

第57回日本小児保健学会 シンポジウム

成人した小児慢性疾患の課題

成人した先天性心疾患の課題

塚 野 真 也 (新潟県立新発田小児科)

I. はじめに

成人先天性心疾患とは成人期に達した先天性心疾患のことを意味する。今回成人先天性心疾患についての疫学, 外科手術の発展, 医学的な問題点, 日常生活上の問題点, 日本における成人先天性心疾患の診療体制の現状などについて述べ, 今後の課題とした。

II. 成人先天性心疾患の疫学

表1に日本の成人先天性心疾患の疫学を示した。日本の人口は約1億2700万人であり, 出生数は2009年では年間約107万人で年々低下している。一方, 先天性心疾患の発生頻度はほぼ一定しており, 出生新生児の約0.8から1%である。したがって現在日本では年間1万人前後の先天性心疾患患者が出生していることとなる。また現在先進国では先天性心疾患患者の85~90%は成人に達するといわれている。よって小児期の先天性心疾患患者総数はほぼ一定であるのに比べて, 成人期の先天性心疾患患者数は年々増加することになる¹⁾。欧米では成人期の先天性心疾患は小児の先天性心疾患患者数を上回ったと推定されている。日本でも同様と考えられ, 成人先天性心疾患患者数は約40万人

と推定されている。

III. 先天性心疾患の外科治療の歴史

1938年のGrossによる動脈管開存の手術から始まり, 約70年が経過した。特記すべきは1953年のGibbonが開発した人工心肺による心房中隔欠損の手術以降, 複雑な心内修復術が可能となったことである。その後1970年終わりまでには, 多くの疾患の術式が発表され, それらを基に術式が改良されてきた。さらに術前術後の管理の向上もあり, 手術成績も向上した。

IV. 成人先天性心疾患の血行動態における問題点

近年ではほとんどの先天性心疾患が成人に達することが可能となった。その中には軽症で手術を必要としない場合や心室中隔欠損, 心房中隔欠損, 動脈管開存, 心内膜床欠損 (術後の僧房弁閉鎖不全が軽度), 肺動脈弁狭窄など心内修復術の術後の血行動態的にはほとんど問題のない疾患も含まれる。表2に成人で術後問題となる疾患を示した。複雑型先天性心疾患や人工弁置換術後, ペースメーカ植え込み後, 術後肺高血圧などが問題となる。

表1 成人先天性心疾患患者数

- ・日本の人口: 1億2700万人
- ・生産児: 107万人 (2009)
- ・先天性心疾患発生頻度: 0.8~1%
- ・先天性心疾患生産児: 10,000人
- ・85~90%が成人となる
- ・成人先天性心疾患患者数: 40万人

表2 成人で問題となる手術

- ・ファロー四徴術後
- ・フォンタン術後
- ・マスタートド術, セニング術後
- ・ジャテン術後
- ・大動脈縮窄術後
- ・総肺静脈環流異常術後
- ・人工弁置換術後
- ・ペースメーカ植え込み後

1. ファロー四徴

ファロー四徴は肺動脈狭窄の解除と心室中隔欠損を閉鎖する手術となるが、術後に多かれ少なかれ肺動脈弁逆流が認められる。肺動脈弁逆流は肺動脈弁の弁輪切開の有無や右室切開の大きさに関係している。肺動脈弁逆流が軽度であれば、右室機能もよく、日常生活にはほとんど影響がない。しかし肺動脈弁逆流が重度の場合には、右室容量負荷をきたし、心室性不整脈や三尖弁逆流、心房性不整脈、右心不全などのリスクファクターとなる。肺動脈狭窄が残存すれば、右室圧負荷も伴う。また、残存心室中隔欠損による左室容量負荷、術後の房室ブロックなどの他、大動脈弁拡大に伴う大動脈弁逆流などが成人で問題となる場合がある。表3にファロー四徴術後の不整脈を示した。QRS幅の広い右脚ブロックの他、完全房室ブロック、心室性頻拍、突然死などが認められる。表4に突然死の危険因子を示した。この中で心室頻拍が重要で、広いQRS幅などがその危険因子となっている。心室性不整脈に対してはカテーテル焼灼術、血行動態が悪化している場合には、肺動脈弁置換術などが行われる。

