第 20 回 成人先天性心疾患セミナー プログラム

日時 ： 令和元年 6 月 1 日-6 月 2 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)

■プログラム

令和元年 6 月 1 日(土)

総合司会 ： 弓田 悠介（防衛医科大学)

9:00 Opening remark 八尾 厚史(東京大学)

9:10-10:50（講演 15 分 質疑 5 分）
ACHD 専門医の誕生
座長 ： 白石 公（国立循環器病研究センター）
座長 ： 立野 滋（千葉県循環器病センター）

1. ACHD 専門医制度の今・これから
   演者 ： 市田蕗子（国際医療福祉大学)
2. 修練施設の意義と在り方
   演者 ： 八尾 厚史（東京大学)
3. ACHD 専門医の教育プログラム
   演者 ： 落合 亮太（横浜市立大学)
4. ACHD 専門施設の現況 カナダ
   演者 ： 杜 尚徳（岡山大学)
5. 心臓病者にとっての福祉制度
   演者 ： 下堂前 亨（全国心臓病のこどもを守る会)

10:50-12:10 （講演 15 分　質疑 5 分）

不整脈診療 up to date

座長 ： 庄田 守男（東京女子医科大学）

座長 ： 宮崎 文（天理よろづ相談所病院）

6. 房室錯位心の伝導路

演者 ： 森田 紀代造（東京慈恵会医科大学）

7. 薬物治療の最前線

演者 ： 住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター）

8. 最新の device 診療

演者 ： 竹内 大二（東京女子医科大学）

9. フォンタン術後患者の EP/アブレーション

演者 ： 豊原 啓子（東京女子医科大学）

12:10-12:55　ランチョンセミナー1　（第一三共）

座長 ： 新沼 廣幸（聖路加国際病院）

心不全パンデミック時代の高血圧治療

演者 ： 桑原 宏一郎(信州大学)

12:55-13:50 Lunch break

13:50-15:30 （講演 15 分　質疑 5 分）

肺高血圧 ”ここが知りたい”

座長 ： 赤木 禎治（岡山大学）

座長 ： 稲井 慶（東京女子医科大学）

10.　肺高血圧の病態生理

演者 ： 土井 庄三郎（東京医科歯科大学）

11. アイゼンメンジャー症候群に対する肺血管拡張薬

演者 ： 三谷 義英（三重大学）

12. フォンタン患者に対する肺血管拡張薬

演者 ： 杉山 央（東京女子医科大学）

13. シャント疾患の PH と肺血管拡張薬

演者 ： 木島 康文（聖路加国際病院）

14. 肺高血圧患者の右心機能評価

演者 ： 石津 智子（筑波大学）

15:35-16:50（提示 10 分　討論 15 分）

症例検討

座長 ： 山岸 敬幸（慶應義塾大学）

座長 ： 白井 丈晶（加古川市民病院）

コメンテーター

犬塚 亮（東京大学）

建部 俊介（東北大学）

椛沢 政司（千葉県循環器病センター）

15. 症例 1　未修復の肺高血圧合併成人 DORV 症例に対する心内修復術の適応

演者 ： 相馬 桂（東京大学）

16. 症例 2　左側房室弁形成術後に房室弁逆流が再増悪し、カテコラミン依存となった修正大血管転位症末期心不全患者に対する治療戦略について

演者 ： 藤田　鉄平（北里大学）

17. 症例 3　　1）部分肺静脈還流異常症に合併した肺がんに対する治療戦略　治療の優先順位は？

2）”心雑音”に迫る

演者 ： 仁田 学（横浜市立大学）

17:05-18:25（講演 15 分　質疑 5 分）

外科手術を振り返る

座長 ： 河田 政明（自治医科大学とちぎ子ども医療センター）

座長 ： 市川 肇（国立循環器病研究センター）

18. フォンタン手術

演者 ： 笠原 真悟（岡山大学）

19. ダブルスイッチ手術

演者 ： 松尾 浩三（千葉県循環器病センター）

20. ファロー四徴症の右室流出路形成

演者 ： 新川 武史（東京女子医科大学）

21. ACHD 手術で、外科医が内科医に望むこと

演者 ： 上村 秀樹（奈良県立医科大学）

18:30～　懇親会　レストラン　エスペランス（聖路加国際病院 1 階）

令和元年 6 月 2 日(日)

総合司会 ： 児玉 浩幸（聖路加国際病院）

9:00-10:40（講演 15 分 質疑 5 分）

内科医/小児科医の苦手なところ

座長 ： 満下 紀恵（静岡県立こども病院）

座長 ： 小永井 奈緒（国立循環器病研究センター）

22. 複雑先天性心疾患の心機能評価

演者 ： 増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター）

23. 単心室、三尖弁閉鎖の形態診断

演者 ： 森 善樹（北里大学）

24. 冠血行を評価する

演者 ： 水野 篤（聖路加国際病院）

25. サルコペニア

演者 ： 椎名 由美（聖路加国際病院）

26. 歯周病と感染性心内膜炎 ～成人先天性心疾患患者の口腔を知る～

演者 ： 大森 一弘（岡山大学）

10:40-10:50 coffee break

10:55-12:15（講演 15 分 質疑 5 分）

Burning topics フォンタン症候群との闘い

座長 ： 稲井 慶（東京女子医科大学）

座長 ： 村上 智明（札幌徳州会病院）

27. 不整脈

演者 ： 芳本 潤（静岡県立こども病院）

28. 肝障害 Fontan associated liver disease （FALD）

演者 ： 藤沢 知雄（済生会横浜市東部病院）

29. 蛋白漏出性胃腸症

演者 ： 大内 秀雄（国立循環器病研究センター）

30. 心不全

演者 ： 先崎 秀明（北里大学）

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 ： 丹羽 公一郎（聖路加国際病院）

成人先天性心疾患に伴う肺高血圧症の治療戦略

演者 ： 相馬 桂（東京大学）

13:50-15:30（講演 15 分 質疑 5 分）

ACHD 患者の妊娠、出産

座長 ： 池田 智明（三重大学）

座長 ： 小川 正樹（東京女子医科大学）

31. 肺高血圧患者の妊娠、出産

演者 ： 神谷 千津子（国立循環器病研究センター）

32. 人工弁患者の妊娠、出産

演者 ： 桂木 真司（榊原記念病院）

33. 心疾患出産時の麻酔

演者 ： 照井 克生（埼玉医科大学総合医療センター）

34. フォンタン患者の妊娠、出産

演者 ： 島田 衣里子（東京女子医科大学）

35. 完全大血管転位術後の妊娠出産

演者 ： 堀内 縁（国立循環器病研究センター）

15:30 Closing remark 稲井 慶 （東京女子医科大学）

抄録

1. ACHD 専門医制度の今・これから

市田蕗子（国際医療福祉大学）

第20回成人先天性心疾患セミナー　2019.6.1-2　聖路加

成人先天性心疾患専門医の誕生

GUCH専門医制度の今・これから

国際医療福祉大学　市田蕗子

成人先天性心疾患学会認定専門医制度
概要（整備指針要約）

1. 背景と目的

✓ 成人先天性心疾患ACHD患者数の増加と共に、その医療の内容も複雑かつ多岐にわたっており、専門性の高い関連領域の医療者による連携が求められている

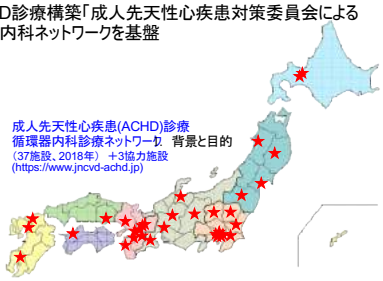
✓これまで多くのACHD患者が小児循環器医師や（小児）心臓血管外科医師により管理されている

⇒専門医の育成が必要

---

1. 背景と目的

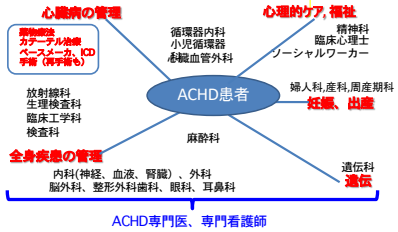
✓ACHD診療構築「成人先天性心疾患対策委員会による循環器内科ネットワークを基盤



---

1. 背景と目的

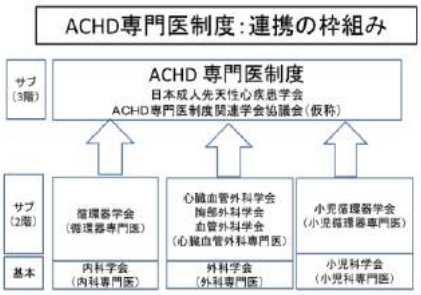
多職種によるチーム医療診療体制の構築が活動の基本



コアとなるのは経験が豊富で指導的立場が担える専門医
⇒学会認定のACHD専門医の育成を進めることとした

---

2. サブスペシャル領域としての位置付け



「成人先天性心疾患専門医制度関連学会協議会」

---

3. 専門医　目標

目標とする専門医数　300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

4. 日本専門医制度機構との関係

✓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

5. 修練方法と修練期間

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

✓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．

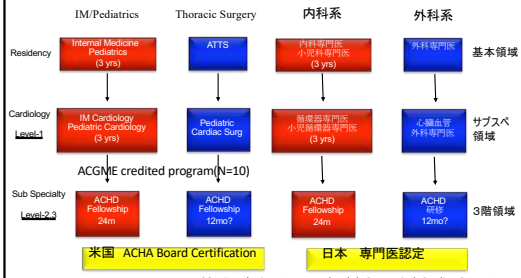
内科医/小児科医ともに2年間の研修後，3 年間の循環器内科医/小児循環器医の専門トレーニング

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）

9

修練期間

⇒原則として2年以上の認定修練施設（連携修練施設を含む）
指導体制　1名の修練指導責任者



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

6. 暫定制度の開始

暫定専門医認定は、過去10年の実績とACHD診療における指導的立場の観点から認定。暫定措置は2019年度のみ実施
本制度開始（2021年度予定）で終了

2019. 1　理事会, 評議員会,　総会
暫定専門医, 修練施設, 施設指導責任者認定

2019.4–2021.3　暫定制度

2021. 7–9　専門医審査申請開始
10–11 第一回試験実施
2022,1　認定専門医審査結果

日本成人先天性心疾患学会　暫定専門医認定　2019.4.1

暫定専門医認定総数	170名	（申請数　201名）
循環器内科	56名	
小児循環器	84名	
心臓血管外科	37名	

一般：	66名	（内科系	64名	外科	2名）
特別推薦：	51名	（内科系	26名	外科	25名）
理事・評議員：	53名	（内科系	43名	外科	10名）

* 診療実績：過去10年間、中等度以上のACHD > 30例　(小循 > 50)
* 学術的業績：論文3編（筆頭1編）、あるいは学会発表5回(JACHD 2回)
* 会員歴: 3年間　（2016年度以前）

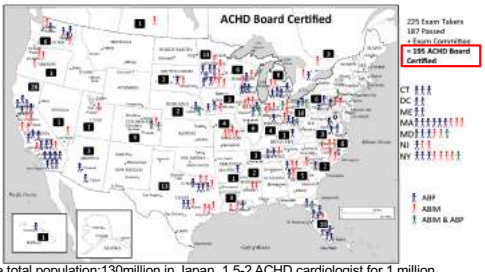
7. 修練認定施設

The population 320 million, 1 center for 2 million, 1 ACHD cardiologist for 1 million

By courtesy of Drs Aboulhosn J & Daniels C

14

2016



The total population:130million in Japan, 1.5-2 ACHD cardiologist for 1 million
vs 320million in USA, 1 ACHD cardiologist for 1 million

Courtesy of Dr. Curt Daniels

15

暫定専門医制度（2年間） 2019.4月～
2年後（2021,4月）に本制度へ移行

8. 専門医の認定と更新

✔専門医認定

筆記試験（共通試験＋専門別試験）の結果で認定
申請者は、卒後7年以降の医師、サブスペシャル分野の専門医資格一つを取得している。申請要件には、臨床実績、学会等の出席と学術活動、修練施設指導責任者の修練証明書と推薦状を必要。
2021 第一回専門医試験施行予定，以降2年ごとに施行

✔専門医更新

5年ごとに更新。更新は書面審査のみで、臨床経験と学会出席、業績を要件事項とする。

～GUCH専門医制度の今後～

・修練カリキュラムの充実

・総合修練施設を中心とした病診連携，地域および全国規模でのネットワークの構築が課題

・日本成人先天性心疾患学会が中核となり、ACHD専門医制度関連学会協議会と連携し、本専門医制度の管理と今後の課題解決に向けた取り組みを行っていく

2. 修練施設の意義と在り方

八尾 厚史（東京大学）

3. ACHD 専門医の教育プログラム

落合 亮太（横浜市立大学）

2018 年 9 月に日本成人先天性心疾患学会認定専門医制度 関連諸規則が施行され、2019 年 4 月には全国で 170 名の日本成人先天性心疾患学会認定暫定専門医、40 の総合修練施設、39 の連携修練施設が認定された。今後、2021 年 4 月に日本成人先天性心疾患学会認定専門医制度が開始され、日本成人先天性心疾患学会認定専門医が誕生する予定である。日本に先立ち 1980 年前後から循環器内科医が中心となって成人先天性心疾患専門施設が設置されてきた欧米(1, 2)では、2012 年に American Board of Internal Medicine（以下、ABIM）が成人先天性心疾患を重症心不全・心移植、消化器病学、老年医学などと並んで、20 ある内科の subspecialty の一つとして位置づけ、2015 年から専門医制度が開始されている(3)。

