

## 2 小児循環器病学, 診療の展望

塚野 真也

新潟県立新発田病院小児科

### Perspective in Pediatric Cardiology

Shinya TSUKANO

*Niigata Prefectural Shibata Hospital*

#### 要 旨

小児循環器病学の展望について概説した。画像診断においては心エコー、心カテーテル検査のほか、CT、MRIなどの低侵襲性画像診断装置によって診断が正確かつ迅速に行われるようになった。心臓外科学の発展は先天性心疾患の予後を改善し、キャリアオーバーする患者も増加した。それによって重症先天性心疾患で成人期を迎える患者も増加し、成人先天性心疾患という新たな分野も登場した。また近年はカテーテル治療が発展し、低侵襲性に治療が行われる疾患が増加するとともに外科治療との共同作業による治療も行われるようになった。心不全においては新しい概念とともに内科的治療も発展した。また重症心不全には心臓再同期療法や再生医療などが期待される。難治性心不全の場合には心臓移植が選択されるが、小児においては臓器移植法によって制限があり、現時点では渡航移植に依存せざるをえない状況である。以上、小児循環器病学は20世紀に飛躍的に発展したが、21世紀は、救命の医療からQOLを重視する医療が重要と思われる。

キーワード：小児循環器病学, 画像診断, カテーテル治療, 成人先天性心疾患, 心臓移植

#### はじめに

小児循環器病学は診断および治療の分野において近年著しく進歩した。表にその主な分野について記載した。胎児診断および遺伝子診断については今回は割愛し、その他の分野について解説を加えた。

#### 画像診断

画像診断は1895年のRoentgenによるX線の

発見と20世紀初頭のEinthovenの心電計の開発に始まる。それ以後の診断は、問診、身体所見、胸部レントゲン、心電図がスタンダードとなった。また1950年代からの心エコーの開発は診断を著しく進歩させた。さらに近年性能が飛躍的によくなったCT、MRI、核医学などは、心カテーテル検査による心血管造影以外の低侵襲性画像診断の発展に寄与した。

一般的に画像診断のQualityには、時間分解能、空間分解能、濃度分解能で評価される。画像診断における検査の選択にあたっては、患者の状態な

Reprint requests to: Shinya TSUKANO  
Niigata Prefectural Shibata Hospital  
4-5-48 Otemachi,  
Shibata 957-8588 Japan

別刷請求先：〒957-8588 新発田市大手町4-5-48  
新潟県立新発田病院小児科 塚野 真也

表 小児循環器病学の展望

画像診断
心臓外科学
カテーテル治療
成人先天性心疾患
心不全の診断, 治療
再生医療
心臓再同期療法
心臓移植
胎児診断
遺伝子診断

などを考慮し, その侵襲性, 利便性, 経済性から選択される必要がある。また近年では 3D 画像の構築も容易となり, 3 次元的な把握も容易になってきている。

### 心臓外科学

1938 年の Gross による動脈管開存の結紮術が先天性心疾患に対する外科手術の最初であった。その後 1944 年には Blalock - Taussig shunt および大動脈縮窄に対する手術と続き, 種々の先天性心疾患の心内修復術が行われるようになった。そして 1975 年には大血管転位における Jatene 術, 1979 年の左心低形成症候群における Norwood 術など 1970 年代後半までには現在用いられているほとんどの原法が開発された。

近年の心臓外科の動向としては, 疾患の早期診断, 体外循環装置の進歩や手術前後の管理の向上などから, 心内修復術の低年齢化が進んでいる。また大動脈縮窄複合や大動脈離断においては, 従来は大動脈再建を最初に行い, その後心室中隔欠損閉鎖術を行う二期的手術がほとんどであったが, 近年では, 同時に修復する一期的手術も術後成績は良好となった。また, 胸部切開線を短くする低侵襲手術が単純型の先天性心奇形では行われるようになってきている。その他, 輸血による感染予防の観点から無輸血手術を選択することも多くなった。

