

単心室症

たんしんしつしょう

Single Ventricle

目次

1. 心臓のきほん
2. どうしていろんな形の心臓があるの？
3. 単心室症について
4. 単心室症のおもな症状は？
5. 単心室症の手術は？

1. 心臓のきほん

単心室症について知る前に、心臓の心臓の4つの部屋とその役割、どのような順序で血液が流れているのかなど、「[心臓のきほん](#)」についておさえましょう（ホームページの上のタブ「動画で学ぶ」のページにPDFの説明文書もあるので参考にしてください）。

「心臓のきほん」の中で重要なことは、心房と心室が左右にわかれている理由は静脈血と動脈血が混ざらないようにするため、ということです。混ざらないことで、効率よく全身に酸素を届けることができます。

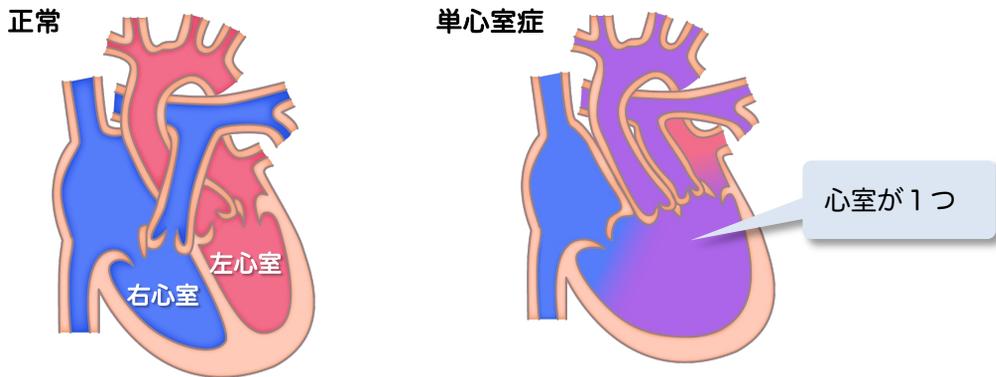
2. どうしていろんな形の心臓があるの？

先天性心疾患の中には、たくさんの病気の種類があります。そして、それぞれの病気によって心臓の形はちがいます。どうしていろんな形の心臓があるのか、また、どうして単心室症はこのような形になっているのか、「[どうしていろんな形の心臓があるの？](#)」をごらんください（ホームページの上のタブ「動画で学ぶ」のページにPDFの説明文書もあるので参考にしてください）。

3. 単心室症について

単心室症は先天性心疾患の**1.5%**、**約7000人に1人**の頻度でおこる病気です。

心室は、正常では**右心室と左心室の2つ**がありますが、**単心室症は心室が1つしかない病気**です。1つしかない心室が右心室の場合は「**右室型単心室症**」、左心室の場合は「**左室型単心室症**」と言います。



※ 片方の心室が小さく残っていることは、よくあります

「[どうしていろんな形の心臓があるの？](#)」で説明していますが、心臓が完成するまでの複雑な過程で、少しずつ違う形になるため、先天性心疾患はたくさんの病気の種類があります。

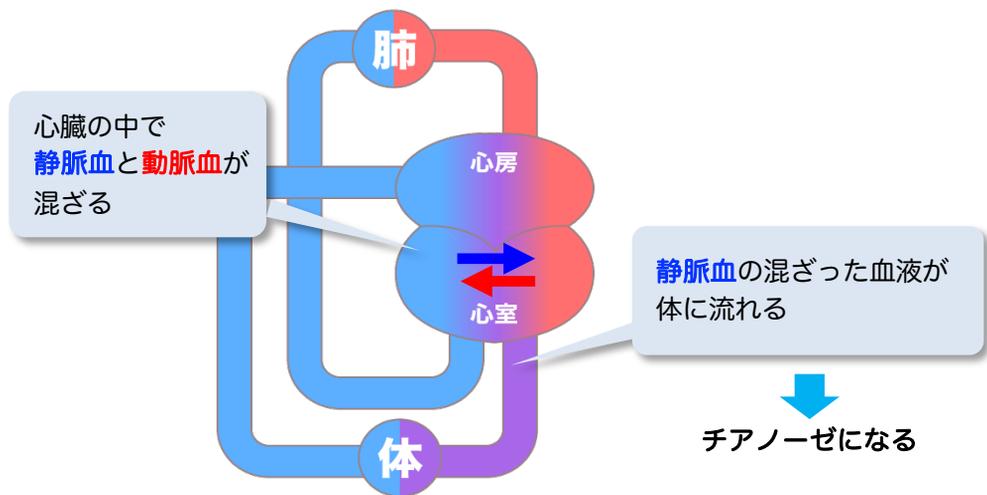
単心室症の場合は、心臓が作られる過程の中で、心室はもともと1つですが、あいだに「くびれ」ができて、右心室と左心室に分かれます。ふつうは2つに分かれる心室が、分かれずに1つのままの状態なのが、単心室症です。



