

具体的な研修内容（学習要項、研修目標）を作製

i) 一般循環器科（小児循環器科）医師として、ACHD 患者の初期対応ができ、専門施設に紹介ができるレベル（日循専門医、小循専門医の研修）

ii) ACHD の日常的診療を行えるレベル（1年程度の ACHD 研修）

ii) ACHD を専門としてみていくレベル（ACHD 専門施設に長期に所属）などに向け、教育体制を設定する

10. ACHD の治療の一般への普及（一般医師なども含む）

11. ACHD 診療の普及に関する各種学会への働きかけ（循環器学会、小児循環器学会、胸部外科学会、産科学会、看護学会、麻酔科学会など）

周産期学会との連携（担当：池田先生）

妊娠や出産が安心してできる分娩ネットワークの確立（担当：池田先生）

12. ACHD の診療体制確立に関する患者側の意見や希望の集約（担当：落合さん、賀藤先生）

13. 患者への ACHD 教育と定期的外来受診の推進（follow-off 患者の外来受診を促進）

14. 診療体制の構築と travel directory の提示（ACHD 診療施設の公開、患者さんがどの症状のときどの施設を受診すべきかを open にする）。

基幹病院のリストアップ、診療体制の現状把握など

ACHD に関する臨床および基礎研究の推進（成人先天性心疾患研究会/学会）

15. 遺伝カウンセリングに向けたデータの収集と外来の確立

人類遺伝学会との連携（担当：森崎先生）

16. 厚労省への働きかけと診療体制の提言の実現へのプロセス

保険診療上での点数加算など

難病ネットワークの患者さんとの情報交換（担当：賀藤先生）

17. 社会保障体制の提言（保険、年金、就業など）

患者会所有のデータを参考にさせてもらう。

18. 臨床心理面からのアプローチ

患者さんへのアンケート調査、心理テストの実施（担当：松井先生）

19. 次回以降の班会議に研究協力者として加わってほしい方々

看護師長、臨床心理関係、麻酔科医、病理医、こども病院小児循環器科、

患者さん団体の代表など

ただしこれらの方々の参加に関しては、班として今後検討することにします。

循環器疾患等生活習慣病対策総合研究事業研究事業

「成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向けた総合的研究」

(H21-循環器等(生習)-一般-016)

平成21年度第3回班会議

平成22年1月8日 新大阪ガーデンパレス

午後5時—午後7時30分

参加者：丹羽公一郎、水野芳子、中西 敏雄、落合 亮太、賀藤 均、市田 露子、松井三枝、八木原 俊克、市川 肇、池田 智明、森崎 隆幸、中井 久仁夫、城戸 佐知子、赤木 禎治、白石 公（敬称略）

1. 事務連絡

2. 班会議の立ち上げと前回までの経過

3. 班員および協力者の方々の研究経過報告

4. 本年度の報告書作成に向けた最終計画

5. 今後の班研究の方向性について、研究協力者として参加していただくべき方

6. 次回班会議の日程

前回までの班会議

1. ACHD 診療の必要性(epidemiology)と問題点(scope)を明らかにする。
診療施設、医療関係者の不足、患者側からの必要性を厚労省にアピールする。
2. 望まれる診療体制の内容を提言する。
小児循環器科、循環器内科、心臓血管外科、周産期科、麻酔科、心理科などによる
3. 診療体制構築の道程を提示する。
4. 医療者の教育体制、研修システムを提示する。
循環器内科医師の成人先天性心疾患診療への参加システムの確立
これらに関する提言を行う。

研究の具体案

1. 疫学、ACHD の人数の推定：調査済み。現在約 40 万人
2. ACHD 外来を持っている施設とその背景、内容の詳細：調査済み。
3. 診療体制に関する医師、看護師の意見、希望：調査済み。
4. ACHD 診療の cost benefit の提示：調査済み。黒字にする。
5. International education program survey: done by ISACHD
Adult congenital heart disease fellowship program の確立
6. 二次アンケート調査

これからの研究

1. ACHD 人数と専門診療施設数の提示
2. ACHD の問題点と診療体制構築に望まれること
ACHD 診療に関するこれまでの調査は、患者数や医師数などの数字が中心であったので、今回の班研究を機会に、診療にあたる医師のレベルや患者さんの要求内容はどのようなものであるかなど、診療内容や質に関する調査を行ってはどうか？受診すべき患者数はどの程度か？経過観察が中断している患者数はどの程度か？
施設内調査、サンプルスタディ、実態調査など
(担当：中西先生、白石、各施設の実態調査)
3. 今後の診療体制の具体的な提案（集約化と個別化）
とくに個人情報はどうするのか？外科手術のデータベースのようなものを構築できないか？（八木原先生より提言）

- 1 次診療施設（成人先天性心疾患患者の外来診療と投薬が可能な施設）
 - 2 次診療施設（救急対応などが可能な施設、各都道府県に数カ所以上）
 - 3 次診療施設（難易度の高い症例の再手術や妊娠出産などを扱える施設、全国に 20 カ所程度）
4. チーム医療の構築に関する医療関係者の役割（ACHD 専門医、循環器小児科、循環器科、心臓血管外科、産科、麻酔科、看護師、精神心理専門医など）。地域専門診療施設（群）の必要条件（人的、施設の）
5. 移行外来のありかたと構築（担当：賀藤先生、落合さん、患者さんの立場から ACHD 診療体制に望むこと：アンケート調査の実施と結果報告）
6. 日本での ACHD network の構築（担当：丹羽先生）
専門病院間、診療施設を構築できない地域、Japan, Asia などを対象として構築する。
さらに、日本循環学会、日本小児循環器学会会員などが救急患者を対応する。
それ以外の相談事項は、地域中核病院、専門病院ネットにアクセス可能にする。
telemedicine 等も含んで、モデルプランの構築
（千葉では成人先天性心疾患ネットワーク作製中）
7. ACHD 専門医師の Recruit をどうするか？（八尾先生：不整脈および心不全を専門とする循環器内科医を中心にリクルートする）
8. 今後の次世代医療関係者教育体制の具体的な提案
例えば超音波検査技師会への働きかけなど
9. 教育プログラム、研修（小児循環器医、循環器医）の具体的カリキュラム策定
（minimum requirement をまとめた研修要綱）、これを行える教育病院の数、内容、条件などの設定（担当：丹羽先生、八尾先生、市田先生、白石）。
具体的な研修内容（学習要項、研修目標）を作製
- i) 一般循環器科（小児循環器科）医師として、ACHD 患者の初期対応ができ、専門施設に紹介ができるレベル（日循専門医、小循専門医の研修）
 - ii) ACHD の日常的診療を行えるレベル（1 年程度の ACHD 研修）

