

後退院したものが3例、姑息術後退院が4例、根治術後退院が1例、死亡退院が3例あり、いずれも航空機搬送が行われた症例だった。

なお昭和大学横浜市北部病院こどもセンター入院例は全例が概ね1時間以内に陸路による搬送可能な地域からの搬送であり、搬送にともなうトラブルは無かった。

D.考察

心エコーの施行環境

いずれの地域においても小児科医不在の産科からの紹介の場合、心エコーを施行されている頻度は著しく低く、診断の精度にも重大な問題があった。このような産科からの紹介以外、都市部においては全ての例に心エコーによる一応のスクリーニングが行われていたのに対し、北海道においては産科以外からの紹介であっても約40%は心エコー未施行であった。マンパワー不足や長距離搬送など確定診断よりも、高次医療機関への早期の搬送を優先せざるを得ない医療環境が背景にあるものと考えられる。

搬送前心エコーの意義と精度

紹介元で心エコーによる一次スクリーニングが行われた場合、いずれの地域でも一定の頻度で診断精度に問題のある例が存在し、専門医療機関を受診後に始めて診断が確定したり、診断が変更になる例が30%前後存在し、遠隔診断が有効活用されれば、これらの制度は上昇するものと考えられた。しかし、これらの診断の不正確さが生命予後を左右した例はなく、予後改善という点から遠隔診断の有用性を明らかにすることは出来なかった。む

しろ、正確な診断により遠隔地からの不要な搬送を回避することに意義があるのかも知れない。

長距離搬送の問題

長距離搬送を要する地域中核病院で出生した新生児では航空機による二次搬送を要した例の予後が不良である可能性が示唆された。高次医療機関への搬送を要する疾患自体の重症度、二次搬送にともなう時間の遅れ、航空機による搬送にともなう血行動態の悪化などが予後不良の因子として考えられる。遠隔診断による早期診断が行われれば、このうち直接高次医療機関への搬送も可能となるため、時間的な要因は改善できるかもしれない。しかし、研究3で検討した小規模地域中核病院における小児科の常勤医はいずれも1-2名であり、年間に出生する危急先天性心疾患は多く見積もっても1-2例という背景を考えると、先天性心疾患に特化した遠隔診断が有効に活用されるためには、超音波を扱える技師であれば、循環器疾患を専門としていなくても扱える程度に簡便で安価なシステムの構築が必要と考えられる。

胎児診断の展望

長距離搬送の問題をほぼ完全に回避できる手段は現状では母体搬送であろうと考えられる。一方で、母子入院が可能な専門医療機関の収容能力には限界があるため、より正確な診断が求められる。都市部における専門医による胎児診断の精度はほぼ十分なレベルにあると考えられるが、上記の小規模中核病院における産科医数はやはり1-2名の施設が多く、胎児スクリーニングに振り分けられるマンパ

ワーはやはり限界があるものと考えられる。専門医のいる高次病院と連結した地域遠隔診断センターのような形態が必要かも知れない。

E. 結論

心エコーによる遠隔診断システムでは過疎地域でより有用性が高いと考えられた。しかし、過疎地の医療機関におけるマンパワーは極端に少なく、遠隔診断に割くマンパワーにすら限界がある、一地域中核施設が扱う症例数が少なく経済効率は極端に悪い、などの問題があった。また、遠隔診断システムにより早期に診断された場合でも、重症先天性心疾患を有する新生児・乳児の長距離搬送にともなうリスクのために必ずしも予後が改善されない可能性も考えられた。

F. 研究発表

1. 論文発表

春日亜衣, 高室基樹, 堀田智仙, 長谷山圭司, 阿部なお美, 畠山欣也, 横澤正人, 富田 英. 日小児循環器会誌 2008; 24: 690-696. 地域中核病院で出生した重症先天性心疾患新生児の転帰

2. 学会発表

第 43 日本小児循環器学会総会・学術集会
富田 英, 畠山欣也, 早田 航 (北海道立小児総合保健センター循環器科)

心エコー診断の遠隔支援システムは新生児・乳児期先天性心疾患の予後を改善し得るか?

