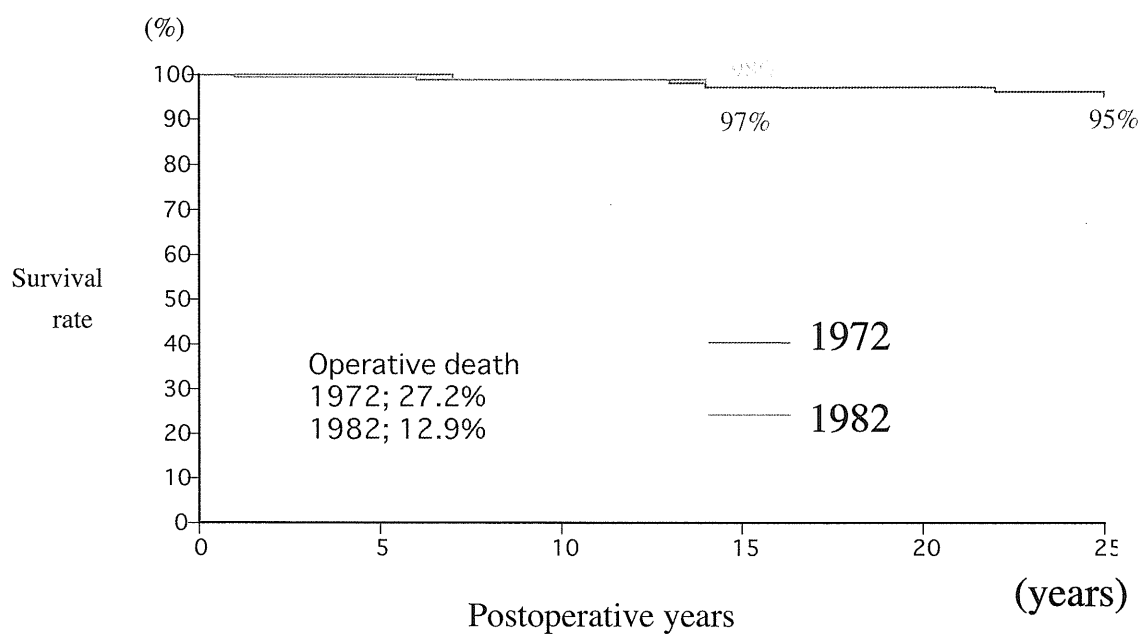


## Survival Curve of Operative Survivors with TOF



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

## TOF術後遠隔期の心臓の状態

308名 (A群:122名 (年齢:29±12歳), B群186名 (年齢:23±8.7歳))

	A 群	B 群	P value
NYHA I/II)	47/7 (87%)	86/11 (88.7%)	.77
心胸郭比 %)	36-71, 54.1	41-67, 53.7	.63
不整脈 あり/無し)	9/96 (8.6%)	11/147 (7.0%)	.63
心臓用薬剤服薬	7/37 (15.9%)	13/87 (13%)	.64
心内膜炎	1/52 (1.9%)	0/79 (0)	.22
失神	3/45 (6.3%)	0/78 (0)	.03

Niwa K. *Cardiol Young* 2001; 11: 38

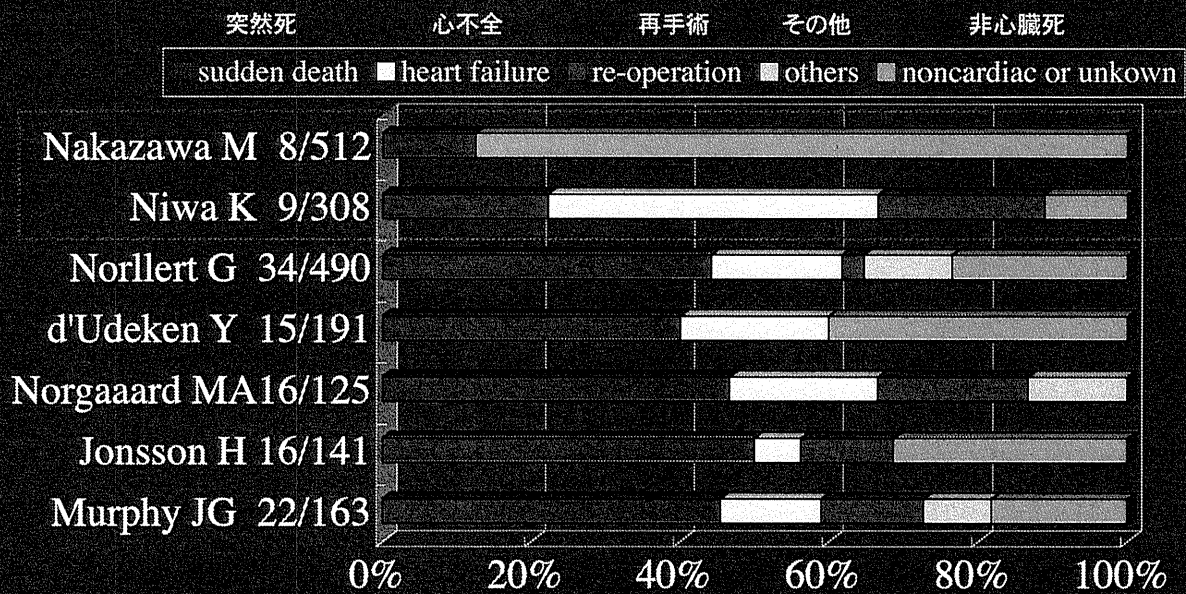
# TOF術後遠隔期の社会生活

308名 (A群:122名 (年齢:29±12歳), B群186名 (年齢:23±8.7歳) )