ii) ACHD を専門としてみていくレベル（ACHD 専門施設に長期に所属）など
に
わけ、教育体制を設定する

10. ACHD の診察および治療の一般への普及と啓蒙（一般臨床医も含む）

状態が落ち着いている患者さんのケアは、基本的には内科の先生にお願いする。
血行動態が複雑な患者さんの治療方針に関しては、小児循環器医および小児心臓血
管外科医によるリーダーシップが必要である。

11. ACHD 診療の普及に関する各種学会への働きかけ（循環器学会、小児循環器学会、
胸部外科学会、産科学会、看護学会、麻酔科学会など）

周産期学会との連携（担当：池田先生）

妊娠や出産が安心してできる分娩ネットワークの確立（担当：池田先生）

12. ACHD の診療体制確立に関する患者側の意見や希望の集約（落合さん、賀藤先生、
5 のアンケート調査と一部重複）

13. 患者への ACHD 教育と定期的外来受診の推進（follow-off 患者の外来受診を促進）

14. 診療体制の構築と travel directory の提示（ACHD 診療施設の公開、患者さんがど
の症状のときどの施設を受診すべきかを open にする）。

基幹病院のリストアップ、診療体制の現状把握など

ACHD に関する臨床および基礎研究の推進（成人先天性心疾患学会）

15. 遺伝カウンセリングに向けたデータの収集と外来の確立

人類遺伝学会との連携（森崎先生）

国立循環器病研究センターでは、臨床遺伝科において成人先天性心疾患患者さんの
遺伝相談や遺伝カウンセリングを実施し充実させる予定である。

16. 厚労省への働きかけと診療体制の提言の実現へのプロセス

保険診療上での点数加算など

難病ネットワークの患者さんとの情報交換（賀藤先生）

17. 社会保障体制の提言（保険、年金、就業など）

患者会所有のデータを参考にさせてもらう。

18. 臨床心理面からのアプローチ

患者さんへのアンケート調査、心理テストの実施（担当：松井先生）

成人期を迎えた先天性心疾患患者の諸問題

国立循環器病センター小児循環器診療部

白石 公

研究要旨

小児期における先天性心疾患の診断技術ならびに小児心臓血管外科手術手技の目覚ましい進歩により、複雑な先天性心疾患を含めた95%以上の先天性心疾患患者が救命され、90%以上が成人期に達するようになった。現在では先天性心疾患は循環器内科においても重要な診療領域となりつつある。これらの患者は成人期に入り年齢を重ねるにつれ、慢性心不全、難治性不整脈、チアノーゼの再出現、血栓塞栓症、肝硬変、蛋白漏出性胃腸症など様々な病変が新たに発症する。さらに女性の成人先天性心疾患患者では、妊娠や出産に際して母体自身の心臓への負担とともに胎児へのリスクが加わる。近年循環器診療において大きな問題となりつつあるこれら成人先天性心疾患患者の抱える問題点について簡潔に紹介する。

はじめに

近年の小児期における先天性心疾患の診断および手術手技の目覚ましい進歩により、複雑な先天性心疾患を含めた95%以上の先天性心疾患患者が救命されるようになった。また術後の経過も概ね良好であり、先天性心疾患患者の90%以上が成人期に達するようになった。2010年現在では、先天性心疾患と病名のつく患者は20歳未満の小児よりも20歳以上の成人が数で上回っている(図1) 1)-3)。すなわち先天性心疾患は、小児科だけでなく循環器内科においても重要な診療領域となりつつある。

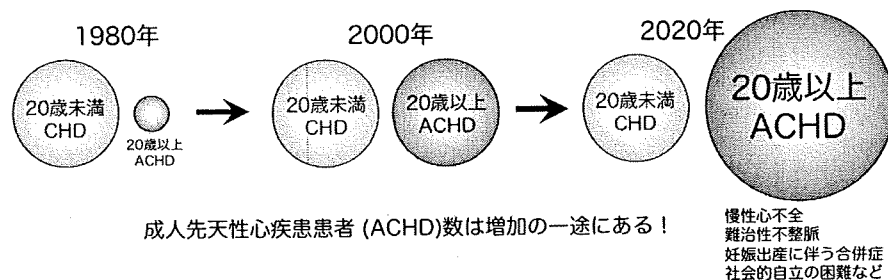


図1: 成人先天性心疾患患者 (ACHD) の年齢分布の推移。1980年代には成人期に到達する先天性心疾患患者数はきわめて少なかったが、2000年代には小児と成人の患者数がほぼ同等になった。2020年には、ACHD患者数が小児の患者数を大きく上回ると予想されている 1)。

