

## ①リアルタイム動画送受信のための設備

[送信側] (Macintosh を使用した例)

心エコー装置のアナログ出力 (通常のビデオ端子 (NTSC 端子))

→ アナログ・デジタル変換器

→ Macintosh パソコン (通信ソフト: iChatAV などのセキュリティーが確保されたもの\*)

→ インターネット

[受信側]

インターネット

→ パソコン (通信アプリ: iChatAV などのセキュリティーが確保されたもの) で画像表示をおこない、診断する。

## ②音声による双方向性通信による指示・連絡

電話回線を用いておこなう (よりセキュリティーを要する患者情報などを含む)。

### \*セキュリティーについての補足

ここに例示した Macintosh パソコンの通信ソフト iChat AV ver. 3.1.x は Mac OS X ver. 10.4.x に付属しており、画像情報の暗号化が転送に際して可能 (SSL/TLS 暗号化) です。したがって通常のレベルでは動画を盗視聴することは困難であると考えられます。

また、患者名、ID などの患者を特定できる情報は一切画像上には表示しないように取り決められております。

もちろん、Windows 環境、Windows 関連ソフトでも同等のセキュリティーをもった画像転送システムを構築することが可能であると考えられます。

## § 2 アンケート

「新生児重症心疾患に対する予後向上のためのリアルタイム新エコー動画による遠隔診断と新生児心疾患救急診療システム確立に関する臨床研究」に関する分担研究—新生児重症心疾患における遠隔診断における送信側医師の背景と診断支援について

<第1部>

(1) あなたの下記分野における経験年数をお教えてください。

トータル ( ) 年

うち小児科 ( ) 年、 新生児科 ( ) 年、

小児循環器科 ( ) 年、 小児科以外 ( ) 年

(2) 下記の心エコー検査に対するあなたの経験はどの程度ですか？

\*おおよその目安として 多くの (50 例以上)、多少 (20~50 例程度)、あまり (20 例未満)、まったく (0 例) 程度とお考え下さい。

新生児 (1. 多くを経験・2. 多少経験がある・3. あまり経験がない・4. まったく経験がない)

川崎病 (1. 多くを経験・2. 多少経験がある・3. あまり経験がない・4. まったく経験がない)

先天性心疾患 (1. 多くを経験・2. 多少経験がある・3. あまり経験がない・4. まったく経験がない)

心機能評価 (1. 多くを経験・2. 多少経験がある・3. あまり経験がない・4. まったく経験がない)

(3) あなたの新生児先天性心疾患の診断能力について最も近いと思われるものをお選びください。

1. あらゆる疾患についてほぼ正確に診断し危急的心疾患に対し対処する事ができる。

2. すべての疾患についての正確な診断は困難であるが、危急的 (ただちに治療開始が必要) な心疾患かどうかは判別できる。

3. 基本的な疾患についての診断はできるが、危急的疾患であるかどうかを判別できるかについての自信はない。

4. 基本的な診断、危急的疾患かどうかの判別のいずれも自信がない。

(4) あなたは一般病院（小児循環器科医のいない病院）で、小児科医として勤務された経験はありますか

1. ある
2. ない

以降一般小児科医としてのご経験があるとお答えになった先生方に伺います。

(5) 勤務病院での産科のおよその状況について伺います。

1. 産科があり、分娩数は（ ）人程度であった。（100 人単位でお答え下さい）
2. 産科はなかった

(6) 病院の小児科の体制はいかがでしたか。

小児科医は総数（ ）名で小児循環器の経験のある医師が（ ）名いた。

(7) 新生児先天性心疾患について先生方のご経験についてはいかがでしょうか。

1. 結果として生後二週間以内に緊急対応が必要な危急的先天性心疾患を経験した。
2. 先天性心疾患は経験したが、危急的症例ではなかった。
3. まったく新規の先天性心疾患は経験しなかった。

(8) (7) の危急的先天性心疾患をご経験の先生に伺います。このような症例への対処はどのようになったのでしょうか。

1. 自分自身で初期対応が可能であり困った経験はない。
2. 自分自身では対処に困った経験があるが、上級医への consult で院内解決した。
3. 困った経験があり院内では解決できず、電話での consult や往診を依頼した。
4. 全く状態がわからず他院へ搬送した。
5. 対処が十分でなく失ったり、重度の障害を残した経験がある。

(9) (8) で5. の経験のおありの先生に伺います。どのような心疾患だったのでしょうか。

<第2部> 「§1 研究の概要」をお読みになりお答えください。

(10) 今回のシステムについて伺います。まず、心エコー機器の操作について。

一般的な心エコー機器の操作について以下の項目についてどの程度ご自分で操作が可能か教えて下さい。

①プローブの選択

1. できる
2. 自信がない
3. 質問の意味がわからない

②Bモードの描出とゲインの調節

1. できる
2. 自信がない
3. 質問の意味がわからない

③Bモードの深度の変更

1. できる
2. 自信がない
3. 質問の意味がわからない

④カラードップラーの流速の変更

1. できる
2. 自信がない
3. 質問の意味がわからない

⑤パルスドップラーの使用

1. できる
2. 自信がない
3. 質問の意味がわからない

(11) エコーからのビデオ信号のアナログ・デジタル変換器への入力、さらにコンピュータへの入力について（マニュアルがあると仮定します）

1. おそらくできる
2. やってみるが自信がない
3. 意味がわからずやる気になれない

(12) セキュリティーの点からインターネットへの接続は、電子カルテシステムなどのイントラネットを介してはできません。このため病院側に交渉して、別個に回線を用意する必要があります。

