

れない場合も少なくない。日本循環器学会の心疾患婦人の妊娠出産に関するガイドライン⁷⁾は、有用であるが、未だにこの分野のデータの蓄積は少なく、今後のデータの集積が望まれている。

文献

- (1) Canobbio MM, Mair DD, Van der Velde M, et al : Pregnancy outcomes after the Fontan repair. *J Am Coll Cardiol* 28 : 763-767, 1996
- (2) Drenthen W, Roos-Hasselink JW, van Lottum WA, et al : Pregnancy and delivery in women after Fontan palliation. *Heart* 92 : 1290-1294, 2006
- (3) Guedes A, Lisa-Andree M, Leduc L, et al : Impact of pregnancy on the systemic right ventricle after a Mustard operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 44 : 433-437, 2004
- (4) Genoni M, Jenni R, Hoerstrup SP, et al : Pregnancy after atrial repair for transposition of the great arteries. *Heart* 81 : 276-277, 1999
- (5) Presbitero P, Somerville J, Stone S, et al : Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. *Circulation* 89 : 2673-2676, 1994
- (6) Connolly H, Warnes CA : Outcome of pregnancy in patients with complex pulmonic valve atresia. *Am J Cardiol* 79 : 519-521, 1997
- (7) 丹羽公一郎, 青見茂之, 赤木禎二, 他 : 心疾患患者の妊娠・出産の適応, 管理に関するガイドライン(2010年改訂版) (<http://www.j-circ.or.jp/guideline/index.htm>)
- (8) Weiss BM, Zemp L, Seifert B, et al : Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy : a systematic overview from 1978 through 1996. *J Am Coll Cardiol* 31 : 1650-1657, 1998
- (9) Kiely DG, Elliot CA, Webster VJ, et al : Pregnancy and pulmonary hypertension : new approaches to the management of a life-threatening condition. Steer PJ, Gatzoulis MA, Baker P (eds): *Heart Disease and Pregnancy*, RCOG Press, pp211-229, 2006
- (10) Tateno S, Niwa K, Nakazawa M, et al : Arrhythmia and conduction disturbances in patients with congenital heart disease during pregnancy-Multicenter study-. *Circ J* 67 : 992-997, 2003
- (11) 母体安全への提言 2013 (http://www.jaog.or.jp/medical/ikai/project03/PDF/botai_2013.pdf)
- (12) 母体安全への提言 2012 (http://www.jaog.or.jp/medical/ikai/project03/PDF/botai_2012.pdf)
- (13) Siu SC, Sermer M, Colman JM, et al : Cardiac Disease in Pregnancy (CARPREG) Investigators. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 104 : 515-521, 2001
- (14) 丹羽公一郎 : 妊娠出産の循環生理と疾患別特徴. 丹羽公一郎, 中沢 誠 編 : 目でみる循環器病シリーズ 14 : 成人先天性心疾患, メジカルビュー社, 東京, pp167-175, 2005
- (15) 丹羽公一郎 : さまざまな先天性心疾患の特徴と妊娠, 出産. 先天性心疾患の方のための妊娠・出産ガイドブック. 丹羽公一郎 編 : 中央法規出版, 東京, pp87-137, 2006
- (16) Niwa K, Tateno S, Akagi T, et al : Arrhythmia and reduced heart rate variability during pregnancy in women with congenital heart disease and previous reparative surgery. *Int J Cardiol* 122 : 143-148, 2007
- (17) Siu SC, Sermer M, Harrison DA, et al : Risk and predictors for pregnancy-related complications in woman with heart disease. *Circulation* 96 : 2789-2794, 1997
- (18) Niwa K, Perloff JK, Webb GD, et al : Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 96 : 211-216, 2004
- (19) 松田義雄, 三谷 穰 : 妊娠出産の関知, 避妊, 人工妊娠中絶. 丹羽公一郎, 中沢 誠 編 : 目でみる循環器病シリーズ 14 : 成人先天性心疾患, メジカルビュー社, 東京, pp163-166, 2005
- (20) Kamiya CA, Iwamiya T, Neki R, et al : Outcome of pregnancy and effects on the right heart in women with repaired tetralogy of fallot. *Circ J* 76 : 957-963, 2012
- (21) Katsuragi S, Kamiya C, Yamanaka K, et al : Risk factors for maternal and fetal outcome in pregnancy complicated by Ebstein anomaly. *Am J Obstet Gynecol* 209 : 452.e1-6, 2013

(丹羽 公一郎 Koichiro Niwa)



Adults with congenital heart disease transition

Koichiro Niwa

Purpose of review

At present, 85–90% of those born with congenital heart disease (CHD) grow up to become adults. With few exceptions, reparative surgery is not curative and requires long-term surveillance. Caregivers could be changed from pediatric cardiologists to adult CHD specialists (or cardiologists) during this process. This study will focus on the current practice of transition in CHD.

Recent findings

Residua and sequelae may progress in severity with age and induce late complications, such as arrhythmias, cardiac failure, thromboembolism, sudden cardiac death, reoperation, cardiac intervention, and arrhythmia ablation. There are other obstacles that further complicate adult CHD, including pregnancy and delivery, noncardiac surgery, psychosocial problems, health insurance coverage, and extracardiac complications, making close follow-up and proper management mandatory. Because of this, several specialized centers have been established to respond to this need, and several studies focusing on transition have been published recently.

Summary

Provision of comprehensive care by multidisciplinary teams including adult CHD specialists, adult and pediatric cardiologists and cardiovascular surgeons, specialized nurses, and other specific disciplines are the fundamental features in care facilities for adult CHD. Training and education should be focused on adult CHD fellows who represent the next generation that will assume responsibility for this patient population. Proper transition from pediatric cardiologists and cardiovascular surgeons to adult CHD care team, including adult CHD specialists and/or cardiologists trained in this field, is mandatory.

Keywords

adult congenital heart disease, adult congenital heart disease specialists, congenital heart disease, late complications, transition

INTRODUCTION

Improvements in quality and level of care in the fields of pediatric cardiology and cardiovascular surgery have resulted in the survival and increased life expectancy of congenital heart disease (CHD) patients to adulthood. At present, 85–90% of those born with CHD grow up to become adults.

Surgical treatment made survival to adulthood possible for CHD patients; however, these operations are seldom curative. Postoperative residua, sequelae, and new-onset long-term surgical complications vary in severity among different CHDs and, therefore, require regular medical follow-up by adult congenital heart disease (ACHD) specialists or cardiologists experienced in the care of these patients (Tables 1 and 2). Patients with moderate to complex lesions, both unoperated and postoperative, require lifelong surveillance. Because of this, several specialized ACHD centers have emerged in the past 3–4 decades in Europe and North America, followed by the Asia-Pacific region, to respond to this need. This

evolving field has been developing day by day, and in 2015, examination for board certification as one of the internal medicine subspecialties will be initiated in the North America and possibly the trend will develop internationally.

