



知っておきたい‘先天性心疾患’のこと

北里大学循環器内科学

小板橋 俊美

Kitasato University, Cardiovascular Medicine, 2024

先天性心疾患とは

生まれつきの
心臓や血管の構造異常の病気

知っておく必要がある？

どうして？

知っていることで、
今と未来をよくするために**自分でできることがある！**

それは何でしょうか？

先天性心疾患とは

生まれつきの
心臓や血管の構造異常の病気

【構造異常の例】

- ・心臓の壁に穴があいている
- ・弁が狭くなっている、閉じている
- ・血管と心臓のつながりが正常とは異なる
- ・2つある心室のうち1つしか機能していない
- ・大血管が狭くなっている

など多数

先天性心疾患の病名

●単純先天性心疾患(CHD)

- ・心房中隔欠損症(ASD) ・心室中隔欠損症(VSD) ・動脈管開存(PDA)
- ・大動脈弁疾患(大動脈二尖弁(BAV)、先天性大動脈弁上・弁・弁下狭窄など)

●中等度先天性心疾患(CHD)

- ・房室中隔欠損症(AVSD、ECD:心内膜床欠損症)
- ・ファロー四徴症(TOF)
- ・部分肺静脈還流異常症(PAPVR) ・総肺静脈還流異常症(TAPVR)
- ・大動脈縮窄(CoA)／離断症
- ・Ebstein病 ・三心房心 など

●複雑先天性心疾患(CHD)

- ・修正大血管転位症(ccTGA) ・完全大血管転位症(TGA) ・両大血管右室起始症(DORV)
- ・肺動脈閉鎖(PA)兼心室中隔欠損症(極型ファロー四徴症) ・総動脈幹症(Truncus)
- ・純型肺動脈閉鎖(PA) ・三尖弁閉鎖(TA)
- ・単心室(UV) ・左心低形成症候群(HLHS) ・内臓錯位症候群

☑同じ病名でも合併病態により重症度は異なる

※複雑度分類は一例です

☑手術の有無、手術時期や方法によって病態も異なる

成人先天性心疾患患者さんの病態は人それぞれ多種多様！

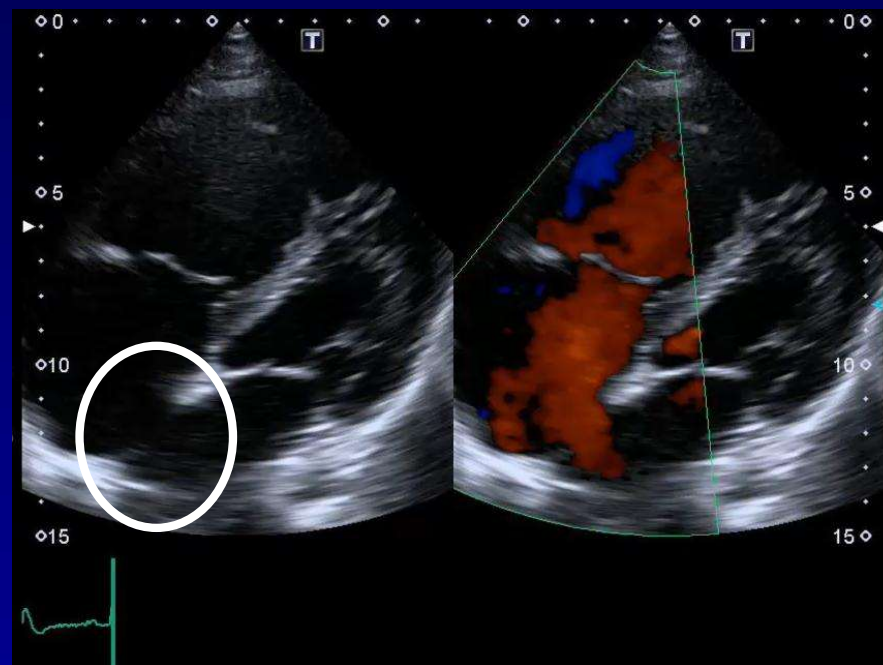
心臓病の治療

●動きの悪い心臓(心筋症)