この点について伺います。このような作業を行うとしてどうお感じですか。（病院個々の状況によると思いますが、印象で結構です。）

1. 病院側への交渉をすることができる
2. 病院側への交渉に心理的困難を感じる
3. 全く内容がわからないため手がつけられない

(13) コンピュータからインターネットの接続についてお伺いします。(9)の別個回線が得られたとして、インターネットへの接続についてはご自分で可能でしょうか。

1. おそらくできる
2. やってみることはできるがトラブルがあった場合の解決は困難
3. 自分ではやる気になれない
4. 全くできない

(14) システム全体を概観して、このような方法での遠隔診断があなたにとって実行可能か、以下からお選びください。

1. 実行可能である。
2. マニュアルがあれば何とか実行可能である。
3. 実行は困難である。

(15) 次にシステムが確立されたとして質問申し上げます。インターネットを介して新生児心エコーのリアルタイム動画を転送し、小児循環器医に consult を行う本システムに関してどのように思われますか。

1. 自分にとっても役に立つ。
2. 自分にとっては役に立たないが、一般的には役に立つと思う。
3. 役に立たない。

(16) 本研究における問題点があるとお感じの場合、それについてご自由にお書きください。

(17) 本研究に対する感想やご意見についてご自由にお書きください。

<第3部>

(10) 心臓超音波の基本断面についての知識をお尋ねします。次ページの図1～6の超音波画像は、それぞれ下図のどの場所にプローブをあてると得られるか記号でお答えください。

(他の資料を見ずにお答えください。分からなければ空欄のままで結構です。)

「凡例」 LV：左心室　RV：右心室　LA：左心房　RA：右心房　Ao：大動脈  
PA：肺動脈　PDA：動脈管　mPA：主肺動脈　dAo：下降大動脈　AoA：大動脈弓

