第 11 回　成人先天性心疾患セミナー

会期：平成 26 年 10 月 18 日（土）
会場：パピヨン 24 ガスホール（福岡市博多区千代 1-17-1）

世話人：丹羽 公一郎、赤木 禎治、立野 滋、松尾 浩三、池田 智明、稲井 慶、川副 浩平
大内 秀雄、白石 公、八尾 厚史
第 11 回教育セミナー担当：山村 健一郎、坂本 一郎

事務局　聖路加国際病院　心血管センター　循環器内科
連絡先　東京都中央区明石町 9-1
Tel：03-3541-5151
Fax：03-5550-7139

ご挨拶

今回で第 11 回となる成人先天性心疾患セミナーを、このたび初めて九州で開催させて頂くことになりました。

先人達の努力により確立された先天性心疾患の手術・治療の進歩により、成人先天性心疾患患者が増える一方であることは周知の通りです。患者様の多くが就職・結婚・妊娠出産・子育てなど、小児期とは異なるライフステージにあることも、この領域の特徴と思われます。様々な医療的・社会的問題をともに解決していくためには、多くのメディカルスタッフに幅広く成人先天性心疾患という分野の理解を深めて頂くことが必要です。

循環器内科・産婦人科・麻酔科・放射線科などの専門医の先生にとっては、成人先天性心疾患は、今までに重ねてきた知識・経験・技術をもって、未知の問題を解決する非常に魅力的な分野だと思います。本日のセミナーでは様々な領域の専門医の先生から、実践的な講演をお願いしています。

成人期には、すでに心臓の手術が行われていることが多く、小児の時期とは異なり、心不全、不整脈、さらに動脈硬化を含め、この時期に特有の問題が生じます。こうした成人期に生じる問題をより深く理解することにより、小児期の治療を発展させ、さらに最適化していくことが必要であり、このような理念のもとに活動している日本成人先天性心疾患学会の先生方にも、広く講演をお願いしています。

また、本セミナーはこの分野に関係する様々な職種の方々が一堂に集まる数少ない機会です。成人先天性心疾患診療のネットワークがさらに広がることに、少しでも貢献できれば幸いと考えております。

最後に、ご多忙な折、ご助言をいただいた丹羽公一郎先生をはじめとする日本成人先天性心疾患学会理事の先生方、座長・講師を快諾して下さった先生方、ご支援賜りました製薬会社・医療企業・各団体の皆様に心より感謝を申し上げます。

本セミナーが皆様の明日からの診療に少しでも役に立つことを祈念致しております。

平成 26 年 10 月 18 日

第 11 回教育セミナー担当
九州大学病院
小児科　山村健一郎
循環器内科　坂本一郎

■第 11 回成人先天性心疾患セミナー プログラム

開会挨拶（9：20-9：25） 赤木禎治（岡山大学病院　成人先天性心疾患センター）

第一部：成人先天性心疾患の現状と今後（9：25-10:00）

座長：丹羽公一郎（聖路加国際病院　心血管センター）

西畠信（鹿児島生協病院　小児科）

1. 国内の現状と日本循環器学会の対応：八尾厚史（東京大学　保健・健康推進本部）
2. こども病院の現状と今後：石川司朗（福岡市立こども病院　循環器科）
3. 大学病院の現状: 看護師の立場から：鶴由香（九州大学病院　総合外来）

第二部：不整脈・Fontan 術後（10：00-11：00）

座長：立野滋（千葉県循環器病センター　成人先天性心疾患診療部）

稲井慶 （東京女子医科大学　循環器小児科）

1. 大学病院における ACHD のカテーテルアブレーション : 向井靖（九州大学病院　循環器内科)
2. Fontan 術後症例に対するカテーテルアブレーション：牛ノ濱大也（福岡市立こども病院循環器科）
3. Fontan 術後と代謝障害：大内秀雄（国立循環器病研究センター　小児循環器科）

第三部：インターベンション・心不全治療（11：00-12：00）

座長：塩川祐一（九州大学病院　心臓血管外科）

檜垣高史（愛媛大学医学部附属病院　小児総合医療センター)

1. TAVI-今後の ACHD への応用を含めて-：園田拓道（九州大学病院　心臓血管外科)
2. ACHD のカテーテル治療：赤木禎治（岡山大学病院　成人先天性心疾患センター）
3. ACHD の心不全治療-リハビリから移植まで-：肥後太基（九州大学病院　循環器内科）

ランチョンセミナー（12：00-12：45）

座長：八尾厚史（東京大学　保健・健康推進本部）

『飛躍的に進歩した肺高血圧症の診断と治療』

阿部弘太郎（九州大学大学院医学研究院　先端循環制御学講座）

第四部：Fallot 四徴症（13：00-14：00）

座長：石川司朗（福岡市立こども病院　循環器科）

肥後太基（九州大学病院　循環器内科）

1. Fallot 四徴症と不整脈：立野滋（千葉県循環器病センター　成人先天性心疾患診療部）
2. Fallot 四徴症と運動耐容能：稲井慶（東京女子医科大学　循環器小児科）

3. Fallot 四徴症と aortopathy ：丹羽公一郎（聖路加国際病院　心血管センター）

特別講演（13：50-14：50）
座長：井本浩（鹿児島大学大学院　心臓血管・消化器外科学）
『九州大学病院における成人先天性心疾患に対する取り組み』
塩川祐一（九州大学病院　心臓血管外科）

第五部：症例検討（15：00-15：50）
座長：中川直美（広島市民病院　循環器小児科）
　　山村健一郎（九州大学病院　小児科）
1. 29 年目の決断-多脾症に伴う複雑心奇形の一例-：砂川玄哉（九州大学病院　循環器内科）
2. 未修復の高齢単心室症の一例　：堀尾英治（人吉医療センター　循環器科）
コメンテーター：井本浩（鹿児島大学大学院　心臓血管・消化器外科学）
　　大内秀雄（国立循環器病研究センター　小児循環器科）
　　立野滋（千葉県循環器病センター　成人先天性心疾患診療部）
　　稲井慶（東京女子医科大学　循環器小児科）

第六部：妊娠出産・社会保障（15：50-16:30）
座長：赤木禎治（岡山大学病院　成人先天性心疾患センター）
　　坂本一郎（九州大学病院　循環器内科）
1. ACHD の妊娠出産：池田智明（三重大学　産科婦人科）
2. ACHD の社会保障：檜垣高史（愛媛大学医学部附属病院　小児総合医療センター）

第七部：画像診断（16：30-17:30）
座長：高崎州亜（鹿児島大学大学院　心臓血管・高血圧内科学）
　　堀端洋子（国立療養所菊池恵楓園）
1. 小児循環器科医が考える ACHD の心エコー：中川直美（広島市民病院　循環器小児科）
2. 成人循環器内科医が考える ACHD のエコー：野間充（地域医療機能推進機構　九州病院医療情報部）
3. ACHD の CT, MRI：長尾充展（九州大学大学院医学研究院　分子イメージング・診断学講座）

閉会挨拶（17：30-）　山村健一郎（九州大学病院　小児科）

国内の現状と日本循環器学会の対応

東京大学
保健・健康推進本部
講師
八尾厚史

先天性心疾患(CHD)患者は、出生率 1%の割合で出生する。1970 年代以降の人工心肺の発達により修復術の進歩から、そのほとんどが成人化して成人先天性心疾患(ACHD)となり、2007 年時点で 40 万人以上の ACHD 患者が存在すると推論された。今後人口の 1%が CHD および ACHD 患者、つまり CHD100 万人となる時代もそう遠くない。分かりやすく例えるならば、この数は虚血性心疾患患者数に匹敵する。このように重要なウエイトを占めるはずである ACHD であるが、ACHD 患者の診療管理体制はいまだ十分なレベルには達していない。2009 年以降、厚生労働科研費による班研究も進み、その一環としての ACHD 診療体系確立のため、ACHD 対策員会（循環器内科ネットワーク）が結成された。2014 年 9 月時点で 33 施設において専門外来診療を含め ACHD 管理に循環器内科医師の介入が進んでいる。米国では、従来のやり方の限界から、2012 年冬に ACHD 専門医制度が確立された。そして、2013 年から ACHD 専門医プログラム・カリキュラムが実践されている。2015 年には専門医試験を経て ACHD 専門医か誕生する予定である。この ACHD 専門医は、循環器内科専門医と同列の個別の位置づけであり、この分野の特殊性と重要性が伺える。こういった流れの中、日本循環器学会においては、2012 年に ACHD 学術部会が結成された。本セミナーでは、本邦における ACHD 診療の実態、そして日本循環器学会における ACHD 学術部会の活動、そして ACHD 診療がどのような診療体系へと向かうのかに関して論じることとする。

第11回日本成人先天性心疾患学会教育セミナー　福岡：2014.10.18

こども病院の現状と今後

-福岡市立こども病院-

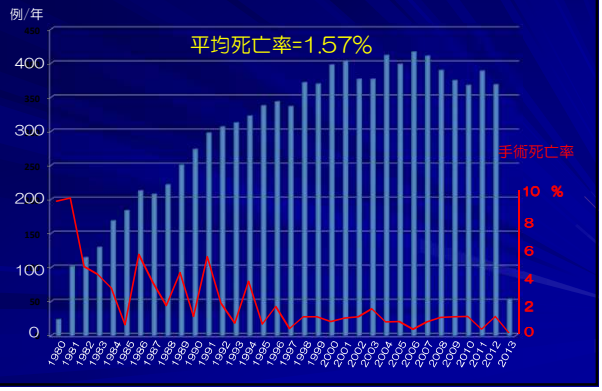
福岡市立こども病院
小児科（循環器）
石川司朗

福岡市立こども病院・感染症センター

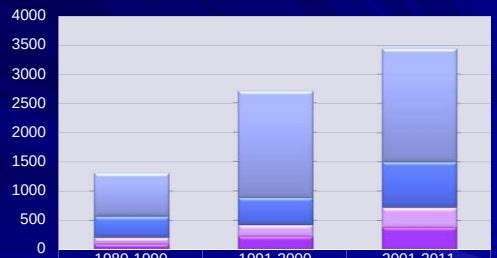
1980年9月～2014年10月

こども病院での手術症例数の推移

こども病院での手術死亡の推移

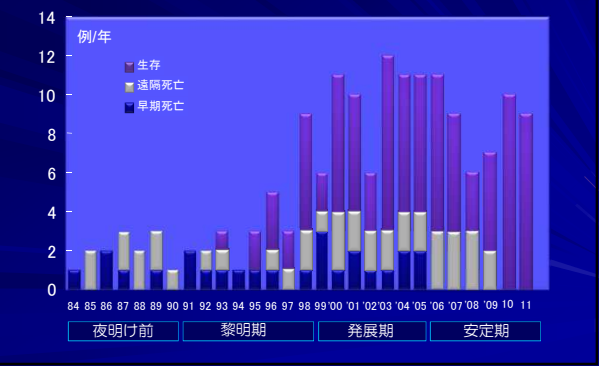


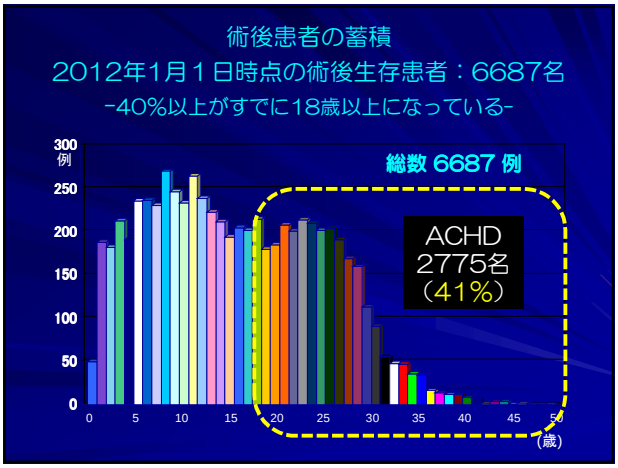
心臓手術10000例の開心術数と手術時患者年齢の推移

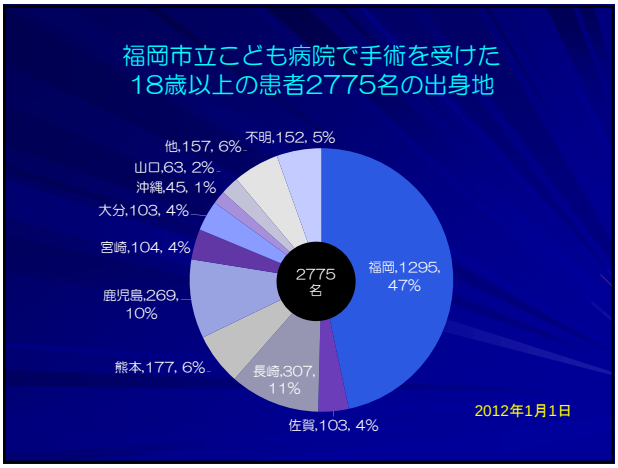


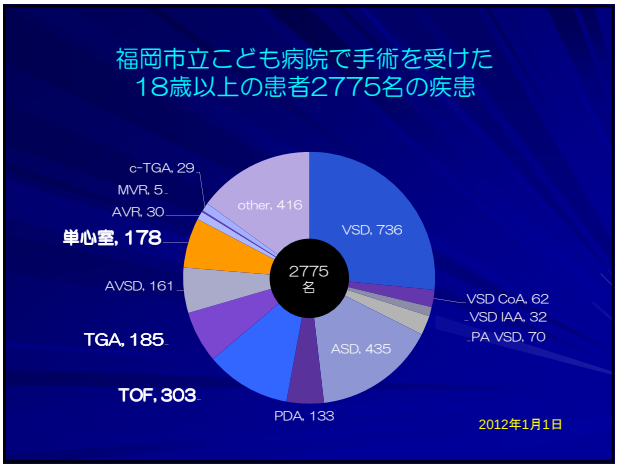
	1980-1990	1991-2000	2001-2011
1y-	741	1820	1942
3m-11m	360	466	784
1m-2m	112	193	338
neonate	100	233	386

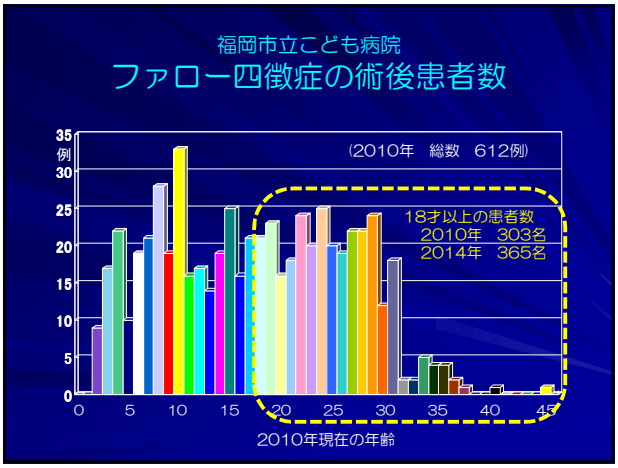
難易度の高い新生児期手術件数の増加 Norwood手術の年度別成績

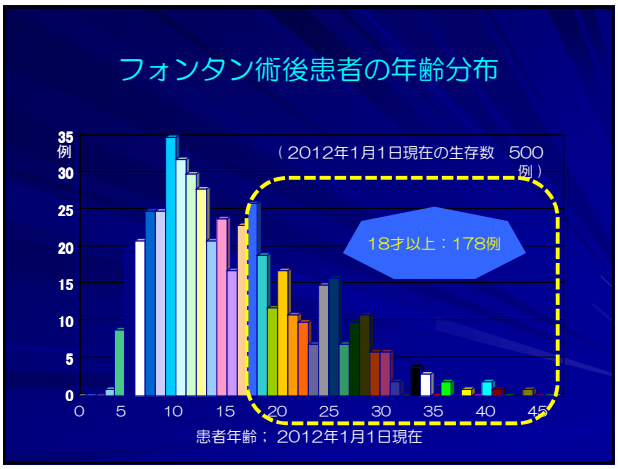


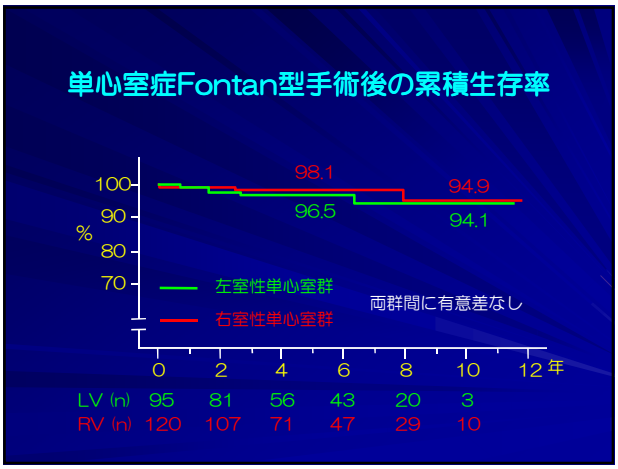

術後患者の蓄積
2012年1月１日時点の術後生存患者：6687名
-40%以上がすでに18歳以上になっている-
300 例
250
200
150
100
50
0
0 5 10 15 20 25 30 35 40 45 50
(歳)
総数 6687 例
ACHD
2775名
(41%)


福岡市立こども病院で手術を受けた
18歳以上の患者2775名の出身地
2775
名
福岡,1295, 47%
佐賀,103, 4%
長崎,307, 11%
熊本,177, 6%
鹿児島,269, 10%
宮崎,104, 4%
大分,103, 4%
沖縄,45, 1%
山口,63, 2%
他,157, 6%
不明,152, 5%
2012年1月1日


福岡市立こども病院で手術を受けた
18歳以上の患者2775名の疾患
2775
名
VSD, 736
ASD, 435
PDA, 133
TOF, 303
TGA, 185
単心室, 178
AVSD, 161
AVR, 30
MVR, 5
c-TGA, 29
other, 416
VSD CoA, 62
VSD IAA, 32
PA VSD, 70
2012年1月1日

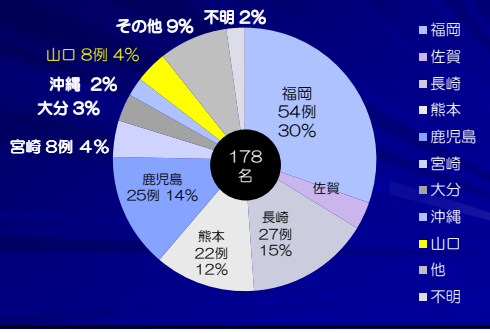

福岡市立こども病院
ファロー四徴症の術後患者数
35 例
30
25
20
15
10
5
0
0 5 10 15 20 25 30 35 40 45
2010年現在の年齢
(2010年　総数　612例)
18才以上の患者数
2010年　303名
2014年　365名


フォンタン術後患者の年齢分布
35 例
30
25
20
15
10
5
0
0 5 10 15 20 25 30 35 40 45
患者年齢：2012年1月1日現在
(2012年1月1日現在の生存数　500 例)
18才以上：178例

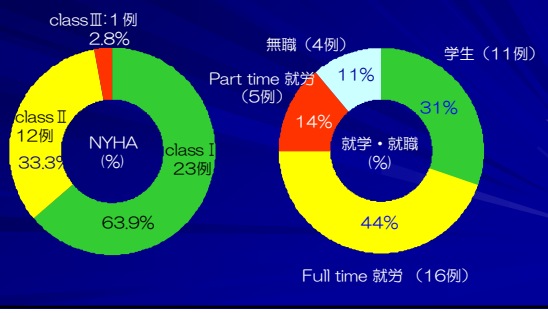

単心室症Fontan型手術後の累積生存率
100
90
80
70
%
98.1
94.9
96.5
94.1
左室性単心室群
右室性単心室群
両群間に有意差なし
0 2 4 6 8 10 12 年
LV (n) 95 81 56 43 20 3
RV (n) 120 107 71 47 29 10

福岡市立こども病院で手術を受けた
ACHD患者（18歳以上：2775名）

単心室症術後患者数（178例）



成人したフォンタン患者36例の NYHA分類と就学就職状況



成人先天性心疾患患者の
こども病院から内科への転院

九州大学病院成人先天性心疾患外来

こども病院の先生と協力して
成人期に到達した患者様の診療を行っています。

診療時間：毎週木曜日 午後
診療場所：外来診療棟３階東　ハートセンター外来

※予約センターでの予約をお願いします。

坂本一郎　　山村健一郎

担 当
小児科(循環器)　山村健一郎
循環器内科　坂本　一郎

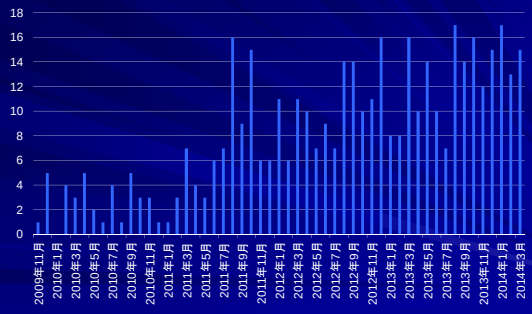
お問い合わせ先
九州大学病院予約センター
〒812-8582
福岡市東区馬出3-1-1
TEL: 092-642-5508
FAX: 092-642-5509

九州大学病院と福岡市立こども病院

距離　6km（車15分）　　地下鉄　7駅（15分）

九大・循内：坂本一郎 先生

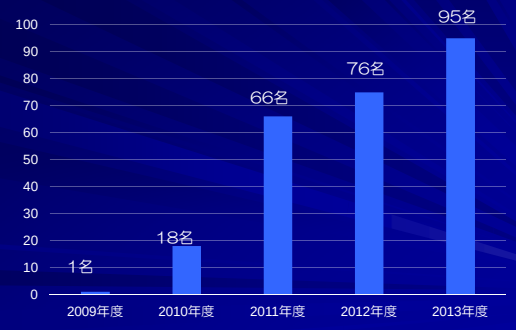
九州大学病院ACHD外来新患患者数



2013年度新患紹介患者数：162人

九大・循内：坂本一郎 先生

福岡市立こども病院からの紹介数



九大・循内：坂本一郎 先生

福岡市立こども病院から九州大学ハートセンターへ転院した症例

ファロー術後	57名
フォンタン術後	55名
大血管転位術後	25名
修正大血管転位	11名
心室中隔欠損	26名
心房中隔欠損	14名
大動脈弁疾患	14名
その他	53名

総括-1

これまでのこども病院

- 1980年に開院した福岡市立こども病院は、九州を中心に広域から患者紹介を受け、30年余りでCHD手術件数がのべ10000例を超えた。
- 新生児開心術の手術成績は向上し、複雑CHD術後症例の生命予後、QOLは総じて良好といえる。
- 7000名以上に達した術後患者のうち、18歳以上のACHD患者がすでに40%以上（約2800名以上）を占めている。
- 遠隔期再手術例（ファロー四徴症術後症例に代表される）も術後年数に応じて増加し、胎児エコー検査の普及などにより難治性の新生児CHD患者への対応に追われる状況にある。

総括-2

内科におけるACHD医療の期待

- 九州大学病院をはじめとした周辺医療機関（内科、循環器科）のACHDに対する理解と尽力により、こども病院から内科に転院する患者が増加してきている。
- ACHD患者に対しては、これまでの小児科における循環系中心の管理にとどまらず、生活習慣病・妊娠出産といった成人としての医療が必要となり、内科における総合的診療が期待される。
- ACHD患者の長期管理は、大学病院への一本化ではなく、その重症度（専門性）に応じた内科における施設間分担も必要と考える。

総括-3

こども病院が担う今後の課題

- ACHD患者の管理を、良好な状態で内科医にゆだねるため、小児科医による術後患者に対する不断の介入（必要に応じた生活指導・薬物治療）により、患者の不都合を予防する意識が必要である。
- 胎児エコー検査によるCHD早期診断の普及により、こども病院への搬送（母胎・出生直後）が増加しているが、現在の新生児医療環境（ベッド数・医師数など）は厳しく、複雑CHDを加療するには限界がある。
- 効率的医療であるべきにCHD患者の特定施設への集中は、一方で周辺のCHD医療の質的低下をもたらすことも危惧される。
- CHD医療を担う限られたマンパワーの効率的運用という視点から手術適応を再考するなどの対応に迫られている。

地方独立行政法人　福岡市立病院機構

新 福岡市立こども病院

平成26年11月開院予定

看護師の立場から

九州大学病院
ハートセンター外来看護師：鶴　由香

はじめに

当院では2009年成人先天性心疾患外来（ＡＣＨＤ外来）開設
小児科医と循環器内科医の合同診療体制で外来診療を行っている。

2012年よりパンフレットに沿った指導を行ってきたが、患者のニーズに即した介入なのかという疑問が生じた。

- 2014年４月ＡＣＨＤ新患用の問診票を新たに作成。
- 問診票を分析し、患者の傾向と今後の看護師の関わりについての課題が見えてきた。
- 未受診者の問題について

パンフレットでの指導

パンフレットの内容

- ＡＣＨＤ外来の目的 → 今後起こりうる異常の早期発見
- 定期受診について → 生活習慣病や悪性疾患などの精査も定期的に受けるように
- 通常の健康診断について → 考える時期になったらあらかじめ相談すること
- 妊娠・出産について → 虫歯の予防と原因不明の発熱時には早期に受診をすること
- 感染性心内膜炎について → 喫煙、アルコールの影響について
- 喫煙、アルコールについて

ＡＣＨＤ用問診票導入

旧問診票

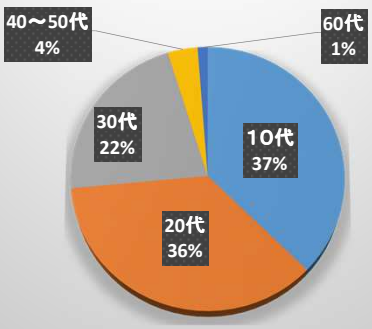
- 受診のきっかけ
- アレルギーの有無
- 身体症状
- 現在の内服薬

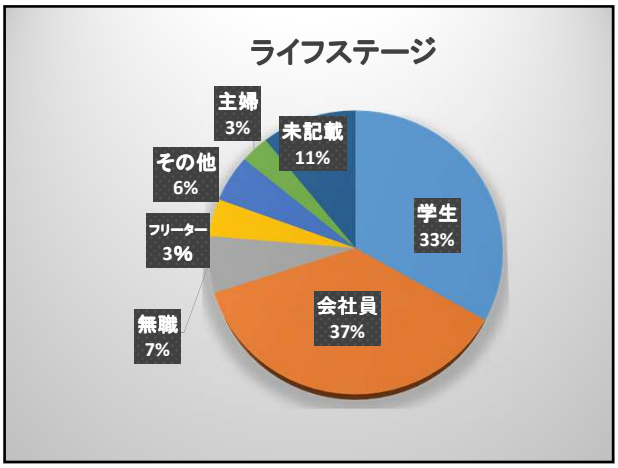
＋

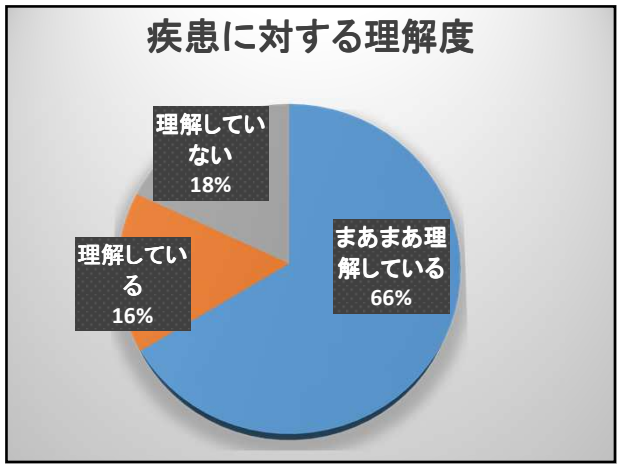
ＡＣＨＤ用問診票

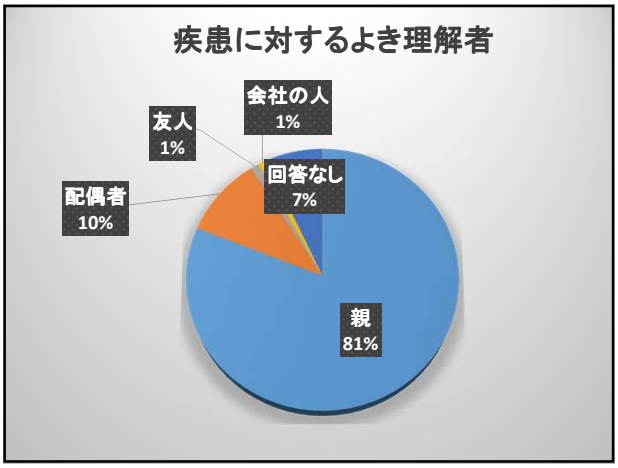
- 疾患に対する理解度
- ライフステージ
- 家族構成・キーパーソン
- 服薬管理状況
- 運動制限の有無
- 知りたい情報は何か

