

平成23年度厚生労働科学研究費、循環器疾患等生活習慣病対策総合研究事業  
「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」  
研究成果抄録

研究課題：「我が国における成人先天性心疾患の診療実態調査、成人先天性心疾患患者数調査と遠隔医療支援システムの確立に向けた総合的研究」

主任研究者：国立循環器病研究センター小児循環器診療部

白石 公

分担研究者：聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科部長

丹羽公一郎

研究協力者：千葉県循環器病センター成人先天性心疾患診療部

医師 堀端洋子、同看護師 水野芳子

#### A. 研究目的

患者数の増加に見合う専門の医療従事者の育成と診療施設の構築が急務であるが、そのために有効な手段として遠隔医療支援システムがある。これは専門外の医師が、患者データを専門医師と共有し、的確な診断と治療を行うために有用な方法である。特に、成人先天性心疾患の様に専門性が高く、専門医の少ない分野では、遠隔医療支援システムは望ましい診療方法であり、このことに関する検討を行った。

成人先天性心疾患を診療している施設数は多いが、一施設で多数の患者を診ている専門施設は非常に少なく、また専門のトレーニングを受けている医師も少ない。小児循環器科から循環器内科ないしは、成人先天性診療の専門施設への患者移行が必要であり、その実態を明らかにするため、専門診療施設の診療実態と移行外来の実態調査を行った。また、成人先天性心疾患患者は、

手術歴を持っていたり、再手術、カテーテル治療を行うことも多く、常に、ストレス、不安を抱えていることが多い。そこで、精神的健康度の評価を行った。

本研究では、1) 成人先天性心疾患に関する遠隔医療支援システムの構築に関する検討を行い、それを全国ネットとして広げていく可能性を検討した、2)成人先天性心疾患専門外来を受診する患者の特徴と小児科から成人医療施設への移行期の問題、移行外来の実態を検討した、3) 成人先天性心疾患患者の生活の質（QOL）と精神的健康度の評価を行った。

#### B. 研究方法

1) 遠隔医療支援システムの構築：画像転送ネットワークを構築するため、成人先天性心疾患を診療している基幹病院（聖路加国際病院、千葉県循環器病センター、千葉

県こども病院。千葉大学病院、東京女子医科大学八千代医療センター)で、画像転送ネットワークを構築する。すでに千葉県こども病院に、サーバーが設置されており、千葉県循環器病センターなどの病院では、computerでアクセスすることにより、リアルタイム画像を共有することが可能である。心エコー装置は、これらの病院で、同機種の心エコー装置を使用していた。CT、MRI、血管造影データなどは、Dicom形式によるvideo画像とした。共通の出力画面とレポートを採用する。このための適切な回線の調査、コンピューターソフト検索などを行なった。また、今後、この方法を全国ネットとして広げていく可能性について検討した。画像転送ネットワークでの個人情報、個人が特定されない形をとることに十分な配慮した。各病院の資料持ち出し許可を取り、患者名、生年月日、ID番号などは、消去した画像を共有した。

2) 成人先天性心疾患専門外来初診患者の特徴: 2009年4月から2010年12月までに千葉県循環器病センター成人先天性心疾患外来を初診した15歳以上の先天性心疾患患者113名を対象に、年齢、性別、病名、受診理由をカルテから後方視的に調査した。

3) 18才以上のCHD外来患者に対し自己記入式QOL尺度SF-36日本語版及び疾患に関する不安や心配などについての半構成面接を行った。

### 3. 研究結果及び考察

1) 成人先天性心疾患に関する遠隔医療

支援システムの構築: 2011年11月にライブデモを行い、聖路加国際病院、東京女子医大八千代医療センター、千葉県こども病院と千葉県循環器病センターをインターネット(NTT光ネクスト回線、VPNネクスト)を用いて接続し、症例検討会を行った。心エコー、CT、心電図モニターの画質が良好であること、画像を供覧しながらのディスカッションが可能であることを確認した。また、共通のソフトウェアを使用することにより、適切な画像処理、計測、データ解析が行えた。今後、国内での広範囲の遠隔医療が行える可能性が示唆された。

2) 成人先天性心疾患専門外来初診患者の受診時平均年齢は $28\pm 14$ 歳。管理移行57名(50%)、治療およびセカンドオピニオン42名(37%)、職場または学校健診4名(4%)であった。治療およびセカンドオピニオン目的で紹介受診した42名中18名(43%)は県外からの紹介であった。ACHD専門外来を受診する患者の半数は成人期に達したための管理移行であった。初診患者は、成人先天性の専門的な知識を必要とする複雑心疾患、あるいは姑息術のみしか施行されていない患者など成人期での治療方針決定が困難な例が多かった。遠方からの紹介も多く、今後ACHDを専門とする医師の養成と日本各地でのACHD診療施設の構築が必要であった。

3) QOLの尺度SF-36について対象73名(男性41、女性32)の結果を国民標準値と比較した。全体に精神的健康度が低

く、特に 20 才代女性は低かった。また、79.2%が疾患に関係する不安・心配をもち、22.4%は不整脈・突然死に関する不安だった。これら精神的健康度は疾患重症度とは関連なかった。これら精神的健康度は疾患重症度とは関連しなかった。

#### 4. 結論

成人先天性心疾患の専門外来を受診する患者の半数は成人期に達したための管理移行であった。成人先天性の専門的な知識を必要とする複雑心疾患も多い。また、精神的健康度が低く、身体的社会的問題を多く抱える患者に対して相談や心理的支援も重要である。一方、遠方からの紹介が多く、今後 ACHD を専門とする医師の養成と日本各地での成人先天性心疾患診療施設の構築が必要である。数少ない専門施設、専門医師との情報共有と診断、治療方針の決定を行うために、今後、遠隔医療支援システムを有効に用いることが望まれる。

#### 5. 研究成果

##### 1) 論文発表

1. Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, Wakisaka Y, Matsuo K, Mizuno Y, Terai M, Hamada H, Niwa K. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol* 2011; 146: 13-16.
2. Murakami T, Niwa K, Yoshinaga M, Nakazawa M. Factors associated with surgery for active endocarditis in congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2010 Dec 20 [Epub ahead of print]
3. 坂崎尚徳、丹羽公一郎、上野倫彦、高室基樹、中西敏雄、賀藤均、松島正気、小島奈美子、市田蒨子、小垣滋豊、城戸佐知子、新垣義夫、赤木禎治、城尾邦隆、須田憲治、中澤誠、佐地勉。本邦における Eisenmenger 症候群成人例の検討。日小循誌 2011; 27: 121-131.
4. Katsuragi S, Ueda K, Yamanaka K, Neki R, Kamiya C, Sasaki Y, Osato K, Niwa K, Ikeda T. Pregnancy-associated aortic dilatation or dissection in Japanese women with Marfan syndrome. *Circ J* 2011; 75: 2545-2551.
5. Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, Matsuo K, Mizuno Y, Ai T, Niwa K. Prevalence and risk factors for cholelithiasis and asymptomatic gall stones in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2011; 152: 171-176.
6. Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, Nagai R, Shiraishi I, Niwa K. Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan-A nationwide survey-. *Circ J* 2011; 75: 2220-2227.
7. Murakami T, Horibata Y, Shirai T, Tateno S, Kawasoe Y, Niwa K. Cardiac shunt calculations under 100% oxygen. *Catheter Cardiovasc Interv* 2011; 78: 336.