欧米における専門医教育プログラム(4-6)の例を表 1 に示す。次に、表 2-3 に本邦の専門医制度における申請基準およびカリキュラム達成基準(7) を示す。両者を比較すると、例えば内科系に関して ABIM は心臓カテーテル検査・治療 30 例を基準とするのに対し、本邦では提出する過去 5 年間におけるサマリー5 例に必要に応じて含めることとする等の違いがある。これは日本の成人先天性心疾患診療を反映させたものである。先行研究では成人先天性心疾患患者に対する心臓カテーテル検査を年間 30 件以上行っている施設は、国内で 13 施設に留まるとされている(8)。診療が多施設で分散して行われている本邦で海外と同じ目標症例数を設定するのは現実的でない。一方で、本邦の制度においては、診療する疾患の種類が 7 種類以上等と規定されている、複雑度に応じて疾患にポイントが付され一定ポイント以上の達成が規定されているなど、限られた症例数の中で多様な症例を診療し、総合的な成人先天性心疾患診療を担う専門医としての資質を担保する工夫がなされている。

専門医制度の主な利点として、診療および診療体制の質確保と、患者と家族にとって受診先が明確になることが期待される。安定した診療体制の確保には各地域に一定の専門医数が必要なことは言を俟たない。専門医制度における修練施設の認定基準には総合修練施設と連携修練施設の連携に関する項目が含まれており(7)、今後、制度開始に伴って病院間連携および患者の移行が促進され、結果として各施設における診療規模が変化する可能性がある。本邦の現状に合わせて、その時点で最も適切と考えられる教育プログラムを検討していくことが、患者・家族の利益の最大化につながると考えられる。

表1　海外の修練目標

内容（期間）	修練目標	例数 ABIM	例数 ACC	例数 ESC
24ヶ月の研修				
入院診療 （9-12ヶ月）	総数	≥200		
	心不全	≥30		
	肺高血圧	≥30		
	心房性の不整脈	≥30		
	心室性の不整脈	≥15		
	妊娠出産	≥10		
	非心臓手術	≥10		
外来診療（18ヶ月）				≥400
イメージング （3ヶ月）	経胸壁エコー	≥150	≥300	≥200 （実施）
	経食道エコー	≥25	≥50	≥50 （実施）
	心臓MRI	≥50		≥50 （評価）
カテーテル検査・治療 （2ヶ月）	総数	≥30 （実施／評価）	≥40	≥30 （参加）
	検査	≥10		
	治療	≥20		
小児科／循環器内科研修（2ヶ月）				
ICU／外科研修（1ヶ月）				

ABIM, American Board of Internal Medicine; ACC, American College of Cardiology; ESC: European Society of Cardiology

（文献 4-6 より著者作成）

表2　内科系の申請・カリキュラム達成基準

1. 循環器専門医／小児循環器専門医専門医

2. 3年以上の会員歴

3. 修練施設で計2年以上の修練（下記アイウも算定可）
（ア）海外主要施設での研修
（イ）標榜科が成人循環器の場合：小児循環器学会認定修練施設での研修（上限1年）
（ウ）標榜科が小児循環器の場合：日本循環器学会認定循環器専門医研修施設での研修（上限1年）

4. 5年2回以上の学会参加

5. 5年1回以上のセミナー参加

6. ACHD診療業績を満たす
・5年20 例の病歴（1 例につき1回以上の外来診察、カルテ記載必須、疾患7種類以上かつ複雑度の総計40ポイント以上）
・5年5 例のサマリー（疾患3種類以上、複雑度の総計10ポイント以上、入院理由3種類以上）
-血行動態評価カテーテル検査
-カテーテル治療（不整脈以外）
-不整脈治療（カテーテル治療を含む）
-心不全治療
-感染性心内膜炎治療
-妊娠出産管理
-血栓塞栓症治療
-肺高血圧治療
-その他 （その他には他科入院例を含んでもよい

7. ACHD学術業績（ア）（イ）を満たす
（ア）筆頭論文 1 編
（イ）過去 5 年間で学会／セミナー／関連学会において筆頭演者として 3 回以上の発表経験

8. 修練指導責任者／施設指導責任者の推薦状

（文献 7 より著者作成）

表3　外科系の申請・カリキュラム達成基準

1. 心臓血管外科専門医

2. 3年以上の会員歴

3. 修練施設で計2年以上の修練（下記アも算定可）

（ア）海外主要施設での研修

4. 5年2回以上の学会参加

5. 5年1回以上のセミナー参加

6. CHD手術実績

・5年でCHD手術実績（アイ）を満たす

（ア）16 歳以上のCHD手術20 例

（うち術者・指導的助手として10例以上、再手術5例を含む、 10例は難易度B以上、 ASD 閉鎖3例まで）

（イ）小児のCHD手術（術者・指導的助手として100例、最小50例は難易度B以 上）

・5年2 例のサマリー（異なる疾患、複雑度の総計4 ポイント以上）

7. ACHD学術業績（ア）（イ）を満たす

（ア）筆頭論文 1 編.

（イ）5 年で学会／セミナー／関連学会において筆頭演者として 3 回以上の発表経験

8. 修練指導責任者／施設指導責任者の推薦状

（文献 7 より著者作成）

表4　疾患の複雑度

単純（1ポイント）

A-1.心房中隔欠損症

A-2.心室中隔欠損症

A-3.動脈管開存症

A-4.左室流出路狭窄を含む大動脈疾患(大動脈弁二尖弁,先天性大動脈弁上・ 弁・弁下狭窄など

中等度（2ポイント）

B-1.房室中隔欠損症

B-2.大動脈縮窄・離断症

B-3.右室流出路狭窄疾患(右室二腔症,先天性肺動脈弁上・弁・弁下狭窄など

B-5.三心房心

B-6.部分肺静脈還流異常症

B-7.総肺静脈灌流異常症

B-8.エブスタイン病

B-9.肺動脈弁欠損

B-10.ファロー四徴症

B-11.両大血管右室起始症 B-12.冠動脈構造異常(冠動静脈廔,Bland-White-Garland 病,冠動脈起始異常など

B-13.川崎病性冠動脈瘤

B-14.遺伝性大動脈疾患(Marfan 症候群,Ehlers-Danlos 症候群,Loez-Dietz 症候群など

複雑（3ポイント）

C-1.総動脈幹症

C-2.心室中隔欠損兼肺動脈閉鎖

C-3.純型肺動脈閉鎖

C-4.修正大血管転位症

C-5.完全大血管転位症

C-6.単心室

C-7.三尖弁閉鎖

C-8.左心低形成症候群

C-9.内臓錯位症候群(Heterotaxy,無脾症,多脾症

C-10.チアノーゼ残存のチアノーゼ性先天性心疾患(未修復もしくは姑息手術にと どまる血行動態

C-11.フォンタン循環

C-12.肺高血圧症合併の先天性心疾患

（文献 7 より著者作成）

引用文献

1. Perloff JK. The UCLA Adult Congenital Heart Disease Program. The American journal of cardiology. 1986;57(13):1190-2.
2. 丹羽公一郎，立野滋．欧米における成人先天性心疾患診療専門施設の運営実態と今後の方向性. J Cardiol. 2002;39(4):227-32.
3. American Board of Internal Medicine. Adult Congenital Heart Disease Policies [Available from: http://www.abim.org/certification/policies/internal-medicine-subspecialty-policies/adult-congenital-heart-disease.aspx.
4. American Board of Internal Medicine. Appendix C: ACHD Fellowship Training Cariculum (24 months) [Available from: http://www.abim.org/ ～ /media/ABIM%20Public/Files/pdf/certification-related/sample-curriculum.pdf.
5. Child JS, Freed MD, Mavroudis C, Moodie DS, Tucker AL. Task force 9: training in the care of adult patients with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2008;51(3):389-93.
6. Baumgartner H, Budts W, Chessa M, Deanfield J, Eicken A, Holm J, et al. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. European Heart Journal. 2014.
7. 日本成人先天性心疾患学会．成人先天性心疾患専門医制度 2019 [Available from: http://www.jsachd.org/specialist/index.html.
8. Ochiai R, Kato H, Akiyama N, Ichida F, Yao A, Inuzuka R, et al. Nationwide Survey of the Transfer of Adults with Congenital Heart Disease from Pediatric Cardiology Departments to Adult Congenital Heart Disease Centers in Japan. Circulation journal. 2016;80(5):1242-50.

4. ACHD 専門施設の現況 カナダ

杜 尚徳（岡山大学）

はじめに

欧米では先天性心疾患の手術症例数の増加と手術成績の向上に伴い、将来的に成人期に到達する症例が増加することを予期して以前より成人先天性心疾患(adult congenital heart disease; ACHD)の診療体制を構築してきた。アメリカとカナダに限っても現時点で国際的な成人先天性心疾患の組織である International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD)に登録された施設がおよそ 120 存在する(下図)。しかし、これだけシステムの整備された欧米ですら ACHD 診療にはいくつかの重大な問題を抱えている。

図　　北米での ACHD 診療が可能な施設

1）ガイドラインが推奨する ACHD の診療体制

姑息手術にとどまっている ACHD 症例はもちろんのこと、完全に修復された ACHD 症例でさえ、加齢に伴い原疾患に基づく心不全や不整脈だけでなく動脈硬化疾患等々の様々な問題が生じてくるので、継続的な加療が必要である。さらに、ACHD の症例数は急増しており予後も不良であるので、その診療体制の構築はもはや急務である。

これまでの ACHD の診療は先天性心疾患の診療になれた小児循環器医や小児心臓血管外科医によって行われてきたが、増え続ける症例数と患者の年齢、病態の複雑さを考慮し、成人循環器内科医をはじめとした他部門、他職種の協力が欠かせなくなってきた。本邦や北米、欧州の ACHD 診療のガイドラインでも縦割りでない複数の専門家によるチーム医療が望ましい、と記載されている(0,0,0)。特に成人循環器内科医のこの領域への参入は重要であるが、ACHD は解剖や血行動態が複雑で病態把

握は容易でなく、治療も内服加療からカテーテル治療、さらに再手術までと多岐にわたるので、成人循環器内科医にとって決してハードルは低くない。このような背景もあり、各ガイドラインでもトレーニングプログラムの充実と循環器の新たな専門領域として確立することを提唱している。

2）欧米での診療体制と問題点

欧米では 1960 年代より先天性心疾患に対する手術が積極的に行われており、手術症例を含め将来的に成人期に到達する先天性心疾患が増加することを予測し、40 年以上前から地域の主要な病院に ACHD に特化した診療部門を設置してきた(0)。欧米では ACHD の研修も確立されており、ACHD 部門が設置されている主要病院では各病院での専門プログラムも準備され、北米では 1990 年から ISACHD の主催で ACHD の教育セミナーも毎年開催されている。また、アメリカでは循環器内科のトレーニングに ACHD の研修も必須とされている。さらに 2012 年 9 月よりアメリカ内科学会も ACHD を専門性の高い一分野として認めており(0)、2015 年より ACHD の認定医制度も開始され、成人循環器内科もしくは小児循環器内科の認定を取得した後に申請することが可能になっている。

このように欧米諸国では充実した診療体制が確立されていると思われるが近年、問題が少なくないことも報告されている。ACHD 症例は加齢に伴う変化もあり、小児科医がそのまま継続診療するのではなく ACHD 専門医へ診療移行することが推奨されている(0)。しかし、実際にはアメリカでも移行医療は容易でないことも報告されており(0)、システムの成熟した欧米ですら移行がスムーズにいっていない現実がある。一方で、ACHD を専門としない成人循環器内科医でも複雑心奇形を伴った ACHD 症例の診療をせざるを得ず、ACHD 専門医の意見を欲している現状もあり(0)、最寄りの ACHD 専門医の存在を周知させ、円滑に紹介・相談できる体制の構築も併せて重要である。

この診療移行の問題だけでなく、診療の中断も欧米の ACHD 診療で大きな問題となっている。ACHD に対して最も古くから取り組んできた国の一つであるカナダにおいても診療中断される症例は少なくない(0)。複雑先天性心疾患の症例ですら通院中断することがあり、18～22 歳で約 20%の症例は循環器通院をしていなかった。ただ、診療中断している症例の多くは ACHD 専門の外来ではなくとも何らかの医療機関を受診している割合が高く、ここでの啓蒙活動が循環器診療の中断を予防できる可能性がある。

3）トロント総合病院での診療体制

トロント総合病院は、北米ではニューヨーク、ロサンゼルス、シカゴに次ぐ 4 番目の都市であるオンタリオ州トロントの中心部に位置している。トロント総合病院では隣接する世界規模の小児病院である Hospital for Sick Children（日本では SickKids の名前で有名な小児病院である)と緊密な連携の上、1959 年に循環器内科の一部門として Toronto Congenital Cardiac Centre for Adults (ACHD 専門の部門、TCCCA とも呼ばれている)を開設した(下図)。

図　　左手がトロント総合病院、右手がトロント小児病院(SickKids)