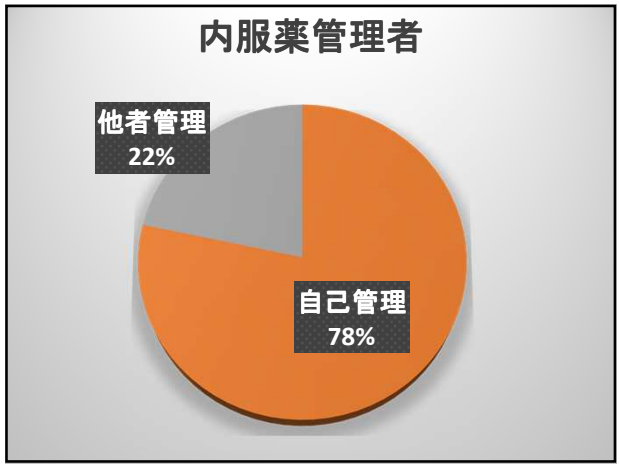
受診者の年齢

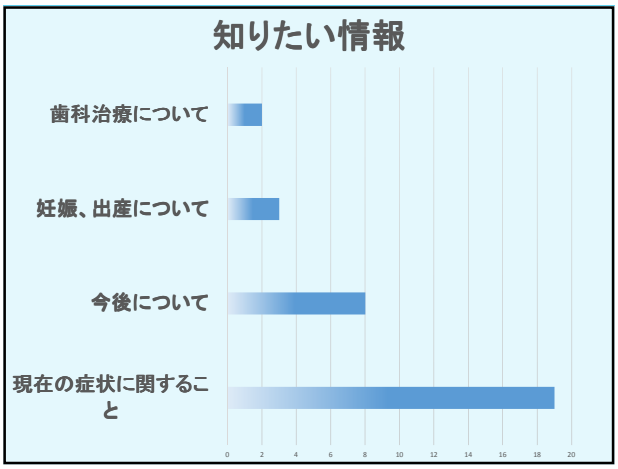


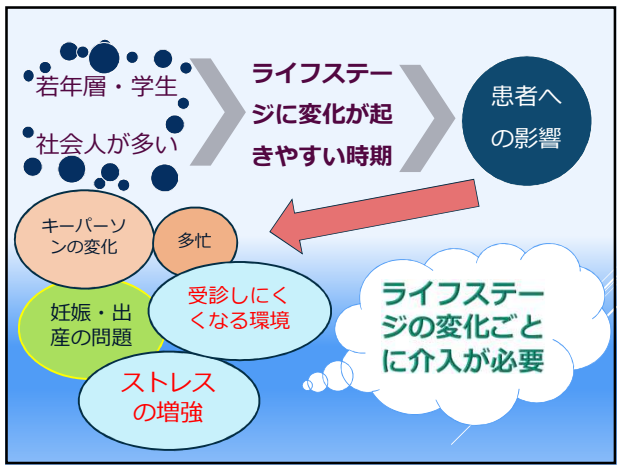

ライフステージ
主婦
3%
未記載
11%
その他
6%
学生
33%
フリーター
3%
会社員
37%
無職
7%


疾患に対する理解度
理解していない
18%
理解している
16%
まあまあ理解している
66%


疾患に対するよき理解者
会社の人
1%
友人
1%
回答なし
7%
配偶者
10%
親
81%


内服薬管理者
他者管理
22%
自己管理
78%


知りたい情報
歯科治療について
妊娠、出産について
今後について
現在の症状に関すること
0
2
4
6
8
10
12
14
16
18
20


若年層・学生
社会人が多い
ライフステージに変化が起きやすい時期
患者への影響
キーパーソンの変化
多忙
妊娠・出産の問題
受診しにくくなる環境
ストレスの増強
ライフステージの変化ごとに介入が必要

問診票からみえてきたこと

- 疾患に対する理解度は、理解していると答えた人が約8割
  - ➡２割は疾患に対する理解度が低いため、理解度に応じた指導が必要。
- 内服薬ありのうち、約8割が自己管理している
  - ➡服薬コンプライアンスについては要確認
- 患者は、現在の病状や今後起こりうる問題、妊娠・出産、IE予防について関心が高い。

※精神面へのサポートも必要

未受診患者について

未受診者の情報から

- 服薬コンプライアンス不良
- 今は何も自覚症状がない
- 手術の必要性について納得できない
- 受験や就職をひかえている
- 仕事が忙しい
- その他の疾患に罹患したため、そちらの治療を優先している

疾患に関するコンプライアンス不良

多忙である

未受診者を減らすためにできること

- 多忙のため再来日に受診できない
  - ↳ 医師と相談し再来日時の調整をする。
- 自覚症状がなく受診の必要性を理解していない
  - ↳ 初診時の関わりが重要　定期受診の目的について本人のみならずキーパーソンに対する指導も必要
- ※定期受診に来院しなかった際、電話連絡をして受診を促す

ご清聴ありがとうございました

大学病院におけるACHDのカテーテルアブレーション

九州大学病院　循環器内科　向井　靖

成人先天性心疾患（ACHD）の患者における臨床的問題点の中でも、頻脈性不整脈への対応はきわめて重要な位置を占めます。構造的心疾患として、心房・心室負荷に基づく心筋組織の拡大・変性に加えて、外科的介入後の場合には術式の特徴あるいは切開線による瘢痕が不整脈基質となり、難治性不整脈を発症することが少なくありません。根治術から年余を経て突然発症することもあり、また心不全を併発する契機ともなります。もともと特殊な血行動態の上に、頻脈性不整脈を発症すると著しく血行動態が悪化することもあり、QOL を著しく障害するのはもちろんのこと、上室性不整脈であっても重篤な病態になり得ます。ACHD の診療を手がける上では、不整脈の診断治療の知識にも長けていること、あるいは必要に応じて不整脈専門医との密接な連携ができることが期待されていると言えるでしょう。

頻脈性不整脈に対するカテーテルアブレーションは近年の技術革新と治療成績の向上が著しい分野です。10 数年前までは薬物で見る以外なく、アブレーションの対象とはならなかった心房細動や器質的心疾患に伴う心室頻拍も制御が可能になっています。一方、ACHD に関連する不整脈は、特殊な解剖学的事情と経年的に加わった複雑な心筋の変性により、現在でも最も難治性のターゲットであることに変わりありません。しかしながら、治らないものとあきらめるのではなく、ACHD 担当医と不整脈専門医が知恵をしぼることにより、カテーテルアブレーションの恩恵を受けることができる患者は確実に存在します。当科では、これまでに約 30 例余の ACHD 患者に対しカテーテルアブレーションを行いました。最も多い ACHD はファロー４徴症根治術後で、ASD 術後、VSD 術後が続き、最も多い不整脈病型は切開線心房頻拍でした。ASD は経カテーテル的閉鎖術が施行可能ですが、しばしば心房細動を合併しているため、先に ASD を経由して肺静脈隔離術等のアブレーションで心房細動をコントロールし、その後 ASD の閉鎖術を行うという治療戦略も成果を上げています。

今回のセミナーでは、カテーテルアブレーションの基本となる電気生理検査の初歩的なお話に加え、当科の治療経験の提示も交えながら、ACHD 分野における不整脈診療のご理解につながる機会に出来ればと考えています。

第 11 回日本成人先天性心疾患学会教育セミナー
不整脈・Fontan 術後
Fontan 術後症例に対するカテーテルアブレーション

福岡市立こども病院・循環器科
牛ノ濱大也
埼玉医科大学国際医療センター　小児心臓科
住友直方

Fontan 手術（F 術）は、単心室患者の機能的根治手術として開発され、現在では二心室修復術の不可能な複雑心奇形患者にも適応されている。エネルギーロスを減らすべくラテラルトンネルを用いた Total cavopulmonary connection 術（TCPC-Lt）が導入され、近年では人工導管を用いた TCPC 手術(TCPC-Ex)が主流となり、多くの患者が Fontan 循環を持ち成人への移行が可能となっている。これらの患者は F 術が完成されるまでに、短絡手術、肺動脈絞扼術以外に総肺静脈還流異常修復、房室弁形成（人工弁置換）、心房中隔欠損拡大などの Fontan 循環を成立させるための姑息術が必要とされる場合があり、より重症な患者に対し F 術が行われる様になって来ている。NO ガス、段階的右心バイパス術、ACE 阻害剤、ARB、β ブロッカーなどの導入が進んだこともより重症例に F 術が適応されるようになった理由と考えられる。
1997 年までに F 術が施行された患者の不整脈予後を調査した全国調査結果を示す。（2002 年小児循環器学会発表）794 名の F 術患者（Atriopulmonary connection and right atrial-right ventricular connection (APC) 458 名,TCPC-LT 246 名、TCPC-Ex90 名）の結果でも時代とともに APC 法から TCPC 法に移行しており、またより複雑心奇形に F 術が適応されていることが示された（図１）。うち死亡例が 123 名認められ突然死、不整脈死が 15 名に認められ 10～15%が F 術後の死亡原因となっていると考えられた（図 2)。発症する心房性不整脈は遠隔期に心房粗動、心房細動が増加していることが確認され、F 術後成人管理に上室性不整脈に対する治療が重要であることは言うまでもない。
薬物治療に難渋する F 術後の治療に高周波カテーテルアブレーションは必須であるが人工導管を用いた TCPC 法が増加している現在、心房へのアプローチが

最も大きな問題となるであろうと考えられる。

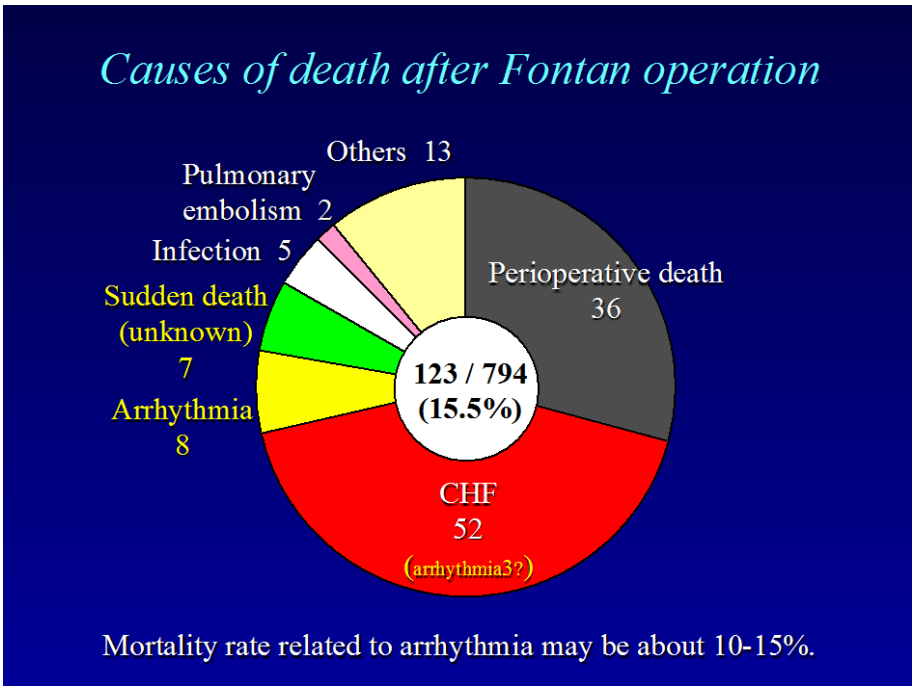


図 1

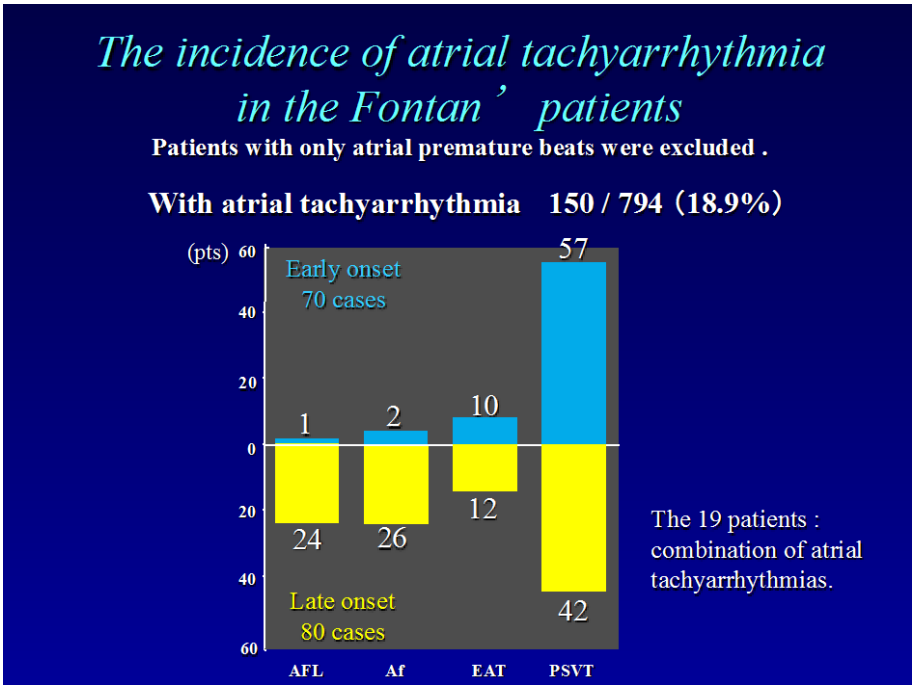


図 2

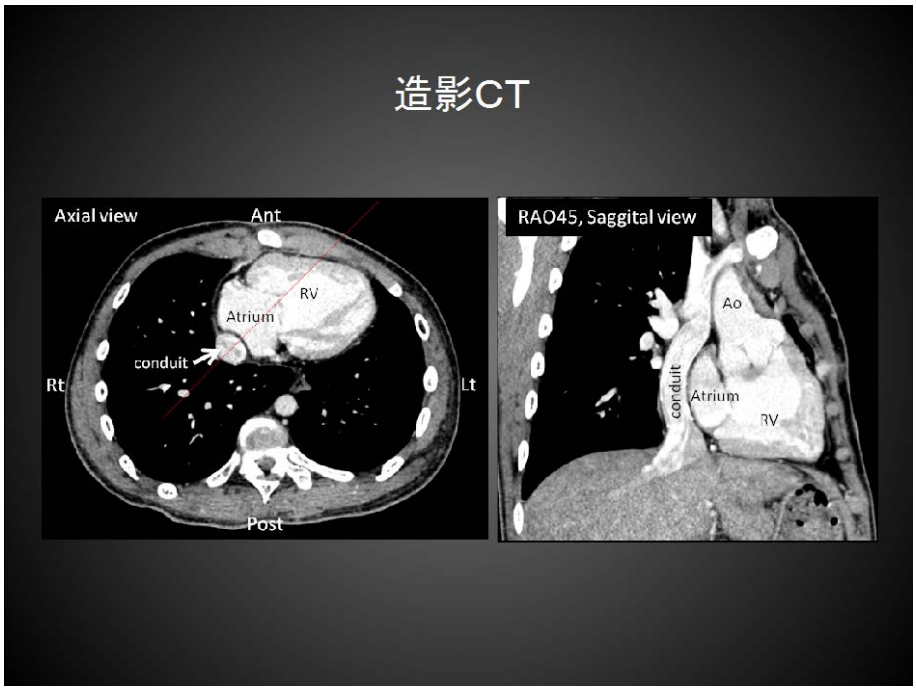


図３　　近畿大学小児科　青木寿明先生から提供

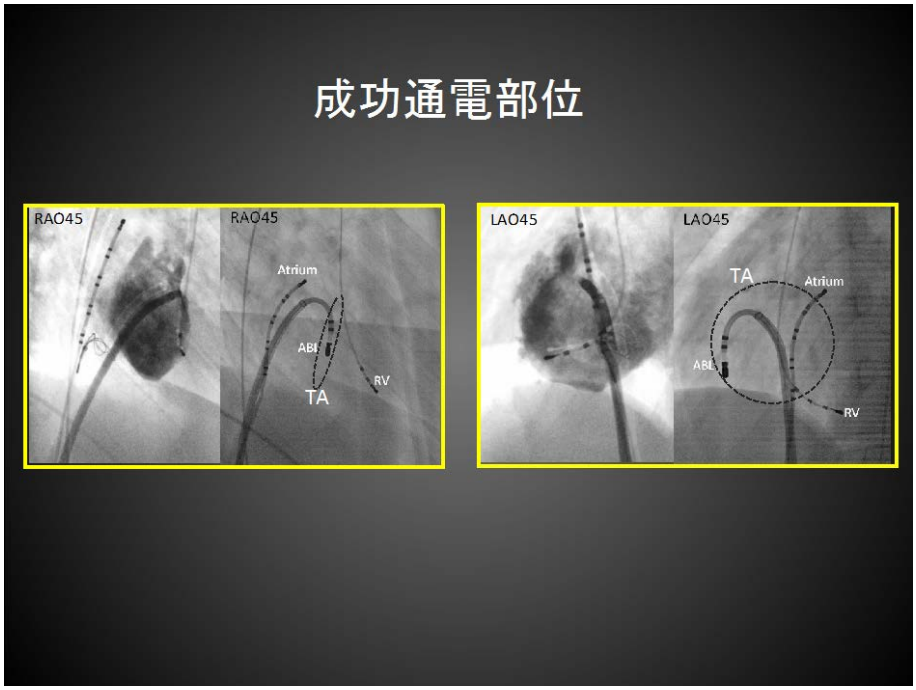


図４　　近畿大学小児科　青木寿明先生から提供

様々なアプローチの可能性があり、心外導管と近接する心房筋を貫通させる方法まで用いられる様になっている（図４）。この際心房と心外導管が接する位置を明確にする必要があり、高周波カテーテルアブレーションを行う前に CT や MRI を駆使し明らかにすること（図３）、また手技中に心腔内エコーや食道エコ

ーを用い正確な穿刺を行うことが必要であろう。症例によっては人工導管の下端に一部心房壁または人工物が介在する場合があり、手術記録と照らし合わせ穿刺部位を慎重に決定する必要がある。その他大動脈経由で逆行性に心房腔へアプローチする方法等がある。

最後にフォンタン循環という特殊な環境は、様々な手技、治療をへて到達するが、その不整脈基質はどの時期に獲得したかは、非常に重要な問題である。F術前に既に不整脈基質を獲得しF術前に高周波カテーテルアブレーションを要する例に遭遇するが、小児循環器科の立場から考えると必要悪である手術侵襲は除き、以下に不整脈基質を予防しうるかは重要な課題であると考えられ心筋の繊維化を予防すべく当院ではACE阻害剤、ARBを積極的小児期早期から積極的に導入を行っている。

成人先天性セミナー

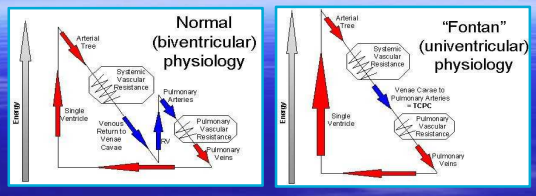
Burning Topics, Fontan Procedure

フォンタンと代謝障害

Hideo Ohuchi, M.D., Ph.D.

Departments of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease)
National Cerebral and Cardiovascular Center
OSAKA, JAPAN

Fontan循環

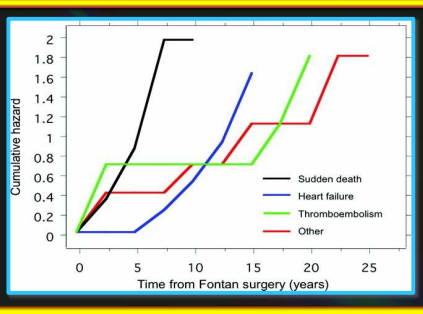


→ 高静脈圧、低負荷、低心拍出量

10 commandments (1971)

1. Age at F: 4 yrs ≤ age ≤ 15 yrs
2. Sinus rhythm
3. Nor systemic venous return
4. Nor RA volume
5. Low PA pressure (< 15 mmHg)
6. PVR < 4 U/m2
7. PA/dAo diameter ratio > 0.75
8. LVEF ≥ 60%
9. No MR
10. Nor PA architecture.

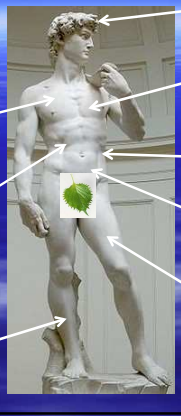
Long-Term Surval, Modes of Death, and Predictors of Mortality in Fontan



Khairy P et al.Circ 2008; 117:85-92.

Dept. of Pediatr, NCVC

Fontan循環の不都合



認知力低下?

心機能低下
不整脈 血管
機能低下
（固い動静脈系）

呼吸機能低下
肺動静脈棲

腎機能障害

肝機能障害
肝硬変
肝癌

蛋白漏出
栄養障害

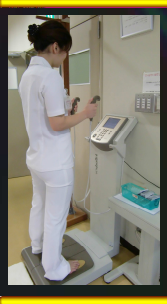
色素沈着
浮腫
潰瘍

運動能低下
筋力低下

Body Composition

体組成の解析

(InBody720: Bioelectric Impedance Analysis)

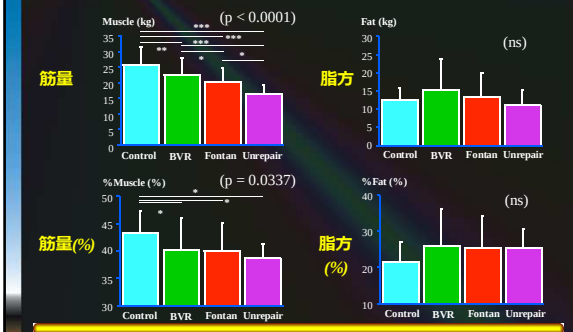


Measurements:
Intracellular water, Extracellular water, protein, osseous/non-osseous minerals, fat mass
Skeletal muscle mass, muscle mass, fat free mass, weight
BMI, percent body fat, waist to hip ratio(WHR)
Segmental muscle mass, Segmental muscle percentage
Edema, segmental edema
Visceral fat area (Growth chart for under age of 18)
Nutrition diagnosis (protein, mineral, fat)
body balance, body strength, health diagnosis
target weight, weight control, fat control, muscle control, fitness score
Obesity Degree, BCM, BMC, BMR, AC, AMC
Body composition history (results of 10 trials)
Segmental impedance from each frequency

Kilduff LP, et al. J Strength Cond Res. 2007;21:378-84

Dept. of Pediatr, NCVC

成人先天性心疾患患者の体組成



Dept. of Pediatr, NCVC

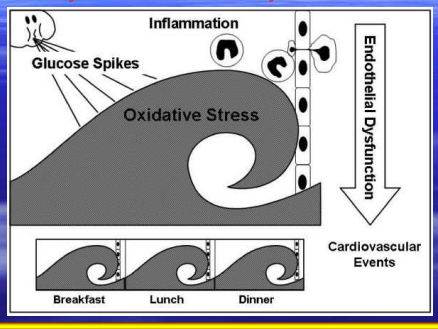
先天性心疾患患者は隠れ肥満が多い

18-公-7循環器病委託研究から

Fontan Circulation and Glucose Metabolism

Pathophysiology of Postprandial Hyperglycemia

Hyperglycemic spikes following every meal induce oxidative stress, endothelial dysfunction and inflammatory reactions.



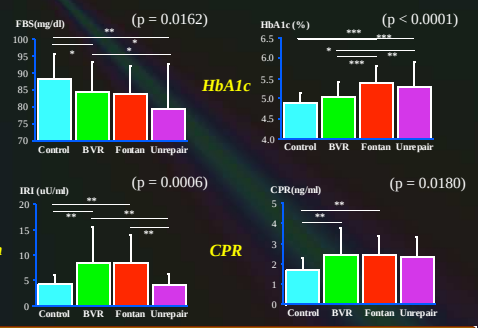
Koichi Node, et al. Cardiovascular Diabetology 2009, 8:23.

成人先天性心疾患患者

Group	未修復	フォンタン	二腔心修復	対照
Cases	15	82	123	27
年齢 (yrs)	29 ± 9	21 ± 7	26 ± 8	27 ± 5
修復年齢	-	8 ± 7	6 ± 9	-
観察期間 (yrs)	-	11 ± 6	14 ± 9	-
診断	TA(3), UVH(4) VSD(4), TF(2) Others(2)	TA(22), UVH(28) DORV(13), MA(9) PA(6), Others (4)	TF(39), TGA(23) AVD(16), CoA(14) Others (44)	

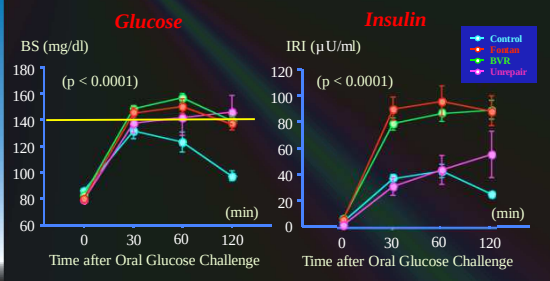
Dept. of Pediatr, NCVC

成人先天性心疾患患者の糖代謝関連指標



Dept. of Pediatr, NCVC

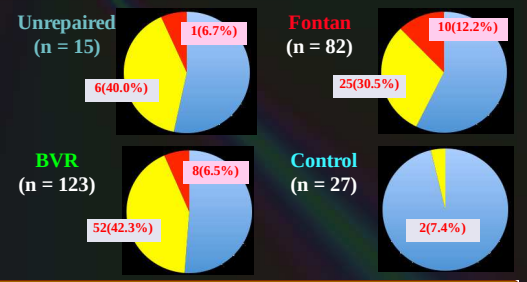
75g-OGTT試験での対照と先天性心疾患患者での血糖とインスリンの変化



Dept. of Pediatr, NCVC

成人先天性心疾患患者は糖原病予備軍、糖原病が多い

18-公-7循環器病委託研究から



Dept. of Pediatr, NCVC

フォンタン患者では内皮機能が低下している

Endothelial function following the Fontan operation

Mahle WT et al, Am J Cardiol. 2003;91:1286-8.

FMD

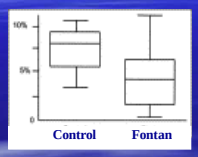
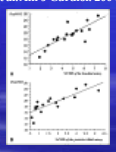


FIGURE 1. Box and whisker plot of FMD of the brachial artery in control (n = 19) and Fontan (n = 23) subjects. p = 0.007

Skeletal muscle hemodynamics and endothelial function in patients after Fontan operation

Inai K, at al. Am J Cardiol. 2004;93:792-7.

peak VO2



FMD

FIGURE 4. Correlation between percent FMD and peak oxygen consumption (Vo2). There was a highly significant, positive correlation between the 2 parameters for (A) upper (y = 10.946 + 1.777x; r = 0.82, p <0.0001) and (B) lower (y = 14.49 + 2.598x; r = 0.84, p < 0.0001) limbs

フォンタン患者では食後高血糖は運動能低下、予後と関連している

Ohuchi H, et al. Am Heart J. 2009;158:30-9.

AGM has adverse impact on exercise capacity and cardiac events in Fontan patients.

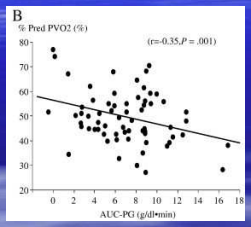


Figure 2. Correlation between hyperglycemia during 75gOGTT (AUC-PG) and % predicted peak VO2 in Fontan (B) patients.

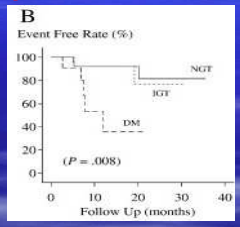
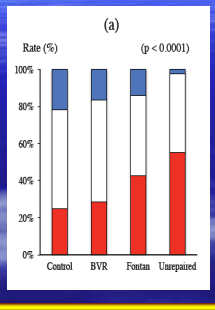
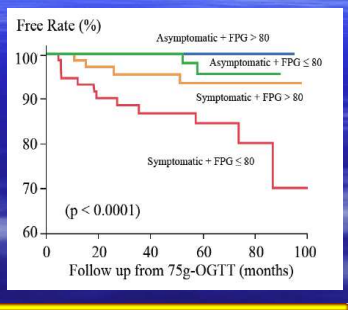


Figure 3. . Cardiac event–free (HF and Arr) curves in Fontan patients (B). Fontan patients with DM had significantly high future cardiac events (B).

フォンタン患者では空腹時低血糖は予後悪化と関連

Ohuchi H, et al. Int J Cardiol. 2014 (in press).





Fontan Circulation And Lipid Profiles

コレステロール低下は心不全の予後と関連

Comparison of Quartiles

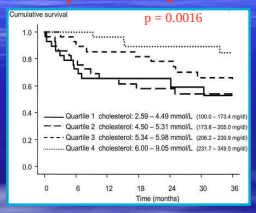


Figure 1 Survival in the derivation study with patients classified into quartiles of total cholesterol. Log-rank p = 0.0016 for the differences between quartiles.

Ischemic vs. Non-Ischemic

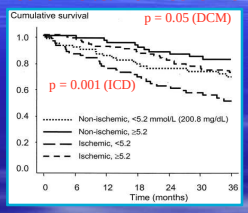
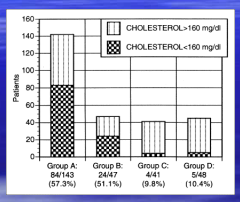


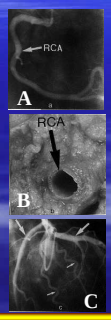
Figure 3 Survival by etiology and cholesterol in the validation study. Log-rank p = 0.05 for nonischemic etiology and p = 0.001 for ischemic etiology.

Rauchhaus M, et al. JACC.2003;42:1933–1940

チアノーゼ性心疾患患者では虚血性心疾患は少ない？

The coronary arteries are atheroma free because hypocholesterolemia acts in concert with the antiatherogenic properties of upregulated nitric oxide, hyperbilirubinemia, hypoxemia, and low platelet counts.





Incidence of nonfasting total low chol. level.
group A: cyanotic pts not operated on;
group B: acyanotic pts before and after OP;
group C: acyanotic pts not operated on;
group D: acyanotic pts before and after OP.

Fyfe A, et al. AJC. 2005;96:283-90.

Figure 5.
(A) RCA arteriogram from a 46-year-old cyanotic man with VSD and Eisenmenger's syndrome. The RCA is moderately dilated with no detectable atheroma.
(B) Necropsy specimen of a markedly dilated RCA in a 38-year-old cyanotic man with truncus arteriosus. Atheroma was not detected in any of the CAs.
(C) LCA arteriogram from a 53-year-old cyanotic man with VSD and Eisenmenger's syndrome. The Cx and LAD arteries (large upper arrows) are moderately dilated; the diagonal branches (small lower arrows) are mildly dilated and tortuous. There was no angiographic evidence of atheroma, and at necropsy 18 months later, all CAs were free of atheroma

チアノーゼ性心疾患患者ではコレステロールが低い

Fyfe A, et al. AJC. 2005;96:283-90.