4. 単心室症のおもな症状は？

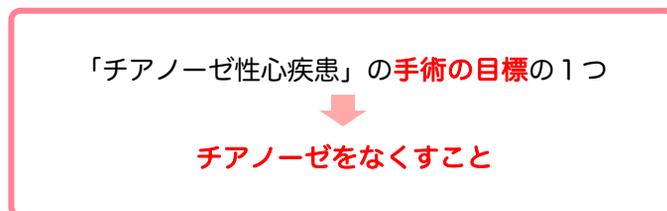
単心室症のおもな症状は**チアノーゼ**です。チアノーゼはどのような状態なのか、どうしてチアノーゼの症状が出るのかについては、「[チアノーゼって何？](#)」をぜひご覧ください（ホームページの上のタブ「動画で学ぶ」のページにPDFの説明文書もあるので参考にしてください）。

単心室症は、心室のあいだの壁がないため、心室の中で**静脈血**と**動脈血**が混ざります。**静脈血**の混ざった血液が体に流れるため、チアノーゼになります。



単心室症は**チアノーゼ性心疾患**に分類されます。説明にもあるように、チアノーゼをそのままにしておくと、いろいろな症状が出るため、症状が出ないように、なるべく治したほうがよいです。

「チアノーゼ性心疾患」の手術の目標の1つは、チアノーゼをなくすこと、です。



5. 単心室症の手術は？

単心室症は心室が1つしかない病気で、必ずチアノーゼの症状があります。チアノーゼをそのままにしておくと、日常生活が徐々にづらくなり、階段が登れない、少し動くだけで息切れがするなど症状が出たり、腎臓が悪くなったり、血痰が出たり、脳梗塞になったりする可能性があります。このため、チアノーゼ性心疾患の手術の目標の1つは「チアノーゼをなくすこと」です。

POINT!

チアノーゼ性心疾患の手術の目標の1つ = チアノーゼをなくすこと

正常では、左心室と右心室の2つがあり、それぞれ全身と肺に血液を送り、**動脈血**と**静脈血**が混じらないのですが、心室が1つしかない単心室症でチアノーゼをなくすためにはどうすればよいのでしょうか？



使える心室が1つしかないのに
どうやって、肺にも全身にも血液を送るの？

使える心室が1つしかないのに
動脈血と静脈血を混じらないようにして
チアノーゼをなくすことができるの？

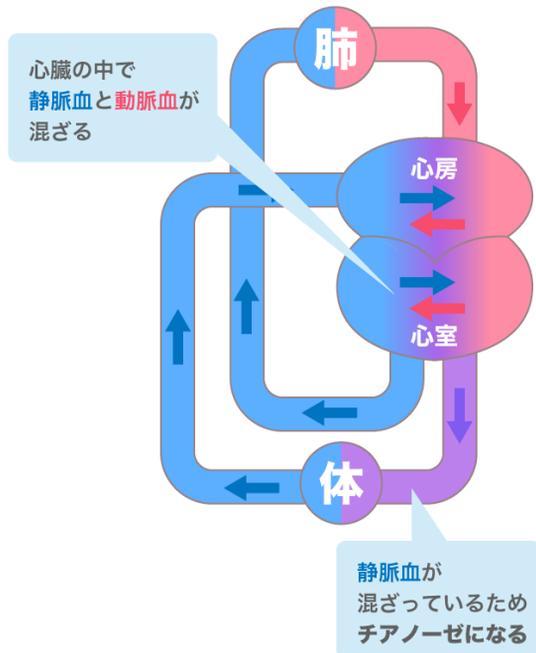
その答えは「1つしかない心室は左心室（全身へのポンプ）として使って、右心室（肺へのポンプ）は、なしにする」流れにすることです。この流れのことを「**フォンタン循環**」と呼び、この流れにする手術を「**フォンタン（型）手術**」と呼びます。

