

妊娠出産時の循環生理の変動

- 1, 血行動態的变化(運動時と類似した変化)
 - 全血液量増加: 正常時の140-150%
 - 心拍出量増加: 正常時の140-150%
 - 末梢血管拡張、静脈血圧上昇
 - 陣痛: 500ml, 出産時出血: 500-900ml
 - 出産後4週間で妊娠前の状態に復帰
- 2, 血液学的変化(凝固能亢進、貧血)
- 3, 呼吸機能の変化(分時換気量増加)
- 4, 内分泌学的変化(コルチゾール, エストロゲンの増加)
- 5, 自律神経学的変化(心拍数増加)
- 6, 大動脈壁変化(弾性線維断裂)

妊娠出産—結論—

- 1, 多くの心疾患が妊娠出産が可能で、母体生命予後は良好。しかし、流産率は、一般よりもやや高い。
- 2, 嚴重な注意を要する、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疾患、病態がある。
- 3, 不整脈(妊娠中)、心不全(出産後早期)、血栓形成、肺高血圧、大動脈拡張などに注意が必要。
- 4, 産科、麻酔科、循環器科、新生児科、看護師、心理療法士などのチーム診療が必要な場合が少なくない。

心内膜炎の説明の有無と認識度 移行期の課題

	保護者	本人	p value
CHDを知っている	467/497 (94%)	108/125 (86%)	0.0073
IEを知っている	288/497 (58%)	60/125 (48%)	0.0555
IE説明を行った*	406/497 (82%)	99/125 (79%)	n.p.
説明を受けた	253/406 (62%)	57/99 (58%)	n.p.
文書で受けた	119/406 (29%)	30/99 (30%)	n.p.

Yoshinaga M 2005 JSPCCS

I 改訂にあたって			
II 総論			(6) 不整脈
	(1) 妊娠・分娩の循環生理		(7) 虚血性心疾患
	(2) 妊娠前の検査項目		(8) 心不全(共通の病態として)
	(3) 妊娠カウンセリング		(9) 高血圧症
	(4) 母体経過観察基準	IV 産科的管理の注意点	
	(5) 妊娠中の循環動態評価		(1) 避妊法(各論)
	(6) 胎児評価法		(2) 母体の循環動態が胎児に与える影響
	(7) 感染性心内膜炎		(3) 妊娠継続可否の判断
	(8) 妊娠中の薬物療法		(4) 子宮収縮のコントロール
	(9) 望ましい施設基準		(5) 分娩法の選択
III 基礎心疾患別の病態			(6) 分娩時の麻酔
	(1) 先天性心疾患	V 母体の治療と注意点	
	(2) 肺高血圧症		(1) 抗不整脈治療
	(3) 弁膜症		(2) 抗心不全治療
	(4) 大動脈疾患		(3) 侵襲的な治療
	(5) 心筋症	VI 将来的な研究の方向性	

Pregnancy Left to Right Shunt CHD

1, 309 pregnancies in 126 women.

Spontaneous abortion: 17%

Maternal death: 0

CHD in 2.5% offspring

2, Maternal risk in women with L-R shunt is low in women with good NYHA and cardiac function, no significant residua and no PHTN, however, incidence of miscarriage is high.

(Zuber M., Heart 1999;81:861-7)

妊娠出産—アイゼンメンゲル症候群

1,母体死亡率が高く(30-70%), 胎児死亡率も高い(50%)ため妊娠, 出産は避けることが望ましい.

2,妊娠後期: チアノーゼ増強, 肺血栓.

3,出産時の急激な循環動態の変化:子宮収縮による循環血液量増加, 出産時出血, 静脈還流量増加, 血圧低下, チアノーゼ増悪

4,出産後数日以内の死亡が多い.

5,帝王切開での死亡率は高い.

(Gleicher N. Obstet Gynecol Surv 1979;34:721-741.

Weiss BM. J Am Coll Cardiol 1998;31:1650-7.)

Hazards: Arrhythmia/Anticoagulation

Relatively safe

Digoxin

Procainamide

Flecainide

Ca channel blockers

β blockers

Heparin (*safe for the baby; unfractionated vs LMWH*)

Not safe (limited data)

Phenytoin

ACE inhibitors

Amiodarone

Warfarin (*embryopathy, intracranial bleeding*)

No drug licensed for use during pregnancy

帝王切開の適応

一般 母体適応

胎児適応

母体心疾患

- ① 心機能低下
- ② 血圧変動がきっかけで循環動態が破綻しやすい場合
Marfan 症候群大動脈拡張、有意な大動脈縮窄、大動脈弁狭窄など
- ③ 肺高血圧（異論あり）
- ④ コントロールが困難な不整脈
- ⑤ 機械弁（抗凝固薬のコントロールが不十分）
- ⑥ チアノーゼ心疾患

妊娠出産—感染性心内膜炎

- 1, 全心疾患を対象とした感染性心内膜炎848例(2000-2001年)の内、産科婦人科的処置後IE: 5例.
- 2, 先天性心疾患全国調査、妊娠出産によるIE:0.
- 3, 先天性心疾患の母体死亡の主要原因: 肺高血圧、感染性心内膜炎,人工弁置換後.
- 4, AHAは、合併症の無い出産での抗生物質の投与を推奨していない。
- 5, 日循のガイドライン: 合併症の無い出産かどうかは、予測できないことと心疾患では出産第2期を短くするため会陰切開などは希ではない。そこで、IEの危険率がある場合、抗生物質予防投薬を推奨した。

Nakatani S, et al, Circ J 2003; 67: 901-5.

