

表7-5 心疾患別妊産婦死亡率²⁴⁾

心疾患	妊産婦死亡率
Group 1 – Minimal Risk	0～1%
心房中隔欠損 (atrial septal defect)	
心室中隔欠損 (ventricular septal defect)	
動脈管開存 (patent ductus arteriosus)	
肺動脈弁・三尖弁疾患 (pulmonic or tricuspid disease)	
ファロー四徴症修復術後 (Fallot teratology, corrected)	
生体弁置換術後 (bioprosthetic valve)	
僧帽弁狭窄症 (mitral stenosis) NYHA class I・II	
Group 2-Moderate Risk	5～15%
2A:	
僧帽弁狭窄症 (mitral stenosis) NYHA class III・IV	
大動脈弁狭窄 (aortic valve stenosis)	
弁疾患のない大動脈縮窄 (aortic coarctation without valvar involvement)	
ファロー四徴症未修復 (Fallot teratology, uncorrected)	
心筋梗塞既往 (previous myocardial infarction)	
大動脈正常のMarfan症候群 (Marfan syndrome, normal aorta)	
2B:	
心房細動を合併した僧帽弁狭窄症 (mitral stenosis with atrial fibrillation)	
機械弁置換術後 (artificial valve)	
Group 3 – Major Risk	25～50%
肺高血圧症 (pulmonary hypertension)	
弁疾患のある大動脈縮窄 (aortic coarctation with valvar involvement)	
大動脈病変をもつMarfan症候群 (Marfan syndrome with aortic involvement)	

表7-6 母体先天性心疾患重症度 (NYHA分類) と妊産婦・胎児死亡率²⁵⁾

妊産婦死亡率	
Class I and II	0.4%
Class III and IV	6.8%
胎児死亡率	
Class I	None
Class IV	30.0%

定因子も加えたリスク評価法も報告されている。すなわち、NYHA class III～IV、妊娠前の心血管イベントの既往、チアノーゼ性心疾患、左心の狭窄病変（僧帽弁・大動脈弁狭窄や左室流出路狭窄）、体心室機能低下（駆出率40%未満）を母体危険因子とし、1項目を1点として換算した場合、妊娠中の母体心血管イベントの発症率は、0点＝5%、1点＝27%、2点以上＝75%である。また、児の危険因子はNYHA

class III～IV、チアノーゼ性心疾患、抗凝固薬の使用、喫煙、複数回妊娠、左心狭窄病変である²⁶⁾。上記に加え、母体危険因子は重度の肺動脈逆流と右室不全、喫煙と報告されている²⁷⁾。

心血管疾患合併妊婦の管理

1 妊娠前の管理

心血管疾患をもつ女性の場合、妊娠前に心血管疾患合併妊娠について十分なカウンセリングを受けることが最も重要である。つまり、心血管疾患の重症度を妊娠前に把握して、心血管疾患合併妊娠の危険性を患者・家族に説明し、抗凝固療法の変更など必要な処置をあらかじめとっておくことである。しかし、心血管疾患がありながら、カウンセリングを受けることなく妊

娠が成立しているケースも多く見受けられ、この場合には、妊娠継続の可否判断を迫られることがあり、家庭環境をふまえた慎重な対応を要求される。

妊娠前に必要な処置としては、心血管疾患の重症度の把握はもとより、抗凝固療法・降圧薬・抗不整脈薬などの薬剤の変更、禁煙、食習慣の改善、体重の管理、インフルエンザや風疹などに対するワクチン接種による感染予防などがあげられる。また、医療側では、周産期科医、新生児科医、循環器内科医、麻酔科医、各種看護スタッフからなるチームを構成することも重要である。

2. 妊娠中の管理

妊娠前の管理で述べたことに加えて、最も重要なことは、妊娠の時期に応じて心機能を評価することである。このため、密接なチーム医療が必要となる。次に、さらに注意したい点を列挙する（妊娠中の薬物投与については、「心血管疾患合併妊娠と薬剤」p.103を参照）。

1. 安静度

心臓の仕事量は妊娠の経過に伴い増加するため、心血管疾患合併妊娠の場合は心臓の仕事量を最小にするべく、安静が重要な因子となりうる。

2. 食事

妊娠に伴う体重の増加量を理想的なものとし、肥満による心負荷増大を防ぐ。また、塩分の制限については、塩分が胎児の発育に必要であることから、過剰な制限は必要ないと考えられる。しかし、心不全状態にある場合には、塩分制限が推奨されると考える。

3. 感染性心内膜炎の予防

妊娠中の発症頻度は低いが、心血管疾患を合併した状態で感染性心内膜炎が発症すると弁疾患が追加されるため、きわめて危険な状態となる。死亡率は15～30%と報告されている²⁸⁻³⁰⁾。このため、心血管疾患合併妊娠においては、適

表7-7 ※出産時心内膜炎予防を必要とする心疾患³¹⁾

1. 特に重篤な感染性心内膜炎を引き起こす可能性が高い心疾患で、予防が必要である患者
生体弁、同種弁を含む人工弁置換術後
感染性心内膜炎の既往
チアノーゼ性先天性心疾患（未手術、姑息術、修復術後）
2. 感染性心内膜炎を引き起こす可能性が高く予防が必要である患者
多くの未修復または術後遺残病変のある先天性心疾患
後天性弁膜症
閉塞型肥大型心筋症
3. 以下の病態では感染性心内膜炎を引き起こす可能性が高いとの証明はないが、予防を行うほうがよいとの説もある患者
人工ペースメーカーまたは除細動器植え込み後
長期にわたる中心静脈カテーテル留置

切な抗生物質の予防投与が、感染性心内膜炎を防ぐのに有効である。日本循環器学会ガイドラインによる、出産時に心内膜炎感染予防を必要とする心疾患を表7-7³¹⁾に、実際の投与内容を表7-8に示す³²⁾。

4. 胎児の評価、その他の妊娠合併症の検索

母体が心血管疾患を合併することは、妊婦の予後不良因子になるだけでなく、胎児の予後不良因子ともなる。特に母体がチアノーゼ性心疾患を合併する場合、胎児発育不全、早産、死産、自然流産などの頻度が上昇する。したがって、母体に心血管疾患がある場合、胎児の評価をさまざまな方法（NST、超音波、BPSなど）で行うことが重要である。

先天性心疾患の遺伝性は多因子遺伝と考えられており、母体に先天性心疾患がある場合、約10%の遺伝率があると報告されている³³⁾。このため母体に先天性心疾患があった場合、その旨を妊婦や家族に伝えるとともに、胎児の心疾患合併を念頭において超音波スクリーニング検査を行うことが重要となる。

表7-8 出産時の感染性心内膜炎予防法³²⁾
特に重篤な心内膜炎を引き起こす可能性が高い心疾患を対象とした予防法

対象	抗菌薬	投与方法
通常	アンピシリン+ ゲンタマイシン	アンピシリン2.0gとゲンタマイシン1.5mg/kg (120mgを超えない)の筋注または静注を処置前30分以内に併用。6時間後にアンピシリン1g筋注/静注またはアモキシシリン1g経口投与
アンピシリン/アモキシシリンにアレルギー	バンコマイシン+ ゲンタマイシン	バンコマイシン1.0g静注(1~2時間かけて)とゲンタマイシン1.5mg/kg (120mgを超えない)の筋注/静注を併用。処置前30分以内に投与を終了させる。

それ以外の場合の予防法

対象	抗菌薬	投与方法
経口投与可能	アモキシシリン	2.0gを処置1時間前に経口投与(体格に応じ減量可能)
経口投与可能	アンピシリン	2.0gを処置前30分以内に筋注/静注
アンピシリン/アモキシシリンにアレルギー	バンコマイシン	バンコマイシン1.0g静注(1~2時間かけて)。処置前30分以内に投与を終了させる。

*早期破水、分娩が遅延した場合は、静注の反復投与も可能。(文献32を改変)

3 分娩・産褥期の管理

心疾患合併妊娠における分娩・産褥期の管理が実際に必要とされる症例の多くは、NYHA class I・IIの症例である。母体がNYHA class I・IIにある場合、母体の死亡率は0~1%で、ほとんど危険がないと考えられる¹⁷⁾。しかしながら、心不全の発症率は約10%であり³⁴⁾、われわれには心不全の予防と早期発見できる管理が要求される。

一般に分娩方式は、産科的適応がなければ経膈分娩が選択される。分娩誘導は行わず、胎児胎盤機能をモニターしながら陣痛の自然発来を待つのが原則である。実際に陣痛が発来した場合、症例によっては分娩中に肺動脈カテーテル検査を併用し、連続性の循環動態モニタリングを行うことも推奨されている³⁵⁾。

さらに、先述したように、分娩期には心拍出量が増大し、心臓の仕事量が増大すると考えられている。このため分娩第1期後半に硬膜外麻酔を使用して除痛を行うことにより、循環動態の変化を最少にすることを勧める者もある。しかし硬膜外麻酔の最大の問題点は、全身の血圧

