第 18 回　成人先天性心疾患セミナー

会期：平成 30 年 6 月 2 日-6 月 3 日（土,日）
会場：聖路加国際大学　講堂

世話人
丹羽 公一郎、赤木 禎治、立野 滋、松尾 浩三、池田 智明
稲井 慶、大内 秀雄、白石 公、八尾 厚史

第 18 回成人先天性心疾患セミナー事務局
（日本成人先天性心疾患学会 事務局）
〒135-0063 東京都江東区有明 3-6-11 TFT ビル東館 9 階
株式会社プロコムインターナショナル内
TEL：050-3611-2716 FAX：03-6800-1327, E-Mail : jsachd@procomu.jp

第 18 回　成人先天性心疾患セミナー　プログラム

日時：平成 30 年 6 月 2 日-6 月 3 日（土,日）
会場：聖路加国際大学　講堂
会費：医師 10,000 円、多領域専門職 5,000 円、患者様 1,000 円
日本小児循環器学会　専門医指定分科会　3 単位
（以下敬称略）

平成 29 年 6 月 2 日（土）

■プログラム

6 月 2 日　第 1 日目（聖路加国際大学講堂）

総会司会：弓田　祐介　　（防衛医科大学）

9:00 opening remark
八尾　厚史　（東京大学）

9:10-10:10　（15 分講演　5 分質疑）
移行期医療と社会・精神心理問題
座長：八尾　厚史　　（東京大学）
座長：水野　篤　　（聖路加国際病院）

1. 移行医療の現在
演者：落合　亮太　（横浜市立大学）
2. 心不全をめぐる在宅医療の現場
演者：弓野　大　　（医療法人社団ゆみの）
3. ACHD の精神心理問題
演者：森島　宏子　（千葉県循環器病センター）

10：15-11：35（講演 15 分　質疑 5 分）
診療体制の構築と専門医問題
座長：建部　俊介　　（東北大学）
座長：犬塚　亮　　（東京大学）

4. ACHD 専門医制度の現況
　　演者：市田　蕗子　　（富山大学）
5. 診療体制　–通院中断の現状と専門医制度への期待-
　　演者：福田　旭伸　　（聖路加国際病院）
6. 望まれる診療体制　看護師の立場から
　　演者：水野　芳子　　（東京情報大学）
7. 望まれる診療体制　医師の立場から
　　演者：元木　博彦　　(信州大学)

11:40-12:30 ランチョンセミナー１　　（第一三共）
座長：中村　浩章　　（聖路加国際病院）
演者：藤生　克仁　　（東京大学）
成人先天性心疾患と不整脈治療

12:30-13:30 Lunch break

13:30-15:10 （講演 15 分　質疑 5 分）
ACHD をめぐる臨床研究のヒント
座長：坂本　一郎　　（九州大学）
座長：稲井　慶　　（東京女子医科大学）

8. 心臓 MRI　新しい技術と指標
　　演者：高橋　辰徳　　（山形大学）
9. 慢性心不全の脂質代謝異常
　　演者：狩野　実希　　（埼玉赤十字医療センター）

10. 修正大血管転位症に対する治療戦略、解剖学的根治（ダブルスイッチ）の適応と限界
    演者：市川　肇　　（国立循環器病研究センター）
11. 心房細動と抗凝固療法　その有効性と有害事象
    演者：増田　慶太　　（横浜労災病院）
12. 肺動脈性肺高血圧症を合併した心房中隔欠損症
    ～成人における肺高血圧症特異的治療薬の有効性とシャントに対するアプローチ～
    演者：木島　康文　　（聖路加国際病院）

15:10-16:25 (提示 10 分、討議 15 分)
症例検討
座長：赤木　禎治　　（岡山大学）
座長：城戸　佐知子　　(兵庫県立こども病院)

コメンテーター
平田　康隆　　（東京大学）
相馬　桂　　（東京大学）
桂木　真司　　（榊原記念病院）
立野　滋　　（千葉県循環器病センター）

13. 症例１　体心室右室の求心性肥大と線維化を呈した修正大血管転位、subaortic stenosis、unroofed coronary sinus を合併した成人例
    － 手術、是か非か －
    演者：小永井　奈緒　（国立循環器病研究センター）
14. 症例２　ASD がない？
    演者：仁田　学　　（横浜市立大学）
15. 症例３　心不全増悪をきたした高齢・多疾患有病者の Ebstein 病の一例
    演者：藤田　鉄平　　（北里大学）

16:25-16：40 coffee break

16：40-18：20（講演 15 分　質疑 5 分）
産科婦人科的問題の up to date
座長：池田　智明　　（三重大学）
座長：小川　正樹　　（東京女子医科大学）

16. ACHD 患者の 胎盤機能
　　演者：吉松　淳　　（国立循環器病研究センター）
17. ACHD 患者の卵巣機能・妊孕性
　　演者：桂木　真司　　（榊原記念病院）
18. 遺伝カウンセリング
　　演者：山岸　敬幸　　（慶応義塾大学）
19. ACHD 女性の避妊
　　演者：兵藤　博信　　（墨東病院）

懇親会：18:30-20:00 レストラン　エスペランス　（聖路加国際病院 1 階）

6 月 3 日　第 2 日目
総会司会：川松　直人　　（水戸済生会総合病院）

<u>会場　聖路加国際大学講堂</u>

9：00-10:40（講演 15 分　質疑 5 分）
ACHD 診療の特殊性をめぐって
座長：増谷　聡　　（埼玉医科大学）
座長：福田　旭伸　　（聖路加国際病院）

20. 心エコー　心機能評価の特殊性
　　演者：杜　徳尚　　（岡山大学）
21. 必要な社会保障の知識
　　演者：檜垣　高史　　（愛媛大学）
22. 伝導路と不整脈基質の特殊性
　　演者：宮崎　文　　（天理よろず相談所病院）

23. 解剖・形態の特殊性
　　演者：稲井　慶　　（東京女子医科大学）
24. 血流、血行動態の特殊性
　　演者：村上　智明　　（千葉県こども病院）
10:40-10:50　coffee break

10:50-12:15（講演 15 分　質疑 5 分）
Burning topics
治療介入　どこまで可能か
座長：森田　紀代造　　（東京慈恵医科大学）
座長：村上　智明　　（千葉県こども病院）

25. TCPC Conversion の適応と限界
　　演者：上村　秀樹　　（奈良県立医科大学）
26. TOF　PVR の適応と限界
　　演者：小出　昌秋　　（聖隷浜松病院）
27. Ebstein　心内修復術の適応と限界
　　演者：笠原　真悟　　（岡山大学）
28. Rastelli など心外導管手術後の再手術-適応と限界-
　　演者：芳村　直樹　　（富山大学）

12:15-13：00　Lunch break

13：00-13：50　ランチョンセミナー2　　(日本新薬)
座長：八尾　厚史　　（東京大学）
演者：笠原　真悟　　（岡山大学）
肺高血圧を合併した心疾患に対する Treat and Repair の経験

13:50-15:10（講演 20 分　討議 5 分）
Fontan を振り返る
座長：白石　公　　（国立循環器病研究センター）
座長：先崎　秀明　　（北里大学）

29. Fontan 手術　オリジナルから最新術式まで

演者：松尾　浩三　　（千葉県循環器病センター）

30. Fontan の適応と管理　今・昔

演者：三浦　大　　(東京都立小児総合医療センター)

31. 成人 Fontan 患者の長期予後

演者：大内　秀雄　　（国立循環器病研究センター）

32. Fontan40 年を振り返って

演者：中西　敏雄　　（東京女子医科大学）

15:35　closing remark

稲井　慶　　（東京女子医科大学）

抄録

1. 移行医療の現在

落合　亮太（横浜市立大学医学部　看護学科）

先天性心疾患領域は移行医療における国内のトップランナーである。移行医療は transfer（小児期医療施設から成人期医療施設へ移行すること）と transition（責任の主体が保護者から本人に移行すること）の2側面からなるが、先天性心疾患領域では 2000 年代末から循環器内科の成人先天性心疾患診療参加が進んでおり、特に transfer の進展が著しい。また、transition に関しても、成人先天性心疾患学会内に設置された「成人先天性心疾患看護ワーキンググループ」が、移行期問診票など（表 1、2）を作成しており、活動の一定の目安が示されている。

今後は、成人先天性心疾患専門医制度の整備や、各施設における看護支援効果の定量的評価が必要である。海外では、看護師の個別支援により患者の移行に対するレディネスや疾患理解度が向上することが示されている[1]。さらに、看護支援により成人医療機関受診が確実に行われるようになるかを評価するクラスターランダム化比較試験も進行中である[2]。本邦でも移行医療に関するエビデンスを蓄積し、移行医療を診療報酬などの医療制度の中に位置づけていかなければならない。

また、今後は先天性心疾患以外の疾患領域とも連動して支援体制を構築する必要がある。移行医療に関連する社会資源として、小児慢性特定疾病児童等自立支援事業や移行期医療支援センターなどが整備されつつあるが、これらはいずれも先天性心疾患に特化したものではない。また、看護支援に関しても、意欲的な看護師がいても、対象を先天性心疾患に限定してしまうと所属施設の理解を得ることは難しい。得手不得手はあっても小児期発症疾患の移行期支援全般を担当するという位置づけとすることが多くの施設では現実的だろう。また、これは私見だが「成人先天性心疾患患者看護認定看護師」よりも「移行期支援認定看護師」のほうが実現可能性があるようにも感じられる。

先天性心疾患領域はこれまで先駆的な医療者や積極的な患者団体の活躍により、移行医療のトップランナーとなったが、各施設で移行医療はまだ定着していない。専門医制度、支援の効果評価、他領域との連携などにより、移行医療の安定的な立ち位置を確保する必要がある。

表1　移行期・成人期にある患者・家族に対する看護活動チェックリスト

番号	項目
1	患者が年齢や発達に応じた疾患理解をしているか確認している
2	服薬管理に関する相談・指導を行っている
3	日常生活上の注意点や生じうる症状とその対応について指導を行っている
4	緊急で受診が必要な症状について指導を行っている
5	リスクを評価したうえで必要な場合、心内膜炎予防に関する指導を行っている
6	学校生活・進学・就職などに関する相談・指導を行っている
7	恋愛・妊娠・出産・遺伝などに関する相談・指導を行っている
8	医療機関へ定期的な受診が必要となる場合、継続受診の必要性を患者が理解しているか確認している
9	社会福祉制度の利用について相談・指導を行っている
10	成長に伴い、転科や転棟、転院が必要となった患者のケアのコーディネート（先方との連絡・調整・訪問、患者・家族の意向確認など）に参加している
11	疾患理解やQOL向上などを目的として患者教室を実施している
12	精神心理的問題を有する患者や親へ対応する際、必要に応じて心理士・精神科医と協働している
13	移行期・成人期にある患者や親へのケアに関し、医師や看護師を含めた多職種によるカンファレンスを定期的に実施している
14	チーム医療体制の在り方に関し、多職種で検討している
15	患者や親へのケアについて病棟や外来に勤務する看護師から相談を受けている
16	この分野に関心がある・困っている看護師による院内ワーキンググループ・ネットワーク・部会を設置している
17	移行期・成人期にある患者や親へのケアに関する院内勉強会を実施している
18	その他（活動内容：　　）

表2　移行期の患者を対象とした問診票

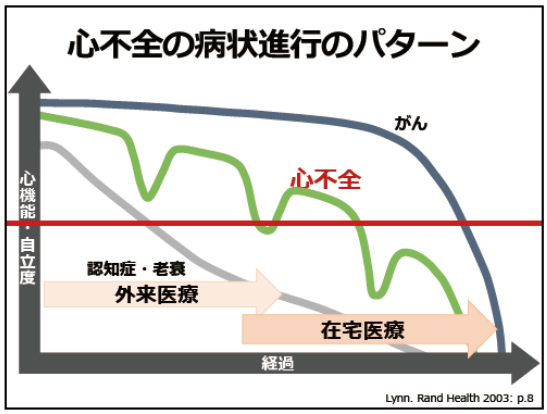
番号	項目
1	今かかっている病院と医師の名前を言えますか
2	あなたの主な病名を言えますか
3	あなたが受けた主な手術の名前を言えますか
4	現在飲んでいる薬の名前と主な効果を言えますか
5	現在飲んでいる薬について気をつけることを言えますか
6	医師や看護師に自分で質問したり、質問に答えたりすることはできますか
7	できること、できないこと（体育・部活動等）について医師に確認していますか
8	身の回りの整理整とんや家事など、無理のない範囲で自分でできることは自分で行っていますか
9	感染性心内膜炎の予防方法を言えますか
10	受診したほうがいい症状と対処方法を言えますか
11	自分で外来受診を予約することはできますか
12	お酒・たばこをひかえる、十分な休息をとるなど、生活するうえで気をつけることを言えますか
13	職業を選択する際の注意事項について主治医に確認していますか
14	異性とのつきあい方で注意することについて、ご家族や主治医と話したことがありますか
15	現在、利用している社会保障制度と、利用するうえで必要な手続きを言えますか

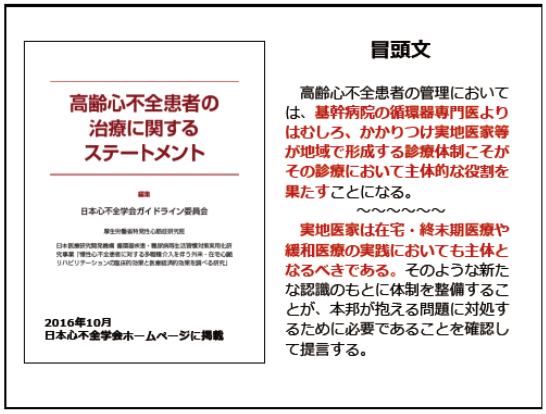
引用文献

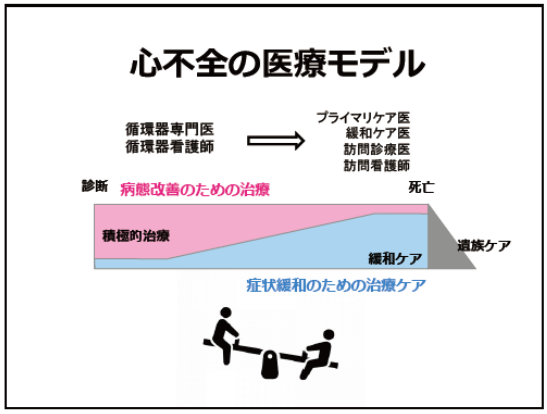
1. Mackie AS, Islam S, Magill-Evans J, Rankin KN, Robert C, Schuh M, et al. Healthcare transition for youth with heart disease: a clinical trial. *Heart* 2014;100:1113-1118.
2. Mackie AS, Rempel GR, Kovacs AH, Kaufman M, Rankin KN, Jelen A, et al. A cluster randomized trial of a transition intervention for adolescents with congenital heart disease: rationale and design of the CHAPTER 2 study. *BMC Cardiovasc Disord* 2016;16:127.

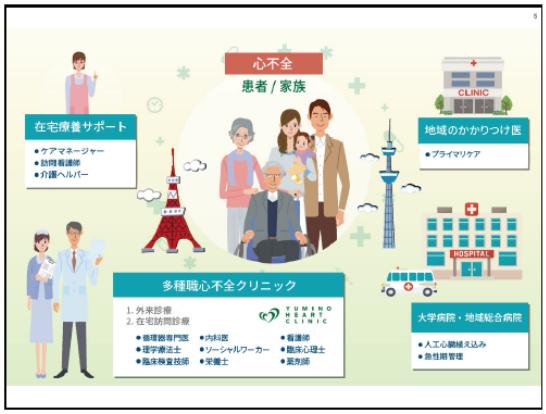
2. 心不全をめぐる在宅医療の現場

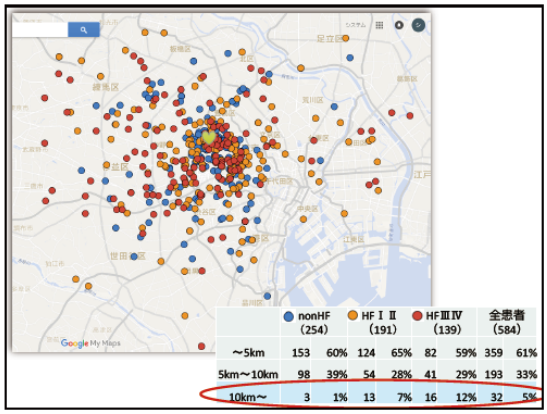
弓野　大（医療法人社団ゆみの）





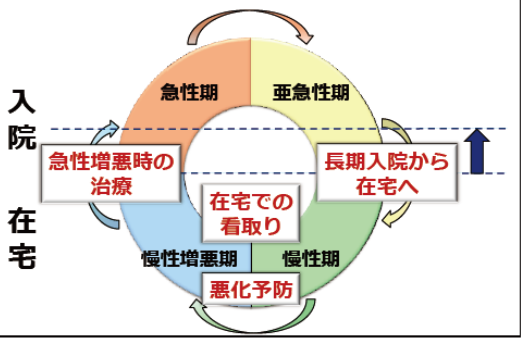






	nonHF (254)		HF Ⅰ Ⅱ (191)		HFⅢⅣ (139)		全患者 (584)	
～5km	153	60%	124	65%	82	59%	359	61%
5km～10km	98	39%	54	28%	41	29%	193	33%
10km～	3	1%	13	7%	16	12%	32	5%

心不全の在宅医療の役割



心不全患者の希望と実際の看取りの場所

2016.4～2017.3の間に在宅医療新規導入の心不全患者183名
１年間観察にて死亡は72名（39%）
リビングウィル提出の有無で希望と実際の看取り場所を検討

単位：人数

リビングウィル提出 22 希望する看取りの場所		実際の看取りの場所 自 宅 - 医療機関
自宅	15	14 - 1
医療機関	3	3 - 0
今は分からない	4	2 - 2

リビングウィル未提出 50 希望する看取りの場所		実際の看取りの場所 自宅 - 医療機関
自宅	8	8 - 0
医療機関	13	5 - 8
今は分からない	29	12 - 17

東京都　2016年ゆみのハートクリニック調査より

challenging@home

心不全の在宅医療継続キーワード

1. 介護負担の軽減
2. 意思決定支援
3. チーム医療
4. 情報共有
5. 症状緩和

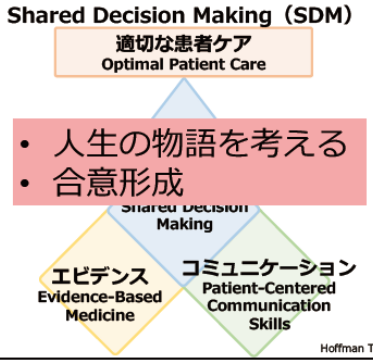
介護負担増大が在宅療養の切れ目
—心不全・認知症・うつ—

- 病状の変動が介護度の過小評価につながり、サービス活用が充分に行いづらい
- 予後の見通しがたたない時期の介護負担感が強い

介護負担への対応

1. 患者の症状緩和
2. 介護者自身の問題解決
3. 傾聴
4. マンパワー強化
5. 予後通知
6. レスパイト

共同意思決定
Shared Decision Making（SDM）



- 人生の物語を考える
- 合意形成

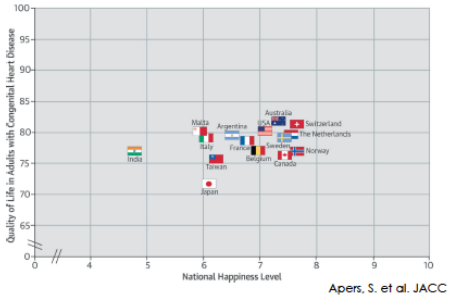
Hoffman TC, JAMA 2014

在宅医療：成人先天性心疾患の特徴

	高齢心不全	成人先天性
年齢	８５歳	４０歳
社会とのつながり	多い	少ない
病院とのつながり	様々	濃い
介護者	配偶者や子供	両親（高齢）
本人の意思決定	多い	少ない
訪問看護の力	様々	必要
在宅点滴	２０％	９０％
緊急往診要請	日中	昼夜問わず
在宅導入から死亡率	年２５％（短い）	年１０％（長い）
老衰（多臓器老化）	あり	なし

Quality of Life of Adults with Congenital Heart Disease in 15 Countries

Evaluating Country-Specific Characteristics



Apers, S. et al. JACC 2016

3. ACHD の精神心理問題

森島 宏子（千葉県循環器病センター　小児科・成人先天性心疾患診療部）

第18回成人先天性心疾患セミナー　2018年6月2日

成人先天性心疾患の精神心理的問題

千葉県循環器病センター
小児科・成人先天性心疾患診療部
森島　宏子

不安とうつ

一般でのうつ

- 生涯有病率（これまでにうつ病を経験した者の割合）
  6.5～7.5%程度
- 片親がうつ病の場合に子供にうつ病が発症する確率
  10～15%程度

（厚生労働省 疫学調査, 2003）

先天性心疾患のうつ・不安

study	country	Number	Age	Scale	Depression (%)	Scale	Anxiety (%)
Horner T, et al. (2000)	Australia	29	26-56	Interview	14.0	Interview	17.2
Bromberg JI, et al. (2003)	United States	22	19-60	Interview BSI	27.3	Interview BSI	9.1
Kovacs AH, et al (2009)	United States, Canada	280	Mean 32	BDI	33.0	STAI-T	26.0
Wang Q, et al. (2012)	Australia	119	12-20	HADS	9.0	HADS	27.0
Freitas IR, et al. (2013)	Portugal	110	12-26	ASR/YSR	11.8	ASR/YSR	6.4
Berghammer M, et al (2013)	Sweden	1,274	15-87	EQ-5D	30.0*	EQ-5D	30.0*
Bang JS, et al. (2013)	Korea	85	20-52	BDI	9.0	BAI	18.0

（Kim GB, 2014）

先天性心疾患患者の心理に影響を及ぼす事象

- 出生以前の問題（神経認知障害）
  低酸素、遺伝性疾患、染色体異常、精神発達遅滞
- 乳児期の問題
  家庭環境：　母親の心理的ストレス、自責、葛藤、家族関係、気質、哺乳困難
  社会環境：　入院時の母子分離
- 小児期・思春期の問題
  家庭環境：　両親の養育行動、過保護、過干渉、自立に対して慎重
  社会環境：　友人関係…いじめ、からかい、ボディイメージの問題
  学校関係…運動制限、課外活動制限、就学中断（治療、検査）、不登校
- 成人期の問題
  家庭環境：　結婚、妊娠、遺伝、両親の老い
  社会環境：　就職、生命保険

（成人の先天性心疾患診療ブック, 心理社会的問題より引用）

先天性心疾患患者に不安・うつが生じやすい主な要因

- 心疾患を持っていること
- 家庭環境
  親の不安、親の過保護・過干渉
- いじめなどをうけやすい
- 発達障害
- ストレスに対する脆弱性

先天性心疾患患者に見られやすい特徴

- 親の保護の影響
  自分がしなくても周囲がしてくれる
  →問題を認識する力、解決していく力が育たない
- 幼少期からの経験数の少なさ
  他人との関わりが少ない→対人関係が築けない
  行動範囲が狭い：入退院の繰り返し、運動制限
  経験を積む機会が少ない

↓

正常な心理発達が阻害される
ストレスに対する脆弱性、精神発達が未熟

人格形成

骨組み
デザイン
内装
家具など

経験
人との出会い・関わり
→経験が少ない
人とのかかわりが少ない

土台

遺伝、気質
家庭環境
親からの影響
→遺伝の問題
親の不安、過保護・過干渉

精神心理面でのQOL

- 成人先天性心疾患患者のnegative思考が強いと、QOLが低く、不安・抑うつ傾向が強い。　（Rietveltら）
- 成人先天性心疾患患者のQOL（精神的健康）の調査結果（榎本ら）
  「独立性」が低く、親への依存性が高い。
  「自尊感情」が低い。
  社会的スキルのひとつである「問題解決力」が低い。

心理的な問題と精神医学的な問題

- 心理的な問題
  正常な心理反応
  不安、感情の変化
  環境によるストレスに対する反応
  ↓病的な状態
- 精神医学的な問題
  日常生活に支障のある
  精神症状：不安、恐怖　など
  身体症状：動悸、頭痛、過呼吸　など

不安・うつから生じる症状

- 不安　→精神症状　不安発作
  パニック発作
  →身体症状　心身症
- うつ　→精神症状　抑うつ気分
  →身体症状　不眠
  食欲低下
  全身倦怠感

成人先天性心疾患患者に関連する精神医学的問題

- 心理的問題やそこから発展する問題
  不安障害、パニック障害
  うつ病
  心身症（頭痛、腹痛など）
  睡眠ー覚醒障害（不眠症など）
  心的外傷後ストレス障害（PTSD）、急性ストレス障害
  適応障害
  解離性障害
  摂食障害
  パーソナリティ障害
- 様々な精神疾患
  神経認知障害
  神経発達障害（知的能力障害、コミュニケーション障害、自閉スペクトラム症、注意欠如・多動症（ADHD）など）
  統合失調症

社会生活の中での精神心理的問題

- 幼少期からの病気による心理的な葛藤
  日常生活での制限
  選択の幅の狭さ：やりたくてもできない
  がんばりたくてもがんばれない
  →あきらめなければいけないことの多さ
  自尊感情（自己肯定感）の低さ、無価値感
- 心疾患の状態や予後に関する不安
- 将来への不安（生活面、経済面など）
  周囲からの理解不足、社会保障の不安定さ
  →社会の中での生きにくさ

- 親子関係、家族の関係
  親からの過保護、過干渉
  自立したくても、親が手離してくれない
  子離れができていない親
  ↓↑ 共依存の関係
  親離れができていない患者

  両親、兄弟姉妹との関係が複雑

- 対人関係の問題
  社会生活を身に付けてこなかったことによる
  コミュニケーション能力や社会的スキルの低さ
  発達障害（自閉症スペクトラムなど）
  →人間関係が構築できない
  →適応障害、うつ状態

- 精神発達の未熟さ
  問題解決能力が低い、自己決定ができない、など

- 自立心が芽生えない
  働く意欲の低さ

- 学校関連
  身体への理解不足
  いじめ、悪口、陰口
  不登校

  ⇒学校との調整
  教員、学校カウンセラー、養護教諭など

- 就職関連
  就職が困難
  職場での身体への理解不足
  企業には安全配慮義務がある
  ↓↑
  本人には勤労義務がある

  不適応や精神症状
  ⇒企業と本人の認識の調整
  産業医の介入

先天性心疾患と関連した精神心理的問題

- 不整脈関連
  死を意識した不安
  ICD誤作動による不安
  →パニック発作、パニック障害

- 周術期の問題
  手術に対する不安
  死を意識した不安
  状態が良くならないことの不安
  →不眠、食欲低下、うつ状態
  せん妄（意識・注意・認知の障害、日内変動）

- 緩和ケア、終末期の問題
  身体面のみではなく
  精神面での緩和ケアも必要
  告知における心理
  意思の確認
  死への準備：遺される者に対する不安など
  死への恐怖

  せん妄などの精神症状も起こる
  ⇒医学的な治療、環境調整

- 遺伝的な問題

22q11.2欠失症候群
→発達障害、知的障害、
神経症、気分障害、統合失調症など

ダウン症候群
→アルツハイマー認知症との関連

治療法

- 心理的な問題
  心理療法：問題の把握・対処、取り組み方など
  心理検査：特性を知り、対応につなげる
  心理支援、心理教育
  関係機関（学校、職場など）との調整
- 精神医学的な問題
  精神療法：問題の把握・対処、取り組み方など
  薬物療法：向精神薬
  （抗不安薬、抗うつ薬、抗精神病薬、睡眠薬）
  心理支援、心理教育
  関係機関（学校、職場など）との調整

精神心理的問題への対応と問題点

心理的な問題
- 無条件の肯定的配慮、共感的理解、自己一致（純粋性）
  （カウンセラーの守るべき３つの態度, Rogers.C.）
  ⇔傾聴や共感は大切であるが、
  心理学の知識も必要
  …患者の心の動きを知らなければ、
  心理状態の悪化を招く可能性もある
- 心理士（心理師、カウンセラー）と連携
  ⇔自費診療が多く、金銭的な問題もある
- 社会生活面では、ソーシャルワーカーや、学校・職場（産業医も含む）とも連携

精神的な問題
- 精神的な対応は、専門家（精神科医、心療内科医）に
  薬物療法は、身体疾患に対する薬物の使い方と異なる
  さじ加減が必要、依存を招く可能性もある
  ⇔精神科医による差がある
  （専門分野、得意・不得意、薬物療法が基本、
  充分な時間が確保できない、など）
- 心理士（心理師）のいる病院やクリニックをさがす
  ⇔心理カウンセリングは自己負担のところが多い
- 身体的な問題がある場合は、心療内科が望ましい
  （心身症、摂食障害など）
- 病院がわからなければ、精神保健福祉センターに相談

精神心理的問題に対しての心構え

- 人格は、長い時間をかけて培われてきたものである
- 患者本人だけの責任ではない （患者への否定的感情？）
  その環境を作ってきた周囲の問題でもある
  （家庭環境、医療者の対応、など）
- すぐに改善されるものではない
  →時間が必要であり、焦らずじっくり対応
- 患者の背景を知り、個々の状態に合わせて対応していくことが必要

4. ACHD 専門医制度の現況

市田　蕗子（富山大学）

第18回成人先天性心疾患セミナー　2018.6.2-3　聖路加国際大学

診療体制の構築と専門医問題

ACHD専門医制度の現況

富山大学　市田蕗子

背　景

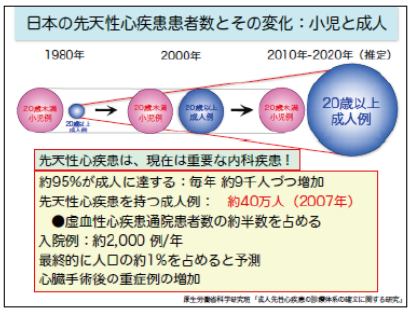
✓ 85%以上の先天性心疾患(ACHD)が成人期を迎える

✓現在、すでに50万人を超すACHD患者が存在
年間約1万人規模での今後の増加

✓これまで多くのACHD患者が小児循環器医師や（小児）心臓血管外科医師により管理されている

✓ACHDは、加齢に伴い、心機能の悪化、不整脈、心不全などにより病態、罹病率、生命予後が修飾され、就業、保険、結婚、心理的社会的問題など成人特有の問題を抱える

＞＞＞＞＞＞専門医の育成が必要



成人先天性心疾患の医学的社会的問題点~患者さんからの声~

心臓に関連した問題点
1　手術、再手術、術後遠隔期、成人期の後期合併症
2　不整脈（カテーテル治療、ペースメーカ）

心臓以外の身体的問題点
3　妊娠、出産

日常生活の問題点
4　教育、就業、就業訓練
5　社会保障、医療費

移行、診療体制の問題点(小児向きの診療体制から成人向きの診療体制へ)
6　自分の病気、病態の理解
7　成人期の診療医師、診療施設

➡医学的問題以外にも、心理的社会的問題など成人特有の問題も抱えているため、生涯にわたる経過観察が必要

4

移行期医療の重要性

～先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言～
成人先天性心疾患の横断的検討委員会：日本循環器学会、日本成人先天性心疾患学会などの8学会

移行：Transition（自分の病気を理解して自立）, Transfer（小児科から内科管理へ移ること）

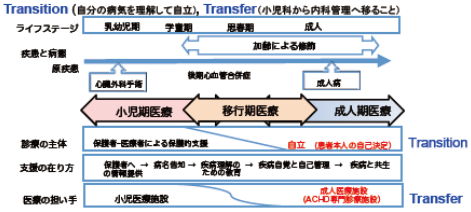
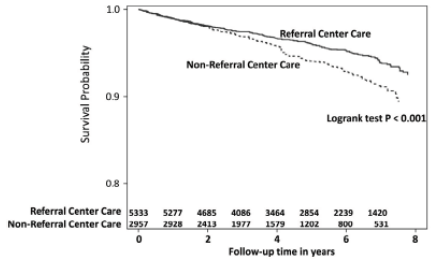


Fig. 移行医療の概念図　（日本小児科学会雑誌　2014;118:96-116 引用改変）

Specialized Adult Congenital Heart Disease Care: The Impact of Policy on Mortality

Mylotte D, et al. Circ 2014

1990 and 2005 in the population-based Quebec CHD database (n=71 467).

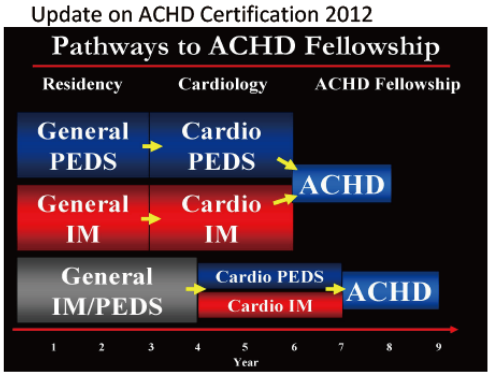


Cohort study:adjusted Kaplan-Meiersurvival curves

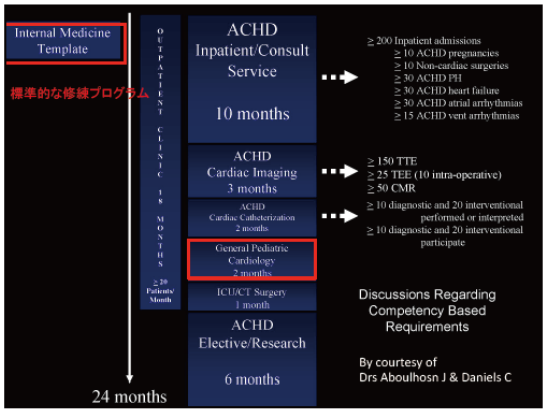
米国でのACHD専門医の承認

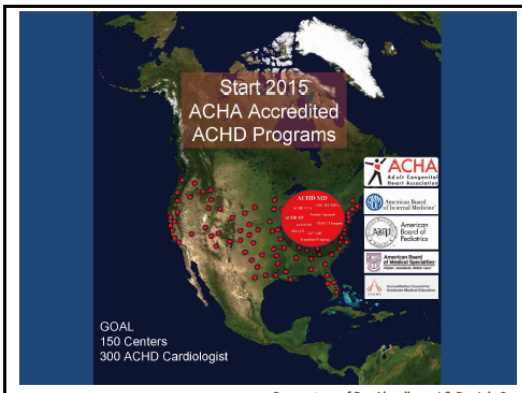
- 2010 American Board of Internal Medicine(ABIM)
  米国内科専門医機構での承認
  2010 American Board of Internal Medicine(ABP)
  米国小児科専門医機構での承認
- 2012.10 American Board of Medical Specialties(ABMS)
  米国専門医制度機構による承認
- 2013.9 The Accreditation Council for Graduate Medical Education(ACGME)
  専門医機構による標準的修練プログラムの評価
- 2013 ACHD 専門医試験委員会発足
- 2015.10 第一回ACHD 専門医試験実施

Update on ACHD Certification 2012



By courtesy of Drs Aboulhosn J & Daniels C





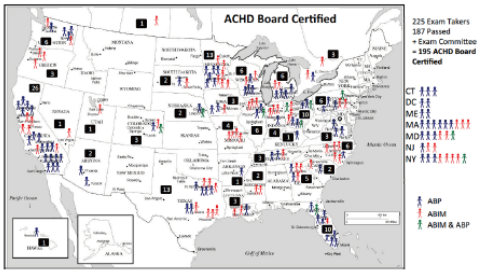
By courtesy of Drs Aboulhosn J & Daniels C

ABIM ACHD Exam Committee

- Responsible for creating examinations for Certification and Maintenance of Certification

Exam Committee Members (2013 – 2016)	
Curt Daniels, M.D., Chair	Karen Stout, M.D.
George Van Hare, M.D.	Michael Singh, M.D.
Gerard Martin, M.D.	Naser Ammash, M.D
Jamil Aboulhosn, M.D.	Roberta Williams, M.D.

2016



Courtesy of Dr. Curt Daniels

我国の新専門医制度：サブスペシャルティ領域について

✓平成26年5月　新専門医機構が再出発
新整備指針運用細則(2016.12.16)日本専門医機構HP
http://www.japan-senmon-i.jp/news/doc/saisoku_hosokusetumei.pdf

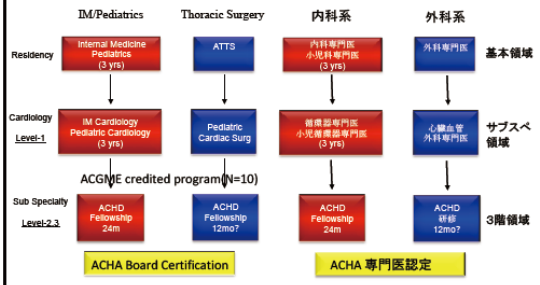
✓検討委員会設置
関連基本領域学会(複数可)と検討委員会を構築し、
専門医制度を策定。サブスペ領域とで検討会を構築
することも可能だが関連基本領域学会の了承が必要

✓申請　届け出制で専門医機構委員会・理事会で審査・承認

✓基本領域（内科、小児科、外科）　プログラム制
サブスペ領域　　プログラム制かカリキュラム制を選択

✓連動研修　基本領域とサブスペ領域 の連動研修が可能
サブスペ領域では研修施設群形成は必須ではない

米国の専門医制度と我が国の在り方（予想）



ACGME-web-site. Kogon et al. Adult Congenital Cardiac Care: A Summary of ACHA Clinic Directory. WJPCHS 2017;3(2)

～新専門医制度に向けて～

成人先天性心疾患学会専門医制度委員会

＜問題点＞

✓どのサブスペシャリティと連携するか？
日循、小児循環器・心臓血管外科学会との連携？

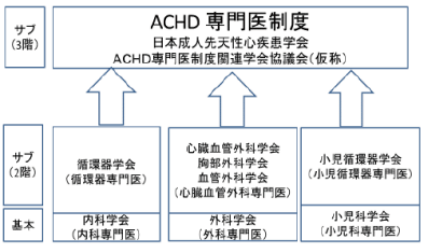
✓専門医　目標数は？　専門医像は？

✓プログラム制にするか？カリキュラム制にするか?

✓診療体制、診療施設の基準は？

✓どのサブスペシャリティと連携するか？

ACHD専門医制度：連携の枠組み



「成人先天性心疾患専門医制度関連学会協議会」

✓専門医　目標数は？
目標とする専門医数　200人程度
年次推移でもって目標に近づける
修練施設の整備も並行して進める

目標とする専門医像

① ACHD全般に精通した知識と経験を有している
② ACHDに対する信頼できる診断・治療が遂行できる
③ ACHDに対する多職種連携診療体制の構築に貢献できる
④ ACHDに対する高い倫理性のもとで学術・医療開発の推進に貢献できる
⑤ ACHD患者の社会福祉面での課題を理解できる

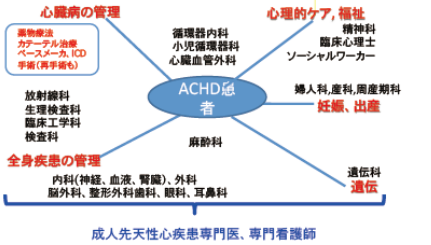
✔ 修練方法は？
プログラム制にするか？カリキュラム制にするか?

修練は所定のカリキュラムに則って、認定修練施設（単独あるいは複数）において臨床修練実績（On JobTraining）による所定単位を取得する
学術集会、研究会、セミナー、および学術成果について所定の要件を取得する

具体的要件等は2018年度内に委員会で策定し、
適宜学会員、関連学会の意見を求めた上で、
理事会、評議員会、総会で承認する

✓診療体制は？

成人先天性心疾患のチーム診療体制
成人先天性心疾患の専門医師を中心とした多領域、多職種によるチーム医療の診療体制の重要性



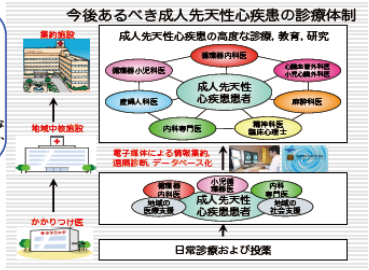
✓診療体制、診療施設の基準は？

米国の診療体制

「成人先天性心疾患拠点病院」
人口200～1,000 万人につき1 施設の配置を推奨.
全米での専門施設による診療体制が整備されている.