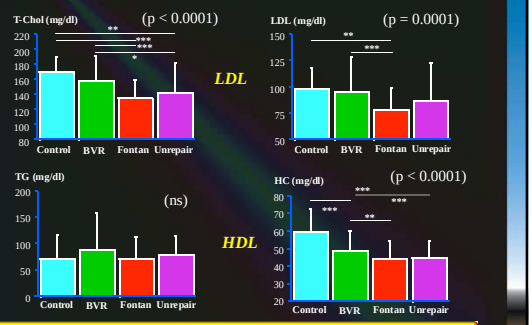
Table 3
Cholesterol and lipid levels

Group	No. of Patients	Total Cholesterol (mg/dl)	LDL Cholesterol (mg/dl)	HDL Cholesterol (mg/dl)	VLDL Cholesterol (mg/dl)
A	143	162 ± 40 (87–313)	104 ± 38 (11–191)	37 ± 10 (16-67)	24 ± 19
B	47	166 ± 37 (90–260)	108 ± 21 (78–135)	41 ± 9 (28–54)	27 ± 23
C	41	210 ± 46 (119–324)	133 ± 26 (106–177)	54 ± 16 (33–79)	33 ± 34
D	48	195 ± 39 (137–285)	122 ± 25 (79–183)	48 ± 12 (27-66)	29 ± 17
p value (ANOVA; based on log transform)		<0.00001	0.054	0.0007	>0.05

Data are expressed as mean ± SD. Total cholesterol: groups A and B significantly lower than groups C and D (Tukey-Kramer procedure). HDL: groups C and D significantly higher than group A but not B (Tukey-Kramer procedure).

フォンタン患者のコレステロールは低い

Ohuchi H, et al. Am Heart J. 2009;158:30-9.



Dept. of Pediatr, NCVC

Fontan Circulation and Liver Disease (dysfunction)

Late Hepatic Complications after Fontan Operation
Non-Invasive Markers of Hepatic Fibrosis and Risk Factors

Baek JS, et al. Heart.2010;96:1750-5.

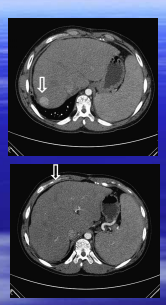


Fig 1. Arterial-phase CT scan showing surface irregularity and multiple hypervascular liver nodules (arrows).

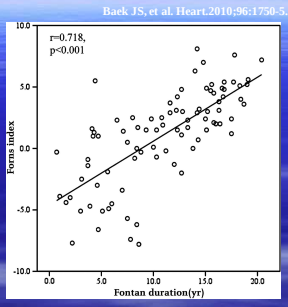


Figure 2. Correlation between non-invasive hepatic fibrosis marker (Forns index) and elapsed time after Fontan operation.

高血糖、高インスリン血症はNASH患者のConnective Tissue Growth Factorを賦活し肝繊維化を促進する

Paradis V, et al. Hepatology, 2001;34:738-44.

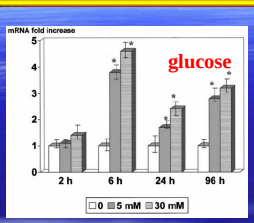


FIG. 4. CTGF mRNA quantification in hepatic stellate cells incubated in the presence of glucose. Hepatic stellate cells were cultured for 4 days on plastic, serum-starved for 1 hour, and incubated with D-glucose (5 and 30 mmol/L) for various periods of incubation (2, 6, 24, and 96 hours). *P .05 by comparison to incubation without glucose supplementation.

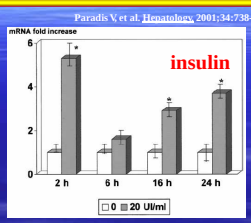


FIG. 6. CTGF mRNA quantification in hepatic stellate cells incubated in the presence of 20 UI/mL of insulin for various periods of incubation (2, 6, 16, and 24 hours). *P .05 by comparison to incubation without insulin supplementation.

#: Hepatic stellate cells seem to be the major cellular sources of CTGF in the liver (Hepatology, 1999;30:968-76)

フォンタン患者の代謝障害

Summary

フォンタン患者では,

1. 相対的筋肉量が低下した隠れ肥満状態である.
2. 低コレステロールを伴った耐糖能障害の割合が高い.
3. 肝繊維化は血行動態異常に由来するが耐糖能異常がこれを促進する可能性がある。

これら代謝障害はフォンタン病態の特色の一つであり、長期予後改善にはこれら異常を意識した治療、管理が重要である。

TAVI-今後の ACHD への応用を含めて

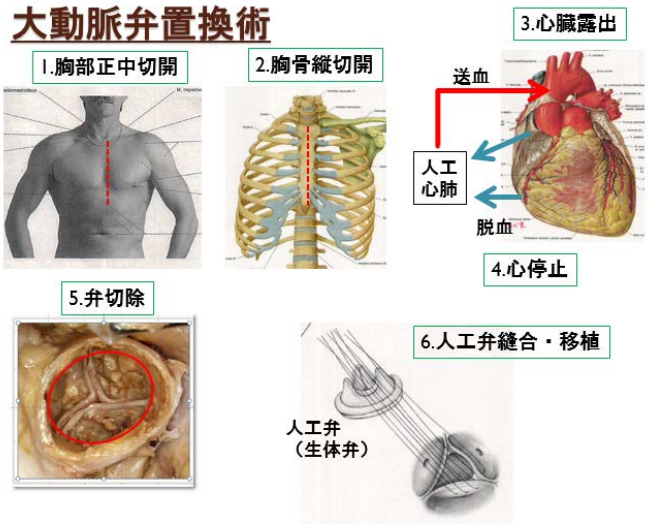
園田拓道
九州大学　心臓血管外科

（緒言）

2013 年 10 月に重症大動脈弁狭窄症に対する経カテーテル的大動脈弁置換術(TAVI)が保険収載となり、その後、2014 年 9 月現在で 34 施設が TAVI 認定施設となり、現在約 100 例/月のペースで TAVI が行われている。本稿では、大動脈弁狭窄症に対する TAVI の実際について解説し、今後、成人先天性心疾患(ACHD)の分野への応用が期待される経カテーテル的肺動脈弁置換術についての展望を述べる。

（大動脈弁狭窄症の従来の治療法：外科的大動脈弁置換術）

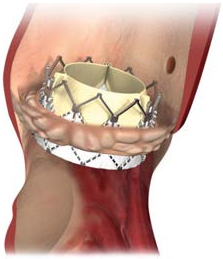
薬物治療では大動脈弁狭窄状態を改善できないため、治療の基本は外科的治療であり、一般的には、心臓血管外科で外科的大動脈弁置換術が行われている。この手術では石灰化して開閉制限のある弁そのものを切除し、人工弁（生体弁または機械弁）を移植する方法であり、弁そのものを入れかえるということからは根本的治療となり、しかも長期の使用実績があり長期成績も非常に良好である。しかし手術そのものが大掛かりとなり、身体および心臓へのダメージがある程度加わる。したがってこの手術を受けるにはある程度体力に余裕があることが条件となる。例えば、超高齢者で体力が低下していたり、長期間の免疫抑制剤の投与、重症の呼吸機能低下や肝機能低下（肝硬変）などの合併症がある患者は外科的手術の適応外となりえる。



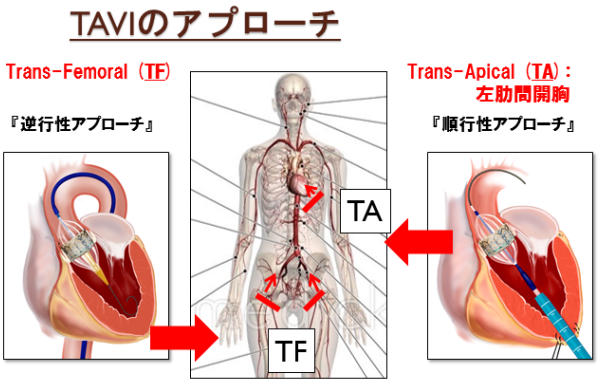
（経カテーテル的大動脈弁置換術: TAVI）

TAVI は小さく折りたたんだ特殊な人工弁（生体弁）をカテーテルに装填して、大腿動脈または左室心尖部から挿入し、狭窄している大動脈弁の位置でバルーンにより人工弁を拡張・留置する方法である。切開部はそけい部や左前胸部に数 cm 程度のみとなり、傷が小さいことや、人工心肺を使用せず心停止も不要であることから、手術による体のダメージが極めて小さいことが特徴といえる。この方法は 2002 年に初めて人に応用されたのち、ヨーロッパや北米を中心に今までに 100,000 例以上の手術実績があり良好な成績をあげている。現在の TAVI の適応は、外科的大動脈弁置換術がハイリスクまたは不能の症例であり、TAVI 後の回復、長期生存が期待できる患者が対象となっており、先天性二尖弁や慢性人工透析症例は除外適応となっている。

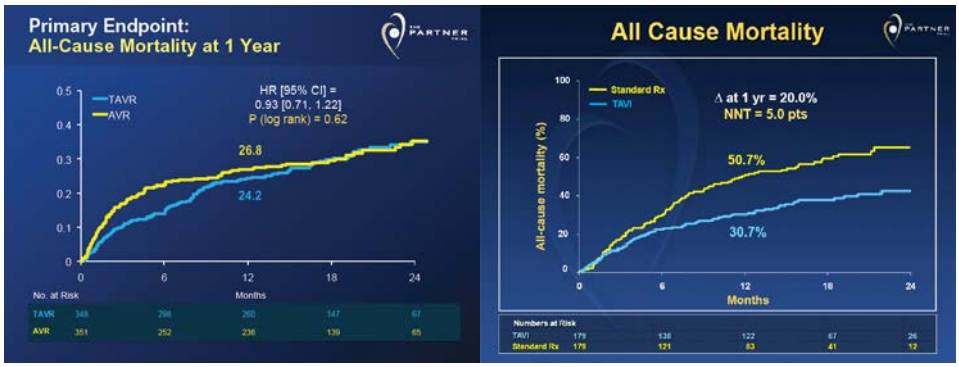
SAPIEN XT



カテーテルにより大動脈弁位に留置



大規模臨床試験のひとつである PARTNER trial によると、外科的大動脈弁置換術がハイリスクと判断された大動脈弁狭窄症患者に対し、TAVI による治療は外科的大動脈弁置換術と同等の長期成績が得られており、また、手術不能と判断された患者に対しては、内科的治療などの保存治療と比べ TAVI は明らかに死亡率を低下させることが知られている。



PARTNER 試験

左：手術がハイリスクと判断された患者群の比較（TAVI 治療群 vs 大動脈弁置換術群）では、TAVI 群の非劣性が示された。

右：手術不能と判断された患者群の比較（TAVI 治療群 vs 内科的治療群）では TAVI 群の優位性が示された。

（本邦における TAVI 導入について）

人工弁の留置には高度な技術が必要であることや、設置型の透視装置を備えた特殊な手術室（ハイブリッド手術室）が必要であることなど、TAVI が実施できる認定施設は限られている。本邦では関連学会より構成されている「経カテ

ーテル的大動脈弁置換術関連協議会」により審査・施設認定が行われている。現在、本邦で使用できる人工弁は唯一、バルーン拡張型の Edwards Lifescience 社の SAPIEN XT®のみだが、今後、自己拡張型の人工弁などが使用できるようになる見込みである。

(ACHD への応用と展望)

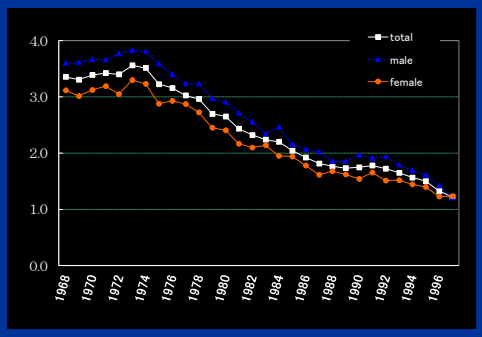
当院では、成人先天性心疾患外来を開設以来、未修復先天性心疾患患者や、機能的修復後の続発症に対する治療を行っている。幼少期に修復術を行った症例の中には経過中に機能不全を来す患者も散見される。中でも近年増加しているのはファロー四徴症修復術後の肺動脈弁狭窄症や閉鎖不全症の症例であり、成人期の再手術としては肺動脈弁置換術や右室流出路再建術、末梢肺動脈形成（または人工血管置換術）が施行されている。肺動脈弁置換術については、再手術に伴うリスク回避を目的として経カテーテル的肺動脈弁置換術の臨床応用が既に開始されている。Medtronic 社の Melody valve や Edwards 社の SAPIEN valve などが限られた患者に対して使用されているが、十分な臨床実績がある訳ではないものの、遠くない将来に低侵襲治療として本邦へ導入されることが大いに期待されている。

成人先天性心疾患のカテーテル治療

OKAYAMA UNIV.

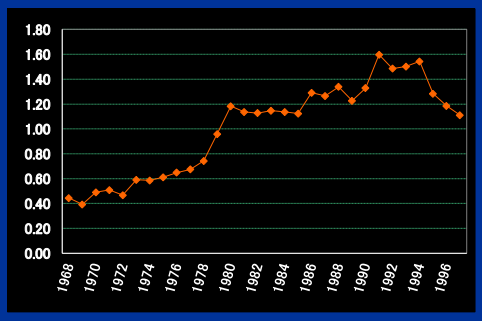
岡山大学病院　成人先天性心疾患センター
赤木禎治

日本の先天性心血管疾患の死亡率（人口10万対）

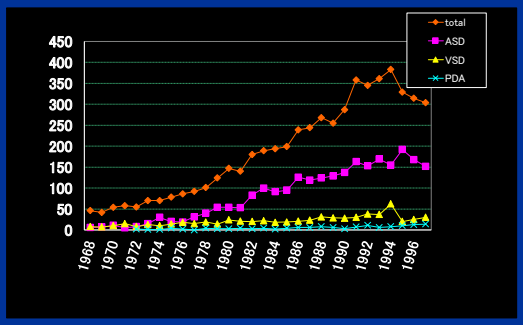


Terai M, Nakazawa M. Circulation J 2001

60歳以上先天性心疾患死亡率（人口10万対）



60歳以上の先天性心疾患死亡数



The New England
Journal of Medicine

©Copyright, 1990, by the Massachusetts Medical Society

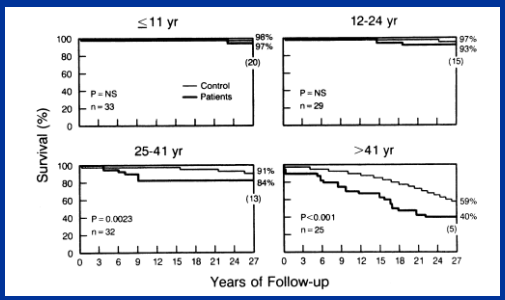
Volume 323 DECEMBER 13, 1990 Number 24

LONG-TERM OUTCOME AFTER SURGICAL REPAIR OF ISOLATED ATRIAL SEPTAL DEFECT

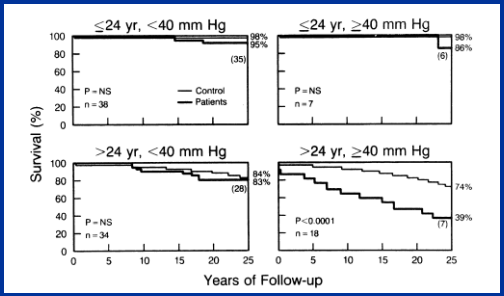
Follow-up at 27 to 32 Years

Joseph G. Murphy, M.B., M.R.C.P.I., Bernard J. Gersh, M.B.Ch.B., D.Phil., Michael D. McGoon, M.D., Douglas D. Mair, M.D., Co-burn J. Porter, M.D., Duane M. Ilstrup, M.S., Dwight C. McGoon, M.D., Francisco J. Puga, M.D., John W. Kirklin, M.D., and Gordon K. Danielson, M.D.

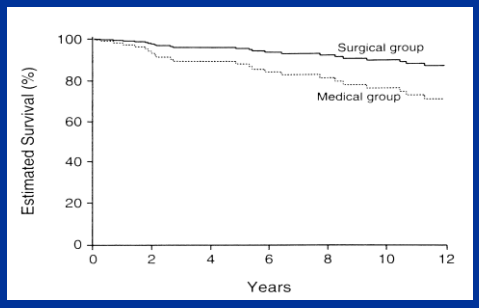
- 24歳までに治療を受けた肺高血圧非合併例では，健常人の生存率と比べ有意差は認めないが，40歳以上，特に肺高血圧合併例では生存率が有意に低下する．



Murphy JG, et al. New Engl J Med 1990; 323: 1645



Murphy JG, et al. New Engl J Med 1990; 323: 1645



- 40歳以上の患者であっても外科治療により内科治療単独と比較し予後の改善が得られる

Konstantinides S, et al. New Engl J Med 1995; 333: 469

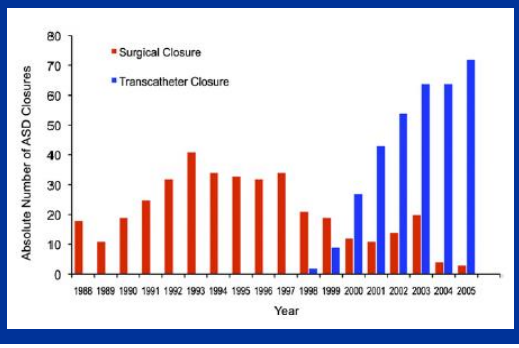
Long-Term Outcomes After Surgical Versus Transcatheter Closure of Atrial Septal Defects in Adults

Table 1. Baseline Characteristics

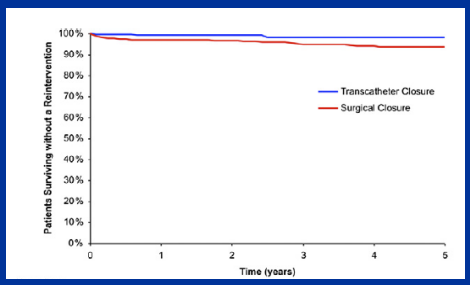
	Surgical Closure (n = 383)	Transcatheter Closure (n = 335)	p Value
Age, yrs	43 (32–54)	49 (39–61)	<0.001
Female	273 (71.3)	233 (69.6)	0.613
Comorbidities			
Coronary artery disease	15 (4.0)	4 (1.3)	0.058
Hypertension	94 (24.8)	97 (32.0)	0.037
Diabetes	15 (4.0)	20 (6.6)	0.120
Congestive heart failure	63 (16.6)	37 (12.2)	0.106
Pulmonary hypertension	62 (16.4)	23 (7.6)	<0.001
Atrial fibrillation	76 (20.0)	64 (21.1)	0.731
Charlson comorbidity index	2 (0–3)	2 (0–4)	<0.001
Median follow-up, yrs	10 (7–13)	3 (1–4)	<0.001

Kotowycz MA et. al.. J Am Coll Cardiol Intv 2013;6:497

Long-Term Outcomes After Surgical Versus Transcatheter Closure of Atrial Septal Defects in Adults

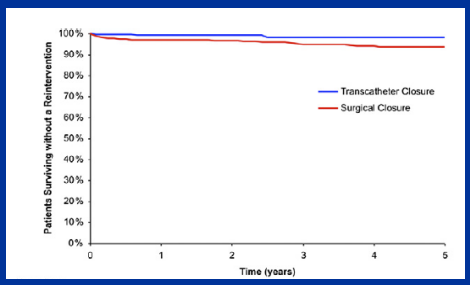


Long-Term Outcomes After Surgical Versus Transcatheter Closure of Atrial Septal Defects in Adults



Kotowycz MA et. al.. J Am Coll Cardiol Intv 2013;6:497

Long-Term Outcomes After Surgical Versus Transcatheter Closure of Atrial Septal Defects in Adults



Kotowycz MA et. al.. J Am Coll Cardiol Intv 2013;6:497

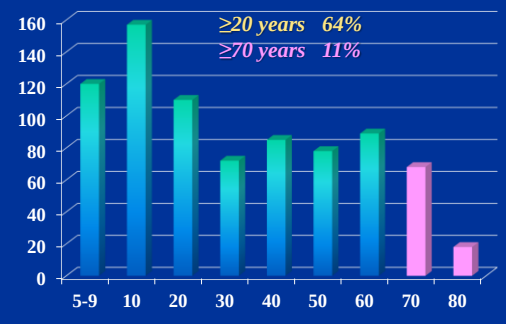
Atrial Septal Defect in Adults

- 最も頻度の高い先天性心疾患
  （40歳以上では40%以上）
- 成人期に達するまで比較的無症状
- 成人期以降はさまざまな合併症

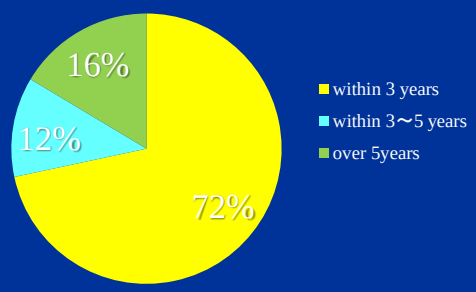
心房性不整脈，肺高血圧

僧房弁閉鎖不全

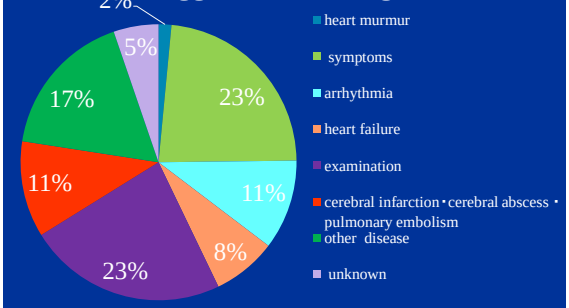
Age distribution (n=763)



Interval from Diagnosis to Intervention



Trigger of ASD diagnosis



高齢者のASD

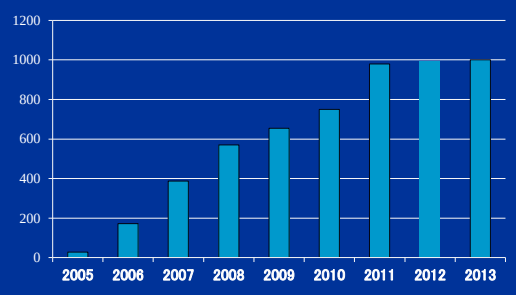
- 高齢になるまで元気に生きてきたのだから…
- 心房細動もあるし…
- 弁逆流もあるし…
- 手術にはちょっと無理かなあ…
- 本人も胸は開けたくないと言ってるし…

心不全コントロールして内科的に経過をみよう.

高齢者のASD

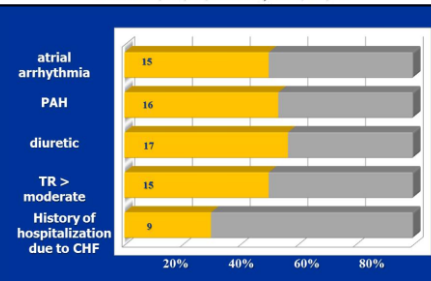
- 加齢に伴う心房性不整脈，房室弁逆流増大
- 心房拡大によるASD拡大，新たなASDの出現
- 短絡量の増加，右左短絡の出現
- 急速な心不全への進行

国内におけるASDカテーテル治療症例数



Transcatheter Closure of Atrial Septal Defect in a Geriatric Population

Koji Nakagawa,[1] MD, Teiji Akagi,[2*] MD, PhD, FSCAI, Manabu Taniguchi,[2] MD, PhD, Yasufumi Kijima,[1] MD, Keiji Goto,[3] MD, PhD, Kengo F. Kusano,[1] MD, PhD, Hiroshi Itoh,[1] MD, PhD, and Shunji Sano,[4] MD, PhD



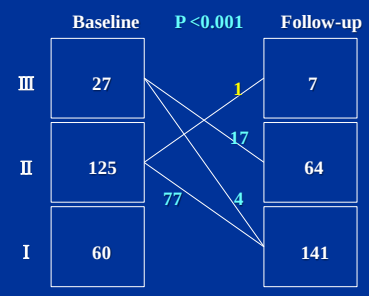
Catheter Cardiovasc Interv 2012

Transcatheter closure of ASD >55 years old

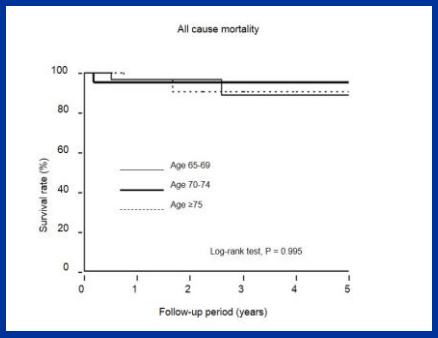
	Age 55-64 (n = 89)	Age 65-74 (n = 72)	Age ≥75 (n = 51)	P
Age (y)	60 ± 3	69 ± 3	78 ± 3	<0.001
Male	37 (42%)	26 (36%)	20 (39%)	0.779
BSA (m^2)	1.6 ± 0.2	1.6 ± 0.1	1.5 ± 0.2	0.002
Heart Failure	42 (47%)	44 (61%)	37 (73%)	0.011
Stroke	3 (3%)	5 (7%)	8 (16%)	0.037
Atrial fibrillation	17 (19%)	24 (33%)	29 (57%)	<0.001
NYHA functional class Ⅰ/Ⅱ/Ⅲ	31 / 52 / 6	19 / 46 / 7	10 / 27/ 14	0.009
Pulmonary to systemic flow ratio	2.7 ± 0.9	2.4 ± 0.8	2.7 ± 0.9	0.118
Mean pulmonary artery pressure (mm Hg)	17 ± 5	18 ± 6	18 ± 6	0.160
ASD diameter (mm)	20 ± 8	18 ± 6	19 ± 8	0.011
Device size (mm)	24 ± 7	21 ± 6	23 ± 7	0.068
Diuretics use	25 (28%)	23 (32%)	31 (61%)	<0.001

Takaya Y, Akagi T, et al. ACC2014

Improvement of NYHA Functional Class

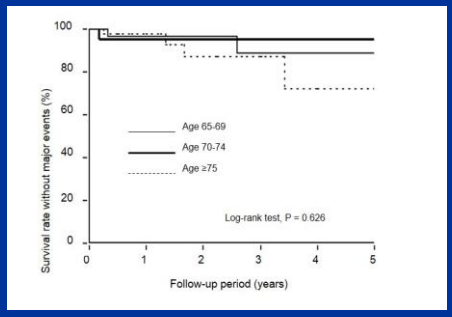


Long-term mortality after ASD closure



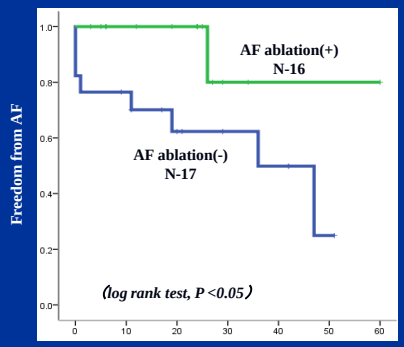
Takaya Y, Akagi T, et al. ACC2014

Major events after ASD closure



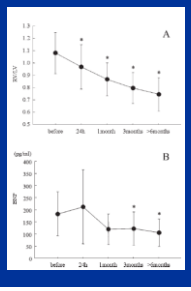
Takaya Y, Akagi T, et al. ACC2014

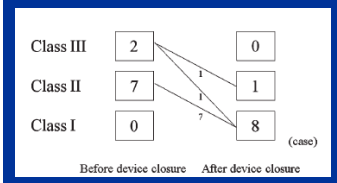
Recurrence of AF after transcatheter ASD



Transcatheter Closure of Atrial Septal Defect in Elderly Patients With Permanent Atrial Fibrillation

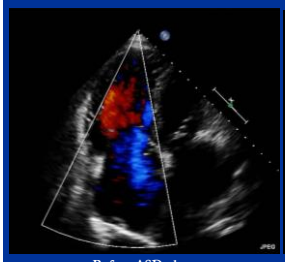
Manabu Taniguchi,[1*] MD, Teiji Akagi,[1] MD, Shinichi Ohtsuki,[2] MD, Yoshio Okamoto,[2] MD, Yasuharu Tanabe,[3] RDCS, Nobuhisa Watanabe,[3] RDCS, Koji Nakagawa,[4] MD, Norihisa Toh,[4] MD, Kengo Kusano,[4] MD, and Shunji Sano,[1] MD



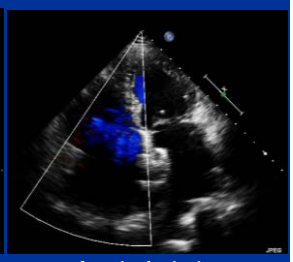


(Catheter Cardiovasc Interv 2009; 73: 682–686.)

