

(2)Step 2、心室位

心室の短軸断面で診断する。

心室位の診断は心臓を正面から見て、左心室が右心室の左側に位置すればD-ループとなり、逆に左心室が右心室の右側に位置すればL-ループとなる。エコー検査では心室の短軸断面を見て、房室弁のレベルで二つの心室の左右関係を見る。このとき探触子の位置によっては実際にはD-ループであっても画面上ではあたかもL-ループのように認識されることがあるため、画面だけを見るのではなく常に探触子が患者の体に対してどのような角度になっているのかを注意する必要がある。特に、上下関係にある心室の場合には探触子は患者の矢状断に近い角度にした時に心室の短軸断面が描出されるため、実際には左右関係の評価が困難であるが画面だけで評価すれば左右に並んで配列しているように誤認することがある。

また、単心室では後方にある痕跡的左室、もしくは前方にある痕跡的右室（流出路腔）が確認できれば、心室の左右関係は評価しうるがこれらが全く描出できない場合には心室の左右関係の診断は不可能となる。たとえば、主心室が左室構造を示し痕跡的右室が主心室の右前に存在すればD-ループとなる。

(3)Step 3、大血管位

大血管の短軸断面を用いて診断する。

二つの大血管の関係には左右関係と前後関係の二つの関係を組み合わせさせて診断する。すなわち、大動脈弁が肺動脈弁より右方にあればDの関係となるが、さらにこの関係は大動脈弁が肺動脈弁より後方にくる場合、二つの半月弁が左右に並列する場合、また大動脈弁が肺動脈弁より前方に存在する場合に分けられる。左右関係が逆の場合にも同様の前後関係が存在する。

二つの大血管の同定は比較的容易であるが原則的には大動脈は弓（アーチ）を形成し、肺動脈は大動脈より早く後方伸展し、弓を形成しない。ただし、大きな動脈管が開存し、主肺動脈から下行大動脈につながる場合などには注意を要する。

(4)Step 4、心房一心室関係

四腔断面を用いて診断する。

右側に存在した心房が右側の心室に関係し、右側の房室弁が正しく右側の心室に挿入していることを観察する。左側も同様である。心房一心室関係の異常としては、房室弁交差（criss-crossing）、一側房室弁両室挿入（straddling）、両房室弁同室挿入（double inlet）、一側房室弁閉鎖（atresia）の五つの場合が存在する。

(5) Step 5、心室一大血管関係

四腔断面から探触子を頭側に傾けて心室と大血管のつながりを確認するとともに、心室の長軸断面により房室弁と半月弁の間の線維性結合の有無をみる。

一つの心室から一つの大血管とさらに他の大血管の50%以上が起始している場合には両大血管右(左)室起始症と診断することが一般的である。また、右室から起始する血管は円錐を伴うことが多いため、その半月弁と房室弁の間には線維性結合を認めず、筋肉組織がエコーで認められる。

2). 血行動態診断

上記のごとく形態診断を行うとともに、血行動態の診断も同時に行う。

最近はカラードプラ法が発達したため、血流情報が容易に得られるようになった。しかし、カラードプラ法だけでは総合的な診断を誤ることがある。これを防ぐためには心房、心室および肺循環にかかる負荷の状態を様々な形態から診断し、カラードプラ法による直接的な所見と矛盾が生じていないかどうかを検証することが重要である。

負荷所見と形態変化の関係は、心室の負荷としては、圧負荷→肥厚、心室中隔の扁平化(右室圧上昇)、容量負荷→拡大(容積の増大、エコーでは面

積の増大)、が原則である。また、肺血流の増加は肺血管径の拡張、肺血流の減少は肺血管径の減少となることが多い。さらに、心房の拡大は還流血量の増大もしくは房室弁の逆流が考えられる。

これら負荷の状態は単独の異常だけで起こるだけでなくいくつかの異常が合わさって表現されている場合も多々ある。すなわち、二つの異常が存在することにより負荷が加算される場合。たとえば、心室中隔欠損に僧帽弁閉鎖不全を伴うと左室、左房の容量負荷はそれぞれ単独の場合より増強される。また一方、二つの負荷が相殺される場合もある。たとえば、大きな心室中隔欠損孔があるにもかかわらず、肺動脈の径が太くない場合には心室中隔欠損による肺血流の増加を制限するような肺動脈狭窄もしくは右室流出路狭窄の合併を考える必要がある。

このように様々な負荷所見を示す疾患の鑑別診断と疾患の組み合わせを考え、形態診断と矛盾なく一致したときに最終的にエコー診断とする。形態診断と血行動態診断との間に矛盾がある場合には形態の評価に誤りや見落としがあるのか、血行動態の評価が誤っているのかをさらに検討する必要がある。

3. 疾患別心エコー診断のポイント

1) 大動脈縮窄症複合

大動脈縮窄症に有意な心内奇形を伴ったものを大動脈縮窄複合と呼ぶ。多くは心室中隔欠損を伴う。

左室短軸断面では肺高血圧の反映として、心室中隔は平坦で左室は半円状と成っている。

左室長軸断面では大動脈は細く、大動脈の前壁の延長線より右室側に心室中隔があり、左室からの血液は容易に右室・肺動脈へ駆出される形態となっている。

大動脈弓断面では、鎖骨下動脈を分岐したあとで狭窄が認められ、断面を ductal arch に移すと、主肺動脈から動脈管を通して下行大動脈へつながる様子が観察され、動脈管の血流は収縮期に肺動脈から下大動脈へ、拡張期には大動脈から肺動脈へ向かう。

<ワンポイントアドバイス>

単独の心室中隔欠損では新生児期（生後一ヶ月未満）で症状が出現することはほとんどなく、有症状の場合はなんらかの合併奇形を伴っていると考えて、大動脈縮窄の検索を行う。動脈管の閉鎖した大動脈縮窄を伴っていることもある。

2) 左心低形成症候群

僧帽弁や大動脈弁の高度の狭窄や閉鎖などにより、左房・左室・大動脈などの左心系が低形成となる一方右

房・右室が拡大する。

拡大した右室が観察され、左室は小さく認められることと、全く痕跡程度にしか認められないことがある。唯一大きく見える大血管は肺動脈であり、大動脈は糸状で冠動脈とほとんど太さは変わらないことが多い。

