

小兒循環器病学

大 国 真 彦

1977年9月6日

1977年10月6日



医学書院

小兒循環器病学

日本大学教授

大 国 真 彦



医学書院

L 103
10670

登記号_____

分類号_____

1. 请爱护书籍
2. 借期已滿

小兒循環器病学

〈検印省略〉
¥16,000

1975年5月1日発行 第1版第1刷

著者 大 国 真 彦

発行者 株式会社 医学書院

代表取締役 金 原 元

東京都文京区本郷5-24-3

郵便番号 113-91

電話 (03) 811-1101

明善印刷・学術写真製版・馬場製本

3047-11438-0305

日本加工製紙／特アート／B90kg

序

わが国において本当の意味で小児心臓病学が始まったのは、先天性心疾患のうちの一部の病形に対する手術が成功しはじめた昭和25年頃である。その後の小児心臓病学の進歩は極めて著しく心臓外科の進歩とともにこの四半世紀を進んできた。初めの頃に行なわれた、フィルムをバケツ送りのように手で運んだ頃の写真は、現在の秒間6枚以上も撮れる連続撮影フィルムとは鮮明度においても天地の差がある。

しかし一方この四半世紀における知識と経験の集積は、大部分の症例において、理学的所見、胸部X線および心電図のみで診断を確定することを可能にした。心臓カテーテル法とか心血管造影法は単に診断を再確認し、細部を明らかにするのみとなった感もある。しかしその為にはこの道における多くの先駆者の並々ならぬ努力が大きく物を言っており、このような知識を成書より比較的容易に得ることができる者は恵まれた条件にあるといえよう。

本書は主として日常小児心疾患例を取り扱う実地臨床家のために書かれたものである。そのため日常用いる検査技術と理学的所見による診断にかなり多くの頁が与えられた。逆に精密検査については比較的簡単な記載にとどめた。

しかし一方最近は乳児期の心疾患の養護の進歩により、かなり多くの重症例が乳児期後半から幼児期まで生きのびて来るようになった。そのため特に先天性心疾患の章では比較的稀な病型でも努めて病名と簡単な説明を与えるようにした。

また動脈硬化の予防、大動脈炎症候群、起立性調節障害、突然死、心臓病検診などは従来の成書ではあまり記載されていないものであるが、本書では読者の便を考えてあえて取りあげた。

本書に収載した症例は大部分は日大小児科において経験されたものである。日大小児科心臓班各位の御協力を深謝し、特に症例の選択に協力戴いた小林弘、関一郎、伊東三吾の諸氏に深謝する。

また本書に示した症例の一部は東京女子医大心研門間和夫助教授、東大小児科(現自治医大)柳沢正義博士、国立小児病院松尾準雄部長の御好意によった。厚く感謝の意を表する。

また著者の臨床・研究生活において多くを与えられた詫摩教授、故高津教授、馬場教授、また東大時代より日大時代まで先輩あるいは同僚として種々御教示戴いた東京女子医大草川教授、杏林大学太島教授にも改めて謝意を表するものである。