しかしながら小児期に順調に経過した先天性心疾患患者も、成人期に入り年齢を重ねるにつれ、遺残病変や続発症のために新たな様々な問題を引き起こす（表 1）。

成人期に問題となる主な先天性心疾患

心房中隔欠損	右心拡大による右心不全、三尖弁閉鎖不全、僧帽弁閉鎖不全、肺高血圧（Eisenmenger症候群）、心房頻拍、心房細動
心室中隔欠損（大動脈弁下型）	大動脈弁尖の逸脱による大動脈弁閉鎖不全、Valsalva洞破裂
Fallot四徴症（術後）	肺動脈弁閉鎖不全による右室拡大および右心不全、心房頻拍、心室頻拍、心室細動、左心不全、大動脈弁輪拡大、大動脈弁閉鎖不全
大動脈縮窄術後	縮窄遺残による高血圧、縮窄遺残のみられない症例での（運動時）高血圧
完全大血管転位	1. 心房内血流転換術（Mustard手術、Senning手術）後の三尖弁（体心室房室弁）閉鎖不全、右心（体心室）不全 2. 大血管転換術後の末梢性肺動脈狭窄、大動脈弁輪拡大、大動脈弁閉鎖不全、冠血流障害
修正大血管転位	1. Conventional repair後の三尖弁（体心室房室弁）閉鎖不全、右心（体心室）不全、心房頻拍、心房細動粗動 2. Double switch術後の心房頻拍
Ebstein病	（WPW症候群による）心房頻拍、右心不全、右心室の著しい拡大による左心不全、心室頻拍
単心室疾患（単心室、三尖弁閉鎖、肺動脈閉鎖、左心低形成、内臓逆位症候群など）のGlenn手術およびFontan手術後	房室弁閉鎖不全、右心（体心室）不全、ラッパ肝、肝硬変、蛋白漏出性胃腸症、腹水貯留、耐糖能異常、静脈血栓、肺血栓、静脈シャント、肺動脈静脈シャント、胸水貯留、心房頻拍、心室頻拍、洞機能不全、房室ブロック

表1：成人期に問題となる主な成人先天性心疾患

Fallot 四徴症術後の患者では、小児期には無症状に経過し、運動能力もあったものが、成人期に入ると右心不全や難治性不整脈が出現するようになる。また単心室血行動態の Fontan 手術後患者においては、とくに心機能の悪い症例では、慢性心不全や難治性不整脈に加えて、チアノーゼの再出現、血栓塞栓症、肝硬変、蛋白漏出性胃腸症など様々な重篤な病変が発症するようになる。さらに女性の成人先天性心疾患患者では、妊娠や出産に際して母体自身の心臓への負担とともに胎児へのリスクが加わる。また日本では成人先天性心疾患患者の診療体制が充実していないために、小児期にこども病院で治療を受けていた患者が成人期を迎えると受診可能な病院がないという事態も発生している。本稿では成人に達した先天性心疾患患者の病態を解説するとともに、これらの患者が抱える問題点について解説する。

成人期にみられる心房中隔欠損

1. 病態

心房中隔欠損は小児期には心雑音に乏しく無症状で経過するので、成人になって発見される症例が多く、成人先天性心疾患の中では最も頻度が高い1),2),5)。

2. 成人期での問題点 1)-7)

i) 右心不全

短絡量の多い症例では、20-30 歳頃から易疲労感や労作時の息切れなど自覚症状が出現し、一般に 40 歳以降になると心不全症状が明らかとなることが多い。

ii) 不整脈

右房の容量負荷による心房心室筋のリモデリングが進行し、一般に 40 歳以降になると心房頻拍や心房粗細動などの不整脈が出現する。

iii) 肺高血圧

成人期以降も診断されずに無治療で経過すると、肺血管の閉塞性病変が進行し、欠損孔を介した右-左短絡が出現する (Eisenmenger 症候群)。

iv) 僧帽弁逸脱、閉鎖不全

成人例に比較的高率に合併する。右室拡大に伴う心室中隔および左心室の変形が原因と考えられており、心房中隔欠損閉鎖術により改善することがある 8)。

v) 奇異性塞栓

静脈系に形成された血栓が、息みの際に発生する欠損孔を介した右-左短絡により左心系に入り、脳塞栓を引き起こす。若年者脳塞栓や潜在性脳卒中 (cryptogenic stroke) の原因となる 9),10)。

3. 治療

至適な治療時期に関して議論が多いが、外科治療では、25 歳以降、とりわけ 40 歳以降に手術した症例や肺高血圧を伴う症例では、術後の生存率が低下することが報告されている 5),6)。最近では以下に述べるカテーテル治療が積極的に行われるようになってきた 11),12)。

i) 経皮的心房中隔欠損閉鎖術

現在アンプラッツアー®心房中隔欠損閉鎖栓 (図 2) が用いられている。適応基準として、1) 欠損孔が 38mm を越えない、2) 肺体血流量比が 1.5 以上または容量負荷による右室拡大がある、3) 欠損孔から冠静脈洞、房室弁および右上肺静脈までの距離が 5mm 以上、4) 軽微な短絡の場合は、奇異性塞栓または心房調律異常といった臨床症状を持つ、が挙げられている。

安全な留置のためには、経食道エコーで欠損孔の周囲縁 (rim) の有無を詳細に観察する (図 2)。特に上縁 (superior rim) の無い症例では留置後に左房壁上部に穿孔を起こす危険性があり、また下大静脈縁 (IVC rim) が無い症例ではデバイスの脱落および残存短絡の可能性が高く、留置の適応とならない 11)-14)。諸外国では、難治性の偏頭痛や奇異性塞栓の既往のある卵円孔開存患者に対し、PFO occluder によるカテーテル治療がなされている 15)16)。

ii) 外科手術

肺体血流量比 (QP/QS) 2.0 以上あり、経皮的心房中隔欠損閉鎖術の適応がない場合に、手術適応とされている 5)。

iii) 不整脈に対する治療

高齢者の心房中隔欠損では心房頻拍や心房細動の合併頻度が高い。通常は薬物療法を行うが、再発を繰り返し血行動態に影響が見られる際には、カテーテルアブレーションもしくは外科手術症例では Maze 手術を併用する 2),7)。

