

ので、酸素化の効率は改善し、チアノーゼは軽快して患児の状態は安定する。  
ので、酸素化の効率は改善し、チアノーゼは軽快して患児の状態は安定する。  
またこの時期には、Blalock-Taussig短絡術や絞扼術後の順行性肺動脈血流は相対的に減少するので、グレン吻合に際しての補足血流として残されることも多い。

1歳半頃になると、最終的なFontan手術の適応となる。最近では下大静脈を上大静脈吻合部付近の肺動脈に心外導管（人工血管）を用いて吻合するTotal cavo-pulmonary connection手術（TCPC術、心外導管法）が行われる（図66）。Glenn手術、Fontan手術のいずれも、体静脈を直接に肺動脈に吻合するため、肺血管抵抗や心機能が一定の条件を満たさねばならない。術前に心臓カテーテル検査を行い、平均肺動脈圧が15-18mmHg以下、肺動脈係数 200以上73)、肺血管抵抗4.0単位・m<sup>2</sup>以下、心室駆出率0.50以上、房室弁逆流はII度以下、コントロール不良な不整脈が無い、著しい体-肺側副動脈が無い（ある場合には術前にカテーテルを用いたコイル塞栓を行う）、などの条件をクリアーすることが必要である100)。これはGlenn手術およびFontan手術では、手術による肺血流量の増加に肺血管床が適応できない場合、胸水貯留による呼吸困難、中心静脈圧の上昇による顔面浮腫、肝うっ血、蛋白漏出性胃腸症、さらに進行すると多臓器不全をきたす可能性があるためである。肺血管抵抗値が境界域である場合は、このような危険性を回避するために、導管と心房の間を開窓して肺血流をコントロールする開窓フォンタン術が行われることもある。

大血管転位型の左室型単心室や三尖弁閉鎖では、大動脈が前方の低形成右心室から起始するために大動脈弁下狭窄を合併することが多い。この場合、Glenn手術やTCPC術後に心室容量が減少すると弁下狭窄がさらに増強するので、あらかじめ大動脈と肺動脈を一束ねにする手術（Damus-Kaye-Stansel吻合）101)を行い、大動脈への流出路障害を改善する。

以前にFontan手術の変法として右心耳と肺動脈に吻合する心房-肺動脈連結法（atrial-pulmonary connection, APC法）が盛んに用いられた。しかしこの手法では大量の肺動脈逆流により遠隔期に右心房が巨大化して心房機能が荒廃し、血栓形成、心房粗細動、上室性頻拍、心機能低下など生命を脅かす事象に発展する率が経過とともに高くなる。このような症例に対しては、症状が悪化する前にTCPC変換術102)（TCPC conversion）が積極的に行われている。

TCPC術では吻合に人工導管を用いるために、術後の一定期間はアスピリンとワーファリン内服による抗凝固療法が必要となる。Fontan手術は機能的単心室の

先天性心疾患児を救命できる大変有効な手段ではあるが、遠隔期において様々な問題点が生じることが最近明らかになってきた。問題点として、反復する外科手術や体心室が右心室に起因することによる慢性心筋障害、低心拍出量、房室弁閉鎖不全による心房心室拡大、心房や導管の血栓性形成、難治性不整脈（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-肺静脈短絡の出現による酸素分圧の低下、肝機能障害、肝硬変、肝細胞癌、腹水、蛋白漏出性胃腸症、感染性心内膜炎などがあげられる(97)103)。

このようにFontan手術後の成人例、特に右室型単心室、房室弁逆流を伴う症例、心機能の悪い症例の長期予後は現在決して良いものではなく、今後治療手段を尽くして改善する必要がある。