本書の成立には元医学書院課長秦恒平氏の力が大きい。また本書の上梓に当っては医学書院山田利生氏の御協力が極めて大きい。記して感謝の意を示すものである。

1975年4月

著 者 記

目 次

序 論	1
1. 診断学総論	3
A. 現病歴, 既往歴および家族歴と, 情報の整理	3
B. 理学的診察	8
1. 視 診	9
2. 触 診	10
3. 打 診	11
4. 聴 診	11
C. 心 音 図	19
D. X線診断学	24
E. 心 電 図	31
1. 心電図判読に必要な基礎知識	31
2. 小児心電図記録上の注意と起こりやすいエラー	33
3. 心電図の測り方, QRS表示法およびQRS電気軸判定法	34
4. 心電図各棘波異常の判定としくみ, および心室肥大判定基準	36
5. 小児心電図正常値	39
F. ベクトル心電図	42
G. その他の一般的検査法	45
H. 現病歴, 理学的所見および一般検査所見による小児心疾患の総合診断 と特殊検査の適応	47
I. 心臓カテーテル法	49
J. 心血管造影法	55
K. その他の特殊検査法	58
1. 色素稀釈法	59
2. 心肺シンチグラム法	59
3. 心内膜, 心筋生検法	60
4. 耳朵 oxymeter	61
5. 超音波検査法	61
L. 総 合 診 断	61
2. 心臓症状発現のしくみ	64
A. チアノーゼ	64
B. 呼吸困難	67
C. どうき (心悸亢進)	69
D. 狭 心 痛	70
3. 治療総論	72
A. 心疾患小児の一般養護	72
B. 心臓手術総論	74
1. 開心術と非開心術	74

2. 外科手術法のしくみ	75
3. 手術適応の考え方	76
4. 手術後の心臓の正常化	78
C. 小児心疾患における救急処置法	78
1. 心停止と Adams-Stokes 症候群	78
2. 心室細動	80
3. 低酸素発作	81
D. 小児心疾患に対する薬用量と適応	81
E. 小児心疾患の重症度	85
4. うっ血性心不全	86
5. 先天性心疾患	97
A. 疫 学	97
B. 病 因	99
C. 循環器の発生	101
1. 発生経過	102
2. 動脈系の発生	102
3. 静脈系の発生	103
4. 心臓の発育	108
5. 動脈幹の分割と大動脈弁, 肺動脈弁の形成	111
6. 胎児循環から成人循環への移行	111
D. 中隔閉鎖の異常	113
1. 卵円口開存	113
2. 心房中隔欠損	114
3. 心房中隔欠損に合併した異常および心房中隔に関連した異常	120
a. ルタンバッシュ症候群	120
b. 肺動脈狭窄+心房中隔欠損	121
c. 心房中隔欠損+心室中隔欠損	121
d. 心房中隔欠損+部分的肺静脈還流異常	121
e. 左房冠静脈洞交通症	121
f. 卵円窩動脈瘤	121
g. 卵円口早期閉鎖	121
h. 2次口心房中隔欠損+僧帽弁裂隙	121
4. 心内膜床欠損	121
5. 単 心 房	125
6. 心室中隔欠損	126
7. 左室右房交通症および合併奇形のある心室中隔欠損	133
a. 左室右房交通症	133
b. 大動脈弁閉鎖不全を伴った心室中隔欠損	133
c. 心室中隔欠損兼動脈管開存	135
d. 心室中隔欠損兼大動脈縮窄兼動脈管開存	136
e. 肺動脈狭窄+心室中隔欠損	136
8. 単 心 室	136
E. 血管の異常	138
I. 大動脈, 肺動脈の異常	138
1. 動脈管開存	138
2. Valsalva 洞動脈瘤	141
3. 大動脈中隔欠損	143

4. 大動脈縮窄	144
5. 大動脈弓遮断	147
6. 血管輪	148
7. 末梢性肺動脈狭窄	149
8. 先天性片側性肺動脈枝欠損	150
9. 原発性肺高血圧症	150
10. 先天性肺動脈瘻	152
11. 特発性肺動脈拡張症	153
II. 肺静脈の異常	154
1. 部分的肺静脈還流異常	154
2. 総肺静脈還流異常	155
III. 冠動脈の異常	159
1. 冠動脈異常起始	159
2. 冠動脈瘻	161
3. 冠動脈瘤	161
IV. 体動静脈の異常	162
1. 先天性系統動静脈瘻	162
2. 系統静脈還流異常	163
a. 下大静脈欠損	163
b. 左上大静脈遺残	163
c. その他の系統静脈還流異常	164
F. 心臓球の異常による心奇形	164
1. 総動脈幹遺残	164
2. 大血管転換	167
a. 完全大血管転換	171
b. 修正大血管転換	176
c. 両大血管右室起始	178
3. Fallot 四徴	181
G. 弁の異常および類縁奇形	187
1. 肺動脈狭窄	187
2. 二腔右心症	192
3. 特発性肺動脈弁閉鎖不全	193
4. 肺動脈弁閉鎖	193
5. 大動脈狭窄	194
6. 先天性大動脈弁閉鎖不全	198
7. 二帆大動脈弁	198
8. 三尖弁閉鎖	198
9. 三尖弁狭窄	202
10. Ebstein 奇形	202
11. 左心形成不全症候群	204
a. 大動脈弁閉鎖	204
b. 僧帽弁閉鎖	204
c. 先天性僧帽弁狭窄	205
12. 先天性僧帽弁閉鎖不全	206
13. 三心房心	207
14. 孤立性右室形成不全	208
H. その他の先天性心血管異常	209
1. 右胸心	209