8. Katsuragi S, Omoto A, Kamiya C, Ueda K, Sasaki Y, Yamanaka K, Neki R, Yoshimatsu J, Niwa K, Ikeda T. Risk factors for maternal outcome in pregnancy complicated with dilated cardiomyopathy. *J Perinatol* 2011 Aug 18 [Epub ahead of print]
9. Ochiai R, Murakami A, Toyoda T, Kazuma K, Niwa K. Opinions of physicians regarding problems and tasks involved in the medical care system for patients with adult congenital heart disease in Japan. *Congenit Heart Dis* 2011; 6: 359-365.
10. 丹羽公一郎、立野滋ら（班長：丹羽公一郎）：日本循環器学会学術委員会：成人先天性心疾患診療ガイドライン 2011 改訂版 <http://www.j-circ.or.jp/guideline/index.htm>
11. Niwa K, Akagi T, Aomi S, Hata Y, Ikeda T, Matsuda Y, Nakanishi N, Nakatani S, Shiraishi I, Terui K, Ishii T, Kamiya CA, Kawano S, Kawasoe Y, Nomura M, Ota M, Shinohara T, Tateno S, Uetsuka Y. Guidelines for indication and management of pregnancy and delivery in women with heart disease (JCS 2010). *Circ J* 2012; 76: 240-260.
12. 丹羽公一郎。先天性心疾患（内科）。山口徹、北原光夫、福井次矢編集、今日の治療指針2011、医学書院、東京。2011.1.1. 395-397
13. 丹羽公一郎、立野滋。EBMに基づく成人先天性心疾患の管理。五十嵐隆監修、EBM小児疾患の治療、中外医学社、東京。2011.2.1. 127-133.
14. 丹羽公一郎、立野滋。アイゼンメンガー症候群。井村裕夫、福井次矢、辻省次編集、症候群ハンドブック、中山書店、東京。2011.5.9. 177.
15. Das Eisenmenger- Syndrom- von Symptom zu Diagnose und Therapie. Kaemmerer H, Niwa K, Hess J eds. UNI-MED, Bremen, 2011.
16. 丹羽公一郎、立野滋。Fallot四徴症。小児科。伊藤浩、高梨秀一郎、松宮護郎、渡辺弘之、大門雅夫編集、今日の心臓手術の適応と至適時期。文光堂、東京。2011,9,19. 211-214.
17. 丹羽公一郎、立野滋。成人期の再手術—特に右室流出路再建—。内科。伊藤浩、高梨秀一郎、松宮護郎、渡辺弘之、大門雅夫編集、今日の心臓手術の適応と至適時期。文光堂、東京。2011,9,19. 259-262.
18. 丹羽公一郎。大人の先天性心疾患。小川久雄監修、心臓、血管の病気。NHK出版、東京。2011,12,25. 56-57.
19. Niwa K, Tateno S. Kawasaki's disease. In, *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF eds, Elsevier, Philadelphia, 2011: 411-415.

20. 丹羽公一郎、立野滋。小児循環器学研究の進歩。循環器専門医 2011; 19: 91-95.
21. 丹羽公一郎、水野芳子。成人先天性心疾患(ACHD)の移行に伴う問題点と対策。Nursing Today 2011; 26: 45-50.
22. 丹羽公一郎、白井丈晶。非心臓手術のリスク評価と管理の実際。先天性心疾患患者。Heart View 2011; 15: 1106-1111.
23. 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の今後。日小循誌 2011; 27: 207-208.
24. 丹羽公一郎。成人先天性心疾患におけるaortopathy。山口徹、高本眞一、小室一成、佐地勉編集、Annual Review 循環器 2012、中外医学社、東京。2012.1.25. 211-217.
- 2) 学会発表
- 1, 坂崎尚徳、丹羽公一郎、中西敏雄、佐地勉、赤木禎治、城尾邦隆、須田憲治。Eisenmenger症候群成人例の罹病率・生存率および内科的管理の検討。第13回成人先天性心疾患研究会。2011.1.8. 福岡。
  - 2, 水野芳子、榎本淳子、白井丈晶、小川純子、立野滋、川副泰隆、村上智明、森島宏子、堀端洋子、丹羽公一郎。成人先天性心疾患患者のQOLと影響要因。第13回成人先天性心疾患研究会。2011.1.9. 福岡。
  - 3, 榎本淳子、中澤潤、水野芳子、白井丈晶、小川純子、丹羽公一郎。成人先天性心疾患患者の精神的健康を規定する要因。第13回成人先天性心疾患研究会。2011.1.9. 福岡。
  - 4, 落合亮太、八尾厚史、絹川弘一郎、永井良三、白石公、丹羽公一郎。循環器内科における成人先天性心疾患診療に関する全国調査。第13回成人先天性心疾患研究会。2011.1.9. 福岡。
  5. 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の現状と将来。第14回ハートセミナー。2011.1.27. 東京。
  6. 丹羽公一郎。成人となった小児心疾患の問題点。シンポジウム2011心臓病に生まれて。2011.1.30. 静岡。
  7. Niwa K. When should Fontan conversion be performed? When should we transplant?
  11. 丹羽公一郎。成人先天性心疾患に伴う感染性心内膜炎の特徴。第4回成人先天性心疾患セミナー。2011.5.14. 東京。
  12. Niwa K. Long-term follow-up of Mustard/Senning. Panel discussion. AEPC 2011. 2011.5.20. Granada, Spain.
  13. Niwa K. JSPCCS-AEPC-AHA Joint Meeting. Infective endocarditis. Infective endocarditis in pediatrics and adults with congenital heart disease-Japanese experience and guidelines-第47回日本小児循環器学会。2011.7.8. 福岡。