を下げる可能性があることである。つまり子宮胎盤の血流量は、全身的な血圧に依存しているため、低血圧が発生するような麻酔は禁忌となる。さらに、肺高血圧症、大動脈狭窄症患者では、硬膜外麻酔による低血圧が発生した場合は、前負荷が減少し心拍出量の減少が起るため、低血圧に対しては十分な注意が要求される(『産科合併症』『産科麻酔』の章参照)。

分娩中の心不全の発生を早期発見するには、分娩中の母体のバイタルサインを監視することである。特に心拍数が100回以上、呼吸数が24回以上、無呼吸発作などが認められた場合には、心不全徴候としてとらえなければならない。この場合、心臓をサポートする内科的治療がただちに必要とされるが、急速遂娩が決して母体の治療につながるものではないことを理解する必要がある。また、分娩第2期を短縮させる目的で、吸引・鉗子分娩が適応となることが多い。さらに、分娩を誘発、促進する必要がある場合、循環器系への影響が少ないオキシトシンを投与するのが望ましいと考えられている。そして同時に感染性心内膜炎予防のために抗生物質の投与が行われている。

産褥期の管理において重要なこととして、特に分娩後出血、貧血、感染、血栓症が分娩後の心不全発症に関与することが報告されている³⁹⁾。また産後には、今後の妊娠についての考慮が必要であり、特に避妊法は重要な問題となっている。

心血管疾患合併妊娠と薬剤

「第23章 妊娠中の薬物・嗜好物」参照。

1. ジギタリス製剤とその他の強心薬

ジギタリス製剤は胎盤通過性をもつ薬剤であり、ジギタリス製剤の母体血中濃度は胎児血中濃度と一致することが特徴である。使用にあたって必要なことは、母体血中モニターを頻繁に行うことである。使用上の注意を遵守すれば、母体・胎児に安全に使用することができる。特にうっ血性心不全、心房細動を伴った頻拍の管理に有用とされている。

その他の強心薬として、ドパミン、ドブタミンなどがあげられる。これらの薬剤の妊娠中の使用は、子宮血流の減少を引き起こすことから限定されている。そのため、母体が危険な状態にあるときのみ、適応があると考えられている。

2. 利尿薬

利尿薬は、安静や塩分制限を行ったにもかかわらず発生したうっ血性心不全の管理に、必要と考えられた場合に使用される。このような状況での利尿薬の使用には、否定的な見解はない。

ただし、血圧降下、循環血液量低下に伴う児への影響を考慮し、胎児のwell-beingの監視を行う。

3. β遮断薬

β遮断薬は、妊娠中の高血圧症、不整脈治療に対し使用されることが多い。使用には、新生児RDSの発症、低血糖の発症などに関連性があることが報告されている³⁹⁾。また、アテノロール、プロプラノロールではIUGRや胎盤の重量低下の報告があるので、使用に際しては胎児発育にも注意する。

4. カルシウムチャネル拮抗薬

妊娠中のカルシウムチャネル拮抗薬は、高血圧、狭心症、上室性頻拍症に対して使用されている。子宮筋の弛緩作用があり、特にニフェジピン（アダラート[®]）は子宮収縮抑制薬としても使用されている。そのほか、ベラパミル（ワソラン[®]）、ジルチアゼム（ヘルベッサ[®]）の使用についても否定的な意見は少なく、比較的安全な薬剤と考えられている。

5. 末梢血管拡張薬

末梢血管拡張薬は、一般的に心疾患合併妊娠で重症な高血圧や心不全が発症した場合に使用される。特にうっ血性心不全の場合に末梢血管拡張薬を使用する目的は、全身性の血管抵抗を下げることにより心臓のポンプ作用を補助することである。この目的で使用される薬剤としては、ニトログリセリン、硝酸イソソルビド、ヒドララジンなどがある。ヒドララジンは胎盤を通過し、胎児の血中濃度は母体の濃度と同様、あるいはそれ以上との報告もある。血圧低下に注意する。

6. アンギオテンシン変換酵素(ACE)阻害薬、アンギオテンシン受容体拮抗薬(ARB)

妊娠中のACE阻害薬、ARBの使用は禁忌である。これは妊娠早期、胎児の腎奇形、腎不全を引き起こすためと考えられている³⁸⁻⁴⁰⁾。

7 抗凝固療法

妊娠は凝固系に影響を与える。このことは、妊娠中の血栓症増加を意味する。妊娠による凝固能への影響を表7-9にまとめる⁴¹⁾。心疾患合併妊娠の患者では、抗凝固療法の必要性が指摘される。特に、人工弁置換患者、心房性頻拍症患者（心房細動を伴った三尖弁狭窄患者）などでは、妊娠中の抗凝固療法が血栓症予防のために必要と考えられている⁴²⁻⁴⁶⁾。

次に抗凝固療法として代表的な薬剤であるワーファリン、ヘパリンについて紹介する。

1. ワーファリン

心疾患合併で抗凝固療法を必要とする非妊時女性の場合、選択される抗凝固療法の薬剤はワーファリンが第一選択となる。ワーファリンの分子量は約1,000daltonで、胎盤通過性を有する薬剤である。妊娠初期（妊娠6～10週）に胎児がワーファリンに曝露された場合、鼻骨の低形成などの症状を主徴とする骨形成異常や軟骨形成不全を高率に生じることが報告されている⁴⁷⁾。このため、妊娠初期の投与は禁忌と考えられている。さらに、器官形成期の終わった時期である第2,3三半期であっても、ワーファリンの母体投与は問題となり、特に中枢神経系の異常、小頭症、精神発達遅延などが指摘されている⁴⁸⁾。ワーファリンによる出血傾向の増長が原因と考えられている。また、妊娠期間中に問題が発生しなくても、分娩時において、ワー

ファリンの投与を受けている妊婦の分娩では、経膣分娩時に高率に胎児の頭蓋内出血が発生しうる。このため帝王切開が適応となる。以上のことからワーファリンの妊娠初期・後期の母体投与は禁忌であると考えられるが、母体の血栓予防には最も優れた薬剤であり、妊娠中期の投与は可能と考えられている。

2. ヘパリン

ヘパリンの分子量は5,000～30,000dalton（平均12,000～15,000dalton）であり、また近年普及している低分子ヘパリンの分子量は4,000～6,500daltonである。このようにヘパリン、低分子ヘパリンともにその分子量が大きく、胎盤通過性をもたないため、胎児の出血傾向、催奇形性の心配がないことが大きな特徴である。特に低分子ヘパリンは、投与法が1日1～2回の皮下投与であるため、欧米では妊産婦への使用が勧められている^{49,50)}が、日本においてはその抗凝固効果をモニターするための抗Xa活性の測定ができないために、予防量として一定単位を投与する場合にはよいが、抗凝固効果をモニターしながら治療量を決定していく場合（機械弁置換術後妊娠など）には使用できないのが実情である。ヘパリン・低分子ヘパリンともに、妊婦への使用による母体血栓症の合併の報告が数多くなされている。これらは胎児には安全で優れた抗凝固薬であるが、母体の血栓予防としてはワーファリンに劣っており、どちらを選択するかについては、未だcontroversialである。

表7-9 妊娠の凝固系への影響⁴¹⁾

亢進因子
凝固因子 II, VII, VIII, IX, and X
Fibrinogen
粘稠度
血小板の turnover
低下因子
赤血球の変形能
下肢の血流
線溶系

8 抗不整脈薬

妊娠時の抗不整脈薬についてまとめたものを表7-10に示す³¹⁾。これらの薬剤は胎盤通過性を示すため、母体だけでなく胎児の観察も重要である。一般的によく使用されるクラスIの薬剤は心筋細胞膜のNa⁺電流を抑制する薬剤である。このクラスIは、さらに心筋細胞活動電位を延長するIa群、短縮させるIb群、不変であるIc群の3群に細分される。Ia群（キニ

表7-10 妊娠時の抗不整脈薬¹⁾

注意事項

1. 妊婦への使用に関しては、適応・禁忌を確認すること
2. 適応外または禁忌との記載がある場合、メリットとデメリットを十分に説明してインフォームド・コンセントを得ること

薬 剤	クラス	FDAクラス*	適 応	副 作 用	催奇形性	授乳中の服用
キニジン	Ia	C	種々の不整脈	血小板減少	なし	可能
プロカインアミド	Ia	C	種々の不整脈	ループス様症候群	なし	可能
ジソピラミド	Ia	C	種々の不整脈	子宮収縮	なし	可能
リドカイン	Ib	B	VT	徐脈 中枢神経系副作用	なし	可能
メキシレチン	Ib	C	VT	徐脈 中枢神経系副作用 低出生体重児	なし	可能
フェニトイン	Ib	D	ジギ中毒	胎児ヒダントイン症候群	あり	可能
フレカイナイド	Ic	C	VT, SVT	正常な心臓ではなし	なし	可能
プロパフェノン	Ic	C	VT, SVT	正常な心臓ではなし	なし	不明
プロプラノロール	II	C	SVT, VT, Af	発育遅延 徐脈 低血糖	なし	可能
アテノロール	II	C	SVT, VT, Af	低出生体重児	なし	注意を要す
アミオダロン	III	D	VT	甲状腺機能低下 低出生体重児 奇形	あり	避けるべき
ソタロール	II, III	B	VT, SVT	徐脈	なし	可能
ベラパミール	IV	C	SVT, VT, Af	低血圧 徐脈	なし	可能
アデノシン	NA	C	SVT	なし	なし	不明
ジゴキシン	NA	C	SVT, Af	低出生体重児	なし	可能

