



先天性心疾患；当院における出生前診断の状況

メタデータ	言語: Japanese 出版者: 静岡県母性衛生学会 公開日: 2023-03-23 キーワード (Ja): 先天性心疾患, 出生前診断, 胎児 キーワード (En): 作成者: 加茂, 亜希, 石坂, 瑠衣, 堀越, 義正, 杉山, 緑, 河村, 隆一, 西口, 富三, 田中, 靖彦, 満下, 紀恵, 新居, 正基 メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/10271/00004312

先天性心疾患；当院における出生前診断の状況

Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease at Shizuoka Children's Hospital Shizuoka Children's Hospital

加茂亜希¹⁾, 石坂瑠衣¹⁾, 堀越義正¹⁾, 杉山 緑¹⁾, 河村隆一¹⁾, 西口富三¹⁾,
田中靖彦²⁾, 満下紀恵³⁾, 新居正基³⁾

Aki KAMO, Rui ISHIZAKA, Yoshimasa HORIKOSHI, Midori SUGIYAMA, Takakazu KAWAMURA,
Tomizo NISHIGUCHI, Yasuhiko TANAKA, Norie MITSUSHITA, Masaki NII

静岡県立こども病院

¹⁾周産期センター産科 ²⁾周産期センター新生児科 ³⁾循環器科

Shizuoka Children's Hospital

¹⁾Department of Maternal care center ²⁾Department of Neonatal care center ³⁾Department of Cardiology

【要旨】

2007年6月に静岡県立こども病院に周産期センター（以下、当センター）が開設され、重篤な先天性心疾患症例に対して、妊娠分娩管理から出生後の治療まで一貫した管理が可能となった。そこで、当院循環器科で入院管理された児を対象に、当センター開設前後における重篤な先天性心疾患の出生前診断状況を後方視的に検討した。その結果、出生前診断率は左心低形成症候群、無脾症候群、Ebstein奇形については、7割と開設前と比較して約2倍に上昇していた。一方、大動脈縮窄症、大血管転位症、両大血管右室起始症に関しては、開設後も約2割程度の診断率にとどまり、大きな変化は見られなかった。また当センター開設後に、妊娠分娩管理を行った重篤な先天性心疾患114例について、その背景を検討した。紹介元施設は3割が県外、7割が県内で、県内から紹介された症例のうち、約3割は心疾患の存在が指摘されておらず、発育不全、羊水過多が紹介契機となっていた。このことから、高度の発育不全や羊水過多は胎児心疾患の存在を示唆する重要なサインと言える。出生前診断の向上という意味合いからは、胎児スクリーニング技術の充実とともに、発育不全や羊水量異常などのサインを見逃さないことが重要と言える。

【Abstract】

The role of prenatal diagnosis of congenital heart disease (CHD) has become important for the management of neonates with CHD. The perinatal care center (PCC) in Shizuoka Children's Hospital opened in June 2007, which made multidisciplinary prenatal assessment and planning of perinatal treatment for neonates with a severe form of CHD possible.

The aim of this study is to clarify the impact of PCC on prenatal detection rate of severe forms of CHD by comparing the records of patient with hypoplastic left heart syndrome (HLHS), asplenia syndrome (ASP), Ebstein's anomaly (EBS), coarctation of aorta (CoA), transposition of the great arteries (TGA) or double outlet right ventricle (DORV) who admitted to Shizuoka Children's Hospital

during neonatal period before and after the opening of PCC.

【キーワード】

先天性心疾患、出生前診断、胎児

【緒言】

先天性心疾患の発生頻度は、出生1000に対して8～10程度とされ、先天異常の中で最も頻度が高い。近年の治療技術の進歩により、従来は救命困難であった症例も救命が可能となっており、出生直後からの治療計画が立てられる意味からも出生前診断の意義は高いと言える。また、両親の精神的なサポートを図る時間的余裕を得る意味からも出生前診断は大きな意義を有する。