Change of Tricuspid Regurgitation

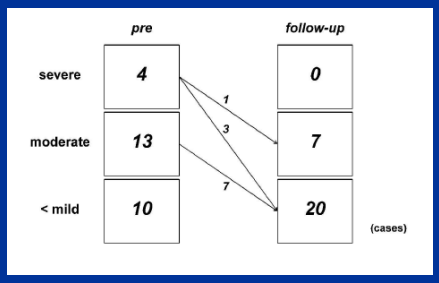


Before ASD closure
Estimated PAP= 56 mmHg
BNP 836.2 pg/ml

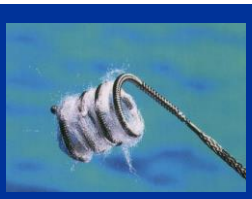


3 months after the closure
Estimated PAP= 39mmHg
BNP 252.9 pg/ml

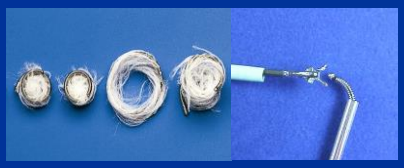
Tricuspid Regurgitation after ASD closure >70 years old



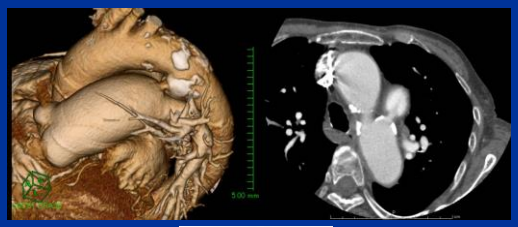
Nakagawa K, Akagi T, et al. CCI 2012

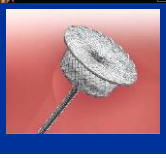


0.038 inch
Detachable coil



0.052 inch Gianturco coil





Take home message

- 成人先天性心疾患のカテーテル治療の対象患者は，小児期から移行した若年成人から高齢者まで幅広い年齢層に分布している．
- 加齢とともに不整脈を主体とする合併症，併発症の頻度が上昇するため，カテーテル治療に先だって循環器内科での評価が重要である．

ACHD の心不全治療　～リハビリから移植まで～

九州大学病院　循環器内科　肥後太基

ACHD の長期管理において問題になるのが肺高血圧や心不全、不整脈・突然死であり、疾患による違いはあるもののその頻度は決して無視できないものである。

ACHD による慢性心不全の治療における、神経体液性因子の抑制を目指した内服治療のエビデンスについてはまだまだ確立されたものとは言い難いが、それに加えて補助治療としての運動療法の有用性の検討についてはさらに遅れているのが現状である。

ACHD 患者においては、疾患自体による心機能不全、低心拍出や臓器うっ血による影響の他、幼少期からの運動制限や患者・家族による運動への意識の影響もあって、運動耐容能は低下していることが多く QOL にも少なからず影響している。ACHD においても通常の成人心疾患患者と同様に運動耐容能が予後と相関することが報告されており、その改善は大きな課題と考えられる。心不全においては適切な強度での運動療法を含めた包括的心臓リハビリテーションにより、運動耐容能が改善するのみでなく予後の改善、QOL の改善、精神健康面の改善などが報告されており、同様のことが ACHD 患者にもあてはまることが予想される。心不全などの慢性疾患における治療の目的は生命予後の改善に加えて、症状や QOL の改善も非常に重要であり、ACHD においても同様のことが検討されるべき段階にきていると思われる。実際の心臓リハビリテーションの実施にあたっては心機能、不整脈のリスク、肺高血圧の有無と程度、大動脈径などを考慮しつつ、心肺運動負荷試験の結果に基づいて個別に運動処方を行うことが望ましいと考えられるが、重症心不全症例と同様で、血行動態の悪化や不整脈発作などには十分な注意を払いつつ運動療法を行っていくことが重要と考えられる。

また、右室体循環や単心室症例、Fontan 術後症例などでは長期の管理の間に心臓移植の検討が必要となる場合がある。その場合にわが国における心臓移植の普及の遅れは大きな障壁となりえる。そのためにもわが国における心臓移植医療のより一層の普及促進が必要であるばかりでなく、心不全の進行を遅らせる内科的治療の最適化の追求と実践が求められている。

飛躍的に進歩した肺動脈性肺高血圧症の診断と治療

阿部　弘太郎

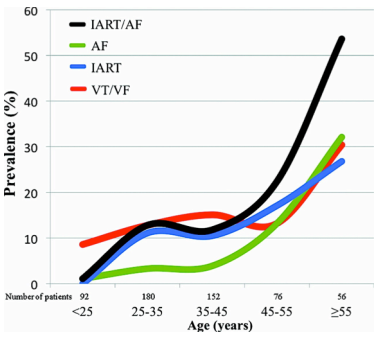
九州大学大学院医学研究院　先端循環制御学講座

肺動脈性肺高血圧症は、肺小動脈が狭小化することで肺血管抵抗が上昇する難治性疾患である。近年、特発性肺動脈性肺高血圧症に対して、プロスタグランジン I_2 製剤、5 型ホスホジエステラーゼ阻害薬、エンドセリン受容体拮抗薬の薬剤が広く使用され、その予後は劇的に改善した。しかしながら、進行した肺高血圧症の患者の予後は未だ不良である。したがって、予後改善のための早期診断と適切な治療介入が不可欠である。肺動脈性肺高血圧症の病理組織像は、中膜肥厚、新生内膜、叢状病変などの閉塞性増殖性血管病変を示し、これらの増殖性病変進展の抑制が治療目標となる。われわれは、両者に共通する因子である圧の上昇もしくは血流の増加による血行動態ストレスに注目し、これらの増殖性病変の進展における血行動態ストレスの役割について研究を進めている。本講演では、肺血管増殖性病変の Heath and Edwards 分類について詳しく解説し、これらの病変の進展・維持における血行動態ストレスの役割についてのわれわれの研究成果を紹介する。また、肺高血圧および右心不全の最新の診断法についても解説する。

ファロー四徴と不整脈

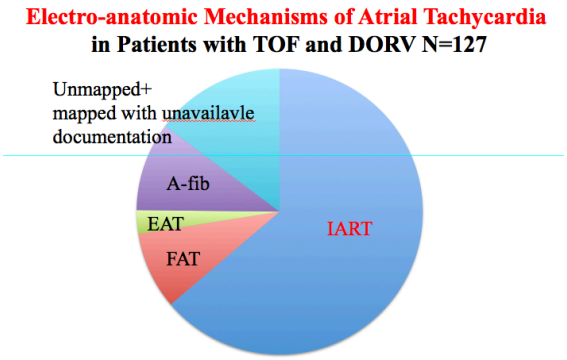
千葉県循環器病センター　成人先天性心疾患診療部
立野　滋

心内修復術をはじめとした管理方法の進歩により、ほとんどのファロー四徴患者が成人期を迎える事が可能となった。成人例は今後も増加するのみならず高齢化することにより、より長期間における合併症の管理が必要とされる。主な合併症として心不全とともに不整脈や突然死が、術後遠隔期の大きな問題となる。

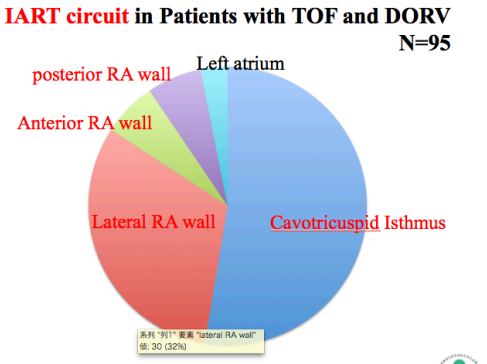


Khairy, P. et al. Circulation 2010

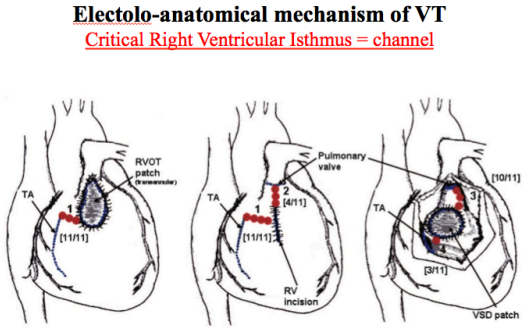
心房粗動、心房内リエントリー性頻拍、心房細動などの心房性頻拍は比較的高率にみられ、45 歳を越えると急激に増加する。2/3 が IART でその大半が右房起源である。心房粗動や心房内リエントリー性頻拍の危険因子は、三尖弁閉鎖不全や右房拡大、高い手術時年齢、手術回数、高血圧で、カテーテルアブレーションが有効である。心房細動の危険因子は左室収縮能低下や左房拡大、高い手術時年齢、手術回数などであるが、発症機序や治療方法については、今後の検討課題である。



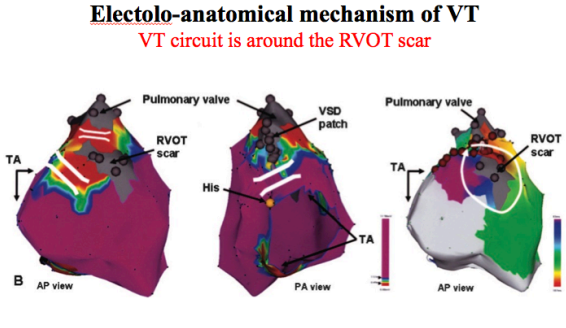
Mah DY, J Cardiovasc Electrophysiol. 2011



Mah DY, J Cardiovasc Electrophysiol. 2011

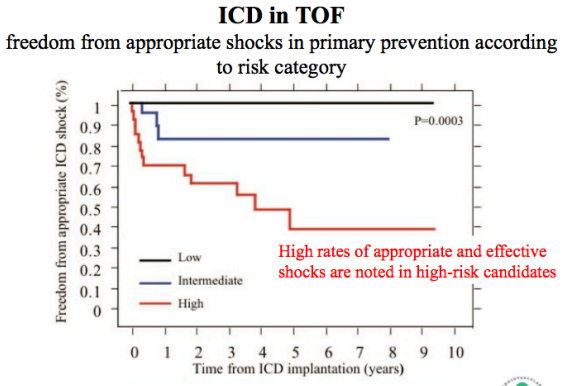


Zeppenfeld K. Circulation. 2007

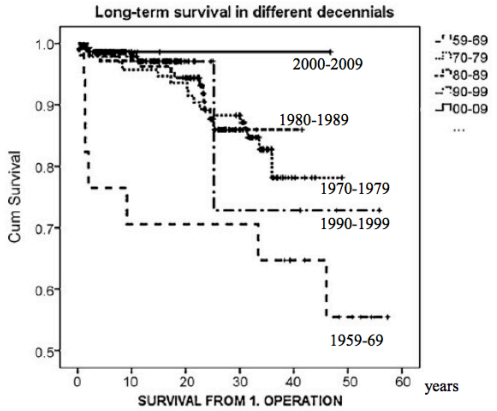


Zeppenfeld K. Circulation. 2007

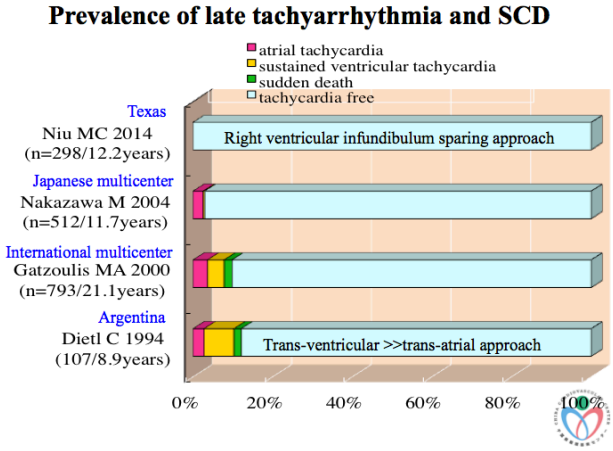
持続性心室頻拍の機序は、右室流出路への手術侵襲と術後の異常な血行動態により形成された頻拍回路から発生するリエントリー性頻拍で、心拍数が高い事が多く突然死の原因となりうる。
高い手術時年齢や、シャント手術、心室切開、trans-annular patch の使用、手術回数、QRS 時間の延長、肺動脈弁閉鎖不全による右室拡張、肺動脈狭窄による右室圧上昇、左室機能不全などが、危険因子として報告されている。これまでは発症頻度はそれ程高くないこと、症例の重症度や手術方法は施設や手術時期により異なることから、危険因子も報告により様々であった。心室頻拍の治療および突然死の予防には、抗不整脈薬、カテーテルアブレーション、ICD、再手術と同時に施行される不整脈手術等が必要とされる。なかでもハイリスク群と診断されたグループでは一次予防としての ICD 治療が効果的であることが報告され、PACES/HRS のガイドラインでも IIa にクラス分類された。心室頻拍の頻度は 50 歳より急激に増加することが報告され、今後増大するこの年齢層ではより厳重な管理が必要とされる。



Khairy P 2008. Circulation



Lindberg HL Eur J Cardiothorac Surg. 2011

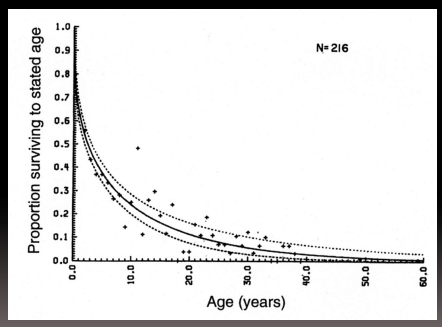


近年、大規模多施設共同研究とは別に、単施設における年第毎、術式毎の予後調査報告も散見されるようになった。右室流出路に対してより低侵襲の修復方法により、生命予後の改善、不整脈発症の抑制が期待されている。

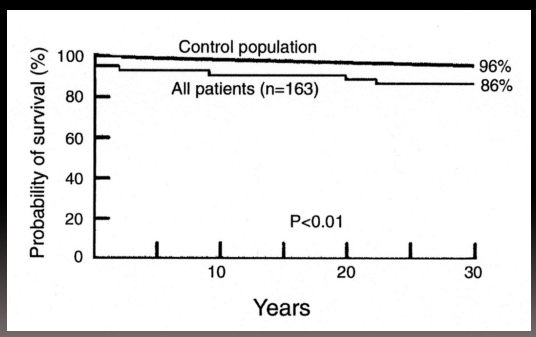
東京女子医科大学循環器小児科
稲井　慶

TOFと運動耐容能

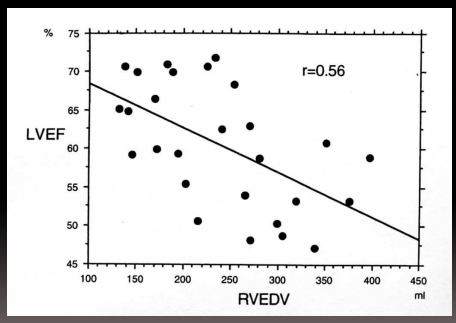
何もしなければ



手術を生き延びれば

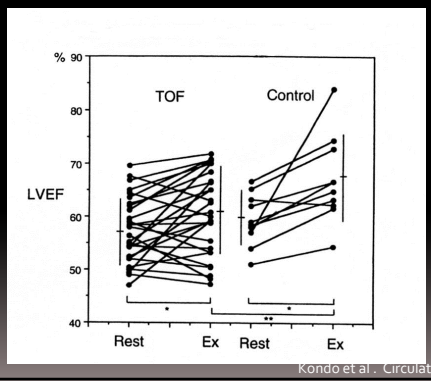


RVVO and LV function

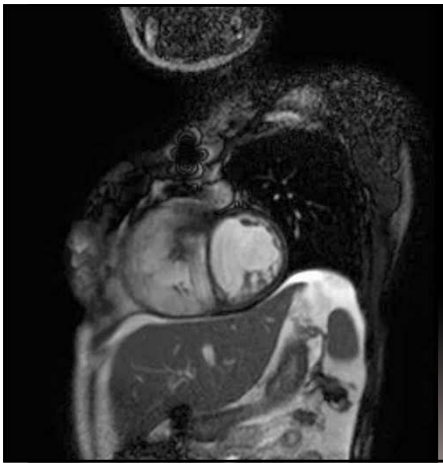


Kondo et al . Circulation 1995

LV function during exercise



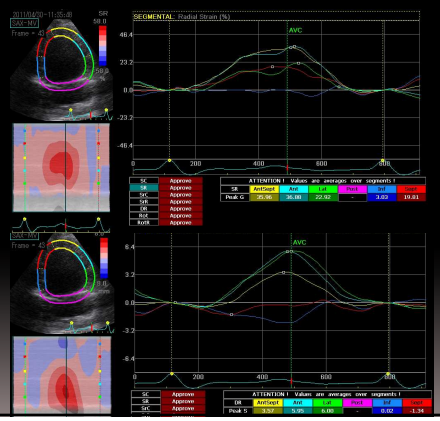
Kondo et al . Circulation 1995



29 yrs old
TOF
29 yrs after ICR

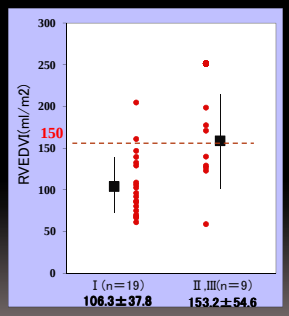
RVEDV 168 ml/kg
RVEF 35%
LVEDV 100 ml/kg
LVEF 20%

29 yrs old, TOF, 29 yrs after ICR

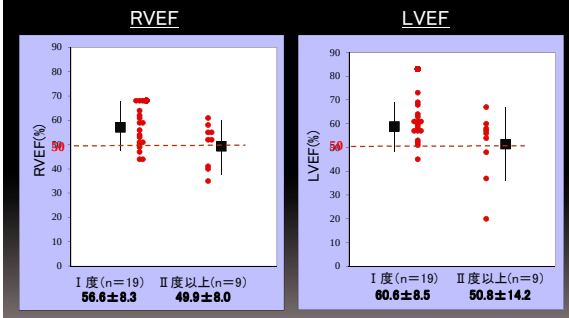


Gadolinium late enhancement

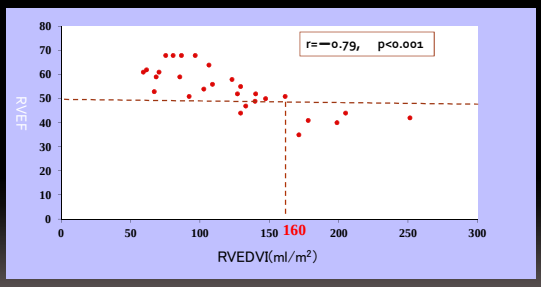
-RVEDVI and NYHA-



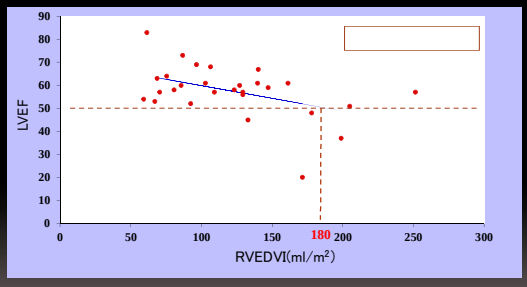
-RVEF・LVEF and NYHA-



-RVEDVI and RVEF-



-RVEDVI and LVEF-



TOF and Exercise capacity

Variable	n	Value
Age (y)	53	12 ± 3 (6–18)
Male gender	53	57%
Body surface area (m^2)	51	1.36 ± 0.37 (0.78–2.23)
Age at operation (mo)	50	17 ± 16 (1–84)
Previous shunt surgery	47	13%
Ventriculotomy	47	51%
Heart rate (beats/min)	53	70 ± 14
QRS duration (msec)	53	141 ± 23 (82–202)
Peak Vo_2 (mL/kg/min)	42	29 ± 7 (14.8–43.6)
Predicted peak Vo_2 (%)	42	66 ± 15 (32–93)
Indexed PR flow (mL/min/m^2)	33	2.05 ± 1.00 (0.1–4.7)
RV end-diastolic volume index (mL/m^2)	36	157 ± 39 (74.1–252.9)
RV EF (%)	36	49.0 ± 8.8 (28.3–73.1)
LV end-diastolic volume index (mL/m^2)	36	82.5 ± 15.9 (40.8–117.0)
LV end-systolic volume index (mL/m^2)	36	35.7 ± 9.4 (21.1–64.0)
LV ejection fraction (%)	53	59.9 ± 6.7 (45–77)

Data are expressed as mean ± SD (range) or as percentages.

Fernabdes et al: J Am Soc Echocardiogra 2012;25:494-503

TOF and Exercise capacity

Table I. Tetralogy of Fallot patient characteristics

Age, y	11.9 ± 3.3
BSA, m^2	1.36 ± 0.37
Age at operation, m	16.9 ± 17.6
Ventriculotomy, %	43
Heart rate, beat/min	70 ± 14
QRS duration, ms	140 ± 23.9
RV outflow gradient (mm Hg)	18.6 ± 14.9
Peak VO_2, mL kg^{-1} min^{-1}	30.6 ± 6.8
Predicted peak VO_2, %	67.9 ± 14.5
PR flow index, mL/min/m^2	2.1 ± 0.9
RV end-diastolic volume index, mL/m^2	155 ± 37.6
RV EF, %	49 ± 8.8

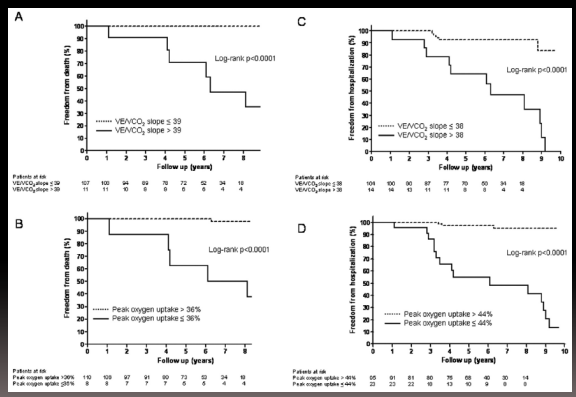
Friedberg et al : Am Heart J 2013;165:551-557

Results of cardiopulmonary exercise testing in different subgroups

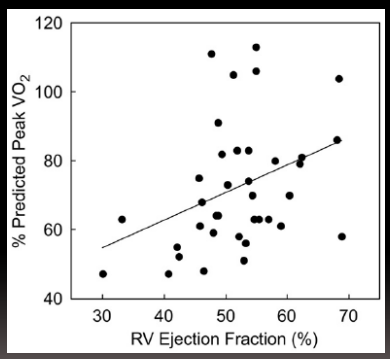
Variable	All Patients (n = 118)	Patients Who Died During Follow-Up (n = 9)	Patients Who Were Hospitalized During Follow-Up (n = 18)	Control Group (n = 98)
Vital capacity (L)	2.8 ± 0.8	2.2 ± 0.4	2.4 ± 0.5	3.7 ± 1.1
Forced expired volume in the first second (L/min)	2.3 ± 0.9	1.7 ± 0.5	1.9 ± 0.6	3.0 ± 0.9
Peak oxygen uptake (ml O_2/kg/min)	26.1 ± 7.1	16.2 ± 2.9	17.9 ± 3.5	34.6 ± 9.3
Peak oxygen uptake (% of predicted)	58 ± 17	33 ± 7	38 ± 9	96 ± 5
Peak oxygen pulse (ml O_2/kg/beat)	8.3 ± 3.7	5.1 ± 1.8	6.2 ± 2.3	10.9 ± 2.1
Peak heart rate (beats/min)	165 ± 20	154 ± 16	157 ± 17	172 ± 19
Peak minute ventilation (L/min)	40 ± 13	32 ± 9	35 ± 10	54 ± 16
VE/VCO_2 slope	31.1 ± 4.6	42.6 ± 3.8	37.8 ± 4.1	26.8 ± 2.9

Data are expressed as mean ± SD.

Giardini et al: Am J Cardiol 2007;99:1462-1467



Giardini et al: Am J Cardiol 2007;99:1462-1467



Am J Cardiol 2007;100:1446 –1450

Findings of cardiopulmonary exercise stress test

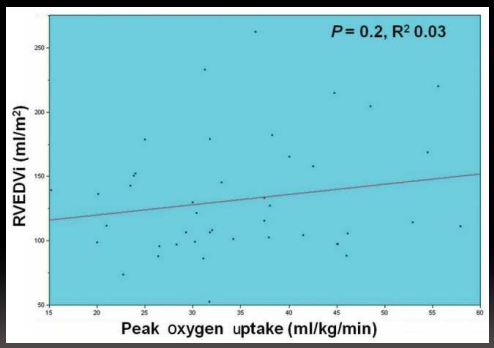
Peak oxygen uptake (ml/kg/min)	35 ± 10
Predicted peak oxygen uptake (%)	83 ± 27
Oxygen uptake at anerobic threshold (ml/kg/min)	22 ± 8
Peak work (Watts)	110 ± 49
Peak oxygen pulse (ml/beat)	9 ± 4
Ventilatory efficiency slope (VE/VCO_2)	36 ± 6
Heart rate at rest (beats/min)	84 ± 13
Heart rate at peak exercise (beats/min)	170 ± 17
Predicted heart rate at peak exercise (%)	84 ± 9
Respiratory exchange ratio at peak exercise	1.1 ± 0.07

Ann Pediatr Cardiol. 2012 Jul-Dec; 5(2): 151–155.

Variable	Peak VO_2		VE/VCO_2	
	R^2	*P*	R^2	*P*
Age	0.07	0.07	0.2	0.002
RVEDVi (ml/m²)	0.03	0.23	0.08	0.08
RVESVi (ml/m²)	0.02	0.4	0.04	0.2
PR fraction (%)	0.05	0.14	0.04	0.2
RVEF (%)	0.007	0.6	0.04	0.2
LVEDVi (ml/m²)	0.02	0.4	0.17	0.06
LVESVi (ml/m²)	0.06	0.1	0.17	0.06
LVEF (%)	0.07	0.3	0.14	0.2

RVEDVi: Right ventricular end-diastolic volume indexed; RVESVi: Right ventricular end-systolic volume indexed; PR fraction: Pulmonary regurgitation fraction; RVEF: Right ventricular ejection fraction; LVEDVi : Left ventricular end-diastolic volume indexed; LVESVi: Left ventricular end-systolic volume indexed; LVEF: Left ventricular ejection fraction

Menon et al: Ann Pediatr Cardiol. 2012 Jul-Dec; 5(2): 151–155.



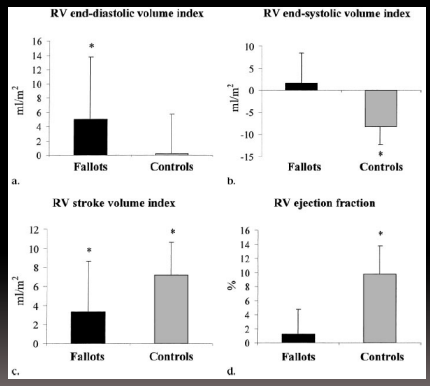
Menon et al: Ann Pediatr Cardiol. 2012 Jul-Dec; 5(2): 151–155.

Table 3 Cardiopulmonary exercise test data for all patients and by RVEDVi group

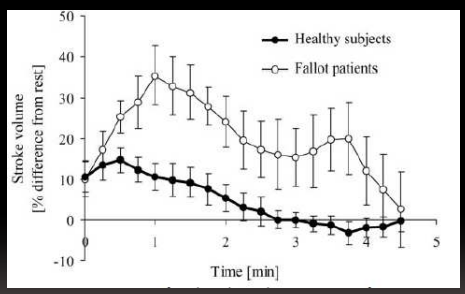
	All patients	RVEDVi <150 ml/m²	RVEDVi ≥150 ml/m²	p Value
Peak work (Watts)	176±51	176±54	177±51	0.935
% Predicted peak work	89±15	87±11	90±17	1
Peak VO_2 (ml/kg/min)	31±8	31±5	31±10	1
% Predicted peak VO_2	85±15	87±12	84±17	1
Peak HR (bpm)	173±16	176±15	171±16	1
% Predicted peak HR	92±8	93±7	91±9	1
VO_2 at AT (ml/kg/min)	21±6	21±4	21±7	1
% peak VO_2	68±12	68±9	68±14	1
Work at AT (Watts)	106±35	111±35	104±36	1
% Peak work	60±11	63±7	59±12	0.150
HR at AT	130±20	137±18	126±20	0.040
RER	1.27±0.12	1.26±0.12	1.28±0.12	1
V_E/VCO_2 at AT	25±3	25±3	26±3	0.558
V_E/VCO_2 at peak	28±4	27±4	29±4	0.752

VO_2, volume of oxygen consumption; VCO2, volume of carbon dioxide production; HR, heart rate; AT, anaerobic threshold; RER, respiratory exchange ratio; V_E, ventilation.