第 43 日本小児循環器学会総会・学術集会
春日亜衣 (町立別海病院小児科), 高室基樹,

長谷山圭司 (札幌医科大学小児科), 畠山欣也, 富田 英 (北海道立小児総合保健センター循環器科)

重症先天性心疾患新生児に対する地域中核病院での対応

G. 知的所有権 なし

【参考文献】

1. Kuehl KS, Loffredo CA, Ferencz C. Failure to Diagnose Congenital Heart Disease in Infancy. *Pediatrics* 1999;103:743-747.
2. Meberg A, Otterstad JE, Froland G, Hals J, Sorland SJ. Early clinical screening of neonates for congenital heart defects: the cases we miss. *Cardiol Young* 1999;9:169-174.
3. Stanger P, Silverman NH, Foster E. Diagnostic accuracy of pediatric echocardiograms performed in adult laboratories. *Am J Cardiol* 1999; 83:908-914.
4. 富田 英. リアルタイム心エコー動画像による遠隔診断支援システムが果たす役割～北海道立小児総合保健センターにおける後方視的シミュレーション～. 厚生労働省科学研究費補助金 医療安全・医療技術評価総合事業. 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心エコー動画像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 (H18-医療一般-029). 平成 18 年度 総括・分担研究報告書. 2007. 3 月. p75-94.
5. 富田 英, 春日亜衣, 高室基樹, 畠山 欣也. 北海道における地域中核病院で出生

した重症先天性心疾患新生児の転機;遠隔診断支援システムによる胎児心疾患スクリーニングの必要性に関する考察. 厚生労働省科学研究費補助金 医療安全・医療技術評価総合事業. 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心エコー動画像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 (H18-医療一般-029). 平成19年度 総括・分担研究報告書. 2008.3月. p99-110.

6. 春日亜衣, 高室基樹, 堀田智仙, 長谷山圭司, 阿部なお美, 畠山欣也, 横澤正人, 富田 英. 日小児循環器会誌 2008; 24: 690-696. 地域中核病院で出生した重症先天性心疾患新生児
7. Widmer S, Ghisla R, Ramelli GP, Taminelli F, Widmer B, Caoduro L, Gallino A. Tele-echocardiography in paediatrics. Eur J Pediatr 2003;162:271-275.

厚生労働科学研究費補助金（地域医療基盤開発推進総合研究事業）
分担研究報告書

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心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

分担研究者 富松宏文 東京女子医科大学循環器小児科助教

【研究要旨】

新生児期に発症し、直ちに何らかの治療を要する先天性心疾患の診療において、その迅速な診断が不可欠である。しかし、先天性心疾患の診断に精通した小児循環器科医の数は決して多くはなく、危急的新生児の診断が常に小児循環器医によってなされていないのが現状である。したがって本研究班によって研究されたような遠隔診断が重要となってくる。ここではこの3年間に行った研究をまとめるとともに、そこから判明したいくつかの問題点について言及する。

A. 研究目的

新生児期に早急な診断と治療を要する先天性心疾患を心エコー法によりの確に診断する方法を確立するとともに、小児循環器専門医でなくても一定の精度の検査が施行でき、より効果的に診断が可能になるような診断手順を工夫する。さらに、今後遠隔診断において診断された重症心疾患を有する新生児の神経学的予後を検討するときの比較対象となるようなデータを得ることを目的とした。

B. 研究方法

東京女子医科大学で過去に経験した新生児期に発症した先天性心疾患

の心エコー画像を後方視的に検討するとともに、乳児期に心内修復術を行った心室中隔欠損例の遠隔期の神経学的異常の有無について診療録をもとに検討した。

（倫理面への配慮）

診療録に記載された内容についてのみ検討し、個人の特定はできないように配慮した。

C. 研究結果

はじめに

新生児期に発症し、直ちに何らかの治療を要する先天性心疾患の診療において、その迅速な診断が不可欠であ

る。しかし、先天性心疾患の診断に精通した小児循環器科医の数は決して多くはなく、危急的新生児の診断が常に小児循環器医によってなされていないのが現状である。したがって本研究班によって研究されたような遠隔診断が重要となってくる。ここではこの3年間に行った研究をまとめるとともに、そこから判明したいくつかの問題点について言及する。