薬での治療がメイン

●構造異常のある心臓



心臓の穴を閉じる治療を検討
→手術が治療法となる可能性

手術をしたら正常な心臓になるのか？

[手術の種類]

- 修復術⇒血液の流れを正常にする
- 姑息術⇒その場を乗り切るための手術で、血液の流れは正常でない部分が残る

[修復術後]

- 遺残症(なおしきれなかった)
- 続発症(手術により出現)
- 合併症(新たに出現)

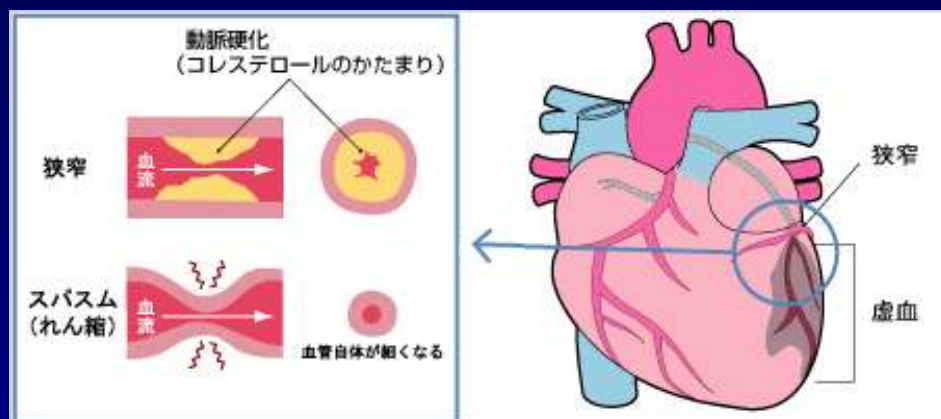
手術の数年～十数年後
にもでてくる可能性あり！

- ☑これらの構造異常に対し、再度手術が必要になることも。
- ☑タイミングが遅くなると手術が高リスクもしくは不可能に。
- ☑自覚症状の悪化として気づきにくい(病態に慣れてしまっている)

症状がなくても、「通院を継続する」ことは大事！

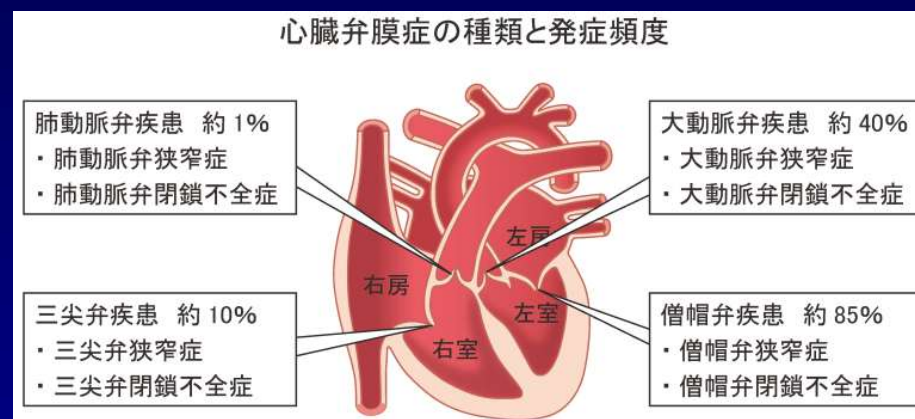
一般循環器内科医が得意な病気

虚血性心疾患 (急性心筋梗塞、狭心症)



<https://www.shinfuzen.com/patient/heart-failure/causes/ischemic-hearts-disease/>

弁膜症



<https://www.shinfuzen.com/patient/heart-failure/causes/valvular-disease/>

高齢者に多く、数も多い。ある程度パターンが決まっており、治療方針も確立。

多様性に富んでいて複雑な先天性心疾患は、
一般循環器内科医は苦手で、あまり診慣れていない。

自分で病名を言えることはとても大事！

先天性心疾患で起こりえること

心不全増悪
(肺高血圧含む)

