

TOPICS

[Vol.93]

先天性心疾患

内科学講座(循環器内科) 白井 文晶

先天性心疾患とは？

先天性疾患と聞くと小児の疾患という印象を持つ方が多いのではないかと思います。「先天性」ゆえに疾患は出生時に始まり、早ければ乳児、遅くとも学童期には症状がでたり、検査異常を示したりするような印象があります。実際、先天性心疾患の多くは小児の検診や小児期の症状で発症し、最近では母親のおなかの中にいる胎児期に診断される場合もあります。

先天性の疾患は誰もがかかる疾患ではなく、あまり頻度は高くありませんが、先天性の心疾患は比較的頻度が高く、100人に一人の割合で生まれると言われます。反対に、生活を送る中で

何らかのきっかけで症状や異常が現れる疾患を後天性と言いますが、生活習慣病(糖尿病、狭心症、高血圧)のような、どんな方も加齢によってかかる可能性のある一般的な疾患が代表です。

先天性心疾患は主に心臓の形態異常によるもので、代表格として心房中隔欠損や心室中隔欠損、ファロー四徴症などがあります。

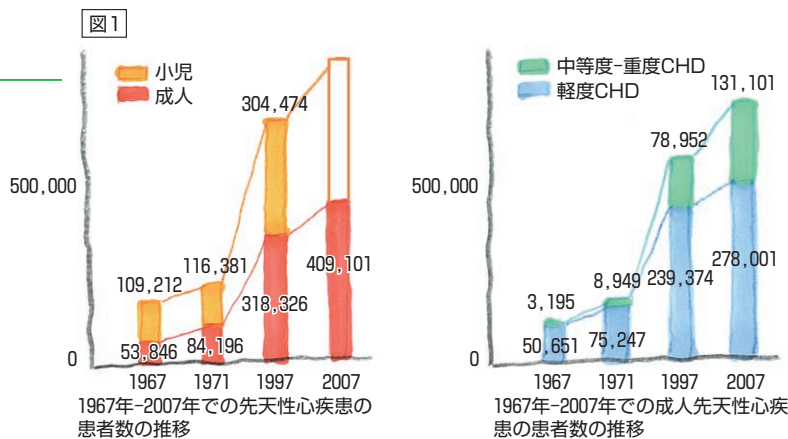
心臓にはそれぞれ2つの心房と心室、計4つの部屋がありますが、それぞれの部屋の仕切りに交通孔が開いている場合や、弁の閉鎖や狭窄、心室が一つしかない場合など、またそれぞれが複雑に組み合わさっている場合など様々

な病型があります。外来手術では、テーラーメイドの治療が患者さん一人一人になされることとなります。

重度、中等度、軽度のカテゴリーに分けられ、主に中等度～重度に当たる疾患は主に出生直後もしくは乳児期に症状が現れます。チアノーゼ(口唇や皮膚の青紫色)、心不全(哺乳不良、体重増加不良)、呼吸困難などです。重度の先天性心疾患では、構造的な修復をしなければ長期の生存は難しく、小児の心臓外科手術が発達する以前の時代は、その大半の子供たちが成長を待たずにこの世を去りました。

進歩した先天性心疾患診療

内科診療および外科診療の進歩により、以前は長期生存が困難で小児期に命を落としていた患者の多くが成人期を迎えるようになりました。2007年の時点では成人期を迎える例は40万人以上に上り、現在では50万人以上に達していると考えられています【図1】。とくに中等度から重度の成人例の割合が増加しており、先天性心疾患は総数では成人期の患者数が小児の患者数を大きく上回るようになっています。



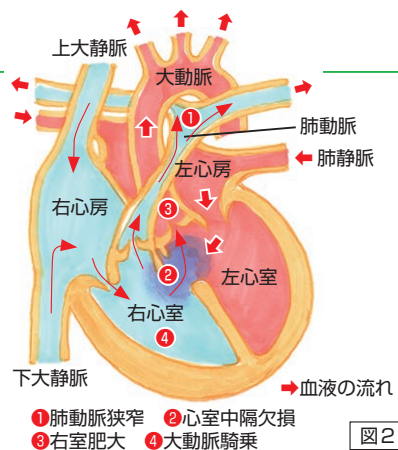
Y Shiina et al., IJC, 2011

需要が高まる成人期の医療

先天性心疾患患者の90%以上は成人期を迎えるようになりましたが、すべての症例がいわゆる根治治療されたわけではありません。心臓手術後も手術で修復しきれなかった異常が残存する場合(遺残症)、修復したことで別の異常が起こる場合(続発症)、手術時もしくは直接は関係しない異常(合併症)の問題が年齢を追うごとに大きく

なり、成人になって再び問題を起す場合があります。

例としてファロー四徴症【図2】という疾患があります。もともとは①肺動脈狭窄、②心室中隔欠損、③右室肥大、④大動脈騎乗という4つの特徴があり、①に対して肺動脈拡張術、②欠損孔閉鎖術を行います。①については狭窄が残存する肺動脈遺残狭窄や肺動



