第17回　成人先天性心疾患セミナープログラム

総合司会：根岸　潤（国立循環器病研究センター小児循環器部）

開会挨拶（9：00～）大内　秀雄（国立循環器病研究センター小児循環器・成人先天性心疾患科）

第一部：診療：研修・教育（9：05-10：00）（講演12分）

座長：河田　政明（とちぎ子ども医療センター小児心臓血管外科）
座長：白石　公（国立循環器病研究センター教育推進部）
1、地方での現状と提案（小児循環器）
　安田　謙二（島根大学医学部小児科）
2、都市での現状と提案（循環器内科）
　杜　徳尚（岡山大学循環器内科）
3、看護の現状と提案
　水野　芳子（千葉県循環器病センター看護部）
4、ACHD研修を経験して
　青山　大雪（国立循環器病研究センター循環器内科）

第二部：タフなACHD病態（10：00-11：00）（講演12分）

座長：稲井　慶（東京女子医科大学循環器小児科）
座長：大内　秀雄（国立循環器病研究センター小児循環器・成人先天性心疾患科）
1、未修復ACHDと低酸素性病態
　坂崎　尚徳（兵庫県立尼崎総合医療センター小児循環器内科）
2、ACHDと拘束性変化
　大内　秀雄（国立循環器病研究センター小児循環器・成人先天性心疾患科）
3、ACHDと突然死
　宮崎　文（天理よろづ相談所病院小児科）
4、超高齢ACHD
　福井　重文（国立循環器病研究センター肺循環科）

第三部：ACHDの特殊性（11：05-11：50）（講演15分）

座長：市田　蕗子（富山大学小児科）
座長：檜垣　高史（愛媛大学大学院医学系研究科地域小児・周産期学講座）
1．ACHDと染色体異常
　渡邊　まみ江（JCHO九州病院小児科）
2．ACHDとQOL
　竹上　未紗（国立循環器病研究センター研究開発基盤センター予防医学・疫学情報部）
3．ACHDと就職支援
　檜垣　高史（愛媛大学大学院医学系研究科地域小児・周産期学講座）

ランチョンセミナー（12：00-12：50）

座長：大内　秀雄（国立循環器病研究センター小児循環器・成人先天性心疾患科）

『高張食塩水+ループ利尿薬で十分な利尿が得られない時の戦略』

廣谷　信一（河内総合病院循環器内科）

休憩（10分）

第四部：エプスタイン病、その病態の特異性（13：00-14：00）（講演15分、質疑5分）

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）

座長：市川　肇（国立循環器病研究センター小児心臓外科）

1、解剖と病態

稲井　慶（東京女子医科大学循環器小児科）

2、外科治療（15分、質疑5分）

市川　肇（国立循環器病研究センター小児心臓外科）

3、術後遠隔期の問題（15分、質疑5分）

森　善樹（聖隷浜松病院小児循環器科）

第五部：症例検討（14：10-14：40）（講演15分）

座長：先崎　秀明（埼玉医科大学総合医療センター小児循環器科）

座長：吉松　淳（国立循環器病研究センター周産期・婦人科部）

1、ACHD、Senning 術後

三宅　誠（天理よろづ相談所病院循環器内科）

2、ACHD、妊娠

堀内　縁（国立循環器病研究センター周産期・婦人科部）

コメンテーター：

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）

坂崎　尚徳（兵庫県立尼崎総合医療センター小児循環器内科）

杜　徳尚（岡山大学循環器内科）

休憩（20分）

第六部：病態と妊娠、出産（15：00-16：00）（講演12分）

座長：池田　智明（三重大学産科婦人科）

座長：神谷　千津子（国立循環器病研究センター周産期・婦人科部）

1、川崎病

津田　悦子（国立循環器病研究センター小児循環器部）

2、完全大血管転位

椎名　由美（聖路加国際病院循環器内科）

3、フォンタン

篠原　徳子（東京女子医科大学循環器小児科）

4、人工弁

神谷 千津子（国立循環器病研究センター周産期・婦人科部）

閉会挨拶：大内　秀雄（国立循環器病研究センター小児循環器・成人先天性心疾患科）

第17回ACHDセミナー

第一部：診療・研修・教育

1. 地方での現状と提案（小児循環器）

島根大学医学部　小児科
安田謙二

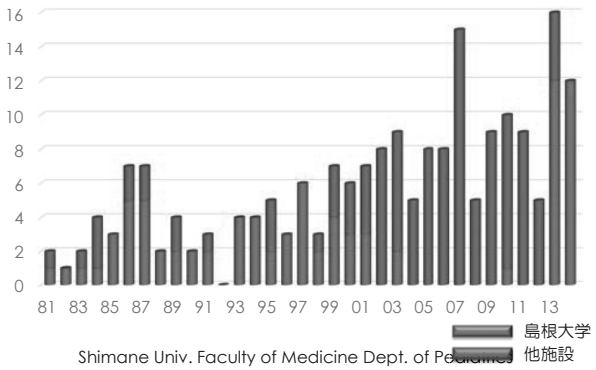
Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

島根県

人口 685,158 人 (2015国勢調査より)

Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

手術実施施設 (1981～2014)



Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

島根大学小児科のACHD診療のスタンス

Types of Adult Patients With

1. Congenital Heart Disease of **Great Complexity**;
   原則小児科での診療を継続
2. Congenital Heart Disease of **Moderate Severity**;
   18歳時に本人、家族の意向を踏まえて
3. **Simple** Congenital Heart Disease;
   原則18歳時に循環器内科へ移行

Warnes CA, et al. J Am Coll Cardiol. 2001 ;37:1170-5.

移行支援のシステム構築は全く進んでいない。

Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

対象と方法

調査期間
- 2016年4月～2017年3月

対象
- 島根大学医学部附属病院小児科　循環器関連で外来受診した患者

調査項目
- 18歳以上の（ACHD）患者数、性別、疾患重症度（Bethesda分類）
- 入院患者数、緊急入院患者数
- 循環器内科への移行状況

- 地域中心的ACHD診療施設との連携状況
  外来併診患者数、疾患重症度、診療科
  成人期以降に新規紹介となった患者の背景

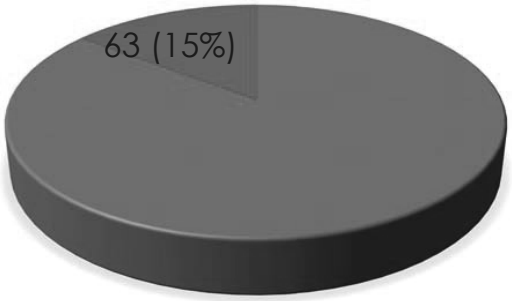
Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

外来受診患者数 (2016年度)

島根大学小児科　循環器関連

Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

外来受診患者数 (2016年度)
島根大学小児科　循環器関連　受診時18歳以上

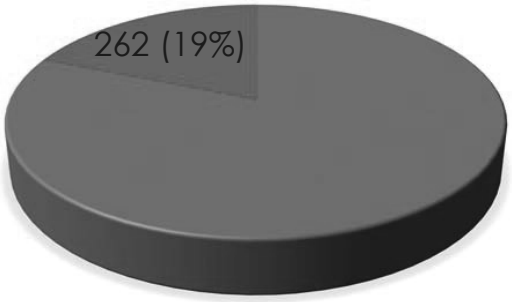


Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

外来受診患者回数 (2016年度)
島根大学小児科　循環器関連　受診時18歳以上

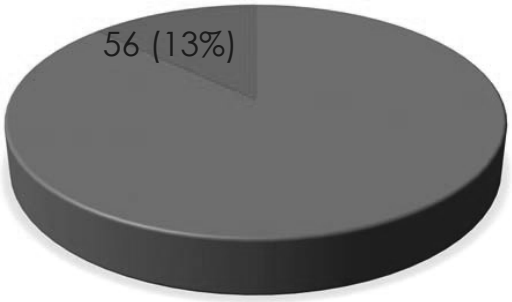
Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

外来受診回数 (2016年度)
島根大学小児科　循環器関連　受診時18歳以上



Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

外来受診患者数 (2016年度)
島根大学小児科　循環器関連　ACHD



Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

成人先天性心疾患患者数と重症度
Shiina Y, et al. Int J Cardiol. 2011;146:13-6

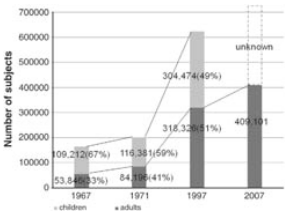


Fig. 2. The total number of patients with CHD from 1967 to 2007. This figure shows that the total number of patients with CHD in 1997 is much larger than that in 1967 with remarkably higher ratio of adults/children.

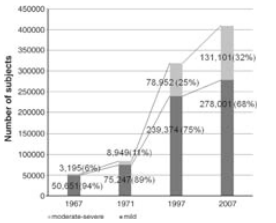


Fig. 3. The number and percentage of adults with CHD according to the severity of CHD from 1967 to 2007. This figure shows that the number and percentage of adults with moderate to severe CHD have been increasing dramatically from 1967 to 2007.

Board Certified Pediatric Cardiologist (BCPC, 2017/4/1) 478 members

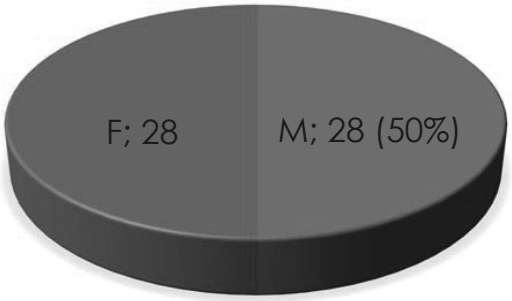
ACHD 409,101/478 = 856 Cases/BCPC

Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

島根大学小児科ACHD患者 (2016年度)

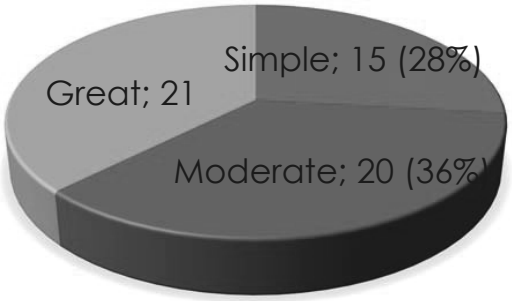
Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

島根大学小児科ACHD患者 (2016年度)



Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

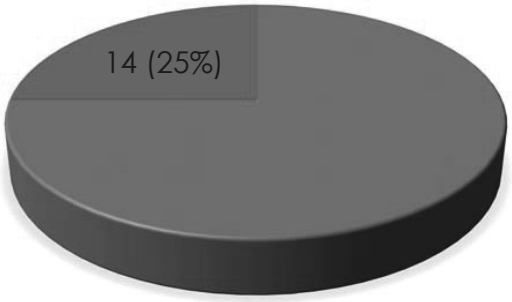
島根大学小児科ACHD患者 (2016年度)
疾患重症度



Classification of 32ND Bethesda Conference

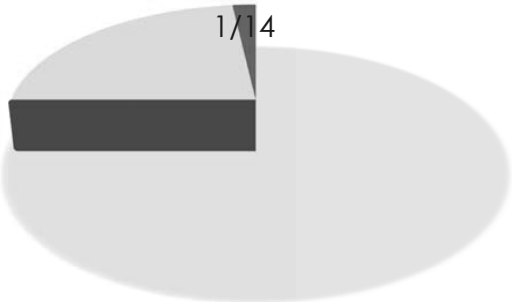
Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

島根大学小児科ACHD患者 (2016年度)
入院患者数



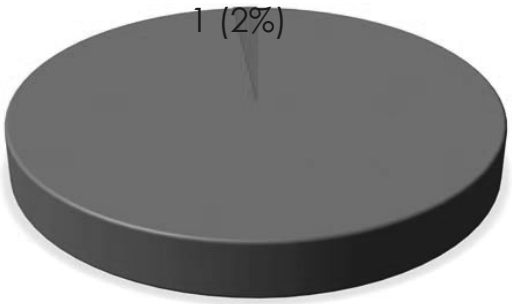
Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

島根大学小児科ACHD患者 (2016年度)
緊急入院患者数



Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

島根大学小児科ACHD患者 (2016年度)
循環器内科への移行状況



Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

Recommendations for optimal ACHD care

Moons P, et al. *Eur Heart J.* 2006 ;27:1324-30.

1. An ACHD referral centre must employ at least one, preferably two, cardiologist(s) specifically trained and educated in the care of adults with CHD.
2. Specialized ACHD centres should provide care in connection with paediatric cardiology and/or congenital cardiac surgery.
3. Specialist centres must treat a sufficient number of patients and perform a sufficient number of procedures to be effective and to develop and maintain high levels of performance.
4. *General adult cardiac facilities and non-specialist centres should have an established referral relationship with a specialist centre.*
5. A minimum of two cardiac surgeons trained in and practising adult and paediatric cardiac surgery are required.
6. The optimal activity for a paediatric and congenital cardiac surgeon is 125 operations per year. Specifically for ACHD, a minimum of 50 operations per year is recommended.
7. A fully equipped electrophysiology laboratory staffed by properly trained electrophysiologists with experience in detecting arrhythmias inherent to CHD and with experience in pacemaker technology, ablation technology, and defibrillator implantation must be available.
8. An ACHD referral centre must employ at least one nurse specialist that is trained and educated in the care of ACHD patients.

Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

32nd Bethesda Conference: "Care of the Adult With Congenital Heart Disease" October 2–3, 2000.
Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life.

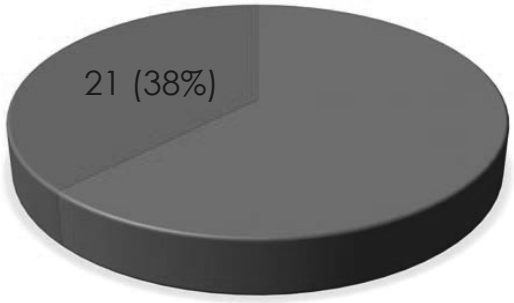
Warnes CA, et al. J Am Coll Cardiol. 2001 ;37:1170-5.

Types of Adult Patients With

1. Congenital Heart Disease of **Great Complexity**;
   These patients should be seen *regularly at adult congenital heart disease centers*.
2. Congenital Heart Disease of **Moderate Severity**;
   These patients should be seen *periodically at regional adult congenital heart disease centers*.
3. **Simple** Congenital Heart Disease;
   Those patients can usually be cared for *in the general medical community*.

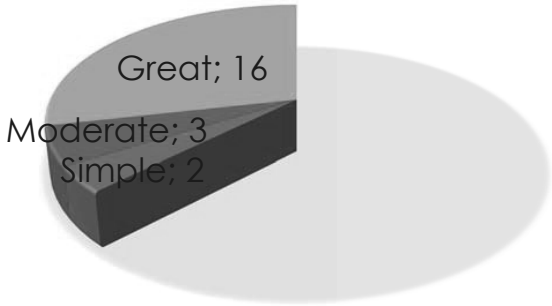
Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

地域中心的ACHD診療施設との連携
- 外来併診患者数 -



Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

地域中心的ACHD診療施設との連携
- 外来併診患者の疾患重症度 -

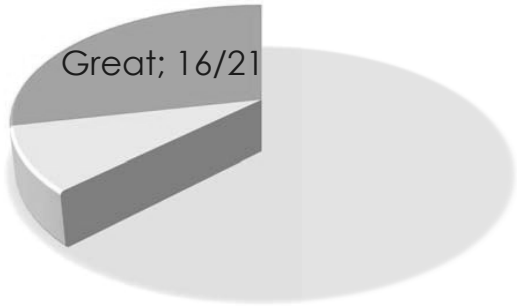


Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

地域中心的ACHD診療施設との連携
- 外来併診患者の疾患重症度 -

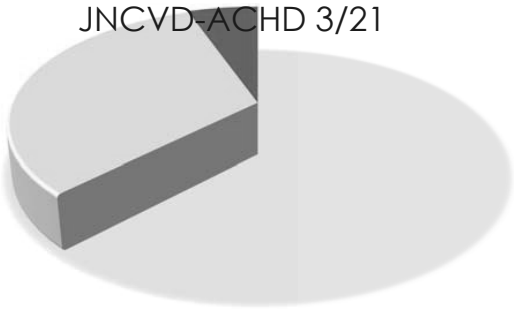
Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

地域中心的ACHD診療施設との連携
- 外来併診患者の疾患重症度 -



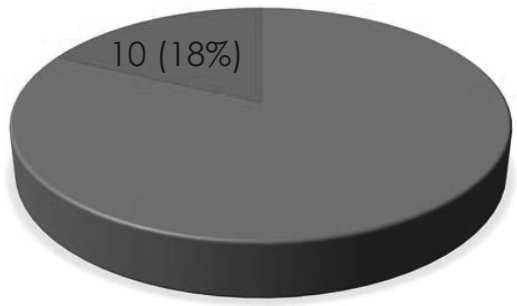
Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

地域中心的ACHD診療施設との連携
- 外来併診の診療科 -



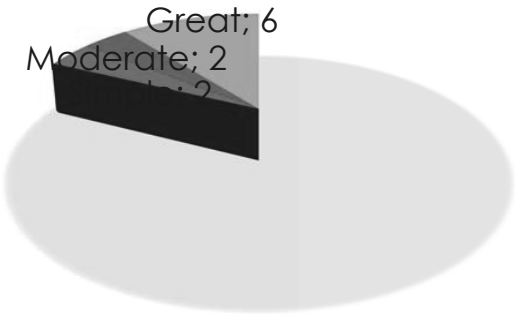
Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

地域中心的ACHD診療施設との連携
- 成人期以降の新規紹介 -



Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

地域中心的ACHD診療施設との連携
- 成人期以降の新規紹介 -



Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

地域中心的ACHD診療施設との連携
- 成人期以降の新規紹介 -

PURPOSE	GENDER	AGE	Disease Severity	Procedure
Surgery/ASO	F#	27y	Great	TCPC conv.
	F	27y	Great	TCPC conv.
	M	28y	Great	TCPC conv.
	M	29y	Simple	ASO
	F	33y	Simple	reAVR
	F$	37y	Great	TVR (+PMI)
Device	F#	27y	Great	ICD
	M*	36y	Great	CRT-P
Ablation	F	31y	Great	Frequent PVC
	F	32y	Moderate	IART
	M*	35y	Great	IART
	M*	35y	Great	IART (relapse)
	F$	36y	Great	IART
Pregnancy	F	23y	Moderate	

Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

地域中心的ACHD診療施設との連携

Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

障がい児療養支援制度

県内医療機関での治療が困難な疾患のため、県外医療機関に入院せざるを得ない育成医療の対象となるお子様を持つご家庭の経済的負担を軽減するため、「交通費の助成」及び「滞在資金の貸付」を行う制度

〇受給者証の有効期間内に原則1回

〇手術に伴う術前・後の検査をする場合は、術前・後各1回（医師が必要と認める場合に限る）

http://www.pref.shimane.lg.jp/medical/kenko/kenko/hoken/syougaijiryouyou.html

Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

地方での現状と提案（小児循環器）

1. ACHD診療システムの構築

小児循環器医は数字的には充足している?
シームレスな移行を目指して
小児循環器医がハードルを高くしている?
患者教育、循環器内科医や他職種との連携

地域中心的ACHD診療施設との連携
重症患者でも連携できていない
ハードルの低い相談窓口
Webカンファレンス etc.
移行が進んでいない

2. 療養支援制度の整備

Shimane Univ. Faculty of Medicine Dept. of Pediatrics

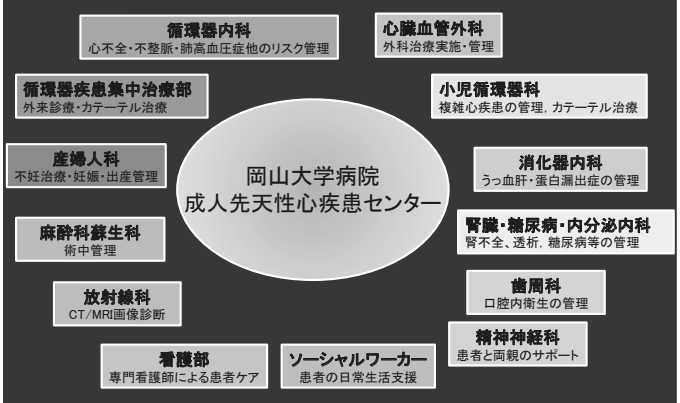
診療・研修・教育
都市での現状と提案（循環器内科）

杜　徳尚
岡山大学循環器内科

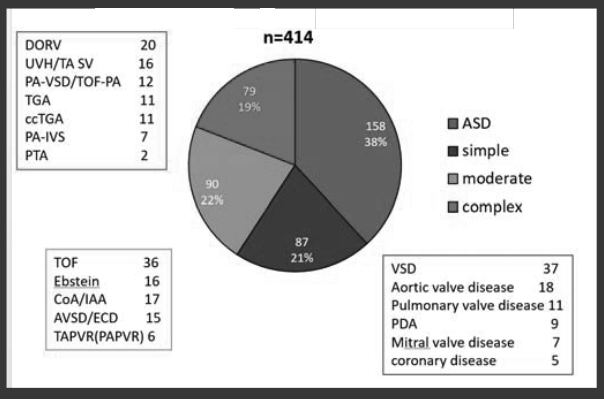
岡山大学病院ACHDセンター

- 2014年8月開設
- 循環器内科が主科となって運営する
- 多領域の医療スタッフが関与する
- 各領域は専任スタッフを任命する

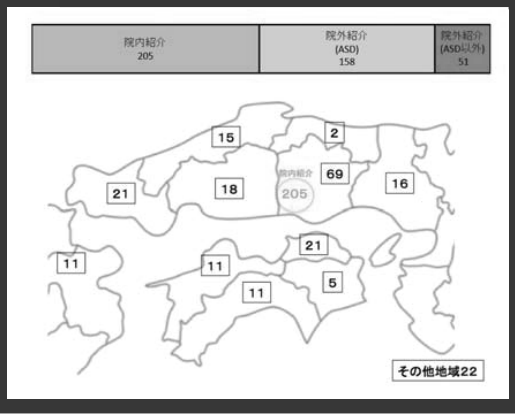
ACHDセンター組織図



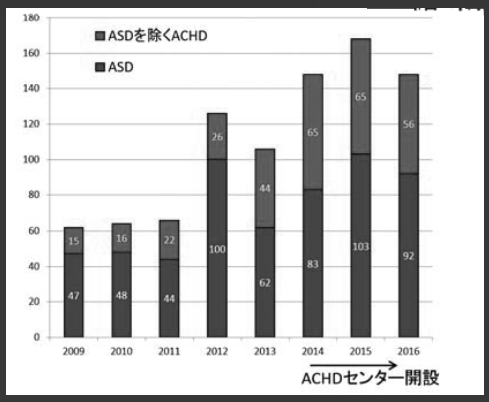
ACHDセンター受診患者の疾患分類
2016年12月末日まで



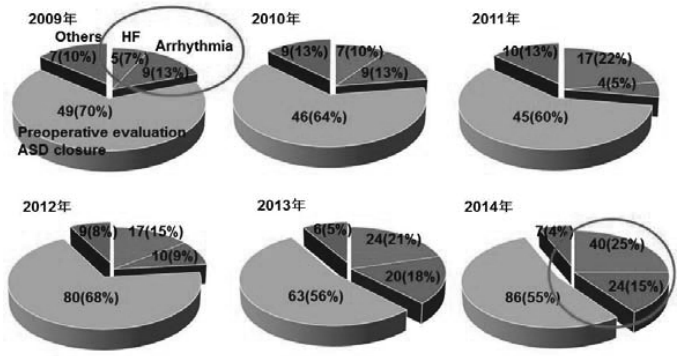
ACHDセンター外来受診患者の地域分布



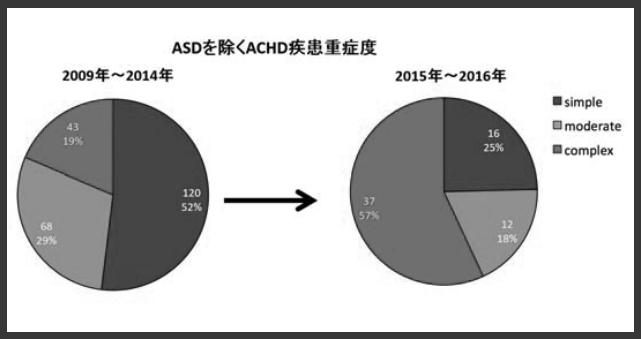
循環器内科病棟に入院したACHD患者数



循環器内科にACHD症例が入院した理由



循環器内科病棟に入院したACHD疾患分類



中四国でのACHD診療アンケート

- 中国・四国地方でのACHD診療の状況について下記の内容でアンケート調査を実施

1. 2016年12月31日時点で18歳以上の経過観察数
2. 岡山大学成人先天性心疾患センターや他の基幹施設に通院している患者数
3. もしも岡山大学成人先天性心疾患センターと連携システムが取れるなら患者に受診を薦めるか？
4. 先天性心疾患の内訳

まとめ

- ACHDセンター開設後、院内移行は順調に機能している。さらに院外からの紹介患者も増加するようになった。
- センター開設後、Fontan症例を含む重症ACHD患者が循環器病棟に入院するようになった。
- 院外からの紹介患者には未治療例・ドロップアウト症例が含まれ、ACHD患者は一般市中病院にも存在することが示唆された。

成人先天性心疾患看護における臨床教育の現状と提案

千葉県循環器病センター　看護局　水野芳子

１．臨床看護教育の現状

新人看護職員の卒後臨床研修は 2010 年の法改正により努力義務化され、厚労省から研修ガイドライン[1)]が出され到達目標も示されている。しかし、２年目以降の臨床教育に関しては施設毎に検討・実施している現状である。クリニカルラダーやキャリアラダーの作成、シミュレーション学習などそれぞれの施設で教育内容や方法を検討しており、全国レベルで活用可能な指標を目指して日本看護協会でも 2016 年にクリニカルラダー[2)]が作成された。

２．小児循環器・循環器看護の教育

循環器に関連する認定看護師・専門看護師の専門領域は慢性心不全看護認定看護師のみであり、専門看護師はそれぞれの領域で循環器看護をサブスペシャリティとして関わっているが数は多くない。循環器専門病院の多くは、施設認定の専門看護師制度や専門領域を意識したクリニカルラダー[3)]、循環器専門コースなどの教育プログラムを個々に作成しているが、その客観的評価や施設間での共有は十分でない。

近年チーム医療の推進や専門領域をもつ看護師の増加により、NST や呼吸ケア、心臓リハビリ、口腔ケア、摂食嚥下、認知症ケアなど各チームの企画による施設内での学習の機会は多くあり、一般的な知識や文献も Web や internet の利用により短時間で得られる環境にはなっている。しかし、成人の循環器内科や心臓血管外科の患者数に比べ、小児循環器疾患の患者数は少なく、関わる看護師も少ない。エビデンスが無いケア方法や事例への対応などについて多施設での実践の情報を得る機会も少なく、看護実践の臨床判断や技術は体系化されていない[4)]。

３．成人先天性心疾患の看護

臨床看護師の大半は病棟勤務だが、大半の施設の成人先天性心疾患患者の入院数は多くはない。急性期の入院中の看護ももちろん様々な難しさがあるが、慢性疾患であり外来での疾患管理を中心とした支援が重要であり、特徴を踏まえた関わりが必要とされる。しかし、日本の外来看護の体制は十分でなく、施設により状況は異なる。これらにより、関心を持ち長く関わる看護師が増えにくく、小児循環器看護と同様に何が臨床看護の教育として必要なのか、明らかになっていない。しかし、ESC(European Society of Cardiology) は循環器看護の教育内容[5)]を作成しており、成人先天性心疾患を専門とする看護師に必要な内容[6)]も報告がある。また、先天性心疾患に関わる看護師は移行期支援も発展させるべき[7)]と言われており、これらを参考に看護基礎教育や各施設の継続教育の内容を踏まえ、教育内容を検討できると思われる。

４．成人先天性心疾患看護情報交換会

成人先天性心疾患の診療に関わる看護師・助産師・臨床心理士が集まる会を年２回、成人先天性心疾患学会と本セミナー（東京）の中で開催している。事例検討、情報交換の他、今年は参加者の希望によりメーリングリストを作成した。また、昨年は移行期支援チェックリストを作成し必要な施設で利用できるよう論文投稿している。今後もこの会のメンバーで調査研究も予定している。医療者は誰でも参加可能で、お互いのスキルアップに役立っている。

5.　提案

1. ACHD に関心をもち関わる看護師が増えるよう、学会やセミナーの企画を続け多領域専門職のネットワークを広げる。

2.看護情報交換会で多施設の看護師と困難事例の検討や診療体制などの相談を継続する。

3.メーリングリストを活用し気軽な相談・情報交換。
4.利用可能な文献が増えるよう研究を進める。
5.他施設での研修を進めるなど、施設外の資源を利用した教育を検討する。