Heart 2012;**98**:1595–1599. doi:10.1136/heartjnl-2012-302147



Roest: Radiology 2002;223:204-211



Roest: Radiology 2003;226:278-284

ファロー四徴と Aortopathy

丹羽　公一郎
104-8560
東京都中央区明石町９－ １
聖路加国際病院
心血管センター長
Tel: 03-3541-5151
Fax: 03-5550-7194
E-mail: koniwa@luke.or.jp,　kniwa@aol.com

はじめに

大動脈二尖弁、大動脈縮窄は、経年的に大動脈拡張、大動脈瘤形成、大動脈解離を伴うことが知られている。また、Fallot 四徴も、大動脈拡張、大動脈弁閉鎖不全をしばしば認める。Fallot 四徴に認められる大血管拡張性病変は、血行動態的、解剖学的特徴から予想される程度を越えて拡張し、まれではあるが大動脈瘤、解離、瘤破裂を起こし致死的となることがある。Fallot 四徴に認められる大血管拡張性病変は、大動脈壁に、中膜嚢胞性壊死所見（cystic medial necrosis）を認め、血管弾性の低下と血管硬度の上昇を認める。この異常所見は、大動脈弁閉鎖不全を増悪させると同時に体心室収縮機能、拡張機能、冠動脈潅流を悪化させる。このため、大動脈拡張という形態的な特徴だけではなく、心機能異常を伴う新たな疾患、Aortopathy として捕らえられるようになってきている。Fallot 四徴と aortopathy の考え方、臨床的特徴、さらに、治療や予防法について述べる。

1，病因

大動脈中膜の組織学的変化、大動脈拡張をもたらす要因として、高血圧、妊娠、加齢、遺伝子異常などが知られている（表１）。最近、胸部大動脈瘤を認める動脈管開存で、染色体 6p12.2-p13.13 の異常が明らかにされ、大動脈壁硬度の上昇と大動脈瘤との遺伝的な関連性が示唆された(1)。大動脈二尖弁、大動脈

縮窄も、大動脈壁異常（cystic medial necrosis）を認め（2,3)、大動脈拡張、大動脈瘤形成、大動脈解離を合併することが少なくない（3,4)。大動脈二尖弁は大動脈壁の脆弱性を内在することが推測されてきた(6,7)。また、大動脈壁の組織異常は、大動脈コンプライアンスの低下（弾性低下、硬度の上昇、冠動脈血流の低下）を伴い(8,9),大動脈弁逆流の悪化、左室拡張末期圧の上昇、左室収縮機能低下、冠動脈潅流低下を生じる（10)
大動脈縮窄も、大動脈二尖弁と同様の心血管系合併症を生じ、新生児期から縮窄前後の大動脈壁の中膜組織異常所見- cystic medial necrosis を呈する(11,12)、

円錐動脈管異常症候群を代表とするFallot四徴を代表とする心室中隔欠損兼肺動脈狭窄/閉鎖をともなう心疾患群は、しばしば大動脈拡張を伴う。これらの先天性心疾患も、同様の大動脈中膜壁の組織学的異常を認める。これらの疾患群は、肺動脈血流量に比べ、大動脈血流量が多い。特に、大動脈肺動脈吻合術後や主要大動脈肺動脈側副路合併群では、上行大動脈血流量は増加する。このことから、大動脈中膜、大動脈壁硬度の異常という内因的な要素だけではなく，大動脈血流増加という血行動態的異常も、大動脈拡張に関与すると考えられている(14-16)。

Fallot四徴では、肺動脈狭窄が強いほど大動脈拡張の程度が強いことが知られている。Fallot 四徴修復術後の進行性大動脈拡張の危険因子として、男性、右大動脈弓、高度肺動脈狭窄（肺動脈弁閉鎖)、修復時高度チアノーゼ、修復時高年齢、大動脈肺動脈吻合術の既往、長期吻合術後期間、修復時大動脈高度拡張があげられる(14,15)が、これらのいくつかは長期間の体血流増加、大動脈容量負荷と関連する。術後遠隔期に大動脈拡張、大動脈弁閉鎖不全が著明となり、大動脈弁置換術を行う例がある（17)。術後遠隔期に、15%程度の例に大動脈の明らかな拡大を認め（14),大動脈解離を起こした症例報告もなされている(18-20)。Fallot 四徴に認められる大動脈拡張は、Marfan 症候群によるものと大動脈拡張部位が異なるとする報告(21)、染色体22番部分欠失と大動脈拡張との関連も指摘されている(14,22)。また、Fallot四徴の大動脈拡張例の50.9%にfibrillin-1 の exonic DNA variants を認めたとの報告があり，Marfan 症候群と同様に大動脈拡張と fibrillin-1 との関連が示唆されている(23)。生後早期から、すでに大動脈壁異常を認める事実は、内因性因子の関与を強く示唆する。

完全大血管転位 Jatene 手術例の大動脈や肺動脈は、弾性線維の断裂が認めら

れる(24)。Jatene 術後には、継続的な大動脈拡張、大動脈弁閉鎖不全が高頻度に認められる(25, 26)。多くは中等度であるが、今後、高度の弁閉鎖不全、高度大動脈拡張が生じる可能性が示唆されている。

大動脈拡張を合併した心室中隔欠損兼肺動脈閉鎖、Fallot 四徴、完全大血管転位、総動脈幹症、左心低形成症候群など様々な先天性心疾患で、大動脈拡張を認めている。これらの疾患を表に提示する(表２)。また、これらの疾患群は、上行大動脈壁に中等度以上の cystic medial necrosis を認める(11)。この組織変化は新生児期から成人まで広い年齢層で認められる。先天性心疾患にみられる大動脈拡張は、内在する大動脈壁の組織学的異常が成因として重要であり、これに背景疾患の血行動態的特徴による影響が加わり生じると考えられる。以前、狭窄後拡張(post-stenotic dilatation)という言葉は広く使われ、大動脈拡張は血行動態的異常や血流動態の以上に起因すると考えられていた。しかし、大動脈二尖弁でも大動脈狭窄や閉鎖不全が生じる以前に大動脈拡張を認めている。また、Fallot 四徴も大動脈狭窄は認めない。このことから、先天性心疾患に認められる大動脈拡張は、単に狭窄後拡張(post-stenotic dilatation)という血行動態異常のみに基づく疾患群ではなく、内在する大動脈壁異常に基づく、新たな大動脈血管疾患-Aortopathy-と考えられるようになっている。

２，病態と臨床症状

a，病態

大動脈瘤を形成し、解離を起こし致死的となることがある。大動脈弁閉鎖不全が進行すると外科的治療を必要とすることもある。日本の Fallot 四徴修復術後遠隔期の成人例 4010 例の検討では、再手術は 236 例(5.9%)に行われており、そのうちの 24 例（10%）は、大動脈拡張と大動脈弁逆流に対して行われていた(MM)。また、大動脈拡張群は、大動脈壁の血管弾性の低下と血管硬度の上昇を認める（8,9)。同時に、体心室の後負荷を増大させ、大動脈弁閉鎖不全を増悪させ、体心室収縮機能異常、拡張機能異常、冠動脈潅流低下を生じることがある（10)。

b，臨床症状

成人期で心室中隔欠損に肺動脈狭窄/閉鎖を伴う未手術例では、殆どの例で大動脈高度拡張認められる。修復術後も大動脈は、継続的に拡張し、大動脈瘤形

成を伴うことがあるが、大部分は、無症状に進行する。

３，診断

大動脈拡張の定義は確立していない。大動脈径は、計測部位、男女、年齢などで異なり、評価法には、絶対値、体表面積補正などいくつかの方法がある。大動脈拡張では、弁輪部、バルサルバ洞、sinotubular junction(STJ)、上行大動脈の計測が必要である。大動脈径 40mm 以上（正常は 30mm 程度）は明らかな拡張としてよいが、年齢、性別、体表面積で補正し、大動脈径実測値が補正式の 1.5 倍以上を拡張とすることもある（28)。

4，治療と予後

a，治療

Marfan 症候群では、大動脈拡張の予防にβ遮断薬が使用され、一定の拡張抑止効果がある(29)。meta analysis で、ベータ遮断薬には拡張抑制効果が認められないとする報告がなされたが(30)、反対意見(31-33)も強く、現在、大動脈拡張群では、β遮断薬が第一選択薬剤として使われることが多い。TGF-β(transformikng growth factor)の拮抗薬である angiotensin II type 1 receptor blocker(ARB; ロサルタン)が、 Marfan 症候群の大動脈拡張病変の修復効果を認めるとのマウスでの報告(34,35)がなされた。 その後、同じグループから、ロサルタンは､TGF beta を介して extracellular signal-regulated kinase (ERK)を抑制することにより、マウスでの大動脈瘤形成作用を持つとの結果が示された(36)。また、最近、Marfan 症候群の MRI 所見で、ロサルタンは、大動脈解離、外科手術の頻度に差は無いものの、大動脈拡張率を低下させると報告された(37)。さらに、ロサルタンとβ遮断薬の併用は大動脈拡張抑制に効果を示すとの報告も行われた(38)。現在、ロサルタンとβ遮断薬であるアテノロールとの大規模比較試験が欧米で進行中(39)であり、有効性が認められれば、 ARB が今後広く使用される可能性がある。

一方､Marfan 症候群と同様の大動脈組織所見を認める Fallot 四徴の大動脈拡張に対しても、β遮断薬の予防投与は有効である可能性が高い。しかし、大動脈解離を生じることが少ないこともあり、Fallot 四徴を対象としたβ遮断薬による予防効果に関する前方視的研究は行われていない。Marfan 症候群では、大動脈径が 40-50mm 以上あるいは継続的拡張が認められる場合に、Composite graft を用いる Bentall 手術あるいは自己弁温存大動脈基部置換術（David 法、

Yacoub 法)を行う。Fallot 四徴の大動脈拡張に関する大動脈形成手術の適応基準はないが、大動脈径が 55mm を超えた拡張の場合に、大動脈置換術や形成術が推奨されている(42)。円錐動脈幹異常症候群での大動脈弁置換術、大動脈形成/置換術の報告もみられる(43)。

5, Aortopathy と心血管病

大動脈拡張性先天性心疾患では、大動脈拡張と同時に大動脈弾性低下や大動脈硬度の上昇を認める (10, 47-49)。これらの大動脈拡張にともなう大動脈弾性の低下と大動脈硬度の上昇は、Fallot四徴で認められ、 冠動脈血流の減少や、左室肥大、左室拡張能の低下を招く可能性がある(10,47)。このため、将来的に心血管病の発症が加速される可能性がある。この様にFallot四徴にみられる大動脈拡張群は、単に大動脈が拡張するあるいは瘤形成を生じるという形態的な観点だけではなく、機能的な異常をともなう広い範囲でのvasculopathy(血管病)と考えられる。さらに、将来的な心血管異常へと結びつく。この様な観点から、Fallot四徴の大動脈拡張は、vasculopathy(血管病)の一部、aortopathyとしてとらえられている。

むすび (表 3)

Fallot 四徴は、大動脈が拡張し、時に、瘤、解離、高度閉鎖不全を合併する事がある。これらの多くは、組織学的に共通した所見、血管壁の cystic medial necrosis を呈する。この血管壁異常は、新生児期より認められ、大動脈壁のコンプライアンスを低下させ、弁逆流の悪化、左室拡張収縮能の低下を生じる。この大動脈病変は、大動脈拡張だけではなく、血管機能、心室機能にも大きな影響を及ぼすため、新たな Aortopathy という疾患概念でとらえられる。また、遺伝的な関与、内因的な異常の関与が大きい。一方で、先天性心疾患に伴う血行動態異常、解剖学的特徴が大動脈拡張にどのような役割を果たしているかは明らかではない。また、大動脈壁の組織学的変化や大動脈拡張をどのように予防、治療するかについては確立しておらず、β遮断薬、ARB などに関する今後の多数例での研究が待たれる。

Fallot 四徴の修復術年齢の低下のため、大動脈容量負荷期間が大幅に短縮されている。このため、今後、先天性心疾患修復後の大動脈高度拡張、中等度以上の大動脈弁閉鎖不全の頻度が低くなることが期待される。しかし、内在する

大動脈組織異常は、新生児期から存在するため、今後とも、術後の継続的な大動脈血管機能、心機能、冠動脈機能の観察が必要である。

文献

1, Khau Van Kien P, Mathieu F, Zhu L, et al. Mapping of familial thoracic aortic aneurysm/dissection with patent ductus arteriosus to 16p12.2- p13.13. Circulation 2005;112:200-206.

2, Roberts WC: The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. Am J Cardiol 1970;26:72-83.

3, McKusick VA. Association of congenital bicuspid aortic valve and Erdheim’s cystic medial necrosis. Lancet 1972;i:1026-1027.

4, Roberts CS, Roberts WC. Dissection of the aorta associated with congenital malformation of the aortic valve. J Am Coll Cardiol 1991;17:712-716.

5, Harn RT, Roman MJ, Mogtader AH, et al. Association of aortic dilation with regurgitation, stenotic and functionally normal aortic valves. J Am Coll Cardiol 1992;19:283-288.

6, David TE, Omran A, Ivanov J, et al. Dilatation of the pulmonary autograft after the Ross procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 2000;119: 210-220.

7, de SA M, Moshkovitz Y, Butany J, et al. Histological abnormalities of the ascending aorta and pulmonary trunk in patients with bicuspid aortic valve disease: Clinical relevance to the Ross procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;118: 588-596.

8, Chong WY, Wong WH, Chiu CS, et al. Aortic root dilatation and aortic elastic properties in children after repair of tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 2006;97:905-909.

9, Cheung YF, Wong SJ. Central and peripheral arterial stiffness in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot: implication for aortic root dilatation. Heart 2006;92:1827-1830.

10, Senzaki H, Iwamoto Y, Ishido H, et al. Arterial haemodynamics in patients after repair of tetralogy of Fallot: influence on left ventricular after load and aortic dilatation. Heart 2008;94:70-74.

11, Niwa K, Perloff JK, Bhuta SM, et al. Structural abnormalities of great arterial walls in congenital heart disease. Light and electron microscopic analyses. Circulation 2001;103:393-400.
12, Isner JM, Donaldson RF, Fulton D, et al. Cystic medial necrosis in coarctation of the aorta. Circulation 1987;75:689-695.
13, Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK, et al. Usefulness of bicuspid aortic valve phenotype to predict elastic properties of the ascending aorta. Am J Cardiol 2007;99:686-690.
14, Niwa K, Siu S, Webb G, et al. Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. Circulation 2002;106: 1374-1378.
15, Tan Jl, Davlouros PA, Mccaethy KP, et al.Intrinsic histological abnormalities of aortic root and ascending aorta in tetralogy of Fallot: evidence of causative mechanism for aortic dilatation and aortopathy. Circulation 2005;112:961-968.
16, Cheung YF, Wong SJ. Central and peripheral arterial stiffness in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot: implication for aortic root dilatation. Heart 2006;92:1827-1830.
17, Dodds III GA, Warnes CA, Danielson GK. Aortic valve replacement after repair of pulmonary atresia and ventricular septal defect or tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg. 1997;113:736-41,
18, Kim WH, Seo JW, Kim SJ, et al. Aortic dissection late after repair of tetralogy of Fallot. Int J Cardiol 2005;101:515-516.
19, Rathi VK, Doyle M, Williams RB, et al. Massive aortic aneurysm and dissection in repaired tetralogy of Fallot; Diagnosis by cardiovascular magenetic resonance imaging. Int J Cardiol 2005;101:169-170.
20, Konstantinov IE, Fricke TA, d'Udekem Y,et al. Aortic dissection and rupture in adolescents after tetralogy of Fallot repair. J Thorac Cardiovasc Surg. 2010;140:e71-73.
21, Chugh R, Child J, Perloff JK et al. Echocardiographic characterization of the aortic root in adults with tetralogy of Fallot. Circulation 2001;104: II-558.

22, 坂崎尚徳, 鈴木嗣敏、槇野征一郎,他.ファロー四徴症根治術後遠隔期の大動脈弁閉鎖不全の検討. 日小循誌 2002;18:13-18.
23, Chowdhury UK, Mishra AK, Balakrishnan P, et al. Role of fibrillin-1 genetic mutations and polymorphism in aortic dilatation in patients undergoing intracardiac repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg. 2008;136:757-766.
24, 竹内敬昌. 一期的 Jatene 手術症例における大動脈及び肺動脈基部中膜の組織学的検討.日児循誌 1996;12:506-512.
25, Marino BS, Wernovsky G, McElhinney DB, et al. Neo-aortic valvar function after the arterial switch. Cardiol Young 2006;16:481-489.
26, Losay J, Touchot A, Capderou A, et al. Aortic valve regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries: incidence, risk factors, and outcome. J Am Coll Cardiol 2006;47:2057-2062.
27, Mizuno A, Niwa K, Matsuo K, et al. Survey of reoperation indications in tetralogy of fallot in Japan. Circ J 2013;77:2942-7.
28, Roman MJ, Devereux RB, Niles NW, et al. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. Am J Cardiol. 1989;64:507-512.
29, Shores J, Berger KR, Murphy EA, et al. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term β-adrenergic blockade in Marfan’s syndrome. N Engl J Med. 1994;330:1335-1341.
30, Gersony DR, McClaughlin MA, Jin Z, et al.The effect of beta-blocker therapy on clinical outcome. Int J Cardiol 2007;114:303-308.
31, Engelfriet P, Mulder B. Is there benefit of beta-blocking agents in the treatment of patients with the Marfan syndrome? Int J Cardiol 2007;114:300-302.
32, Nollen GJ, westerhof BE, Groenink M, et al. Aortic pressure- area relation in Marfan patients with and without beta blocking agents: a new non-invasive approach. Heart 2004;90:314-318.
33, Ladouceur M, fermanian C, Lupoglazoff JM, et al. Effect of beta-blockade on ascending aortic dilatation in children with the Marfan syndrome. Am

J Cardiol 2007;99:406-409.
34,Habashi JP, Judge DP, Holm TM,et al. Losartan, an AT1 antagonist, prevents aortic aneurysm in a mouse model of Marfan syndrome. Science 2006;312:117-121.
35, Brooke BS, Habashi JP, Judge DP, et al. Angiotensin II blockade and aortic-root dilation in Marfan's syndrome. N Engl J Med 2008;358:2787-2795.
36, Habashi JP, Doyle JJ, Holm TM, et al. Angiotensin II type 2 receptor signaling attenuates aortic aneurysm in mice through ERK antagonism. Science. 2011;332:361-5.
37, Groenink M, et al. Losartan reduces aortic dilatation rate in adults with Marfan syndrome: a randomized controlled trial. Eur Heart J. 2013 Sep 2. [Epub ahead of print]
38, Chiu HH, Wu MH, Wang JK, et al. Losartan added to β-blockade therapy for aortic root dilation in Marfan syndrome: a randomized, open-label pilot study. Mayo Clin Proc. 2013;88:271-6.
39, Lacro RV, Dietz HC, Wruck LM, et al. Rationale and design of a randomized clinical trial of beta-blocker therapy (atenolol) versus angiotensin II receptor blocker therapy (losartan) in individuals with Marfan syndrome. Am Heart J 2007;154:624-631.
40, David TE, Omran A, Ivanov J, et al. Dilatation of the pulmonary autograft after the Ross procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 2000;119:210-220.
41, de SA M, Moshkovitz Y, Butany J, et al. Histologic abnormalities of the ascending aorta and pulmonary trunk in patients with bicuspid aortic valve disease: clinical relevance to the Ross procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;118:588-594.
42, Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, et al. CCS Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the Management of Adults with Congenital Heart Disease - Part II. Can J Cardiol 2001;17:1029-1050.
43, Stulak JM, Dearani JA, Burkhart HM, et al. Does the dilated ascending aorta in an adult with congenital heart disease require intervention? J Thorac Cardiovasc Surg. 2010;140(6 Suppl):S52-57.
44, Cohen MS, Marino BS, McElhinney DB, et al. Neo-aortic root dilatation

and valve regurgitation up to 21 years after staged reconstruction for hypoplastic left heart syndrome. J Am Coll Cardiol 2003;42:533-540.
45, Schawrtz ML, Gauvreau K, del Nido P, et al. Long term predictors of aortic root dilatation and aortic regurgitation after arterial switch operation. Circulation 2004;110(11 Suppl 1):II 128-132.
46, Egan M, Phillips A, Cook SC. Aortic dissection in the adult Fontan with aortic root enlargement. Pediatr Cardiol 2009;30:562-563.
47, Murakami T, Takeda A, Yamazawa H, et al. Aortic pressure wave reflection in patients after successful aortic arch repair in early infancy. Hypertens Res. 2013 Jul;36(7):603-7.
48, Niwa K. Aortopathy in Congenital Heart Disease in Adults: Aortic Dilatation with Decreased Aortic Elasticity that Impacts Negatively on Left Ventricular Function. Korean Circ J 2013;43:215-20.
49, Zanjani KS, Niwa K. Aortic dilatation and aortopathy in congenital heart diseases. J Cardiol 2013:61;16-21.

表１　大動脈中膜組織構造に影響を及ぼす因子

1, 高血圧
2, 加齢
3, 妊娠
4, 染色体、遺伝子異常: Marfan 症候群, Turner 症候群, Noonan 症候群
5, 遺伝子異常: Fibrillin-1 defect (15q21.1)
6, Transforming growth factor(TGF)-β 受容体欠損, ALK5 発現(神経堤細胞)
7,中膜平滑筋細胞のアポプトーシス
8, Metallo-proteinase と elastin 形成異常
9, 血行動態異常 (大動脈血流量増大による容量負荷)
10,大動脈壁の内因性異常(先天性心疾患;cystic medial necrosis)

表２ 大動脈拡張を伴うことの多い先天性心疾患

Marfan 症候群、Turner 症候群
大動脈二尖弁（Ross 手術後も含む）
大動脈縮窄
総動脈幹症
肺動脈狭窄/閉鎖に心室中隔欠損を伴うチアノーゼ型先天性心疾患
Fallot 四徴
両大血管右室起始
完全大血管転位
単心室
Fontan 手術後
左心低形成症候群

表３　Fallot 四徴に認められる大動脈拡張－ Aortopathy の特徴－

１，先天性心疾患に認められる大動脈拡張は、血行動態的、解剖学的特徴から予想される程度を越えて拡張し、大動脈弁逆流、大動脈瘤、解離を起こし致死的となることがある。
２，Fallot 四徴は、成人期の非修復術例は中等度以上の大動脈弁逆流を伴うことが多い。修復術後も、進行性に大動脈拡張を伴い、術後遠隔期に大動脈瘤、大動脈弁逆流が著明となる事がある。
3、Fallot 四徴の大動脈拡張の原因は、修復術前の大動脈血流量増加と大動脈中膜嚢状壊死(cystic medial necrosis)など内因性因子の関与が推測されている。
4、大動脈拡張群は、大動脈壁の組織変化だけではなく、大動脈壁の弾性の低下と血管硬度の上昇を認める。
5，この大動脈壁の異常所見は、大動脈弁逆流を増悪させると同時に心室収縮/拡張機能、冠動脈灌流を悪化させる。
6,このため、これらの疾患群は、大動脈拡張という形態的な特徴だけではなく、心機能異常を伴う新たな疾患、血管機能不全、Aortopathy としてとらえられる。
7，マルファン症候群では、大動脈拡張の予防に、ベータ遮断薬が使用され、一定の拡張抑止効果がある。また、最近は TGF-beta の発現と関連して、ARB(ロサ

ルタン)の大動脈拡張抑止/修復効果が注目されている。Fallot 四徴も、同様の大動脈壁異常を認めるが、これらの薬剤の予防/治療効果は明らかではない。

当院における成人先天性心疾患に対する取り組み

九州大学病院　心臓血管外科　塩川　祐一、　富永　隆治

成人先天性心疾患（ACHD）の人口が加速度的に増加しており、合併症、続発症に対する介入が緊急の課題となっているが、本邦における ACHD に対する体制づくりは、まだ端緒についたばかりである。当院における ACHD に対する取り組みの現状と成績、今後の課題に関して外科の立場から述べる。

九州大学病院の所在する福岡市には、年間 400 例を超える先天性心疾患に対する手術が行われている福岡市立こども病院があり、ここからの成人先天性心疾患の紹介数が年々増加している。当院における成人先天性心疾患外来は 2009 年に開設され、小児循環器科および循環器科が担当しているが、外来患者数はここ数年飛躍的に増加しており、福岡市立こども病院からの紹介患者が約半数を占めている。

一方成人先天性心疾患は、いまだ根治術にいたらずに成人期に達した患者も包含しているが、この群は次第に減少傾向にあり、成人先天性心疾患の多くは根治術後の症例が占める。

実際の手術とその成績であるが、当院では 1969 年から 2014 年 8 月までに、成人先天性心疾患 785 例に対し修復術を行い、690 例が初回修復術、95 例が再手術であった。今回の検討の対象は、初回修復術が 1990 年以降の 232 例で、再手術が 1976 年以降の 95 例である。初回修復術は、ASD 144 例、VSD 32 例、部分型房室中隔欠損症 12 例、TOF 10 例、PDA 6 例、Ebstein 5 例など多くは軽症例であった。TOF の 1 例は Waterstone 術後の 39 歳女性で、上行大動脈拡大のため右肺動脈形成が困難で、上行大動脈人工血管置換術のうえ Rastelli 型手術を行った。ビデオにて供覧する

再手術は TOF 根治術後が最も多く、ほとんどが肺動脈弁逆流に対する肺動脈弁置換術であった。現在成人先天性心疾患の中で最も問題となっている話題のひとつであるが、肺動脈弁置換術によって劇的な生活レベルの改善が得られる。TOF における内在的な問題とされる上行大動脈およびその基部の拡張に対しては、Bentall 手術 1 例のみであった。大動脈弁閉鎖不全症に対し大動脈弁置換術を 4 例に行った。

VSD 閉鎖術後の再手術は 20 例であるが、遺残短絡閉鎖のほか大動脈弁閉鎖不全症に対す大動脈弁置換術が目立った。

TGA の大血管スイッチ手術術後では、大動脈弁置換術 1 例、大動脈基部拡張に対し Bentall 手術 2 例を行った。

そのほか、AVSD 術後左側房室弁閉鎖不全症に対する弁形成や弁置換術、Ebstein 術後の三尖弁置換術、フォンタン術後の心外導管法への転換術などを行っている。

再手術の手術成績は、早期死亡は認めず、遠隔死亡を 5 例に認め、比較的良好である。成人先天性心疾患において、再手術が増加し、多様化、複雑化の傾向にある。病態に応じた治療戦略が求められると同時に、成人先天性心疾患に特化したスタッフの育成、施設の

充実が望まれる。

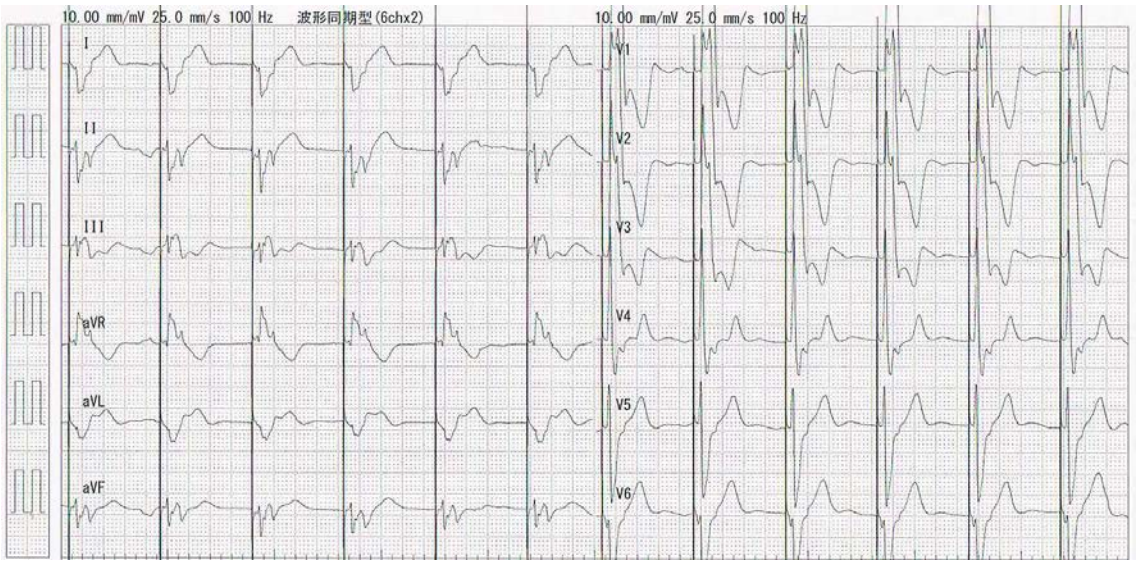
症例検討：29 年目の決断-多脾症に伴う複雑心奇形の一例-

九州大学病院循環器内科　　砂川玄哉、坂本一郎、砂川賢二
九州大学病院小児科　　山村健一郎

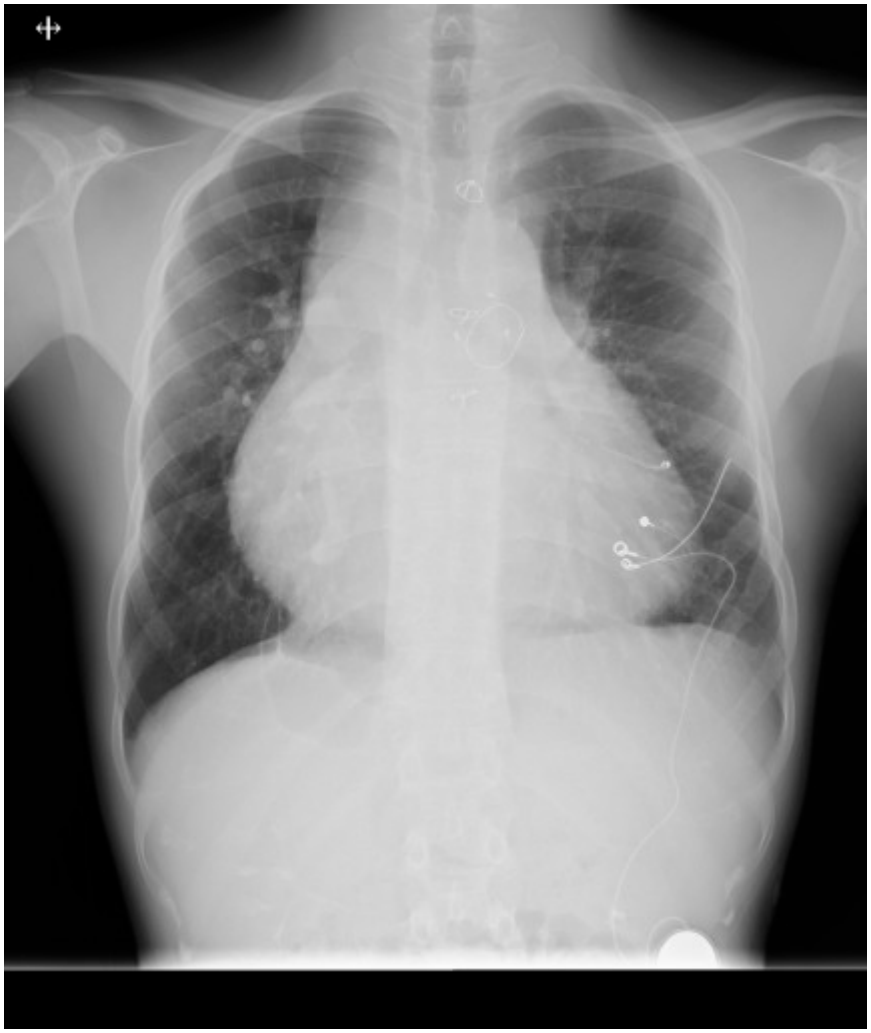
【症例】29 歳、男性
【診断】#1. 多脾症
#2. 先天性完全房室ブロック
#3. 両大血管右室起始症
#4. 肺動脈狭窄
#5. 完全型房室中隔欠損症
#6. 部分肺静脈還流異常症
#7. 下大静脈欠損(奇静脈-上大静脈結合)
#8. 左上大静脈遺残
【手術歴】3 ヶ月：心外膜 VVI ペースメーカー植え込み術
10 歳時：心内修復術(intraventricular conduit repair, atrial septation & roofing of LSVC, RVOTR(monocuspid transannular patch))
14 歳時：右室流出路再建術及び肺動脈弁置換術(HancockⅡ25mm)、残存心室中隔欠損閉鎖術、三尖弁形成術

【主訴】なし
【既往歴】鼠径ヘルニア陥頓: 27 歳時手術
【家族歴】特記事項なし
【生活歴】喫煙歴：なし、飲酒歴：機会飲酒
【社会的背景】職業：高等学校教諭、独身
【現病歴】在胎 36 週 2595g で出生。先天性完全房室ブロックの診断で、福岡市立こども病院で 3 ヶ月時に心外膜 VVI ペースメーカー植え込み術を施行された。また上記診断に対して 10 歳時に心内修復術施行された。経過良好であったが、14 歳時に心房粗動を認め、電気的除細動施行され、この際心臓カテーテル検査で、残存心室中隔欠損症と肺動脈弁閉鎖不全症を認め、14 歳時に再手術を施行された。18 歳時より心房粗動の再発を認め、ワーファリンの内服を開始された。26 歳時心臓カテーテル検査施行され、残存心室中隔欠損・肺動脈弁狭窄を認めたが、外科的介入はこの時点ではなしとされ、九州大学病院成人先天性心疾患外来紹介となった。自覚症状に変化はなかったが、BNP がこども病院では 100～150pg/mL で推移していたのが、時折 300～400pg/mL へ上昇することがあった。今回腹部 VVI ペースメーカー電池消耗のため当科入院となった。

【心電図】All V pacing(HR=70bpm)



【胸部 X 線】CTR=72%, CP angle: bilateral sharp, Congestion(-)