当院では、2007年6月に周産期センター（以下、当センター）が開設されたが、開設以前は、妊婦健診等で心形態異常が疑われた場合は、当院循環器科に紹介され、胎児心エコーを施行されていた。先天性心疾患と診断されると、近隣施設で分娩管理を受け、新生児搬送として当院へ入院する経路をたどっていた。一方、開設以降は、心形態異常が疑われた場合には、当センター産科へ紹介を受け、循環器科との連携のもとで出生前診断を行い、出生前から分娩後の児の治療に至るまで、一貫した管理を行ってきた。

そこで、今回、①当センター開設前後における、当院循環器科で取り扱った先天性心疾患症例の出生前診断率の変化、②当センターで分娩まで管理した先天性心疾患症例の背景について、それぞれ後方視的に検討した。

【方法・対象】

1. 当院循環器科に入院し、急性期治療を受けた先天性心疾患症例について、当センター開設前（2001年1月～2007年5月）および開設後（2007年6月～2012年7月）の出生前診断状況について検討した。

対象疾患は、重症心疾患である左心低形成症候群（HLHS）、無脾症候群、Ebstein奇形、大動脈縮窄症、大血管転位症（TGA）、両大血管右室起始症（DoRV）である。

2. 当センター開設後、妊娠分娩管理を行った重

症先天性心疾患症例の背景について検討した。検討項目は、初診時週数、紹介元の施設、紹介契機、先天性心疾患のタイプ、そして、染色体異常や合併疾患である。

【結果】

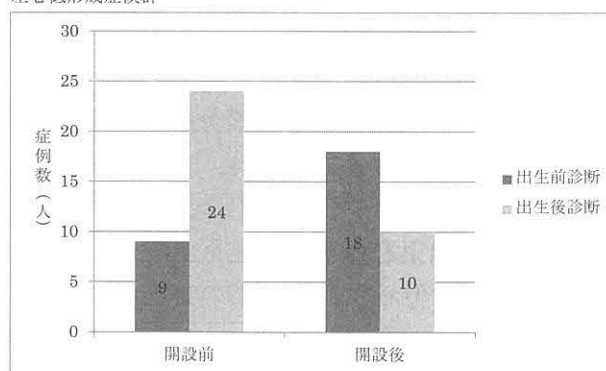
1. 出生前診断状況について（図1）

HLHS症例は、当センター開設前は33例、開設後は28例であった。出生前診断がなされていたのは、開設前で9例（27.3%）、開設後では18例（64.3%）であった。無脾症候群については、開設前14例、開設後27例で、出生前診断は、各々、8例（57.1%）、19例（70.3%）であり、Ebstein奇形は、開設前は3例、開設後11例で、出生前診断は1例（33.3%）、7例（63.6%）と、それぞれ当センター開設後で出生前診断率が増加していることが示された。