循環器看護のコアカリキュラムテーマと項目 [5]

基本的な病態生理	・解剖・病態生理と臨床症状　・悪化の徴候 ・動脈硬化症　・心拍と伝導　・構造異常　・心筋疾患
個人と集団の心血管の健康行動	・全身のか心血管疾患の影響　・冠動脈疾患のリスク ・冠動脈疾患のリスク　・リスク評価　・行動変容 ・予防促進への介入
評価・計画とケア	・心血管評価　・診断的検査　・ECG　・生活支援 ・薬理　・看護計画
患者家族中心のケアの考え方と実践	・患者中心のケア　・意思決定の分かち合い ・リフレクティブな実践　・ツールとアプローチ
教育とコミュニケーション	・教育と成人学習　・コミュニケーションスキル ・ヘルスリテラシー
情緒とスピリチュアルな健康	・情緒反応とセルフケア　・不適応状態 ・スクリーニングツール　・看護介入
身体的な健康と安楽	・安全　・症状管理　・運動とリハビリ ・エンドオブライフケア
ケアの質の評価	・システムと組織論　・QOL の指標　・ケアの調整 ・リスク評価、安全、監査と評価 ・患者の安全における科学技術の役割

ACHD を専門とする看護師に必要な基本的項目 [6]

1 先天性心疾患
- 解剖　発生と状況
- 診断的処置と方法
- 手術とインターベンション
  - 姑息的・修復的
- 長期的続発症・遺残症
  - 不整脈　IE　心不全
  - アイゼンメンジャー
- CHD が影響する管理の問題
  - 妊娠・出産　血液　メタボ

2 QOL
- リプロダクション
- 就業　保険　運動

3 心理的問題
- CHD の心理的影響
  - 自尊心 役割機能
  - 相互依存
- 家族
  - 親きょうだい　配偶者など

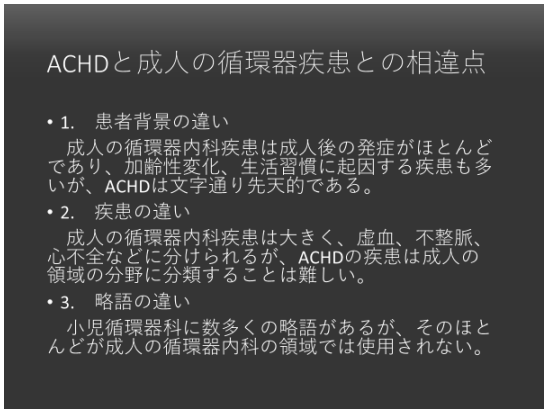
引用文献

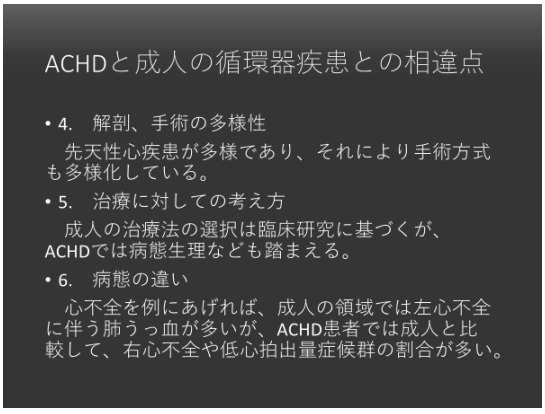
1) 新人看護職員研修ガイドライン【改訂版】，厚労省ホームページ http://www.mhlw.go.jp, 2017.09.14.
2) 看護師のクリニカルラダー（日本看護協会版），日本看護協会ホームページ, http://www.nurse.or.jp, 2017.9.14.
3) 水附裕子, 鈴木友美, 鈴木昌代：専門分野に特化した病院のクリニカルラダー　葉山ハートセンター, 看護展望, 40(2), 198-201, 2014.
4) 水野芳子, 小川純子, 宗村弥生 他：小児循環器看護の専門性と教育ニーズの明確化 ガイドラインを用いた研修を通して, 木村看護教育振興財団看護研究集録, 23, 91-99, 2016.
5) Astin F., Carroll L.C., Ruppar T., et al.：A core curriculum for the continuing professional development of nurses:Developed by the Education Committee on behalf of the Council on Cardiovascular Nursing and Allied Professions of the ESC, European Journal of Cardiovascular Nursing, 14(3), 190-197, 2015.
6) Canobbio M.M, Day J.M.,：The role of the clinical specialist in an adult congenital heart disease program, Nursing clinics of North America, 29(2), 357-367, 1994.
7) Moons P, Hilderson D, Deyk V.K.：Congenital cardiovascular nursing：Preparing for the next decade. Cardiology in the young, 19(Suppl.2), 106-111, 2009.

ACHD 研修を経験して

国立循環器病研究センター　青山大雪

TOF、Fontan 術後などの ACHD 患者の予後改善に伴い、全国で患者の全体数は増加傾向にあるが、1 人の若手の循環器内科医師の日常診療において、実際に ACHD 患者と接する機会はほとんどない。今回、カリキュラムの規定上、3 カ月間という短期間の研修となったが、ACHD 研修を経験して、若手の循環器内科の視点から、成人先天性疾患の領域を見たときに、成人の一般循環器内科の疾患と比較し、異なる点が多かった。具体的には患者背景、疾患、病態、検査での観察項目や評価方法、治療や治療法を選択する時の考え方などが異なり、戸惑いや驚きを感じた。ACHD 研修での経験をふまえ、成人先天性疾患と成人の循環器内科疾患の相違点、今後の自分の診療に対する考え方の変化などを述べたい。





未修復ACHDと低酸素病態

兵庫県立尼崎総合医療センター小児循環器内科
坂崎尚徳

日本成人先天性心疾患学会
CO I 開示

兵庫県立尼崎総合医療センター小児循環器内科
坂崎尚徳

演題発表に関連し、発表者には過去3年間において、開示すべきCO I 関係にある企業などはありません。

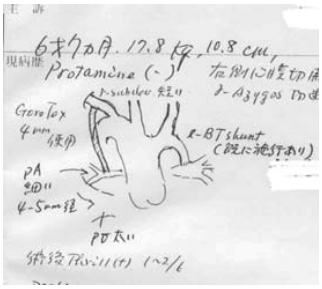
はじめに

- 心臓外科手術の進歩により、多くの症例が成人期までに心内修復術を終え、チアノーゼから解放される。
- しかしながら、何らかの理由で、心内修復術に到達できないまま、成人期に達している症例も、少ないながら外来通院している。
- このような症例をどう治療、管理してゆくかが、ACHD診療の重要な役割でもある。
- 今回、タフな一例を提示して、治療管理のポイントを示す。

症例のProfile

- 34歳　女性
- 周産期歴；38w　2700g　NSD
- 診断；　Pulmonary atresia with VSD
  S55年　2歳時　心カテで診断（前医；他府県）
  MPA 造影されず、PDAから蝶形状に
  左右肺動脈が造影された。
- 手術歴；　S56年 3歳　lt-original BT shunt　（前医）
  S59年 6歳　rt-modified BT shunt（当院）

Rt BT shunt 後の経過



S59年　rt modified BT shunt
S61年　catheter examination
rPA細く、右鎖骨下動脈から
AP collateral arteriesが目立つ.

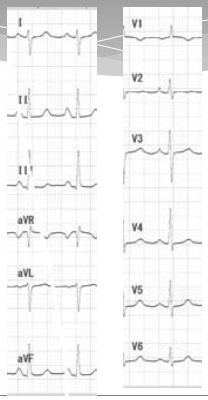
心内修復術のリスクが高いため、経過観察される.

H9年　catheter examination
rt BT shunt閉塞、rPA造影されず.

症例　34歳　女性

- 主訴；　喀血
- 現病歴；　2011年頃から、喀血が時々見られるようになり、労作時息切れが目立ってきたため、2012年に当科へ紹介される。
- 理学所見；BW 54.6kg BH 147cm BSA 1.47
  SPO_2 75%　HR　89 Bp　110/60 mmHg
  Continuous murmur 3/6 at 2LIS
  edema-, no hepatomegaly

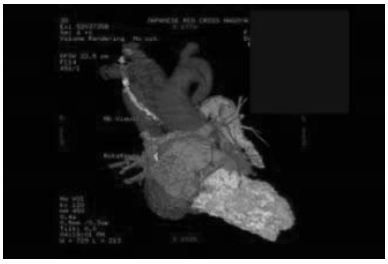
胸部Xp　ECG



血液検査所見

RBC 488×10^4/μl	TBil 0.3 mg/dl	TP 7.4 g/dl	Fe 124 ug/dl
Hb 17.7g/dl	GOT 12 IU/l	Alb 4.0 g/dl	UIBC 132 ug/dl
Ht 58.4%	GPT 16 IU/l	BUN 12 mg/dl	Ferritin 56.5 ng/ml
MCV 115.5 fl	LDH　161 IU/l	UA 4.6 mg/dl	
MCH 36.2 pg	r-GTP 9 IU/l	Cr 0.7 mg/dl	BNP 14.5 pg/ml
PLc 8.6×10^4/μl		Na 143 meq/l	NT-proBNP 118 pg/ml
PT-INR 1.06		K 4.0 meq/l	α-hANP 27.1 pg/ml
APTT 31.6%		Cl 103 meq/l	
Fibrinogen 224mg/dl		Ca 9.3mg/dl	

胸部造影CT検査

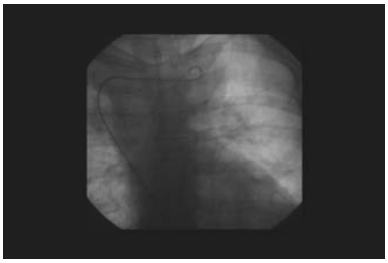


心臓カテーテル検査データ

	Pressure	Sat	
SVC	9/4/5	62	Qp/Qs 1.12
IVC	9/6/6	68	CI 2.7
RA	12/6/7	60	LVEDVI 110.2ml/m2　LVEF 60%
RV	126/6 (11)	62	RVEDVI　92ml/m2　RVEF 69%
Lt -PA	10/9/9	マイクロカテで測定	
LV	124/5(14)	86	
aAo	128/76/99	80	
dAo	135/75/98		

Rt- SCAG

Lt-BT shunt



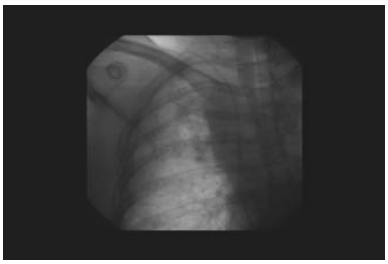
本症例の低酸素病態

- 右肺動脈閉塞により右AP collateralが異常に発達し低酸素病態に対応しているが、それが喀血源となっている。
- 安静時のSPO2は低いが、鉄欠乏のない代償性の赤血球増多症で比較的バランスがとれている。
- 左肺動脈圧は低く、lt BT shunt の左肺動脈吻合部狭窄による肺動脈血流低下が低酸素病態に寄与している。

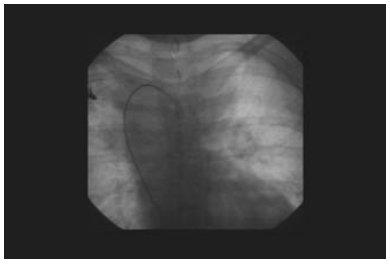
本症例の治療方針

- 喀血源と考えられるAP collateralへのコイル塞栓術
  SaO2が下がらない程度にとどめる
- 左BT shunt吻合部狭窄に対するPTA
- HOT

Coil emboli



PTA for lt BT shunt



PTA　5mm→ 7mm

最狭窄径 3.2mm→5.1mm

現在の状況

- Coil塞栓術後、喀血なし
- PTA以降、息切れは改善した。
- 2014年　結婚
- 身体障害者1級、障害年金2級
- ショッピングセンターの事務室で週4日　5時間勤務
- 在宅酸素療法続行
- 内服薬；アスピリン、フェブキソスタット
- SPO2　79-80%　BW 61kg Bp 129/58mmHg

今後の治療方針

- 喀血再発；　コイル塞栓術の追加
- 赤血球増多症進行
  ／労作時息切れ；　lt BT shuntに対するstent
  →　AP shuntの追加

Multisystem disorders

- 脳虚血、脳梗塞
- 出血傾向、血栓傾向
  - 喀血、肺出血
  - 肺動脈血栓塞栓症
  - 脳出血
  - 鼻出血
  - 月経過多
- 血液学的異常
  - 二次性赤血球増多症
  - 血小板減少
- 感染症
  - 感染性心内膜炎
  - 脳膿瘍
  - 肺炎
- 腎機能障害
  - 糸球体異常
  - 高尿酸血症、痛風
- 肝機能障害
  - 胆石、胆嚢炎
- 肥厚性骨関節症

ESCガイドライン; チアノーゼ患者のリスク低減策

避けるべき環境や活動

- 妊娠
- 鉄欠乏状態、貧血；不要な瀉血
- 脱水
- 感染症；　インフルエンザ・ワクチン1年毎
  肺炎球菌ワクチン5年毎
- 喫煙、お酒を含む薬物乱用
- 経静脈PM/ICDリード
- 過度な運動
- サウナ、熱湯、高温シャワー

European Heart Journal (2010) 31, 2915–2957

その他のチアノーゼ患者のリスク低減策

- 空気塞栓を避けるため、静脈ラインにエアフィルター装着
- 薬剤投与前、外科手術や介入処置前には、ACHD専門医に相談
- 上気道感染に対する迅速な治療
- 腎機能障害を来す薬剤の慎重な使用または回避
- 避妊のアドバイス

European Heart Journal (2010) 31, 2915–2957

最後に

最終手術困難な未修復ACHDに対して、
低酸素病態を改善するため
可能な限りintervention または姑息手術を追加しながら、
multisystem disordersに対する内科的管理を行ってゆく
ことが望ましい。

タフなACHD病態

ACHDと拘束性変化

第17回ACHDセミナー
2017. 10. 15

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

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

今日のお話

1. 拘束性（restrictive）と収縮性（constrictive）
2. ファロー四徴症と心室の拘束性
3. ACHDと心室の拘束性
4. ACHDと肺の拘束性
5. 拘束性の治療法?

Dept. of Pediatr, NCVC

今日のお話

1. 拘束性（restrictive）と収縮性（constrictive）
2. ファロー四徴症と心室の拘束性
3. ACHDと心室の拘束性
4. ACHDと肺の拘束性
5. 拘束性の治療法?

Dept. of Pediatr, NCVC

Restrictive Physiology

Restrictive physiology (RP) is characterized by impediment to ventricular filling caused by

1) increased ventricular stiffness
   ☞ Myocardial Disorder
2) increased pericardial restraint
   ☞ Pericardial Disorder

☞ Share similar clinical features and hemodynamics

Dept. of Pediatr, NCVC

Myocardial Disorder

1. Myocardial disease
   Infiltrative: Amyloidosis, Sarcoidosis, Fatty infiltration
   Non-infiltrative: Idiopathic cardiomyopathy, DCM
   Hypertrophic cardiomyopathy
2. Endomyocardial disease
   Endomyocarial fibrosis, Hyper eosinophilic syndrome
3. Strage disease
   Hemochromatosis, Glycogen strage disease

Dept. of Pediatr, NCVC

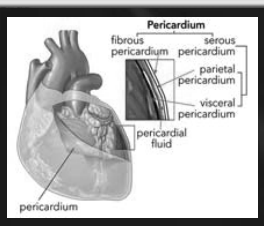
Pericardial Disorder

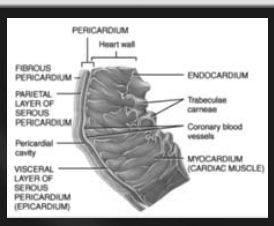
Constrictive pericarditis can be caused by any entity that can trigger pericarditis.

1. Tuberculosis (most common cause worldwide)
2. Viral
3. Radiation therapy (frequently in the late 1970's and early 1980's when high doses were given for non-Hodgkin's lymphoma. Constrictive pericarditis can present decades later)
4. Trauma
5. Post-cardiac surgery (ACHD after cardiac surgeries)

Dept. of Pediatr, NCVC

Normal Pericardium



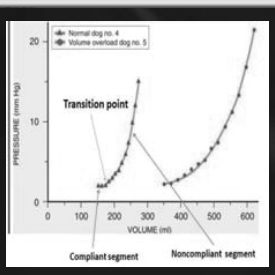


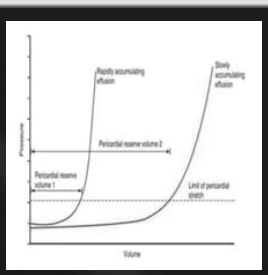
☞ Collagen is the major structural component

1. highly elastic at low stretch
2. abruptly stiff and resistant at high stretch

Dept. of Pediatr, NCVC

Pressure-Volume relation of Pericardial Sac



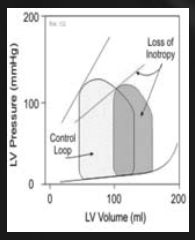


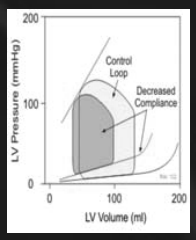
☞ Toint of trasition from compliant to noncompliant segment ≈ upper range of total cardiac volume

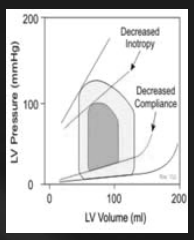
Dept. of Pediatr, NCVC

Pressure-Volume Relation in Failing Ventricle

Systolic Dysfunction | Diastolic Dysfunction | Diastolic Dysfunction







HFrEF | HFpEF | HF(r+p)EF

Dept. of Pediatr, NCVC

Restrictive and Constrictive

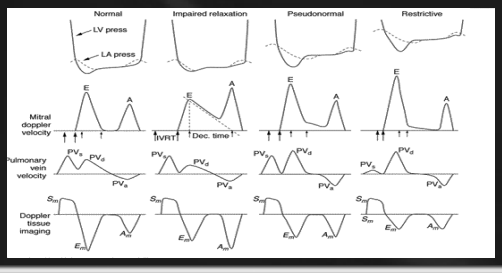
☞ Difficulty to Distinguish Restriction vs. Constriction

1. Clinical manifestation: Right HF > Left HF
2. Restrictive physiology:
   high E/A, short DT, high EDP, Square Wave
3. Preserved systolic function
4. Preserved ventricular size

Dept. of Pediatr, NCVC

Restrictive Physiology

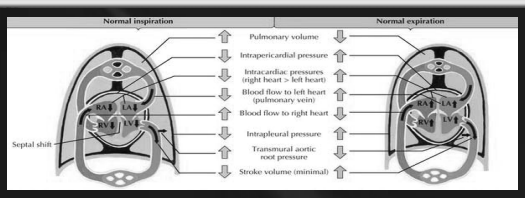
Doppler assessment of progressive diastolic dysfunction utilizing transmitral pulsed-wave Doppler, pulmonary venous Doppler, and mitral annular tissue Doppler imaging.

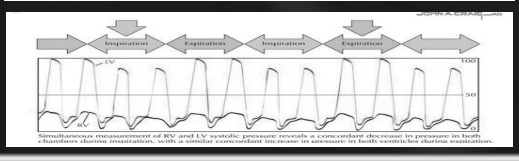


Circulation. 2002;105:1387-1393.

Dept. of Pediatr, NCVC

Restrictive Physiology

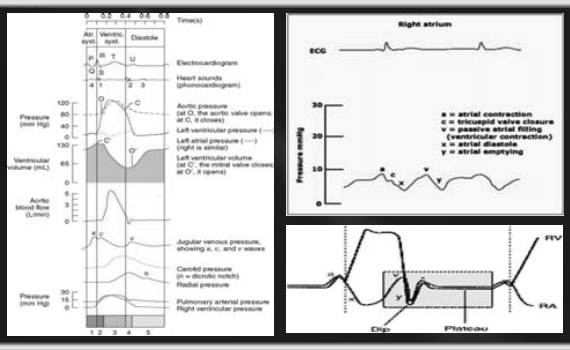




Simultaneous measurement of RV and LV systolic pressure reveals a concordant decrease in pressure in both chambers during inspiration, with a similar concordant increase in pressure in both ventricles during expiration.

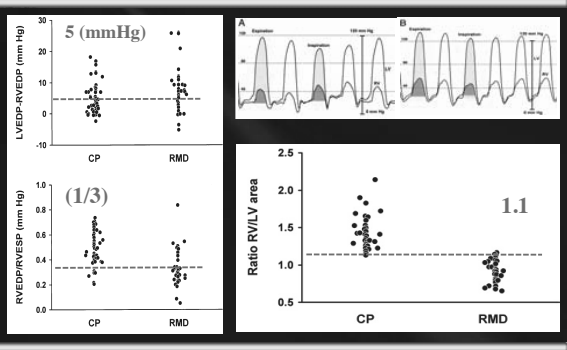
Dept. of Pediatr, NCVC

Restrictive Physiology



Dept. of Pediatr, NCVC

Restrictive Physiology



Dept. of Pediatr, NCVC

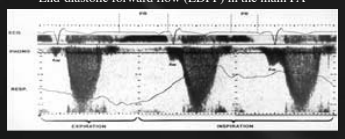
今日のお話

1. 拘束性（restrictive）と収縮性（constrictive）
2. ファロー四徴症と心室の拘束性
3. ACHDと心室の拘束性
4. ACHDと肺の拘束性
5. 拘束性の治療法?

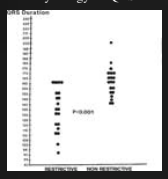
Dept. of Pediatr, NCVC

Mechanoelectrical Interaction in Tetralogy of Fallot

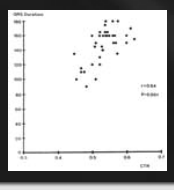
End-diastolic forward flow (EDFF) in the main PA



Impact of RV restrictive Physiology on QRSd

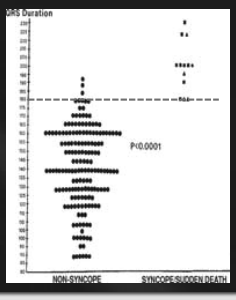


QRSd and CTR.



Gatzoulis MA et al. Circulation. 1995;92:231-237

Impact of QRSd on Syncope and Sudden Death in 182 patients.



Dept. of Pediatr, NCVC

Ventricular Fibrosis Suggested by Cardiovascular MRI in Adults With Repaired TF and Its Relationship to Adverse Markers of Clinical Outcome

Babu-Narayan VS, Circ. 2006;113:405-413

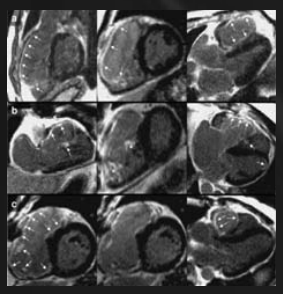


Figure 3. Fibrosis suggested by selected LGE images of the RV and LV.

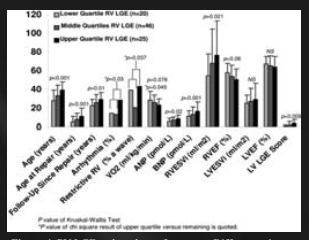


Figure 4. RV LGE and markers of outcome. Differences in clinical, neurohormonal, and CMR variables between patients classified according to lowerquartile, middle-quartiles, and upperquartile RV LGE score are illustrated in the bar chart. P values are for Kruskal-Wallis test. *P values are for 2 result of upper-quartile vs remaining quartiles.

Dept. of Pediatr, NCVC

LV and RV Diastolic Function in Adults With Surgically Repaired TF A Multi-institutional Study

LV DD
MV lateral e' < 10 cm/s and E/e' > 9.
RVDD
TV E/A ratio of 0.8 to 2.1 with E/e' > 6
TV E/A > 2.1 with a Dct < 120 ms,

Aboulhosn, LA, Can J Cardiol 29 (2013) 866-872

Table 1. Baseline characteristics of 556 adult patients with surgically corrected tetralogy of Fallot

Total number of patients	556
Age (years)	36.8 ± 12
Age at intracardiac repair (years)	7.5 ± 0.4
Age at PVR (years)	28.3 ± 1
Women (%)	54
Hypertension (%)	12.7
Dyslipidemia (%)	10.6
Diabetes mellitus (%)	3.5
Smoking history (%)	17.8
LVEF (%)	57.7 ± 8.8
Severe PR (%)	24.7
Severe TR (%)	0.9
RV long axis length diastole (cm)	8.8 ± 0.1
Sustained VT (%)	14.3
ICD (%)	11
Atrial fibrillation (%)	7.7
Atrial flutter (%)	10.8
Number of cardiac operations	2.5 ± 1.5
RV-to-PA valved conduit (%)	10.9
Prior palliative shunt (%)	47
Pulmonary atresia + VSD (%)	8.3
Transannular patch repair (%)	81

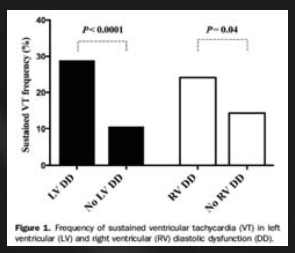


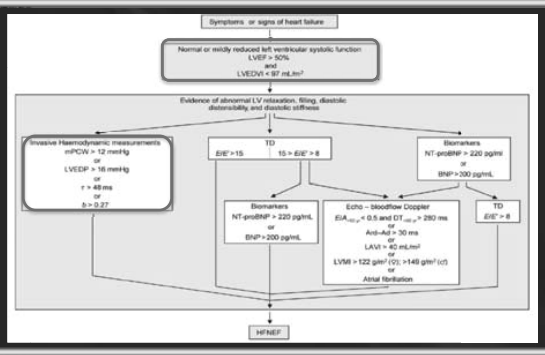
Figure 1. Frequency of sustained ventricular tachycardia (VT) in left ventricular (LV) and right ventricular (RV) diastolic dysfunction (DD).

Abnormal LV DD in 13.8%
Abnormal RV DD in 52.4%
(Hypertens, dyslipidemia, DM, and 3≥cardiac op.
VT was common in abnormal LV/RV DD.

Dept. of Pediatr, NCVC

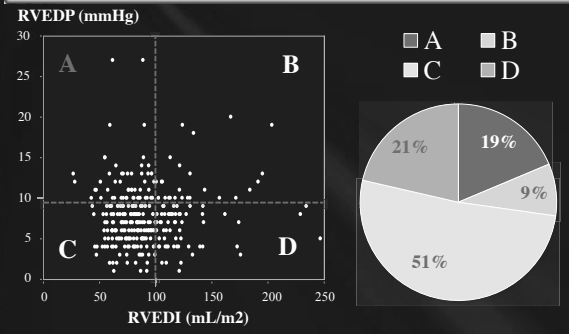
How to diagnose diastolic HF

A consensus statement on the diagnosis of HF with normal LV EF by the HF and Echocardiography Associations of the European Society of Cardiology
European Heart Journal (2007) 28, 2539–2550



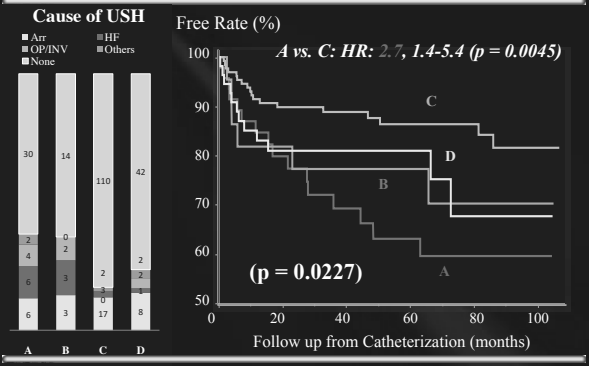
Dept. of Pediatr, NCVC

Classification Based on Subpulmonary Right Ventricular Physiology in Postoperative ACHD



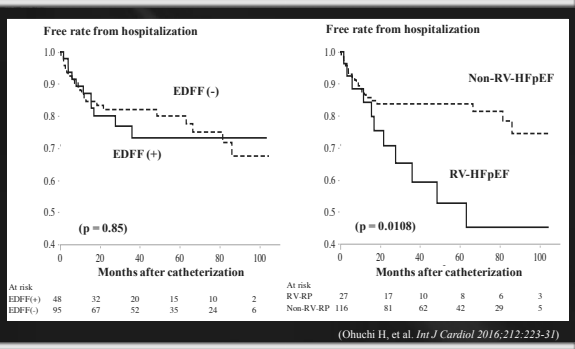
Dept. of Pediatr, NCVC

Impact of Subpulmonary RV Restrictive Physiology on Unscheduled Hospitalization in ACHD



Dept. of Pediatr, NCVC

Impact of EDFF and RV-HFpEF

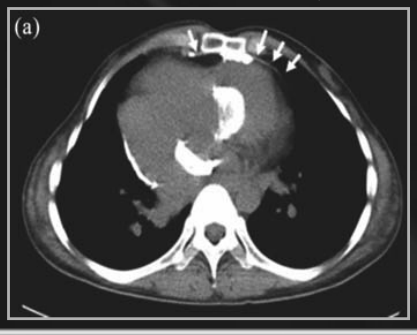


(Ohuchi H, et al. *Int J Cardiol 2016;212:223-31*)

Dept. of Pediatr, NCVC

Experience of decortication for restrictive hemodynamics in adults with congenital heart disease

(Mizuno M, Ohuchi H, et al. *Pediatr Int* 2014; **56:** 630-3)



calcification of the pericardium

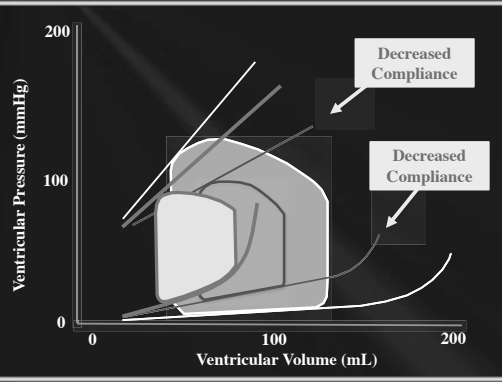
Dept. of Pediatr, NCVC

今日のお話

1. 拘束性（restrictive）と収縮性（constrictive）
2. ファロー四徴症と心室の拘束性
3. ACHDと心室の拘束性
4. ACHDと肺の拘束性
5. 拘束性の治療法?

