

Diller GP, Gatzoulis MA, Broberg CS, Aboulhosn J, Brida M, Schwerzmann M, Chessa M, Kovacs AH, Roos-Hesselink J.

Coronavirus disease 2019 in adults with congenital heart disease: a position paper from the ESC working group of adult congenital heart disease, and the International Society for Adult Congenital Heart Disease.

Eur Heart J 2020. 00, 1–8, doi:10.1093/eurheartj/ehaa960

成人先天性心疾患におけるCOVID-19感染症：欧州心臓病学会成人先天性心疾患作業班ならびに成人先天性心疾患国際協会による立場表明書



ヨーロッパには
> 400万人の先天性心疾患患者



コロナウイルスの
多臓器病変

先天性心疾患とは別の危険因子：

年齢、性別、重度肥満 (BMI>40kg/m²)、染色体異常、肺疾患の持病、
糖尿病、アルコール依存、喫煙、免疫抑制状態、治療を要する心不全



成人先天性心疾患の
危険度層別化



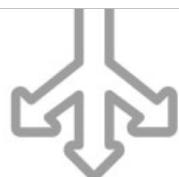
低危険度

構造 機能

二心室

かつ

正常心室機能
正常心臓サイズ
臨床的に問題ない不整脈
肺動脈肺高血圧がない
心不全症状なし(NYHA I)
問題ない程度の短絡や弁膜症



中等度危険度

低危険度や高危険度には
当てはまらない場合

中等度複雑性病変分類の大半

染色体異常

高危険度

構造 機能

単心室
未修復あるいは姑息術後
複雑心奇形

または

重症の心不全
チアノーゼ
肺動脈性肺高血圧
重度心室機能低下
重度弁膜症

訳者解説：「先天性心疾患にはいろいろな状態の患者がいる。心臓の構造には単純な異常しかなくともかかわらず重篤な心不全の場合もあれば、複雑な構造異常であるが心機能がよく無症状のこともある。2020年7月の時点では先天性心疾患患者の新型コロナ感染に関する実態を示すデータは乏しいため、専門家の討議を踏まえて新型コロナ感染症に罹患した場合の重症化危険度を低・中等・高危険度として分類した。この分類の特徴は、先天性心疾患の有無に関わらない重症化危険因子を考慮したこと、先天性心臓病の評価には、構造異常とともに機能異常を加味していることである。今後、実際の調査データが収集できたら、この分類は見直されるべきである。」と筆者らは述べています。

図1. 先天性心疾患の新型コロナ感染時の低、中等度、高度への構造および機能的な危険度層別化

表 1 患者危険度分類による仕事/教育および一般的な医療マネジメントの推奨

仕事/教育に関する一般的な注意事項	SARS-CoV-2 感染時の治療
低危険度のACHD患者	
通常予防策を推奨 一般的な推奨事項に従う（フェースマスクなど） 仕事/学校への一般的な制限なし	臨床的に安定している場合の自宅療養 ACHDセンターへの連絡が望まれる 臨床的悪化が認められた場合の早期入院
中等度危険度のACHD患者	
個別のリスク評価。一般的な推奨事項： － 公共/顧客/学友/同僚との不要な接触の減少 － 職場の感染予防策（フェースマスク/個人用防護具）の検討	早期入院の検討（わずかな症状でも） ACHD専門医との議論が不可欠 臨床的増悪時の早期入院/可能ならACHDセンター
高危険度のACHD患者	
身体的ディスタンスへの細心の注意 可能な限り顧客や学友と直接接触する機会を避ける 在宅勤務の優先	早期入院の検討（無症状でも） ACHD専門医との議論が不可欠 臨床的悪化あるいは集中治療が必要な場合の 治療戦略の早期計画

ACHD, 成人先天性心疾患 ; SARS-CoV-2 , 重症急性呼吸症候群コロナウイルス 2

訳者解説：表1では、図1の危険度分類に基づき、成人先天性心疾患患者の仕事/学校での一般的な注意事項と、新型コロナウイルス感染時の治療マネジメントの推奨が記載されています。
低危険度では、一般的な感染予防策で職場や学校での活動が可能ですが、中等度から高度になるに従い、密環境の回避が強く推奨されますので、在宅勤務が望ましい形態となります。感染した場合も、危険度が上昇するに従って、より早期からの入院を含めた慎重な治療対応が求められます。特に中等度以上の危険度では、ACHD施設（専門医）への連絡、相談が必要不可欠になっています。

表2 高危険度ACHDでの治療検討や病態の特徴

Eur Heart J 2020. 00, 1–8, doi:10.1093/eurheartj/ehaa960

ACHDの状態	治療検討	病態の特徴
単心室循環 (Fontan術後症例を含む)	成人呼吸窮迫症候群 (ARDS) は平均肺動脈圧を30mmHg以上に上昇させる →Fontan循環を破綻させる可能性がある 胸腔内圧が上昇すると静脈還流が減少するので、陽圧換気に対しては忍容性が低い 既知の報告にあるようにCOVID-19では血栓形成しやすい 心房間にシャント (開窓術) があり低酸素血症がある症例では奇異性血栓症や空気血栓のリスクがある →静脈ラインでは輸液フィルターを使用する	病態生理は低い肺血管抵抗 (PVR) に依存している 血栓形成を起こしやすい状態にある 心房間シャント (開窓術後) が時に存在する
肺動脈性肺高血圧症 (PAH)	状態の安定したPAH症例での右心不全のリスクは不明であるが、おそらく低いと考えられる すでに右心不全がある、病状が進行しているもしくは不安定な症例では重篤な右心不全に陥る可能性がある 既知の報告にあるようにCOVID-19では血栓形成する可能性がある 適切な右室の容量負荷に依存する	すでに後負荷が上昇した状態の右室では、急性の呼吸器感染症によりPVRが悪化する傾向にある 血栓形成を起こしやすい状態にある
Eisenmenger症候群 (すべてのチアノーゼ性疾患も含む)	心室の機能不全に影響を受けやすい 適切な右室の前負荷に依存する	すでに後負荷が上昇した状態の右室では、急性の呼吸器感染症によりPVRが悪化する傾向にある 不安定な病態である
チアノーゼ性疾患	奇異性血栓症や空気血栓のリスクがある (静脈ラインでは輸液フィルターを使用する) 既知の報告にあるようにCOVID-19では血栓形成しやすい 適切なヘモグロビン濃度 (チアノーゼに対する生理的な適応) の維持が必要である 人工呼吸器の使用を検討する際には、もともとの酸素飽和度 (通常は安静時に90%未満) を考慮する必要がある	病態生理は不安定なバランスの上で成り立っている 赤血球増多症によりチアノーゼに適応している 血栓形成を来しやすいと同時に出血のリスクも高い
体心室右室	すでに右心不全がある、病状が進行しているもしくは不安定な症例では重篤な右心不全に陥る可能性がある 拡張障害の存在も多い→適切な前負荷に依存する	肺動脈弁下にある左室はARDS下での急激な後負荷上昇に対して、より耐えられる可能性がある 変時不全 (chronotropic Incompetence) も多く認める
Down症候群	感染症に対する積極的な予防と治療が必要である Down症候群患者に対する集中治療室の一般的な割り当てについては反対意見もある	呼吸器感染症やARDSのリスクは高い
Down症候群、単心室、無脾症候群、チアノーゼ性先天性心疾患、22q11欠失症候群、やその他の免疫不全症の症例全般に対しての推奨	適切な予防接種 (インフルエンザ/肺炎球菌) を確保しておく	

