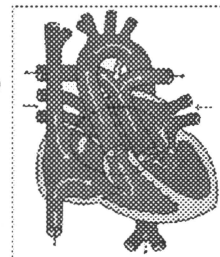


フォロー四徴症で再手術が必要な場合

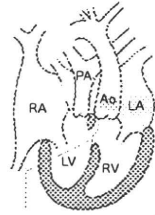
- 高度の肺動脈狭窄（右室圧が左室圧の70%以上）
- 高度の肺動脈弁閉鎖不全による右室拡大、三尖弁閉鎖不全
- 高度の末梢性肺動脈狭窄（カテーテル治療やステント留置も可能）
- 有意な心室中隔欠損の遺残
- 右室流出路の瘤形成とそれに起因する心室頻拍
- 高度の大動脈拡張および大動脈弁閉鎖不全
- 難治性不整脈の合併

完全大血管転位/修正大血管転位

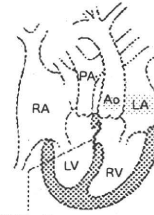
- 大血管転換術を受けられて、続発症がなく術後経過の順調な患者さんでは、運動はほぼ通常通り可能です。ただしこのような患者さんでも、1年に1回の定期検診は必ず受診してください。
- 肺動脈狭窄、大動脈弁閉鎖不全、冠動脈異常などの続発症を伴った患者さんでは、病状に応じた運動制限が必要となります。
- 心房内血流転換術（マスタートド手術、セニング手術）を受けられた患者さんでは、体心室が右心室であるため、慎重な経過観察が必要です。妊娠出産も専門病院での管理が必要です。
- 修正大血管転位で機能的根治手術（VSD閉鎖のみ）を受けた患者さんでも同様な注意が必要です。



修正大血管転位の病態と手術方法

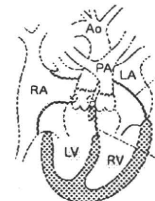


心室中隔欠損を伴った
修正大血管転位

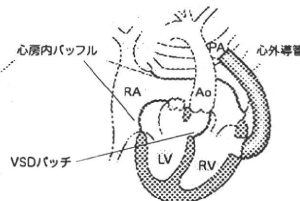


VSDパッチ

機能的根治術
(右心室が体心室)



大血管転換術を伴う
ダブルスイッチ手術

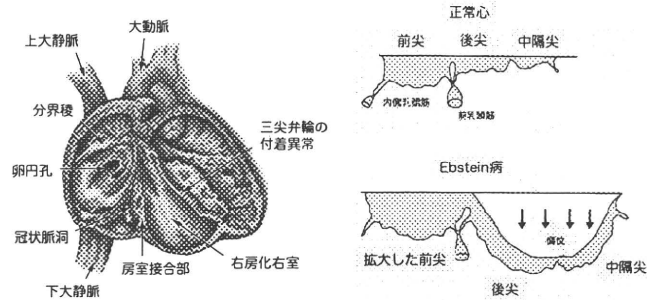


ラステリー手術を伴う
ダブルスイッチ手術

大動脈縮窄術後

- 新生児期に外科治療を受け、術後の再狭窄や肺高血圧が残っていない患者さんでは、運動、学校生活、仕事、出産にはほとんど支障ありません。
- 幼児期以降に手術で治療された患者さんでは、術後に高血圧症が残存することがあります。安静時には血圧は正常ですが、運動時に以上な高血圧が見られます。このような患者さんでは、成人期になっても、定期的な検診と精密検査が必要で、降圧剤の内服が必要なこともあります。