感染性心内膜炎

不整脈

異常な変化に早く気づくように、
毎日、**血圧、脈拍、体重の記録**をしましょう。

先天性心疾患は心不全の原因となる

表 6 心不全の定義

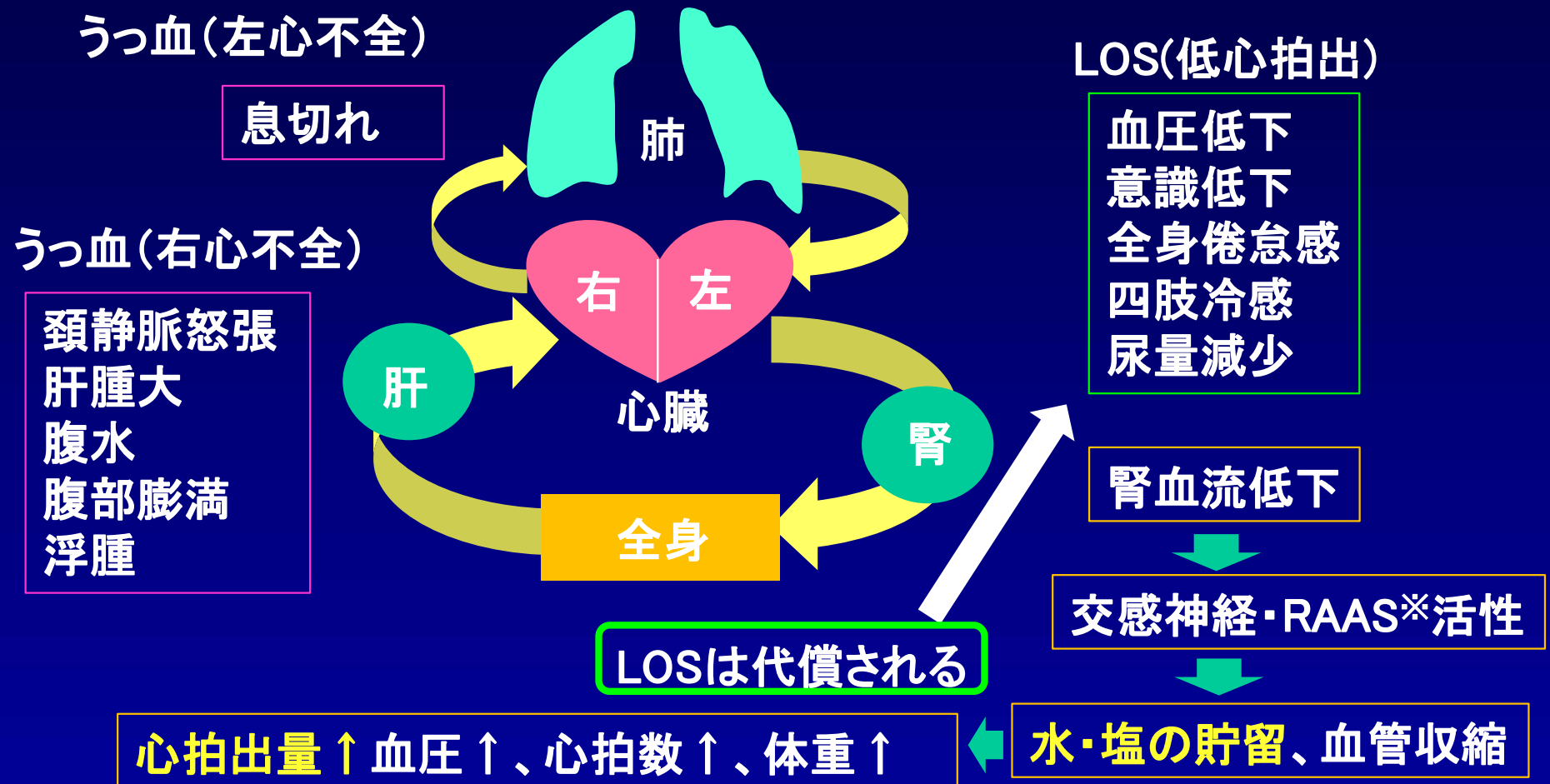
ガイドラインとしての定義	なんらかの心臓機能障害，すなわち，心臓に器質的および/あるいは機能的異常が生じて心ポンプ機能の代償機転が破綻した結果，呼吸困難・倦怠感や浮腫が出現し，それに伴い運動耐容能が低下する臨床症候群．
一般向けの定義 (わかりやすく表現したもの)	心不全とは，心臓が悪いために，息切れやむくみが起こり，だんだん悪くなり，生命を縮める病気です．