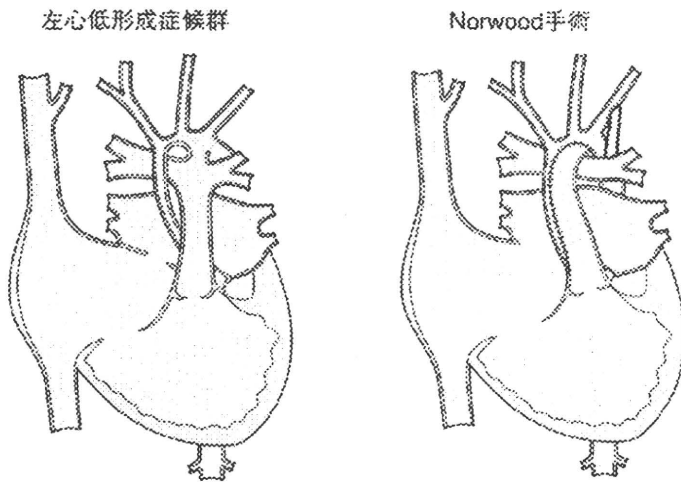
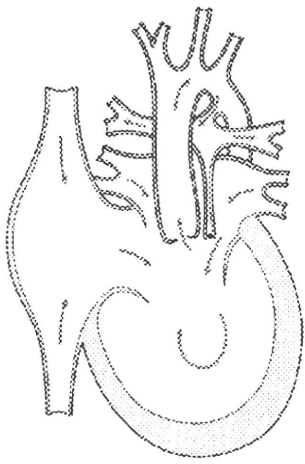
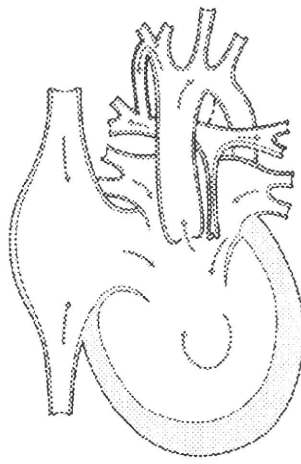


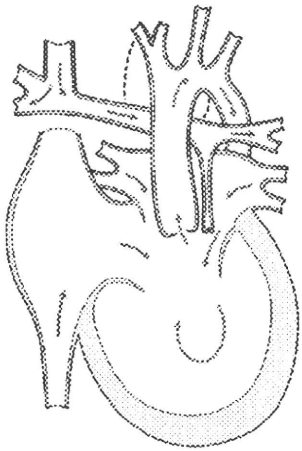
図65：左心低形成におけるNorwood手術



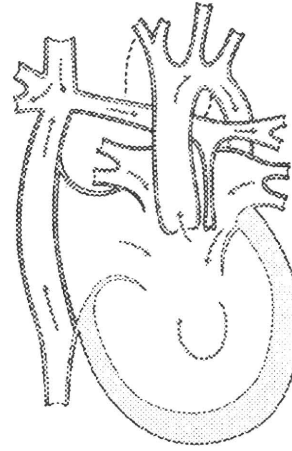
単心室肺動脈閉鎖症手術前



BTシャント術後



bidirectional Glenn術後



TCPC術後

図66：単心室におけるグレン、Fontan手術（文献105）より改編引用）

## 成人に達した先天性心疾患患者の諸問題

これまでに示したように、新生児・期乳児期の先天性心疾患の診断、術前術後管理、外科手術は目覚ましく発展した。先天性心疾患は出生の約1.0%に発症するので、日本では毎年10,000人以上の先天性心疾患患者が出生していることになる。現在ではこのうち90%以上が成人になる。現時点で先天性心疾患患者数は約40万人に達し、20歳以上の成人先天性心疾患患者が20歳以下の小児の患者数を既に上回っている。成人先天性心疾患はもはや小児循環器のみならず循環器内科領域においても無視できない診療領域となってきた<sup>105)</sup>。

現実には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している。その結果、成人に達した先天性心疾患患者では、小児期とは異なった様々な問題が生じてくる。詳細は成書ならびにガイドラインに譲ることとし<sup>106)-108)</sup>、ここでは成人先天性心疾患患者の抱える問題点を簡潔に列挙する。

### 1.心不全

#### 左心不全

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、大動脈縮窄の遺残、反復した外科手術後、冠動脈移植術後などでは、経年的に様々な形で左心室への容量負荷および圧負荷となる。さらに高血圧や加齢による心室拡張障害も加わると、このような疾患患者では50歳を超えると高率に左心不全が起こる<sup>110)</sup>。

#### 右心不全

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、右心室の容量負荷および圧負荷が加わり、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難治性疾患に発展する。