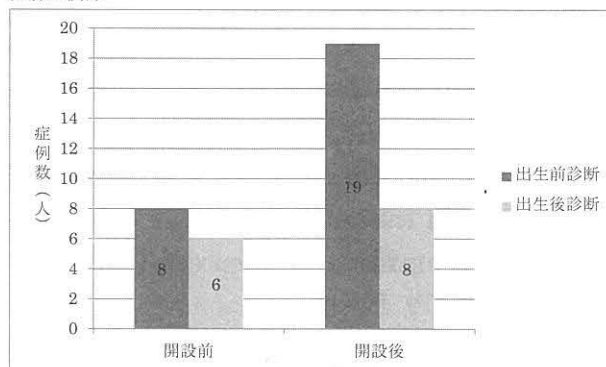
一方、大動脈縮窄症については、開設前6.5%

図1 出生前診断率の変化

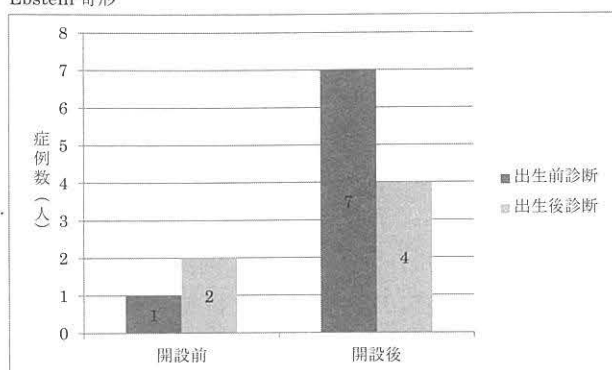
左心低形成症候群



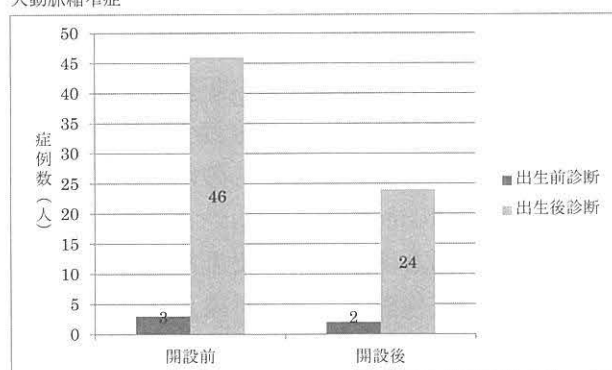
無脾症候群



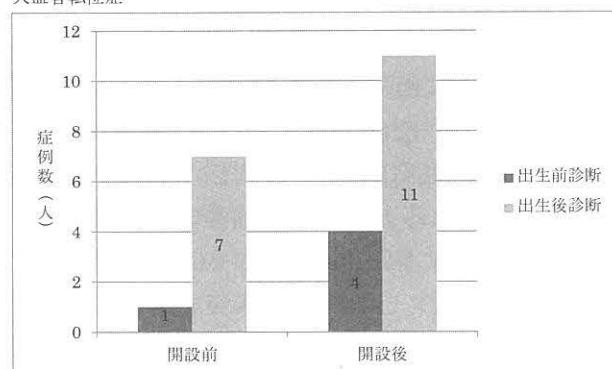
Ebstein 奇形



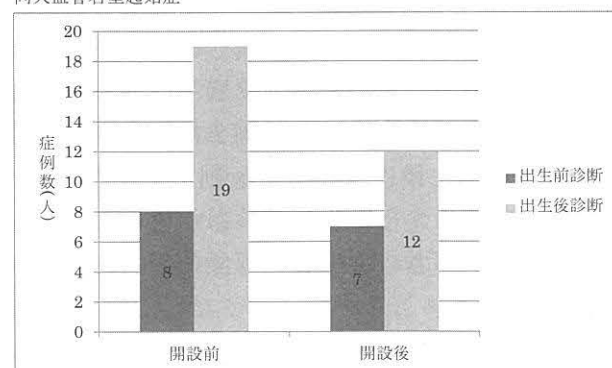
大動脈縮窄症



大血管転位症



両大血管右室起始症



(3/46例)、開設後8.3% (2/24例) と、ほとんど出生前診断に至っていなかった。TGAについては、開設前12.5% (1/8例)、開設後26.7% (4/15例) と開設後に出生前診断率が上昇しているものの未だ低く、DoRVについては開設前が36.8% (8/27例)、開設後が36.8% (7/19例) と変化が見られなかった。なお、DoRVについては、循環器科で入院治療対象となった症例での数値であり、染色体異常例を含むと開設後の出生前診断率は約8割に至っている。

2. 当センターで妊娠分娩管理を行った胎児先天性心疾患114例の背景について

これらはすべて重篤な心疾患症例で、当院での分娩管理が必要と判断した症例である。

1) 初診時週数 (図2)

当センターへの紹介受診時の妊娠週数は、22週未満が1例 (0.9%)、22週から27週が24例 (21.2%)、28週から31週が36例 (31.6%)、32週から36週が44例 (38.9%)、そして37週以降が9例 (8.0%) であり、32週から36週での紹介が最も多かった。

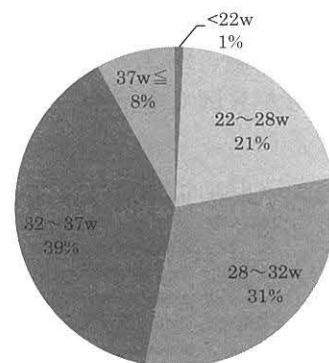


図2 初診時週数

2) 紹介元施設 (図3)