2. フォンタン術後

表5にフォンタン術後の問題点を示した。フォンタン術は二心室修復術ができない単心室や三尖弁閉鎖

表5 フォンタン術後

- ・低心拍出量
- ・中心静脈上昇
- ・心房性不整脈
- ・肝機能障害～肝硬変
- ・蛋白漏出性胃腸症
- ・肺血栓塞栓
- ・心室機能低下
- ・房室弁閉鎖不全

などに施行される。これは1つしかない心室を左室として使用し、体静脈を右室を介することなく肺動脈に連結する術式である。このため静脈圧は上昇し、不整脈、肝機能障害、蛋白漏出性胃腸症などを起こすことがある。また心拍出量が低いと運動能は正常の60～70%程度のことが多く、また心室機能低下や房室弁閉鎖不全が心不全を増悪させる。また下大静脈-右心房-肺動脈と連結している術式の場合には心房負荷がかかり、心房性不整脈が問題となる。このように術後も種々の問題があるため、機能的・心内修復術の範疇に入るが、チアノーゼは軽減あるいは消失するため後述するチアノーゼによる合併症を回避でき、複雑心奇形の予後を改善させた。ただし手術適応は厳しいため、該当するすべての患者に施行できるわけではない。近年はエネルギー損失を軽減する目的で、下大静脈を右房内導管あるいは心外導管を用いて肺動脈へ連結する術式を取り入れている。

マスタート術およびセニング術は心房内で血流転換を行う手術で大血管転位に対して行われるが、術後も右心室が大動脈に血液を送る血行動態のため、長期的には右室機能低下、三尖弁閉鎖不全が問題となる。また心房内で血流転換するため、心房内での縫合が多く、洞機能不全や心房性不整脈、上大静脈狭窄が起こりうる。現在では一部の血管転位を除きジャテン術が行われている。ジャテン術は主に大血管転位において大動脈をスイッチする手術であるが、その結果解剖学的右心室から肺動脈が、解剖学的左心室から大動脈が連結されるため、術後の運動能は良好である。術後は肺動脈狭窄や大動脈弁閉鎖不全が問題となる場合がある。また冠動脈も移植するため術後に冠動脈狭窄による虚血性心疾患が起こる可能性がある。

3. 大動脈縮窄、総肺静脈還流異常

大動脈縮窄では術前は上肢に高血圧を認める。しかし術後も解剖学的には狭窄部位が消失したにもかかわらず

表3 ファロー四徴術後の不整脈

右脚ブロック	: 59～100%
右脚ブロック+左脚前枝	: 7～25%
完全房室ブロック	: 1～2%
心室性期外収縮	: 30～67%
心室頻拍	: 10～15%
突然死	: 1.4～6%

Vetter, VL Cardiology in review, 1994

表4 ファロー四徴 突然死の危険因子

- ・心電図
 - QRS幅 > 180 msec, 右室肥大
 - 加算平均心電図における遅延電位陽性
- ・不整脈
 - 房室ブロック, 右脚+左脚前枝ブロック
 - 非持続性心室頻拍 (ホルター心電図),
 - 運動誘発性心室頻拍, 心室頻拍 (電気生理学検査)
- ・血行学的
 - 右室圧上昇, 心室中隔欠損残存, 右室流出路狭窄
- ・外科的要因
 - 早期の手術, 複数回の手術
 - 弁輪切開による右室流出路再建術
 - 高い手術年齢, 心室切開

らず高血圧が残存することがある。その場合には上肢だけでなく下肢も高血圧となる。これは修復術時年齢が高いほど術後高血圧が残存しやすい。また安静時には正常血圧であるが運動によって高血圧を認める場合もある。