Dept. of Pediatr, NCVC

Pacing Effect on P-V loop in Severe RP in ACHD



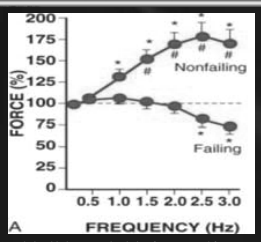
Dept. of Pediatr, NCVC

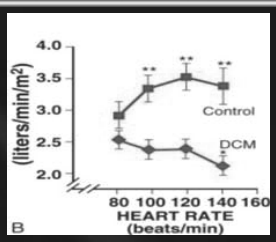
Experience of Decortication for Restrictive Hemodynamics in ACHD

Case	1	2	3	4
Age/Sex	25 / M	12 / F	12 / M	20 / F
Diagnosis	AVD, PS	PV absence	PDA, AS, PH	TGA, VSD
Complications		PLE		ascites
Arrhythmia	PSVT, AFL	II° AV block	-	-
NYHA class	III	III	III	III
1st Definitive Repair (DR)	Mustard RVOTR	RVOTR PA plication	PDA division	Jatene
Age at 1st DR	10y	1m	2y	4m
Additional Surgeries	re-RVOTR	re-RVOTR	Ross-Konno RVOTR	RVOTR
Interval from 1st DR to DC	15y	12y	9y	19y
Number of Surgeries	3	2	2	4
Number of DC	1	1	1	2
Additional intervention	ablation	PMI		
Myocardial fibrosis	yes	-	yes	no
Medications	β-blocker ACEI, DU digoxin	β-blocker ACEI, DU dipyridamole	β-blocker ACEI, DU beraprost	β-blocker ACEI, DU dipyridamole

Dept. of Pediatr, NCVC

Influence of the force-frequency relationship on hemodynamics and LV function in patients with non-failing hearts and in patients with DCM





A, Relationship between stimulation frequency and force generation of isolated muscle strip preparations from nonfailing and failing human hearts. In nonfailing myocardium contractile force increases up to a rate of 2.5 Hz (150 bpm), whereas contractile force does not increase in failing myocardium. (* P <.05 vs 0.25 Hz, # p<.05 between failing and nonfailing myocardium.)

B, CIvs HR in pts with and without HF. HR was changed by temporary pacing during. In patients without heart failure, cardiac index increases with higher heart rates up to 120 beats/min, but it declines continuously in patients with heart failure. (* P <.05 and **, P <.01 vs lowest pacing rate.)

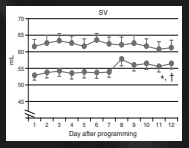
(Eur Heart J 15:164, 1994)

Dept. of Pediatr, NCVC

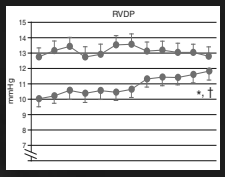
Hemodynamic effects of different basic HRs in ambulatory HF patients treated with cardiac resynchronization therapy

Protocol (n = 10, EF = 30 ± 8%)

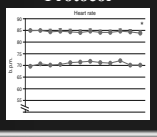
Change in Stroke Volume



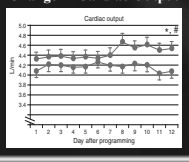
Change in RV-EDP



HR during Protocol



Change in Cardiac Output



CVP ↓ !?

Europace (2013) 15, 1182–1190

Dept. of Pediatr, NCVC

Ivabradine and outcomes in chronic heart failure (SHIFT): a randomised placebo-controlled study

	Ivabradine group (n=3241)	Placebo group (n=3264)
Demographic characteristics		
Age (years)	60·7 (11·2)	60·1 (11·5)
Sex (male)	2462 (76%)	2508 (77%)
Ethnic origin		
White	2879 (89%)	2892 (89%)
Asian	268 (8%)	264 (8%)
Other	94 (3%)	108 (3%)
Current smoking	541 (17%)	577 (18%)
BMI (kg/m²)	28·0 (5·3)	28·0 (5·0)
Cardiac parameters		
Heart rate (bpm)	79·7 (9·5)	80·1 (9·8)
SBP (mm Hg)	122·0 (16·1)	121·4 (15·9)
DBP (mm Hg)	75·7 (9·6)	75·4 (9·4)
LVEF (%)	29·0% (5·1)	29·0% (5·2)
eGFR (mL/min per 1·73 m²)	74·6 (22·9)	74·8 (23·1)
NYHA class		
Class II	1585 (49%)	1584 (49%)
Class III	1605 (50%)	1618 (50%)
Class IV	50 (2%)	61 (2%)
Medical history		

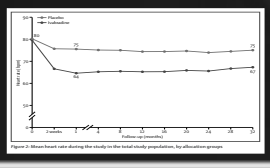
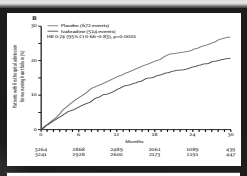
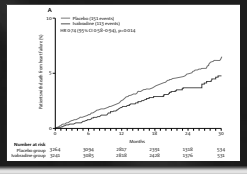


Figure 2: Mean heart rate during the study in the total study population, by allocation groups





Lancet 2010; 376: 875–85

Dept. of Pediatr, NCVC

まとめ

ACHD術後患者では

1. Restrictive Physiologyが多い。
2. RPの原因は心筋及び心膜障害に由来
3. RestrictiveとConstrictiveの混在。
4. Decorticationの効果は限定的
5. 心拍動態への介入で一定の効果？

Dept. of Pediatr, NCVC

ACHDと突然死

天理よろづ相談所病院小児科　宮﨑　文

はじめに

成人先天性心疾患 (ACHD)の死因における突然死 (SD)が占める割合は、1958-1996年176死亡のうち23%[1]、1970–2011年1189死亡のうち19%[2]、1991–2013年524死亡のうち 7%[3] と年代とともに減少している。これは、おそらく医療介入が進んだ結果によるものと考える。USAの 1979-2005年の ACHD死亡の死因別のトレンドの報告においても、不整脈死亡はチアノーゼ性心疾患・非チアノーゼ性心疾患、どちらも年代とともに減少していた。[4]　しかし、現代においても SDは ACHDの主要な死因の一つで、加齢とともにその発生率は高くなる。[3]　残念ながら、未だ先天性心疾患(CHD)患者における突然死一次予防のリスク層別化の報告はない。この一番の原因はCHDの器質疾患があまりに多岐に渡っているためであると考える。[5, 6]

一般成人における SDのリスク評価

一般成人領域では、心筋梗塞や左室機能低下を伴う症例の心臓突然死 (SCD)のリスク層別化に有用な modalityが報告されている。解剖学的な不整脈器質の評価として Cardiac imaging、心電図脱分極異常所見があり、自律神経系の評価として Heart rate variability、Heart rate turbulence、Baroreceptor sensitivityや MIBG、PETがあげられる。心電図 (ECG)再分極異常としては T wave alternans、QT dispersion、QRS-T angle、QT intervalが、誘発試験や非持続性心室頻拍のスクリーニングとして電気生理検査やホルター心電図がある。[7]

ACHDにおける SDのリスク評価

前述した一般成人の SCDの予測に有用な modalityの ACHDにおける有用性を過去の報告から推測したものを表1に示す。[8]　体心室機能については、ACHDにおける代表的な二つの paperの多変量解析で有意差をもって SCDの危険因子と報告された。[2, 9]　QRS幅、QT dispersion、上室性頻拍 (SVT)、肺動脈弁下心室機能不全も同様に SCDの危険因子であった。[2]　LGE CMR、QRS fractionation、電気生理検査は疾患別に検討した報告がある。LGE CMRはファロー四徴術後と大血管転位心房内血流転換術後において心室頻拍 (VT)や SDの予測に有用だと報告された。[10, 11] QRS fractionationは、Ebstein奇形において不整脈イベントと関連があり、ファロー術後においては広範な右室線維化と機能低下に関与した。[12, 13]　電気生理検査における VT誘発試験はファロー四徴術後においては VTや SDの予測に有用であるとされたが、大血管転位心房内血流転換術後においては今のところ有用ではないと考えられている。[14, 15]　加算平均心電図、QT時間、ホルター心電図の有用性についての結果は報告により異なり、自律神経機能に関しては ACHDの報告はない。[2, 16]　CHDにおいては、過去の手術による denervation、開胸による肺障害合併のため、もともと自立神経活動は低下していて、予後の指標としては一般成人ほどの意味はなさないと考えらえる。

表 1　（文献８より引用）

Domain	Technique	CHD
① Cardiac imaging	Global systemic ventricular dysfunction	◎
	Myocardial scar assessment (MRI, SPECT, PET)	○
② ECG depolarization abnormalities	QRS duration	◎
	QRS fractionation	○
	Signal-averaged ECG	
③ Autonomic measures	Heart rate variability	×
	Heart rate turbulence	
	Baroreceptor sensitivity	×
	Imaging: SPECT (MIBG), PET	×
④ ECG repolarization measures	T-wave alternans	
	QT dispersion	◎
	QRS-T angle	
	QT interval	△
⑤ Provocative testing/screening for nonsustained arrhythmias	Electrophysiology study	○（TGA ×）
	PVC/NSVT on ambulatory ECG monitoring	△
⑥ Others	SVT	◎
	Subpulmonary ventricle dysfunction	◎

*The tools listed refer to those evaluated in a previous study of sudden cardiac death risk stratification in adults with left ventricular dysfunction (non-congenital heart disease).[7]

AtSO-TGA, transposition of the great arteries after atrial switch operation; ECG, electrocardiography; MIBG, [^{123}I]metaiodobenzylguanidine imaging; MRI, magnetic resonance imaging; NSVT, nonsustained ventricular tachycardia; PET, positron-emission tomography; PVC, premature ventricular contraction; SPECT, single-photon emission computed tomography; SVT, supraventricular tachycardia

◎, evidence in sudden cardiac death cases; ○, disease specific evidence; △, controversial evidence; ×, no evidence or negative evidence

ACHD における SD modality の実際の感受性

ACHD の SD のリスク評価に有用だとされる modality の感受性を実際の 33 人の心臓突然停止例で検討した (図 1)。[8]　これらの modality のうち、ECG 所見が比較的高い感受性をしめした。この ECG 所見のうち QRS 幅 (図 2A)、fragmented QRS complex を示した誘導数 (図 2B)、QT dispersion (図 2C)の詳細な data を図 2 に提示した。

図 1　（文献８より引用）

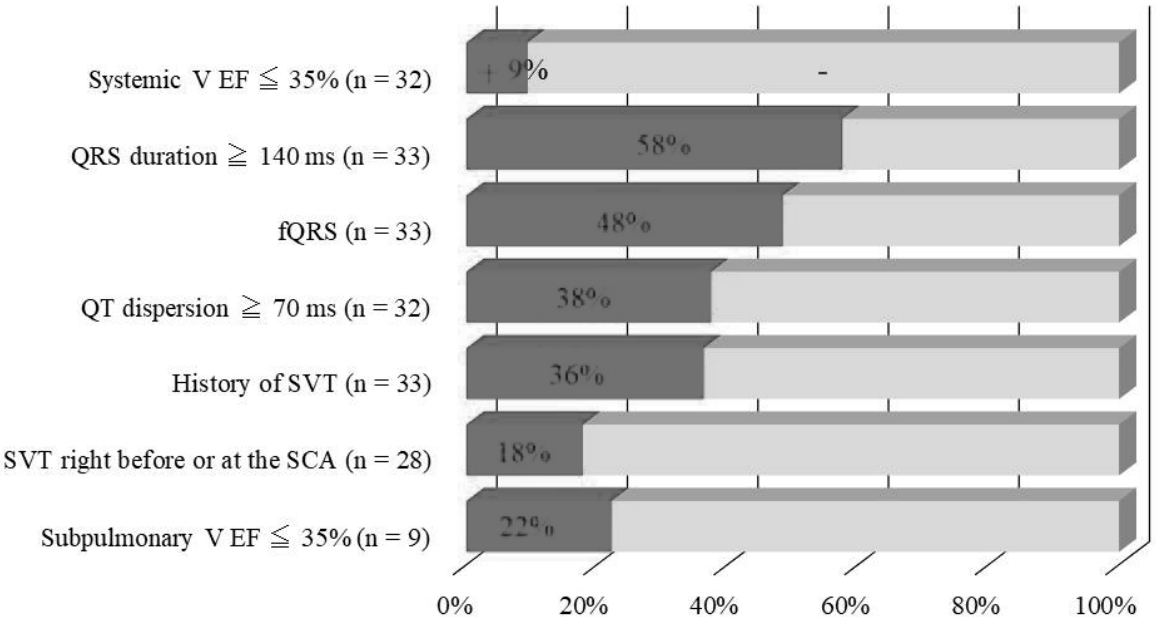
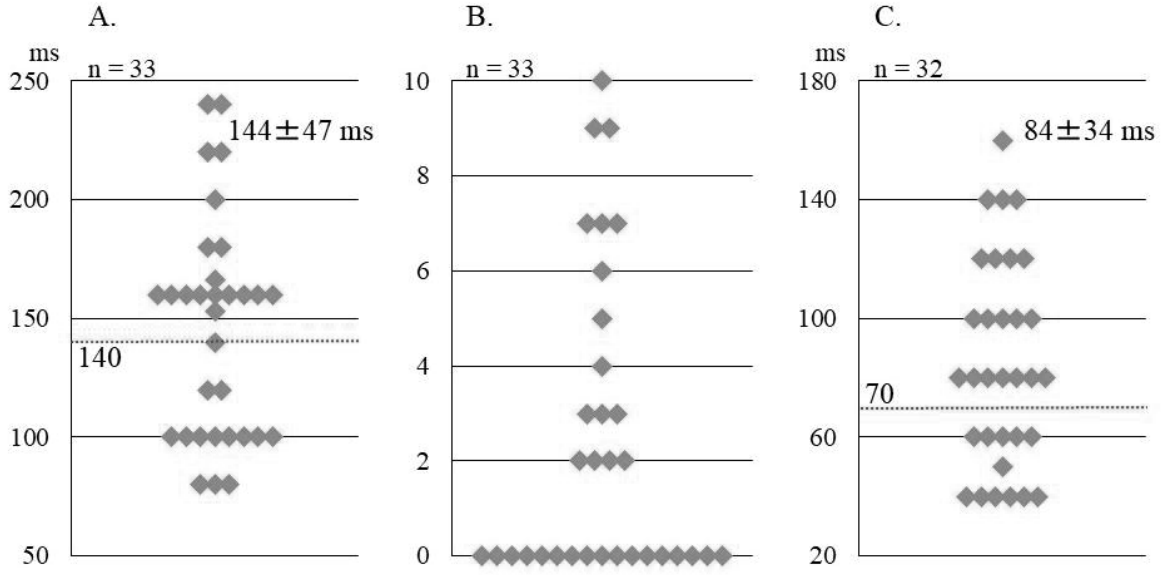


図 2　（文献８より引用）



A. QRS duration, B. the number of leads showing a fragmented QRS complex, C. QT dispersion

結語

過去に一般成人領域で SD のリスク層別化に有用だとされた modality、特に ECG 所見は ACHD 患者においても SCD の予測にある程度の意味はあるが、完璧からはほど遠いものである。ACHD 患者の SD 予防には私たちが考える異常に個々の症例を詳細に検討する必要があると考える。

References

1. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *Journal of the American College of Cardiology* 1998;**32**:245-251.
2. Koyak Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ, et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation* 2012;**126**:1944-1954.
3. Diller GP, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Swan L, Uebing A, Li W, et al. Survival Prospects and Circumstances of Death in Contemporary Adult Congenital Heart Disease Patients Under Follow-Up at a Large Tertiary Centre. *Circulation* 2015;**132**:2118-2125.
4. Pillutla P, Shetty KD, Foster E. Mortality associated with adult congenital heart disease: Trends in the US population from 1979 to 2005. *Am Heart J* 2009;**158**:874-879.
5. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, Estes NA, 3rd, Freedman RA, Gettes LS, et al. 2012 ACCF/AHA/HRS focused update incorporated into the ACCF/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Journal of the American College of Cardiology* 2013;**61**:e6-75.
6. Priori SG, Blomstrom-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC)Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J* 2015;**36**:2793-2867.
7. Deyell MW, Krahn AD, Goldberger JJ. Sudden cardiac death risk stratification. *Circ Res* 2015;**116**:1907-1918.
8. Miyazaki A. Rhythm Disturbance/Sudden Death. In: Masuda M, Niwa K, eds. Adult Congenital Heart Disease. Singapore: Springer Nature; 2017:73-86.
9. Gallego P, Gonzalez AE, Sanchez-Recalde A, Peinado R, Polo L, Gomez-Rubin C, et al. Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life. *The American journal of cardiology* 2012;**110**:109-117.
10. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W, Moon JC, Goktekin O, Davlouros PA, et al. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation* 2006;**113**:405-413.
11. Rydman R, Gatzoulis MA, Ho SY, Ernst S, Swan L, Li W, et al. Systemic right ventricular fibrosis detected by cardiovascular magnetic resonance is associated with clinical outcome, mainly new-onset atrial arrhythmia, in patients after atrial redirection surgery for transposition of the great arteries. *Circ Cardiovasc Imaging* 2015;**8**.
12. Park SJ, Chung S, On YK, Kim JS, Yang JH, Jun TG, et al. Fragmented QRS complex in adult patients with Ebstein anomaly and its association with arrhythmic risk and the severity of the anomaly. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2013;**6**:1148-1155.
13. Park SJ, On YK, Kim JS, Park SW, Yang JH, Jun TG, et al. Relation of fragmented QRS complex to right ventricular fibrosis detected by late gadolinium enhancement cardiac magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot. *Am J Cardiol* 2012;**109**:110-115.
14. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Lucron H, Lambert J, Marcon F, et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study. *Circulation* 2004;**109**:1994-2000.
15. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Fernandes SM, Barlow A, Mercier LA, et al. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2008;**1**:250-257.
16. Perloff JK, Middlekauf HR, Child JS, Stevenson WG, Miner PD, Goldberg GD. Usefulness of post-ventriculotomy signal averaged electrocardiograms in congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2006;**98**:1646-1651.

超高齢 ACHD

福井　重文（国立循環器病研究センター肺循環科）

高齢者の定義が難しくなりつつある昨今であるが、ACHD 患者数自体の増加、加齢の進行などから日常診療でも高齢者の ACHD に遭遇するケースが増えてきており、今後更なる増加も予想される。高齢者の ACHD を管理する上で、生活習慣病などの非心臓合併症の問題や、不整脈や虚血性心疾患の合併、心房中隔欠損症閉鎖時の左室機能障害の影響、外科的手術適応の判断の難しさなどのいくつかのポイントがあげられる。

今回は、それらの問題点に焦点を当てながら、最新の文献的 review に加えて、我々の最近の文献報告例や臨床的に治療方針決定や管理が困難であった実際のいくつかの症例を紹介しながら、議論していきたい。

第17回ACHDセミナー

ACHDと染色体異常

JCHO九州病院循環器小児科
渡辺 まみ江

ACHD外来で診療する、主な染色体異常

- Down症候群
- 22q11.2欠失症候群
- Williams症候群
- Turner症候群
- Noonan症候群

など・・・

染色体異常を合併する患者さんの診療

心疾患の管理
- 修復術後の違残病変
- 姑息術後の違残病変
- 手術介入していないCHD

心疾患以外の症状に対するmanagement
- 内科、神経内科、婦人科、眼科、耳鼻科

発達障害

社会的問題
- くらし、金銭的問題
- 高齢となった親の問題

染色体異常を合併している場合

小児科で、生後からの診療が継続されていることが多く、内科への移行は、非染色体異常のACHD患者以上に難渋することが多い

内科医師（循環器、内分泌、神経）
婦人科、眼科、整形外科、外科

Co Medical スタッフ
MSW
リハビリ

公的機関の福祉課職員

しかし思い切って
お願いすると
うまくいくこと
もある！

Down syndrome

21 trisomy
最も頻度が高い染色体異常で頻度は1/600-800

合併症
CHD(VSD, AVSD)
消化器疾患(十二指腸閉鎖、鎖肛)
環軸椎亜脱臼、一過性骨髄増殖症、白血病
けいれん発作、成人期以降の退行様症状
眼科、耳鼻科疾患、歯科、排尿機能障害
甲状腺機能異常症、性腺機能不全症

成人ダウン症候群の診療

- 心疾患の管理
- 日常の生活指導　肥満、食事、運動
- 定期的なチェックが必要なもの
  甲状腺機能異常、脂質異常、高尿酸血症
  眼科（白内障）
  睡眠時無呼吸症
- うつや退行など精神面の問題

成人患者でも、外来受診は両親に付き添われるcaseが多い.
両親が高齢になり、施設入所の場合はスタッフの同伴など

Case　未手術病変をもつACHDと染色体異常

Down syndrome　26歳　男性

#　不完全型心内膜床欠損症

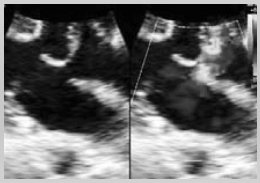
5歳時に家庭医の紹介で当院初診、
P-AVSD（Small ASD Mod MR, Mod TR）の診断.
当初は数年の経過での手術を計画し、外来経過観察されていた.
ダウン症候群を合併した穏やかな生活では、
めだった症状なく経過し、病状の悪化もなく、
1年に1-2回のfollow upが続いていた.

26歳　CTR 52%

16歳 CTR 50%

MR

TR



ASD

治療に拒否的なご両親ではなく、必要時は検査・手術は受けるというご意向.

反面本人は中学生くらいから、病院や検査への恐怖感が強く、
胸写・心電図・エコーといった一般的な検査をできないことが多くなった.

本人
両親・祖母と自宅で暮らし、バス送迎で、通所施設へ通う.
自宅の建て替え時は、環境の変化に戸惑い、なれるまでに時間を要した.
・精神的な不安定さ
・自動で照明がつくトイレがこわくておもらしなど

家族
父65歳（近年退職）
母61歳（自宅でピアノ教師）
姉35歳（結婚し他県在住）
兄28歳（就労し他県在住）

両親：　あまり、兄弟には頼れないだろうと思っている

この5年ほどは、父の退職後に手術を考えたいとのことで定期的なfollowを行ってきた.
その時期がきたが、父は目立った症状はないので、このまま手術をせずに様子をみたい と言い出した. 母は自分たちが動ける今の時期にきちんとしてあげておいたほうがよいのではと悩んでいる.
できれば自分たちより、先に天寿を全うしてほしいが・・・・

母親が80歳のときに、本人は45歳
自然歴で経過をみたときに、現在の病態からはどんな状況が考えられるのか？

Williams　syndrome

染色体 エラスチン遺伝子を含む7q11.23微細欠失
20000人に1人　常染色体優性遺伝　孤立例が多い
特徴的な妖精様顔貌
精神発達遅滞
特異的空間認知障害
優れた記憶力や豊かな音楽感性

成人になったWilliams　syndrome

顔貌は幼児期の丸い顔から細長い輪郭、長い顎へと変化
平均IQは58.5
重症から境界例までの精神発達遅滞を認め、
自立した社会適応は難しい.

先天性心疾患（術後症例、未手術例）の管理
高血圧
脳血管障害発作にも注意が必要

整形的問題
進行性の関節可動制限（90%）
脊椎前彎、側彎

精神面や神経面での問題

症状の進行を認める疾患であり，生涯において医療的な介入が必要

成人期のウイリアムス症候群
家族と専門家のためのガイドライン

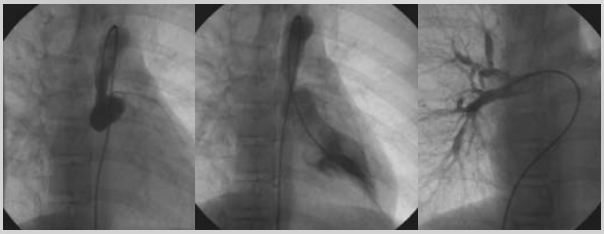
Dr.Orlee Udwin

ウイリアムス症候群療育準備研究会
ダウンロードが可能

Case　Williams症候群　23y　女性

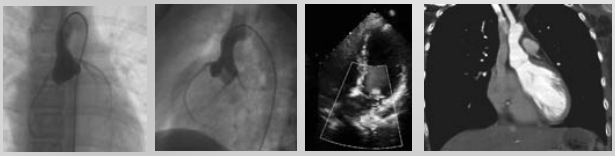
心雑音で1ヶ月時に当科初診
大動脈弁上部狭窄・末梢肺動脈狭窄と診断
7ヶ月時　7q11.23欠失を証明

7ヶ月 初回カテ　LV 112/8　AO 102/60　RV 94/5
10y　LV 148/7　AO 100/57　RV 47/4（mmHg）



Case　Williams症候群　23y　女性

10y　大動脈形成術 (Meyer's method)
術後カテ　LV 102/14, AO 98/48mmHg
術後3年の経過でMRが中等度となり、現在ACE阻害薬内服



形成術後　AOG　MR　MDCT

中学から支援学校に通学
現在自宅から障害者支援センターに通所し、軽作業を行う.
外来測定では血圧140-150/80-90mmHgと高血圧あり、
自宅での血圧測定を指導すると、まじめに朝・夕の血圧を
測定する.　100-110台/60mmHg台と概ね良好なデータ、
習慣性の便秘で整腸剤は欠かせない.

22q11.2欠失症候群

染色体22q11.2の微細欠失
3,000～4,000人に一人、常染色体優性遺伝
両親に欠失があれば50%の確率で子に発症
CHDの原因として、Down症に次いで2番目に頻度が高い
（患者の80%に合併）
胸腺発達遅延・無形成による免疫低下
特徴的顔貌、口蓋裂・軟口蓋閉鎖不全
低カルシウム血症

成人になった22q11.2欠失症候群

・心疾患の管理（小児期からの継続した管理）
　TOF
　TOF.PAの50%が本疾患患者
　生命予後は心疾患による.

・内分泌　肥満、食事指導など
・精神発達遅滞
　軽症例では高校卒業、full time worker
　結婚して普通の生活を営む（ほとんどが女性）
　ただし多くの場合で十分な理解者のサポートが必要
　金銭関係のトラブルには要注意

・精神科に関わる症状
　不安・抑うつ障害
　統合失調症、関連精神病

社会的なサポートが必要だった症例

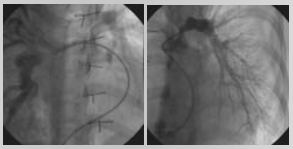
29歳女性
#22q11.2 欠失症候群　（親子例、母は62歳）
#TOF.PA.MAPCAs

母には心疾患なし、父親は不明.
生後は母子寮でサポートを受けていた.
寮長さんが、親身に親子の面倒をみていた.