1. 初年度研究

初年度は新生児期に発症する重症先天性心疾患の心エコー検査による診断技術の向上のために、検査方法の基準化とその診断におけるポイントを明らかにすることを目的として研究を行った。新生児のなかで先天性心疾患を有するのは生産児の約1%といわれている。しかし、新生児期に管理や治療を必要とする疾患は完全大血管転換症、大動脈縮窄あるいは離断複合、総肺静脈還流異常症、右室低形成、左室低形成、の5つの疾患でほぼ3分の2を占める。残りは、無脾症候群や多脾症候群およびその他である。これらの疾患を早期に診断し適切な管理、治療を行うことは非常に重要であり、これが迅速適切に行われるか否かが患児の予後を左右する。一方、先天性心疾患の診断に心エコー検査が果たす役割は重要である。しかし、心

エコー検査の手技や読影に習熟することは必ずしも容易ではない。先天性心疾患を正しく診断するためには、(1)形態診断 (2)血行動態診断 の二つの観点から診断をすすめ、これら二方面からの診断が矛盾なく一致することにより正確な診断に到達することができる。

1). 形態診断

正しく、見落としのないように形態診断を行うためには、系統的な診断手順に沿って診断をすすめることが合理的であり、その方法として、区分診断法 (segmental approach) が有用である。

区分診断法は心臓の構築物を心房、心室、大血管の3つの区分に分けてそれぞれの位置を診断し、続いて心房一心室、心室一大血管の関係をそれぞれ順番に決定してゆく方法である。このような考え方で心臓の構築を診断すれば、様々な心奇形を順序よく診断することができ、尚かつ見落としもなくなる。

区分診断法を正しく行うためには、各構造物の形態学的 (解剖学的) 特徴を心エコーで正しく捉えることが重要である。

2). 血行動態診断

最近カラー Doppler 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 Doppler 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液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。

以上のように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。すなわち区分診断法を順序よく行うことにより、複雑な先天性心疾患でも見落としなく正確に診断できることを示した。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。

2. 2年度研究

2年目には重症新生児の心疾患が遠隔診断において診断がなされ、治療が行われた場合の遠隔成績を検討する上で、比較対象となるデータをを得ることを目的として、乳児期に開心手術を行った心室中隔欠損症の術後遠隔期における神経学的障害の発生頻度を検討した。

対象の背景としては調査時年齢は平均14歳（7～24歳）、男性42名、女性41名、手術時月齢は平均5ヶ月27日～11月）。手術時体重は平均4.9kg（3～8.5kg）であった。

神経学的異常が認められたのは、83

名中 4 名 (4.8%) であった。また、神経学的異常の内訳はてんかん 1 名 (1.2%)、精神発達遅滞 3 名 (3.6%) であった。

開心術が神経学的にどのような影響を及ぼすかについての研究は古くからなされている。しかし、外科技術の違いや関与する因子の複雑さ、および長期の経過観察が必要であることなどから、新生児乳児期の開心術後の神経学的評価についての報告は多くない。今回の我々の検討では術前に明らかな神経学的問題を有していた症例は検討から除外した。しかし、MRI などの詳細な検討を行っていないので、術前に存在した微細な異常は除外できていない可能性が高い。このような限界はあるものの、乳児期に行われた心室中隔欠損患者において、神経学的問題を有している頻度は 4.8% であった。

新生児乳児期の開心術の遠隔期における精神運動発達に及ぼす因子としては、術前の状態や疾患も大きな影響を持つことが考えられる。したがって、新生児乳児期開心術後の患者の神経学的予後を改善するためには術中、術後の手技や管理の改善が必要なことは言うまでもないが、術前の状態を可能な限り良好に保つことも重要であると考えられる。そのためには生直後から早期に診断を確定し、適切な管

理を行うことにより、術前の障害を可能な限り少なくさせることが重要である。その方法としては、遠隔診断を導入し出生後早期の適切な診断が行われるように整備することが重要であり本研究班における遠隔診断の試みは有用なものと考えられる。