大動脈弓断面を見ると、右腕頭動脈を出すまでは細く、そのあとは比較的太くなっている。しかし、大動脈弓の血流は順行性に左室から流れているのではなく、動脈管から逆行性に流れている。

<ワンポイントアドバイス>

動脈弓を見た時、大動脈弓なのか、ductal arch なのかの鑑別には頸部動脈の分枝がある方が大動脈弓である。時に大動脈閉鎖と肺動脈閉鎖を間違えることがあるため、慎重に判断する必要がある。

3) 肺動脈閉鎖

先天的に肺動脈弁が閉鎖しているため、右室から肺動脈への血流が途絶している。

左室短軸断面では心室中隔が平坦となり、右室圧の上昇が認められる。

大血管の短軸断面では大きな大動脈の左横に膜性に閉鎖した肺動脈弁、もしくは筋肉で閉鎖した右室流出路が認められ、右室流出路と肺動脈との間には血流の連続性は認められない。

右室流出路の断面では主肺動脈の

中には動脈管を経由してきた血流が認められる。

(四腔断面では三尖弁逆流を認める。また、心房間の血流は右左短絡を示している。)

<ワンポイントアドバイス>

大動脈の左横に肺動脈弁組織のように拍動で動く構造物が認められた場合、左心耳を見ている場合がある。カラードプラ法で動脈管からの血流が認められなければ、肺動脈弁ではなく左心耳である。

4) 完全大血管転換

心室の短軸断面では、右室は体血圧を出すため左室圧と等しいかもしくは左室圧より高くなる。

大血管の短軸断面では大動脈弁が肺動脈弁の右前方に位置する。

心室の長軸断面では、左室から後方に存在する肺動脈、右室から前方に位置する大動脈が起始する。

<ワンポイントアドバイス>

心室中隔欠損がない型では心房中隔欠損(卵円孔)もしくは動脈管での短絡がなければ生存できない。心房間の短絡血流のパターンは肺血流量に左右されるため、短絡血流に加速がなくても短絡孔が十分に大きいとは言えない。心房中隔瘤があると、一見大きな欠損孔のように見えても、実際には短絡量が制限されていることがあ

る。

5) 総肺静脈還流異常

全ての肺静脈が右心系に還流する疾患で、右房・右室・肺動脈の著明な拡大が見られる。

心房間の短絡は右房から左房となっている。

還流部位を明らかにすることにより、病型を決定する。

(共通所見)

総肺静脈還流異常症の共通所見として次のようなものがみられる。

右房・右室および肺動脈の著明な拡大
相対的に小さな左房・左室

異常な腔が左房の後方に見える。(共通肺静脈腔)

心房間の短絡は必ず、右房から左房へ向かう。

(1). 総肺静脈還流異常症(上心臓・IA,)

無名静脈へ還流する型であり、無名静脈は大動脈より太く拡大している。胸骨上窩から前額断面を設定すると、大動脈の輪切りが拡大した上大静脈、無名静脈、主肺静脈に囲まれている。この拡大した無名静脈を左方向へ追い掛けると、肺動脈の左外側に上行する垂直静脈が無名静脈に還流している様子が確認できる。

共通肺静脈腔は右肺動脈の下方で

体の奥、左房の天井に乗る形となる。

(2) 総肺静脈還流異常症(上心臓 IB 型)

上大静脈に還流する型であり、上大静脈は拡大している。胸骨上窩から前額断面を設定し、上大静脈を見ながら探触子を矢状断面に向けると、上大静脈の後面を上行する異常血管が認められ、上大静脈に流入する様子が観察される。

(3) 総肺静脈還流異常症(傍心臓・IIA 型)

冠静脈洞に還流する型であり、冠静脈洞は拡大する。

四腔断面では心房中隔は大きく左方へ偏位し、本来の左房は小さく認められる。左房を圧迫するような異常腔(共通肺静脈腔)が存在している。心房間交通は探触子を上方方向に向けた時に右房から左房への短絡として赤く表示されている。

(4) 総肺静脈還流異常症(下心臓・III 型)

横隔膜を貫いて下大静脈へ還流する型で、その途中で肝内を通過することが多い。

肝内の静脈は拡大し、下大静脈へ流入する血管が認められる。肋骨弓したから体の矢状断面を設定すると、腹部大動脈より浅い位置で頭方かた下行する垂直静脈が認められる。

同じく肋骨弓下から前額断面を設

定し、探触子を体の深い位置を見るように傾けると左右の肺静脈は左房の後方で合流し、共通肺静脈腔を形成している様子が観察され、この断面から矢状断面に移すと、垂直静脈が横隔膜を貫いて下方へ向かう様子が認められる。

【文献】

- 1) 中澤誠、瀬口正史、高尾篤良：わが国における新生児心疾患の発生状況。日小児誌 90：2578-2587.1986.
- 2) 富松宏文、中澤誠、門間和夫：新生児期重症心疾患の診断と治療。小児科 33：519-529.1992.
- 3) Neel,J.V.:A study of major con-genital defects in Japanese infants. Am.J.Hum.Genet.10:398-445.1958.
- 4) 川端寛、宮越洋二、石原義紀、岡本力、林鐘声、中川雅夫:当院における先天性心疾患の検討—とくに早期発見の観点より—。新生児誌、19：671-676.1983.
- 5) Taussig,H.B.: World survey of the common cardiac malformation: Developmental error or genetic variant?Am.J.Cardiol.,50:544-559,1982.
- 6) Mitchell,S.C.,Korones,S.B. and Berendes,H.W.: Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. Circulation, 43:323-332.1971.
- 7) Hoffman J.I.E., and Christianson, R.: Congenital heart disease in a cohort of

