

A. 小児保健の現状と課題, 提言

心疾患からみて

(医) 千歳会キッズクリニック

柳川 幸重

I. 先天性心臓疾患

現 状

小児循環器病学における近年の画像診断技術の進歩はめざましい。

心エコー・ドプラによる先天性心疾患の診断技術は広く広がり、MDCT (Multi-Detector CT: 薄いスライスで多数のCTを撮り、それを立体的に再構築する画像診断技術) やMRI (magnetic resonance imaging: 核磁気共鳴画像) を用いた画像診断は、心カテーテル・心臓血管造影の必要性を激減させている。心拍数と呼吸数の速い幼児における撮像の困難さなど克服すべき問題は残っているが、これらの新しい画像診断法は先天性心疾患の診断を革命的に改善した。

この結果、先天性心疾患は幼児期に診断されるようになり、学校心臓検診で初めて診断される先天性心疾患の数は減少している。つまり、ほとんどの先天性心疾患は、就学前にすでに診断されていることになる。

先天性心疾患の早期診断が可能となった結果、適切な時期に外科手術が行われることが可能となり、外科的手技の発達のおかげで手術によって救われる患者数が増加している。つまり、以前ならば、学童期まで生存することが少なかった先天性心疾患を持つ子どもが、手術後の合併症を持ちつつも学校生活を過ごす機会が増えてきている。その結果として、術後管理を必要とする幼児・学童数が増加していくことが予想される。

課題と提言

心臓疾患の手術後の管理においては、患者情報が適切に伝えられることが大切である。親の転居や、医師の交替などに際して、手術した医療機関から、また術後管理をしていた医療機関からの簡潔な診療情報のまとめを保護者に携帯させることを積極的に行う必要があると思われる。

II. 突然死

現 状

突然死を起こす心(肺)疾患は、2つに分けられる。1つは、心臓(または、肺)の構造・形態の異常であり、もう1つは心臓の調律異常(つまり、不整脈)である。

運動中に突然死を起こす心疾患として、肥大型心筋症と冠動脈の先天性異常(冠動脈起始異常など)があり、肺疾患としては肺高血圧症がある。

肥大型心筋症は、心臓の筋肉の異常肥厚のために、心臓拡張機能が悪くなる心筋の病気である。運動時には心拍数は速くなり、拡張期も短くなるので、心拍出量を増加させる必要のある運動中に、心拍出量が低下することになる。とくに心室中隔心筋の肥厚によって左室の駆出路が狭くなる閉塞性肥大型心筋症といわれる型においては心拍出量の低下が著しく、とくに突然死しやすい。肥大型心筋症は心エコー・ドプラによって診断可能である。

冠動脈起始異常はまれであるが、運動時の突然死の原因としては大切である。冠動脈起始異常の典型は、左右の冠動脈の片方が大動脈以外(通常は肺動脈)から起始する疾患である。左冠動脈肺動脈起始症(Brand-White-Garland 症候群の名前でも知られている)がよく知られている。この疾患では、大

(医) 千歳会キッズクリニック

〒277-0075 千葉県柏市南柏中央1-6 宇佐美ビル2F

動脈から右冠動脈へと流入した酸素飽和度の高い血流は、左冠動脈を通じて肺動脈へ流出してしまう。左冠動脈の支配領域（酸素をもらうべき心筋）には、酸素が使われてしまった右冠動脈の流れが通り過ぎるだけになるため、この領域の心筋は慢性の酸素不足となり、心筋梗塞になる。多くの患児は、乳児期に心筋梗塞と心不全症状を起こして死亡する。しかし、なにも起こさずに学童期に至る子もあり、このような子が学童期の突然死を起こすことがある。このように学童期まで生存することのできた左冠動脈肺動脈起始症は、なんらかの代償機能があるために生存できたわけであり、心電図も典型的な心筋梗塞像は示さないことが多い。