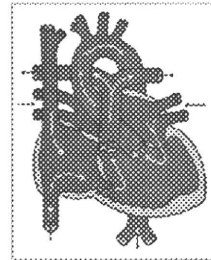
エプスタイン病の病態



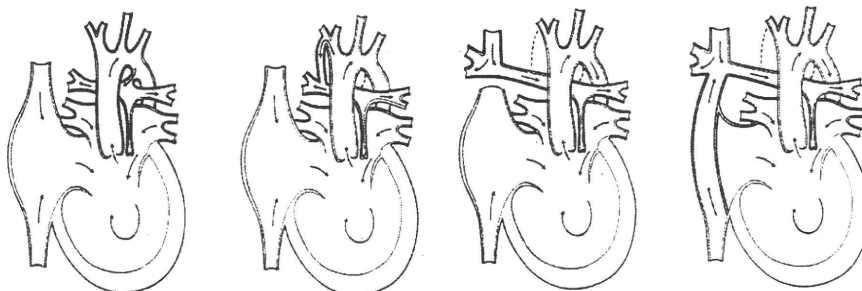
- 右心房が著しく拡大し、心房性不整脈やWPW症候群を合併し、最終的に右心不全をきたします。
- 新生児期に重篤な症状で発症する患者さんから、成人期まで無症状に経過する患者さんまで、病気の程度は様々です。
- 症状や合併症の出現により、外科手術を行います。

単心室性の複雑先天性心疾患

- 小児期には順調に経過されていても、成人期以降に、不整脈、心不全などが発症する可能性があります。成人期以降も専門病院で定期的な通院、内服治療、定期的なカテーテル検査が必要です。続発症の予防に努めましょう！
- 治療を受けなかったり、治療効果が良くない場合、不整脈や心不全の他に、胸水貯留、うっ血による肝機能障害、肝硬変、腹水貯留、蛋白漏出性胃腸症、全身の血栓塞栓症、肺動静脈瘻によるチアノーゼの悪化、感染性心内膜炎、脳膿瘍などが起こってきます。
- 対象疾患：単心室、三尖弁閉鎖、左心低形成
左右心室が不均衡な房室中隔欠損、
肺動脈閉鎖、内臓錯位、



単心室疾患の患者さんが フォンタン手術に至るまで



単心室肺動脈閉鎖手術前

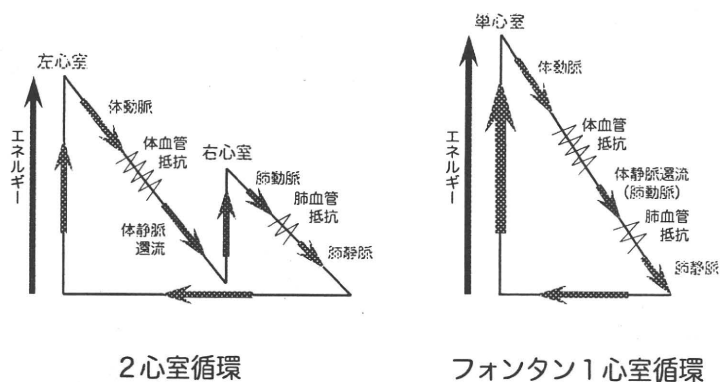
体肺短絡手術後

bidirectional Glenn手術

TCPC手術後

段階的な手術を経て、チアノーゼは改善することができます。

フォンタン循環（1心室循環）の特徴

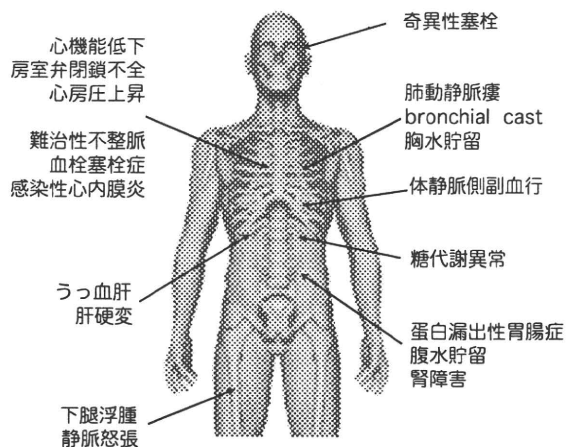


2心室循環

フォンタン1心室循環

フォンタン（1心室）循環は、2心室循環器比べて決して効率的な循環ではありませんので、長期期には十分な注意が必要です。

フォンタン手術後遠隔期に 多臓器に起こる問題点



術後遠隔期にも十分な注意が必要です！

心不全の悪化要因

- 過食、偏食、過剰な塩分摂取
- 精神的/肉体的ストレス、過労、不眠
- 妊娠および出産
- 運動不足、肥満、喫煙、飲酒
- 不整脈の合併
- 感染、消化器疾患、高血圧、甲状腺機能亢進/低下
- 怠薬