- 19,502 births with long-term follow-up. *Am.J.Cardiol.*, 42: 641-647,1978.
- 8) Gerlies,L.M.:Cardiacmalformations in spontaneous abortions. *Int.J.Cardil.*, 7:29-43,1985.
- 9) Bound,J.P. and Logan,WFW.E.: Incidence of congenital heart disease in Blackpool 1957-1971.*Br Heart J.*39:445-450,1977.
- 10) Feldt,R.H.,Avasthey,P., Yoshimatsu,F, et al: Incidence of congenital heart disease in children born to residents of Olmstead country. Minenesota,1950-1969. *Mayo Clin. Proc.*,46:794-799.1971.
- 11) Carlgren,L.E. :Incidence of congenital heart disease in children born in Gothenburg,1941-1950. *Br.Heart J.*,21:40-50.1959.
- 12) Kenna,A.P.,Smithells,R,W. and Fielding,D.W.: Congenital heart disease in Liverpool. 1960-1969. *Q.J.Med.*,173:17-44.1975.
- 13) Rose,V.,Boyd,A.R.J. and Ashton,T.E.: Incidence of heart disease in children in the city of Tront.*Can Med Assoc J.*,91:95-100.1964.
- 14) Laursen,H.B.: Some epidemiological aspects of congenital heart disease in Denmark. *Acta Pediatr Scand.*,69:619-624,1980.
- 15) Van Praagh,R.:The segmental approach to diagnosis congenital heart disease.*Birth Defect; Original article series*,8:4-23(ed.Bergma,D.),Williams and Wilkins Co., Baltimore,1972.
- 16) Sahn,D.J.,DeMaria,A.,Kisslo,J., Weyman A.,: Recommrendations regarding quantitation in M-mode echocardiographic measurements. *Circulation* 58:1072-1083.1978.
- 17) Satomi,G,Takao,A.,:Systematic diagnostic method of twodimensional echocardiography in congenital heart disease. *Heart and Vessels* 1:101-113.1985.
- 18) 里見元義、高尾篤良、中村憲司。先天性心疾患の断層心エコー図—大血管の立体構築の把握。呼と循 30 : 71-80. 1982.
- 19) King,M.E.,Braun,H.,Goldblatt,A.,Lib ertson,R.,Weyman,A.,:Interventricular septal configuration as a predictor of right ventricular systolic hypertension in children : a cross-sectional echocardiographic study. *Circulation* 68:68-75.1983.
- 20) Satomi,G.,Nakazawa,M.,Takao,A.,Mo ri,K.,Touyama,K.,Konishi,T,et al.: Blood flow pattern of the interatrial ommunication in patients with complete transposition of the great arteries:a pulsed Doppler echocardiographic study. *Ciraculation* 73(1):95-99.1986.

- 21) 富松宏文、門間和夫：先天性心疾患の診断. 臨床科学 28:1062-1067. 1992
- 22) 富松宏文：先天性心疾患の診断の進め方 循環器情報処理研究会会誌 14: 69-75. 1999.
- 23) Scovil JA, Nanda NC, Gross CM, Lombardi AC, Gramiak R, Lipchick EO, Manning JA.: Echocardiographic studies of abnormalities associated with coarctation of the aorta. *Circulation* 53:953-956. 1976.
- 24) Cloez JL, Hda A, Isaz K, Khalife K, Marcon F, Pernot C.: Two-dimensional echocardiography and left heart obstruction in the newborn infant. Diagnostic contribution and impact on therapy. *Arch Fr Pediatr.* 41:453-8. 1984.
- 25) Stern HC, Locher D, Wallnofer K, Weber F, Scheid KF, Emmrich P, Buhlmeyer K. : Noninvasive assessment of coarctation of the aorta: comparative measurements by two-dimensional echocardiography, magnetic resonance, and angiography. *Pediatr Cardiol.* 12:1-5. 1991.
- 26) Mendelsohn AM, Banerjee A, Donnelly LF, Schwartz DC.: Is echocardiography or magnetic resonance imaging superior for precoarctation angioplasty evaluation? *Cathet Cardiovasc Diagn.* 42:26-30. 1997.
- 27) Farooki ZQ, Henry JG, Green EW.: Echocardiographic spectrum of the hypoplastic left heart syndrome: a clinicopathologic correlation in 19 newborns. *Am J Cardiol.* 38:337- 43. 1976.
- 28) Cheatham JP.: Intervention in the critically ill neonate and infant with hypoplastic left heart syndrome and intact atrial septum. *J Interv Cardiol.* 14:357-66. 2001.
- 29) Sauer U, Aeschbach Y.: Pulmonary valve atresia or severe pulmonary valve stenosis with an intact ventricular septum. A diagnostic and surgical emergency in the newborn infant. *Monatsschr Kinderheilkd.* 121:506-8. 1973
- 30) Gembruch U, Knopfle G, Bald R, Hansmann M.: Prenatal diagnosis of severe tricuspid valve insufficiency in Ebstein anomaly with pulmonary valve atresia by 2-dimensional color coded Doppler echocardiography. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 49:296-8. 1989 .
- 31) Gournay V, Piechaud JF, Delogu A, Sidi D, Kachaner J: Balloon valvotomy for critical stenosis or atresia of pulmonary valve in newborns. *J Am Coll Cardiol.* 26:1725-31. 1995 .

- 32) Hadjo A, Jimenez M, Baudet E, Roques X, Laborde N, Srour S, Surrel C, Choussat A.: Review of the long-term course of 52 patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. Anatomical and surgical considerations. *Eur Heart J.* 16:1668-74. 1995.
- 33) Peterson RE, Levi DS, Williams RJ, Lai WW, Sklansky MS, Drant S. : Echocardiographic predictors of outcome in fetuses with pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Am Soc Echocardiogr.* 19:1393-400. 2006 .
- 34) Wald RM, Juraszek AL, Pigula FA, Geva T. :Echocardiographic diagnosis and management of bilateral coronary ostial atresia in a patient with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Am Soc Echocardiogr.* 19:939.e1-3. 2006 .
- 35) Kleinman CS. :The echocardiographic assessment of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Catheter Cardiovasc Interv.* 68:131-5. 2006.
- 36) Satomi G, Nakazawa M, Takao A, Mori K, Touyama K, Konishi T, Tomimatsu H, Nakamura K. : Blood flow pattern of the interatrial communication in patients with complete transposition of the great arteries: a pulsed Doppler echocardiographic study. *Circulation.* 73:95-9.1986.
- 37) Chin AJ, Yeager SB, Sanders SP, Williams RG, Bierman FZ, Burger BM, Norwood WI, Castaneda AR.: Accuracy of prospective two-dimensional echocardiographic evaluation of left ventricular outflow tract in complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 55: 759-64 1985.
- 38) Fernandes R, Bjorkhem G, Lundstrom NR.: Echocardiographic estimation of pulmonary artery pressure in infants and children with congenital heart disease. *Eur J Cardiol.* 11:473-81.1980.
- 39) Deal BJ, Chin AJ, Sanders SP, Norwood WI, Castaneda AR.: Subxiphoid two-dimensional echocardiographic identification of tricuspid valve abnormalities in transposition of the great arteries with ventricular septal defect. *Am J Cardiol.* 55:1146-51.1985.
- 40) Duncan WJ, Freedom RM, Rowe RD, Olley PM, Williams WG, Trusler GA.: Echocardiographic features before and after the Jatene procedure (anatomical correction) for transposition of the great vessels. *Am Heart J.* 102:227-32. 1981.
- 41) Bano-Rodrigo A, Quero-Jimenez M, Moreno-Granado F, Gamallo-Amat C.: Wall thickness of ventricular