県外から紹介された症例は29例 (25.4%) で、県内からの紹介は85例 (74.6%) であった。後者については、病院からの紹介が23例 (27.1%)、診療所が62例 (72.9%) であった。

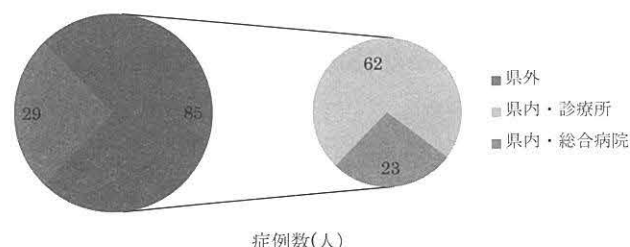


図3 紹介元施設

3) 紹介契機

県外からの症例は、全例が出生前診断をなされた上での紹介であった。一方、県内からの紹介85例のうち、胎児心疾患が疑われて紹介となった症

例は57例（67.0%）であった（図4）。残る28例については、その紹介契機として子宮内胎児発育不全（FGR）が14例と最も多く、次いで羊水過多が6例、脳室拡大が5例であった。なお、FGRと先天性心疾患が共存していた14例のうち12例（85.7%）が染色体異常もしくは多発奇形症候群を伴っていた。

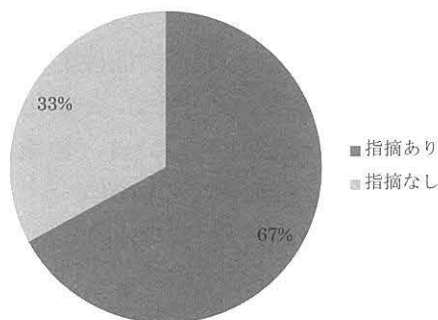


図4 前医における先天性心疾患の指摘の有無（県内施設からの紹介）

4) 先天性心疾患のタイプ（図5）

先天性心疾患のタイプ別には、HLHSが最多で18症例、ついで無脾症候群が14例、心室中隔欠損症が11例、両大血管右室起始症が11例、Ebstein奇形が9例であった。

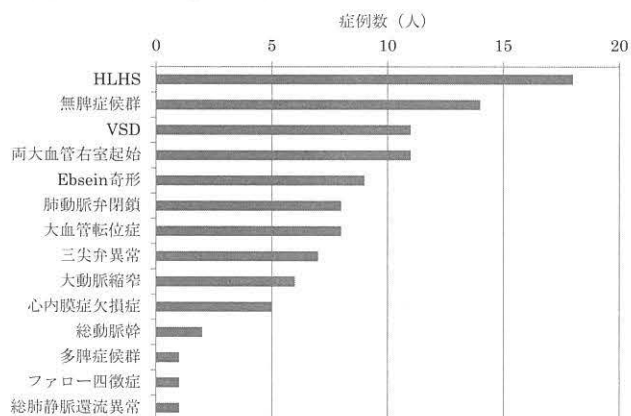


図5 先天性心疾患のタイプ

5) 染色体異常（図6）

染色体異常を伴った症例は29例（21.9%）で、うち18トリソミーが18例、次いで21トリソミーが

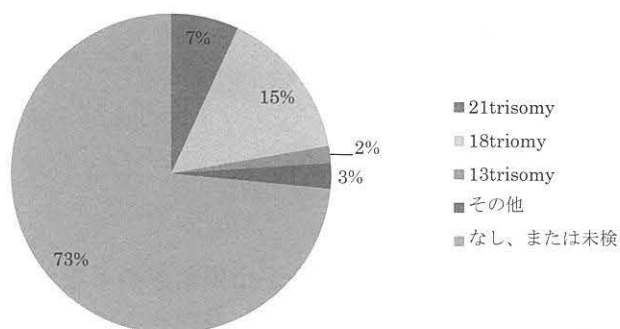


図6 染色体異常（114例）

8例であった。

6) 合併疾患

染色体異常を除き、心疾患以外の先天異常を合併していた症例は15例（17.6%）で、中枢神経系疾患と口唇裂が各々4例を占めた。

【考察】

近年の診断機器の進歩もあり、先天異常に対する出生前診断の意義は高まってきている。先天性心疾患は出生後に判明したのでは遅きに失する症例もあり、出生前診断から生後治療への一貫した治療体制で臨むことが児の予後を高める意味合いから肝要といえる。当センター開設前は、心形態異常が疑われた場合には当院循環器科に紹介され、必要に応じて分娩は近隣施設で対処されてきた。開設後は、重篤度が高いものについては当院での娩出をプランしている。

