

小児心疾患の診断基準の設定に関する研究

高尾篤良

(東京女子医科大学心臓血圧研究所)

榊原 仟

(同 上)

我々は小児疾患の診断基準の設定について研究してきたが、今回は、臨床医のため、その診断のすすめ方の基準について考察した。

(I) 小児心疾患の血行力学的分類

日常臨床の実地の上から、心疾患 (CHD) を簡単に血行力学的に分類すると次の如くなる。

- 1) 心室拡張末期容量の増加を示すもの。
a. 右室: ASD, APVR, TI, PI, "ECD" など。
b. 左室: PDA, AI, MI, "VSD" など。
- 2) 心室駆出抵抗の増大を示すもの。a. 右室: PS, PH, など。b. 左室: HT, AS, COA, など。
- 3) 静脈還流障害を示すもの。a. 系統静脈

心疾患の診断

拡張末期容量 (前負荷) 増加
右室→ASD, TI, PI.
左室→AI, MI, PDA, VSD.
駆出抵抗 (後負荷) 増加
右室→PS, PH.
左室→AS, CoA, HT.
静脈還流障害
系統循環→IVC, SVC障害
肺 循環→MS, APVR.
心筋素材拡張収縮不全
炎症, 乏血, 変性, 代謝異常など
調律留常 Dysrhythmia,
Bradycardia, Tachycardia.

系: TA, TS, VC 狭窄, 閉塞など。b. 肺静脈系: MS, TAPVR, PV 狭窄閉塞, 三房心など。

4) 心筋拡張, 収縮素材の機能低下: 感染, 変性, 線維化, 虚血, 貧血, 代謝異常, その他多数の成因による不全。

5) 徐脈, 頻脈, 不整脈: 収縮, 拡張, 拍出, 充盈, 各機構の異常など。

以上の分類は、理学所見のみならず、X線, ECG, VCG, UCG, MCG にも反映されて特徴ある所見を示す。

(II) 非観血的総合診断とそのすすめ方

1. チアノーゼの分布

(a), 下肢のみ→↓PDA, PDDA (IntA)
(b), 下肢+左上肢→Int B, (c), B+左耳→Int C, (d) 上肢, 上体のみチアノーゼ→大血管転換に伴った↓PDA 又は Int. Ao. 心内短絡が多いと目立たぬが、はっきりしている例も少なくない。e. g. TA+TGA+VSD+PDA+Int.

1)' a. Lentiginosis→HCM, HOCM,
b. Xanthoma→Hyperlipoproteinemia,
c. Hemangioma→A. V. fist. PDA,
d. Café au lait→PMD, TF.
e. Cutis laxa→MVP.

2. 頭 形:

a. 長方形型→TGA, b. 逆三角形→半月弁 dysplasia, c. 円形顔→PS, d.

- Elfin face 大動脈弁上狭窄症候群, e. 円錐動脈幹異常顔貌→TF, CVSD, Trunc A, f. Down→ECD, TF
3. 頭 髪:
カール: Noonan, 薄い褐色→重い CHD, 代謝異常合併。
4. 耳介異常→CHD, 泌尿器異常の合併
5. 短頸, 翼状頸:
Noonan HCM, HOCM, COA, Turner,
6. 胸廓異常:
a. Pectus carinatum→↑PF̄ resp.inf, VSD, PDA, etc b. Pectus excavatum, Straight back: idiopathic, Marfan, mitral V. prolapse, c. Shield chest Turner, Noonan, HCM, HOCM, d. Scoliosis: idiopathic, c̄CHD, Marfan,
7. 上肢異常:
a. 橈骨系異常→Holt—Oram ASD(II) b. 第5指異常→Mongolism, ECD, c. Poly, Syndactyly→Ellis—Van Creveld—single atrium, d. arachnodactyly →Marfan, Homocystinuria e. Phocomelia→Thalidomidopathy c̄CHD,
8. 脈 診:
a. 速. 幅広→PDA, AP window, Trunc A. VSD+AI, AI, AVF, ↓Hb Hyperthyroid, b. 遅, 幅狭→AS, CHF, ↓C.O. HPLH, subclavian aberr, c. 不整→arrhythmia→ECG d. 交代脈→↓myocard, F, diff. Dx. bigeminy e. paradox. 著明→心包液貯溜, f. 上肢 B P > 下肢 COA, g. 股動脈触診→狭幅, 難触
9. 頸部, 胸骨上窩 thrill: →AS, PS, bicuspid valve, AI, PDA, A. A. anomaly.
10. 頸動脈拍動↑→AI, PDA, APW
11. 頸動脈怒張→V P ↑→
12. 前心部触診 静か→肥満, CHF, 心筋疾患, 心包疾患
13. 律動心→L→R s̄CHF, PH, HT, F ↑,