Niwa K, et al. Circ J 2003; 67: 585-91.

成人先天性心疾患患者は 日本にどのくらいいるか

日本の人口:127,522,000人(2010)

生産児:1,069,000人(2009)

先天性心疾患の生産児に占める頻度:1%

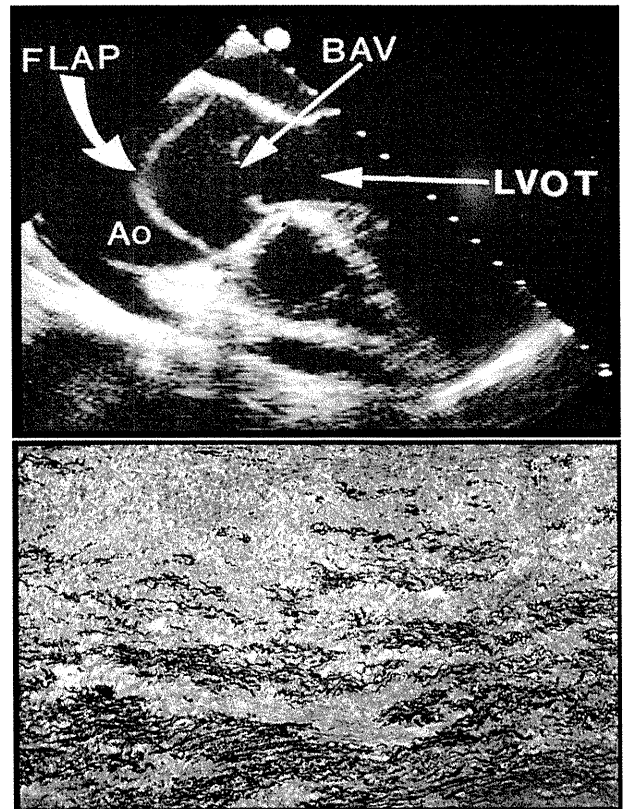
先天性心疾患生産児/年:10,690人

約95%が成人となる: 10,156人

成人先天性心疾患患者数:409,100人

成人先天性心疾患患者数増加率:4-5%/年

31 yrs Male bicuspid aortic valve
aortic root aneurysm



EVG, severe, aorta high power

Aortic Stenosis

41 women, 61 pregnancies (29 mild-moderate, 32 severe AS)

Severe ($AVA < 1\text{cm}^2$, peak gradient $64\text{mmHg} <$)

Moderate ($AVA > 1, < 1.5\text{cm}^2$, peak gradient $36-63\text{mmHg}$)

Mild ($AVA > 1.5\text{cm}^2$, peak gradient $< 35\text{mmHg}$)

Outcome	Total (n=61)	Mild/moderate (n=29)	Severe (n=32)
CHF	7 (11%)	2 (7%)	5 (16%)
Arrhythmias	2 (3%)	0	2 (6%)
Maternal death	1 (2%)	0	1 (3%)
Premature	10 (16%)	6 (21%)	4 (12%)
Stillbirth	0	0	0

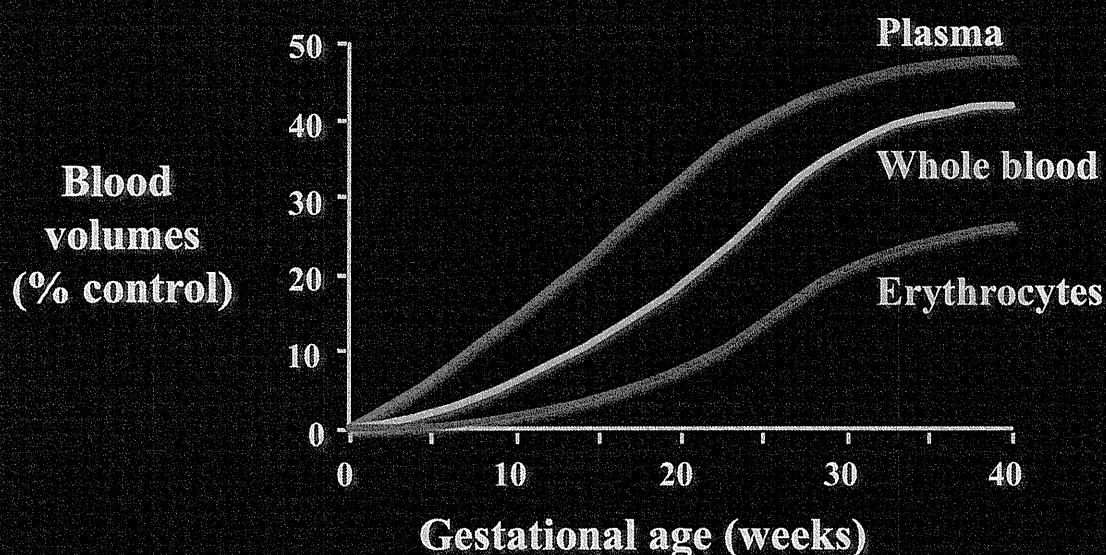
if $>$ moderate, relieve before pregnancy if signs of decompensation,
proceed with balloon valvuloplasty (if suitable) or surgery

(Silversides CK. AJC 2003;91:1386, Hameed A. JACC 2001;37:893.)