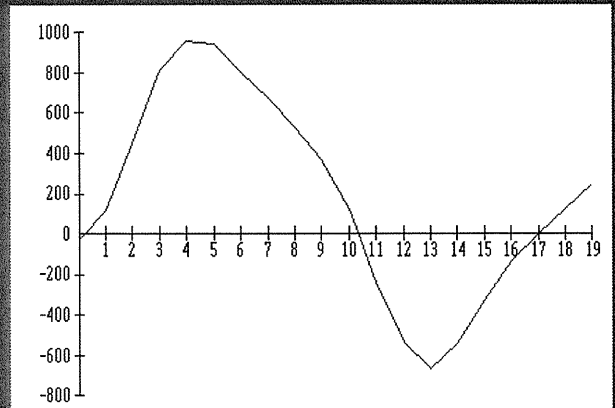
	A 群	B 群	P	一般
教育、高校卒業 (yes/no)	55/3 (94.8%)	85/5 (94.4%)	.92	95.1% (20-24y) 94.1% (25-29y)
就業 (yes/no)	48/6 (88.9%)	66/25 (72.5%)	.02	72.7% (20-24y) 80.3% (25-34y)
既婚率 (yes/no)	39/25 (60.9%)	16/74 (17.8%)	< .0001	6.5% (20-24y) 31.6% (25-29y)
出産 (yes/no)	15/14 (51.7%)	11/33 (25%)	.02	
身障者手帳 (yes/no)	17/23 (42.5%)	38/52 (42.2%)	.98	
生命保険 (yes/no/denied)	40/10/4 (74.1%)	33/33/19 (38.8%)	< .0001	60.8% (20-29y)

Niwa K. Cardiol Young 2001; 11: 38

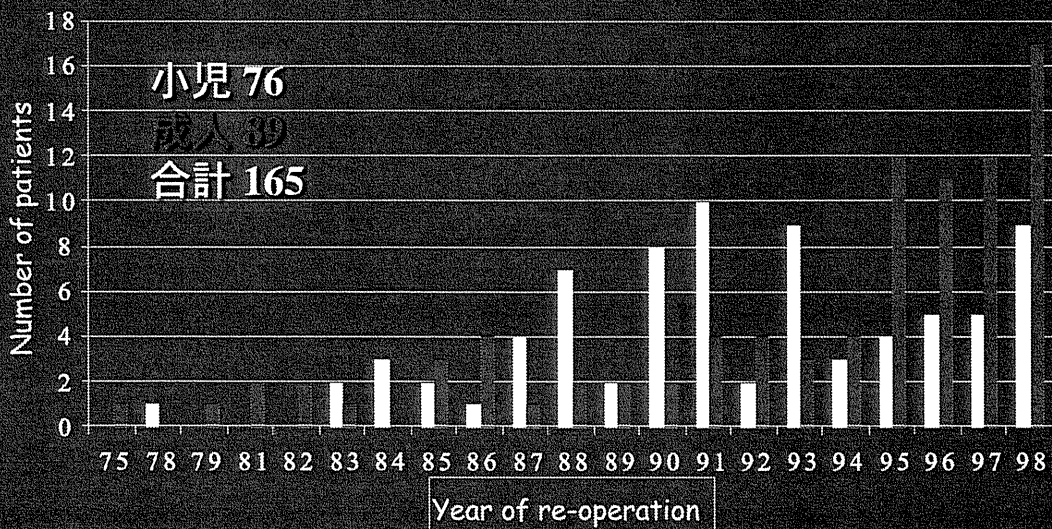
# フォロー四徴修復術後遠隔期の死亡原因



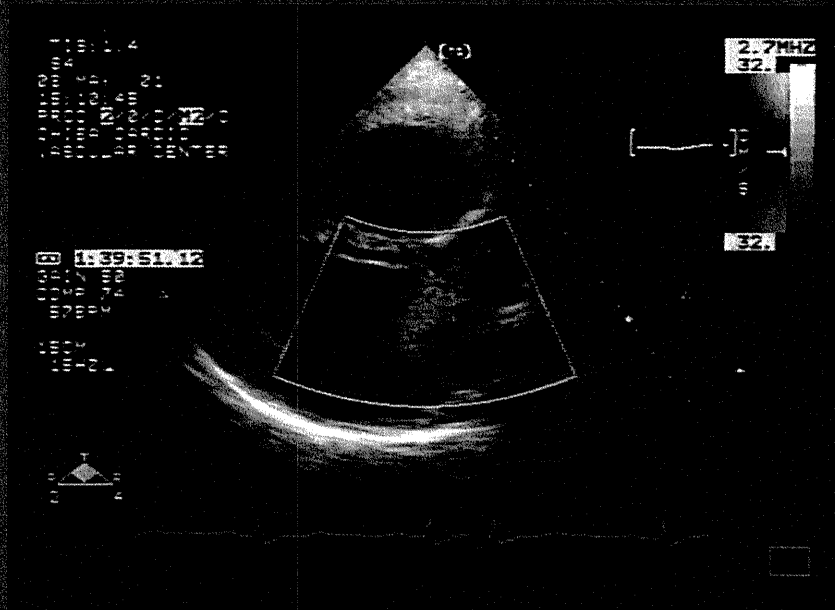
## 肺動脈閉鎖不全と右室不全 MRI



## フアロー四徴術後遠隔期の再手術

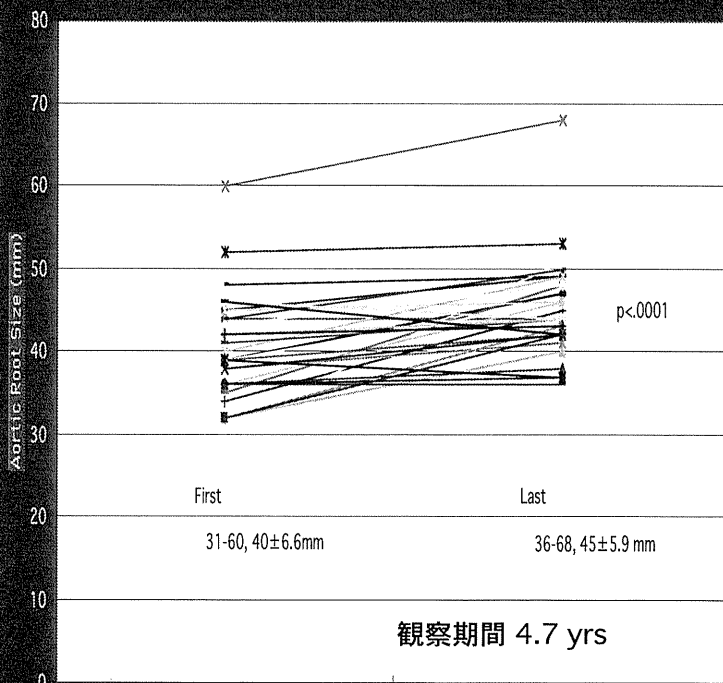


# 心エコー 所見、大動脈弁逆流



右室圧: 45mmHg  
 中等度三尖弁閉鎖不全  
 高度肺動脈閉鎖不全  
 中等度大動脈閉鎖不全  
 左室容積: 160%N  
 右室収縮末期径: 50mm