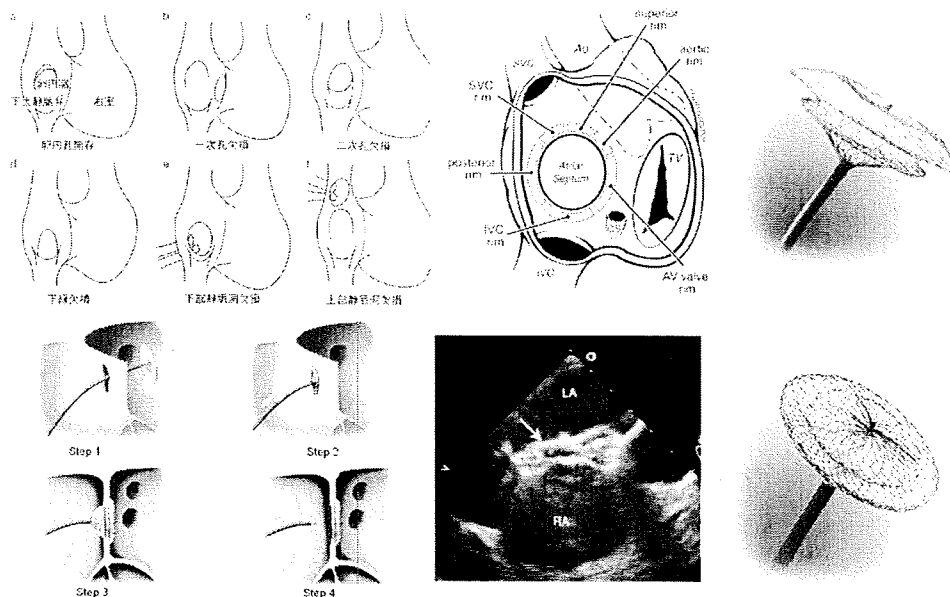


図2：心房中隔欠損の分類（左上図）、心房中隔欠損と周囲縁（rim）との関係（上中央図、文献14）より改編引用）、Amplatzer® Septal Occluder（右上図）と留置の手順（下左図）、留置時の経食道エコー所見（下中央図）、Amplatzer® PFO Occluder（右下図）

成人期に達したFallot四徴術後患者

1. 病態

Fallot 四徴では、1歳前後に行われる根治手術（右室流出路拡大術＋心室中隔欠損閉鎖術、図3）にてチアノーゼは消失し、学童期から青年期にかけては日常生活が軽度に制限される程度で経過する。しかしながら、遠隔期、特に30歳以降では、続発症や遺残病変の程度により、心不全による易疲労感や頻脈性不整脈による動悸などの自覚症状が認められるようになる(17)-19)。

2. 成人期での問題点

i) 右室流出路狭窄や肺動脈弁閉鎖不全による右心不全

術後に右室流出路狭窄や肺動脈弁閉鎖不全が残存した症例では、長年の経過で右心機能が障害される(20),21)。肺動脈弁閉鎖不全の著しい症例では、生体弁もしくは Goretex 弁付きパッチによる右室流出路再建術を行う(22),23)。

ii) 不整脈

術後遠隔期では、心房頻拍や心房粗細動による動悸とともに、心室頻拍や心室細動から突然死を起こすことがある(24)。また年齢とともに完全右脚ブロックや完全房室ブロックの頻度も高くなり、重症度によりペースメーカー治療やICDの適応となる(25),26)。

iii)大動脈弁閉鎖不全、上行大動脈の拡大

Fallot 四徴では生下時より上行大動脈が太く、長期の経過で弁輪が郭大して大動脈弁閉鎖不全を起こしやすい。一部の症例では大動脈壁の中膜壊死をきたし、上行大動脈が著名に拡大することがある(27),28)。閉鎖不全の著しい症例では大動脈弁置換が必要となる。

i) 外科治療

術後の肺動脈弁閉鎖不全の著しい症例では、生体弁(22)もしくは Goretex 弁付きパッチによる右室流出路再建術を行う(23)。

ii) カテーテルインターベンション

最近欧米では、ステントに固定されたウシ肺動脈弁をカテーテル下に留置する方法(Melody® Transcatheter Pulmonary Valve)も行われ、右心機能の改善を含めた良好な成績が報告されている(図3) 29),30)。

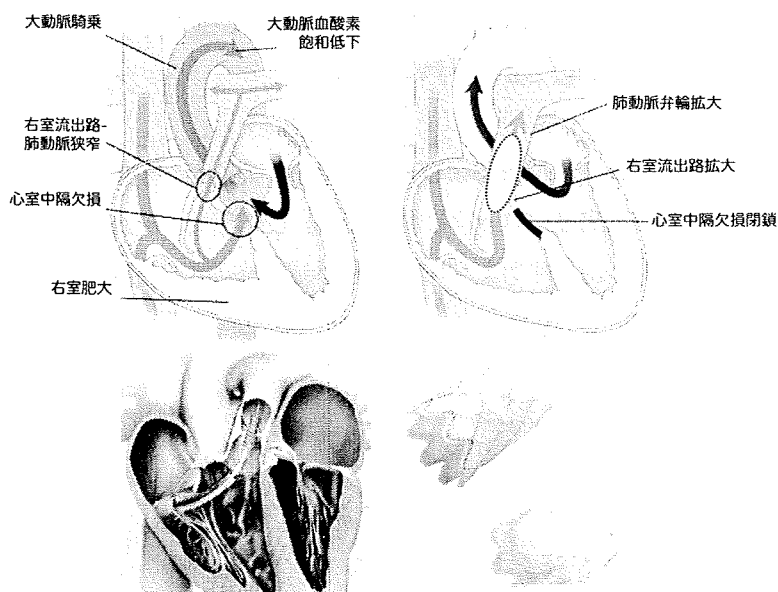


図3 : Fallot 四徴の血行動態 (左上図 : 術前、右上図 : 根治術後)、Melody® Transcatheter Pulmonary Valve (左右下図) による肺動脈弁閉鎖不全の治療