クラスは不整脈薬のVaughan Williams分類による

FDAクラス：薬剤胎児危険度分類（米食品医薬品局）

VT：心室頻拍，SVT：上室性頻拍，Af：心房細動，NA：クラス外

*現在、FDAでは、薬剤添付文書の記載について、この分類は使わない方向で改訂準備が進められている。

（Federal Register, Vol. 73, No. 104, May 29, 2008, Proposal Rules, 30831）

ジン[®]、プロカインアミド[®]、ジソピラミド[®]など）の場合、QT時間延長作用があり、心室細動を起こしうるリスクをもつ。したがって、同薬剤の使用時にはQT時間・QRS時間に注意を要する。

クラスIIは、β遮断薬であり、心臓の自動能亢進に関与する交感神経抑制に作用する薬剤であり、交感神経が関与すると考えられる不整脈には有効である。前述のように、IUGRや新生児低血糖の報告もあり、使用時には胎児・新生児についても注意が必要である。

クラスIIIのうちのアミオダロンは催奇形性、胎児の甲状腺機能異常を来することが知られてい

る。また、母乳中にも高濃度に含まれ、授乳を通して新生児の甲状腺機能異常を来した報告もあり、妊娠・授乳期にはできるだけ避けたほうがよい薬剤である。

クラスIVは、カルシウムチャネル拮抗薬であり、とくにリエントリー性不整脈 [WPW (Wolff-Parkinson-White) 症候群による上室性頻拍など] には有効である。

9 電氣的除細動 (electrical cardioversion)

電氣的除細動とは、高圧の直流パルスを体外から心臓に向かって放電させて、不整脈を除去

する方法である。その機序は、まったく不規則で異所性リズムや頻拍を呈している心臓に瞬間的に通電することにより、心臓全体を同時に脱分極化させて、洞調律を回復させるものである。この方法は、不整脈が母体の低血圧、心不全の原因となる場合に適応とされ、適正な手技のもとに行われれば、母体・胎児に対する大きな悪影響は認められていない⁵⁴⁾。

II 各論

各論では、それぞれの心疾患における妊娠中の症状、診断、治療についてまとめるが、各心疾患の最重症状態である心不全について紹介し、各心疾患について述べる。

心不全について

1. 心不全の概念と分類

心不全とは、心臓の代償機能が破綻しポンプ不全が成立すると、心室拡張期圧が上昇し上流に圧負荷を及ぼす状態である。肺静脈圧の上昇(>13mmHg)が起こる左心不全と、中心・末梢静脈圧が上昇(>8mmHg)する右心不全がある。さらに両者を合併する場合、両心不全と分類されている。そして、静脈圧の上昇により、血管内液が組織間腔に漏出し、リンパ還流の代償的増加が追いつかなくなると、肺および全身に浮腫が発生する。この段階をうっ血性心不全とよんでいる。

さらに心不全が進行して、低心拍出(low cardiac output)状態になることがある。この病態は、基礎疾患に肺高血圧症、高度の僧帽弁狭窄、肺動脈・大動脈弁狭窄、肥大型心筋症などがあるものに発生しやすい。つまり、このような基礎疾患は、心臓の充満に支障を来す疾患や、心臓から駆出される部分の障害を有する疾患で

あり、最終的に駆出不全が誘発されやすい疾患群といえる。このような基礎疾患を有する妊婦の場合、特に分娩時の出血が引き金となって前負荷が減少し、それによって低心拍出状態となり、不可逆的な心臓性ショックが発生するおそれがある。

2. 心不全の症状と所見

1. 左心不全の症状と所見

左室・左房の機能障害により肺静脈圧、肺毛細血管圧が上昇し、肺うっ血を来す状態が左心不全である。その結果、呼吸に対する肺の弾性抵抗が高まり、不十分な換気のために努力性呼吸が必要となり、労作性呼吸困難を生じる。さらに心拍出量の低下により、疲労感、下肢重圧感、食欲不振、集中力低下、乏尿、末梢性チアノーゼなどをみることがある。所見は肺うっ血が主体で、肺野の聴診では湿性ラ音、心臓部聴診では頻脈に伴う心房音・奔馬調律を認める。胸部X線検査では、肺うっ血の所見である上肺野の肺静脈拡張やKerley lineを認める。心電図では左房性P波、低電位を認めることがある。心臓超音波検査では容量負荷の表現として左房、左室径の拡大、左室収縮の低下、左心系の圧上昇の表現として僧帽弁エコーのA/E比の増大などを認める。さらに低心拍出を認めた場合、大動脈起始部運動の低下を認める。心カテーテル検査では左房圧、肺動脈圧、肺動脈楔入圧の上昇を認める。

2. 右心不全の症状と所見

右心不全の大部分は、左心不全に続発して右心系に圧負荷を来した場合に生じる。したがって、その臨床症状は右心不全症状に肺うっ血像を伴うことが多い(両心不全)。一方、先天性疾患に肺高血圧を伴うもの、肺性心、三尖弁疾患などは右心不全を主症状とする。すなわち体静脈系のうっ血像で、体静脈圧上昇、末梢性浮腫、肝腫大を特徴とする。体静脈圧上昇は、頸部静脈、舌下静脈の怒張や肝一頸部静脈逆流現

象、末梢性浮腫、体重増加を引き起こす。また右房圧上昇に伴い肝うっ血・肝腫大も引き起こす。所見は心臓部聴診で相対的三尖弁閉鎖不全による全収縮期雑音を認める。胸部X線検査では、上大静脈・右房の拡大を認める。心電図では右房性P波、右室負荷を認めることがある。心臓超音波検査では容量負荷の表現として右房、右室径の拡大、下大静脈の拡大、頸部静脈のpre-load index上昇などを認める。

3 心不全の重症度診断と治療

Forresterらは急性心筋梗塞症例にSwan-Ganzカテーテルを用いて、その血行動態と治療結果より心不全を細分化した(図7-5)⁵²⁾。現在、妊娠中の心不全についても、この分類に従って治療が行われている。Forrester分類H-1群では、うっ血や低心拍出がなく、まずは経過観察が、H-2群では、うっ血はあるが低心拍出がないため、うっ血を取るための利尿薬、血管拡張薬の投与が主な治療となっている。H-3群では、比較的軽いうっ血はあるが低心拍出であるため、補液や強心薬、血管拡張薬の投与により心拍出の改善をはかることが治療の主体となっている。H-4群では、高度のうっ血と低心拍出が同

(L/min/m ²)	
H-1 (経過観察) 死亡率：3%	H-2 (利尿薬、血管拡張薬の投与) 死亡率：9%
H-3 (補液や強心薬、動脈拡張薬の投与) 死亡率：23%	H-4 (強心薬、利尿薬、血管拡張薬の投与) 死亡率：51%
18 (mmHg) 肺動脈楔入圧	

図7-5 Forrester分類⁵²⁾

時に発生しているため、強心薬、血管拡張薬に加えて、利尿薬の投与も組み合わせて行う必要がある。

弁膜症性心疾患合併妊娠

妊娠に合併する心疾患の主たる疾患として、リウマチ性心疾患(リウマチ性弁膜症)は過去において重要な問題であった。しかし現在、弁膜症性心疾患合併妊娠の頻度は、世界的に減少傾向にある⁵³⁾。理由は、抗生物質による治療の進歩とともに、弁膜症性心疾患の主たる原因であったリウマチ熱の減少にある。しかし、医療水準の低い発展途上国では、いまだ大きな問題として残っている。また、リウマチ性弁膜症によって発生する僧帽弁・大動脈弁障害は、妊娠により重篤な症状を示すことがあり注意を要する。

1 弁膜症性心疾患の概念

弁膜症性心疾患は弁自体の炎症性変化や、非炎症性、虚血性、先天性障害などによって二次的に弁機能障害が発生し、弁が急性または慢性に閉鎖不全や狭窄を来すものである。その結果、心拍出量の低下、心内腔の拡大、心内圧の上昇、肺・体循環へ負荷を生じる状態と定義される。

2 弁膜症性心疾患の成因

心臓にある4つの弁のうち弁膜症の発生部位別頻度は、僧帽弁障害が弁膜症の約40%を占め、大動脈弁障害が約30%、連合弁膜症(僧帽弁・大動脈弁膜症)が約30%、その他が2~3%である。弁膜症性心疾患の原因として、かつては炎症性疾患のリウマチ熱、感染性心内膜炎、梅毒などが主であったが、現在では非炎症性、先天性あるいは虚血性変化を含む心筋障害による二次性弁機能障害が主となっている。