3. 最終年度研究

本研究班において遠隔診断を行った場合、実際に検査を行う医師の先天性心疾患の知識が一定ではないこと、検査手順が定まっていないことなどが実際に遠隔診断を行う上で大きな障害となることが判明した。しかし、すべての医師に先天性心疾患の専門的な診断手順を普及させることは困難である。したがって、どのような医師であっても決まった一定の手順で検査を行うことにより、判読する循環器専門医に安定した、一定水準の情報を提供できるようにすることが重要であると考えた。そこで、心エコー検査の手順を簡略化し誰にでもわかりやすい検査方法を検討し提案することとした。

すなわち探触子の操作方法についての用語の定義、探触子を当てる部位について、実際に診断を進める上での手順について簡略化した方法を提示した。さらに、危急的新生児において的確に診断を行うためのチェックポ

イントの流れを示し、誰にでも同じ手順で検査ができ、さらに同様の基準で診断がすすめられるように工夫した。

この診断手順を普及させることにより、新生児期の危急的心疾患を的確に認識し早急な治療戦略を立てることが可能になると考えられる。

4. 問題点

この3年間の研究を行う上で問題点もいくつか判明した。その最大のもののは送信側の医師と受診側の医師の時間的調整が困難なことがあることである。限られた人数の中で小児循環器の診療を行わざるを得ない現状の中で、何時生まれるかどうかわからない新生児のために24時間待機することは実際上不可能である。したがって、送信側だけでなく受診側もさらに大きなネットワークを形成し、限りなく24時間体制が取れるような環境が必要であると考えられる。ついで、今回の研究は専用回線を用いるのではないため、電子カルテシステムのために整備された各病院の中のネットワークとの関係が施設ごとに異なるため適切な送受信環境を整えることに多大な労力を要し、施設によっては回線設営が困難であることもあった。これは民生用の設備を流用することの大きな問題点であると考えられる。

D. 結論

3年間にわたって本研究班における研究を行うことにより、新生児期の危急的心疾患の遠隔心エコー診断を行うために重要な知見を得ることができた。

【文献】

平成18年度研究

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 congenital 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.: Cardiac malformations in spontaneous abortions. *Int. J. Cardiol.*, 7:29-43, 1985.
- 9) Bound, J. P. and Logan, WFWE.: 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. Minnesota, 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.: Recommendations 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., Liberthson, 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., Mori, K., Touyama, K., Konishi, T., et al.: Blood flow pattern of the interatrial communication in patients with complete transposition of the great arteries: a pulsed Doppler echocardiographic study. *Circulation* 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, Isaaz 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 pre-coarctation 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.

平成 19 年度研究

1) Branthwaite MA.: Neurological damage related to open-heart surgery. A clinical survey. Thorax. 1972 Nov;27(6):748-53.

2) Cohen ME, Olszowka JS, Subramanian S.: Electroencephalographic and neurological correlates of deep hypothermia and circulatory arrest

in infants. Ann Thorac Surg. 1977 Mar;23(3):238-44.

3) Sharma R, Choudhary SK, Mohan MR, et al: Neurological evaluation and intelligence testing in the child with operated congenital heart disease. Ann Thorac Surg. 2000 Aug;70(2):575-81.

4) Miller G, Vogel H.: Structural evidence of injury or malformation in the brains of children with congenital heart disease. Semin Pediatr Neurol. 1999 Mar;6(1):20-6.

5) Limperopoulos C, Majnemer A, Shevell M, et al: Neurologic status of newborns with congenital heart defects prior to open heart surgery. Pediatrics 103:403-409, 1999

6) Mahle WT, Tavani F, Zimmerman RA, et al: An MRI Study of Neurological Injury Before and After

Congenital Heart Surgery Circulation. 2002;106[suppl I]:I-109-I-114.

7) Rodriguez RA, Audenaert SM, Austin EH 3rd, Edmonds HL Jr.: Auditory evoked responses in children during hypothermic cardiopulmonary bypass: report of cases. J Clin Neurophysiol. 1995

Mar;12(2):168-76.

8) Limperopoulos C, Majneme AR, Shevell MI, et al: Neurodevelopmental status of newborns and infants with congenital heart defects before and after open heart surgery
J Pediatr 2000;137: 638-4

平成 20 年度研究

1) Zartner P, Handke R, Photiadis J, Brecher AM, Schneider MB.

Performance of an autonomous telemonitoring system in children and young adults with congenital heart diseases.