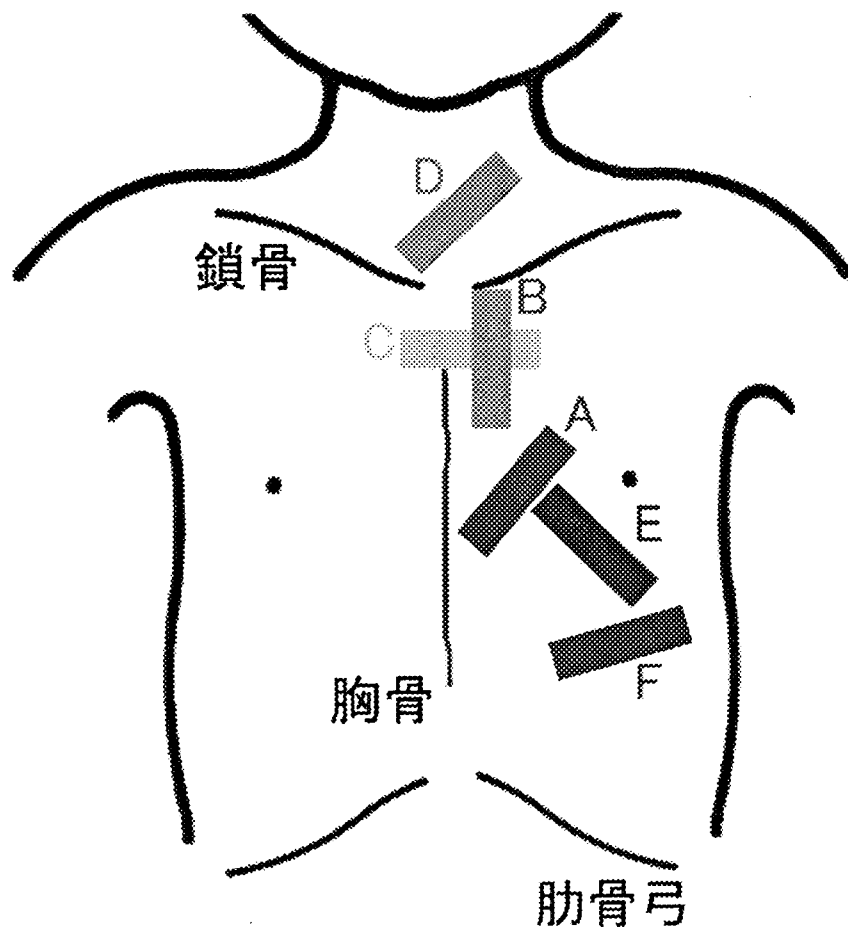


图 1

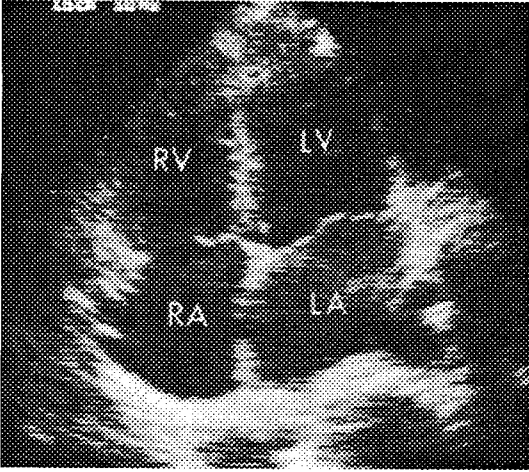


图 2

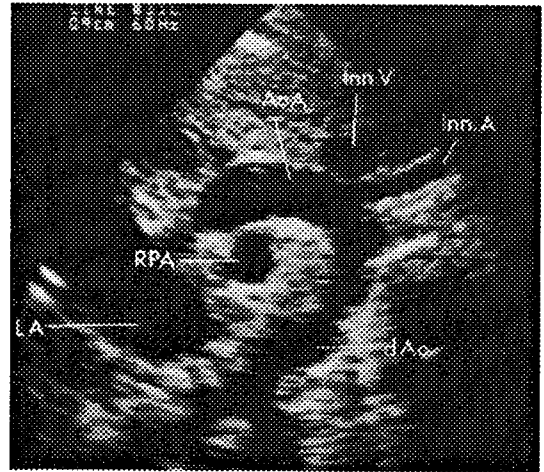


图 3

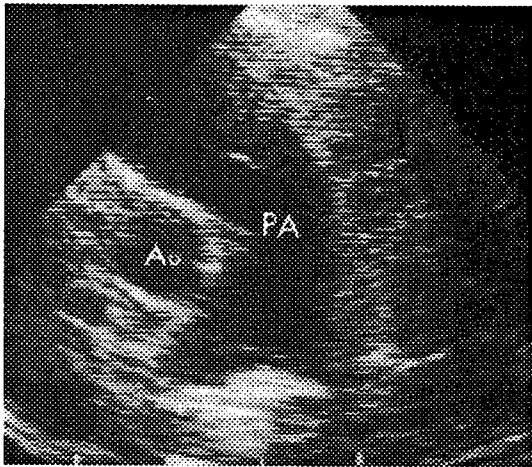


图 4

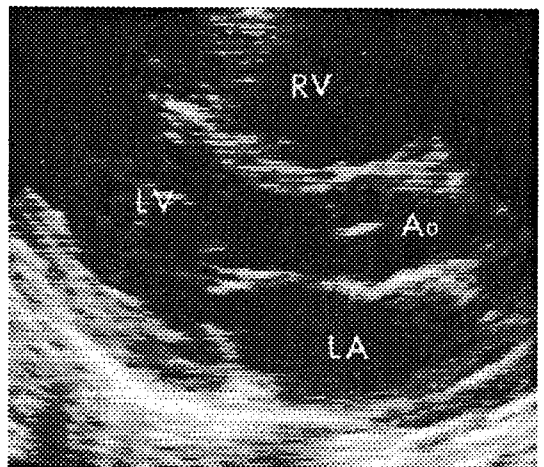


图 5

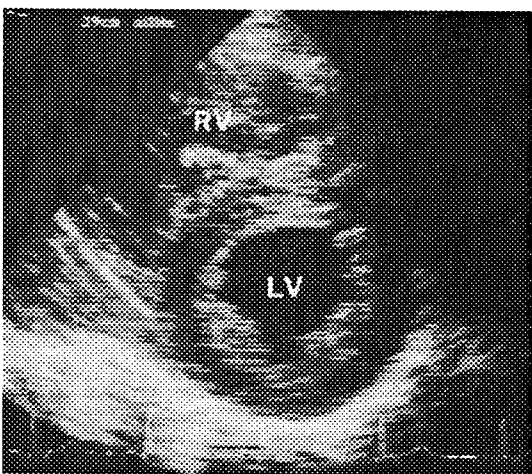
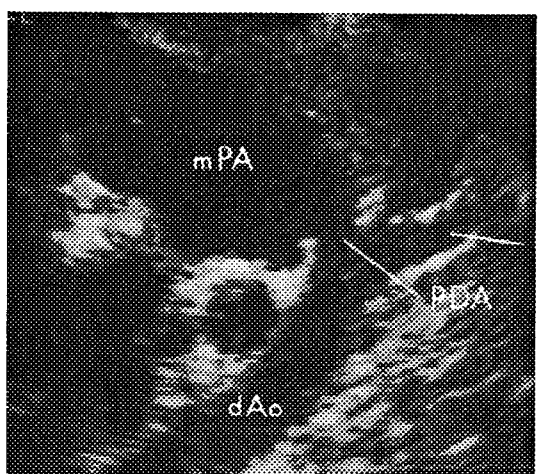