### 2.不整脈

多脾症候群、MustardおよびSenning術後、Fontan術後では洞機能不全をきたしやすい。修正大血管転位、多脾症では高度房室ブロックが認められる。エプス

タイン奇形、修正大血管転位、内臓心房錯位の症例では、発作性上室性頻拍を起こしやすい。右心房に負荷がかかるFallot四徴症術後、Rastelli術後、Fontan術後、Ebstein奇形、MustardおよびSenning術後では、心房粗動や心房細動を起こしやすい。Fallot四徴術後では、残存する右室負荷と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。このような症例に対しては、適切な抗不整脈薬の内服、カテーテルインターベンションや外科手術による血行動態の改善、また症例によってはペースメーカー装着が必要となる109)。

### 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では、小児期には症状は比較的軽いが、成人に達すると多数の合併症がみられる111)。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(肺出血、喀血)、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、患者の生活の質(QOL)を悪化させる。

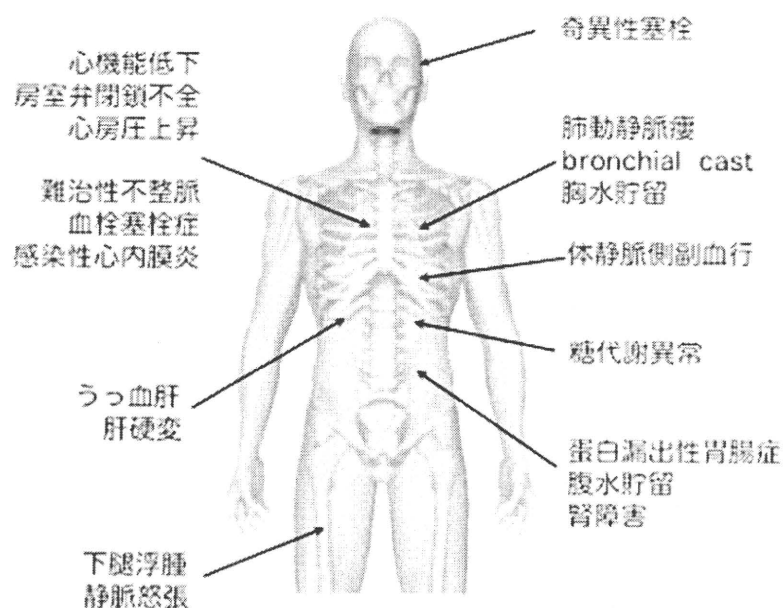
### 4.Fontan手術後の諸問題

Fontan手術は、単心室疾患の機能的根治術として、多くの複雑先天性心疾患患者を救命してきたが、循環動態は決して満足のものではない。小児期には目立った症状や問題が無く経過しても、成人になると、右心機能の低下や弁逆流の増加による慢性心不全、易疲労、浮腫、神経内分泌異常、血栓塞栓症、脳梗塞、肝障害、肝硬変、腹水、蛋白漏出性胃腸症、反復性胸水、洞機能不全、高度房室ブロック、難治性頻拍性不整脈、肺動静脈瘻や体静脈-肺静脈短絡によるチアノーゼ、体静脈側副血行、感染性心内膜炎、など様々な問題が生じ97),107)-113)、年齢とともにその頻度は高くなる。とくにFontan手術後の遠隔期において中心静脈圧が高値の症例に発症す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。

また肺動静脈の形態および機能維持には半減期の非常に短い何らかの肝性因子(hepatic factor)が必須と考えられているが、Fontan手術後の症例において肝静脈血を含む下大静脈からの血流が左右の肺に極端に不均衡分布すると、肝性因子が不足する側の肺において肺動静脈瘻が発症する。肺動静脈瘻をきたすと

患者の動脈血酸素飽和度は徐々に低下してチアノーゼが増強する。下大静脈-肺静脈を再吻合手術するか肺動静脈瘻のコイル塞栓が行われるが、治療に難渋することが多い。

このようにFontan手術後の遠隔期の成人には、単心室血行動態の限界のために様々な合併症が発症するので、心不全の内科的治療、外科的再手術、バルーン拡大やステント留置によるカテーテル治療、アブレーションによる不整脈治療（心外導管形成前）、植え込み型除細動器（ICD）を含むペースメーカー装着、などを重篤な症状に発展する前に積極的に進める必要がある113)。