14. 丹羽公一郎。成人期の修正大血管転換の問題。教育セミナー。第47回日本小児循環器学会。2011.7.8. 福岡。
15. 丹羽公一郎。成人となった小児心疾患の問題点。医療講演会 心臓病に生まれて 全国心臓病のこどもを守る会長野県支部。2011.8.7. 松本。
16. Niwa K. Aortopathy in ACHD/ Samsung-Mayo Cardiovascular Symposium 2011.KOREA GUCH Satellite Symposium. 2011.9.3. Seoul,Korea.
17. 丹羽公一郎。特別講演。成人先天性心疾患の現状と今後の方向性。第16回Circulation Forum in 秋田。2011.10.7. 秋田。
18. 丹羽公一郎。基調講演。成人先天性心疾患と今後の方向性。日本心臓血管麻酔学会第16回学術大会。2011.10.8. 旭川。
19. 丹羽公一郎。特別講演。成人先天性心疾患にみられる突然死と不整脈。第56回臨床不整脈研究会。2011.10.27. 東京。
21. 丹羽公一郎。我が国の成人先天性心疾患診療の現状-overview- 第5回成人先天性心疾患セミナー。2011.10.22.大阪。
22. 丹羽公一郎。成人になった先天性心疾患。第9回循環器 physical examination講習会。2011.10.30. 神戸。
23. Niwa K. Cardiovascular risk in ACHD patients, especially in cyanotic CHD. Symposium. Pediatric hypertension in 2011. 8<sup>th</sup> Asian-Pacific Congress of Hypertension 2011. 2011.11.25. Taipei, Taiwan.
24. 丹羽公一郎。成人先天性心疾患の現状と未来。ACHD治療研究会。2011.12.10. 東京。
25. 丹羽公一郎。ランチョンセミナー。成人先天性心疾患の現状と展望。第30回周産期学シンポジウム。2012.2.4. 東京。
26. 丹羽公一郎。成人となった先天性心疾患の診療—現状と今後— 第14回東京大学小児医学研究会。2012.2.4. 東京。
26. 丹羽公一郎。心臓病に生まれて。成人先天性心疾患とは一妊娠・出産や就職もふくめて— 円環講座。2012.2.3.東京。
27. 堀端洋子、村上智明、白井丈晶、立野滋、川副泰隆、森島宏子、水野芳子、丹羽公一郎。成人先天性心疾患専門外来初診患者の特徴.第47回日本小児循環器学会・学術集会、2011.7.6、福岡
28. 堀端洋子、村上智明、山室恵、森本康子、立野滋、川副泰隆、森島宏子、松尾浩三、小川久雄、丹羽公一郎。Clinical problems for adult

cardiologists to participate in the  
management of adult patients with  
congenital heart disease14回日本成

人先天性心疾患学会、2012.1.15、東京

11. 知的所有権の出願・取得状況  
なし。

ガイドラインに学ぶ  
循環器病の診断と治療に関するガイドライン  
成人先天性心疾患診療ガイドライン(2011年改訂版)  
Guidelines for Management of Congenital Heart Disease in Adults

日本循環器学会, 日本胸部外科学会, 日本産科婦人科学会, 日本小児循環器学会, 日本心臓病学会

聖路加国際病院  
心血管センター  
循環器内科  
丹羽公一郎

聖路加国際病院・ハートセンター  
Heart Center (Cardiovascular Division)



### 改訂にあたって

- 1, 成人先天性心疾患患者数が、年々増加している。
- 2, 先天性心疾患患者は、循環器内科医への管理移行が増えている。
- 3, 複雑心疾患修復術後が増加している。
- 4, 未修復手術チアノーゼ型先天性心疾患は一定数存在。
- 5, 先天性心疾患手術の多くは、生涯にわたっての経過観察が必要。
- 6, 前回のガイドライン発表(2006年)以後、この5年間に多くの共同研究がなされ、データが蓄積されている。
- 7, この動向を取り入れ、今回の日本循環器学会ガイドラインの部分改訂版が企画された。

### 改訂版の特徴

- 8, 可能な限りupdatedなdata (特に日本初のdata)を多く取り入れた。
- 9, 軽度から中等度疾患も経過観察が必要であり、複雑疾患と同様に、解決すべき問題点が多いため、新たに項目を設けて記載した。
- 10, 成人先天性心疾患は、対象症例が少なく、解剖、血行動態の異なる多くの疾患を含むため、対照を設けた大規模研究が困難。後方視的な臨床研究が殆どを占めている。このため「証拠のレベル」と「推奨の程度」を記載していない項目もある。



## I. 総論

- 1, 成人先天性心疾患の頻度
- 2, 自然歴・術後歴
- 3, 診断
- 4, 内科治療
- 5, 妊娠出産管理
- 6, 避妊, 妊娠中絶
- 7, 遺伝
- 8, 心理的問題
- 9, 社会的問題
- 10, 成人期の心臓血管手術
- 11, 心臓移植
- 12, 肺, 心肺移植
- 13, 非心臓手術
- 14, 麻酔
- 15, 診療体制: 診療施設
- 16, 移行, 病気に対する理解, 病気告知時期

## III 各論

### 非チアノーゼ型先天性心疾患

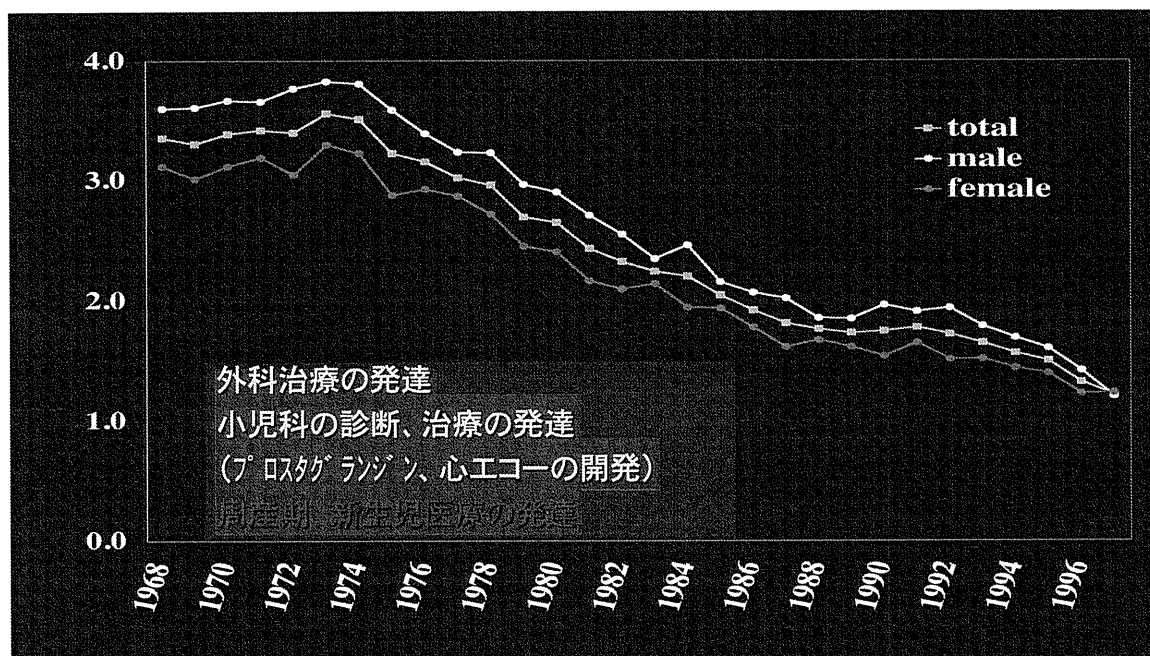
- 1, 心室中隔欠損
- 2, 心房中隔欠損
- 3, 房室中隔欠損
- 4, 動脈管開存
- 5, 右室流出路狭窄性疾患/右室二腔症
- 6, 左室流出路狭窄性疾患/大動脈縮窄
- 7, Ebstein病
- 8, 修正大血管転位
- 9, 大動脈拡張性疾患