【血液検査】WBC=4480/μL, Hb=14.2g/dL, Ht=42.5%, Plt=14.9 万/μL, TP=7.3g/dL, Alb=4.8g/dL, T.B.=1.7mg/dL, D.B.=0.2mg/dL, AST=22IU/L, ALT=17U/L, LDH=178IU/L, ALP=332IU/L, γ-GTP=114IU/L, CK=88IU/L, BUN=11mg/dL, Cr=0.61mg/dL, UA=6.5mg/dl, Na=140mEq/L, K=4.3mEq/L, Cl=103mEq/L, CRP=0.06mg/dL, TC=151mg/dL, TG=61mg/dL, HDL-C=70mg/dL, FBS=90mg/dL, HbA1c=5.3%(NGSP), BNP=132.1pg/mL, PT-INR=1.74(ワーファリン内服中)

【心エコー】LVDd/s=51mm/33mm, LVEF=61.0%(MOD), IVS/PW=10mm/9mm, LAD/AoD=54mm/46mm, Wall motion: no local asynergy, Mr;trivial, Ar;mild, TR;moderate, TRPG=65mmHg, Pr;mild

【トレッドミル検査】Bruce stage Ⅳ(12.8METs)をクリア, HR:70bpm→120bpm, BP: 103/57mmHg→124/72mmHg, DP: 6489→14830

【心臓 CT】上行大動脈最大短径=50mm

RVEDV=338.2mL, RVESV=215.9mL, RVEF=36.2%

LVEDV=212.7mL, LVESV=129.7mL, LVEF=39.0%

【心臓カテーテル検査】RA=18/20(15)mmHg, RV=79/17mmHg, MPA=36/14(22)mmHg, PCW=23/23(17)mmHg, Ao=99/63(77)mmHg, LV=106/18mmHg, Qp=6.0L/min, Qs=4.7L/min, Qp/Qs=1.3
LVG: LVEDV=129.8mL, LVESV=65.1mL, LVEF=49.8%, VSD leak(+)

【内服薬】Rp.1) ワーファリン(1) 4 錠 1×夕食後
ディオバン(80) 1 錠 1×夕食後
アーチスト(10) 1 錠 1×夕食後
ベプリコール(50) 1 錠 1×夕食後

【本症例に対する今後の治療方針】
１．ペースメーカー電池交換
２．ペースメーカー電池交換及び外科的治療(肺動脈弁再置換術±上行大動脈置換術)
３．その他

未修復の高齢単心室症の一例

堀尾英治[1)]、堀端洋子[2)]

1） JCHO 人吉医療センター循環器内科、2)国立療養所菊池恵楓園　内科

【症例】60 歳　女性

【主訴】全身倦怠感、労作時呼吸苦

【既往歴】幼少時より先天性心疾患を指摘(詳細不明)

19 歳　　名古屋の病院を受診し、手術(詳細不明)

40 歳　　再手術を勧められたが拒否

49 歳　　慢性心房細動、抗凝固療法開始

56 歳　　在宅酸素療法を開始したが自己中断

【現病歴】約 1 カ月前より、特に誘因なく全身倦怠感を自覚していた。かかりつけ医定期受診時に SpO2 が 70%まで低下を認め、心不全の増悪の疑いで当院へ緊急搬送となった。

【来院時身体所見】

身長 148.0cm 体重 34.4kg、意識清明, 体温 35.9℃, 起坐呼吸あり

血圧 126/70mmHg、SpO2 89%(リザーバーマスク O2 6L/min)

心尖部 Levine 3/VI 汎収縮期雑音を聴取、呼吸音清, 下腿浮腫なし

【前医処方】

ジゴキシン 0.125mg/day、カルベジロール 0.625mg/day、フロセミド 1mg/day、ワルファリン 2mg/day

ロサルタン　12,5mg　隔日投与

【検査所見】

胸部 X 線写真；心陰影拡大、肺動脈拡張、胸水貯留

BNP 213pg/ml

【経過】

利尿薬の経静脈的投与、内服薬の調整を行い速やかに自覚症状は消失した。心臓 MRI を施行し、①左室性単心室②大血管転位③心房中隔欠損の診断に至った。その後、在宅酸素療法を導入し、現在は外来通院で経過観察中である。

第11回日本成人先天性心疾患学会教育セミナー
2014年10月18日（土）、福岡

ACHDの妊娠出産

三重大学医学部
産科婦人科
池田　智明

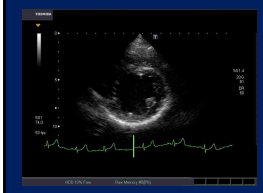
先天性心疾患女性の結婚率は高い

（25～30歳）

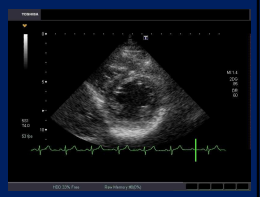
先天性心疾患	41%
一般	31%

（丹羽公一郎ら、J Cardio 2002）

妊娠・出産により正常心も変化をきたす

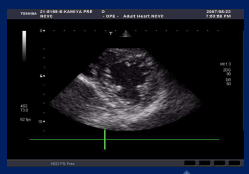


正常妊娠6週



正常産褥1週

症例1



正常分娩中

IVS,PW ↑
LVDd ↑
%FS ～↑
左室流入A波↑

正常妊娠で認められる心嚢液

40%

初産婦	69%
経産婦	36%

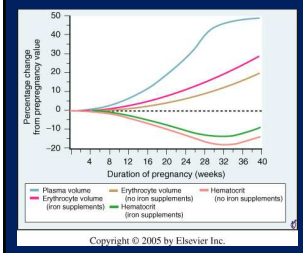
（Tsiaras et al.Curr Cardiol Rep, 2010）

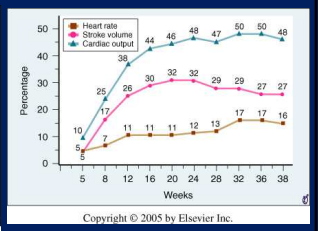
正常妊娠で認められる弁逆流

僧帽弁	28%
三尖弁	94%
肺動脈弁	94%
大動脈弁	0%

（Tsiaras et al.Curr Cardiol Rep, 2010）

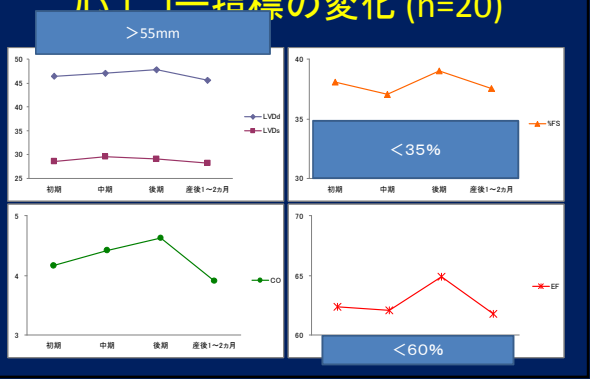
妊娠・分娩・産褥期を通じ、循環動態はダイナミックに変化をする





（Braunwald's Heart Disease　7th edition: Vol.2）

当院における正常妊娠 心エコー指標の変化 (n=20)

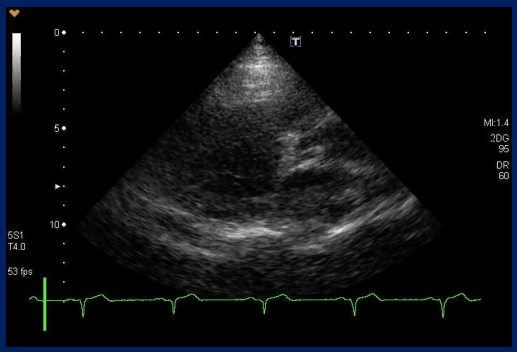


当院における正常妊娠 心エコー指標の変化(n=20)

Parameter	妊娠初期 (平均13週)	妊娠中期 (平均27週)	妊娠後期 (平均35週)	出産後 (平均8週後)
LVDd (mm)	46.4 ± 2.9	47.1 ± 2.3	47.8 ± 3.5	45.6 ± 3.1
LVDs (mm)	28.6 ± 2.6	29.6 ± 1.9	29.1 ± 2.8	28.3 ± 3.0
%FS (%)	38.1 ± 5.9	37.1 ± 3.4	39.0 ± 3.5	37.5 ± 4.2
IVS (mm)	6.3 ± 0.8	6.6 ± 0.8	6.9 ± 1.2	6.4 ± 0.5
LVPW (mm)	6.7 ± 0.5	6.7 ± 0.8	7.4 ± 0.5	7.3 ± 0.8
LAD (mm)	31.0 ± 5.0	34.6 ± 5.0	35.6 ± 3.8	30.4 ± 2.9

症例2

拡張型心筋症



拡張型心筋症

拡張型心筋症の定義（心エコー）
左室短縮率（以下FS）＜30% or
左室拡張末期径（以下LVDd）＞48mm

19例21分娩

（母体死亡・心不全発症例）

	予後良好群 (n=15)	予後不良群 (n=6)
分娩時平均年齢（才）	29.2	29.9
分娩週数（週）	37.2	32.3 ＊＊
妊産婦死亡	0/15	3/6 ＊
胎児・新生児死亡	0/15	2/6

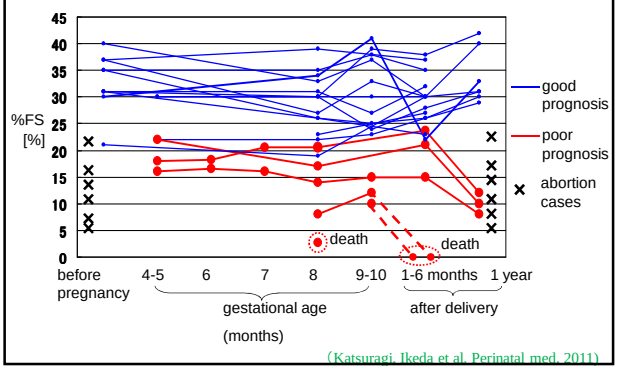
（＊＊:P<0.01）
（＊ :P<0.05）

（Katsuragi, Ikeda et al. Perinatal med. 2011）

拡張型心筋症の左室 %FSの変化

（予後良好●、予後不良●）

（NCVC,～2008）

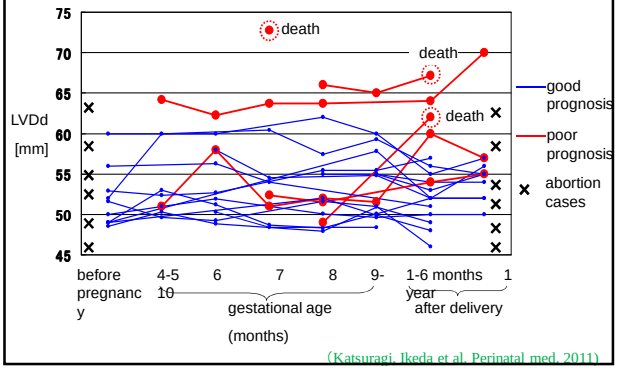


（Katsuragi, Ikeda et al. Perinatal med. 2011）

拡張型心筋症の左室拡張末期径の変化

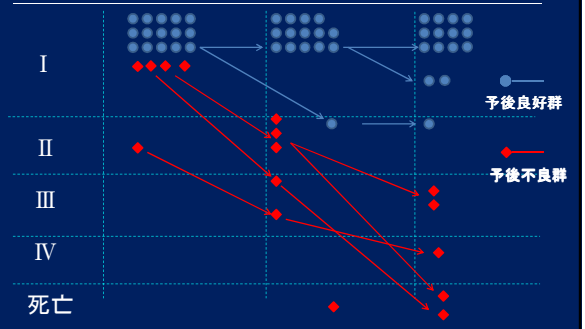
（予後良好●、予後不良●）

（NCVC,～2008）



（Katsuragi, Ikeda et al. Perinatal med. 2011）

妊娠中のNYHAの変化



(Katsuragi, Ikeda et al. Perinatal med. 2011)

症例3

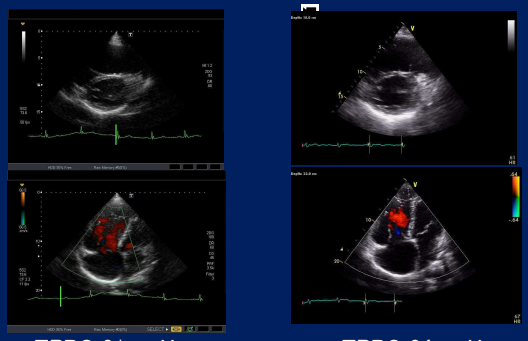
35歳、TOF術後、上室性頻拍合併妊娠

31歳　骨盤位のため、CSにて第1子出産。

妊娠前 CTR 62%　　第1子分娩直前 CTR 67%　　第1子分娩1年後 CTR 72%

35歳　第2子妊娠→妊娠継続を希望

妊娠17週。利尿剤開始前　　妊娠21週。利尿剤開始1ヶ月後



TRPG 31mmHg　　TRPG 24mmHg

妊娠37週帝王切開にて第2子分娩。利尿剤は継続。

当院のTOF術後母体転帰(n=37)

妊娠37例

妊娠継続可能 → 経過良好33例（89%）

内服薬開始 3例 (8%)

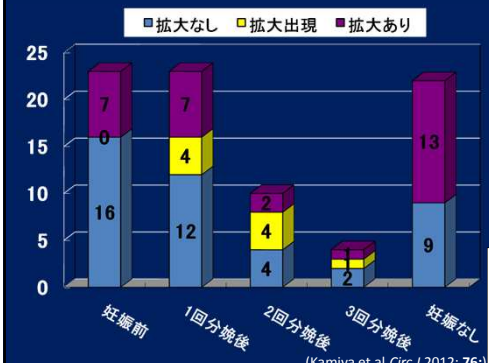
心不全　2例、不整脈　1例

34週　NYHAⅢ 妊娠中断 1例（3%）

Severe PRと右心拡大

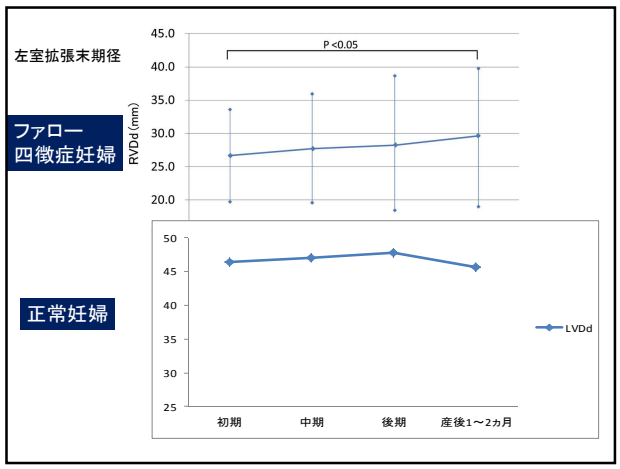
(Kamiya et al.*Circ J* 2012; **76:**)

右心系拡大の変化



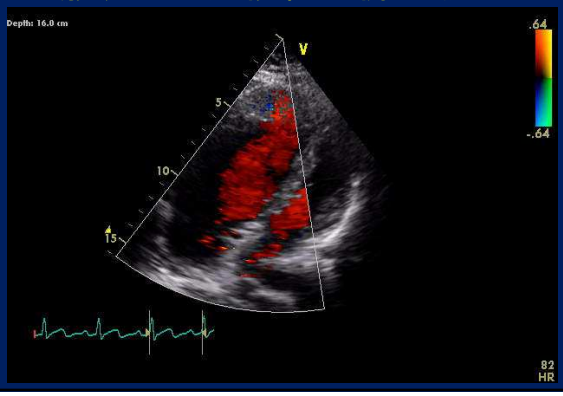
分娩回数
1回　23例
2回　10例
3回　4例

(Kamiya et al.*Circ J* 2012; **76:**)



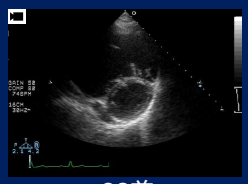
症例4

24歳、WPW症候群合併妊娠37週



24歳、重症Ebstein奇形

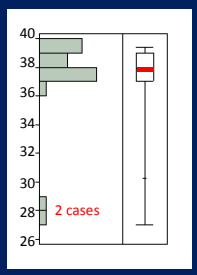
妊娠前よりNYHA Ⅱ度。
妊娠16週で当院紹介。
24週でNSVT出現。βブロッカー開始。
25週で起座呼吸出現し、利尿剤開始。
28週で帝王切開施行。



CS前

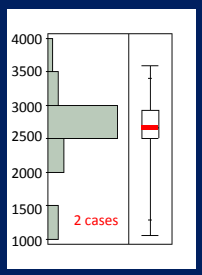
CS後

Delivery weeks



median 37.9 w
range [27-39.4]

Birth weight



median 2664 g
range [1063-3590]

13症例、21妊娠

Am J OBGY 2013 Katsuragi

Treatment before pregnancy

- Ablation 2cases 15y 22y
- ASD closure (3y)+TVR(5y) 1 case

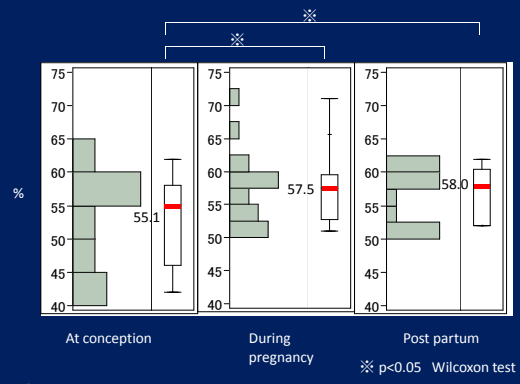
Prognosis

- Class I
- Class I 27w
  Cerebellum hemorrhage in pregnancy

- ASD closure + TVP 1 case
  - Class I. In pregnancy right heart enlarged with edema (++). Diuretics and O_2 2l was given. 37 w CS due to maternal indication. 37w

3 cases : Maternal indication of Cesarean section

Change of CTR



13症例、21妊娠

Am J OBGY 2013 Katsuragi

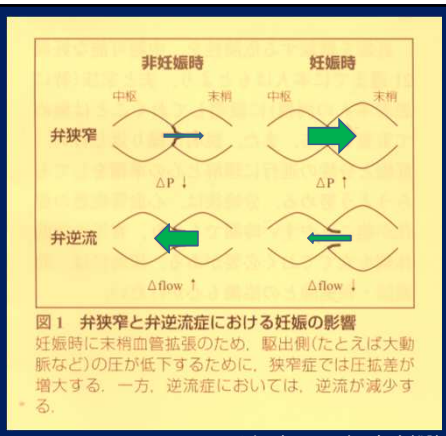
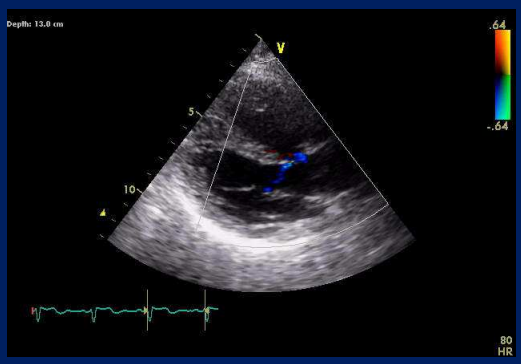


図1 弁狭窄と弁逆流症における妊娠の影響
妊娠時に末梢血管拡張のため，駆出側(たとえば大動脈など)の圧が低下するために，狭窄症では圧拡差が増大する．一方，逆流症においては，逆流が減少する．

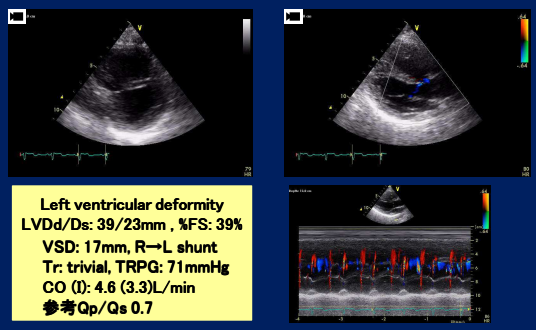
（池田智明、日本医師会雑誌、2008）

症例5

40歳、妊娠9週、チアノーゼ



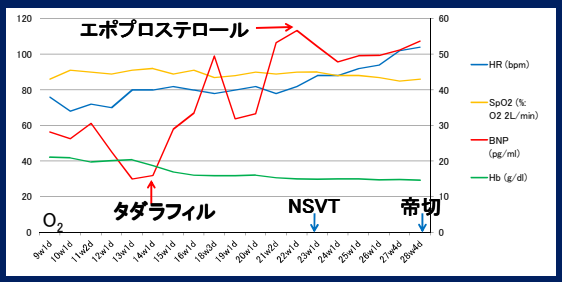
VSD、Eisenmenger症候群合併妊娠



Left ventricular deformity
LVDd/Ds: 39/23mm , %FS: 39%
VSD: 17mm, R→L shunt
Tr: trivial, TRPG: 71mmHg
CO (I): 4.6 (3.3)L/min
参考Qp/Qs 0.7

12歳のカテーテル検査で、既にPA 118/48 (68), R→L shunt, Qp/Qs 0.64と肺動脈圧＞体動脈圧。強い希望のもと入院経過観察。

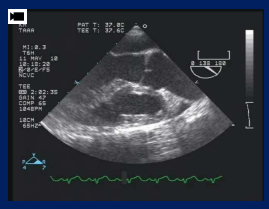
臨床経過



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。

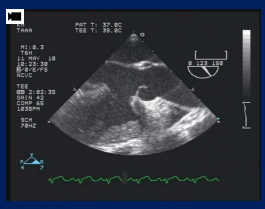
帝王切開術中経食道エコー

NO吸入前



R→L shunt ＞ L→R shunt

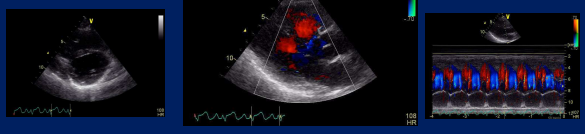
NO吸入後



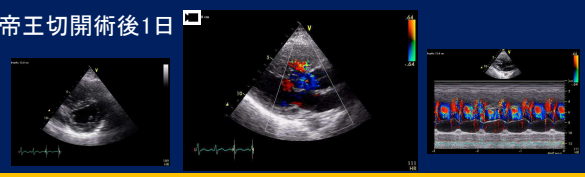
R→L shunt ≦ L→R shunt

1027gの児を合併症なく分娩。出血は羊水込みで980g。

帝王切開前日



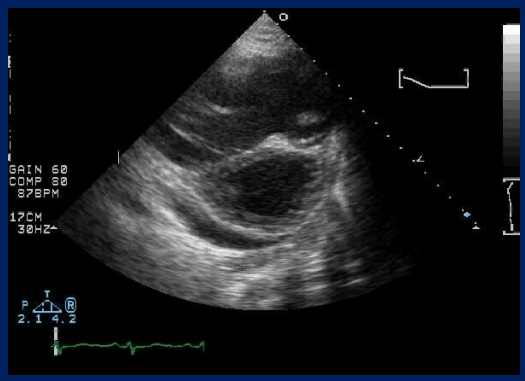
帝王切開術後1日



Eisenmenger症候群患者において、スワンガンツカテーテルは不整脈の誘因となるなどリスクが高い。もっとも母体死亡が起こりやすい周術期を中心静脈圧とエコーで乗りきった！

症例6

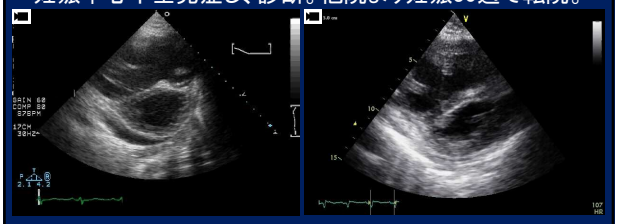
29歳、妊娠30週、失神、喀血、呼吸困難



原発性肺高血圧合併　妊娠30週
経皮的心肺補助（PCPS）下、帝王切開術施行

原発性肺高血圧症合併妊娠

妊娠中心不全発症し、診断。他院より妊娠30週で転院。

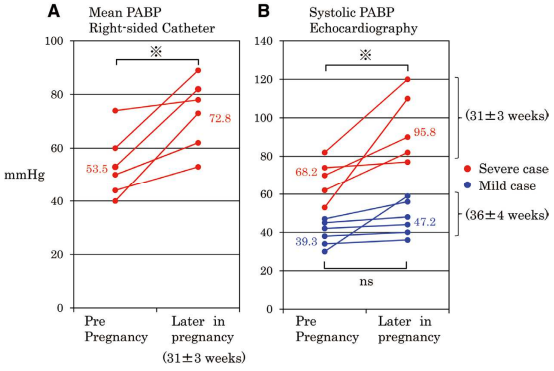


帝王切開術前・PCPS下
%FS 0%, TRPG 70mmHg

帝王切開術後15日目
%FS 48%, TRPG 80mmHg

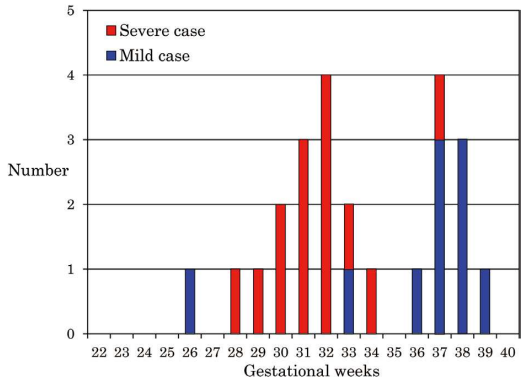
2週間余りのICU集中治療、3か月で母児ともに退院。

肺高血圧症（重症●と軽症●）



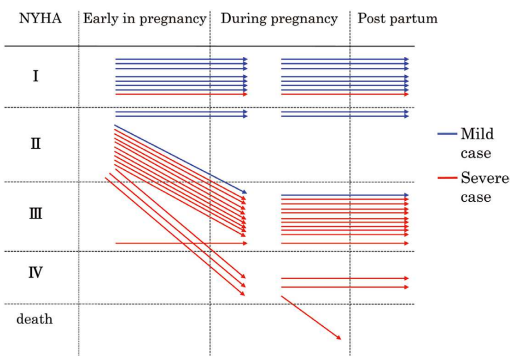
(Katsuragi et al. *Circ J* 2012; **76:** 2249)

肺高血圧症（重症●と軽症●）



(Katsuragi et al. *Circ J* 2012; **76:** 2249)

肺高血圧症（重症●と軽症●）



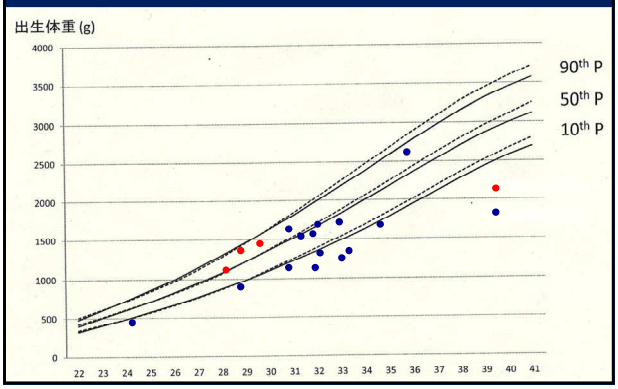
(Katsuragi et al. *Circ J* 2012; **76:** 2249)

妊娠中の肺高血圧症に肺高血圧薬を使用した例

	RHC main PA	分娩週数	新生児体重	妊娠中	分娩後
IPAH	82/36(42)	29	1356	フローラン タダラフィル	フローラン シルデナフィル ボセンタン
Eisenmenger syn	114/50(76)	29	1027	フローラン タダラフィル	フローラン タダラフィル ボセンタン
Rastelli 術後(TGA)	65/26(42)	29	1380	ベラプロスト タダラフィル	ベラプロスト タダラフィル

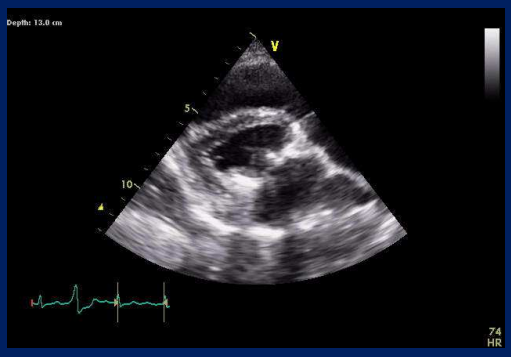
妊娠中肺高血圧薬を使用した例の出生体重（赤丸）

重症肺高血圧における妊娠中の薬剤使用の有無が出生体重に与える影響



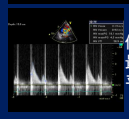
症例7

35歳、妊娠34週



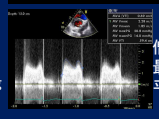
機械弁(SJM)置換後 、Stuck Valve

妊娠32週



僧帽弁通過血流
最大流速 2.1m/s
平均圧較差 4.5mmHg

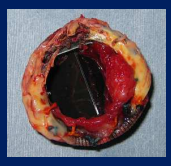
妊娠34週



僧帽弁通過血流
最大流速 2.3m/s
平均圧較差 14mmHg

ヘパリン持続注のもと、APTTも2-2.5倍の範囲に良好にコントロールされていた。

帝王切開術中経食道エコー



帝王切開2日後に機械弁再置換術を施行。
術中術後経過順調に母児ともに退院。

機械弁置換術後

ワーファリン vs ヘパリン

妊娠13週までヘパリン

ワーファリン → 妊娠36週でヘパリン

ヘパリン → 妊娠36週でヘパリン

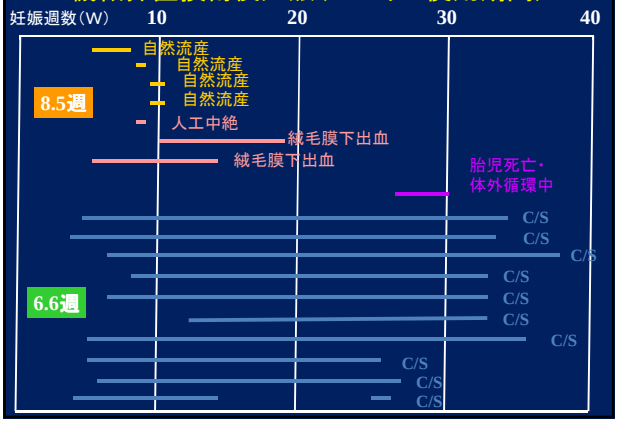
機械弁置換後合併妊娠

12例 16分娩

- M弁 8例
- T弁 4例
- A弁 2例

- 生産例 (n=10)
  - 児生存 (n=8)
    - 児正常 (n=7)（全体の31%）
    - 児水頭症 (n=1) → 妊娠中期ワーファリン例
  - 新生児死亡 (n=2)
- 流死産例 (n=8)