➡これらの専門施設での継続的な診療により，患者のQOLが改善し，生命予後の改善が期待できる.

今後あるべき成人先天性心疾患の診療体制

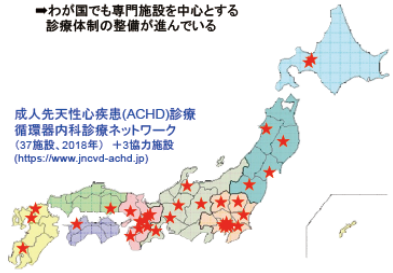


認定修練施設
中核となる総合診療修練施設と連携修練施設より構成

✓診療体制、診療施設の基準は？

➡わが国でも専門施設を中心とする
診療体制の整備が進んでいる

成人先天性心疾患(ACHD)診療
循環器内科診療ネットワーク
（37施設、2018年） ＋3協力施設
(https://www.jncvd-achd.jp)



✓専門教育体制、修練期間は？

➡わが国でも専門医制度の準備を進めている
米国では，内科専門医の1つとして認められており，2015 年より専門医試験開始.

内科医/小児科医ともに2年間の研修後，3 年間の循環器内科医/小児循環器医の専門トレーニング

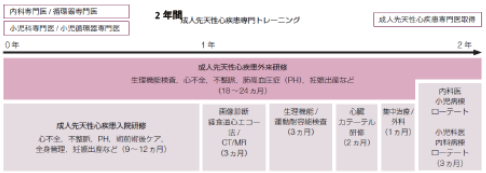


図 4　成人先天性心疾患の専門トレーニングのために必要と考えられる研修内容（案）

～新専門医制度に向けて～
成人先天性心疾患学会専門医制度委員会

＜検討中の問題＞

- ✓専門医指導体制は？
- ✓専門医暫定制度は？
- ✓専門医認定の方法？
- ✓専門医更新の方法?
- ✓診療施設の基準は？
- ✓専門医制度の管理運営は？

5. 診療体制　–通院中断の現状-

福田　旭伸（聖路加国際病院　循環器内科）

診療体制

通院中断の現状と専門医制度への期待

聖路加国際病院 循環器内科
福田 旭伸

成人先天性心疾患(ACHD)の複雑度分類

軽症 Simple complexity
手術介入の不要な大動脈弁疾患、僧帽弁疾患、二次孔欠損型心房中隔欠損症 (ASD)、心室中隔欠損症 (VSD)、動脈管開存症 (PDA)、肺動脈 (弁) 狭窄症
修復術後残存病変のない ASD、VSD、PDA

中等症 Moderate complexity
大動脈 – 左室瘻、肺静脈還流異常症 (PAPVR、TAPVR)、房室中隔欠損症 (AVSD)、大動脈縮窄症 (CoA)、エブスタイン病、右室流出路狭窄、二次孔欠損以外の ASD、未修復の PDA、肺動脈弁逆流症 (中等度 重度)、肺動脈弁狭窄症 (中等度 高度)、バルサルバ洞動脈瘤、大動脈弁狭窄 (弁上、弁下部含む)、ファロー四徴症 (TOF)、合併症のある VSD

重症 Great complexity
人工導管置換 (弁あり、弁なし)、未修復チアノーゼ疾患、両大血管右室起始症 (DORV)、アイゼンメンジャー症候群、フォンタン術後 (Fontan)、三尖弁閉鎖症 (TA)、単心室 (SV)、肺動脈閉鎖 (PA)、肺静脈狭窄 / 閉塞 (PVO)、完全大血管転位 (TGA)、僧帽弁閉鎖 (MA)、総動脈管症、房室弁交叉、無脾症、多脾症、上下心

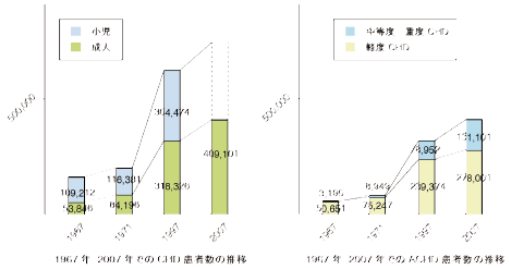
ACC/AHA 2008 Guidelines for management of ACHD

中等度以上の複雑度のACHD患者は生涯にわたる経過観察が必要

- ✓ 中等度以上の複雑度のACHDは、ACHD専門医での定期観察を必要とし、少なくとも12-24ヶ月毎にACHD専門施設(病院)への通院が望ましい。
- ✓ 中等度以上の複雑度のACHD患者において、心臓の問題での入院もしくは非心臓手術が必要な状態となれば、ACHD専門施設(病院)へ転院の上で治療を行うべきである。

(ACC/AHA 2008 Guidelines for management of ACHD)

成人先天性心疾患(ACHD)患者の増加



(Y Shiina et al., IJC, 2011)

- 全出生数(国内では年約100万人出生)の約1%が先天性心疾患を有する。
- 先天性心疾患患児の90%が成人に達するとされている。約9,000人/年づつACHD患者が増加する計算となる。
- 中等度以上の複雑度の患者も2007年の時点で13万人程度とされる

主要施設において経過観察をしているACHD患者数

2017年に日本成人先天性心疾患学会が主導となって実施された会員への質問表調査

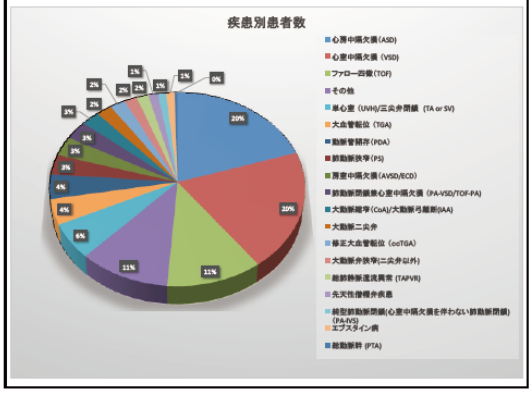
各主要施設で経過観察をしている2016年11月１日現在で15歳以上のACHD患者数を調査

結果：81/227施設から返信 (主要施設が多く含まれる)

	合計	施設毎の平均 (mean ± SD)
経過観察人数 (人)	44861	598.1 ± 1423.9
修復術後患者の割合 (%)		69.1 ± 22.1
チアノーゼが残存している患者の割合 (%) (Fontan術後を除く)		5 ± 7.1

(水野篤 先生よりご提供)

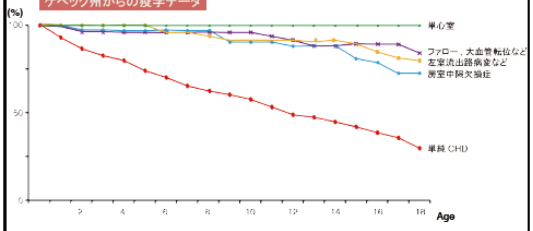
疾患別患者数



相当数の中等度以上の複雑度のACHD患者がACHD/CHD専門施設で定期観察をされていない可能性

専門外来の通院を自己中断するCHD患者

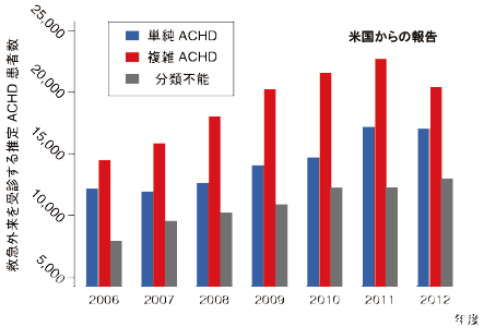
ケベック州からの疫学データ



1983年に出生した先天性心疾患患児1045名(出生数87739名)の中で、6歳までにCHDと診断され(682名)かつ22歳まで生存した643名(94%)を対象に、CHD専門医を問わず循環器医がフォローしている患者の動向を調査

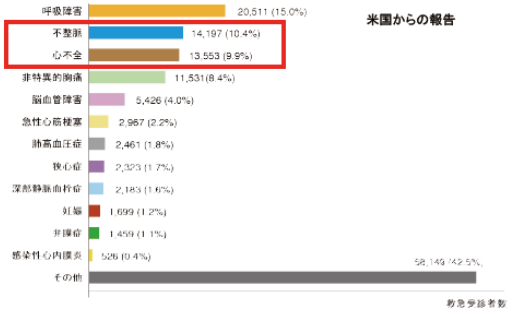
(AS Mackie et al., Circulation, 2009)

救急受診するACHD患者の増加



(S Agarwal et al., Clin Cardiol, 2016)

救急受診するACHD患者の増加



(S Agarwal et al., Clin Cardiol, 2016)

Prevalence and Predictors of Gaps in Care Among Adult Congenital Heart Disease Patients

HEART-ACHD (The Health, Education, and Access Research Trial)

一度通院を自己中断(3年以上)したものの、再受診したACHD患者(18歳以上)へのアンケート調査

大学進学や就職を契機に通院を自己中断する

Objectives The [illegible] edictors of gaps, and ass[illegible]

Background Adu[illegible]

Methods Patients (18 years of age and older) with their first presentation to an adult CHD clinic completed a survey regarding gaps in, and barriers t[illegible]

Results Among 12 adult CHD centers, [illegible] ire was identified in 42%, with 8% having gaps longer than a decade. Mean age at the first gap was 19.9 years. The majority of respondents had more than high school education and knew their heart condition. The most common reasons for gaps included feeling well, being unaware that follow-up was required, and complete absence from medical care. Disease complexity was predictive of a gap in care with 59% of mild, 42% of moderate, and 26% of severe disease subjects reporting gaps ($p < 0.0001$). Clinic location significantly predicted gaps ($p < 0.0001$), whereas sex, race, and education level did not. Common reasons for returning to care were new symptoms, referral from provider, and desire to prevent problems.

Conclusions Adult CHD patients have gaps in cardiology care; the first lapse commonly occurred at age ~19 years, a time when transition to adult services is contemplated. Gaps were more common among subjects with mild and moderate diagnoses and at particular locations. These results provide a framework for developing strategies to decrease gaps and address barriers to care in the adult CHD population. (J Am Coll Cardiol 2013;61:2180–4)

© 2013 by the American College of Cardiology Foundation

Prevalence and Predictors of Gaps in Care Among Adult Congenital Heart Disease Patients

HEART-ACHD (The Health, Education, and Access Research Trial)

通院を自己中断した理由

Simple CHD	Moderate CHD	Complex CHD
1. 状態がよかったから	1. 状態がよかったから	1. 状態がよかったから
2. 成人になって通院が必要とは思わなかったから（根治と思っていた？）	2. 成人になって通院が必要とは思わなかったから（根治と思っていた？）	2. 薬が不要だったから
3. 予約日に行きそびれてから放っておいた	3. 薬が不要だったから	3. 医療保険が変わった
4. 3年以上先に受診するように指示されたから	4. 医療保険が変わった	4. 引っ越した
5. 薬が不要だったから	5. 引っ越した	5. 経済的な問題

我が国において、専門外来の受診を中断したACHD患者の実態を把握するためオンライン調査を実施

方法：　インターネット調査会社が保有するモニターよりACHD患者をスクリーニングし、Web上でのアンケート調査を実施した。

対象：　現在18歳以上で、幼少期に不整脈や心電図異常を除く生まれつきの心臓病(CHD)と医師から診断されたことがある方を対象とした。

結果：　150,000人の中から、CHDと診断されたと答えた884名(0.59%)に対して詳細なアンケート調査を実施した。
病名(わからないを含む選択式)、通院の状況等

対象の7割近くは自身の病名を覚えていない

unknown n=569 (68.8%)	mild n=146 (17.7%)		moderate n=61 (7.4%)		severe n=51 (6.2%)	
	Diagnosis	n	Diagnosis	n	Diagnosis	n
	VSD	58	CoA	15	DORV	12
	ASD	45	TOF	13	TGA	8
	Aortic valve	18	coronary artery	11	TA	8
	PDA	13	AVSD	8	ccTGA	6
	Mitral valve	12	PS	7	Fontan	6
			TAPVR	3	UVH	5
			Ebstain	1	IAA	3
			Cor	1	Truncus	2
			PAVF	1	PA	1
			Marfan	1		

CHDの経過観察を目的に定期通院をしているのは対象のわずか2割のみ

		regular follow-up n=183 (22.1%)	follow lapse n=644 (77.9%)	total
age (mean ± SD)		40.5 ± 11.5	40.7 ± 10.3	40.6 ± 10.6
sex	male	117 (63.9%)	290 (45.0%)	407
disgnosis	Simple	58 (31.7%)	88 (13.7%)	146
	Complex	66 (36.1%)	46 (7.1%)	112
	Unknown	59 (32.2%)	510 (79.2%)	569
NYHA	Ⅰ	71 (38.8%)	422 (65.5%)	493
	Ⅱ	63 (34.4%)	157 (24.3%)	220
	Ⅲ	42 (23.0%)	47 (7.3%)	89
	Ⅳ	7 (3.8%)	18 (2.8%)	25
taking some medication		127 (69.3%)	174 (27.0%)	301
mechanical valve		30 (16.4%)	1 (<0.1%)	31
Pacemeker or ICD device		44 (24.0%)	4 (<0.1%)	48

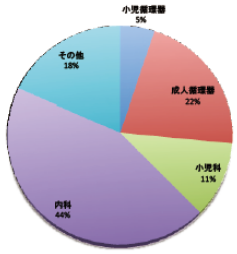
その他、当日供覧

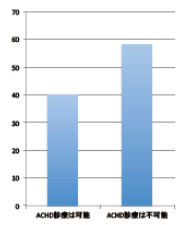
地域医療におけるACHD診療の実態調査

方法：　2014-2016年に聖路加国際病院の循環器内科にご紹介いただいたもしくは登録医として連携をとっている地域の診療施設2200施設からランダムに750施設にアンケート調査。

結果：　98施設から返信

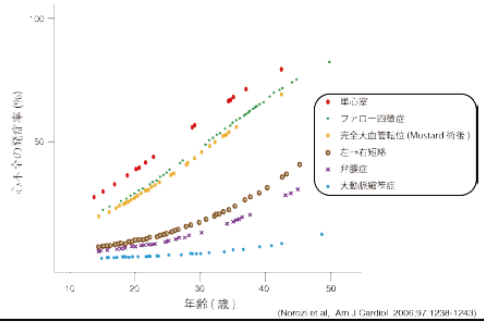
対象医師の専門科とACHD診療への関与の可能性についての返答





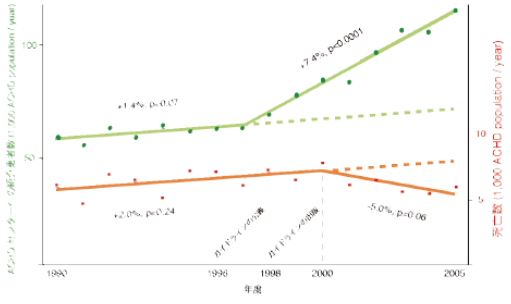
その他、当日供覧

自己中断もしくは専門施設に通院していない中等度以上の複雑度のACHD患者が、重症心不全等の進行した続発症を発症する前に受診できる環境とは？



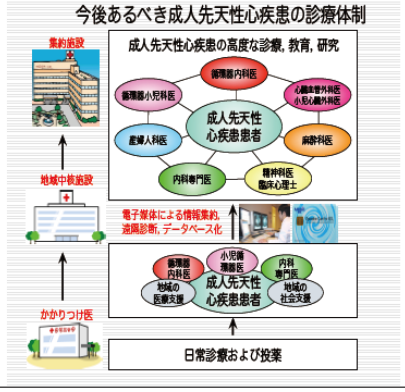
(Norozi et al. Am J Cardiol. 2006;97:1238-1243)

ACHD診療施設の整備や専門医制度の意義



(Mylotte et al. Circulation. 2014;129:1804-1812)

今後あるべき成人先天性心疾患の診療体制



まとめ

- ✓ 定期通院が必要な中等度以上のACHD患者の相当数がCHDを専門とする施設に通院していない可能性がある
- ✓ 不可逆性の続発症が生じる前に、できるだけ多くの患者が通院を再開するためには、ACHD専門医の確立や修練施設の明確化による集約化、地域医療への情報発信による修練施設との連携が解決策の一つと考えられる

6. 望まれる診療体制　看護師の立場から

水野　芳子（東京情報大学）

１．成人先天性心疾患(ACHD)の診療体制における看護師の役割

この分野の診療体制において看護師も含めた多職種連携が特に効果的と言われている。ACHD 診療に専任で従事する看護師は国内ではほとんどいないが、ACHD 患者の増加に伴い入院の際に、それぞれの診療科で関わる看護師は増加しており、セミナーや関連学会への参加も増えてきた。しかし、外来を中心とした右記のような役割を担う体制が､慢性疾患である ACHD では重要である。

海外の ACHD 専門施設の専門看護師が ACHD 診療に従事する平均時間は 20h/週 [3] であり、登録患者数にもよるが、必要なのは時間長く関わる看護師だけでなく、責任をもって、ケアの組織化や調整、包括的な直接ケアの実践など [4] の役割を果たす看護師といえる。

成人先天性心疾患診療における看護師の役割 [1)2)] より作成

①移行期支援
②疾患管理：通院・内服の継続、不整脈・心不全や感染性心内膜炎の予防、運動など
③相談：性行動・妊娠・出産、進学・就業、手術創の跡、保険・福祉・介護など
④教育・情報提供：疾患・治療の理解など
⑤意思決定支援
⑥心理的支援・スクーリング
⑦医療チームの調整
⑧研究

２．外来看護

外来で提供する専門的看護は「身体管理技術の提供」「心理的適応の促進」「社会資源の紹介・導入」[5] である。近年がんや糖尿病、心不全など慢性疾患のセルフケアや医療的ケアの在宅管理、成人移行期支援などに関する看護外来や専門外来が増加した。また、「患者相談窓口」の設置も進んだが、多くの患者さんには「看護外来」程の専門性は必要ないが「患者相談窓口」の対応では十分とは言えない潜在的ニーズ [6] があると言われている。実際に、成人先天性心疾患看護外来を開設し 1 日/週の予約で 30 分程度の専門外来が効果的な場合もあったが、予約や曜日を限らない面談のほうがはるかに多く、早い問題解決に繋がった。これを可能にするには､ACHD の病態･治療の知識をある程度もち､ACHD の外来診療に多く参加して医療チーム内で連携する看護師が数名おり、必要時患者面談の時間が確保できる体制が望ましい。

文献

1) Moons P, Hilderson D, Deyk VK：Congenital cardiovascular nursing：Preparing for next decade. Cardiology in the Young. 19(Suppl.2)：106-111,2009.

2) 水野芳子：成人先天性心疾患の診療体制－看護師の役割, 日本成人先天性心疾患学会雑誌, 1(2),45-48,2012.

3) Moons P, Engelfriet P, Kaemmerer H, et al.：Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in Europe：results from the Euro Heart Survey, Eur Heart J,27,1324-1330,2006.

4) Silman C, Morin J, Thomet C, et al.: Adult congenital heart disease nurse coordination:Essential skills and role in optimizing team-based care a position statement from the International Society for Adult Congenital Heart Disease(ISACHD), Int. J. Cardiol.229,125-131,2017.

5) 数馬恵子：外来看護に求められる専門性と役割, 看護実践の科学, 37(7), 5-41, 2012.

6) 石井佳子, 島田恵：外来患者の主体的な受療継続を支援する専門性の高い外来看護師の実践, J Jpn Health Sci , 20(2), 53-62, 2017.

7. 望まれる診療体制　医師の立場から

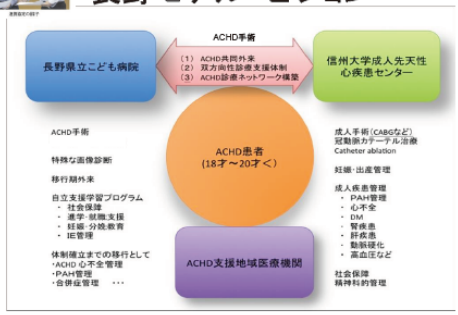
元木　博彦（信州大学　循環器内科）

望まれる診療体制
-医師から

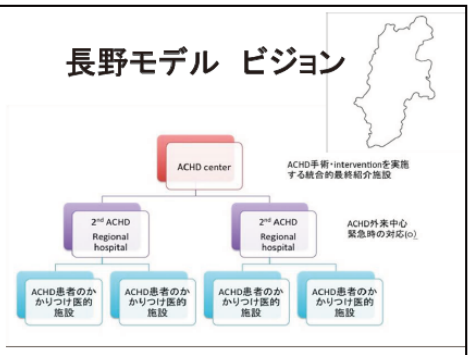
元木博彦
信州大学医学部附属病院
成人先天性心疾患センター

成人先天性心疾患センター
Adult Congenital Heart Center
2013年6月～

長野モデル　ビジョン



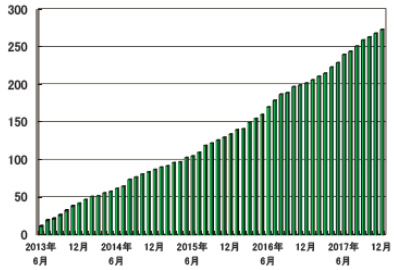
長野モデル　ビジョン



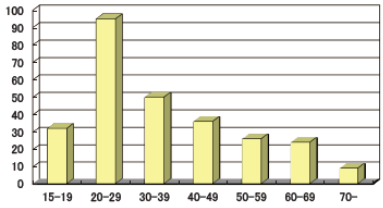
今日の話
長野モデルの進捗状況

- 信州大学ACHDセンター受診患者プロファイル
- 移行外来について
- ACHD患者に関するイベント

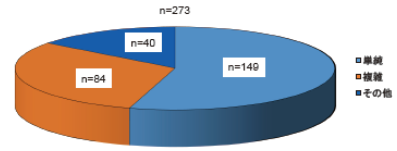
ACHDセンター患者
2017年12月　273人



初診時年齢
平均36歳

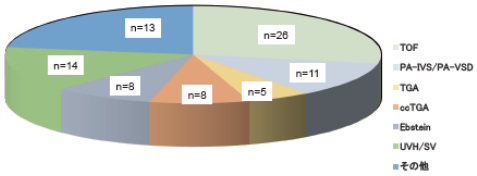


ACHDセンター：疾患別
2017年12月



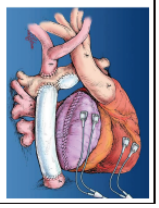
単純：　ASD, VSD, PDA, A弁疾患, M弁疾患, PS, CoA
複雑：　ToF, TGA, ccTGA, Ebstein, Fontan後
その他：　Marfan, PH, 心筋症、WPW症候群など

複雑症例 n=84
2017年12月



単心室血行動態症例

- Fontan型手術　18例（APC　4例、TCPC　14例）
  - PLE　2例
  - AT　6例
- 1+1/2 修復術　2例
  - AT　1例



今日の話
長野モデルの進捗状況

- 信州大学ACHDセンター受診患者プロファイル
- 移行外来について
- ACHD患者に関するイベント

こども病院との移行外来プロトコール

こども病院　成人先天性心疾患患者

長野県立こども病院

小児循環器科外来

信州大学ACHDセンター

成人先天性心疾患外来
（by 信大医師）

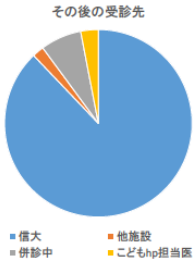
成人先天性心疾患外来
（by こども病院医師）

移行外来
2014年5月～2016年12月

- 受診者数：105名
- 受診目的
  - 移行目的： 99例
  - 不整脈治療： 5例
  - その他： 1例

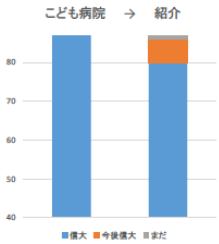
移行外来プロトコール

移行外来



- 移行症例99例のその後
  - 信大に紹介した：87例
  - 他の施設に紹介した：2例
  - 併診中で今後信大：7例
  - こども病院担当医：3例

移行外来



- 信大紹介87例のその後
- 信大を受診
  - すでに受診：80例
  - 今後受診：6例：
  - 予定6か月経過し未受診：1例

移行外来
Lostした???

- 24歳男性 VSD(peri), Ar(-)
  - トラック運転手

移行外来
こども病院担当医に戻った症例

- 30歳女性 DIRV, DORV, PS, MACPAs, AT, p-APC Fontan
  - 婦人科治療、不整脈治療、今後TCPC conversionなど検討中
- 22歳男性 Asplenia, AVSD, TGA, PS, TAPVC(III), CA, Bil SVC, p-Fontan
  - 県外の大学卒業予定 進路によって受診先決定
- 29歳男性 Criss-Cross Heart, DORV, p-APC Fontan, p-TCPC+MAZE+CRT
  - 県外在住で近隣ACHD管理施設と長野こどもで併診中

移行外来
小括

- 移行外来を受診した患者の多くが信大に移行することができた
- 医療的・社会的に不安定な要素がある症例は、速やかな移行が難しかった
- 移行に際してドロップアウトには注意を払う必要がある

今日の話
長野モデルの進捗状況

- 信州大学ACHDセンター受診患者プロファイル
- 移行外来について
- ACHD患者に関するイベント

これまでのイベント
2013年6月～2017年12月

- MACE
- 妊娠出産
- 不整脈治療
  - デバイス、カテーテルアブレーション
- カテーテルインターベンション
- 再手術

成人先天性心疾患センター
Adult Congenital Heart Center
2013年6月～

心事故
死亡・致死性不整脈　5例

- VF　2例
  - 23M　# ccTGA, VSD, Ebstein's anomaly, TR, p-PAB, p-Senning/Jatene, p-TVP, p-VSD closure
  - 18M　# ToF, PA, p-ICR
- Sudden Death　1例
  - 36M　# ToF, p-ICR, p-PVR, p-Bentall
- Hear Failure Death　2例
  - 55M　# ToF, p-ICR, p-TVR, p-reTVR, p-PVR
  - 47M　# SRV, CAF, NSVT, p-PAB

成人先天性心疾患センター
Adult Congenital Heart Center
2013年6月～

妊娠出産

- ASD　不明
- VSD　不明
- Severe AS　1例
- ToF術後　1例
- Fontan術後　1例
- p-MVR　1例

成人先天性心疾患センター
Adult Congenital Heart Center
2013年6月～

不整脈治療

- RFCA　AT×8, AFL×2, AF×1, PSVT×1
  Fontan関連 6回
- PM　6例
- ICD　3例（すべてsICD）

成人先天性心疾患センター
Adult Congenital Heart Center
2013年6月～

カテーテルインターベンション
信州大学→こども病院

- ASDに対するカテーテル閉鎖術
  - 16例
- PDAに対するカテーテル閉鎖術
  - 4例
- その他
  - Coronary AV fisturaに対する閉鎖術

再手術

- ToF術後severe PRに対するPVR　×2例
- ToF術後severe PRに対するPVR　×1例（榊原記念）
- TGA術後左冠動脈主幹部狭窄に対する形成術（榊原記念）
- ccTGAに対するDS術後Valsalva洞瘤＋ARに対するDavid術
- TCPC conversion（こども病院）
- PTPV
- Rastelli Re-doはなし

成人先天性心疾患センター
Adult Congenital Heart Center
2013年8月～

まとめ①

- こども病院と大学病院の連携により長野県における成人先天性心疾患の診療体制構築をすすめている
- 移行外来を受診した患者の多くが信大に移行することができたが、医療的・社会的に不安定な要素がある症例は、速やかな移行が難しかった
- 移行に際してドロップアウトには注意を払う必要がある

まとめ②

- 入院診療体制は不整脈治療、心不全治療、妊娠出産、再手術の体制づくりが重要
- ハイボリュームセンター、小児循環器専門医の協力が欠かせない

循環器内科医が診療するメリット

- 循環器系の薬剤を処方すること慣れている
- 抗心不全薬
- 抗凝固薬、抗血小板薬
- スタチン、経口血糖降下薬
- 降圧薬、胃薬
- 院内で幅を利かせていて横のつながりを作りやすい
- 全身管理ができる

ありがとうございました！

平素よりご協力いただき感謝申し上げます
長野モデルをよろしくお願いします

第18回
成人先天性心疾患セミナー

ランチョンセミナー1

日時 2018年6月2日(土) 11:40〜12:30

場所 聖路加国際大学 講堂

〒104-0044 東京都中央区明石町10番1号 TEL 03-3543-6391

座長 聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科
副医長 中村 浩章 先生

成人先天性心疾患と不整脈治療

演者 東京大学大学院医学系研究科先進循環器病学
特任准教授 藤生 克仁 先生

共催 日本成人先天性心疾患学会 ／ 第一三共株式会社

8. 心臓 MRI　新しい技術と指標

高橋　辰徳（山形大学医学部　小児科学講座）

第18回成人先天性心疾患セミナー

心臓MRI　新しい技術と指標

山形大学医学部小児科学講座
高橋　辰徳

MRIで何が分かるか?

- anatomy
  - cine MRI (SSFP)
  - whole heart MRA
  - 3D contrast MRA
- function
  - EF, volume: cine MRI (SSFP)
  - strain: tagging, feature tracking
- flow
  - phase contrast, 4D flow
  - vortex flow mapping
- ischemia
  - coronary perfusion
- tissue characterization
  - T1 weighted black blood, T2 weighted black blood
  - LGE (late gadolinium enhancement)
  - T1 mapping, T2 mapping, T2* mapping
- myocardial architecture / fiber orientation
  - diffusion tensor CMR

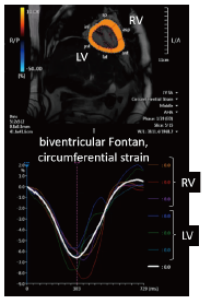
MRIで何が分かるか?

- anatomy
  - cine MRI (SSFP)
  - whole heart MRA
  - 3D contrast MRA
- function
  - EF, volume: cine MRI (SSFP)
  - strain: tagging, feature tracking
- flow
  - phase contrast, 4D flow
  - vortex flow mapping
- ischemia
  - coronary perfusion
- tissue characterization
  - T1 weighted black blood, T2 weighted black blood
  - LGE (late gadolinium enhancement)
  - T1 mapping, T2 mapping, T2* mapping
- myocardial architecture / fiber orientation
  - diffusion tensor CMR

feature tracking (FT)

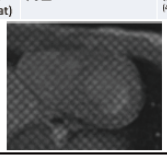
- 通常のシネMRI動画を用いて**後方視的**に**strain解析**が可能
  (エコーのspeckle trackingと類似)

→global strain, strain rate, dyssynchronyの評価



feature tracking (FT)

	feature tracking	tagging MRI	speckle tracking (echo)
画質	良好	拡張末期にtagが薄くなることがある	case by case 一般にMRI以下
死角	少ない	少ない	多い(特にACHD)
特殊sequenceでの撮影	不要	必要 (検査時間が延長。撮影しないと解析できない)	不要
frame rate	cine MRIに準ずる (一般に20-25/beat)	同左	高値設定可能 (40/s以上が望ましい?) *1



*1: Negoita M et al. Int J Cardiol. 2016;218:31-36.

modality間の正常値の違い (normal subjects)

	average (95% CI)		
	feature tracking	tagging MRI	speckle tracking (echo)
LV 4CH longitudinal strain	**-20.1%** (-20.9 to -19.3)	**-14.6%** (-16.2 to -12.9)	**-19.7%** (-20.4 to -18.9)
LV SAX middle **circumferential strain**	**-23.0%** (-24.3 to -21.7)	**-19.9%** (-21.2 to -17.7)	**-23.3%** (-24.6 to -22.1)
LV SAX middle **radial strain**	**34.1%** (28.5 to 39.7)	ND	**47.3%** (43.6 to 51.0)
RV longitudinal strain	**-21.8%** (-23.3 to -20.2)	ND	**-27.0%** (-29.0 to -24.0)

Vo HQ et al. JACC cardiovasc Imaging. 2018; 11: 196-205.

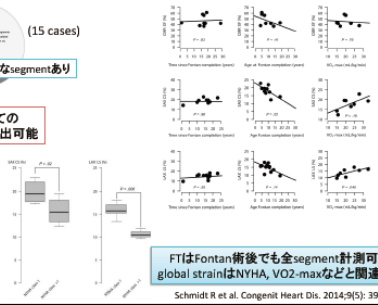
FTとSTE
左室longitudinal, circumferential: **概ね一致**
左室radial, 右室longitudinal: **FTで低値**

ACHD領域におけるFT

- Fontan, STEとの比較

STE: 63%で描出不能なsegmentあり

FT: 全症例で全てのsegmentを描出可能

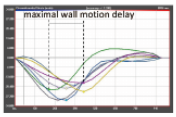


FTはFontan術後でも全segment計測可能
global strainはNYHA, VO2-maxなどと関連あり

Schmidt R et al. Congenit Heart Dis. 2014;9(5): 397-406.

ACHD領域におけるFT

- repaired TOF



Mech. Asynchrony (wall motion delay) / Function Exercise capacity

			LV EF	RV EF	peak VO2
LV	Long.	r	-0.14	-0.16	0.01
		p	0.02	0.009	0.84
	Circ.	r	-0.13	-0.09	-0.12
		p	0.02	0.11	0.04
RV	Long.	r	-0.19	-0.11	-0.06
		p	0.001	0.07	0.29
	Circ.	r	-0.14	-0.20	-0.13
		p	0.01	0.0004	0.03

心室dyssynchronyが、EFやpeak VO2と相関

Function (myocardial strain) / Mech. Asynchrony (wall motion delay)

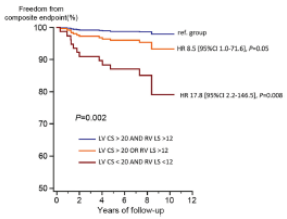
			LV LAX LS	LV LAX RS	LV SAX CS	LV SAX RS	RV LAX LS	RV LAX RS	RV SAX CS	RV SAX RS
LV	LAX long.	r	-0.23	-0.10	-0.11	0.00	-0.09	-0.04	-0.12	-0.03
		p	0.0000	0.13	0.09	0.94	0.16	0.52	0.07	0.21
	LAX rad.	r	-0.19	0.20	-0.14	-0.09	-0.02	-0.07	0.08	-0.05
		p	0.0003	0.0035	0.0237	0.16	0.72	0.28	0.23	0.43
	SAX circ.	r	0.07	0.01	-0.20	-0.01	0.16	0.06	0.03	0.05
		p	0.31	0.89	<0.0001	0.85	0.0154	0.34	0.57	0.37
	SAX rad.	r	0.10	-0.02	-0.11	-0.34	0.08	0.04	-0.03	-0.01
		p	0.13	0.74	0.06	<0.0001	0.21	0.51	0.57	0.90
RV	LAX long.	r	-0.11	0.02	0.02	0.06	-0.23	-0.04	0.06	-0.07
		p	0.08	0.75	0.81	0.19	0.0003	0.49	0.37	0.26
	LAX rad.	r	-0.01	-0.05	-0.03	-0.10	-0.12	-0.26	-0.06	-0.05
		p	0.84	0.48	0.68	0.11	0.05	<0.0001	0.38	0.43
	SAX circ.	r	-0.10	0.04	0.01	-0.01	-0.02	0.03	-0.30	-0.11
		p	0.15	0.59	0.91	0.89	0.77	0.67	<0.0001	0.09
	SAX rad.	r	0.00	-0.01	-0.06	-0.03	-0.07	-0.09	-0.21	-0.36
		p	0.95	0.89	0.17	0.60	0.27	0.19	0.0004	<0.0001

心室dyssynchronyとglobal strainに相関あり

P. Kalaitzidis et al. International Journal of Cardiology (2018), article in press

ACHD領域におけるFT

- repaired TOF

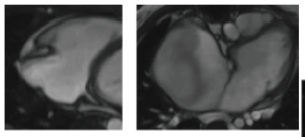


LV circumferential strain, RV longitudinal strainが低値
→心合併症が多い

Diwat S, et al. Heart 2016;102:209–215.

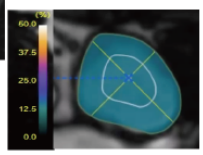
Vortex flow mapping

- シネMRIで見られる'dark flow artifactを応用



normal heart
Right atrium

APC Fontan
Right Atrium



Nagao M, Tokyo Women's Medical University
Shinomiya Y, Clinical Application Development Marketing Division, Ziosoft Inc.

Vortex flow mapping

- APC type Fontan

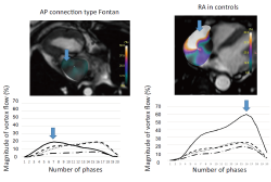


Table 6 Univariate logistic analysis for SVT and/or thrombus

Univariate	Odds ratio	95% CI	P value
Age (years)	1.0038	0.92–1.0904	0.92
Periods after Fontan (years)	1.06	0.89–1.27	0.52
BNP (pg/ml)	1.0026	0.99–1.02	0.75
Total bilirubin (mg/dl)	66.1	1.59–2755.6	< 0.05
Platelet count (× 104/μL)	0.87	0.75–1.02	0.09
CI (L/m²)	0.50	0.20–1.24	0.14
CVP (mmHg)	1.16	0.82–1.64	0.40
RA volume index (ml/m²)	1.09	0.99–1.02	0.64
RA EF (%)	0.09	0.97–7.73	0.10
Transaxial RA			
Maximum VFM (%)	0.97	0.91–1.03	0.35
Strong VFA (%)	0.95	0.88–1.02	0.15
Weak VFA (%)	0.97	0.89–1.06	0.45
Coronal RA			
Maximum VFM (%)	0.95	0.86–1.05	0.34
Strong VFA (%)	0.65	0.37–1.13	0.13
Weak VFA (%)	1.14	1.004–1.30	< 0.05

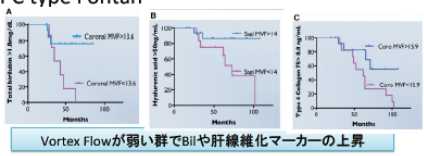
Total bilirubin level, weak VFA % were important factors on a univariate logistic analysis.

Vortex Flowが弱い群で
上室性不整脈や心房内血栓がより多く発生

Shiina Y et al. Pediatr Cardiol. 2018;39(2):375-383.

Vortex flow mapping

- APC type Fontan



Vortex Flowが弱い群でBilや肝線維化マーカーの上昇

Table 3. Cox Regression Analysis for Development of Fontan-Associated Liver Disease

Parameter	χ²	Hazard ratio	95% CI	P value
Total bilirubin ≥1.8 (mg/dL)				
Coronal MVF <13.6% vs. ≥13.6%	4.503	4.542	1.123–18.36	0.0338
Hyaluronic acid ≥50 (ng/mL)				
Sagittal MVF <14.0% vs. ≥14.0%	4.399	4.115	1.097–15.43	0.036
Type IV collagen 7S domain ≥8.8 (ng/mL)				
Coronal MVF <15.9% vs. ≥15.9%	3.47	2.685	0.9498–7.59	0.0625

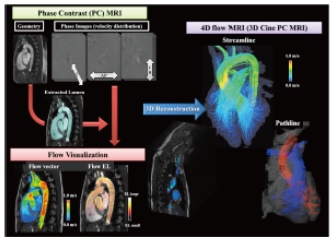
MVF, magnitude of vortex flow.

フォンタン関連肝疾患発生を予測可能

Ishizaki U et al. Circulation Journal. 2018, article in press

4D flow

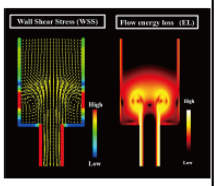
- 通常のPC法
＝任意断面垂直方向の血流速度を計測
- PC法を多断層で前後・左右・上下の３方向で行い、3D再構築する



Itatani K et al. Gen Thorac Cardiovasc Surg. 2017;65(11):611-621.