先天性心疾患の妊娠で起こりうる 母体および胎児の異常

- 心不全（妊娠後期、出産後に多い）
- 不整脈（妊娠中を通じてみられる）
- 血栓、塞栓、出血
- 高血圧（大動脈縮窄術後など）
- 大動脈瘤（マルファン症候群、大動脈弓縮窄術後など）
- チアノーゼの増悪（酸素飽和度が若干低下します）
- 感染性心内膜炎
- 流早産、死産の可能性（妊娠前に説明が必要です）
- 低出生体重児（妊娠前に説明が必要です）
- 薬剤の胎児への影響（ワーファリンなど）

妊娠中の母体の変化

- | | |
|----------|-------------|
| • 心臓の拍出量 | 30-50%上昇 |
| • 心拍数 | 20%増加！ |
| • 1回拍出量 | 20%上昇 |
| • 心筋収縮力 | 増強 |
| • 循環血漿量 | 40-50%増加！ |
| • 収縮期血圧 | 軽度低下 |
| • 拡張期血圧 | 中程度低下（脈圧増加） |
| • 体血管抵抗 | 低下（末梢血管が開く |
| • 血液凝固能 | 亢進 |



成人先天性心疾患患者さんの 妊娠や出産における注意点

- 妊娠出産には、総合病院での十分な管理が必要です。
- 妊娠中は不整脈の出現や心不全の増悪に注意が必要です！
- 一人目より二人目、三人目の妊娠出産の方が心不全や不整脈の頻度は高くなるとされています。
- 35歳くらいまでの出産が望ましい。
- 心機能の低下した患者さんでは、児への授乳は控えた方が良いとされています。

妊娠や出産が問題となる疾患

- ファロー四徴症
根治術後に中等度以上の肺動脈弁狭窄や閉鎖不全の見られる患者さん
- 大動脈縮窄/大動脈離断術後
狭窄の残存した患者さん、高血圧の見られる患者さん
- 完全大血管転位
心房血流転換術を行った患者さん（右心室が体心室であるため）
- 修正大血管転位
機能的根治術を行った患者さん
ラスレリー手術後で肺動脈導管に狭窄や閉鎖不全の残る患者さん
- 僧帽弁狭窄/閉鎖不全
肺動脈圧が上昇した患者さん、心房性不整脈の見られる患者さん
- エプスタイン病
三尖弁閉鎖不全の高度な患者さん
- フォンタン手術後
すべての患者さん

機械弁置換手術後の妊娠管理

本人と家族への母体および胎児へのリスク説明
(母体の状態によっては妊娠中絶も考慮)

↓
抗凝固剤の評価

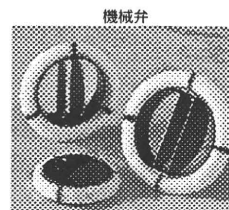
↓
妊娠初期 (6-12週) : ヘパリン

↓
妊娠中期 (13-33週) : ワーファリン (ヘパリンでも可能)

↓
妊娠後期 (36週-) : ワーファリン中止、ヘパリン再開

↓
1週間後に誘発分娩 : ヘパリン中止

↓
産後 : ワーファリン再開



機械弁



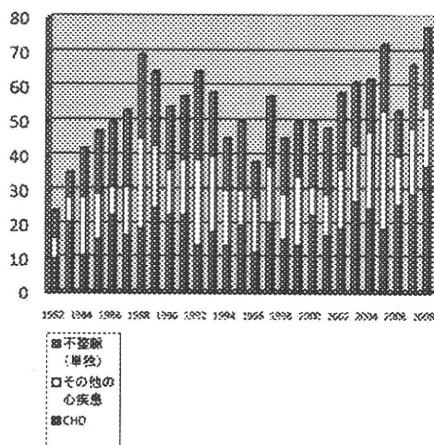
(生体弁 : 耐久性に劣るため若年者にはあまり使用しない)