現在では患者数は約 8000 人、年間外来患者数は約 4000 人、ACHD 症例の年間開心術は約 100 例に上る。スタッフの数も拡充されており循環器内科、小児心臓血管外科もしくは成人心臓血管外科も行う心臓血管外科医、専任看護師をはじめとして、心血管イメージング専門医(心エコー、CT、MRI)、不整脈専門医、心不全専門医、麻酔科医、呼吸器内科科医(肺高血圧専門医)、消化器内科医(肝臓内科専門医)、産科医、遺伝学専門医等々で構成されている。

SickKids の循環器内科では原則として 18 歳になるとトロント総合病院の ACHD 部門に紹介される。紹介された症例は循環器内科医の外来に振り分けられ、疾患の重症度に応じて外来間隔(最大で 2 年程度)が決定される。次回来院時までは現住所近くのクリニックあるいは病院で経過を観察されている。クリニックや病院の医師は循環器内科医であっても必ずしも ACHD 専門医ではないので、紹介状とその返書は非常に子細に記載されている。入院に関しては外来受診時、紹介時に適否を判断して行われている。手術やカテーテルインターベンションの適応に関しては、毎週のカンファレンスで循環器内科医、小児心臓血管外科医、インターベンション専門医だけでなく放射線科医、SickKids からの小児循環器内科科医の意見を総合して行われる。例えば現在本邦でも大きな問題であるファロー四徴症の肺動脈弁逆流であれば、症状の有無や右室の大きさと機能(原則は MRI で評価された右室拡張末期容積係数が 170ml/m^2 をカットオフ値にしているが、あくまでも原則の値)、QRS 幅や不整脈の有無等々を判断して侵襲的治療が必要か判断される。とくに無症状の症例では侵襲的治療のタイミング判断が難しく、正確で客観的な症状の評価やその経年的変化、右室のサイズの経年的変化を含め総合的に判断して行われる。侵襲的治療が必要と判断さ

れれば肺動脈弁輪、肺動脈の形態(大きさや瘤があるかなど)、冠動脈の位置等を総合的に判断して外科的手術かカテーテルインターベンションかが判断される。さらに、心移植しか選択肢がない症例も少なくなく、その際は心臓移植内科、外科も同席の上で方針が決定される。また ACHD の診療を行っていると、肺高血圧、肝機能障害、感染症など循環器の知識だけでなく総合内科としての知識や連携も必要とされ、各診療科とも連携して診療を行っているが、新しい分野故に ACHD 専門医や各診療科の医師の経験も重要になってくる。

4) まとめ

欧米では以前より ACHD 診療を専門化しているが、ACHD は症例、病態が極めて多彩でガイドラインで判断できない症例が多く、治療方針の判断に苦慮する症例も少なくない。また充実した診療体制を構築しているが、依然として診療移行や診療中断などの問題は存在しており、今後本邦でもこれらの問題点を十分に留意していきたい。

引用文献

(1) 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

(2) Stout KK1, Daniels CJ1, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2019;139:e698-e800.

(3) Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010;31:2915-57.

(3) Niwa K, Perloff JK, Webb GD, et al. Survey of specialized tertiary care f acilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2004;96:211-6.

(4) Cassel CK, Reuben DB. Specialization, subspecialization, and subsubspecialization in internal medicine. *N Engl J Med.* 2011;364:1169-73.

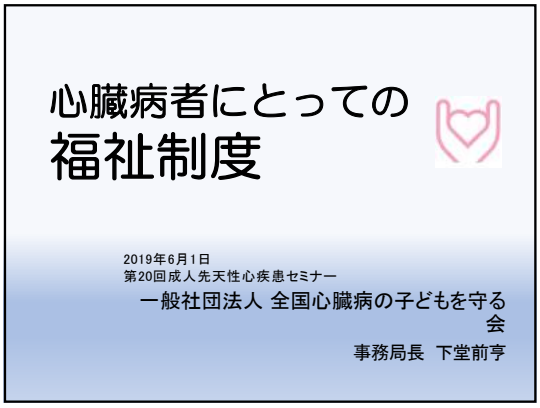
(5) Fernandes SM, Khairy P, Fishman L, et al. Referral patterns and perceived barriers to adult congenital heart disease care: results of a survey of U.S. pediatric cardiologists. *J Am Coll Cardiol.* 2012;60:2411-8.

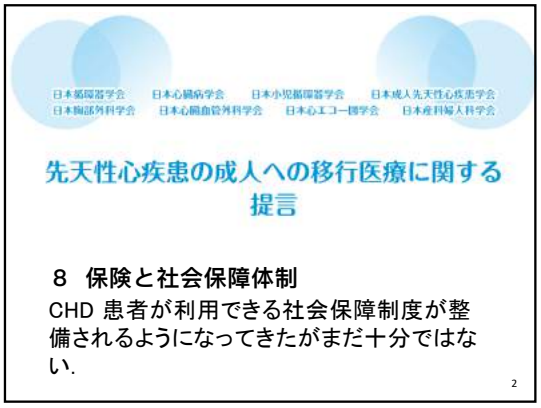
(6) Fernandes SM, Pearson DD, Rzeszut A, et al. Adult congenital heart disease incidence and consultation: a survey of general adult cardiologists. *J Am Coll Cardiol.* 2013;61:1303-4.

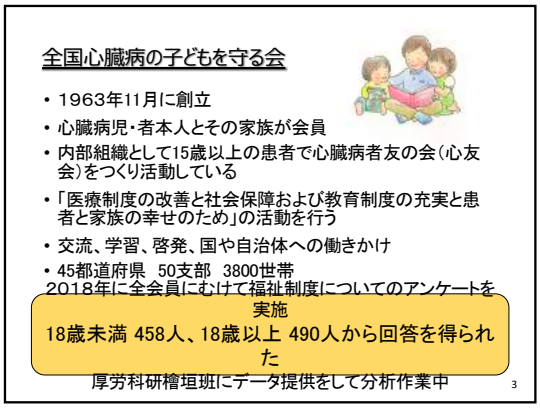
(7) Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Therrien J, et al. Children and adults with congenital heart disease lost to follow-up: who and when? *Circulation.* 2009;120:302-9.

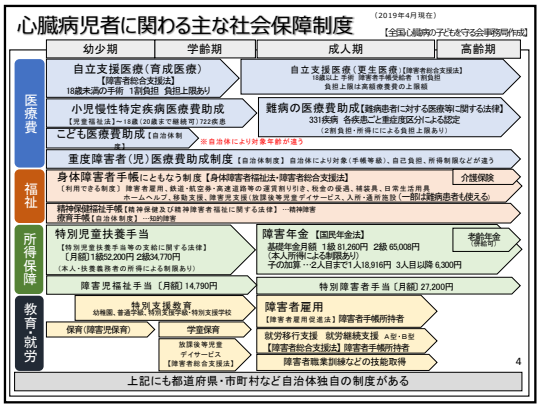
5. 心臓病者にとっての福祉制度

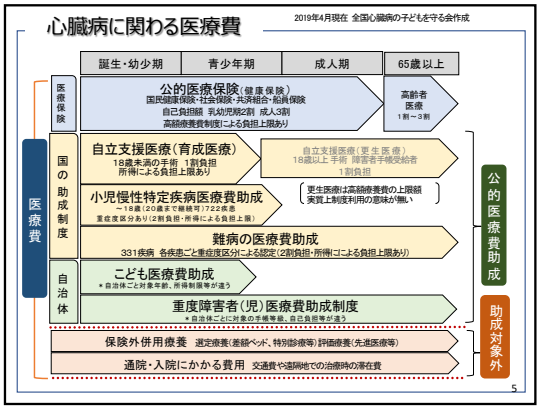
下堂前　亨（全国心臓病のこどもを守る会）

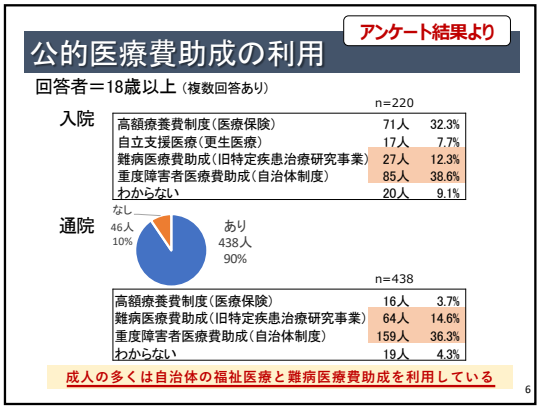












難病の医療費助成　対象心疾患

特定疾患治療研究事業
56疾患

2015年１月
難病法施行

2015年7月
306疾患

拡張型心筋症　拘束型心筋症　肥大型心筋症
肺動脈性肺高血圧症

無脾症候群
多脾症候群
総動脈幹遺残症
完全大血管転位症　修正大血管転位症
三尖弁閉鎖症
心室中隔欠損をともなう肺動脈閉鎖症
心室中隔欠損をともなわない肺動脈閉鎖症
左心低形成症候群　単心室症　ファロー四徴症
両大血管右室起始症　エプスタイン病
心疾患をともなう染色体・単一遺伝性疾患
　マルファン症候群　ウイリアムズ症候群
　22q11・2欠失症候群　など

2017年4月
331疾患

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（肺静脈狭窄）
左肺動脈右肺動脈起始症

重症度区分→NYHA Ⅱ度以上「直近6ヶ月間で最も悪い状態」

7

小児慢性特定疾病と指定難病の指定状況について

○　平成31年4月時点で小児慢性特定疾病に指定されている756疾病のうち、指定難病にも指定されている疾病は、約半数（364疾病）となっている。

	疾患群	小児慢性特定疾病の対象疾病数	左記のうち指定難病にも該当する疾病数
1	悪性新生物	86	0（0%）
2	慢性腎疾患	44	17（39%）
3	慢性呼吸器疾患	14	6（43%）
4	慢性心疾患	92	22（24%）
5	内分泌疾患	82	35（43%）
6	膠原病	24	22（92%）
7	糖尿病	6	1（17%）
8	先天代謝異常	126	91（72%）
9	血液疾患	49	15（31%）
10	免疫疾患	49	45（92%）
11	神経・筋疾患	75	[illegible]
12	慢性消化器疾患	43	[illegible]
13	染色体または遺伝子に変化を伴う症候群	31	[illegible]
14	皮膚疾患	12	[illegible]
15	骨系統疾患	16	[illegible]
16	脈管系疾患	7	2（29%）
	計	756	364（48%）（※）

（※）指定難病の告示病名の中には複数疾病を包含しているものがあり、１つの指定難病に複数の小児慢性特定疾病が該当することがあるため、現在の指定難病の告示病名数（331疾病）を上回った疾病数となっている。

小慢すべての疾病が対象ではない
→トランジション問題

8

難病にかかる医療費助成

区分	所得区分の基準（夫婦と子1人世帯の年収の目安）		自己負担限度額 一般	高額かつ長期	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	2,500	2,500	1,000
Ⅲ		低所得Ⅱ 80万円超～	5,000	5,000	
Ⅳ	一般Ⅰ	約160万円～370万円	10,000	5,000	
Ⅴ	一般Ⅱ	約370万円～810万円	20,000	10,000	
Ⅵ	上位所得	810万円～	30,000	20,000	
入院時の食費　1食260円					

【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

【厚生労働省資料にもとづき作成】

【申請】
指定医による診断書（臨床調査個人票）を提出（**毎年更新が必要**）**申請日から給付**

【所得区分】
医療保険上の世帯員の市町村民税（所得割）による同一世帯に複数の難病、小慢患者がいる場合には、負担額を按分

【高額かつ長期】
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
（例えば医療保険の2割負担の場合、医療費の自己負担が1万円を超える月が6回以上）

【軽症高額該当】
重症度分類等に該当しない軽症者でも**高額な医療を継続する(*)ことが必要な人**は医療費助成の対象になる
＊医療費総額が33,330円を超える月が支給認定申請月以前の12月以内に3回以上ある場合。例えば、医療保険3割負担の場合、医療費の自己負担がおよそ1万円となる月が年3回以上ある場合が該当。
（入院時食事代の自己負担は含まない）

9

指定難病医療費助成　心疾患患者受給者数

疾病名	2017年3月末	2018年3月末	増減
特発性拡張型心筋症	27,968	21,517	▲ 6,451
肥大型心筋症	4,667	4,046	▲ 621
拘束型心筋症	50	44	▲ 6
多脾症候群	17	21	4
無脾症候群	29	45	16
総動脈幹遺残症	13	18	5
修正大血管転位症	64	94	30
完全大血管転位症	77	104	27
単心室症	134	173	39
左心低形成症候群	8	16	8
三尖弁閉鎖症	64	91	27
心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症	42	58	16
心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症	39	50	11
ファロー四徴症	237	332	95
両大血管右室起始症	70	95	25
エプスタイン病	41	64	23
先天性三尖弁狭窄症	－	2	2
先天性僧帽弁狭窄症	－	1	1
先天性肺静脈狭窄症	－	1	1
肺動脈右肺動脈起始症	－	0	0