結論

- 1, 多くの先天性心疾患患者が成人を迎え社会的自立が可能となった.
- 2, 成人となった先天性心疾患、すなわち成人先天性心疾患は、いまや社会的にも大きな問題である.
- 3, 先天性心疾患患者数は、成人患者数が小児の患者数を凌駕している.
- 4, この分野は、すでに、循環器科医の専門分野の中の一つである.
- 5, 時に解剖学的複雑性はあるが、管理治療上の問題点は、心不全、不整脈、血栓など成人心疾患と同様である.
- 6, 就業、生命保険、心理的社会的問題、結婚、出産、喫煙、飲酒など成人期特有の問題を伴う.
- 7, 成人となるまでに、本人が病気を認識し、成人の診療体制に変更する移行という過程が必要である.
- 8, 循環器関連医師だけではなく、内科専門医、麻酔科医、周産期科医、産科医、看護師、臨床心理士などを含むチーム医療が必要.

Pregnancy Hematologic Changes



Am J Physiol 1983

>40% increase in blood volume

Pregnancy in Cyanotic CHD

1, 99 pregnancies in 44 cyanotic CHD (no ES)

2, Maternal outcome

one maternal death (IE),

32% cardiovascular complications;

CHF (8), thromboembolism (2), SVT (2), IE (2).

3, Fetal outcome

High incidence of

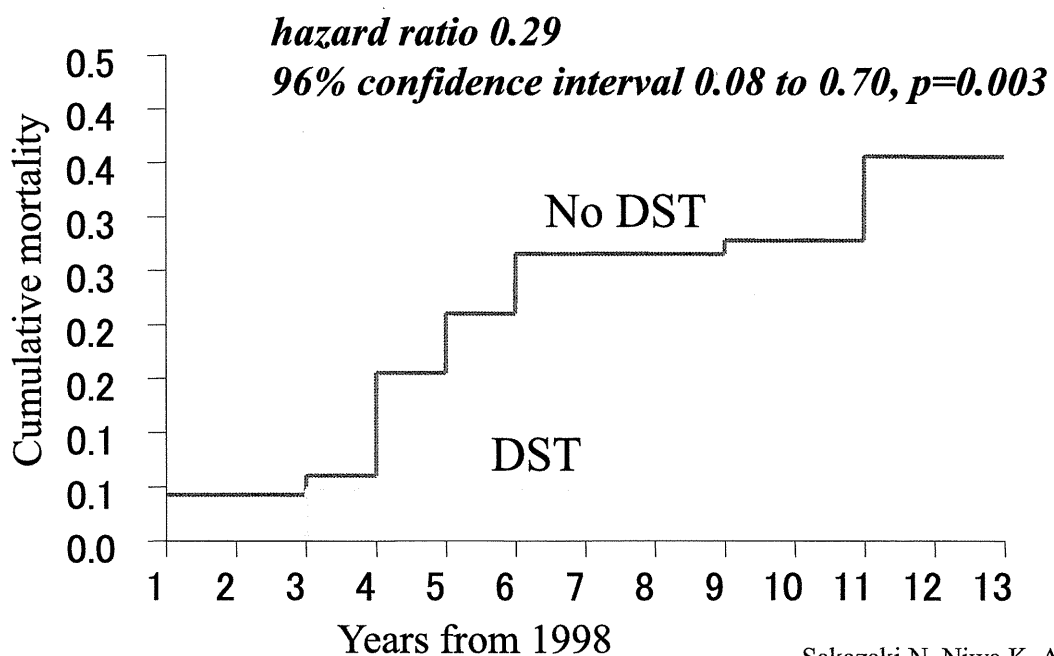
miscarriage (57%), premature birth (37%)

low birth weight infant (mean BW of 2575g)