4D flow

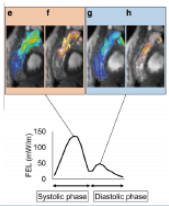
- 血流パターンの可視化
(血流方向、速度、量)
- **wall share stress (WSS)**
＝剪断力。血管壁の硬化→後負荷上昇
- **flow energy loss (FEL)**
渦流などに伴うエネルギー損失

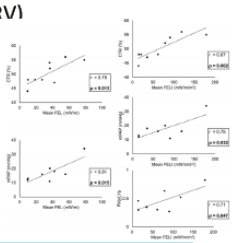


Itatani K et al. Gen Thorac Cardiovasc Surg. 2017;65(11):

4D flowとACHD

- repaired TOF (type DORV)





PRによるflow energy lossは
CTR, mPAP, RVp/LVp, QRS durationと相関あり

Shibata M et al. Pediatric Cardiology (2018) 39:731–742

4D flowとACHD

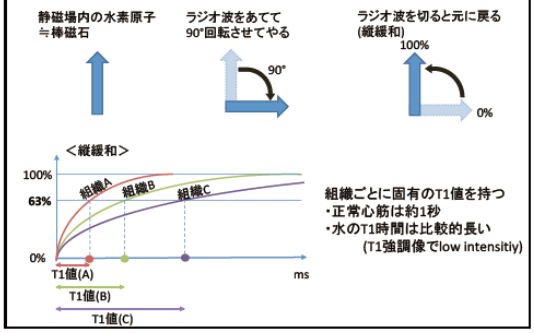
- TCPCにおけるhepatic factorの分布不均衡
(肺動静脈瘻発生)
- 単心室心拡張期のenergy loss
(中隔による流入血流への影響)
- CoA, IAA術後狭窄部におけるenergy loss

など

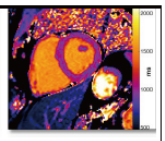
T1 mapping

- 心筋性状
- 細胞外液量の定量化

T1値とは?



T1 mapping

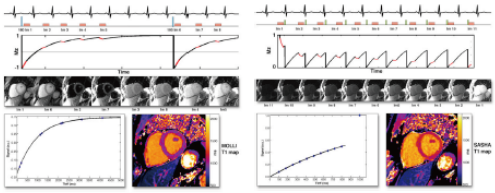


- T1値(ms)をピクセル毎に定量化→マップ表示
- 息どめ15-20秒/1スライス
- **native T1**: ガドリニウム造影剤投与前の値
  - 延長：・**水成分の増多**（細胞内液/外液いずれも）
    (線維化、浮腫)
    ・アミロイド
  - 短縮：脂肪、鉄沈着、出血

T1 mappingの撮像法

MOLLI
modified Look-Locker sequence

SASHA
saturation recovery single-shot acquisition



Taylor AJ et al. JACC Cardiovasc Imaging. 2016;9(1):67-81.

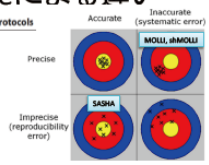
native T1: sequenceによる違い

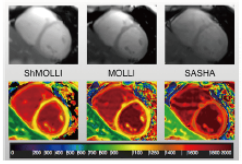
Table 4 Summary of pros and cons of various reported T1-mapping protocols

	MOLLI 5s(3s)3s	ShMOLLI	SASHA 3p-flit
Short breath-hold	+	+	+
HR insensitivity	+	+	+
Absolute accuracy	-	-	++
Precision	++	+	-
Few image artifacts	++	++	-
Reproducibility	++	++	-

(++ denotes good, + denotes fair, - denotes poor).

Kellman and Hansen Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance 2014, 16:2より 一部改変





Tebeira T et al, J Cardiovasc Magn Reson. 2016;18(1):65.

＜臨床上の関心＞
「正常と異常の違い」が分かれば、
accuracyにこだわる必要はない
→再現性の高いMOLLI法が優勢

GE : MOLLI, SASHA
Phillips : MOLLI
Siemens : MOLLI
CANON (旧TOSHIBA) : MOLLI
各社HPの情報より

native T1: 磁場による違い

Average native T1 values for normal myocardium measured using inversion recovery are reported to be 962 ± 25 ms at 1.5 T [50] and 1315 ± 39 ms at 3 T.

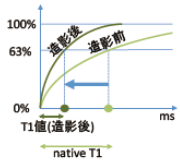
Kellman and Hansen Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance 2014, 16:2

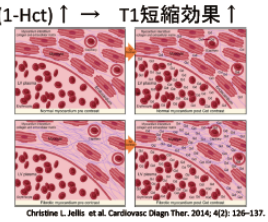
1.5Tより3Tの方がT1値が長い
→単純比較は不可能

native T1：●施設ごとの正常値設定が必要
●造影剤が不要なので腎機能障害でも計測可

T1 mapping: ガドリニウム造影

- ガドリニウム(Gd)を加えることでT1値は短縮
- Gdは**細胞外液/血漿**に分布(細胞内には入らない)
  - 心筋組織：**細胞外液量↑ → T1短縮効果↑**
  - 血液 ：血漿成分(1-Hct)↑ → T1短縮効果↑





Christine L. Jellis et al. Cardiovasc Diagn Ther. 2014; 4(2): 126–137.

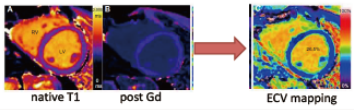
ECV: extra-cellular volume

- ECV(%)

$$= (1 - Hct) \times \frac{(1/T1_{myo\ post} - 1/T1_{myo\ pre})}{(1/T1_{blood\ post} - 1/T1_{blood\ pre})} \times 100$$

→磁場の強さ、撮像方法による差が小さい

正常値：25.3±3.5% Sado DM et al. Heart. 2012;98(19):1436-41.

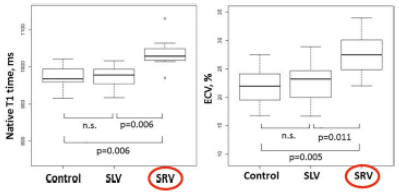


Captur G et al. Heart. 2016; 102 (18):1429-35.

非侵襲的に線維化の程度を定量化

ACHD領域におけるT1 mapping

- Fontan circulation

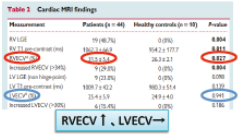


SRVではECVが上昇。(SLVはcontrolと有意差なし)

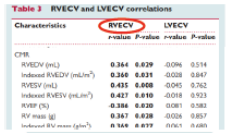
Kato A et al. Int J Cardiol. 2017;240:172-177.

ACHD領域におけるT1 mapping

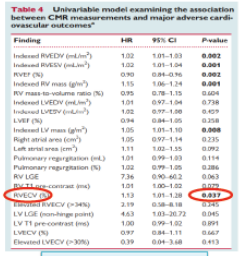
- repaired TOF



RVECV↑、LVECV→



RVECVは
RVの拡大、肥大、EF低下と関連

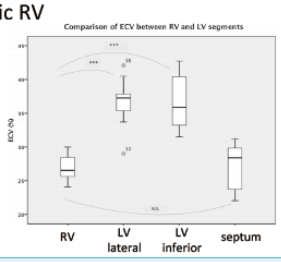


RVECVはイベント発生と関連

Hanneman K et al. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2017. doi: 0.1093/ehjci/jex248. [Epub ahead of print]より、一部改変

ACHD領域におけるT1 mapping

- systemic RV

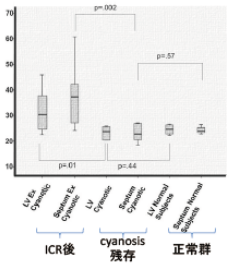


高圧に耐えるsystemic RVではなく、pulmonary LVでECVが上昇
低圧系となったことによるLV muscleのatrophyが原因??

Shehu N et al. Int J Cardiovasc Imaging. 2018 Mar 29. doi: 10.1007/s10554-018-1338-9. [Epub ahead of print]

ACHD領域におけるT1 mapping

- cyanosis

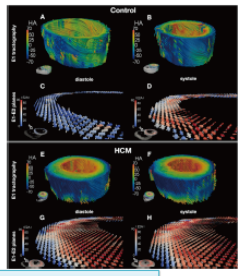


チアノーゼ残存症例のECVは上昇なし→チアノーゼは心筋線維化に寄与しない
(修復術後症例では上昇あり。手術侵襲が原因?)

Kharabish A et al. Pediatr Cardiol. 2018;39(1):105-110.

diffusion tensor CMR

- **心筋線維走行**の描出
- 細胞外液の拡散(≒自由運動)が、心筋細胞と平行方向に制限されることを応用 (anisotropic diffusion)
- in vivoでの撮影は発展段階であり、臨床応用待ち



今後ACHD領域への応用が期待

Ferreira PF et al. J Cardiovasc Magn Reson. 2014 Nov 12;16:87.

まとめ

- 心臓MRIの技術は日進月歩で次々と新しいsequenceが開発されている
- ACHD領域においても病態評価や予後予測などに有用であるというデータが蓄積されてきている
- 各sequenceの特徴をよく理解し、限られた検査時間内でどのように検査を組み、臨床に役立てていくか重要である

9. 慢性心不全の脂質代謝異常

狩野　実希（埼玉赤十字医療センター　循環器内科）

脂質異常症と心疾患
慢性心不全の脂質代謝異常

さいたま赤十字病院　循環器内科
狩野　実希

①最近のトピックス

動脈硬化性疾患予防ガイドラインの改訂　2017年

日本動脈硬化学会（編）：動脈硬化性疾患予防ガイドライン2017年版. 日本動脈硬化学会, 2017

- 診断基準にnon-HDL-Cが追加

脂質異常症診断基準(空腹時採血)

LDLコレステロール	140mg/dL以上	高LDLコレステロール血症
	120～139mg/dL	境界域高LDLコレステロール血症**
HDLコレステロール	40mg/dL未満	低HDLコレステロール血症
トリグリセライド	150mg/dL以上	高トリグリセライド血症
Non-HDLコレステロール	170mg/dL以上	高non-HDLコレステロール血症
	150～169mg/dL	境界域高non-HDLコレステロール血症**

* 10時間以上の絶食を「空腹時」とする。ただしお午の赤などカロリーのない水分の摂取は可とする。
** スクリーニングで境界域高LDL-C血症、境界域高non-HDL-C血症を示した場合は、高リスク病態がないか検討し、治療の必要性を考慮する。
● LDL-C は Friedewald式（TC－HDL-C－TG/5）または血清値で求める。
● TGが400mg/dL以上や食後採血の場合はnon-HDL-C（TC－HDL-C）かLDL-C血清値を使用する。ただしスクリーニング時に高TG血症を伴わない場合はLDL-Cとの差が＋30mg/dLより小さくなる可能性を念頭においてリスクを評価する。

- 二次予防における高リスク病態でのより厳格なLDL-C管理（70mg/dL未満も提言）

リスク区分別脂質管理目標値

治療方針の原則	管理区分	脂質管理目標値（mg/dL）			
		LDL-C	Non-HDL-C	TG	HDL-C
一次予防 まず生活習慣の改善を行った後 薬物療法の適用を考慮する	低リスク	<160	<190	<150	≧40
	中リスク	<140	<170		
	高リスク	<120	<150		
二次予防 生活習慣の是正とともに 薬物治療を考慮する	冠動脈疾患の既往	<100 (<70)*	<130 (<100)*		

＊ 家族性高コレステロール血症、急性冠症候群の時に考慮する。糖尿病でも他の高リスク病態（下表のb）を合併する時はこれに準ずる。
● 一次予防における管理目標達成の手段は非薬物療法が基本であるが、低リスクにおいてもLDL-Cが180mg/dL以上の場合は薬物治療を考慮するとともに、家族性高コレステロール血症の可能性を念頭においておくこと（第5章参照）。
● まずLDL-Cの管理目標値を達成し、その後non-HDL-Cの達成を目指す。
● これらの値はあくまでも測定努力目標値であり、一次予防（低・中リスク）においてはLDL-C低下率20～30%、二次予防においてはLDL-C低下率50%以上も目標値となり得る。
● 高齢者（75歳以上）については第7章を参照。

二次予防において厳格な管理が必要な患者病態

a
- 家族性高コレステロール血症
- 急性冠症候群
- 糖尿病

b
- 非心原性脳梗塞
- 末梢動脈疾患（PAD）
- 慢性腎臓病（CKD）
- メタボリックシンドローム
- 主要危険因子の重複
- 喫煙

PCSK9阻害薬の認可

- 15歳以上、家族性高コレステロール血症(FH) とコレステロール血症(スタチンを最大耐用量±その他併用で効果不十分)
- 大規模予防試験でLDL-C低下作用と心血管イベントの抑制

:FOURIER trial: evolocumab, ODYSSEY OUTCOMES Trial:Alirocumab

- LDL-Cを下げるほど心血管イベント抑制　the lower, the better

:IMPROVE-IT trial, FOURIER trial (secondary analysis)

- LDL-C以外の動脈硬化の余剰リスクも改善
  non-HDL-C, ApoB, TG, Lp(a)低下、HDL-C, ApoA1上昇

：ODYSSEY LONG TERM, GLAGOV

- 薬剤の拡大に伴いFHの診断率を上げることを強調

FH診断基準

- 高LDL-C血症（未治療時のLDL-C値180mg/dL以上）
- 腱黄色腫（手背、肘、膝等またはアキレス腱肥厚）あるいは皮膚結節性黄色腫
- FHあるいは早発性冠動脈疾患の家族歴（２親等以内）

②全身疾患と脂質異常症

- 二次性脂質異常症

- 甲状腺機能低下症
- ネフローゼ症候群
- 腎不全・尿毒症
- 原発性胆汁性肝硬変
- 閉塞性黄疸
- 糖尿病
- クッシング症候群
- 肥　満
- アルコール
- 自己免疫疾患（SLEなど）
- 薬剤性
  （利尿薬・β遮断薬・ステロイド・エストロゲン・レチノイン酸・サイクロスポリンなど）
- 妊　娠

利尿薬：TC, TG, LDL-C 上昇
β 遮断薬：TG上昇およびHDL-C低下
α 遮断薬：TC 減少, HDL-C 上昇

③動脈硬化性疾患以外の心疾患と脂質の関連
n-3系脂肪酸を中心に

- 脂質異常症に関して、若年層が多く心疾患の原因が動脈硬化性因子であることは少ないACHD患者とはあまり関連性がないとおもわれがち。

➢心不全患者では動脈stiffnessや血管内皮機能が低下している。

Am Coll Cardiol. 2012;60:1455-69

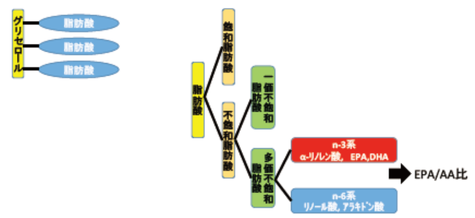
➢ACHD患者において心不全重症度とhs-CRP, TNF-R, IL-6などの炎症マーカーと関連がある。

Heart Vessels. 2016;31:1834-1847

➢心不全は体内の様々な代謝機構と密接に関連し、特に脂肪酸の取り込みや酸化に影響を受ける結果、アドレナリン過剰、インスリン抵抗性亢進により心筋リモデリングや不整脈を惹起させる。

J Cardiovasc Pharmacol. 2014;63: 302–313

・食事から摂取する動植物性由来の脂肪(トリグリセライド)は脂肪酸の構成成分に違いがある



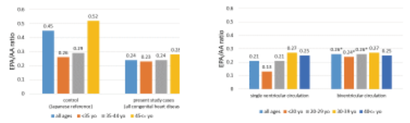
・n-3系脂肪酸製剤、EPA/AA比との関連性のある病態

1. 冠動脈疾患、虚血性脳血管障害、末梢動脈疾患などの動脈硬化性疾患
2. 心不全 不整脈 突然死
3. 認知症、うつ病
4. 耐糖能異常、腎障害など

・n-3系脂肪酸の作用

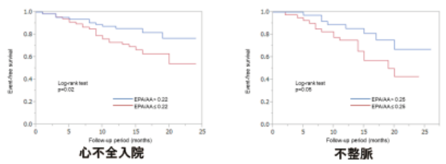
1. TG低下 HDL-C上昇
   ＜脂質の構成成分として＞
2. 血小板凝集抑制 血管内皮機能改善 交感神経活性低下
   ＜細胞膜(リン脂質)の構成成分として＞
3. 抗炎症作用 抗酸化作用 インスリン抵抗性の改善
   ＜生理活性物質のうち善玉エイコサノイドとして＞

ACHDとn-3脂肪酸との関連



- 食事の欧米化によりEPA/AA比は若年ほど低下している。
- 日本人のEPA/AA は1.0前後(1950-1960s), 0.6–0.7 (1990-2000s), 最近0.5 程度。日本の都市部の45歳以下は <0.3で欧米の標準0.1-0.2と同等。
- ACHDでは同世代の平均より低値で、1心室循環ではさらに低下している。
- EPA/AA＜0.40で心血管イベントのリスク増加、EPA/AA＞0.75で冠疾患イベントリスクが低下したと報告されている。

Clinical implications of eicosapentaenoic acid/arachidonic acid ratio (EPA/AA) in adult patients with congenital heart disease.Kanoh M, et al. Heart Vessels. 2017 Dec;32(12):1513-1522.



- 一般的な脂質プロファイル(LDL-C, HDL-C, TG) や高血圧、糖尿病、喫煙などの動脈硬化性因子に差はない→EPA/AAが動脈硬化以外の心イベントに関与している。
- 脂肪酸は心筋細胞においても細胞膜の構成成分かつエネルギー源となっており、脂肪酸の質が心筋リモデリング予防、心筋酸素需要の低下といった動脈硬化以外のメカニズムにつながると推察される。
- ACHD患者においてEPA/AA比の目標はどこにすればいいのか、EPA製剤の治療介入は有効かは今後の課題。

・多価脂肪酸は体内合成できない必須脂肪酸であり、またn-3系とn-6系脂肪酸は体内で変換できないため食事に依存する。

	男				女			
	18-29歳	30-49歳	50-69歳	70歳~	18-29歳	30-49歳	50-69歳	70歳~
飽和脂肪酸	7.0%以下				7.0%以下			
n-6系脂肪酸	11g/日	10g/日		8g/日	8g/日			7g/日
n-3系脂肪酸	2.0g/日以上	2.1g/日以上	2.4g/日以上	2.2g/日以上	1.6g/日以上		2.0g/日以上	1.9g/日以上

厚生労働省 日本人の食事摂取基準 2015年版

●総エネルギー摂取量(kcal/日)は、
一般に標準体重 (kg,(身長 m)^2 ×22) ×
身体活動量 (軽い労作で25~30、普通の労作で30~35、重い労作で35~) とする
●脂質エネルギー比率を20~25%、飽和脂肪酸エネルギー比率を4.5%以上7%未満
コレステロール摂取量を200mg/日未満に抑える
●n-3系多価不飽和脂肪酸の摂取を増やす
●工業由来のトランス脂肪酸の摂取を控える
●炭水化物エネルギー比を50~60%とし、食物繊維の摂取を増やす
●食塩の摂取は6g/日未満を目標にする
●アルコールの摂取を25g/日以下に抑える

種類	有酸素運動を中心に実施する(ウォーキング、速歩、水泳、エアロビクスダンス、スロージョギング、サイクリング、ベンチステップ運動など)
強度	中強度以上を目標にする*
頻度・時間	毎日合計30分以上を目標に実施する(少なくとも週に3日は実施する)
その他	運動療法以外の時間もこまめに歩くなど、できるだけ座ったままの生活を避ける

日本動脈硬化学会(編): 動脈硬化性疾患予防ガイドライン2017年版. 日本動脈硬化学会, 2017

まとめ

- CHDの生命予後が改善してきており患者層の年齢も上昇していく。ACHD患者において生活習慣病、メタボリックシンドロームの1つである脂質異常症にも目を向ける。
- 脂質代謝異常は動脈硬化性疾患のみならず心不全や不整脈などの心疾患と関係している。薬物治療だけでなく食事や運動などの生活習慣への介入も重要である。
- 一般的な脂質指標の管理だけでなく、二次性脂質異常症の鑑別や脂肪酸分画などの脂質の質にも目を向けていく必要がある。

10. 修正大血管転位症に対する治療戦略、解剖学的根治（ダブルスイッチ）の適応と限界

市川　肇（国立循環器病研究センター　小児心臓外科）

1990 年に Lundstrom[1] らは congenitally corrected transposition of great arteries (ccTGA)において解剖学的右心室への容量負荷と三尖弁閉鎖不全[2]が右心不全回避、生存のリスクファクターであると報告した。体心室右室機能不全のメカニズムはもともとの三尖弁の構造による三尖弁閉鎖不全とその冠状動脈・静脈システムの異常[3]に起因するといわれている。また心室中隔の左右心室の圧関係によるポジションが三尖弁閉鎖の程度を規定する要因であるとも考えられている[4]。

一方無症状の ccTGA では高齢になるまで気づかれず健常人と同じような生涯をおくるケースもあり、本疾患のスペクトラムは広い。体心室右心室をもつ ccTGA の遠隔期の予後は Hraska らによると房室ブロック、三尖弁閉鎖不全、右室拡張末期圧１７mmHg 以上のものおよび肺動脈弁下狭窄が生存の危険因子であるとしている[5]。

我々は 1990 年以降、将来の体心室右室機能不全の予想されるタイプの ccTGA、つまり肺動脈閉鎖/狭窄を伴う場合、大きな心室中隔欠損を伴い乳幼児期に容量負荷で肺動脈絞扼術の必要で会ったような症例、三尖弁の形態異常のある症例には詳細な検討を加えたのちに解剖学的左心室を体心室とする治療方法、つまりダブルスイッチ手術を開発し行ってきた。ダブルスイッチ手術は心房位での血流転換（セニング手術あるいはマスタード手術）に加え肺動脈閉鎖/狭窄と大きな心室中隔欠損のある場合はラステリ型手術[6]を、肺動脈弁の径が正常である場合には動脈スイッチ（ジャテーン手術）の組み合わせで解剖学的左室を体心室とする術式をとってきた[7]。その成績を Conventional repair と比較する。

対象と方法

162 例の両心室バランスの取れた ccTGA を対象とした後ろ向きの non randomized study である。81 例がシンプルな心室中隔欠損閉鎖や左室～肺動脈導管を用いた右室を体心室とするラステリ型の修復を含む conventional repair を受けた。71 例が前述したいずれかの術式のダブルスイッチ手術を受けた。10 例はペースメーカー移植術のみを受けた。

結果

Conventional repair を受けた群の１０、２０、30 年の生存率はそれぞれ 75%、71%、65%であった。初回外科的介入の年齢はその生存と逆の相関があった（死亡群９±16 歳、生存群 19 歳±20 歳）。単純な三尖弁置換術のみは 22 例におこなわれ、手術時の年齢平均は 29 歳でその生存率は 10, 20, 30 年でそれぞれ 91%、91%、91%と良好であった。1997 年以降ダブルスイッチ群の初期外科介入時年齢平均は 1.8 歳で、生存率は 10，20 年でそれぞれ 97%、91.3%と良好であった。

結語

Conventional repair では外科介入必要時期が早いほど予後は不良であった。初回外科的介入が乳児期より必要な場合、ダブルスイッチ手術の成績は良好であり早い時期の治療ストラテジーの決定が治療成績の向上に結び付くと考えられた。

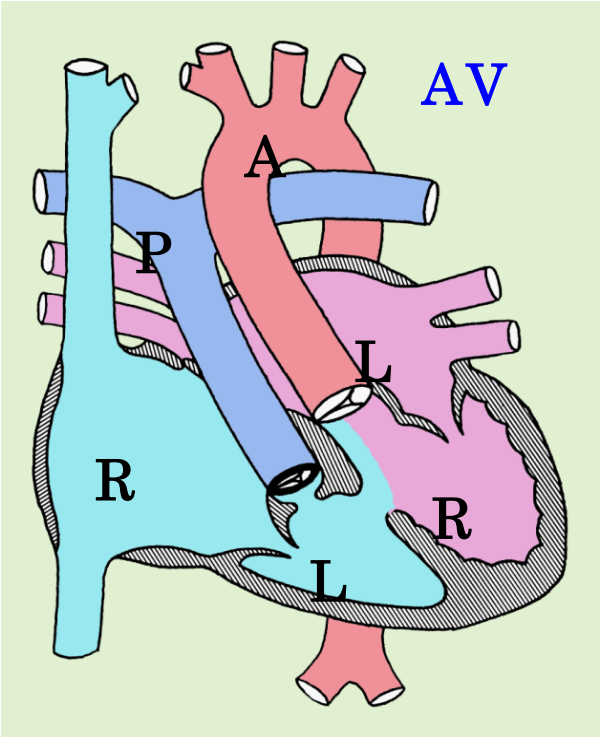


図１．いわゆる ccTGA

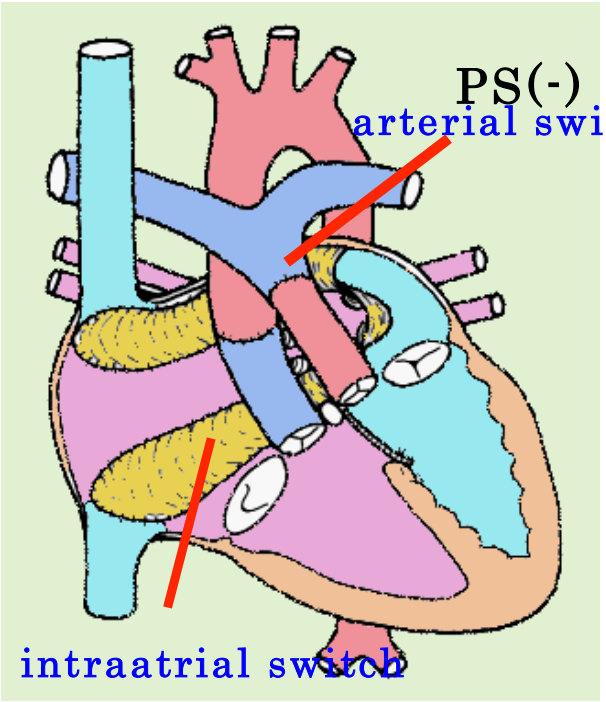


図２．肺動脈狭窄のない場合の術式

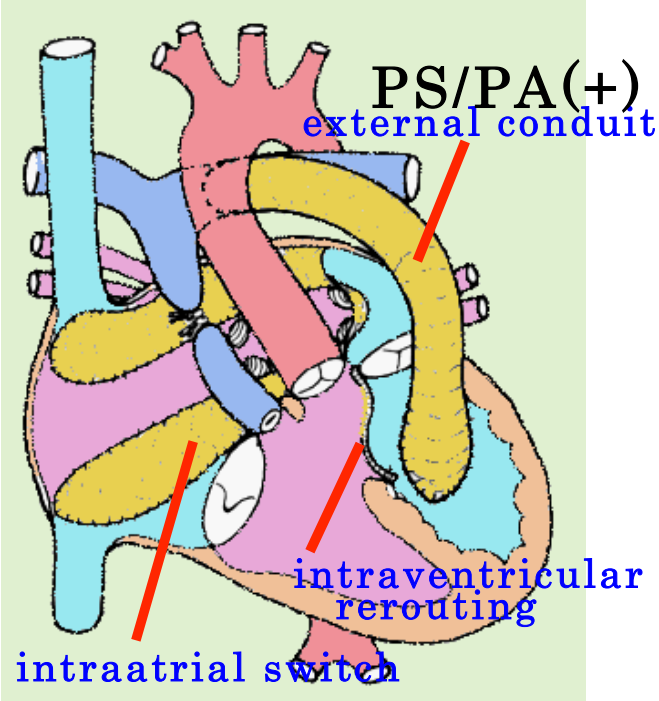
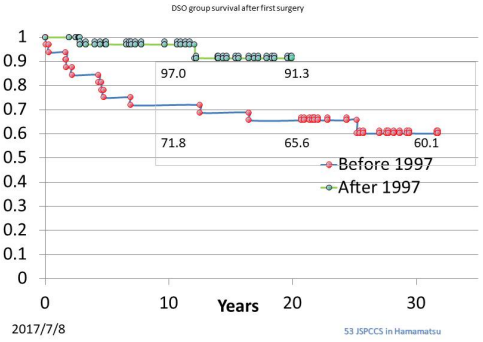


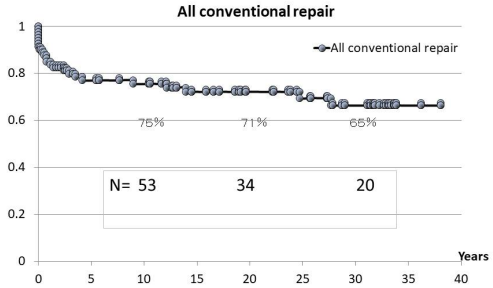
図３．肺動脈狭窄のある場合の術式

Survival of DSO group



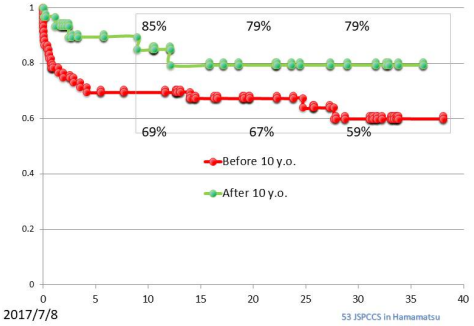
2017/7/8 53 JSPCCS in Hamamatsu

Survival of conventional repair group



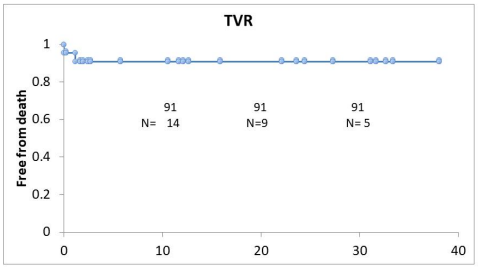
2017/7/8 53 JSPCCS in Hamamatsu

Survival of conventional repair by the age at initial surgery



2017/7/8 53 JSPCCS in Hamamatsu

Survival after TVR for ccTGA



2017/7/8 53 JSPCCS in Hamamatsu

参考文献

1. Lundstrom U, Bull C, Wyse RK, Somerville J: The natural and "unnatural" history of congenitally corrected transposition, The American journal of cardiology 1990, 65:1222-1229

2. Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS, Gersony WM: Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries, Circulation 1998, 98:997-1005

3. Chiu IS, Wu SJ, Chen SJ, Wang JK, Wu MH, Lue HC: Sequential diagnosis of coronary arterial anatomy in congenitally corrected transposition of the great arteries, The Annals of thoracic surgery 2003, 75:422-429; discussion 429

4. Kollars CAK, Gelehrter S, Bove EL, Ensing G: Effects of Morphologic Left Ventricular Pressure on Right Ventricular Geometry and Tricuspid Valve Regurgitation in Patients With Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries, American Journal of Cardiology 2010, 105:735-739

5. Hraska V, Duncan BW, Mayer JE, Jr., Freed M, del Nido PJ, Jonas RA: Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries, The Journal of thoracic and cardiovascular surgery 2005, 129:182-191

6. Hoashi T, Kagisaki K, Miyazaki A, Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H: Anatomic repair for corrected transposition with left ventricular outflow tract obstruction, The Annals of thoracic surgery 2013, 96:611-620

7. Yagihara T, Kishimoto H, Isobe F, Yamamoto F, Nishigaki K, Matsuki O, Uemura H, Kamiya T, Kawashima Y: Double switch

operation in cardiac anomalies with atrioventricular and ventriculoarterial discordance, The Journal of thoracic and cardiovascular surgery 1994, 107:351-358

11. 心房細動と抗凝固療法　その有効性と有害事象

増田　慶太（横浜労災病院　循環器内科）

心房細動は年齢とともに増加し、高齢化社会を迎えた我が国における心房細動患者の数は100万人に到達すると試算されている。心房細動の最大の問題点は心原性脳梗塞を発症するリスクが上昇することであり、心原性脳梗塞は特に重症化しやすいとされることからも、その予防を適切に行うことは心房細動患者を診療する上で重要なポイントである。脳梗塞予防のためには抗凝固療法（ワーファリンあるいはDOAC）を行うことになるが、そのリスク層別化として、臨床現場では$CHADS_2$スコアやCHA_2DS_2-Vascスコアが広く用いられている。出血リスクの評価にはHAS-BLEDスコアが用いられることもある。これらを使うことで多くの患者で有効性（塞栓予防）と有害事象回避（出血回避）が実現できると考えられるが、スコアに反映されない重要な因子（心房細動の持続時間など）もあり、ピットフォールは存在する。本講義では、心房細動における抗凝固療法の基本とともに、スコアでunderestimateされている因子やACHD患者への応用について概説する。

12. 肺動脈性肺高血圧症を合併した心房中隔欠損症
～成人における肺高血圧症特異的治療薬の有効性とシャントに対するアプローチ～

木島　康文（聖路加国際病院　循環器内科）

1. 肺高血圧症(pulmonary hypertension: PH)の定義

健常人の安静時における肺動脈平均圧(mean pulmonary arterial pressure: mPAP)は 20mmHg を超えないと考えられており、肺高血圧症は右心カテーテル検査(right heart catheterization: RHC)で測定される mPAP が 25mmHg 以上と定義される。

第 1 群と称される肺動脈圧性肺高血圧症(pulmonary arterial hypertension: PAH)は mPAP ≥25mmHg、肺動脈楔入圧(pulmonary artery wedge pressure: PAWP) ≤15mmHg、かつ、肺血管抵抗(pulmonary vascular resistance: PVR) >3WU と定義される。

Hoeper MM et al. J Am Coll Cadiol 2013;62:D42-50.

2. 先天性心疾患に合併する肺動脈性肺高血圧症

肺高血圧症は下記の第 1～5 群に分類される。

第 1 群：　肺動脈性肺高血圧
第 2 群：　左心性心疾患による肺高血圧症
第 3 群：　肺疾患および／または低酸素血症による肺高血圧症
第 4 群：　慢性血栓塞栓性肺高血圧症
第 5 群：　詳細不明な多因子のメカニズムに伴う肺高血圧症

Simonneau G et al. J Am Coll Cardiol 2013;62:D34-41.

Eisenmenger 症候群に代表される先天性心疾患(congenital heart disease: CHD)に伴う PAH は第 1 群に分類される。つまり、心房中隔欠損症(atrial septal defect: ASD)に伴う PAH はこの群に分類され、厳密には mPAP ≥25mmHg、PAWP ≤15mmHg、PVR >3WU をすべて満たすものが ASD-PAH と称されるべきである。但し、PVR >3WU は比較的新しく追加された定義であり左右シャント量が大きい症例では≤3U の症例も多く存在し、心エコー図から算出される推定肺動脈収縮気圧を肺高血圧の定義に用いられている場合もあり、過去の文献を参照するにあたって肺高血圧の定義に留意する必要がある。

CHD-PAH は臨床的にさらに下記 4(5)群に分類することが提唱されている。

① Eisenmenger 症候群

② 左右シャントに伴う(起因する)PAH

　　シャント修復可能／シャント修復困難

③ 偶発的に（小さな）シャントを合併している PAH

④ シャント修復後の PAH

⑤ (Fontan 術後に合併する肺血管疾患)

Galie N et al. Eur Heart J 2016;37:67-119.

Brida M et al. Heart 2018;0:1-7

(ASD に限定されない)CHD-PAH におけるシャント閉鎖の基準としては下記などがある。

- ✓ PVRI <4WU/m^2, PVR <2.3 WU (PVRI 4～8 WU/m^2, PVR 2.3～4.6 WU 症例ごとに検討)

Simonneau G et al. J Am Coll Cardiol 2013;62:D34-41.

- ✓ PVRI <6WU/m2 and PVR/SVR <0.3

Abman SH et al. Circulation 2015;132:2037-99

*PVRI: pulmonary vascular resistance index, SVR: systemic vascular resistance

3. 肺動脈性肺高血圧症を伴う心房中隔欠損症におけるシャント閉鎖

PAH を伴う ASD(以下、ASD-PAH)におけるシャント閉鎖（つまりは ASD 閉鎖）の適応は下記の基準が各種ガイドラインなどに提唱されているが、いずれも強い医学的エビデンスに基づくものではない。

- ✓ mPAP/SAP <2/3, PVR/SVR <2/3,　肺血管作動薬に反応あり

Warens CA et al. J Am Coll Cardiol 2008;52:e143-263.

- ✓ PVR <5WU (>5WU であれば上記及び Qp/Qs>1.5 を満たす場合）

Baumgartner H, et al. Eur Heart J 2010;31:2915-57.

- ✓ PVR ≥7WU であれば酸素・薬物負荷による血管反応性を評価して判断

Niwa K et al. Guidelines for Management of Cogenital Heart Disease in Adults (JCS 2011)

*SAP: sysytemic arterial pressure

4．心房中隔欠損症に対するカテーテル閉鎖術と肺高血圧症特異的治療薬の進歩

ASD に対するカテーテル閉鎖術は人工心肺を必要としない低侵襲な治療として 1990 年代以降普及するようになった。2000 年代以降 ASD-PH に対してもカテーテル閉鎖術が応用されるようになり、高い手技成功率と良好な短期及び中期予後がえられたこと、施術後に肺動脈圧の低下を認められたことなどが報告されている(下記文献における PH の定義は現在のものと異なっておりより軽症例が含まれていた可能性がある)。

de Lezo JS et al. Am Heart J 2002;144:877-880.

Balint OH et al. Heart 2008;94:1189-1193.

Yong G et al. Circ Cardiovasc Interv 2009;2:455-462.

肺高血圧特異的治療薬(disease targeting therapy: DTT)にはエンドセリン受容体拮抗薬・PDE-5 阻害薬・プロスタノイドなどがあり、肺動脈性肺高血圧の運動耐用能や予後を大きく改善する薬剤群である。CHD-PAH の最重症型と考えられている Eisenmenger 症候群においてもエンドセリン受容体拮抗剤の安全性と有効性が示されており、CHD-PAH に対して PAH-DTT の有効性が期待されている。

Galie N et al. Circulation 2006;114:48-54.

Gatzoulis MA et al. Int J Cardiol 2008;127:27-32.

PAH-DTT を併用して肺高血圧症例のシャントの閉鎖を目指す治療戦略は treat and repair strategy と称され、近年注目を集めている。ASD-PAH に対してこの treat and repair strategy を応用した症例報告や小数例での研究報告がされており、安全性や有効性が示されつつある。具体的には重症でガイドラインのシャント閉鎖基準を満たさない症例の血行動態を PAH-DTT の導入により変化(肺血管抵抗や肺動脈圧を低下・左右シャント量を増加)させ、シャント閉鎖を試みるという治療戦略である。

Hirabayashi A et al. Catheter Cardiovasc Interv 2009;73:688-691.

Bradely EA et al. Am J Cardiol 2013;112:1471-1476.

Taniguchi Y et al. Heart Vessels 2014;29:282-285.

Kijima Y et al. Circ J 2016;80:227-234.

ASD-PAH に対して PAH-DTT と低侵襲的治療であるカテーテル閉鎖術とを組み合わせる"treat and repair"方式の治療は安全性と短~中期の有効性は示されているが、長期的な有効性に関するデータがなく今後の症例の蓄積と長期成績の報告が期待される。

５．肺高血圧症と先天性心疾患・心房中隔欠損症を考える上で留意すべきこと

＊特発性肺動脈性肺高血圧症と先天性心疾患に伴う肺高血圧症

Eisenmenger 症候群は特発性肺動脈性肺高血圧症(idiopathic pulmonary arterial hypertension: IPAH)より予後が良いことが報告されているが、この予後に関しては古いデータであり本邦における IPAH 患者群の予後より数値上は悪い。近年の報告では Eisenmenger 症候群の 10 年予後は約 30-40％と決して良い値でなく、積極的な治療介入の必要性が提唱されつつある。

Hopkins WE et al. J Heart Lung Transplant 1996;15:100–105.

Ogawa A et al. Am J Cardiol 2017;119:1479-1484.

Diller GP et al. Heart 2014;100:1366-1372.

＊先天性心疾患に伴う肺高血圧のシャント閉鎖の有害性

Eisenmenger 症候群におけるシャント閉鎖は肺高血圧とそれに伴う血行動態におけるその"relief valve"としての機能という観点から禁忌とされている。具体的には、右左シャントにより動脈血の酸素化を犠牲(チアノーゼ)をきたして心拍出量を維持する役割をもたらすとされている。また、偶発的に小さなシャントを合併している PAH 症例においても、同様の理由でシャント閉鎖はすべきではないと考えられている。

実際に、シャント閉鎖後に PAH の血行動態や予後が改善しないとする報告や CHD-PAH 症例において偶発的にシャントを合併している PAH 患者群とシャント修復後の PAH 患者群は Eisenmenger 群より予後が悪いとする報告がある。

D'Alto M et al. Int J Cardiol 2013;168:3797-3801.

van Loon RL et al. Circulation 2011;124:1755-1764.