### チアノーゼ型先天性心疾患

- 10, Fallot四徴
- 11, 完全大血管転位心房位血流転換術後
- 12, 完全大血管転位動脈位血流転換術後
- 13, 心外導管手術術後: 心室中隔欠損兼肺動脈弁閉鎖, 総動脈幹, 両大血管右室起始
- 14, Fontan手術術後: 単心室, 純型肺動脈弁閉鎖, 三尖弁閉鎖, 左心低形成
- 15, チアノーゼ型先天性心疾患: 未手術あるいは姑息手術後

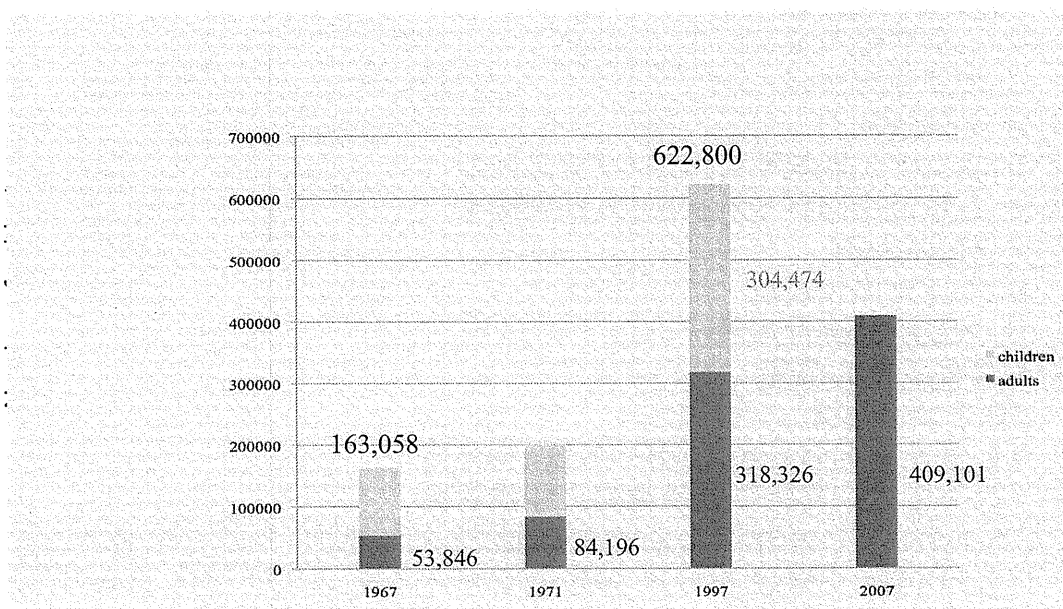
# 先天性心疾患死亡率(数)/人口100,000人

1968 - 1997.



Terai M, Niwa K et al. Circ J. 2002 May;66(5):484-8.

# Number of patients with CHD from 1967 to 2007



Shina Y, Niwa K. IJC 2009

# 成人先天性心疾患の 医学的社会的問題点

## 心臓に関連した問題点

- 1、生涯歴、生命予後、生活の質。
- 2、手術、再手術、術後残遺症、続発症、合併症。
- 3、心カテーテル検査、カテーテル治療。
- 4、不整脈(上室、心室頻拍、徐脈)、心不全、突然死。
- 5、感染性心内膜炎。
- 6、肺高血圧、Eisenmenger症候群。
- 7、チアノーゼに伴う全身系統的合併症。
- 8、加齢、成人病の合併による病態の変化。

## 心臓以外の身体的問題点

- 8、妊娠、出産、遺伝。
- 9、非心臓手術。
- 10、肝炎、肝硬変、肝ガン(輸血後、Fontan術後)。

## 日常生活の問題点

- 11、運動能力、運動内容、程度、レクリエーション。
- 12、飛行機旅行、運転免許。
- 13、社会心理的問題。教育、結婚、就業。
- 14、社会保障(健康保険、生命保険、更生医療、身体障害者、年金)。

## 管理、診療体制の問題点

- 15、移行期の問題(自分の病気、病態の認識)。
- 16、診療体制、多職種の間与の必要性とチーム医療

## 先天性心疾患の修復術後に生じる主な遺残症と続発症

### 遺残症

電気生理学的異常(電気軸,脚ブロック)

半月弁,房室弁異常(逆流,狭窄)

心室形態,機能異常(体心室性右室)

血管系:形態異常(奇静脈),欠損(下大静脈欠損),高血圧,肺高血圧

非心臓血管系:発達異常(精神発達遅滞),発育異常,外表異常

中枢神経系異常:神経学的欠損,てんかん

### 続発症

電気生理学的異常

心房切開:心房内修復術,心室内修復術(上室性,心室性不整脈の回旋路)

心室切開:心室内修復術(右脚ブロック)

半月弁,生体弁異常(弁切開後の弁逆流)

心室流入路,流出路異常(右室流出路心室瘤)

人工材料:パッチ,弁,導管

心筋,心内膜(術後一過性心機能低下)

血管系(古典的Blalock-Taussig 短絡術後の上肢血流低下)

神経系(横隔膜神経麻痺)