修正大血管転位 (congenitally corrected transposition of great arteries : ccTGA)

1.病態

心ループ形成の異常により右心房に左室が、左心房に右室が接続するとともに(心房-心室不一致)、大血管転位により右室から大動脈が、左室から肺動脈が起始(心室-大血管不一致)する疾

患。心室中隔欠損（60-70%）や肺動脈狭窄（30-50%）を合併する31)-33)。小児期に行われる手術として以下の2種類がある（図4）33),34)。

i) 機能的根治術

小さい心室中隔欠損を伴う症例において欠損孔閉鎖のみを行う手術。手術侵襲は少ないが、右心室が体心室となるため、長期的な経過で右心不全に陥りやすい。

ii) Double switch手術

本来の左心室を体心室として機能させる手術。大きな心室中隔欠損を伴う症例では左心室圧が十分に保たれるので適応となる。心房間血流転換術(Senning術)+大血管転換術(Jatene手術)もしくはRastelli手術+心室中隔欠損閉鎖術を行う。術後の心室機能は良好に保たれる35)-37)。長期的な経過で心房ルートや導管の狭窄をきたすことがある。

1. 成人期での問題点と治療

i) 心不全

未治療例および機能的根治術を行った症例では、機能的に脆弱な右心室を体心室とし、三尖弁閉鎖不全を高率に合併するため、右心不全に陥りやすい33),34)。

ii) 不整脈

房室不一致に伴い房室結節およびHis束に位置および走行に異常がみられ、房室伝導障害が高率に認められる40)。経年的な変化で完全房室ブロックに移行し33) (2%/年)、ペースメーカー留置が考慮される。前方房室結節が遺残する症例では、本来の後方結節との間で上室性頻拍をきたすことがある40)。

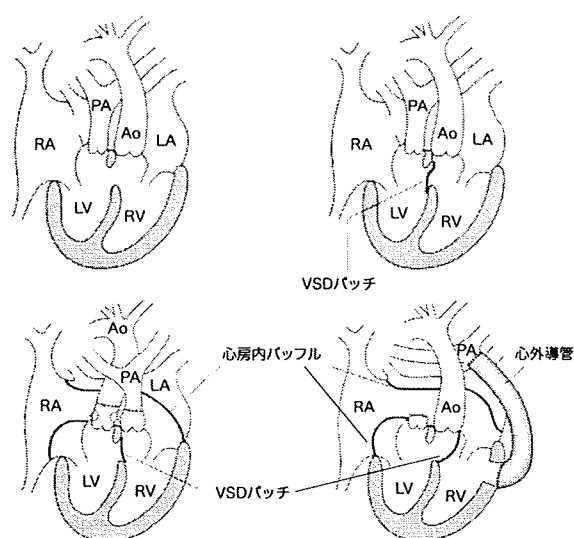


図4：心室中隔欠損を伴う修正大血管転位の血行動態（左上図）、機能的根治術（右上図）、Double switch手術（左下図、心房間血流転換術+大血管転換術：右下図、心房間血流転換術+Rastelli術）（文献38）39)より改変引用)

Ebstein 病

1.病態

三尖弁尖および腱索は、隆起した心内膜症組織が浸食 (undermining) されて形成するが、この過程が障害されると、弁尖および腱索は心室中隔もしくは右室壁に癒着し (plastering)、弁尖が弁輪部よりも右室内へずれ落ち、Ebstein病が発症する。一般に中隔尖と後尖との間の偏位が著しく、前尖は偏位せず拡大する (図5)。偏位した右室部分は右房化右室とよばれ、拡大して壁がきわめて薄くなることもある (Uhl化)。約90%の症例で心房中隔二次孔欠損を合併する。線維輪の形成も障害され、20-30%の症例にWPW症候群が合併する。類縁疾患として、三尖弁の低形成や狭窄または異形成を伴う症例もみられる(41)。

2.成人期での問題点と治療

三尖弁のplasteringと異形成の程度により、さまざまな臨床症状を呈する。軽症~中等症では成人期まで比較的無症状に経過するが、40歳頃より心房性不整脈、右心不全、卵円孔開存を介したチアノーゼなどがみられるようになる。巨大な右房右室に圧迫されて、左心機能が低下することがある。不整脈で突然死する症例もみられる(42,43)。

i) 上室性不整脈、WPW症候群の治療

カテーテルアブレーションが有効なことが多い。

ii) 成人期の外科的治療

NYHA-IIの大部分は内科的管理が可能で、チアノーゼの進行、右心不全症状の悪化、奇異性血栓、難治性不整脈の出現、などが手術適応とされている(44,45)。plasteringした三尖弁を部分切除し、釣り上げて形成するとともに、拡大した三尖弁輪を縫縮する (Carpentier法、Danielson法)。

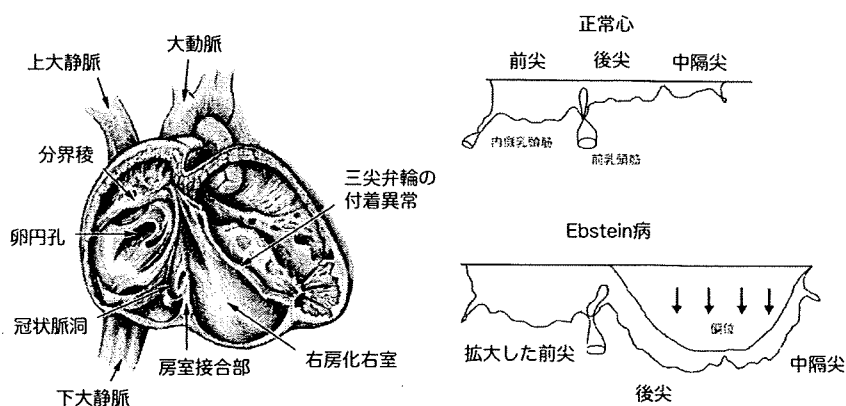


図5: Ebstein病の特徴。左図: 右房と右室の形態、右図: 前尖、後尖、中隔尖の形態 (文献41) より改変引用)