# ファロー四徴修復術後の継続的大動脈拡張



拡張群: 32/216 (15%) pts  
 (大動脈径: >40mm)

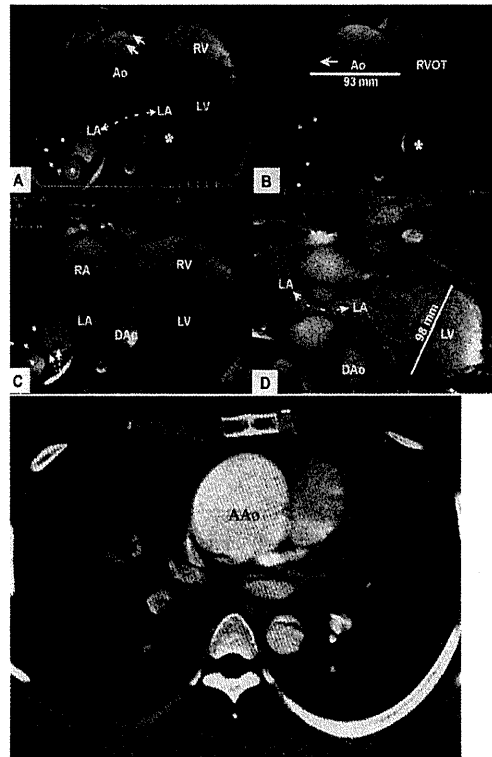
吻合術後の修復術が遅い  
 男性  
 肺動脈閉鎖  
 右大動脈弓

観察期間 4.7 yrs

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

# ファロー四徴修復術後の大動脈解離

	Vikas K	Kim WH
年齢、性	36歳、男	30歳、男
修復年齢	6歳	23歳
主訴	胸痛	胸痛
大動脈径	93 x 83 mm	70 mm
大動脈弁閉鎖不全	情報なし	高度
大動脈解離	あり	あり
手術	情報なし	ベントール術
予後	情報なし	生存