フォンタン(型)手術 =
「フォンタン循環」という血液の流れにする手術

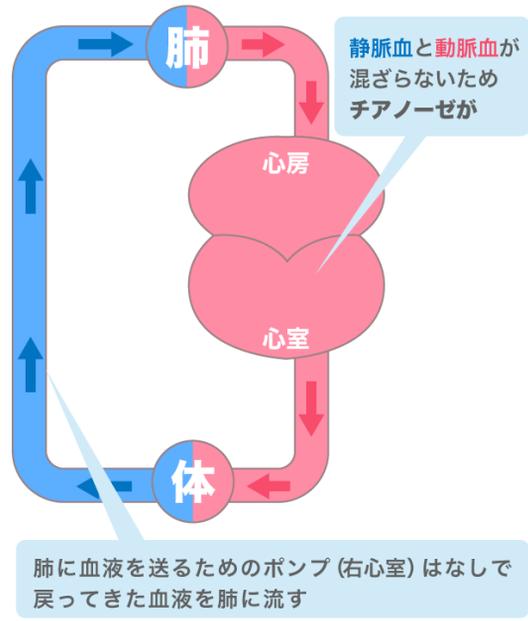


使える1つの心室は全身へのポンプとして使い、肺へのポンプはなし

フォンタン手術の前
 (単心室症の場合)



フォンタン手術の後



フォンタン手術に関しては「[フォンタン手術について](#)」のページで詳しく説明してるので、ぜひごらんください。

6. 手術が終わったあとは？

フォンタン手術は、手術のあとがとても大事です。「[フォンタン手術について](#)」のページの「10. フォンタン手術は手術のあとが大事！」で詳しく説明しています。

手術が終わったあとの経過は、それぞれの病状で違います。
 手術をしてしばらくしてから (多くは10年後以降) 何か
 問題があってもう一度手術をしたほうがいい時、不整脈な
 どの治療が必要になる時などがあります (表1)。必ず専
 門医に定期的にかかるようにしましょう。



「特に症状がないから」といって定期的に病院にかからないでいると、急に具合が悪くなって受診した時には、かなり病状が悪くなっていることがあります。

悪くなってから受診すると、薬や手術などの治療を行っても悪い状態が続いたり、治療ができないほど悪くなっていたりすることもあります。

なぜ定期受診が必要？

心臓の手術が終わったあと、特に症状もなく、薬を飲んでいなくても、定期受診が必要です。なぜ必要か？について説明しています。



「移行医療」って何？

大人になってからもきちんと診てもらうために、子どもの頃からどんなことをやっておいたほうがよいか、などについて説明しています。



表1：フォンタン手術後に問題となること

- ・ 不整脈
- ・ 血栓（心臓の中などに血液のかたまりができる）
- ・ 肝臓や腎臓がうっ血で悪くなる
- ・ 腸のうっ血で栄養を十分に吸収できなくなる
- ・ 心臓自体の機能が悪くなる
- ・ など

フォンタン手術のあとは、人工血管などの人工物を使うため「**感染性心内膜炎**」になることがあります。感染性心内膜炎は、時に長期間の入院や、命にかかわるような大手術が必要になることもある、恐ろしい病気です。注意することなどについては下記のページで説明しています。

感染性心内膜炎

感染性心内膜炎はどんな病気か？どんな人がなりやすいのか、ならないようにするためにはどんなことに気をつけるのか、説明しています。



また、フォンタン手術後の人が成長して、妊娠・出産を考える年齢になった時に、気をつけてほしいことについては、下記のページをごらんください。

心臓病の人の妊娠・出産

心臓病の人が結婚や妊娠をする前に、知っておいて欲しいこと、気をつけて欲しいことを説明しています。



ずっと元気でいられるように、通院や内服の継続が必要な場合は、必ずきちんと病院にかかるようにしましょう。



特定非営利活動法人

日本小児循環器学会 [一般の方へ]
Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

先天性心疾患・子どもの心臓病の解説サイト
<https://www.heart-manabu.jp/>

あなたにとって最もよい治療法を、
主治医の先生とよく相談して決めましょう。



本ホームページは以下の研究費により運営されています。

厚生労働省科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたる
QOL改善のための診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究」