2歳　口蓋裂
4歳　LT–mBT shunt(5mm), MAPCA ligation, UF

中学生　SpO2 60-70%前後
外来で瀉血などを行いながら経過をみていた.
15歳　CPB下で　INA-MPA　central shunt(6mm)

20歳 SpO2は75-82%　6分間歩行 450m(SpO2は55%に低下)

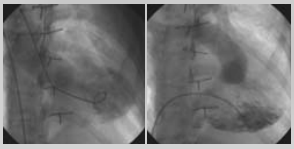


RPA 20/14(18), LPA 19/15(17), PAI 200

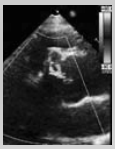
Qp/Qs=2.3
RV volume 74%N EF 58%
LV volume 87%N EF 61%
Mod AR, MR trivial, TR trivial

本人　"元気になれるなら手術は頑張る"
母　"まだ若いのに、こんなに動けないのはかわいそう"
"万が一のことがあっても、自分は大丈夫です"
遠縁の親戚が後見人となり手術へ

Rastelli 手術　(24mmGore –TEX hand made valved　conduit)



CTR 66%



AR mild

根治術後ADLは改善、親子は生活保護受給で独立した生活
高校卒業後に本人は生活介護事業所に通所していた.
役所から病状調査に定期的に職員が来ていたが、
どの程度関わっていたかは不明

母　　高血圧、DM（当院内科）
本人　脂肪肝、高脂血症、胸痛・頭痛の訴え
　　食事指導の効果は乏しく薬物療法を併用
　　胸痛にはプラシーボ薬なども使用
二人で楽しく暮していたが・・・・ある日介護事業所から連絡が

本人が複数の携帯電話の契約、音楽の大量ダウンロードにより
多額の借金を抱えることに.
家賃を払えなくなり、急な退去をせまられ、介護事業所施設に
入所になった.
母の入所は施設長のご厚意によるものだった.

入所後、胸痛・頭痛の訴えは減る.
食事管理が行きとどき、高脂血症に対する薬物療法は不要になった.

園職員さんからおこるとカットなって、人間関係でのトラブルが多い、
向精神薬を処方してほしいとの要望あり.
"私はやられたら、やりかえすんです"

本症候群の精神的な問題、本人の性格などを説明し理解をもとめた.
ほどなくして周囲環境に適応、作業もまじめで優秀といわれるように
金銭管理は園職員が把握しサポート

母は別世帯扱い、別棟で生活していたがふさぎこみがち、
くりかえす自殺企図で精神病院に入院した.
現在は別施設での生活で、時々娘が職員につきそわれ面会に出かける.

Turner syndrome

45,X　ほとんどが散発例
出生女児の約2500人に１人
外反肘、翼状頸、盾状胸
低身長・二次性徴の欠如、ホルモン補充療法の対象
精神発達は正常はことが多い
CHD（COA,AR,ASなど左心系の心奇形）

成人になったTurner syndrome

・低身長に対する成長ホルモン補充療法　5-6歳からすでに介入済み
　治療後の平均身長は145cm、未治療例では平均135cm

・性腺機能不全に対する、女性ホルモン補充療法
　思春期ころから子宮の発達を促す、女性的な体型を得る

・肥満・糖尿病・高血圧など生活習慣病の発症率が高い
・骨密度の低下、大動脈拡張
　女性ホルモンが少ないことが原因で、コレステロールが
　高くなりやすく、動脈硬化や生活習慣病を招く.
・甲状腺機能
・耳鼻科疾患・聴覚障害
・腎奇形、腎機能
・遺伝カウンセリングの必要性

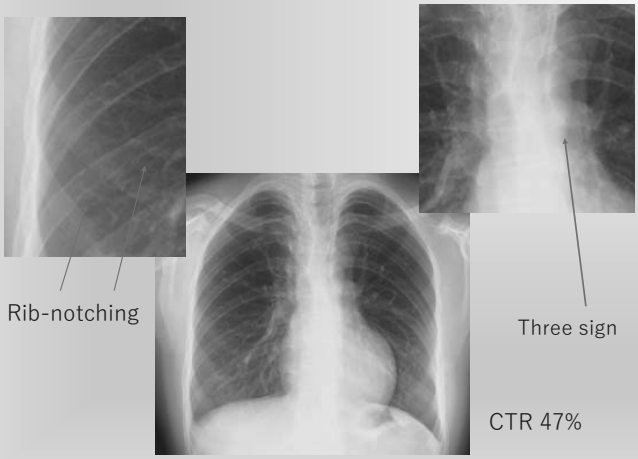
成人ターナー女性

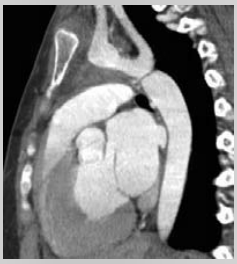
監修・著
大阪市立総合医療センター副院長
小児医療センター部長
藤田敬之助著
大阪樟蔭女子大学人間科学部教授
甲村弘子
メディカルレビュー社

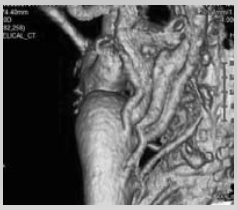
成人期にCHDに気づかれたcase

Case　Turner症候群　29歳

5歳からTurner症候群のため、内分泌外来を定期受診、
低身長に対するGH療法、エストロゲン投与を行っていた.
看護学校に進学し、血圧測定の実習で、
はじめて高血圧に気づかれた.
上肢血圧 173/94mmHg　下肢血圧 92/44mmHg
前医で大動脈縮窄症の診断を受け、当科には17歳で
紹介された.







心臓カテーテル検査
AscAO 176/98mmHg, desAO 128/99 mmHg
LV 180/19mmHg, LPAW 9mmHg
LV volme 131%
EF 43%

大動脈二尖弁　AR trivial, MR trivial

術後3年MDCT

上肢血圧
112/52mmHg
下肢血圧
117/61mmHg

エナラプリル 5mgを継続していたが自己中断
術後5年　22歳（就労後2ヶ月）
上肢血圧 181/99mmHg　下肢血圧　189/103mmHg
エナラプリルとカルシウム拮抗剤の内服開始
血圧は110-120台が維持され、降圧剤は漸減中止されたが、
家庭血圧測定で135mmHg程度の持続あり、
エナラプリル2.5mgを再開され現在も継続している.

染色体異常とACHD

心疾患外での関わりは多いが、
心症状は落ち着いているCaseも多く、
すべてを把握、管理することは難しい

地域に頼れる家庭医（循環器専門医である必要はない）を
持つことは重要

背景をよく理解したKey personの重要性

両親、兄弟
福祉事業所職員
公的機関の福祉職員

知的レベルが高いため、わかりにくいが
22q11.2欠失症候群親子例では必ず必要

ACHD と QOL
～ACHD 患者とその親の QOL 調査より～

竹上未紗
国立循環器病研究センター
予防医学疫学情報部

はじめに

先天性心疾患に対する診断技術や手術成績の向上に伴い、90%以上の先天性心疾患患者において長期生存が望めるようになった。成人先天性心疾患（adult congenital heart disease: ACHD）患者の中には、残遺症や続発症を伴い、心機能の悪化、難治性不整脈、チアノーゼの再出現、血栓塞栓症などの合併症のため緊急入院が必要となる症例もある。加えて、ACHD 患者は、医学的な問題だけでなく、進学、就職や結婚、出産といった社会生活を送る上での問題が生じることがある。それゆえ、ACHD 患者の治療評価は、患者の病状や合併症といったものだけでなく、その日常生活への影響などの心理社会的側面からの評価も重要である。

ACHD 患者の健康関連 QOL（health-related quality of life: HRQOL）を調査した研究は、日本には少なく、予後との関連を検討した報告はほとんどない。海外では先天性心疾患の親の QOL は低下することが報告されているが、日本には先天性心疾患の親を対象としたこのような研究はない。そこで筆者らは、ACHD 患者とその親を対象とした QOL 研究を立ち上げた。本研究は国立循環器病研究センターの倫理委員会の承認を得て実施されており、現在、ベースラインの登録が終了し、対象患者の追跡調査を行っている。本稿ではベースライン調査の一部の症例について、ACHD 患者とその親の QOL についての結果を報告する [1)]。

研究対象

国立循環器病研究センターの先天性心疾患専門外来に定期受診、または計画入院した 16 歳以上の ACHD 患者と患者の両親のうちの一人を研究対象とした。

研究方法

研究デザインは、前向きコホート研究とした。ベースライン調査において、ACHD 患者と患者の両親のうちの一人に対して自己記入式質問票調査を実施した。患者、および患者の親に対する質問票により、SF-36 の短縮版である SF-12 のほか、患者および患者の両親についての就労状況、収入、婚姻歴、社会的支援などの社会的要因を測定した。同時に、診療録より患者の現在の治療、手術歴を含む治療歴、合併症、NYHA（New York Heart Association）心機能分類などの臨床情報を得た。

包括的 HRQOL 尺度 SF-36 の概念モデル: 3 因子モデル

SF-36 は包括的な HRQOL 尺度の一つである。包括的な HRQOL 尺度は健康な人から疾患のある人まで、共通のものさしでの測定が可能で、ある疾患の患者が一般集団に比べてどの程度、QOL が低下しているかを定量的に評価することできる。また異なる疾患で、疾患によるインパクトを比較することも可能である。

SF-36 は、8 つの下位尺度から成る。SF-36 の概念モデルは、8 つの下位尺度の上位に身体的な因子（主に「身体機能: PF」「日常役割機能（身体）: RP」「体の痛み: BP」「全般的健康感: GH」）と精神的な因子（主に「心の健康: MH」「日常役割機能（精神）: RE」「社会的機能: SF」「活力: VT」）の 2 つの概念が位置している 4)。これに基づき、身体的サマリースコア（physical component summary: PCS）と精神的サマリースコア（mental component summary: MCS）が算出される。しかし、この SF-36 の概念の構造（因子構造）は、日本や台湾などのアジア諸国と欧米で異なっていることが報告されており [2)]、欧米の概念モデルに基づいて算出されるサマリースコアが何を意味するかはわからなかったため、得点を解釈することができなかった。最近、日本人にあった 3 つの因子からなる 3 因子モデル（three-component model）の検証が行われ、日本においては、身体的な因子、精神的な因子に加え、RP、RE、SF と強く関連する社会的な因子を加えた 3 因子モデルが適合することが報告された [3)]（Fig. 1）。これにより、日本では、PCS、MCS に加え、役割/社会的サマリースコア（role/social component summary: RCS）の 3 つのサマリースコアを算出できるようになった。SF-12 は、SF-36 の短縮版であり、このモデルが適応される。本研究でもサマリースコアの算出にこのモデルを用いた。

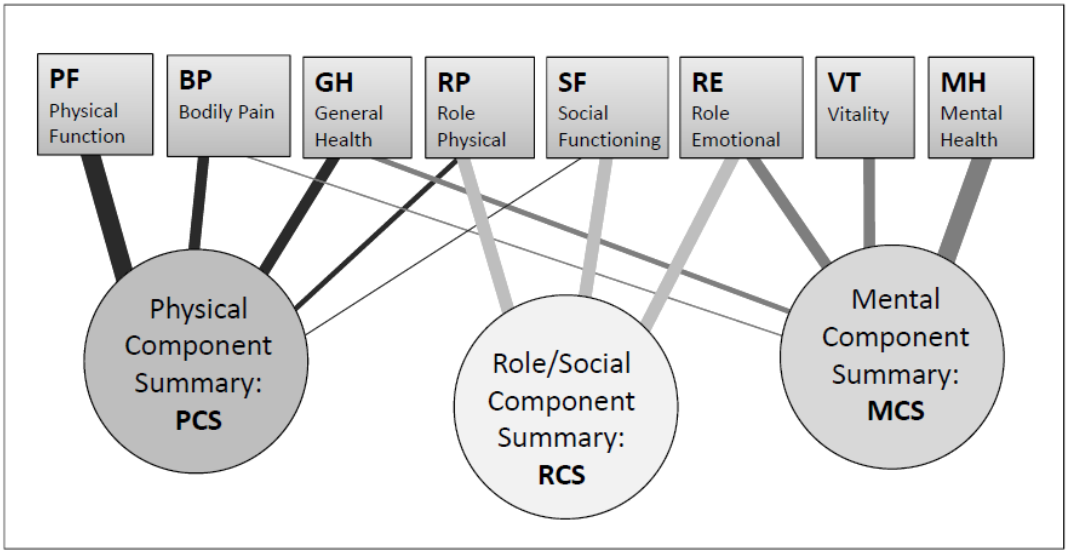


Fig. 1. Conceptual model of SF-36 in Japan: three-component model
The bold lines indicated factor loadings from factor analysis that have strong association.

結果

解析には 157 名の ACHD 患者と両親のうちの一人のデータを用いた。対象となった ACHD 患者のうち男性は 41.1%、平均年齢（標準偏差）は 28.2（8.2）歳であった。また、NYHA 分類がⅢ度（心疾患があり、身体活動が著しく制約されるもの）以上の患者は、29.7%であった。本研究の参加した対象患者の親のうち男性は 14.9%、平均年齢（標準偏差）は 57.2（8.2）歳であった。

ACHD 患者とその親の SF-12 の下位尺度とサマリースコアの平均値を Fig.2 に示す。SF-12 の下位尺度とサマリースコアの算出は、国民標準値偏差（Norm-based scoring: NBS）得点を用いた。これは、日本人の国民標準値を 50 点、標準偏差を 10 点として算出されるものである。ACHD 患者の QOL の 8 つの下位尺度においては、PF、RP、GH は日本人の国民標準値と比べて低かったが、BP は国民標準値と比べて高かった。サマリースコアでは PCS の低下が見られたが、MCS や RCS は国民標準値と比べて統計的な有意差は見られなかった。ACHD 患者の PCS と MCS は、NHYA 分類と統計的に有意な関連が見られた（p for trend, p<0.001, p<0.001）。

ACHD 患者の親の QOL は、国民標準値と比べて RCS が統計的に有意に低下していた。ACHD 患者の親の RCS は、患者の NHYA 分類と関連は見られず（p for trend, p=0.597）、患者の自覚症状で調整後の患者の RCS と関連がみられた（p for trend, p=0.039）。ACHD 患者の親の RCS は、患者の RCS が低くても高くても低下する傾向が見られた。

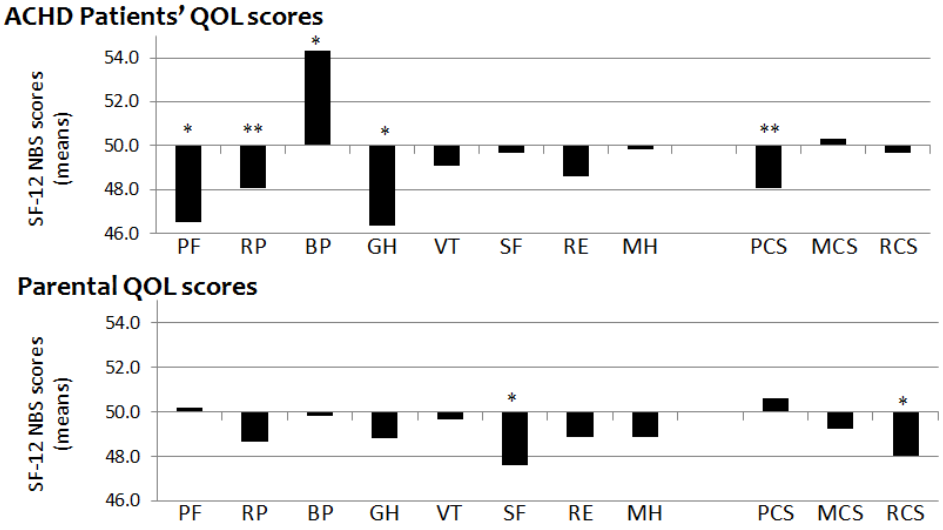


Fig. 2. Describe analysis of SF-12 subscales scores and summary scores
The difference in means between Japanese norm and adult patients with congenital heart disease was examined using one-sample t-test. (* p<0.001, ** p<0.05)
SF-12 subscales scores and summary scores based on the norm-based scoring (NBS). PF: physical function; RP: role-physical; BP: bodily pain; GH: general health; VT: vitality; SF: social function; RE: role-emotional; MH: mental health; PCS: physical component summary; MCS: mental component summary; RCS: role component summary

結果のまとめ

ACHD 患者は、国民標準値と比較して身体的 QOL は低下していたが、精神的、役割/社会的 QOL は一般住民と差は見られなかった。これついては、真に一般住民と比べて役割/社会的 QOL に差がないのか、患者の主観的な概念が一般住民と異なっているのかという点について更なる検討が必要である。一方、ACHD 患者の親は役割/社会的 QOL が低下しており、その低下は患者の症状とは関連しておらず、患者の役割/社会的 QOL と関連していることが示された。患者とその親の役割/社会的 QOL が関連していることから、本疾患の特殊性が垣間見える。患者の親へのソーシャルサポートや社会心理的な介入が患者の親の QOL を改善する可能性があり、ひいては患者の QOL 向上につながる可能性がある。

おわりに

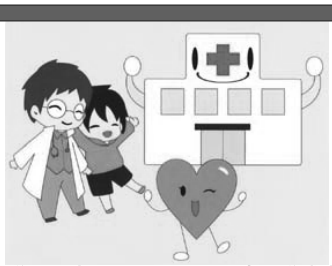
これまでの先天性心疾患患者に対する治療目標は、患者の臨床的指標の改善に主眼が置かれていた。しかし、臨床情報の客観的な指標と患者の主観的な評価が合致しないことは他の疾患患者においても報告されており、ACHD 患者の生存率が向上した現在では、患者の HRQOL、および社会的な自立が治療のアウトカムとして重要である。今後、ACHD 患者の QOL、および患者の親の QOL と関連する要因を検討するとともに、QOL と患者の予後との関連を検討する予定である。

文献

1. Takegami M, Yasuda K, Ohuchi H, et al. Quality of life among parents of adult patients with congenital heart disease. Qual Life Res 2014; 23 (supple 1): 111.
2. Fukuhara S, Ware JE, Kosinski M, Wada S, Gandek B. Psychometric and clinical tests of validity of the Japanese SF-36 Health Survey. J Clin Epidemiol 1998; 51: 1045-1053.
3. Suzukamo Y, Fukuhara S, Green J, Kosinski M, Gandek B, Ware JE. Validation testing of a three-component model of Short Form-36 scores. J Clin Epidemiol 2011; 64: 301-308.

第17回　成人先天性心疾患セミナー　平成29年10月15日

「成人先天性心疾患（ACHD）と就職支援」

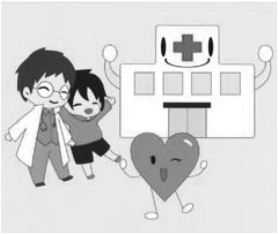


愛媛大学大学院医学系研究科　地域小児・周産期学講座/小児循環器部門
檜垣　高史

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・年金保険・介護保険
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　　など

雇用の現状と制度



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

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	○	△

今回の法改正による改正点

○ ＝ 1カウント
◎ ＝ 2カウント
△ ＝ 0.5カウント

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】　（平成28年4月1日～施行）

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

事業主のみなさまへ

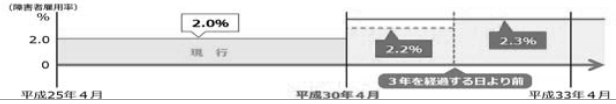
平成30年４月１日から 障害者の法定雇用率が引き上げになります

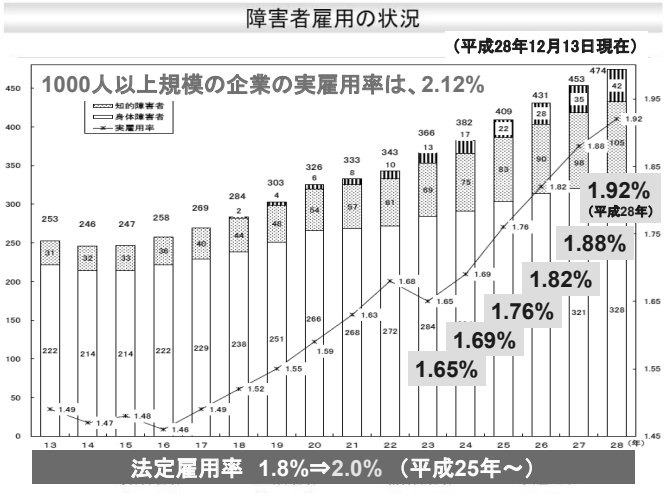
障害者がごく普通に地域で暮らし、地域の一員として共に生活できる「共生社会」実現の理念の下、すべての事業主には、法定雇用率以上の割合で障害者を雇用する義務があります（障害者雇用率制度）。この法定雇用率が、平成30年４月１日から以下のように変わります。

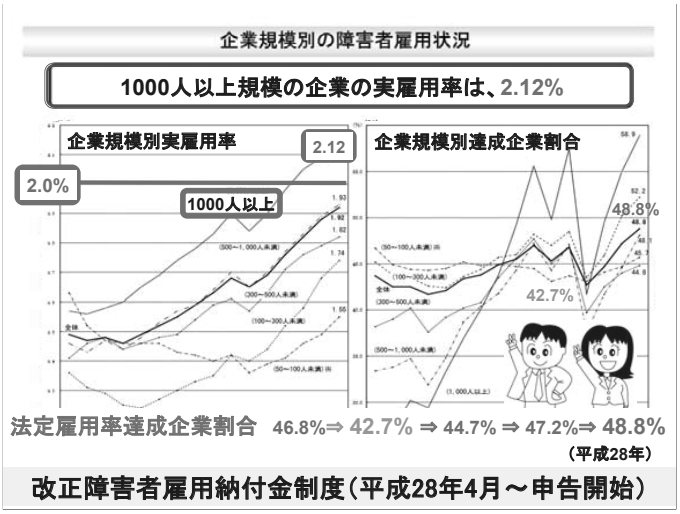
事業主区分	法定雇用率 現行		平成30年４月１日以降
民間企業	2.0%	⇒	2.2%
国、地方公共団体等	2.3%	⇒	2.5%
都道府県等の教育委員会	2.2%	⇒	2.4%

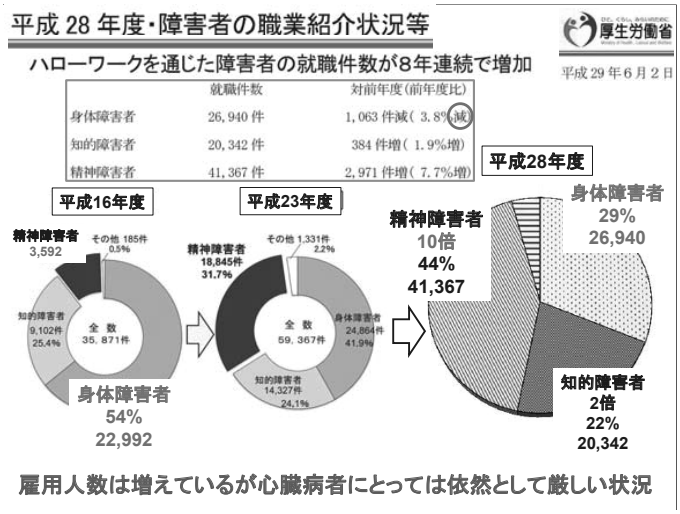
留意点② 平成33年４月までには、更に0.1%引き上げとなります。

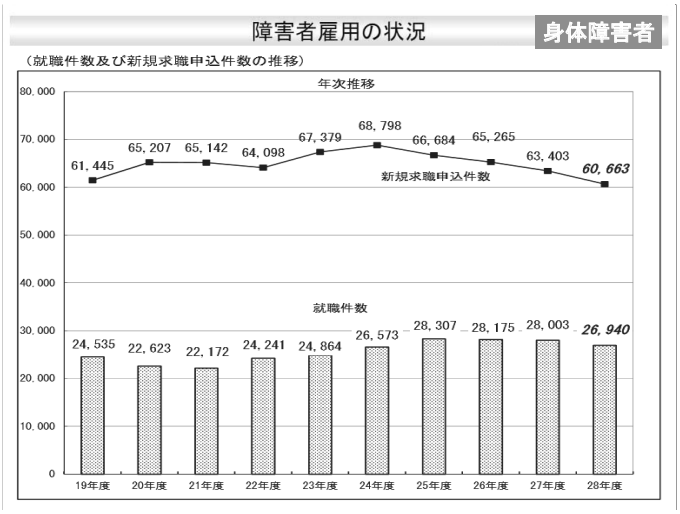
► 平成30年４月から３年を経過する日より前※に、民間企業の法定雇用率は2.3%になります。
（国等の機関も同様に0.1%引上げになります。）
※ 具体的な次回の引き上げ時期は、今後、労働政策審議会において議論がなされます。
※2.3%となった際には、対象となる事業主の範囲は、従業員43.5人以上に広がります。

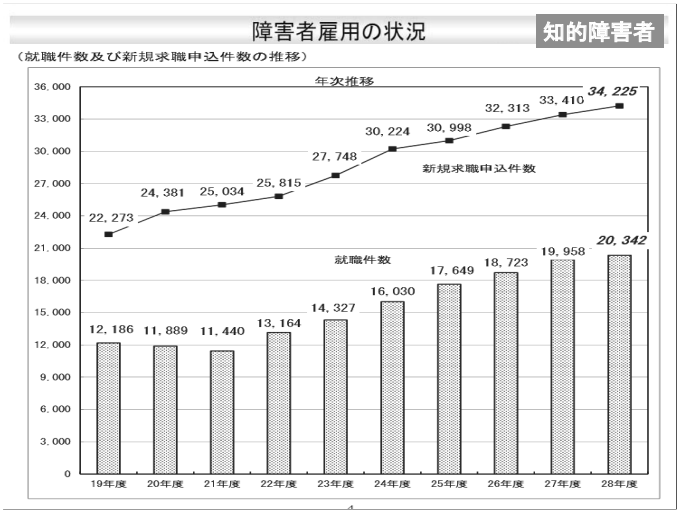


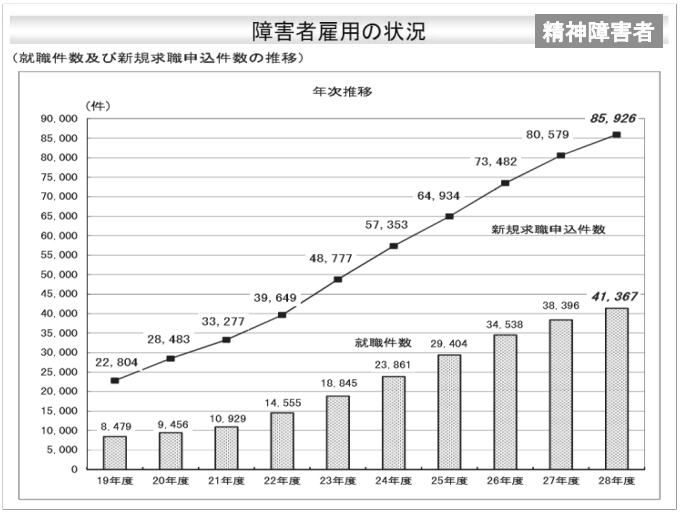

障害者雇用の状況
（平成28年12月13日現在）
1000人以上規模の企業の実雇用率は、2.12%
知的障害者
身体障害者
実雇用率
1.92%
（平成28年）
1.88%
1.82%
1.76%
1.69%
1.65%
法定雇用率 1.8%⇒2.0%（平成25年～）

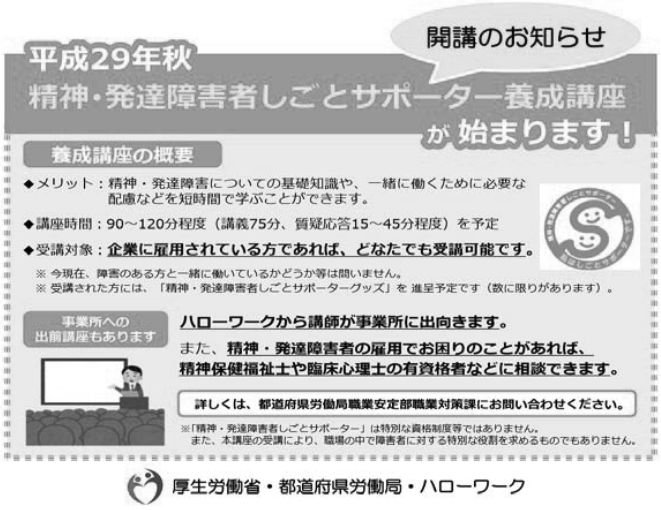

企業規模別の障害者雇用状況
1000人以上規模の企業の実雇用率は、2.12%
企業規模別実雇用率
2.12
2.0%
1000人以上
企業規模別達成企業割合
48.8%
42.7%
法定雇用率達成企業割合 46.8%⇒ 42.7% ⇒ 44.7% ⇒ 47.2%⇒ 48.8%
（平成28年）
改正障害者雇用納付金制度（平成28年4月～申告開始）