日本循環器学会/心不全学会「急性・慢性心不全診療ガイドライン(2017年改訂版)」

心臓が悪くて、
心臓の役割を十分に果たせず、問題が生じる病態。

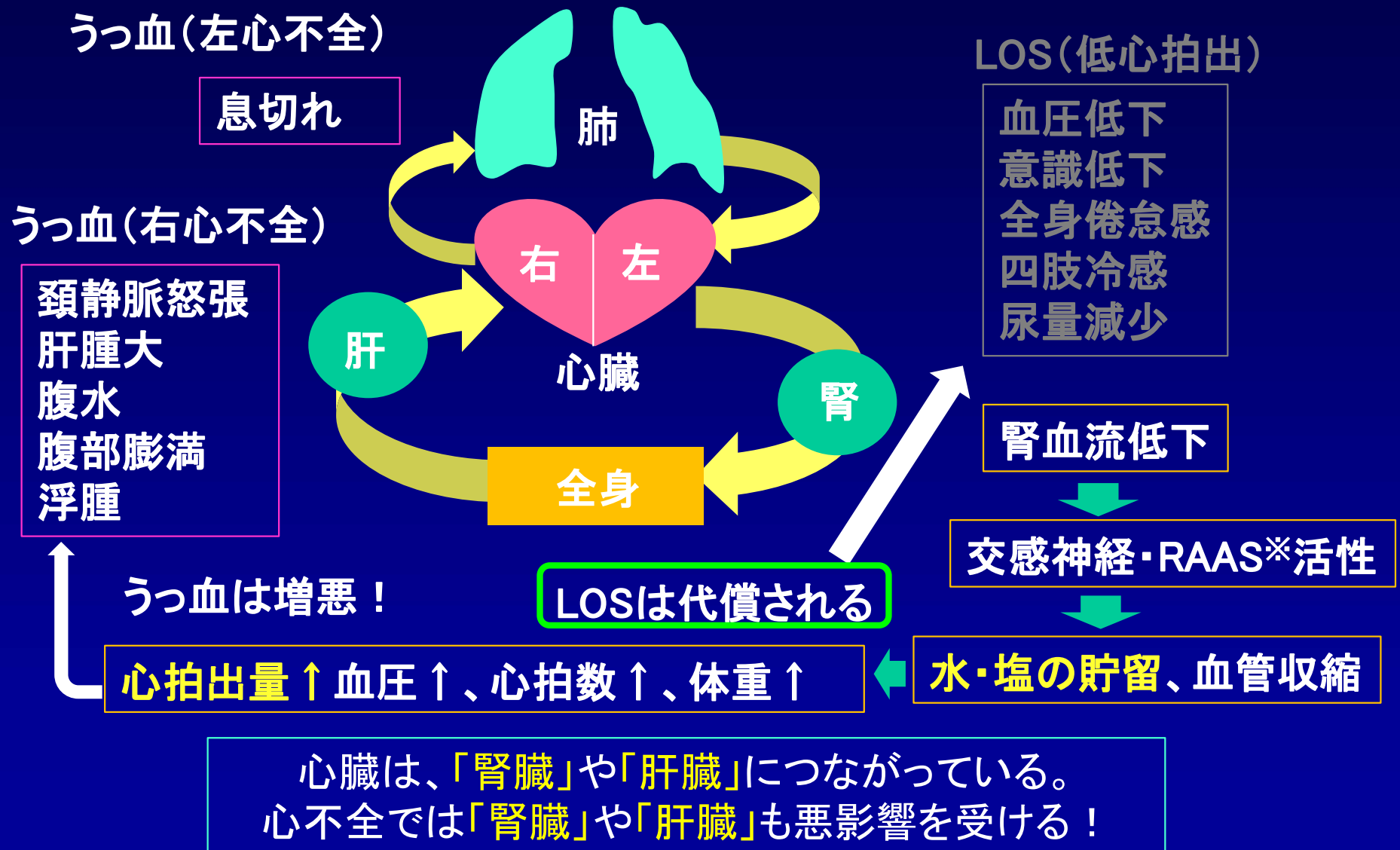


心不全の基本病態と症状

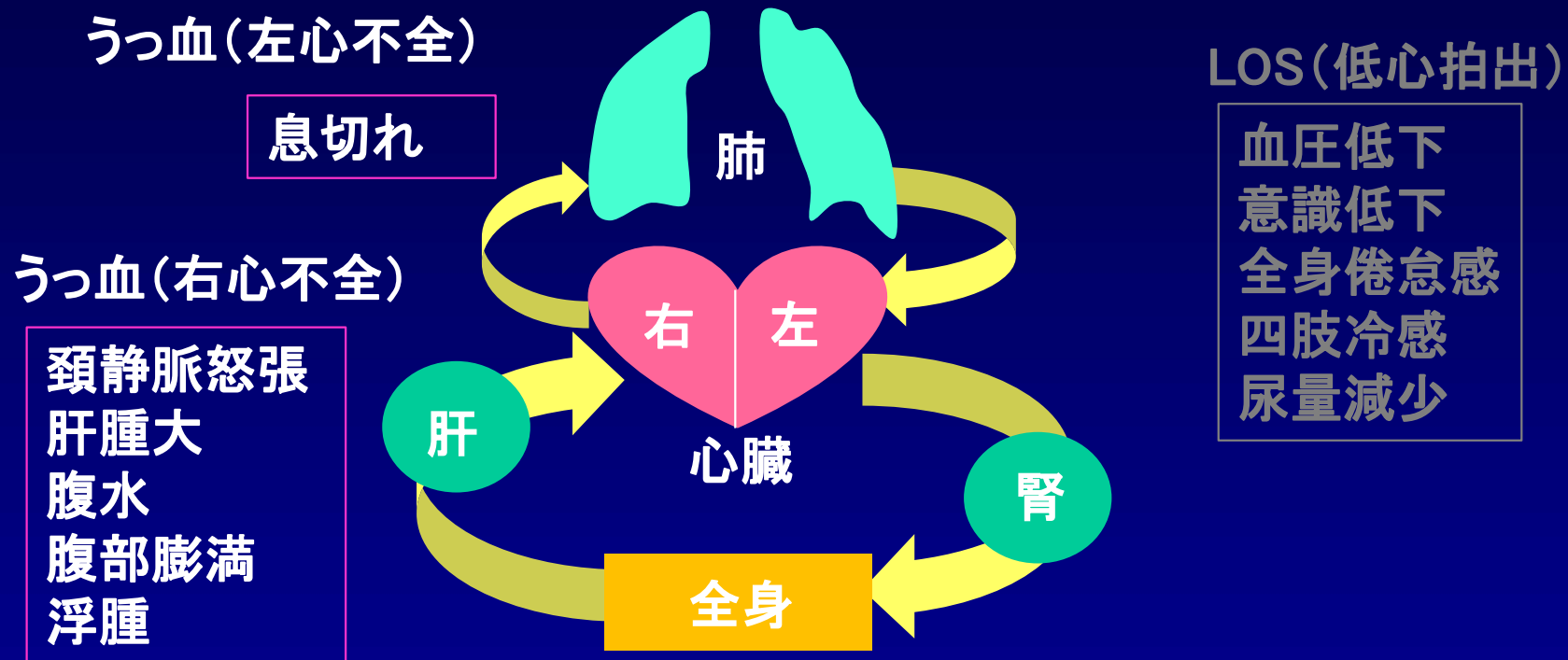


※RAAS: renin-angiotensin-aldosterone system

心不全の基本病態と症状