- chambers in transposition of the great arteries: surgical implications. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 79:592-7.1980.
- 42) Fernandes R, Bjorkhem G, Lundstrom NR.: Echocardiographic estimation of pulmonary artery pressure in infants and children with congenital heart disease. *Eur J Cardiol.* 11:473-81.1980.
- 43) Gutgesell HP.: Echocardiographic estimation of pulmonary artery pressure in transposition of the great arteries. *Circulation.* 57:1151-3.1978.
- 44) Park SC, Neches WH, Zuberbuhler JR, Mathews RA, Lenox CC, Fricker FJ.: Echocardiographic and hemodynamic correlation in transposition of the great arteries. *Circulation.* 57:291-8.1978.
- 45) Vitarelli A, D'Addio AP, Gentile R, Burattini M.: Echocardiographic evaluation of left ventricular outflow tract obstruction in complete transposition of the great arteries. *Am Heart J.* 108:531-8. 1984.
- 46) Pasquini L, Sanders SP, Parness IA, Colan SD.: Diagnosis of coronary artery anatomy by two-dimensional echocardiography in patients with transposition of the great arteries. *Circulation.* 75:557-64.1987.
- 47) Azancot A, Caudell T, Allen HD, Toscani G, Debrux JL, Lamberti A, Sahn DJ, Goldberg SJ.: Echocardiographic ventricular shape analysis in congenital heart disease with right ventricular volume or pressure overload. *Am J Cardiol.* 56:520-6. 1985.
- 48) Marino B, de Simone G, Pasquini L, Giannico S, Marcelletti C, Ammirati A, Guccione P, Boldrini R, Ballerini L.: Complete transposition of the great arteries: visualization of left and right outflow tract obstruction by oblique subcostal two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol.* 55: 1140-5.1985.
- 49) Katayama H, Satomi G, Takao A, Kanda S, Aotsuka H, Yajima S.: Echocardiographic manifestations of excessive pulmonary artery banding in patients with transposition of the great arteries without ductal or ventricular shunt. *J Cardiol.* 21: 983-91.1991.
- 50) Miyake T, Yokoyama T, Shirotani H.: Transposition of the great arteries with posterior aorta: detection by two-dimensional echocardiography. *Pediatr Cardiol.* 11:102-4.1990.
- 51) Ward CJ, Hawker RE, Cooper SG, Brieger D, Nunn G, Cartmill TB,

- Celermajer JM, Sholler GF.: Minimally invasive management of transposition of the great arteries in the newborn period. *Am J Cardiol.* 69:1321-3.1992.
- 52) Jatene FB, Bosisio IB, Jatene MB, Souza LC, Barbero-Marcial M, Jatene AD.: Late results (50 to 182 months) of the Jatene operation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 6:575-7. 1992.
- 53) Roussin R, Belli E, Bruniaux J, Demontoux S, Touchot A, Planche C, Serraf A.: Surgery for transposition of the great arteries in neonates weighing less than 2,000 grams: a consecutive series of 25 patients. *Ann Thorac Surg.* 83:173-7.2007.
- 54) Vinals F, Ascenzo R, Poblete P, Comas C, Vargas G, Giuliano A.: Simple approach to prenatal diagnosis of transposition of the great arteries. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 28:22-5.2006.
- 55) Jamjureeruk V, Sangtawesin C, Layangool T.: Balloon atrial septostomy under two-dimensional echocardiographic control: a new outlook. *Pediatr Cardiol.* 18: 197-200.1997.
- 56) Paquet M, Gutgesell H. : Echocardiographic features of total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation.* 51:599-605.1975.
- 57) Itoh K, Suzuki O, Yano S, Shiraishi H, Yanagisawa M.: Detection of shunt flow in total anomalous pulmonary venous connection using 2D-Doppler echocardiography. *Angiology.* 36:414-8.1985.
- 58) Ward KE, Mullins CE, Huhta JC, Nihill MR, McNamara DG, Cooley DA.: Restrictive interatrial communication in total anomalous pulmonary venous connection. *Am J Cardiol.* 57:1131-6.1986.
- 59) Chin AJ, Sanders SP, Sherman F, Lang P, Norwood WI, Castaneda AR.: Accuracy of subcostal two-dimensional echocardiography in prospective diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J.* 113:1153-9.1987.
- 60) Van Hare GF, Schmidt KG, Cassidy SC, Gooding CA, Silverman NH.: Color Doppler flow mapping in the ultrasound diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. *J Am Soc Echocardiogr.* 1: 341-7.1988.
- 61) Casta A, Wolf WJ.: Echo Doppler detection of external compression of the vertical vein causing obstruction in total anomalous pulmonary venous connection. *Am Heart J.* 116:1045-7.1988.
- 62) Goswami KC, Shrivastava S, Saxena A, Dev V.: Echocardiographic

diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. Am

Heart J. 126:433-40.1993.

63) Bhan A, Saxena A, Sharma R, Venugopal P.: Coronary sinus size as a determinant of outcome in cardiac TAPVC. Ann Thorac Surg. 62:951.1996.