Congenital heart disease is a chronic disease in pediatrics; therefore, pediatric cardiologists have cared for patients with CHD for a long period, from neonate to adolescent. Transition is a process for transfer of a core of caregivers from pediatric cardiologists to cardiologists and specialists in adult

Department of Cardiology, Cardiovascular Center, St Luke's International University, Tokyo, Japan

Correspondence to Koichiro Niwa, MD, PhD, FACC, FAHA, FJCC, Director, Department of Cardiology, Cardiovascular Center, St Luke's International Hospital, 9-1 Akashi-cho, Chuo-ku, Tokyo 104-8560, Japan. Tel: +81 3 3541 5151; fax: +81 3 5550 7194; e-mail: kniwa@aol.com

Curr Opin Pediatr 2015, 27:576–580

DOI:10.1097/MOP.0000000000000270

KEY POINTS

- Establishment of proper systems to provide a transition and caring system for adult CHD is mandatory.
- Proper transition from pediatric cardiologists and cardiovascular surgeons to adult CHD caring teams is necessary.
- Training and education focused on the trainees who represent the next generation of pediatric and adult cardiologists that will assume responsibility for this adult CHD patient population is necessary.

CHD care when patients become adolescents or young adults [1].

Residua, sequelae, and complication

In patients with CHD after repair, even if performed with proper timing and method of operation, disease-specific and/or operative procedure-specific anatomical and functional abnormalities can remain and progress. These abnormalities are classified as residua, sequelae, and complications (Table 1). Residua are those abnormalities observed before surgery and that continues after that such as right ventricular outflow stenosis (RVOTS) in repaired tetralogy of Fallot (TOF). Sequelae are not observed before surgery, but can happen afterwards such as pulmonary regurgitation in repaired TOF. A complication is not observed before surgery, but can happen unexpectedly due to surgery (e.g. phrenic or vocal nerve palsy, etc). For each specific CHD diagnosis, there are specific residua and sequelae, especially in the more moderate to severe CHD lesions after repair. With few exceptions, reparative surgery is not curative and these patients require long-term, if not life-long, surveillance. When residua and sequelae progressed in severity with age, they induced late complications such as arrhythmias [2], cardiac failure, especially right ventricular failure [3], thromboembolism,

Table 1. Residuae, sequelae, and late complications

Residuae: Lesion which existed before surgery and left over after surgery or getting worse with age (i.e. left axis deviation, mitral regurgitation)
Sequelae, Lesion which inevitably happens as a results of surgery (pulmonary regurgitation after tetralogy of Fallot repair, surgical scar)
Complications: Lesions that happen unexpectedly due to surgery (nerve palsy)
Late complications: Lesion, unexpected or expected, nonop. or postop., occurred with age (heart failure, sudden death, arrhythmias, thrombosis, cyanotic organ damage)

reoperation, cardiac intervention, and arrhythmia ablation, and sudden death. Because of the complexities of such complications including pregnancy and delivery, and noncardiac surgery, psychosocial problems such as depression, cognitive abnormalities, insurance issues, and extracardiac complications inherent in the comprehensive care of these patients, these late complications may require unscheduled hospitalization [4]; therefore, proper follow-up, management, and transition processes are mandatory (Table 2).

Growing number of adults with congenital heart disease

Data from the large referral centers in Europe and North America reveal that the number of ACHD patients continues to increase, and is expected to increase further with the continued success of medical and surgical care of these patients while in the pediatric age group [5th,6]. As a consequence of advanced treatment, the proportion of surviving ACHD patients continues to outnumber children with CHD. In the Asia-Pacific region, the proportion of adults vs. children with CHD varies from country to country. The proportion of ACHD patients is greater than children in Singapore (75%) and Japan (51%), whereas it is still less than the number of children in Thailand (32%), Korea (22–26%), and Taiwan (20%) [7th].

Table 2. Clinical problems in adults with congenital heart disease

Cardiac-related issues
Mortality, morbidity, QOL, occupation
Residua, sequelae, complication after initial repair, cardiac surgery, redo surgery
Catheter intervention, ablation
Arrhythmia, cardiac failure, sudden death
Pulmonary hypertension
Infective endocarditis
A multisystem systemic disorders in cyanotic CHD
Noncardiac issues
Reproductive issues, inheritance
Noncardiac surgery
Influence of aging and metabolic syndrome, smoking, alcohol drinking habit
Exercise, recreational sports
Travel by aircraft, driving license
Transition issues
Psychosocial considerations
Social security (health and life insurance, physically handicapped, pension)
Liver disease (hepatitis, liver cirrhosis, hepatic cancer)

Adult congenital heart disease facilities and human resources

Because of the complexities inherent in the comprehensive care of these patients, specialized tertiary care facilities emerged in the late 1970s in North America and Europe [1,8^{***}]. Provision of comprehensive care by multidisciplinary teams including adult and pediatric cardiologists, cardiac surgeons, specialized nurses, and other cardiac and noncardiac consultants was the unifying feature of these programs designed for ACHD patients with moderate to severe CHD. These centers have arisen within teaching hospitals with pre-existing pediatric cardiology units and with capabilities in multi-imaging modalities and surgical treatment of ACHD. Availability of other cardiovascular specialists (vascular medicine, electrophysiology, and imaging), obstetrician-gynecologists, psychiatrists, infectious disease specialists, hematologists, nephrologists, rheumatologists, clinical geneticists, pulmonologists, and specialized nurses is also important as this will ensure that other important issues in the management of CHD patients are addressed, in a true multidisciplinary approach. However, there remains a significant shortfall in tertiary care provision for ACHD that requires further planning and resource allocation [1,7^{***}]. ACHD have high rates of healthcare resource utilization, particularly those with moderate to severe lesions. Appropriate resource allocation is required to serve this growing population. Patients with severe CHD have higher adjusted rates of outpatient cardiologist care, emergency department utilization, hospitalization, and days in critical care than patients with less severe CHDs [4].

Patients with moderate to severe CHD can be followed by tertiary care facilities and those with simple/moderate ACHD can be followed by local internists or cardiologists.

Who should be the caregivers for adult congenital heart disease patients

Proper transition from pediatric cardiologists and cardiovascular surgeons to ACHD specialists and/or cardiologists well trained in the field of ACHD is necessary [9^{***}-11^{***},12]. Other than North America and Europe, this system is not yet well functioning. In the Asia-Pacific area, ACHD facilities have generally not yet been developed. However, most countries in this area have already opened at least one outpatient clinic for ACHD [7^{***}]. Thus, pediatric cardiologists are still the main caregivers in most of the Asia-Pacific facilities. Pediatric cardiologists are familiar with the anatomy and special hemodynamics in CHD and caring for a long time including initial diagnosis, surgery, and follow-up after palliative and/or

reparative cardiovascular surgery. So patients have no hesitation for being kept following up by pediatric cardiologists. However, pediatric cardiologists are not familiar with issues on adults with CHD including pregnancy and delivery, and general disease in adults. They are often overprotective for patients. Location of outpatient clinic and wards are suitable for children that are not comfortable for adult patients.

Education of young fellows in adult congenital heart disease

Training and education should be focused on the ACHD fellows who represent the next generation of cardiologists that will assume responsibility for this growing patient population [1,11^{***},13]. Even in developing countries, as they achieve greater surgical success in infancy and childhood, the number of ACHD will grow in the near future, so developing system of transition and caring for ACHD patients is necessary at this point in time.

The process of transition

Transition of medical care is the process of transferring care from a pediatric practitioner to an adult practitioner. The standard of transition is defined as 'a purposeful, planned process that addresses the medical, psychological, and educational needs of adolescents and young adults with chronic physical and medical conditions as they move from child-centered to adult-oriented healthcare systems' [8^{***}].