Pacing Clin Electrophysiol. 2008 Oct;31(10):1291-9

2) McCrossan BA, Grant B, Morgan GJ, Sands AJ, Craig B, Casey FA. Diagnosis of congenital heart disease in neonates by videoconferencing: an eight-year experience. J Telemed Telecare. 2008;14(3):137-40.

3). Mulholland HC, Casey F, Brown D, Corrigan N, Quinn M, McCord B, Rogers J, Craig BG. Application of a low cost telemedicine link to the diagnosis of neonatal congenital heart defects by remote consultation. Heart. 1999

Aug;82(2):217-21.

4). Sable CA, Cummings SD, Pearson GD, Schratz LM, Cross RC, Quivers ES, Rudra H, Martin GR. Impact of telemedicine on the practice of pediatric cardiology in community hospitals. Pediatrics. 2002 Jan;109(1):E3.

5) Casey F, Brown D, Corrigan N, Craig BG, Quinn M, McCord B, Rogers J, Mulholland HC. Value of a low-cost telemedicine link in the remote echocardiographic diagnosis of congenital heart defects. J Telemed Telecare. 1998;4 Suppl 1:46-8.

6) Grant B, Wallace JG, Hobson RA, Craig BG, Mulholland HC, Casey FA. Telemedicine applications for the regional paediatric cardiology service in Northern Ireland. J Telemed Telecare. 2002;8 Suppl 2:31-3.

7). Widmer S, Ghisla R, Ramelli GP, Taminelli F, Widmer B, Caoduro L, Gallino A. Tele-echocardiography in paediatrics. Eur J Pediatr. 2003 Apr;162(4):271-5. Epub 2003 Feb 25.

8). Casey F, Brown D, Craig BG, Rogers J, Mulholland HC. Diagnosis of neonatal congenital heart defects by remote consultation

- using a low-cost telemedicine link. *J Telemed Telecare*. 1996;2(3):165-9.
- 9). Geoffroy O, Acar P, Caillet D, Edmar A, Crepin D, Salvodelli M, Dulac Y, Paranon S. Videoconference pediatric and congenital cardiology consultations: a new application in telemedicine. *Arch Cardiovasc Dis*. 2008 Feb;101(2):89-93.
- 10) Awadallah S, Halaweish I, Kutayli F. Tele-echocardiography in neonates: utility and benefits in South Dakota primary care hospitals. *S D Med*. 2006 Mar;59(3):97-100.
- 11) Sable C, Roca T, Gold J, Gutierrez A, Gulotta E, Culpepper W. Live transmission of neonatal echocardiograms from underserved areas: accuracy, patient care, and cost. *Telemed J*. 1999 Winter;5(4):339-47.
- 12) Lewin M, Xu C, Jordan M, Borchers H, Ayton C, Wilbert D, Melzer S. Accuracy of paediatric echocardiographic transmission via telemedicine. *J Telemed Telecare*. 2006;12(8):416-21.
- 13). Kosutic J, Rigby ML, Mijin D, Weatherburn G, Jowett V, Vukomanovic V, Rakic S, Markovic G. Low-bandwidth teleconsultations for patients with complex congenital heart diseases. *J Telemed Telecare*. 2007;13(3):113-8.
- 14). Cotton JL, Gallaher KJ, Henry GW. Accuracy of interpretation of full-length pediatric echocardiograms transmitted over an integrated services digital network telemedicine link. *South Med J*. 2002 Sep;95(9):1012-6.
- 15) McCrossan BA, Grant B, Morgan GJ, Sands AJ, Craig B, Casey FA. Home support for children with complex congenital heart disease using videoconferencing via broadband: initial results. *J Telemed Telecare*. 2008;14(3):140-2.
- E. 研究発表
1. 学会発表
1. 血流パターンを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。Vol.33. 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.

4. 先天性心疾患術後遠隔期の神経学的問題～新生児期 Jatene 術後～

日本小児科学会誌
vol. 111. p180. 2007.

5. 経食道心エコーでのもやもやエコーの定量化は可能か？

日本心エコー図学会学術集会抄録集
p161. 2007.

6. Fontan 手術後における右房内もやもやエコーの定量評価の試み

日本小児循環器学会誌。Vol. 23. p
108. 2007.