その他、総肺静脈還流異常術後は肺静脈狭窄によって肺高血圧が残存する場合がある。

4. 人工弁置換術後

表6に人工弁置換術後の問題点を示した。弁置換術に使用する人工弁には機械弁と生体弁がある。機械弁の物理的耐用性は半永久的であるが血栓が形成されやすい。そのためにワーファリンを服用することになる。一方、生体弁の耐用年数は機械弁と比較して短い。血栓症は起こしにくくワーファリンは不要である。ワーファリンは月1回程度の血液検査による投与量の調節を行わなくてはならない。人工弁は感染性心内膜炎のリスクが高く予防は確実に行うことが必要である。

5. ペースメーカ植え込み後

表7にペースメーカ植え込み後の問題点を示した。ペースメーカは術後の完全房室ブロックや洞機能不全などの徐脈性不整脈に主に用いられる。また完全房室ブロックは先天性の場合もある。ペースメーカー植え込み後はリード断線などによるペースメーカー不全、周囲の電磁波による影響、電池消耗による電池交換手術、ペースメーカ感染などが問題点となる。

表6 人工弁置換術後

・弁機能不全
耐用性：機械弁>生体弁
・血栓症
機械弁は抗凝固療法が必要で、月1回程度の血液検査が必要
・感染性心内膜炎のリスクが高い
・出血（抗凝固剤による）

表7 ペースメーカ植え込み後

・ペースメーカ不全
—閾値上昇
—リード断線
・電磁障害
・電池消耗による再植え込み
・ペースメーカ感染

6. 術後肺高血圧

術後肺高血圧は、術前の肺血管抵抗が上昇している場合にみられる。肺高血圧は右室機能低下や三尖弁閉鎖不全を引き起こし、心不全や不整脈を誘発する。また重度の場合には突然死の可能性もある。左右短絡疾患の術後で主にみられたが、近年は早期発見、手術時期の低年齢化などから残存肺高血圧を認める症例は少なくなっている。

7. 未手術、チアノーゼ残存例

未手術例や姑息手術例にはチアノーゼが残存している場合がある。チアノーゼの残存は二次性の多血症から過粘度症候群を引き起こし、頭痛、めまい、視覚異常、感覚異常、筋力低下などさまざまな症状が出現することがある。また中枢神経障害、ビリルビン代謝、腎障害、尿酸代謝異常、四肢の異常、運動能低下などの合併症もみられ、全身病としての認識が必要である²⁾。

表8に未手術例の問題点を示した。修正大血管転位、エプシュタイン奇形では、併存する病態が重度の場合には小児期で手術が行われる。修正大血管転位は、右室が体心室となるため、右室機能低下や三尖弁逆流が起こり、不整脈として完全房室ブロック、WPW 症候群による発作性上室性頻拍などが問題となる。エプシュタイン奇形では、三尖弁閉鎖不全から右室機能不全となり、また不整脈では WPW 症候群を合併することがある。

8. マルファン症候群

マルファン症候群は高身長、くも状指、水晶体脱臼、大動脈瘤などを呈する優性遺伝性疾患である。10代後半から20~30歳代にかけて大動脈瘤の解離を生じることがある。解離性大動脈瘤は死亡率が高いため解離する前に予防的手術が行われている。よってできるだけ

表8 未手術

・修正大血管転位
右室機能低下、三尖弁逆流
完全房室ブロック、WPW 症候群
・エプシュタイン奇形
三尖弁閉鎖不全、右室機能不全
WPW 症候群
・マルファン症候群
大動脈瘤破裂、大動脈弁閉鎖不全
僧帽弁閉鎖不全
・アイゼンメンジャー症候群
チアノーゼの残存
肺高血圧