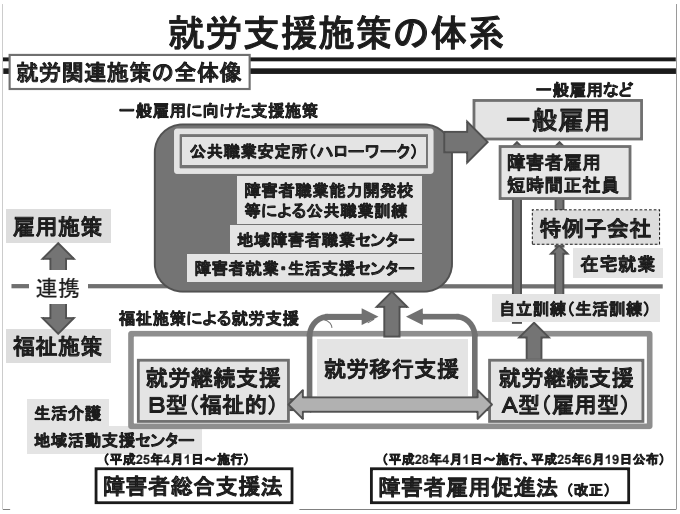

平成 28 年度・障害者の職業紹介状況等
厚生労働省
平成 29 年 6 月 2 日
ハローワークを通じた障害者の就職件数が8年連続で増加
就職件数
対前年度（前年度比）
身体障害者 26,940 件 1,063 件減（ 3.8%減）
知的障害者 20,342 件 384 件増（ 1.9%増）
精神障害者 41,367 件 2,971 件増（ 7.7%増）
平成16年度
平成23年度
平成28年度
精神障害者 3,592
その他 185件 0.5%
知的障害者 9,102件 25.4%
全 数 35,871件
身体障害者 54% 22,992
精神障害者 18,845件 31.7%
その他 1,331件 2.2%
全 数 59,367件
身体障害者 24,864件 41.9%
知的障害者 14,327件 24.1%
精神障害者 10倍 44% 41,367
身体障害者 29% 26,940
知的障害者 2倍 22% 20,342
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


障害者雇用の状況
身体障害者
（就職件数及び新規求職申込件数の推移）
年次推移
新規求職申込件数
61,445 65,207 65,142 64,098 67,379 68,798 66,684 65,265 63,403 60,663
就職件数
24,535 22,623 22,172 24,241 24,864 26,573 28,307 28,175 28,003 26,940
19年度 20年度 21年度 22年度 23年度 24年度 25年度 26年度 27年度 28年度


障害者雇用の状況
知的障害者
（就職件数及び新規求職申込件数の推移）
年次推移
新規求職申込件数
22,273 24,381 25,034 25,815 27,748 30,224 30,998 32,313 33,410 34,225
就職件数
12,186 11,889 11,440 13,164 14,327 16,030 17,649 18,723 19,958 20,342
19年度 20年度 21年度 22年度 23年度 24年度 25年度 26年度 27年度 28年度


障害者雇用の状況
精神障害者
（就職件数及び新規求職申込件数の推移）
年次推移
（件）
新規求職申込件数
22,804 28,483 33,277 39,649 48,777 57,353 64,934 73,482 80,579 85,926
就職件数
8,479 9,456 10,929 14,555 18,845 23,861 29,404 34,538 38,396 41,367
19年度 20年度 21年度 22年度 23年度 24年度 25年度 26年度 27年度 28年度





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　717円→739円（平成29年10月 1日～）
最低賃金法　大阪　883円→909円（平成28年 9月30日～）
東京　932円→958円（平成29年10月 1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。

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

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・身体障害者はなじみにくい。

内部障害者の施設はほとんどないのが実態！

「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739円
フルタイム労働　739円×8時間×22日＝130,064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）

特例子会社

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する。

(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
（具体的には、子会社の議決権の過半数を有するこ

(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。

③ 障害者の適正な雇用管理。
（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 障害者の雇用の促進及び安定。

短時間正社員

就業者の雇用形態

継続して雇用が見込まれる社員

「短時間正社員」
一般的に「1週間の所定労働時間が、所定労働時間に比べて短い労働者」

最低賃金法、労働基準法、労働安全衛生法、労働者災害補償保険法、男女雇用機会均等法などの労働者保護の法令は適用される。有給休暇も与えられる。

所定労働日数：通常の4分の3以上、
雇用保険：週20時間以上、
31日以上雇用が見込まれる場合

短時間正社員制度

厚生労働省

事業主の皆さま 短時間正社員制度を導入して、人材活用上の課題を解決しましょう！

短時間正社員とは、フルタイム正社員と比較して、1週間の所定労働時間が短い正規型の社員であって、次のいずれにも該当する社員のことをいいます。

① 期間の定めのない労働契約（無期労働契約）を締結している
② 時間当たりの基本給及び賞与・退職金等の算定方法等が同種のフルタイム正社員と同等

障害者の観点：「雇用されること」以上に「働き続けること」が大切。

短時間正社員

短時間正社員制度を導入するメリット

「企業(組織)」に対するメリット
① 意欲・能力の高い人材の確保
② 生産性の向上
職場マネジメントの改善や業務効率化
③ 満足度の向上による定着
④ 労働関係法令等の改正への円滑な対応
※高年齢者雇用安定法、労働契約法

「労働者」に対するメリット
① ワーク・ライフ・バランスの実現
② 正社員登用を通じたキャリア形成の実現
③ 処遇の改善
④ 職場全体の長時間労働の解消
職場マネジメントの改善や業務効率化

「社会」に対するメリット
① 仕事と子育ての両立の実現を通じた、少子化への対応
② 仕事と介護の両立の実現を通じた、高齢化への対応
③ 労働力人口の減少への対応
女性、高齢者等の「全員参加の社会」の実現
④ 企業競争力の向上を通じた経済環境の改善

＝短時間正社員制度を規定し活用した場合に助成金が支給されます！＝

パートタイム労働者などの非正規雇用の労働者の企業内でのキャリアアップを促進するため、「キャリアアップ助成金」の制度があります。
キャリアアップ助成金のうち、「短時間正社員コース」では、短時間正社員（※）を就業規則等に規定し、①雇用する労働者を短時間正社員に転換し、又は②短時間正社員として新規で雇い入れた場合、一定の要件を満たした事業主に対して助成金を行っています。
詳細は、厚生労働省ホームページ「キャリアアップ助成金のご案内」をご覧ください。
※フルタイム正社員が利用する場合、育児・介護以外の事由で利用できる制度である必要があります。

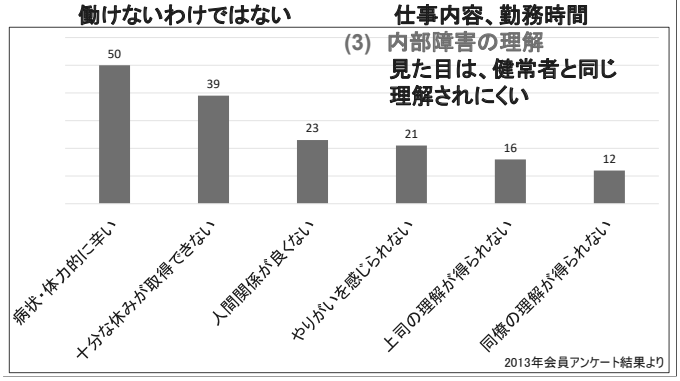
厚生労働省

心臓病者の就業における悩み

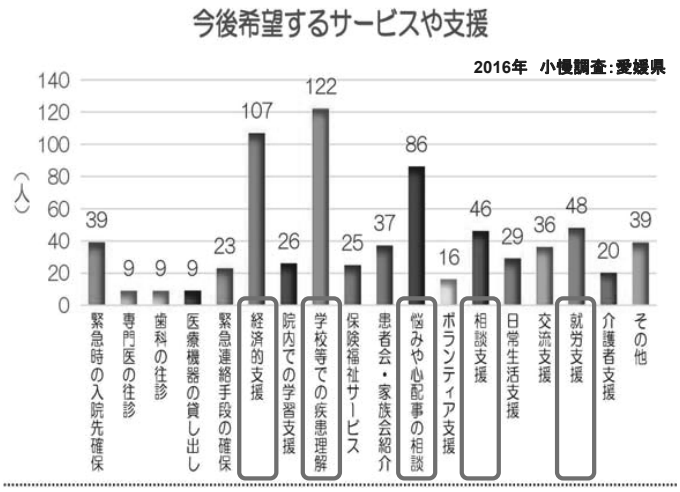
(1) 職業選択の幅は広い
他の疾患と比べて、働けないわけではない

(2) 無理はできない
疲れやすい・制限がある仕事内容、勤務時間

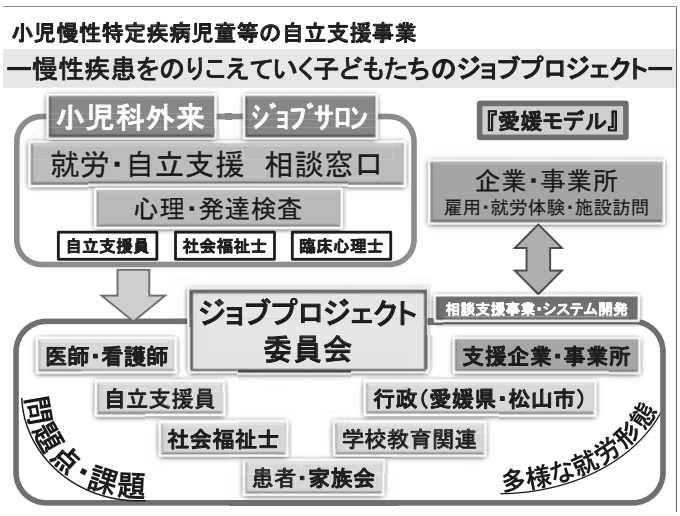
(3) 内部障害の理解
見た目は、健常者と同じ理解されにくい

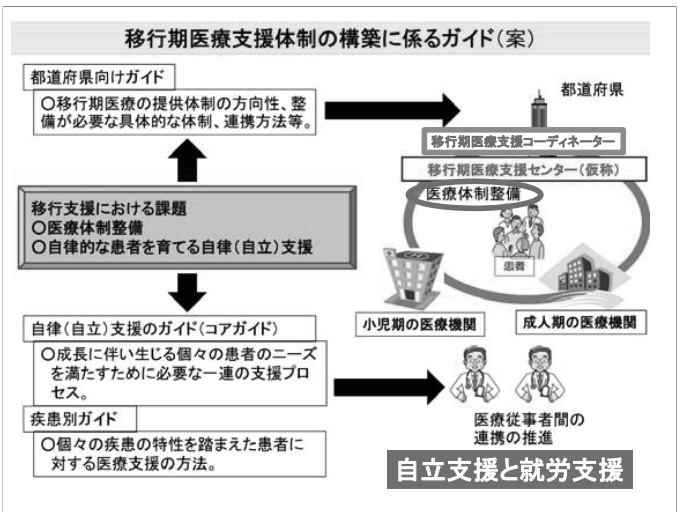


社会への要望

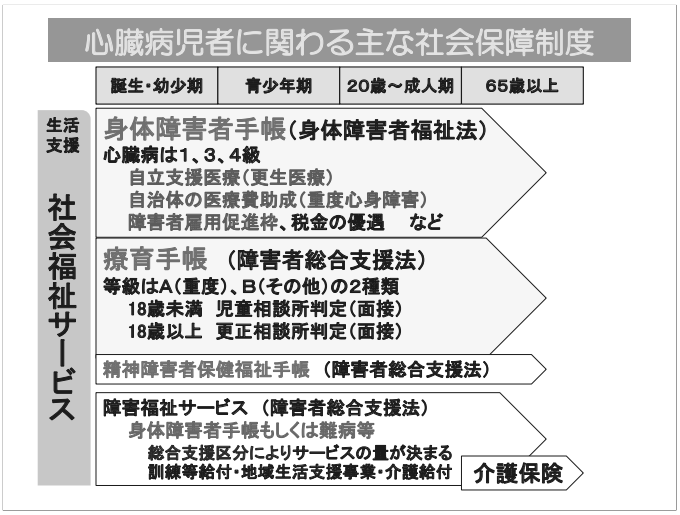

今後希望するサービスや支援
2016年　小慢調査：愛媛県
（人）
140
120
100
80
60
40
20
0
39
9
9
9
23
107
26
122
25
37
86
16
46
29
36
48
20
39
緊急時の入院先確保
専門医の往診
歯科の往診
医療機器の貸し出し
緊急連絡手段の確保
経済的支援
院内での学習支援
学校等での疾患理解
保険福祉サービス
患者会・家族会紹介
悩みや心配事の相談
ボランティア支援
相談支援
日常生活支援
交流支援
就労支援
介護者支援
その他

小児慢性特定疾病児童自立支援事業
児童及びその家族の負担軽減
長期療養をしている児童の自立や成長支援
地域の社会資源を活用して、利用者の環境に応じた支援
相談支援事業
自立支援員
＜必須事業＞（第19条の22第１項）
相談支援事業
＜相談支援例＞
・自立に向けた相談支援
・療育相談指導
・巡回相談
・ピアカウンセリング 等
小児慢性特定疾病児童自立支援員
＜支援例＞
・関係機関との連絡・調整及び利用者との橋渡し
・患児個人に対し、地域における各種支援策の活用の提案　等
＜任意事業＞（第19条の22第２項）
療養生活支援事業
相互交流支援事業
就職支援事業
介護者支援事業
その他の自立支援事業
レスパイト
相互交流
就職支援
きょうだい
学習支援


小児慢性特定疾病児童等の自立支援事業
―慢性疾患をのりこえていく子どもたちのジョブプロジェクト―
小児科外来
ジョブサロン
『愛媛モデル』
就労・自立支援　相談窓口
心理・発達検査
自立支援員
社会福祉士
臨床心理士
企業・事業所
雇用・就労体験・施設訪問
ジョブプロジェクト
委員会
相談支援事業・システム開発
医師・看護師
支援企業・事業所
自立支援員
行政（愛媛県・松山市）
社会福祉士
学校教育関連
患者・家族会
問題点・課題
多様な就労形態


移行期医療支援体制の構築に係るガイド（案）
都道府県向けガイド
○移行期医療の提供体制の方向性、整備が必要な具体的な体制、連携方法等。
都道府県
移行期医療支援コーディネーター
移行期医療支援センター（仮称）
医療体制整備
患者
移行支援における課題
○医療体制整備
○自律的な患者を育てる自律（自立）支援
小児期の医療機関
成人期の医療機関
自律（自立）支援のガイド（コアガイド）
○成長に伴い生じる個々の患者のニーズを満たすために必要な一連の支援プロセス。
疾患別ガイド
○個々の疾患の特性を踏まえた患者に対する医療支援の方法。
医療従事者間の連携の推進
自立支援と就労支援

成人先天性心疾患診療と
社会保障制度
医療費を軽減するシステム


心臓病児者に関わる主な社会保障制度
誕生・幼少期
青少年期
20歳～成人期
65歳以上
生活支援
社会福祉サービス
身体障害者手帳（身体障害者福祉法）
心臓病は1、3、4級
自立支援医療（更生医療）
自治体の医療費助成（重度心身障害）
障害者雇用促進枠、税金の優遇　など
療育手帳　（障害者総合支援法）
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）
精神障害者保健福祉手帳　（障害者総合支援法）
障害福祉サービス　（障害者総合支援法）
身体障害者手帳もしくは難病等
総合支援区分によりサービスの量が決まる
訓練等給付・地域生活支援事業・介護給付
介護保険

第2号様式(第3条関係)

総括表　身体障害者診断書・意見書（心臓機能障害 18歳未満用）

氏名　**身体障害者手帳**　年　月　日生　男　女

住所

① 障害名（部位を明記）

先天性心疾患は、成人でも18歳未満用で申請できる。

② 原因となった疾病・外傷名

障企発０１２９第３号
外傷・疾病平成２７年１月２９日
厚生労働省社会・援護局障害保健福祉部企画課長
（公印省略）

[心臓機能障害]

1．先天性心疾患による心臓機能障害をもつ者が、満18歳以降に新規で手帳申請した場合、診断書及び認定基準は、それぞれ「18歳以上用」と「18歳未満用」のどちらを用いるのか。

それぞれ「18歳以上用」のものを使うことが原則であるが、成長の度合等により、「18歳以上用」の診断書や認定基準を用いることが不適当な場合は、適宜「18歳未満用」により判定することも可能である。

医療保険制度などの適用順序

医療保険

健康保険（国民皆保険）

患者負担割合：未就学児 2割、小学生～70歳 3割、高額療養費制度

公費負担

小児期	20歳～成人期

国の医療費助成

自立支援医療（育成医療）	自立支援医療（更生医療）
患者負担割合：1割 自己負担上限額	患者負担割合：1割 自己負担上限額の設定なし
小児慢性特定疾病医療費助成	指定難病の医療費助成
患者負担割合：2割（経過措置3年） 自己負担上限額（外来＋入院） 食費：1/2自己負担（経過措置）	患者負担割合：2割（経過措置3年） 自己負担上限額あり（外来＋入院） 食費：全額自己負担（経過措置）

自治体助成

重度障害者医療費助成制度

乳幼児・こども医療費助成	身体障害者手帳
患者負担割合：0割 自治体により 対象年齢・所得制限が異なる	療育手帳所持者 自治体により 対象年齢・所得制限が異なる

指定難病・小児慢性特定疾病

公費負担助成制度

内科的治療への医療費助成

障害者総合支援法

障害者の定義に難病が追加

指定難病　小児慢性特定疾病

56疾病 → 平成27年1月1日 → 110疾病（第1次実施）

514疾病 → 704疾病

平成27年7月1日 → 306疾病（第2次実施）

平成29年4月1日～ → 330疾病

自己負担の割合の変化　3割→2割

自己負担限度額の変化

指定難病　（56→ 330 疾病）

法改正前から対象だった疾病
特発性拡張型心筋症
肥大型心筋症
拘束型心筋症
肺動脈性肺高血圧症
小計

2015年7月以降に指定難病になった疾病
多脾症候群
無脾症候群
総動脈幹遺残症
修正大血管転位症
完全大血管転位症
単心室症
左心低形成症候群
三尖弁閉鎖症
心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症
心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症
ファロー四徴症
両大血管右室起始症
エプスタイン病

心疾患をともなう染色体・単一遺伝性疾患
マルファン症候群
ウイリアムズ症候群
22q11・2欠失症候群

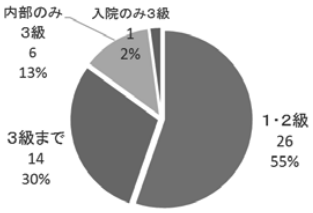
2017年4月～
先天性三尖弁狭窄症
先天性僧帽弁狭窄症
先天性肺静脈狭窄症
左肺動脈右肺動脈起始症

ハットはあと

重度障害者医療費助成制度

身体障害者手帳1級・2級
（自治体によっては1～3級（内部障がい）：21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）

◆身体障害者手帳等級



◆所得制限

あり	40
なし	7

◆自己負担

あり	26
なし	21

◆給付方法

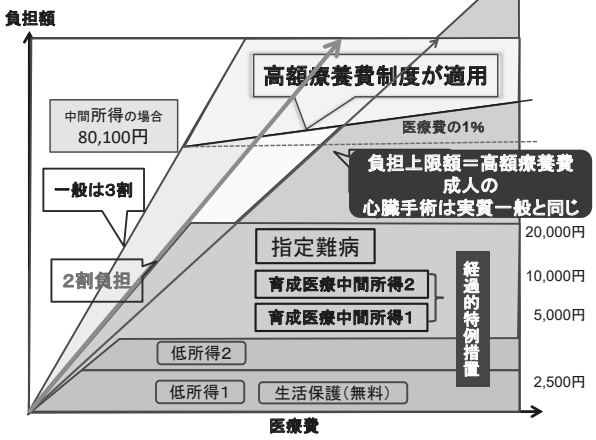
現物給付（立替なし）	28
償還払い（立替あり）	19

※数字は都道府県数
（2013年NPO法人日本障害者センター調べ）

療育手帳の障害程度

	精神面（知能指数）	生活面	行動面	看護面
A（重度）	IQ ～35	食事・排泄・着脱衣・寝具の始末・洗面・入浴等の基本的な日常生活が全般的又は部分的に直接手にかけて介助する必要がある。	興奮、拒否、自閉等の行動があるため、常時注意が必要である。	疾病又は障害（身障1級～3級）のため、治療、看護や常時注意が必要である。
B1（中度）	IQ 36～50	同上のことが大体一人でできるが、なお不完全なために言葉でその都度指示する必要がある。	情緒、行動面に注意が必要である。	疾病又は軽度の障害等があり、治療、看護はほとんど必要ないが、注意が必要である。
B2（軽度）	IQ 51～75	同上のことがすべて一人でできる。	情緒、行動面に注意を必要としない。	身体的に健康で、治療、看護等の必要がない。
	発達障害と診断され、かつ、こども家庭センター所長又は知的障害者更生相談所長が自他の意思の交換及び環境への適応が困難である等により、療育又は日常生活上の支援が必要と認めたものは、原則として「B2」とする。			

公的医療費の助成制度ー自立支援医療と指定難病



先天性心疾患患者の就職

(1) 職業選択の幅は広い
他の疾患と比べて、働けないわけではない
(2) 無理はできない
疲れやすい
肉体労働はできない・制限がある
(3) 雇用側に内部障害の理解をしてもらう
見た目は、健常者と同じ ➡ 健常者
理解されにくい
何ができて、何ができないのか（してはいけないのか）
どの程度の労働負荷ならOKか？
(4) 就労における問題点はなにか？
心機能障害？ 合併症？ 知的障害？ 発達障害？

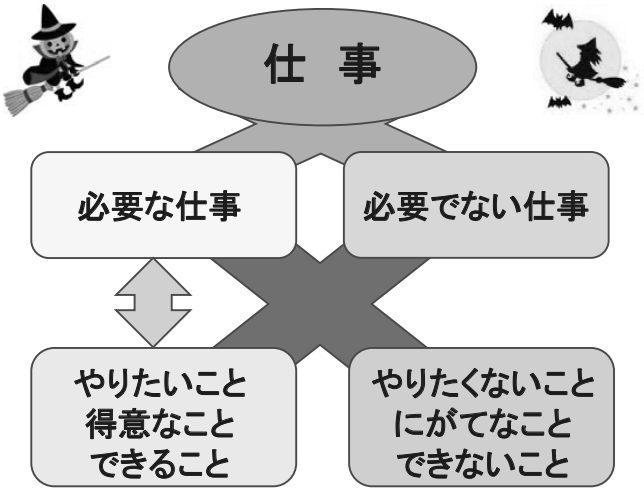
障害者にとって最も現実的な支援

(1) 通院休暇
通院のために、年休・有給休暇を使用しなくてもよい。

(2) 労働量の軽減と所得保障
たとえば、体調にあわせて週4日働ける。
この場合は、残りの1日分の所得保障が必要

(3) 就労機会の増加と相談事業
その能力と適性に応じた雇用の場を提供し、
自立した生活ができるような社会の実現を目指す。

仕事の量の軽減は図れるが、
仕事の質の低下は認められない。



障害者雇用は、「障害者を戦力化すること」が重要である！

企業側：雇用を点で捉える 法定雇用率は 2.0%→2.3%。
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。

労働者側：雇用を線で捉える
障害者の観点：「雇用されること」以上に「働き続けること」が大切。

【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

共に課題があり、双方が信頼関係を築く必要がある。

【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。

Employability

ご清聴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

「高張食塩水+ループ利尿薬で十分な利尿が得られない時の戦略」

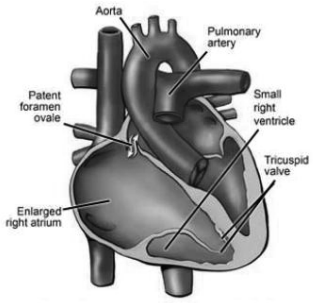
友紘会河内総合病院　循環器内科　廣谷　信一

うっ血性心不全において、過剰な体液量の除去が治療に欠かせない。過剰な体液を除去するのに中心的な役割を果たす薬剤はループ利尿薬であるが、ループ利尿薬単独の投与は反発性にレニン・アンジオテンシン系、交感神経系、アルギニン・バソプレシン系を活性化させるため、利尿効果を持続して得続けることは難しい。我々は、高張食塩水とループ利尿薬を併用すると持続した利尿効果が得られることを確認した。高張食塩水＋フロセミドの投与はフロセミドのみの投与に比べ、糸球体濾過量を保持することを明らかにしてきた。また、後ろ向きの研究で、急性非代償性心不全に対する高張食塩水＋フロセミド投与は、カルペリチド投与と同等の腎機能保持力を持つことを報告した。そこで、どのような症例に利尿効果が得られやすいかを高張食塩水＋フロセミド療法を受けた連続30例で検討したところ、尿中尿素窒素/尿中クレアチニン値の高い症例で利尿が得られやすいことが分かった。一日尿量2000mlでのカットオフ値は6.324mg/l/g Cre　(AUC 0.910, 95% CI: 0.696 - 0.999, 感度80%, 特異度87%)であった。その中でも尿量が1500ml以下であるであった症例の24時間後の尿中Na濃度を調べたところ、血中Na濃度より高い症例が9例中5例あった。これらの症例には、集合管での自由水の再吸収が亢進しているものと判断し、トルバプタンを7.5mg投与したが、6時尿量は400ml程度であったため、トルバプタンは無効と判断した。そこで低用量のドブタミンを併用したところ、18時間で3000±500mlの尿量が得られた。トルバプタンが有効でなかった機序、ドブタミンが有効であった機序を文献的考察を合わせて紹介したい。

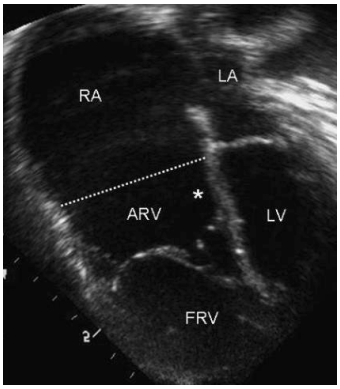
Ebstein病
解剖と病態

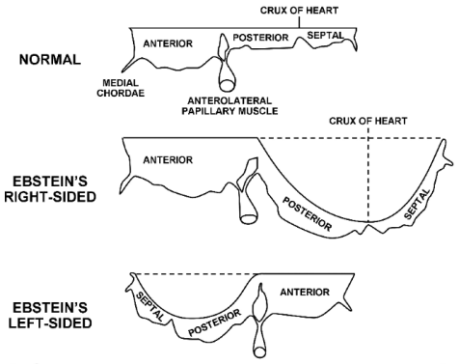
東京女子医科大学
循環器小児科
稲井　慶

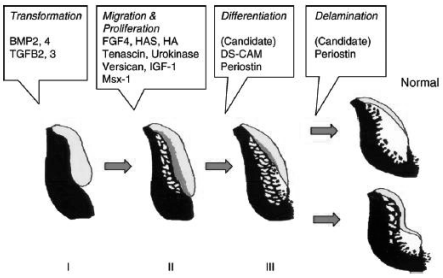
成人先天性心疾患セミナー2017　大阪



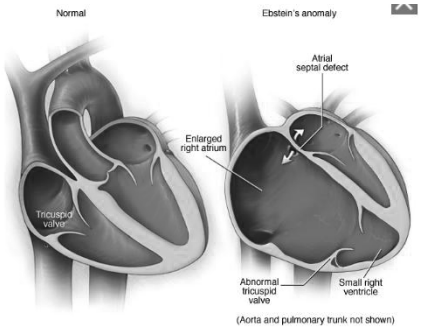
©Mayo Foundation for Medical Education and Research. All rights reserved.







Ebstein's Anomaly. Figure 1 Ebstein's anomaly.