7. 経食道心エコーにおける右房内もやもやエコーの定量化の試み

日本超音波医学会誌。
Vol. 34. p586. 2007.

8. 小児腎透析患者における左室拡張能の評価 日本心エコー図学会学術集会抄録集 p122. 2008.

9. 先天性心疾患の日常心エコー検査におけるピットホール 日本超音波医学会 第7回教育セッション p
57, 2008年

10. 小児慢性腎不全患者における左室拡張能の評価 日本小児循環器学会雑誌 抄録集 p473. 2008年。

11. チアノーゼの2症例 日本心エコー図学会 第6回秋期講習会
p131. 2008年

12. 身体特徴の異常の4症例 日

本心エコー図学会 第6回秋期講習会
p137. 2008年。

2. 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. 上手な溢水の評価方法について

富松宏文

日本小児腎不全学会雑誌 vol. 26. p
33-34. 2006.

6. 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

7. 先天性弁疾患 in 目で見る最新の
超音波診断 小児科診療 vol 71
suppl p73. 2008年。

8. リアルタイム三次元経食道心エコー
で観察した冠静脈洞型心房中隔欠
損 Jpn Med Ultrasonics vol 35,
no4 p455-457. 2008.

3. 書籍 分担執筆

1. 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

2. 症状と所見から考える 心・血管
エコー 竹中克編集 中山書店、東
京、2008年。

3. 心エコー キーワード index

赤石誠、石塚尚子、岩永史郎、他
編集 メジカルビュー社、東京、
2008年。

厚生労働科学研究費補助金（地域医療基盤開発推進総合研究事業）
分担研究報告書

新生児心疾患救急診療システムを支える情報ネットワーク基盤についての検討

分担研究者 国立循環器病センター運営局 花井荘太郎
研究協力者 大阪大学サイバーメディアセンター 野崎一徳

研究要旨：先天性心疾患が疑われる新生児の早期の診断と治療方針の決定を遠隔の専門診療施設が支援する枠組みの構築にあたって、インターネットを活用したICT技術の導入が効果的と考えられるが、その一方でICT技術に基づく診断ツールの可用性と安全性は情報技術に基づく評価が必要となる。本研究では、本研究班が構築した心エコー遠隔診療支援システムについて技術的評価を行い、実地医療への適用を可能とする要件を明らかにするとともに、今後整備すべき環境について提言を行った。

A. 研究目的

医療における広域ネットワークの利活用は、IPネットワークが身近になった前世紀末頃から医療の効率化、質の向上に資するものとして大いに期待され、基盤の整備と併せて多様なネットワークアプリケーションの実用化が模索されてきた。たとえば1996年には、国立循環器病センターを中心とし、全国11箇所の循環器病専門診療施設を結ぶ広域イントラネット（循ネット）が稼働し、その機能の一部として高精細診療動画像のリアルタイム伝送を基礎としたビデオカンファレンスによる診療支援や、複数施設を結ぶ手術ライブ等の遠隔研修が実用化され、技術的な実現可能性は実証されている。その後、近年にいたって総務省が遠隔医療について研究を公募するなど遠隔医療の普及への期待が高まっているが、遠隔医療を一般的な医療として定着させていくには、普及技術の活用可能性や、遠隔

医療の有効性、人的、経済的コストの面での妥当性など、様々な検討が必要となる。

そこで、本研究では先天性心疾患が疑われる新生児の心エコーによる初期診断と初期治療の遠隔支援を目的として、1) 本研究班に参加する研究分担者がハブとなって、その周辺の周産期診療施設を結ぶ広域分散遠隔医療環境をIPネットワーク上に構築、2) このネットワーク上で運用すべき心エコー診断画像の伝送アプリケーションの要件を検討、3) 選択可能な方法により模擬的な遠隔診断を行い、システムの妥当性、実現性、有効性、安全性について実証的に検討した。

ネットワークを介した診療にも対面診療と同等の可用性、有効性、安定性を求めるべきとの考えがある。そしてそれは技術的には概ね実現可能である[1]が、一方でコストとのトレードオフがあり、医療としての定着を妨げる要因となり得る。広い適応範