



思温病院ハートチーム便り No.4



多職種連携で心不全のトータルケアを 令和5年4月

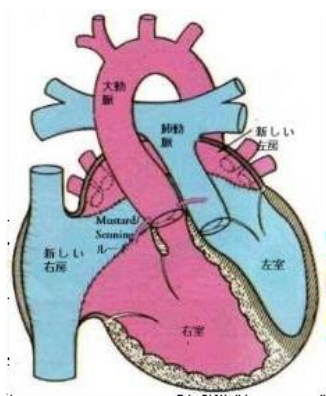
今月の話題 成人先天性心疾患

生まれつきの心臓病である先天性心疾患は、新生児、乳児期あるいは小児期に見つかることが多く、多くの場合心臓の手術が必要です。小児期の根治的手術で生存される方も多くなりその結果先天性心疾患を持ったままで成人期になる方が増えてきています。それらの方は成人先天性心疾患と呼ばれています。術後問題ない方も多いですが、不整脈、遺残病変、心不全、肝臓や腎臓の障害などで再手術やカテーテル治療を要する場合も少なくなく、専門的な治療グループでの対応が必要です。

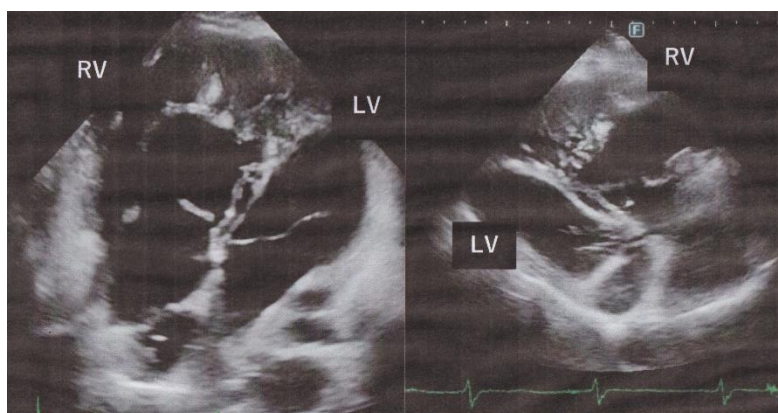
今回は、完全大血管転位症に対し乳児期に心房内転換術（マスタード手術）を行って、術後40年以上経ている方を紹介します。

症例：40+X 歳男性、生直後、高度のチアノーゼ（低酸素状態）があり、完全大血管転位症（大動脈と肺動脈が入れ替わっていて体に静脈血が流れる）と診断され、生後数ヵ月で大阪市内の病院で心房内転換術マスタード手術を受けました。当時は現在標準の動脈スイッチ手術は開発されていませんでした。術後チアノーゼは消失し、体心室としての機能は解剖学的右室（RV）が担いますが、これまで無症状で社会人になっています。最近になって仕事で疲れることが多くなってきたため、心臓超音波検査をすると体心室として働いている解剖学的右室RVの駆出率は30%程度と低下してききましたので心不全の予防的薬物治療としてベータ遮断薬を始めています。

心臓エコーではRVが拡大、LVが扁平化しています。



完全大血管転位症
Mustard/Senning手術：解剖学的右室が体心室



心房内転換術のシエーマ

本例の心エコー図 RV 右室 LV 左室

解説: 成人先天性心疾患としては術後の方ばかりではなく、成人期まで治療がされていなかった先天性心疾患もあります。心房中隔欠損症では成人期や高齢になって症状が出る場合もあります。また、血液循環が正常であっても体の循環を維持する左心室（左側心室）がもともと右心室構造の場合もあり（修正大血管転位症）、この場合成人になって構造的右室（もともと左室とは違って構造上弱い）が機能的な左心室の役割を果たせなくなり心不全が進行します。また、完全大血管転位症では現在は根治的動脈スイッチ手術が乳児期に行われますが、以前は心房レベルでのスイッチ手術（心房内転換術、マスタートド手術、セニング手術）が行われていました。この手術では術後遠隔期には体心室になっている解剖学的右室の力が弱ってきて左心不全になります。その他、二つの心室の片側が発育不全で、片側の心室で体循環と肺循環の両方を担う場合もあります（フォンターン手術後）。フォンターン手術後は複座な病態で特別な対応が必要です。国立循環器病研究センターのHP から成人先天性心疾患についての概要をここで紹介します。

成人先天性心疾患（ACHD）の特徴と動向

■ACHDとは

生まれつきの心臓病（先天性心疾患）を持ちながら成人（18歳以上）した患者

■ACHDの現状

医療の進歩で、日本も含めた先進諸国ではACHD患者は毎年増加の一途で、現在は小児患者数より多いが、成人医療機関への移行が円滑でない。

■国循でのACHDの現状

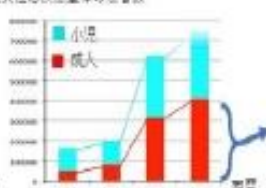
日本で最も多くのACHD患者を診療し、現在で9000例の患者を外来診療（欧米主要施設と同等）

■ACHD病態の特徴

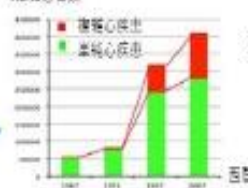
一般の成人循環器病とは大きく異なる。

- 1、未修復（チアノーゼ）
- 2、単心室（フォンターン手術後）
- 3、右室体心室（心不全リスク）
- 4、残存病変（右心不全）
- 5、妊娠出産

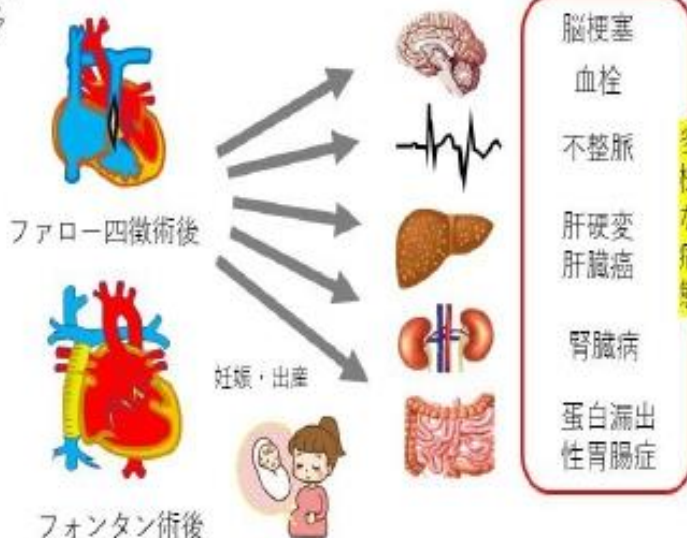
先天性心疾患全体の患者数



ACHD患者数



全国で
現在50~60万人
年間1万人増加



ACHD: Adult Congenital Heart Disease

成人先天性心疾患の方中には心室の機能不全が進行し、拡張型心筋症と同様の病態になり、心臓移植や補助人工心臓を必要とするかたも増えてきています。日本成人先天性心疾患学会はこれらの患者さんに適切な治療体制を構築するべく努力を続けていて、我々思温病院もその活動に参加しています。