Left Ventricular Diastolic Dysfunction in Ebstein's Anomaly

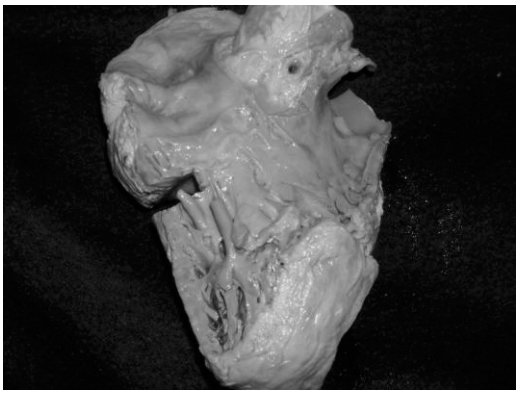
Kei Inai, MD, Toshio Nakanishi, MD, Yoshiki Mori, MD, Hirohumi Tomimatsu, MD, and Makoto Nakazawa, MD

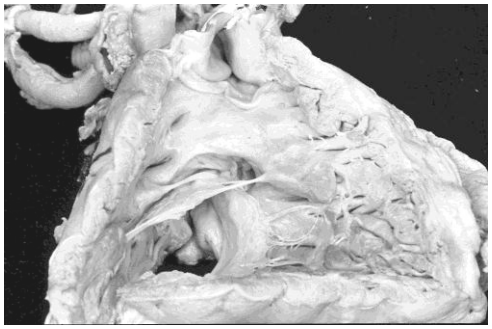
This study was performed to evaluate left ventricular (LV) diastolic function in patients with Ebstein's anomaly using Doppler echocardiography. We found that LV abnormal relaxation in this anomaly cannot be explained by right ventricular volume overload alone. Furthermore, LV diastolic dysfunction persists even after intracardiac repair.
(Am J Cardiol 2004;93:255–258)

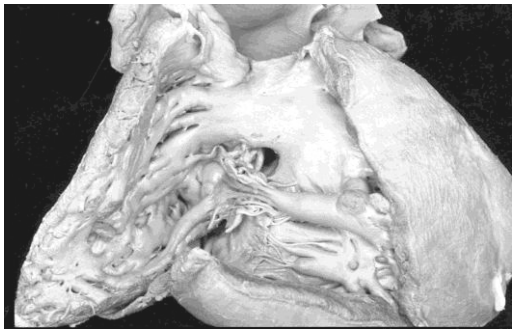
TABLE 4 Summary of Left Ventricular Filling Parameters and Myocardial Performance Index

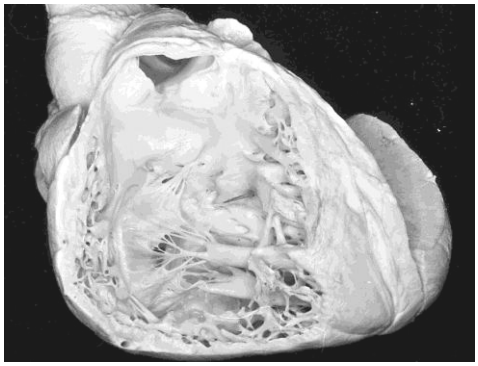
Summary Items	Preoperative Ebstein's (n = 26)	Postoperative Ebstein's (n = 12)	ASD (n = 21)	Controls (n = 32)
Peak A (m/s)	0.45 ± 0.13	0.48 ± 0.21	0.51 ± 0.14	0.46 ± 0.08
Peak E (m/s)	0.49 ± 0.14*	0.66 ± 0.24	0.90 ± 0.17	0.85 ± 0.26
Peak E/A ratio	1.06 ± 0.29*	1.36 ± 0.19*	1.75 ± 0.15	1.82 ± 0.13
E/A ratio (velocity-time integral)	1.00 ± 0.35*	1.07 ± 0.29*	1.34 ± 0.18	1.43 ± 0.19
Deceleration time (ms)	157.3 ± 33.7*	163.3 ± 35.3*	127.7 ± 11.7	121.2 ± 11.1
Isovolumic relaxation time (ms)	88.5 ± 2.2*	93.0 ± 11.5*	60.8 ± 7.0*	57.4 ± 4.0
Myocardial performance index	0.62 ± 0.11*	0.59 ± 0.10*	0.36 ± 0.05	0.33 ± 0.04

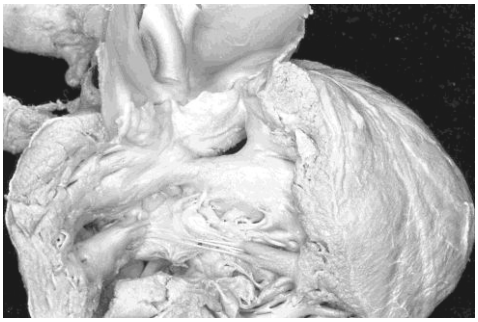
*p <0.01 compared with the value in the control group.

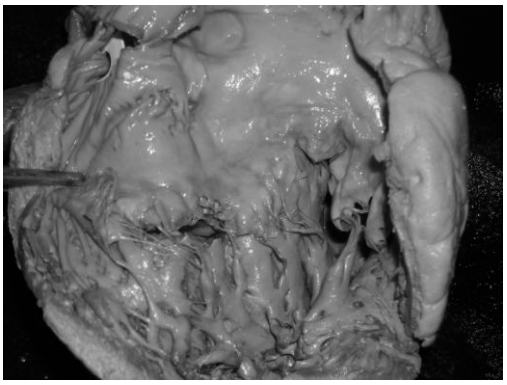


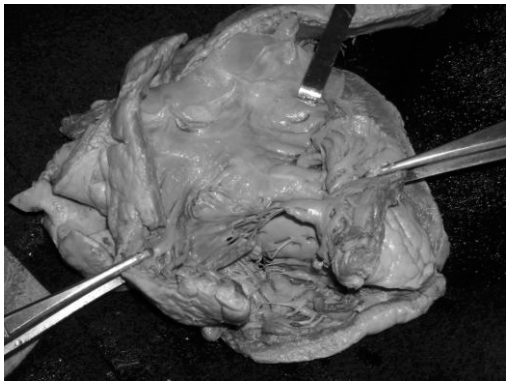


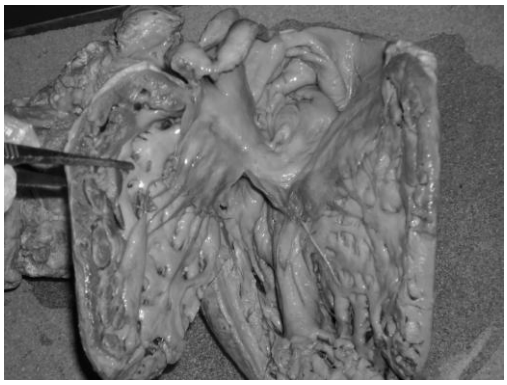


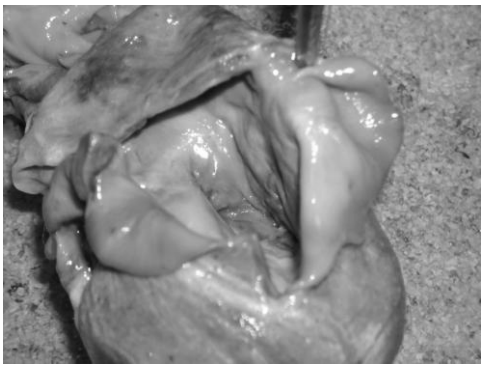


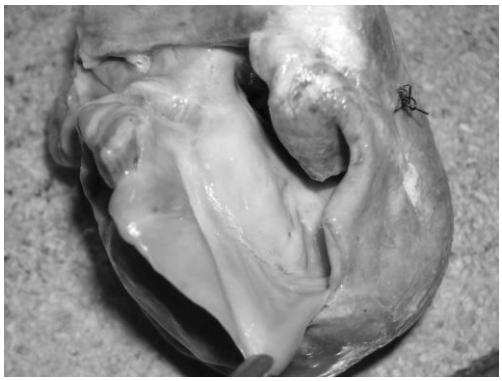


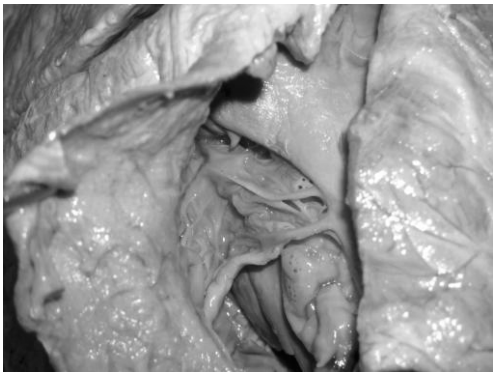


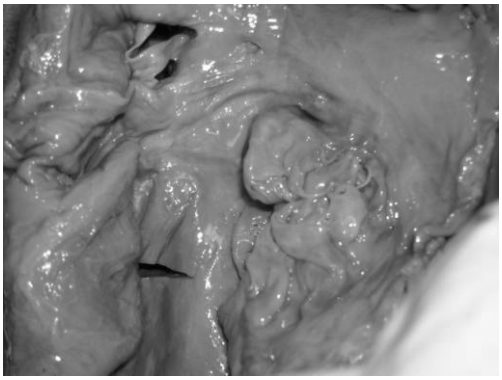












Ebstein's Anomaly

外科的治療手技
Cone手術を中心に

国立循環器病研究センター
小児心臓外科
市川　肇

Ebstein's anomaly の自然予後

多施設505例の研究（1974年）

- 新生児期に診断されたものでは20－40%が1カ月以内に死亡し、5年生存するものは50%以下である。
- 1歳以下で診断された場合72%は心不全があるものの、それ以降に診断されたものでは81%以上が幼児期の正常の発達発育を示し、71%の小児、および60%の成人がNYHA class IからIIである。

Watson H: British Heart Journal, 1974, 36, 417-427.

Ebstein's anomaly

- 1866年にWilhelm Ebsteinが報告

  19歳の患者、チアノーゼ、動悸、頸静脈怒張、心拡大があり解剖にて三尖弁には開窓のある大きな前尖と低形成で右心室に付着した後尖、中隔尖があり、菲薄化した心房化心室と拡大した右心房を認めた。

Mann RJ, Lie JT. The life story of Wilhelm Ebstein (1836 –1912) and his almost overlooked description of a congenital heart disease. *Mayo Clin Proc*. 1979;54:197–204.

Ebstein's anomaly　病理

- 解剖学的特徴
  1. 三尖弁の中隔尖と後尖の右心室筋肉への付着
  2. 弁輪の心尖方向への偏移
  3. 心房化右心室の拡大
  4. 三尖弁前尖の開窓（fenestration)
  5. 右側房室接合部の拡大
- 併存する病変

  心房間交通、肺動脈閉鎖、肺動脈狭窄、大動脈二尖弁、大動脈弁下狭窄、WPW症候群、心室中隔欠損　など

Attenhofer Jost CH, et al. Ebstein's Anomaly: Circulation. 2007;115: 277-285

発生頻度、発生因子

発生頻度

200,000出生に一人

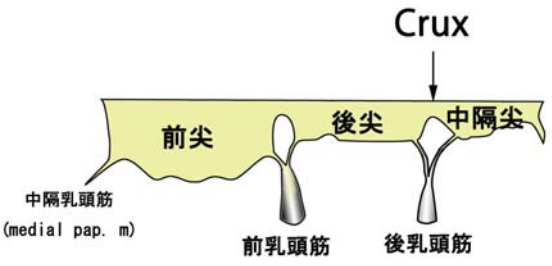
発生因子

4390例の先天性心疾患患者中47名のEbstein's anomalyの患者の分析より

双胎、先天性心疾患の家族歴、白人、流産の既往、妊娠中のベンゾジアゼピン系薬剤使用などが危険因子と同定されている。

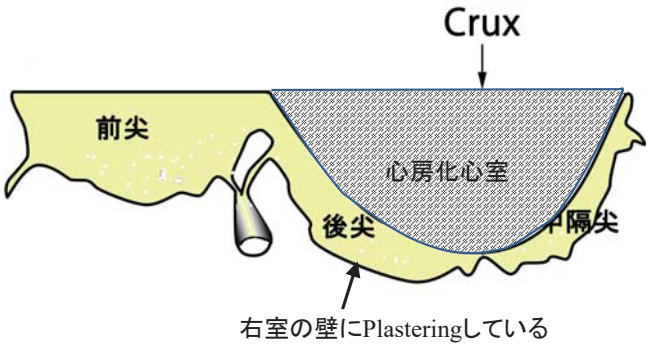
Correa-Villaseñor A et al. Teratology. 1994 Aug;50(2):137-47.

正常の三尖弁の構造



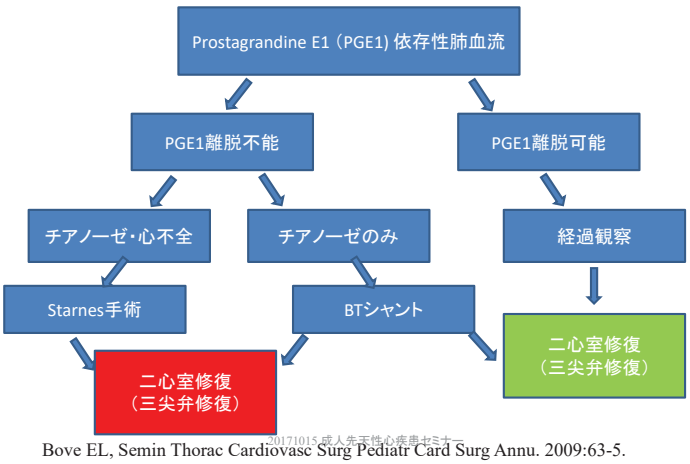
Attenhofer Jost CH, et al. Ebstein's Anomaly: Circulation. 2007;115: 277-285

Ebstein's anomalyの三尖弁構造



Attenhofer Jost CH, et al. Ebstein's Anomaly. Circulation. 2007;115: 277-285

新生児重症Ebstein'sの治療戦略



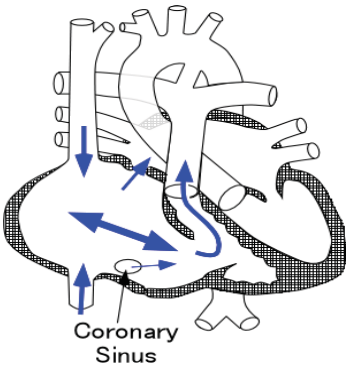
Bove EL, Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2009:63-5.

症状発現時期による差異

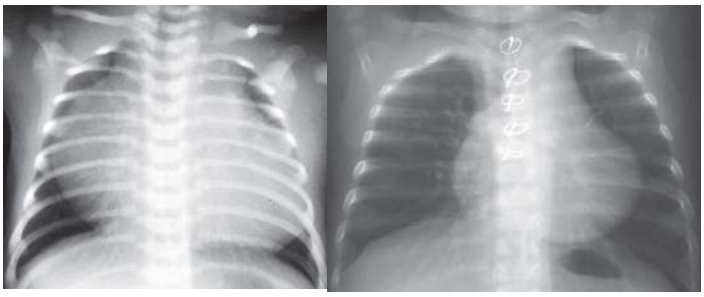
新生児発症症例とそれ以外の大きな違い

新生児Ebstein's anomaly

- 重症のEbsteinは生直後よりチアノーゼ。
- 肺動脈弁は形態的に正常でも機能的に閉鎖している事がある。
- 右室の機能が保たれていれば右室を使った根治術。右室の機能がかなり悪ければグレンを併用した one and one-half repair
- 右室が全く機能しない場合 Fontan 手術を目標とする



新生児Ebsteinの胸部レントゲン写真



術前　　Starnes術後

新生児期以降のEbstein's anomaly

- スペクトラムは広く無症状で成人に達する例も稀ではないが、三尖弁閉鎖不全が高度であれば右心不全が生じる。
- 右室拡張末期圧の上昇により、卵円孔開存がある場合は様々な程度のチアノーゼが生じる
- 高度の右心不全、心房中隔欠損が併存する場合の右左シャントによるチアノーゼ、重篤な不整脈などが外科的治療の対象となる。

「成人先天性心疾患診療ガイドライン（73-75ページ）
http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2011_niwa_h.pdf（2016年12月閲覧）」

CONE RECONSTRUCTION

ビデオ供覧

外科的治療

三尖弁人工弁置換術の遠隔期成績は僧房弁のそれに比して芳しくなく、特に若年者では弁形成術が推奨される。

弁形成術の歴史

1960年代よりHardy手術

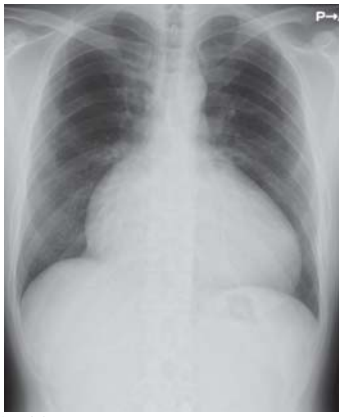
1980年代Carpentier手術 (French Correction)

2007年以降Da Silvaらの提唱したCone Reconstructionの中期成績が良好であるため世界中に急速に普及、手術適応は拡大している。本手術は人工弁置換を回避できる可能性が高いので積極的な外科治療介入が増加しており、乳幼児から成人までは一般的になってきており、さらに新生児にまでその適応が広がりつつある。

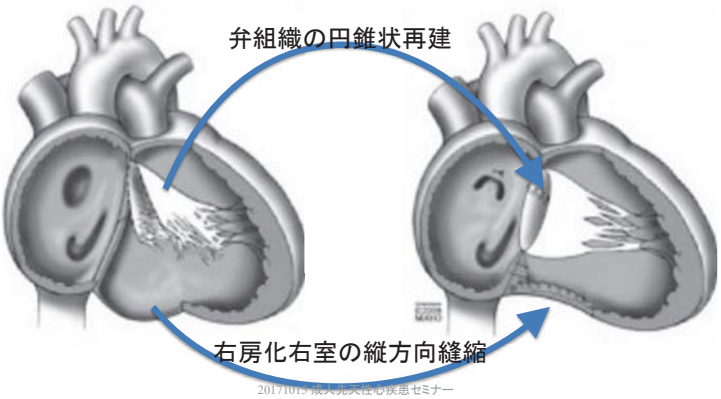
Filsoufi F Ann Thorac Surg. 2005 Sep;80(3):845-50.
da Silva et al.J Thorac Cardiovasc Surg. 2007 Jan;133(1):215-23.

症例

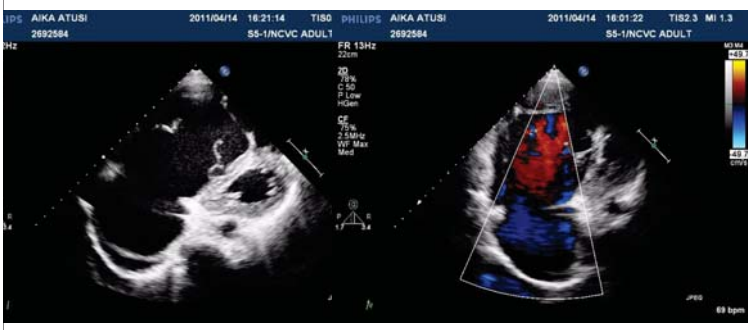
- 47歳男性
- 3歳時より心雑音指摘される
- 10歳時にEbsteinの診断
- 17歳より運動時の呼吸苦を覚える
- 21歳時に心臓カテーテル検査でASDが両方向性シャント
- 47歳 労作時の息切れ著明、発作性心房細動で当院受診著明な心拡大と両心室機能低下を認めた。



Cone reconstruction



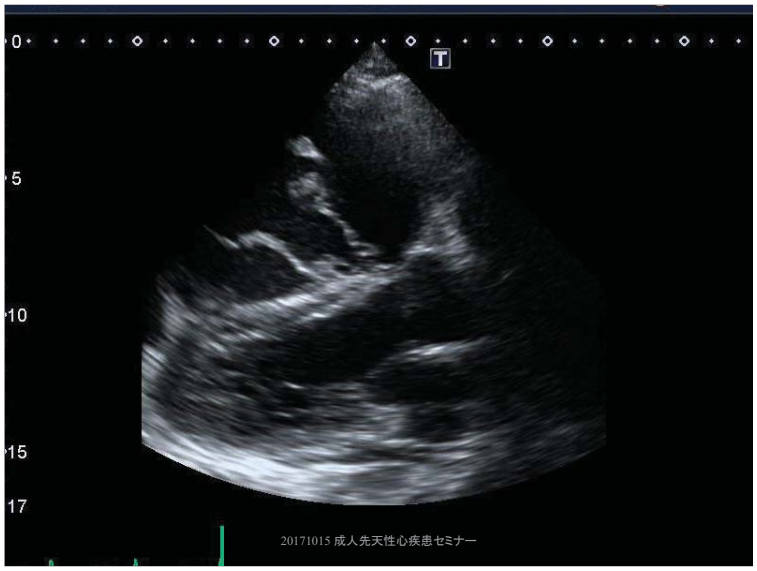
術前心エコー



Video　ここに約12分のビデオがあります

まとめ

- Ebstein's anomaly広いスペクトラムの疾患である
- 有症状の新生児は重症で死亡率も高い
- チアノーゼ、不整脈に対しては早期手術を奨める
- 短絡を有する例は、症状が軽微なうちに手術を奨める
- 短絡、不整脈がない三尖弁逆流については、逆流が高度で心拡大が見られるものについては手術を考慮する
- 短絡、狭窄、不整脈がなく、逆流・心拡大が中等度以下で、かつ、無症状の例では保存的管理も可能である
- 三尖弁形成に当たっては、狭窄を生じないように留意し、心不全のない例では多少の逆流が残存しても弁置換を避ける事が奨められる
- Cone reconstructionは幅広い年齢に応用できその良好な成績から適応が広がりつつある



設問

Ebstein's anomalyにおいて正しいのはどれか。

a. 成人では人工弁置換が推奨される

b. 新生児Ebsteinの予後は良好である

c. Ebsteinにフォンタン手術を行う事がある。

d. チアノーゼを呈するのは新生児症例のみである。

e. Ebstein's anomaly とは年齢に関わりなく先天性三尖弁閉鎖不全の総称である。

設問の正解

正解：c

ヒントスライド：7, 8, 9, 14

解説

Ebstein’s anomalyにおいて正しいのはどれか。

a. 成人では人工弁置換が推奨される

→スライド15で示している通り、三尖弁置換術の予後は不良であり、弁形成を目指すのが第一選択である。

b. 新生児Ebsteinの予後は良好である

→スライド9で示している通り、新生児から症状のあるものはチアノーゼが強く、重症である

c. Ebsteinにフォンタン手術を行う事がある。

→スライド9で示している通り、右室の機能が期待できない症例では単心室として治療をするめる事も稀では無い

d. チアノーゼを呈するのは新生児症例のみである。

→スライド14に示すように成人例でも右室の拡張末期圧が高く、右房圧＞左房圧で卵円孔開存があれば右左シャントによるチアノーゼを生じる。

e. Ebstein’s anomaly とは年齢に関わりなく先天性三尖弁閉鎖不全の総称である。

→スライド7,8 に示したように特徴的な三尖弁の解剖を持つものをEbstein’s anomalyと称する

Ebstein奇形術後遠隔期の問題点
-三尖弁形成術、置換術について-

聖隷浜松病院　循環器センター　小児循環器科
森　善樹

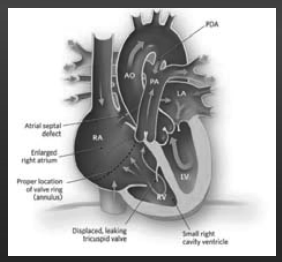
2017. 10.15 成人先天性心疾患セミナー（大阪）

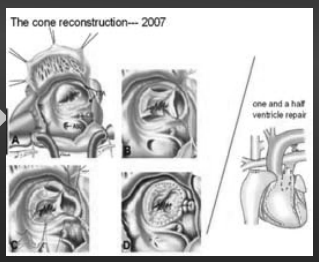
Ebstein奇形で行われる主な手術

- 新生児期に施行
  —Starnes手術
- 主に幼児～思春期以降に施行
  - 三尖弁形成術
  - 三尖弁置換術
  - Fontan型手術（TCPC）
  - 心房化右室の縫縮
  - 心房間交通（卵円孔、心房中隔欠損）の閉鎖
  - 不整脈に対する手術
    1) 副伝導路(WPW),心房粗動に対する冷凍凝固
    2) 心房細動に対するmaize手術

Ebstein 奇形と三尖弁形成術

Ebstein anomaly　　TV repair (Cone technique)

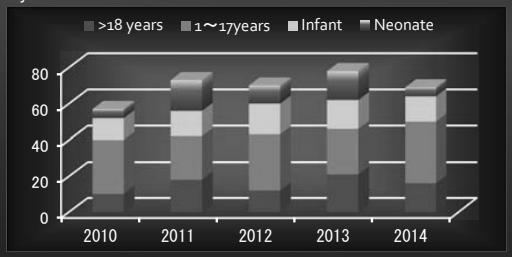




WPW Syndrome 10~15%

日本における開心術件数の推移
(Annual report by The Japanese Association for Thoracic Surgery)

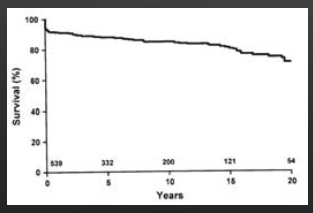
- 病院死亡:2010年 7.5%、2011年 5.1%、2012 年 2.9%, 2013年5.1%、2014年7.6%
  -1歳以上:2010年 10%* 2011年 5.6%*、2012 年 0%, 2013年0%、2014年12.5%*
  * ≥18 yreas

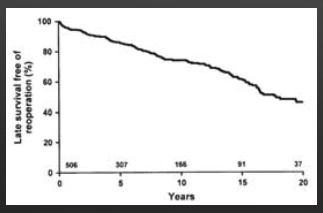


Gen Thorac Cardiovasc Surg 2012~2016

弁置換、形成術後生存率と再手術率
Mayo Clinic 539例（1972～2006）

- 手術年齢　24歳、弁形成 182例、弁置換 337例
- 生存率: 5年 92%, 10年 88%,　20年 71%
- 再手術回避: 5年 86% 10年 74%, 20年　46%





J Thorac Cardiovasc Surg 2008:135 1120

小児例での再手術
（ヨーロッパ多施設研究1980～2013）

- 63例、手術時年齢 26ヶ月、経過観察期間121ヶ月
  - Biventricular repair 37例, 1.5 ventricular repair 5 例
  * Univentricular palliation n=21
- 再手術:27/63(42%)、うち予定外再手術　18/63（29%）
  - Biventricular 8/37例 (22%),　1.5ventricle repair 2/5例(40%)

	Biventricular repair	1.5 ventricle repair
TV (re) reconstruction	5	
TV replacement	2	1
RA size reduction	2	
RA/RV size reduction & VSD closure	1	2
PCPC(+/- TV reconstruction)	3	
TCPC	1	

Congenital Heart Disease2017;17:32

術後の心不全（NYHA分類）

- 285/539例, 平均年齢24歳　術式:TVR and TVP),アンケート調査
  - 術前　NYHA III or IV ：100%
  - 術後　NYHA I 4%, II 40%, III 12%, IV 4%

JACC 2008;52:460

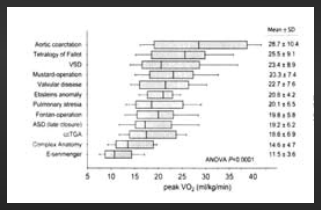
- 89例、平均年齢50歳, 術式：TVR73%、TVP25%,
  経過観察期間 84ヶ月
  - 術前　NYHA III or IV ：85%
  - 術後　NYHA III or IV ： 4%

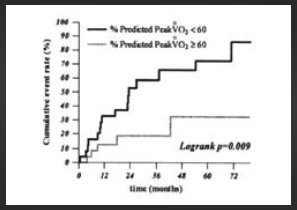
JACC 2012;29:210

- 27例、平均年齢15.8歳　術式:Cone reconstrunction
  経過観察期間 2.7年
  - 術前　NYHA III or IV ：44%
  - 術後　NYHA III or IV ： 4%

JTCS 2015;149:1144

Ebstein奇形術前の運動耐容能



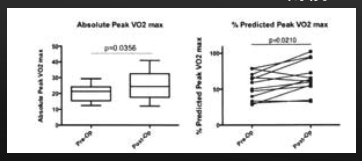


Circulation 2005:112:828　　Int J Cardiol 2013:163:305

- ✓ 成人Ebstein奇形では無症状でも運動耐容能は低下
- ✓ Peak PVO2 はadverse outcomeを予測する因子

術後の運動耐容能

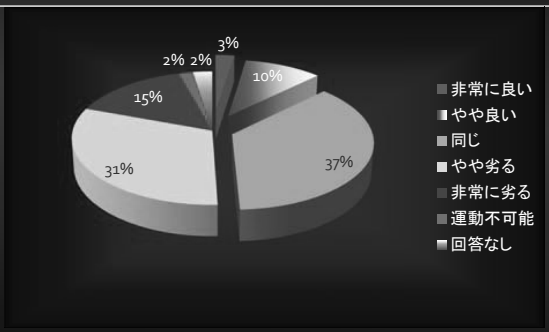
- 63例（type A 21例、B 23例、C 15例、D 9例）
  平均年齢 26.9歳、TV repair , 平均観察期間　13.3年
  - Peak VO2　術前　15 mL/kg/min
    術後　24 ml/kg/min, p<0.02
- 27例　平均年齢　15.8歳、Cone repair,
  観察期間（中央値）　2.7年
  - % Predicted Peak VO2:　術前　49%　術後　60%