2. 内臓錯位を伴う左心症	213
3. 無脾症および多脾症症候群	214
4. 先天性右室心筋無形成症	215
5. 先天性(特発性)心房拡張症	215
a. 特発性右房拡張症	215
b. 先天性左房拡張症	215
6. 先天性聾・QT延長・失神症候群	216
7. 難聴を欠く遺伝性QT延長症候群	216
8. 先天性心膜欠損	217
9. 先天性完全房室ブロック	218
6. リウマチ熱および後天性弁膜疾患	240
A. リウマチ熱	240
B. リウマチ性弁膜症	245
1. 僧帽弁閉鎖不全	247
2. 僧帽弁狭窄兼閉鎖不全	249
3. 僧帽弁狭窄症	250
4. 大動脈弁閉鎖不全症	253
5. 大動脈弁狭窄	255
6. 三尖弁膜症	255
7. 連合弁膜症	255
C. リウマチ性以外の弁膜症	257
7. 心内膜炎	260
A. 細菌性心内膜炎	260
a. 臨床像	261
b. 診断	261
c. 治療	262
d. 予後と臨床的にみすごされた心内膜炎	262
e. 細菌性心内膜炎の予防	263
B. 細菌以外の原因による感染性心内膜炎	263
8. 心筋疾患	265
A. 特発性心筋症	265
1. 特発性心筋症の臨床病態	267
a. うっ血型心筋症	267
b. 肥大型心筋症	267
2. 特発性心筋疾患の病理学的分類	268
3. 心内膜線維弾性症	268
4. 心グリコーゲン蓄積症	270
5. 特発性肥厚性大動脈弁下狭窄	272
B. 心筋炎	280
1. 心筋炎の分類	280
2. 特発性心筋炎	281
3. シフテリア性心筋炎	285
9. 心膜疾患	291
A. 心膜炎	291

1. リウマチ性心膜炎	294
2. 化膿性心膜炎	294
3. 特発性心膜炎, ウイルス性心膜炎	294
4. 若年性関節リウマチに伴う心膜炎	295
5. その他の膠原病に伴う心膜炎	295
6. 結核性心膜炎	295
7. その他の心膜炎	295
8. 慢性緊縮性心膜炎	295
B. 腫瘍	298
C. 心膜切開後症候群	298
10. 不整脈	300
A. 刺激伝導系	300
B. 不整脈の理解, 診断に必要な心臓生理と用語について	302
1. 不応期	302
2. 過常期と受攻期	303
3. 融合収縮	303
4. 興奮変行伝導	303
5. 副調律	304
C. 不整脈各論	304
1. 洞性頻脈	304
2. 洞性徐脈	304
3. 洞性不整脈	304
4. 移動性ペースメーカー	305
5. 期外収縮	305
a. 上室性期外収縮	305
b. 心室性期外収縮	306
6. 発作性頻拍症	307
a. 発作性上室性頻拍症	307
b. 発作性心室性頻拍症	311
c. 慢性心房性頻拍症	313
d. 反復性発作性頻拍症	314
e. 房室ブロックを伴う心房性頻拍症	314
7. 心房粗動	314
8. 心房細動	315
9. 心室粗動および細動	317
10. WPW症候群	318
11. 伝導障害	321
a. 洞房ブロック	321
b. 房室ブロック	321
c. 心室内伝導障害	323
12. その他の不整脈	323
a. 房室結合部調律	323
b. chaotic heart action	323
c. sick sinus syndrome	324
d. いわゆる左房調律	324
e. 冠静脈洞調律	324
11. 心臓腫瘍	327