A careful transition from pediatric to adult care providers is important to avoid issues related to loss of continuity of care and any undue financial or psychological burdens to the patients and their families [14]. The patients, their families, and the healthcare providers are faced with many challenges during this transition process that can be optimized and overcome by education about their heart defects and a team approach with clear lines of communication [15].

Providing appropriate care for these patients is challenging for several reasons: adult cardiologists may be unfamiliar with the anatomy and physiology of congenital heart defects; location of care (adult hospital vs. children's hospital) varies depending on the geographic location and hospital-specific age restrictions; and adults with CHD may also develop acquired cardiac lesions (e.g. coronary artery disease, diabetes, and hypertension) that require the skill sets of the adult practitioners.

Finally, adult CHD is now being recognized as a subspecialty itself, so a restructuring of postgraduate medical and surgical education with appropriate board examinations and credentialing is currently

underway. Ideally, the best care for these patients would depend on practitioners with appropriate CHD training collaborating with adult specialists as needed.

Issues for patients during the transition process

There are many issues of concern when children with CHD become adolescents or adults [11^a,16^a]. This is a time when they ordinarily should become independent from their parents, but many patients, especially those with moderate to severe CHD, are inclined to dependent on their parents. For most of their lives, their parents are addressed by physicians and it is the parents who have made major decisions such as the timing of catheterization, hospitalization and operation, invasive intervention, and others. However, when they become adults, the ACHD patients themselves should know the details of their disease, future complications, medications, management, infective endocarditis prevention, and other CHD-related issues [13]. Issues of employment and insurability, marriage, and reproductive issues are also important to discuss with the patient. Social independence is another concern, and issues such as moving away from home (e.g. to attend college), drug and alcohol use, and protection against unwanted pregnancy or sexually transmitted disease need to be addressed.

Regarding caring facility, in conjunction with the transfer from pediatric cardiologists to adult cardiologists/ACHD specialists, there is most often also transfer from facility children's hospital to adult hospital. Adult facilities are comfortable for adults with CHD. Complications other than heart disease can sometimes accompany ACHD patients, and in such a case, specialists for adult disease of various organs are necessary [17].

Explanation of disease to patients

During the growing process in pediatric patients with CHD, the details of their disease and future problems including late complications, morbidity and mortality should be explained by physicians (pediatric cardiologists or ACHD specialists) face to face with the patients. Female patients should be explained details of the reproductive issues and inheritance as early as 12 years old or at a later date. The patient's knowledge about their disease and infective endocarditis prophylaxis is often poorer than their parents, especially if the patients have no symptoms. Therefore, an explanation of the disease should be repeated to the patients, again and again, during the transition period.

CONCLUSION

Provision of comprehensive care by multidisciplinary teams including adult CHD specialists, adult and pediatric cardiologists and cardiovascular surgeons, and other specific disciplines is the fundamental feature of care in facilities for adult CHD. Training and education should be focused on adult CHD fellows who represent the next generation of caregivers. Proper transition from pediatric cardiologists and cardiovascular surgeons to adult CHD teams is necessary. Further development of this caring system can be anticipated.

Acknowledgements

None.

Financial support and sponsorship

None.

Conflicts of interest

There are no conflicts of interest.

REFERENCES AND RECOMMENDED READING

Papers of particular interest, published within the annual period of review, have been highlighted as:

- of special interest
- of outstanding interest

1. Sable C, Foster E, Uzark K, et al. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123:1454–1485.
 2. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, et al. PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Can J Cardiol* 2014; 30:e1–e63.
 3. Krieger EV, Valente AM. Heart failure treatment in adults with congenital heart disease: where do we stand in 2014? *Heart* 2014; 100:1329–1334.
 4. Negishi J, Ohuchi H, Yasuda K, et al. Unscheduled hospitalization in adults with congenital heart disease. *Korean Circ J* 2015; 45:59–66.
 5. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, et al. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation* 2014; 130:749–756.
- Prevalence of adult CHD especially moderate to severe cases are increasing, therefore, it is important to accurately estimate of the number of adult CHD patients to inform future allocation of resources and planning of workforce needs for the predominantly adult CHD population.
6. Avila P, Mercier LA, Dore A, et al. Adult congenital heart disease: a growing epidemic. *Can J Cardiol* 2014; 30 (12 Suppl):S410–419.
 7. Niwa K. Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society: my vision for the next decade. *Ann Ped Cardiol* 2014; 7 (Suppl 1):S11–S20.
- This study is introducing ACHD field and transition in Asian countries. In most of the Asian countries, the concept of adult CHD and facilities for adult CHD are evolving recently, but the number of ACHD patients is continuously growing. This study is focusing on the differences in adult CHD care systems between Asia and North America and Europe, most of the core physician for caring ACHD are a pediatric cardiologist in the former.
8. Williams RG. Transitioning youth with congenital heart disease from pediatric to adult healthcare. *J Pediatr* 2015; 166:15–19.
- Transition process is a bit different among pediatric cardiologists and medical cardiologists. This study is written by a pediatric cardiologist, and therefore it is a unique view; she overviews the studies regarding transition and outlines the suggested steps recommended for providers, professional organizations, and governmental agencies.

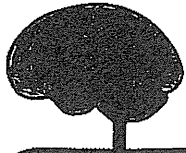
9. Gurvitz M, Saidi A. Transition in congenital heart disease: it takes a village. ■ Heart 2014; 100:1075–1076.
Transition process of children to adult with CHD includes a lot of issues to be concerned. This study touched on these current topics in compacted fashion.
10. Said SM, Driscoll DJ, Dearani JA. Transition of care in congenital heart disease ■ from pediatrics to adulthood. Semin Pediatr Surg 2015; 24:69–72.
This study was written by cardiovascular surgeons, so authors are comparing the results of adult CHD surgery between pediatric vs. adult cardiac surgeon. However, they mentioned that many issues confronting transition process that will be optimized and overcome by education about the heart defects and a team approach.
11. Mackie AS, Islam S, Magill-Evans J, *et al.* Healthcare transition for youth with ■ heart disease: a clinical trial. Heart 2014; 100:1113–1118.
The patients' knowledge of their disease including late complications and outcome is very important during transition process. For improvement of knowledge and self-management skills, adult CHD team is helpful. Especially nurses have an important role for this. This study focused on the nurses' role.
12. Markham LW. Update on the challenges facing the adult with congenital heart disease community: for both the patient and provider. Curr Opin Pediatr 2014; 26:521–526.
13. Jackson JL, Tierney K, Daniels CJ, Vannatta K. Disease knowledge, perceived risk, and health behavior engagement among adolescents and adults with congenital heart disease. Heart Lung 2015; 44:39–44.
14. Kasinskas K1, Colomb-Lippa D. Congenital heart disease: transitioning from pediatric to adult cardiology care. JAAPA 2014; 27:32–34.
15. Gupta P. Caring for a teen with congenital heart disease. Pediatr Clin North Am 2014; 61:207–228.
16. Nguyen LT, Maul TM, Hindes M, *et al.* Current and future status of adult ■ congenital training in north America. Am J Cardiol 2015; 115:1151–1153.
System of board certificated adult CHD specialists will start in 2015 this year in USA. This national survey results is useful to know the current status of adult CHD fellowship curricula and training and training to adult CHD specialists situation in USA.
17. Cassel CK, Reuben DB. Specialization, subspecialization, and subspecialization in internal medicine. N Engl J Med 2011; 364:1169–1173.