64) Brown VE, De Lange M, Dyar DA, Impastato LW, Shirali GS.: Echocardiographic spectrum of supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. J Am Soc Echocardiogr. 11:289-93. 1998.

65) Valsangiacomo ER, Hornberger LK, Barrea C, Smallhorn JF, Yoo SJ.: Partial and total anomalous pulmonary venous connection in the fetus: twodimensional and Doppler echocardiographic findings. Ultrasound Obstet Gynecol. 22: 257-63.2003.

66) Chang YY, Chang CI, Wang MJ, Lin SM, Chen YS, Tsai SK, Lue HC.: The safe use of intraoperative transesophageal echocardiography in the management of total anomalous pulmonary venous connection in newborns and infants: a case series. Paediatr Anaesth. 15:939-43.2005.

67) Yusuf J, Mukhopadhyay S, Gupta MD, Trehan V.: Echocardiographic

diagnosis of obstructed supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. Echocardiography. 23: 65-7.2006.

68) Moodie DS.: Spectrum of M-mode echocardiographic findings in total anomalous pulmonary venous return. Cleve Clin Q. 48:315-24.1981.

E. 結論

新生児期に発症する重症先天性心疾患の心エコー診断においてはその血行動態と血行動態が形態に及ぼす影響を正確にすることが重要である。また、第三者が見ても正確な診断が可能であるためには基本的断面を共有し一定のルールに従って検査を進めることが重要である。したがって今回提案した心エコーによる診断のすすめ方は遠隔診断を行う上で非常に重要であり有効な方法であると考えられた。

G. 研究発表

1. 論文発表

1. one stage intracardiac repair in combination with external stenting of the trachea and right bronchus for tetralogy of Fallot with an absent pulmonary valve and tracheobronchomalacia

The Journal of thoracic and cardiovascular surgery vol 130,no6,p1717-1718.2006

Takahiko Sakamoto, Yuzo Nagase, Hisaya

- Hasegawa, Toshiharu Shin'oka,
Hirofumi Tomimatsu, Hiromi Kurosawa.
2. Beta-Blocker therapy for cardiac
dysfunction in patients with muscular
dystrophy
Circulation Journal vol70, No8. 2006.
p991-994
- Hidemi Kajimoto, Keiko Ishigaki, Kenichi
Okumura, Hirofumi Tomimatsu, Makoto
Nakazawa, Kayoko Saito, Makiko
Osawa, Toshio Nakanishi
3. Cardiac involvement in Fukuyama-
type congenital muscular dystrophy
Pediatrics vol 117, no
6, p1187-1192, 2006
- Toshio Nakanishi, Masako
Sakauchi, Yoshio Kaneda, Hirofumi
Tomimatsu, Kayoko Saito, Makoto
Nakazawa, Makiko Osawa.
4. Evaluation of right ventricular
performance long after the atrial switch
operation for transposition of the great
arteries using the Doppler TEI index
Pediatric Cardiology vol27, no
1, 2006, 78-83 Daiji Takeuchi, Toshio
Nakanishi, Hirofumi Tomimatsu, Makoto
Nakazawa
5. 小児心エコー動画アトラス (CD)
アトムス、東京. 2006.
泉田直己、富松宏文
6. 上手な溢水の評価方法について
日本小児腎不全学会雑誌
vol. 26. p 33-34. 2006. 富松宏文
7. 動画像による先生心疾患のエコー
診断トレーニングシステムの研究
MOA Health Science Foundation
Research Reports 11:63-74. 2006.
富松宏文、泉田直己
2. 学会発表
1. 血流パターンの経時的変化を認め
た右冠動脈肺動脈起始症の一例
日本超音波学会会誌。
Vol33. suppl. p347. 2006.
2. Fontan手術後遠隔期に TCPC
conversionを行った症例の検討
日本小児循環器学会会誌。
Vol. 22. p244. 2006.
3. 成人期に再手術を必要とした先天
性心疾患患者の検討
日本心臓病学会会誌。
vol. 48. suppl. p588. 2006.

急性期の川崎病患者における遠隔診断の必要性

分担研究者 中村 好一 自治医科大学公衆衛生学教授

【研究要旨】 川崎病の患者は急性期から小児循環器専門医による循環器系の評価を受ける必要があるが、どの程度の割合の患者が受けているかはこれまでデータがなかった。第18回川崎病全国調査では報告施設のデータとしてその病院に勤務する小児循環器専門医の人数を入手したので、川崎病の患者が受診した病院の小児循環器専門医の勤務状況を中心とした状況を解析した。その結果、以下のような現状が明らかとなった。(1) 半数以上の患者が2年間の受診患者数が30人以上の病院から報告されていた。(2) 半数以上の患者が小児科一般病床が25床以上の比較的規模の大きな小児科から報告されていた。(3) 6割の患者が常勤小児科医が5人以上勤務する病院を受診していた。(4) 情報が把握された17,690人の患者のうち14,478人(81.8%、小児循環器専門医が常勤の病院：10,029人、常勤はいないが非常勤で勤務している病院：4,449人)が何からの形で小児循環器専門医が勤務する病院を受診していた。この割合の都道府県較差は大きく、青森、大分では100%で、福岡、山形、滋賀、徳島、愛媛、和歌山、栃木では90%以上の患者が何らかの形で小児循環器専門医が勤務する病院を受診していた。逆に奈良(44%)、岩手(48%)、熊本(49%)、鳥取(51%)、山梨(57%)、山口(58%)で患者の4割以上が小児循環器専門医が不在の病院を受診していた。このような問題の解決策の1つとして、高速通信回線を用いた断層心エコーによる遠隔診断が考えられた。

A. 研究目的

川崎病は小児の原因不明の疾患であり、その最も大きな問題の1つとして心後遺症がある。2003年、2004年の2年間の患者を対象とした第18回川崎病全国調査では19,138人の患者が報告され、急性期の心障害は13.6%、発病後1か月以降の心後

遺症は4.4%の患者で観察されている¹⁾。

川崎病患者の管理の最大の目標は巨大冠動脈瘤をはじめとする心後遺症を残さないようにすることであり²⁾、そのためには急性期から小児循環器疾患を専門とする医師（以下、「小児循環器専門医」と略）による、断層心エコー検査などを主体とした心