単心室性疾患におけるFontan循環

1. Fontan手術を必要とする単心室疾患

Fontan手術とは、機能心室が一つしかない疾患群において、上下大静脈を直接肺動脈にバイパスした機能的修復術を指す(46),47)。右心室を持たない非生理的な循環であることから、Fontan姑息術とも呼ばれる。最近では、心房を介さずに下大静脈と肺動脈を心外導管により吻合するTCPC術 (total cavo-pulmonary connection) が行われる。Fontan循環は図6に示すように単心室にかかる負担は大きくなる上に、多くの症例では解剖学的右心室が体心室となるために構造的にも脆弱であり三尖弁閉鎖不全も合併しやすいことから慢性心不全をきたしやすく、心不全により単心室の機能が十分でない場合、単心室の駆出エネルギーが下がり最終的に肺循環が成立しなくなり、

Fontan手術を余儀なくされる先天性心疾患 (機能的単心室) として、以下の疾患が挙げられる(48)。1) 内臓錯位症候群に合併する単心房、単心室、共通房室弁口、2) 左心低形成症候群、3) 三尖弁閉鎖 (房室不一致による僧帽弁閉鎖)、4) 右室低形成を伴う純系肺動脈閉鎖、5) 心内導管作製が困難な遠隔型 (non-committed type) 両大血管右室起始、6) 房室交叉や上下心、7) 不均衡型の完全型房室中隔欠損、8) 非常に大きな筋性部心室中隔欠損症、など。

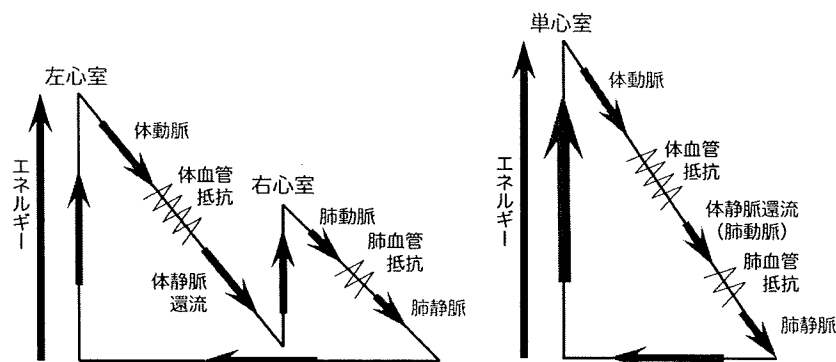


図6: 2心室 (左) および単心室 (右) における血行動態

2. 小児期における外科治療法

小児期には、Blalock-Taussig短絡術 (もしくは肺動脈絞扼術)、Glenn吻合を経て、最終的にFontan手術を行う (図7)。Fontan手術では、肺血管抵抗値や心機能が以下の一定条件を満たさねばならない(49)。1) 平均肺動脈圧が15-18mmHg以下、2) 肺動脈係数 200以上、3) 肺血管抵抗4.0単位・m²以下、4) 心室駆出率0.50以上、5) 房室弁逆流はII度以下、6) コントロール不良な不整脈が無い、7) 著しい体-肺側副動脈が無い。肺血管抵抗値が境界域の症例では、導管と心房との間に交通を残す開窓Fontan術が行われる。

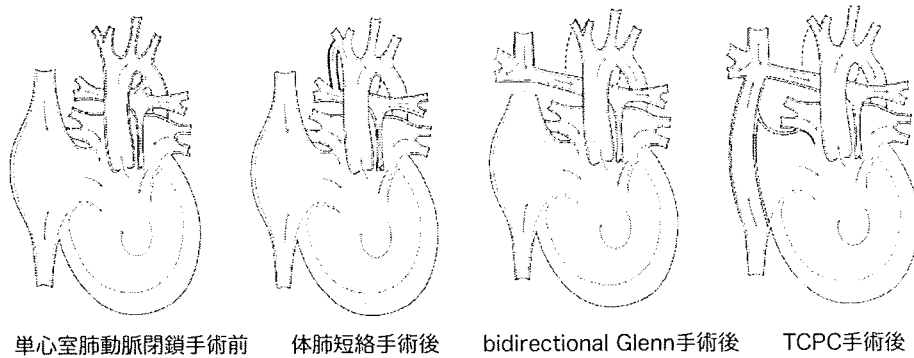


図7：肺動脈閉鎖を伴う単心室症例がFontan手術（TCPC術）に至るまでの外科治療の推移。

3. Fontan手術後の成人期における問題点

Fontan手術は単心室血行動態による機能的修復術であるために、遠隔期において様々な問題が生じる(50)-52)。小児期には無症状に経過しても、成人になると、慢性心不全、神経内分泌障害(52)、運動対応能の低下、房室弁閉鎖不全による心房心室拡大、心房や導管内の血栓形成、難治性不整脈の出現（心房粗細動、上室性頻拍、洞機能不全、房室ブロック、心室性不整脈など）、肺動静脈瘻や体静脈-肺静脈短絡によるチアノーゼの出現、反復性胸水、bronchial cast、肝機能障害、肝硬変、腹水、蛋白漏出性胃腸症、感染性心内膜炎など様々な問題が生じ、年齢とともにその頻度は高くなる(50),51)。とくに中心静脈圧が高値の症例にみられる蛋白漏出性胃腸症は、通常進行性であり、治療に難渋することが多い。