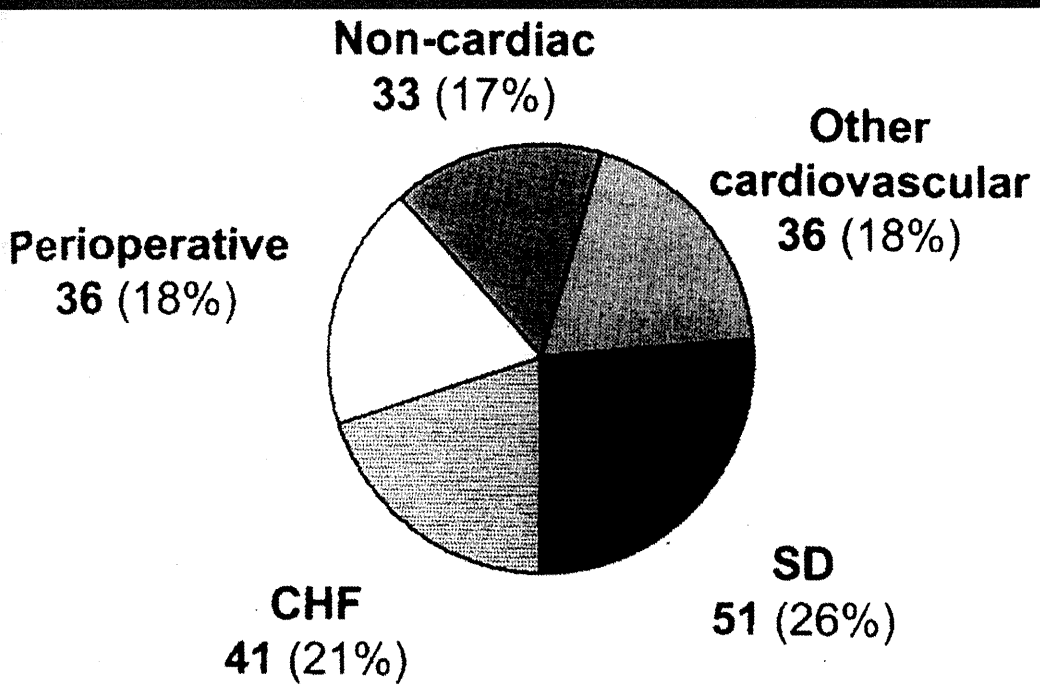


1. Rao VK. *HC* 2005;101:169 2. Kim WH. *JJC* 2005;101:515

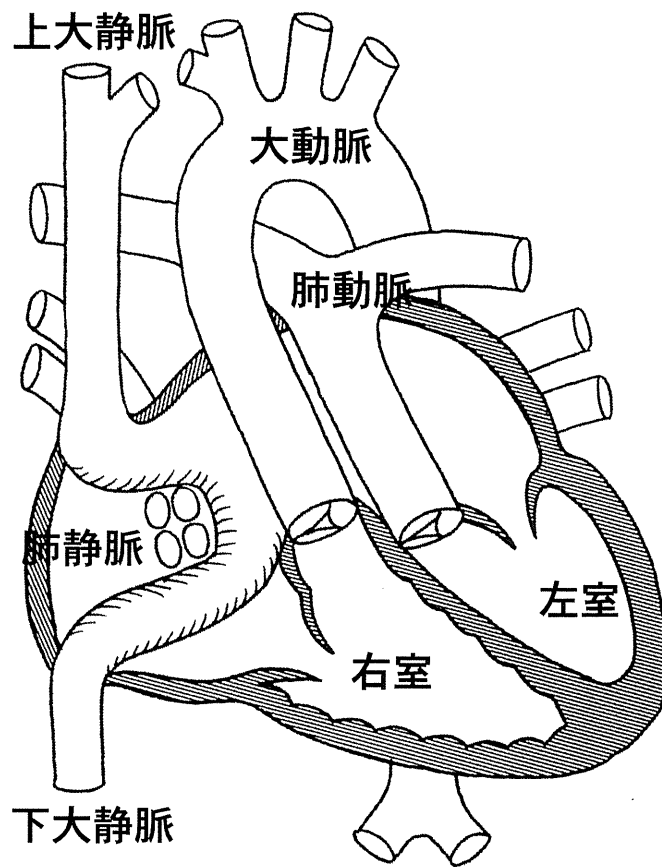
## 成人先天性心疾患死亡例197例の死亡原因

死亡例 197 (7.6%), age 37+/-15yrs

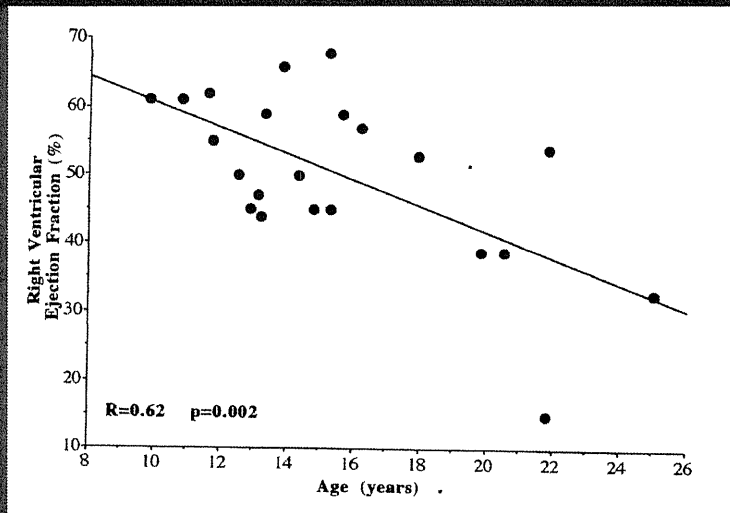
(Oechslin E. *AJC* 2000;86:1111)



# 完全大血管転位 Mustard手術後



## 完全大血管転位 マスタード手術後 右室機能



22 TGAs atrial switch  
10-25 yrs  
NYHA I: 19  
NYHA II/III: 3  
Sestamibi SPECT

RVEF was correlated with age  
and wall thickening abnormality

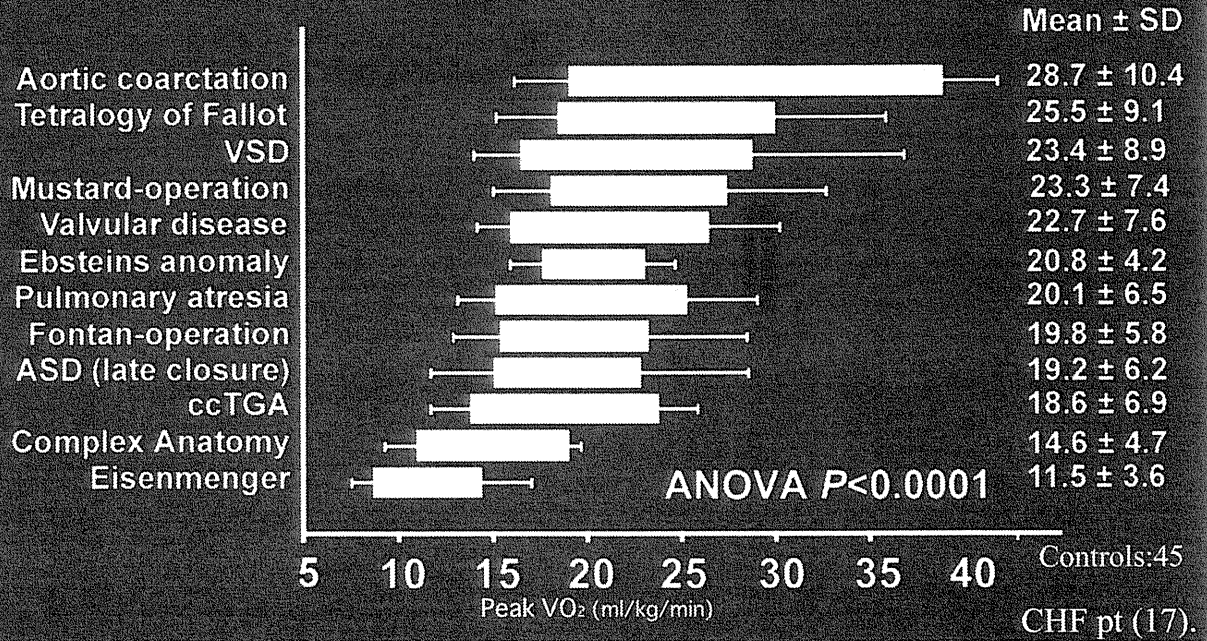
*Perfusion defects with  
concordant regional wall motion  
abnormalities in systemic RV  
may be important in  
pathogenesis of late  
RV dysfunction in TGA post  
atrial switch.*

