

序 説

先天性心疾患における外科および周術期治療の進歩は目覚ましく、幼少時における治療成績は著しく改善した。これにより、わが国では成人期に達する先天性心疾患患者 (adult congenital heart disease ; ACHD) は、急激に増加している。ただし、小児期に順調に経過した患者も成人期に達すると、疾患特有の遺残病変や続発症など新たな問題を引き起こすため、生涯にわたるフォローが必要となる。また、ACHD患者の多くは、就学や就労、結婚や妊娠などのライフイベントと生活の質を左右する制限や再手術などが重なり、社会保障を含めたサポートが必要となるが、その受け皿となる医療機関の体制は十分に整っていない。

高齢循環器診療では冠動脈や左心系の疾患を多く取り扱うが、ACHDでは右心系や肺循環が病態の中心となる。形態と心機能、血行動態などを総合的に評価する必要があるが、個々の症例で病歴や過去の術式が異なり病態はさまざまである。このため、治療には綿密な計画と明確な改善目標をもって臨む必要がある。CTやMRIが重要な役割を担っていることに間違いはないが、ACHD診療における画像診断のエビデンスは未構築であり、われわれ放射線科医に託されたタスクである。本稿は、放射線科医のみでなく循環器内科医、心臓血管外科医としてACHD診療の第一線で活躍されている先生方を執筆者として招き、その画像診断の基本と最前線を紹介している。

まず、発症率が高く一般の放射線科医も遭遇機会の多いACHDを取り上げ、それらの病型と典型的画像所見、同時に突然死や致命的もしくは緊急を要する画像を提示している。加えてACHDの治療方針とモニタリングに不可欠である心室容積と位相コントラストMRIによる血流測定の手法とピットフォール、解析結果がもたらす臨床的意義を記載している。

いくつかの大学病院で画像診断に携わってきた経験上、未読のまま読影端末リストに残っている画像は循環器系が多いと実感する。特に先天性心疾患は、手付かずになることが多く、放射線科医にはハードルが高い。まさに“絶対苦手分野”である。さらに確定されたレポートは、循環器内科医にとっては通り一遍となり、臨床的意義が希薄なものも多い。本稿では、臨床医から求められる読影のポイントとキー画像を多く提示している。苦手克服の一助としてぜひ参考にさせていただきたい。

先天性単心室に対するFontan手術は根治的なものではなく、その長期予後は、ほかの先天性心疾患と比較しきわめて不良である。Fontan循環では中心静脈圧上昇によるうっ血肝や肝線維化がその原因の1つとされ、Fontan関連肝疾患 (Fontan-associated liver disease ; FALD) として最近肝臓内科医にも注目されている。FALDでは20歳前後の若年にもかかわらず、肝硬変に進行し、肝細胞癌を発症することも少なくないが、その病理や画像は未解明な部分が多い。肝腫瘍の画像に精通し、多くのエビデンスを積み上げてきたわれわれ放射線科医の出番である。FALDに限らず、ACHDの遠隔期合併症やその治療について、エビデンスが得られているものは少ない。その解決策を循環器内科医や心臓血管外科医とともにわれわれ放射線科医も積極的に関与し提案すべきだと考えている。労働生産人口にあるACHD患者の生活の質の向上は、社会的意義の高い医療への貢献となる。“絶対苦手分野”を得意分野に変える絶好のチャンスである。

長尾充展