Thrombosis Medicine

別刷

発行：株式会社 先端医学社

〒103-0007 東京都中央区日本橋浜町 2-17-8 KDX 浜町ビル



妊産婦脳卒中の現状と課題

神元 有紀 池田 智明

Kamimoto Yuki, Ikeda Tomoaki

三重大学医学部産科婦人科学教室

👉 Points

- ① 妊娠に関連した脳血管障害は、わが国における妊産婦死亡の原因として重要な疾患であり、現在おこなわれている妊産婦死亡の調査と分析では間接妊産婦死亡のうちで最も多く、全体でも3番目に多い死因である。
- ② わが国では、出血性脳卒中は梗塞性脳卒中の約2倍発症しており、欧米の報告とは逆で出血性優位である。
- ③ 脳出血の原因は約45%が脳血管異常であり、約20%が妊娠高血圧症候群(PIH)である。PIHが妊娠中の脳実質内出血の発症因子と考えられる。
- ④ 脳出血はほかの脳血管障害にくらべて予後不良であり、予後不良例は背景にPIH/HELLP症候群を合併している症例が多く、血圧の管理が重要である。

🔑 Key Words

・脳出血 ・妊娠高血圧症候群(PIH) ・脳血管異常 ・Mississippi プロトコール

はじめに

妊娠に関連した脳血管障害は、わが国における妊産婦死亡の原因として重要な疾患である。現在おこなわれている妊産婦死亡の調査と分析では間接妊産婦死亡のうちで最も多く、全体でも3番目に多い死因である。しかし、リスクファクターや予後などの臨床像はこれまで2006年に国立循環器病センター(当時)が一度調査し、わが国における発症数や妊娠高血圧症候群(pregnancy induced hypertension: PIH)やHELLP(hemolysis, elevated liver enzyme levels, and low platelet levels)症候群が発症因子、予後不良因子であることを示して¹⁾以来、詳しく調査されておらず、明らかになっていない。今回、日本産科婦人科学会周産期委員会(海野信也委員長)の事業として、全国の周産期母子医療センターや大学病院を対象に、2010年1月から2011年12月までの2年間に診療した妊娠関連脳血管障害の症例に関し

て発生状況と臨床像についてアンケート調査をおこなった。前回の調査とこの結果をふまえて、妊産婦脳卒中の現状と課題について述べる。

1. 妊娠関連脳血管障害の発生状況

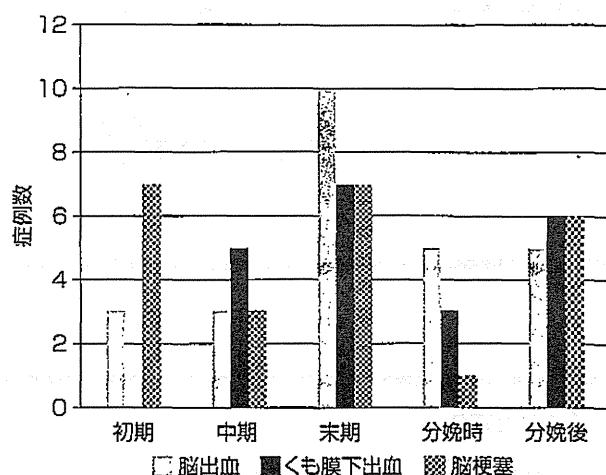
今回調査対象の441施設中、登録された症例は78症例(63施設)であった。症例なしの施設は166施設、最終回答率は51.9%であった。登録された症例の内訳は、脳出血(実質内、脳室内):27例、くも膜下出血:21例、脳梗塞:23例、脳静脈洞血栓症:1例、硬膜下出血:1例、その他:3例、不明:2例であった(表①)。各脳血管障害の患者の平均年齢は32歳前後で初産での発症が多かった。また、分娩方法は脳出血では帝王切開(81.5%)が多かったが、脳梗塞では経膈分娩(54.2%)のほうが多かった。

発症時期別症例数を図①に示す。出血性脳卒中の場合

表① 脳血管障害の内訳

病名	症例数
脳出血（実質内，脳室内）	27例（34.6%）
くも膜下出血	21例（26.9%）
脳梗塞	23例（29.5%）
脳静脈洞血栓症	1例（1.3%）
硬膜下出血	1例（1.3%）
その他	3例（3.8%）
不明	2例（2.6%）

〔頭蓋内出血：50例（64.1%），脳梗塞：24例（30.8%）〕



図① 脳血管障害の発症時期別症例数

表② 基礎・合併疾患

基礎疾患（合併疾患）	脳出血 (27例)	くも膜下出血 (21例)	脳梗塞 (24例)
PIH/HELLP 症候群合併	6 (22.2%)/1	5 (23.8%)/1	3 (12.5%)/1
AVM	9 (33.3%)	1 (4.8%)	0
もやもや病	3 (11.1%)	0	0
動脈瘤	1 (3.7%)	10 (47.6%)	1 (4.2%)
不明	6 (22.2%)	6 (28.6%)	0

PIH：pregnancy induced hypertension（妊娠高血圧症候群），HELLP：hemolysis, elevated liver enzyme levels, and low platelet levels, AVM：cerebral arteriovenous malformation（脳動静脈奇形）

合，妊娠初期は少なく，妊娠末期に症例数が増加していた。一方，梗塞性脳卒中では妊娠初期，末期，分娩後が多かった。この点は前回の調査と同様であった。分娩中の発症は梗塞性脳卒中では1例しかないが，出血性脳卒中では8例，16%を占めた。分娩中の血圧上昇が脳出血の要因の一つであることが示唆された。

表①から，脳出血およびくも膜下出血の出血性脳卒中は脳梗塞および脳静脈洞血栓症の梗塞性脳卒中の約2倍発症しており，欧米の報告²⁾とは逆で出血性優位であった。これは2006年の調査でも同様の結果であった。予後は，脳出血は死亡2例（7.4%），重度後遺症11例

（40.7%）であり，くも膜下出血は死亡1例（4.8%），重度後遺症1例（4.8%），脳梗塞は死亡1例（4.2%），重度後遺症は5例（20.8%）であった。脳出血が最も予後不良であり，脳出血対策の重要性が再認識された。

2. 脳出血の基礎・合併疾患

脳出血の原因は約45%が脳血管異常であり，22.2%がPIH，22.2%が原因不明であった（表②）。2006年の調査ではPIHは25.6%，HELLP症候群は12.3%，脳動静脈奇形（cerebral arteriovenous malformation：AVM）は

表④ 出血性脳卒中（脳出血・くも膜下出血）の背景因子と予後

	死亡率		重度後遺症率 (修正ランキンスコア ≥ 3 度)	
	脳出血	くも膜下出血	脳出血	くも膜下出血
PIH	0/6	0/5	2/6 (33.3%)	0/5
AVM	0/9	0	4/9 (44.4%)	0/1
もやもや病	0/3	0	1/3 (33.3%)	0
動脈瘤	1/1 (100%)	0/10	0/1	1/10 (10%)
原因不明	1/6 (16.7%)	0/6	4/6 (66.7%)	0/6

PIH : pregnancy induced hypertension (妊娠高血圧症候群), AVM : cerebral arteriovenous malformation (脳動静脈奇形)