Manes A et al. Eur Heart J 2014;35:716-724.

＊肺高血圧における心房位シャントの有用性

重度の肺高血圧症における心不全症状の緩和や肺移植への橋渡し的な治療として心房位シャントの作成が有用であることが報告されているが、その長期成績については十分なデータがない。

Sandoval J et al. J Am Coll Cardiol 1998;32:297-304.

Kurzyna M et al. Chest 2007;131:977-983.

卵円孔開存症(patent foramen ovale: PFO)はASDより頻度の高い心房位シャントであり健常成人の約20～25%が有するとされている。1980年代の報告でこのPFOが肺高血圧症の予後を改善する可能性が報告された。しかし、以降の報告ではPFOは肺高血圧症例でも健常成人同様に約25%に認められるものの、血行動態や予後を改善する効果は認めなかったとされている。

Rozkovec A et al. Br Heart J 1986;55:449-458.

Nootens MT et al. Chest 1993;104:1673-1675.

Gallo de Moraes A et al. Respir Med 2016;118:53-57.

13. 症例１　体心室右室の求心性肥大と線維化を呈した修正大血管転位、subaortic stenosis、unroofed coronary sinus を合併した成人例

－ 手術、是か非か －

小永井　奈緒（国立循環器病研究センター　小児循環器科）

背景：

修正大血管転位（congenitally corrected transposition of great arteries: ccTGA)では、体心室右室は圧負荷に適応するために肥大し、一部の例では心筋の線維化が進行することが知られている。過剰な線維化は右心機能不全や不整脈、運動耐容能の低下と関連するとの報告もあるが、現時点では一定の見解は得られていない[1,2]。

1) Am J Cardiol. 2006; 98(9): 1277-82　2) Heart. 2006; 92: 1673-77

症例：66 歳、女性

35 歳、妊娠 3 ヶ月時に動悸発作のため病院を受診し、経胸壁心エコーで ccTGA と診断された。産後も上室性頻拍や非持続性心室性頻拍のエピソードを繰り返し、抗不整脈薬と利尿剤の内服で外来管理されていた。66 歳時に心房細動を発症したのを契機としてうっ血性心不全が増悪し入院加療を要した。精査の結果 ccTGA に左上大静脈遺残、unroofed CS (Qp/Qs=3.5)、subaortic stenosis (圧較差 30mmHg)を合併していることが判明した。なお、三尖弁逆流は軽度であった。右心収縮率は 48%と保たれていたが、心室壁は肥厚して広範囲に線維化しており、内腔は狭小化(RVEDVI　47ml/m^2)していた。利尿剤と除細動で心不全は一時軽快したが、心房細動が再燃すると心不全が再増悪した。外科的修復術を検討する上で、以下の点が懸念された。

・unroofed CS を閉鎖することで右心室への流入血流が増加し、右室拡張末期圧
　上昇による肺うっ血や三尖弁逆流の増加をきたすリスク

・体心室への血流を１本の冠動脈が担っているため、右室心筋酸素需要が増加した際に demand ischemia を起こすリスク

・左房圧上昇により心房性不整脈が増加するリスク

66 歳という年齢を考慮すれば、抗不整脈薬の強化やカテーテルアブレーションで洞調律を可能な限り維持して、内科的治療で様子を見ることも選択肢に挙げられた。本症例の治療方針について議論したい。

表 1．心カテーテル検査（心不全加療後）

	圧（mmHg)	酸素飽和度（%)
SVC		61
IVC		71
RA	(6)	
LV	38/edp4	
PA	35/16(24)	88
Rt-upper PV		98
LA	(6)	
RV	105/edp8	
Ao	85/56(72)	98

CI 1.7 L/min/m^2,　Qp/Qs 3.5,　Rp 1.8 WU

RV-Ao 圧較差 30mmHg

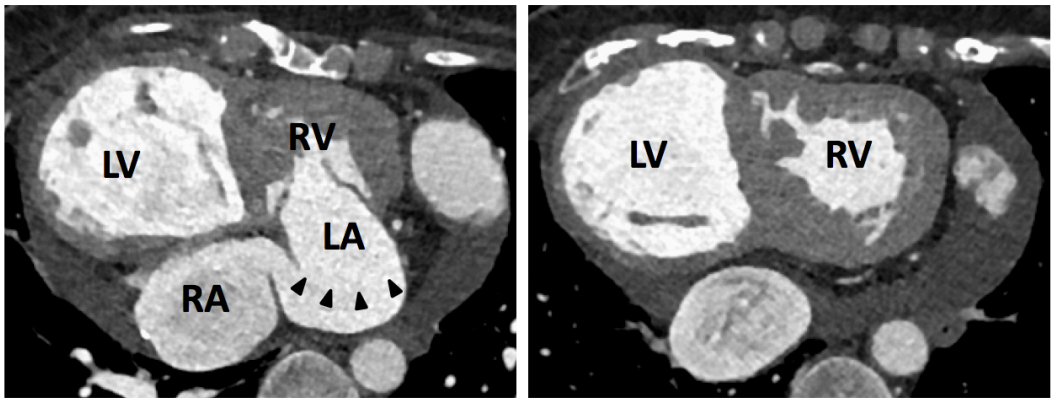
* MV = (3×SVC + 1×IVC)/4 として計算した

表 2．心臓 MRI

	EDVI (ml/m^2)	EF (%)
RV	47.2	47.5
LV	109.7	45.0

右室基部前壁、下接合部、下壁外膜に遅延造影あり

図 1．心臓造影 CT



黒矢印：unroofed coronary sinus

右心室の壁は肥厚し、左心室は左右シャントのため軽度拡大している

14. 症例２　ASD がない？

仁田　学（横浜市立大学　循環器内科）

症例は 34 歳女性。第 1 子の妊娠 21 週で右脚ブロックを指摘された。前医の母子医療センターでフォローされ、同院循環器内科で一次孔欠損型心房中隔欠損症(ASD)、三尖弁逆流(TR)、肺高血圧症(疑い)と診断された。自然経腟分娩で出産したが、分娩後より歩行時の息切れ、下腿浮腫が増悪した。前医へ入院し、経食道エコーでも ASD が確認され、心臓カテーテル検査での肺体血流比は 6.5 であった。治療のため当院へ紹介されたが、当院での心エコー図検査では一次孔/二次孔欠損とも認めなかった。

本症例では最終的に確定診断し治療を行った。診断までの過程、Tips をテーマに会場の皆様と考え、ディスカッションしたいと思います。

15. 症例３　心不全増悪をきたした高齢・多疾患有病者のEbstein病の一例

藤田　鉄平（北里大学　循環器内科）

藤田 鉄平[1)]、小板橋 俊美[1)]、郡山 恵子[1)]、前川 恵美[1)]、目黒 健太郎[1)]、齋木 宏文[2)]、宮本 隆司[3)]宮地 鑑[3)]、先崎 秀明[2)]、阿古 潤哉[1)]
北里大学循環器内科学[1)]、小児科[2)]、心臓血管外科[3)]

【症例】
73歳、男性

【診断】
Ebstein病
重症三尖弁逆流
慢性心不全（NYHAII～III、両心不全）
慢性心房細動
アルコール性肝硬変
慢性腎機能障害
てんかん
Burger 病
左外腸骨動脈完全閉塞
右外腸骨動脈限局性解離

【現病歴】

＜主訴＞

労作時呼吸困難(NYHA 機能分類Ⅲ)

＜現病歴＞

30 歳代に心房細動と Ebstein 病を指摘されたが、通院はしなかった。

60 歳時にアルコール性肝硬変と診断され、以後消化器内科に通院していた。

68 歳時に失神をきたし、心臓カテーテル検査を含む精査で心原性失神は否定され、特発性てんかんの診断となった。

　その際、慢性心房細動と重度三尖弁閉鎖不全、心拡大があり手術の提案をしたが、自覚症状に乏しく、拒否された。徐々に労作時呼吸困難が出現し、その都度手術を提案するが希望されず、利尿剤の増量で対応していた。しかし、72 歳時には階段歩行や自宅内での労作で息切れを自覚するようになり、一転して手術を希望された。2018 年 3 月に心機能評価目的で当科入院となった。

＜入院時処方＞

ペリンドプリル 2mg、フロセミド 20mg 、スピロノラクトン 25mg、ワーファリン 1.5mg、フェブリク 20mg、ラミクタール 150mg 、エチゾラム 2mg

＜入院時現症＞

身長:163.5 cm、体重:64.5 kg、BP 120/67 mmHg、P 88/min 不整、SpO2 98% (R.A)

頚静脈怒張(++)、心音:3LSB 収縮期雑音 Ⅳ/Ⅵ、肺音:清・左右差なし、

腹部:平坦・軟・圧痛(-)、 肝臓触知せず、四肢浮腫なし

＜検査所見＞

WBC 3400 /ml, Hb 12.5 g/dl, PLT 8.6×104 /ml

PT-INR 1.83, aPTT 45.0 sec, PT-% 34%

TP 7.2 g/dl, Alb 3.5 g/dl, T-Bil 1.1 mg/dl, AST 40 U/l, ALT 21 U/l, ALP 306, γ-GTP 176 mg/dl, BUN 36.1 mg/dl, Cre 1.32 mg/dl

UA 5.7 mg/dl, CK 174 U/l,Na 139 mEq/L, K 4.7 mEq/l, Cl 105 mEq/l

CRP 0.37 mg/dl,HbA1c 6.0 %

BNP 371.8 pg/ml, TnT 0.051 ng/ml

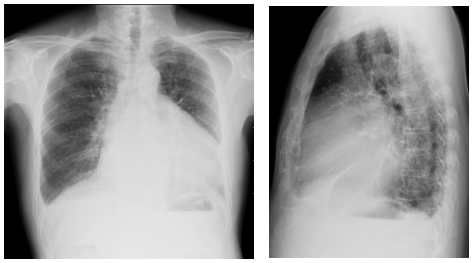
HBs 抗原 (-), HCV 抗体 (-)

ヒアルロン酸 140 ng/ml, Ⅳ型コラーゲン 7S 11 ng/ml,アンモニア 98 μg/dl

＜入院時心電図＞

心房細動、 HR 91 bpm、QRS 130 msec、 完全右脚ブロック、 ⅡⅢaVf 陰性 T 波

＜入院時胸部Ｘ線＞



＜心臓超音波検査＞

当日供覧

＜心臓カテーテル検査＞

CAG:有意狭窄なし

圧測定(mmHg)：上大静脈(25)、下大静脈(23)、右房 (22)、右室 36/ EDP 13、肺動脈 38/19 (27)、肺動脈楔入圧 (25)、左室 108/ EDP 20、大動脈 111/58 (80)

<Fick 法>

CO 4.5 L/min、CI 2.6 L/min/m^2、PAR 48 dynes・sec/cm^5 、PARI 80 dynes・sec/cm^5・m^2

＜検討項目＞

✔三尖弁に対する手術適応は？

✔手術による病態改善は期待できるか？

✔手術リスクは？（特に肝機能）

✔適切な術式は？

✔周術期の管理→合併病態への対策（肝機能障害、左心不全増悪など）

16. ACHD 患者の 胎盤機能

吉松　淳（国立循環器病研究センター　周産期・婦人科部）

1. 胎盤の構造と機能

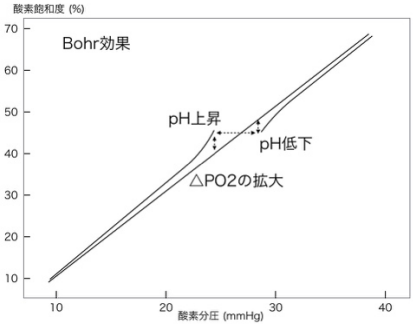
胎盤は子宮壁に付着しているがそれはあたかも絨毛間腔の母体血中に浮遊している状態である。つまり、基底脱落膜を底辺とする容器（絨毛間腔）に母体血を満たし、その中に絨毛板から懸垂する絨毛が浮遊している状態である。母体血には胎児が自ら取り込むことができない酸素、栄養を始めとする様々な物質が含まれており、それを絨毛間腔に注ぎ込み胎盤絨毛がそこから様々な方法で必要な物質を吸収し、不要な物質を排出する。その中でも最も重要な物質は酸素である。胎児は肺呼吸をしていないので酸素の供給源はこの胎盤であり、更にそのもとは母体血である。

2. 胎盤でのガス交換

胎盤絨毛と絨毛間腔でのガス交換は拡散による。すなわち、それは Fick の法則により母児間の酸素濃度の差によって行われる。通常胎児の酸素分圧は成人の 1/4 程度である。また、絨毛間腔の母体血は混合血であるため 50mmHg 程度である。その濃度勾配でガス交換がなされる。

Fick の法則 dV/dt=KA/L(C1-C2) K:拡散係数、A:交換面積、L:拡散距離、C：母体血濃度、C2:胎児血濃度

さらに酸素の拡散係数は低いため見かけ上の胎盤での酸素の通過性は低くなる。そのため、胎児はヘモグロビンの酸素解離曲線の左方移動、酸素親和性の増強などでそれを補っている。このように解離能の異なる胎児と母体の血液でガス交換が行われる。絨毛で胎児血では炭酸ガスが排泄されるため pH は低下する。その結果、Bohr 効果により酸素の含量が変わらなければ酸素分圧は低下する。一方、絨毛間腔での母体血は炭酸ガスを回収するため pH が上昇する。酸素含量が変わらなければ酸素分圧は低下し、濃度勾配は拡大するため拡散効果が強くなり胎児血の酸素化が促進される。



また、ヘモグロビンは CO2 にも親和性を持つが、その濃度が上昇すると酸素分圧は低下する(Haldane 効果)。胎盤での胎児血の CO2 は低下するので酸素通過性はさらに亢進する。

3. 絨毛間腔の血流

絨毛間腔に注ぎ込む母体血はらせん動脈から 150ml/kg/min である。しかし、特別な regulator を持つわけではなく母体の血圧など母体循環に依存する。母体循環は妊娠中に大きく変化する。妊娠初期から循環血液量が増加するが、この増加は、妊娠 5 週には始まり、妊娠 28 週から 32 週に最大となり、非妊娠時の 1.5 倍に達する。このことには性ホルモンの増加 renin-angiotensin-aldosteron system(RAAS)活性化させナトリウム貯留が亢進することが関与する。血管内ボリュームの増加はこのナトリウム貯留による循環血漿量の増加とさらに赤血球数の増加が原因となる。ただし、この両者の増加は循環血漿量が優位で希釈性の貧血を呈する。この血液量の増加は胎児への酸素供給、すなわち絨毛間腔への酸素化した血液の流入量の増加に貢献する。また生理的貧血は血液の粘稠度を減少させ絨毛間腔への流入を助け、絨毛間腔への酸素運搬に有利に働く。

循環血漿量の増加は血管内皮細胞の prostacyclin、relaxin、NO(Nitric oxide)の産生を促し、血管抵抗を低下る。この変化も妊娠 5 週には始まり second trimester 半ばまで減少を続け、35-40%まで低下する。全身の血管抵抗の低下は収縮期血圧、拡張期血圧、平均血圧全てを低下させるがその変化は収縮期血圧より拡張期血圧により現れる。血圧の低下は妊娠 6 週から 8 週には出現し、妊娠前より 5 mmHg から 10 mmHg 低下する。そして、Third trimester には妊娠前のレベルに復する。この血管抵抗の低下は増加した血液量へ adaptation であり、すなわち、母体が通常より 1.5 倍の血液を third space ではなく血管内に保持し、有効な胎盤循環を確保するために役立っている。

4. ACHD での胎盤機能

胎盤機能の中でも胎児への酸素供給は胎児の生命維持、また、中枢神経系への損傷という観点から最も重要と考えられる。ACHD 患者の循環や酸素分圧を考えた時、ここまでに述べた胎盤機能にどのように影響を与えうるか考慮しなくてはならない。分娩前の運動耐容能検査（CPX）で最大心拍数＜150 拍 /分 and/or peak VO2＜26.2ml/kg/min が、児イベント（早産、不当低体重、胎児機能不全、流産）に反映するという報告がある。また、CARPREG Score で児予後の増悪因子は NYHA Ⅲ以上もしくはチアノーゼ性心疾患、抗凝固薬の使用、喫煙、経産婦、左心狭窄病変とされている。これらは全てではないが胎盤機能の問題が影響していると考える。

ここまで述べたように母体の循環は胎盤に影響を与えうる。しかし、同時に胎盤の適応力もあり、必ずしも児に影響を与えない場合もある。

17. ACHD 患者の卵巣機能・妊孕性

桂木　真司（榊原記念病院　産婦人科）

榊原記念病院　産婦人科　桂木真司　中尾真大　小野良子　吉田純　鈴木僚　奥村亜純
小児循環器科　嘉川忠博
心臓血管外科　髙橋幸宏　高梨秀一郎
循環器内科　高山守正

医療技術の進歩による多くの先天性心疾患を持つ女性が安全に妊娠・出産ができるようになった。また、生殖補助医療（ART）の技術進歩も目覚ましく、本邦では出生児の 20 人に 1 人が ART による妊娠である。

女性は 30～35 歳位から女性が自然に妊娠する可能性が低下し 45 歳を過ぎると ART を行っても妊娠する事はごく僅かである。同様の心機能を持つ女性であれば、妊娠・出産の体力、出産後の育児環境を考えると、年齢が若い方が望ましい。また、周産期死亡率も 35 歳以降高くなり 40 歳以上では 25-34 歳の約 2 倍である。これは年齢が高い先天性心疾患妊婦は循環器医師、産婦人科、新生児科の揃った総合病院での管理が望ましいということである。

体外受精・胚移植は排卵前に取り出した卵子と精子を体外で受精させた後、胚（受精卵）を子宮内に移植する手技である。排卵誘発薬の投与により複数の卵胞を発育させ、１回の採卵処置で複数個の卵子獲得を目指すことが多い。自然の月経周期よりもエストロゲン値が高くなり、さらに卵巣過剰刺激症候群に至ると腹水・胸水貯留、腎不全、血栓塞栓症を起こす場合もある。また月経周期やホルモン状態、胚移植前後の子宮内膜調整のために、エストロゲン製剤およびプロゲステロン製剤をしばしば投与する。

ここで Fontan 術後、機械弁、冠動脈病変を持つ Kawasaki 病、肺 AVM、肺高血圧症は WHO4 分類に相当し血栓リスクのためにエストロゲン製剤が使用できないことを明記する。Fontan 術後では若年の早発卵巣機能不全をしばしば経験し、プロゲステロン製剤のみでは消退出血を起こせないことがある。

これらの疾患では本人、家族が妊娠リスクを許容したとしても自然排卵がなければ妊娠は不可能である。挙児希望を持つ先天性心疾患の女性にはライフスタイルを考慮した循環器治療、手術、妊孕性の評価と適切な不妊治療が必要である。その他の項目として適切な避妊指導も重要である。

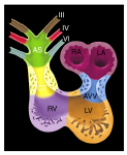
18. 遺伝カウンセリング

山岸　敬幸（慶応義塾大学　小児科）

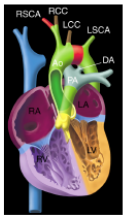
第18回　成人先天性心疾患セミナー
2018年6月2日

産科婦人科的問題のup to date

遺伝カウンセリング



慶應義塾大学医学部小児科
周産期・小児医療センター
山岸敬幸



「医療における遺伝学的検査・診断に関するガイドライン」
日本医学会2011.2

表１．遺伝学的検査実施時に考慮される説明事項の例
1. 疾患名: 遺伝学的検査の目的となる疾患名・病態名
2. 疫学的事項: 有病率，罹患率，性比，人種差など
3. 病態生理: 既知もしくは推測される分子遺伝学的発症機序
4. 疾患説明: 症状，発症年齢，合併症，生命予後などの正確な自然歴
5. 治療法: 治療法・予防法・早期診断治療法の有無，効果，限界，副作用
6. 遺伝学的事項:遺伝学的影響: 血縁者が罹患する，非発症保因者である可能性の有無
7. 遺伝学的検査:発症者の遺伝学検査の情報に基づいた，血縁者の非発症保因者診断，発症前診断，出生前診断の可能性，その概要と意義
8. 社会資源に関する情報: 医療費補助制度，社会福祉制度，患者支援
9. 遺伝カウンセリングの提供について
10. 遺伝情報の特性
11. 被検者の権利：検査を受けること，受けないこと，結果の開示を拒否することも可能である

＜http://jams.med.or.jp/guideline/index.html＞

遺伝カウンセリング

- 患者・家族のニーズに対応する遺伝学的検査の結果を臨床所見と家族歴などの遺伝情報およびすべての関連情報を提供し、患者および家族がそのニーズ・価値・予想などを理解した上で、意志決定ができるように援助する医療行為、相互間での対話過程
  - 意志決定を誘導しない（非指示的）
  - 意志決定の手助けをする（支援的）

日循ガイドライン　Circulation Journal 2006; 70 supple IV: 1329-1390
心臓血管疾患における遺伝子検査と遺伝カウンセリングに関するガイドライン

遺伝性心疾患

日本循環器学会・遺伝学的検査ガイドライン

- 染色体異常
  - 22q11.2欠失症候群
  - Williams症候群
  - Down症候群
  - その他（18トリソミー、13トリソミー症候群、Turner症候群）
- 単一遺伝子異常
  - Marfan症候群
  - 心中隔欠損
  - Holt-Oram症候群
  - Alagille症候群
  - Noonan症候群
- 遺伝性PAH（BMPR2, ALK1, endoglin：HHT）
- 心筋症
  - 原発性心筋症
  - 拡張型心筋症　7~30%
  - 肥大型心筋症　50%
  - 拘束型心筋症
  - 不整脈原性右室心筋症
  - 左室心筋緻密化障害
- 代謝性（含ミトコンドリア）
- 神経疾患関連
  - 優性・劣性遺伝、散発性
- 不整脈
  - 遺伝性QT延長症候群
  - Brugada症候群
  - 家族性心房細動
  - 遺伝性QT短縮症候群
  - カテコラミン感受性心室頻拍
  - 先天性洞不全症候群
- 家族性高血圧

成人先天性心疾患ガイドライン：先天性心疾患の遺伝

先天性心疾患

先天性心疾患 congenital heart disease (CHD)
心臓大血管の発生異常に起因する形態・血行動態の異常
出生１０００につき５～１０
新生児、乳児死亡の主要な原因の一つ

先天性心疾患の成因
多因子遺伝
（遺伝と環境の相互作用：原因を特定できない）　：～８５％
環境因子
（感染、薬物、母体疾患など）　：～５％
染色体異常
（孤発例が多いが、常染色体優性遺伝形式もある）　：～８％
単一遺伝子病
（孤発例、および常染色体優性・劣性遺伝形式）　：～２％

遺伝カウンセリングの実際

- 経験的・理論的再発率を基盤とする
  - 多因子遺伝による先天性心疾患の診断
  - 家系内の心疾患集積性、遺伝性症候群及び染色体異常の有無（家系図の重要性）
    - ✓遺伝学的検査（染色体異常を含む）の所見
  - 催奇形因子の関与の有無
    - ✓罪悪感や後悔の念を抱かせないための配慮

先天性心疾患の同胞発症

第1子が先天性心疾患の場合、次子の再発率は？

同胞に患者数が増すほど再発率は上昇
1人：2~5％、2人：15~30％、3人：50％以上

先天性心疾患の同胞再発率

	一般人口頻度 (P)%	岸将彦 √P	小児循環器学会疫学委員会 (2003年) 経験的再発率%	米国 Nora ら（1980年） 経験的再発率%
心室中隔欠損	0.25	5	4.1	4.2
ファロー四徴	0.13	3.6	4.1	3.0
心房中隔欠損	0.1	3.2	2.8	2.9
完全大血管転位	0.05	2.2	2.1	1.7
肺動脈狭窄	0.04	2.0	3.3	2.7
動脈管開存	0.03	1.7	5.4	3.5
心内膜床欠損	0.02	1.4	1.6	2.6

疾患一致率：60％　PDA, PS, ASD, VSD高、TOF低

先天性心疾患の親子発症

母/父が先天性心疾患の場合、児の再発率は？

母が先天性心疾患の場合：2~12％ (4~6％)
父が先天性心疾患の場合：1~3％

父または母に先天性心疾患がある場合の児の再発率

疾患名	母に先天性心疾患あり	父に先天性心疾患あり
大動脈弁狭窄	11.9%	2.5%
心房中隔欠損	5.8%	2.0%
大動脈縮窄	4.3%	2.2%
心室中隔欠損	4.1%	2.6%
動脈管開存	4.1%	2.2%
肺動脈狭窄	3.4%	1.7%
Fallot四徴症	2.0%	1.4%

＊チアノーゼ性心疾患、複雑心疾患では自然流産の頻度も高い

先天性心疾患と流産

疾患	流産に関して	文献
CHD全体	2007年の literature review では2491妊娠中377が自然流産(15%)	Am Coll Cardiol. 2007 Jun 19;49(24):2303-11
Ebstein 病	流早産率が高く、111妊娠のうち、19が自然流産(17.1%)	J Am Coll Cardiol 1994; 23: 1194-1198.
TOF	157妊娠中30が自然流産(19.1%)	Am Heart J. 2011 Feb;161(2):307-13
PAVSD	9人の10妊娠中3が自然流産(30.0%)	Am J Cardiol 2006;98:262–266)
Fontan術後	高頻度(人工流産を含め50-60%)	JCS 2010 ガイドライン
完全大血管転位症修復術後	流産率高い(29%)	JCS 2010 ガイドライン
肺高血圧症のないチアノーゼ性先天性心疾患	SaO285%以下では、生産児を得られる確率は12%、妊娠初期3か月での流産が多い。96妊娠中49が流産(51%)、6が死産。	JCS 2010 ガイドライン Circulation. 1994;89:2673-2676

- **妊娠歴あり：56症例　出産：52例（93％）**
- **自然流産の既往9例（37.5％）　4例は出産歴なし・不妊治療中**

妊娠・出産に関する遺伝カウンセリング

- **母体および胎児の危険率の高い疾患**
  - **肺高血圧**
  - **Marfan症候群（心血管病変あり）**
  - **重症心不全**
  - **左心系狭窄性病変**
  - **チアノーゼ性心疾患（根治未）**
  - **Fontan術後**
- **出生前診断：遺伝学的検査の適用は少ない**
  - **羊水検査：先天性心疾患の診断ではない**
    - **一般にトリソミーの診断**
  - **胎児心臓超音波検査**
    - **利点：周産期管理、両親の受容**
    - **欠点：両親のストレス**

成人先天性心疾患ガイドライン

先天性心疾患の遺伝学的検査

＜検査の特質・得失の理解・十分な説明＞

- **遺伝学的検査の適用となる家系は多くない**
  - **疾患原因遺伝子、易罹患性遺伝子として特定されているものが少ない**
- **検査結果：陽性に限界がある**
  - **常染色体優性、表現型に多様性（浸透率100％でない）**
- **検査結果：陰性に限界がある**
  - **未知の原因・易罹患性遺伝子の可能性**
- **検査結果は個人だけの問題ではない**
  - **家系構成員への情報開示は本人の希望に沿って慎重に行う必要がある**

主な遺伝学的原因･検査

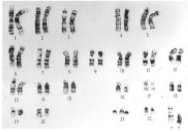
染色体異常：G-banding　検査会社　保険診療
- **Down 症候群　　NIPT（染色体数的異常）**
- **Turner 症候群**

FISH法　検査会社　保険診療
- **22q11.2 欠失症候群　　NIPT？（染色体微細欠失）**
- **Williams 症候群**

単一遺伝子異常：個々の遺伝子について研究施設　一部保険診療
- **Marfan/Loeys-Dietz症候群（FBN1, TGFBR1/2）**
- **Holt-Oram症候群（TBX5）**
- **Alagille症候群（JAG1）**
- **Noonan/LEOPARD（RAS）症候群（PTPN11, etc.）**
- **心中隔欠損（NKX2.5, GATA4）**
- **内臓錯位症候群（ZIC3, etc.）**
- **その他報告例（GATA6, FOG2, TBX20, etc.）**

- **LQTS：保険診療可**

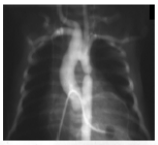
Down症候群



- 心室中隔欠損・心房中隔欠損・動脈管開存 / 肺高血圧
- 房室中隔欠損　　房室中隔欠損＋Fallot四徴症

Turner 症候群 (Turner syndrome)　45,X

外表：低身長、翼状頸、外反肘、樽状胸　　性腺：卵巣発育不全
心臓：大動脈縮窄、大動脈二尖弁（左心系）　新生時期：リンパ性浮腫



22q11.2欠失症候群

- 22q11.2微細欠失 (1.5-3.0Mb)　ヘテロ接合
- 出生4000-5000人に1人
- 幅広い臨床スペクトラム
  - DiGeorge syndrome
  - velo-cardio-facial syndrome
  - conotruncal anomaly face syndrome

先天性心疾患、特異的顔貌、胸腺低形成、
低Ca血症、鼻咽腔機能異常、口蓋裂、
精神発達遅滞・学習障害・精神障害

Williams 症候群 (Williams syndrome)

妖精様顔貌（厚い口唇、長い人中、腫れぼったい眼）
精神発達遅滞、嗄声、お人好しでお喋り、音に敏感
心臓：大動脈弁上部狭窄、末梢性肺動脈狭窄、高血圧

Noonan 症候群 (Noonan syndrome)

外表：Turner 症候群類似　低身長、翼状頸、両眼解離、内眼角贅皮、耳介低位、外反肘など
心臓：肺動脈狭窄、心房中隔欠損、肥大型心筋症　　リンパ灌流異常

Noonan症候群の診断

常染色体顕性（優性）遺伝　表現型（重症度）は幅広い　親子例多い？

■ 主要所見　　http://www.shouman.jp/instructions/5_43_94/

Van der Burgtのヌーナン症候群診断基準

症状	A=主症状	B=副次的症状
1 顔貌	典型的な顔貌	示唆的な顔貌
2 心臓	肺動脈狭窄および／または典型的な心電図所見	その他の異常
3 身長	3パーセンタイル未満	10パーセンタイル未満
4 胸郭	鳩胸／漏斗胸	広い胸郭
5 家族歴	第1度親近者に確実なNSあり	第1度親近者にNSの可能性
6 その他	次の全てを満たす(男性):精神遅滞、停留精巣、リンパ管形成異常	精神遅滞、停留精巣、リンパ管形成異常のうち1つ

※確実なNS：1Aと、2A～6Aのうち1項目、または2B～6Bのうち2項目：1Bと、2A～6Aのうち2項目または2B～6Bのうち3項目。

■ 確定診断

PTPN11などのRAS/MAPKシグナル伝達経路のヌーナン症候群責任遺伝子群に変異が同定されること

■ 参考所見

- 上記の診断クライテリアは主観的判断の要素が大きく、臨床遺伝専門医による診断が推奨される
- 遺伝子変異の検出率は、既知の９個の遺伝子すべてを調べても約６０％にとどまる

遺伝性心中隔欠損（ASD/VSD）とHolt-Oram症候群

常染色体優性遺伝

- GATA4（非症候群性）
- NKX2.5（非症候群性）
  - TOF, HLHS, Ebstein、その他、多種のCHDでも報告あり
- TBX5（Holt-Oram症候群）

➢ NKX2.5またはTBX5変異例
  ➢ 伝導系障害に注意
  ✓ 房室ブロック、洞機能不全

Holt-Oram症候群
心臓・手症候群

http://kompas.hosp.keio.ac.jp/contents/000627.html

染色体異常・常染色体優性遺伝疾患の再発率

- Down症候群（先天性心疾患は40-50%）
  - 両親の染色体正常：1%以下（母年齢にも関係）
  - 母が転座保因者：約10%
  - 父が転座保因者：約2.5%
- 常染色体優性疾患（22q11, Williams, Noonan, Marfan, Holt-Oram, Nkx2-5, GATA4, etc）
  - 両親正常：一般集団と同等
    - 再発の場合、性腺モザイクの可能性
  - いずれかに遺伝学的異常：50%の再発率
    - 親本人の（発症前）診断
    - 表現型は必ずしも一致しない

22q11症候群の包括遺伝医療

- 22q11.2欠失症候群では、高率に先天性心疾患を合併するため、小児・成人先天性心疾患の診療において重要
- 忙しい小児心臓病の日常診療で、心臓病の管理に加えて、それ以外の表現型に目を向けることは時に困難。
  1. 発生頻度が高い
  2. 多彩な症状
  3. 遺伝子型から表現型を予測することが困難
  4. 心血管疾患の修復手術が完了すれば、比較的予後良好で成人期に達する
     - 症候群が認知されにくく、社会的支援を受けにくい
  5. 多彩な表現型を発症する分子機構の全貌は不明

22q11症候群の包括的医療

- 22q11.2欠失症候群では、半数以上が普通学校、就職可能な一方、残存心疾患、ないし精神発達遅滞・障害による社会的問題をもつ例がある。
  - 多様性に富み、個別的な対応が必要。
- 特に心疾患根治例において、社会認知度が低い。
  - 社会で症候群と認識されず、周囲のサポートを受けにくい傾向がある。
- サポートがないと（特に思春期～）ストレスのかかる生活を強いられ精神障害の危険が高まる。
  - 定期通院および通院時の精神的フォローが重要。
- 結婚・遺伝相談・妊娠・出産・育児等の支援も必要。

22q11症候群の包括遺伝医療

- 22q11.2欠失症候群をFISH法で早期に診断しても、その患者の予後を正確に予測することはできない
- 起こりうる多彩な症状のすべてを一度に説明すれば、大抵の患者・家族は不安をかき立てられるだけであろう
  - 網羅的な知識・疾患について理解する
  - 個々の症例ごと
  - 症状や年齢を考慮
  - 信頼関係・長期的フォローアップが理想

遺伝性心疾患の診断と管理

遺伝カウンセリングのtip

- 病気＝原因がはっきりしてよかった（前向き）
  - 包括的な管理によりQOLを改善できる
  - 検査所見をQOL向上に生かす
    ←→　不治の病の宣告
- 遺伝的異常の発生は偶発的、確率的
  - みんな何かしらの変異/多型をもつ
  - 病気　←→　体質
- すべてを一度に話して心配を煽るのではなく、継続的・包括的にカウンセリングを重ねる
  - 結局先のことがわからないのは、みんな同じ
- 一緒に考え、相談していく（支援的）

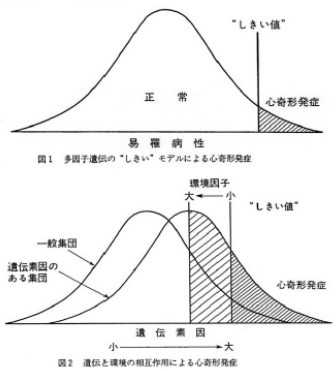


図1　多因子遺伝の"しきい"モデルによる心奇形発症

図2　遺伝と環境の相互作用による心奇形発症

環境因子
疫学研究
Baltimore-Washington Infant Study (BWIS)
日小循・遺伝子疫学委

AHA Scientific Statement

Heart View
予防案・表5

先天性心疾患予防（素案）

＜妊娠を希望する将来の母親は、以下の事項に留意する＞

- 葉酸を含むマルチビタミンを毎日摂取する
- 妊娠計画前・妊娠中に基礎疾患についてきちんと管理する
  - 特に、糖尿病、フェニルケトン尿症の確実な診断と管理
- 妊娠計画前・妊娠中に貧血を是正する
- 妊娠計画前に風疹ワクチンを接種する
- インフルエンザやその他熱性疾患との接触を避ける
- 処方箋や市販薬の使用について、医師にきちんと相談する
- 有機溶媒、および農薬（除草剤・殺鼠剤・殺虫剤）への暴露を避ける
- 喫煙、飲酒を控える
- 特に妊娠・出産が可能な成人先天性心疾患女性に対して、事実（確率論）を丁寧に説明し、過剰な不安を取り除く

19. ACHD 女性の避妊

兵藤　博信（墨東病院　産婦人科）

妊娠は、循環血漿量や心拍数を増加させ、心血管系に一生の中でも最もダイナミックな変化を生じ負担を増す。したがって、ACHD 女性にとって、妊娠は、時には避けた方がよい場合がある。「リスクが大きいので妊娠しないように説明していたが・・・」といった症例報告をしばしば見かけるが、妊娠することは「生理現象」であり、それほど妊娠すべきでない状況なのであれば、医療が「より確実に妊娠しない方法」を適切に提供するべきである。妊娠の中断は、ただでさえ女性に対して、肉体的にも精神的にも大きな負担を強いる。リスクが大きい状態に陥ることを女性のせいにすべきでない。このように、避妊は ACHD 女性にとって大変重要なことである。
避妊の方法には、手術、子宮内器具、ホルモン剤、バリヤー法などさまざまなものがあり、確実性、煩雑さ、可逆性など、ニーズに合わせた適切な方法が選ばれ、ACHD に伴うリスクとの兼ね合いも重要である。

いつから避妊が必要か

月経が開始し、なおかつ、性交があるようになったら、妊娠の可能性は十分ある。その頃までには、ACHD 女性やパートナー、家族、そして医療者がきちんと妊娠と向き合う必要あり、妊娠がリスクとなる場合には避妊が必要である。理想はそうであるが、定期的に循環器科を受診していたとしても、なかなか、妊娠についての話に結びつけにくい。
月経の開始や、学校での性教育は、妊娠についての知識を得てもらういい機会かもしれない。産婦人科が連携して「あらたまった場」でなく話ができれば良いが、実践するにはまだまだ難しいかもしれない。好奇心でなくきちんとした知識を得てもらうのが大切である。

どのような方法があるか

【不妊手術】
母体保護法に基づいて配偶者の同意を得て行われるもので、手術により卵管の疎通性をなく方法である。通常は、分娩直後、特に帝王切開の手術の中で行われることが多い。確実性は十分に高く不可逆的である。男性側に精管結紮切除術を行うこともできる。普段、避妊のことを気にかける必要もないことはメリットであり、心血管系への負担はない。

【子宮内避妊器具（IUD: IntraUterine Device）】
子宮内腔にプラスチックの小片を常時留置しておくことで、精子の移送や受精卵の着床が妨げられる。妊娠率は 3.7%／年であり、銅付加や黄体ホルモン付加（IUS）では 1%未満である。1 回挿入したら 2-5 年の避妊が可能であり、普段から避妊のことを意識する必要はない。抜去することでいつでも妊娠可能な状態となる。
子宮内への器具挿入であり、未産婦には一般的には不適と考えられてはいるが、性的活動性があるくらいの状況であれば、十分可能である。また、感染、特にIEが懸念されるが、実際にはリスクを上げるには至らない。定期的に位置のチェックや、不正出血、子宮内感染などについてのチェックが望まれ、5年ごとには交換する。

【ホルモン剤による避妊】
日本国内においては、低用量の卵胞ホルモンと黄体ホルモンを組み合わせたもの(OC: Oral Contraceptive)を日々内服する方法が主流である。適正な使用では妊娠率は 0.3%／年ほどであるが、飲み忘れなどで妊娠率があがる。卵胞ホルモンの大きな特徴として血栓症のリスクが投与されていない場合の 5 倍とも言われ、ACHD 女性にとって一つの大きな問題点となるかもしれない。黄体ホルモンのみでも避妊に用いる方法（ミニピル）も可能ではあるが、より時間厳守が必要となる。黄体ホルモン単独では血栓症リスクは上昇しないので、ACHD 女性には適すると考えられる。いずれも内服をやめれば排卵は復活し妊娠が可能となる。
性交後に内服する方法（緊急避妊法）は、性交後 72 時間以内に服用し、12 時間以内であればより効果的であるが、OC よりは妊娠率は高い。現在黄体ホルモン（レボノルゲストレル）単独のものが日本でも承認されている。普段から服用

のことに煩わされずに済むが、今のところ、その都度処方が必要となり、それはそれで煩わしい。
その他には、海外には数ヶ月に1度注射するデポー剤や、上腕の皮下などに埋め込み数年間有効なインプラントがあり、日本では前述のIUSが投与法の1つとなる。これらも、普段から、服薬のことを気にしなくていいのがメリットである。いずれも、注射を中止する、あるいは薬剤放出器具を取り除くことによって、排卵が復活し妊娠が可能となる。

【バリヤー法】
男性側に装着するコンドームが最もポピュラーで、その他に女性側に装着するコンドームやペッサリー、スポンジ、殺精子剤などがある。医療機関に依存しなくても使用が可能なものも多く、最も手っ取り早い避妊方法であるが、妊娠率は他の方法と比べれば高く、数～10 数%／年である。手っ取り早いが、その機会ごとに装着が必要となり煩雑である。

妊娠計画のポイント

避妊にはこのように様々な方法があるが、これらの中から確実さ、煩雑さ、デメリットなどから、個々の状況に応じた方法を選択する。ACHD女性に限らず、現代社会の女性にとって避妊について十分な知識を得ることは、妊娠を「自らの意思でコントロールする」、そのために十分な対処を行うことは、人生を豊かにすることにもつながる。ACHD女性の場合、避妊を勧められるだけでは、「自分の身体が不完全である」ということを改めて突きつけられるように感じるかもしれないが、「心機能がこのくらいまで改善している時に妊娠できれば良い」など、将来の見通しとともに説明ができれば、より受け入れられやすいであろう。

我々「大人」から見ると、まだまだ「子供」と思っていても十分に妊娠する能力は身体に既に備わっており、妊娠についてきちんとした知識を伝えれば十分に理解はできるはずである。全ての女性にとってそうであるように、ACHD女性にとって妊娠は１つの重要なイベントであるから、「自らの意思でコントロールする」ために、医療側は十分な情報や手段の提供を常々心がけておくべきで、そのためにもパートナーや家族、循環器科と産婦人科、その他の部門の幅広い連携が大切である。

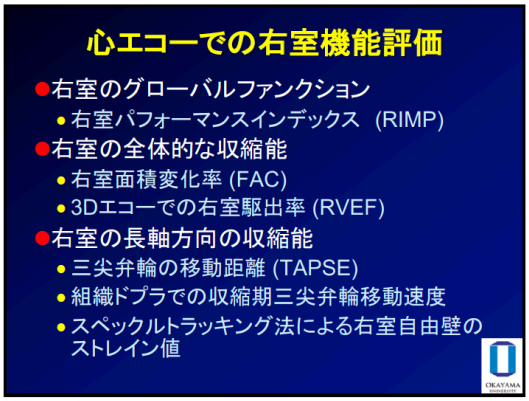
20. 心エコー　心機能評価の特殊性

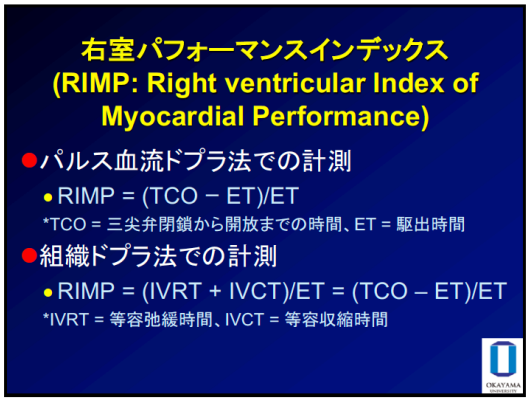
杜　徳尚（岡山大学　循環器内科）

ACHD は特殊な解剖と血行動態のため、心エコー図で従来から用いられている指標をそのまま適用することが困難になる場面が少なくない。
しかし、現状では現存する(ある程度有効性の確立された)指標で評価するしかない。
以下に特殊性を踏まえて、現存する指標での評価法について解説する。

1. 右室体心室の評価

先天性心疾患では、修正大血管転位や大血管転位の心房置換術のように体心室が右室である病態が存在する。右室のサイズや機能のゴールドスタンダードは心臓 MRI とされている。しかし、先天性心疾患では植え込み型デバイスや遺残物のために MRI を撮像できない症例も少なくない。このような症例では心エコー図での心機能評価が有用になる。以下に、解剖学的に正常心で用いられている右室機能評価指標について記載する。
ただし、これらの指標が右室体心室の評価に適切であるかは明らかではない。

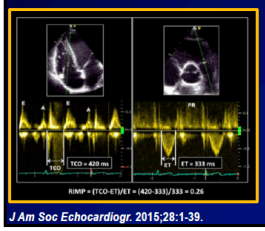




右室パフォーマンスインデック (RIMP) Pulsed Doppler

- パルス血流ドプラ法での計測
  - RIMP = (TCO – ET)/ET

*TCO = 三尖弁閉鎖から開放までの時間、ET = 駆出時間



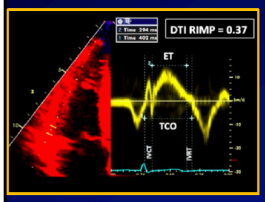
- >0.43でRV dysfunction
- 短所
  - 右房圧が高いと、等容拡張時間が短くなり、実際より低く算出される

J Am Soc Echocardiogr. 2015;28:1-39.