妊娠年齢にあたる若年女性においては、リウ

表7-11 母児のリスクから分類した妊娠と弁膜症ガイドライン³¹⁾

	母児ともに低リスク	母児ともに高リスク
大動脈狭窄	無症候性 左室機能正常 収縮期圧較差<40～50mmHg	高度狭窄：収縮期圧較差>40～50mmHg 左室機能低下
大動脈弁閉鎖不全	NYHA class I～II 左室機能正常	NYHA class III以上 左室機能低下
僧帽弁閉鎖不全	NYHA class I～II 左室機能正常	NYHA class III以上 左室機能低下
僧帽弁狭窄	NYHA class I～II 軽度～中等度 弁口面積>1.5cm ² 圧較差<5mmHg 肺高血圧症のないもの	NYHA class III以上 高度狭窄 弁口面積<1.5cm ² 圧較差>5mmHg 肺高血圧（体血圧の75%以上）

母体への高リスク

- 左室機能低下（左室駆出率：LVEF<40%）
- 心不全の既往
- 妊娠中の抗凝固療法（人工弁患者）
- 脳塞栓症の既往，一過性脳虚血発作の既往
- Marfan症候群に伴う大動脈弁逆流

児への高リスク

- 母親の年齢<20歳，または>35歳
- 妊娠中の抗凝固療法（人工弁患者）
- 妊娠中の喫煙・飲酒，その他環境因子への曝露

マチ性，先天性，感染性心内膜炎後以外に，僧帽弁逸脱による僧帽弁閉鎖不全なども散見される。

3 弁膜症性心疾患各論

表7-11に母児のリスクから分類した妊娠と弁膜症ガイドラインを示す³¹⁾。

1. 僧帽弁狭窄症（mitral stenosis：MS）

僧帽弁狭窄症の原因は，リウマチ熱が75%を占める。僧帽弁狭窄症は左房から左室への血液の流入障害が主病態である。妊娠では，生理的に循環血液量の増大と心拍出量の増大が起こる。そしてこの心拍出量は左心室拡張期時間と静脈還流量に規定されている。しかし僧帽弁狭窄症では，心房から心室への血液流入障害があるため心室の拡張に制限があり，僧帽弁狭窄症

を合併した妊娠における心拍出量は，心拍数が過剰に増加しすぎると左心室拡張期短縮が発生し，低心拍出性心不全が発生する。同時に，静脈還流の増加があった場合，容量負荷がかかり，左心不全，肺水腫，心房細動，血栓症を引き起こす可能性が増大する⁵⁴⁾。たとえ妊娠前にNYHA class Iであっても，妊娠中に悪化することがあるため，慎重な管理を必要とする疾患である。

母体死亡率は，妊娠前にNYHA class I・IIの場合は約1%で，NYHA class III・IVの場合は4～5%，心房細動が認められる場合は14～17%にまで増加する⁵⁵⁾。診断は心臓超音波検査で僧帽弁弁口面積を測定して行う。妊娠においては弁口面積<1.5cm²がハイリスクとされる。

1) 症 状

左心機能が代償できている間は無症候性であるが、代償できなくなると左心不全を来す。したがって、左心不全徴候、すなわち呼吸困難感、全身倦怠感、動悸、咳、喀血などをみた場合、僧帽弁狭窄の増悪を疑うべきである。

2) 理学所見と検査所見

聴診においては、左房から左室への拡張期流入音を特徴とする。最強点を心尖部にもつ漸減性雑音である。また僧帽弁開放音も聴取される。胸部X線検査では、左房拡大、肺静脈うっ血、肺動脈拡大、右室拡大の所見が病状の進展とともにみられる。心電図では左房負荷に基づく左房性Pと右室肥大像を示す。また、心房細動を合併することがある。心臓超音波検査では、弁口面積の減少だけでなく、僧帽弁運動に特徴的な変化を示し、前尖の振幅減少、後退速度減少がみられ、後尖は拡張期前方運動を示し、前尖と同じ方向に動く。エコー輝度が高い場合は石灰化が疑われる。

3) 管理方針

妊娠・分娩・産褥期の管理において、特に左心不全徴候の有無について十分に注意を払うことは当然である。このため妊娠経過中の不必要な循環血液量の増大防止と心拍数の増加防止をすることが肝要となる。

僧帽弁狭窄症の患者が妊娠した場合、症状がないかぎり治療の必要はなく経過観察でよいが、左心不全徴候が出現すれば日常生活での運動制限と塩分摂取制限（5～7g/日）を厳重に行う。これは、運動制限により心拍数が増えないようにして左心室拡張期短縮を抑制し左心室駆出不全を予防する目的と、塩分制限により過剰な循環血液量の増大を防止する目的である。それでも症状が改善されなければ、利尿薬、β遮断薬の投与を行う。しかし、利尿薬の投与は、細胞外液量の減少を起し血液濃縮を発生するため、左房内血栓ができやすくなることや、胎盤循環血流の低下を来すことを忘れてはならない。β遮断薬の投与は、心拍数を減少させて

左心室拡張期時間を保持し、左心室駆出不全を予防することを目的としている⁵⁶⁾。さらに、心房細動が合併する場合には、電気的除細動を試みたり、心拍数コントロールのためにβ遮断薬、ジゴキシンなどの投与を行う。また、左心房内血栓予防を目的に、ヘパリンを用いた抗凝固療法を開始する。

これらの薬物療法に反応しないときは、妊娠中においてもカテーテルによる経皮的僧帽弁交連切開術（PTMC）や手術が考慮される。妊娠中の僧帽弁置換術に関して、母体死亡例はなかったが、胎児死亡が約20%に認められている⁵⁷⁾。したがって、僧帽弁置換術は、可能であるならば分娩後になされるべきである。

分娩・産褥期の管理については、心拍数の増加を防止するために硬膜外麻酔を使って妊婦の痛みと不安を軽減させる。また、母体の努責を抑制するために、鉗子・吸引分娩を行うこともある。さらに症例によっては、Swan-Ganzカテーテルや中心静脈カテーテルなどを使用して、心臓循環動態を把握することが必要となる場合もある。

2. 僧帽弁閉鎖不全 (mitral insufficiency : MI)

僧帽弁閉鎖不全の病因は、リウマチ熱や感染性心内膜炎などの弁障害、虚血性心疾患などによる腱索、乳頭筋の断裂あるいは乳頭筋の収縮不全などによって発生する。そのほかに拡張型心筋症などでは弁輪拡大が起こり、僧帽弁閉鎖不全が発生する。本症の中心となる病態は、左室から左房への収縮期血液逆流である。左房は左室からの逆流血流のために容量が増大する。同時に左房へ逆流した血液量が、そのまま左心室拡張期血流に追加されるために左室も拡張する。ただし、左室血液駆出は僧帽弁閉鎖不全によって左房にも向かうため、左心室の拡張期容量は増加しても収縮期容量は小さく、高い駆出率を示すことが多い。しかし、心房に容量負荷がかかりやすく、心房細動を合併しやすい。

1) 症 状

比較的長期間無症状で経過することが多い。

症状は、労作時の息切れ、動悸、疲労感などで始まる。左心不全を起こすこともあるが急性肺水腫は少ない。

2) 理学所見と検査所見

聴診において、左室から左房への全収縮期逆流性雑音を特徴とする。胸部X線検査では左房・左室拡大、肺うっ血などがみられる。心電図では左軸偏位と僧帽性P、心房細動など左房負荷を示す。心臓超音波検査で、左室から左房への収縮期逆流血流を確認することができる。

3) 僧帽弁閉鎖不全と妊娠

妊娠により体循環の血管抵抗が低下し、左房-左室間での逆流が少なくなる。このため僧帽弁閉鎖不全は妊娠の負荷に耐えることができる場合が多く、心不全を発症することは稀である。しかし、全体的な容量負荷が左房にかかりやすく、心房細動を起こしやすい。長期予後はわかっていないが、閉鎖不全の程度が妊娠・分娩により進行する可能性はあると考えられている。

4) 管理方針

妊娠中には、僧帽弁閉鎖不全による房室間逆流が減少することも多いため、症状悪化をみることは少ない。しかし、本症は心房細動を合併することも多く、その場合には抗凝固療法と抗不整脈治療が必要である。分娩・産褥期には心内膜炎予防のため抗生物質の投与が勧められている。

3. 大動脈弁狭窄 (aortic stenosis : AS)

大動脈弁狭窄には、弁性のほかに、弁上部性、弁下部性、特発性肥厚性大動脈弁下狭窄などがある。本項では、弁性のものについて紹介する。弁性狭窄の原因としては、リウマチ熱によるものと、動脈硬化性病変によるもの、そのほかに先天性の二尖弁性大動脈弁狭窄がある。現在、リウマチ熱の減少から、妊婦においては先天性の二尖弁性大動脈弁狭窄の割合が増加している。大動脈弁狭窄の病態は、大動脈弁狭窄により左室から大動脈への血液駆出が障害され、左室と大動脈の間で収縮期圧較差を生じるものである。