先天性心疾患１２０９人に

重症度基準により支給停止

10

重度心身障害者医療費助成制度

- すべての都道府県が、自治体の財源のみで行っている。市町村が上乗せをしている場合もある。
- 住んでいる自治体により制度が違う

【対象】　１～２級のみ　…9県
　　３級まで：無条件19都道県　条件付き：19府県
【自己負担】なし …20府県
　　あり …27都道府県（1割負担7都県）
【所得制限】なし …6県　あり…41都道府県
【給付方法】現物給付（立替無し）…30県
　　償還払い …17都道府県
（2017年NPO法人日本障害者センター調べ）

11

重度心身障害者医療費助成制度（患者負担）

都道府県	なし	あり	自己負担内容（65歳未満一般所得者の場合）
北海道		○	1割負担（月額上限外来18,000円・入院44,400円）
青森		○	1割負担（月額上限外来18,000円・入院44,400円）
岩手		○	1レセプト（月額上限外来1,500円・入院5,000円）
宮城	○		
秋田	○		
山形		○	1割負担（月額上限外来18,000円・入院44,400円）
福島	○		
茨城	○		
栃木		○	1レセプト500円
群馬	○		
埼玉	○		
千葉		○	1入・通院300円　薬剤情報料
東京		○	1割負担（月額上限外来14,000円・入院44,400円）
神奈川		○	外来200円（調剤は除く）/回・入院100円/日
新潟		○	外来530円/日（月4回上限）・入院1200円/日・訪問看護250円/日
富山	○		
石川	○		
福井	○		
山梨	○		
長野		○	1レセプト500円
岐阜	○		
静岡		○	1医療機関500円/月（薬局を除く）
愛知	○		
三重	○		

都道府県	なし	あり	自己負担内容（65歳未満一般所得者の場合）
滋賀		○	外来　1医療機関500円/月 入院　1,000円/日（月額上限14,000円）
京都	○		
大阪		○	1医療機関500円/日（月2日限度、月額上限2,500円）
兵庫		○	外来：1医療機関1日600円（月2回まで） 入院：1割負担（限度額2400円）
奈良		○	1レセプト500円/月（14日以上の入院はレセプト1,000円/月）
和歌山	○		
鳥取		○	1割負担（月額上限外来2,000円・入院10,000円）
島根		○	1割負担（月額上限外来8,000円・入院20,000円）
岡山		○	1割負担（月額上限外来12,000円・入院44,400円）
広島		○	1医療機関200円/日、月限度外来4日・入院14日）
山口		○	1レセプト（外来500円・入院2,000円）
徳島	○		
香川		○	1レセプト（外来500円・入院1,000円）
愛媛	○		
高知	○		
福岡		○	通院500円/月（限度）・入院500円/日（月20日限度）
佐賀		○	1人月500円
長崎		○	1医療機関300円/日（月額上限1,600円）
熊本		○	1医療機関（外来1,020円）月・入院2,040円）
大分		○	1医療機関で月1,000円を高の場合は当該金額
宮崎		○	入院・外来とわず1人あたり1,000円/月
鹿児島	○		
沖縄	○		
合計	20	27	

自己負担なし…20府県
自己負担あり…27都道府県（1割負担7都県）

（2017年NPO法人日本障害者センター調べ）

12

重度心身障害者医療費助成制度

（３級が対象になっているか）

都道府県	無条件	内部	重複	他	内容
北海道		○	○		
青森		○			
岩手	－	－	－	－	
宮城		○			
秋田	○				
山形	－	－	－	－	
福島		○	○		
茨城		○			
栃木			○		
群馬	－	－	－	－	
埼玉	○				
千葉	－	－	－	－	
東京		○			
神奈川			○		
新潟	○				
富山				○	３級（６５歳以上のみ）
石川	－	－	－	－	
福井	○				
山梨	○				
長野				○	３級（所得税非課税者に限定）
岐阜	○				
静岡		○			３級（当該障害に係る医療費に限る）
愛知	○				
三重	○				

都道府県	無条件	内部	重複	他	内容
滋賀			○		
京都			○		
大阪			○		
兵庫	－	－	－	－	
奈良	－	－	－	－	
和歌山				○	３級（入院、市町村民税所得割非課税世帯に限る）
鳥取			○		
島根			○		
岡山			○		
広島	○				
山口	○				
徳島			○		
香川	○				
愛媛			○		
高知			○		
福岡			○		
佐賀			○		
長崎	○				
熊本	－	－	－	－	
大分			○		
宮崎			○		
鹿児島			○		
沖縄	－	－	－	－	

自治体ごとに
自己負担
対象範囲
所得制限など違う

１～２級のみ　…9県
３級まで：無条件19都道県　条件付き：19府県

（2017年NPO法人日本障害者センター調べ）

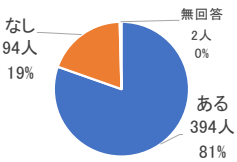
13

障害者手帳

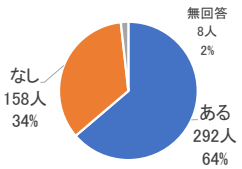
アンケート結果より

取得状況

18歳以上 n=490



18歳未満 n=458



18歳未満の方が身体障害者手帳の取得率が低い

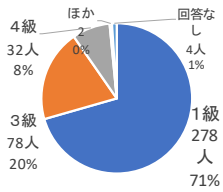
14

障害者手帳

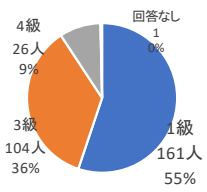
アンケート結果より

等級

18歳以上　n=394



18歳未満　n=292



降級した経験あり …52人

18歳未満では3級以下が多い

15

身体障害者手帳

身体障害者の自立と社会経済活動への参加を促進するため、身体障害者を援助し、及び必要に応じて保護し、もって身体障害者の福祉の増進を図ることを目的とする。

認定は都道府県が行う
内部障害は再認定がある

心疾患の認定基準

１級	心臓の機能の障害により**自己の身辺の日常生活活動が極度に制限されるもの**
２級	（なし）
３級	心臓の機能の障害により**家庭内での日常生活活動が著しく制限されるもの**
４級	心臓の機能の障害により**社会での日常生活活が著しく制限されるもの**

16

心臓病児者への主な福祉制度

［全国心臓病の子どもを守る会事務局作成］

	小児期	成人期
医療費助成	自立支援医療（育成医療）18歳まで	自立支援医療（更正医療）
	小児慢性特定疾病	難病患者への医療費助成
	子ども医療費助成制度 ＊自治体制度	
	重度障害者(児)医療費助成 ＊自治体制度	
手当、年金	特別児童扶養手当 障害児福祉手当	障害年金（障害基礎年金、障害厚生年金） 特別障害者手当
交通費の割引	ＪＲ、航空、私鉄、地下鉄、高速道路	
補装具	車いす・電動車いすなど	
日常生活用具	特殊寝台、酸素ボンベ運搬車など	
移動支援	移動支援	
生活支援	ホームヘルプなど 各種税金の減免、公共料金の減免	
障害児保育	障害児加算、看護師配置など	
施設	障害児通所施設、障害児入所施設	障害者通所施設、障害者入所施設
就労支援		障害者雇用 就労移行支援、就労継続支援A型･B型
特別支援教育	介助員制度 通級制度、特別支援学級、特別支援学級	

医療費
住まいと生活
社会参加
就労
身体障害者手帳が必要

17

身体障害者手帳認定基準18歳未満用

養護の区分
（１）６か月～１年ごとの観察
（２）１か月～３か月ごとの観察
（３）症状に応じて要医療
（４）継続的要医療
（５）重い心不全、低酸素血症、アダムスストークス発作又は狭心症発作で継続的医療を要するもの

等級	養護の区分	所見
１級	５	６項目以上
３級	４	５項目以上
４級	２～３	４項目以上

所見
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

○ 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には再認定

18

身体障害者手帳認定基準18歳以上用

虚血性心疾患を想定した基準

等級	活動能力の程度	所見数
非該当	ア 家庭内での普通の日常生活活動若しくは社会での極めて温和な日常生活活動については支障がなく、それ以上の活動でも著しく制限されることがないもの又はこれらの活動では心不全症状若しくは狭心症症状が起こらないもの	
4級相当	イ 家庭内での普通の日常生活活動若しくは社会での極めて温和な日常生活活動には支障がないが、それ以上の活動は著しく制限されるもの、又は頻回に頻脈発作を繰り返し、日常生活若しくは社会生活に妨げなるもの	1つ以上
	ウ 家庭内での普通の日常生活活動又は社会での極めて温和な日常生活活動には支障がないが、それ以上の活動では心不全症状又は狭心症症状が起こるもの	
3級相当	エ 家庭内での極めて温和な日常生活活動には支障がないが、それ以上の活動では心不全症状若しくは狭心症症状が起こるもの、又は頻回に頻脈発作を起こし、救急医療を繰り返し必要としているもの	1つ以上
1級相当	オ 安静時若しくは自己身辺の日常生活活動でも心不全症状若しくは狭心症症状が起こるもの又は繰り返してアダムストークス発作が起こるもの	2つ以上

所見

（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 心電図で僧帽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
後天性はNYHAなどにより判定
○ 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には再認定

身体障害者障害程度の再認定の取り扱いについて

平成12年3月31日　障第276号
各都道府県知事・各指定都市・各中核市市長宛
厚生省大臣官房障害保健福祉部長通知

身体障害者の障害程度の再認定に係る事務については、地方分権の推進を図るための関係法律の整備等に関する法律（以下「地方分権一括法」という。）の施行に伴い、自治事務となる。同事務については、新たに政令で規定するとともに、政令を受けて、再認定のための審査が必要なケースを厚生省令で規定したところであるが、今般、再認定の取扱いに係る事務の詳細を、下記のとおり示すこととした。

なお、地方分権一括法の施行に伴い、本通知については、地方分権一括法による改正後の地方自治法第 24 5条の4 の規定に基づく「ガイドライン(技術的助言)」として位置づけられる。

１　（前略）

手帳の交付を受ける者の障害の状態が永続的に法別表に定める程度に該当すると認定できる場合には、再認定は原則として要しないものであること。

２ 手帳の交付を受ける者の障害の状態が更生医療の適用、機能回復訓練等によって軽減する等の変化が予想される場合には再認定を実施すること。

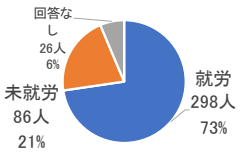
（後略）

状態に変化が見込まれない場合は再認定はしなくてもよい

就労（障害者雇用）

アンケート結果より

就労状況 学生を除く18歳 以上 n=410



本人の年　n=298

収　万円	人数	%
0～199	130人	43.6%
200～399	109人	36.5%
400～599	38人	12.7%
600～	15人	15.5%
回答なし	6人	2.0%

就労は60%以上
しかし…
本人年収は 40以上が200万円未満
80%以上が400万円未満

就労（障害者雇用）

アンケート結果より

雇用形態 n=298

正規（フルタイム会社員・自営業）	175人	58.5%
正規（短時間正社員）	14人	4.7%
非正規（契約社員・派遣社員）	32人	10.7%
非正規（パート・アルバイト）	38人	12.8%
自営業	6人	2.0%
福祉的就労	28人	9.4%
回答なし	5人	1.7%

採用 n=298

	人数	%
一般雇用	131人	44.0%
障害者雇用	128人	43.0%
福祉的雇用	29人	9.7%
回答なし	10人	3.4%

（自営業を除く）

非正規・福祉就労
34.9%
障害者雇用
43.0%
身体障害者手帳を活用した就労が多い

心臓病者への就労支援制度

障害者雇用促進法

○ **雇用義務制度**　法定雇用率　民間 2.2%　公務員 2.5%
対象＝身体…障害者手帳所持、知事の定める医師の診断書
知的…療育手帳、精神保健指定医などの判定書
精神…精神障害者保健福祉手帳

事業所へ援助

○ **納付金・調整金**
△達成した企業
雇用調整金　超過1人月27,000円　報奨金（100人以下企業）超過1人月21,000円
▼未達成の企業
障害者雇用納付金制度　納付金 不足1人原則月5万円（100人～200人4万円）

○ **各種助成金支給**
施設の設置、介助者の配置等に助成金の支給
例…障害者作業施設設置等助成金、障害者介助等助成金

障害者支援

○ **職業リハビリテーション**
ハローワーク（全国544か所）… 障害者の態様に応じた職業紹介、職業指導、求人開拓等
地域障害者職業センター（全国52か所）
…専門的な職業リハビリテーションサービス（職業評価、準備訓練、ジョブコーチ等）
障害者就業・生活支援センター（全国334か所）…就業・生活両面にわたる相談・支援

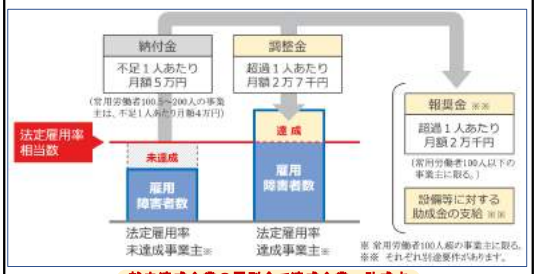
福祉的就労

障害者総合支援法　対象…一般就労等を希望し、知識・能力の向上、実習、職場探し等を通し、適性に合った職場への就労等が見込まれる者（65歳未満の者）
就労移行支援
就労継続支援Ａ型（雇用型）　就労継続支援Ｂ型（非雇用型）