12. 高血圧および高血圧性心疾患	329
13. 動脈硬化の予防と小児科医の役割	334
14. 大動脈炎症候群	342
15. 肺 性 心	346
16. 全身性疾患および胸郭異常に伴う心疾患	351
A. Marfan 症候群	351
B. Hurler 症候群	351
C. 貧 血 心	352
D. Down 症候群における心	352
E. Straight back syndrome	352
F. 漏斗胸における心臓	354
17. ショックおよび末梢循環不全	356
18. 起立性調節障害	361
19. 無害性心雑音および機能性心雑音	371
20. 新生児期心疾患の発見と臨床	373
21. 小児心疾患と突然死	381
22. 小児心疾患の発見と一般管理：特に学校心臓病集団検診について	388
A. 幼稚園，学童の心疾患の発見と管理	388
B. 乳児期の心疾患の発見と意義	396
付 録：心胸郭比測定のためのノモグラム	398
索 引	399

序 論

小児心疾患の臨床的特徴

小児の心疾患の臨床は多くの点で成人と異なっており、それを十分理解して診療にあたる必要がある。

小児に多く見られる心疾患は先天性心疾患とリウマチ性心疾患であるが、これは成人において動脈硬化性心疾患、特に冠動脈疾患あるいは高血圧性心疾患が多いのと、かなり異なっている。

各種心疾患病型の頻度は小児期においても、かなり異なる。図1に各病型の小児期における年齢別頻度を示す。乳児期には先天性心疾患が絶対的にも相対的にも断然多く、4歳を過ぎてからリウマチ性心疾患が見られはじめ、年齢とともにしだいに多くなっていく。これはリウマチ熱の発症が小学校学童期に山を成すのと同じである。最近では小児期のリウマチ性心疾患は漸減してきており、その代り、原発性心筋疾患が最近多く見られるようになってきた。

その他の心疾患については全年齢を通じてそれほど大きな変動を示さず、ただ器質性心疾患ではないが、機能性心雑音が4歳を過ぎてから多く見られるのが目立つくらいである。これは身体検査など聴診機会の増加にもよるのである。

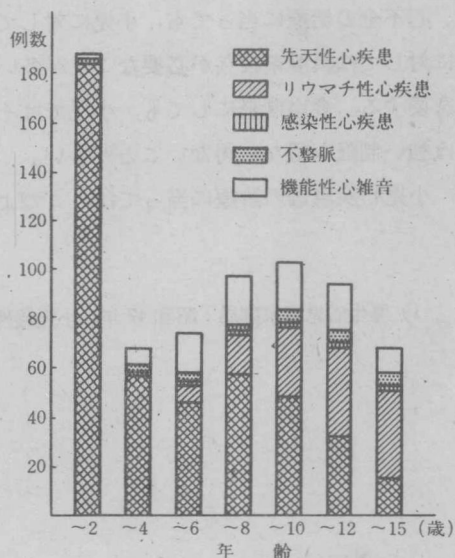


図1 年齢別心疾患病型頻度 (東大小児科)

表1に昭和47年1~3月の厚生省小児慢性疾患実態調査の成績のうち心疾患に関するものを示す¹⁾。これは3カ月間の日本全国の小児科を有する約900の医療機関(病院)の調査であり、実数はこの数倍になると考えられるが、相対的な頻度はある程度示されている。