この圧較差は大動脈弁弁口面積によって規定される。正常の大動脈弁弁口面積は、 $2\sim 3\text{cm}^2$ であるが、 0.8cm^2 以下で圧較差を生じ、 0.5cm^2 以下になると症状が出現する。この圧較差が生じることにより、心機能を代償するために左室壁の肥厚が起こる。しかし、左室壁コンプライアンス（広がりやすさ）は低下し、左室室拡張末期圧の上昇が発生する。この左室内圧の上昇は、心虚血を生じ狭心症発作などの症状を発症させる。続いて、心機能が代償できなくなると心拍出量が低下し、低心拍出性の左心不全が発症する。このような状態にある患者の平均生命予後は5年であり、弁置換術が適応となる。

1) 症状

無症状に長く経過した後、狭心症、失神、左心不全で発症する。また、突然死の原因となることもある。

2) 理学所見と検査所見

聴診で特徴的な所見は、狭窄した弁口部を血液が駆出されることによる収縮期駆出性雑音である。胸部X線検査、心電図では、左室圧負荷のため左室肥大所見が認められる。心臓超音波検査では、大動脈弁の狭窄と収縮期ジェット血流が認められる。

3) 妊娠への影響

重症大動脈弁狭窄合併妊娠の母体死亡率は約17%、胎児の死亡率は約32%と高率である⁵⁹⁾。これは、大動脈弁の高度狭窄により、妊娠に必要な心拍出量の増加に対応できないためと考えられる。したがって、母体保護のため人工妊娠中絶も考慮されなければならないが、中絶時の出血による血圧下降で心拍出量が劇的に下降するため、母体死亡率は40%と高率であり、判断は難しい⁵⁹⁾。

4) 管理方針

症候性の重症大動脈弁狭窄が認められた場合は、妊娠前に手術が適応となる。妊孕性を考慮すると、機械弁置換術を避け、弁形成術や生体弁置換術、場合によってはRoss手術（自身の

肺動脈弁を大動脈弁部に移植)の適応となる。妊娠初期に症候性の大動脈弁狭窄が認められた場合は、重症度に応じて人工妊娠中絶術を考慮すべきであるが、出血による血圧下降で心拍出量が劇的に下降するため、中絶時の母体死亡率も40%と高率であり、嚴重な循環動態の管理が必要である。また、妊娠継続を選択した場合、嚴重な安静と感染予防がなされなければならない。安静によっても症状が改善されない場合、妊娠中であっても外科的治療が考慮されなければならない。

本症は心拍出量の維持に障害をもつことから、分娩・産褥期の循環動態の変動に適応できず、特に分娩時出血により前負荷が減少した場合、心拍出量が劇的に低下し、脳や心臓の虚血を引き起こすため、起立性低血圧、分娩時の出血などを極力予防することが重要である。分娩に際しては、Swan-Ganzカテーテルなどを利用して循環動態の管理を行う。僧帽弁狭窄症などがない場合では、容量を負荷して分娩時出血に対応しておくことが必要な場合もある。また、硬膜外麻酔は末梢血管が拡張し、心拍出量が低下する場合があるので、麻薬性鎮痛薬を少量ずつ使用した硬膜外麻酔が選択される^{58, 60, 61)}。そして吸引・鉗子分娩が施行される。分娩・産褥期には感染性心内膜炎予防のため抗生物質の投与が必要である。

また、二尖弁の症例においては、大動脈の脆弱性も併せもつため、大動脈拡張所見の有無に注意が必要である。

4. 大動脈弁閉鎖不全 (aortic insufficiency : AI)

大動脈弁閉鎖不全は、弁帆の異常による場合と弁輪の異常による場合がある。弁帆に異常があるものでは、リウマチ熱、感染性心内膜炎、先天性などによるものがある。弁輪に異常があるものでは、先天性の心室中隔欠損、Marfan症候群、Ehlers-Danlos症候群、大動脈炎症候群などによるものがある。病態の基本は大動脈から左室への血液の拡張期逆流である。逆流量は弁口面積と大動脈-左室間の圧較差で決定され

る。逆流量が加わるため容量負荷が加わり、心拍出量は増大する。左心室は拡張する。

1) 症状

長期間無症状で経過した後、心拍出量の減少に伴う倦怠感、失神、胸痛、呼吸困難などが認められる。1回拍出量の増加と拡張期の逆流のため、収縮期血圧は上昇し拡張期血圧は低下する。このため脈圧が大きくなる。

2) 理学所見と検査所見

聴診では胸骨左縁に漸減性の拡張期逆流性雑音を聴く。胸部X線検査では大動脈と左室の拡大を認める。心電図では左室容量負荷像を示す。心臓超音波検査では左室径の拡張と大動脈の逆流血流を認める。

3) 妊娠への影響

妊娠中は体循環の血管抵抗が低下し、また心拍数が増加し拡張期が減少するため、逆流が少なくなる。このため一般に妊娠の負荷に耐えることができることが多い⁶²⁾。しかし、左室機能不全があるものは心拍出量を保てないので、妊娠の継続が難しい場合もある。

4) 管理方針

本症は本来、左心機能の代償機能破綻により発症する。したがって、症状出現時には、左心不全が存在する。肺うっ血などの症状が出現した場合、後負荷軽減と強心薬を用いた治療が選択される。硬膜外麻酔にて分娩を行い、産褥期には感染性心内膜炎予防のため抗生物質の投与が必要である。

5. 肺動脈弁疾患

肺動脈弁狭窄 (pulmonary stenosis : PS) は主として先天性のものである。肺動脈弁閉鎖不全 (pulmonary insufficiency : PI) は、弁帆性のものと、弁輪拡大によるものがある。弁帆性のものは先天性が原因であるが、弁輪拡大によるものは肺高血圧に伴う二次性的変化である。妊娠前に肺動脈弁狭窄をみた場合、その重症度に従って肺動脈弁切開術あるいはバルーンによる弁拡張術を施行する。

肺動脈弁狭窄の重症度は弁口面積の大きさ、

肺動脈右室圧較差などで推測されるが、臨床的には右心不全などの心不全の程度で分類される。一般に、妊娠に肺動脈弁狭窄が合併しても、重症でなければ妊娠・分娩には影響を及ぼさないことがほとんどである。重症の場合は、妊娠中にバルーンによる弁拡張を考慮すべきとされている。妊娠中の肺動脈弁閉鎖不全は問題となることはほとんどない。

肺動脈狭窄の症状は、右室から肺動脈への駆出障害により発生する。症状が重篤になると、易疲労感、胸痛、呼吸困難、失神発作などが認められる。聴診では、胸骨左縁に駆出性クリックを伴う収縮期駆出性雑音を聴く。胸部X線検査、心臓超音波検査では、右室肥大としばしば肺動脈の狭窄後拡張を認める。

肺動脈弁閉鎖不全の症状は、閉鎖不全の成因によって異なる。ただし、二次性の肺動脈弁閉鎖不全は肺高血圧を伴っており、妊娠における危険性が高率であることを忘れてはならない。分娩後、感染性心内膜炎予防のため抗生物質を投与する。

6. 三尖弁疾患

三尖弁狭窄(tricuspid stenosis: TS)の成因は、先天性やリウマチ熱による。リウマチ熱によるTSのほとんどが大動脈弁と僧帽弁の異常を伴っている。

三尖弁閉鎖不全(tricuspid insufficiency: TI)の成因は、弁帆性のものと弁輪拡大によるものがある。弁帆性のものは先天性が原因であるが、弁輪拡大によるものは右心拡大を来した僧帽弁疾患や肺高血圧などに伴う二次性の変化である。

通常、三尖弁疾患は妊娠に際して、胎児、母体に影響を及ぼさない。ただし、三尖弁狭窄の場合、右心不全状態が発症しやすく、易疲労感、静脈の怒張、静脈圧の上昇が起こり肝拍動をふれることがある。三尖弁閉鎖不全も通常、妊娠の影響を受けることはないが、肺高血圧を合併した場合、妊娠においての危険性が高率であることを忘れてはならない。また、分娩後、感染

性心内膜炎予防のため抗生物質を投与する。

先天性心疾患合併妊娠

先天性心疾患に対する内科的・外科的管理の進歩に伴い、先天性心疾患合併妊娠例の頻度は増加しており、近年ではリウマチ性心疾患より頻度が増加している^{25, 41)}。

先天性心疾患合併妊娠の妊婦を取り扱う上で、患者を2つのグループに分けて考える必要がある。1つは、妊娠前に先天性心疾患に対して、内科的・外科的な治療的アプローチのなかったグループである。このグループの大部分は、妊娠前に無症候性であり、内科的・外科的治療を必要としなかったものと考えられる。そのため、疾患の妊娠に対する影響は小さいことが多い。しかし、なかにはすでにEisenmenger症候群(Eisenmenger's syndrome)を発症している場合や、先天性心疾患で本来、治療が必要であるのに無治療であった患者が含まれる可能性もある。

2つめのグループは、妊娠前に先天性心疾患に対して修復がなされたグループである。このグループの患者においても、遺残病変がある症例も含まれており、妊婦を管理するためには、術後に残存する問題点を理解する必要がある。