图 6



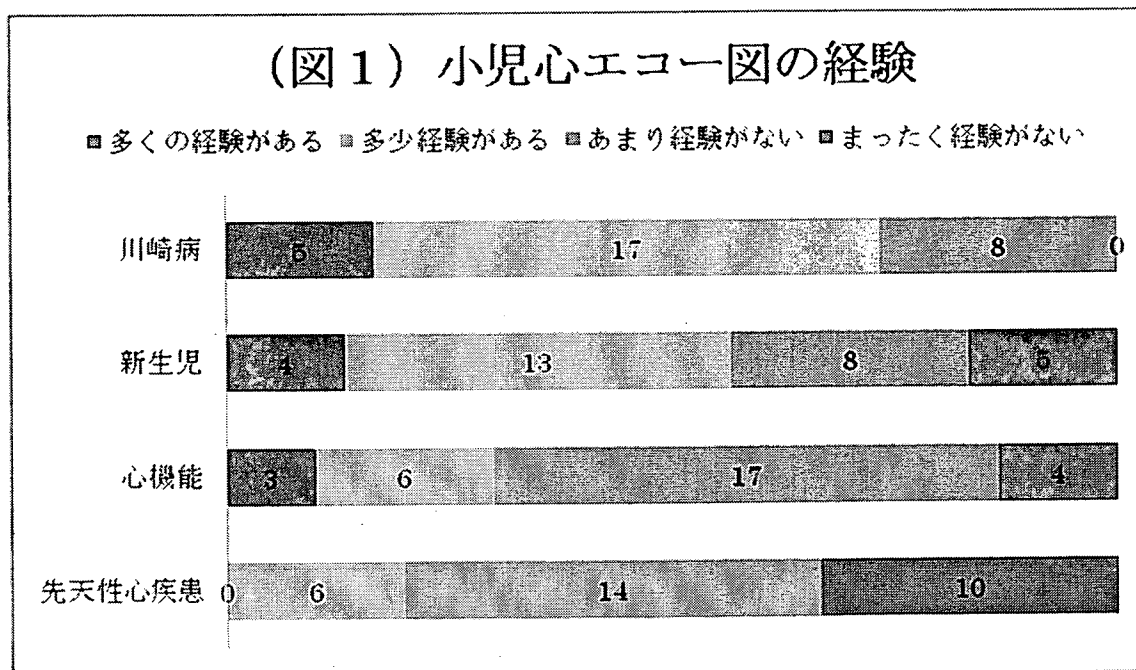
### C. 研究結果

#### 1. 回答医師の臨床経験

回答を寄せた医師30名の臨床経験は以下の通りである。医師としての経験年数は $4.8 \pm 1.2$ (3-7)年、うち小児科医(新生児科をのぞく)としての経験年数は $3.0 \pm 1.4$ (1-6)年であった。また新生児科は16/30人が平均0.74(0.25-1)年、小児循環器科は1/30人が0.5年、小児科以外の科は20/30人が平均1.8(1-3)年それぞれ経験していた。

#### 2. 小児心エコー図検査の経験について

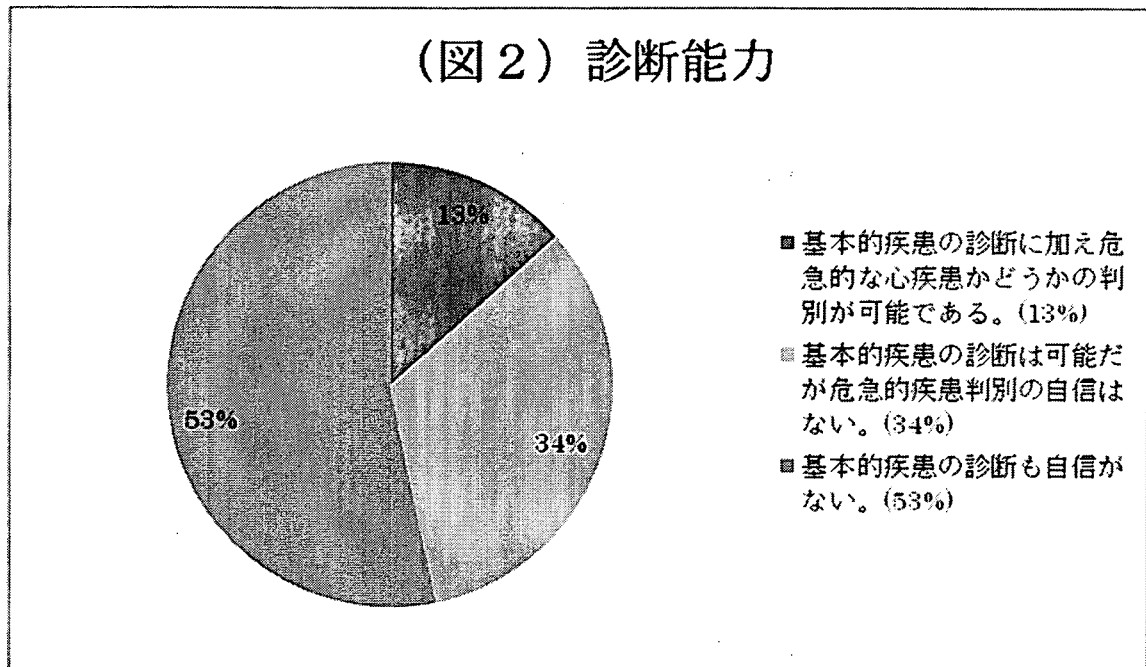
新生児、川崎病、先天性心疾患、心機能評価の各項目について、「多くの経験がある」・「多少経験がある」・「あまり経験がない」・「まったく経験がない」の4段階で回答を求めた。川崎病、新生児にかんしては、「多くの経験がある」または「多少経験がある」と答えた割合はそれぞれ73%、57%であったのに対し、心機能評価、先天性心疾患に関しては30%、20%と低い傾向を示した。(図1)





新生児先天性心疾患の診断能力に関しては、回答者の87%が、危急的心

疾患の診断に自信がないと答えた。(図2)



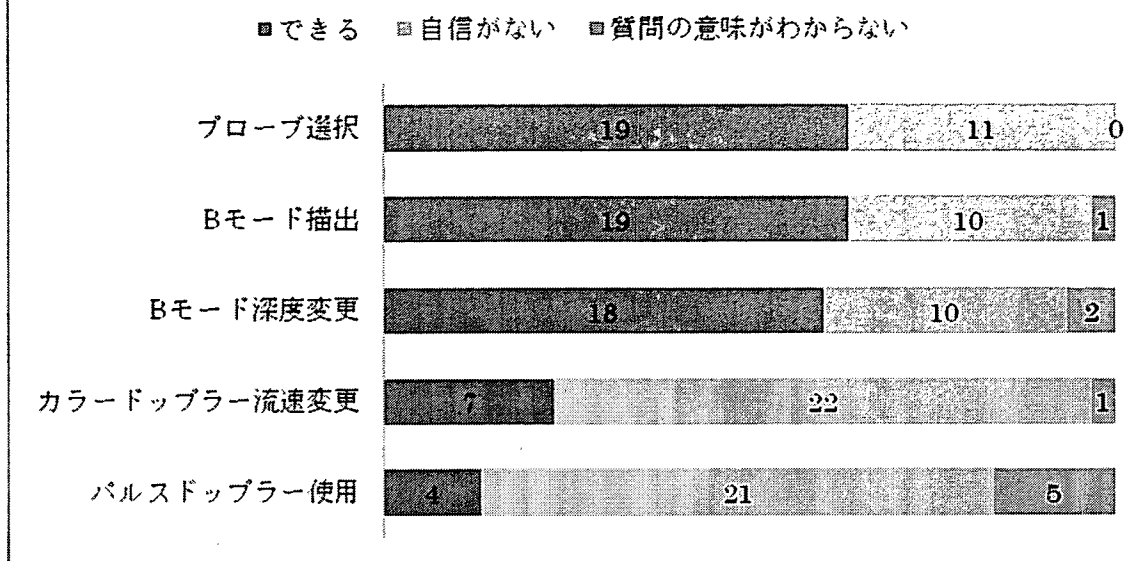
小児循環器科医のいない一般病院小児科の勤務経験に関しては、12/30(40%)があると回答した。