patients with SaO₂: 85%>: live birth=12%

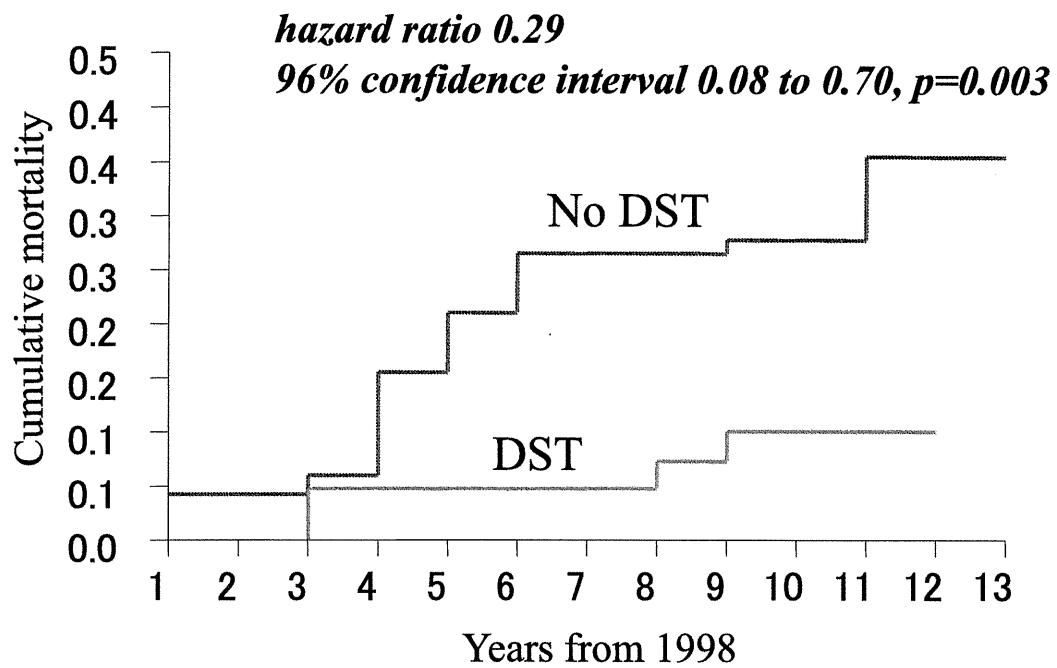
(Presbitero P. Circulation 1994;89:2673-6)

Adjusted survival rate curves by treatment of DST

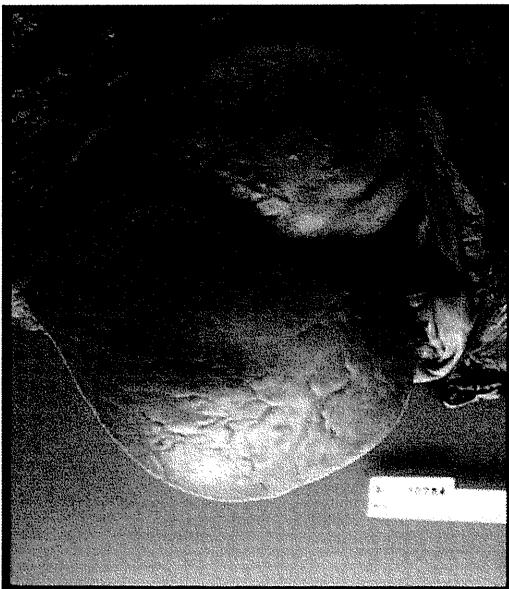


Sakazaki N, Niwa K. AHA2010

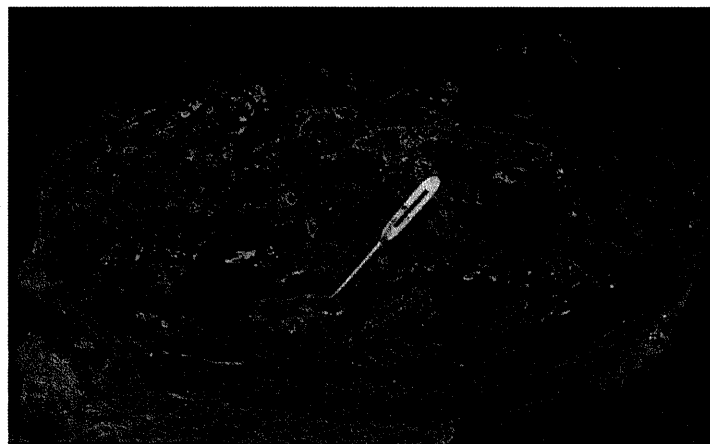
Adjusted survival rate curves by treatment of DST