血管系の評価が重要となる。2002年に改定された川崎病の管理基準³⁾では発病後1か月以内の冠動脈病変の有無や、冠動脈病変がある場合の程度に基づいて、その後の管理基準をそれぞれ定めている。従って急性期の冠動脈病変の有無を含む評価はその後の患者の管理方針にも影響を及ぼすことになり、川崎病の診療における重要なポイントのひとつである。なお、日本小児科学会は小児科専門医の教育目標として、「川崎病の診断ができ、冠状動脈異常に関する検査の指示ができる」という事項をA-レベル（充分会得して自ら実施出来、かつ結果を解釈できる）としており⁴⁾、この目標に循環器系の評価までは含まれていない。従って川崎病患者の循環器系の評価は小児科専門医よりもさらに循環器に特化した小児循環器専門医の役割と考えることができる。

わが国において急性期の川崎病患者のうち、どの程度の割合で小児循環器専門医による診断や治療を受けているのかはこれまで明らかにされてこなかった。しかしながら、前述の第18回川崎病全国調査では施設に関する質問で、これまでは対象とする病院に勤務する小児科医の数を常勤/非常勤別に尋ねていたものに加えて、小児科医の中での循環器を専門とする医師の数も合わせて尋ねた。このために、わが国の川崎病患者の中で急性期から小児循環器専門医に管理されている者の占める割合を、2003～2004年の患者では明らかにすることができるようになった。

本稿では、川崎病患者の受診病院における小児循環器専門医の勤務状況を中心に、川崎病患者受診病院の状況を報告する。

B. 研究方法

第18回川崎病全国調査は2003～2004年の初診患者を対象として2005年に実施した¹⁾。全国の100床以上の小児科を標榜する病院及び100床未満の小児病院合計2,308施設を対象に実施し、1,618施設（70.1%）から回答を得た。調査方法の詳細は既に公表した文献を参考にさせていただきたい¹⁾。

第18回川崎病全国調査では施設に関する情報として、病床数（病院全体及び小児科一般病床数）、小児科医師数（常勤/非常勤別）、及び循環器を専門とする小児科医師数（常勤/非常勤別）を収集した。これらの情報をもとに、（1）全国調査に報告を頂いた病院の2年間の報告患者数、（2）病床数（全病床及び小児科一般病床別）、（3）小児科医師数（常勤/非常勤別）、（4）小児循環器専門医師数（常勤/非常勤別）ごとの病院の数の分布と、患者数の分布を観察した。また（4）については患者の居住する都道府県別にも観察を行った。

（倫理面への配慮）

川崎病全国調査は、個人情報保護のため、患者の個人情報の収集は氏名（イニシアルのみ）、性別、生年月日、住所（市区町村名のみ）のみに留め、匿名化を図っている。

自治医科大学疫学研究倫理審査委員会の承認を得て実施している。

C. 研究結果

全国調査に協力が得られた1,618病院のうち、1,058病院から合わせて19,138人の患者が報告された¹⁾。表1に各病院の報告された川崎病患者数別の病院数と患者数の分布を示す。川崎病患者が受診した病院のうち493病院(46.6%)が2年間の受診患者数が10人未満であった。一方患者数で見ると、半数以上の患者が2年間の受診患者数が30人以上の病院から報告されていた。

表2に患者を報告した病院の病床数の分布を示す。患者の約6割は全病床数400床以上の病院を受診していた。小児科一般病床数の分布では5~24床の病院が比較的多い傾向であったが、患者数で見ると特に集中した傾向はなく、全体の半数以上の患者が小児科一般病床が25床以上の比較的大きな小児科から報告されていた。また、小児科一般病床がない46病院から102人の患者が報告されていた。なお、川崎病全国調査の対象はすべて病院であり、医療法上診療所とされる病床数20床未満の医療機関は調査の対象とはなっていない。

川崎病報告病院に勤務する小児科医の数は表3に示すとおりである。常勤医師の数では1人から4人が病院数では多く、全体の約3分の2の病院を占めていた。一方、患者数で見ると6割の患者が常勤小児科医

が5人以上勤務する病院を受診していた。

小児循環器専門医の勤務状況は表4に示すとおりである。川崎病患者報告病院の6割は常勤の小児循環器専門医がいないが、患者の約6割は常勤の小児循環器専門医が勤務する病院を受診していた。

非常勤まで含めて何らかの形で小児循環器専門医が勤務する病院の数は、情報が把握された917病院のうち601病院(65.5%。小児循環器専門医が常勤の病院：342病院、常勤はいないが非常勤で勤務している病院：259病院)であった。これを患者数で見ると、情報が把握された17,690人の患者のうち14,478人(81.8%。小児循環器専門医が常勤の病院：10,029人、常勤はいないが非常勤で勤務している病院：4,449人)であった。これらを都道府県別に観察した結果を表5に示す。都道府県別の格差は大きく、青森、大分では100%で、福岡、山形、滋賀、徳島、愛媛、和歌山、栃木では90%以上の患者が何らかの形で小児循環器専門医が勤務する病院を受診していた。逆に奈良(44%)、岩手(48%)、熊本(49%)、鳥取(51%)、山梨(57%)、山口(58%)で患者の4割以上が小児循環器専門医が不在の病院を受診していた。

D. 考察

本研究ではわが国の川崎病患者が受診する病院の状況の一端を明らかにした。過去にも川崎病全国調査の結果を用いて受診する病院の状況を観察した研究はいくつかある^{5) 6) 7)}が、小児循環器専門医が勤務す

る病院を受診しているかどうかを明らかにしたものは今回が初めてである。

表 1 及び表 2 に示した川崎病患者報告病院の川崎病受診患者数と病床数からは、わが国では多くの川崎病患者は規模が大きく、川崎病患者の診療経験に長けた病院を受診していることが判明した。すなわち、患者の 7 割以上が 2 年間で 20 人以上の川崎病患者を診療した病院から報告されているが、これらの病院では平均するとほぼ毎月川崎病の患者を診ていることになり、川崎病の診療経験は十分な病院と考えることができる。また小児科一般病床を見ると患者の半数以上が 25 床以上、9 割以上が 10 床以上の病院を受診しており、小児科としての規模も十分な病院と考えることができる。一方で小児科一般病床がない 46 病院から 102 人の患者が報告されている。これらの病院は小児科の標榜はしているので、小児科は外来のみの診療と思われ、入院による十分な診療が提供されたかどうか、判断が難しい。なお、全病床数の観察で 100 床未満の病院数が少ないのはこれらの病院は全て小児病院であるためである。