## 5.大動脈疾患

フィブリリン-1 (fibrillin-1) の遺伝子異常に起因するMarfan症候群115)では、経年的な変化として大動脈の嚢胞性中膜壊死 (cystic medial necrosis) が起こり、上行大動脈拡大、大動脈弁閉鎖不全、大動脈瘤、大動脈解離や破裂を起こすことがある。TGF $\beta$ 受容体タイプ2遺伝子の変異でもMarfan症候群類似の症状

(Loeys-Dietz症候群116) )が見られる。またFallot四徴術後、総動脈幹症術後、完全大血管転位術後、左心低形成術後などでも大動脈が経年的に拡大することがある117)。

大動脈内径が45mm以上の拡大例では、 $\beta$ 遮断剤の内服が考慮されるべきで118)、上行大動脈径が50mmを越える症例や、年間に5-10mm増大する症例には、大動脈置換術の適応となる119)。最近では、Marfan症候群の血管障害のメカニズムとされるTGF $\beta$ の異常亢進が、アンギオテンシン変換酵素阻害剤により抑制されることが報告された120)。

## 5.妊娠出産の問題

一般に先天性心疾患の術後であっても、心不全症状が軽く(NYHAのIから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106)-108)。

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く。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)、NYHAIII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、などが挙げられている121)122)。フォンタン術後や人工弁置換術後では、妊娠に際して催奇形性のあるワーファリンを妊娠初期に一時的にヘパリンに変更する必要がある。いずれにせよリスクの高い患者は、妊娠中は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、母体循環動態の厳重な管理を行うことが望ましい106)122)。

## 6.心理面での問題

成人に達した先天性心疾患患者は、小児期より罹病期間が長く、また基礎疾患や繰り返す入退院により精神運動発達遅滞を伴うこともあり、社会的に自立困難な症例が多い。また病気や治療に対する不安、社会適応に対する不安、生死に対する不安などが膨らみ、軽度の抑うつ状態になる症例がみられる。このような患者に対しては、心血管系の内科的・外科的治療のみならず、専門家のカウンセリングによる心理精神的サポートが重要となる106)。

以上のように、先天性心疾患は、遺伝子診断、胎児期からの早期診断、新生児期からの的確な診断と外科治療、術後長期にわたるフォローアップ、学童期の生活運動管理、成人期の新たな合併症の対策と予防、妊娠出産の管理、社会活動への参加の援助など、胎児期から成人期に至るまで患者さんの生涯を一連のスペクトラムでとらえ、循環器小児科医、心臓血管外科医、循環器内科医、産婦人科医がチームで対応してゆかなければならない領域である。今後この領域に参加する医師、特に循環器内科医の方々が増え、臨床研究だけでなく基礎研究も盛んになり、一人でも多くの患者さんを救命するとともに、術後長期にわたる生活の質の向上を目指す必要がある。



- 97) 丹羽公一郎、中澤 誠. Fontan手術後. 目でみる循環期病シリーズ14, 成人先天性心疾患. メジカルビュー社, 2003. p363-370.
- 98) 河田政明. 単心室-外科解剖と手術適応、手術成績と遠隔成績. 監修: 高本眞一, 編集: 角 秀秋, 小児心臓外科の要点と盲点. 文光堂, 東京, 2006, p194-201.
- 99) Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26:240-8.
- 100) 山岸敬幸. 流出路の発生とその異常, 先天性心疾患を理解するための心臓発生学, 編集: 山岸敬幸, 白石 公, メジカルビュー社, 東京, 2007, p131-142.
- 101) Tricuspid atresia and management of single-ventricle physiology. in *Kirklin/Barrat-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications*. 3<sup>rd</sup> edition. Churchill Livingstone. Philadelphia, p1113-1175.
- 102) DeLeon SY, Ilbawi MN, et al. The Damus-Stansel-Kaye procedure: anatomical determinants and modifications. *Ann Thorac Surg*. 1991;52:680-7.
- 103) Marcelletti CF, Hanley FL, et al. Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: A multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;119:340-6.
- 104) Khairy P, Fernandes SM, et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation*. 2008;117:85-92.
- 105) 丹羽公一郎. 成人で見られる先天性心疾患の頻度. 目でみる循環期病シリーズ14, 成人先天性心疾患. メジカルビュー社, 2003. P12-16.
- 106) 黒澤博身. 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2006年改訂版) .日本循環器学会, 2006.
- 107) Warnes CA, Williams RG, et al. 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.
- 108) Warnes CA, Williams RG, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on