【厚生労働省資料】

障害者雇用促進法による雇用

【厚生労働省資料】

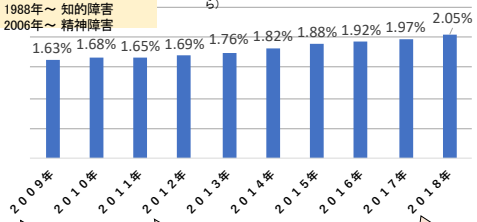


就未達成企業の罰則金で達成企業へ助成する
障害者本人への支給ではない

民間企業の雇用の推移

対象の拡大
1974年～ 心臓病が対象に
1988年～ 知的障害
2006年～ 精神障害

重度（1級手帳）…2カウント
短時間（週30時間未満）…0.5カウント（2010年から）



法定雇用率1.8%（56人以上の事業所）
法定雇用率2.0%（50人以上の事業所）
法定雇用率2.2%（45.5人以上の事業所）

25

障害者雇用の制度改定 2018年４月から

（厚生労働省資料）

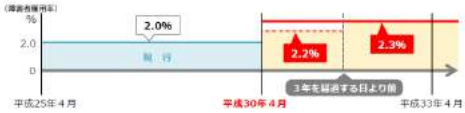
法定雇用率の改正

	～2018年3月	2018年4月～	2021年4月までに
民間企業	2．0%	2．2%	2．3%
国、地方公共団体	2．3%	2．5%	2．6%
都道府県等の教育委員会	2．2%	2．4%	2．5%

【規則の一部を改正】
精神障害者の短時間労働者であって、新規雇い入れから3年以内、または、手帳取得から3年以内の者で、平成35年3月31日までに雇い入れられたもの等は1人とみなす
（現行は0.5カウント）

対象となる事業主の範囲 従業員50人以上→45.5人以上へ

2018年４月から3年を経過する前（2021年４月まで）には、さらに0.1%引き上げ
（具体的な引上げの時期については今後検討）
※2.3%となった際には、対象となる事業主の範囲は従業員43.5人以上へ拡大



26

【厚生労働省発表資料にもとづき作成】

2018年6月1日現在

民間企業における障害者雇用状況の集計結果（抜粋）

雇用者数 …534,769.5人 （+38.974.5人）
実雇用率 …… 2.05% （+0.08%）
障害別 身体 346,208.0人 （+3.8%）
知的 121,166.5人 （+7.9%）
精神 67,395.0人 （+34.7%）

雇用率達成企業 45.9%（▲4.1%）
都道府県での状況
26都府県（前年+6）が雇用率未達成
全都道府県で達成企業が減少
雇用ゼロ企業（1人も雇用していない企業）
31,439社（+4,747）
未達成企業に占める割合57.8%

＜企業規模別の障害者雇用状況＞

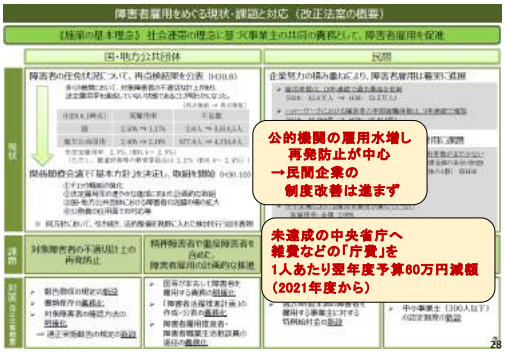
	実雇用率	雇用率達成企業割合	雇用率未達成企業のうち雇用ゼロ企業割合
全体	2.05%	45.9%	57.8%（100%）
45.5～100人未満	1.68%	44.1%	93.7%（82.1%）
100～300人未満	1.91%	50.1%	30.8%（17.7%）
300～500人未満	1.90%	40.1%	1.3%（0.2%）
500～1,000人未満	2.05%	40.1%	0.1%（0.0%）
1,000人以上	2.25%	47.8%	0.1%（0.0%）

達成企業は減少 大企業以外は未達成 地域による格差もある
心疾患患者の雇用状況は良くはなっていない

27

障害者雇用促進法２０１９「改正」

（厚生労働省資料）



28

障害者雇用促進法２０１９「改正」
民間企業に対する制度改定

（厚生労働省資料）

週20時間未満の障害者の数に応じて納付金を財源とした特例給付金を支給

短時間労働者のうち週所定労働時間が一定の範囲内にある者（特定短時間労働者）の雇用に対する支援

○ 現行の障害者雇用率制度等においては、職業的自立を促す観点から、週所定労働時間20時間未満での働き方は支援の枠組みの対象とされていない。一方で、就労希望を有する精神障害者等が大幅に増加傾向にあり、その中には、障害の特性から、週所定労働時間20時間未満であれば就労が可能な障害者も一定程度見られる。
○ 短時間であれば就労可能な障害者等の雇用機会の確保を支援するため、短時間労働者のうち週所定労働時間が一定の範囲内にある者（特定短時間労働者）を雇用する事業主に対して、障害者雇用納付金を財源とする特例的な給付金を事業主に支給する仕組みを創設する。

＜各類型の対象者イメージ＞

週所定労働時間	雇用率制度	障害者雇用納付金 障害者雇用調整金	週20時間未満の特例給付金
30時間以上	○	○	×
20時間以上30時間未満	○	○	×
10時間以上20時間未満	×	×	○

○ 対象となる
× 対象とならない

29

障害者総合支援法による就労支援事業

（厚生労働省資料より抜粋）

	就労移行支援	就労継続支援A型（雇用型）	就労継続支援B型（非雇用型）
事業概要	就労を希望する障害者であって、通常の事業所に雇用されることが可能と見込まれるものにつき、生産活動、職場体験その他の活動の機会の提供その他の就労に必要な知識及び能力の向上のために必要な訓練、求職活動に関する支援、その適性に応じた職場の開拓、就職後における職場への定着のために必要な相談その他の必要な支援を行います。	通常の事業所に雇用されることが困難な障害者のうち適切な支援により雇用契約等に基づき就労する者につき、生産活動その他の活動の機会の提供その他の就労に必要な知識及び能力の向上のために必要な訓練その他の必要な支援を行います。	通常の事業所に雇用されることが困難な障害者のうち通常の事業所に雇用されていた障害者であってその年齢、心身の状態その他の事情により引き続き当該事業所に雇用されることが困難となった者、就労移行支援によっても通常の事業所に雇用されるに至らなかった者その他の通常の事業所に雇用されることが困難な者につき、生産活動その他の活動の機会の提供その他の就労に必要な知識及び能力の向上のために必要な訓練その他の必要な支援を行います。
対象者	就労を希望する者であって、単独で就労することが困難であるため、就労に必要な知識及び技術の習得または就労先の紹介その他の支援が必要な者	(1) 就労移行支援事業を利用したが、企業等の雇用に結びつかなかった者 (2) 特別支援学校を卒業して就職活動を行ったが、企業等の雇用に結びつかなかった者 (3) 企業等を離職した者等就労経験のある者で、現に雇用関係がない者	(1) 就労経験がある者であって、年齢や体力の面で一般企業に雇用されることが困難となった者 (2) 50歳に達している者、または障害基礎年金１級受給者 (3) (1)及び(2)のいずれにも該当しない者で、就労移行支援事業者等によるアセスメントにより、就労面に係る課題等の把握が行われている本事業の利用希望者

2017年・厚生労働省発表資料
A型作業所 平均賃金＝74，085円（818円／時）
B型作業所 平均工賃＝15，603円（205円／時）

30

難病患者への就労支援

障害者雇用率には入っていない
難病患者支援は企業への短期の助成金のみ

特定求職者雇用開発助成金
（発達障害者・難治性疾患患者雇用開発コース）

発達障害や難病のある方を新たに雇い入れた事業主に助成金を支給

対象者 ① 障害者手帳を所持していない方であって、発達障害または難病のある方
▶発達障害の場合：発達障害者支援法第２条に規定する発達障害者
（自閉症、アスペルガー症候群その他の広汎性発達障害、学習障害、注意欠陥多動性障害など）
▶難病の場合：指定難病の対象疾患
② 雇入れ日時点で満年齢が65歳未満である方

対象労働者	企業規模	助成対象期間※5	支給総額※6				
				第１期	第２期	第３期	第４期
短時間労働者※7以外の労働者	中小企業以外	１年	50万円	25万円	25万円		
	中小企業	２年	120万円	30万円	30万円	30万円	30万円
短時間労働者	中小企業以外	１年	30万円	15万円	15万円		
	中小企業	２年	80万円	20万円	20万円	20万円	20万円

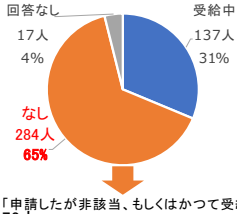
※5,6 助成対象期間を６か月ごとに区分した期間を支給対象期（第１期・第２期・第３期・第４期）といい、支給総額を支給対象期に分けて支給します。
※7 短時間労働者とは、１週間の所定労働時間が、20時間以上30時間未満の労働者をいいます。

31

障害年金

アンケート結果より

受給状況
20歳以上 n＝438



等級
20歳以上 n=137

１級	42人	30.7%
２級	78人	56.9%
回答なし	17人	12.4%

（参考）
基礎年金月額
１級 81,260円
２級 65,008円

「申請したが非該当、もしくはかつて受給していたが非該当に」＝72人
（未受給者の

心疾患では厚生年金は受給することが難しい
受給していても低額年金受給できない

32

障害年金

心疾患の認定基準

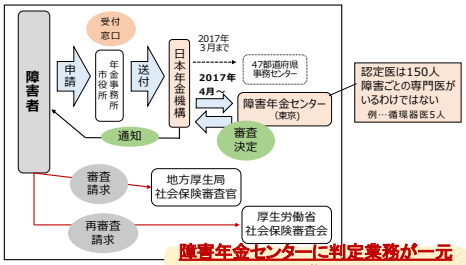
障害程度		障害の状態	
国年令別表	１級	身体の機能の障害又は長期にわたる安静を必要とする病状が日常生活の用を弁ずることを不能ならしめる程度のものとする。この日常生活の用を弁ずることを不能ならしめる程度とは、他人の介助を受けなければほとんど自分の用を弁ずることができない程度のものである。 例えば、身のまわりのことはかろうじてできるが、それ以上の活動はできないもの又は行ってはいけないもの、すなわち、病院内の生活でいえば、活動の範囲がおおむねベッド周辺に限られるものであり、家庭内の生活でいえば、活動の範囲がおおむね就床室内に限られるものである。	寝たきり状態
	２級	身体の機能の障害又は長期にわたる安静を必要とする病状が、日常生活が著しい制限を受けるか又は日常生活に著しい制限を加えることを必要とする程度のものとする。この日常生活が著しい制限を受けるか又は日常生活に著しい制限を加えることを必要とする程度とは、必ずしも他人の助けを借りる必要はないが、日常生活は極めて困難で、労働により収入を得ることができない程度のものである。 例えば、家庭内の極めて温和な活動（軽食作り、下着程度の洗濯等）はできるが、それ以上の活動はできないもの又は行ってはいけないもの、すなわち、病院内の生活でいえば、活動の範囲がおおむね病棟内に限られるものであり、家庭内の生活でいえば、活動の範囲がおおむね家屋内に限られるものである。	日常生活が困難
厚年令別表1	３級	労働が著しい制限を受けるか又は労働に著しい制限を加えることを必要とする程度のものとする。また、「傷病が治らないもの」にあっては、労働が制限を受けるか又は労働に制限を加えることを必要とする程度のものとする。	就労が困難

33

【全国心臓病の子どもを守る会資料】

障害年金認定システム

心臓病者のほとんどは1～5年の有期認定
障害状態確認届（診断書）を提出



障害年金センターに判定業務が一元化
少ない認定医で、いっそう事務的に(?)