早期に診断することが重要である。多くは家族歴がそのきっかけとなるが、約25%は孤発性であるため注意を要する。

アイゼンメンジャー症候群は、チアノーゼの残存や肺高血圧が問題となる。前述したとおり、全身病としての認識が必要で、心不全、不整脈、突然死などに注意が必要である。

V. 成人先天性心疾患の日常生活上の問題点

表9に患者側からみた日常生活上の問題点を身体的問題、精神心理的問題、社会的問題に分けて示した。

1. 身体的問題

まずは自分の疾患についての理解が必要である。先天性心疾患は複雑な血行動態であることもありその理解は必ずしも容易なことではないが、本人が理解できるまで繰り返し説明することが必要である。入院があればその絶好の機会となる。運動については心不全、不整脈など重篤な合併症を惹起する可能性があるので適切な指導が必要である。その他、日常生活においても細かく指導していくことが必要である。特にバイク、ジェットコースターなど精神的興奮が強いものには注意する。また感染性心内膜炎の予防についてはピアス、刺青、にきび、爪囲炎、重症アトピー性皮膚炎、歯周病、抜歯などに注意する。実際には、予防法のパンフレットを本人に渡し、歯科や他の医療機関で使用してもらうことが有用である。

また肥満、高血圧など生活習慣病は患児が持つ先天性心疾患に悪影響を及ぼし虚血性心疾患など新たな後

天性心疾患の原因となるため、飲酒や喫煙を含め適切な指導が必要である。盲点となるのが心臓以外の手術である。特に他の施設で行われる場合には血行動態、麻酔のリスク、内服薬、感染性心内膜炎の予防など連絡を密に取っておく。また交通事故などでの緊急手術も考えられるため、現在の状態を本人、家族が把握しておくことが必要である。また避妊の知識は先天性心疾患患者に限らず正確な知識を持つことが要求される。

妊娠中の血行動態は次のように変化する³⁾。まず最初に循環血漿量が増加する。これは主に妊娠中のエストロゲンなどの種々のホルモンの影響による。妊娠中にみられる浮腫も同様である。循環血漿量の増加に伴い心拍出量も増加し、妊娠24週にはほぼピークとなる。妊娠後期には仰臥位では下大静脈が子宮に圧迫されて心拍出量が減少するため仰臥位低血圧症候群に注意する必要がある。分娩時にはこれらの変化に加え精神的不安、疼痛、子宮収縮などによる影響を受ける。経膈分娩においては酸素消費量は3倍に増加し、心拍出量のさらなる増加、血圧の上昇もみられる。また分娩直後は出血による循環血液量の減少にもかかわらず下大静脈の圧迫の軽減と子宮収縮により一過性に静脈還流が増加し、心室拡張末期圧の上昇や心拍出量の増加から心負荷は増加する。この心拍出量の増加は分娩後1時間で分娩前の状態となるが、妊娠中の循環動態の変化は分娩後3から6か月かけてゆっくりと妊娠前の状態にもどる。また無痛分娩は分娩時の心負荷を軽減する。先天性心疾患患者で妊娠出産にリスクが高い場合には、思春期後半から妊娠の可否については十分に相談をしておく必要がある。

表9 成人先天性心疾患患者の問題点

身体的問題	精神心理的問題	社会的問題
疾患の理解	精神的自立	長期入院
血行動態	人間関係	就職、経済的自立
受けた手術法	家族	結婚
内服薬の理解	友人、異性	各種保険、障害者手帳
運動の可否	主治医	車の運転
細菌性心内膜炎の知識	美容心理的側面	
ペースメーカー	手術傷	
飲酒	在宅酸素療法	
喫煙	チアノーゼ	
避妊	ひきこもり	
性生活	神経症	
妊娠、出産	うつ病	
生活習慣病の予防	適応障害	
心臓以外の手術	自傷（リストカットなど）	
遺伝	アルコール依存	
	統合失調症	