表 3、表 4 に示す川崎病患者が受診する病院の小児科医の勤務状況についても、多くの患者が相当数の小児科医、あるいは小児循環器専門医が勤務する病院を受診していることが明らかとなった。川崎病は発熱で発症することが多く、このような場合、まずかかりつけの、多くの場合診療所の小児科医を受診するであろう。そしてその小児科医が川崎病を疑った場合に病院を紹介

することになるが、その際の紹介先の病院の選択（振り分け）が現実問題としてはうまく機能していることが推察される。

川崎病の最大の問題の 1 つは心障害・心後遺症であり、川崎病の治療の目標の 1 つとして巨大冠動脈瘤をはじめとする心後遺症を残さないことが挙げられる²⁾。そのためには川崎病の急性期から小児循環器専門医による循環器系の評価・管理が必須である。表 4、および表 5 に示すように、患者の 57% は小児循環器専門医が常勤で勤務する病院を受診していたので、これらの患者は循環器系について急性期から適切な管理を受けていたものと推測できる。これ以外の患者でも、全体の 28% は常勤の小児循環器専門医は不在だが、小児循環器専門医が非常勤で勤務している病院を受診しており、やはり適切な循環器系の管理を受けていたものと思われる。以上の約 8 割の患者についての循環器系の管理は一般的には問題ないと考えられ、この割合が高いかどうかの評価は難しいが、川崎病患者の急性期の管理体制としては一定のレベルに達していると判断することも可能である。問題は残りの、非常勤を含めて小児循環器専門医が不在の病院を受診した 18% である。なお、これら 18% の川崎病患者の一部は循環器内科の医師や断層心エコー検査に熟達した小児科医や臨床検査技師による管理を受けている可能性もあるが、今回の調査ではこれらの点に関する情報はなく、詳細は分からない。

興味深いのは小児循環器専門医の管理を

受けていない患者の割合が、必ずしも都市部の都道府県で低く、地方の県で高いというわけではないことである。確かに東京、神奈川、大阪などの都市部の都道府県では全国レベルよりもこのような患者の割合は低い、群馬、京都、兵庫などでは全国水準よりも高くなっている。また、岩手や宮城では高い割合を示しているが、青森ではその割合は零（報告された患者のすべてが何らかの形で小児循環器専門医により管理されていると考えられる）であり、同じ東北地方の山形でも低い割合であった。青森では報告患者の82%が常勤の小児循環器専門医がいる病院から報告されており、そのような病院への患者の集積が推察される。一方山形では非常勤の小児循環器専門医がいる病院からの報告割合が高く、非常勤医師の配置が適切になされている可能性がある。また、小児循環器専門医が勤務していない病院の受診者割合が低い都道府県では、川崎病の診療・研究に関して熱心な小児科医が存在し、その施設に患者が集中している可能性もある。これらの県で制度として患者の受診状況のコントロールや非常勤専門医の配置がなされている可能性は低い、結果としてうまくいっている。その背景を明らかにすることが、限られた資源の中での川崎病のみならず小児循環器疾患の合理的な医療供給体制を供給するためのヒントを得るためには必要であろう。

近年、特に病院に勤務する小児科医の不足^{8) 9) 10)}や偏在⁹⁾が明らかになってきている。このような状況の中で、今回の第

18回全国調査で患者報告があった病院すべてに小児循環器専門医を配置することは、現実性に乏しい。そこで、問題解決に向けて次の3点を提言したい。まず第1点は川崎病が疑われた患者は、その病院に小児循環器専門医がいない場合には、そのような専門医が常勤する病院に患者を積極的に紹介することである。これは日本小児科学会が提唱する小児科医療資源の集約化・重点化の方針に沿ったものである¹¹⁾。しかしながらこの対策は都市部においては可能であるが、地域によっては患者が受診可能な診療圏内に小児循環器専門医が在籍していないこともある。特に川崎病は乳幼児に好発する疾患なので、入院治療を行うとしても両親などの保護者が通院できる範囲でないと診療は難しい。このような場合には、小児循環器専門医の計画的な巡回診療（非常勤）も次の対策として検討に値する。しかしながらこれも不可能な場合には、第3の手段として近年発展により実用化が可能となった高速通信回線を用いた遠隔画像診断^{12) 13) 14)}の導入を提言したい。すなわち、患者が受診する病院と小児循環器専門医が所在する病院を高速通信回線で結び、断層心エコー図を初めとする画像データをリアルタイムで主治医から小児循環器専門医のもとに送り、評価を行うというものである。本研究では小児循環器専門医が不在で川崎病患者の診療を行っている病院が316か所存在することが明らかとなった（表5）が、現実問題として遠隔画像診断を導入しなければならないのはこの

うちの一部であり，小児科医不足や偏在の現状に鑑みて具体的な問題解決方法と考える。

本研究にはいくつかの問題点がある。まず第 1 に，川崎病全国調査の回答率が 100%ではないということが挙げられる。このために未回答病院の情報を加えると，本研究で観察された結果とは異なるものが観察される可能性も否定できない。一方では，川崎病全国調査における患者捕捉率は回答率よりも高いことも，特定の県における別の資料を合わせて観察した研究で明らかになっている¹⁵⁾。

もうひとつの問題点は，本調査では小児循環器専門医の定義を行っていない点である。一般的には学会が認定する専門医や専門学会の役員などがその領域の専門医と考えられるが，(1) 範囲の選定が難しいこと，(2) 定義をしてもそれに該当しない専門医も存在すること，(3) 調査票のスペースの関係，などの理由により，専門医の定義は回答者の主観的な判断にゆだねた。

E. 結論

本研究では第 18 回川崎病全国調査結果をもとに，川崎病患者が受診する病院の状況を明らかにした。特に急性期から小児循環器専門医の管理を受けている患者の割合を明らかにし，その割合を高くするための提言を行った。その一つの方策として，高速通信回線を用いた遠隔画像診断がある。