1. 先天性心疾患の頻度と疾患部位別の頻度

先天性心疾患の頻度は約1%と報告されている。そのうちの1/3の症例は生後1年以内に外科的治療を必要とし、残りの2/3の症例は成人までに治療を必要とする。成人まで生存する症例は約85%と報告されている⁶³⁾。

次に、先天性心疾患の部位別頻度に関する新生児期の評価では、心室中隔欠損(28%)、肺動脈狭窄(10%)、動脈管開存(8%)、心房中隔欠損(7%)、大動脈狭窄症(4%)、大動脈縮窄(4%)と報告されており、そのうち80~85%が成人期までに外科的治療を必要とす

ることが報告されている⁶⁴⁾。

2 胎児・新生児への影響

多くの先天性心疾患の遺伝形式は、多因子遺伝と考えられており、母体に先天性心疾患がある場合、約10%の頻度で児に先天性心疾患が生じると報告されている³³⁾。このため母体に先天性心疾患があった場合、胎児の心疾患合併を念頭においた超音波スクリーニング検査が重要な検査となる。

また母体が心疾患を合併することは、妊婦の予後不良因子になるだけでなく、胎児の予後不良因子となる。特に母体がチアノーゼ性心疾患を合併する場合、胎児発育、早産、死産、自然流産に関連性があることが知られている。

3 先天性心疾患合併妊娠各論

心疾患分類は、Mendelsonらの分類⁶²⁾に従った。

1. 容量負荷あるいは左→右シャント性心疾患

いわゆる非チアノーゼ性心疾患を総称している。したがって、代表疾患は、心室中隔欠損(ventricular septal defect : VSD)、心房中隔欠損(atrial septal defect : ASD)、動脈管開存症(patent ductus arteriosus : PDA)、心内膜床欠損症(endocardial cushion defect : ECD)である。ECDを除いては、基本的に左→右シャントを病態としている疾患群である。妊娠可能な時期まで生存した無治療のECDは、ほとんどEisenmenger症候群を合併しており、妊娠・分娩に至る症例はほとんどない。

次に同疾患群における妊娠の影響であるが、左→右シャント量の程度は、全身血管抵抗と肺血管抵抗に依存しており、妊娠中は両血管抵抗とも低下するため、妊娠により明らかな影響は生じないと考えられる。また、同様に妊娠によってEisenmenger症候群の発症が加速される事実はない。

妊娠継続の可否はEisenmenger症候群の発症の有無により規定される。この場合、母体死亡率がきわめて高いので、第1三半期であれば治療的人工妊娠中絶術を勧めるのが通常であろう。

1) 心房中隔欠損(atrial septal defect : ASD)

ASDは心房中隔に欠損孔があり、そのために右房と左房間に直接交通の起こる疾患と定義される。ASDは、一次孔欠損型(心内膜床欠損症の亜型：心内膜床の異常発生により発生するタイプ)と二次孔欠損型(二次中隔形成異常によるタイプ)に分類される。頻度は二次孔欠損型が多く、これは中心型、上大静脈型、下大静脈型に分類される。上大静脈型には、しばしば右肺静脈の部分還流異常(右肺静脈の上中葉の静脈が右房あるいは上大静脈に還流する)を来すことがあったり、洞結節の血流障害を生じたりすることがある〔このため、洞不全症候群(sick sinus syndrome : SSS)を起こすことがある〕。

本項では、最も頻度の多い中心型のASD(70%)について述べる。

a. 血行動態

心房中隔に欠損が存在するために、左房から右房への短絡(シャント)が起こる。このため、右房の血流量が増加して、右室の容量負荷が起こる。ただし、成人期に至るまでは、左右の心室のコンプライアンスに大きな差がなく、シャント血流量は小さい。このためEisenmenger症候群をすぐに起こすわけではない。むしろ加齢に伴い、肺血管抵抗の低下と右室コンプライアンスの低下、高血圧や虚血性心疾患などによる左室コンプライアンスの上昇によって、肺血流が過剰になり、初めてEisenmenger症候群が起こってくると考えられている。妊娠可能時期の女性でEisenmenger症候群が発症してくるケースは非常に稀である。

b. 症状

無症状のものが多く、病態の進展に伴い易疲労感、呼吸困難、動悸などを訴えるようになる。脈の拍動・脈圧は小さく、血圧が低いこと

が多い（シャントによる左心拍出減少による）。

c. 理学所見と検査所見

聴診では、妊娠による非特異的な雑音と鑑別が困難な場合が多いが、II音の固定性分裂は有意な病的所見である。また、肺動脈領域の駆出性収縮期雑音や、三尖弁性拡張中期雑音などが聴取される。心電図では大多数の症例に不完全右脚ブロックを認め、進行例では心房細動例が多い。肺高血圧症を生じると右室肥大像を呈する。胸部X線検査では、右房、右室、肺動脈弓は拡大し、肺血管陰影は増強する。心臓超音波検査では、Doppler心臓超音波検査により心房中隔の欠損を介するシャントが認められる。このとき、シャント量、シャント方向、肺高血圧症の有無が重症度判定になる。

d. 妊娠への影響

肺高血圧がない場合、妊娠中の母体への危険性は低い⁶⁵⁾。肺高血圧があれば、母体の危険性が高く、妊娠週数が早ければ人工流産も考慮しなければならない。流・死産（fetal loss）の危険性は比較的高く、5～10%とされている。

e. 管理方針

心臓超音波検査により肺高血圧症の有無を調べる必要がある。加齢に伴い心房細動、うっ血性心不全、肺高血圧症を伴うことが多いので、高齢出産では注意を要する。特に肺高血圧があれば、分娩・産褥期に静脈還流量を測定するために中心静脈圧測定、そして右室の駆出能力を推測するために肺動脈圧測定が行われなければならない。また、心房細動、うっ血性心不全があれば、それぞれに応じた治療が行われるべきである。妊娠中にAmplatzer septal occluderによるカテーテル治療を行った報告もある⁶⁶⁾。また、奇異性塞栓症を合併するリスクもあり、深部静脈血栓症の合併がないかどうか注意が必要である。

ASD術後の妊婦の場合は、血行動態的には通常の妊婦と変わらない。しかし、術後の不整脈性疾患（心房細動）があれば、抗不整脈治療・抗凝固療法を行う。分娩については、無症状で

あれば普通分娩でよいと考えられているが、症候性であれば無痛分娩、吸引・鉗子分娩が望ましい。感染性心内膜炎は稀であり、分娩中の予防的抗生物質投与は必要ないと考えられているが、人工物で欠損を修復している場合は、予防的抗生物質投与が行われるべきである。

2) 心室中隔欠損（ventricular septal defect : VSD）

心室中隔の一部にさまざまなメカニズムで欠損ができて、左右心室間に交通を来す先天性心疾患である。最も多い先天性心疾患であり、生産児の約30%を占める⁶⁴⁾。しかし本症は、乳幼児期における自然閉鎖を多く含むため、成人の心奇形では約10%になる。VSDは、中隔欠損の部位によって4種類に分類される。

- ①流入路中隔欠損
- ②流出路中隔欠損
- ③膜様部中隔欠損
- ④肉柱部（筋性部）中隔欠損

妊娠期に問題となる心室中隔欠損の75%が膜様部中隔欠損である。乳幼児期に自然軽快するのは、④のタイプの筋性部中隔欠損である。なお②のタイプの流出路中隔欠損は、大動脈弁輪とValsalva洞の一部が欠損孔内に露出して保持を失い、大動脈弁閉鎖不全を来すことが多い。

次に、最も頻度の多い膜様部中隔欠損について述べる。

a. 血行動態

左右心室間の交通により高圧の左心室から低圧の右心室へ左→右シャントが発生する。このため右室に容量負荷がかかる。さらに、肺動脈→肺→肺静脈→左房→左室へと循環するため、左室にも容量負荷がかかり、左右両心室が拡張・肥大することになる。

VSDの病態は、基本的には欠損孔の大きさと肺血管抵抗に規定される。このため病状は4つに分けられる。

- ①欠損孔が小さく、シャント血流量も小さいため、肺血管抵抗が正常であるもの（Roger型）。

- ②欠損孔は大きく、シャント血流量も大きいが、肺血管抵抗が正常であるもの。
- ③欠損孔は大きく、肺血管抵抗が上昇しているため、左→右シャント血流量が減少したもの。
- ④欠損孔が大きく、肺高血圧を示し、右→左シャント血流を示すもの（Eisenmenger症候群）。