産科のある施設での勤務経験に関しては15/30(50%)があると回答した。産科の年間分娩数は100-6000/年とさまざまであった(中央値600/年)。施設内の小児科医数は平均7.6(3-16)人であり、小児循環器科医にいたる施設は9/16(56%)施設であった。5/18(28%)名が危急的先天性心疾患を経験したと回答したが、うち4/5(80%)名の施設は小児循環器科医を有する施設であった。危急的疾患への対応方法につい

て解答した3名いずれも、院内のコンサルトで解決したと回答したが、いずれも小児循環器科医を有する施設であった。

次に心エコー機器の操作方法についてであるが、プローブの選択、Bモードの描出、Bモード深度調節に関してはそれぞれ63%、63%、60%ができると回答したが、カラードップラー・パルスドップラーに関してはそれぞれ23%、13%とできる割合は低下した。(図3)

(図3) 心エコー機器の操作



エコー機器からコンピュータへの画像出力に関しては、「おそらくできる」12/30(40%)、「自信がない」16/30(53%)、「やる気になれない」2/30(7%)であった(図4)。病院内へのインターネット用回線の敷設に関しては、「病院側と交渉できる」12/30(40%)、「交渉に心理的困難を感じる」12/30(40%)、「手がつけられない」6/30(20%)であった(図5)。インターネットへの接続に関しては「おそらくできる」7/29(24%)、「マニュアルがあれば何とかできる」14/29(48%)、「自分ではやる気になれない」7/29(24%)、「まったくできない」1/29(3%)であった(図6)。

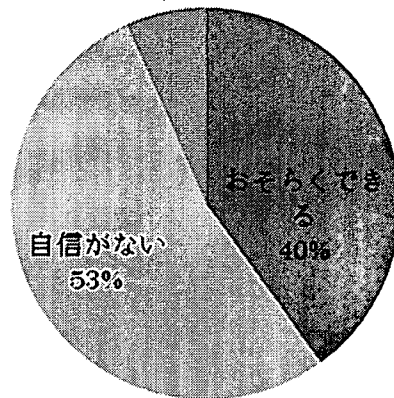
全体としての実行可能性については、「実行可能である」4/29(14%)、「マニュアルがあれば何とか実行可能である」17/29(59%)、「実行は困難である」8/29(28%)であった(図7)。

また本遠隔診断システムに対する評価として、「役に立つと思う」26/29(90%)、「自分には役に立たないが一般には役に立つと思う」3/29(10%)、「役に立たない」0/29(0%)であった(図8)。

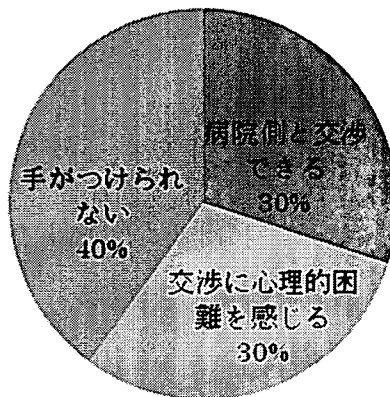
心エコーの基本断面に関する試問では、全て正解したのが23/30(77%)、一部不正解であったものが7/30(23%)であった。(図9)