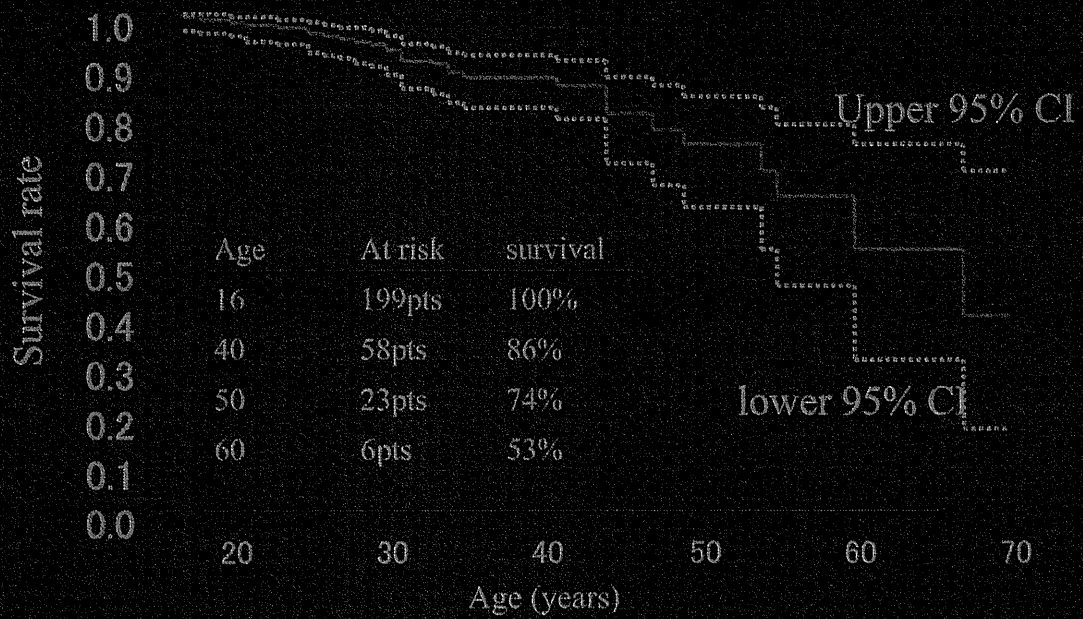
Eisenmenger;
PA Aneurysm,
Intrapulmonary
Hemorrhage



(Niwa K, et al. JACC 2001)



Survival curve of patients with ES (n=199)



Sakazaki N, Niwa K. AHA2010

Disease specific therapy (n=95)

Beraprost	Bosentan	Sildenafil	Epoprostenol	n
+				35
	+			21
+	+			12
+	+	+		9
+		+		7
	+	+		4
	+	+	+	3
		+	+	2
63		+		1
	49		+	1
				4
				25

Sakazaki N, Niwa K. AHA2010

アイゼンメンゲル症候群の妊娠出産

(Niwa K, Perloff JK. JACC 1999;34:223-32)

	VSDs (n=28)	PTAs (n=9)	SVs (n=7)
妊娠	12	1	3
流産、死産	5 (3 自然)	1 (自然)	3 (2 自然)
生産児	7 (4 経膈)	0	0
低出生体重児	5	0	0
母体死亡	0	0	0
大量出血	3	0	0
全身状態悪化	3	0	0
失神	2	0	0
父親がEMの児	0/19	0/5	0/9

Pregnancy in ES

- 1, 1978-1996 retrospective analysis (73 ES)
- 2, Maternal death rate; 36%
- 3, During pregnancy; 3
At delivery or within 1 month postpartum; 23
- 4, No relation with maternal mortality; mode or timing of delivery, anesthesia
- 5, Cause of death; sudden death, heart failure, thromboembolism, PA dissection

(Weiss BM et al. J Am Coll Cardiol 1998;31:1650-7.)

New medications for PHTN has been used and several several successful pregnancies were reported recently.

Pulmonary Hypertension

(including Eisenmenger's syndrome)

Curry R et al (In Press, *BJOG*)

12 pregnancies in 9 women

Two maternal deaths (both before 2000)

All the babies survived

5 delivered preterm

Pulmonary Hypertension

(including Eisenmenger's syndrome)

Curry R et al (In Press, *BJOG*)

Management issues

Sildenafil

Prostanoids

CS and GA

Anticoagulation

Uterine compression sutures

Eisenmenger症候群の妊娠出産時の治療

- 1, 避妊、妊娠中絶
- 2, 安静、酸素吸入
- 3, 利尿薬、抗凝固薬、ヘパリン静注
- 4, 肺血管拡張療法(Epoprostenol, Sildenafil)
- 5, 出産後ICU管理
- 6, 経皮的心肺補助(PCPS)

Arrhythmias during Pregnancy in Patients with CHD (Obstetricians from 341 institutions, '91-'00)

1,026,930 pregnancies were underwent, and
2,530 of them (0.25%) were from patients with CHD

Significant arrhythmias (symptoms or hemodynamic compromise) was observed in
167 Pregnancies (167/2530 = 6.6%)

Medication: 88 (88/2530=3.5%)

Observation: 79 (79/2530=3.1%)

Maternal death: 0/167 (general population: 5.9/100,000)

(Tateno S. Circ J 2003; 67: 992)

CHD and arrhythmias during pregnancy (n=31)

Diagnoses (n:27)	Treatment (n=12)	Observation (n=19)
TOF (8)	AT:1 sVT:2	nsVT:3 CAVB:1 SSS:1
VSD (7)	AVNRT:1 af:2	nsVT: 2 Af:1 SSS:1 CAVB:2
AVSD (6)	Af:2, AFL:1	nsVT:2 PSVT:1 Af AVB:1
C-TGA (2)	PSVT:1 AFL:1	0
Fontan (2)	Af:1	AT:1
ASD (1)	0	PSVT:1
Mustard (1)	0	AT:1 SSS:1

(Tateno S, Niwa K. Circ J 2003; 67: 992)