17.9%, もやもや病は 10.3% で認められている。PIH が妊娠中の脳実質内出血の発症因子であることが今回の調査でも確認できた。

AVM, 動脈瘤はすべての症例が未診断であった。もやもや病は 2 例が未診断であった。

3. 原因疾患と予後の差

原因別の死亡と予後不良の割合を示す (表④)。2006 年の調査では PIH/HELLP 症候群で脳出血を起こすとはほかの原因よりも予後が悪かったが、今回は AVM で重度後遺症が多かった。しかし、症例数が少ないため有意な差ではなかった。

4. 初発症状

脳出血の初発症状は意識障害 (63%) が最も多く、ついで頭痛 (33.3%), けいれん (29.6%) の順が多かった。くも膜下出血では頭痛 (71.4%), 悪心・嘔吐 (38.1%), 意識障害 (23.8%) の順が多かった。脳梗塞では頭痛 (45.8%), 麻痺 (41.7%), 言語障害 (33.3%) の順が多かった。

5. 発症から診断 (CT, MRI) までの時間と予後

ほとんどの症例で CT や MRI が施行されていた。診断までの時間を解析すると 3 時間以内に診断されたのは脳出血で 77.8%, くも膜下出血で 47.6%, 脳梗塞で 33.3% であった。前回の調査よりもいずれも早期診断されているが、脳梗塞は脳出血にくらべ診断が遅かった。更なる解析で出血性脳卒中は発症から診断までの時間は予後不良の程度と関連しなかった。脳出血は、発症時の出血量と脳の部位で予後が決定され、その後の診断時期の早い遅いは、予後不良の程度と直接関係しないという、臨床的エビデンスに一致するものである。

6. 受診した診療科

出血性脳卒中の初診は産婦人科が半数以上で、ついで救急であった。最終的には脳外科で診療することがほとんどであった。逆に梗塞性脳卒中では救急や内科を受診している症例が多かった。したがって、産婦人科と脳外科, 救急, 内科との連携をスムーズにすることが重要であると考えられた。

おわりに

脳出血の予後は、背景因子・出血部位ならびに出血量によって大きく規定され、その後の診療内容などは修飾因子であるため、発症を予防することが重要である。発症予防の可能性がある疾患として、PIH (HELLP 症候群) を合併している症例があり、血圧の管理が重要であると考えられた。収縮期血圧<160mmHg, 拡張期血圧<100mmHg を目標とした降圧剤投与、子痲予防目的の硫酸マグネシウム投与、血小板数増加を目的としたステロイド投与を三位一体とした Mississippi プロトコール³⁾⁴⁾ は、わが国の妊娠関連の脳出血を減少させるために有望な可能性があると考ええる。

【文 献】

- 1) 妊産婦死亡症例検討評価委員会 日本産婦人科医会：母体安全への提言 2010. (5) 脳出血の原因として妊娠高血圧症候群, HELLP 症候群の重要性を認識する, 2010, pp.34-41, http://www.jaog.or.jp/all/document/botai_2010.pdf
- 2) Liang CC *et al* : Stroke complicating pregnancy and the puerperium. *Eur J Neurol* 13 : 1256-1260, 2006
- 3) Martin JN Jr *et al* : Understanding and managing HELLP syndrome : the integral role of aggressive glucocorticoids for mother and child. *Am J Obstet Gynecol* 195 : 914-934, 2006
- 4) Martin JN Jr *et al* : Standardized Mississippi Protocol treatment of 190 patients with HELLP syndrome : slowing disease progression and preventing new major maternal morbidity. *Hypertens Pregnancy* 31 : 79-90, 2012

平成26年9月

Vol.20 No.11

調剤^{Re Info}と情報

別刷

発行：じほう

VI 妊娠と妊婦にまつわるトピックス

3. 妊婦と死亡率

国立循環器病研究センター周産期・婦人科 田中 博明
三重大学大学院医学系研究科産科婦人科学 池田 智明

妊産婦死亡は、患者自身、出生した児、家族にとって大きな悲劇である。また、妊産婦死亡に携わった医療者にとっても大きな悲劇である。しかし、数十年前までは、妊娠・出産は死と隣り合わせの出来事であった。日本における周産期医療の進歩は目覚ましく、近年の妊産婦死亡率、周産期死亡率は世界的に見ても最高水準に達している。しかし、今の日本が、医療の進歩によって安全な妊娠・出産が可能となったことはあまり認知されていない。今回、妊産婦死亡の歴史の変遷、他国との比較、現状を解説し、「妊婦と死亡率」についての理解を深めてもらえれば幸いである。

妊産婦死亡について

1. 妊産婦死亡率とは

年間の妊産婦死亡数を年間出産数（出生数＋死産数）で割り10万をかけた値で、妊産婦10万人当たりの死亡数を意味する¹⁾。妊娠中または妊娠終了後満42日未満の女性の死亡で、妊娠の期間および部位には関係ないが、妊娠もしくはその管理に関連した、またはそれらによって悪化したすべての死亡が含まれる。ただし、不慮または偶発の原因によるものが除かれている。

2. 妊産婦死亡の年次推移

江戸時代末期における妊産婦は、100人に1人以上の死亡率と推測され、妊娠自体は生理的な変化であったにもかかわらず死亡率は高かった。日本における妊産婦死亡率の年次推移を図1に示している。1900年ごろの妊産婦死亡率は約400であったが、年代ごとに急速に減少し、2012年の時点で4.0と100分の1まで減少した。特にこの20年間に妊産婦死亡率は大幅に減少している²⁾。1991～1992年の妊産婦死亡について行われた厚生労働省長屋班の197例の調査では妊産婦死亡率は9.5であった。2010～2012年までの厚生労働省池田班が調査した3年間で、妊産婦死亡は152症例が届け出られ、妊産婦死亡率は4.8で

半減していることがわかった³⁾。

近年は、晩婚化とともに高齢妊娠が増加しているが、高齢妊娠は妊産婦死亡においてハイリスクである。一般に「健康な人が妊娠する」、「妊娠する人は健康である」と言われ、年齢階級別に妊産婦死亡率を見てみると両時期ともに低年齢層では一般女性のそれと比較して明らかに低い。しかし長屋班調査での35～39歳の年齢階級における妊産婦死亡率は24で今回調査の7.6を大幅に上回っており、40～44歳に至っては116と一般女性の死亡率を上回っていた。分娩数は20年前と比較して35～39歳で

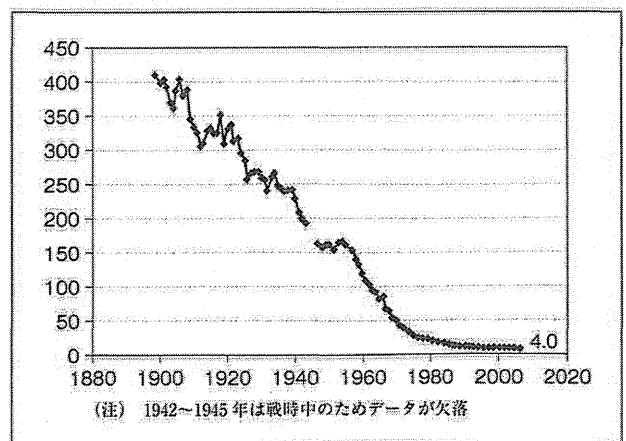


図1 ■ 日本における妊産婦死亡率の年次推移 (出産10万対)