今回、開設前と開設後での出生前診断状況について後方視的に検討したが、対象となる疾患を合計した出生前診断率は、開設前22.9%（30/131例）に対し、開設後は46.0%（57/124例）と約半数が出生前診断のもと当院での管理となっていることが示された。この中で、四腔断面で異常像が指摘されるHLHSや無脾症候群、Ebstein奇形については、開設前は出生前診断率が36.0%（18/50例）にとどまっていたが、開設後は66.7%（44/66例）と約2倍の出生前診断に至っていた。一方、流出路の異常である大動脈縮窄症やTGA、DoRVについては、開設前が14.8%（12/81例）、開設後が22.4%（13/58例）と若干増加しているものの、いまだ出生前診断率は低いことが示された。諸家の報告でも、HLHSの出生前診断率は60～90%であるが、完全大血管転位症は10%程度と低いことや¹⁾、重篤な先天性心疾患の27%が正常な四腔断面であったとの報告もあるように²⁾、出生前診断率は心疾患の種類によって大きく異なってくる。しかし、大血管転位症や大動脈縮窄症は動脈管依存性疾患で、出生後にductal shockに陥る危険性を有していることから、出生前診断が極めて重要な意義をもつ。まさに流出路の評価技術の向上が肝要と言える。

重篤な心疾患のうち、県外からの紹介症例は、

全例、前医での診断がなされ、当院での治療を希望した症例であった。一方、県内施設からの紹介については、7割以上が診療所からの紹介であった。ローリスク症例に対する胎児スクリーニングが、重要な役割を担っているといえる。しかし、心臓の構造異常が全く指摘されていなかった症例も約3割を占め、その主たる契機はFGR、そして羊水過多であった。当院での成績でも、染色体異常を除外したFGR症例 ($<-2.0sd$) 113例のうち11例 (9.7%) が先天性心疾患を合併していた³⁾。また、羊水過多についても11%に先天性心疾患を認めるという報告もあり⁴⁾、FGRおよび羊水過多は先天性心疾患の存在を示唆する重要なサインの一つであると言える。

今回の検討のうち、最も多かった心疾患は、極めて稀有で、かつ最重症とされるHLHSであった。この背景には本疾患に対する当院での良好な治療成績があり、過去5年間の成績は、術後早期死亡率7%、5年生存率77.4%となっている⁵⁾。

【結語】

当センター開設以降、地域産科医師や助産師らを対象に、心エコーを含めた胎児スクリーニングに関するセミナーを複数回にわたり開催してきた。胎児スクリーニングへの関心の高まりや当院との連携が、出生前診断率の向上に寄与したと思われる。

参考文献

- 1) 川瀧元良. ガイドラインに基づいた先天性心疾患の胎児診断. 産婦人科治療2011, 103, 283-291.
- 2) Bettina F, Letitia F, Nancy D, et al. Trends in Prenatal Diagnosis of Critical Cardiac Defects in an Integrated Obstetric and Pediatric Cardiac Imaging Center. J Perinatol. 2004, 24, 674-678.
- 3) 加茂亜希, 河村隆一, 西口富三. 高度子宮内胎児発育不全症例に関する検討. 日産婦誌. 2013, 65, 611
- 4) Dashe JS, McIntire DD, Ramus RM, et al. Hydramnios; anomaly prevalence and sonographic detection. Obstet Gynecol. 2002, 100(1), 134-139.
- 5) 太田教隆, 坂本喜三郎. 左心低形成症候群. 周産期医学. 2010, 40, 1223-1226.