Arrhythmia and sudden death in repaired Tetralogy

793 pts with repaired tetralogy

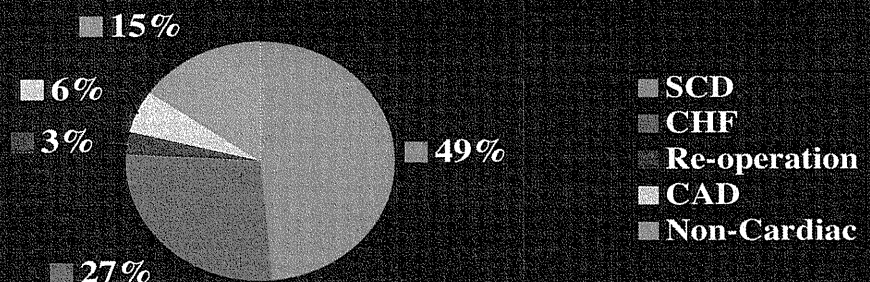
1985-95, 8,000 pt/yrs FU

33 pts sustained VT

16 sudden deaths

29 pts AF/Fib

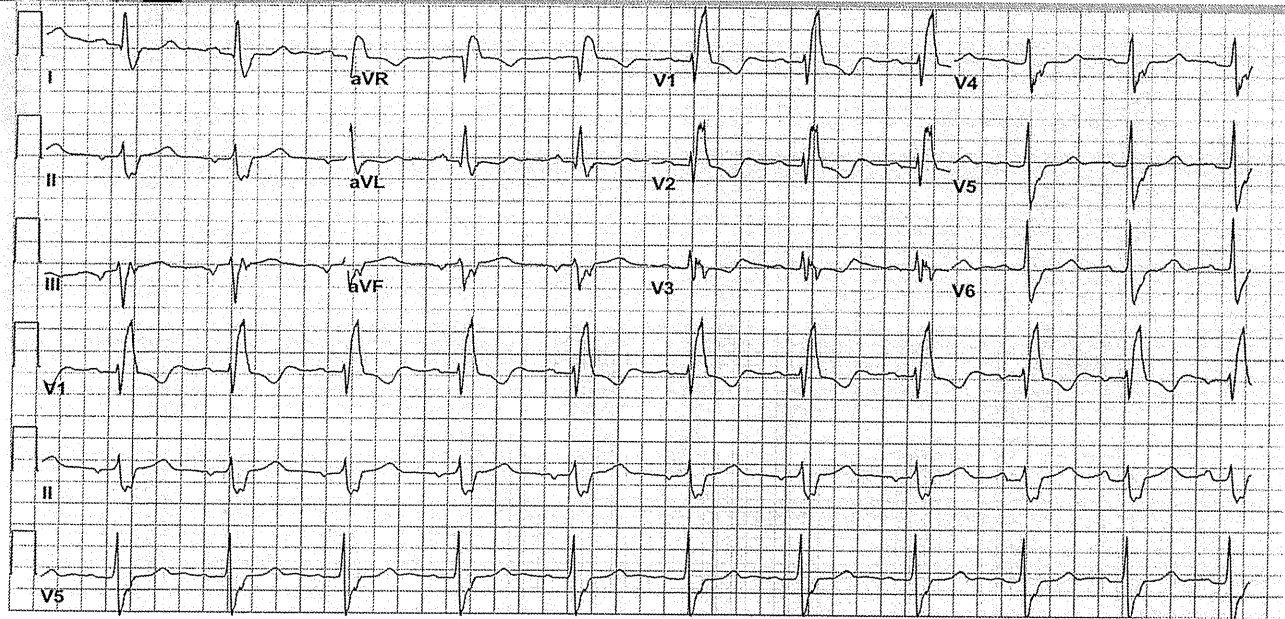
715 pts arrhythmia-free



In 15/16, SCD was the first arrhythmic presentation

• None underwent redo surgery !

