

4 慢性心疾患

概 要

今回の制度改正により対象疾病は 97 疾患となった。心房中隔欠損症や心室中隔欠損症等の一般的な疾病から、肺静脈狭窄症等の希少疾病まで含まれており、その対象は広い。また、各疾病の発症年齢についても、完全大血管転位症のように新生児期に発症する疾病から、バルサルバ動脈瘤のように小児期以降に発見される疾病まで様々である。

心房中隔欠損症や心室中隔欠損症等の術後は比較的経過良好な疾患でも、合併症を併発して経過観察が必要な例も存在する。合併症の存在の有無とその診断の記載が重要である。また今回、フォンタン術後症候群が追加されたが、単心室症等でフォンタン手術が施行された症例では、単心室症で申請するのではなく、フォンタン術後症候群で申請することになるので注意が必要である。

新規追加疾病

番号	疾病名
1	肺静脈狭窄症
2	フォンタン術後症候群

1. 肺静脈狭窄症

① 概念・定義

肺静脈が狭窄ないし閉鎖している疾患である。先天性の場合と、総肺静脈還流異常の術後に認められる場合がある。難治性で予後不良の疾患である。特に 4 本の肺静脈の内、4 本とも狭窄ないし閉鎖があれば、非常に予後不良である。胎児期に 4 本の肺静脈の内、4 本とも閉鎖していれば、生後は生存できない。治療は、カテーテル治療か手術による肺静脈狭窄の解除であるが、再狭窄や閉鎖の頻度は高い。

② 病 因

病因は不明である。総肺静脈還流異常の約 10% に術後肺静脈狭窄が生じ予後不良の要因となる。

③ 疫 学

先天性のものは非常に希である。

④ 臨床症状

4本の肺静脈の内、4本とも狭窄ないし閉鎖があれば、出生時よりチアノーゼ、呼吸困難を認める。肺静脈狭窄が早期から出現する場合には、肺うっ血に伴う重度のチアノーゼと多呼吸を認め、生後早期に死亡する例が多い。肺静脈狭窄が1－2本に限定すれば、多呼吸、体重増加不良等の症状は軽い場合がある。

⑤ 診 断

【胸部X線】

肺静脈閉塞の強い場合には、心拡大を伴わずに肺うっ血が著明となり、肺野はびまん性のスリガラス陰影となる。症状の悪化に伴い心陰影は次第に不鮮明となる。

【心電図】

右房・右室負荷を示す。

【心臓超音波検査】

心臓超音波検査では、肺静脈狭窄の場合には、通常は肺静脈血流速度の増大を認めるが、狭窄が高度になると低流速の連続流となる。肺うっ血に伴い肺高血圧の所見を認める。

【心臓カテーテル・造影所見】

肺静脈が閉塞していれば、肺動脈造影で造影剤は末梢に流れていかない。肺静脈狭窄の場合、造影検査で肺動脈造影により肺静脈への造影剤の還流遅延を認める。本症に対する心臓カテーテル検査、特に肺動脈造影は侵襲が大きく、特に肺静脈狭窄が重症の場合は患児の状態を急速に悪化させることがあるため注意を要する。

【CT】

CTで肺静脈の狭窄ないし閉鎖を認める。

【鑑別】

先天性心臓病によるものでは肺うっ血をきたす先天性心疾患、三心房心、僧帽弁狭窄、僧帽弁上狭窄が鑑別となる。心臓以外の疾病としては、呼吸窮迫症候群(RDS)、新生児遷延性肺高血圧症(PPHN)、胎便吸引症候群(MAS)などの肺疾患が鑑別となる。

⑥ 治 療

治療は、カテーテル治療か手術であるが、再狭窄の頻度は高い。

⑦ 予 後

非常に予後不良である。総肺静脈還流異常症の術後約 10%に肺静脈狭窄が生じ予後不良の要因となる。治療しても再狭窄の頻度は高い。

2. フォンタン術後症候群

① 概念・定義

2心室修復が不可能である単心室血行動態疾患に対して、フォンタン手術が施行される。フォンタン手術には、心房と肺動脈を吻合する方法や、上大静脈と肺動脈、下大静脈と肺動脈を吻合する方法等がある。フォンタン術後、主に遠隔期に、不整脈、チアノーゼ、血栓塞栓症、蛋白漏出性胃腸症、心不全、肺高血圧、肝硬変、肝がん、腎不全等、全身の臓器不全をきたす症候群であり、根本治療が無い予後不良の疾患である。

② 病 因

フォンタン術後の特有の血行動態に起因する。詳しい原因、発症機序は未だ不明である。

③ 疫 学

我が国にフォンタン術後患者は数千人存在する。術後 10 年で約 50%が本症候群となる。

④ 臨床症状

症状は、心不全、動悸、労作時呼吸困難、易疲労、チアノーゼ等。

⑤ 診 断

【理学的所見】

浮腫、チアノーゼ、腹水、心雑音を認める。房室弁閉鎖不全による収縮期逆流性雑音を聴取することがある。浮腫、肝腫大等、心不全所見を認める。

【心電図所見】

心電図で、頻拍症を認める。心房細動や心房粗動を認めることもある。

【心臓超音波検査】

心臓超音波検査にて、フォンタン術後血行動態、すなわち、心房から肺動脈へ直接流れる血流ないし、上大静脈から肺動脈、下大静脈から肺動脈への血流を認める。フォンタンルート内に血栓を認めることがある。心室の収縮障害や拡張障害を認めることがある。