複雑心奇形に対する手術も進歩した。左心低形成症候群においては Norwood 術の成功例が増加し, Fontan 術のリスクのある症例には, 両方行性グレン術を行った後に Fontan 術を行う方法が確立した。また Fontan 術も fenestrated Fontan が施行されることによって, 複雑心奇形の Fontan 術の適応範囲を大きくした。また近年では, Fontan 術を行う際に下大静脈から肺動脈へのルートとして心外導管を用いることによって, 血行動態の改善だけでなく, 体外循環装置を不要にすることによってより低侵襲性に行うことができるようになった。

### カテーテル治療

心臓カテーテル検査は 1929 年に Forssmann が自らの左上肢からカテーテルを経静脈的にカテーテルを挿入したことから始まった。1940 年に Cournand によって肺動脈までカテーテル挿入することが可能となり, 先天性心疾患の診断に心カテーテル検査と造影検査が行われるようになった。これにより術前に正確な診断と血行動態の把握が容易となった。一方, カテーテル治療は 1966 年 Raskind がバルーン心房中隔裂開術が最初であった。これによってそれまで極めて予後不良であった大血管転位の予後は改善された。1967 年には Porstmann によって動脈管開存に対する塞栓術が開発された。バルーンによる血管拡大は 1976 年 Gruntzig により開発され, 弁狭窄に対しては 1982 年 Kan によって肺動脈弁狭窄に対してバルーン拡大術 (形成術) が施行された。

近年ではバルーン血管拡大術は主にファロー四徴術後の末梢性肺動脈狭窄や大動脈縮窄術後の再狭窄などに対して用いられている。さらにバルーンによる血管拡大術が有効でない場合にはステントによる血管形成術も行われている。バルーン弁拡大術は主に肺動脈弁狭窄のみならず大動脈弁狭窄に対しても行われるようになった。動脈管開存に対しては Porstmann 法は大動脈の損傷などの問題があり, 近年, 細い動脈管に対してはコイルによる閉塞が手技的にも比較的容易で広く行わ

れるようになった。その他、肺動脈弁閉鎖においては、弁をワイヤーなどで穿孔させてからバルーン拡大術を行う方法も開発され良好な成績が得られるようになった。またカテーテル治療と外科手術との連携によりお互いの利点を利用することによって治療の選択が広がった。今後の動向としては心房中隔欠損の Amplatzer device による閉鎖術が近い将来に日本に導入される予定である。また、不整脈においては、CARTO システムの導入によって、不整脈の診断やカテーテルアブレーションがより容易となっている。

### 成人先天性心疾患

成人先天性心疾患とは成人期にみられる先天性心疾患のことをいう。先天性心疾患の診断、治療の進歩により従来は予後不良であった複雑心奇形においても成人期まで達する症例も多くなってきている。先天性心疾患は発症頻度は0.4 - 0.9%とほぼ一定であり、わが国では年間約1万人の患者が新たに加わることになる。医療先進国では、先天性心疾患をもって生まれた小児の約85%が成人に達すると言われており<sup>1)</sup>、小児の先天性心疾患患者はほぼ一定であるのに対し、成人先天性心疾患患者は年々増加するため、欧米ではすでに小児の総数とほぼ同数になったと言われている。わが国においても成人先天性心疾患患者は現在推定で40万人とも言われている。成人先天性心疾患は年齢特有の問題や疾患の特殊性から従来の小児循環器、成人循環器といった枠組みでは診療が困難な場合も多く、新たな医療体制が必要である。欧米ではすでに1980年代から成人先天性心疾患外来を設けている施設もある。近年、わが国においてもその必要性は高まっているが、まだ十分ではなく、医療スタッフの教育を含めた早急な組織づくりが必要と思われる。

### 心不全の診断、治療

成人と同様に小児においても古典的な心不全の概念から神経体液性因子が関連した新しい心不全

の概念が確立し、内科的治療においても大きな進歩が見られている。EBMに基づく心不全の治療が小児にも適応され、ACE阻害剤、 $\beta$ 遮断剤、ARBなどが使用されるようになってきている。また近年 Digitalis の心不全に対する再評価がなされ、心不全の増悪による入院などを減少させる効果が示された。