成人に達した先天性心疾患患者の諸問題

多くの複雑先天性心疾患患者は、機能的根治術を終えた後も様々な問題を抱えながら成長する。その結果小児期には比較的問題が少ない症例でも、成人期に達すると疾患特有の続発症や遺残病変により様々な問題が生じてくる（図8）。

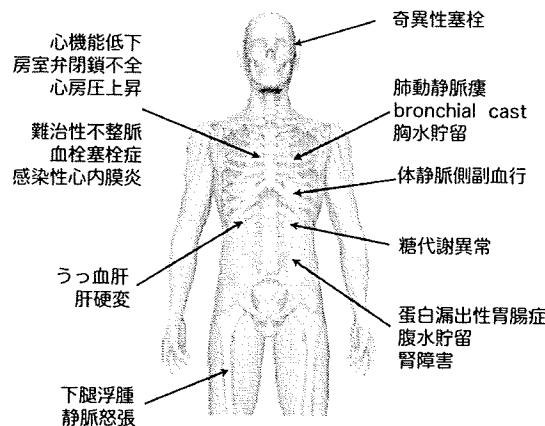


図8：Fontan術後長期に認められる様々な続発症

1. 心不全

左-右短絡の遺残、大動脈弁狭窄および閉鎖不全、僧帽弁閉鎖不全、反復した外科手術後、冠動脈移植後の症例などでは、経年的な術後変化に高血圧や加齢による心室拡張障害が加わり、50歳をこえると高率に左心不全が起こる。

一方、Fallot四徴症術後、肺高血圧、心房中隔欠損、肺動脈狭窄および閉鎖不全、修正大血管転位、Rastelli手術後などでは、成人期の比較的早い時期より右心不全に陥る。進行すると肝硬変や蛋白漏出性胃腸症などに発展する。

2. 不整脈

多脾症候群、Mustard術およびSenning術後、Fontan術後では洞機能不全、修正大血管転位、多脾症では高度房室ブロック、エプスタイン病、修正大血管転位、内臓心房錯位では発作性上室性頻拍を起こしやすい。Fallot四徴術後では、右室切開に起因する心室頻拍を起こすことがあり、遠隔期の突然死につながる。

3. チアノーゼ性心疾患の患者の合併症

チアノーゼが残存する患者が成人に達すると、多数の合併症が発症する。多血症による過粘度症候群（頭痛、めまい、易疲労感）、凝固異常による出血傾向（歯肉出血、咯血、肺出血、多量の生理出血）、腎障害（蛋白尿、ネフローゼ、腎機能低下、腎不全）、尿酸代謝異常（高尿酸血症、痛風）、ビリルビン代謝異常（胆石）、全身血管障害（末梢血管拡張）、運動対応能の低下（易疲労、多呼吸）、四肢末端の変化（ばち指）、感染症（感染性心内膜炎、脳膿瘍）などがみられる^{2),50)}。

4. 肺高血圧

高肺血流によりEisenmenger症候群に陥った症例では、肺血管閉塞性病変の進行に伴うチアノーゼの出現以外にも、不整脈、心不全、咯血、出血傾向、感染性心内膜炎、奇異性塞栓、腎機能障

害、失神、突然死など様々な合併症がみられ、これらの疾患に対する厳重な管理と治療が必要となる。

5. 妊娠、出産の問題

一般に妊娠中は、循環血漿量は約40-50%、心拍出量は約30-50%増加し、体血圧および体血管抵抗は低下する。そのために多くの先天性心疾患において妊娠中には血行動態は不利に傾き、心機能は低下する。手術後で心不全症状が軽く（NYHAI-II）、心機能が良好で、不整脈がなく洞調律で、チアノーゼがあっても軽い場合（酸素飽和度90%以上）であれば、流早産のリスクや母体のリスクはあるものの妊娠は可能である⁵³⁾⁻⁵⁵⁾。

妊産婦死亡の高い疾患としては、肺血管閉塞性病変（アイゼンメンガー症候群）、チアノーゼ性心疾患（酸素飽和度85%以下、妊娠中は体血管抵抗の低下によりチアノーゼは増強する）、左室流出路狭窄および大動脈縮窄（圧較差40-50mmHg以上）、NYHAIIII以上の心不全（左室駆出率40%以下）、人工弁置換術後、大動脈弁病変を伴うマルファン症候群、心機能低下がみられるFontan手術後などが挙げられる⁵³⁾。人工弁置換術後などで催奇形性のあるワーファリン内服中の女性では、妊娠初期に一時的にヘパリンに変更する必要がある。いずれにせよハイリスク患者では、妊娠に際して成人先天性心疾患の管理ができる施設に通院もしくは入院し、母体循環動態および胎児の厳重な管理を行うことが望ましい。

6. 成人先天性心疾患患者の診療体制

日本では成人先天性心疾患患者の診療体制が充実していないことも大きな問題である。小児期にこども病院で治療を受け通院を続けていた先天性心疾患患者が成人期を迎えると、特にFontan手術後の単心室疾患では、その複雑な血行動態のため、循環器内科で診療を受けられないことがしばしばみられる。地域に成人先天性心疾患の診療が可能な中隔病院を設定し、小児循環器医、循環器内科医、心臓血管外科医、産婦人科医、麻酔科医、臨床心理士などが一体となった新しい診療部門を開設することが急務であると考えられる。現在筆者らは、厚生労働科学研究「成人期に達した先天性心疾患患者の診療体制の確立に向けた総合研究」により、新しい診療体制の提案に向け臨床研究を進めている。

まとめ

複雑な外科手術治療を乗り越え、小児期には順調に経過していた多く先天性心疾患の患者さんも、成人期に到達すると慢性心不全や難治性不整脈の出現など、年齢とともに数多くの遺残病変や続発症が出現する。さらに肥満や高血圧や糖尿病などの生活習慣病の要素、女性では妊娠出産に関連した問題など、数多くの新たな問題が加わる。成人に達した先天性心疾患の患者さんの診療は、新たな循環器疾患の一分野として、循環器内科医、循環器小児科医、心臓血管外科医、産婦人科医、麻酔科医、看護師、臨床心理士などが一体となって総合的に対処する必要がある。