冠動脈が一本しか存在しない単一冠動脈症や冠動脈の走行異常でも同様のことが起こりえるが、生前診断は困難である（心臓調律異常については不整脈の項で述べる）。

課題と提言

肥大型心筋症は心エコー・ドプラさえ行えば診断は容易である。しかし、すべての小児に心エコーを行うことは、医療経済的に困難であり、実際的ではない。心電図検査を参考にして心エコーの適応を決めるなどの配慮が必要となるだろう。

冠動脈起始異常の診断は難しい。心エコーに熟達していれば、小児では冠動脈を描出できることが多いが、描出できないものを「異常」とすることはできない。新しい画像診断技術を用いれば診断可能であるが、検査の適応を決めるのが難しい。詳細な既往歴と心電図診断を参考に決めているが、今後画像診断の適応をいかにして決めるかが、問題となるだろう。

肺高血圧症は、心電図検査における右室肥大から気づかれることが多い。疲れやすさなどの自覚症状の出るのはかなり悪化してからである。心エコー・ドプラは診断に有用である。

III. 不整脈の検出と評価

現 状

近年の臨床電気生理検査の進歩により、心臓不整脈の診断が画期的に精密になってきている。この電気生理検査による知識は、ペースメーカーの植え込み、高周波カテーテルアブレーション（焼灼術）に

よって、治療にも結びつくようになってきている。このため、検査の臨床的意味が大きくなっている。

小児が不整脈による症状を訴えることはまれであり、検診目的でとられた心電図で発見される不整脈が多い。発作性上室頻拍症がほとんど唯一の症状を呈する不整脈であるが、きわめてまれに、失神・突然死を起こし得る不整脈がある。

偶然発見された上室期外収縮のすべて、および心室期外収縮のほとんどは、経過観察のみで良い。

運動負荷により数の増える心室期外収縮には、運動管理指導の必要なことがあり、より詳細な検査が必要である。

致死的不整脈となる可能性のある心電図異常が目目されている。その一つが先天性QT延長症候群（long QT syndrome : LQT）である。家族性のものはRomano-Ward症候群と呼ばれ、先天性聾を伴うものはJervel and Lange-Nielsen症候群と呼ばれる。この先天性QT症候群は、torsade de pointes（トルサード・ド・ポアン）と呼ばれる多形性心室頻拍を起こし、失神や突然死を起こす。心電図でQT間隔（RR間隔で補正したQTc（corrected QT））の延長の有無がその判定に用いられる。原因はイオンチャネルをcodeする遺伝子の異常であり、遺伝子異常が次々に発見されてきている。

致死的不整脈のもう一つの異常として、Brugada症候群が注目を集めている。これは突然心室細動になりやすいのが特徴であり、突然死を起こすことがある。QT延長症候群と似た点があり、関連性も議論されている。

課題と提言

経過観察のみでよい安全な不整脈に対する不必要な運動制限をやめることが必要である。

心電図検査でQT延長が計測されているが、家族歴、失神歴のないものをどのように管理すべきかが決まっていない。偶然発見された「QT延長」には、危険性のないものが含まれているはずであるが、それらをどのように管理したらよいかの、ガイドスが必要である。このためには長期経過観察の結果をまとめることが必要である。しかし、この場合、QT延長をどのように定義するかが問題となる。

IV. 川崎病

現 状

急性期の川崎病の診断と治療法はほぼ確立されつつある。しかし、スタンダードの治療法である γ グロブリン大量投与でも防ぎきれない巨大冠動脈瘤(径8 mm以上)がごく僅かに存在することも知られている。

課題と提言

川崎病急性期の治療の目的は巨大冠動脈瘤発生の予防である。この目的のために、現在、ステロイド併用療法や免疫抑制薬の使用などの臨床試験が行われている。

V. 肥満, 高血圧

現 状

内科循環器医にとっては、関心の高い疾病であるが、小児循環器医にとってはまだ関心が低い健康管理上の問題点である。

小児科医としてこの疾病に興味を持ち、治療しているのは、内分泌専門医と腎臓専門医である。

課題と提言

肥満も高血圧も成人になって突然発病するものではなく、小児期から連続性を持つ疾病である。この点から、小児循環器専門医も肥満・高血圧に関心を持ち、その治療と状態の評価に参加していく必要がある。