JTCS 2015:150:1212, 2015:149:1144

術後の運動耐容能（同僚と比較）

Mayo clinic　285例/539例からの回答

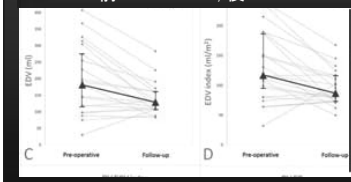


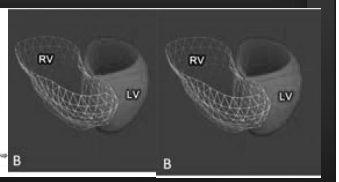
JACC 2008; 52:460-6

術後の右室機能

MRI study, 18/21 pts, 年齢平均25.5歳、NYHA 1-II 61.9%, III 38.1%
平均観察期間　9.1ヶ月

- RV 形態　術後に正常化し、Tricuspid annular movement synchronic indexも改善
- RVEDVI : 前 134.3 ± 58.3 ml/m2, 後 96.6 ± 29.6 ml/m2, p=0.001
- RVEF: 前 38.2 ± 9.2%, 後 36.5± 8.5%





Int J Cardiol 2016;206:131-137

術後の右室機能

- 16例、手術年齢　27.7歳、経過観察期間　8ヶ月

	Pre-ope	Post-ope	p value
MRI- study			
RVEF(%)	50(39-57)	42(30-51)	0.036
RVEDVI(ml/m2)	124(110-209)	108(77-135)	0.034
net PA flow(ml/m2)	29(23-39)	42(36-49)	0.005
Echo-study			
TAPSE (cm)	2.3(1.8-3.5)	1.7(1.4-1.8)	0.002
IVAS(m/s2)	0.98(0.82-1.6)	0.65(0.45-0.95)	0.004
Peak S (cm/s)	8.8(7.4-14.8)	6.0(4.9-7.1)	0.005
2D-Strain longitudinal (GS%)	-19.3(-15.4- -9.8)	9.6(6.8-12.8)	0.064

Int J Cardiol 2013:166:494-498

術後の左室機能

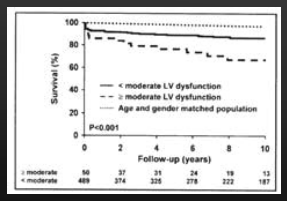
- 16例、手術年齢　27.7歳、経過観察期間　8ヶ月

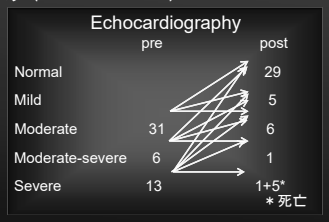
	Pre-ope	Post-ope	p value
MRI- study			
LVEF(%)	61(51-65)	64(56-69)	0.083
LVEDVI(ml/m2)	55(46-66)	63(5-9)	0.001
Ao Flow (Stroke volume)	29(23-39)	42(36-49)	0.005
Echo-study			
IVA(m/s2)	1.04(0.64-1.3)	0.47(0.34-0.88)	0.015
strain peak S(%)	-16.4(-13.4-19.8)	-11.4(10.1-14.9)	0.06
E-wave velocity (m/s)	0.73(0.59-0.83)	0.88(0.68-1.1)	0.006
E/e'	8.5(6.-9.8)	9.6(6.8-12.8)	0.064

Int J Cardiol 2013:166:494-498

術後の左室機能

- 50/539例(9%)が術前に中等度以上の左室機能障害
  - TV repair 12例, TV replacement 36例, other 2例、手術年齢28歳
- 経過観察42例、左室機能障害：改善38例、変化なし：4例
- 左室機能障害遠隔死亡のリスク（hazard ratio 3.76）





Am J Cardiol 2008;102:1724

術後症例の自覚症状

- Mayo Clinic 285例からのアンケート調査（Self report）

Symptom	N (%)	Symptom	N (%)
Early fatigue	130 (42.1)	Docter told: Bradycardia	35 (12.3)
Palpitations	111 (38.9)	Chest pain	30 (10.5)
Docter told: Tacycardia	106 (37.2)	Docter told: VT	26 (9.1)
Docter told: AFL/AF	103 (36.1)	Docter told: PVC	27 (9.5)
Shortness of breath	87 (30.5)	Abdominal fluid retention	23 (8.1)
Abnormally rapid heart rate	74 (26.0)	Abnormally slow heart rate	20 (7.0)
Ankle or leg swelling	41 (14.4)	Fainting	7 (2.5)

- 約1/3以上は心不全症状(易疲労、息切れ）があり、約40%が頻脈性不整脈

術後症例の投与薬剤

- Mayo Clinic 285例からのアンケート調査（Self report）
  - 投薬なし：35%

Drug	N (%)	Drug	N (%)
None	97 (34.0)	ACE inhibitor	25 (8.8)
Digosin	62 (21.8)	Beta-blocker	16 (5.6)
Warfarin	56 (19.6)	Amiodaron	16 (5.6)
Diureticcs	77 (27.1)	Veraramil	8 (2.8)
Furosemide	45(15.8)	Quinidine	3 (1.1)
Spironolactone	16(5.6)	Procanamide	1 (0.4)
Thiazide diuretics	7 (2.5)	Norpace	2 (0.7)
Unspecific diuretics	9 (3.2)	Others	121 (42.5)

JACC 2008; 52:460-6

WPW(副伝導路）の手術

Surgical ablation: 38 WPW with　vs. 384 without Ebstein

	Ebstein (+)	Ebsten (-)	p value
Age (yrs)	26.3±12.3	31.0±14	NS
Multiple pathway (%)	50	15.1	NS
Follow-up period (yrs)	6.2±3.8	5.3±3.6	NS
No arrhythmias	82	90	NS
Symptoms(arrhythmia>1min)	18%	10%	NS
AF(From pre to post ope)	43 to 9%	41 to 4%	NS
Anti-arrhythmic therapy	26%	22%	NS

Ebstein奇形合併のWPWに対するSurgical ablationは有効であるが、約20%は不整脈に関連する問題が残存

Circulation1992;86:1147-1155

術後の不整脈

- 1972～1983年、52例、平均年齢18歳　(11ヶ月～64歳)、NYHA Class III or IV：46例(88%) 術後遠隔：44/48例（生存）観察期間：33ヶ月（1～144ヶ月）
  - 遠隔死亡　3例（不整脈関連）
  - 不整脈あり　11/41例　(27%)
    (PSVT 4、PAF 3、VPCs　1、Brady arrhythmia 3)

JACC 1985 6:1351-7

- 1986～2005年、40例、平均年齢41歳、NYHA Class III 35%、術後遠隔：36/38例（生存）、観察期間：平均6.7年、Cavo-pulmonary shunt (CVP)(+) n=23, vs. CVP(-) n=17
  - 術後5年、不整脈あり　CPS(+) 55% vs. CPS(-) 41%, p=0.60

Ann Thorac Surg 2009;88:131-6

術後症例の再入院

- Mayo Clinic 285例からのアンケート調査
  - ✓ 再入院回避率
    - -1年 91%, 5年 79% , 10年 68%, 20 年 35%
    - 最大、8回の再入院
  - ✓ 再入院の理由
    - 不整脈(1～21%)が最も多く、心不全(1~3%)、感染性心内膜炎（2%)、脳梗塞（<1％）

JACC 2008; 52:460-6

妊娠について

- ZAHARA study (JACC 2007 49:2303-11)
  - Ebstein 127 妊娠、流産13%、不整脈3.9%、心不全3.1%
- Mayo Clinic Experience (JACC 2008 52:460-6)
  - 術前:140妊娠、流産19%
  - 術後:62妊娠、流産33%
    - ＊一般 流産 13.7～26.1%

	Women	Pregnancy	Miscarriages(%)	Therapeutic abortion
Before operation	59	140	28(19)	22
After operation	27	62	21(33)	3
Total	86	202	48	25

Circ J 2017; **81**: 1354–1359
doi:10.1253/circj.CJ-17-0062

ORIGINAL ARTICLE
Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease

Impact of Surgery in Ebstein's Anomaly Using Current Surgical Criteria

Nydia Ávila-Vanzzini, MD; Juan Francisco Fritche-Salazar, MD;
Héctor Herrera-Bello, MD; Nilda Espinola-Zavaleta, MD, PhD; Jorge Kuri Alfaro, MD;
Hugo Rodriguez-Zanella, MD; Mirna Verónica Álvarez Bran, MD;
Jorge Cossio Aranda, MD; Manuel B.A. Gaxiola Macias, MD; Pedro Curi-Curi, MD

Background: In Ebstein's anomaly (EA) current surgical criteria may not translate into better long-term survival. The aim of this study was therefore to determine if surgical treatment for EA increases survival, and to analyze factors associated with mortality.

Methods and Results: A retrospective study was carried out involving 103 patients with surgical indication using current criteria, comparing operated (n=49; 47.5%) and non-operated patients (n=54; 52.4%); the severity of disease was similar in all cases. Overall follow-up was 12 years (range, 1–49 years). There were no differences in mortality: in the surgical and non-surgical groups, survival at 10 years was 92.8% vs. 90.7%; 20 years, 85.7% vs. 81.0%; and 30 years, 78.5% vs. 72.2%, respectively. On multivariate analysis right ventricular fractional shortening (RVFS) was associated with mortality in both groups. Decreasing RVFS was associated with worse survival according to severity: when RVFS was <20%, survival at 20, 40 and 60 years was 58%, 39%, and 12.5%, respectively (P<0.0013). Left ventricular ejection fraction also correlated with survival (P<0.0013).

Conclusions: Surgery did not translate into benefit in terms of survival, and this was clearly associated with RV function; therefore this should be a key factor in the surgical decision making.

Key Words: Ebstein's anomaly; Surgical and non-surgical group; Survival

心房内血流転換術後遠隔期に心不全を発症した完全大血管転位の一例

天理よろづ相談所病院　循環器内科

三宅　誠

30 歳代男性。出生直後にバルーン心房中隔裂開術を、2 歳時に Senning 手術を受けた。その後のフォローアップで両室流出路狭窄を指摘されていたが、無症状であるため経過観察されていた。約 2 年前に心房頻拍に対してカテーテルアブレーションを受けた。約 1 年前に心不全を発症。心エコー図では右室壁運動低下を認め、右室流出路の最高血流速度は 4.6m/s。心臓カテーテル検査では、両室の流出路で著明な圧較差を認めた。右室造影や MRI 検査で、右室流出路に発達した異常筋束を認めた。本例の治療方針に関して議論したい。

Fontan 術後合併妊娠の一例

堀内　縁（国立循環器病研究センター周産期・婦人科部）

【症例】28 歳　未経妊

【病歴】

在胎 39 週　体重 2850g で出生。

生後 7 日目より不整脈、チアノーゼを認めた。

生後 11 ヶ月　心臓カテーテル検査施行され、cTGA,DORV,PS,PDA,CAVB と診断された。

1 歳 6 ヶ月　チアノーゼ増強あり、他院へ転院。

PDA 血流の減少を認め、rt-mBTS（5 mm Gore-tex)施行。

2 歳　lt-mBTS（5 mm Gore-tex)施行。

5 歳　心臓カテーテル検査にて DIRV、PA、LPS と診断され、

Fontan(IAG)、LPA plasty, PMI の方針となった。

6 歳　Fontan(IAG), LPA plasty, PMI(DDD)が施行された。

LPA は径 4 mmの狭窄部位を切除し、直接端々吻合施行。

径 18 mmの Gore-tex graft を IVC から右室後壁に出した心房内導管の作成

ペースメーカーは左心耳と心室にリードを設置し、generator を左上腹部に挿入した。

7 歳　心臓カテーテル検査施行。SVC/IVC 8mmHg, RPA 8mmHg, LPA 7mmHg, AVVR 1/4

11 歳　心臓カテーテル検査施行。PA 14mmHg, MR 1-2/4,

右上葉に向かう MAPCA にコイル塞栓術施行。

以降、定期フォロー。

22 歳～看護師として勤務。

24 歳　結婚。

26 歳　挙児希望あり、当院へプレコンセプション家カウンセリング目的に紹介受診。

内服薬：ワーファリン 2mg/日、バファリン 81mg/日、ファモチジン

血行動態評価目的に検査を施行。

【身体所見】身長 162 cm　体重 54.3 kg（BMI 20.7）

血圧 83/44 mmHg、SpO2 94%

【検査結果】

〈血液検査〉 BNP 29.1 pg/mL　ANP 31.3 pg/mL　eGFR 89 ml/min/1.73m2

24hr CCr 88 ml/mL

〈心電図〉 PM 調律　不定軸、QRS 幅：120ms

〈胸部 Xp〉 CTR：47%、肺血管陰影：正　Dextrocardia

〈Holter 心電図〉 THB 114,657/day、HR70-99 (80)/min 、PAC 2/day、PVC 0/day

long pause (-)

〈UCG〉 RV Dd/Ds 53/41mm、EF 54%　rt.AVVR tri.、lt.AVVR tri.

〈CT〉

右胸心.　Fontan 導管は心房内に形成されている. 上部に壁に沿ってわずかに造影欠損を認め, 血栓の可能性あり。下部には石灰化, 壁不整が目立つ。

上行大動脈は最大短径 43mm ほどに拡大。左鎖骨下動脈狭窄 or 閉塞疑い。

〈心臓カテーテル検査〉 SVC/IVC 7/8mmHg, RPA 7mmHg, LPA 7mmHg

Qp=5.76L/min(3.67L/min/m2) Qs=5.76L/min(3.67L/min/m2)

Rp=0.43units (0.68units*m2) Rs=12.15units (19.07units*m2)

導管内の造影欠損は認めず。血栓は否定的。

〈腹部エコー〉

hepato-splenomegaly、liver dysfunction pattern (mild)

〈CPX〉

HR 70-155/min、BP 98-136mmHg、SpO2 96-93%

PAC/PVC なし

$ATVO_2$ 14.64ml/min/m2、 peak VO_2 20.53 ml/min/m2

心臓カテーテル検査の穿刺時に、多量の皮下出血を生じ、精査にて径 3 mmの浅大腿動脈と総大腿静脈に動静脈瘻を認め、外科的に修復術を施行した。

この際にワーファリン中止となった。

自然妊娠成立し、当院を受診。

この方の妊娠出産、さらに産後の管理について議論したいと考え提示する。

病態と妊娠•出産
-川崎病-

国立循環器病研究センター
津田悦子

背景

- 患者の病識 （幼小児期からの疾患）
- 動脈硬化の若年化、出産年齢の高齢化
- 周産期における心筋梗塞の発症率

問題点

- **妊娠·出産**における川崎病既往という因子のリスク （妊娠前）
  ワルファリンの使用と冠血行再建術
- 妊娠中（薬剤）
  心事故に対する救急体制•各診療科の連携
- 周産期前後 （分娩様式、麻酔）
  産科的適応と心疾患による適応

重症度別リスク

- **冠動脈障害ー心筋虚血の有無**
- **心筋障害ー心機能•NYHA**
- **血栓形成**

冠動脈障害別リスク

冠動脈障害	心筋虚血	心筋障害	血栓形成	内服薬	リスク
冠動脈障害なし	なし	なし	なし	なし	なし
瘤退縮	なし	なし	なし	なし	なし
瘤（巨大瘤退縮含む）	なし	なし	ありうる	＋	あり
巨大瘤	±	なし	ありうる	＋	あり
75%以上の狭窄	＋	なし	ありうる	＋	あり
冠動脈閉塞（閉塞の既往）	＋	＋	なし	＋	あり

一枝病変or多枝病変　　冠血行再建術

心筋障害別リスク

心筋障害関連項目
心筋虚血
心筋血流イメージング （灌流欠損）
左心室駆出率＞/＝45%
心室性不整脈（NSVT）
冠動脈バイパス術施行

分娩様式と麻酔

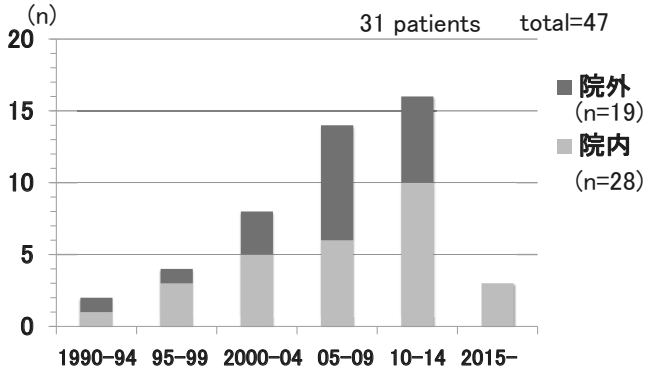
自然分娩（経膣）　鉗子･吸引分娩　硬膜外麻酔
分娩第II期の心負荷軽減

帝王切開　　脊椎麻酔　硬膜外麻酔　全身麻酔
心負荷軽減

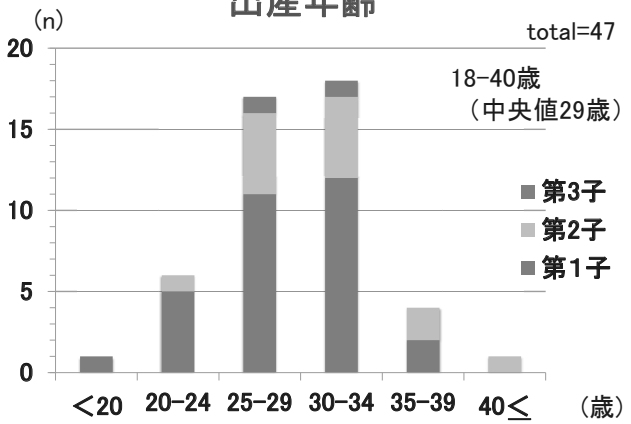
患者背景（n＝31）

- **狭窄性病変**　17 pts（55%）CABG 8 ptsを含む
  巨大瘤　9 pts（29%）
- NYHA I　31 pts（100%）
- LVEF< 50%　1 pt（3%）
  RI心筋血流イメージング灌流欠損あり　8 pts（26%）
- **内服患者**　21 pts（70%）

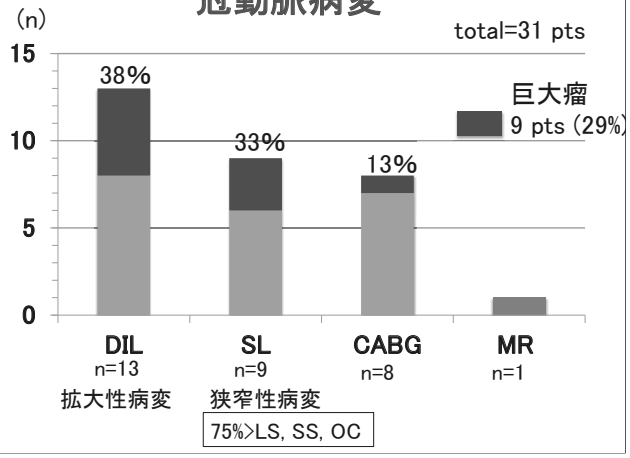
年代別分娩数



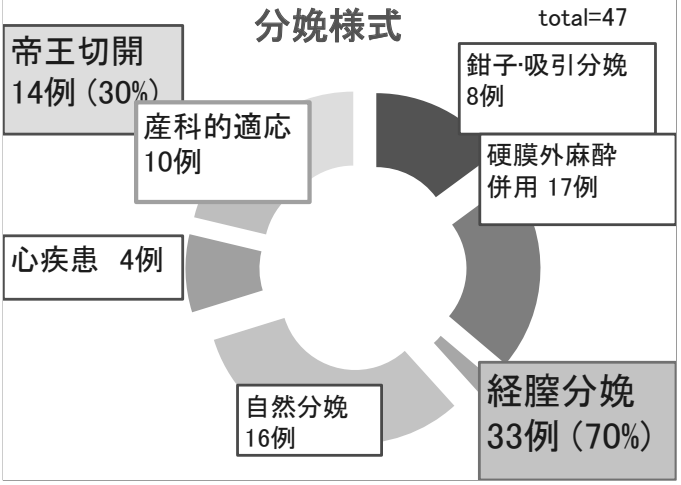
出産年齢



冠動脈病変

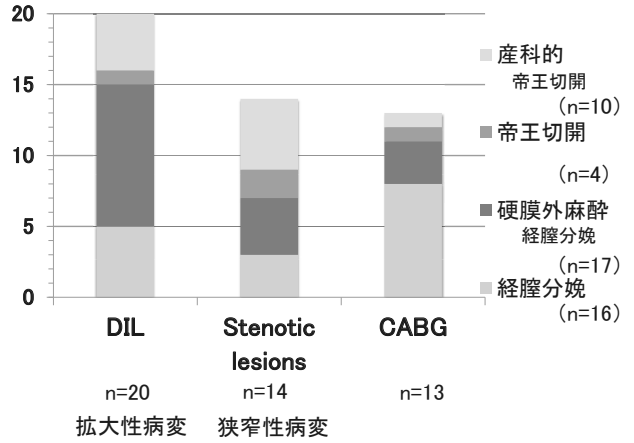


分娩様式



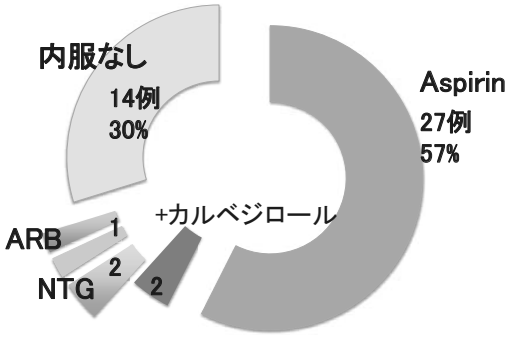
分娩様式と冠動脈病変

total=47

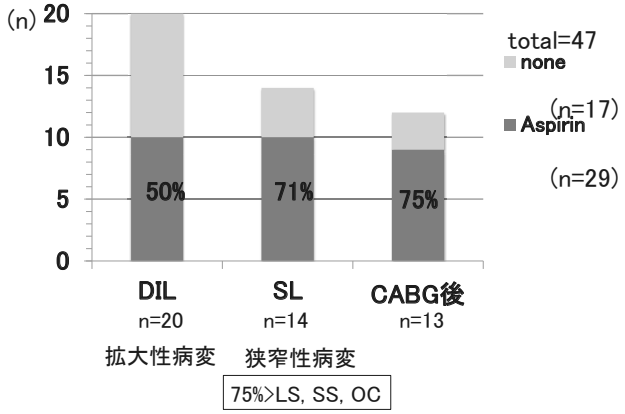


内服薬

total=47



冠動脈病変と抗血小板凝集薬



周産期のホルター心電図

23分娩（18～37歳、中央値29歳）

所見	年齢（歳）	MPI(PD)	対応
PVC頻度の増加			
（妊娠後期）	29	−	産褥期を過ぎて消失
（産褥期）	30	+	βブロッカー導入
NSVT	31	+	βブロッカー導入
NSVT	37	+	βブロッカー導入
（妊娠後期に心室頻拍）			帝王切開
ST低下	29	+	帝王切開
	36	+	帝王切開

PVC, 心室性期外収縮, NSVT, 非持続性心室頻拍
MPI, RI心筋血流イメージング, PD, perfusion defect

心疾患のため帝王切開を選択した4症例（6分娩）

胸部絞扼感、低酸素血症（心電図異常なし）	1例
労作時心筋虚血所見 （ホルター ECG ST低下）	2例
妊娠後期に心室頻拍出現	1例

川崎病冠動脈障害合併妊娠

- NYHA class I、虚血所見がなく、LVEF40%以上であれば経腟分娩可能
  - MI、VTなどの心事故を発症する可能性のある群に対する注意が必要
  - 状態により、帝王切開を考慮
- 低用量アスピリン
  - 出血に対する注意が必要
  - 冠動脈障害とMI発症のリスクから投薬の必要性の判断
  - 在胎38週をめどに中止 分娩後1週間をめどに再開

問題点

●虚血所見がある場合

血行再建後の出産が勧められるが、分娩不可か？

●ワルファリンを内服している場合

計画出産のもと、妊娠初期と後期のヘパリンを使用する出産は許容範囲か？

診療•治療上の注意点

● 出産年齢に達した時期での冠動脈障害の評価とリスクの説明を含めた患者指導

● 虚血所見がなく、LVEF40%以上では、分娩方法は冠動脈障害によらず、産科的適応で判断

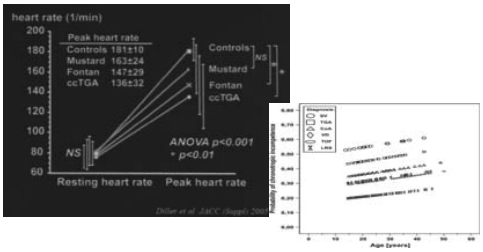
● MI既往や心筋障害がある症例では心拍出量の増加に伴い心室性不整脈に注意

● 低用量アスピリンの内服について、必要性を判断し、慎重な経過観察が必要

妊娠と出産
TGA CCTGA

聖路加国際病院　循環器内科
椎名　由美

Systemic RV : Chronotropic incompetence
変性時応答不全：運動時に心拍数が上がらなくて息切れする

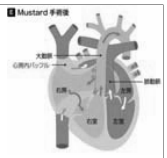


- 大量出血や脱水時にHRが上昇し難く見逃されやすい
- 妊娠前にCPX等で心拍応答を確認する

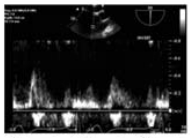
Modified WHO classification

WHO 1 No risk	WHO 2 if otherwise well and uncomplicated Small risk complications	WHO 2-3 depending on individual	WHO 3 Significant risk of complications	WHO4 Contraindication for pregnancy
• Uncomplicated, small or mild pulmonary stenosis, ventricular septal defect, patent ductus arteriosus	Unoperated atrial septal defect	Mild left ventricular impairment	Mechanical valve	Pulmonary arterial hypertension of any course
• mitral valve prolapse with no more than trivial mitral regurgitation	Repaired tetralogy of Fallot	Hypertrophic cardiomyopathy	Systemic right ventricle (e.g. congenitally corrected transposition, simple transposition post Mustard or Senning repair)	Severe systemic ventricular dysfunction
• Successfully repaired simple lesions ostium secundum arterial septal defect, ventricular septal defect, patent ductus arteriosus, total anomalous pulmonary venous drainage	Most arrhythmias	Native or tissue valvular heart disease not considered WHO4	Post Fontan operation	(NYHA Ⅲ-Ⅳ or EF <30%)
• Isolated ventricular extrasystoles and atrial ectopic beats		Marfan syndrome without aortic dilatation	Cyanotic heart disease	Previous peripartum cardiomyopathy with any residual impairment of left ventricular function
			Other complex congenital heart disease	Severe left heart obstruction
				Marfan syndrome with aortic dilated >40mm

TGA atrial switchの問題点



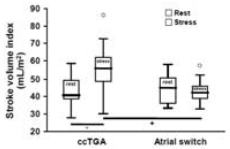
- Diastolic filling↓
- Contractile function↓



80 pts with atrial repair : 25% had no velocities at atrial contraction

Vogel M, JACC '04

Dobutamine Stress : CCTGA vs. Atrial Switch

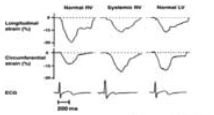


心房バッフルが心房収縮を制限

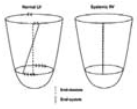
Fratz S: Circ. 2006

Systemic RVの妊娠と出産　問題点

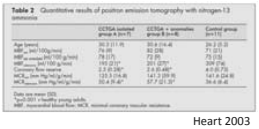
- Deteriorated systemic RV
  - 収縮力予備能の低下
  - No Torsion
  - 潜在的虚血
  - 右室壁肥厚＝拡張障害
- Conduction system
- TR
- (PH)



Pettersen E, JACC 2007



Pettersen E, JACC 2007



Heart 2003

TGA atrial switchの問題点

- 頻脈性不整脈 （上室性・心室性）
- 徐脈性不整脈：ペースメーカー症例多い
- バッフルリーク
  - 妊娠中にdesaturation増悪
  - paradoxical emboli
- TR
  - RV failure/dilatation → 弁輪拡大とtethering → 二次性TR
  - intrinsicな三尖弁疾患はまれ

TGA mustard RVの変化

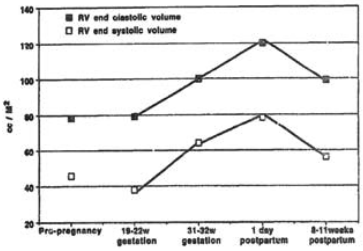


Figure 1. Average values for right ventricular volumes in three patients studied during and after pregnancy.