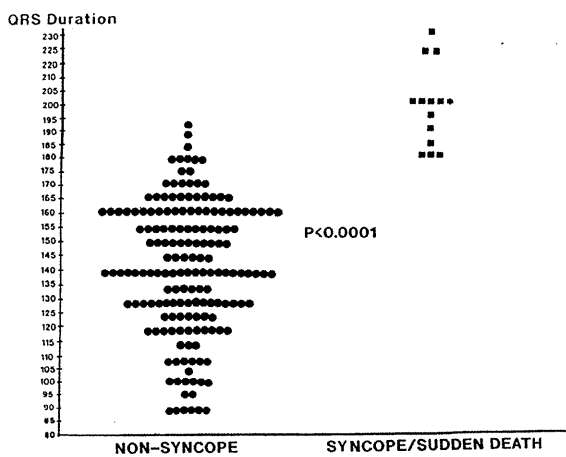
Gatzoulis MA. Lancet 2000



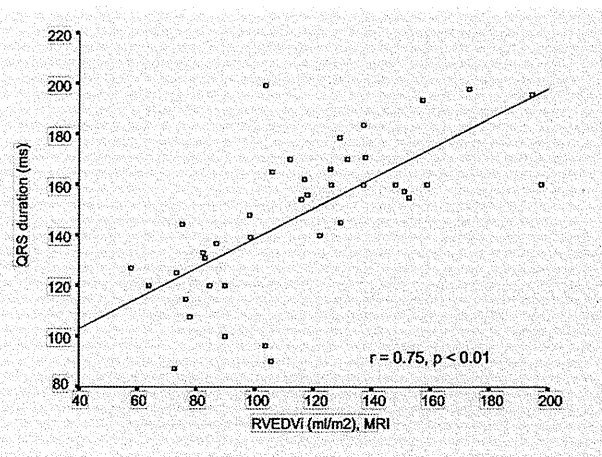
SD in Tetralogy: role of ECG QRS duration in risk stratification

Gatzoulis et al

Sudden death and QRS duration



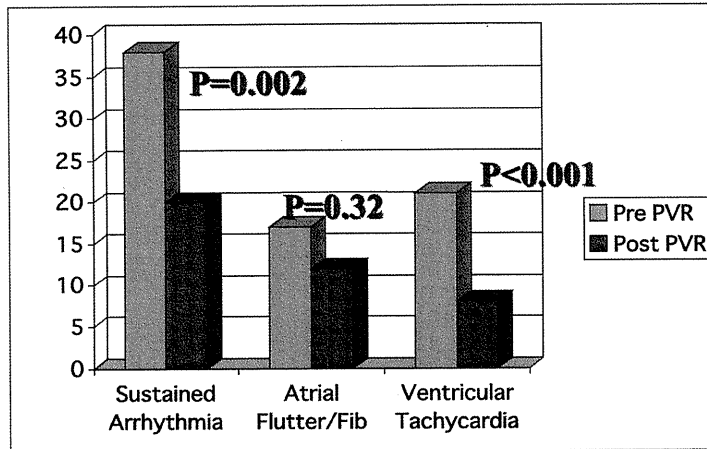
RVEDV and QRS duration



Davlouros et al JACC 2002

Gatzoulis MA. Circulation 1995

Hemodynamic intervention (PVR) ***Clinical arrhythmia***



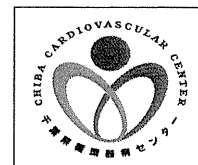
Therrien J, Niwa K. Circulation 2001

Participating Institutions:

University of Toronto Congenital Cardiac Center for Adults
Montreal Heart Institute, Canada
Chiba Cardiovascular Center, Japan
Kardiocentrum, Prague, Czech Republic

市民公開講座 成人先天性心疾患 内科側から

千葉県循環器病センター
成人先天性心疾患診療部
丹羽公一郎



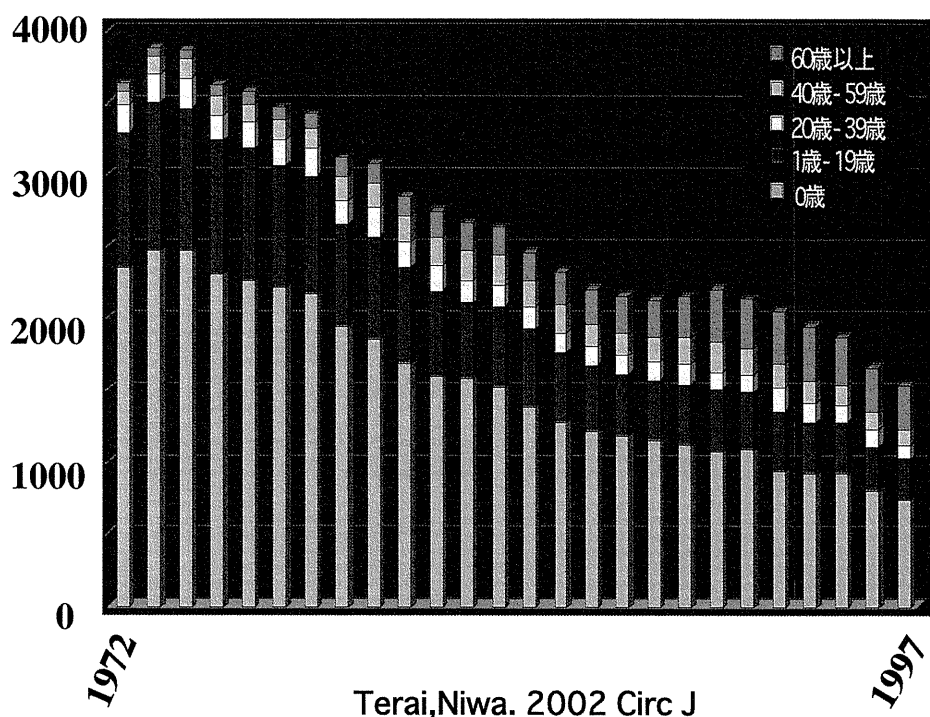
成人期小児慢性疾患診療の重要性

- 1, 小児慢性疾患の管理治療の向上により、多くの小児慢性疾患患者が成人を迎えるようになった。
- 2, これら成人患者の多くは社会的自立が可能である。
- 3, しかし、これらの患者は加齢により病態が修飾され、背景となる基礎疾患の加齢による病態変化以外に、就業、医療保険、生命保険、心理的社会的問題、結婚、出産、飲酒、遺伝など成人期特有の解決すべき問題も抱えるようになる。
- 4, このため、成人した小児慢性疾患は、成人後も綿密な観察、加療を必要とすることが少なくない。
- 5, 小児期は、両親が病気の把握をしていたが、成人となる過程で本人に病気、病態を伝え、本人が病気を認識することが必要である。