## ファロー四徴症 全先天性心疾患の10%

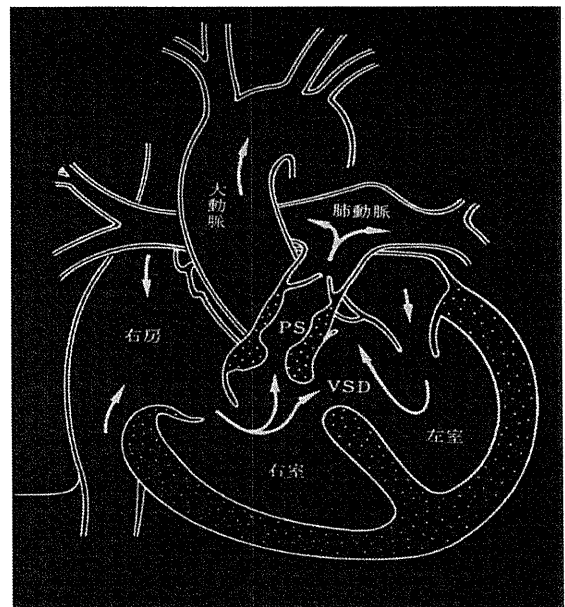
- 1) 肺動脈狭窄
- 2) 心室中隔欠損
- 3) 大動脈騎乗
- 4) 右室肥大

### 手術

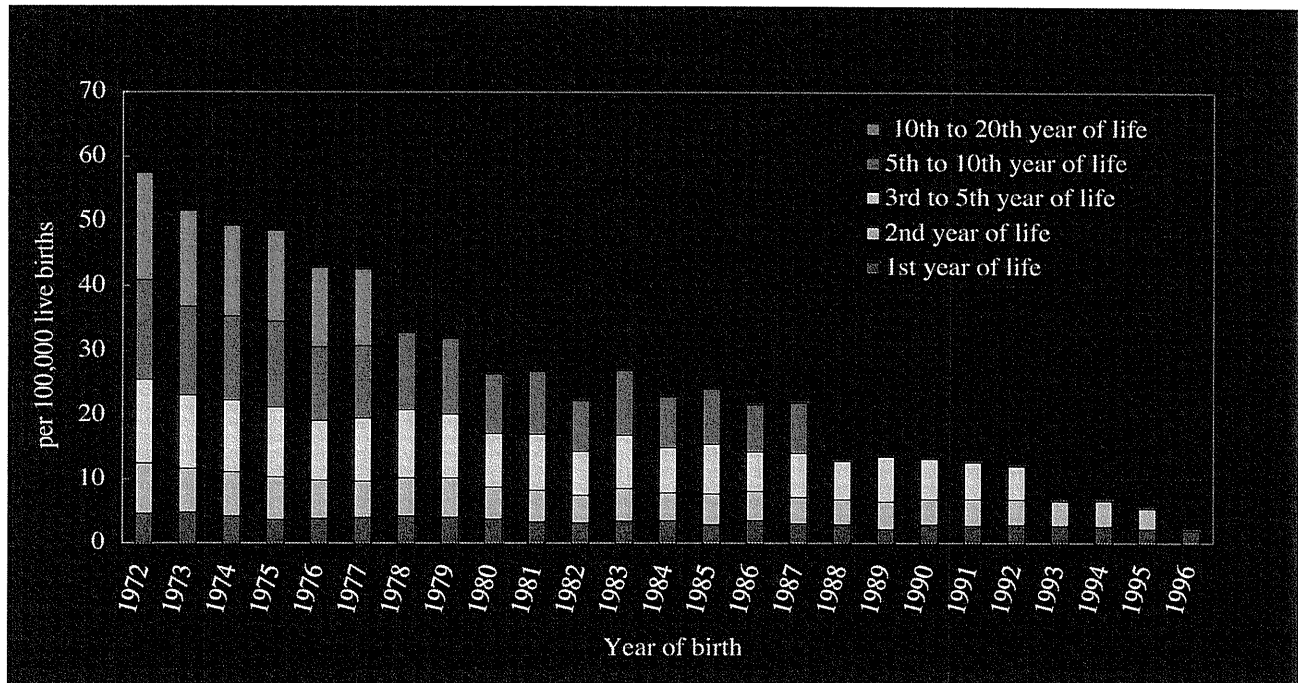
肺動脈形成(狭窄解除)

右室流出路拡大(パッチ)

心室中隔欠損パッチ閉鎖



## Cumulative mortality rate from TOF according to ages



Terai M et al. Circ J. 2002 May;66(5):484-8.

## チアノーゼ型成人先天性心疾患の全身合併症

### 1) 血液学的異常、出血傾向、凝固系異常

赤血球数の増加、エリトロポエチン高値、過粘稠度症候群、肺内出血、喀血、脳血栓  
出血傾向(血小板減少、von Willebrand因子異常、血管拡張、新生血管増生))