HTH

14. 2 L I C S 亢進→PH, dTGA, ITGA, ↑Ao, CCR,
15. 傍胸骨 heave→R. V. 容量負荷 ASD TI, PI
16. 心尖強隆→L V H
内臓位を確かめてから, 系統静脈系から診断を始める。
17. 右上大静脈 a 正常 b 拡大→i 容量↑→TAPVR, A. V. fist, TAPVR→ECG, Echo (paradoxical sept? PH?), ii Phlebectasia, iii Pressure ↑, SVC 狭窄, 閉塞, c 低形成→PLSVC, ECG→Cor. S.R.? dV. azygos angle ↑→IVC→V. azygos polysplenia? ECG→junctional.
18. 右 房:
a. 拡大→i Volume ↑→T. I. APVR, ASD, ECG, LV→RA, ECG→rsR', qR (R) Echo, septal motion, RV dilatation, TV flutter ii pressure ↑→TA, TS, PH, RVEDP ↑, RHF, ECGP-dext, S₄ ↑, Echo iii Wall deficiency→Uhl, iv Ebstein v Pericard, defect, vi Extracardiac: Pectus excavatum, flat chest, Tumor etc.
b. 真直な右房縁: →i HPRH, TA, TS. c̄large ASD, ii juxtapos, A. Ap. c̄TA, TGA, iii pectus excavatum, scoliosis, iv left sided pericard, defect, 夫々 ECG 変化, Echo
19. 右 室:
拡大(流入路, 流出路): Volume ↑→ASD, APUR, TI, ECG, LV→RA, VSD c̄TI Ebstein 夫々 ECG, PCG, Echo, 変化
肥大: Pressure ↑→PS, TF, PH, 夫々 ECG, PCG, Echo.
20. ECG VCG 右室負荷の種類と程度
21. Aorta:
a. 右大動脈弓→TF Truncus, VSD(EM) situs inversus, ambiguus, b. 左大動脈弓, c. 両大動脈弓, d. 大きい Ao, i ↓PA, →TF, TA, Trunc. etc ii L→R

→(PDA), (APW), Trunc, VSD+AI, iii no shunt →AI, A. A. A. A. E, 夫々 X-P, ECG, PCG, Echo, MCG, e. 小さい Ao i $Q_p > Q_s$ L→R ASD, ECD, VSD, PDA, APW ii PH (PV) →MS, TAPVR, f. 低い desc, aorta→inter, Ao. g. E or 3 →COA, h. bulbous→PDA, i. Ao. 延長, 拡大→A. A. Marfan, Echo, j. asc. Ao 拡大→i Valv AS, discrete AS, ii A. A. Marfan, iii ASC̄ no postst, dil→SVAS, 夫々 ECG, PCG, Echo,

22. 肺動脈主幹部:

a. 膨隆突出: i Pressure ↑→PH, Periph, P. S. ii Volume ↑ $Q_p > Q_s$ ASD, VSD, ECD, DDA, PI etc. iii Poststenotic→valv. PS, iv IDPA, Marfan, v flat chest, straight back, vi pericard, defect, vii normal variant, viii pectus excavatum, ix rotation, x Kyphoscoliosis, 夫々, ECG, PCG, Echo b. MPA 陥凹: i 漏斗部狭窄, ii HPRH TA, TS, c. 正常位 MPA(一)→TGA, Trunc, d. PA,

23. 左房:

a 拡大: i Volume ↑ MI, ii Pressure ↑ MS, Cor triaty, LVEDP ↑, iii Wall def, IDLA, (EFE) iv Pericard, defect, b. 小さい LA: TAPVR, (HPLH) 夫々, ECG, PCG, Echo,

24. 左室:

a 拡大, 肥大: i Volume ↑ AI, MI, PDA, VSD, ii Pressure ↑, HT, AS, COA, iii 心筋異常: HCM, HOCM, iv 心筋不全 CHF, COCM, b. 偏位, i Kyphoscoliosis, ii Pericard, defect, iii A. A. E. Marfan, 夫々, ECG, PCG, Echo MCG 変化。