34

先天性心疾患と障害年金

小児の心疾患では厚生年金は受給できない

先天性心疾患 ▽初診日
20歳 障害年金受給資格発生 ▽障害認定日

0～20歳未満（年金未加入）
特別児童扶養手当
１級 52,200円
２級 34,770円

該当
障害基礎年金
１級 81,260円
２級 65,008円
▼ほとんどは1～5年以内に障害状態確認届（診断書）提出
判定により降級・停止もある

非該当
国民年金
または 厚生年金へ加入
（保険料の納付が義務）
子の加算
１～２人目 18,708円
３人目以降 6,233円

障害認定日⇒ 心疾患状態悪化 → 「はじめて２級以上による年金」障害基礎年金

新たな初診日⇒ 心疾患以外の障害発症
国民年金加入者 → 障害基礎年金
厚生年金加入者 → 障害基礎年金＋障害厚生年金

＜ポイント＞
- 「初診日」に加入している年金制度から支給
- 障害の状態が認定基準を満たしていること
- 保険料の納付要件を満たしていること
- 厚生年金加入中に初診日があれば「比例報酬」分が上乗せされる

35

（社会保障審議会・年金事業管理部会資料
平成31年度日本年金機構 事業計画案より）

障害年金の事務処理の改善

① 20 歳前障害基礎年金受給者の再認定の診断書提出月を誕生月に変更するとともに、市区町村から所得情報データの提供を受けた方については、所得状況届を廃止する。
② 再認定の診断書送付時期を誕生月の3ヶ月前に前倒し、診断書作成のための期間を確保することでお客様サービスの向上を図る。
③ 判断の公正性を一層確保するため、複数の認定医が関与する認定の導入等により、障害認定の標準化を行う仕組みを構築する。
④ 認定医会議の開催等により、必要な情報提供や意見集約等を行うための体制を整備する。
⑤ 障害年金の相談等に対応するため、お客様相談室職員に対する障害年金業務の研修の充実を図る。
また、市区町村等の関係機関との連携について検討する。

36

患者の現状から見た福祉制度

- 成人先天性心疾患患者への医療費負担を軽減する制度は少ない。難病対策と自治体の福祉医療の拡充が必要。
- 身体障害者手帳は医療や生活を支える上で重要だが、手帳のない谷間の患者、低い等級の患者が増えている。そうした患者への支援も必要。
- 障害年金は認定基準が厳しいため受給が困難。障害年金が受給できても年金額が少なくそれだけでは生活できない。就労している患者でも年収が少ない。
- 「年金が打ち切られたら…」「いつまで働けるのか」「親が働けなくなったら」といった不安が広がっている。
- 経済的自立のための障害者雇用制度と所得保障制度の改善が必要。

37

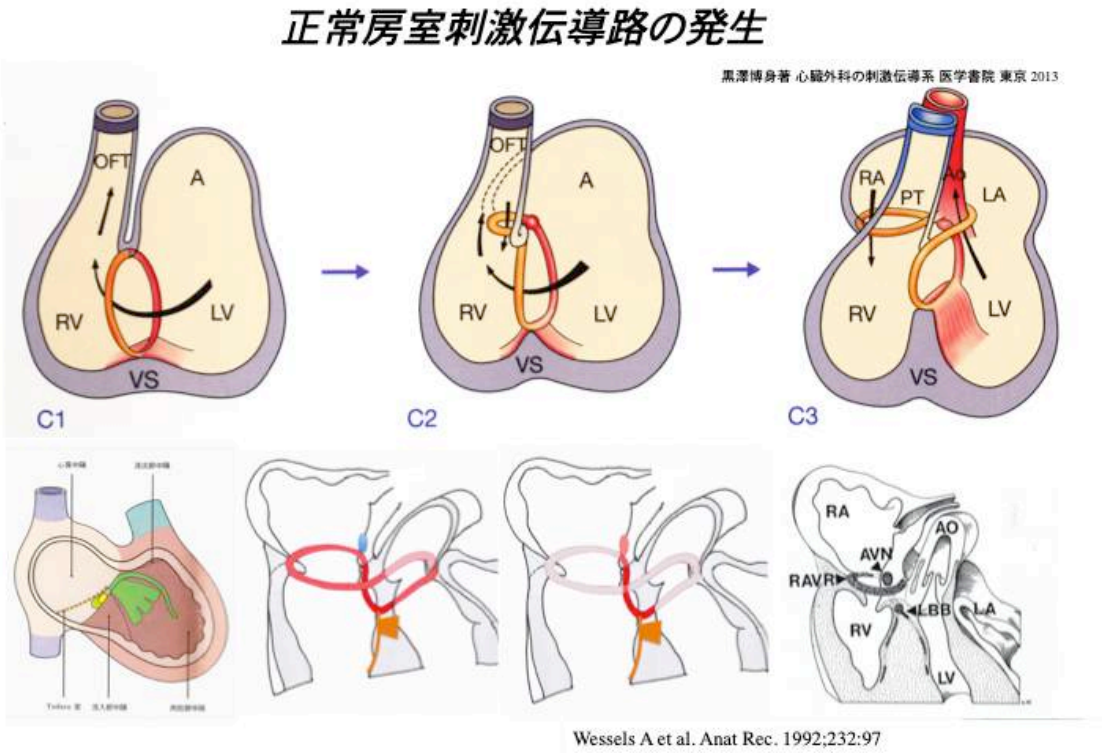
6. 房室錯位心の伝導路

森田 紀代造（東京慈恵会医科大学）

1正常刺激伝導系の発生とその異常

Wenink らの理論によれば primary heart tube の4つの transition のくびれのうち Sinoatrial (SA) ring と bulboventricular (BV) ring に出現する specialized tissue が刺激伝導系の原基と考えられる。**洞房結節(SA node)は**右房上大静脈接合部 crista terminalis 直下の心外膜下にある P cell & transitional cells からなる特殊心房筋組織である。SA node 以外の SA ring は crist taminalis や冠静脈洞の周辺組織 sinus septum となる。心房筋内には結節間伝導路としての特殊心筋組織は存在せず心房筋自体が伝導路になっており、房室結節への伝導を経由する atrial myocytes からなる。心房中隔卵円窩前後と右房外側 crista terminalis の3経路がある。

房室間伝導路の発生は原始心室間孔の心内膜に形成された interventricular ring の specialized tissue である。この心室間孔リングは房室口の右方移動に伴いその上方部分が右方に突出し右側房室リングを形成する。さらに円錐部の左方移動と流出路中隔形成に伴い心室間孔リングの前脚が総動脈幹後方を廻って右側房室リングの前脚につながる。Concordant AV connection d-loop では房室間リングの後方屈曲部分が心房中隔右側に整列することで通常の後方房室結節から房室間刺激伝導路が形成される。すなわち、心房中隔右房心内膜下組織である transitional cell zone は内膜床癒合と一次口 septation に伴い下垂し右側房室リング後下縁の compact cell zone が癒合し AV node を形成するがこの際 lower atrioventricular cushion 内膜床と AV sulcus tissue 房室間襞壁にはさまれて正常の Koch 三角に位置する筋性房室中隔に房室結



節が形成される。一方、**房室束:Atrioventricular bundle (His bundle)は(1)穿通束 penetrating bundle (PB)**: purkinje cells からなる AV node からの遠位束で CFB を貫き心室中隔頂上部で分枝束に移行する。(2)穿通束から左脚分岐する分枝束までの間の非穿通非分枝束 **non-penetrating bundle non-branching bundle (NPNBB) さらに(3)分枝束 branching bundle(BB)となり**左脚および右脚となり、心室中隔頂上部心内膜下走行から次第に trabecula septomarginalis (TSM) body(moderator band)内の筋層走行となり前乳頭筋に向かう。これらの房室伝導軸の形成には正常の流入部・筋性心室中隔 trabecular septum の発生が不可欠であり、膜性中隔・筋性中隔の中隔欠損、中隔配列異常、三尖弁騎乗などにより種々の minor variation が生じる。

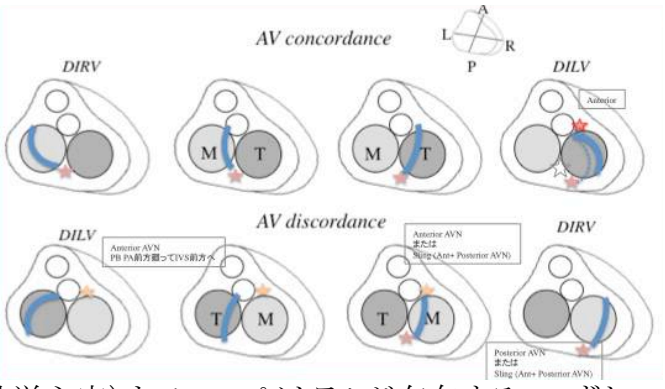
2 先天性心疾患における刺激伝導系異常の決定要因と Major Variation

心房位(Atrial Situs)と房室結合部様式 (Mode of Atrioventricular connection)

洞結節の存在は**心房位(Atrial Situs)**と密接な関連があり Situs ambiguous すなわち Isomerism heart においてはその異常が普遍的に伴う。また房室伝導路は房室接合部様式(2 心室形態(Bi-ventricular)～1 心室形態(Uni-ventricular))や房室弁形態(2AVV CAVV) 心室形態(d-loop , l-loop)にともない種々の Major variation が存在する。

一般的に Non-isomerism では 2AVV AV con AV disc あるいは CAVV AV conc (Non isomerism CAVV では AV disc 稀)が大部分で以下の区分で定型的房室伝導路走行が規定される。

<u>I) Two AV Valve 形態のスペクトラム:</u>



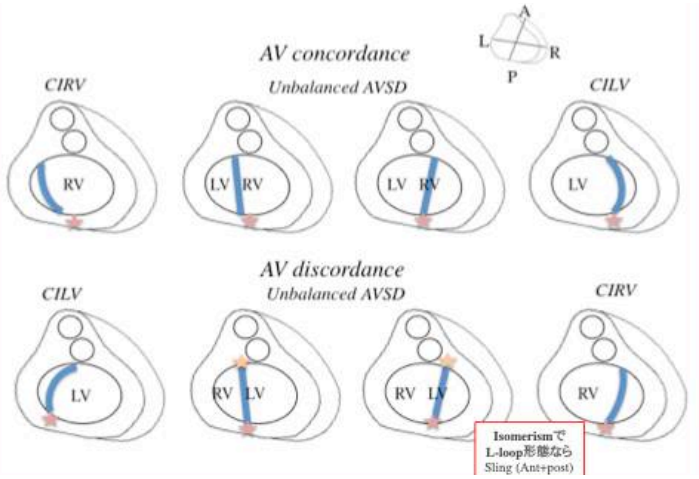
(1) **房 室 正 位 AVconcordance** (situs solitus で d-loop)もしくは AV ambiguous, Rt-hand ventricular topology においては心房心室中隔が整列した正常心形態から心室中隔の malalignment により僧帽弁(あるいは三尖弁)の騎乗から両房室弁右室(左室)挿入(右室性・左室性単心室)までのスペクトラムが存在する。いずれの型においても心室中隔後部～心房中隔あるいは右側房室弁輪の整列が得られることが一般的で、正常心同様の後方房室結節~房室伝導路が形成される。ただし両房室弁左室挿入(左室性単心室)では痕跡的右室の位置によって前方あるいは後方結節となることもあり trabecular septum の下方進展度に規定される。房室錯位心 AV ambiguous においては房室接合部様式の異常により多彩な variation が生じるが、房

室接合部が 2 AV Valve 形態の場合上記の原則で AVN が存在することが多い（ことに Left Isomerism）

(2)**房室逆位 AVdiscordance** (situs solitus で l-loop)もしくは AV ambiguous Lt-hand ventricular topology においても修正大血管転位症から両房室弁右室（左室）挿入（右室性・左室性単心室）までのスペクトラムが存在する。修正大血管転位症および両房室弁左室挿入では中隔整列異常（心房中隔と流入部心室中隔が整列しない）のため心房中隔右房側の房室結節が心室中隔後方頂上部から離れるため、後方結節～後方房室間伝導路は形成されず、正常では見られない前方房室結節～前方房室伝導路が存在する。一方 overriding/ straddling mitral valve に伴う右室優位型修正大血管転位症となると房室中隔が次第に整列し前後の房室伝導路が存在し sling を形成する。さらに両房室弁右室挿入（右室性単心室）では後方房室結節・房室伝導路が形成される可能性が高くなる。一方房室錯位心 AV ambiguous においては房室接合部様式の異常により多彩な variation が生じるが、房室接合部が 2 AV Valve 形態の場合上記の原則で AVN が存在することが多い（ことに Left Isomerism）

<u>II) Common AV Valve 形態のスペクトラム：</u>

Common AV Valve 形態の房室接合部様式は **Complete AVSD から** unbalanced complete AVSD 、**Common inlet ventricle へ**の一連のスペクトラムをなす。

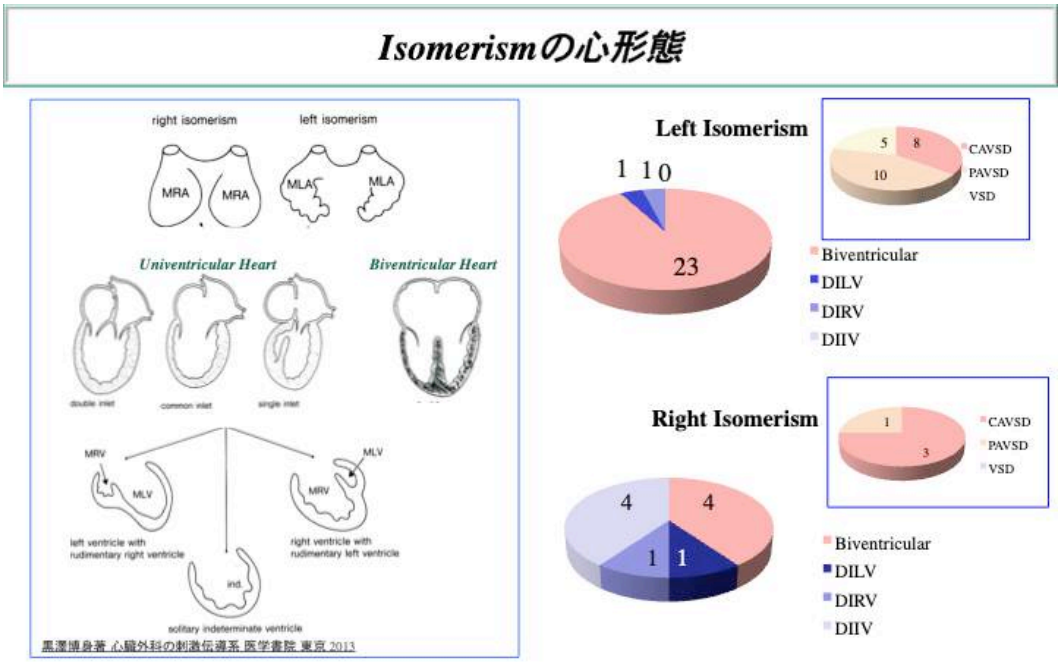


Non-isomerism では一般的には AV concordance d-loop が原則であり房室伝導路は房室中隔欠損症の基本的形態に規定される。明瞭な流入部心室中隔 crest を認める dominant LV / RV では AV node の位置は Nodal triangle 結節三角が目標となり、NPNBB が IVS 頂上部を上行し BB に至るが、dominant LV から～CILV では右方偏位した中隔の房室弁輪との整列にしたがって房室結節も右側に偏位する。一方 Isomerism では d-loop l-loop 前後の房室結節が遺残し sling を形成することが多いことに l-loop では corrected TGA 同様の anterior node が dual node の predominant node としてあるいは single node として存在し PB が 前方 IVS 頂上に至る走行をとることもある。