機械弁置換術後妊娠（ヘパリン使用期間）

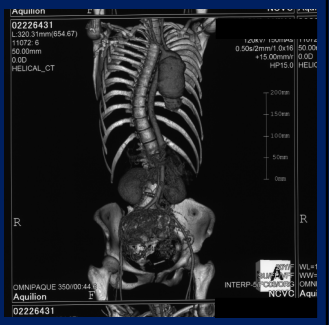


機械弁置換術後妊娠（ヘパリン投与方法）

	皮下投与（n=7）	持続静脈投与（n=6）
弁血栓	2	1
出血合併症		
絨毛膜下出血	3	0
頭蓋内出血	0	2（軽度）
産科・術創出血	2	2
母体死亡	0	0

マルファン症候群

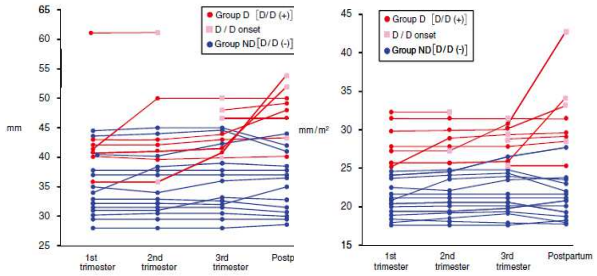
胸部レントゲン　　Helical CT



心拡大、大動脈弓拡大
側弯症

上行大動脈の拡大
側弯症

マルファン症候群
（破裂なし●、破裂あり●）



大動脈基部の絶対値　　絶対値/体表面積

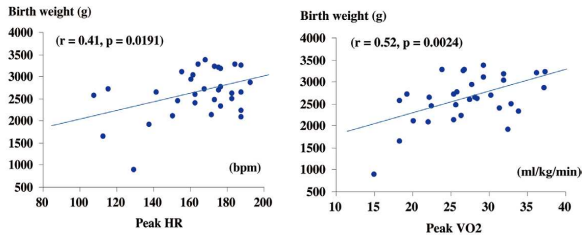
(Katsuragi et al. *Circ J* 2011; **75:** 254)

先天性心疾患の妊娠前の心肺運動負荷試験と妊娠予後

Ohuchi, Tanabe, Miyazaki, Ikeda, Yamada et al. Circulation J, 2013

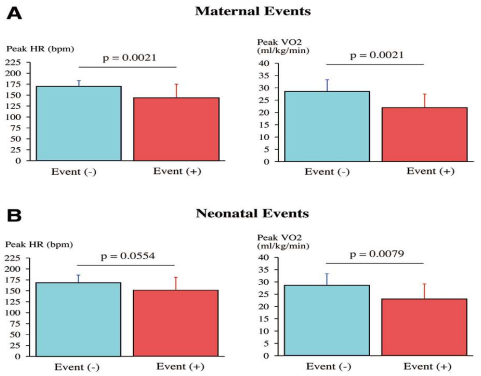
- 先天性心疾患 33例 （28±5歳）
- 妊娠前にCPX： 1.8±2.2 年前
- 母体イベント 24%、循環器イベント 36%、
  新生児イベント42%
- Peak HR ≧150 bpm
  V˙ O2 ≧25 ml · kg–1 · min–1 は安全な妊娠予後

Peak HR, Peak VO2と出生体重



Ohuchi, Tanabe, Miyazaki, Ikeda, Yamada et al. Circulation J, 2013

母体イベント、新生児イベントとPeak HR, Peak VO2



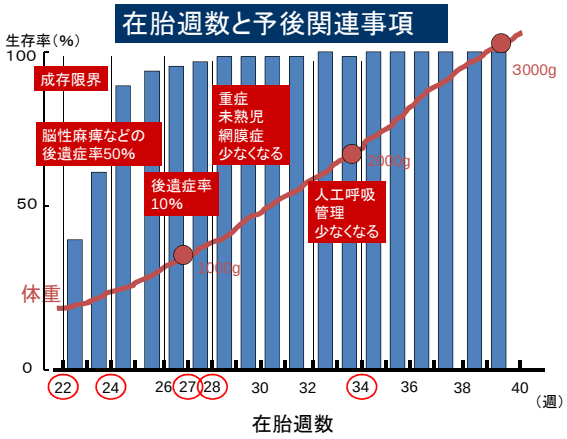
Ohuchi, Tanabe, Miyazaki, Ikeda, Yamada et al. Circulation J, 2013

2008年7月2日
国立循環器病センターで心疾患を有する妊産婦の方々と懇談する舛添厚生労働大臣

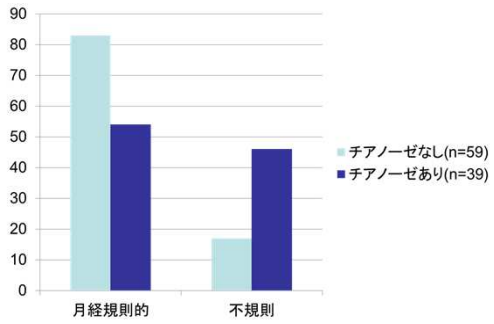
心臓疾患合併妊娠をささえる医療

鹿児島五つ子ちゃん（昭和51年、1976年）

在胎週数と予後関連事項



心臓病の女性には月経・排卵障害が多い



(Canobbio et al. Pediatr Cardiol, 1995)

Reproductive assist：症例1

20 yo　労作時呼吸困難

35 yo　胸部痛, 僧房弁狭窄逆流　w/ 動脈弁狭窄逆流. NYHA 2
MVA 1.4 cm2, PG 14 mmHg,　産婦人科コンサルト

35 yo　経皮的カテーテル僧房弁拡張術（PTMC）
MVA 1.7 cm2 (>1.5), PG 3.6 mmHg (<5.0)

僧房弁異常再発の恐れと高年齢

37 yo　IVF-ET (in vitro fertilization & embrio transfer)

38 才 (2/9/2010)
妊娠 35w4d,
帝王切開, 2568g 男児

まとめ

- 妊娠分娩にとってハイリスクな心臓病とローリスクの心臓病
  女性のライフプランの尊重（死＜出産）
- 心臓疾患合併妊娠をささえる医療
  新生児医療、避妊、不妊治療
  （生む時期があります、思春期教育の重要性）
- 妊娠分娩が、心臓病の自然史に与える影響
  生んで、30年生きてください

第11回　成人先天性心疾患セミナー

平成26年10月18日

「成人先天性心疾患の社会保障」

愛媛大学医学部附属病院　小児総合医療センター　小児循環器部門
檜垣　高史

心疾患患者の生活を支える障害者福祉システム

A　社会保障	社会福祉サービス 保健・医療保障（社会保険） 所得保障（社会扶助）
B　民間保険	生命保険・医療保険 がん保険・学資保険　など
C　教育支援	特別支援教育 支援学級、支援学校、通級
D　就職支援	障害者雇用促進法 障害者総合支援法
E　税制配慮	医療費控除 障害者扶養控除

A. 社会保障制度

1　社会福祉サービス
2　保健・医療保障（社会保険）
3　所得保障（社会扶助）

生活を支える社会保障制度（社会福祉）

年齢	誕生（0歳）	就学前	就学期（6歳～18歳）	子育て・就労期（20歳～	40歳	60歳	退職後（65歳～	70歳～
社会福祉サービス	保育所				介護保険			
	母子家庭等日常生活支援事業						高齢者福祉	
	里親委託					養護老人ホーム		
	児童養護施設							
	療育手帳							
	精神障害者保健福祉手帳			各種サービスの利用				
	身体障害者手帳（自立支援給付・地域生活支援事業）							

1　生活を支える社会保障制度（社会福祉）

身体障害者手帳

心臓病は、1、3、4級のみ（2級がない）
人工弁、ペースメーカーは、先天性心疾患は従来通り、1級
18歳以上は認定の基準が異なる（先天性心疾患に対応していない）
更生医療を受けるためには、身体障害者手帳が必要

療育手帳

等級はA（重度）、B（その他）の2種類
18歳未満　児童相談所判定（面接）
18歳以上　更正相談所判定（面接）

知的障害の評価は重要（先天性心疾患の約2割に知的障害を合併）
知的障害があると判定されている場合と、そうでない場合とで、
社会保障は大きく異なる。

身体障害者手帳に係る障害認定の見直しについて

新規申請者
○一定期間毎の見直しあり
⇒成人期になると、1級の継続ができなくなる場合もある

今までの1級認定者
○現時点ではそのまま継続　（見直される可能性あり）

ペースメーカー・人工弁患者の見直し
○日常生活活動の制限の程度が改善する可能性がある。一定期間経過後に再認定を行うことを徹底する。
（植え込みから3年後とする。）
○先天性疾患により装着したもの及び人工弁移植、弁置換については、従来通りの取り扱い（1級）とする。

生活を支える社会保障制度（保健・医療）

年齢		誕生（0歳）	就学前	就学期（6歳～18歳）	子育て・就労期（20歳～	40歳	退職後（65歳～	70歳～
保健・医療保障	母子健康手帳	家庭訪問	乳幼児健診					
		未熟児養育医療費助成						
		予防接種		学校保健		健診事業（老人保健） 健康手帳交付		
		乳幼児医療費助成						
		母子家庭医療費助成						
		重度心身障害者医療費助成						
		医療保健（国民健康保険・社会保険・各種共済・船員など）					退職者医療	老人保健医療
		小児慢性特定疾患治療研究事業		特定疾患治療研究事業				
		自立支援医療（育成医療）		自立支援医療（更生医療）				
	公費負担助成制度			自立支援医療（精神通院医療）				
		高額療養費、高額医療費制度 →自己負担限度額適用認定証						

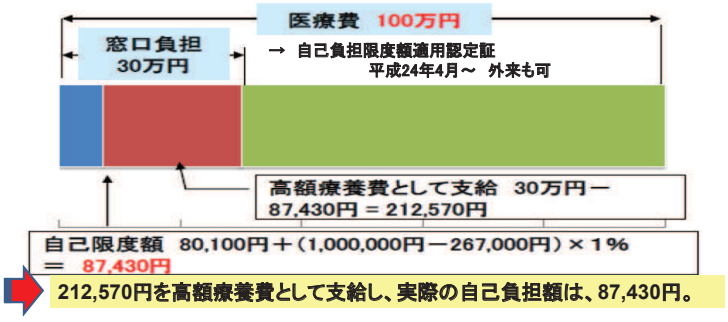
我が国の医療制度の概要

2 保健・医療保障（社会保険）

医療保健（国民健康保険・社会保険・各種共済・船員など）

高額医療費制度

医療費 100万円
⇒ 窓口での負担（3割）が、30万円かかる場合



212,570円を高額療養費として支給し、実際の自己負担額は、87,430円。

2 保健・医療保障（社会保険）

医療保健（国民健康保険・社会保険・各種共済・船員など）

高額医療費制度

所得区分	本来の負担の上限額	多数回該当の場合
上位所得者	150,000円＋（医療費－500,000円）×1%	83,400円
一般	80,100円＋（医療費－267,000円）×1%	44,400円
低所得者	35,400円	24,600円

（4回目から）

高額医療・高額介護合算療養費制度
高額療養費制度が「月」単位で負担を軽減するのに対し、合算療養費制度は、こうした「月」単位での負担軽減があっても、なお重い負担が残る場合に「年」単位でそれらの負担を軽減する制度

医療費控除制度
一定の金額の所得控除のこと

2 保健・医療保障（社会保険）

公費負担助成制度

医療費を軽減するシステム

自立支援医療（育成医療／更生医療）

心臓手術・カテーテル治療の医療費助成

18歳未満：育成医療
18歳以上：更生医療

身体障害者手帳（4級） ＋ 更生医療（18歳以上）

育成医療 負担軽減措置がある（利用者が若い世帯）
厚生医療 負担軽減措置はない（1割の定率負担）

育成医療／厚生医療の利用者負担

2013年4月現在

① 利用者負担が過大なものとならないよう、所得に応じて1月当たりの負担額を設定。（これに満たない場合は1割）
② 費用が高額な治療を長期にわたり継続しなければならない（重度かつ継続）者、育成医療の中間所得層については、更に軽減措置を実施。

【厚生労働省資料 一部改変】

所得区分		更生医療・精神通院医療	育成医療	重度かつ継続	
一定所得以上		対象外	対象外	20,000円	市町村民税235,000円以上
中間所得	中間所得2	医療保険の高額療養費 ※精神通院の始とは重度かつ継続	10,000円	10,000円	市町村民税課税以上235,000円未満：市町村民税33,000円以上235,000円未満
	中間所得1		5,000円	5,000円	市町村民税課税以上33,000円未満
低所得2		5,000円	5,000円	5,000円	市町村民税課非課税（本人収入が800,001円以上）
低所得1		2,500円	2,500円	2,500円	市町村民税課非課税（本人収入が800,000円以下）
生活保護		0円	0円	0円	生活保護世帯

負担軽減（3年ごと見直し）

育成医療 負担軽減措置がある（利用者が若い世帯）
更生医療 負担軽減措置はない（1割の定率負担）

2　保健・医療保障（社会保険）

公費負担助成制度

医療費を軽減するシステム

難病・慢性疾患対策

内科的治療への医療費助成

小児慢性特定疾患治療研究事業（514疾患）

児童福祉法にもとづく心臓病の内科的治療への補助

特定疾患治療研究事業（56疾患）

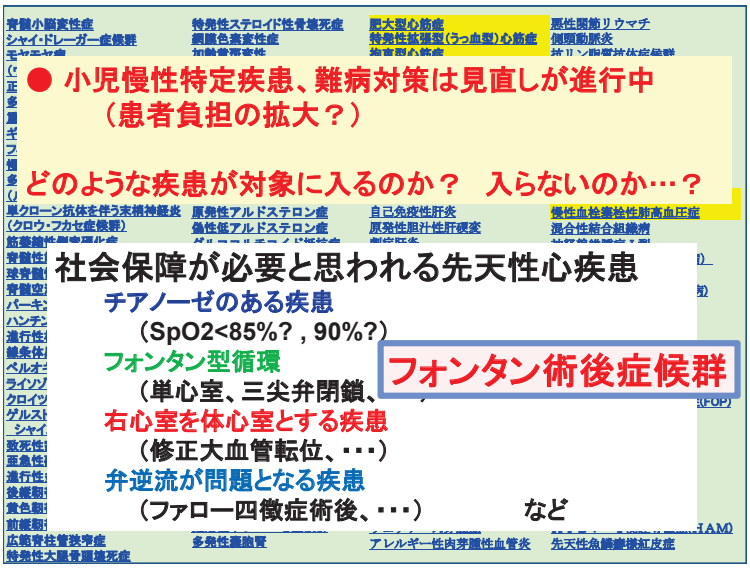
希少性、治療法が確立していない疾患が対象

小児からの継続的な治療補助となっていない。

障害者総合支援法：障害者の定義に**難病**が追加

難治性疾患克服研究事業（130疾患）

症例数が少なく、原因不明で治療方法も未確立であり、かつ生活面で長期にわたる支障がある疾患について、研究班を設置。



2　保健・医療保障（社会保険）

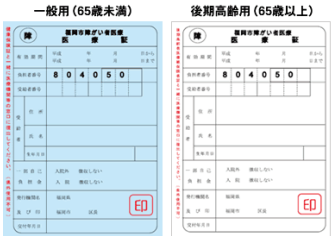
医療費を軽減するシステム

重度心身障害者医療費助成制度

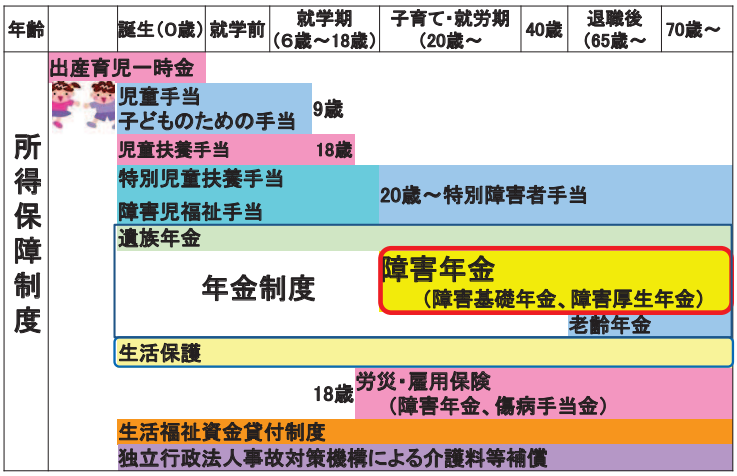
助成対象者

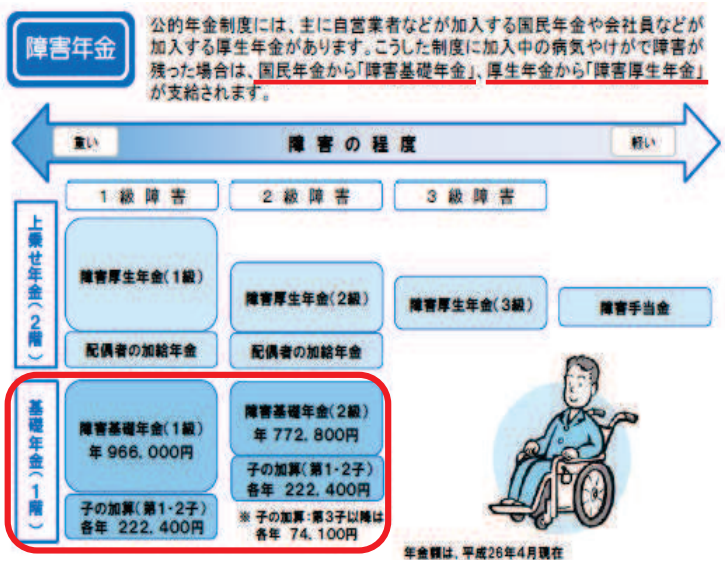
身体障害者手帳1級・2級
（地域によっては1～3級：20都県）
療育手帳A級
療育手帳B級（中度）と身体障害者手帳（3級～6級）

一般用（65歳未満）　後期高齢用（65歳以上）



生活を支える社会保障制度（社会扶助）





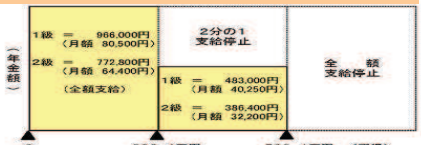
3　所得保障（社会扶助）

障害基礎年金

国民年金に加入している間に初診日（障害の原因となった病気やケガについて、初めて医師の診療を受けた日）のある病気やケガで、法令により定められた障害等級（1級・2級）による障害の状態にある間は障害基礎年金が支給される。

支給額（定額）	1級	966,000円	（月額 80,500円）
	2級	772,800円	（月額 64,400円）

20歳前傷病による障害基礎年金にかかる所得制限



20歳前に傷病を負った人の障害基礎年金については、本人が保険料を納付していないことから、所得制限が設けられている。

3　所得保障（社会扶助）

障害厚生年金

厚生年金に加入している間に**初診日のある病気やケガ**で障害基礎年金の1級または2級に該当する障害の状態になったときは、**障害基礎年金に上乗せして**障害厚生年金が支給される。
また、障害の状態が2級に該当しない軽い程度の障害のときは**3級**の障害厚生年金が支給される。

初診日が加入期間中でない！

【1級】（報酬比例の年金額）× 1.25 +〔配偶者の加給年金額（222,400円）〕
【2級】（報酬比例の年金額）+〔配偶者の加給年金額（222,400円）〕※
【3級】（報酬比例の年金額）※最低保障額　579,700円　　※対象者のみ

真面目に仕事をしていても、先天性心疾患患者は、障害厚生年金の対象にはならない。

Department of Pediatric Cardiology, Children's Medical Center, Ehime University Hospital

手当・障害年金額

		2013年10月～
特別児童扶養手当	1級月額　50,400円	1級月額　50,050円
	2級月額　33,570円	2級月額　33,330円
障害児福祉手当	14,280円	14,180円
特別障害者手当	26,260円	26,080円
障害基礎年金	1級月額　81,925円	1級月額　80,500円
	年額　983,100円	年額　966,000円
	2級月額　65,541円	2級月額　64,400円
	年額　786,500円	年額　772,800円

年金2.5%、手当1.7%の段階的引き下げ

障害年金認定基準（心疾患）

等級	先天性心疾患
1級	病状（障害）が重篤で安静時においても、常時心不全の症状（NYHA 心機能分類クラスⅣ）を有し、かつ、一般状態区分表のオに該当するもの
2級	1 異常検査所見が2つ以上及び病状をあらわす臨床所見が5つ以上あり、かつ、一般状態区分表のウ又はエに該当するもの 2 Eisenmenger 化（手術不可能な逆流状況が発生）を起こしているもので、かつ、一般状態区分表のウ又はエに該当するもの
3級 厚生年金	1 異常検査所見のC、D、Eのうち1つ以上の所見及び病状をあらわす臨床所見が1つ以上あり、かつ、一般状態区分表のイ又はウに該当するもの 2 肺体血流比1.5 以上の左右短絡、平均肺動脈収縮期圧50mmHg 以上のもので、かつ、一般状態区分表のイ又はウに該当するもの

異常検査所見

A	安静時の心電図において、0．2mV以上のSTの低下もしくは0．5mV以上の深い陰性T波（aVR誘導を除く。）の所見のあるもの
B	負荷心電図（6Mets 未満相当）等で明らかな心筋虚血所見があるもの
C	胸部X線上で心胸郭係数60%以上又は明らかな肺静脈性うっ血所見や間質性肺水腫のあるもの
D	心エコー図で中等度以上の左室肥大と心拡大、弁膜症、収縮能の低下、拡張能の制限、先天性異常のあるもの
E	心電図で、重症な頻脈性又は徐脈性不整脈所見のあるもの
F	左室駆出率（EF）40%以下のもの
G	BNP（脳性ナトリウム利尿ペプチド）が200pg/ml 相当を超えるもの
H	重症冠動脈狭窄病変で左主幹部に50%以上の狭窄、あるいは、3本の主要冠動脈に75%以上の狭窄を認めるもの
I	心電図で陳旧性心筋梗塞所見があり、かつ、今日まで狭心症状を有するもの

一般状態区分

ア	無症状で社会活動ができ、制限を受けることなく、発病前と同等にふるまえるもの
イ	軽度の症状があり、肉体労働は制限を受けるが、歩行、軽労働や座業はできるもの　例えば、軽い家事、事務など
ウ	歩行や身のまわりのことはできるが、時に少し介助が必要なこともあり、**軽労働はできないが**、日中の50%以上は起居しているもの
エ	身のまわりのある程度のことはできるが、しばしば介助が必要で、**日中の50%以上は就床**しており、自力では屋外への外出等がほぼ不可能となったもの
オ	身のまわりのこともできず、常に介助を必要とし、**終日就床**を強いられ、活動の範囲がおおむねベッド周辺に限られるもの

働きたい心臓病者にとっての

就労のための制度

障害者雇用納付金制度の対象事業主の拡大

障害者雇用促進法の改正

平成22年7月から、常用雇用労働者が200人を超え300人以下の事業主
平成27年4月から、常用雇用労働者が100人を超え200人以下の事業主

に、障害者雇用納付金制度の対象が拡大されます。

障害者短時間労働への対応（平成22年7月1日～）

週所定労働時間	30時間以上	20時間以上30時間未満
身体障害者	○	△
重度	◎	○
知的障害者	○	△
重度	◎	○
精神障害者	○	△

障害者法定雇用率引き上げ（平成25年4月1日～）

事業主区分	法定雇用率 現行		平成25年4月1日以降
民間企業	1.8%	⇒	2.0%
国、地方公共団体等	2.1%	⇒	2.3%
都道府県等の教育委員会	2.0%	⇒	2.2%

障害者の雇用の促進等に関する法律の一部を改正する法律の概要

雇用の分野における障害者に対する差別の禁止及び障害者が職場で働くに当たっての支障を改善するための措置（合理的配慮の提供義務）を定めるとともに、障害者の雇用に関する状況に鑑み、精神障害者を法定雇用率の算定基礎に加える等の措置を講ずる。

①　障害者に対する差別の禁止及び合理的配慮の提供義務について

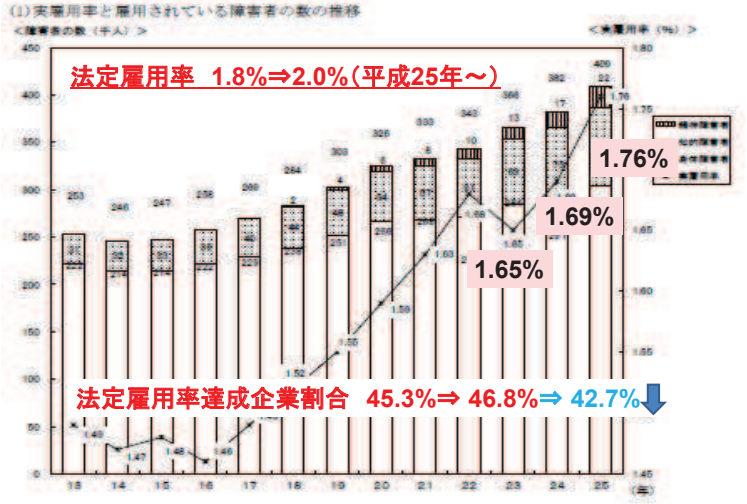
障害者に対する差別禁止、合理的配慮の提供義務を規定

必要があると認めるときは、厚生労働大臣から事業主に対し、助言、指導または勧告を実施

【差別の主な具体例】

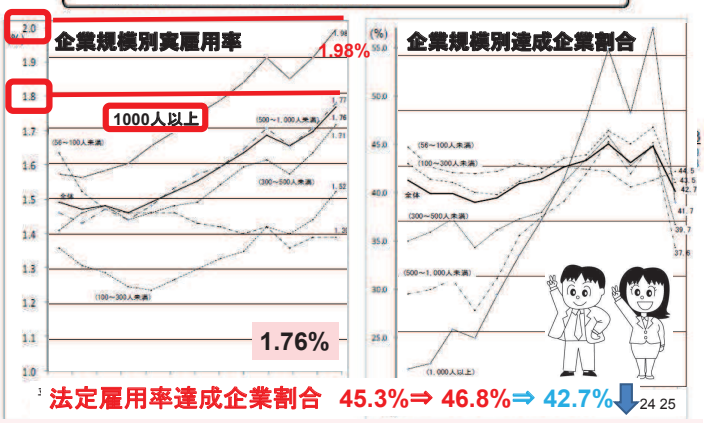
募集・採用の機会	○ 身体障害、知的障害、精神障害、車いすの利用、人工呼吸器の使用などを理由として採用を拒否すること　など
賃金の決定、教育訓練の実施、福利厚生施設の利用など	障害者であることを理由として、以下のような不当な差別的取扱いを行うこと ○ 賃金を引き下げること、低い賃金を設定すること、昇給をさせないこと ○ 研修、現場実習をうけさせないこと ○ 食堂や休憩室の利用を認めない　など

障害者雇用の状況



企業規模別の障害者雇用状況

1000人以上規模の企業の実雇用率は、1.98%

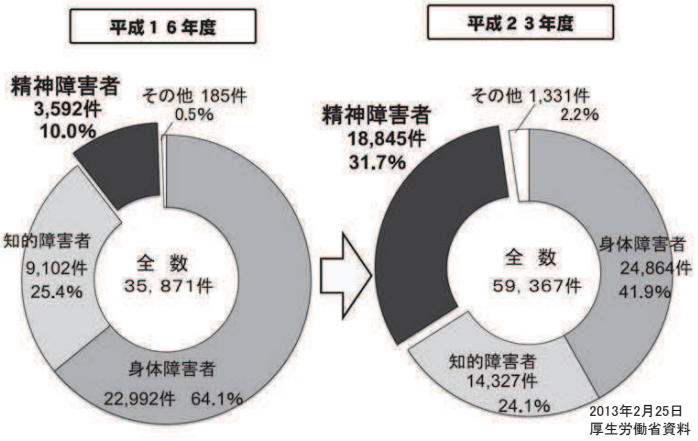


未達成企業は納付金1人5万円を払う、社名公表の罰則

都道府県別の実雇用率等の状況

都道府県名	実雇用率	(対前年増減)	法定雇用率達成企業の割合	(対前年増減)	法定雇用率達成企業の数		
全国	1.76	0.07	42.7	△4.1	36,413	／	85,314
鳥取	1.77	△0.03	53.6	△3.0	211	／	394
島根	1.89	0.01	57.2	△5.1	297	／	519
岡山	1.93	0.11	47.9	△1.9	623	／	1,301
広島	1.84	0.06	44.2	△4.3	887	／	2,007
山口	2.33	0.05	49.6	△6.8	426	／	859
徳島	1.78	0.10	53.3	△4.5	215	／	403
香川	1.86	0.11	59.2	△0.8	449	／	759
愛媛	1.73	0.02	43.9	△6.9	390	／	889
高知	1.94	△0.04	54.4	△2.0	264	／	485
福岡	1.76	0.07	45.6	△4.3	1,459	／	3,202
佐賀	2.17	0.04	63.6	△5.8	335	／	527
長崎	2.10	0.02	53.9	△3.1	491	／	911
熊本	2.08	0.11	51.5	△2.9	573	／	1,112
大分	2.15	0.05	55.0	△3.7	388	／	705
宮崎	2.04	0.08	59.3	△5.9	415	／	700
鹿児島	2.02	0.10	56.2	△3.5	591	／	1,051
沖縄	2.12	0.17	53.0	△4.7	432	／	815

ハローワークの障害種別職業紹介状況(就職件数)



雇用人数は増えているが心臓病者にとっては依然として厳しい状況

就労移行支援(雇用契約なし)

(1) 単独で就労することが困難で、就労に必要な知識及び技術の習得若しくは就労先の紹介その他の支援が必要な者

就労継続支援A型(雇用型)