RV: 回復に時間がかかるとの報告

Clarkson PM JACC 1994

Contents lists available at ScienceDirect
IJC Heart & Vasculature
journal homepage: http://www.journals.elsevier.com/ijc-heart-and-vasculature

Cardiac magnetic resonance imaging characteristics and pregnancy outcomes in women with Mustard palliation for complete transposition of the great arteries

Laura Jimenez Juan [a,1], Anne Marie Valente [b,1], Candice K. Silversides [c,d,1], Tal Geva [b,1], Jack M. Colman [c,d,1], S. Lucy Roche [c,1], Samuel C. Siu [c,d,e,1], Rachel M. Wald [c,d,f,a,1]

Adverse events related to pregnancy.

Variable	Value
Cardiovascular events	3 (18%)
Sustained atrial tachyarrhythmia resulting in heart failure	1 (6%)
Resuscitated sudden cardiac death	1 (6%)
Syncope attributed to atrial tachyarrhythmia	1 (6%)
Fetal/neonatal events[a]	3 (18%)
Premature delivery < 37 weeks	2 (12%)
Death	1 (6%)
Obstetric events[b]	0

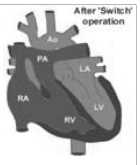
[a] Events mutually exclusive.
[b] Major adverse obstetric events were not observed in this cohort although obstetric complications observed included abruption in 1 woman and premature rupture of membranes in 1 woman.

- uncomplicated pregnancies (median RVEF 39%)
- major adverse cardiovascular events : moderate RV systolic dysfunction (RVEF <35%)

TGA atrial switch 妊娠出産

	Cataldo 2015	Trigas 2014	Doninica 2012	Metz 2011	Canobbio MM 2006	Drenthen 2005	Guedes 2004	Clarkson PM 1994
n Pregnancy	21	44	43	14	70	49	28	15
Cardiac events								
NYHA↓		7		2		17	7	
Arrhythmia		4		1	5	11	2	
Heart failure		5 (arrest1)	2	1	6 (death1)	2	2	-
TR↑		-	2 (death1)	+		-	7	-
Systemic RV↓	-		-	89%		33%	4	
Obstetric events								
PE/PIH/HELLP	1	1	1	1		10	1	1
FGR	5							
PE/DVT						2		
Neonatal events								
Premature labor	10	11	8	7		7	-	2
SGA (<10%)	10	5	-	-		11		1
IUFD	-	-	2	-		4		1 (death)
Long-term outcome								
Valve lesions	TR↑ 33%			-			TR↑ 2	
Systemic RV↓	67%	5	2 (death1)		2 (death1)		4	
NYHA ↓	14%		2	-	2	8.2%	2	

TGA arterial switchの問題点



- 体心室はLV
- 遠隔期経過概ね良好
- 肺動脈狭窄
- Aortopathy
- AR PR
- 冠動脈狭窄
- PH
- 不整脈

	Tobler 2010
n Pregnancy	13
Cardiac events	
NYHA↓	
Arrhythmia	1
Heart failure	1
TR↑	-
Systemic RV↓	2 (valve thrombus 1)
Obstetric events	
PE/PIH/HELLP	
FGR	
PE/DVT	
Neonatal events	
Premature labor	0
SGA (<10%)	1
IUFD	-
Long-term outcome	
Valve lesions	PS↑
Systemic RV↓	1
NYHA ↓	-

Table 2 Baseline and outcome of the completed pregnancies[a] in patients with Senning or Mustard repair of TGA

	n = 49
Mean maternal age at pregnancy (years)	25.8 (± 3.5) range 19–33 years
Mean maternal age at repair (years)	3.6 (± 2.6) range 1–16 years
Parity status at pregnancy	
Primiparous	28 (57.1%)
Multiparous	21 (42.9%)
Twin pregnancy	2 (4.1%)
Procedure of TGA repair	
Mustard	43 (87.8%)
Senning	6 (12.2%)
Medical history	
Arrhythmia	21 (42.9%)
Heart failure	0
Stroke	0
Cardiac medication continued during pregnancy[b]	5 (10.2%)
Physical examination	
Mean SBP (mmHg)	125.1 (± 14.0)
Mean DBP (mmHg)	78.7 (± 7.5)
12-lead ECG rhythm	
Sinus	35 (71.4%)
Atrial	9 (18.4%)
Pacemaker	4 (8.2%)
AV-nodal escape	1 (2.0%)
NYHA class before pregnancy	
Class I	43 (87.7%)
Class II	6 (12.2%)
Mode of delivery	
Vaginal	41 (83.6%)
Induction	12 (24.5%)
Artificial rupture of membranes	17 (34.7%)
Episiotomy	19 (38.8%)
Caesarean section (primary/secondary)	6/2 (12.2%/4.1%)
Mean pregnancy duration (weeks)[c]	36.4 (± 4.5)
Mean birth weight (g)[c]	2776 (± 591)

SBP, systolic blood pressure; DBP, diastolic blood pressure.
[a]Number of patients (%) unless otherwise documented.
[b]For a detailed description of the continued medication, see Table 4.
[c]Excluded: twin pregnancies, because the pregnancy duration and birth weight in general will be significantly lower.

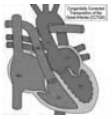
Table 4 Anti-arrhythmic therapy of the arrhythmias observed during pregnancies in patients with Senning or Mustard repair of TGA

Patient	Pregnancy number	Arrhythmia	Therapy at start of pregnancy	Therapy started due to arrhythmia
A	1		Verapamil	
	2	PAF	Verapamil	Propranolol, Nadroparin, ECV after delivery
	3	PAF	Propranolol, Nadroparin	Nadroparin, induction of labour
	4	PAF	Acenocoumarol[a], Sotalol, Verapamil	
B	1	PAF	Propranolol[a], Digoxine	Labetolol
C	1	PAF	Amiodarone[a]	Rest
D	1	PAF	None	Rest
D	2	PAF	None	Rest
E	1	Non-sust. VT	Propranolol[a]	Propranolol
F	1	VT, SVT	None	Metoprolol
G	3	Atrial flutter	Quinapril[a]	Unknown anti-arrhythmic drug and rest
H	3	VT	None	Digoxine, Atenolol and rest

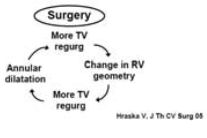
ECV, electrocardioversion; Rest, advice to limit the level of exercise to bedrest.
[a]Stopped medication prior to pregnancy.

ZAHARA study

CCTGA (systemic RV) の問題点



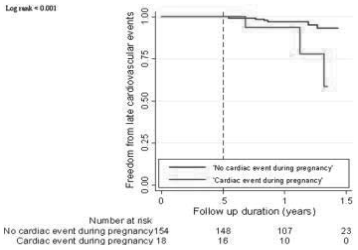
- RV dysfunction
- TR
  - Ebstein anomaly of TV
  - RV dysfunction
- VSD+PS
  - Desaturation
  - Conventional Rastelli: conduit stenosis
- 不整脈 （頻脈性・徐脈性）



CCTGA (Systemic RV)　妊娠出産

	Kowalik 2014	Bowater 2012	Gelson 2011	Connolly 1999	Therrien J 1999
n pregnancy	20	31	19	60	19
Maternal events	2 SVT 1 HF	NYHA ↓	32% (HF etc)	1 HF 1 TR 1 MI 1 IE	26% (Hf etc)
Live births	19	31	16	50	60%
Fetal events	1 CHD	SGA	63%		
Long term	影響なしと結論	影響あり			

CHD全般において、妊娠中の心イベントはその後の心イベント予測となる



ZAHARA study

まとめ

- Systemic RVの妊娠・出産においては
  妊娠第3期または出産後1-2週間に心不全（約10.8%）と不整脈（約15.6%）が問題となる

- TGA arterial switchの妊娠・出産経過は概ね良好

- 妊娠による容量負荷の遠隔期の影響に関してはcontroversial だが、
  NYHA・RV functionが低下する傾向にあるとの報告がある

Fontan surgery and pregnancy

東京女子医科大学　循環器小児科　成人先天性心疾患　篠原　徳子

Fontan 手術は、チアノーゼの改善と心室容量負荷を軽減するという戦略的メリットはあるが、実は術後も単心室血行動態という非生理的な循環で成り立っている。その Fontan circulation 下での妊娠・出産は、いかに excellent Fontan であろうとも、基本的に biventricular repair での場合と比較して不利であることは言うまでもない。実際に、世界的にも Fontan 術後妊娠はいまだ少なく、手術手技や術後管理(特に内服薬)の違い、国家間の差異（心臓 ・ 産科的・社会慣習的)、ひいては各施設での心疾患合併ハイリスク妊娠の経験の差、といったさまざまな条件のもとでそれなりに連携をとりあい、情報交換をし合いながら、最善をつくしている、という現状である。

ようやく、世界全体をひとまとめにして明らかになること、さらに諸条件の差異がもたらす影響（抗凝固に関する現状と問題点など）を調べるために、他施設共同研究へと一歩が始まったところである。

今回のセミナーでは、非妊娠時においても解明されていない点にあふれている Fontan 術後の妊娠について、one institution としては big series といえる東京女子医大での経験、ならびに世界規模で同時進行している共同研究の状況につき、まとめる。ただし、忘れてならないことは、実際の Fontan 妊婦に出会うことが最強の lesson であり、その前に、Fontan circulation の難しさを理解して初めてその妊娠が理解できる、というハードルの高さであろう。

人工弁と妊娠

国立循環器病研究センター
周産期・婦人科
神谷　千津子

機械弁術後妊娠は超ハイリスク…

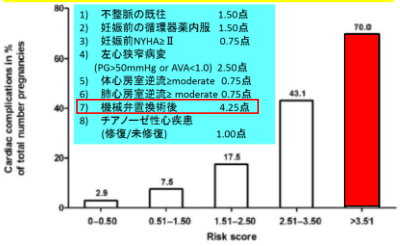
妊娠の際厳重な注意を要するあるいは妊娠を避けるべき心疾患　～日循ガイドライン～

- ●肺高血圧 (Eisenmenger症候群を含む)
- ●流出路狭窄（大動脈弁高度狭窄、>40～50mmHg）
- ●心不全（NYHAⅢ度以上、LVEF<35～40%）
- ●マルファン症候群（大動脈拡張期径>40mm）
- ●人工機械弁
- ●チアノーゼ性疾患（酸素飽和度<85%）

機械弁術後妊娠は超ハイリスク…

ZAHARA Score

母体心血管合併症のリスク
～先天性心疾患合併妊娠 1302分娩での検討～



(Drenthen W, et al. *European Heart J.* 2010; 31: 2124-2132.)

ROPAC data

Pregnancy in Women With a Mechanical Heart Valve
Data of the European Society of Cardiology Registry of Pregnancy and Cardiac Disease (ROPAC)

器質的心疾患合併妊娠 2966人

- 機械弁 212人（M 129, A 48, T 5, A&M 29, A&P 1）
  - 妊娠中母体死亡 1（弁血栓）
    - 中絶 or データなし 5
    - 帝切 96 (45%)
    - 経腟* 110 (52%)
  - 産後母体死亡 2（弁血栓 低心機能＋感染）
- 人工弁なし 2620人
- 生体弁 134人（A 35, M 13, P 70, T 6, A&M 2, A&P 4, Unknown 4）
  - 妊娠中母体死亡 2（VF 原因不明（帝切時））
    - 中絶 or データなし 5
    - 帝切 50 (38%)
    - 経腟* 77 (58%)
  - 産後母体死亡 0

*流産も含む

(Circulation. 2015; 132: 132-142.)

ROPAC data 機械弁 vs 人工弁なし

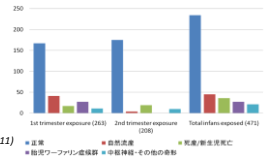
	正常母体 人口, %	機械弁 n=212, n(%)	人工弁なし n=2620, n(%)	p値 (機械弁vs弁なし)
母体死亡	0.007-0.043	3 (1.4)	6 (0.2)	0.025
入院		77 (36.7)	621 (24.5)	<0.001
心疾患入院		48 (22.6)	328 (12.5)	<0.001
心不全		16(7.5)	345(13.2)	0.018
血栓症		13(6.1)	10(0.4)	<0.001
弁血栓		10(4.7)		
脳塞栓	0.0009	3(1.4)	2(0.1)	0.004
出血性合併症		49(23.1)	128(4.9)	<0.001
Major		32(15.1)	81(3.1)	<0.001
分娩時出血	1.2	22(10.4)	68(2.6)	<0.001
妊娠高血圧症候群	6.5	0 (0.0)	131(5.1)	<0.001
流産(< 24週)	12-15	33(15.6)	47(1.7)	<0.001
胎児死亡(≧24週)	0.35	6(2.8)	15(0.6)	0.003

(Circulation. 2015; 132: 132-142.)

妊娠とワルファリン

- 流産・死産率増加
- 催奇形性（妊娠6－12週、約1割）
  - → Fetal warfarin syndrome
    - ビタミンK依存性蛋白「オステオカルシン（骨形成に関与）」の活性も落とす
    - 鼻形成不全、小眼球症、発育遅延など
- 胎盤を通過　（分子量　346）
  - →胎児の出血性合併症

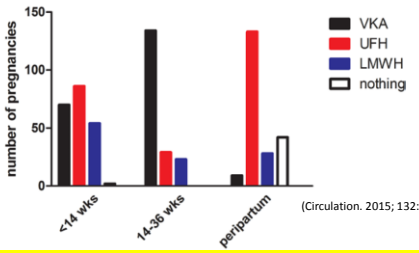
妊娠中にワルファリン投与
471例の児の予後：
正常児　5割
流死産/新生児死亡　2割
胎児ワーファリン症候群
初期内服の1割に



(Briggs et al. Drugs in Pregnancy and Lactation 9th ed. 2011)

ROPAC data

機械弁妊娠中の抗凝固療法
ESC所属国（欧州・中東がメイン）

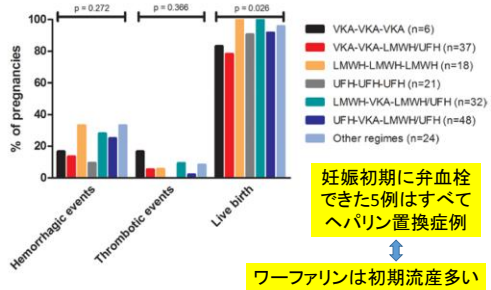


(Circulation. 2015; 132: 132-142.)

中期はワーファリン、初期・分娩前後はヘパリン

ROPAC data

抗凝固療法と出血・血栓イベント



妊娠初期に弁血栓できた5例はすべてヘパリン置換症例

⇕

ワーファリンは初期流産多い

(Circulation. 2015; 132: 132-142.)

ROPAC data

弁血栓例の半分は妊娠初期に

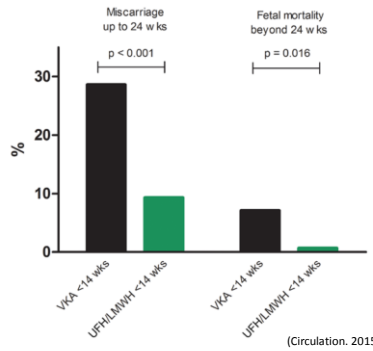
地域	弁位	弁血栓診断週数	弁血栓診断時抗凝固療法
地中海沿岸	三尖弁	7	LMWH
中東	僧帽弁	8	LMWH
北アフリカ	僧帽弁	12	UFH
地中海沿岸	僧帽弁	12	LMWH
西欧	大動脈弁	13	VKA+LMWH
西欧	僧帽弁	15	LMWH
北アフリカ	僧帽弁	25	LMWH
北アフリカ	僧帽弁	27	VKA
北アフリカ	僧帽弁	34	VKA
西欧	大動脈弁と僧帽弁（血栓は大動脈弁位）	35	VKA

僧帽弁(4.4%) vs 大動脈弁(2.6%)

(Circulation. 2015; 132: 132-142.)

ROPAC data

ワーファリンは児死亡も多い



(Circulation. 2015; 132: 132-142.)

ワーファリン　5mg/日以下であれば児も安全？

Table 2. Outcome of Pregnancies

Warfarin Dose (mg)	Healthy Fetuses	Fetal Complications	Total
≤5	28 27 FT 1 PR	5 4 SA 1 GR	33
>5	3 FT	22 2 WE 18 SA 1 SB 1 VSD	25
Total	31	27	58

FT = full term; GR = growth retardation; PR = premature; SA = spontaneous abortion; SB = stillbirth; VSD = ventricular septal defect; WE = warfarin embryopathy.

（Vitale et al. J Am Coll Cardiol. 1999）

ワーファリン内服量
5mg/日以下
　健常児　28/33 (84%)
　流産　4
　発達障害　1
5mg/日以上
　健常児　3/25 (12%)
　胎児ワーファリン症候群　2
　流産　18
　死産　1
　VSD　1

日本ではワーファリン　5mg/日以下でも胎児ワーファリン症候群、死産、新生児死亡の報告あり

Reviewing literatures

妊娠全期間ヘパリン

報告者	母体mortality	弁血栓	児アウトカム
Chan (review 2000)	15%	33%	奇形 0, 流・死産 43%
Rowan (2001)		9%•	流産　25%
Oran (メタ解析 2004)		8.6%•	流・死産 8.6%
DeSanto (2005)		100% (2/2)	
James (2006)	4%	22%•	流産 8%
Abildgaad (2009)		3.5%•	生産率 100%
Yinon (2009)	4%	4%	流・死産 17%
Quinn (2009)		8.3%•	生産率 92%
Saeed (2011)	0	0	
Basude (2012)	25% (1/4 脳出血)	50% (2/4)	生残率 75%(3/4)

UFH　LMWH　•Xa活性測定無し or 低値例　(Nishimura RA, et al. Heart 2015;101:430–435.)

Reviewing literatures

妊娠全期間ワーファリン

報告者	母体mortality	弁血栓	児アウトカム
Meschengieser (1999)		0.3/100 患者・月	流・死産 25%
Vitale (1999)	0	3.4%	<5mg 奇形0, 流・死産12% >5mg 奇形8% 流・死産76%
Chan (review 2000)	1.8%	3.9%	奇形 6.4% 流・死産33%
Sadler (2000)		0	生産率 30%
Cotrufo (2002)	0	0	奇形 5.5% (4/71; 3は>5mg) 予後不良<5mg 10%, >5mg 90%
DeSanto (2005)		0	予後不良<5mg 8.6%, >5mg 81%
Sillesen (2011)		0	奇形 8%
Suri (2011)		6.7%	生産率 67%
Bian (2011)		1.7%	奇形 3%, 生産率 96%
Basude (2012)	0	0	生産率 23%

(Nishimura RA, et al. Heart 2015;101:430–435.)

欧米でのアプローチ

AHA/ACCガイドラインでは

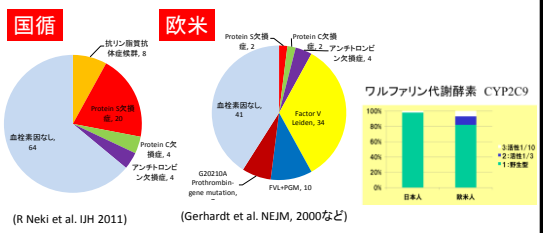
Class I
- 妊娠第2～第3期にはワーファリンを用い、INR>2でコントロール
- 計画的な経膣分娩の前に未分画ヘパリン（APTT＞2倍）に切り替える

Class IIa
- ワーファリン使用量が5mg/日以上の場合は、妊娠初期に未分画や低分子ヘパリン（皮下注後4-6時間後の抗Xa活性 0.8-1.2U/ml）に切り替える

Class IIb
- ワーファリン使用量が5mg/日以下の場合に、妊娠初期に未分画や低分子ヘパリン（皮下注後4-6時間後の抗Xa活性 0.8-1.2U/ml）に切り替える

- アスピリンを併用する

血栓性素因の違い

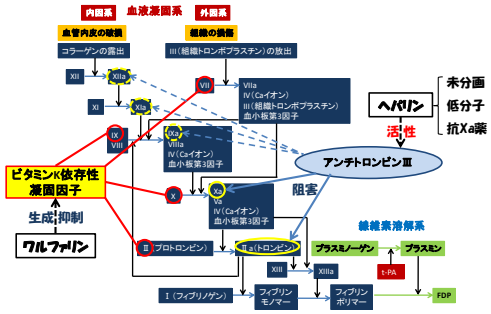


(R Neki et al. IJH 2011)

(Gerhardt et al. NEJM, 2000など)

血栓・止血分野において
欧米のデータをそのまま転用できない！

ヘパリン治療中、アンチトロンビン補充が重要



産科DICの治療に準じて、ATⅢ70%以下の場合には補充

Take-Home Message

- 機械弁合併妊娠の母児リスクは非常に高い
- APTTもしくはXa活性のモニタリングが難しい場合は、ワーファリンを選択
- ヘパリン使用時は、ATⅢの補充を
- 欧米と日本人では、血栓性素因なども異なるため、わが国におけるデータ蓄積が必要

謝　辞

本セミナー開催にあたり、下記の企業の皆様よりご協力をいただきました。心よりお礼申し上げます。

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

一般社団法人日本血液製剤機構

大塚製薬株式会社

ガデリウス・メディカル株式会社

CSLベーリング株式会社

日本ストライカー株式会社

バイエル薬品株式会社

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**

生物学的製剤基準

pH4処理酸性人免疫グロブリン（皮下注射）

薬価基準収載

Hizentra®

ハイゼントラ® 20% 皮下注

1g/5mL
2g/10mL
4g/20mL

Hizentra® 20% S.C. Injection

特定生物由来製品
処方箋医薬品注）
注）注意－医師等の処方箋により使用すること

★効能・効果、用法・用量、禁忌を含む使用上の注意等については添付文書をご参照ください。

資料請求先：
CSLベーリング株式会社　くすり相談窓口
TEL：0120-534-587

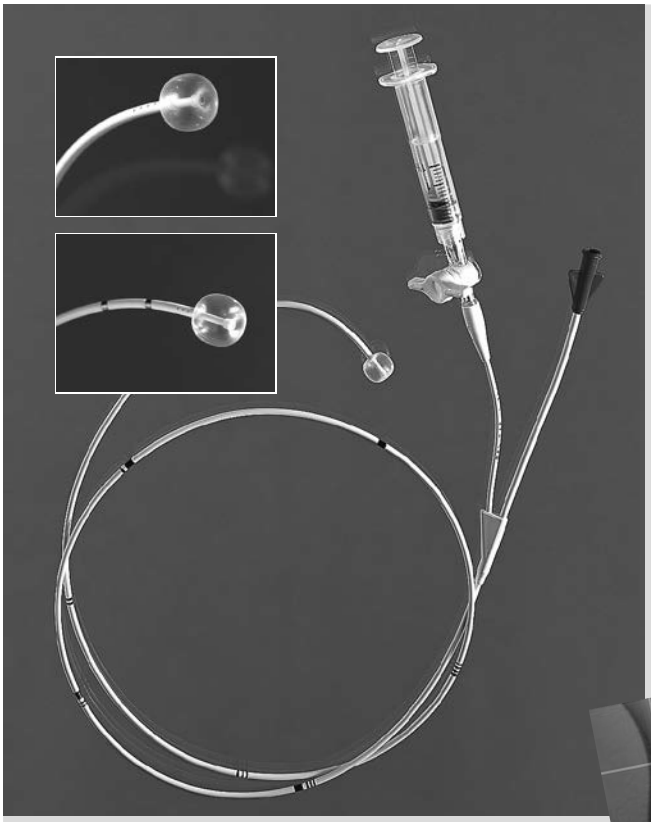
製造販売：
CSLベーリング株式会社
〒135-0062　東京都江東区東雲一丁目7番12号

2015年10月作成

CI心臓カテーテル
Cardiovascular Catheter

ラージルーメン、ハイフロー、ハイトルク!

4Fr.～8Fr.まですべて同サイズのシースイントロデューサーが使えます。



●特 長

1. もっと流量が欲しいとき
   低圧で瞬時に多量の造影剤を供給します。
2. もっと太いガイドワイヤーが使いたい時
   6Fr.ウエッジプレッシャーカテーテルで0.035″ガイドワイヤーがスムーズに通過致します。
3. 持続した操作性が欲しい時
   血液温度による影響が少ないカテーテルシャフトで操作性を保持します。
4. バルーンアンギオグラフィックカテーテル
   ラインアップ
   ●エンドホール付タイプ
   ●マーカー付タイプ（エンドホール付）

製造元：HARMAC MEDICAL PRODUCTS, INC.

●CI心臓カテーテルは全６種類で構成されております。

1. バルーンアンギオグラフィックカテーテル
   承認番号：20600BZY00753000
2. バルーンウェッジプレッシャーカテーテル
   承認番号：20600BZY00756000
3. バルーンサーモダイリューションカテーテル
   承認番号：20600BZY00755000
4. バルーン双極ペーシングカテーテル
   承認番号：20600BZY00754000
5. スタイレット双極ペーシングカテーテル
   承認番号：20600BZY00754000
6. スタイレット４極ペーシングカテーテル
   承認番号：20600BZY00729000

製造販売元 **ガデリウス・メディカル株式会社**
本社：〒107-0052 東京都港区赤坂7-1-1　青山安田ビル 4F
電話：03-5414-8753　http://www.gadeliusmedical.com/

GADELIUS
Established 1890

血漿分画製剤（液状・静注用人免疫グロブリン製剤）

薬価基準収載

献血ヴェノグロブリン®IH5%静注

0.5g/10mL,1g/20mL,2.5g/50mL,5g/100mL,10g/200mL

Venoglobulin® IH 5% I.V. 0.5g/10mL,1g/20mL, 2.5g/50mL, 5g/100mL,10g/200mL

献血 （生物学的製剤基準　ポリエチレングリコール処理人免疫グロブリン）

特定生物由来製品　処方箋医薬品注）　注）注意-医師等の処方箋により使用すること

血漿分画製剤［静注用人免疫グロブリン製剤（液状）］

薬価基準収載

献血ポリグロビン®N5%静注

0.5g/10mL,2.5g/50mL 5g/100mL

Polyglobin® N5% I.V. 0.5g/10mL,2.5g/50mL,5g/100mL

献血ポリグロビン®N10%静注

2.5g/25mL,5g/50mL 10g/100mL

Polyglobin® N10% I.V. 2.5g/25mL,5g/50mL,10g/100mL

献血 （生物学的製剤基準　pH4処理酸性人免疫グロブリン）

特定生物由来製品　処方箋医薬品注）　注）注意-医師等の処方箋により使用すること

※効能・効果、用法・用量、禁忌・原則禁忌を含む使用上の注意等については、添付文書をご参照ください。

製造販売元
一般社団法人
JB 日本血液製剤機構

2016年12月作成

［資料請求先］　日本血液製剤機構　くすり相談室　〒105-6107 東京都港区浜松町2-4-1　医療関係者向け製品情報サイト　http://www.jbpo.or.jp/med/di/

可溶性グアニル酸シクラーゼ（sGC）刺激剤

アデムパス®錠

0.5mg 1.0mg 2.5mg

Adempas®（リオシグアト錠）薬価基準収載

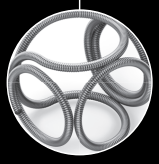
処方箋医薬品（注意－医師等の処方箋により使用すること）

「効能・効果」、「用法・用量」、「警告・禁忌を含む使用上の注意」、
「用法・用量に関連する使用上の注意」等詳細については、
製品添付文書をご参照ください。

資料請求先
バイエル薬品株式会社
大阪市北区梅田2-4-9 〒530-0001
http://www.bayer.co.jp/byl

2015年1月作成

Target® 360
DETACHABLE COILS



Target® Nano™
DETACHABLE COILS

Target XL® Mini
DETACHABLE COILS

InZone®
DETACHMENT SYSTEM

販売名：Target デタッチャブル コイル
医療機器承認番号：22300BZX00366000

販売名：InZone パワーサプライ
医療機器承認番号：22300BZX00365000

Copyright © 2016 Stryker
NV00009371.AA

製造販売元
日本ストライカー株式会社
112-0004 東京都文京区後楽2-6-1 飯田橋ファーストタワー
tel: 03-6894-0000
www.stryker.co.jp