右室パフォーマンスインデック (RIMP) Pulsed tissue Doppler

- 組織ドプラ法での計測
  - RIMP = (IVRT + IVCT)/ET = (TCO – ET)/ET

*IVRT = 等容弛緩時間、IVCT = 等容収縮時間

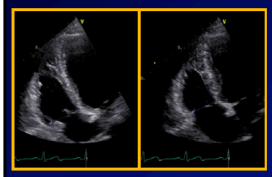


- >0.54でRV dysfunction
- 短所
  - 右房圧が高いと、等容拡張時間が短くなり、実際より低く算出される

J Am Soc Echocardiogr. 2015;28:1-39.

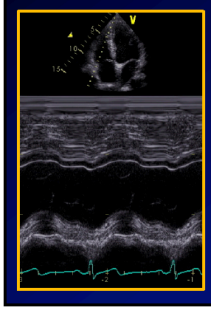
右室面積変化率 (FAC: Fractional Area Change)

- RV FAC (%) = 100 x (EDA – ESA)/EDA
  - EDA = 拡張末期面積、ESA = 収縮末期面積



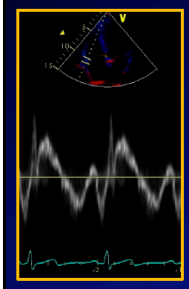
- 35%未満でRV dysfunction
- 長所
  - 予後予測に有効
  - 長軸、中心軸方向の右室収縮能を反映
  - 右室駆出率と相関
- 短所
  - 右室流出路を無視
  - 検者間誤差が大きい

三尖弁輪の移動距離 (TAPSE: Tricuspid annular plane systolic excursion)



- 1.6cm未満でRV dysfunction
- 長所
  - 予後予測に有効
  - 右室駆出率と相関
- 短所
  - 角度依存性
  - 右室全体の機能を反映しない

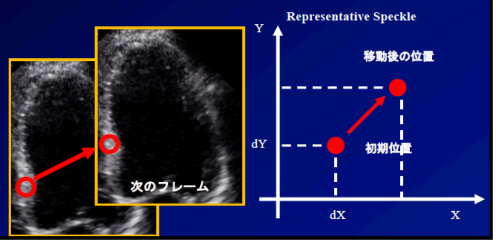
組織ドプラでの収縮期三尖弁輪移動速度 (S' velocity)



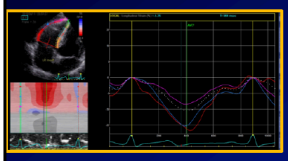
- 10.0cm/sでRV dysfunction
- 長所
  - 容易で再現性が高い
  - 予後予測に有効
  - 右室駆出率と相関
- 短所
  - 角度依存性
  - 右室全体の機能を反映しない

スペックルトラッキング法

- 断層画像上で、エコースペックルのパターンを認識し、フレーム毎に似ている(マッチング)パターンを認識し追跡することで(パターンマッチング法)、関心領域に含まれる局所の心筋の移動速度、移動距離などを算出する方法である。



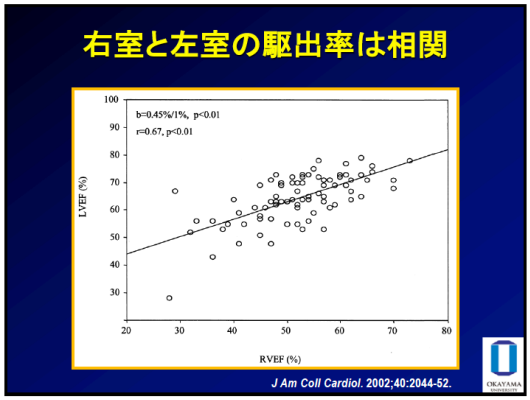
スペックルトラッキング法による右室自由壁のストレイン値 (GLS: Global Longitudinal Strain)

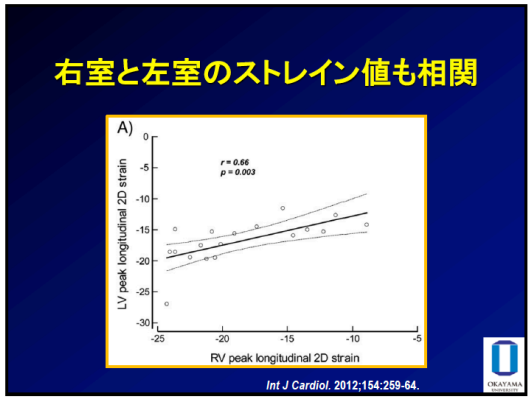


- >−19%でRV dysfunction
- 長所
  - 角度依存性がない
  - 予後予測に有効
- 短所
  - 心エコー図装置に依存

2. 左室−右室連関

右室の拡大が左室機能に影響を与えることがある。例えば、ファロー四徴症では術後遠隔期に高頻度で肺動脈弁閉鎖不全症を合併し、右室に対する容量負荷から右室拡大を来す。右室は拡大しすぎると不可逆的な機能低下をおこすのだが、右室の拡大と機能低下は左室にも悪影響を起こすことが知られている。(下図)

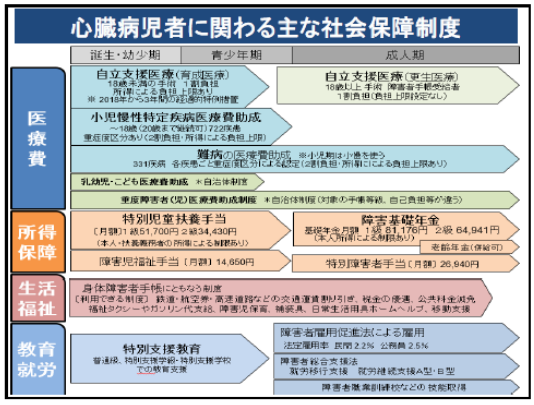


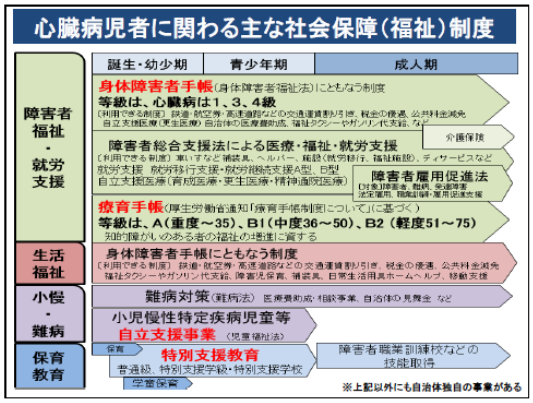


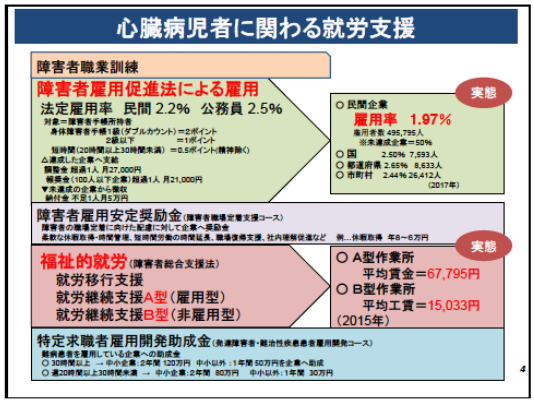
3. この他にも、狭窄病変、逆流性病変、単心室、心房収縮の消失、シャント病変等により心機能の評価が困難になる。

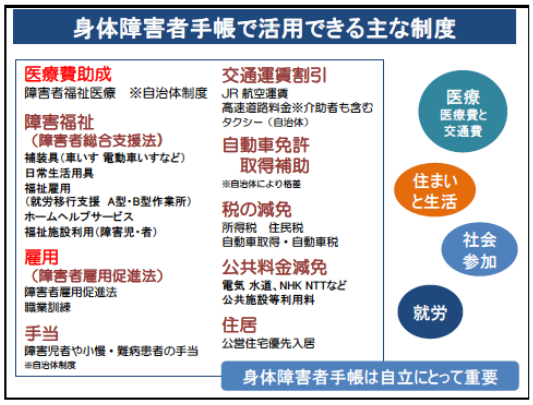
21. 必要な社会保障の知識

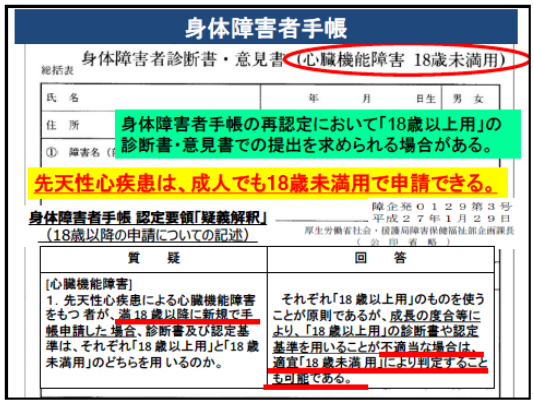
檜垣　高史（愛媛大学　地域小児・周産期学講座）











身体障害者手帳認定基準

18歳未満用

- a 著しい発育障害
- b 心音・心雑音の異常
- c 多呼吸又は呼吸困難
- d 運動制限
- e チアノーゼ
- f 肝腫大
- g 浮腫
- h 胸部X線で心胸比0.56以上
- i 胸部X線で肺血流量増又は減がある
- j 胸部X線で肺静脈うっ血像がある
- k 心電図で心室負荷像がある
- l 心電図で心房負荷像があるもの
- m 心電図で病的不整脈がある
- n 心電図で心筋障害像があるもの

18歳以上用

（1、3級の項目）
- a 胸部エックス線所見で心胸比0.60以上
- b 心電図で陳旧性心筋梗塞所見がある
- C 心電図で脚ブロック所見がある
- D 心電図で完全房室ブロック所見がある
- E 心電図で第２度以上の不完全房室ブロック所見
- F 心電図で心房細動又は粗動所見があり、心拍数に対する脈拍数の欠損が10以上
- G 心電図でＳＴの低下が0.2 mV 以上の所見がある
- H 心電図で第Ⅰ誘導、第Ⅱ誘導及び胸部誘導（ただしV1を除く。）のいずれかのＴが逆転した所見がある

（４級の項目）
- A 心電図で心房細動又は粗動所見がある
- B 心電図で期外収縮の所見が存続する
- C 心電図でSTの低下が0.2 mV未満の所見がある
- d 運動負荷心電図でSTの低下が0.1mV以上の所見があるもの

○ ペースメーカ、ＩＣＤ埋め込み…先天性心疾患（18歳未満に発症）は１級
○ 人工弁置換…１級
○ 移植後…抗免疫療法を必要とする期間は１級　抗免疫療法を要しない際は再認定

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

56疾病　722疾病

第1次　平成27年1月1日～

110疾病　704疾病

第2次　平成27年7月1日～

306疾病

平成29年4月1日～

330疾病　722疾病

平成30年4月1日～

331疾病　756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

保護者の皆さまへ

小児慢性特定疾病医療費助成制度の対象となる疾病は平成30年4月1日から756疾病に拡大しています

新しく追加された疾病

- フィブロネクチン腎症
- リポタンパク糸球体症
- 乳児特発性僧帽弁腱索断裂
- ATR-X症候群
- 痙攣重積型（二相性）急性脳症
- 自己免疫介在性脳炎・脳症
- スタージ・ウェーバー症候群
- 脆弱X症候群
- 先天性グリコシルホスファチジルイノシトール（GPI）欠損症
- 先天性大脳白質形成不全症
- その他筋ジストロフィー ※全ての筋ジストロフィーが対象になります。
- 脳クレアチン欠乏症候群
- カウデン症候群
- 自己免疫性膵炎
- 若年性ポリポーシス
- ポイツ・ジェガース症候群
- アントレー・ビクスラー症候群
- コフィン・シリス症候群
- シンプソン・ゴラビ・ベーメル症候群
- スミス・レムリ・オピッツ症候群
- VATER症候群
- ファイファー症候群
- メビウス症候群
- モワット・ウィルソン症候群
- ヤング・シンプソン症候群
- 肥厚性皮膚骨膜症
- 無汗性外胚葉形成不全
- 胸郭不全症候群
- 骨硬化性疾患
- 進行性骨化性線維異形成症
- 青色ゴムまり様母斑症候群
- 巨大静脈奇形
- 巨大動静脈奇形
- グリッペル・トレノネー・ウェーバー症候群
- 原発性リンパ浮腫

※医療費助成の認定を受けると、医療費助成の他に、日常生活用具給付事業や小児慢性特定疾病児童等自立支援事業の対象となります。

小児慢性特定疾病の医療費助成自己負担上限額

区分	所得区分の基準 夫婦2人子1人世帯の年収の目安		自己負担限度額（2割負担） 一般	重症	人工呼吸器等装着者
Ⅰ	生活保護		0		
Ⅱ	市町村民税非課税	低所得Ⅰ ～80万円	1,250	1,250	500
Ⅲ		低所得Ⅱ 80万円超～	2,500	2,500	
Ⅳ	一般Ⅰ	約200万円～430万円	5,000	2,500	
Ⅴ	一般Ⅱ	約430万円～850万円	10,000	5,000	
Ⅵ	上位所得	850万円～	15,000	10,000	
入院時の食費は1食130円（従前は無料）					

給付の範囲
2割負担で、外来・入院の区別なく疾病の治療にかかる治療費と薬局での保険調剤
訪問看護ステーションの自己負担分の合計額が負担上限額を超えた分を給付
※薬局の保険調剤や訪問看護ステーションは無料だったが新制度は有料

指定難病　（56→ 331 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

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

先天性心疾患も難病へ

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
ウィリアムズ症候群
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

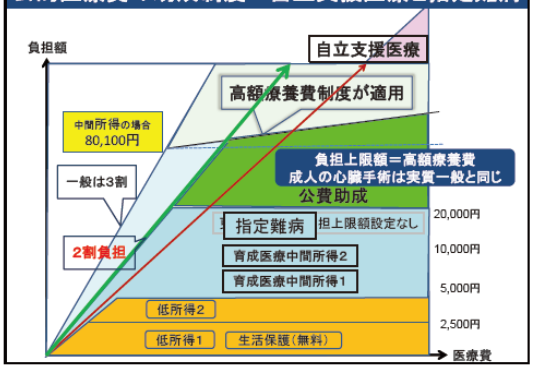
小慢から難病へつながっていない疾患はまだ多数ある

指定難病の医療費助成に係る自己負担上限額

階層区分	階層区分の基準（○内の数字は、夫婦2人世帯の場合における年収の目安）		患者負担割合：2割 自己負担上限額（外来＋入院） 原則 一般	原則 高額かつ長期（※）	原則 人工呼吸器等装着者	臨床調査個票提出者（H29.12.21まで） 一般	臨床調査個票提出者（H29.12.21まで） 特定疾患治療研究事業の重症患者	臨床調査個票提出者（H29.12.21まで） 人工呼吸器等装着者
生活保護	－		0	0	0	0	0	0
低所得Ⅰ	市町村民税非課税（世帯）	本人年収～80万円	2,500	2,500		2,500	2,500	
低所得Ⅱ	市町村民税非課税（世帯）	本人年収80万円超～	5,000	5,000		5,000		
一般所得Ⅰ	市町村民税7.1万円未満（約160万円～約370万円）		10,000	5,000	1,000	5,000		1,000
一般所得Ⅱ	市町村民税7.1万円以上25.1万円未満（約370万円～約810万円）		20,000	10,000		10,000	5,000	
上位所得	市町村民税25.1万円以上（約810万円～）		30,000	20,000		20,000		
入院時の食費			全額自己負担			1/2自己負担		

※「高額かつ長期」とは、月ごとの医療費総額が5万円を超える月が年間6回以上ある者（たとえば医療保険の3割負担の場合、医療費の自己負担が1万円を超える月が年間6回以上）。

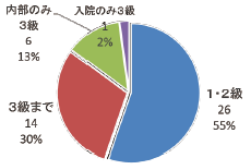
公的医療費の助成制度ー自立支援医療と指定難病



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B1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。

先天性心疾患の所得保障

心疾患初診日＝0歳 ／ 障害年金受給資格発生 ／ 老齢年金受給資格発生

0～20歳未満
年金未加入

特別児童扶養手当
1級 51,700円
2級 34,430円

20歳～
厚生年金加入

20歳で受給で厚生年金未加入
障害の状態が基準に該当
⇒ **障害基礎年金**
1級 81,176円（年額 974,112円）
2級 64,941円（年額 779,292円）

厚生年金加入後に心臓病の状態悪化
⇒ **障害基礎年金**

厚生年金加入後に心臓病以外の新たな障害
※初診日が厚生年金加入中
⇒ **厚生障害年金**

65歳～

障害基礎＋老齢基礎
障害基礎＋厚生老齢
基礎（障害か老齢）＋厚生（障害か老齢）

特児手当をもらっていても障害年金が受給できるとは限らない
初診日が20歳前の場合は厚生年金加入後でも障害基礎年金のみ
ただし…厚生年金加入時に別の障害になった時には上乗せ

障害基礎年金

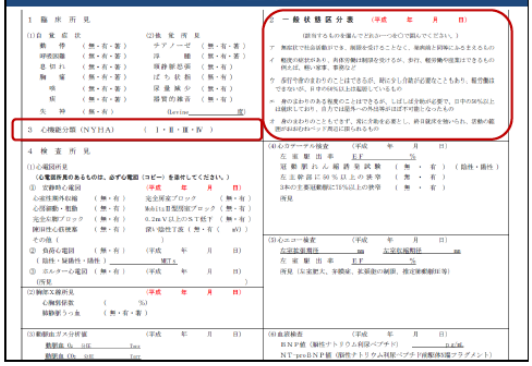
支給額（定額）　1級　974,125円　（月額　81,176円）
2級　779,300円　（月額　64,941円）

2017年4月～

20歳前障害年金にかかる所得制限

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

障害基礎年金



障害基礎年金 - 認定基準

一般状態区分表

一般状態区分表の参照として身体活動能力「Mets」を参照する（2010年改定）

区分	身体活動能力
ア	6 Mets 以上
イ	4 Mets 以上 6 Mets 未満
ウ	3 Mets 以上 4 Mets 未満
エ	2 Mets 以上 3 Mets 未満
オ	2 Mets 未満

ア 無症状で社会活動ができ、制限を受けることなく、発病前と同等にふるまえるもの

イ 軽度の症状があり、肉体労働は制限をけるが、歩行、軽労働や座業はできるもの例えば、軽い家事、事務など

ウ 歩行や身のまわりのことはできるが、時に少し介助が必要なこともあり、軽労働はできないが、日中の50%以上は起居しているもの

エ 身のまわりのある程度のことはできるが、しばしば介助が必要で、日中の50%以上は就床しており、自力では屋外への外出等がほぼ不可能となったもの

オ 身のまわりのこともできず、常に介助を必要とし、終日就床を強いられ、活動の範囲がおおむねベッド周辺に限られるもの

2級

1級

2002年11月21日
「全国心臓病の子どもを守る会へ厚生労働省が回答」

（中略）また、一般状態区分表のどの区分に該当するかについては
ある1日をもって判断が行われるものではなく、一定期間（医師の判断にもよるが）をみて総合的に判断するもの
として・・・・・・・

特別児童扶養手当

診断書様式の変更　2015年10月～

生活管理指導区分表の記載欄

学校生活管理指導表の指導区分と一般状態区分表

学校生活管理指導表の指導区分

（日本学校保健会発行「学校心臓検診の実務」より）

A：在宅医療・入院が必要
家庭内での日常的温和な生活でも動悸や息切れをきたすもの。心臓病後早期、常在する重篤な心不全、きわめて高度なチアノーゼ

B：登校はできるが運動は不可
家庭での温和な生活には大きな問題はないが、比較的軽い社会生活でも動悸や息切れをきたすもの。常在性心不全、高度なチアノーゼ、コントロール不十分な運動誘発性の致死的不整脈など。

C：「同年齢の平均的児童生徒にとっての」軽い運動には参加可
同年齢の平均的児童生徒にとっての軽い運動でも動悸・息切れをきたすもの。中程度の心不全、かなり強いチアノーゼ、運動誘発性の重症不整脈でコントロール不十分なものなど。

D：「同年齢の平均的児童生徒にとっての」中等度の運動も参加可
同年齢の平均的児童生徒にとっての軽い運動では、少し息がはずむが息苦しくはないが、中程度の運動では動悸や息苦しさを感じるもの。時に起こる軽度の心不全、ごく軽いチアノーゼ、ほぼコントロールされている運動誘発性不整脈など。

E：「同年齢の平均的児童生徒にとっての」強い運動も参加可
同年齢の平均的児童生徒と同程度の運動耐容能を有するもの

一般状態区分表

1級？

Ⅴ 身のまわりのこともできず、常に介助がいり、終日就床を必要としており、活動の範囲がおおむねベッド周辺に限られるもの

2級？

Ⅳ 身のまわりのある程度のことはできるが、しばしば介助がいり、日中の50%以上は就床しており、自力では屋外への外出等がほぼ不可能となったもの

非該当？

Ⅲ 歩行や身のまわりのことはできるが、時に少し介助のいることもあり、軽い運動はできないが、日中の50%以上は起居しているもの

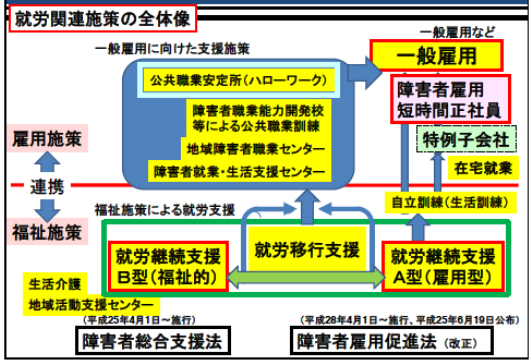
Ⅱ 軽度の症状があり、強い運動は制限を受けるが、歩行、軽い運動や座業はできるもの

Ⅰ 無症状で社会活動ができ、制限を受けることなく、発病前と同等にふるまえるもの

C区分が、非該当？
特別児童扶養手当の対象は？

厚生労働省障害保健関係主管課長会議　（2018年3月14日）
一般状態区分、年齢や症状のみで判断せず、個々の状態に応じた総合的な認定が行われるよう・・・・・

就労支援施策の体系



障害者雇用の状況　（平成28年6月1日現在）

○ 民間企業の雇用状況
雇用者数 47.4万人（身体障害者32.8万人、知的障害者10.5万人、精神障害者4.2万人）
実雇用率 1.92%　法定雇用率達成企業割合　48.8%
○ 雇用者数は13年連続で過去最高を更新。障害者雇用は着実に進展。

（平成30年4月1日～）2.3%

障害者雇用促進法改正：
障害者法定雇用率引き上げ（平成25年4月～）

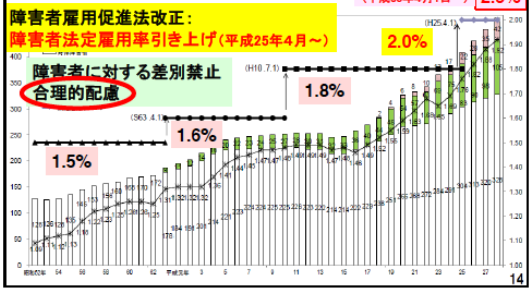
2.0%

障害者に対する差別禁止
合理的配慮

1.8%

1.6%

1.5%



障害者雇用の状況

（平成29年12月12日現在）

1000人以上規模の企業の実雇用率は、2.16%

法定雇用率 1.8% ⇒ 2.0%（平成25年～） ⇒ 2.3%（平成30年～）

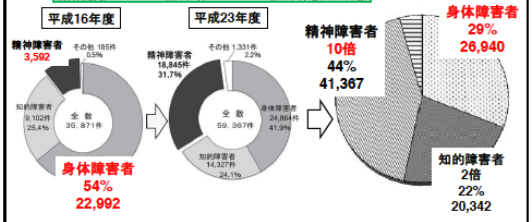
平成 28 年度・障害者の職業紹介状況等

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）



雇用人数は増えているが慢性疾病患児にとっては依然として厳しい

身体障害者（内部障害者）？

開講のお知らせ

平成29年秋

精神・発達障害者しごとサポーター養成講座が始まります！

養成講座の概要

◆メリット：精神・発達障害についての基礎知識や、一緒に働くために必要な配慮などを短時間で学ぶことができます。

◆講座時間：90～120分程度（講義75分、質疑応答15～45分程度）を予定

◆受講対象：企業に雇用されている方であれば、どなたでも受講可能です。

※ 今現在、障害のある方と一緒に働いているかどうか等は問いません。

※ 受講された方には、「精神・発達障害者しごとサポーターグッズ」を進呈予定です（数に限りがあります）。

事業所への出前講座もあります

ハローワークから講師が事業所に出向きます。

また、精神・発達障害者の雇用でお困りのことがあれば、精神保健福祉士や臨床心理士の有資格者などに相談できます。

詳しくは、都道府県労働局職業安定部職業対策課にお問い合わせください。

※「精神・発達障害者しごとサポーター」は特別な資格制度等ではありません。
また、本講座の受講により、職場の中で障害者に対する特別な役割を求めるものでもありません。

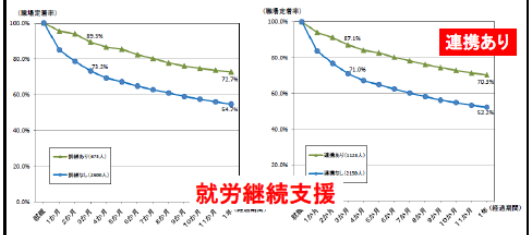
厚生労働省・都道府県労働局・ハローワーク

地域の支援機関を活用した場合の定着状況について

支援機関

障害者の定着状況については、就労前の訓練受講や、ハローワークと地域の就労支援機関との連携による支援が「ある」方が、「ない」場合よりも、定着率が高い。

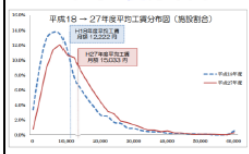
働くことができない、就職しても働き続けられるか…

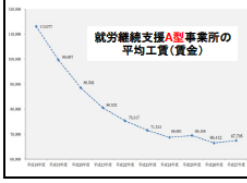


出典：「障害者の就業状況等に関する調査研究」（2017年、JEED）

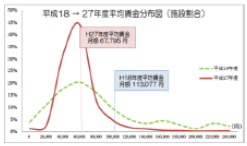
平成29年9月20日 厚生労働省職業安定局

就労継続支援B型事業所の平均工賃分布図





就労継続支援A型事業所の平均賃金分布図



平成２７年度平均工賃（賃金）

施設種別	平均工賃（賃金） 月額	平均工賃（賃金） 時間額	施設数（箇所）
就労継続支援B型事業所（対前年比）	15,033円（101.3%）	193円（103.2%）	9,910
就労継続支援A型事業所（対前年比）	67,795円（102.1%）	769円（102.0%）	3,155

小児慢性特定疾病児童自立支援事業

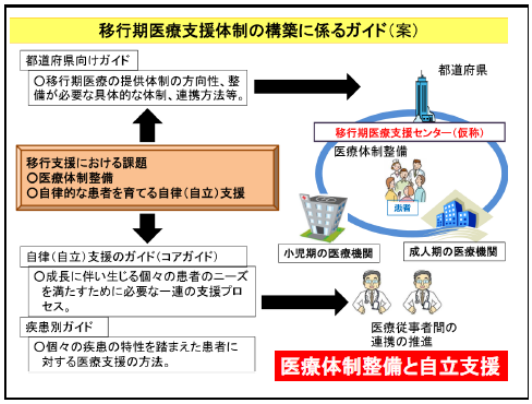
【事業の目的・内容】
幼少期から慢性的な疾病にかかっているため、学校生活での教育や社会性の面萎に遅れが見られ、自立を阻害されている児童等について、地域による支援の充実により自立促進を図る。

【実施主体】 都道府県・指定都市・中核市

【国庫負担率】 1／2（都道府県・指定都市・中核市1／2）

【根拠条文】 児童福祉法第19条の22、第53条

【予算額】 平成28年度予算額：925,163千円



第18回　成人先天性心疾患セミナー

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

【資料は全国心臓病の子どもを守る会のご協力を得て作成】

22. 伝導路と不整脈基質の特殊性

宮崎　文（天理よろず相談所病院　小児科）

はじめに

ACHD 患者の不整脈の何が特殊か。大きく二つに分けられる。刺激伝導系の先天異常と特異な血行動態による二次的な不整脈基質である。

１．　刺激伝導系の先天異常

心房位、房室錯位は刺激伝導系の先天異常を合併する代表的な疾患群である。先天異常ではあるが、どちらの疾患群もその異常に関連して、加齢とともに頻拍、徐脈の合併が増加してくる。

① 心房位

先天性（CHD)非合併例の心房構造は、心房正位“atrial situs slitus”とよばれる。心房位が正常の逆、つまり右側に解剖学的左房が、左側に解剖学的右房が位置する場合は心房逆位 “atrial situs inversus”となる。両側の心房が解剖学的に同じの場合は相同心“atria isomerism heart”、または内臓錯位“heterotaxy syndrome”と呼ばれる。両側心房（心耳)が解剖学的右房(右心耳)の場合には右側相同心”right atrial isomerism”となり、両側心房(心耳)が解剖学的左房(左心耳)の場合には左側相同心”left atrial isomerism”となる[1]。

相同心は様々な刺激伝導路を伴う。相同心 35 例の病理標本（右側相同心 10 例、左側相同心 25 例)では、洞結節は右側相同心で 90%に両側に二つ存在し、左側相同心では 44%で低形成な洞結節が一つだけ、56%で洞結節自体が同定されなかった。また右側相同心では 100%に、左側相同心では 32％に Twin atrioventricular（AV）node を認めた[2]。

心房内伝導障害部位となる分界稜は、右側相同心では 87%で両側に存在し、左相同心では 88％で両側共に存在しない[3]。そのため右側相同心は IART の合併が多く、上室性頻拍の合併は加齢とともに増加する[4,5]。しかし、左相同心では IART の合併頻度は低く、従来は稀で洞機能不全をはじめとする徐脈が主要な不整脈であるとされていた[6]。しかし、生命予後の改善により、加齢に伴って洞機能不全合併率が増加し、非回帰性心房頻拍や心房細動を合併することがわかってきた[7]。

② 房室錯位

房室結合は房室間刺激伝導路の形成に関与する。CHD 非合併例の房室結合は房室正位（AV concordance)とよばれる。この場合は心房中隔と心室中隔が整列（alignment)し、発生の過程で後方房室間刺激伝導路が形成され、心房中隔前方に位置する後方房室結節が残る[8]。

修正大血管転位に代表される解剖学的左房が右室に連なる房室錯位(AV discordance)では、心房中隔と心室中隔が整列しない(malalignment)ことが多く、後方房室間刺激伝導路が無形性、または低形成で前方房室間刺激伝導路、前方房室結節が残る。このように心房中隔と心室中隔の整列の程度で、発生の過程でどちらか一方の房室結節が残る場合と、前後両方の房室結節(Twin AV node)が残る場合がある[8,9]。

このような房室間刺激伝導路の解剖異常をもつ房室錯位では、自然発生的に年齢とともに房室ブロックがおこる[10]。Oliver らは、38 例の房室錯位の検討で、心房逆位は正位と比較し、房室ブロックやエブスタイン奇形の合併率が低く、心不全発症率も少ないとしている[11]。その理由として、逆位では心房中隔と心室中隔が整列しており、後方房室間刺激伝導が優位であることの関連性がうたがわれているが、症例数が少なく、今後の更なる臨床研究が必要である。

２．　特異な血行動態による二次的な不整脈基質

ここでは、代表的な 4 つの病態、① 肺動脈弁下右室疾患、② 体心室右室疾患、③フォンタン循環、④ 未修復先天性心疾患をあげる。修復、未修復にかかわらず、特殊な血行動態による心筋ダメージで、不整脈基質が加齢とともに増加してゆく。

① 肺動脈弁下右室疾患

肺動脈弁下右室疾患の代表的な疾患であるファロー術後遠隔期頻脈性不整脈の病態生理を図 1 に示す[12,13]。肺動脈弁下逆流により右室拡大がおこり、右脚ブロックは心室同期不全をひきおこす。術中に行った infundibuloplasty や RVOT patch により右室の aneurysm や akinesis がおこる。これらが、遠隔期の RV dysfunction の要因となる。さらに著明に拡大した右室は左室のジオメトリーを変化させ、LV dysfunction がおこ

る。これを adverse ventriculo-ventricular interaction と呼ぶ。結果として、sustained VT や sudden death がおこる。さらに、右室拡大によって右房も拡大し、手術による切開線は右房の scar や fibrosis をひきおこし、これらがあらゆるタイプの心房性不整脈の要因となる。左房拡大がファロー術後の心房細動の要因であるという報告もある。

ファロー四徴術後の持続性頻拍の有望率は年齢とともに増加する。特に心房細動、心室性頻拍は 45 歳を超えると著しく増加する[12]。

② 体心室右室疾患

体心室右室疾患の代表的な疾患群である大血管転位心房内血流転換術後では、Mustard 手術も Senning 手術も高率に洞機能不全や心房性頻拍を合併し、術後経過年数とともにその発症率は増加する[14]。術後 20 年での洞機能不全回避率は Mustard 手術で 46%、Senning 手術で 40%であった[15]。どちらの術式も下大静脈-三尖弁輪峡部に縫合線があり、IART の中でも三尖弁輪周囲を旋回するものが多いが、心房内に複雑な切開線と縫合線があり、下大静脈-三尖弁輪峡部を介さない IART もみられる[16]。また術後遠隔期の心室頻拍・心室細動による突然死の報告も多く、ACHD の突然死の主要な疾患の一つであることも忘れてはならない[15,17]。

Prospective study では大血管転位心房内血流転換術後の不整脈が主であると心事故と、心筋線維化の指標である CMR LGE 陽性例との関連が報告された[18]。累積心事故回避率は LGE 陽性例で有意に低く、心房性・心室性頻拍と関与していた。

③ フォンタン循環

古典的フォンタン手術、心房肺動脈吻合型（atriopulmonary connection; APC)は右房に圧負荷、容量負荷がかかり、洞機能不全や心房性頻拍が高率に発生する[19,20]。上下大静脈吻合型（Total cavopulmonary connection; TCPC)は心房負荷が APC より軽減されるが、TCPC のうち心房内導管型と心外導管型ではその発症率に差がなく、やはり時間経過とともに頻拍を合併し、どちらもフォンタン術後 20 年での上室性頻拍累積回避率は 70%程度である[21,22]。

47 人のフォンタン術後患者の剖検所見をみた論文では、フォンタン循環経過年数と右房壁の厚さおよび線維化の程度が正相関したと報告された[23]。

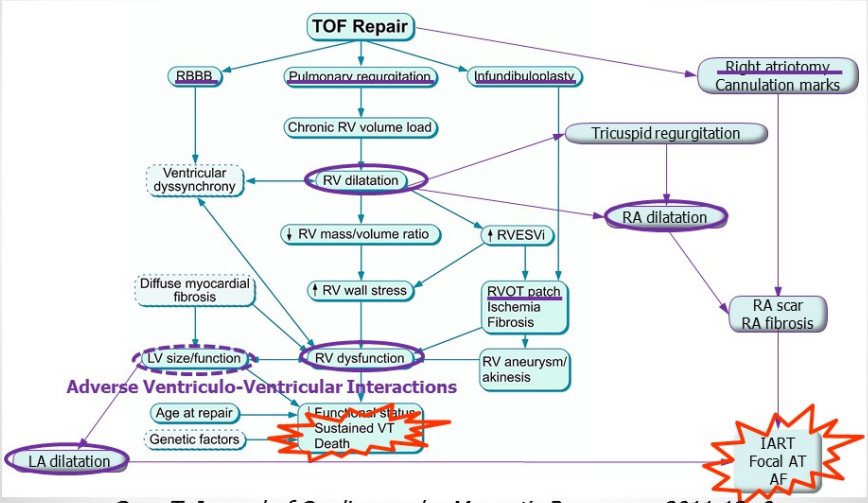
④ 未修復先天性心疾患

Ueda らは、65 例の右房負荷を伴う未修復 CHD 患者の右房の組織変化を報告した[24]。結果、組織の線維化、最大心筋細胞の径、毛細血管間の距離（心筋還流の程度）、CD45 陽性細胞、いずれも CHD 患者では年齢と相関してその程度は増加した。また CHD 患者における上室性頻拍合併例（心房頻拍 6 例、心房細動 7 例）では、非合併例よりも組織学的変化が大きかった。このことから、慢性的な右房負荷は右房心筋のリモデリングをもたらし、加齢とともに進行すること、また右房のリモデリングは上室性頻拍の発生に関与していることがうかがえる。

結語

図 2 に、私見ではあるが、ACHD 患者の不整脈発症率のシェーマを示す。ACHD 患者の不整脈は、刺激伝導系の先天異常、特異な血行動態による二次的な不整脈基質に、加齢という要素が加わり発生する。これを念頭においた治療戦略が必要である。

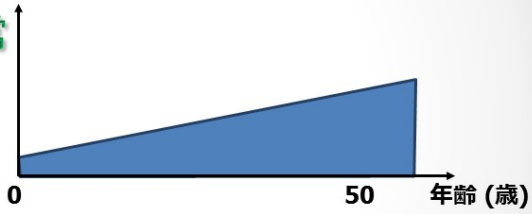
図1　ファロー術後遠隔期頻脈性不整脈の病態生理



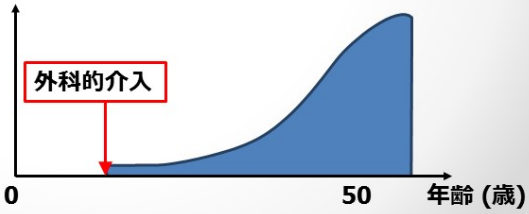
Geva T, Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance 2011;13 :9
Khairy P, et al. circulation 2010; 122: 868-875

図2 不整脈累積発症率

刺激伝導系先天異常に関与する不整脈



特異な血行動態に関与する不整脈



引用文献

1. Anderson RH. Terminology. In: Anderson RH, Baker EJ, Penny DJ, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G, eds. Pediatrica Cardiology. 3rd ed. Philadelphia, PA: Churchill Livingstone; 2010:3-17.
2. Smith A, Ho SY, Anderson RH, et al. The diverse cardiac morphology seen in hearts with isomerism of the atrial appendages with reference to the disposition of the specialised conduction system. Cardiol Young 2006;16:437-54.
3. Uemura H, Ho SY, Devine WA, Kilpatrick LL, Anderson RH. Atrial appendages and venoatrial connections in hearts from patients with visceral heterotaxy. Ann Thorac Surg 1995;60:561-9.
4. Miyazaki A, Sakaguchi H, Ohuchi H, et al. The clinical course and incidence of supraventricular tachyarrhythmias after extra-cardiac conduit Fontan procedures in relation to an atrial situs. Circ J 2011;75:413-20.
5. Wu MH, Wang JK, Lin JL, Lin MT, Chiu SN, Chen CA. Long-term outcome of twin atrioventricular node and supraventricular tachycardia in patients with right isomerism of the atrial appendage. Heart rhythm : the official journal of the Heart Rhythm Society 2008;5:224-9.
6. Wu MH, Wang JK, Lin JL, Lai LP, Lue HC, Hsieh FJ. Cardiac rhythm disturbances in patients with left atrial isomerism. Pacing Clin Electrophysiol 2001;24:1631-8.
7. Miyazaki A, Sakaguchi H, Ohuchi H, et al. The incidence and characteristics of supraventricular tachycardia in left atrial isomerism: A high incidence of atrial fibrillation in young patients. Int J Cardiol 2013;166:375-80.
8. 黒沢 博. 心臓外科の刺激伝導系. 東京: 医学書院; 2013.
9. Anderson RH, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting system in congenitally corrected transposition. Lancet 1973;1:1286-8.
10. Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG, Ilstrup DM, Feldt RH. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. Circulation 1983;67:1374-7.