表1 ■ 年次別、諸外国の妊産婦死亡率(2012年)

(単位: 出生10万対)

国名	1955	1965	1975	1985	1995	2005	2012
日本*1	178.8	87.6	28.7	15.8	7.2	5.8	4.0
カナダ	75.8	32.3	7.5	4.0	4.5	5.9 (2004)	7.6 (2009)
アメリカ合衆国	47.0	31.6	12.8	7.8	7.1	18.4	18.7 (2008)
フランス	61.1	32.2	19.9	12.0	9.6	5.3	6.5 (2008)
ドイツ*2	156.7	—	39.6	10.7	5.4	4.1	5.2 (2010)
イタリア	133.3	77.0	25.9	8.2	3.2	5.1 (2003)	3.3 (2009)
オランダ	60.9	26.9	10.7	4.5	7.3	8.5	2.2 (2010)
スウェーデン	49.4	13.8	1.9	5.1	3.9	5.9	2.6 (2010)
スイス	104.3	37.6	12.7	5.4	8.5	5.5	1.3 (2007)
イギリス*3	65.7	18.0	12.8	7.0	7.0	7.1	5.0 (2010)
オーストラリア	64.0	57.0	5.6	3.2	8.2	4.7 (2004)	3.4 (2006)
ニュージーランド	44.1*4	21.6	23.0	13.5	3.5	10.4	10.9 (2008)

*1 国際比較のため、出生10万対で示している。
 *2 1985年までは、旧西ドイツの数値である。
 *3 1985年までは、イングランド・ウェールズの数値である。
 *4 マオリ族を除く。

(WHO: World Health Statistics Annual, 2012, United Nations: Demographic Yearbook, 2012, 厚生労働省: 2013年度人口動態統計 (http://www.mhlw.go.jp/toukei/youran/index-kousei.html) をもとに作成)

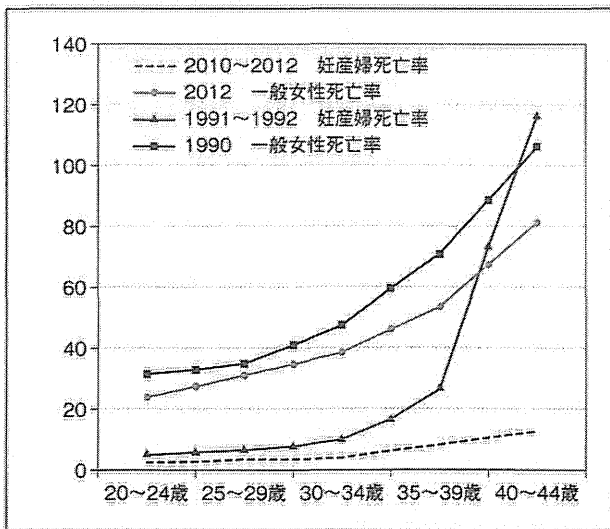


図2 ■ 各年齢階級における一般女性と妊産婦の死亡率の比較

3.6倍、40~44歳と45~49歳では4.5倍と確実に高齢妊娠にシフトし増加している。この事実にもかかわらず

2010~2012年の調査では妊産婦死亡率は著減しており、全年齢層において妊産婦死亡率の減少を認めたが、特に高齢妊娠における死亡の減少がこの20年間の妊産婦死亡率の著減に貢献していることがわかった(図2)。

3. 諸外国との妊産婦死亡率の比較

諸外国との妊産婦死亡率の比較を表1に示している。日本は、1950年代は先進諸国の中でも最も妊産婦死亡率の高い国の1つであった。1970年代においても先進諸国と比べ妊産婦死亡率は2~3倍あったが、2005年以降は平均的なレベルで推移している。しかし、イタリア、オランダ、スウェーデン、スイス、オーストラリアなどさらに妊産婦死亡率の低い国もある。

4. 妊産婦死亡の原因

2010~2012年における妊産婦死亡の原因として最も死因として可能性の高い疾患を集計した結果を図3に示した。原因で最も多かったのが産科危機的出血で26%を占

VI 妊娠と妊婦にまつわるトピックス

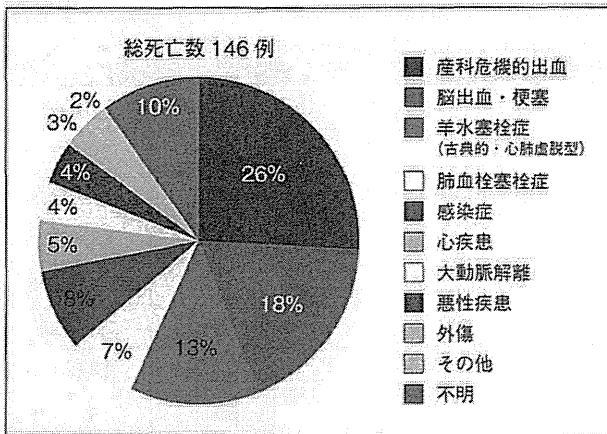


図3 ■ わが国における妊産婦死亡の原因疾患 (2010～2012年)

めていた。次いで、脳出血が18%、古典的羊水塞栓症(心肺虚脱型)が13%、肺血栓塞栓症・感染症(劇症型A群溶連菌感染症など)がそれぞれ8%、周産期心筋症などの心疾患が5%、大動脈解離4%、悪性腫瘍3%などとなっていた。産科危機的出血の中で多いのが、子宮型・DIC先行型羊水塞栓症(36%)であり、次いで、子宮破裂がともに13%、弛緩出血、常位胎盤早期剥離がそれぞれ10%などとなっていた。羊水塞栓症は、心肺虚脱型とDIC先行型を合わせると33例(全死因の23%)にも及び、原因として最多であった。原因疾患の推移として、肺血栓塞栓症は減少傾向が観察される一方、脳出血・脳梗塞の件数は増加傾向を示していた⁴⁾。

おわりに

2010年から厚生労働科学研究・妊産婦死亡班(研究責任者:池田智明)は、毎月症例検討評価委員会を開催し、日本産婦人科医会に登録された妊産婦死亡症例を詳細に解析しながら、死因究明と再発予防に取り組んでいる。この検討会において、重要だと考えられた事項は「母体安全への提言」として毎年発刊されている。「母体安全への提言」は、日本の妊産婦死亡の現状をリアルタイムに把握し、予防策が時間を置くことなく立てることに重要な意味を持っている。厚生労働科学研究「妊産婦死亡班」、そして周産期医療に携わる医療者は、喜びからの突然の悲劇を減らすため、母体安全にとってより良いシステムの構築に努めている。

参考文献

- 1) 厚生労働省: 厚生労働統計に用いる主な比率及び用語の解説 (<http://www.mhlw.go.jp/toukei/kaisetu/index-hw.html>)
- 2) Nagaya K, et al.: Causes of maternal mortality in Japan. JAMA, 283 (20): 2661-2667, 2000
- 3) 厚生労働省: 2013年度人口動態統計 (<http://www.mhlw.go.jp/toukei/youran/index-kousei.html>)
- 4) 妊産婦死亡症例検討評価委員会, 日本産婦人科医会: 母体安全への提言2013