妊娠の際に厳重な注意を要するか、 妊娠を避けるべき疾患

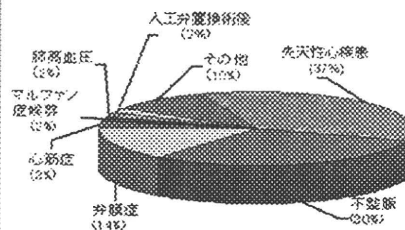
- 高度の肺高血圧症およびアイゼンメンガー症候群の患者さん
- 中等度以上の大動脈弁狭窄もしくは大動脈縮窄の遺残のある患者さん (圧較差40-50mmHg以上)
- NYHAIII以上の心不全の患者さん (体心室駆出率35-40%以下)
- 心機能の低下したフォンタン術後の患者さん (とくに右室型単心室)
- マルフアン症候群などの大動脈拡張性疾患 (大動脈径が40mm以上)
- 機械弁置換術後 (ヘパリンへの変更が必要です)
- 中等度以上のチアノーゼが遺残した患者さん (酸素飽和度が85%以下、胎児が成長しない)

国立循環器病研究センター 周産期科における診療内容

心疾患合併妊娠の分娩数とその内訳



1992～2007年心疾患合併1,387例の内訳
(総分娩数：5,606)



成人先天性心疾患患者さん診療の 今後の問題点

- 成人先天性心疾患患者数は、近年飛躍的に増加している
- 小児科医だけでなく、循環器内科医師の参加が必要
- 成人先天性心疾患診療チーム（循環器科、小児循環器科、心臓血管外科、内科専門医、産婦人科、麻酔科、新生児科、看護師、臨床心理士、ケースワーカー）の構築が必要
- 成人先天性心疾患の診療が可能な医師の養成
- 診療ネットワークの構築
- 患者さんグループの方々との意見交換、共同作業
- 患者さんの社会的自立の促進（医療側、患者側、社会側）
- 患者さんの精神心理的サポート
- 社会保障制度の充実

現在の私たちの試み

- 国立循環器病研究センターに、「成人先天性心血管科」が診療科として、組織図上に認められました。（現在小児科入院患者さんの約30%が20歳以上です）
- 成人先天性心疾患患者さんの「診療ガイドライン」の作成に務めております。
- 厚生労働科学研究「成人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」（主任：白石 公）により、全国的な診療体制確立に向けた計画を行っています。
- 日本小児循環器学会、日本循環器学会、日本成人先天性心疾患学会を通じて、小児循環器医、内科循環器医、心臓血管外科医、産婦人科医、麻酔科医、看護師、臨床心理士などと協調した、新しい診療ユニットの確立に向けて努力しています。

まとめ

- 先天性心疾患の代表的な病気と成人期以降の問題点を説明しました。現在ではこれらのがんがりが治り、成人になられた患者さんの多くが社会生活を営んでおられることは、大変すばらしいことだと思います。
- 一方で、小児期に手術が成功しても病変が残ることがあること、大人になって新たな問題が生じることなど、まだまだ解決しないといけないことがたくさんあります。
- 生まれつきの心臓病を患うお子さんが、子どもの時期だけでなく、大人になっても元気ですばらしい人生を送っていただくには、患者さん本人のみならず、医師、看護師、ご家族と周囲の皆さんの理解と協力が欠かせません。
- 成人期を迎える先天性心疾患の患者さんが、よりよい生活を送れるように、みんなで力を合わせましょう。

こどもの心臓病から大人の心臓病への移行

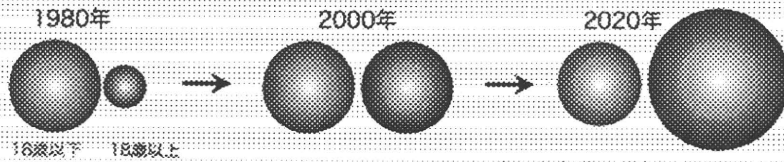


札幌医大心臓血管外科ホームページより改編



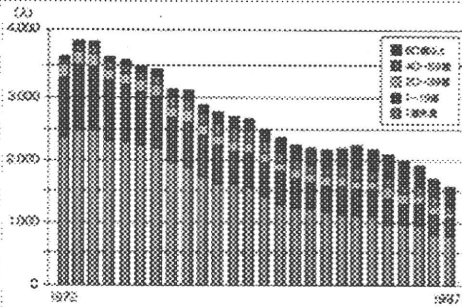
日本の成人先天性心疾患患者数

- ✓ 日本の人口 127,610,000 人(2004)
- ✓ 生産児 1,150,000 人(2002)
- ✓ 先天性心疾患の生産児に占める頻度 1.0%
- ✓ 先天性心疾患生産児/年 11,500 人
- ✓ 約90% が成人となると 10,350 人
- ✓ 成人先天性心疾患患者数 約400,000 人
- ✓ 成人先天性心疾患患者数増加率 4-5%/年