25. X線上の肺野の変化:

a. 肺血流量増加, b. 肺静脈圧上昇, ウッ血 c. 肺血流量低下, 側副血行発達, b. 過含気, 無気肺, e. 肺実質変化, 合併症,

26. 心外異常:

a. 肋骨下縁浸蝕→COA, b. 他異常と共に総合診断

まとめ:

心疾患の診断

- 1) 成因学的
- 2) 解剖学的
- 3) 生理学的
- 4) 形態形成的
- 5) 予後学的
- 6) 治療学的

CHDの診断も1)から6)に至る。前述した, 各項目に従って, 成因を先ず考え, 形態形成学的単位, developmental unit を順を追って調べ, 正常の解剖と比較し, 更に, 生理学的変化が, 如何に表現されているかを解析してゆく。

(III) 小心臓症候群の診断

Smallheart syndrome (小心臓症候群). という呼称は, 1944年, Master¹⁾によりなされたときれている。そこで, 彼のオリジナル, な文献をもとに診断基準をつくってみた。

診断基準治療小心臓症候群の診断基準を考えると次のごとくなる。

- 1) 先天的, 体質的に asthenic 体型で, NCAの症状を示し, 心臓は小さい。
- 2) X線上の基準は, 心横径が正常より小さい。CTR < 0.4~(0.45) 横隔は下がり, 心は縦に細長い。胸郭も細長が多い。
- 3) 臨床症状として, 労作時の易疲労, 頻拍, 胸痛, 息切れ, 神経質, ふるえ, 発汗, 失神などがある。
- 4) ECGは垂直位, T II, IIIの平低, 陰転をみる。立位, 労作後の ST. T の乏血性変化がある。
- 5) 労作時, 体位変換時の心拍出量増加, 静脈帰来適応の非代償により回復が遅い。などである。
- 6) ただし, 胸部X線上の心胸郭比のみから, < 0.40を小心臓症候群とするのではない。

7) small heart (microcardia)をきたす病態には,

- ① 長細胸郭, 垂直位心, 横隔低位 → NCA
- ② 肺の過膨張, 喘息
- ③ 脱水, 嘔吐, 下痢, 出血, 副腎不全
- ④ 慢性消耗, 悪液質, 栄養失調, 癌, 悪性腫瘍, 大腸炎, scleroderma, anorexia nervosa など

⑤ 器質的心疾患があり, 小さい(心腔の形の変化に注意), フアロー四徴, 三尖弁閉鎖, 心包炎などを除外しなければならない。

治療 本症候群がNCAに含まれるとすれば, その治療はすべて対症的なものであり, psychosomatic な総合的なものとなる。

若年者の急性心死に比較的冠動脈の低形成がみられること^{2,3)}から, 本症候群との結びつきも考えられうる^{?)}とする意見もあるが, 今のところわからない。小児期で本症候群を問題にすると, いわゆる起立性調節障害症状とのオーバーラップがあり, 家族性, 遺伝性素因もみられる。

Master 説によれば, 体質的, 器質的なものであり, 小児, 成人を通じ, 治療としては, 日常生活の適応への指導, 適職への誘導, 個々の患者の体質家系, 家庭, 環境の理解と助言が主で, 対症薬剤として, 状況に応じ, 鎮静, 昇圧, 自律神経遮断剤, 向精神剤を使用するということであろう。

文 献

- 1) Master, A. M. : Neurocirculatory asthenia due to small heart. Med Clin. of North Amer., 28 : 577-588, 1944.
- 2) 大国真彦 : 小児心臓病学, 医学書院, 1975.
- 3) 高尾篤良 : 心疾患からみた小児の突然死, 現代小児科学大系, 補遺II, P. 194, 中山書店, 1971.
- 4) Swischuck, L. E. : Microcardia. An

Uncommon Diagnostic Problem. Amer J. Roentgen., 103 : 115, 1968.