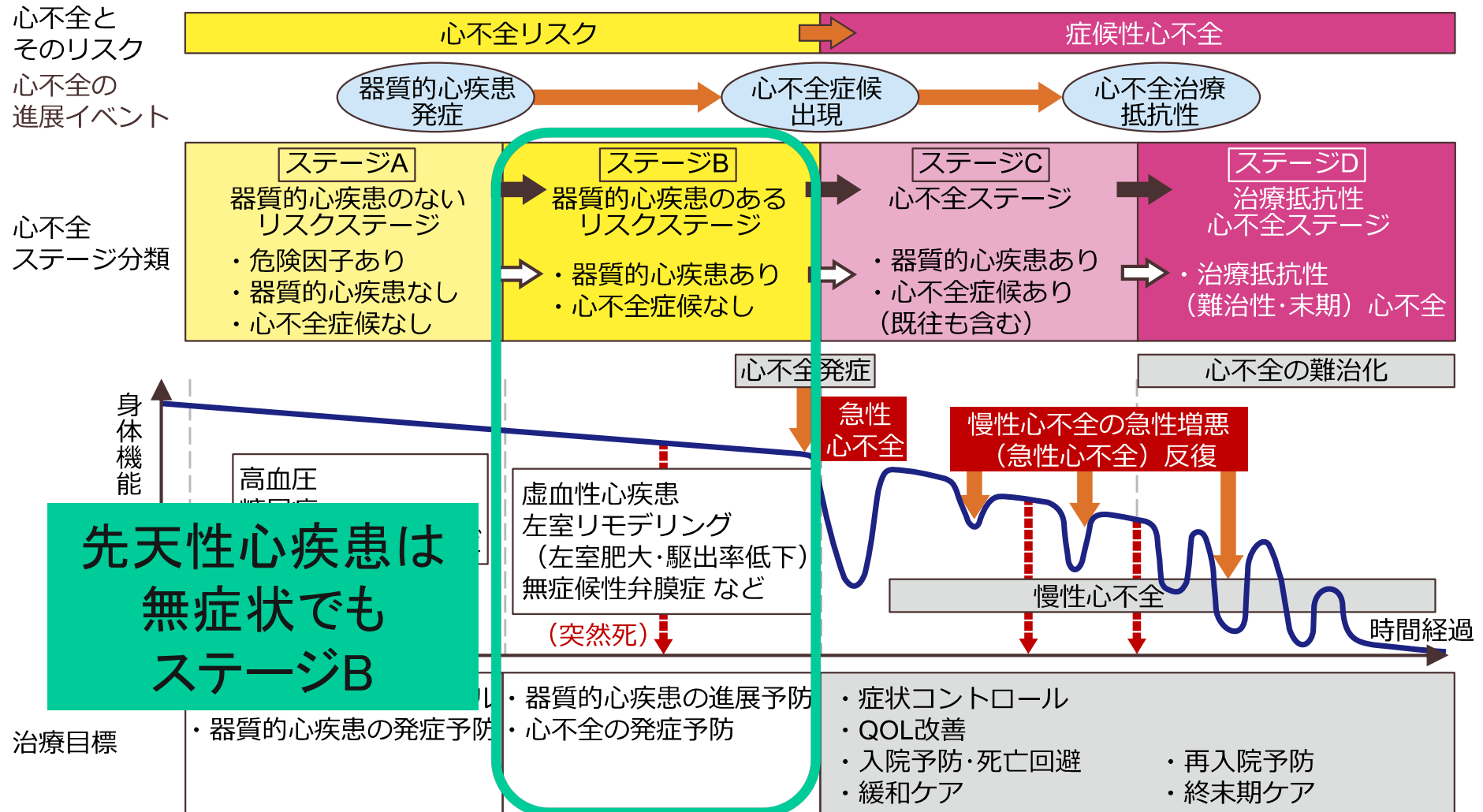
心不全の基本病態と治療



- ✓ 多くはうっ血の病態。心不全治療の主体はうっ血解除。
血管拡張薬と利尿薬で右心に還流する水(前負荷)を減らす！

心臓の構造異常を伴う先天性心疾患では、
一般的な心不全治療が適切でないことがあり、難しい。

心不全は進行性



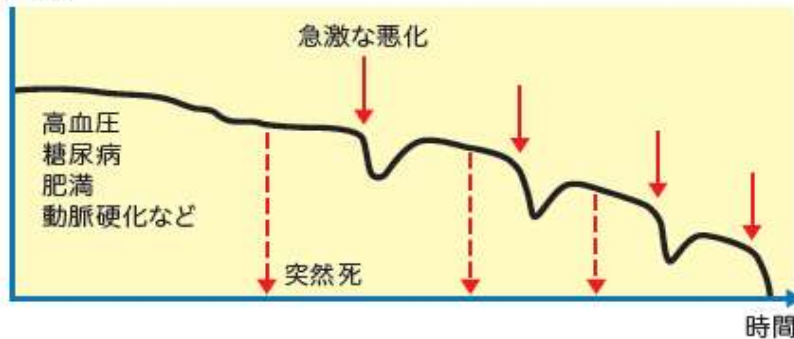
日本循環器学会. 急性・慢性心不全診療ガイドライン (2017年改訂版) 2021年9月10日更新.

慢性期の心不全診療の目的



リスク因子	無症候性	軽症	中等症	重症
ステージA	ステージB	ステージC		ステージD

身体機能



この図は心不全の一般的な経過を表したもので、「病みの軌跡」と呼ばれます。症状がよくなっても心不全が完全に治ったわけではなく、悪化や改善をくりかえしながら、徐々に進行します。

【病みの軌跡】

いかに進行を遅らせるか
(＝予後改善)