加齢とともに右室機能は低下する

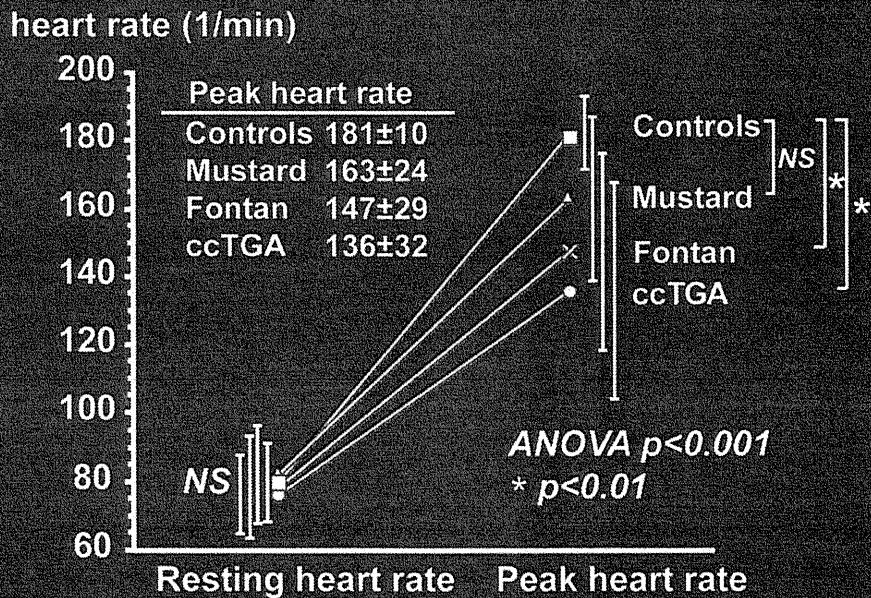
(Millane T. JACC 2000;35:1661)

## 成人先天性心疾患における運動耐容能 $n=335$ (age: 33)

Diller GP *Circulation* 2005;112:828

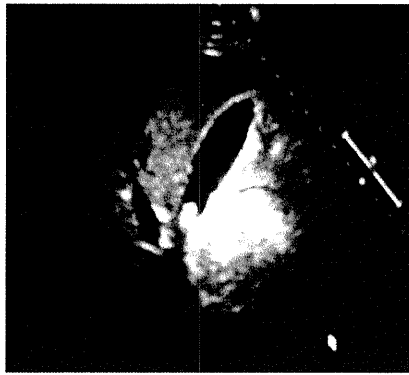


## 成人先天性心疾患の運動時の心拍数変動



Diller et al *JACC (Suppl)* 2005

Gall stone in patient with CTGA VSD PS post repair



Echo



CT

(Shiina Y, Niwa K. ACC 2009, IJC 2010)

Prevalence of Cholelithiasis and Asymptomatic Gallstones in CCHD

	GroupA	GroupB	GroupC	GroupD
Cholecystectomy	4(21.1%)*	1(2%)	1(4%) <small>(cholesterol stone)</small>	0
Gallstones	5(26.3%)	12(26.1%)	0	5(7.6%) <small>(2 pts with cholesterol stones)</small>
Gallbladder polyp	0	2	0	0
Symptoms	1	2	0	0

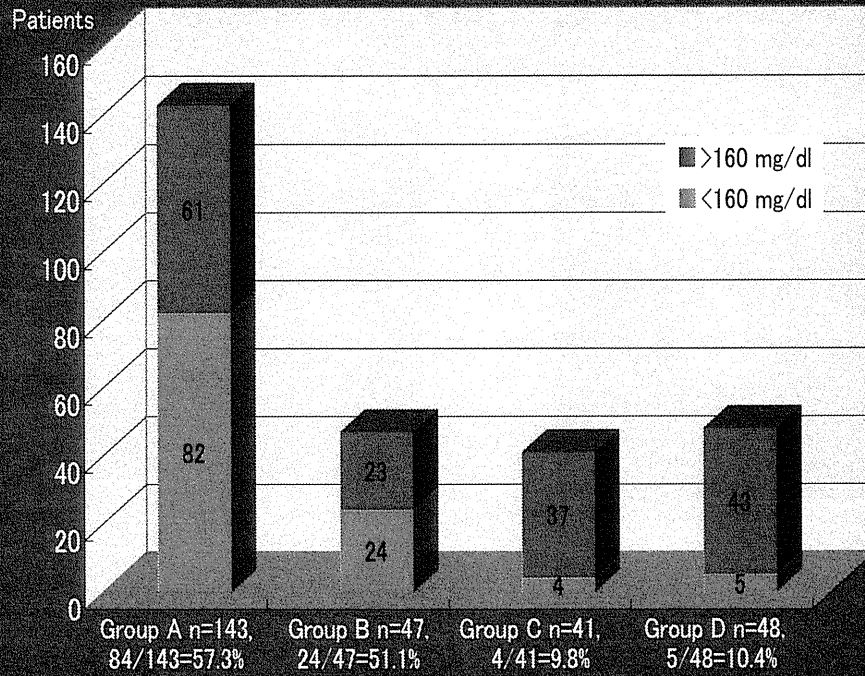
	GroupA+B	GroupC+D
Gallstones	17(26.1%)*	5(8.4%)

\* P<0.01

(Shiina Y, Niwa K. ACC 2009, IJC 2010)