また Common Inlet RV や Common Inlet Indeterminate Ventricle では心室中隔が明らかでない例が多く後方異常結節から PB が main chamber の自由壁を走行する稀な症例もある。

3 Isomerism と刺激伝導系

心形態および刺激伝導系の特徴は Left Isomerism (Polysplenia) と Right Isomerism (Asplenia)で傾向の差がある。Smith A, Anderson RH ら(Cardiol Young. 2006 Oct;16(5):437-54)による Isomerism 35 例(Left 25 例 Right 10 例)によれば Left Isomerism では Biventricular 形態(VSD, AVSD)が 23/25 例と大部分であり Univentricular 形態は DILV DIRV 各1例であったのに対して、Right Isomerism では Univentricular および Biventricular いずれにおいても Umbalanced/ balanced complete AVSD 形態を呈し、単心室形態としては右室あるいは indeterminate type を多く認めた。洞房結節は Left Isomerism では単一あるいは欠損が同頻度、Right Isomerism では全例 dual SA node を呈し特徴的である。房室伝導系は Left Isomerism では 17/25 大部分の症例で単一の後方結節(partial or complete AVSD)あるいは前方房室結節(corrected TGA 型 DILV)を呈したがその 2/3 で房室束との連結は途絶しており本症候群の高率の先天性房室ブロック発症が組織学的にも明らとなった。また l-loop を呈する Biventricular 群と DIRV 1 例の 8 例で dual AV node を認めた。一方 Right Isomerism では心形態に拘わらず全例が前後の dual 房室結節あるいは後方異常結節の dual AV node を認めその半数で両者が房室束に連結する sling を呈した。この房室結節間 sling は本症候群に多く合併する房室結節間回帰性頻拍 AV reciprocating tachycardia (AVRT), presumably involving two AV nodes and a connecting sling の要因とされる。

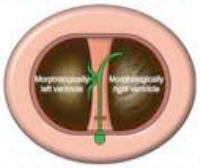


Smith A et al. The diverse cardiac morphology seen in hearts with isomerism of the atrial appendages with reference to the disposition of the specialised conduction system. Cardiol Young, 2006;16(5):437-54.

Left Isomerism

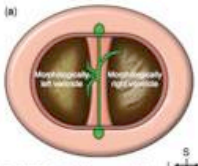
Smith A et al. Cardiol Young, 2006;16(5):437-54.

Posterior node (16)



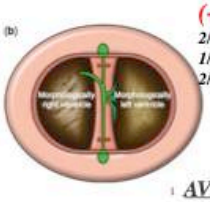
(d-loop(14) : l-loop (2)
AVSD 12, VSD 4

*Dual Node **Sling** (1)*



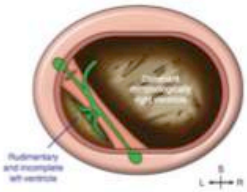
CAVSD d-loop Sling

Dual Node (5)
(+Disconnected)
2/5 Sling
1/5 one disconnected
2/5 both disconnected



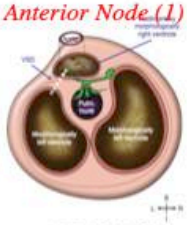
AVSD l-loop

*Dual Node **Sling**(1)*

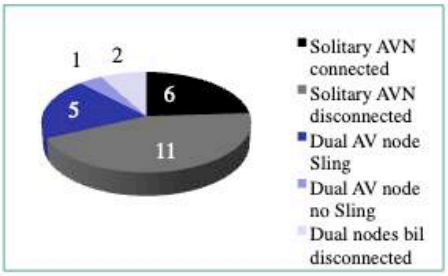


DIRV d-loop CAVV Sling

Anterior Node (1)



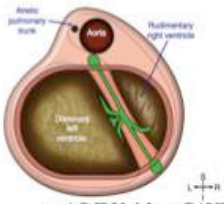
n=1 DILV 2AVV



Right Isomerism

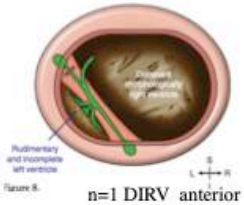
Smith A et al. Cardiol Young, 2006;16(5):437-54.

*Dual Node/ **Sling** (1)*



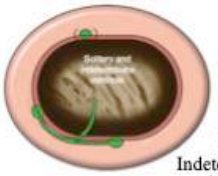
n=1 DILV d-loopCAVV
straddling

Dual Node
(Posterior connected)(1)



n=1 DIRV anterior
disconnected

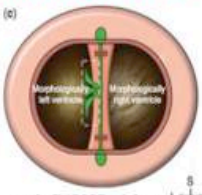
*Dual Node (Post &PL) **Sling***
+hypoplastic Ante(4)



IVS欠如

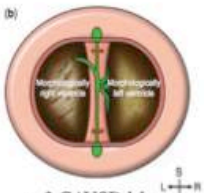
Double Inlet
Indeterminate Ventricle

Dual Node (2)
either disconnected

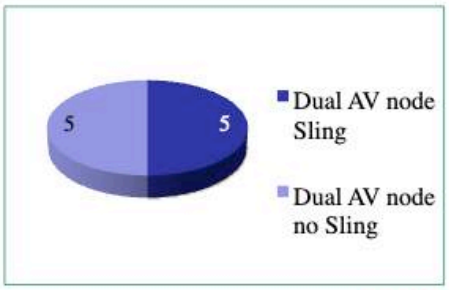


n=2 CAVSD d-loop

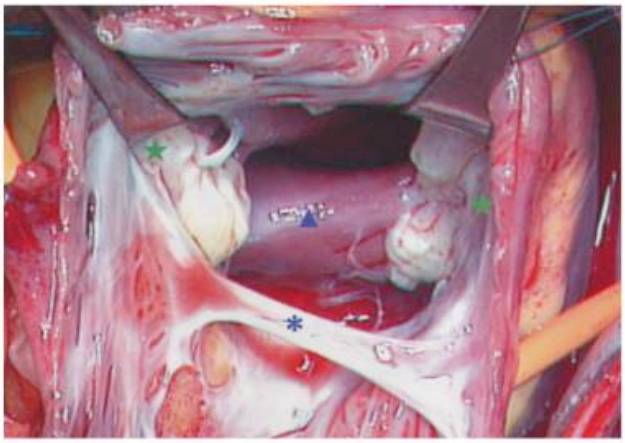
*Dual Node/ **Sling** (2)*

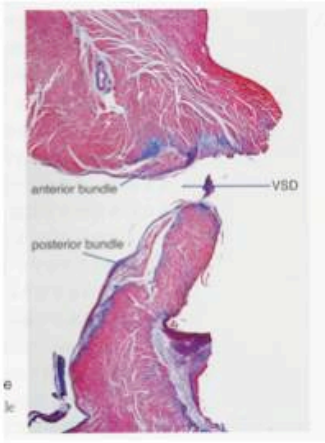


n=2 CAVSD l-loop



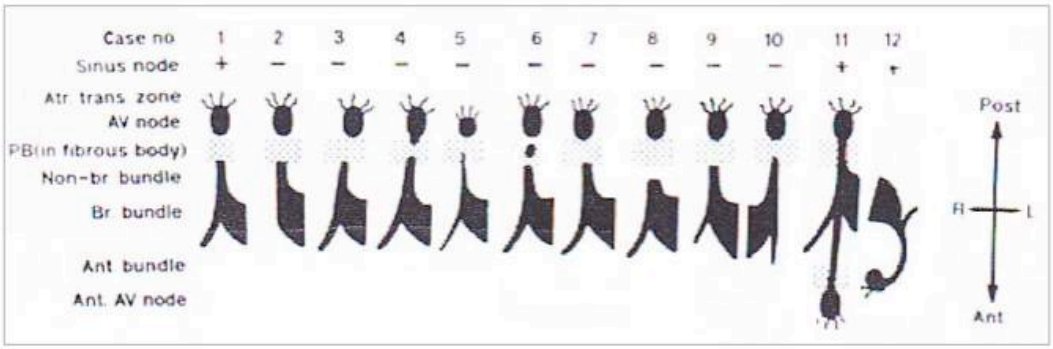
Isomerismの房室伝導系異常: *Dual AV node and Sling*





黒澤博身著 心臓外科の刺激伝導系 医学書院 東京 2013

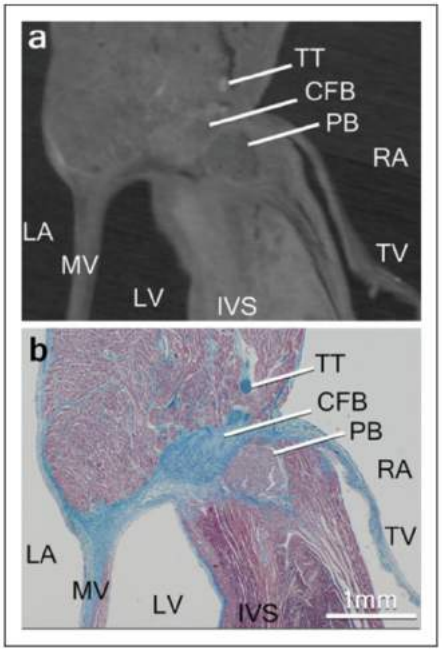
Disposition of the atrioventricular conduction tissues in the heart with isomerism of the atrial appendages: its relation to congenital complete heart block.
Ho SY et al. (J Am Coll Cardiol. 1992 Oct;20(4):904-10).

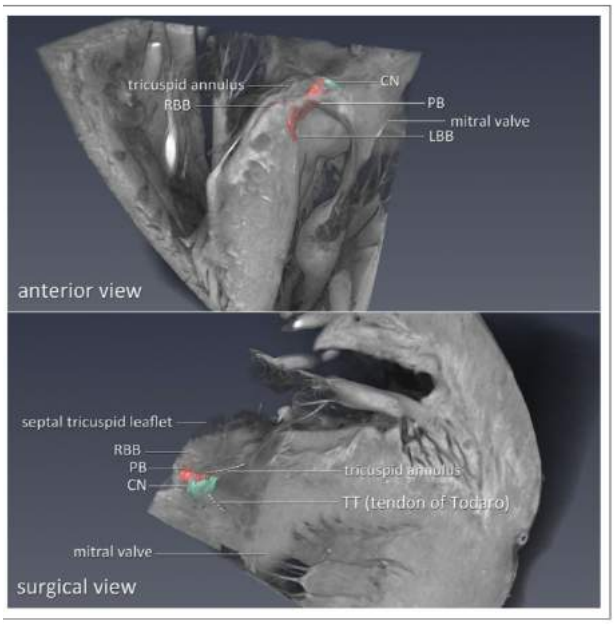


5.放射光を用いた位相差 X 線 CT によるヒト心臓刺激伝導系の3D 構造解析: Asplenia における房室伝導系

現在、著者らは SPring8 心臓大血管構造解析研究グループ共同研究プロジェクトの一環として『**放射光を用いた位相差 X 線 CT による先天性心疾患標本の心臓刺激伝導系3D 構造解析研究**』を実施している。これまでに 対象とした先天性心疾患剖検心標本は正常心、房室中隔欠損、修正大血管転位症、 無脾症候群、単心室 三尖弁閉鎖 Ebstein 病 先天性大動脈弁異常などである。方法は 理化学研究所放射光施設(Spring-8)にて位相差 CT(生食浸透、原画像解像度 25 μ m/voxel)法にて得られた whole heart 標本 CT 画像にて CT 値により特定される低組織密度の房室間刺激伝導系を連続追跡により同定、解析した。(ShinoharaG, Morita K et al: World Journal