加齢とともに身体機能が低下するのは
万人共通の経過

心疾患患者さんでは、
「急激な悪化」が著明に身体機能を低下させる



いかに「急性増悪」を回避するか
悪くなった時に早く対処するか
がとても大事！

先天性心疾患診療でできること

- 適切なタイミングで、心不全治療を開始すること。

※先天性心疾患では、症状と心不全重症度に乖離があり、
無症状でも病態が悪化している場合がある。

→適切な医療施設で、継続的な定期的評価（継続通院）が必須。

- 今後「起こり得ること」を知り、早期に対応すること。

→心不全増悪、不整脈、感染性心内膜炎など

- 心不全増悪因子を知り、適切な対応をする。

心不全を悪化させることとは、何でしょう？

心不全増悪因子

- 薬の飲み忘れ

ちょっとした try and error で
ボーダーラインを探る

- 悪い生活習慣

喫煙、暴飲暴食(塩分、アルコール)、睡眠不足、過労、過度なストレス

- 心臓に影響を及ぼす疾患

貧血、高血圧、糖尿病、慢性腎機能障害、肺疾患など

- 妊娠

不可抗力な心臓への負担(血液量の増加、心拍増加)が生じる。
妊娠については、必ず先天性心疾患専門施設で事前に相談を。

- 不整脈

先天性心疾患では、何らかの不整脈が高率に合併する。
突然で、急激な病態悪化をもたらす危険性がある。

- 感染

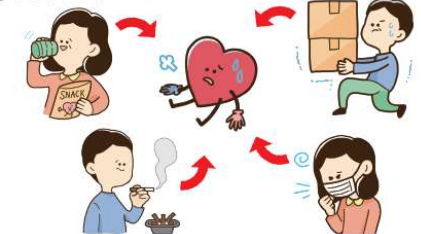


心不全を悪化させる原因

心不全を引き起こす原因はいろいろありますが、患者さん自身が気をつけることで、心不全の悪化を予防できることもあります。

要注意！心不全を悪化させる生活習慣

- ①塩分や水分の摂りすぎ
- ②喫煙、お酒の飲みすぎ
- ③お薬の飲み忘れ(処方通りに服用しない)
- ④心臓に負担をかける活動のしすぎ(過労)
- ⑤通院をやめてしまう
- ⑥感染予防行動をとらない(かぜ、インフルエンザ、肺炎など)