### 再生医療

現在循環器病学における再生医療としては、心筋症に対して骨髄や骨格筋から採取された幹細胞移植が行われるようになったが、小児にはまだ施行されていない。しかし、小児の先天性心疾患領域においては、自己再生血管グラフトが一部の施設で使用されるようになった。将来的には現在使用している人工物の多くは自己再生血管で代用されるようになると思われる。

### 心臓再同期療法

心室内伝導障害を伴う重症心不全において、左室と右室を同時にペーシングを行うことによって失われた同期運動を回復し、ポンプ機能の効率を高める治療が近年開発された。小児科領域では、先天性完全房室ブロックで右室ペーシングを施行した後、拡張型心筋症様の病態となる症例がみられる。これらの中で左脚ブロックの程度が強く、左室の収縮が遅延しているものに対して再同期療法を行って有効であった症例が散見されている。

### 心臓移植

ヒトに対する同種心臓移植は1967年、Christiaan Bernard によって世界で始めて施行された。小児ではそのすぐ3日後に Kantrowits が Ebstein の生後18日の患児に移植が行われた。しかし当時の免疫抑制は十分でなく、1968年末までには50施設で102人の患者に移植が行われたが、術後29日までに60%の患者が死亡するという惨憺たる成績であった。しかし、1980年代に入ってシクロ

スポリンが開発されてからは、成績は徐々に改善していった<sup>2)</sup>。国際心肺移植学会が報告した1982年から2001年までの小児の移植数は1990年代初頭でピークに達し、その後ドナー不足のため年々低下傾向を示し、2001年では328例に対して施行された。10年生存率は約50%であるが、近年の移植後の生存率は徐々にではあるが改善されている<sup>3)</sup>。近年の免疫抑制剤の動向としては、シクロスポリン、タクロリムスが中心となっているが、シロルムス、エベロリムスなどが開発され、予後がさらに改善する可能性がある。

わが国では1997年10月に臓器移植法が適応され現在に至っているが、依然15歳未満の小児はドナーとなれないため、体重が15-20kg以下の小児の国内移植は不可能であり、救命のためには渡航移植に依存せざるをえない状況となっている。1997年10月の臓器移植施行後、わが国において渡航移植を希望した患者は50例を超えている。また、日本小児循環器学会のアンケート調査では1993年から9年間における心臓移植適応患者は245例であり、そのうち106例が調査期間中に死亡したと報告された。このようにわが国においても小児の心移植患者は少なくないことが伺われる。

以上、小児循環器病学、診療の展望について概説した。20世紀後半、小児循環器病学は飛躍的進歩を遂げ、救命の医療からQOLを重視する医療に転換しつつある。そのためには患者とともに医療を考えるとというスタンスが重要と考えられる。ギリシャの哲学者プラトンの言葉を引用し、21世紀の医療を考えたい。

『心の面を忘れて体の病気を治せるものではなく、医者たちが人間の全体を無視しているために治すすべをしらない病気が多い。医者が人間の心を体から引き離してしまったことは、今日の医学における大きな誤りである。』

#### 参考文献

- 1) Perloff JK: Historical Perspective. In: Perloff, JK and Child, JS (eds) *Congenital Heart Disease in Adults*. 2nd ed, WB Saunders, Philadelphia, pp3-8, 1998.
- 2) George JF: History of Cardiac Transplantation. In: Kirklin JK, Young JB and McGiffin DC (eds) *Heart Transplantation*, Churchill Livingstone, Philadelphia, pp3-13, 2002.
- 3) The registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: Introduction to the Twentieth Annual Reports - 2003. *J Heart Lung Transplant* 22: 610-615, 2003.

司会 (内山) どうもありがとうございました。『小児循環器病学の診療の展望』についてこれまでの歴史的背景を踏まえて解説していただきました。後にご質問等ございませんでしょうか？演者の塚野先生は成人の先天性心疾患の分野では我が国を代表する第一人者です。本日は時間の関係で治療成績等々お示しいただく時間はなかったですが、いつか機会がありましたら先生が国循で経験された症例、あるいは先生がまとめられた成績についてご発表していただくと幸いです。

それでは第三席に参ります。『小児腎疾患の現状と展望』を新潟大学医学部小児科池住洋平先生よりお願いします。