

未治療の先天性心疾患（非チアノーゼ性）

B. 心房中隔欠損症

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）

B. 心房中隔欠損症

右心房と左心房を隔てる壁（＝心房中隔）が一部欠損した状態である。左心房から右心房、右心室、肺動脈へと流入する短絡量が多ければ、右心系（右心房・右心室）の容量負荷、肺血流増加のため右心不全、肺高血圧、不整脈を来すが、通常、小児期は無症状である。欠損孔が小さく、短絡量が少ない例でも、奇異性脳塞栓症（深部静脈血栓由来の塞栓子が右心房から左心房へ流入し、脳動脈を閉塞する脳梗塞）を生じうる。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

小児期は通常、無症状である。

◇ 診断の時期と検査法

乳児健診での心雑音や学校心臓検診での心電図異常を契機に診断されることが多い。胸部 X 線、心電図、心エコー、必要に応じて心臓 MRI 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 MRI を行う。

◇ 治療法

右心系（右心房・右心室）の容量負荷所見があれば治療適応である。カテーテル治療での心房中隔欠損閉鎖術、外科的手術での心房中隔欠損閉鎖術がある。

◇ 合併症および障がいとその対応

特にない

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

中等度以上の欠損孔・短絡量が残存する例では、長期にわたる右心系（右心房・右心室）の容量負荷により、右心不全、肺高血圧、不整脈を発症する。欠損孔が小さく、短絡量が少ない例でも、奇異性脳塞栓症（深部静脈血栓由来の塞栓子が右心房から左心房へ流入し、脳動脈を閉塞する脳梗塞）を生じうる。

4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

中等度以上の欠損孔・短絡量が残存する例では、長期にわたる右心系（右心房・右心室）の容量負荷により、右心不全、肺高血圧、不整脈を発症する。欠損孔が小さく、短絡量が少ない例でも、奇異性脳塞栓症（深部静脈血栓由来の塞栓子が右心房から左心房へ流入し、脳動脈を閉塞する脳梗塞）を生じうる。

◇ 生殖の問題

中等度以上の欠損孔・短絡量が残存する例でも、合併症なく妊娠・出産を終えることが多い。奇異性脳塞栓症（深部静脈血栓由来の塞栓子が右心房から左心房へ流入し、脳動脈を閉塞する脳梗塞）を生じうる。

◇ 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