

成人の先天性心疾患の問題点

国立成育医療センター 循環器科
百々秀心

Adult Congenital Heart Disease Hidemi Dodo

Director, Division of Cardiology, National Center for Child Health and Development

【成人に頻度の高い先天性心疾患】

1. 心房中隔欠損

心房中隔欠損は、小児期に診断されず高校、大学の入学時検診や会社の検診で始めて診断される可能性のある先天性心疾患である。その理由としては、かなり大きな欠損であっても、臨床症状が成人を超えても全くないことが珍しくない、ということが挙げられる。成人を過ぎての症状は、不整脈と肺高血圧が生じる可能性がある。不整脈に関しては、心房性の不整脈だけでなく、容量負荷のために心室性の不整脈も生じる。問題は、一度生じた不整脈は手術により欠損を閉じても持続する傾向にあるということである。肺高血圧に関しては、欠損の治療後でもその進行が認められることもある。

2. 心室中隔欠損

成人期まで未手術の心室中隔欠損は、欠損が小さく圧と容量の負荷が問題にならないものである。しかし、欠損そのものが小さくてもその位置によっては成人近くなってからも手術の対象になる可能性のあるものがある。欠損の位置が高く大動脈弁に近い場合、穴を通して流れる左室から右室への血流に引き込まれるようなかたちで、大動脈弁が変形を起こし、大動脈弁逆流を生じる場合がある。このような場合には、手術の対象となる場合がある。一般的に、心室中隔欠損の心雑音は、高調で収縮期の全てに聞こえるような音なので、成人になって初めて見つかるというようなことはない。小児期からフォローされ、手術が必要ではないとされるものに対して、重要なのは細菌性心内膜炎の予防である。歯科治療の際に予防が必要とされることはかなり徹底されているが、ピアス、にきび、刺青、そして避妊の方法で心内膜炎が起こることはあまり知られていない。

3. その他

【チアノーゼ性心疾患】

先天性心疾患とくに複雑心奇形では、手術の既往があってもなくてもチアノーゼを成人期まで残すような症例は少なくない。チアノーゼがある場合、心臓のみでなく他の器官、臓器にさまざまな影響を及ぼす。その影響は、チアノーゼの罹病期間が長ければ長いほど強く現われさまざまな問題を生じる。

1. 血液所見

酸素飽和度が低い血液が流れることからその不利を補う形で、赤血球の数が増え、ヘモグロビンとヘマトクリットが増加する。いわゆるヘモコンの状態になるが、それに伴う頭痛、めまい、倦怠感などの臨床症状が生じることがある。また、凝固因子の異常も認められることが知られており、出血傾向を示すこともある。

2. 喀血、肺出血

肺の血流量を増やす目的で、側副血行が生じることはよく知られている。肺の疾患に伴って(伴わなくても)末梢肺動脈が破綻して肺出血および喀血を生じる。またチアノーゼ性心疾患には肺高血圧を伴うことも多く、肺出血の危険性を高めている。

3. 腎疾患、高尿酸血症

チアノーゼ性心疾患には、蛋白尿および血尿を示す腎疾患を伴うことがよく知られており、チアノーゼ性腎症と呼ばれている。糸球体の障害が原因で腎臓に影響が出る。また、高尿酸血症のために腎障害が生じる可能性もあり経時的な観察が必要となる。

4. 脳膿瘍

原因は明らかではないが、統計学的にチアノーゼの患者に脳膿瘍の合併率が高い。患者が発熱、頭痛、嘔気、などの症状を訴えた場合には、他の原因が明らかでない場合にはCTを含む検査が必要になる。

【術後の心疾患】

複雑心奇形の中には、姑息的な手術しか施行されていない患者も多い。その場合は、成人になってからも複数回の手術が必要になってくる場合も少なくない。小児期にいわゆる根治手術を施行された場合でも、導管の狭窄および閉鎖、弁の狭窄および閉鎖不全、心機能の低下、不整脈の出現などによりカテーテルや手術によるインターベンションが必要になる場合もある。この成人における手術的介入は、今後ますます増えることが容易に予想される。

【妊娠と出産】

肺高血圧・心不全(心機能低下)・流出路狭窄以外は、原則として妊娠、出産可能としている。また、人工弁留置や、先天性心疾患ではないが川崎病による巨大冠動脈瘤の抗凝固療法に対する妊娠中におけるワーファリンとヘパリン療法は確立されたものはなく、そのプロトコールの作成が望まれる。

先天性の心疾患患者であっても女性は出産を望むことが多い。むしろ、医療側からの不十分な知識不足で妊娠可能な状態にあるにもかかわらず、禁止されている例もあり、正しい認識と知識が必要とされる。

【その他】