- ⑦こころのストレス

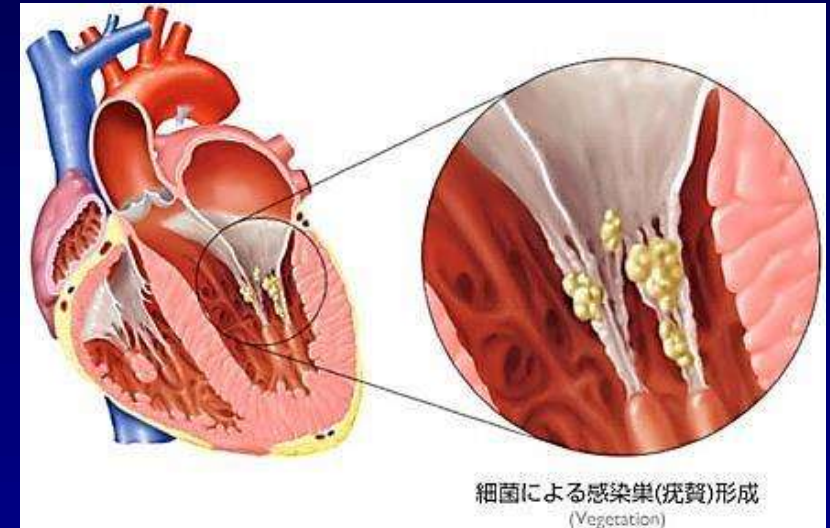


日本心不全学会ホームページ
からダウンロード可能

感染性心内膜炎

心臓の弁や内膜、大血管に細菌が塊を作り、全身に菌をばら撒くことで全身の血管がつまったり、心臓の働きに問題が起こる病気。

多くの先天性心疾患がハイリスク！
予防と早期診断が重要！



●予防

菌を身体(血液)にいれない！

- ✓ 歯科治療(抜歯)前に大量の抗生剤を予防投与。
- ✓ アトピー性皮膚炎の管理。

※決められた量があります。

●早期発見

初発症状を知り、迅速に対応する。

- ✓ 原因不明の高熱では、自分で疑って「自己申告」する。
- ✓ 安易に抗生剤を飲まない(原因菌が分からなくなる)。

※必要な時には飲んで下さい。

感染性心内膜炎の
リスクがあります！

重症化すると
致命的

早めに連絡を！

知っておきたい‘先天性心疾患のこと’

一般循環器内科医は
先天性心疾患を
診慣れていないことが多い

1. 自分の心臓を知りましょう。
 - 疾患名と病態を説明できるようにしましょう。
 - 今後起こり得ること(心不全増悪、不整脈、感染性心内膜炎)を識り、適切に対応しましょう。「自己申告」できるように。

2. 適切な医療施設に継続的に定期通院しましょう。
 - 症状はあてになりません。
 - 医療は進歩し、新たな解明や治療法がでてくる。(カテーテル治療など)

先天性心疾患は、
構造異常に介入可能。

医療の進歩の恩恵を受けやすい。

3. 増悪因子を知り、適切に対応しましょう(回避や早期対応)
 - 生活習慣に気を付けましょう。
 - 妊娠は事前に相談を。
 - 特に「感染」には注意を払い、予防の徹底と早期対応をしましょう。

「心不全の進行」を
抑制するために、
注意すべきことがある。

今と未来をよくするために、自分でできることがあります！