肺高血圧がないため、①、②のタイプは臨床的に軽症であるといえるが、③、④のタイプは肺高血圧を伴うため重症である。

b. 症 状

欠損孔の大きさ、シャント血流量の大きさ、またそれらの条件によって規定される肺血流量と肺血管抵抗によって症状は規定される。本症は生後肺血管抵抗の低下とともに、心雑音によって発見されることが多い。症状は上記のような因子によって規定されるが、1のタイプ（Roger型）では無自覚である。大きな欠損孔例では小児期に心不全で死亡してしまうことがあるが、生存例には左→右シャントの一般的所見、すなわち肺感染の繰り返し、息切れ、発育不全などを認める。そして最終的には、肺血流過剰から発生するEisenmenger症候群によって、チアノーゼを主徴とする肺高血圧症となる。

c. 理学所見と検査所見

聴診では、胸骨左縁第3-4肋間に粗い全収縮期雑音を聴く。肺血流量が増加すると心尖部に相対的僧帽弁狭窄による拡張期ランブルを聴く。心電図ではASDのように不整脈を呈することは稀で、肺高血圧症を生じると右室肥大像を呈する。胸部X線検査では、大きな欠損孔をもちシャント量も多いと肺血管陰影は末梢まで増強するが、特に中枢側の拡張が著しい。両心室の拡大もみられる。Eisenmenger症候群が発症すれば、末梢肺野が明るくなる。心臓超音波検査では、心室中隔の欠損を介するシャントを証明することができる。そしてシャント量、シャント方向、肺高血圧症の有無が判定できる。

d. 妊娠への影響

欠損孔が比較的小さく、左→右シャント血流量の小さな症例では、妊娠に耐えられる場合が多い。しかし肺動脈圧が上昇し、シャント血流の方向が双方向性であったり、右→左シャントになっていたりする場合（Eisenmenger症候群）、母体死亡率は30～50%と報告されている⁶⁷⁾。したがって、妊娠初期であれば、肺高血圧を伴うVSD合併妊娠患者の場合、人工妊娠中絶も考慮に入れなければならない。また本症は、先天性心疾患のなかでは感染性心内膜炎のリスクが高く、分娩中の予防的抗生物質投与が必要と考えられている。VSDを伴った妊婦の遺伝性は、5～10%と報告されている。

e. 管理方針

妊娠前に肺高血圧症がない状態で外科的な手術が行われ、血行動態が修正されている症例では、妊娠経過は良好である。しかし、妊娠中に肺高血圧症の存在が疑われた場合、予後は大きく異なる。第1三半期を越えてEisenmenger症候群を発症している症例では、嚴重な運動制限、長期の安静臥床が必要で、心不全治療などの集中管理が必要になる場合がある。

VSD患者における感染性心内膜炎は死亡の原因となるため、欠損孔の大きさに関係なくすべてのVSD合併妊婦には妊娠・分娩・産褥期を通じて予防のために抗生物質を投与すべきと考えられている。VSD治療後であっても、治療に人工物が使用されている場合も同様に、感染性心内膜炎の予防のために抗生物質を投与すべきと考えられている。

3) 動脈管開存症 (patent ductus arteriosus : PDA)

動脈管は胎生期の重要な血行路であるが、出生後に肺呼吸が行われると肺血管抵抗が急激に減少して、動脈管は10～15時間で閉鎖する。PDAは動脈管が閉鎖しない場合をいう。PDAは単独奇形としてもみられることが多いが、大動脈縮窄のような症例と合併することもある。

a. 血行動態

大動脈より肺動脈へのシャントにより肺血流が増大し、その結果、左房・左室の容量負荷を生じる。この状態が長期間続くと Eisenmenger 症候群が発症する。

b. 症 状

シャント血流量の大きさや規定される肺血流量と肺血管抵抗によって症状は規定される。動脈管が細くシャント量が少ない場合は無症状の場合が多い。しかし、シャント血流量が多い場合は、左→右シャントの一般的所見、すなわち肺感染の繰り返し、息切れ、発育不全などを認める。そして最終的には、肺血流過剰から発生する Eisenmenger 症候群によって、チアノーゼを主徴とする肺高血圧症となる。

c. 理学所見と検査所見

聴診では動脈管開存による雑音(連続性雑音)を胸骨左縁第 1-2 肋間で聴く。シャント量の多いものは心尖部で相対的僧帽弁狭窄による拡張期ランブルを聴き、肺高血圧を呈するようになる。シャント量は減少し、心雑音も減弱し、ついには消失する。心電図では、多くは正常像あるいは左室肥大像を呈する。

胸部 X 線検査では、シャント量が多いと肺血管陰影は増強し、また上行大動脈、大動脈弓、肺動脈主幹部、左房、左室の拡大をみる。心臓超音波検査では、大動脈-肺動脈間でのシャント血流を証明することができる。シャント方向、肺高血圧症の有無が重症度判定になるので注意を要する。

d. 妊娠への影響

シャント血流量の小さな症例では、妊娠に耐えうると考えられるが、シャント血流の多い患者で肺高血圧を合併する (Eisenmenger 症候群) 症例では、母体死亡率は高い⁶⁸⁾。このため妊娠の早い時期であれば、人工妊娠中絶も考慮に入れなければならない。また本症は、感染性心内膜炎を合併することが多く、分娩中の予防的抗生物質投与は必要と考えられている。PDA 修復後の妊娠では、分娩中の予防的抗生物質投与は

必要ない。PDA 妊婦の遺伝性は約 5 % と報告されている。

e. 管理方針

妊娠前に肺高血圧症がない状態で外科的な手術が行われ、血行動態が修正されている症例では、妊娠経過は良好である。ただし、妊娠中に肺高血圧症の存在が疑われた場合、予後は大きく異なる。第 1 三半期を越えて Eisenmenger 症候群を発症している症例では、厳重な運動制限、長期の安静臥床が必要で、心不全治療などの集中管理が必要になる場合がある。また分娩・産褥期には静脈還流量を測定するために中心静脈圧測定、右室の駆出能力を推測するために肺動脈圧測定が行われなければならない。感染性心内膜炎の可能性があるので、分娩・産褥期を通じて抗生物質の投与を行う。

4) 心内膜床欠損症 (endocardial cushion defect : ECD)

心内膜床は、心臓の発生の段階で胎生 4 週目頃に発育を開始して、心房一次中隔そして僧帽弁、三尖弁、膜性部心室中隔を形成して、6 週頃には心臓を 4 室に形成するものである。この発生段階での障害により ECD が発生するものと考えられている。一次孔閉鎖不全による心房中隔欠損、房室弁形成不全、心室中隔膜性部欠損が発生する。

a. 血行動態

一次孔開存のみのタイプは ASD と同様の血行動態を示すが、房室弁形成不全を伴い VSD も合併した場合、一次孔開存と VSD における左→右シャントだけでなく、房室弁閉鎖不全が加わるため、心房での左→右シャントが増強される。このため肺血流が増大して、長期間継続すると、Eisenmenger 症候群が発症する。

b. 症 状

一次孔開存型で僧帽弁閉鎖不全が強くない症例では、無症状で経過することが多い。しかし僧帽弁閉鎖不全が高度のものでは、シャント血流量が多いため、左→右シャントの一般的所見、すなわち肺感染の繰り返し、息切れ、発育不全

などを認める。最終的には、肺血流過剰から発生するEisenmenger症候群によって、チアノーゼを主徴とする肺高血圧症となる。

c. 理学所見と検査所見

聴診では、一次孔欠損型の場合、ASDと同様のII音の固定性分裂は有意な病的所見である。また、肺動脈領域の駆出性収縮期雑音や、三尖弁性拡張中期雑音などが聴取される。僧帽弁閉鎖不全のある症例では心尖部に逆流性雑音を聴取する。さらにVSDがあると全収縮期雑音を聴く。心電図では、左軸偏位、PR時間延長、不完全右脚ブロック、右室ないし両室肥大を認める。胸部X線検査では、心拡大と肺血管陰影の増強を認める。心臓超音波検査ではBモード法で上記異常を認める。重要な観察点は房室弁の形状と逆流現象の大きさ、肺高血圧症の有無である。

d. 妊娠への影響

重症のECDで、2歳までに血行動態の修正が行われなかった場合、Eisenmenger症候群を来すことが多い。このため、妊娠までに手術を受けていない妊娠例をみることはほとんどない。しかし、同症候群があった場合、母体死亡率は高率である。またECDは、trisomy 21に特異的に発生すること、染色体異常がなくても無脾症などの複合合併奇形症候群などを発生することが知られている。したがって、その遺伝率は高率で、流産・死産も多い。

e. 管理方針

肺高血圧のない状態で血行動態が修正されていても、妊娠前に遺伝率や流産率の高いことを説明する必要がある。また修正されていて肺高血圧がない場合でも、血行動態に異常を残す場合（多くは左→右シャントや房室間での逆流・狭窄など）が多く、十分な患者への説明と対処が必要となる。Eisenmenger症候群を発症している症例では、人工妊娠中絶を強く考慮する。

2. チアノーゼ性心疾患あるいは右→左シャント性心疾患

チアノーゼとは、動脈血酸素飽和度が85%

以下、あるいは還元型ヘモグロビンが5 g/dL以上になると発生する皮膚色の変色で、皮膚が紫藍色の状態になることをいう。心原性のチアノーゼは、心臓循環での右→左シャントによることが多い。心原性チアノーゼは深呼吸や酸素投与においても改善しないことが特徴である。このようなチアノーゼを引き起こす心疾患をチアノーゼ性心疾患とよぶ。チアノーゼ性心疾患分類を表7-12に示す。