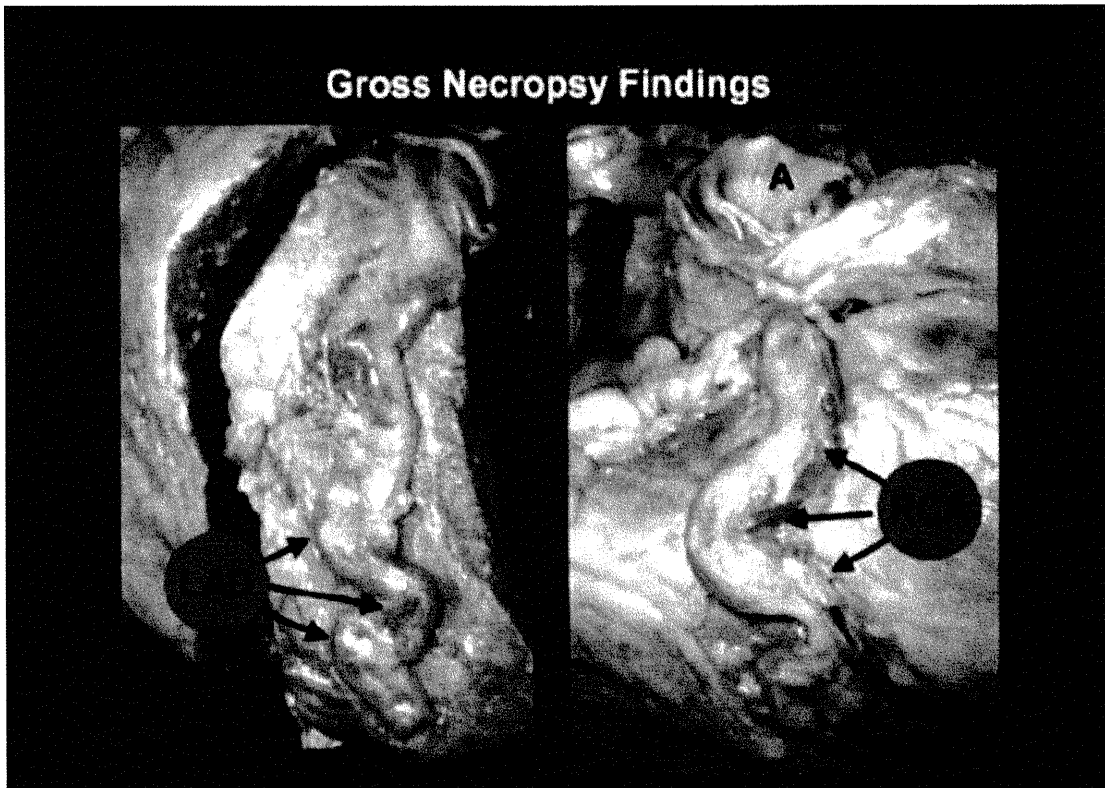
総コレステロール高値の割合—チアノーゼ型先天性心疾患



(Fyfe A, Niwa K. Am J Cardiol 2005; 96: 283)

Coronary artery dilatation in cyanotic CHD

Gross Necropsy Findings



# 先天性心疾患 成人病の合併は多いか

- 1,チアノーゼ型心疾患では、内因性一酸化窒素による冠動脈拡張、血小板減少、von Willebrand 因子低値、低コレステロール血症、高ビリルビン血症を認め、冠動脈合併症は少ない。しかし、冠動脈予備能は低い。
- 2,修復術後も冠動脈合併症は少ない。
- 3,大動脈縮窄では、高血圧が持続して、早期動脈硬化の発症をみることがある。

# 先天性心疾患の妊娠、出産に関して 多く聞かれる質問

- 1,妊娠は安全か,子どもを普通に産めるのか
- 2,普通の子どもが生まれるのか
- 3,どの疾患、どの状態だと出産が難しいか  
避妊すべきか、妊娠継続が可能か
- 4,妊娠中に気をつける点は何か
- 5,帝王切開になるのか
- 6,服用中の薬剤はどうするのか、授乳時は大丈夫か
- 7,子どもを普通に育てられるか

# 結婚

	チアノーゼ型 (n=13)	非チアノーゼ型 (n=102)	全体 (n=115)	一般
婚姻状況 (既婚/未婚/離婚)	2/11/0 (15%)	34/68/0 (33%)	36/79/0 (31%)	31.6% (25-29y)
婚姻状況—男女差— (既婚/未婚)			男:10/52(19%) 女:26/63(41%)	
子供	1 (8%)	24 (23%)	25 (22%)	14% (<29y) 23% (<34y)
子供—男女差— (既婚/未婚)			男:6/52(12%) 女:19/63(30%)	
子供の心臓病	0 (0%)	1 (3%)	1 (3%)	

(Niwa K, et al. J Cardiol 2002; 39: 259-66)

## 妊娠出産時の循環生理

- 1, 血行動態的変化(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
  - 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, アルドステロンなどの増加)
- 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)

# 先天性心疾患妊娠の全国調査

1, 341 施設

2, 総出産数/10年: 1,026,930 (先天性心疾患: 2,530 (0.25%))

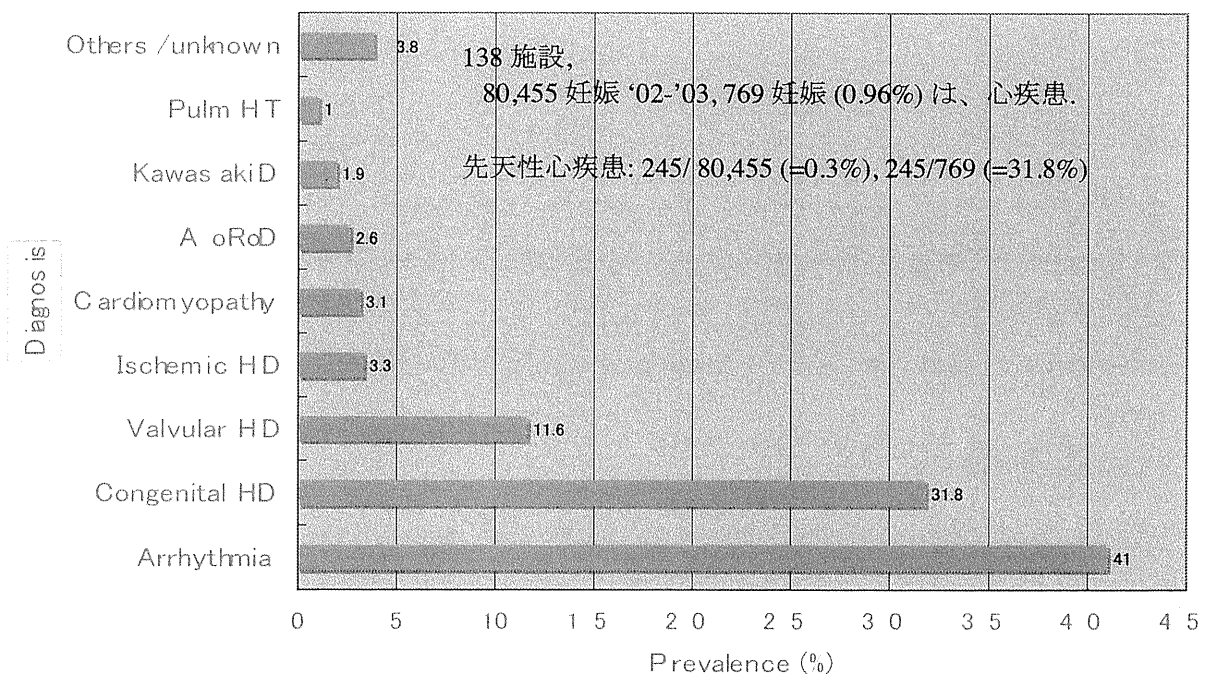
3, 不整脈が問題となった妊娠: 167 (167/2530 = 6.6%)

4, 母体死亡: 0 (一般妊娠: 5.9/100,000)

5, 流産、死産: 18/167(10.8%) (一般: 3.1%)

(Tateno S, Niwa K, Nakazawa M. Circulation J 2002;67:992-7.)