11. Oliver JM, Gallego P, Gonzalez AE, et al. Comparison of outcomes in adults with congenitally corrected transposition with situs inversus versus situs solitus. Am J Cardiol 2012;110:1687-91.
12. Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, et al. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. Circulation 2010;122:868-75.
13. Geva T. Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. J Cardiovasc Magn Reson 2011;13:9.
14. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. J Am Coll Cardiol 1997;29:194-201.
15. Dos L, Teruel L, Ferreira IJ, et al. Late outcome of Senning and Mustard procedures for correction of transposition of the great arteries. Heart 2005;91:652-6.
16. Khairy P, Van Hare GF. Catheter ablation in transposition of the great arteries with Mustard or Senning baffles. Heart Rhythm 2009;6:283-9.
17. Schwerzmann M, Salehian O, Harris L, et al. Ventricular arrhythmias and sudden death in adults after a Mustard operation for transposition of the great arteries. Eur Heart J 2009;30:1873-9.
18. Rydman R, Gatzoulis MA, Ho SY, 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.
19. Durongpisitkul K, Porter CJ, Cetta F, et al. Predictors of early- and late-onset supraventricular tachyarrhythmias after Fontan operation. Circulation 1998;98:1099-107.
20. Stephenson EA, Lu M, Berul CI, et al. Arrhythmias in a contemporary fontan cohort: prevalence and clinical associations in a multicenter cross-sectional study. J Am Coll Cardiol 2010;56:890-6.
21. Quinton E, Nightingale P, Hudsmith L, et al. Prevalence of atrial

tachyarrhythmia in adults after Fontan operation. Heart 2015;101:1672-7.
22. Balaji S, Daga A, Bradley DJ, et al. An international multicenter study comparing arrhythmia prevalence between the intracardiac lateral tunnel and the extracardiac conduit type of Fontan operations. The Journal of thoracic and cardiovascular surgery 2014;148:576-81.
23. Wolf CM, Seslar SP, den Boer K, et al. Atrial remodeling after the Fontan operation. Am J Cardiol 2009;104:1737-42.
24. Ueda A, Adachi I, McCarthy KP, Li W, Ho SY, Uemura H. Substrates of atrial arrhythmias: Histological insights from patients with congenital heart disease. Int J Cardiol 2013.

23. 解剖・形態の特殊性

稲井　慶（東京女子医科大学　小児循環器科）

ACHD診療の特殊性をめぐって

解剖・形態の特殊性

東京女子医科大学
循環器小児科
稲井　慶

先天性心疾患の形態診断学

心形態の基礎知識
1. 心臓は5階建ての家
2. 心腔名は固有名詞
3. 房室弁形態
4. 肺動脈と大動脈の診断は
5. 心ループの法則
6. 手の法則
7. 一致型結合・不一致型結合
8. 二心室結合、単心室結合

Five-step approachの実際
1. 心房の診断
2. 心室の診断
3. 大血管の診断
4. 房室結合の診断
5. 心室大血管結合の診断

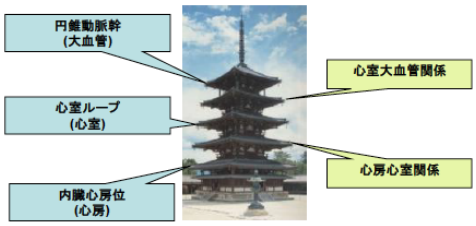
複合的な心奇形をいかに表現するか？

心房や心室、大血管の位置やその関係を表記することと、それに合併した異常を記載することで、あらゆる心奇形を**人に伝達できる**ように表記する。

心奇形の5段階診断法　Five step approach

3つの部位診断
position

2つの関係診断
connection



心房の位置の診断

右心房が右にある人と
左にある人
これを診断するためには
『右心房とは何か』
がわかればよい。

心房の特徴と心房位の決定

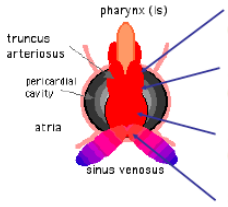
	右房	左房
発生学的区分	心耳、静脈洞、房室管	心耳、共通肺静脈、房室管、一次中隔
形状	キャッチャーミット型	人差し指型
中隔面	卵円窩	一次中隔(ハンモック状)
分界稜(分界溝)	(+)	(−)
肉柱形成	櫛状筋,矢状肉柱(心耳)	櫛状筋(心耳)
上下大静脈	下大静脈 右上大静脈(時に左)	時に左上大静脈 極めてまれに右上大静脈
冠静脈洞	(+)(まれに欠如)	(−)(まれに+)
肺静脈	(−)(時に+、肺静脈還流異常)	(+)(時に(-)
房室弁	三尖弁(時々僧房弁)	僧房弁、(時々三尖弁
静脈洞弁	Eustachi弁 Thebesius弁	

心耳はいつできるか

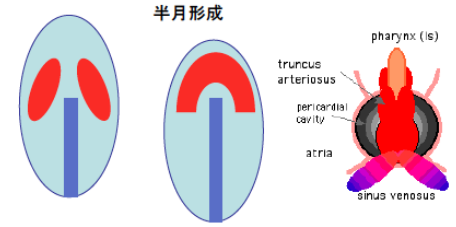
心臓は体の中で一番最初に左右が決まる

心耳は発生学的に古い心房

心筒
Heart tube, Tubed heart



胎芽期の区分	心臓の区分
大動脈嚢 (aortic sac)	大血管
心円錐 (bolbus cordis)	右室
原始心室 (primitive ventricle)	左室
Sinoatrial region	左房 右房



心臓形成域
Heart forming region

心筒
Heart tube
Tubed heart

心臓は体の中で一番最初に左右が決まる
心房の左右の異常は胎生早期の出来事であり、内臓の異常を伴う

Kartagener症候群　無脾症候群　多脾症候群

心臓は最も早く左右の決定する臓器である

心房位　atrial situs
内臓心房位　viscero-atrial situs

situs

正位　solitus　右側に右心房
逆位　inversus　左側に右心房
錯位　ambiguus　どちらともはっきりしない
heterotaxia 内臓心房錯位症候群

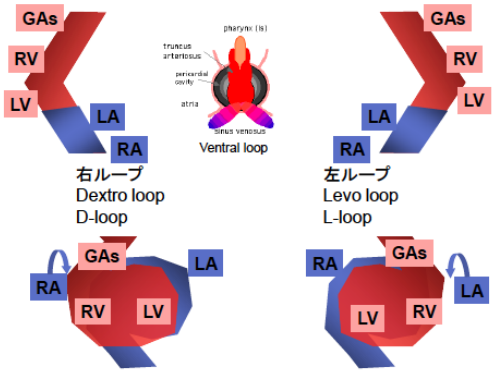
SDDとは？

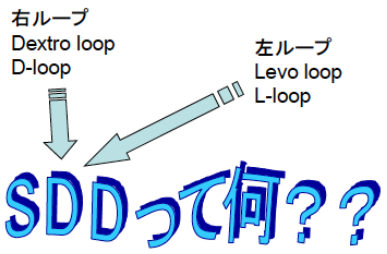
心室の位置の診断

右心室が右にある人と左にある人
これを診断するためには『右心室とは何か』がわかればよい。

心室の特徴とループの決定

	右室	左室
発生学的区分	心円錐近位部	原始心室
形状	拡張期 おむすび型（globular） 収縮期 三角形(triangular)	拡張期 シッポ型(tail shape) 拡張期 足型(foot shape)
肉柱形成	粗大で直交 (coarse and perpendicular)	微細で斜走 (fine and oblique)
中隔面	肉柱形成あり	基部の1/2-2/3 平滑 心尖の1/2-1/3 肉柱形成
乳頭筋数	主要乳頭筋1個, 小乳頭筋数個	主要乳頭筋2個, 小乳頭筋2個
乳頭筋の中隔起始	あり	なし
	円錐乳頭筋（Lancisi乳頭筋）とその他の小乳頭筋	
房室弁	三尖弁	僧帽弁
漏斗部	あり（まれに欠如）	なし（時にあり）
半月弁	肺動脈弁 時に大動脈弁(完全大血管転位) 両半月弁(DORV) 両半月弁なし(DOLV)	大動脈弁 時に肺動脈弁（完全大血管転位） 両半月弁(DOLV) 両半月弁なし(DORV)



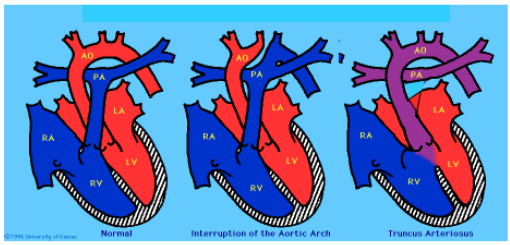


右室が右ならD-loop　右室が左ならL-loop

大血管の位置の診断

大動脈が右にある人と
左にある人
これを診断するためには
『大動脈とは何か』
がわかればよい。

肺動脈と大動脈の診断は



肺動脈弁を通して下半身へ血流を送っている

大動脈弁を通して肺に血流を送っている

肺動脈と大動脈の診断は

"Neck Vessels"（腕頭動脈、左総頸動脈、左鎖骨下動脈）の起始する血管が大動脈である。肺動脈は最初に後方に向かってアーチをえがく。二番目のアーチが大動脈弓である。

心ループの法則（Van Praagh）

1）大動脈(弁)が肺動脈(弁)の右側にあれば、d-loopであり、右室は左室の右にある。
2）大動脈(弁)が肺動脈(弁)の左にあれば、l-loopであり、右室は左室の左にある。
ループの法則には上記の2つの法則がある。

手の法則（Van Praagh）

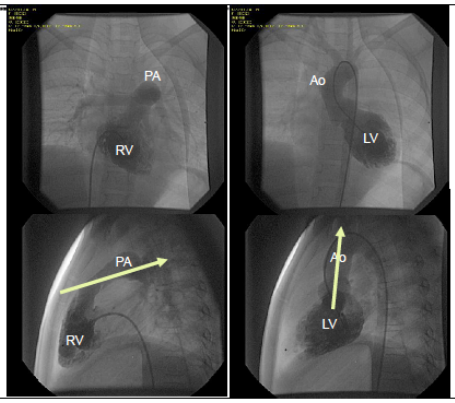
右手の親指を三尖弁にいれ手のひらを中隔面に当てると残りの指先が半月弁に接するような右室を有する心臓を右手型、すなわち d-loop心である。
同様に左手で適応できる心臓を左手方すなわちl-loop心を示している。

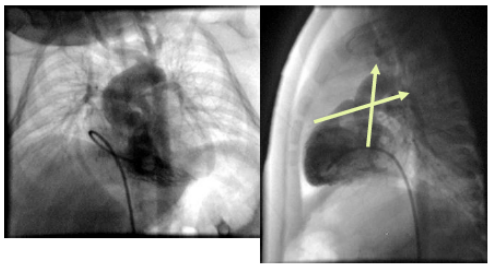
肺動脈と大動脈の診断は

大動脈弁が(肺動脈弁の)右にあればD

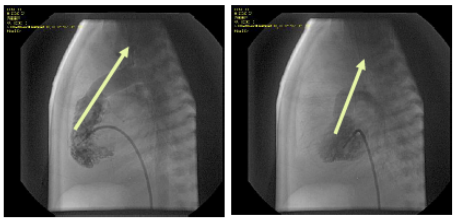
大動脈弁が(肺動脈弁の)左にあればL

SDDって何??





TOF, RVG fontal view and RVG lateral view



TGA anterior-posterior parallel

肺動脈と大動脈の診断は

大動脈弁が(肺動脈弁の)右にあればD
大動脈弁が(肺動脈弁の)左にあればL
ただし、大動脈と肺動脈が正常と同じ spiralな関係にあればN (normal) とする
従って、正常心やASD,VSD,TOFなどは通常SDN
大動脈が前に来れば大血管転位のtransposeのTをとってDT、LTなどと書く

{ I, X, L}

↓

ループの法則から

↓

{ I, L, L}

カテーテルが下大静脈から入っているのでsitu inversus
心室は一つしか見えないが筋肉が荒く右室様である。
大血管は大動脈が(肺動脈の) 左側にあるのでLである。

VSDのetiology

i ）punchout or fusion failure

① cushionとconal ridgeの異常

Perimenbranous defect

② trabeculationの異常

Trabecular muscular defect

③ 両者の異常

Inlet muscular defect
Outlet muscular defect

VSDのetiology

ii）malaligment

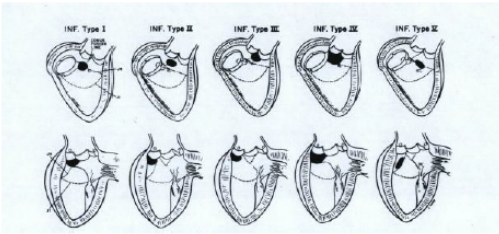
① anterior deviation

Stenson's monology

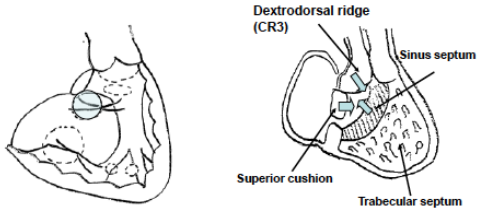
② posterior deviation

Coarctation type VSD

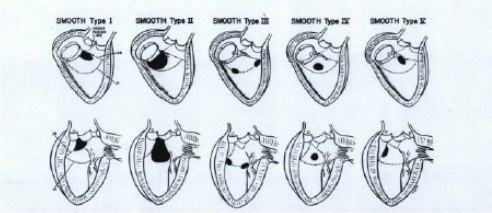
Infundibular VSD

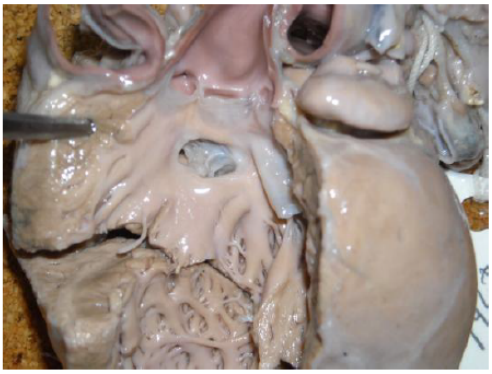


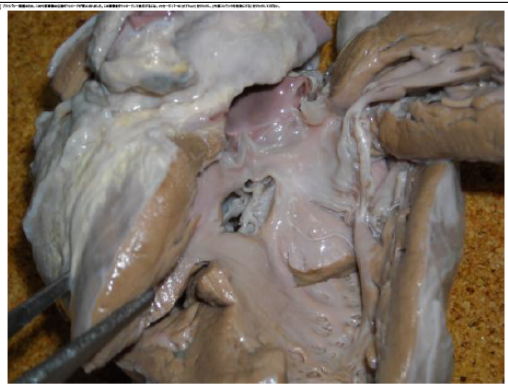
Membranous VSD



Sinus VSD (smooth type)







24. 血流、血行動態の特殊性

村上　智明（千葉県こども病院　循環器科）

先天性心疾患の多くは心血管系の構築異常に基づく疾患群である。それゆえ血流、血行動態は正常心血管とは異なるものとなる。血行動態の破綻は心不全を呈するが、この心不全治療も正常心血管構造における心不全と異なる考え方をしなければならないところに留意が必要である。
正常心血管構築における急性心不全治療を考える上で便利なのはフォレスター分類である。心不全の状況を低心拍出の有無、鬱血の有無で４つに分類し、低心拍出に対しては強心薬あるいは容量負荷、鬱血に対しては利尿薬あるいは血管拡張薬というのが基本的な戦略となる。しかしながら心血管構築異常に基づく心不全に対しては必ずしもこういった基本的な戦略が病態改善に結びつかないことがある。先天性心疾患における急性心不全治療はパターン認識では必ずしも対応できず、心血管構築異常による血行動態をよく考えて介入する必要がある。
正常心血管構築における慢性心不全治療に関しては交感神経系及びレニン-アンジオテンシン-アルドステロン系の抑制が予後改善に有効であることが報告されている、しかしながら先天性心疾患における慢性心不全治療に関して、大きな検討では薬剤による予後改善効果は証明されていない。

25. TCPC Conversion の適応と限界

上村　秀樹（奈良県立医科大学　先天性心疾患センター）

一般論として、いわゆる atrio-pulmonary connection (APC)による Fontan 循環の確立後は右心系心房に圧負荷がかかり心房壁が伸展するので、１）血流のよどみによるエナジーロス、２）血栓形成と肺塞栓、３）心房組織障害と心房性不整脈、といった器質的病変の観点から TCPC conversion の適応考慮となる。いずれも APC 後長期にわたって進行性に悪化するものであるが、日常の症状や状態とは必ずしも相関しないので、手術介入のタイミングには臨床医の主義主張が多かれ少なかれ関わってくる。Protein Loosing Enteropathy のような機能的病態に関しては、total cavo-pulmonary connection (TCPC) conversion を行

なっても改善を期待できないとする意見が多い。
また、TCPC conversion を議論する際に、APC の定義について必ずしも共通の認識に基づかず、混乱をきたしている場面に遭遇する。Fontan 循環を確立するための術式には、歴史的にも多くの種類や変法があるので、APC の言葉により症例ごとの詳細な状況を見過ごしてはならない。さらに、症例数はいまだ少ないが one & a half ventricular physiology からの TCPC conversion についても考慮対象としておく必要がある。Bjork 手術後の症例については、右心系心室の容積・機能に留意して適応を検討する。
TCPC conversion 後の留意点として、１）心房・洞結節の経年的組織障害に起因した徐脈や心房性不整脈の再発・進行、２）ペースメーカー植え込みに関連した困難、３）経カテーテル的不整脈治療の技術的難易度、など心臓リズムに関連したことが挙げられる。TCPC conversion 時の新たな fenestration 造設は、カテーテル時の心房・左心系へのアプローチには有利かもしれないが、青年期・成人期になってから低酸素血症・チアノーゼ循環が発現することになり、機能的状態はむしろ低下すると予測し躊躇する意見が多い。
以上より、TCPC conversion についての体系的理解を促す。

26. TOF　PVR の適応と限界

小出　昌秋（聖隷浜松病院　心臓血管外科）

近年先天性心疾患に対する外科的治療成績は飛躍的に向上しており、我が国では成人期に達した先天性心疾患患者は５０万人を超えていると言われている。ファロー四徴症(TOF)に対する修復術の成績は特に良好で、日本胸部外科学会の統計によると手術死亡率は 1.1%とされており、海外の報告では手術死亡を除く症例の 30 年生存率は 90%を超えている [1)]。しかし、かつては根治手術と呼ばれていた TOF 修復術は、残存病変として肺動脈閉鎖不全(PR)が出現することが多く、一部の症例では右室機能低下や不整脈の出現から心不全や突然死の原因となることが指摘されている [2)]。近年のガイドラインでは右室拡大や収縮低下、不整脈や心不全症状の出現等、臨床的に悪化が見られた場合に肺動脈弁置換術(PVR)が推奨されている [3),4)]。PVR の急性期成績は良好で、短期的効果として右室容量の著明な減少や心電図上の QRS 幅の減少等が得られ、運動耐容能や自覚症状の改善も得られる [5)]。その一方で、右室機能が高度に低下した症例では PVR による効果が不十分であることが指摘されており、右室機能が悪くなりすぎる前に手術を行うことが求められている。術後に右室機能の改善が期待できるラインとして過去に多くの手術適応が提示されてきているが、PVR 後遠隔期の右室機能がどのような経過をたどるかはまだ解っておらず、現在使用されている手術適応は確立されたものではない [6)]。PVR 後右室拡張末期容量や収縮末期容量の縮小は得られるものの駆出率は改善せず、真の右室機能の改善には結びついていない可能性が示唆されており、最近では PVR 後一旦縮小した右室容量が遠隔期に再拡張し右室収縮能も低下するという報告もみられ [7),8)]、今後長期に渡る右室機能の経過観察の報告が待たれる。遠隔死亡の原因となる致死的心室性不整脈に関しても、かつては PVR による予防効果が期待されていたが、最近では PVR 後も致死的な不整脈の発生率が変わらないという報告が出てきており、右室の容量縮小だけでは不整脈を防ぐことはできない可能性がある [9)]。最近の国際多施設研究(The INDICATOR Cohort) [10)] では TOF 修復術後の遠隔死亡や心室頻拍のリスク因子として右室肥大や右室機能低下、心房頻拍を挙げているが、サブ解析の中で PVR を行った群と行わなかった群で死亡や心室頻拍の出現に差がなかったと報告している [11)]。 このように、TOF 修復術後遠隔期の PR に起因する右室拡大や収縮低下を来した症例に対して PVR を行うことで右室容量の縮小や術後運動

耐容能が得られるものの、長期に渡り右室機能改善が得られるかどうかや、生命予後に関わる致死的不整脈を防ぐことができるかどうかは明らかになっていない。よりよい結果を得るためには右室心筋の障害が軽度のうちに PVR を行うことが効果的である可能性があるが、若年での PVR は人工弁の耐久性の問題や異物である人工弁の留置期間が長くなることでの弊害もある [12)]。いずれにしてもファロー四徴症の遠隔期の予後を左右するのは右室心筋の質であることは間違いなく、PVR の適応やタイミングを決定する上で、右室の生理学的機能評価だけでなく心筋の質的評価も重要である。右室機能の評価における MRI の有用性に関しては多くの研究がなされ、現在では PVR の術前評価や術後経過観察において MRI はゴールデンスタンダードとなっている [13)]。TOF 遠隔期においては、右室心筋の線維化が進むことで心室機能の低下や不整脈基質形成の原因となっていることがわかっている [14)]。最近は MRI による心筋の線維化を中心とした質的評価の研究が進んでおり、予後の予測に有用である可能性が示唆されている [15)]。今後 PVR 後の遠隔成績改善のために、心筋の線維化を含めた右室機能の評価に基づき手術適応や手術時期を決定してゆくことが必要となる。その一方で、外科医は遠隔期の PR を防ぐために、初回手術である TOF 修復術において肺動脈弁を可能な限り温存する努力を続けることが求められる。

参考文献

1. Cuypers JA, Menting ME, Konings EE, Opić P, Utens EM, Helbing WA, Witsenburg M, van den Bosch AE, Ouhlous M, van Domburg RT, Rizopoulos D, Meijboom FJ, Boersma E, Bogers AJ, Ross-Hesselink. Unnatural history of tetralogy of Fallot: prospective follow-up of 40 years after surgical correction. Circulation. 2014 Nov 25;130(22):1944-53.
2. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, Rosenthal M, Nakazawa M, Moller JH, Gillette PC, Webb GD, Redington AN. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fllot: a multicentre study. Lancet. 2000 Sep 16;356(9234):975-81.
3. 日本循環器学会.成人先天性心疾患診療ガイドライン(2017年 改 訂 版). http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2017_ichida_h.pdf
4. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). Circulation. 2008; 118: e714-e833.
5. Ferraz Cavalcanti PE, Sá MP, Santos CA, Esmeraldo IM, de Escobar RR, de Menezes AM, de Azevedo OM Jr, de Vasconcelos Silva FP, Lins RF, Lima Rde C. Pulmonary valve replacement after operative repair of tetralogy of Fallot: meta-analysis and meta-regression of 3,118 patients from 48 studies. J Am Coll Cardiol. 2013 Dec 10;62(23):2227-43.
6. Geva T. Indications for pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of fallot: the quest continues. Circulation. 2013 Oct 22;128(17):1855-7.
7. Hallbergson A, Gauvreau K, Powell AJ, Geva T. Right ventricular remodeling after pulmonary valve replacement: early gains, late losses. Ann Thorac Surg. 2015 Feb;99(2):660-6.

８．Kido T, Ueno T, Taira M, Ozawa H, Kanaya T, Okuda N, Toda K, Kuratani T, Sawa Y. Stroke Volume Ratio Predicts Redilatation of the Right Ventricle After Pulmonary Valve Replacement. Ann Thorac Surg. 2017 Aug;104(2):698-703.

９．Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, Geva T, Gauvreau K, Pigula F, Walsh EP. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. Circulation. 2009 Jan 27;119(3):445-51.

１０．Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE, Babu-Narayan SV, Evans SP, Gatzoulis M, Groenink M, Inuzuka R, Kilner PJ, Koyak Z, Landzberg MJ, Mulder B, Powell AJ, Wald R, Geva T. Rationale and design of an International Multicenter Registry of patients with repaired tetralogy of Fallot to define risk factors for late adverse outcomes: the INDICATOR cohort. Pediatr Cardiol. 2013 Jan;34(1):95-104.

１１．Bokma JP, Geva T, Sleeper LA, Babu Narayan SV, Wald R, Hickey K, Jansen K, Wassall R, Lu M, Gatzoulis MA, Mulder BJ, Valente AM. A propensity score-adjusted analysis of clinical outcomes after pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot. Heart. 2018 May;104(9):738-744.

１２．Dobbels B, Herregods MC, Troost E, Van De Bruaene A, Rega F, Budts W, De Meester P. Early versus late pulmonary valve replacement in patients with transannular patch-repaired tetralogy of Fallot. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2017 Sep 1;25(3):427-433.

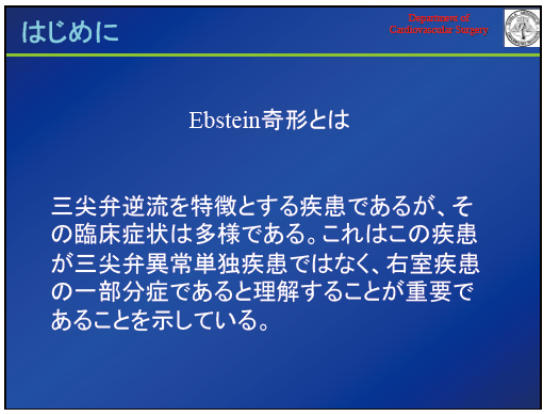
１３．Heng EL, Gatzoulis MA, Uebing A, Sethia B, Uemura H, Smith GC[1], Diller GP, McCarthy KP, Ho SY, Li W, Wright P, Spadotto V, Kilner PJ, Oldershaw P, Pennell DJ, Shore DF, Babu-Narayan SV. Immediate and Midterm Cardiac Remodeling After Surgical Pulmonary Valve Replacement in Adults With Repaired Tetralogy of Fallot: A Prospective Cardiovascular Magnetic Resonance and Clinical Study. Circulation. 2017 Oct 31;136(18):1703-1713.

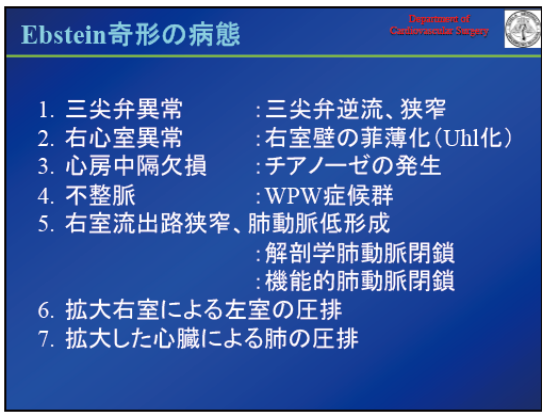
１４．Kido T, Ueno T, Taira M, Ozawa H, Toda K, Kuratani T, Sawa Y.
Clinical Predictors of Right Ventricular Myocardial Fibrosis in Patients With Repaired Tetralogy of Fallot. Circ J. 2018 Mar 23;82(4):1149-1154.

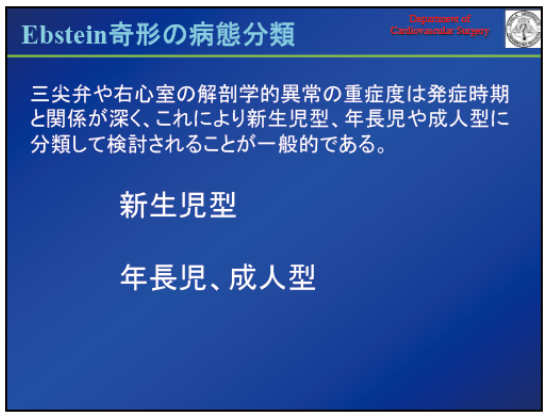
１５．Yim D, Riesenkampff E, Caro-Dominguez P, Yoo SJ, Seed M, Grosse-Wortmann L.
Assessment of Diffuse Ventricular Myocardial Fibrosis Using Native T1 in Children With Repaired Tetralogy of Fallot. Circ Cardiovasc Imaging. 2017 Mar;10(3). pii: e005695.

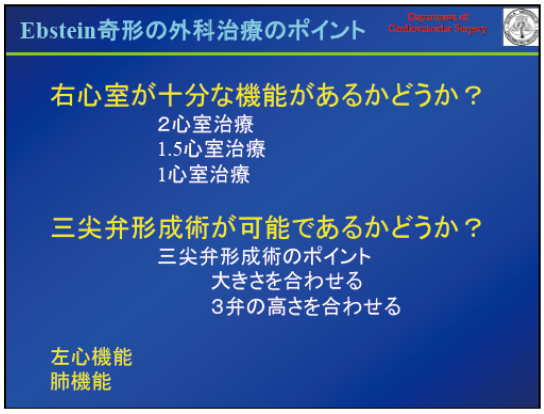
27. Ebstein　心内修復術の適応と限界

笠原　真悟（岡山大学　心臓血管外科）







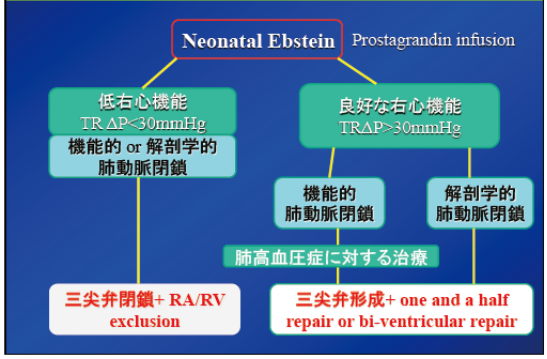


Patients—岡山大学での経験

- December 1992 ~ December 2017
- 65 cases
  - 22 cases: Neonates
    - Age 31.8±38.7days (5d~4 mo)
  - 43 cases: Older child or Adults
    - Age 6.9 ±8.90 months (3mo~70 y)
    - 12 cases: > 20 years

Neonatal Ebstein

Treatment protocol for Ebstein's anomaly in the neonate



初期治療

低右心機能(N=12)(5) (死亡例)

- TV repair+RVOTR = 1(1)
- BTS のみ = 3(2)
- BTS+ TV closure = 2(2)
- BTS+ TV closure + RA/RV exclusion = 6
  - (no mortality since RA/RA exclusion)

良好な右心機能(N=10)(2)

- BTS alone =1
- BTS+ TAP+RA/RV exclusion =1
- Primary repair + TV repair =8(2)
  - (Hardy / Danielson / Carpentier/Cone)

生存例における最終治療

低右心機能(N=7)

- 1: BTS のみ
  - TV closure+RA/RV exclusion+TCPC
- 6: BTS+ TV closure + RA/RV exclusion
  - 5:Re RA/RV exclusion + TCPC
  - 1:Re RA/RV exclusion + BDG (waiting for TCPC)

良好な右心機能(N=8)

- 1:BTS のみ → Extensive TVP + 1.5心室治療
- 1:BTS+ TAP+RA/RV exclusion → 2心室治療
- 6: Primary repair + TV repair → 2心室治療

再手術例や人工弁置換術症例は経過中なし

Neonatal Ebstein

死亡率：31.8%(7/22)

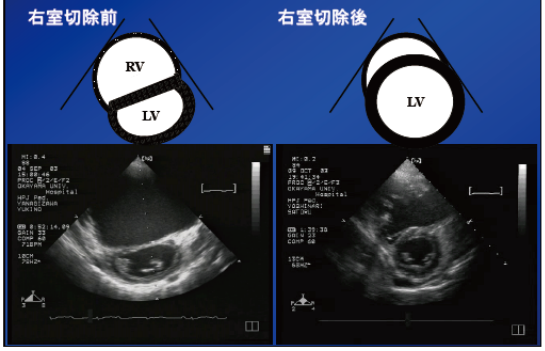
良好な右室機能を持つ症例に限定すれば、死亡率は20%(2/10)に減少する.