現病歴の作成のための問診過程において、成人では患者自身が述べる事が多く、これは主観的訴えが多いのを意味する。一方、小児においては現症経過を述べるのは主として母親であり、このことは現病歴を述べる過程で母親の客観的観察結果と、母親の主観的思考とがまざったものが陳述されることが多いのを意味する。従って医師は小児心疾患患者の問診に当っては常に患者と母親の様子を観察しながら問診をすすめる必要がある。

また治療上の問題にしても、小児は成人をそのまま小さくしたものとして取扱うと、失敗することが多い。たとえばジギタリス剤に対して、小児は成人に比べて耐薬性が大きく、体重で

表 1 小児心疾患の年齢別患児数

昭和 47 年 1～3 月厚生省小児慢性疾患実態調査

	合計	年 齢																	
		0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	不明	
先天性心疾患																			
手術あり	1939	149	228	187	172	188	171	202	136	112	77	74	69	56	48	60	9	1	
手術なし	12487	3926	2465	1401	1006	809	582	748	369	253	201	172	154	163	113	102	20	3	
合 計	14426	4075	2693	1588	1178	997	753	950	505	365	278	246	223	219	161	162	29	4	
リウマチ性心疾患	789	—	—	4	3	15	25	43	48	57	73	86	104	107	114	88	19	3	
上記以外の後天性心疾患	312	23	11	10	9	14	21	24	27	24	25	16	27	29	27	19	6	—	

計算すると比較的大量のジギタリス剤の投与を必要とする。

心不全の治療に当たっても、小児に対してはたんに安静を命じるだけでは不十分で、特に乳児に対しては鎮静剤投与が必要なことが多い。また水分の必要量にしても、小児では特別の注意を要する。食塩制限にしても、小児ではその逆効果である患児の食欲減退を考えて、成人ほどは強い制限を行ない得ないことが多い。

小児心疾患例の診療に当たっては、このような点を十分考慮して診療をすすめる必要がある。

文 献

- 1) 厚生省児童家庭局：昭和 47 年，小児慢性疾患実態調査結果報告書。

1. 診断学総論

小児心疾患の診断は病歴の聴取から始まり、理学的所見の把握から胸部単純X線撮影、心電図、血圧、一般血液検査などいわゆるルチンの検査へ進むことになる。実際にはここまでの段階でその患児の大体の病型診断と重症度の判定あるいは緊急性の認定をなし得るものである。

心臓カテーテル法、心血管造影法などの特殊検査も最近は広く行なわれるようになってきているが、これらの検査はなるべく手術の少し前に行なうことが望ましい。もちろん早期手術の必要があると考えられる症例に対しては、新生児期あるいは乳児期においてもこれらの精密検査を行なうこともある。

しかし一般にはこれらの特殊検査なしでも大体の診断を下し得るよう、医師が訓練されるべきものと考えられる。

次に診断法について述べるが、これらの各種検査法はそれぞれ極めて有用なもので、多くの情報をもたらすものではあるが、これを臨床的に利用する医師は、それぞれの検査法を絶対的なものと考えず、すべての情報をよく有機的に総合して判断を下すことが望ましい。たとえば心電図で完全房室ブロックが見出されたとして、この所見はある意味で1つの病型診断ではあるが、しかしそれだけでその症例の重症度、あるいは合併奇形についての判断は得られない。心雑音の状態と合わせて心室中隔欠損に合併した完全房室ブロックであるとの判断が下され、胸部X線所見を見ることにより心拡大が著明で相当の重症例であるとの判断が下し得るというように、利用できる情報のすべてを用いることが必要である。

一方、小児特に乳児は成人と異なり検査への協力が得難く、また各検査法の実施がそれほど容易でないことが多い。乳幼児では心臓カテーテル法などでも、成人のように局所麻酔で行なうことはできない。実際に特殊検査が患児に与える負担も成人よりは大きいものがある。従って小児心疾患の診療に当っては、できるだけ容易に行ない得る検査法をまず行ない、しかもそれらがもたらす情報を最大限に活用することが必要である。注意深い聴診により心雑音、心音の状態を正確に把握することができれば、たんにその症例の病型のみでなく、大体の循環動態、手術適応までも推察することができるものである。