### 2) 腎形態、機能異常

蛋白尿、腎機能低下、ネフローゼ症候群、腎不全、糸球体毛細血管拡張、間質細胞増生

### 3) 尿酸代謝異常—尿細管排泄異常—

尿酸値高値、痛風発作

### 4) ビリルビン代謝異常

胆石、胆嚢炎

### 5) 全身血管系異常

末梢血管拡張、血管新生、冠動脈拡張、冠動脈予備能低下

### 6) 低コレステロール血症

### 7) 運動時心肺異常反応

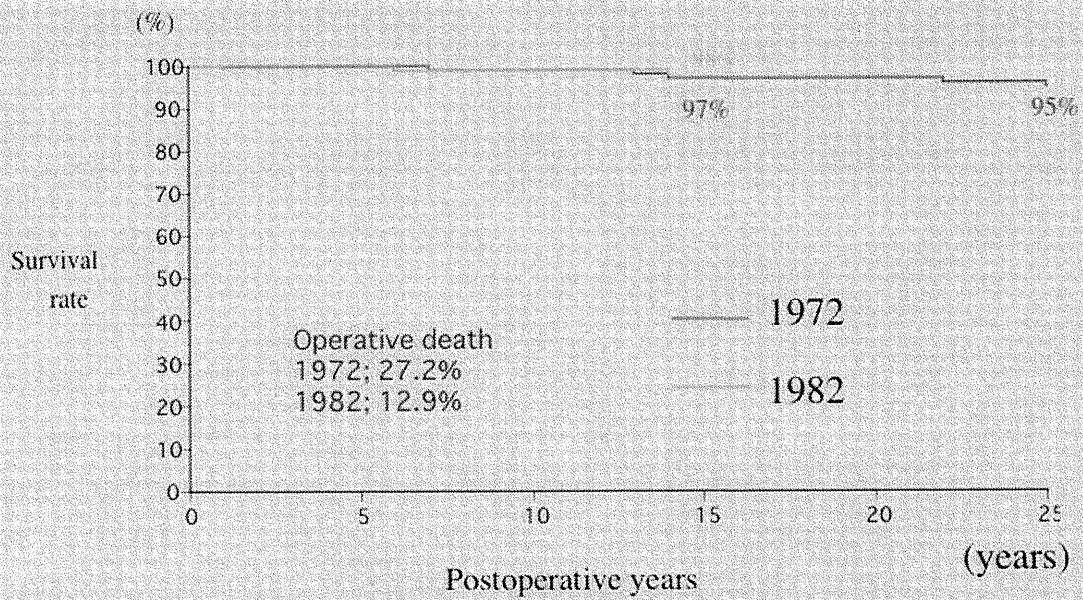
運動時多呼吸、酸素消費量増加不良

### 8) 四肢、長管骨の異常

ばち状指、肥厚性骨関節症

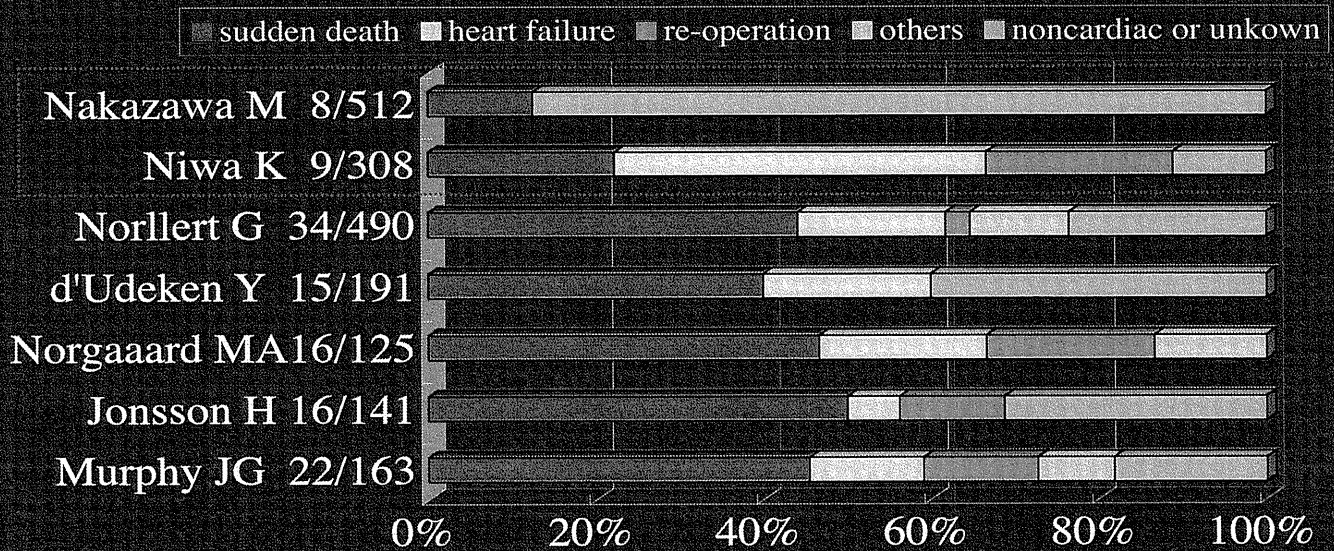
### 9) 感染性心内膜炎、脳膿瘍

## Survival Curve of Operative Survivors with TOF

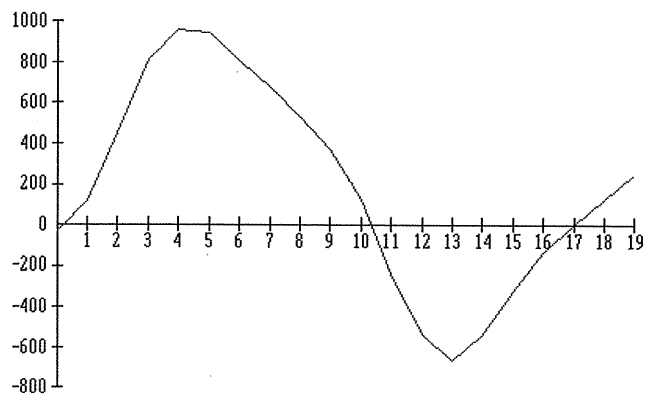
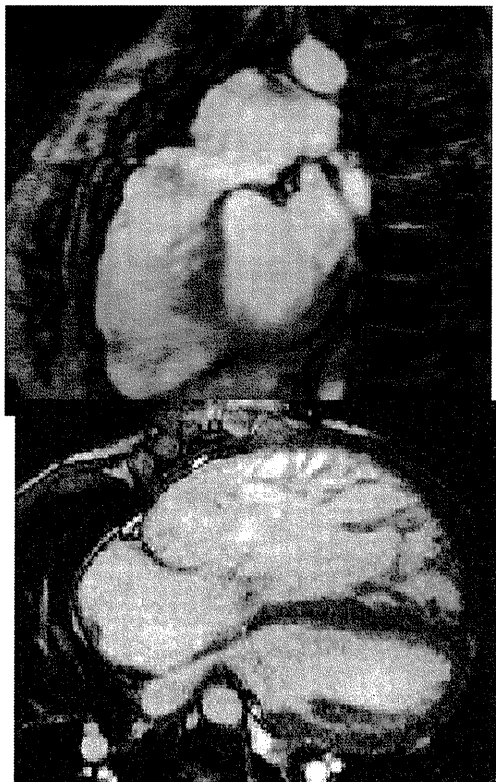


(Niwa K, Hamada H. *Cardiol Young* 2002;12)

## Cause of late death in repaired TOF



## Pulmonary regurgitation and RV dilatation

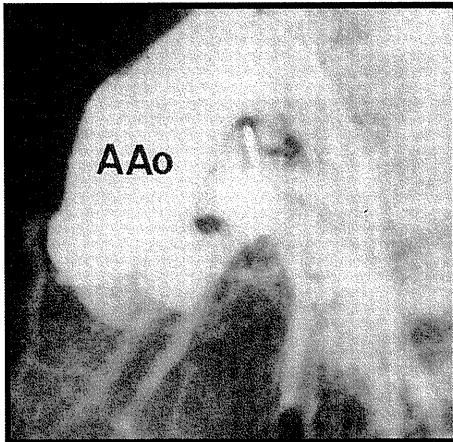
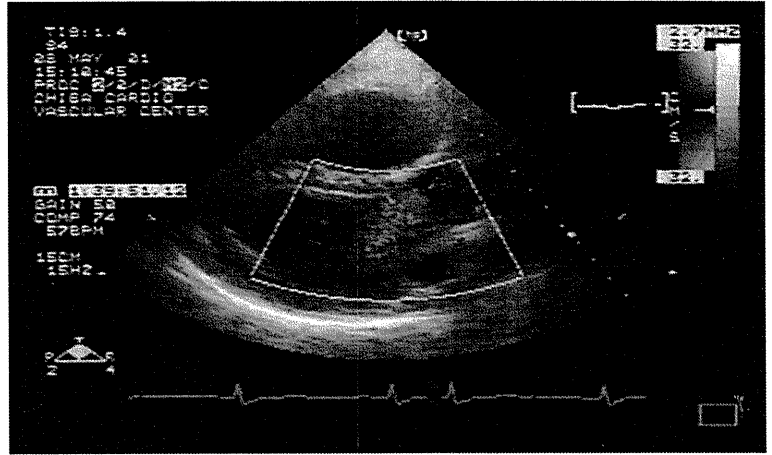
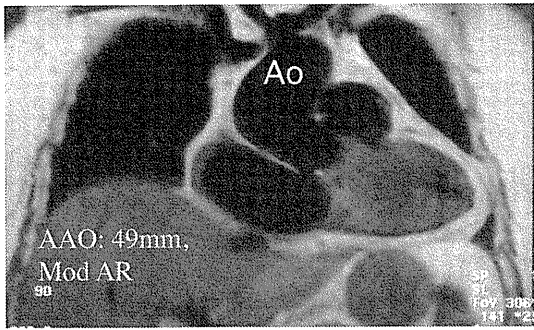