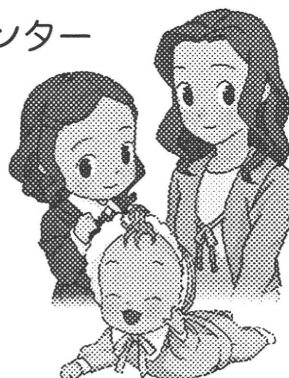
- Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation*. 2008;118:2395-451.
- 109) 丹羽公一郎, 中澤 誠. 心不全. 目でみる循環器病シリーズ14, 成人先天性心疾患. メジカルビュー社, 2003. P32-39.
- 110) Walsh EP. Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease. *Circulation*. 2007;115:3224-3.
- 111) 丹羽公一郎. チアノーゼ型先天性心疾患にみられる全身多臓器障害. 目でみる循環器病シリーズ14, 成人先天性心疾患. メジカルビュー社, 2003. P40-48.
- 112) Driscoll DJ. Long-term results of the Fontan operation. *Pediatr Cardiol*. 2007;28:438-42
- 113) Ohuchi H, Takasugi H, et al. Abnormalities of neurohormonal and cardiac autonomic nervous activities relate poorly to functional status in fontan patients. *Circulation*. 2004;110:2601-8.
- 114) Walsh EP. Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease. *Circulation*. 2007;115:3224-34.
- 115) Tsipouras P, Del Mastro R, et al. Genetic linkage of the Marfan syndrome, ectopia lentis, and congenital contractural arachnodactyly to the fibrillin genes on chromosomes 15 and 5. The International Marfan Syndrome Collaborative Study. *N Engl J Med*. 1992;326:905-9.
- 116) Loeys BL, Chen J, Neptune ER, Judge DP, Podowski M, Holm T, Meyers J, Leitch CC, Katsanis N, Sharifi N, Xu FL, Myers LA, Spevak PJ, Cameron DE, De Backer J, Hellemans J, Chen Y, Davis EC, Webb CL, Kress W, Coucke P, Rifkin DB, De Paepe AM, Dietz HC. A syndrome of altered cardiovascular, craniofacial, neurocognitive and skeletal development caused by mutations in TGFBR1 or TGFBR2. *Nat Genet*. 2005;37:275-81.
- 117) Niwa K, Siu SC, et al. Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2002;106:1374-8.
- 118) Shores J, Berger KR, et al. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med*. 1994;330:1335-41.

- 119) Milewicz DM, Dietz HC, Miller DC. Treatment of aortic disease in patients with Marfan syndrome. *Circulation*. 2005;111:e150-7.
- 120) Brooke BS, Habashi JP, Judge DP, Patel N, Loeys B, Dietz HC 3<sup>rd</sup>. Angiotensin II blockade and aortic-root dilation in Marfan's syndrome. *N Engl J Med*. 2008;358:2787-95.
- 121) Drenthen W, Pieper PG, et al. ZAHARA Investigators. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol*. 2007;49:2303-11.
- 122) 丹羽公一郎. 妊娠出産の循環生理と疾患別特徴. 目でみる循環期病シリーズ14, 成人先天性心疾患. メジカルビュー社, 2003. P167-175.