RA/RV を切除する手術を併用する事により、低右心機能を持つ症例では予後が改善する。これは左室、肺に良好な機能改善をもたらすからである。

エコー所見：拡張末期の短軸像

Department of Cardiovascular Surgery

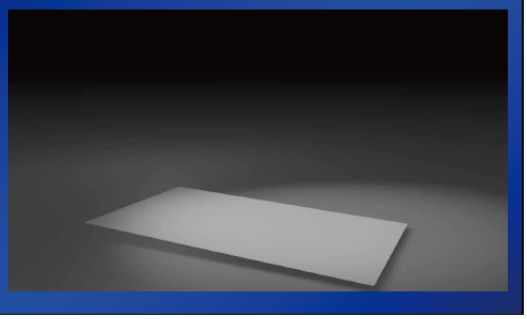
右室切除前　　右室切除後



三尖弁形成術

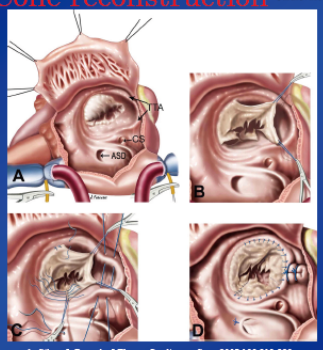
Department of Cardiovascular Surgery

Cone reconstructionのコンセプト



Cone reconstruction

Department of Cardiovascular Surgery



da Silva J. P. et al.: J Thorac Cardiovasc Surg 2007;133:218-223
Copyright ©2007 The American Association for Thoracic Surgery

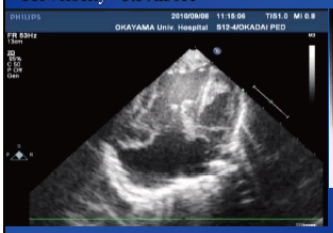
Cone手術を行った新生児例

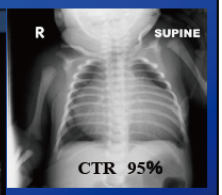
Department of Cardiovascular Surgery

Day 19, Female, BW 2.6kg, Ht 45.5 cm, CTR Edge to edge, PSVT

Preop Echo

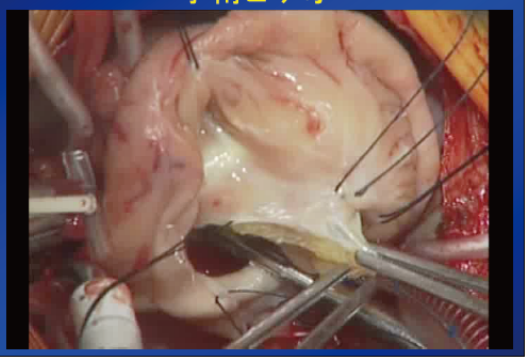
TR velocity =3.37m/sec





手術ビデオ

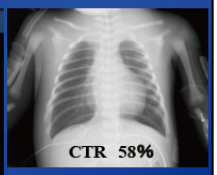
Department of Cardiovascular Surgery



Post op Echo

Department of Cardiovascular Surgery

Post op X-P



Older child or Adults

年長児、成人例の基本方針

Ebstein + 肺動脈閉鎖

→ RA/RV-exclusion +BTS/BDG → Fontan

重度の三尖弁逆流+ 右心不全

→ extensive TV repair + BDG (+RV-exclusion)

=One and a half repair

三尖弁逆流があるものの右室機能は保たれている

→ TV repair (Hardy / Danielson / Carpentier/Cone)

三尖弁置換術はなるべく回避する。

Patient profiles

•43 cases: Older child or Adults

Age 6.9 ±8.90 months
(3mo~70 y)

15 cases: > 20 years

Definitive Procedures

1 (of 43cases) patient died
Fontan術後のPLEで死亡

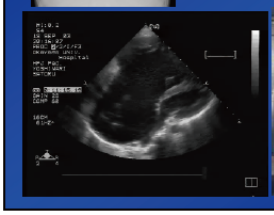
6 cases : TCPC
- 5 case : With RA/RV exclusion
- 1 case : 2心室治療から変更

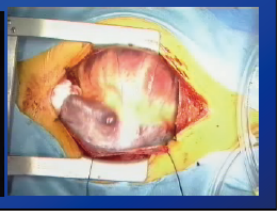
7 cases : one and a half ventricular repair
- 1 case : 2心室治療から変更
- 6 cases :三尖弁形成術（ Carpentier, Cone）

30 cases : 2心室治療（三尖弁形成術）
- 11 cases : Carpentier
- 4 cases : Hardy
- 14 cases : Cone then 1 case prosthetic valve
- 1 case : prosthetic valve

1･1/2 repairとRV plicationを行なった12歳男児

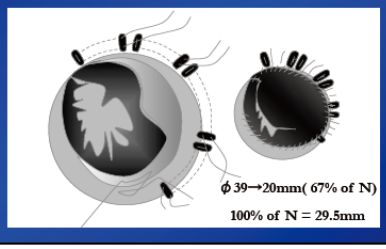
Tricuspid valve annulus : 59mm
massive TR
RVEDV : 403 % of N
LVEF : 45%
IVS : paradoxical motion





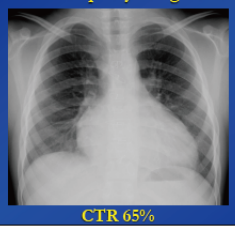
三尖弁形成術＋1.5心室治療

三尖弁輪の縫縮+ 三尖弁形成（Carpentier 法）
+ 自己心膜による弁輪補強

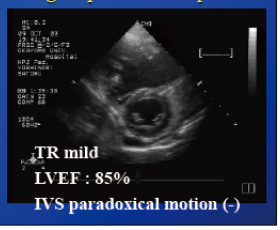


A 12-year-old boy

One and a half repair
RA/RV exclusion
Aggressive reduction of TV annulus
+ Carpentier
+ annuloplasty using treated autologous pericardial strip



CTR 65%

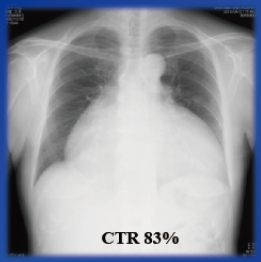


TR mild
LVEF : 85%
IVS paradoxical motion (-)

Cone手術を行った70歳女性例

70歳女性。心房細動。
50歳代にEbstein's anomalyと診断されたが、無症状にて手術希望されなかった。その後、70歳となり労作時呼吸困難が出現し当院紹介受診。

Pre op X-P

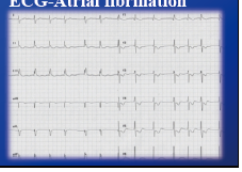


CTR 83%

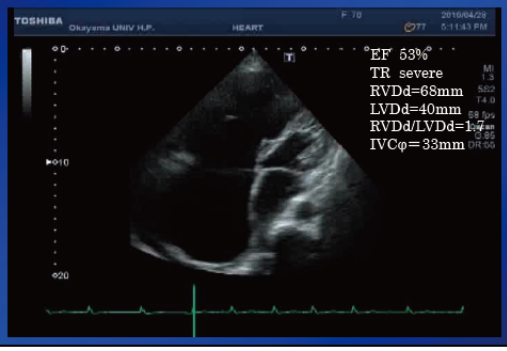
Labo data

WBC :6090/μl	RBC: 426x10⁴/μl
Hb :12.9g/dl	Plt:178x10³/μl
TP :7.5g/dl	Alb:3.8g/dl
T-Bil :1.09mg/dl	D-Bil:0.3mg/dl
AST:33IU/l	ALT:16IU/l
γ-GTP:28IU/l	ChE:221IU/l
UN :12.7mg/dl	Cr:0.72mg/dl
Na:138mmol/l	K:4.1mmol/l
Cl:102mmol/l	Ca:8.9mg/dl
BNP :156pg/ml	

ECG-Atrial fibrillation

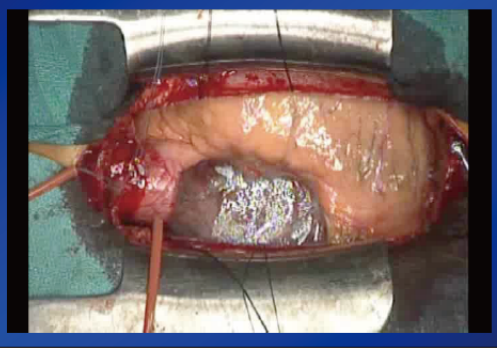


Pre op Echo



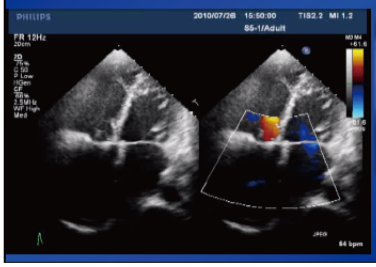
EF 53%
TR severe
RVDd=68mm
LVDd=40mm
RVDd/LVDd=1.7
IVCφ=33mm

手術ビデオ

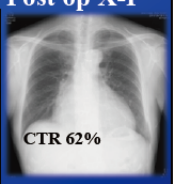


Post op Echo

EF 66%
TR trivial
RVDd=28mm
LVDd=43mm
RVDd/LVDd=0.65
IVCφ=18mm



Post op X-P



CTR 62%

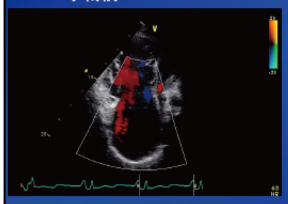
Cone手術後にTVRを行なった1例

- 50 y.o. female
- History

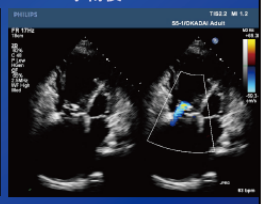
2011.7.29	Cone procedure,
	TV ring plasty
	MAZE
2013.	moderate TR, severe RV failure
2017.3.6	severe TR, severe RV failure, VT
2017.4.5	TVR, 1•1/2 repair,
	RA/RV exclusion

Cone手術前後のエコー検査

Cone手術前

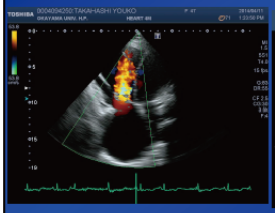


Cone手術後

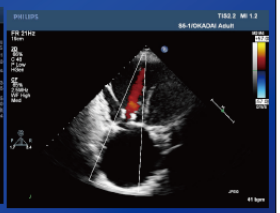


Cone手術後遠隔期のエコー

Cone術後3年

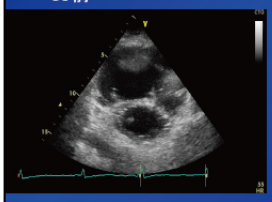


Cone術後6年

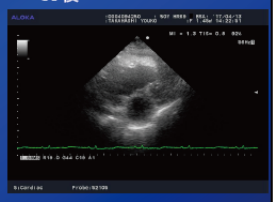


TVR, 1•1/2 repair, RA/RV exclusion

OP前



OP後



まとめ

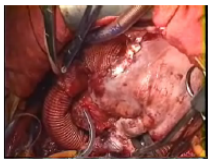
Department of Cardiovascular Surgery

1. 重症な新生児症例においてはRA/RV exclusion法を併用した段階的手術治療による、Fontan手術が有用である。
2. 三尖弁逆流遺残に伴う右心不全症例には、右室の部分切除を併用した1.5心室治療が有用である
3. 三尖弁の形成術にあたっては術者の経験が重要な因子であるが、Cone手術は形成手術の成功の可能性が高い。
4. 重症な右心不全症例においてはCone手術後であっても進行性の弁逆流を認める。

28. Rastelli など心外導管手術後の再手術-適応と限界-

芳村　直樹（富山大学　小児循環器外科）

心外導管術後の再手術
～適応と限界～

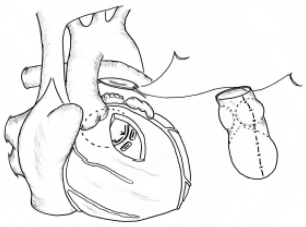


富山大学第1外科
芳村直樹

COI　なし

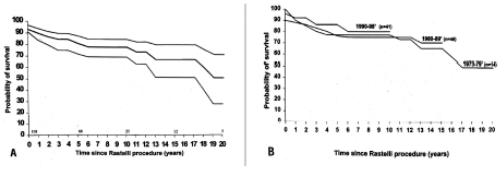
芳村直樹

Rastelli 手術



Twenty-Five-Year Experience with Rastelli Repair for Transposition of the Great Arteries

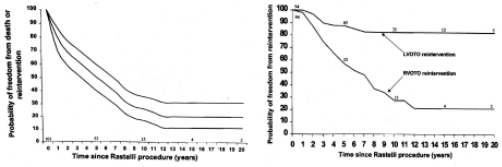
Christian Kreutzer, MD, Julie De Vive, MD, Guido Oppido, MD
Jacqueline Kreutzer, MD, Kimberlee Gauvreau, ScD, Michael Freed, MD,
John E Mayer Jr. MD, Richard Jonas, MD, Pedro J del Nido, MD



J Thorac Cardiovasc Surg 2000;120:211-23

Twenty-Five-Year Experience with Rastelli Repair for Transposition of the Great Arteries

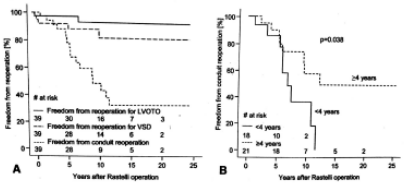
Christian Kreutzer, MD, Julie De Vive, MD, Guido Oppido, MD
Jacqueline Kreutzer, MD, Kimberlee Gauvreau, ScD, Michael Freed, MD,
John E Mayer Jr. MD, Richard Jonas, MD, Pedro J del Nido, MD



J Thorac Cardiovasc Surg 2000;120:211-23

Long-Term Results after the Rastelli Repair for Transposition of the Great Arteries

Jürgen Hörer, MD, Christian Schreiber, MD, PhD, Eva Dworak, MD
Julie Cleuziou, MD, Zsolt Prodan, MD, Manfred Vogt, MD, PhD,
Klaus Holper, MD, PhD, Rüdiger Lange, MD, PhD



Ann Thorac Surg 2007;83:2169-75

富山大学小児循環器外科手術症例数

- 新生児（～28日）　:347例（19.5%）
- 乳児（1ヶ月～1歳）　:708例（39.7%）
- 幼児（1歳～5歳）　:484例（27.1%）
- 学童以上（6歳～17歳）:199例（11.2%）
- 成人（18歳～）　: 46例（2.6%）

計:1784例

（2005年4月～2018年3月）

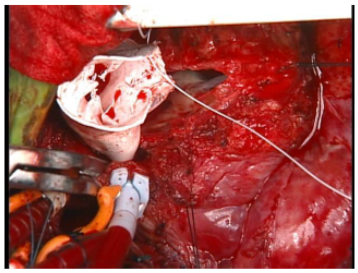
成人先天性心疾患手術症例数

- 初回手術（ASD,VSD等）　:20例
- 右室流出路再手術（T/F,TGA等）: 6例
- 人工弁・人工血管再手術　: 4例
- TCPC conversion　: 2例
- その他　:14例

計:46例

（2005年4月～2017年10月）

ePTFE三弁付き心外導管による右室流出路再建術



心外導管術後の再手術
～適応と限界～

本日の症例

症例 1:41歳　女性　Fallot四徴症

症例 2:41歳　女性　Fallot四徴症

症例 3:47歳　女性　完全大血管転位症

症例 4:33歳　女性　Fallot四徴症

症例 5:64歳　女性　Fallot四徴症

症例 1:41歳、女性

5歳時にファロー四徴症根治術施行。出産2回。育児を行いながら、作業療法士として病院勤務。
最近は年1回の経過観察がなされていた（無投薬）。
38歳時から階段歩行時の息切れ、仰臥位での呼吸困難感、動悸を自覚。
39歳時、精査にて右室流出路狭窄（高度）＋遺残心室中隔欠損（少量）と診断され、再手術の方針となった。

症例 1:41歳、女性

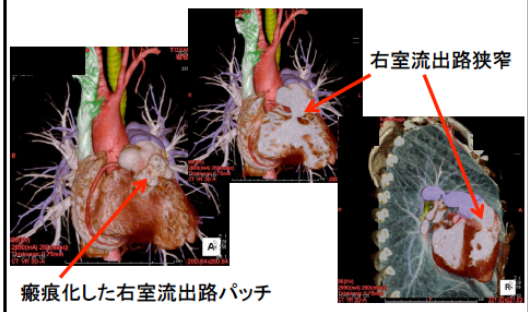
心臓カテーテル検査(39歳)

RA : 10/8 (6) mmHg
RV : 105/edp 9 mmHg
rt.PA : 19/6(12) mmHg
PCWP : 8/7 (9) mmHg
LV : 105/edp 12 mmHg
Ao : 109/62(81) mmHg

Holter心電図(39歳)

心拍数 : 141/49/68 /分
PVC : 1.8% of total beat
Couplet: 89/日
R on T (+)

症例 1:41歳、女性



症例 1:41歳、女性

「仕事も育児もしていて、自分では元気だと思っていました。だけど本当はもっと楽に生活できていたんですね。本当に身体が軽くなりました。自分がしんどい思いをしていたということがよくわかりました。」

症例 2:41歳、女性

6か月時に感染性心内膜炎に罹患、その際にファロー四徴症と診断。
3歳時に手術を行うも主肺動脈が細く試験開胸に終わる。
9歳時にファロー四徴症根治術施行。
12歳時、左総腸骨動脈瘤破裂→人工血管置換術。
その後、心臓カテーテル等侵襲的な検査は拒否。時々病院には通院していた。自覚症状は動悸のみであったが、肺動脈狭窄兼閉鎖不全が進行。心室性期外収縮も頻発するようになったため、
39歳時に心臓カテーテル検査等の精査が施行された。
肺動脈狭窄兼閉鎖不全＋遺残心室中隔欠損と診断され、
再手術が必要と判断された。

症例 2:41歳、女性

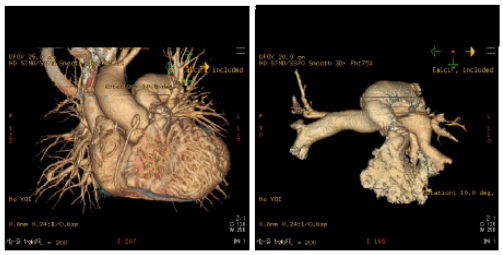
心臓カテーテル検査(39歳)

RA: (15) mmHg
RV: 100/edp 20 mmHg
rt.PA:39/20(23) mmHg
lt.PA:49/17(26) mmHg
PCWP: (15) mmHg
LV : 120/edp 18 mmHg
Ao : 128/69(92) mmHg

Holter心電図(39歳)

心拍数 : 71/46/54 /分
PVC : 4.8% of total beat
multifocal
Couplet: 121/日
Triplet:(+)

症例 2:41歳、女性



症例 2:41歳、女性

「凄く楽になりました。動悸もなくなりましたし、肌荒れもしなくなりました。これを機に就職することにしました。」

症例 3:47歳、女性

生後3か月時に心雑音とチアノーゼを指摘され、完全大血管転位(III型)と診断。
9歳時にBlalock-Taussig 手術。
24歳時にRastelli 手術。
35歳頃から、階段昇降等の労作で息切れを自覚するようになった。36歳時、精査にて肺動脈分岐部高度狭窄と診断され、再手術適応と判断された。

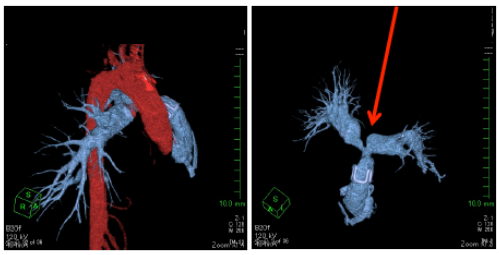
症例 3:47歳、女性

心臓カテーテル検査(36歳)

RA: (6) mmHg
RV: 103/edp 9 mmHg
mPA: 94/ mmHg
rt.PA:14/ (6) mmHg
LV : 106/edp 9 mmHg
Ao : 109/58(88) mmHg

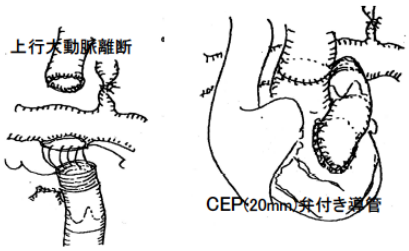
症例 3:47歳、女性

肺動脈分岐部狭窄



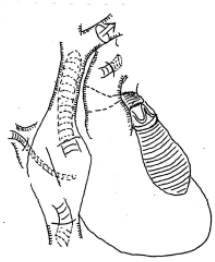
症例 3:47歳、女性

Rastelli(24歳時)



症例 3:47歳、女性

心外導管置換(36歳時)



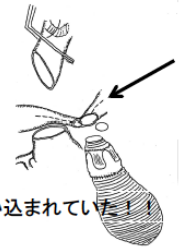
胸骨切開時に無名静脈損傷！

癒着が激しく、大動脈、肺動脈、心外導管剥離不能！

大動脈を離断することとし、大動脈裏面を剥離→右肺動脈損傷！

症例 3:47歳、女性

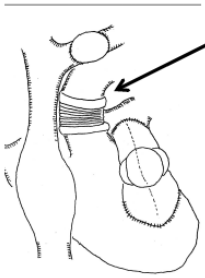
剥離不能
→大動脈離断



肺動脈分岐部狭窄
→それぞれ切開し
自己心膜にて拡大
形成

右肺動脈が縫い込まれていた！！

症例 3:47歳、女性

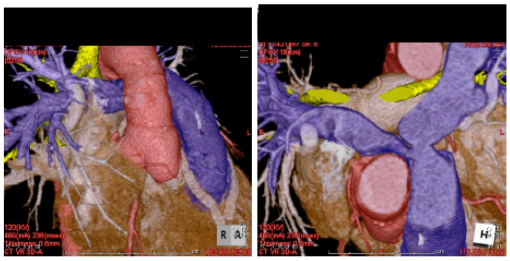


大動脈離断部位が寄らない！
→Hemashieldをinterpose

ePTFE三弁付き人工血管にて
心外導管置換

手術時間:18時間51分
体外循環時間:11時間12分
大動脈遮断時間:5時間22分

症例 3:47歳、女性



症例 3:47歳、女性

再手術後7年(43歳)	再手術後11年(47歳)
RA : 9/8 mmHg	RA : (10) mmHg
RV : 80/edp 4 mmHg	RV : 81/edp 15 mmHg
mPA : 67/9(26) mmHg	mPA :76/11(32) mmHg
rt.PA : 18/10 mmHg	rt.PA : 19/12 mmHg
lt.PA : 48/11 mmHg	lt.PA : 58/12 mmHg
LV : 110/edp 5 mmHg	BP :104/63(81) mmHg

症例 4:33歳、女性

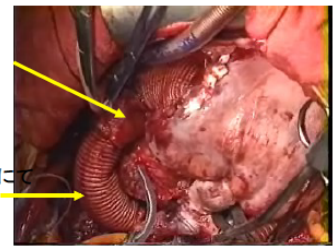
10か月時にWaterstone手術。
3歳時に心臓カテーテル。左肺動脈低形成で手術適応なし。
チアノーゼが進行。軽労作でも息切れが出現するようになり、
16歳時にRastelli手術施行。
17歳時、心臓カテーテル検査にて右肺動脈圧52/6(20)mmHg。ベラプロスト開始。
22歳時、心臓カテーテル検査にて右肺動脈圧56/4(23)mmHg、右室圧80mmHg、左室圧124mmHg。ボセンタン追加。
その後、結婚。就労。
30歳頃より動悸、胸部不快感を自覚。

症例 4:33歳、女性

16歳時:Rastelli+右肺動脈再建＋大動脈弁形成

Freestyle valve
(23mm)

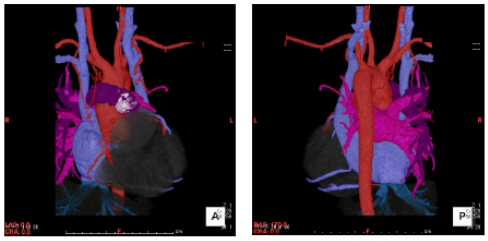
Hemashield graftにて
右肺動脈再建



症例 4:33歳、女性

Rastelli術後5年(21歳)	Rastelli術後16年(33歳)
RA : 6/0 (2) mmHg	RA : (4) mmHg
RV : 80/edp 7 mmHg	RV : 59/edp 9 mmHg
mPA : 64/6(27) mmHg	mPA :43/6(17) mmHg
rt.PA:58/3(23) mmHg	rt.PA:25/4(11) mmHg
LV : 125/edp 4 mmHg	LV : 86/edp 10 mmHg
Ao : 126/71(80)mmHg	

症例 4:33歳、女性



内科的治療を継続

症例 5:64歳、女性

19歳時にRastelli手術。その後、通院中断。
50歳時に脳塞栓発症。以後、神経内科に通院。
62歳時、食欲低下、貧血、低蛋白血症。その後、両下肢浮腫が進行。胸腹水、肝脾腫、溶血尿が出現。精査、加療目的にて当院内科入院。

症例 5:64歳、女性

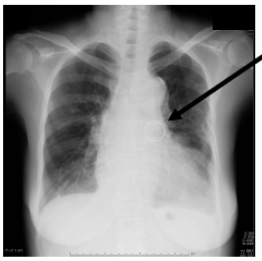
入院時評価

何らかの消耗性疾患を背景として、低アルブミン血症、浮腫、腔水症を発症していると思われる。SLEなど自己免疫疾患、炎症性疾患、あるいは悪性腫瘍などが鑑別に挙がるが、入院時検査で直接クームス陽性であり、まずはSLEについて検索を進める。また、RPGN鑑別のため、ANCAや抗GBM抗体を提出するとともにGaシンチやFDG-PETなど炎症巣の画像検査も検討する。

鉄動態からは二次性貧血と考えられ、直接クームス陽性であり自己免疫性溶血性貧血が疑われる。Evans症候群の可能性もあるか？破砕赤血球の有無について追加で検査を提出する。尿潜血は非糸球体性であり、蛋白尿も軽度であることから、出血性膀胱炎や尿路系の腫瘍性病変を疑い泌尿器科にコンサルとした。CTでは尿路に異常所見を認めず、尿路感染として抗菌薬投与で経過観察となった。また念のため尿細胞診を提出した。婦人科で併診され、腟内細胞診が提出されている。CTで指摘されたものの肝胆道系酵素の上昇や腹痛などは認めず、胆嚢炎とするには根拠に乏しい。

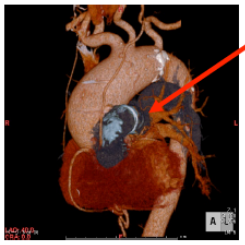
胸部X線写真では明らかなうっ血像はなく、心エコー所見では左室収縮能の低下やTRの増大などは認めない。BNPの上昇は腎機能障害の影響が大きいと考える。

症例 5:64歳、女性



胸部X線で何か写っている。19歳時にRastelli手術が行われているそうです。
胆嚢炎精査のためMRI検査を行いたいが大丈夫でしょうか？。

症例 5:64歳、女性



Hancock弁付き
心外導管

To & fro murmur(+)

心外導管の狭窄と逆流は溶血と下肢浮腫の原因として矛盾しません。
右心不全の評価をお願いします。

症例 5:64歳、女性

「私は20歳まで生きられないと言われていました。手術をしていただいたお蔭でこの年齢まで生きることができました。これ以上心臓の手術をするつもりはありません。このまま過ごさせてください。」

再手術～適応と限界～

小児先天性心疾患の手術適応

できる？　できない？

成人先天性心疾患の手術適応

やる？　やらない？

再手術～適応と限界～

疾患の重症度　外科治療の限界

体力（患者・外科医）の限界

医療者側の限界
　多くの内科医にとって先天性心疾患は
まだまだわけのわからない病気

患者さん・ご家族の精神的限界

ご静聴有難うございました

第18回成人先天性心疾患セミナー

ランチョンセミナー 2

日時：2018年6月3日(日)13:00～13:50

会場：聖路加国際大学講堂
（アリス セントジョン メモリアルホール）
東京都中央区明石町10番1号

肺高血圧を合併した心疾患に対する Treat and Repairの経験

座長
八尾 厚史 先生

東京大学 保健・健康推進本部 講師

演者
笠原 真悟 先生

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科 教授

共 催： 成人先天性心疾患セミナー ・ 日本新薬株式会社

29. Fontan 手術　オリジナルから最新術式まで

松尾　浩三（千葉県循環器病センター　心臓血管外科　特別顧問）

1）Fontan 手術の歴史、術式の変遷

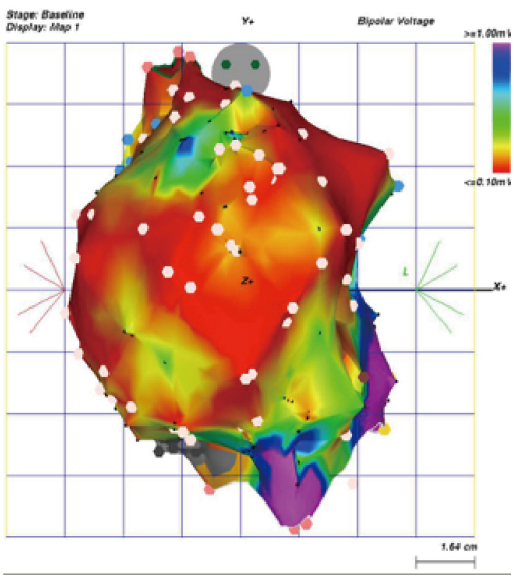
三尖弁閉鎖症、VSD を伴わない肺動脈閉鎖(PA-IVS)、両心房一側心室結合など単心室形態に対する右心バイパス術として 1971 年 Francis Fontan によって開発された Fontan 手術(APC-Fontan)1)は痕跡的右室を右心バイパス経路に介在させる Bjork Fontan を含め年代の経過とともにさまざまな術式の変遷と適応の拡大を受けてきた。1988 年 De Leval らは流体力学的研究から静脈血流のエネルギー損失が少ない術式として上大静脈を切断して肺動脈上下面に直接吻合し、下大静脈からの血流は右房内にバッフルを用いてトンネルを作成し、上大静脈へ導く TCPC(Intra-atrial lateral tunnel TCPC, ILT-TCPC)2)を報告した。この術式は 1990 年に Marcelletti らが提唱した下大静脈を切断し下大静脈-肺動脈間を人工血管で結合する心外導管型 TCPC(extracardiac TCPC, EC-TCPC)4)とともに現在最も多く施行される Fontan 術式となっている。EC-TCPC では抗凝固療法が必須とされているが心房は高い中心静脈圧の負荷から切り離され、ILT-TCPC のような心房内の長い縫合線を回避できるため、長期的に不整脈の出現を抑制できると考えられている 5)。

２)Classical Fontan 術後遠隔期諸問題

APC-Fontan では肺動脈心房である右房は慢性的に高い中心静脈圧にさらされ、長期的にはしだいに拡張してくる。Bjork Fontan6)では痕跡的右室の収縮が肺動脈方向へも逆流血を増加させるため右房拡張が著しい 7)。拡張した右房内では静脈血流の乱流や停滞が起こり、心拍出低下を招き血栓が形成されやすくなる。(図 1) また過度に伸展した右房心筋は肥厚や線維化が起こり電気的に荒廃し不整脈基質が形成される。(図 2) 心房性頻拍性不整脈は心房縫合線や scar を回旋する macro reentry, intra-atrial reentry(IART), atrial flutter(AF), atrial fibrillation(Af) などが出現する。また洞結節機能不全も認められる。経年的にこれらの不整脈は増加し Fontan 手術後 20 年の経過期間内に少なくとも 50%の症例が有症状の心房性不整脈を経験する 8)。これら遠隔期の続発症による Fontan 循環の破綻は failing Fontan と呼ばれ NYHA class の低下や突然死、タンパク漏出脹症などの重篤な合併症を生じてくる。

図 1.

図 2.



３)Fontan conversion

1994 年 Kao, Lacks らは心房内血栓、心房性不整脈を伴う３例の APC-Fontan に対し不整脈手術を併用しない ILT-TCPC への conversion を行った 9)。術後 NYHA class は改善したが不整脈再発の抑止は不十分であった。EC-TCPC を行った報告でも同様の結果が示された 10), 11)。

Mavroudis, Backer らは 1994 年より 2001 年の間に NYHA class Ⅲ-Ⅳ の 40 例の classical Fontan 症例に対し EC-TCPC への変換と同時に不整脈手術を行う Fontan conversion を報告した 3)。急性期死亡はなく不整脈再発率は 12.5%と抑えられ 85%は NYHA class Ⅰ-Ⅱ に改善した。同じシカゴ Children’s memorial hospital のグループは 2011 年まで 133 例の conversion 手術を行い手術死亡 1.5%、不整脈再発回避率は 10 年で 85%、またほとんどの症例で NYHA class の著明な改善を認めた 12)。同時期に他施設からも conversion 手術の有効性が追認されている 10, 13, 14)。

４）最近の術式の考え方

近年の Fontan 型手術の主流は EC-TCPC である。TCPC では通常、IVC 吻合部は SVC 吻合部よりやや中枢側とし上下血流の衝突によるエネルギー損失を防いでいる(caval offset)。最近では Fontan 術後の 3D, 4D-MRI データを使用してコンピュータによる血流解析 (Computational fluid dynamics; CFD) を行い（図４）15),16)、よりエネルギー損失が少なく、肝血流（IVC 血流）が左右肺動脈に均等に灌流する吻合法が検討されている。

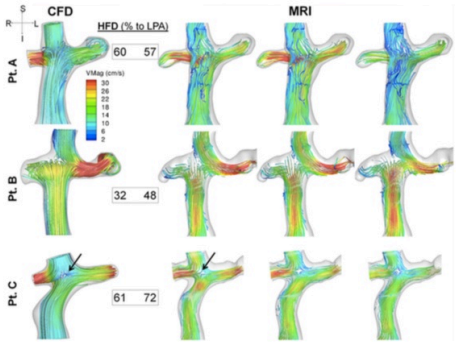


図 4 文献 15 より

５）Beyond conversion

Fontan 循環における経年的な心室機能の低下や慢性的な高中心静脈圧が原因となる肝機能障害、タンパク漏出腸症などの failing に対しては内科的治療に限界がある。Fontan conversion は classical Fontan に対する対処法として有効であることが示されているがそれ以後、または最初から TCPC が施行されている患者さんの failing にどのように対処するか、大きな問題となってくると考えられる。解決法の一つは心臓移植であろう。Muratuza らは 1990 年から 2015 年の間に心臓移植を施行された 26 例の failing Fontan の成人例を報告している 17)。その 1 年生存率は 65.4%で non-Fontan ACHD 症例に行われた移植後の生存率と同等であったとしている。Donner が決定的に不足している本邦では先天心に対する心移植自体、ほとんど行われていない。そこで可能性が高いのは mechanical circulatory support と考えられる。現在のところ体心室機能を補助する VAD の成功例は報告されているが 18)、心室機能が保持されている failing Fontan の肺循環を補助する circulatory assist device は実験段階である 19),20)。この分野の早期進展が望まれる。

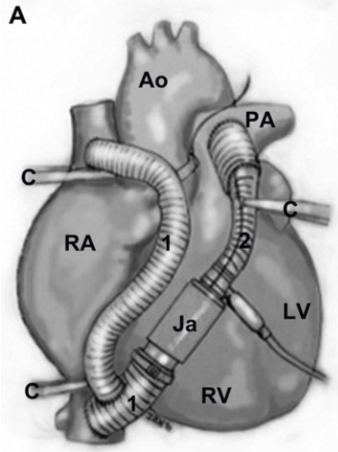


図 5 文献 19 より

参考文献

1) Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax. 1971;26(3):240-8.
2) de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, et al. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. J Thorac Cardiovasc Surg. 1988;96(5):682-95.
3) Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, et al. Total cavopulmonary conversion and maze procedure for patients with failure of the Fontan operation. J Thorac Cardiovasc Surg. 2001;122(5):863-71.
4) Marcelletti C, Corno A, Giannico S, et al. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. J Thorac Cardiovasc Surg. 1990;100(2):228-32.
5) Backer CL, Deal BJ, Kaushal S, et al. Extracardiac versus intra-atrial lateral tunnel fontan: extracardiac is better. Seminars in thoracic and cardiovascular surgery. 2011;14(1):4-10.
6) Bjork VO, Olin CL, Bjarke BB, et al. Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg. 1979;77(3):452-8.
7) Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF. Diagnosis and management of Adult congenital desease Churchhill Livingstone 2003. P85-91
8) Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL. Arrhythmia management in the Fontan patient. Pediatr Cardiol. 2007;28(6):448-56.
9) Kao JM, Alejos JC, Grant PW, et al. Conversion of atriopulmonary to cavopulmonary anastomosis in management of late arrhythmias and atrial thrombosis. The Annals of thoracic surgery. 1994;58(5):1510-4.
10) Aboulhosn J, Williams R, Shivkumar K, et al. Arrhythmia recurrence in adult patients with single ventricle physiology following surgical Fontan conversion. Congenital heart disease. 2010;5(5):430-4.
11) van Son JA, Mohr FW, Hambsch J, et al. Conversion of atriopulmonary or lateral atrial tunnel cavopulmonary anastomosis to extracardiac conduit Fontan modification. Eur J Cardiothorac Surg. 1999;15(2):150-7; discussion 7-8.
12) Backer CL. 12th Annual C. Walton Lillehei Memorial Lecture in

Cardiovascular Surgery: Fontan conversion--the Chicago experience. Cardiology in the young. 2011;21 Suppl 2:169-76.
13) Sridhar A, Giamberti A, Foresti S, et al. Fontan conversion with concomitant arrhythmia surgery for the failing atriopulmonary connections: mid-term results from a single centre. Cardiology in the young. 2011;21(6):665-9.
14) Fujita S, Takahashi K, Takeuchi D, et al. Management of late atrial tachyarrhythmia long after Fontan operation. Journal of cardiology. 2009;53(3):410-6.
15) Haggerty CM, Restrepo M, Tang E, et al. Fontan hemodynamics from 100 patient-specific cardiac magnetic resonance studies: a computational fluid dynamics analysis. J Thorac Cardiovasc Surg. 2014;148(4):1481-9.
16) Bossers SS, Cibis M, Gijsen FJ, et al. Computational fluid dynamics in Fontan patients to evaluate power loss during simulated exercise. Heart. 2014;100(9):696-701.
17) Murtuza B, Hermuzi A, Crossland DS, et al. Impact of mode of failure and end-organ dysfunction on the survival of adult Fontan patients undergoing cardiac transplantation. Eur J Cardiothorac Surg. 2017;51(1):135-41.
18) Woods RK, Ghanayem NS, Mitchell ME, et al. Mechanical Circulatory Support of the Fontan Patient. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2017;20:20-7.
19) Derk G, Laks H, Biniwale R, et al. Novel techniques of mechanical circulatory support for the right heart and Fontan circulation. Int J Cardiol. 2014;176(3):828-32.
20) Pekkan K, Aka IB, Tutsak E, et al. In vitro validation of a self-driving aortic-turbine venous-assist device for Fontan patients. J Thorac Cardiovasc Surg. 2018.1-10

30. Fontan の適応と管理　今・昔　–Moss and Adam's の教科書から–

三浦　大（東京都立小児総合医療センター　循環器科）

はじめに

与えられたテーマに則し，“Fontan 手術の小児科的な診療の現状と過去”について述べる．しかし，Fontan 手術の適応疾患，検査方法，薬物療法，カテーテル治療，手術方針などは連続的に変化し，施設によっても術者によっても異なるので，どの時点で何を比較するかは難しい．以前はガイドラインもなく，数多の論文も選択に迷う．

そこで，小児循環器学で最も権威のある Moss and Adams'の教科書の記載を分析することにした．以下，1983 年の第 3 版，2001 年の第 6 版，2016 年の第 9 版の Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents において，三尖弁閉鎖，単心室，左心低形成の章を中心に Fontan 手術に関する記載の要旨を比較する．※に筆者のコメントを示す．

第 3 版（1983 年）

三尖弁閉鎖

【術式】

心房肺動脈連結法（APC）や改良法（右房と右室の連結など）が，症状のある年長児に行われる．

【適応】

4～15 歳，正常洞調律，平均肺動脈圧 20 mmHg 未満，正常の肺血管抵抗，適切な肺動脈径（大動脈径比 0.75 以上），良好な左室機能（拡張末期圧 12 mmHg 未満）が対象である．

【成績】

適切な患者選択と手技の改善により，手術による死亡は 14%から 7%未満に減少した．手術は非常に有望である．

【合併症】

右心系の狭窄・閉塞，心内・心外のシャント，心房性・心室性不整脈，完全房室ブロック，体静脈圧上昇などの合併症が認められる．

※APC の Fontan 手術が普及した時代で，既に合併症の問題が述べられている．

単心室

【術式】

三尖弁閉鎖で経験の多い APC 法が用いられる．（心室錯位と両房室弁挿入をともなう）左室型単心室（DILV）では，心室中隔形成術（septation）が推奨される．

【適応】

平均肺動脈圧 20 mmHg 未満，肺血管抵抗 5 単位・m^2 未満，心室拡張末期正常．

【成績】

最も多い Mayo Clinic の報告では，5～23 歳の 14 名に Fontan 手術が行われ，4 名（29%）が死亡した（いずれも DILV ではなかった）．中期予後では，5/10 名（50%）は心機能が良く無症状であった．

※Fontan 手術が導入された時期であるが，中隔形成術のほうが重視されている．

左心低形成症候群

【術式】

体循環を保つために，右室と下行大動脈間の導管，肺動脈と下行大動脈間の導管，主肺動脈と切開した上行大動脈・大動脈弓の吻合（Norwood 手術）の 3 通りの方法がある．いずれの方法も，最終的には Fontan 手術を行うことになる．

※予後不良の時代で，Fontan 手術の成績は記載されていない．

第 6 版（2001 年）

三尖弁閉鎖

【術式】

Blalock-Taussig 手術などの体肺シャント術あるいは肺動脈絞扼術→両方向性 Glenn 手術（上大静脈と肺動脈の吻合）→Fontan 手術と段階的に行われる．Fontan 手術は，右房内の側方トンネル（LT）法により下大静脈血を肺動脈に導く手法により，心外導管も用いられる．

表 1　Choussat-Fontan の 10 戒

1	4～15 歳での手術
2	洞調律の存在
3	正常な大静脈の還流
4	正常な右房容積
5	平均肺動脈圧 15 mmHg 未満
6	肺血管抵抗 4 単位・m^2 未満
7	肺動脈径/大動脈径比 0.75 超
8	左室駆出率 60%超
9	僧帽弁機能に問題がない
10	以前の肺動脈手術の悪影響がない

【適応】

すべての症例のゴールは Fontan 手術となった．1978 年に発表された Choussat-Fontan の 10 戒（表 1）は絶対的な適応基準ではなく，大静脈の還流異常のある 4 歳未満の患者にも手術が行われる．しかし，肺血管抵抗と肺動脈圧が低いことはなお重要な基準で，左室機能低下と高度の僧帽弁閉鎖不全は相対的禁忌である．

【成績】

（三尖弁閉鎖以外の疾患も含めた）Fontan 手術の死亡率は 7～11%であった．

【合併症】

右房・大静脈，下行大動脈からの側副血管の発生，蛋白漏出性胃腸症（PLE），運動耐容能の低下などが問題になる．

※段階的な Fontan 手術が確立した頃だが，LT 法が主体の記載である．

単心室

【術式】

生後 6 か月までは，肺動脈狭窄のない例では肺動脈絞扼術，肺動脈狭窄がありチアノーゼをともなう例では古典的あるいは modified Blalock-Taussig（MBT）手術を行う．4～6 か月以降では古典的 Glenn 手術が考慮されるが，肺動静脈瘻などの問題があり，多くの施設では両方向性 Glenn 手術が用いられる．