成人先天性心疾患の妊娠分娩管理

池田智明

進歩する心臓研究—Tokyo Heart Journal—
通巻63号 (Vol.XXXIV No.1, 2014)

成人先天性心疾患の妊娠分娩管理

池田智明

はじめに

我が国では、毎年約100万の出生がある。不整脈を含む循環器病合併妊娠はおよそ100妊娠に1例といわれており、年間約1万例の合併妊娠があると推定される。ちなみに、我が国の分娩施設は、約3,000施設であり、各施設当たり、年間平均300例の取扱いである。この数は、欧米に比較して顕著に少なく、我が国の分娩施設は一施設の医師も分娩数も少なく、分散しているという特徴がある。したがって、循環器病合併というハイリスク妊娠分娩管理では、重症度に合わせた管理レベルとコンサルテーションシステムが重要であるが、我が国ではまだ確立していないのが現状である。

先天性心疾患（CHD）における、妊娠分娩管理の知識が必要なことは、CHD合併の25～30歳の女性の結婚率が41%と、同年代の31%と比較して高いことからわかる。

本講演では、①妊娠出産が危険な例、②管理上における分娩後の重要性、③妊娠出産で心臓病の自然史が悪くなる可能性の3部分に分けて解説した。

Key words
 妊娠
 出産
 肺高血圧
 自然史
 予後

三重大学医学部 産科婦人科

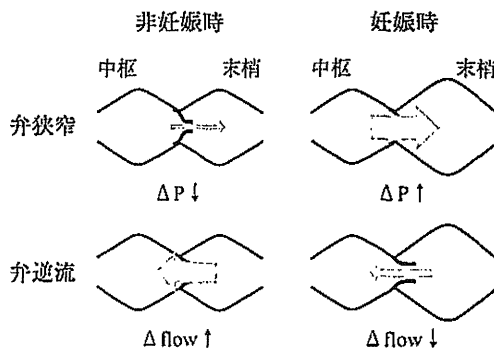


図1. 弁狭窄と弁逆流症における妊娠の影響
 妊娠時に末梢血管拡張のため、駆出側（たとえば大動脈など）の圧が低下するために、狭窄症では圧較差が増大する。一方、逆流症においては、逆流が減少する。
 (池田智明, 日本医師会雑誌 137: S184-186, 2008²⁾)

I. 妊娠出産が危険な例
 —「狭窄病変」が危険

1. 肺高血圧

妊娠時には末梢血管拡張のため、駆出側（たとえば大動脈など）の圧が低下するために、狭窄症では圧較差が拡大する。一方、逆流症においては、逆流が減少する（図1²⁾。弁狭窄ではないが、血管の狭窄である大動脈縮窄症、さらに肺血管全体の抵抗が高くなっている肺高血圧症も含めて、妊娠出産が危険な一群がある。頭文字をとってCATPIEと覚えておくに役立つ（coarctation, aortic stenosis, tetralogy of Fallot, pulmonary stenosis, idiopathic hypertrophic subaortic stenosis, Eisenmenger syndrome）。

以下に肺高血圧の症例提示を行う。

症例

40歳、妊娠9週で紹介された。心室中隔欠損（VSD）、Eisenmenger症候群である。

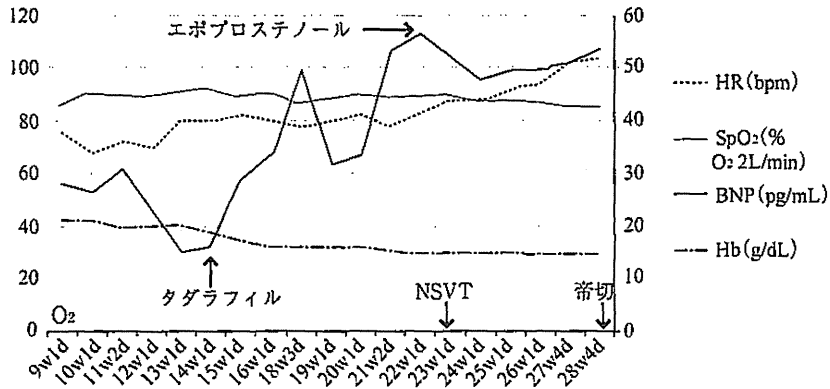


図2. 臨床経過
超ハイリスク妊娠であり、肺血管拡張薬導入後、心拍数も上がってきた妊娠28週で予定帝王切開。

12歳時のカテーテル検査で118/48（平均68）mmHgの著明な肺高血圧を認め、Qp/Qs 0.64であった。本人の強い希望があり、入院の上妊娠管理を行った。妊娠14週からタダラフィル、妊娠22週からエポプロステノールを持続静注したが、血中BNP上昇、心拍数増加など心不全徴候が出現したため、妊娠28週で帝王切開分娩を行い、1,027gの生児を得た。術中は、経食道エコーで管理し、NO吸入を行った。また、産褥もICUにて、中心静脈圧と心エコーで水分などの出納を管理した（図2）。

われわれは、国立循環器病研究センターにおける42名の妊娠中の肺高血圧症患者を対象に、予後因子を分析した³⁾。妊娠前～妊娠14週までにおける右心カテーテルの平均肺動脈圧40mmHg以上、エコーによる収縮期の肺動脈圧が50mmHg以上のものを重症とした。右心カテーテル検査で平均肺動脈圧25mmHg以上40mmHg未満、エコーで収縮期の肺動脈圧が30mmHg以上50mmHg未満を軽症とした。18人が妊娠14週までに妊娠を中断し、24名（軽症10名、重症14名）を解析の対象とした。重症例は分娩週数が早く（35.4 vs. 31.5週、 $P < 0.05$ ）、子宮内胎児発育遅延児の頻度が高い（0/10 vs. 7/14、 $P < 0.01$ ）傾向にあった。重症例においてNYHA分類が9例で1

段階、3例で2段階低下した。一方軽症例では1例で1段階低下し9例では変化しなかった。重症例では1例の母体死亡と胎児死亡があった。妊娠後期に肺動脈圧は右心カテーテル検査に平均54から74mmHg（ $P < 0.05$ ）に、エコー検査で平均78から93mmHg（ $P < 0.05$ ）に有意に上昇がみられた。

肺高血圧の妊娠出産において妊娠前、妊娠初期の肺動脈圧とNYHA分類は妊娠予後と関連する事が示された。

2. 先天性心疾患の妊娠前の心肺運動負荷試験と妊娠予後

われわれは、国立循環器病研究センターにおける先天性心疾患33例（ 28 ± 5 歳、平均±標準偏差）を対象に、妊娠前的心肺運動負荷試験と妊娠予後を検討した⁴⁾。平均1.8年前に、心肺運動負荷検査を行い最大心拍数（peak HR）と最大酸素摂取量（ $\dot{V}O_2$ ）を求めた。また、妊娠中の母体イベントは24%、循環器イベントは36%、新生児イベントは42%に発生した。それぞれのイベントとの関連からpeak HRは150bpm以上、 $\dot{V}O_2$ は25mL/kg/min以上であれば安全に妊娠を遂行できることが示唆された。今後妊娠を考えているCHD症例に有用な知見であると考えられる。

