



先天性心疾患について

1. 心疾患の発見

生まれつき心臓の異常がある先天性心疾患は1-2%程度あると言われています。現在では胎児期の超音波検査で発見されることもありますが、大多数は生まれて何らかの症状で心疾患が疑われたり、聴診器で心音に雑音が聞かれたりして、精密検査が行われ診断されます。生まれて間もない新生児期に、口唇や皮膚が紫色になるチアノーゼ、呼吸が早い、鼻翼呼吸、陥没呼吸、哺乳が悪い、などの状態があると、「肺の問題」なのか、「心臓の異常」のためなのか診断する必要がありますが、肺や気管支の問題なら酸素吸入でよくなります。生後1週間以内に症状が明らかな場合は重症心疾患のことが多く、緊急ないし早期に何らかの治療をする必要があります。大多数(90%以上)のケースは、聴診で心音に雑音があることから検査して発見されています。

2. 心雑音について

正常心音は、聴診上では2つの音(I音、II音)の繰り返しとして聞かれます。I音は、房室弁(僧帽弁、三尖弁)の閉鎖に伴う音、II音は、動脈弁(大動脈弁、肺動脈弁)の閉鎖に伴う音です。I音とII音の間が収縮期、II音と次のI音の間が拡張期といい、心雑音は、心音と次の心音の合間に聞かれるノイズのことを言います。欠損孔を通る血流、狭窄病変や弁の逆流、細い血管内の速い血流などの異常血流は、しばしば血流速度が異常に早くなることから、乱流を生じてノイズを出します。無害性心雑音とは、疾患のない心臓でも聞かれる雑音で音源は特定されませんが何らかの振動音と考えてよいと思われます。振動性(vibratory)とか、楽音様(musical)、(ブーン、ぐーぐー)などと表現されます。正常か、異常か判断できないときは心臓超音波検査が有用で、欠損孔、弁の異常、血管の異常など多様な心疾患を診断できます。その他、胸部X線検査、心電図も心臓全体の状態、負荷のかかり方を見るのに重要となります、

3. 心疾患の種類

2016年の統計では表のようになっています。

先天性心疾患(2016.1.1~2016.12.31)

疾患名	発症数	頻度(%)	順位
心室中隔欠損症	4797	34.2	1
動脈管開存症	1448	10.3	3
心房中隔欠損症	2720	19.4	2
(完全型または不完全型)房室中隔欠損症	383	2.7	
肺動脈(弁)狭窄症	1175	8.4	4
大動脈(弁)狭窄症	249	1.8	
大動脈縮窄症	319	2.3	
大動脈弓離断症	88	0.6	
完全大血管転位症	246	1.8	
ファロー四徴症(肺動脈閉鎖例を含む)	608	4.3	5
総動脈幹症	46	0.3	
左心低形成症候群	128	0.9	
三尖弁閉鎖症	85	0.6	
単心室症	217	1.5	
純型肺動脈閉鎖症	77	0.5	
両大血管右室起始症	328	2.3	
総肺静脈還流異常症	160	1.1	
修正大血管転位症	64	0.5	
エプスタイン病	89	0.6	
その他先天性心疾患	798	5.7	
計	14025	100	

2018.3.29時点 135施設回答/135施設

2016年出生数: 976,978

CHD発生率 1.44%

希少疾患(2016.1.1~2016.12.31)

疾患名	発症数
拡張型心筋症	63
肥大型心筋症	80
拘束型心筋症	9
ミトコンドリア心筋症	7
不整脈源性右室心筋症	9
左室心筋緻密化障害	50
心内膜線維弹性症	2
ボンベ病	3
急性心筋炎	77
心臓腫瘍	64
特発性肺動脈性肺高血圧症	24
心膜欠損	4
リウマチ熱	5
ブランド・ホワイ・ガーランド病	20
先天性完全房室ブロック	25
収縮性心膜炎	1
ダウン症の川崎病	4
心室憩室	8
肺動静脈瘻	15
インフルエンザ心筋炎	4
乳児僧帽弁索断裂	14
ダノン病	0
ファブリー病	8
フォンタン術後錐型気管支炎	3
カテコラミン誘発多形性心室頻拍	8
計	507

2018.12.1時点 135施設回答/135施設