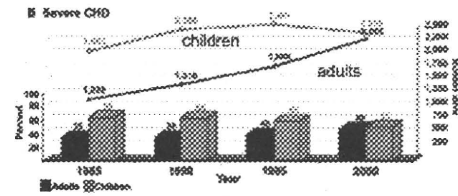
成人患者数は増加の一途にある！

先天性心疾患の頻度の年次推移



先天性心疾患の年齢別死亡率

(Circ J 2002;66:484-488)



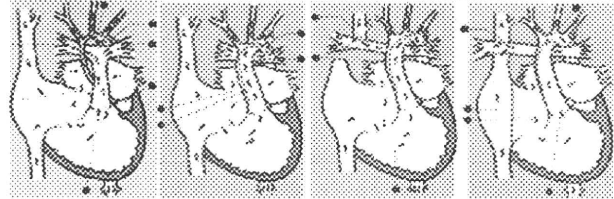
複雑心奇形の年齢別症例数

(Circulation 2007;115:163-172)

成人期に達した先天性心疾患患者さんの問題点

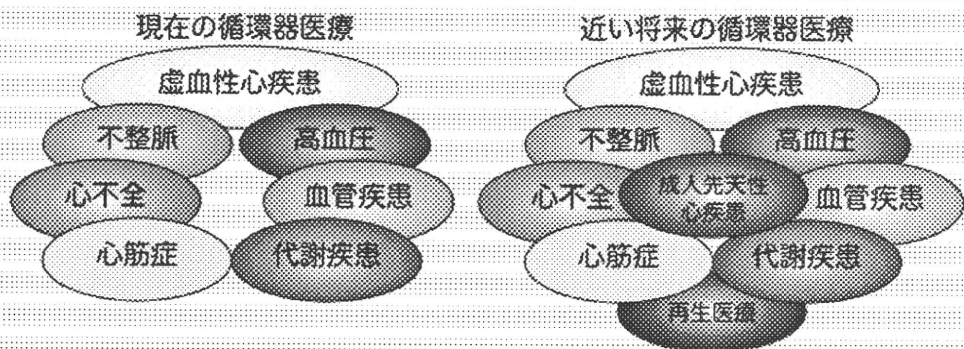
1. 複雑先天性心疾患の術後患者さんが増加している。
疾患特有の遺残症や続発症により継続通院や再手術が必要となる。
2. 右心室が体心室である単心室血行動態の術後患者さんが多い。
30歳頃より慢性心不全や難治性不整脈により症状が悪化する。
3. 肥満、高血圧、糖尿病など生活習慣病の要素が加わる。
4. 女性では妊娠と出産が大きな問題となる。
妊娠を契機に心不全や不整脈が悪化するため、母体と胎児の管理が必要。
5. 将来への不安に対して精神的に抑鬱傾向になりやすい。
6. 就労や社会活動への参加の援助が必要。

成人先天性心疾患患者の診療における小児循環器医と循環器内科医の違い



	循環器小児科医	循環器内科医
先天性心疾患への興味	十分	少ない
成人疾病の知識	乏しい	十分
外来の場所	小児科	内科
病棟	多くは小児病棟	内科病棟
患者の標榜科への抵抗感	大きい	ほとんどない
医師の絶対数	少ない	多い