やる気  
になれ  
ない  
7%

(図4) エコー機器からコンピュータへの  
画像出力

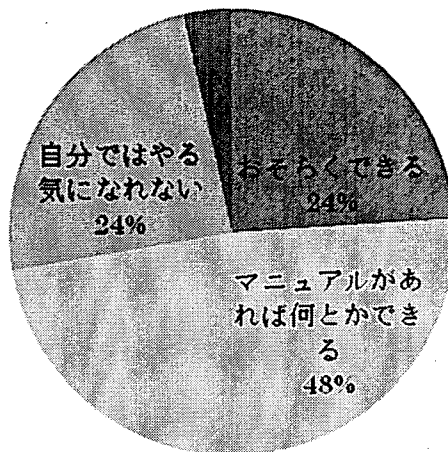


(図5) 病院内へのインターネット用回  
線の敷設

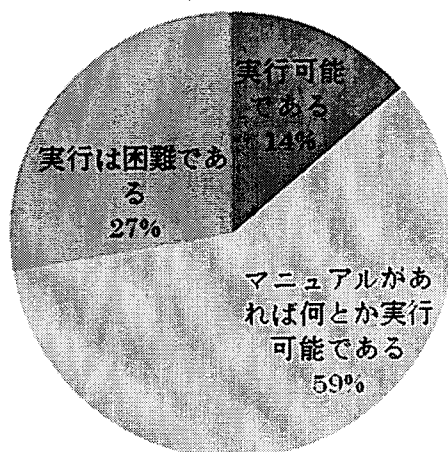


まったくでき  
ない  
4%

(図6) インターネットへの接続



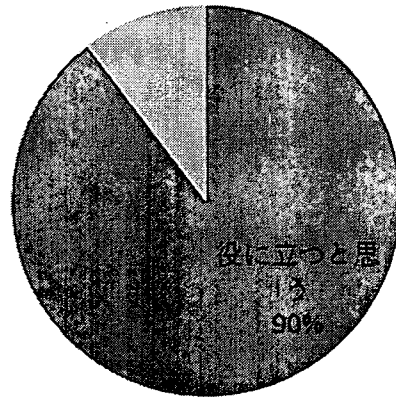
(図7) 全体としての実行可能性



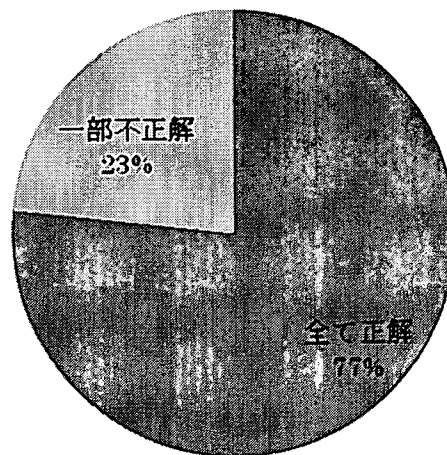
自分には  
役に立た  
ないが一  
般には役  
に立つと  
思う  
10%

(図8) 本遠隔診断システムに対する評価

役に立た  
ない  
0%



(図9) 心エコー基本断面に関する試問



その他自由意見として以下の記載があった。

- エコー施行医の技術、コンピュータを扱う技術が課題
- 胸部 X 線写真、心電図も転送できたほうがよい。
- コンサルト医師のレベル、信頼性が課題
- 産科開業医で生まれる児に対する対策
- 胎児エコーとのタイアップをしてはどうか。
- 搬送前に診断をつける意義はどの程度あるか。
- システムをなるべくシンプルにする必要がある。
- どのようなエコー断面を描出するかについてトレーニングが必要。
- 個人情報管理の問題をクリアする必要がある。
- 企業などの協力があるとよい。

#### D. 考察

本アンケートの回答医師の医師経験年数は平均 4.8 年、小児科経験年数は平均 3.0 年であり、一般病院小児科における若手小児科医を代表する集団と考えられる。まず彼らの小児心エコー検査経験を見るに、川崎病のような一般小児科で多く扱う疾患と比べると先天性心疾患の心エコー検査経験はかなり乏しいことがわかった（図 1）。また新生児先天性心疾患の診断能力に対する自己評価の結果から、大多数の一般小児科医が新生児の

危急的心疾患の診断に不安を感じていることが見て取れる（図 2）。このことから新生児先天性心疾患に関する診療補助には大きな需要があることが推察される。今回新生児危急的心疾患への対応法を回答した医師 3 名全てが院内の（おそらく小児循環器科）医師へのコンサルトで解決したと回答したが、初期研修施設は比較的規模および専門医の充実した施設で行われる傾向があること、一方当然ながら大多数の一般病院に小児循環器科医は存在しないことを考えれば、遠隔診断の重要性は否定されるものではない。

心エコー機器の操作方法に関しては、B モードの扱いは比較的可能なのに対し、ドップラー法には不慣れである傾向がうかんだ（図 3）。新生児の危急的心疾患の解剖学的診断は B モードで多くが可能であるため、大きな支障はないと

考えられるが、一般小児科医が基本的な心エコー機器の使用法をマスターできるよう、初期研修での教育が重要である。その点、大多数の医師が基本的な心エコー断面について理解している（図 9）ことは、初期研修が効果を現しているものとして評価できる。

一方、コンピュータやインターネットの知識に関する設問では課題が浮かび上がった。エコー機器よりの画像出力、院内回線の設置、インターネットへの接続のいずれも、自身をもって行えると回答したのは少数であり、全

体としての実行可能性についても「マニュアルを見ながらなんとか可能」を含めても7割強にとどまった(図7)。こうした電子技術に対する知識には医師によって大きな違いがあり、院内のサポート体制もまたさまざまであろう。だれでも実行可能なマニュアルの整備が重要であり、また困難に直面した際の(機器業者も含めた)サポート体制が必要と考える。

本システムの全体評価として9割の回答者が「役にたつと思う」と回答し

たことからわかる通り、新生児心疾患の遠隔診断に対し大きな期待がある。上記のような課題をクリアしながら本遠隔診断を実用化することは、危急的先天性心疾患患児に対する対処を迅速化し、その予後改善に寄与すると考えられる。

(国立成育医療センター 金 基成)

厚生労働科学研究費補助金（医療安全・医療技術評価総合研究事業）  
分担報告書

—左心低形成症候群に対する早期診断の重要性—

分担研究者	石川司朗	福岡市立こども病院・感染症センター	循環器科
研究協力者	石川友一	福岡市立こども病院・感染症センター	循環器科
	牛ノ濱大也	福岡市立こども病院・感染症センター	循環器科

【背景・目的】

左心低形成症候群（HLHS: hypoplastic left heart syndrome）の治療は近年大きく進歩したが、いまだ新生児期救命率、長期生存率は低く、予後不良の疾患である。本疾患の予後の改善には、各治療介入時期における外科および内科治療法の改善とともに、新生児期の適切な診断と、引き続き早期かつ緻密な治療戦略を立てることが重要で、症例ごとに最適な治療を施行することが必要と考える。今回の研究目的は、福岡市立こども病院における HLHS に対する治療経験から新生児期の初期対応について現状と問題点を検討することである。