2. 精神心理的問題

思春期から青年期の先天性心疾患患者の心理的特徴は依存的で自分を過小評価していることが多い。疾患が重症であればあるほど両親、特に母親は健康に生んでやれなかったことから児への罪悪感を持ち過保護になりやすい。また小児期には心疾患に伴う症状や通院などで欠席や遅刻が多く、長期入院があれば勉強の遅れや友人ができないことなどから劣等感を持ち学校生活が疎遠となる。このように身体的ハンディキャップは児が社会に参加する多くの機会を奪い精神的自立を妨げる。また、人間は誰しも疾病に罹患した場合には不安や恐怖を感じ、時にはパニック障害などに陥ることがある。思春期から青年期の先天性心疾患患者においては症状が増悪して入院した際にこの傾向が強い。呼吸困難、胸痛などの身体的苦痛、入院のストレス、心臓カテーテル検査や手術など苦痛を伴う検査治療などがその原因となる。患者は自分の身体に起こっている苦痛やストレスを表現することや健康管理を自分で行うことが苦手である。疾患に対する理解が十分でない場合にはこれらの不安、恐怖は助長され、血行動態に及ぼす影響はさらに大きくなると考えられる。

3. 社会的問題

現代はただでさえ就職が難しい時代であるが、学童期からの社会性の低下で社会との接点は少なく家にとじこもりがちになり、ますます就職する契機を失う。また身体的ハンディキャップが強ければ就職しても経済的自立は困難なことがある。結婚にあたっては男女でその関心事が異なる。男性は新たに家族を持つことから経済的自立が関心事になり、女性は妊娠出産が大きな関心事になる。また先天性心疾患であるがゆえ、その遺伝については患者の健康な配偶者の親が最も心配する傾向があり、直接外来に来て話を希望することも多い。ところで戦後わが国は終身雇用の時代から能力社会に移行しつつある。それゆえ人間関係における多くのストレスが発生し、神経症、うつ病、適応障害など精神心理的問題を持つ人が増加している。先天性心疾患患者においても同様の傾向がみられる。

VI. 成人先天性心疾患の診療の特殊性

表10に小児循環器医と循環器内科医の相違について示した。単独では、成人先天性心疾患患者の診療を行

表10 成人先天性心疾患の診療の特殊性
小児循環器科医と循環器科医の相違

・小児循環器科医
—先天性心疾患の知識は十分
—成人疾患の知識は乏しい
—医師数：少ない（小児の診療で多忙）
—外来・病棟は小児科（成人患者の抵抗感が大きい）
・循環器科医
—先天性心疾患の知識は乏しい
—成人疾患の知識は十分
—医師数：多い（しかし他の循環器疾患の診療で多忙）
—外来・病棟は内科

うのに十分でないことがわかる。欧米では小児循環器医、循環器内科、心臓外科が中心となり、成人先天性心疾患の診療を行っているが、日本の現状ではまだ不十分と言わざるを得ない。今後の診療体制の充実が望まれる。

VII. 結 語

- 1) 成人先天性心疾患患者数は年々増加し、現在は小児患者数よりも多いと推測される。
- 2) 成人先天性心疾患患者は身体的問題だけでなく、精神的、社会的な問題もある。
- 3) 先天性心疾患の手術の多くは、成人後も引き続き、治療や経過観察が必要な場合も多い。
- 4) 成人先天性心疾患は、その疾患の特殊性から、循環器内科、小児循環器科、心臓外科が協力してその診療にあたる必要がある。

文 献

- 1) Perloff JK. Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization. In Congenital Heart Disease in Adults. 2nd ed. by Perloff JK, and Child JS, W. B. Saunders company, Philadelphia 1998 : 15-53.
- 2) Perloff JK, Rosove MH, Sietsema KE, et al. Cyanotic congenital heart disease : A multisystem disorder. In Congenital Heart Disease in Adults. 2nd ed. by Perloff JK. and Child JS, W. B. Saunders company, Philadelphia 1998 : 199-226.
- 3) Elkayam U. Pregnancy and cardiovascular disease. In Heart Disease A textbook of cardiovascular medicine. 6nd ed. by Braunwald, E, Zipes, D.P., Libby, P., W. B. Saunders company, Philadelphia 2001 : 2172-2191.