**Non-invasive assessment of:**  
**volume**  
**mass**  
**flow**  
**wall motion**  
**reserve**  
**remodelling**

## 成人先天性心疾患の心不全の原因

1. チアノーゼ
2. 圧/容量負荷
3. 修復術後の遺残症と続発症
4. 手術中の不十分な心筋保護
5. 人工材料 (大きな心室中隔欠損パッチなど)
6. 心筋切開線/術後心筋癒痕
7. 不整脈 (徐脈, 頻脈)
8. ventriculoarterial couplingの異常 (大動脈拡張, 大動脈弾性低下, 硬度上昇)
9. ventricular-ventricular interaction
10. 心筋虚血 (心筋肥大, 冠動脈灌流異常)
11. 高血圧, 冠動脈硬化など加齢による影響

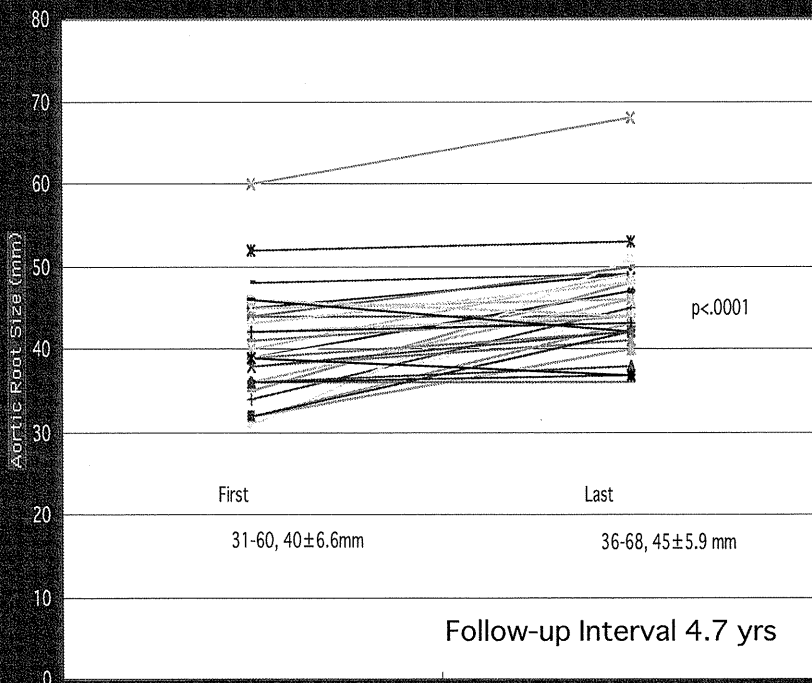
### 35 years old male Repaired TOF



Fallot pulmonary atresia  
6 months  
Necropsy grade 3



### Progressive aortic root dilatation in repaired TOF



Subgroup of dilators 32/216 (15%) pts  
(AAO size: >40mm)

- Longer shunt-to-repair time interval
- Male gender
- Pulmonary atresia
- Right aortic arch
- Chromosome 22q11 partial deletion?

(Niwa K, Gatzoulis MA, Gary WD. Circulation 2002)



# Total number of repaired TOF patients (>15yrs)

## n = 4010

Sudden death: 45 (1.1%)

Sustained VT: 13 (0.3%)

ICD/CRT-P·D: 2

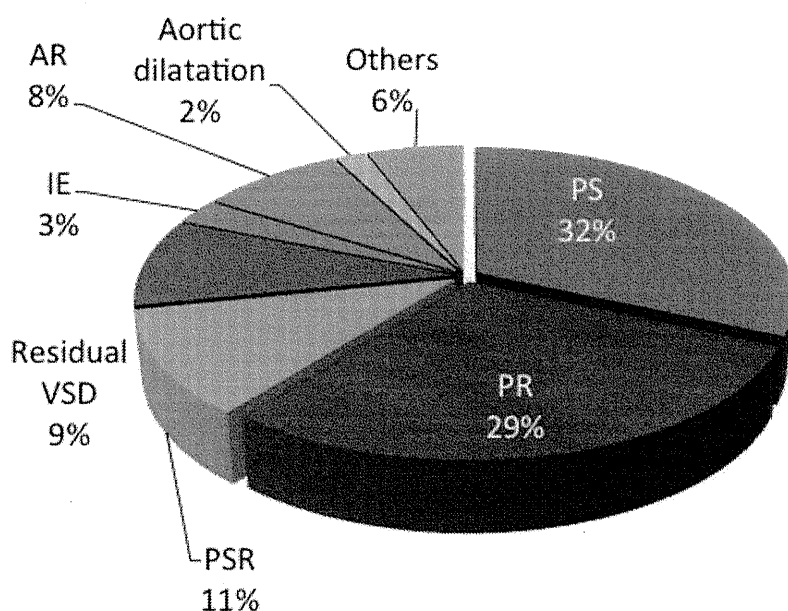
Reoperation: 236 (5.9%) (0.05%)

Mizuno A.

JSACHD2012

## Reoperation

### 236名 (5.9%)



Mizuno A.