- 6, これらの問題を抱え成人した小児慢性疾患患者に対し、成人疾患の訓練を受けていない小児科医が継続して診ているか、小児慢性疾患の診療の訓練を受けていない内科医が経過観察を行っている場合が多い。あるいは、経過観察が必要にもかかわらずドロップアウトしている患者も少なくない。
- 7, さらに、内科医のこの分野への関心は低い。
- 8, しかし、患者数の増加、加齢は今後も確実に進むため、近い将来、内科学の中の大きな分野となることは疑いがなく、専門の医師、医療体制の構築が急務である。

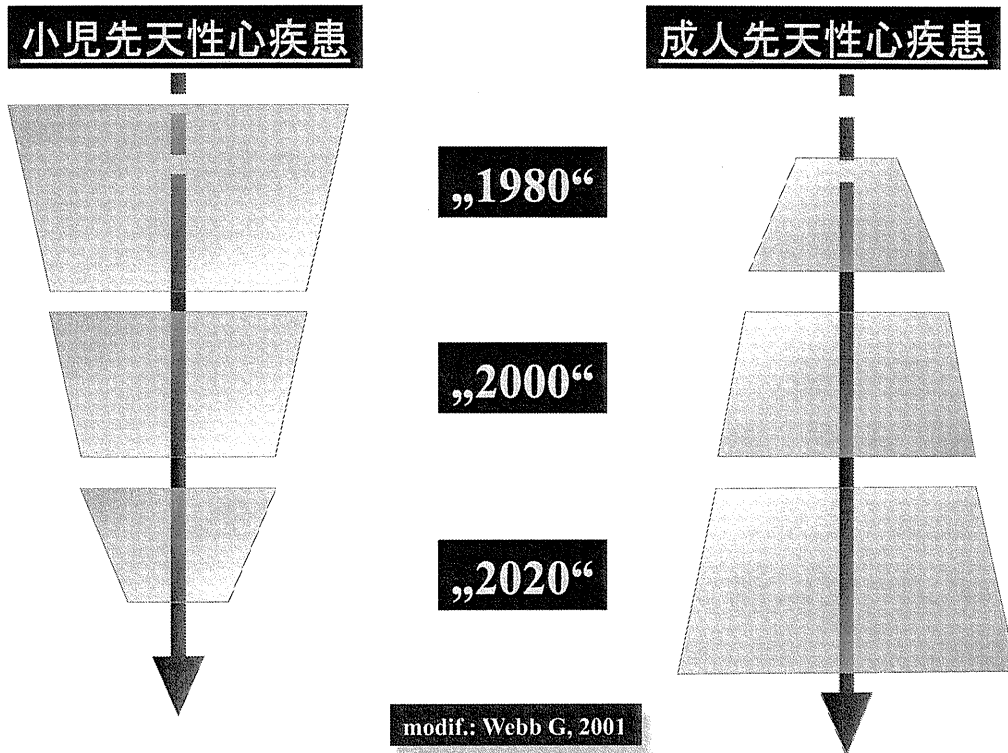
成人先天性心疾患は、成人した小児慢性疾患の大きな分野の一つであり、診療実態、問題点が明らかになりつつある。

先天性心臓病の年齢階級別死亡件数



Terai, Niwa. 2002 Circ J

成人先天性心疾患の患者数の変化



成人先天性心疾患患者は 日本にどのくらいいるか

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%

先天性心疾患生産児/年:11,500人

約95%が成人となる: 10,925人

成人先天性心疾患患者数:約500,000人

成人先天性心疾患患者数増加率:4-5%/年

成人先天性心疾患の 医学的社会的問題点

- 1、生涯歴、生命予後、生活の質、職業の選択。
 - 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、非心臓手術。
 - 5、妊娠、出産、遺伝。
 - 6、不整脈(上室、心室頻拍、徐脈)、心不全。
 - 7、チアノーゼに伴う全身系統的合併症。
-
- 8、感染性心内膜炎。
 - 9、加齢、成人病の合併による病態の修飾。
 - 10、たばこ、酒。
 - 11、運動能力、可能な運動程度、内容。
 - 12、飛行機旅行、運転免許の可否。
 - 13、突然死。
 - 14、自分の病気、病態の認識(思春期)。
 - 15、社会、精神心理的問題。
 - 16、社会保障(健康保険、生命保険、更生医療、身体障害者、年金)。
 - 17、成人期の診療体制。
 - 18、輸血後の肝炎、肝硬変、肝ガン。