## 先天性心疾患患者さんが 成人期を迎えるにあたって



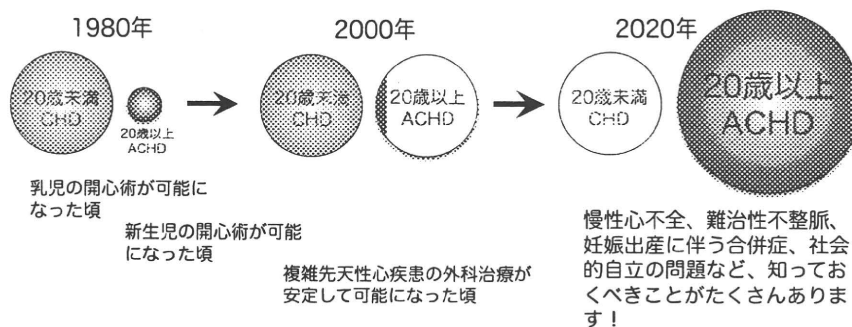
国立循環器病研究センター  
小児循環器部  
白石 公



## 日本の成人先天性心疾患の患者さん数

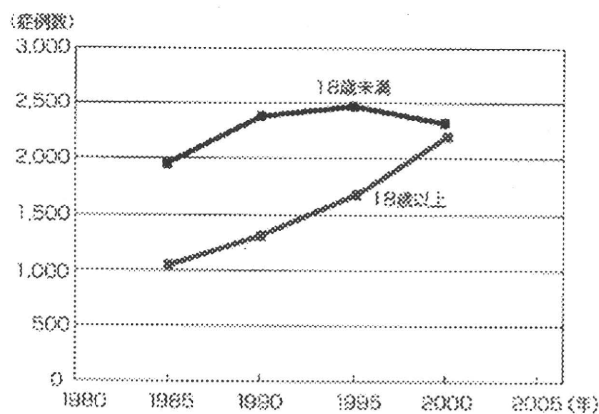
日本の人口	約130,000,000人
新生児の総数	約1,050,000人
先天性心疾患患者さんの割合	約1.0%
先天性心疾患の新生児数	約10,500人
現在では約95%の患者さんが成人になられる	約10,000人ずつ増加
現在の成人先天性心疾患患者さん総数	約500,000人
現在の成人先天性心疾患患者さん総数	毎年約4-5%ずつ増加

先天性心疾患の患者さんは、現在すでに  
小児よりも成人の患者さんが多くなっています



成人先天性心疾患の患者さん総数は増加の一途にあります！

### カナダトロントにおける 複雑先天性心疾患の年齢別患者数



複雑先天性心疾患の患者数も20歳以上の成人患者の増加が著しく、  
現在では絶対数でも18歳以下を凌駕している。

## 成人先天性心疾患の特徴

- 現在では先天性心疾患の患者さんの95%は成人に到達します。
- 複雑先天性心疾患の患者さんも、多くは社会活動に十分に参加しておられます。
- 多くの心臓手術は根治手術ではなく、手術後も一生にわたって十分な経過観察が必要です。
- 小児期には元気に経過しても、成人期になって内服が必要になったり、再手術が必要なことも認識する必要があります。
- 40歳を越えると、長期間の心負荷、加齢による変化、不整脈の出現、生活習慣病の要素（動脈硬化、高血圧、糖尿病）などが加わり、生活の質や生命予後を悪化させることがあり、十分な注意が必要です。

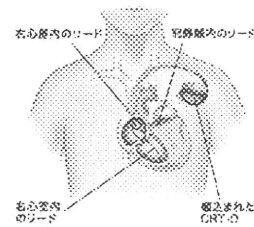
## 先天性心疾患の成人期の問題点

- 心不全
- 不整脈
- 再手術、術後遺残症、続発症、合併症
- 妊娠、出産、遺伝
- 感染性心内膜炎
- チアノーゼの遺残に伴う諸症状
- 生活習慣病の発症
- 運動能力の問題
- 心臓以外の手術の際の問題
- 運転免許の可否
- 肝機能障害、うっ血肝、肝硬変
- 病気の認識、精神心理学的問題
- 生涯歴、生命予後、生活の質、職業の選択
- 社会保障の問題



## 心臓手術後に問題となる遺残症、続発症

- |                  |                          |
|------------------|--------------------------|
| • 不整脈            | 内服治療、アブレーション治療、ペースメーカー治療 |
| • 心不全            | 薬剤治療、両室ペーシング、再生医療、心臓移植   |
| • 弁膜症（狭窄/閉鎖不全）   | 薬物治療、再手術、弁置換             |
| • 吻合部、人工血管/導管の狭窄 | カテーテル治療、ステント挿入、再手術       |
| • 血管系の異常（肺高血圧など） | 薬剤治療                     |
| • 中枢神経障害、精神発達障害  | 運動リハビリ、発達訓練              |
| • 感染性心内膜炎        | 抗生物質、再手術も考慮              |
| • 収縮性心外膜炎        | 外科治療                     |