* Master の paper には診断基準として心臓のサイズの基準その他は記載されていない。

(IV) 先天性心疾患診断, 治療後の問題

先天性心疾患(CHD)は生出生1,000に対し5~10の割にみられる。人口1,000に対し0.1以下の疾病を“まれ”, それ以上の頻度に見られるものを“ありふれた”疾患とすると, CHDは日常臨床上ありふれた病気の1つといえる。

本邦の年間出生は約200万あるので, 毎年1~2万のCHD児が生れていることになる。

生後の自然歴は1) 自然治癒 2) 全罹病

3) 全死亡の経過をとる。CHD全体の自然歴からみると, 自然死亡, 重度罹病は新生児, 乳児期に集積し, 自然淘汰が著しい。

従って, 我々の目ざす福祉社会がこれらの重症児とともに生存, 社会生活を営むことを目的とするのであれば, 重症CHD児の救命, 延命, 健康化への努力は主にこの時期にそそがれてくる。

新生児, 乳児期の重症CHD児の診断, 選別は, 呼吸障害, チアノーゼ, 脈の異常に留意し, 小児心臓病学的諸検査を行えば, 決して困難ではない。

しかしながら, 本邦に於ては, かかる乳児に対する診断, 治療, 追跡, 管理指導の役割を果すべき人的要員と診療体系の未発達, 不充分さが未だ存在している。また, その疾病の性質上, 他系統疾患とも合併し, 問題解決を複雑にしている。

最近における乳児期重症CHDに対する外科的治療成績の向上は著しい。自然治癒および軽症で代償機能良好, 自然予後良好と予測される者を除いては, 各疾患の自然歴上の罹

病，合併症，続発症，死亡の予後診断により乳児期以後，内科的，外科的治療の対象となる。

外科治療の目的は，各疾患の血行動態負荷，肺血管床の変化，心筋代償能，予測される続発症，合併症などの自然歴によって，当然異なるものとなる。

外科治療の意味するもの、CHDに対する手術を受けたことは即ち治癒したということではない。ここで、治癒とは「健康心化、することと定義すれば、CHDの手術に於て、完全に治癒をもたらしうるといえるものは、肺動脈高血圧を伴わぬ動脈管開存の手術を除いては殆んどないといえる。

各種の手術に伴って、1) 合併症 Complication, 2) 残遺症 Residuae, 3) 続発症 Sequelae を避けられぬことが少なくない。1) の合併症とは、人工心肺操作，低体温利用，中隔欠損閉鎖，流出路処理等に伴うものであり，2) 残遺症とは残遺奇形，異常の故意的，未知的残存であり，3) 続発症とは，その手術操作に伴って必然的におこってくる，たとえば，心房，心室切開などにより，続発的に刺戟生成や伝導異常をきたすなどである。

従って，CHDの外科治療に際しては，各疾患の自然歴をよく見きわめ，適応の妥当化，手術に伴う合併症，残遺症，続発症を減少させる努力が必要である。

外科治療によるCHD心の完全健康心化は少なく，一方，欠損孔の自然（治癒）閉鎖後でも線維化進行の可能性もあり，CHD者の一生の健康管理からみれば，CHDは生涯病として理解した方がよい。

術前，術後にかかわらず，健康管理の問題は乳児期より，小児，学童，思春期，成人，老人期にわたって提起される。運動許容度をとってみても，乳幼児期は自己制御にまかされるが，集団教育年齢に入ると，その重症度と代償能の範囲内で規制が行われ，特に不測の急死に対する認識や対策が問題となる。

教育，就職，社会参加についても，これらCHD者の潜在能に応じて，差別なく開放され，共に福祉社会を営む如く理解がほしい。

CHDの成因論と対策：少数の主遺伝子異常や染色体異常にもとづくCHDを除き，大部分のCHDはポリジーンによる多因子遺伝のしきい説で説明される。

CHD者はCHDになり易さの素因を持ち，心奇形への易罹病性のしきいが低く，何らかの環境要因の作働によって，心奇形，心疾患となる。今，一般人口でのCHD頻度を $P(1\%)$ とすると，CHD者の同胞や子では $\sqrt{P}(\sqrt{1/100})$ の近似値で，CHD者が増加している。

我々はCHDの成因に遺伝要因，素因が関与していることを理解し，血族結婚をさけ，しきいの低い家系者の診断法に努力し，一方，風疹，サリドマイドといった催心奇形，心疾患環境要因の探り出しに鋭い臨床眼を働かせ，低しきい者の妊娠，健康管理，遺伝相談にも応じてゆくのがこれからのCHD学の方角である。

(1977年3月)

↓ 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用 ↓
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

我々は小児疾患の診断基準の設定について研究してきたが、今回は、臨床医のため、その診断のすすめ方の基準について考察した。