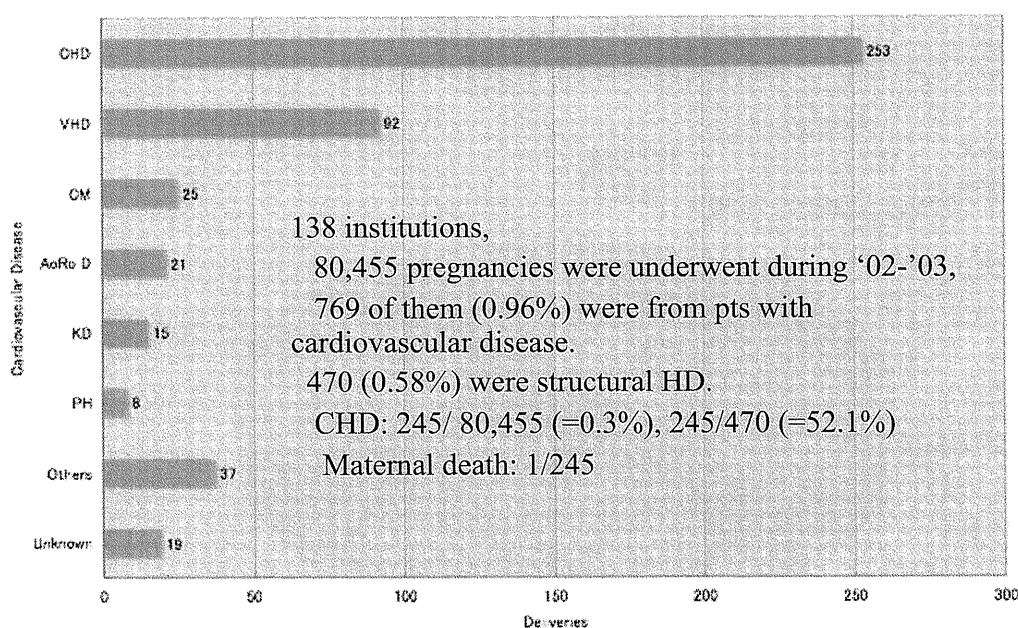
JSACHD2012

## Fallot四徴の再手術適応

中等度から重症の肺動脈弁閉鎖不全に, 以下の条件が加わった場合.

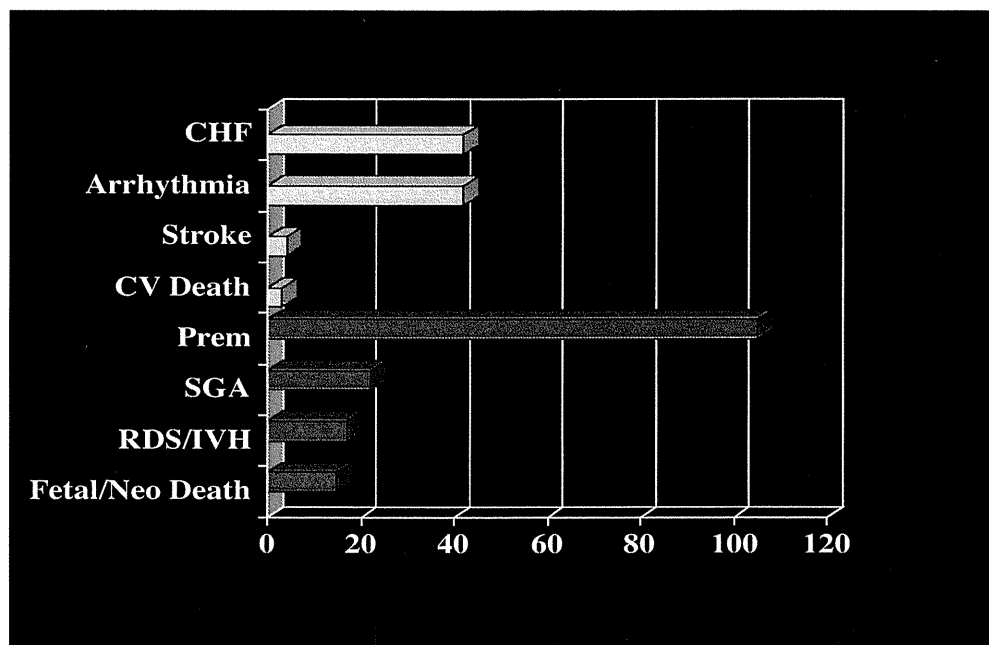
1. 右室拡張末期容積係数 $\geq 160 \text{ mL/m}^2$
2. 右室収縮末期容積係数 $\geq 70 \text{ mL/m}^2$
3. 左室拡張末期容積係数 $\leq 65 \text{ mL/m}^2$
4. 右室駆出率  $\leq 45\%$
5. 右室流出路の瘤状拡大, 偽性心室瘤
6. 有意な臨床症状: 労作時倦怠感, 心不全および治療薬内服, 失神, 持続性心室頻拍
7. 他の遺残病変を合併する場合: 中等度以上の三尖弁閉鎖不全, 心室中隔欠損, 高度大動脈弁閉鎖不全など

## Incidence of Heart Disease in Pregnancy



(Niwa K. Circ J 2005; 69 : 110)

## Adverse Events in 599 “Completed” Pregnancies



Cardiac = 13%

Neonatal = 20%

Live births = 98%

Number of Pregnancies

*Sue S. CARPREG - Circulation 2001 & 2*

嚴重な注意をする、妊娠前に修復しておくべき、妊娠は控えた方が良いと考えられる先天性心疾患

- 1, 肺高血圧 (アイゼンメンゲル症候群)
- 2, 流出路狭窄 (大動脈弁高度狭窄、 $>50\text{mmHg}$ )
- 3, 心不全 (NYHA3度以上、左室駆出率  $<35\%$ )
- 4, 大動脈拡張疾患 (大動脈拡張期径 $>45\text{mm}$ )
- 5, 機械弁
- 6, チアノーゼ型疾患 (酸素飽和度： $<85\%$ )
- 7, フォンタン手術後
- 8, 川崎病冠動脈瘤

表 47 父または母に先天性心疾患がある場合の児の再発率

疾患名	母に先天性心疾患あり	父に先天性心疾患あり
大動脈弁狭窄	11.9%	2.5%
心房中隔欠損	5.8%	2.0%
大動脈縮窄	4.3%	2.2%
心室中隔欠損	4.1%	2.6%
動脈管開存	4.1%	2.2%
肺動脈狭窄	3.4%	1.7%
Falot 四徴	2.0%	1.4%

## Specialization, Subspecialization, and Subsubspecialization in Internal Medicine

Christine K. Cassel, M.D., and David B. Reuben, M.D.  
NEJM March 24, 2011 1169-1173.

The American Board of Internal Medicine (ABIM) is adding new subspecialties. Specifically, in the past 2 years the ABIM has launched certification in the fields of hospice and palliative care and advanced heart.

The ABIM has also approved the subspecialty of Adult Congenital heart disease to move forward to the American Board of Medical Specialties (ABMS) for final approval.