## 運動制限が必要とされる疾患と症状

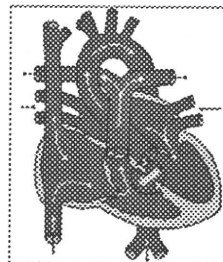
- 肺高血圧がある場合
- 運動により不整脈が誘発される場合
- 運動により心筋虚血が誘発される場合
- 運動によりチアノーゼが誘発される場合
- 運動によって血圧が低下する場合
- 運動により疲労を伴う心不全が見られる場合（NYHAII度以上）

## 成人期に特に問題となる先天性心疾患

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、内臓錯位症候群など）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、うっ血肝、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

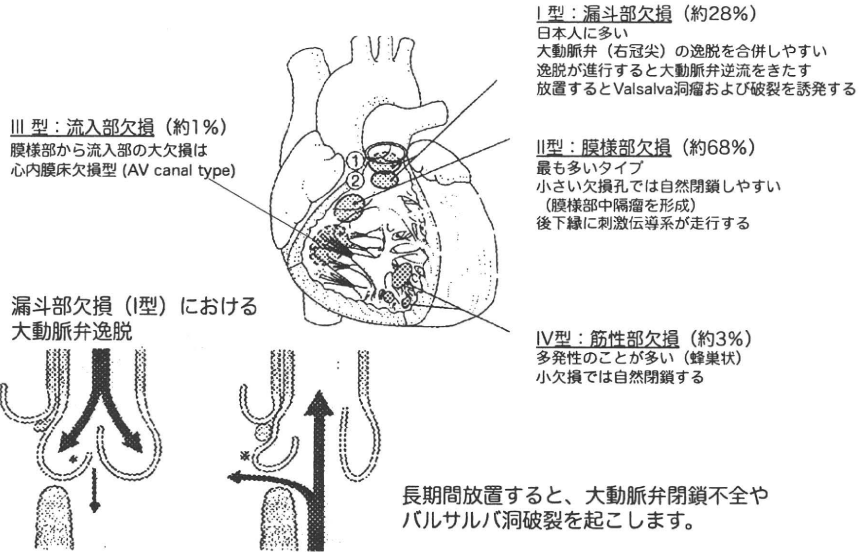
## 心室中隔欠損

- 手術により完全に閉鎖された場合、学校生活や成人以降での生活にほとんど支障はありません。運動や仕事はほぼ通常どおり可能です。
- ただし心臓の手術を受けてます（心臓に切開や縫合があります）ので、成人期以降も、3年に1回くらいの心臓検診を受けてください（不整脈のチェックなど）。
- 高位欠損（漏斗部欠損）で自然閉鎖した患者さんでは、大動脈弁逸脱、閉鎖不全、バルサルバ洞破裂などの可能性がありますので、成人になられても定期的な通院が必要です。



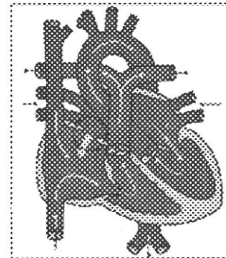


## 心室中隔欠損の種類と大動脈弁逸脱



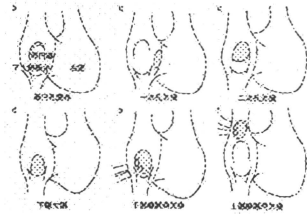
## 心房中隔欠損

- 手術やカテーテル治療により完全に閉鎖された場合、学校生活や成人以降での生活にほとんど支障はありません。
- ただし心臓の治療を受けておられます（心臓に切開や縫合があったり、金属の閉鎖栓が残っている）ので、成人期以降も、3年に1回くらいは心臓検診を受けてください（不整脈のチェックなど）。
- 運動や仕事はほぼ通常どおり可能です。