## 心疾患の妊娠の頻度



## 妊娠出産—左右短絡疾患

1, 126人の309妊娠、出産.

自然流産:17%、母体死亡:0、心奇形再発危険率:2.5%.

2, NYHAが良好で、心機能の良い例での出産は安全.

3,心房中隔欠損症心室中隔欠損症：心内修復術後で、遺残症や肺高血圧症が無く、心機能分類が良好であれば、母体と胎児の予後は良好.

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

## 修復術後TOFの妊娠 -日本多施設研究- (10施設)

98人, 143妊娠, (年齢 27歳)

母体死亡: 0,

流産: 6%,人工流産: 3%, 未熟児産: 10%

	NYHA I	NYHA II	
不整脈	8 %	11 %	ns
心不全	5 %	11 %	ns
出産後不整脈	2 %	0 %	ns
出産後心不全	2 %	43 %	<0.01

(Akagi T, Niwa K. Circulation 2005;112: Supple II-682. AHA 2005)

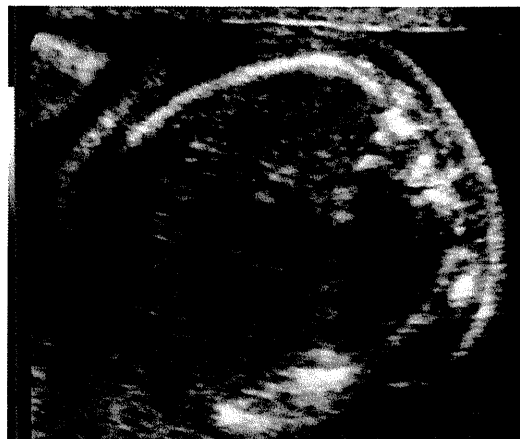
嚴重な注意を要する、妊娠前に修復しておくべき、妊娠は控えた方が良くと考えられる先天性心疾患

- 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

(Therrien J et al. CCS consensus conference report 2000 Can J Cardiol )

## 先天性心疾患女性に対する 胎児超音波検査

先天性心疾患の女性から  
約5%の心疾患が出生



28yr ファロー四徴症術後  
妊娠 21wk 胎児エコー  
(心室中隔欠損)

## 妊娠出産まとめ

- 1,多くの先天性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くと考えられる疾患、病態がある。
- 3,不整脈(妊娠中)、心不全(出産後早期)、血栓形成、大動脈拡張に注意が必要。
- 4,今後、心不全と不整脈発症予測因子の解明が必要。
- 5,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。

## 社会的自立

- 1,社会的自立とは、先天性心疾患患者が、成人となって、一般社会に参加し、広い意味で社会的貢献をしていくことができること。
- 2,具体的には、教育、就業、結婚、出産、保険、年金、レクリエーション、社会活動などがあげられます。
- 3,これらの社会的自立を妨げる因子は、  
医療面、患者側、社会側  
の三つの側面に分けて考えられます。

(Niwa K, et al. J Cardiol 2002; 39: 259-66)

## 教育、就業

	チアノーゼ型 (n=13)	非チアノーゼ型 (n=102)	全体 (n=115)	一般
高校卒業	9 (69%)	90 (88%)	99 (86%)	94% (25-29y)
短大専門学校卒業	0 (0%)	43 (42%)	43 (37%)	27% (男)
大学卒業	0 (0%)	19 (19%)	19 (17%)	34% (女)
就業 (yes/no)	4/6 (40%)	68/10 (87%)	72/16 (82%)	80.3% (25-34y)
就職の有利さ—経験 (有利/不利/無関係)	2/1/1 (50%)	4/8/56 (6%)	6/9/57 (8%)	
就職の有利さ—推測 (有利/不利/無関係)	0/9/4	0/49/53	0/58/57	

(Niwa K, et al. J Cardiol 2002; 39: 259-66)

## 保険

	チアノーゼ型 (n=13)	非チアノーゼ型 (n=102)	総計 (n=115)	一般
身体障害者認定	12 (92%)	23 (23%)	35 (30%)	
身体障害者等級(1/3/4)	10/2/0	12/8/3	22/10/3	
障害者基礎年金	8	6	14	
生命保険 (yes/no/(denied))	2/8(1) (18%) (不明3)	52/37(5) (55%) (不明13)	54/45(6) (51%) (不明16)	60.8% (20-29y)
病名告知 (yes/no)	0 (不明2)	15/7 (不明30)	15/7 (不明32)	

(Niwa K, et al. J Cardiol 2002; 39: 259-66)



## 社会生活におよぼす心理社会的影響因子

### 1, 心理的要因

情動の変動が大きい

認知機能発達の遅れ

身体的な印象 (外科手術創部, からだが小さい)

劣等意識

### 3, 社会的要因

精神的成熟の遅れ(親の過保護)

友人関係をうまく築けない

内的障害についての無理解

社会保障体制の不備

(Kovacs AH. AHJ 2005;150:193.)