【対象：左心低形成および左心低形成症候群の定義から抽出】

「左心」とは、左心系の構造物を全て含んだ用語で左房・僧帽弁・左室・大動脈弁・大動脈を指す。「左心低形成」は左心系構造物のどれか一つ或いは複数に低形成がある形態的異常を示しているかのようなのであるが、実際には形態上の定義ではなく結構動態上

の定義であり、左心系構造物の一つ以上の低形成のため左心機能不全を呈している状態を指す<sup>1)</sup>。この範疇には重症大動脈弁狭窄や単純型大動脈縮窄症も含まれる。一方、これに「症候群」がついた「左心低形成症候群 HLHS」は、「左心低形成」に対し従来の外科的あるいは内科的介入ではその左心機能不全を救済できない病態と解釈される。例えば、重症大動脈弁狭窄は「左心低形成」の定義を満たすが、従来の外科治療法やバルーン弁形成術で左心機能不全を救済できるため、「左心低形成症候群 HLHS」には含めない。換言すれば、「左心低形成症候群」は、Norwood 手術（右室および主肺動脈に左心機能を代替させる姑息手術）を経て Fontan 循環をめざすか、あるいは心臓移植（別の新しい左心系をそっくりそのままもってくる）の二通りの治療法しかない病態といえる。従って心室中隔に欠損がなく、大動脈閉鎖 AA・大動脈狭窄 AS と僧帽弁閉鎖 MA・僧帽弁狭窄 MS の組み合わせにて分類される従来の HLHS は「狭義の HLHS」、或いは「classical HLHS」と呼ばれ、



「左心低形成症候群」の一群にすぎない(図1)。このようにHLHSの診断は、形態異常のみからではなく、血行動態を評価し、左心機能が救済不可能であると判断されて初めて下される。当然、当診断が適用されるか否か微妙な境界領域症例も存在し、手術をしてみないと診断名をHLHSとすることが判断できない症例もある。Kirklinの正書‘Cardiac surgery’ではこれらを“borderline hypoplastic left heart physiology”と称し、十分に血行動態を評価して左心機能を体循環ポンプとして外科的に救済するか、あきらめるか(Norwood手術からFontan循環を目指すかまたは、心臓移植)を決定すべき疾患群としている<sup>1)</sup>。ボーダーライン症例にひとまず姑息術としてNorwood型手術を行い、後に血行動態を吟味して二心室修復にすすむかFontan手術にするかを決定する症例もある。実際に、Norwood型姑息手術後に二心室修復を施行して適切な循環が獲得できた症例は、最終的にHLHSには含めないが、最終手術の完成まへのこの群はborderline HLHSと称される(図1)。

ではNorwood手術とはどのように定義されるのだろうか? Norwood手術とは、主肺動脈を用いた大動脈再建、大動脈弓形成、および体肺短絡手術の三者を組み合わせた姑息手術である。この定義によれば、主肺動脈と大動脈吻合による大動脈再建および弓部大動脈と下行大動脈の端側吻合を行っているが、肺循環への血液供給源は肺

循環側の心室が存在し、二心室修復術となるYasui法や、単純なDamus-Kaye-Stansel(DKS)吻合はNorwood手術とは明確に異なる。また、単心室でrudimentary chamberを伴い、体循環への流出路狭窄を呈した場合に行われるDKS吻合は、それのみではNorwood手術とは呼ばないが、大動脈弓形成と肺血流を体肺シャントにて供給する手術と併用されれば、Norwood手術(あるいはNorwood様手術)と呼ばれる。

したがって今回の研究では、1990年以降に出生し、福岡市立こども病院に入院した、狭義のHLHS、およびborderline HLHSの診断で初回手術としてNorwood手術もしくはその前の準備手術となる両側肺動脈絞扼術が施行されたか、もしくはそれらの手術を予定された患者101名(男58名、女43名)を対象とした。

#### 【方法】

出生体重、診断時日令(胎児診断の有無)、入院時日令、Ductal shockの有無、診断時循環不全の有無、初回手術、右心バイパス(両方向性グレン手術、Fontan手術)の到達率、最終転機、死亡原因等について後方視的に検討を行った。診断時循環不全:HLHS患者は診断されると、右心室からの体循環を維持するため動脈管開存を目的にプロstaglandin E1が開始されDuctal shockを回避すべく加療されるが、逆に肺血管抵抗が下がり肺血流量増加のため多呼吸、呼吸不全を生じ循環不

全に陥る。ここでは Ductal shock ではなく診断時循環不全を呼吸管理が必要と判断された、もしくは呼吸管理が行われた例を診断時循環不全ありと判断した。

【結果】

平均出生体重: 2838g (1160-3982g)

診断時日令: 2.1 ± 4.4 日 (0-31 日)

101 例中 32 例 (31.7%) は胎児期に診断されていた。

<胎児診断例と出生後診断例における Ductal shock (DS) の頻度>

	DS+	DS-	計
DS の比率			
胎児期診断	1	31	32
3.1%			
出生後診断	15	44	69
21.7%			
計	16	75	101

<胎児診断例と出生後診断例における来院時心不全 (CHF) の頻度>

	CHF+	CHF-	計
CHF の比率			
胎児期診断	3	29	32
9.4%			
出生後診断	41	28	69
59.4%			
計	44	67	101

<胎児診断例と出生後診断例における生存の頻度>

Alive	Dead	計

現在の生存率

胎児期診断	13	19	32
40.6%			
出生後診断	31	38	69
44.9%			
計	44	67	101

【考案】

福岡市立こども病院における最新の左心低形成症候群に対する治療ガイドラインを示す。

<Step 1 正確な早期臨床診断>

A) HLHS の概念・定義の確認

左心系構造物の低形成があり、従来の治療法では左心機能不全を救済できない心血管構築異常 (具体的には、Norwood 手術を必要とし Fontan 循環を到達目標とする心血管構築異常)

