

# 未治療の先天性心疾患（非チアノーゼ性）

## A. 心室中隔欠損症

### 1. 疾患名ならびに病態

未治療の先天性心疾患（非チアノーゼ性）

#### A. 心室中隔欠損症

右心室と左心室を隔てる壁（＝心室中隔）が一部欠損した状態である。左心室から右心室、肺動脈へと流入する血液量（短絡量）が多ければ、肺血流増加、左心系（左心房・左心室）の容量負荷から、肺高血圧、左心不全に至る。欠損孔が小さく、短絡量が少ない例でも、感染性心内膜炎のリスクがあり、欠損孔の部位によっては大動脈弁逸脱から大動脈弁閉鎖不全を来すことがある。

### 2. 小児期における一般的な診療

#### ◇ 主な症状

欠損孔が大きく短絡量が多ければ、肺血流増加および体血流減少を来す。多呼吸、陥没呼吸、哺乳不良、体重増加不良、発汗過多、末梢冷感などを呈する。呼吸器感染症に罹患しやすく、また重症化しやすい。欠損孔および短絡量が中等度以下であれば、通常は無症状である。

#### ◇ 診断の時期と検査法

新生児期、乳児期早期に心雑音を契機に診断に至ることが多い。大欠損例でも生後しばらくは通常無症状であることが多い。胸部X線、心電図、心エコー、必要に応じて心臓カテーテル検査を行う。

#### ◇ 経過観察のための検査法

胸部X線、心電図、心エコー、必要に応じて心臓カテーテル検査を行う。

#### ◇ 治療法

肺血流増加による呼吸器症状、左心系（左心房・左心室）の容量負荷所見があれば、内科的治療として利尿剤や血管拡張剤が投与されるが、根本的な治療ではない。外科的治療として心室中隔欠損閉鎖術や肺動脈絞扼術が行われる。

#### ◇ 合併症および障がいとその対応

欠損孔が大きい肺高血圧合併例では適切な治療を受けないと、肺血管が器質的に閉塞し肺高血圧は不可逆的となる。このような例では欠損孔を通る血流が逆向きとなりチアノーゼを呈し、低酸素血症に伴う全身的な臓器障害を生じる（Eisenmenger 症候群）。大動脈弁逸脱や大動脈弁閉鎖不全が出現する例では手術適応を検討する。欠損孔が小さくても感染性心内膜炎のリスクがあるため、特に歯科治療時には予防的に抗生剤投与を行う。

### 3. 成人期以降も継続すべき診療

#### ◇ 移行・転科の時期のポイント

成人診療科（循環器内科）へ移行しやすい疾患である。患者側の理解が得られれば、移行は可能である。

◇ 成人期の診療の概要

中等度の欠損孔・短絡量が残存する例では、長期にわたる左心系（左心房・左心室）の容量負荷に起因して、左心室機能低下、左心不全、不整脈を発症しうる。小欠損例でも感染性心内膜炎発症のリスクがある。

#### 4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

中等度の欠損孔・短絡量が残存する例では、長期にわたる左心系（左心房・左心室）の容量負荷に起因して、左心室機能低下、左心不全、不整脈を発症しうる。小欠損例でも感染性心内膜炎発症のリスクがある。

◇ 生殖の問題

中等度の左心系（左心房・左心室）の容量負荷を有する例、有意な大動脈弁閉鎖不全を合併するでは、妊娠に伴う心負荷増大の影響に留意する。高度の肺高血圧合併例では妊娠は禁忌である。

◇ 社会的問題

疾患特有の問題はない。

#### 5. 社会支援

◇ 医療費助成

病状によるが、特別な支援を要する疾患は少ないため、適応となるかどうかは個別に相談する必要がある。

#### 〔文責〕

日本小児循環器学会移行医療委員会