文献

- 1) 丹羽公一郎. 成人でみられる先天性心疾患の頻度. 成人先天性心疾患. 編集: 丹羽公一郎, 中澤 誠. メジカルビュー社. 2005: p12-16.
- 2) Peroff JK, Child JS, Aboulhosn J. Congenital Heart Disease in Adults. 3rd edition. Elsevier, 2008.
- 3) 日本循環器学会. 成人先天性心疾患治療ガイドライン(2006年改訂版). (http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2006_kurosawa_h.pdf)
- 4) Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, del Nido P, Fasules JW, Graham TP Jr, Hijazi ZM, Hunt SA, King ME, Landzberg MJ, Miner PD, Radford MJ, Walsh EP, Webb GD. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation*. 2008;118:e714-833.
- 5) Porter C-B J, Edward W. Atrial septal defect. Moss and Adams' Heart disease in infants, children and adolescents including the fetus and young adults. 7th edition, Lippincott Williams & Wilkins. p632-645.
- 6) Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, Mair DD, Porter CJ, Ilstrup DM, McGoon DC, Puga FJ, Kirklin JW, Danielson GK. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med*. 1990;323:1645-50.
- 7) 小林義典, 新 博次. 心房中隔欠損. 成人先天性心疾患. 編集: 丹羽公一郎, 中澤 誠. メジカルビュー社. 2005: p254-260.
- 8) Toyono M, Pettersson GB, Matsumura Y, Wada N, Fukuda S, Yamano T, Takasaki K, Shiota T. Preoperative and postoperative mitral valve prolapse and regurgitation in adult patients with secundum atrial septal defects. *Echocardiography*. 2008;25:1086-93.
- 9) Handke M, Harloff A, Olschewski M, Hetzel A, Geibel A. Patent foramen ovale and cryptogenic stroke in older patients. *N Engl J Med*. 2007;357:2262-8.
- 10) Windecker S, Wahl A, Nedeltchev K, Arnold M, Schwerzmann M, Seiler C, Mattle HP, Meier B. Comparison of medical treatment with percutaneous closure of patent foramen ovale in patients with cryptogenic stroke. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:750-8.
- 11) Fu YC, Cao QL, Hijazi ZM. Closure of secundum atrial septal defect using the Amplatzer Septal Occluder. In *Percutaneous Interventions for Congenital Heart Disease*. Eds: Silvert H, Qureshi SA, Wilson N, Hijazi ZM. Informa Healthcare, 2007, p265-277.
- 12) Holzer R, Hijazi ZM. Interventional approach to congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol*. 2004;19:84-90.
- 13) Divekar A, Gaamangwe T, Shaikh N, Raabe M, Ducas J. Cardiac perforation after device closure of atrial septal defects with the Amplatzer septal occluder. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45:1213-8.

- 14) Amin Z: Transcatheter closure of secundum atrial septal defects. *Catheter Cardiovasc Interv* 68:778-787, 2006.
- 15) Hong TE, Thaler D, Brorson J, Heitschmidt M, Hijazi ZM; Amplatzer PFO Investigators. Transcatheter closure of patent foramen ovale associated with paradoxical embolism using the amplatzer PFO occluder: initial and intermediate-term results of the U.S. multicenter clinical trial. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2003;60:524-8.
- 16) Wahl A, Praz F, Findling O, Nedeltchev K, Schwerzmann M, Tai T, Windecker S, Mattle HP, Meier B. Percutaneous closure of patent foramen ovale for migraine headaches refractory to medical treatment. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2009;74:124-9.
- 17) 丹羽公一郎. Fallot 四徴. 成人先天性心疾患. 編集: 丹羽公一郎, 中澤 誠. メジカルビュー社 2005: p346-355.
- 18) Tetralogy of Fallot. Apitz C, Webb GD, Redington AN. *Lancet*. 2009;374(9699):1462-71.
- 19) Bashore TM. Adult congenital heart disease: right ventricular outflow tract lesions. *Circulation*. 2007;115:1933-47.
- 20) Bouzas B, Kilner PJ, Gatzoulis MA. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. *Eur Heart J*. 2005;26:433-9.
- 21) Frigiola A, Redington AN, Cullen S, Vogel M. Pulmonary regurgitation is an important determinant of right ventricular contractile dysfunction in patients with surgically repaired tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2004;110(11 Suppl 1):II153-7.
- 22) Oosterhof T, Meijboom FJ, Vliegen HW, Hazekamp MG, Zwinderman AH, Bouma BJ, van Dijk AP, Mulder BJ. Long-term follow-up of homograft function after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. *Eur Heart J*. 2006;27:1478-84.
- 23) Miyazaki T, Yamagishi M, Nakashima A, Fukae K, Nakano T, Yaku H, Kado H. Expanded polytetrafluoroethylene valved conduit and patch with bulging sinuses in right ventricular outflow tract reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007 Aug;134(2):327-32.
- 24) Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, Rosenthal M, Nakazawa M, Moller JH, Gillette PC, Webb GD, Redington AN. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*. 2000;356(9234):975-81.
- 25) Uebing A, Gibson DG, Babu-Narayan SV, Diller GP, Dimopoulos K, Goktekin O, Spence MS, Andersen K, Henein MY, Gatzoulis MA, Li W. Right ventricular mechanics and QRS duration in patients with repaired tetralogy of Fallot: implications of infundibular disease. *Circulation*. 2007;116:1532-9.
- 26) Nakazawa M, Shinohara T, Sasaki A, Echigo S, Kado H, Niwa K, Oyama K, Yokota M, Iwamoto M, Fukushima N, Nagashima M, Nakamura Y; Study Group for Arrhythmias Long-Term After Surgery for