A. 現病歴、既往歴および家族歴と、情報の整理

一般に、ある疾患の診療は現病歴の把握から始まる。たとえある患者が心疾患の精査を主訴に来院したとしても、現病歴を詳しくとり直す必要があり、これにより診断をすすめる上に重要な多くの情報が得られる。

小児のばあい、現病歴の聴取は主として母親から行なう。従って母親が述べる話の中から重要な点を拾って、必要があれば質問によって不十分な点を補って病歴を作ることになる。この

表 1-1 先天性心疾患の現病歴のチェックポイント

1. チアノーゼがあるばあい
 - a) チアノーゼの発現時期。
 - b) チアノーゼが常存か否か（啼泣時のみか）。
 - c) 低酸素発作の有無（66頁参照）。
 - d) 太鼓のばち指があれば発現時期。
 - e) 蹠踞の有無（歩行時にうずくまる）。
2. 一般的事項
 - a) 発育経過、体重・身長が発育、運動機能・精神機能の発達経過。
 - b) 心不全症状の有無。過去にもなかったか否か（浮腫・呼吸困難・起坐呼吸）。
 - c) 運動能力、運動時に心臓症状発現の有無。
 - d) 発汗・呼吸頻数の有無。とくに哺乳時。
 - e) 心雑音を発見された時期。

表 1-2 後天性心疾患の現病歴のチェックポイント

- a) リウマチ熱症状の有無。
発熱持続・先行感染・関節痛・舞蹈病・輪廓状紅斑。
- b) リウマチ熱既往の有無。
- c) 心不全症状の有無。既往の有無。
- d) 運動能力（ニューヨーク心臓協会の機能的分類に従う）（85頁参照）。
- e) 動悸・胸痛・失神発作など。
- f) 先行感染の有無。
- g) 感染症状。

際、その症例の診断、予後、治療法などを考えるのに必要な事項は必ずチェックしておかねばならない。この意味で問診の良否はたんに良い病歴ができるか否かのみではなく、その症例の診断確定までに要する時間にも関係する。必要最小限にしてかつ十分な検査法の選択は、問診の適否により左右される⁶⁾。現病歴を聞くさいには、まず主訴を中心として訴えを充分に聞くことが必要である。訴えが1つか、あるいは2つ以上、さらには多数であるか否か、その発現時期・発現頻度・持続時間などについて問診する。

先天性心疾患のばあいにはほとんど症状が無く、心雑音の存在のみが主訴となることも多く、このようなさいには心雑音が発見された時期、発見者などを聞きただす。心疾患に関係しないような主訴、下痢とか発熱などを訴えて来院した症例においてはじめて心雑音あるいはチアノーゼなどの心臓症状を発見したときは、改めて心臓に関する症状の有無を聞く。

主訴を聞いていて、だいたい先天性心疾患らしい、またはリウマチ性心疾患らしいことがわかれば、それぞれについて必要な事項を問診する。これは表1-1、2のようになり、これだけの事柄をよく聞いておくことは病型の判定、予後の推定、治療法の決定におおいに有用である。このさいチアノーゼの存在、心不全の存在などは一見してわかるので、その点に特に重点を置いて問診する。この表1-1、2に従って問診した結果得られた情報の分析については改めて述べる。