本項では、代表的疾患であるEisenmenger症候群、Fallot四徴症、Ebstein奇形、大血管転位などを取り上げる。なお、チアノーゼ性心疾患の周産期予後は悪く、妊娠前に修正されていないFallot四徴症の場合、母体死亡率は約10%と報告されている²⁴⁾。また、チアノーゼ性心疾患では、母体の低酸素血症と赤血球増多が発生し、胎盤組織の低酸素症と血液の粘稠度が増し、微小血栓が増えるため、胎盤循環不全を来す。このため流産・死産が多く、生児を得ても低出生体重児が多い⁶⁹⁾。チアノーゼそのものは、母体以上に胎児リスクが高いといえる。その胎児リ

表7-12 チアノーゼ性心疾患の分類

心臓の発生学単位	先天性奇形の種類
静脈系	SVCの左房流入 総肺静脈還流異常症
心 房	単心房
房室接合部	三尖弁閉鎖不全 Ebstein奇形
心 室	単心室 原発性右室低形成 左心低形成
円錐動脈幹	Fallot四徴症 完全大血管転位 修正大血管転位 + VSD + PS 両大血管右室起始 総動脈幹遺残
半月弁	重症肺動脈弁狭窄 純型肺動脈閉鎖
肺血管	Eisenmenger症候群 肺動静脈fistula

スクについては、肺高血圧を合併しないチアノーゼ性心疾患母体においてヘモグロビン (Hb) 量と動脈血酸素飽和度が大きく関与する。実際には、生児を得られる確率が、母体Hb $\leq 16\text{g/dL}$ で71%、17~19g/dLで45%、20g/dL \leq で8%、母体動脈血酸素飽和度 $\leq 85\%$ で12%、85~89%で45%、90% \leq で92%と報告されている²²⁾。

1) チアノーゼ性心疾患の病態生理分類

チアノーゼ性心疾患は、その病態生理より大まかに2種類に分類される。1つはEisenmenger症候群に代表される二次性の肺高血圧を主体とする病態である。次に肺高血圧自体はないが、Fallot四徴症に代表される複雑な心奇形で、解剖学的な肺動脈の狭窄と心房あるいは心室内での短絡により、結果として右→左シャントが発生するタイプに分けられる。後述するFallot四徴症、Ebstein奇形、大血管転位はこのタイプにあたり、基本的な病態は一致する。

2) Eisenmenger症候群 (Eisenmenger's syndrome)

Eisenmenger症候群とは、左右心房間、左右心室間、大動脈・肺動脈間のいずれかに交通があり (VSD, ASD, PDAなど)、最初は左→右シャントのために、肺血流が異常に充進して、結果的に肺高血圧を起し、右→左シャントが発生しチアノーゼを認める症候群をいう。

a. 症状

本症候群では、基礎疾患が何であっても類似した臨床像を示す。臨床像は、進行性チアノーゼ、ばち状指、呼吸困難感、狭心痛、失神発作などを示す。合併症としては、肺感染症、肺塞栓、心不全などがある。

b. 理学所見と検査所見

聴診では、原疾患の典型的な心雑音は減弱あるいは消失し、肺高血圧による心音、心雑音が主となる。胸部X線検査では、中樞側の肺血管陰影は増強するが、末梢では減弱する。心胸隔比は減少するが、肺動脈弓は拡大する。心臓超音波検査により右→左シャントを証明すること

により本症候群が診断できる。

c. 妊娠への影響

基本的に妊娠の予後は、肺高血圧の程度によって規定される。しかし、妊娠により体循環の血圧は低下するため、基礎疾患が修正されていない場合、肺動脈から体循環への血流量が充進する。このため肺血流が低下して、Eisenmenger症候群は悪化する。また、分娩・産褥に伴う努責や出血により前負荷が減少して駆出力が低下することで、抵抗の高い肺血管へ右室より血液を駆出しにくくなる。このことにより肺血流を維持することができなくなり、low cardiac outputでショック死を引き起こすことがある。このようなことからEisenmenger症候群の妊娠予後は非常に悪く、母体死亡率は36~50%と報告されている^{70~72)}。表7-13にEisenmenger症候群の死亡率と成人心疾患、分娩様式、死亡原因を示す⁷³⁾。また、母体チアノーゼに応じて、流産率、児死亡率が上昇し、生児を得ることができても、ほとんどが低出生体重児となる⁷⁴⁾。

d. 管理方針

Eisenmenger症候群と診断した場合、妊娠は推奨されない^{75, 76)}。妊娠初期であれば治療的に人工妊娠中絶のオプションを与えるべきである。このときにも配慮が必要で、妊娠中絶処置の際に、高張食塩水を点滴したり (容量負荷の原因となる)、プロスタグランジンFを用いたり (肺血管収縮を起こす) することは禁忌である⁷⁷⁾。しかし、妊娠中絶の時期を逸したり、妊娠継続を希望したりする場合、妊娠・分娩・産褥期は厳重な運動制限、側臥位、分娩時の出血のモニター、心臓カテーテルによる中心静脈圧・肺動脈圧の測定、酸素投与を行う。このときSwan-Ganzカテーテルを使用して、肺動脈楔入圧を測定することは、肺血流低下を起こすことがあるので慎重さが求められる。

本病態では基本的に、静脈還流が障害されることにより、抵抗の高い肺血管への血液駆出不全が起こるので、肺血流を維持することを最重

表7-13 Eisenmenger症候群の死亡率と成因心疾患, 分娩様式, 死亡原因⁷³⁾

	症例数 (%)
母体死亡率	31 / 70 (44)
心房中隔欠損	6 / 16 (38)
心室中隔欠損	18 / 40 (45)
動脈管開存	8 / 29 (28)
分娩様式による母体死亡率	
経膈分娩	20 / 60 (33)
帝王切開	7 / 15 (47)
死亡原因	
血栓症	14 (44)
Hypovolemia	8 (26)
妊娠高血圧腎症	6 (18)

要課題とする。この状態は分娩中や分娩直後に最も症状が悪化しやすい。これらの指標として、中心静脈圧測定を行うことが最適であると考えられる。発生機序については、先述したとおりであるが、発症予防・治療は困難である。

3) Fallot四徴症 (tetralogy of Fallot: TOF)

Fallot四徴症は、円錐総動脈幹の奇形で、①肺動脈流出路狭窄、②心室中隔欠損、③大動脈騎乗、④右室肥大を起こす疾患である。心臓の正常発生では、総動脈幹内部と総動脈幹基部にあたる円錐部に、左右の心室と肺動脈・大動脈を分割する動脈幹中隔、円錐部中隔が形成される。Fallot四徴症は、このうちの円錐部中隔の形成不全により発生する。つまり、円錐部中隔が心室中隔に対して前方に転位したために必然的に肺動脈流出路(漏斗部)の狭小化が生じる。この結果、円錐部中隔下にできる空間がVSDであり、大動脈は稜(crista)の前方移動に伴い右室に騎乗する。右室肥大は肺動脈狭窄によって二次的に生じる。したがって、Fallot四徴症では、肺高血圧自体は存在しないが、解剖学的な肺動脈の狭窄によって起こる心室内での右→左シャントが発生すると理解されている。

他のチアノーゼ性心疾患の大部分の死亡率が高率であるのに対して、Fallot四徴症は比較的安定した血行動態のもとに多くは青年期まで生

存する。このため、妊娠に合併するチアノーゼ性心疾患の多数を占めると考えられている。

a. 血行動態

基本的には高度な肺動脈狭窄と大きなVSDがあることが血行動態の基本となる。

①肺動脈狭窄は漏斗部、肺動脈弁、肺動脈自体の狭窄のいずれか、あるいは合併によって生じ、右室圧が左室圧と等しくなる。

②VSDが大きく、騎乗した大動脈に右室から静脈血が入りやすい(右→左シャント)。その結果、中心性チアノーゼを来す。

③肺血流は、肺動脈狭窄により減少する。

④動脈管は肺への血行を保つための重要な血行路となることが多く、その閉鎖が遅れることが多い。

なお、妊娠時には体血圧の低下が認められるため、右→左シャントが増加することは忘れてはならない重要な所見である。

b. 症状

妊娠可能年齢まで無症状で経過することは非常に少ない。新生児から乳児期にかけて診断がつけられ、何らかの治療を受けている場合がほとんどである。生後数カ月経過してからのチアノーゼが特徴的で、重症例では出生時より認められる。無酸素発作は、号泣時、排便時、重症例では安静時にも出現し、時には失神、痙攣を伴い死亡することもある。症状としては、呼吸困難、易疲労性、発育不全、脊椎彎曲を認めることが多い。そのほかに赤血球増多症、中心性チアノーゼ、ばち状指を認める。重症例では失神発作、蹲踞の姿勢をとることがよく知られている。

c. 理学所見と検査所見

聴診では短い肺動脈弁口駆出性、単一なII音、VSDを通じての雑音が聴かれないことが特徴である。胸部X線検査では肺血管陰影は減少、右室肥大を示す木靴心、肺動脈血流減少による肺動脈弓の欠如ないし陥没などが認められる。心電図では右室肥大像を呈する。不完全右脚ブロックは稀で、右房性P波をみる。