## 成人先天性心疾患患者の自立を妨げる要因

### A, 医療の側面 :

十分な知識に基づく適切な医療、適当な医療施設、長期予後生涯歴の解明。

### B, 患者の側面 :

疾患重症度 (未手術、手術不能、手術後 (術後残遺症、続発症、合併症、再手術の有無) 、継続的要医療、頻回の入院、継続的投薬。心臓病、病態の適切な理解。精神神経心理学的問題。

### C, : 社会の側面 :

心臓病についての適切な理解、教育、就職の機会均等性、社会保障福祉体系 (健康保険、障害者認定、年金、医療費公費負担) 、生命保険。

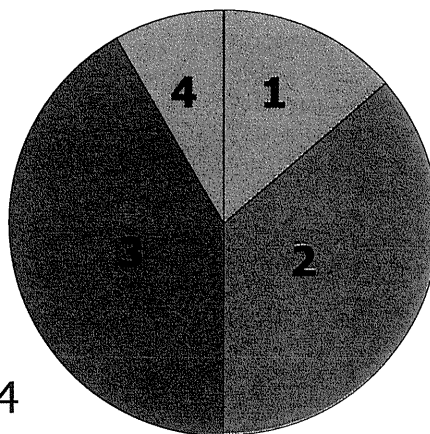
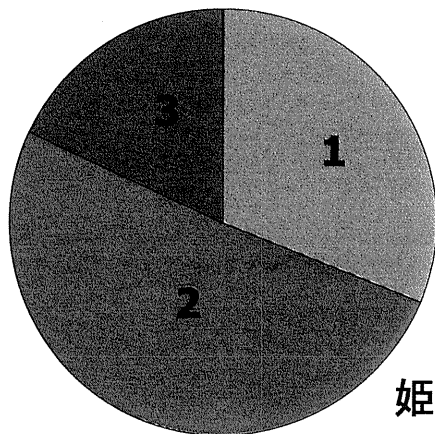
丹羽. J Cardiol 2002; 39: 259-266

あなたは、手術の時について傷に対し、現在どのように感じていますか？

- 1.まったく気にならない
- 2.ほとんど気にならない
- 3.少し気になる
- 4.大変気になる

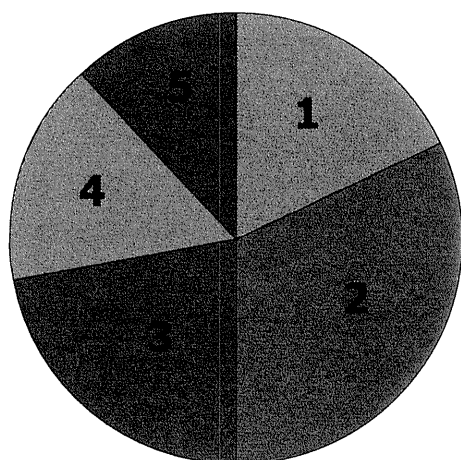
男性(46人)

女性(92人)



姫野.2004

傷が一番気になったのはいつ頃ですか？



- |   |              |
|---|--------------|
| ■ | 1.手術直後 (18%) |
| ■ | 2.小学生(32%)   |
| ■ | 3.中学生 (22%)  |
| ■ | 4.高校生 (16%)  |
| ■ | 5.成人期 (12%)  |

姫野.2004

## 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

### 大人になるための準備の課題

- 1, 自分のからだを知る(自分の病気の仕組み、これまでの治療のサマリー、日常生活で気をつけるべきこと、将来生ずる可能性のある問題、定期検診の意義と内容などを理解している)
- 2, 成人医療への移行(継続)について考えておく
- 3, 自分らしさを見つけながら、自分の進路イメージを少しずつ明確にしていく
- 4, 自分を支えてくれている人を振り返る
- 5, 社会人として必要なことを理解しておく(ルールを守る、責任を持つ、健康管理をする、社会保険など社会制度を知っているなど)
- 6, 交渉のスキルを習得しておく
- 7, 相談できる場を知っておく

出典) キャリーオーバー・キャリアガイダンス・ハンドブック検討会(編), 大人になりゆくあなたに 小児慢性疾患の治療・定期検診を受けながら大人の準備をするためのガイドブック

(中学生・高校生向).

([http://homepage1.nifty.com/k\\_tanigawa/](http://homepage1.nifty.com/k_tanigawa/)), 2005. 谷川弘治

## 成人先天性心疾患専門医に移行する必要性

- 1, 子どもから成人に移行する時期には、一般の子どもよりも考慮すべき点が多い。
- 2, 親から独立していく事が必要だが、先天性心疾患の子どもたちは、重症であればあるほど、両親に対しての依存度が高い。
- 3, 本人自身が病気を知り、合併症予防、不整脈などに対する対処法を知る必要がある。
- 4, 就業、婚姻等の問題も重要であり、社会的に自立を計る必要である。
- 5, 医療面からも、小児科から成人先天性心疾患専門施設へと移行をしなければならない。
- 6, こども病院で、診療を継続することは、成人後は精神的にも苦痛であることがある。
- 7, 成人期合併症に対する医療者の専門性の観点から妥当ではない。
- 8, 医療費についても、こどもの時期は、両親に依存し、医療費も減免されることが多いが、成人期は、医療給付の程度が下がり、更に、自分の保険を使う必要もある。
- 9, 先天性心疾患患者にとって、成人への移行をどのような円滑に行うかという問題は、重要。

丹羽公一郎。小児心疾患となりが違うのか。成人の先天性心疾患診療ブック。2008

循環器小児科医から、成人先天性心疾患専門医にどのような時期、どのような場所で移行していくか。Transient Clinic の実際

- 1, 循環器小児科医から、成人先天性心疾患専門医ないし循環器科医に移行する場合、なれていない病院、医師に初めてかかるため、患者が大きな不安を持つ。
- 2, 循環器科医は、小児への対応と異なり、本人を成人として扱うため、外来医師を冷たく感じる。
- 3, 両親が診察室に入ることに違和感。
- 4, 病歴が長く把握も難しい。
- 5, 小児科医は、患者を自分のこどもの様にして感じて過保護。逆に、患者さんも医者に甘えやすい。
- 6, 小児科医は、本人に向かって話すことになれていない。

丹羽公一郎。小児心疾患となりが違うのか。成人の先天性心疾患診療ブック。2008