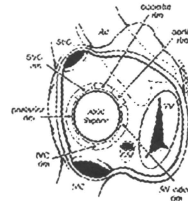


## 心房中隔欠損の病態とカテーテル治療

心房中隔欠損の分類



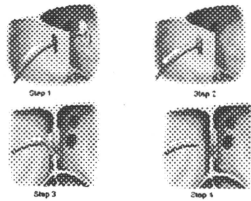
欠損孔と周囲組織の関係



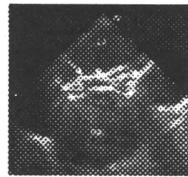
アンブラッツア閉鎖栓



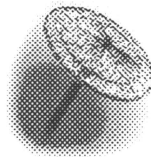
アンブラッツア閉鎖術



閉鎖術のエコー所見



卵円孔閉鎖栓

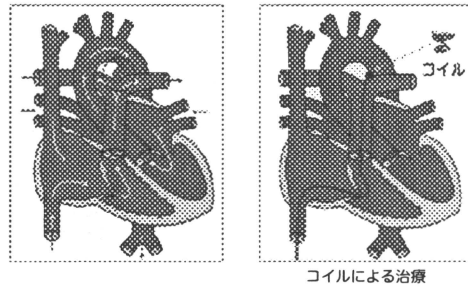


## 成人期の心房中隔欠損の臨床像と問題点

- 無症状に経過していることが比較的多いです。
- 年齢とともに、心房細動や心房粗動などの不整脈、三尖弁や僧帽弁閉鎖不全が出現する確立が高くなります。
- 40歳までに治療を行うと比較的予後は良いとされています。
- 進行すると、右心不全をきたします。
- 欠損孔を介した脳塞栓を起こすことがあります。

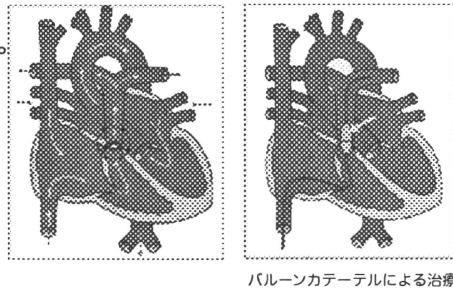
## 動脈管開存

- 手術やカテーテル治療により治療された場合、学校生活や成人以降での生活にほとんど支障はありません。日常生活や仕事は通常どおり可能です。
- ただし、治療後に肺高血圧が残っている患者さんでは、定期的な検診を受けてください。



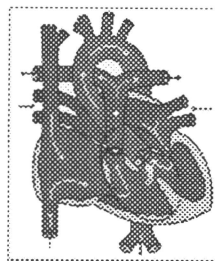
## 肺動脈弁狭窄

- 手術やカテーテル治療により治療された場合、学校生活や成人以降での生活にほとんど支障はありません。3年に1回くらいの心臓検診を受けてください。日常生活や仕事はほぼ通常どおり可能です。
- ただし、治療後に中等度以上の肺動脈閉鎖不全が残っている患者さんでは、激しい運動は控えた方が良いでしょう。成人期以降も年1回以上の検診を続けてください。
- 病状により再手術が必要です。

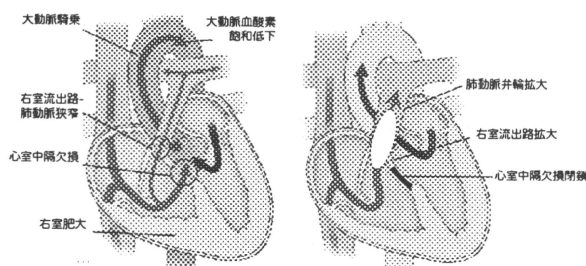


## ファロー四徴症

- 術後経過が順調な患者さんでも、成人になられても1年から3年に1回の定期的な検診を必ず受診してください。
- 小児期には無症状に経過しても、成人期以降になると、心房性不整脈、心室性不整脈、肺動脈弁狭窄/閉鎖不全による右心不全などが出現する確立が高いです。
- 成人期以降にも定期的に経過観察する必要があります。
- 妊娠出産は専門病院で慎重に行う必要があります。
- 肺動脈閉鎖を伴うファロー四徴症では、成人になられても定期通院と慎重な観察が必要です。



## ファロー四徴症の術前/術後と新しい治療法



ファロー四徴術後肺動脈弁閉鎖不全のカテーテル治療