B) 早期診断 (胎児診断→母体搬送→策定した管理計画にのせる)

<Step 2 Norwood 術前の管理>

A) 体血流維持に動脈管開存は必須

→ プロスタグランディン E1 製剤の持続投与開始

→ 動脈管ステント留置は症例に応じ検討する。

B) 肺血流の制御

→ 高 PaCO<sub>2</sub> 維持、低酸素管理 (N<sub>2</sub> ガス) などによる高肺血管抵抗の維持

C) 十分な心房間交通の確保

→ 経皮的心房内中隔裂開術

(BAS)

→BAS 無効例は心房間交通確保のためにステント留置を検討する。

- D) ショックなど、全身状態不良例、著しい心機能低下例、他の重篤な疾病合併 などの極重症例  
→全身状態の改善(早期にDICを診断し治療を開始するなど)、  
両側肺動脈絞扼術を Norwood 手術に先行させる

#### <Step 3 Norwood 手術>

- A) 循環停止を用いない術式の導入  
B) 大動脈再建に補填物を使用しない努力：大動脈再縮窄の予防  
C) 症例により肺血流確保に RV-PA conduit 法などの導入  
D) 両側 PAB の先行例に対する Norwood+BDG 手術の施行

#### <Step 4 Norwood 手術の周術期管理>

- A) 術直後急激な肺血流増加による循環不全を予防するために、適切な低い体血管抵抗の維持、高い肺血管抵抗の維持が原則とされる。  
B) Low Resistance Strategy：当院では、術中、および直後より PD III 阻害剤、クロールプロマジン、NO ガス、酸素を用い体循環、肺循環ともに血管抵抗を下げ、それらの薬剤を徐々に漸減中止し

ていき、体循環血流と、肺循環血流のバランスが保たれるように工夫している<sup>2)</sup>。

#### <Step 5 Norwood 手術続発症への対策>

術後2~6ヶ月で心カテによる血行動態評価と治療の追加

- A) 遺残大動脈縮窄または再縮窄 (圧較差と形態を重視)  
→ バルーン血管形成術の適応決定と施行  
B) 三尖(房室)弁閉鎖不全  
→ 中等度以上例には二期手術(右心バイパス手術)で弁形成  
C) 肺血管床の発育と肺血管抵抗の評価  
→ 二期手術(右心バイパス手術)の適応評価  
D) 心室機能維持(長期的内科的管理)  
→  $\beta$ -遮断薬、ACE-I、ARB、抗不整脈薬など導入

#### <Step 6 段階的右心バイパス手術>

- 4ヶ月以降に BDG 術を、段階的に TCPC 術へ  
A) BDG 術の段階で房室弁、心房間交通、大動脈弓などに細かな追加修復を検討・施行する。  
B) 異常体肺側副血管→コイル塞栓術  
C) 肺動脈の発育・肺血管抵抗の評価  
必要に応じた体肺側副血行の追加

D) 右心室機能→積極的心血管保護療法(ACE-I、ARB、β-遮断薬)

E) 抗凝固・抗血小板療法(ワーファリン(PT-INR;1.5-2.0)+アスピリン)

F) 在宅酸素療法の併用  
各右心バイパス手術直後に患児が新たな循環に適応する期間が必要と考える。しかし、肺血流量が十分な体肺側副血行追加例などでは適応を慎重にする。

#### <Step 7 Fontan 循環の管理>

A) 薬物治療(原則)

ワーファリン

(PT-INR;1.5-2.0)

+ アスピリン

(2mg/kg/日、max100mg/日)

+ 心血管保護

(ACE-I/ARB、β-遮断薬)

B) 抗不整脈治療(とくに頻脈性不整脈)

既往例に対し積極的な薬物・非薬物療法の実施(高周波カテテルアブレーションは、Fontan 術前に行われる)

C) 日常生活のポイント・・・合併症の予防と早期発見

① 術後6ヶ月程度は在宅酸素療法とする。

② こまめに水分補給する習慣を身に着ける。

③ 状態に応じ体をよく動かす習慣を身につける。

④ 抗凝固治療の必要性

とともに、その危険性と回避法を理解する。

⑤ 定期検査(PT-INR、CBC、血液生化学、検尿など)を欠かさない。

⑥ 感染性心内膜炎の予防を徹底する。

⑦ 動悸・失神、遷延する軟便・下痢などが生じた際はすみやかに報告する。

⑧ 精神運動発達の早期評価

→ 専門家によるバ  
ル評価と必要の応じた療育の  
開始

以上のような慎重な段階を踏み、HLHS に対し対応しているが、特に新生児期、乳児期の結果は、いまだ十分なものでなく更なる努力が必要である。まず HLHS の治療戦略をたてる上で最も重要なことは早期診断である。近年心臓超音波技術の発達により妊娠 16-18 週以降で胎児診断が可能となり、2D エコーにて拡大した右房・右室・肺動脈とそれに続く太い動脈管・非常に小さい左室・大動脈弁・僧帽弁・上行大動脈、あるいはそれら左室成分の欠落、さらに、大動脈弁閉鎖の症例ではカラードップラーエコーにて細い上行大動脈を逆行する血流を認めれば HLHS の可能性が高い。このように胎児エコーで診断された HLHS に対しては、出生前より管理計画を立てることが可能となり、このことが治療成績向上の第一段階である(図 2)。当院でも胎