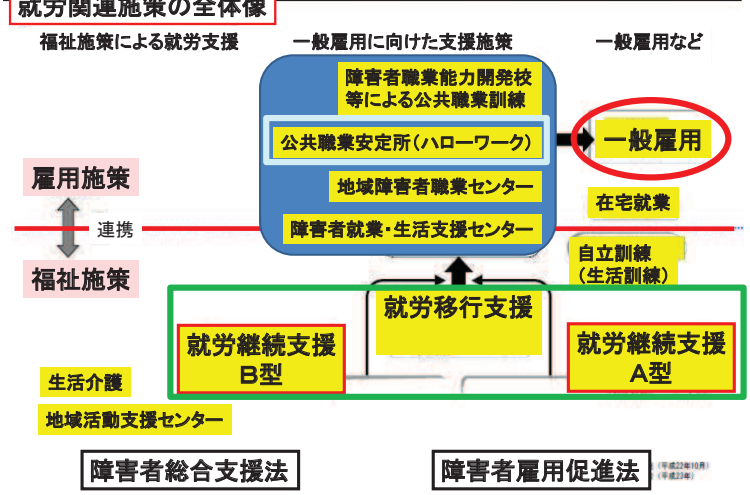
(1) 就労移行支援事業を利用したが、雇用に結びつかなかった者
(2) 特別支援学校を卒業して就職活動を行ったが、企業等の雇用に結びつかなかった者

就労継続支援B型(非雇用型)

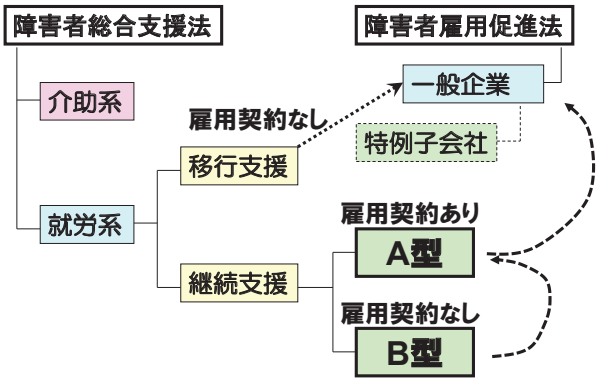
(1) 年齢や体力の面で一般企業に雇用されることが困難となった者
(2) B型の利用が適当と判断された者

生産活動、職場体験その他の活動の機会の提供、
就労に必要な知識及び能力の向上のために必要な訓練、求職活動に関する支援、その適性に応じた職場の開拓、
必要な相談、その他の必要な支援を行う。

就労支援施策の体系



福祉サービスとしての就労支援制度の概要



支援つき企業　障害者就労継続支援事業（A型）

勤務時間	9:00～18:00のうち、4時間勤務～、体調に合わせて
給与	時給　愛媛　666円→680円　（平成26年10月12日～）
最低賃金法	福岡　712円→727円　（平成26年10月　5日～）
休日	土・日・祝日・会社が定めた日（夏季・年末年始休暇あり）
業務内容	希望と適正に応じて従事

雇用関係がある　→→　従業員である。
　　→→　工賃ではなく給料である。
雇用保険に加入する　→→　失業保険が入る。
　　→→　労災保険で安心。
本気の仕事ができる　→→　努力と成果で昇給。

パソコン業務、環境事業、テープ起こし、出張カフェ
内部障害者の施設は充実していない！

「最低賃金を保障するのがA型事業所の最大の特徴」

項目	A型事業	B型事業
職業指導員・生活支援員の人員基準	常勤換算で10:1（各1名以上）	常勤換算で10:1（各1名以上）
就労支援員の人員基準	定めなし	定めなし
雇用契約	原則必要	原則なし
利用期間	定めなし	定めなし

「最低賃金を保障するのがA型事業所の最大の特徴」

「最低賃金減額特例制度」があり，A型事業所でもこの制度を利用し，雇用契約があっても，最低賃金を下回る賃金にすることが法令上可能になっている。

1　全利用者に最低賃金を保障している事業所
2　成果・実績主義的な賃金体系
3　最低賃金減額特例制度を全利用者に対し適用

愛媛県の最低賃金　時給666円
フルタイム労働　666円×8時間×22日＝117,216円

「最低賃金の保障」というA型事業の最大の特徴と給与実態には大きな開きがある・・・・・・・

低い工賃の問題（労働か訓練か）

福祉的就労　障害者就労継続支援事業（B型）

障害者授産施設
福祉作業所
グループホーム・・・

雇用契約なし
賃金ではなく、工賃。

肢体障害、知的・精神障害者向けの施設には心臓病者はなじまない

内部障害者の施設はほとんどないのが実態！

特例子会社制度　認定要件

特例子会社とは、企業が障害者の雇用を促進する目的でつくる子会社のこと。障害者のために特別に配慮した子会社を設立し、一定の要件を満たした上で厚生労働大臣の認可。子会社の障害者雇用数を親会社および企業グループ全体の雇用分として合算することができる。

(1) 親会社の要件

○ 親会社が、当該子会社の意思決定機関（株主総会等）を支配していること。
（具体的には、子会社の議決権の過半数を有すること等）

(2) 子会社の要件

① 親会社との人的関係が緊密であること。（具体的には、親会社から役員派遣等）
② 雇用される障害者が5人以上で、
全従業員に占める割合が20％以上であること。
また、雇用される障害者に占める重度身体障害者、知的障害者及び精神障害者の割合が30％以上であること。
③ 障害者の雇用管理を適正に行うに足りる能力を有していること。
（具体的には、障害者のための施設の改善、専任の指導員の配置等）
④ その他、障害者の雇用の促進及び安定が確実に達成されると認められること。

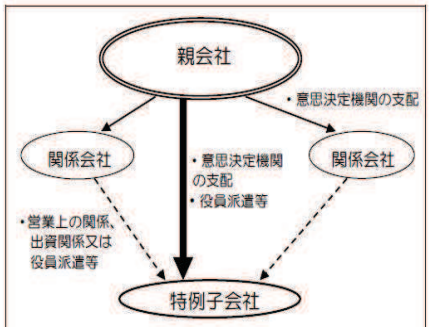
特例子会社

〔特例子会社制度〕

→ 特例子会社を親会社に合算して実雇用率を算定

平成26年5月末現在　３９１社

〔グループ適用〕　（平成１４年１０月から施行）



→ 関係会社を含め、グループ全体を親会社に合算して実雇用率を算定

平成２６年５月末現在　１８７グループ

特例子会社　一覧　　平成26年5月現在　391社

福岡県(13社)

㈲化成ﾌﾛﾝﾃｨｱｻｰﾋﾞｽ	北九州市	三菱化学㈱	東京	6.1.26
※ ｻﾝｱｸｱTOTO㈱	北九州市	TOTO㈱	福岡	6.5.25
※ ㈱ﾋﾞｰ･ﾋﾞｰ･ｼｰ	福岡市	㈱ﾍﾞｽﾄ電器	福岡	6.11.7
㈱九電工ﾌﾚﾝﾄﾞﾘｰ	福岡市	㈱九電工	福岡	13.10.1
㈱ｸﾞﾘｰﾝﾌﾗｯｼｭ	福岡市	㈱ｺｽﾓｽ薬品	福岡	16.5.14
㈱九州字幕放送共同制作ｾﾝﾀｰ	福岡市	九州電力㈱	福岡	16.10.26
※ 九州地理情報㈱	福岡市	㈱ﾜｰﾙﾄﾞｲﾝﾃｯｸ	福岡	21.4.24
ﾀﾏｱｸﾞﾘ㈱	筑後市	ﾀﾏﾎｰﾑ㈱	東京	21.12.1
㈱ｴﾙｽ	福岡市	三洋ﾋﾞﾙ管理㈱	福岡	22.11.26
㈱ﾉｰﾏﾗｲｾﾞｰｼｮﾝ	福岡市	㈲RUN	福岡	23.2.23
西鉄ｳｨﾙｱｸﾄ㈱	福岡市	西日本鉄道㈱	福岡	23.3.25
㈱希望の里	筑後市	㈱ｱｸｾｽ･ｼﾞｬﾊﾟﾝ	福岡	24.1.10
㈱ﾌﾟﾚﾅｽﾜｰｸｻｰﾋﾞｽ	福岡市	㈱ﾌﾟﾚﾅｽ	福岡	26.3.14

障害者雇用は、「障害者を戦力化すること」が重要である！

法定雇用率は 2.0%。

企業で雇用する100人に2人は障害者でなくてはならない。

働く障害者の観点からみれば、

「雇用されること」以上に「働き続けること」が大切。

企業側：雇用を点で捉える

労働者側：雇用を線で捉える　　Employability

共に課題があり、双方が信頼関係を築く必要がある。

【就職する障害者側】

自分の障害・状況は理解してくれるはずという思い込み

会社・職場に積極的に溶け込もうとしない

【受け入れる企業側】

受け入れる体制の問題

人事担当者や現場のマネジメント担当者が協力し、障害者社員を受け容れる環境を作り上げ、育成していく。

ご静聴どうもありがとうございました。

今後ともよろしく
お願い申し上げます。

E-mail　higaki@m.ehime-u.ac.jp
URL: //www.ehime-u.ac.jp
http://www5.m.ehime-u.ac.jp/pediatrics/

小児循環器科医が考えるACHDの心エコー

はじめに：小児循環器科医の仕事は、胎児～新生児期にまず解剖学的診断をつけることから始まるため、区分診断などは得意とするところである。そのような小児循環器医がACHDの管理に関わる上では、各疾患における成人期特有の問題点、特徴を理解する必要がある。即ち体格の違い、加齢により付加される変化/異常を理解し、血行動態的な変化がどの様な影響を原疾患に与え、小児期とは異なる問題が浮上する可能性があるか、ということを把握しておくことが重要である。
以下、小児科医の目から見た、小児と成人の違いについてポイントを列挙する。

１）体格：まず決定的な違いは「体格」である。超音波の解像度は距離に反比例するため、標的物が大きければ大きいほど解像度は低下する。つまり成人の経胸壁心エコーは小児科医にとって非常に「見えにくい」と感じられる。
これに対する工夫は

① 通常小児では仰臥位で心エコー検査を行うことが多いが、成人では左胸心/左位心の場合、左側臥位を基本とする。
② 左側臥位で見えにくい場合は、仰臥位、右側臥位も試してみる。特に右側臥位は（先天性心疾患ではないが）川崎病患者の右冠動脈の描出に優れている。
③ 左胸心/左位心でない場合は特に、胸部レントゲン、CTがあればそれらの所見を参考に心尖部の位置、心軸の方向を同定しプローベを当てる方向を考える。
④ 最大限、描出する努力はするが、小児で評価できる範囲に及ばないことを踏まえ、他デバイスによる評価を組み合わせて判断することを考える。（CT、MRI、肺血流シンチグラフィー、心血管造影、経食道心エコーなど。詳細は疾患各論）特に経食道心エコーに関しては、小児では経胸壁心エコーに比して評価の範囲の差が少ない上に侵襲的な処置であるためデメリットに対するメリットが小さいが、成人ではメリットがはるかに上回る場合もある。

などが考えられる。
２）血管抵抗：続いて血行動態の変化である。血管の老化は10歳台から始まるといわれているが、体格の増大と血管壁の硬化により血管抵抗は増大する。これにより体心室にかかる後負荷は増大する。新生児期早期から乳児期にかけては、肺血管抵抗の低下による血行動態変化が急激に起こるが、成人期に向かうとこれとは逆に体血管抵抗の増大に伴う変化がゆっくりと進行する。左右短絡疾患では。体血管抵抗が増大すると一般に短絡量が増加する。したがってVSD、ASD、PDAなど小児期には手術適応のボーダーラインであったものが、成人期には手術適応の範囲に入るようになることもある。小児期の評価そのままの状態が径臆するとは限らない、と認識し、経時的評価をすることが必要である。
一方で、左右短絡疾患で、肺血管抵抗が増大してくると短絡量の減少が生じる。これの最

たるものがアイゼンメンジャー症候群である。現在診療している患者さんが不可逆的な肺高血圧の状態に陥る前に介入ができるように、肺血管抵抗の上昇を的確に評価する必要がある。
３）弁逆流：弁逆流による容量負荷は累積していく。そしてこれによる心室/心房の拡大は、1 年 1 年で見るとその変化が小さくても毎年拡大が進行していれば、5 年で見ると著しく拡大している、という現象も起こり得る。長期的に見た経年的変化を把握する必要がある。また弁逆流は血管抵抗の増大によっても悪化する。これらは小児に比較して成人で顕著にみられる影響である。
４）不整脈：小児で不整脈が長期にわたって持続（もしくは on and off）している状況は少ないが、成人では比較的しばしば遭遇する。Af/AF では心房機能が著しく低下していたり、これによる心房拡大から、弁逆流の増悪を招いていたりすることもある。また、電気的除細動をかける場合、成人では（持続時間にもよるが）心内血栓の有無をショック前に心エコーでチェックすることが薦められる。

各論：基本的疾患
ASD：成人期に発見される先天性心疾患の代表である。現在、日本では学校心臓健診が非常に普及しているため小児期に発見される割合が非常に高いが、それ以前（もしくは初期の頃）の世代では診断がついていない例も多々見られる。
血行動態のところで述べたとおり、体血管抵抗の低下により左右短絡が増加し、顕著な肺血流増加をきたしていることがある。また長年の左右短絡により肺高血圧を伴っている可能性も十分考えられる。また成人期の特徴として左心房が小さいとは限らない。小児では一般的に短絡量が多ければ多いほど左心房は小さいが、成人では Af や僧房弁逆流などの要素が加わると心房機能が低下し、右心房のみならず左心房も拡大する。拡大した心房内では血流が停滞しやすく血栓形成のもとになる。血栓の存在は ASO 留置手技の禁忌となるため、事前の評価が重要である。しかし左心房内（特に左心耳内）血栓を経胸壁心エコーで描出するのは容易でなく、経食道心エコーでの評価が重要となる。

VSD：血管抵抗の増大による影響は ASD と同様に生じる可能性がある。また成人になってからでも右/無冠尖逸脱は出現、進行する。これは肺動脈弁下型に限らず、傍膜様部/筋性部欠損でも欠損孔が流出路方向に延びていると生じ得る。弁尖の変形、大動脈弁逆流に特に注意して観察することが必要である。また Valsalva 洞動脈瘤を伴っているケースも見られ、破裂の好発年齢は 30-40 歳代とされている。これも血圧の上昇などが影響していると考えられる。

PDA：成人の PDA は非常に描出しにくいもののひとつである。CT を見るとよく分かるが成人では大動脈が全体に”elongation”している。これは加齢に伴う自然の変化である。これ

により PDA は、大動脈弓のカーブが終了し下りに向かう部分（小児で典型的にみられる場所）ではなく、大動脈弓の真下から下へ向かう様な形態をとっていることが多い。このため小児に比較して経胸壁心エコーでその長さ、形態（ADO を用いた閉鎖を行う上で必要な情報）を正確に評価することは困難である。心エコーでは PDA による容量負荷の評価（左心系拡大、大動脈弁/僧房弁逆流など）に重点を置く。周囲に石灰化を伴っていることも多く、これも含めてカテーテル治療前には必ず CT 検査での評価を行っておく必要がある。ADO を用いたカテーテル治療後に左肺動脈狭窄の評価をすることが必要とされているが、成人ではここも観察しにくいことがある。しかし、血管系に比する ADO の大きさは相対的に小さいため、小児と違って ADO 留置により左肺動脈狭窄や大動脈縮窄が問題になることはまずない。

TOF：成人期で対象となるのは術後症例がほとんどであるため、術後の評価に関して述べる。ASD、VSD、PDA の術後症例と異なり、「根治手術」という表現がいかに当てはまらないかを痛感させられる疾患の代表で、その中でおそらく最も数の多い疾患である。様々な程度の肺動脈弁逆流や右室流出路～肺動脈弁～肺動脈狭窄を残している。右心室はこれらの程度に応じた容量/圧負荷を受け、拡大/肥大を生じる。右室の拡大が三尖弁輪形の拡大も招くと三尖弁逆流が増加しさらなる容量負荷となるため、これらは悪循環に陥る。右室容積が再手術介入の適応を判断するポイントになり得るため、容量負荷の評価は重要である。正確な評価には MRI が優れているとの報告もあるが、心エコーの重要なポイントは、経年的に観察してその段階に近づいているかどうか、を把握することである。また TOF では branch PS を合併していることも多い。成人の肺動脈分岐部狭窄はステント留置の良い適応であるが、成人では心エコーで肺動脈分岐部まで観察できないことも多い。適応判断のためには肺血流シンチを、ステント留置を前提に形態を正確に評価するためには CT を、心エコー検査と組み合わせて評価することが必要である。

おわりに：以上、頻度の高い基本的疾患を中心に、ACHD 患者を診る際の主に小児との違いに重点を置いて述べた。注意点の中には、循環器内科医にとってはあまりに常識だという点もあり、小児科医はこんなことも知らないのか？と感じられる部分もあるかと思われる。しかし循環器内科医の常識が、小児科医にとっては“非常識”であることも少なくない。ACHD の診療に当たっては、循環器内科医と小児循環器医の協力は欠かせないものであり、お互いが何を知っていて何を知らないか、分かっておく必要がある。この講義でそれらの点を循環器内科の先生方にも分って頂き、より良い協力体制につながることを望みます。

第11回日本成人先天性心疾患学会　画像診断

「成人循環器内科医が考える ACHDの心エコー」

JCHO九州病院　医療情報部

野間　充

Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D of, PhD

成人循環器内科医と先天性心疾患について

小児循環器内科医の活躍

- 小児期に見逃される症例が減った
- 小児循環器が長期にフォローしてくれている

しかし、成人先天性心疾患の患者数が増加して小児の患者数を凌駕するに至った

- 成人の診療体制に移行する過程が必要になった

Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D of, PhD

本日お伝えしたいこと

そもそも

- 成人循環器内科医が何を考えながら心エコーをしているか？
- 先天性心疾患に遭遇すると何に戸惑うのか？

先天性心疾患を見なければならない状況になると

- 必要な知識は？
- 描出の違いは？
- 成人循環器医の活躍の場は？

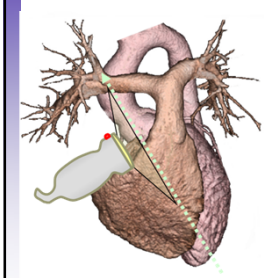
成人循環器内科医が成人先天性心疾患の心エコーに苦手意識を持たないためのポイント

- チームとしての取り組み

Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D of, PhD

左室長軸断面で最初のイメージを考える

心臓の描出イメージ

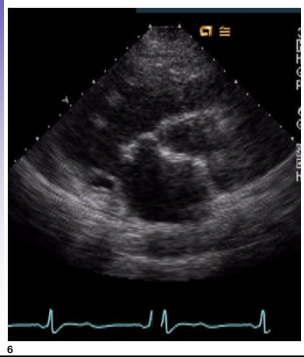


正常例

Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D of, PhD

左室長軸断面で最初のイメージを考えるが・・・

何かいつもと違うが？？

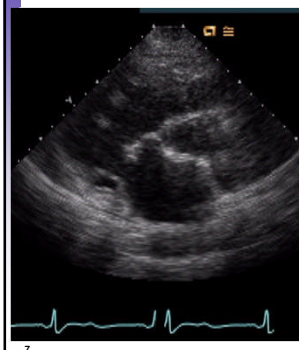


正常例

Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D of, PhD

左室長軸断面で最初のイメージを考えるが・・・

何かいつもと違うが？？



頭の中？

- 何がどうなっているのだろう？

成人循環器内科医は、

○正常構造から変化しているかどうか？を判断している

×正常構造でない先天異常の構造と血行動態は経験がない、もしくは少ない

×先天性心疾患の治療、特に手術術式がわからない

- 考えて判断する為の根拠になる知識が不足している

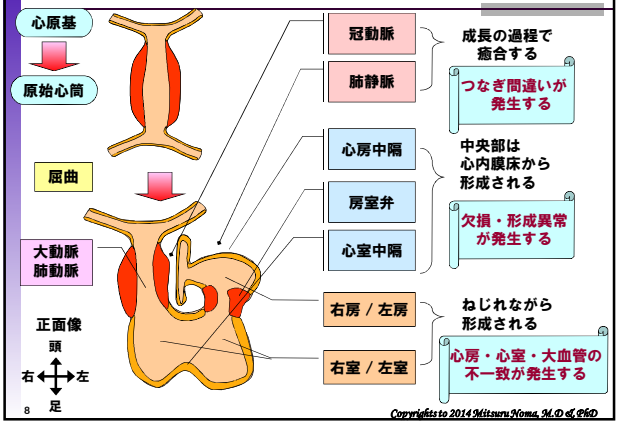
→発生学の知識が不足

→評価すべきポイントがわからない

- 壁運動や弁の評価は得意

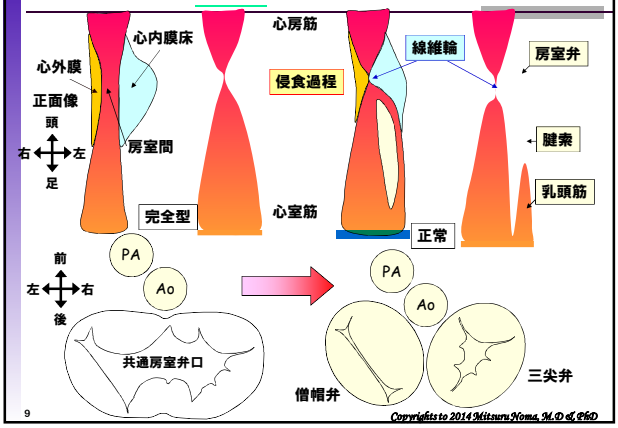
Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D of, PhD

① 心臓・大血管の発生の概要



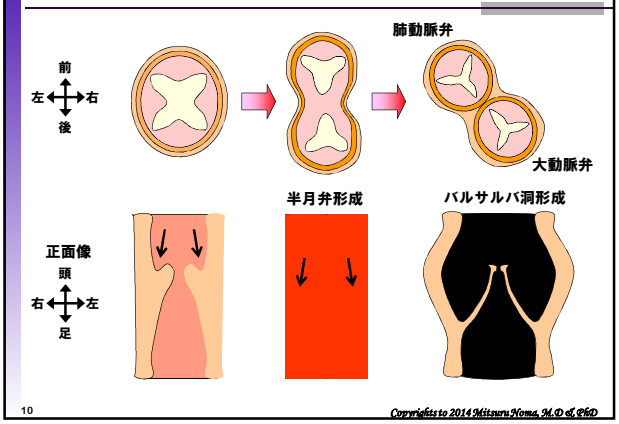
Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D & PhD

② 房室弁の形成：心内膜床と心室筋から形成される



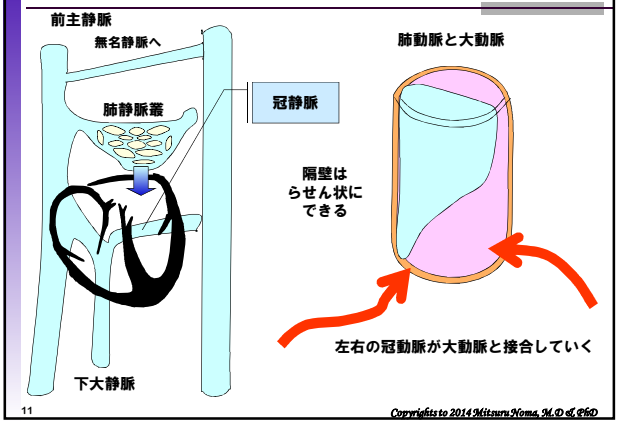
Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D & PhD

③ 半月弁の形成：動脈幹隆起から形成される



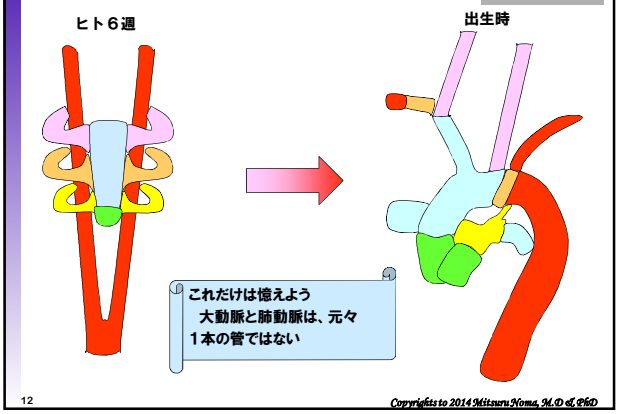
Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D & PhD

④肺静脈の発生と左房への結合　⑤冠動脈の大動脈との接合



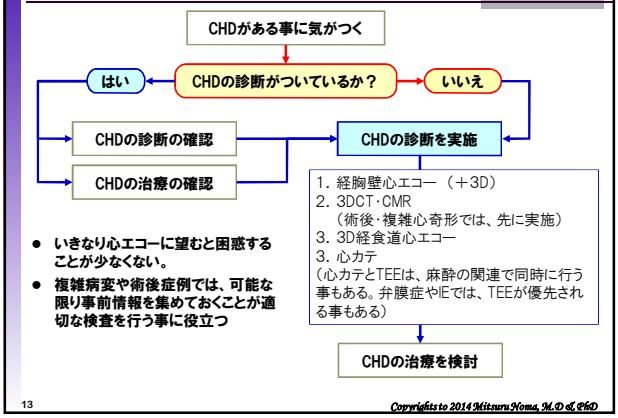
Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D & PhD

⑥ 大動脈・肺動脈の発生



Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D & PhD

成人先天性心疾患の心エコー



- いきなり心エコーに望むと困惑することが少なくない。
- 複雑病変や術後症例では、可能な限り事前情報を集めておくことが適切な検査を行う事に役立つ

Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D & PhD

成人循環器内科医が先天性心疾患の心エコーに取り組むには？

比較的頻度が多く対応可能

特に単独病変
- シャント性疾患
  - 心房中隔欠損症
  - 心室中隔欠損症
- 弁膜症
  - 大動脈弁2尖弁
  - 肺動脈弁狭窄症
- 異常構造物
  - 左上大静脈遺残

頻度が少なく戸惑う疾患

位置が異なる
- 大血管の異常
  - 修正大血管転換
  - 両大血管右室起始
- 異常構造物
  - 右室2腔症
  - 大動脈弁下狭窄
  - 三心房心
- 術後
  - Fontan手術・Fontan循環
  - Mustard手術

Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D of, PhD

成人循環器内科医が行う心エコー検査

- 正常と比較して違いと重症度を観察し評価している
  - 左心機能評価
  - 弁の評価
  - 異常な付着物（Vegetation・Atheroma）
  - 心タンポナーデの有無
  - 静脈灌流量の評価
- 手薄なところ
  - 右心機能評価
  - 右室流出路～肺動脈弁～肺動脈の評価
  - 構造物の確認

Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D of, PhD

成人循環器内科医が戸惑う時

- 異常な構造
  - 正常心にあるべき物がない
    - 心房中隔
    - 心室中隔
  - 正常心にあるはずの無い物がある
    - 3心房心の隔壁
  - 正常心でも見られる遺残物
    - キアリー網
- 異常な血流
  - あるはずの無いところに血流が見られる
    - シャント血流
  - あるべきところに血流が見られない
    - 閉鎖症
  - 狭窄血流
    - 心腔内（右室2腔症）・弁（半月弁狭窄）・血管（大動脈縮窄・肺動脈狭窄）
  - 逆流血流
- 右心系の評価

Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D of, PhD

成人先天性心疾患の画像診断におけるチーム医療での役割

	成人循環器内科医	小児循環器内科医	心臓血管外科医
CHDの循環動態	△	◎	◎
CHDの構造	▲	◎	◎
治療			
薬物	○：成人治療 IHD・IEなど	○：小児治療 PDA開存、PHなど	○
バルーン治療	○	◎	○
デバイス治療	×～○	◎	○
外科治療（術式）	×	◎	◎
合併症			
IHD	◎	△	○
IE	◎	○	○
弁膜症	◎	○	○

Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D of, PhD

まとめ

- 成人循環器内科医も成人先天性心疾患（ACHD）診療を行う準備が必要
- 心エコー検査は、ACHDの診断・治療・フォローに欠かせない
- 後天性心疾患の知識と技術を生かしながらACHDに適応できるように取り組みを始めたい
  - シャント性疾患（ASD・VSD）および弁膜症（大動脈2尖弁・肺動脈弁狭窄）
  - 最難関は、Fontan循環の管理ではないか？と感じている
- そのためには、小児循環器内科医や先天性心疾患の治療を実施している心臓血管外科医との協働が円滑な診療に大変役立つ

Copyrights to 2014 Mitsuru Noma, M.D of, PhD

ACHD の CT, MRI

九州大学病院分子イメージング診断学講座
長尾充展

CT/MRI による形態・機能評価の必要性

本邦においてすでに 40 万人を超える成人先天性心疾患(adult congenital heart disease: ACHD)患者が存在し、約 9000 人/年のペースで増加していることは周知の事実である。しかしながら小児期に順調に経過した患者も成人期に達すると疾患特有の遺残病変や続発症のため右心不全や難治性不整脈など新たな問題を引き起こす。しかしそれらについて確立した画像診断はなく、再手術の適応や予後予測に関するデータの蓄積が期待されている。MRI/CT は心臓全体の画像が死角なく得られ、再現性高く心室容積を測定できるため、ACHD の予後予測因子となる両心室機能評価が可能となる。また MRI では位相コントラスト法によるファロー四徴症術後の肺動脈逆流率や心内欠損孔による短絡量の評価も可能である。しかし、MRI では金属デバイス（ペースメーカー）、閉所恐怖症、長時間の安静が保てない症例では施行できない限界がある。一方で、CT は多列化や再構成法の進歩により低線量での撮影が可能となり、MRI の限界を補う代替法として期待されている。ここでは、九州大学での CT/MRI による ACHD の臨床研究の結果を下記の項目ごとに紹介する。

1. ファロー四徴症術後の CT/MRI による両心室機能
2. CT の容積測定から推測するファロー四徴症術後の肺動脈閉鎖不全
3. タギング MRI による心臓同期性障害：ACHD 右心不全との関連
4. 4D Flow MRI による肺血流評価

寄付

アクテリオン　ファーマシューティカルズ　ジャパン株式会社

セント・ジュード・メディカル　株式会社