循環器内科における成人先天性心疾患



成人に達した先天性心疾患は、循環器内科領域において避けて通ることのできない領域になりつつある。

多因子遺伝としての先天性心疾患

先天性心疾患の頻度は全出生の1.06%

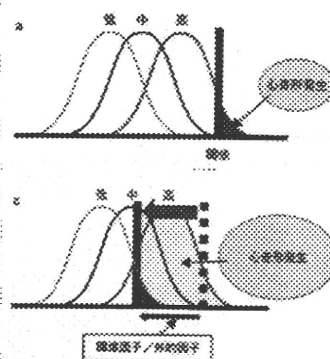
メンデルの法則に従う遺伝子病：4.7%

Down症候群などの染色体異常：8.2%

母体の感染や薬剤などの環境要因：0.5%

原因不明の多因子遺伝：86.7%

(先天性心疾患の疫学調査, 日産婦誌 2003;19:606-621より)



先天性心疾患が子に繰り返される率は3~5% (~10%) と考えられている。

母親に先天性心疾患がある場合、父親よりも2~5倍高率に発症する。

(中澤誠, 成人先天性心疾患184-190より)

成人先天性心疾患に見られる症状

- ✓ 易疲労
左心不全、左-右シャントの残存、肺うっ血…
- ✓ 呼吸困難
左心不全による肺うっ血、チアノーゼ性心疾患
- ✓ 浮腫
右心不全（左心不全）
- ✓ 胸痛
大動脈弁狭窄閉鎖不全、Eisenmenger症候群、大動脈解離（Marfan症候群）、
先天性冠動脈異常
- ✓ 動悸
期外収縮、頻脈性不整脈、大動脈弁閉鎖不全
- ✓ 失神
徐脈性不整脈、頻脈性不整脈、大動脈弁狭窄閉鎖不全、Eisenmenger症候群、
先天性冠動脈異常
- ✓ 喀血
心不全による肺うっ血、Eisenmenger症候群、体-肺側副動脈

先天性心疾患患者の妊娠

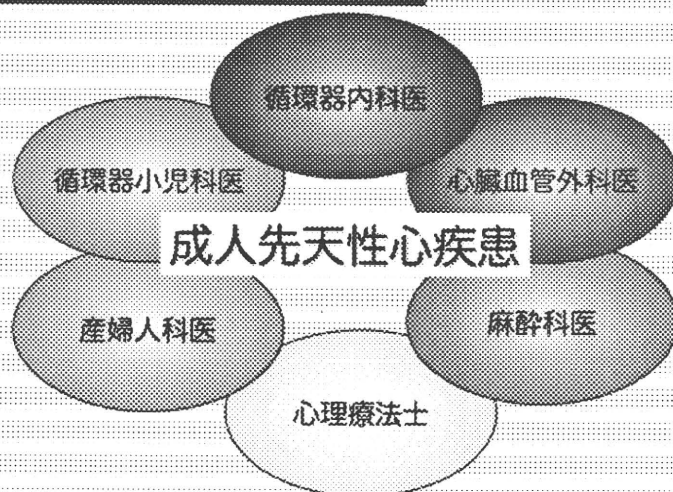
妊娠中の循環動態の生理的変化

- 心拍出量： ↑ (30-50%)
- 1回拍出量： ↑ (18-25%)
- 心筋収縮力： ↑
- 心拍数： ↑ (20%)
- 循環血漿量： ↑ (40-50%)
- 血圧： 収縮期圧↓、拡張期圧↓↓、脈圧↑
- 体血管抵抗： ↓↓
- 肺血管抵抗： ↓
- 中心静脈圧： ほぼ同じ
- 肺動脈楔入圧： ほぼ同じ

妊娠がハイリスクとして考えられる疾患

1. 心不全 (NYHAIII以上, LVEF<40%)
2. チアノーゼ性心疾患 (SpO₂<85%だと生産児は10%以下)
3. Eisenmenger症候群 (母体死亡30-70%, 胎児死亡50%)
4. 左室流出路狭窄 (大動脈弁高度狭窄, 大動脈縮窄>40-50mmHg)
5. Marfan症候群, 大動脈拡張性疾患 (Ao径>40mm)
6. フォンタン手術後で心機能の悪い症例, 難治性不整脈を伴う症例
7. 修正大血管転位、心房間スイッチ手術後の完全大血管転位
8. 人工弁置換術後 (warfarin催奇形性, 6-12週)

成人先天性心疾患の診療



ご清聴ありがとうございました。