現病歴を聞き終えたなら次に既往歴を問診する。これは表1-3の各事項についてチェック

表 1-3 既往歴・家族歴問診のさいのチェックポイント

-
1. 先天性疾患
 - a) 母親の患児妊娠中（とくに妊娠10週まで）の異常の有無（性器出血・流産傾向・黄体ホルモン剤使用の有無・感染・外傷・他の薬剤使用・レ線照射・その他）。
 - b) 出生時体重。
 - c) 呼吸器感染、その他の感染の既往。
 - d) その他（ツ反・予防接種など）。一般的事項。
 - e) 家族歴（類似疾患の有無）。
 2. 後天性心疾患
 - a) アンギーナ反復。
 - b) その他の感染。
 - c) アレルギー性疾患。
 - d) その他（ツ反・予防接種など）。
 - e) 家族歴（類似疾患・アレルギー性疾患）。
-

する。家族歴についても同時に聞いておく。これらの項目について問診し、もしどれかの項目について「ある」という返答が得られたなら、必ずその詳細を尋ねることが必要である。

たとえば「他の医師にリウマチといわれた」というのはそのままでは既往歴にはならない。必ず発熱・関節症状などの状態を細かく問診して、真にリウマチ性の症状か否かを確かめねばならない。われわれの経験でも⁷⁾「リウマチ」と医師にいわれて来院した例のうち80%は他疾患であった。同様に「喘息といわれた」、または「肺炎といわれた」なども真に気管支喘息なのか、喘息性気管支炎なのかを区別し、また肺炎にしても、熱のみか、咳があったか、呼吸困難があったか、X線写真を撮った結果か否かなどを細かく問診して確認しておくことが必要である。母親によっては自らの主観をも含めて述べることもあり、母親の訴えをそのまま用いられないこともある。

現病歴、既往歴および家族歴を聞き終えたなら、医師はまずこれを整理して記載し、それぞれの情報の示唆するところを考えることになる（ただし実際には問診しながら考えているのだが）。各症状、徴候の示唆するところは次のごとくである。

1. チアノーゼ

先天性心疾患でチアノーゼが存在することは、青色症に属する病型であることを示す。ただし稀ではあるが慢性肺性心でもチアノーゼが認められる。またリウマチ性心疾患などでも心不全が起こればチアノーゼが出現する。いわゆる噴怒座撃（泣き入りひきつけ）によるチアノーゼは問診により除外できる。

チアノーゼの出現時期は病型、重症度を考えるのに有用である。出生直後または新生児期からチアノーゼが常在しているような場合は、大血管転換、肺動脈閉鎖、三尖弁閉鎖、大動脈閉鎖などの重症の病型が考えられる。

これに反して乳児期前半にはチアノーゼが認められないか、あるいは啼泣時にのみ出現し、歩行開始時期（1歳前後）より常存するようになるばあいは、Fallot四徴のことが多い。チア

ノーゼが常存するようになれば太鼓のバチ指が出現するが、踵踞は必ずしも必発でなく、一般に肺血流量が多い病型の青色症例（大血管転換，総動脈幹遺残など）では踵踞は著明でない。

低酸素発作の有無は臨床的意義が極めて大きい。これは強い啼泣あるいは不機嫌で始まり、呼吸困難，強いチアノーゼ，意識喪失，ときに座撃を伴うもので，重いばあいは発作のために死亡するに至ることもある。これは重い Fallot 四徴に見られやすいが，危険な状態であるので，もし投薬によりコントロールできないときは緊急手術の必要があることになり，この意味で重要な症状である。

後天性心疾患でも心不全をきたすとチアノーゼが出現するが，一般に先天性心疾患におけるチアノーゼよりは軽度で，また浮腫，呼吸困難などの他の心不全症状をも示すことが多い。

慢性肺性心でもチアノーゼ，太鼓のバチ指趾が見られる。呼吸器疾患，あるいは上気道の閉塞症状を示す（チアノーゼの発現機序については64頁参照のこと）。

2. 心雑音発見時期

心雑音は小児期心疾患の診断において極めて重要な意義を持つ。これは小児の心疾患は構造的異常を伴うことが多く，そのために心雑音を示す病型が多いことによる。

心雑音の発見時期，すなわちいつ心雑音が始めて発見されたか，ということは病型を考えるのに有用である。心雑音は乳児検診，3歳児検診，学校の健康診断，あるいは家庭医によって発見されることが多い。