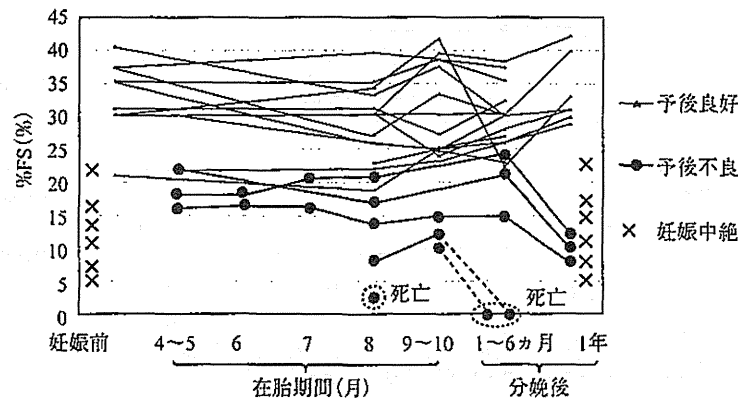


図3. 拡張型心筋症の左室%FSの変化 (NCVC, ~2008)
(Katsuragi S, et al. J Perinatol 32 : 170-175, 2012⁷⁾)

II. 管理上における分娩後の重要性

1. 分娩後に心機能が悪化する症例の検討

心臓合併妊娠は、妊娠・分娩中の管理もさることながら、分娩後（産褥期）の管理も極めて重要である。われわれは、肺高血圧、大動脈弁置換術後、完全房室ブロックおよび拡張型心筋症を合併した妊娠の死亡例を経験しているが、すべて分娩後であった。妊娠中に拡大し収縮力が増加した心臓が、分娩後に生理学的に一過性の機能低下に陥ることもあろうが、われわれは心機能低下と分娩後の授乳に注目している。

われわれが、国立循環器病研究センターにおいて、連続的に心臓病合併妊娠を57例管理したところ、分娩後に心機能の悪化群が8例（14%）出現した。心機能の悪化とは、心エコーによる左心機能低下、心電図所見の悪化、自覚症状の悪化のいずれかとした。分娩時平均年齢、分娩週数、帝王切開率、授乳回数、睡眠時間、家族の育児に対する支援度などに差はなかった。一方、機能悪化群が8例すべて授乳していたのに対して、機能が分娩後に悪化しなかった49例中14例は授乳していなかった。また、乳汁分泌を薬物によって止めることで、劇的に心機能が改善した拡張型心筋症の例を経験した。

2. 周産期心筋症に対する抗プロラクチン療法の効果

われわれは、周産期心筋症に対する全国前向き症例登録研究（Pregnancy Associated Cardiomyopathy and Hypertension-Essential Research : PREACHER 研究）を現在行っているが、集積症例を用い、抗プロラクチン療法による予後の差の中間的なデータを紹介する。以前行った後ろ向き研究⁵⁾から、我が国において約2万分娩に1例の割合で周産期心筋症が発生していることが分かったが、その発症時期は分娩後1週間以内に33%、4週間以内に50%が発生しており、分娩後が心機能的低下の好発時期であることが再度強調された。

抗プロラクチン療法の根拠は、正常では23Kdのプロラクチンが、酸化ストレスで発生したカテプシンDなどの切断酵素で16Kdの切断プロラクチンとなり、これが心筋血管における血管内皮傷害を起こし、微小循環不全から心機能不全を起こすという説である⁶⁾。われわれの、これまでのデータにおいて、周産期心筋症の診断時に、患者血中カテプシンD濃度と切断プロラクチン濃度は、正常褥婦に比べて有意に増加していた。また、8週間以上の抗プロラクチン療法を行った例（24例）は、行わなかった9例に比べて、診断時に左室短縮率が有意に低下していたにもか

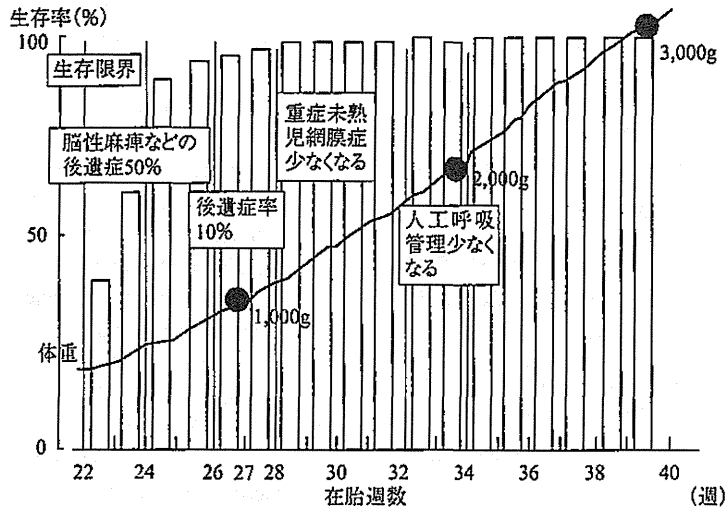


図4. 在胎週数と予後関連事項

ならず ($24.9 \pm 5.7\%$ vs. $35.1 \pm 9.6\%$, $P < 0.05$), 3ヵ月後にはその差が無くなっていた ($47.2 \pm 11.6\%$ vs. $51.1 \pm 13.8\%$, ns)。比較対照試験でないものの、この結果は周産期心筋症の急性期の抗プロラクチン療法の有効性を示唆するものと考えている。

Ⅲ. 妊娠出産で心臓病の自然史が悪くなる可能性

1. 拡張型心筋症合併妊娠の予後

拡張型心筋症 (DCM) は、左室拡大と心収縮力低下を特徴とする稀な疾患であり、妊娠は原則的に禁忌とされている。われわれは、その中でも妊娠出産が安全な群があるのではと国立循環器病研究センターにおける症例を後方視的に検討した。その結果、妊娠前の左室短縮率が22%以上であれば予後が良好である一方、20%未満の群、特に妊娠中に発見された群は全例 (6例) が死亡 (3例) または末期心不全 (3例) となったことを報告した⁷⁾。同時に、妊娠前に左室短縮率が20%未満の例でも、早期に妊娠中絶を行えば、1年後に心機能の低下をみなかったことも観察し、妊娠がDCMの自然史に悪影響を与えている場合もあることを示した (図3)。

2. ファロー症候群術後におよぼす妊娠出産の影響

その他の心疾患の自然史におよぼす妊娠出産の影響を調べるために、我々はファロー四徴症例 (TOF) 術後を検討した⁸⁾。国立循環器病研究センターで治療した37例である。分娩回数が1回 (23例)、2回 (10例)、3回 (4例) であるが、そのほとんど (89%) は経過良好であった。妊娠中に心不全または不整脈の増悪により内服薬を開始した例は3例 (8%) であり、1例が高度肺動脈弁逆流と右心拡大、NYHA III度となり、妊娠34週にて妊娠中断を行った。妊娠1回目で右心系の拡大を初めてみた例は17% (4/23) であったのに対し、2回目以降では36% (5/14) と高率であった。妊娠出産がTOF術後自然史に悪影響を与える例もあることが示された。妊娠中のイベントが起こった例は、妊娠前に何らかの投薬がされていた症例と、肺動脈弁逆流が強く右心拡大が著明であった症例であった。

おわりに

以上、①妊娠出産が危険な例、②管理上における分娩後の重要性、③妊娠出産で心臓病の自然史が悪くなる可能性の3部に分けて解