【MRI、CT】

心室の収縮低下、拡張障害を認める。心筋シンチグラフィで心筋灌流低下を認めることがある。

【心臓カテーテル】

心臓カテーテル検査では、心室の収縮障害や拡張障害を認めることがある。心房圧は 10-15mmHg が多いが、時に 15-20mmHg と上昇していることがある。

【蛋白漏出性胃腸症】

蛋白漏出性胃腸症では、低蛋白血症を認め、糞便中 $\alpha 1$ -アンチトリプシン増加、 ^{99m}Tc 標識ヒト血清アルブミンを用いた消化管シンチが陽性となる。

【肝障害】

肝臓超音波、CT、MRI で、肝線維症、肝硬変、肝がんを認める。

【腎障害】

血清クレアチニンの上昇を認める。

⑥ 治療

心不全例には慢性心不全に対する治療を行う。利尿薬、アンジオテンシン変換酵素阻害薬、アンジオテンシン II 受容体拮抗薬の投与を考慮する。 β 遮断薬（カルベジロール等）の投与も考慮する。

蛋白漏出性胃腸症に対しては、ヘパリン注射、ステロイド内服、アルブミン補充等が試みられる。

不整脈に対しては、抗不整脈薬または、アブレーション治療を行う。心室頻拍に対しては、アミオダロン内服や植え込み型除細動器（ICD）が適応となる。

心停止蘇生例に対しては、ICD 植え込みが適応となる。右室と左室が同期して収縮していない例や、心電図上 QRS 幅が広い例では、心室再同期療法のペースメーカー植え込みが適応となる場合がある。内科的治療に反応しない場合には、心臓移植の適応となる。その前に状態悪化が予想される時は、人工心臓の植え込みが適応となる場合がある。心臓移植手術そのものの死亡率は高く、術後の死亡率も高い。

肝硬変例では、肝がん発見のための定期的スクリーニングが必要である。肝がんに対しては、コイル塞栓術や抗がん剤動注療法等がなされる。

⑦ 予後

予後は不良である。

申請で注意を要する点

- ◆ 「フォンタン術後症候群」という疾病名が定義された。原疾患を問わずフォンタン術が施行され、診断基準である、「フォンタン術後に、不整脈、チアノーゼ、血栓塞栓症、蛋白

漏出性胃腸症、心不全、肝硬変、肝がん、腎不全等、全身の臓器不全のいずれかを認めるもの」は、申請病名を変更し全て「フォンタン術後症候群」として登録する。

- ◆ 心房中隔欠損症において合併症の有無や程度を心臓超音波検査等から記載すること。
- ◆ 多脾症、無脾症は、フォンタン術後であれば、フォンタン術後症候群の医療意見書を用いて申請すること。

旧制度との比較で注意を要する点

- ◇ 川崎病後遺症による冠動脈病変は、慢性心疾患群による申請にまとめられた。
- ◇ 18トリソミー、21トリソミー、Williams 症候群、Noonan 症候群等に合併する心疾患は、「染色体又は遺伝子に変化を伴う症候群」での申請となるので注意すること。当該医療意見書にある、心疾患に関する覧に必要事項を記載すること。

制度改正に伴い対象外となった疾病

- ・心内膜心筋線維症
- ・特発性肺動脈拡張症
- … 近年は、使われなくなった名称・概念のため。

その他（個別疾病の詳細など）

申請の際の留意点について、フォンタン術後症候群を例に具体的に説明する。

フォンタン術後症候群の診断基準は、「フォンタン術後に、不整脈、チアノーゼ、血栓塞栓症、蛋白漏出性胃腸症、心不全、肝硬変、肝がん、腎不全等、全身の臓器不全のいずれかを認めるもの」である。診断基準に該当するか否かが明らかになるように、医療意見書を記入する。特に以下の項目が重要である。

- ① 症状：特に NYHA 分類が重要である。
- ② 心機能：心エ超音波検査を含めた心機能の評価を、数値で記入することが重要である。MRI 等の値を記入しても良い。
- ③ 不整脈：有無、種類
- ④ チアノーゼ：有無、経皮酸素飽和度の値
- ⑤ 血栓症：超音波、CT、MRI での検査
- ⑥ 蛋白漏出性胃腸症：糞便中 $\alpha 1$ -アンチトリプシン、 ^{99m}Tc 標識ヒト血清アルブミンを用いた消化管シンチ、血清アルブミン値

- ⑦ 肝硬変：肝臓エコー、CT、MRI 所見。肝生検所見。
- ⑧ 腎不全：血清クレアチニン値