脈弁の異常による閉鎖不全、②については遺残短絡などが遺残症、続発症として見られます。また、手術後に不整脈が起こりペースメーカーが必要となるなどの合併症が現れる場合もあります。そのような異常は加齢に伴い経年的に進行することがあり、多くは中高年期（40代以降）になって顕在化することが知られています。再び悪化した病巣に対して再手術を加えることも少なくありません。

また、前述したような後天性疾患とも無縁ではありません。加齢に伴い生活習慣病が進行することは先天性心疾患患者にも起こり、元の疾患に重なる形で現れるため問題を複雑化することがあります。例えば先天性心疾患の方が高血圧を発症した場合は心臓や血管にかかる負担が原疾患をさらに悪化させる場合があります、通常より若年期から

注意をしておく必要があります。他に、歯科治療後などに起こりうる感染性心内膜炎のリスクが高く、オーラルケアや抗生剤予防投与の必要性を理解しておくことも大切なことです。

若年期から先天性心疾患を持ちながら社会生活をおくる患者さんの中には、就労や妊娠出産が安全に行えるか否かについての不安もお持ちの方も多く、身体評価やカウンセリングが必要となることがあります。また、最重症の先天性心疾患では原疾患に対する治療が困難となり、一般成人と比較してかなり若年の段階で終末期医療や緩和ケアが必要となる場合があります。成育過程で制限を余儀なくされることで社会生活が困難となり、精神心理的問題を内包している患者さんも少なくありません。成人期の先天性心疾患患者における諸問題を【表1】に示します。

このような問題はそれまでの小児先天性心疾患診療では対応が困難なことが多く、成人内科診療への移行の必要性が以前より取り上げられてきましたが、既存の内科診療もまた主に高齢者に対する医療が中心となっており、いわゆる移行期（10代後半から40代）の患者を対象とした診療はなかなか進まないことが課題となってきました。

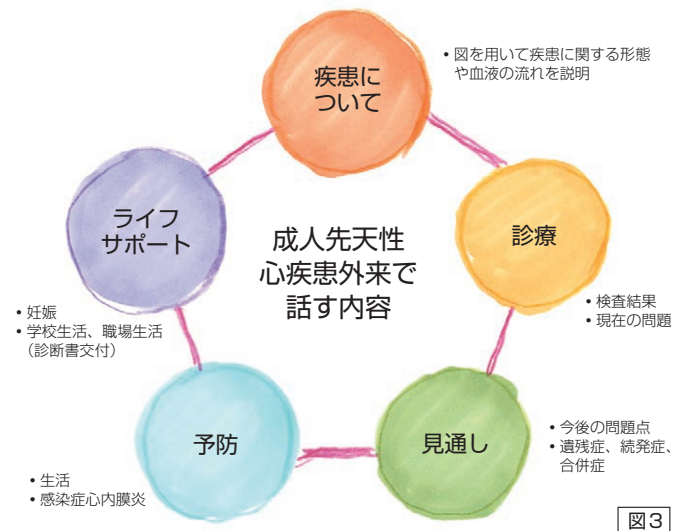
【表1】

成人先天性心疾患における諸問題

(1) 生涯歴、生命予後、生活の質
(2) 遺残症・続発症・合併症、再手術、不整脈、心不全
感染性心内膜炎
妊娠・出産
就労、結婚、社会保障
精神心理的問題
終末期医療、緩和ケア
遺伝性疾患、染色体異常

成人先天性心疾患外来の開設

「循環器病対策推進基本計画」が2020年10月に閣議決定され、保健、医療及び福祉に係るサービスの提供体制の充実の柱として、小児期から成人期にかけて必要な医療を切れ目なく行える体制の整備が方針として示されました。前述のように小児期から成人期における医療のニーズは、身体的管理のみならず、就労・妊娠出産・終末期医療・精神心理的問題など多岐にわたり、これまでの医療体制とは異なった新しい体制を構築する必要があります。当院では県の支援を受け、上記基本計画における移行医療の第一歩として2023年9月よりACHD外来を開設しました。ACHD外来では患者さんに対して【図3】に示すような内容についてお話しし、その疾患の理解と生活のサポートを行っています。今後、他分野・他職種との連携を強化しながら、体制構築にむけて歩みたいと考えています。滋賀医科大学の成人先天性心疾患（ACHD）外来が、皆さまのお役にたてることを願っております。



滋賀医科大学医学部附属病院 理念

「信頼と満足を追求する『全人的医療』」

滋賀医大病院ニュース第66号別冊
編集・発行：滋賀医科大学広報委員会

〒520-2192 大津市瀬田月輪町
TEL：077(548)2012(総務企画課)

過去の TOPICS (PDF 版) はホームページでご覧いただけます。



●理念を実現するための 基本方針

- 患者さんと共に歩む医療を実践します
- 信頼・安心・満足を提供する病院を目指します
- あたたかい心で質の高い医療を提供します
- 地域に密着した大学病院を目指します
- 先進的で高度な医療を推進します
- グローバルな視点を持ち、人間性豊かで優れた医療人を育成します
- 将来にわたって質の高い医療を提供するため、健全で安定した病院経営を目指します