F. 文献

- 1) 中村好一，屋代真弓，上原里程，他．第 18 回川崎病全国調査成績．小児診 2006 ; 69 : 281-292.
- 2) 日本小児循環器学会学術委員会．川崎病急性期治療のガイドライン．日児誌 2003 ; 107 : 1713-1715.
- 3) 日本川崎病研究会運営委員会．川崎病の管理基準 (2002 年改定) ．日児誌 2003 ; 107 : 166-167.
- 4) 日本小児科学会．小児科医の到達目標：小児科専門医の教育目標．日児誌 2006 ; 110 : 860-892.
- 5) 上原里程，中村好一，屋代真弓，他．施設特性から見た川崎病診療の観察：第 15 回川崎病全国調査より．小児診 2001 ; 64 : 1404-1408.
- 6) 上原里程，中村好一，屋代真弓，他．川崎病に対する冠動脈造影実施の過去 10 年間の動向．日児誌 2002 ; 106 : 1230-1234.
- 7) 尾島俊之，屋代真弓，多治見守泰，他．第 16 回川崎病全国調査による施設ごとの診療方針．小児診 2002 ; 65 : 673-678.
- 8) 日本小児科学会．病院小児科医の将来需要について．日児誌 2005 ; 109 : 1052-1065.
- 9) 泉達郎，古城昌展，秋吉健介，他．小児科医のいない街：少子，高齢，過疎化と小児医療．小児保健研究 2005 ; 64 : 441-446.
- 10) 辻本愛子，三宅捷太，加藤達夫．小児

科医の人材有効活用に関する調査. 小児保健研究 2005 ; 64 : 709-715.

11) 日本小児科学会. 小児科・産科医師確保が困難な地域における当面の対応について: 小児科・産科における医療資源の集約化中黒重点化の推進. 日児誌 2006 ; 110 : 839-851.

12) Sable C. Telemedicine applications in pediatric cardiology. Minerva Pediatr 2003; 55: 1-13.

13) Widmer S, Ghisla R, Paolo Ramelli G, et al. Tele-echocardiography in paediatrics. Eur J Pediatr 2003; 162: 271-275.

14) Cloutier A, Finley J. Telepediatric cardiology practice in Canada. Telemed J E Health 2004; 10: 33-37.

15) 渡辺晃紀, 大木いずみ, 尾島俊之, 他. 川崎病患者数に関する検討: 栃木県における小児慢性特定疾患認定情報と川崎病全国調査を用いて. 日児誌 2002 : 106 : 1892-1895.

G. 研究発表

1. 論文発表

中村好一, 屋代真弓, 上原里程, 大木いずみ, 萱場一則, 柳川洋. わが国の川崎病患者は小児循環器専門医が勤務している病院を受診しているか. 日本小児科学会 2007 ; 111 (掲載予定) .

2. 学会発表

中村好一, 屋代真弓, 上原里程, 大木いずみ, 柳川洋. 川崎病患者が受診する病院の

特性: 小児循環器専門医がいる病院を受診しているか? 第26回日本川崎病研究会 (大阪, 2006.10.14) . 第26回川崎病研究会抄録集: 43.

中村好一, 屋代真弓, 上原里程, 大木いずみ, 柳川洋. 川崎病患者が受診する病院の特性: 循環器を専門とする小児科医の管理を受けているか? 第65回日本公衆衛生学会総会 (2006.10.26, 富山) , 日本公衆衛生雑誌 2005 ; 52 (10, 特別附録) : 892.

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得

該当なし

2. 実用新案登録

該当なし

3. その他

該当なし

表1. 川崎病患者が受診した病院の受診患者数分布(第18回全国調査, 2003-2004年)

1病院からの報告川崎病患者数	病院数(%)	患者数(%)	患者数累積百分率
1-4	295 (27.9)	637 (3.3)	100.0
5-9	198 (18.7)	1356 (7.1)	96.7
10-14	123 (11.6)	1467 (7.7)	89.6
15-19	112 (10.6)	1901 (9.9)	81.9
20-29	120 (11.3)	2873 (15.0)	72.0
30-39	71 (6.7)	2427 (12.7)	57.0
40-49	51 (4.8)	2227 (11.6)	44.3
50-99	80 (7.6)	5257 (27.5)	32.7
100+	8 (0.8)	993 (5.2)	5.2
合計	1058 (100)	19138 (100)	

川崎病患者が報告された1058病院を集計.

表2. 川崎病患者が受診した病院の病床数分布(第18回全国調査, 2003-2004年)

病床数	病院数(%)	患者数(%)	患者数累積百分率
全病床*			
20-49	11 (1.1)	151 (0.8)	100.0
50-99	17 (1.7)	167 (0.9)	99.2
100-199	167 (17.0)	992 (5.5)	98.2
200-299	178 (18.2)	2397 (13.2)	92.8
300-399	222 (22.7)	3481 (19.2)	79.5
400-499	128 (13.1)	2830 (15.6)	60.3
500-999	227 (23.2)	6998 (38.6)	44.7
1000+	30 (3.1)	1110 (6.1)	6.1
合計	980 (100)	18126 (100)	
小児科一般病床**			
0	46 (4.8)	102 (0.6)	100.0
1-4	81 (8.4)	283 (1.6)	99.4
5-9	152 (15.7)	1048 (5.8)	97.9
10-14	173 (17.9)	1955 (10.9)	92.0
15-19	100 (10.3)	1824 (10.1)	81.2
20-24	113 (11.7)	2637 (14.7)	71.0
25-29	55 (5.7)	1640 (9.1)	56.4
30-34	86 (8.9)	2644 (14.7)	47.3
35-39	47 (4.9)	1425 (7.9)	32.6
40-44	34 (3.5)	1511 (8.4)	24.7
45-49	18 (1.9)	624 (3.5)	16.3
50-99	58 (6.0)	1990 (11.1)	12.8
100+	5 (0.5)	313 (1.7)	1.7
合計	968 (100)	17996 (100)	

* : 全病床数の記載があった980病院を受診した18126人を集計.

** : 小児科一般病床数の記載があった968病院を受診した17996人を集計.

全病床の観察で100床未満はすべて小児病院である.