一般に4歳までに心雑音が発見されたときは先天性心疾患のことが多い。一方6歳以後になると序論図1(1頁)に示したようにリウマチ性心疾患が増加するが，ただ心房中隔欠損では一般に心雑音が比較的弱いために乳幼児期には見逃され，学童期の身体検査で始めて発見される場合がかなりある。従って小学校低学年で心雑音が始めて発見されても，必ずしも後天性心疾患とはいえない。

ただし小児には機能性雑音が認められることがかなり多く，幼児では下部胸骨左縁に，年長児では肺動脈口にかなり強い機能性収縮期雑音が認められ，器質性心疾患と診断されている場合もかなりあるので注意を要する。

また，逆に心雑音が認められないといって心疾患を否定することにはならない。心内膜線維弾性症，心筋炎などの心筋疾患では心雑音が認められないことが多く，青色症においても心雑音が認められないことがある。

なお先天性心疾患例で生後1～2週は心雑音が認められずその後に出現する場合も少なくないので注意する。

3. 発 育

先天性心疾患児の発育状態は，かなりよくその重症度を反映しているものである。従って現在までの発育状態を問診し，もし発育経過が不良のばあいはその原因を追究することが必要で

ある。

心拡大が著明な例は一般に肺容積が減少しているので、一度に大量の哺乳をすると苦しくなり、発汗が著明になり、呼吸困難を示すこともあるので、1回哺乳量が少なくなる。またこのような例では哺乳後嘔吐しやすいこともある。左→右短絡が多い例では上気道感染を反復しやすく、これも発育不良の一因となり得る。

一般に重症例では歩行開始などの運動機能発達の遅延、あるいは精神発達の遅延が見られることもある。

身長が発育が著しく不良のときは、Turner 症候群のことがあり、これは大動脈縮窄を伴いやすい。また Marfan 症候群も種々の心疾患を伴いやすいが、これは逆に身長が異常に大きい。Hurler 病でも先天性心疾患を伴いやすいが、特異な顔貌と知能低下を示す。

軽症例では発育は全く正常のことが多い。

なお知能発達遅延があるように見えるとき、それが先天性のものか、あるいは肉体的ハンディキャップのために同年齢の子供とよく遊べないことによるのかを判断しなければならない。

4 運動能力

一般に青色症では運動能力が不良のことが多く、とくに Fallot 四徴では少し動くとき躊躇を示す。歩行可能距離の問診により、大体の運動能力を知ることが出来る。

しかし一般に非青色症例では、かなりの重症例でも小児期には運動能力がよく保たれていることが多いので、運動能力があるから重症でないとはいえない。

後天性心疾患では心拡大が著しい場合には運動能力の障害が目立つ。心不全をきたすようになると少しの体動でもどうき、息切れを示す。

一般に運動機能の障害があるときは、心不全が起こりかけているのではないか否かを、特に注意しておく必要がある。

5. 心不全

心不全症状の存在は、予後判定上極めて重要である。しかし乳児では典型的な慢性うっ血性心不全の形をとらないことが多いので、注意しなければならない。ただ心筋炎あるいは心内膜線維弾性症などの心筋疾患では浮腫を伴う慢性うっ血性心不全の形を示しやすい。またリウマチ性心疾患では典型的なうっ血性心不全を示すことが多い。

一般に上記以外の先天性心疾患では急性うっ血性心不全の形を示しやすい。この場合不安、頻脈、心拡大、肝腫大、呼吸困難、肺野のラ音を示すことが多い。

上記の心不全症状は患児が啼泣でもすると極めて判定し難い。「患児が前の夜啼泣してよく眠らなかった」というのが、乳幼児の心不全の唯一の徴候であることがある。

また Alter ら⁸⁾は著しい発汗は先天性心疾患児において心不全傾向を示すものとして重視している。