Fontan 手術として，APC 法，LT 法のほか，心内・心外の導管により，下大静脈血を肺動脈に導く両大静脈肺動脈吻合手術（TCPC）が一般的となった．合併症を避けるために Fontan 手術は 2～3 歳に実施することが推奨される．その他，中隔形成術（死亡率約 40%のため推奨されない）や心臓移植がある．

【成績】

1990 年前後における単心室の Fontan 手術の死亡率は 21%と高値であったが，その後約 4%に改善した．しかし，内臓錯位のような複雑な症例では 11%と高値である．

【合併症】

血管吻合部の閉塞，肺動脈の捻れ・低形成，肺動脈閉塞性疾患，肺静脈閉塞，心室機能低下，シャントの遺残のほか，上室性不整脈や PLE などが生じる．

※Fontan 手術が用いられるようになり，成功率も向上した．

左心低形成症候群

【術式】

段階的治療として，Norwood 手術，hemi-Fontan 手術，Fontan 手術が行われ，生存率も向上した．初期の Norwood 手術の目標は，閉塞のない体循環と冠循環，適切な肺循環，良好な心房間交通である．体肺シャントは，右鎖骨下動脈と肺動脈間の 3.0-3.5 mm の MBT シャントを用いる施設が多い．近年導入された hemi-Fontan 手術は 6 か月頃に行われ, Fontan 手術は 12～18 か月頃に完成される．肺動脈の修復や三尖弁閉鎖不全に対する修復も同時に行われる．

【適応】

手術の成功のためには，①適切な心房間交通，②良好な三尖弁機能，③閉塞のない大動脈弓，④十分な肺動脈と肺血管床，⑤良好な右室機能の 5 つの因子が重要である．三尖弁・肺動脈弁の異形成，片側の肺動脈低形成，修復不能の肺静脈還流異常，肺静脈低形成，大動脈弁欠損などは相対的あるいは絶対的な Norwood 手術の禁忌である．

【成績】

636 名の新生児のうち，222 名に Norwood 手術（死亡率 53%），40 名に心臓移植（死亡率 42%）が行われたという報告，76 名に Fontan 手術が行われ生存率は 1 か月で 74%，1 年で 58%であったという報告がある．

※Norwood 手術から Fontan 手術という流れができたが，到達し成功する割合は低かった．

第 9 版（2016 年）

三尖弁閉鎖

【術式】

- 乳児：①チアノーゼのある患者：新生児では体肺シャント，月齢の進んだ乳児では両方向性体肺吻合（BDCPA，両方向性 Glenn 術と同義）により肺血流を増やす．②肺血流に制限のない患者：肺動脈絞扼術や BDCPA により，低い肺動脈圧を保つ．③流出路狭窄の軽減による心機能の維持および適切な肺動脈圧の確保による十分な肺血管床の維持．完全大血管転位をともなう場合は，心室中隔欠損の拡大や Damus-Kaye-Stansel（DKS）手術が必要になることもある．

・幼児～青年：APC 法は右房の拡大と心房性不整脈の問題があり，LT 法を経て，多くの施設では心外導管による TCPC 法が用いられるようになった．さらに，ハイリスクの患者では fenestration（開窓術）が導入され，予後の改善に寄与した．様々な修正が施されてきたが，心室を介さずに体静脈を直接肺動脈に導く手技として modified Fontan procedure というエポニムが残っている．

【適応】

三尖弁閉鎖の手術を意図して提唱された Choussat-Fontan の 10 戒（表 1）は，相対的な基準で幾つかの項目を満足しなくても生存し得る．たとえば，年齢に関し 2～4 歳の手術は悪影響を及ぼさない．近年，表 2 に示すような付加的な危険因子が明らかにされている．

表 2　Fontan 手術の付加的危険因子
肺静脈還流異常，共通房室弁，
僧帽弁閉鎖，三尖弁閉鎖以外，
左心低形成症候群，内臓錯位，
初期の手術，18 歳超，
心室肥大，術前の悪い NYHA クラス，
術前の利尿剤，
右房の線状切開，弁付き右房肺動脈結合，
開窓術なし，長い虚血時間，
心筋保護液未使用，限外濾過法未使用，
術後の腎不全

【成績】

Fontan 手術の予後に関する研究はすべての疾患を含むが，三尖弁閉鎖は他の疾患よりも良好である．近年，Fontan 術後 30 日未満の生存率は 95%に向上した．Mayo Clinic の報告における三尖弁閉鎖 273 名の Fontan 手術の生存率は，10 年で 79%，20 年で 62%，30 年で 45%だった．

【心エコーによる評価】

心エコー検査では，手術記録の情報が必須である．標準的な大動脈，心室，弁の評価は全例に行う．傍胸骨・胸骨上窩からの矢状断による肺動脈の吻合・合流部，肋骨弓下からの下大静脈・肝静脈の描出も重要である．パルスドプラ法により Fontan 循環も評価でき，APC 法の肺動脈は右房の収縮と拡張にともない肺動脈血流の往復（to-and-fro）パターンがみられ，TCPC 法では左房の収縮と拡張による変動はあるが to-and-fro は呈さない．連続波ドプラ法による fenestration の平均圧較差は，transpulmonary gradient（TPG）に等しく 5～8 mmHg が正常である．TPG の減少は血液量の減少，上昇は，Fontan 経路の狭窄，肺血管抵抗上昇，肺静脈閉塞などを示唆する．

Fontan 経路～末梢肺動脈の閉塞は，断層法とドプラ法で明らかにできる．断層法では，中枢部の最小径と末梢部の最大径の比が閉塞の有用な指標で，描出

が明瞭でなければ CT，MRI，血管造影を要する．カラードプラ法による肺動脈流の評価は，Nyquist limit（速度レンジ）を 30-40 cm/s 以下に下げて行う必要がある．有意な狭窄があっても，流速は比較的遅い（> 0.8 m/s）．エコーの画像が最適でなくても，①下大静脈の拡大，②心室の収縮能・拡張能の低下，③Fontan 経路～末梢肺動脈の狭窄，④fenestration における TRPG の異常，は Fontan failure を示唆する．

【合併症】（三尖弁閉鎖以外も含む）

・不整脈：心房性不整脈は 10 年後で 30%に発生し，TCPC 法では低率であった．

・PLE：約 1,000 例のコホート研究では，8%に発生し，5 年生存率は 45%であった．

・血栓塞栓症：2～19%に発生する．ワルファリンのアスピリンに対する予防の優位性は証明されず，個々の症例の状態に応じ抗塞栓療法が行なわれている．

・運動耐容能：最高酸素摂取量は，術前に比べ増加するが，正常範囲を下回る．左室形態，低年齢の手術，男では最高酸素摂取量が高値を示す．

・肝機能：長期合併症として重要で，肝癌を呈した症例も報告されている．

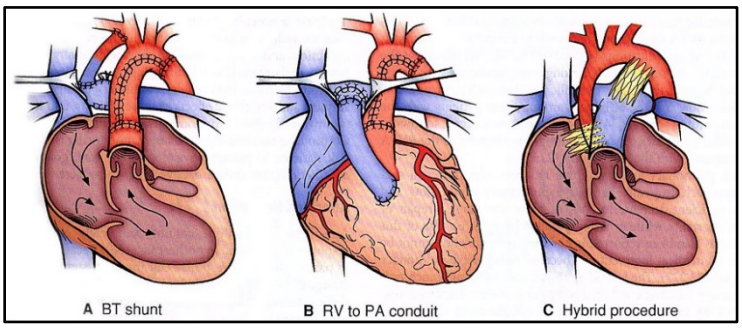
※Fontan 手術の新しい危険因子や心エコーによる評価が記載された．

単心室

第 6 版とほぼ同様の内容のため省略．

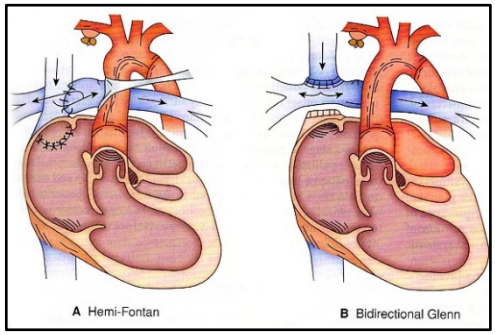
左心低形成症候群

【術式】



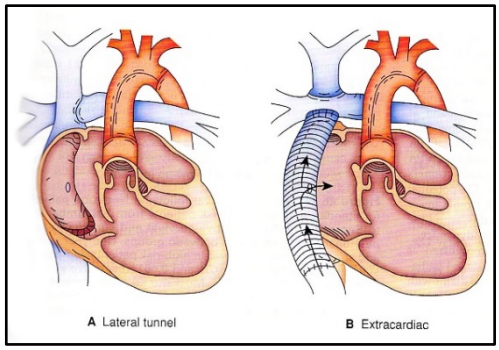
・第 1 期：細い上行大動脈と主肺動脈の吻合により，動脈管に依存しない体循環と冠動脈血流を供給する（図 1：Norwood 手術）．肺血流の確保のため，従来は腕頭動脈との MBT シャントが行われていたが（A），近年，右室肺動脈間（RVPA）の導管も行われるようになった（B：佐野法）．これらの術式を比較した 549 名のランダム化比較試験では，RVPA 導管のほうが MBT シャントより，1 年後の移植回避率が高率であったが，合併症も多く生存率や長期の有用性

に有意差はなかった．肺動脈血流を減らす両側肺動脈絞扼術も有効で，動脈管や心房中隔のステントとのハイブリッド（C）も用いられる．



・第 2 期：上大静脈を同側の肺動脈に吻合し，肺動脈へのシャントを切除する．上大静脈と右房を切り離さず右房上端をパッチで閉鎖する hemi-Fontan 手術（A）と上大静脈を切り離して中心肺動脈に直接吻合する両方向性 Glenn 手術（B）がある．生後 4～6 か月に実施され，早期に行うと強い低酸素血症，長期の胸腔ドレナージ，肺動脈の発育不全などを生じやすい．

・第 3 期：最終形として，18 か月～4 歳時に下大静脈血を肺動脈に導く Fontan 手術が実施される． LT 法（A）に比べ，心外導管法（B）には，洞機能不全の頻度が低い，肺静脈が還流する心房に人工物を置かない，血栓症のリスクが低い，などの利点がある．左心低形成症候群では，術後合併症が多いので，ルーチンで fenestration を行う施設もある．



【適応】

Choussat-Fontan の 10 戒（表 1）は failing Fontan に関連するリスク因子で，特に小さい肺動脈径，肺血管抵抗＞4 単位・m²，術前の肺動脈圧＞15 mmHg，venovenous collaterals（VV シャント）の存在は高リスクである．

【成績】

第 1 期手術後の死亡率は 5～30%である．生存率は，早産，低体重，心外奇形，奇形症候群，他の心内奇形といった予後不良因子がある高リスク群では 87%，因子がない標準リスク群では 95%であった．第 2 期手術（または移植）後の 1 歳時の生存率は 78%対 93%で，計 90%であった．Fontan 手術全般に，早期死亡率は 2%未満，遠隔期死亡率は 5%に減少し，左心低形成症候群のデータは少ないが他の疾患に匹敵する．

【心臓カテーテル検査】

心臓カテーテル検査は，診断でも治療でも左心低形成症候群の管理に必須である．新生児期には，動脈管ステント留置やバルーン心房中隔裂開術が行われることがある．第 2 期手術の前には，ほとんどの施設で心臓カテーテル検査が

実施される．第 2 期手術後，VV シャント，体肺吻合部の狭窄，末梢肺動脈の狭窄，大動脈弓の狭小化などに対し，カテーテル治療（インターベンション）が必要になる．特に Fontan 手術前では大動脈肺動脈側副血行路（APC）の評価が重要で，ルーチンにコイル閉鎖を行う施設もある．

【合併症】

・心機能低下：右室性単心室の形態・構造，閉塞性病変の残存，房室弁閉鎖不全などによる収縮能・拡張能の低下が起こり，failing Fontan をきたす．

・低酸素血症：fenestration がなくても，冠静脈洞血，VV シャント，肺内シャント，換気血流不均衡などの影響で，酸素飽和度は 90%代前半が多い．

・PLE：（Fontan 手術全般で）3～15%に発生し，2 年生存率は 30%，5 年生存率は 50%と報告されているが，最近の 5 年生存率は 88%と改善傾向にある．

・血栓塞栓症：（Fontan 手術全般で）経胸壁心エコーでは 8.8%，経食道心エコーでは 17～30%に認められる．適切な抗凝固療法は明らかでない．

・不整脈：（Fontan 手術全般で）10～45%に心房性不整脈を認める．心外導管法では，理論的に抑制できる利点がある．

【神経学的発達と QOL】

他の先天性心疾患に比し，左心低形成症候群は神経学的発達や行動の異常をきたし易い．そのリスク因子には，胎児期からの脳の異常，奇形症候群，社会経済的な問題など修正困難なものが含まれる．知能指数は正常下限にとどまるが，視覚・運動統合，実行機能，運動発達，行動異常，特に注意欠陥などの遅延が特徴的である．321 名の左心低形成症候群の小児に対する検査では，精神運動に 44%，知能に 36%の発達遅延を認めた．

左心低形成症候群の生命予後が改善したことから，精神社会的な問題が注目され始めた．2010 年に行われた 749 名の医師に対する調査では，99%が段階的手術，67%が心臓移植，62%が手術なしの緩和ケアを検討し，15%がすべての選択肢を家族に委ねると回答した．長期の QOL のデータが不足しているため，治療方針の決定については議論を続ける必要がある．左心低形成症候群の小児と家族は，身体的かつ精神社会的な課題を抱えて生活するが，QOL は主観的なので不良であるとは言い切れない．今後，成人に到達する患者が能力を十分に発揮できるように，われわれは臨床的な調査と診療に努めるべきである．

※心臓カテーテル検査と組み合わせた段階的手術が確立し，（本稿では割愛したが）全身麻酔，人工心肺，人工呼吸器なども詳述されている．一方で長期生存

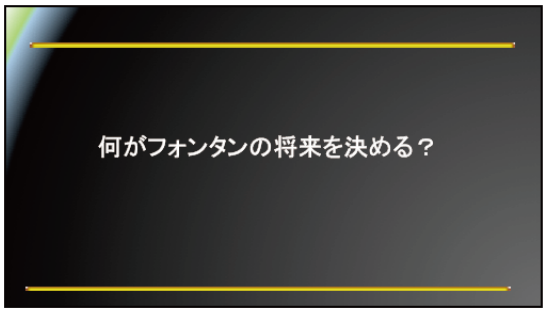
者が増え，精神運動発達遅延や QOL の問題が注目されている．実臨床で使用されている肺血管拡張薬に関する記載はない．

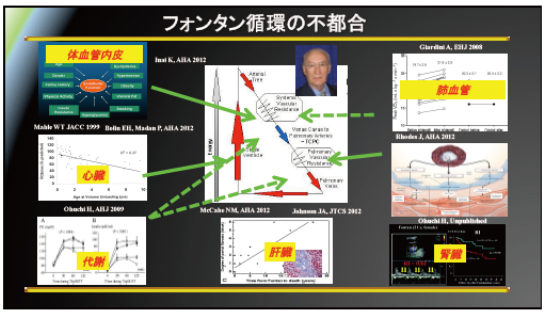
終わりに

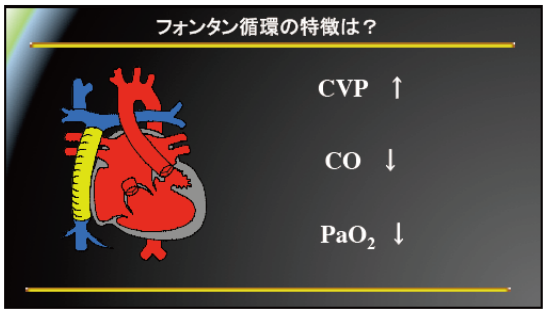
教科書を通して 30 年を越える Fontan 手術の歴史を概観した．適応は三尖弁閉鎖から他の機能的単心室に広まり，最重症の左心低形成症候群にも行われるようになった．いわゆる十戒は克服され，実施年齢は下がり，術式は心外導管による TCPC 法が一般的となった．一方で，QOL を含む長期的な種々の合併症が今後ますます問題になると予想される．抗血栓塞栓薬，肺血管拡張薬など薬物療法のエビデンスも乏しく，重要な研究テーマになり得る．

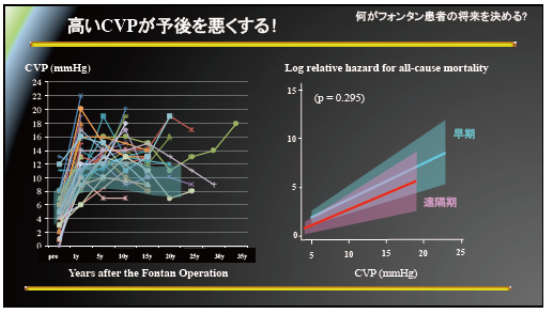
31. 成人 Fontan 患者の長期予後

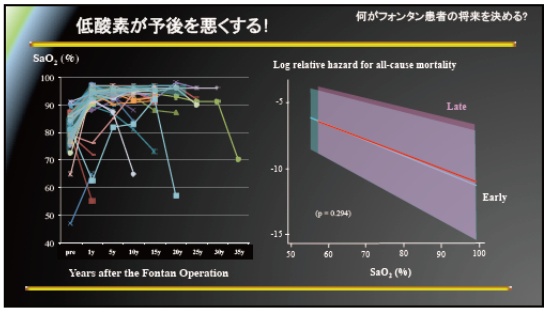
大内　秀雄（国立循環器病研究センター　小児循環器内科）

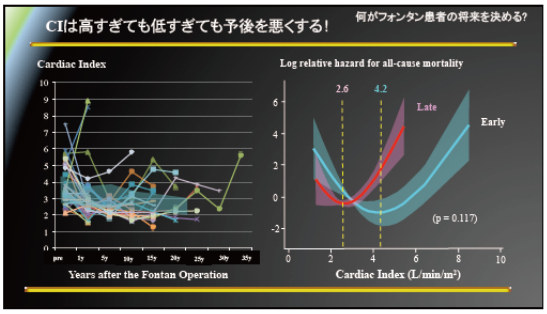


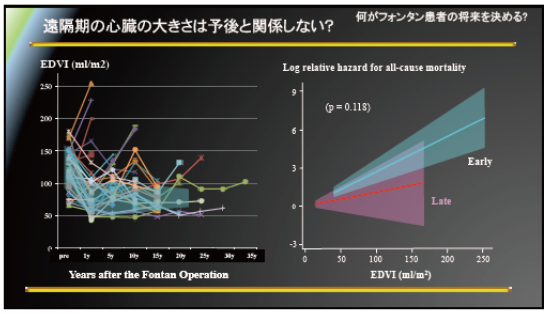


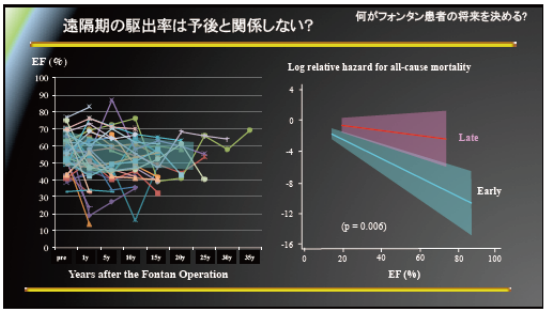






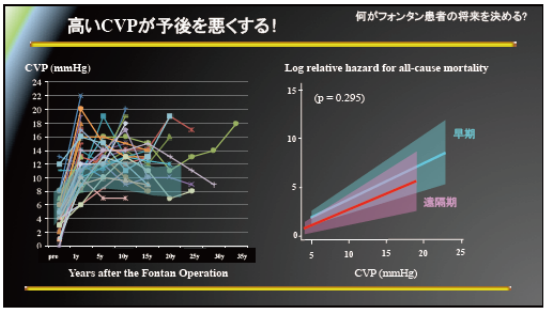


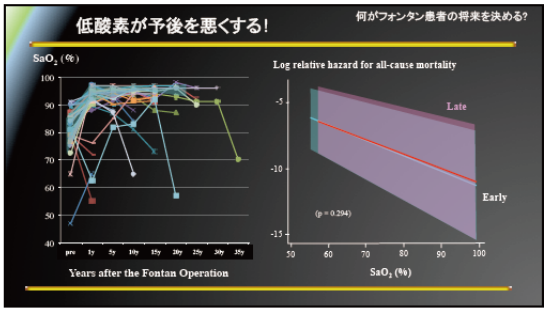


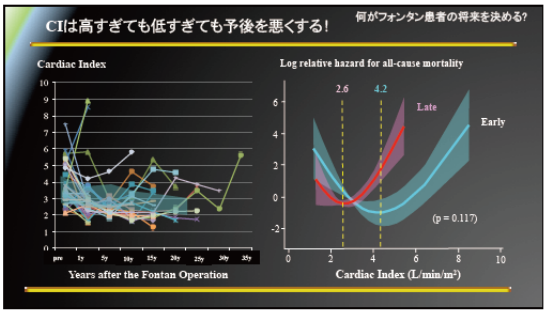


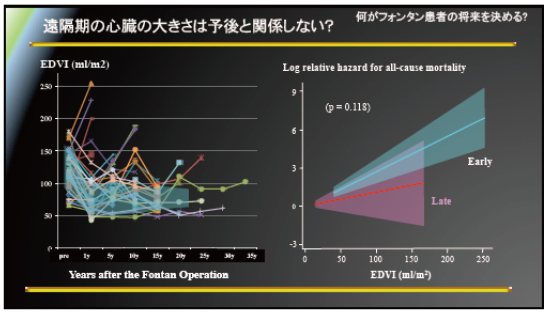
フォンタン循環の“正常”/“至適”/“目標”はどこにある?

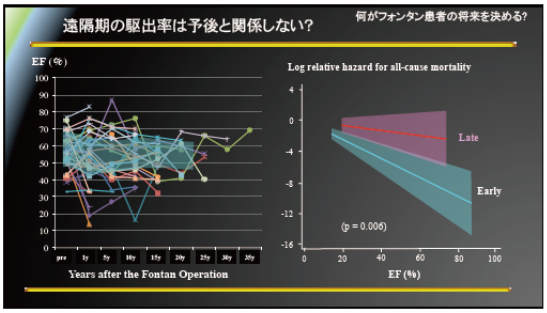
目標	死亡回避		イベントなし
術後経過 (年)	初期～中期(0.5 ～ 5)	遠隔期(≥ 15)	遠隔期(≥ 15)
CVP (mm Hg)	低いほど良い		10
SaO_2 (%)	高いほど良い		94
CI (L/min/m²)	≈ 4.2	≈ 2.6	2.6
EDVI (mL/m²)	小さいほど良い	-	≈ 70
EF (%)	高いほど良い	-	≈ 55









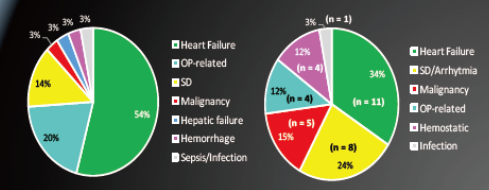


フォンタン循環の“正常”/“至適”/“目標”はどこにある?

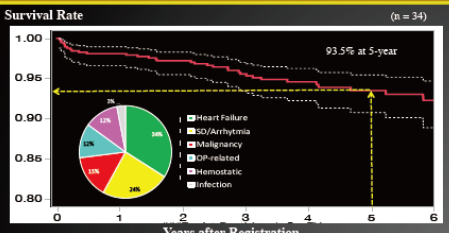
目標	死亡回避		イベントなし
術後経過 (年)	初期～中期(0.5 ～ 5)	遠隔期(≥ 15)	遠隔期(≥ 15)
CVP (mm Hg)	低いほど良い		10
SaO_2 (%)	高いほど良い		94
CI (L/min/m²)	≈ 4.2	≈ 2.6	2.6
EDVI (mL/m²)	小さいほど良い	-	≈ 70
EF (%)	高いほど良い	-	≈ 55

Mode of Death in Adult Fontan survivors

英国 (n = 34)　　日本 (n = 33)



Survival and Mode of Death in Adult Fontan survivors



ACHD患者の年齢は健常者の何歳に相当する？

フォンタン患者の20歳は健常者の64歳に相当？

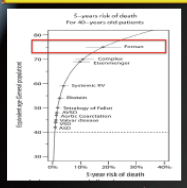


Fig 4. Projected 5-yr mortality rates for 40-year-old ACHD patients compared with that expected for the general UK population based on the results of the standardized mortality ratio (SMR) analysis. Points present the estimated mortality within 5 yrs on the x axis and also indicate the equivalent age—expressed as the age of subgroup of UK population with the most similar 5-yrs mortality (y axis).

Patient's age (years)

	20	25	30	35	40	45	50	55	60
ASD	25	26	32	38	43	47	53	57	63
Valvar disease	29	31	36	40	45	49	54	59	63
VSD	28	30	36	40	44	49	53	59	63
Aortic Coarctation	32	33	38	43	47	52	56	62	66
AVSD	33	34	39	44	48	52	57	62	66
Marfan syndrome	37	38	42	46	50	54	59	64	68
Tetralogy of Fallot	37	38	42	47	50	54	60	65	69
Ebstein anomaly	42	43	47	51	54	59	63	68	72
Systemic RV	46	48	51	55	59	63	67	72	76
Eisenmenger syndrome	57	58	62	65	69	73	77	81	84
Complex CHD	58	59	63	67	70	74	78	82	85
Fontan	59	65	68	72	75	78	82	86	91

Age difference:
- >40
- 30-40
- 20-30
- 10-20
- 5-10
- 2-5
- <2

Figure 5. Mortality in subgroups of patients compared with mortality in age-matched UK population. Numbers on the colored surface present the equivalent age—expressed as the age of subgroup of UK population, having similar 5-year mortality rates. Colors reflect the difference between the relative age and the actual age of patients. The curved line corresponds to the 5-year risk of death of the general UK population according to life table data.

(Circulation. 2010;122:2115-2123)

政治がACHD患者の予後を決める！？

Specialized Adult Congenital Heart Disease Care

The Impact of Policy on Mortality

ガイドライン出版後ACHD専門施設へ紹介が増加

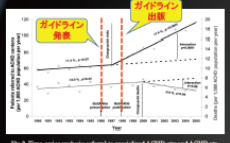


Fig 3. Time-series analysis: referral to specialized ACHD sites and ACHD pts mortality. Time-series analysis illustrating observed specialized ACHD center referral (black line) and ACHD mortality (grey line) per 1000 ACHD population per year, between 1990 and 2005. The dashed lines indicate expected trends after the change points identified by Poisson regression, and the black or grey lines represent the observed trends.

ACHD専門施設紹介された患者の予後が良い！

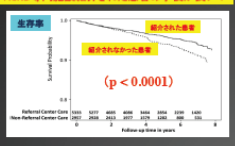
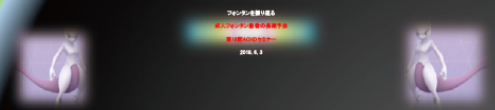


Fig 4. Cohort study: adjusted KM survival curves. Adjusted KM survival curves in patients with ACHD referral center care (solid line) and those with nonreferral care (dashed line).

Circulation.2014;129:1804-1812.



ご清聴ありがとうございました！

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

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

32. Fontan40 年を振り返って

中西　敏雄（東京女子医科大学）

Lixiana® edoxaban

経口FXa阻害剤

薬価基準収載

リクシアナ®錠・OD錠 15・30・60mg

一般名：エドキサバントシル酸塩水和物

処方箋医薬品 注意ー医師等の処方箋により使用すること

OD錠 新発売

※効能・効果、用法・用量および警告・禁忌を含む使用上の注意等については製品添付文書をご参照ください。

製造販売元（資料請求先）

第一三共株式会社

東京都中央区日本橋本町3-5-1

2017年11月作成

標的はIP受容体

薬価基準収載

選択的プロスタサイクリン受容体(IP受容体)作動薬

ウプトラビ®錠 0.2mg 0.4mg

Uptravi® Tablets 0.2mg・0.4mg

セレキシパグ錠

処方箋医薬品（注意―医師等の処方箋により使用すること）

【禁忌（次の患者には投与しないこと）】

1.本剤の成分に対し過敏症の既往歴のある患者

2.重度の肝障害患者［使用経験がなく、本剤の血中濃度が著しく上昇するおそれがある。（「薬物動態」の項参照）］

3.肺静脈閉塞性疾患を有する肺高血圧症の患者［本剤の血管拡張作用により、肺水腫を誘発するおそれがある。］

効能・効果

肺動脈性肺高血圧症

<効能・効果に関連する使用上の注意>
本剤の使用にあたっては、最新の治療ガイドラインを参考に投与の要否を検討すること。

用法・用量

通常、成人にはセレキシパグとして1回0.2mgを1日2回食後経口投与から開始する。忍容性を確認しながら、7日以上の間隔で1回量として0.2mgずつ最大耐用量まで増量して維持用量を決定する。なお、最高用量は1回1.6mgとし、いずれの用量においても、1日2回食後に経口投与する。

<用法・用量に関連する使用上の注意>
1.投与初期に頭痛、下痢等の副作用が多く報告されているため、患者の状態を十分観察しながら慎重に用量の漸増を行うこと。 2.忍容性に問題があり減量する場合は、原則として1回0.2mgずつ漸減すること。減量後に再増量する場合は、8日以上の間隔で忍容性を確認しながら漸増すること。 3.3日以上投与を中断した場合、再開時には中断前より低い用量からの投与を考慮すること。 4.投与を中止する場合は、症状の増悪に留意しながら投与量を漸減すること。 5.中等度の肝障害患者には、1日1回に減量して投与を開始し、投与間隔や増量間隔の延長、最高用量の減量を考慮すること。（「薬物動態」の項参照）

使用上の注意（使用上の注意の改訂にご留意下さい。）

1.慎重投与（次の患者には慎重に投与すること）
(1)低血圧の患者［本剤の血管拡張作用により、血圧を更に低下させるおそれがある。］ (2)出血傾向並びにその素因のある患者［本剤の血小板凝集抑制作用により、出血傾向を助長するおそれがある。（「相互作用」の項参照）］ (3)軽度又は中等度の肝障害のある患者［本剤の血中濃度が上昇することが認められている。（「用法・用量に関連する使用上の注意」、「薬物動態」の項参照）］ (4)重度の腎障害のある患者（透析中の患者を含む）［本剤の血中濃度が上昇することが認められている。また、透析中の患者への使用経験はない。（「薬物動態」の項参照）］ (5)高齢者（「高齢者への投与」の項参照）

2.重要な基本的注意
(1)本剤は、肺動脈性肺高血圧症の治療に十分な知識及び経験を有する医師のもとで使用すること。 (2)本剤の投与により肺水腫の徴候がみられた場合は肺静脈閉塞性疾患の可能性を考慮すること。肺静脈閉塞性疾患が疑われた場合には、本剤の投与を中止すること。 (3)本剤は血管拡張作用を有するため、本剤の投与に際しては、血管拡張作用により患者が有害な影響を受ける可能性がある状態（降圧剤投与中、安静時低血圧、血液量減少、重度の左室流出路閉塞、自律神経機能障害等）にあるのかを十分検討すること。 (4)意識障害等があらわれることがあるので、自動車の運転等、危険を伴う機械の操作に従事する際には注意するよう患者に十分に説明すること。

3.相互作用
本剤及び本剤の活性代謝物である脱メチルスルホニルアミド体（MRE-269）はCYP2C8とCYP3A4により代謝される。また、MRE-269はUGT1A3とUGT2B7によりグルクロン酸抱合される。

併用注意（併用に注意すること）
降圧作用を有する薬剤（カルシウム拮抗剤、アンジオテンシン変換酵素阻害剤、アンジオテンシンⅡ受容体拮抗剤、利尿剤、プロスタグランジンE_1、E_2、I_2誘導体製剤等）、**抗凝血剤**（ワルファリン等）、**血栓溶解剤**（ウロキナーゼ等）、**血小板凝集抑制作用を有する薬剤**（アスピリン、チクロピジン、プロスタグランジンE_1、E_2、I_2誘導体製剤、非ステロイド性抗炎症剤等）、ロピナビル・リトナビル

4.副作用
国内臨床試験において、37例中37例（100.0%）に副作用が認められた。主な副作用は、頭痛27例（73.0%）、下痢、顎痛 各17例（45.9%）、悪心14例（37.8%）、潮紅12例（32.4%）、筋肉痛7例（18.9%）、低血圧、関節痛、倦怠感、ほてり 各6例（16.2%）、四肢痛5例（13.5%）、背部痛、嘔吐 各4例（10.8%）であった。海外臨床試験において、575例中515例（89.6%）に副作用が認められた。主な副作用は、頭痛353例（61.4%）、下痢207例（36.0%）、悪心155例（27.0%）、顎痛143例（24.9%）、筋肉痛80例（13.9%）、嘔吐78例（13.6%）、四肢痛77例（13.4%）、潮紅67例（11.7%）であった。（承認時）副作用の発現頻度は、国内及び海外での臨床試験の結果を合わせて算出した。国内及び海外での臨床試験で発現頻度が算出できなかった副作用を頻度不明とした。

(1)重大な副作用
1)低血圧 過度の血圧低下〔低血圧（2.6%）、起立性低血圧（0.8%）等〕があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には、投与を中止するなど適切な処置を行うこと。 **2)出血** 出血〔鼻出血（1.6%）、網膜出血（0.3%）等〕があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には、投与を中止するなど適切な処置を行うこと。 **3)甲状腺機能異常** 甲状腺機能異常〔甲状腺機能亢進症（0.5%）、甲状腺機能低下症（0.5%）等〕があらわれることがあるので、本剤投与中は必要に応じて甲状腺機能検査を実施するなど観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止するなど、適切な処置を行うこと。

承認条件

1.医薬品リスク管理計画を策定の上、適切に実施すること。
2.国内での治験症例が極めて限られていることから、製造販売後、一定数の症例に係るデータが集積されるまでの間は、全症例を対象に使用成績調査を実施することにより、本剤使用患者の背景情報を把握するとともに、本剤の安全性及び有効性に関するデータを早期に収集し、本剤の適正使用に必要な措置を講じること。

投薬期間制限

本剤は新医薬品であるため、厚生労働省告示第97号（平成20年3月19日付、平成18年厚生労働省告示第107号 一部改訂）に基づき、平成29年11月末日までは、投薬は1回14日分を限度とされています。

その他の使用上の注意等は、添付文書をご参照下さい。

製造販売元（資料請求先）
日本新薬株式会社
〒601-8550 京都市南区吉祥院西ノ庄門口町14

ウプトラビ®及びUptravi®は、Actelion Pharmaceuticals社の登録商標です。

販売提携先
ACTELION | A JANSSEN PHARMACEUTICAL COMPANY OF Johnson & Johnson
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
〒107-6235 東京都港区赤坂9-7-1 ミッドタウン・タワー

2017年9月作成 A4

選択的直接作用型第Xa因子阻害剤

イグザレルト®

錠 10mg 15mg
細粒分包 10mg 15mg

Xarelto®（リバーロキサバン）

処方箋医薬品（注意－医師等の処方箋により使用すること）

薬価基準収載

効能・効果、用法・用量、警告・禁忌を含む使用上の注意等につきましては、
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://byl.bayer.co.jp/

2018年1月作成

L.JP.MKT.XA.07.2016.1165 資材記号 XAR-16-0613

TEIJIN
Human Chemistry, Human Solutions

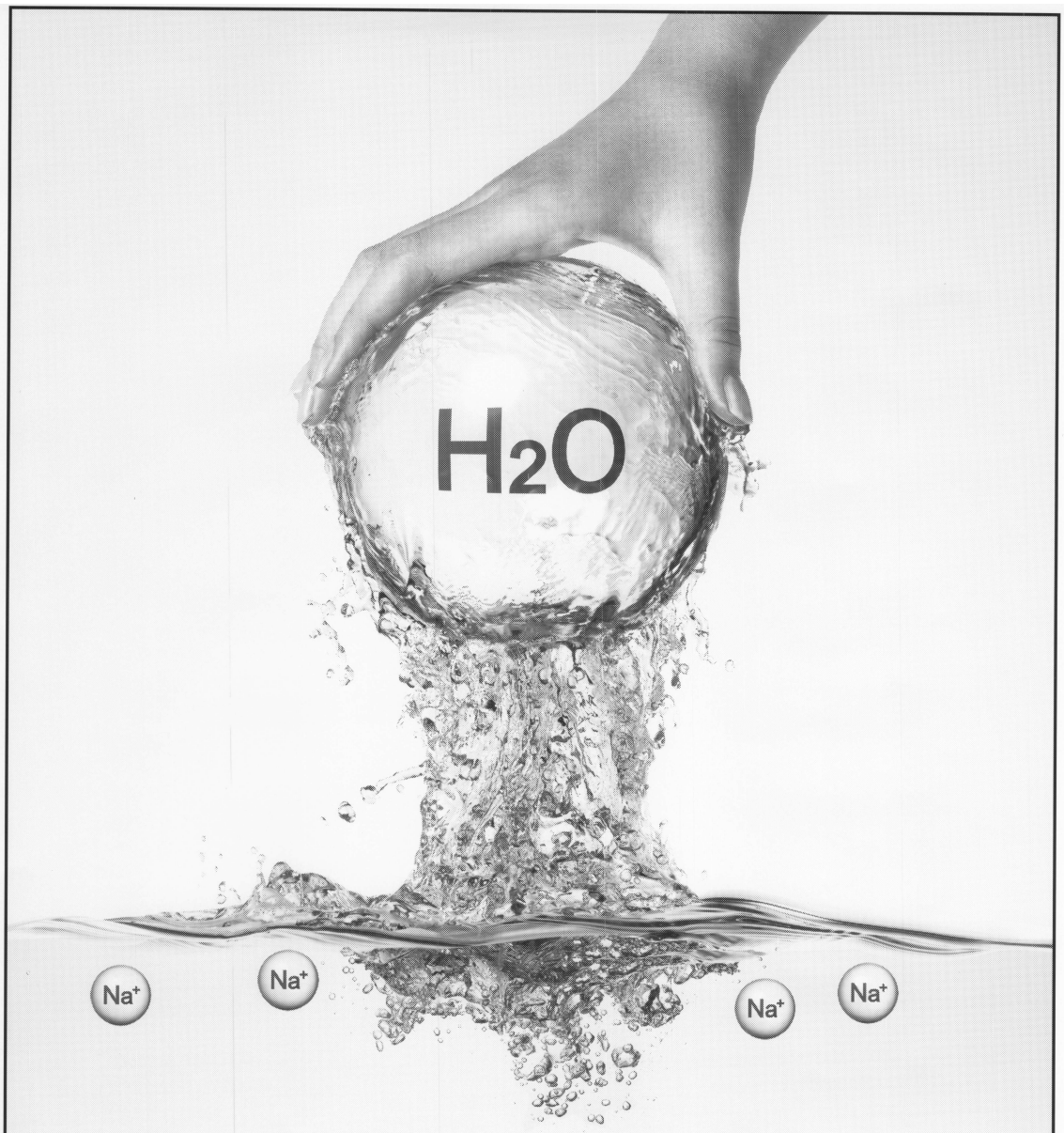
Quality of Life

患者さんの健やかな笑顔のために。

一人でも多くの方が生きることを前向きにとらえ、
しあわせを感じられるように。

最新の医療技術とあついハートをもって
患者さんとともに歩みながら帝人ファーマだからできることに
チャレンジしていきます。

帝人ファーマ株式会社　http://www.teijin-pharma.co.jp/
〒100-8585 東京都千代田区霞が関3-2-1（霞が関コモンゲート西館）



V2-受容体拮抗剤　劇薬、処方箋医薬品*　薬価基準収載

Samsca® (tolvaptan)

サムスカ®

錠7.5mg
錠15mg
顆粒1%

Samsca®　トルバプタン製剤

＊注意ー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等は、添付文書をご参照ください。

Otsuka
製造販売元
大塚製薬株式会社
東京都千代田区神田司町2-9

資料請求先
大塚製薬株式会社　医薬情報センター
〒108-8242 東京都港区港南2-16-4　品川グランドセントラルタワー

〈'18.03作成〉