for Pediatric and Congenital Heart Surgery2016, Vol. 7(6) 700-705

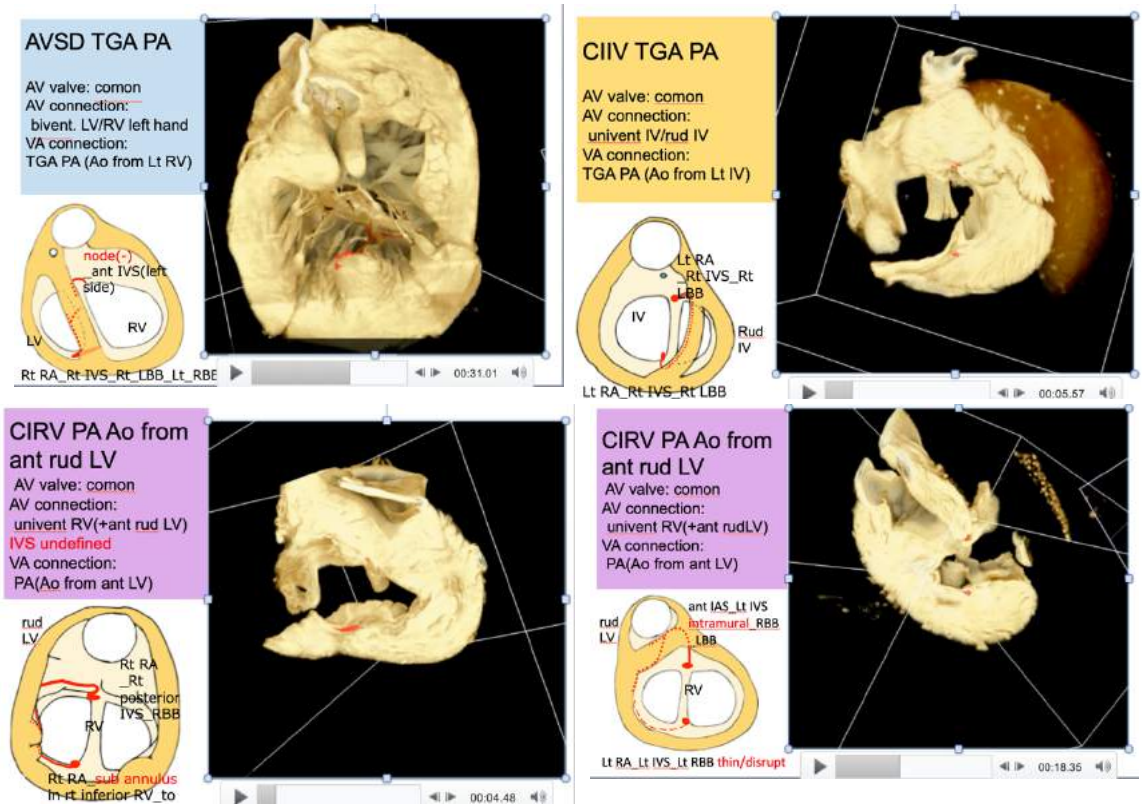




正常心における房室伝導路3D 可視化と組織学的検証:位相差 CT 画像において全例で房室接合部から心室中隔頂上部に至る領域にAschoffらの刺激伝導系の病理組織学的定義と合致する、連続する low density area が描出され、連続切片による組織学的検討から房室結節、貫通束、分枝束、左右脚と確認された。また心全体に投影される刺激伝導系の 3D 再構築像においては自由な角度から精細な局所解剖を把握可能であり心内立体構築との関係性や各疾患の術式における刺激伝導路の局在の意

Diagnosis	AV valve	biventicular	double inlet	Ventricle (Rt side/Lt side)	Topology	VA
AVSD DORV PS NGA	common	yes	or Rt RV	RV/LV	(RH)	DORV NGA
AVSD TGA PA	common	yes		LV/RV	(LH)	TGA PA (Ao from Lt RV)
AVSD DORV NGA PS	common	yes		RV/LV	RH	DORV NGA AMB 前端Lt VIFに整列
AVSD TGA PA	common	yes		LV/RV	LH	TGA PA Ao from Lt RV
CILV TGAAo from Rt rudiRV	common	no	Lt-LV	RV/LV	-	TGA (Ao from rudi RV)
CILV NGA Ao from Rt LV	common	no	LV	LV/ant rudiRV	-	NGA (Ao from Rt LV)
CIIV TGA PA	common	no	IV	IV/rudi IV	-	TGA PA
CILV PA TGA	common	no	LV	rudiRV/LV	-	TGA PA
CIRV DORV TGA inf S- Rt VIF	common	no	RV	rudi LV/RV	(RH)	DORV TGA(inf S_Rt VIF)
CILV TA PA Ao from LV	common	no	LV	rudi RV/LV	-	PA(Ao from Lt LV)
CIRV PA Ao from ant rudi LV	common	no	RV	RV(+ant rudi LV)	-	PA(Ao from ant LV)
CIRV PA Ao from ant rudi LV IVS not defined	common	no	RV	RV(+ant rudi LV)	-	PA(Ao from ant LV)
CIRV PS	common	no	RV	RV/rudiLV	-	TGA PS

義を明確に認識する有用な情報を得た。Asplenia **における心形態と房室結節の局在の特徴：**Asplenia 13標本における心臓形態は房室結合：全例 common AV valve、Topology：Rt hand 7/Lt hand 6、肺動脈閉鎖8。全例において刺激伝導系を低濃度域として特定可能であり、sling 形成する dual bundle を高率に認めたほか、痕跡的～途絶を含む種々の bundle、node の異常を認め、これらを立体画像に再構築した。**Asplenia における心形態の特徴：房室伝導系の局在と**ventricular topology との関連、心房中隔と心室中隔の alignment など心内形態と刺激伝導系走行の関連性として明らかとなった Asplenia の特徴は、1）前方・後方の bundle は心房内異常筋束の前・後付着点と VIF/ inf S ないし IVS との整列に従った走行形態発生をとること。2）前方の痕跡的心室を流出路心室とする形態に代表される、心房中隔との整列が全く得られない形態では、node から直近の IVS/VIF/inf S のいずれかに到達するまで間、房室弁 5 輪に接した繊維組織内走行や心室自由壁内走行などの多彩な走行異常を認めた。



Diagnosis	post tract	ant tract	
AVSD DORV PS NGA	Post AVN (Rt RA)/ IVS/Lt-LBB & Rt-RBB	Lt VIF/disrupt	
AVSD TGA PA	Post AVN (Rt RA)/ IVS/Rt-LBB & Lt-RBB	Ant AVN (-) ant IVS(left side)	2心室 AVSD
AVSD DORV NGA PS	Post AVN (Rt RA)/crest IVS/Lt-LBB	Ant AVN (RtRA)/ LtVIF/ Lt IVS/ crest LBB	
AVSD TGA PA	Post AVN (Rt RA)/crest IVS/Rt-LBB & Lt-RBB	Ant AVN (RtRA)/ LtVIF_RtIVS/ RtLBB LtRBB	
CILV TGAAo from Rt rudiRV	Post AVN (Rt RA)/ IVS/Lt-LBB & Rt-RBB	Hypoplastic Ant AVN	
CILV NGA Ao from Rt LV	Post AVN (Lt RA)/IVS/ Rt LBB	inf S(Rt side)/ Rt LBB Lt RBB	
CIIV TGA PA	Post AVN (Lt RA)/IVS/ Rt LBB	Ant AVN (Lt RA)/ IVS/ Rt LBB	1心室 IAS/IVS aligned
CILV PA TGA	Post AVN (Rt RA)/crest IVS/Lt-LBB & Rt-RBB	Ant AVN (Rt RA)/ VIF/ disrupt	
CIRV DORV TGA inf S- Rt VIF	Post AVN (Rt RA)/ IVS/Rt-LBB & Lt-RBB	Ant AVN (Rt RA)/ Rt VIF/ Lt IVS_BB	
CILV TGA PA Ao from LV	Post AVN (Rt RA)/ free wall intra mural ~IVS Lt LBB_Rt RBB	Ant AVN (Rt RA)/ inf S/ intramural/ Lt LBB	
CIRV PA Ao from ant rudi LV	Post AVN (Rt RA)/ sub annulus- IVS	Ant AVN (Rt RA)/ Rt posterior IVS/ RBB	1心室 IAS/IVS malalign
CIRV PA Ao from ant rudi LV IVS not defined	Post AVN (Lt RA)/ IVS/ Lt RBB thin/disrupt	Ant AVN (IAS)/IVS/ intramural/ RBBLBB	
CIRV PS	definition difficult	definition difficult	

1) Edwards W. Cardiac anatomy and examination of cardiac specimens In Moss and Adam' Heart disease in infants, children, and adolescents. 7th edition. Ed Allen HE, Shaddy RT, Driscoll DJ and Felters TF. Lippincott Williams & Wilkins Philadelphia 2008 p2

2)Edwards W, Classification and terminology of cardiovascular anomalies. In Moss and Adam' Heart disease in infants, children, and adolescents. 7th edition. Ed Allen HE, Shaddy RT, Driscoll DJ and Felters TF. Lippincott Williams & Wilkins Philadelphia 2008 P34

3)黒澤博身著 心臓外科の刺激伝導系 医学書院 東京 2013

4)黒澤博身, Becker AE. 刺激伝導系:先天性心疾患の外科アトラス, Springer-Verlag Tokyo Berlin Heidelberg New York London Paris 1987

5)Wilcox BR, and Anderson RH、浅野献一監訳:心臓外科解剖カラーアトラス、南江堂、東京 1986

6)Losekoot TG, Anderson RH, Becker AE, Danielson GK, Soto B. Anatomy and embryology: In Modern pediatric Cardiology; Congenitally corrected transposition. Churchill Livingstone New York 1983 p21

7)Wilkinson JL, Smith A, Lincoln C et al. Conducting tissues in congenitally corrected transposition with situs inversus. Br Heart J. 1978 Jan;40(1):41-8

8)Wessels A , Vermeulen JL, Verbeek FJ et al. Spatial distribution of ″tissue-specific″ antigens in the developing human heart and skeletal muscle. III. An immunohistochemical analysis of the distribution of the neural tissue antigen G1N2 in the embryonic heart; implications for the development of the atrioventricular conduction system. Anat Rec 1992;232:97
9)Becker AE, Wilkinson JL, Anderson RH. Atrioventricular conduction tissues in univentricular hearts of left ventricular type. Herz 1079;4:166
10)Dickinson DF, Wilkinson JL, Smith A et. alAtrioventricular conduction tissues in univentricular hearts of left ventricular type with absent right atrioventricular connection ('tricuspid atresia'). Br Heart J 1979;42:1
11)Wilkinson JL, Keeton B, Dickinson DF et al. Morphology and conducting tissue in univentricular hearts of right ventricular type. Herz 1979: 4:151
12)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
13) Shinohara G, Morita K, Hoshino M, Ko Y, Tsukube T, Kaneko Y, Morishita H, Oshima Y, Matsuhisa H, Iwaki R, Takahashi M, Matsuyama T, Hashimoto K, Yagi N. Three Dimensional Visualization ofHuman Cardiac Conduction Tissue in Whole Heart Specimens by High-Resolution Phase-Contrast CT Imaging Using Synchrotron Radiation. World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery2016, Vol. 7(6) 700-705

7. 薬物治療の最前線

住友 直方（埼玉医科大学国際医療センター）

現在頻拍性不整脈治療の主体はカテーテルアブレーションに移行している。新しい抗不整脈薬の発売は 2014 年のランジオロール以後は行われておらず、今後も新たな高不整脈薬が開発される見通しは立っていない。従って、薬物治療に関しては新たな知見は少ない。

心内修復術後の急性期または遠隔期の不整脈は、血行動態の変化や手術による瘢痕組織によって引き起こされる。先天性心疾患患者では上室不整脈と心室不整脈が合併することもある。先天性心疾患術後の不整脈は自然治癒することはなく、積極的な治療が必要である。薬剤治療を開始する場合には、心機能を考慮し、心機能低下の少ない薬剤選択が必要である。

現在までいくつかの不整脈に対する薬物療法ガイドラインが報告されている。この中から心機能に影響が少なく、強力な抗不整脈作用を持つのはアミオダロンである。特に致死的となりうる不整脈に対しては広く用いられている。ランジオロールは術後の急性期の不整脈治療に有効な薬剤である。成人領域では心機能低下例での薬事承認も得ており、現在小児領域での治験も進行中である。カテコラミン誘発多形性心室頻拍、QT 延長症候群に関してはナドロールなどの非選択性 β 遮断薬の有効性が報告されているが、成人先天性心疾患に合併する不整脈に対する有効性は報告されていない。

8. 最新の device 診療

竹内 大二（東京女子医科大学）

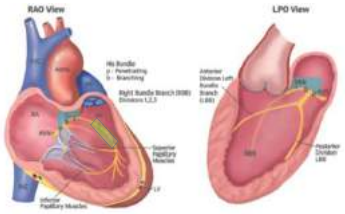
成人先天性心疾患領域への His束ペーシング

内容
1. His束の解剖
2. His束ペーシングの概要
3. 成人先天性心疾患へのHis束ペーシング応用

東京女子医科大学循環器小児、成人先天性心疾患科
竹内大二

1

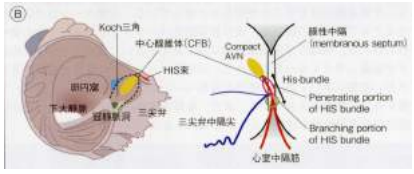
房室結節以下の刺激伝導



J Am Coll Cardiol 2018;72:927-47

2

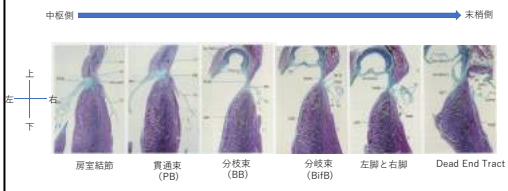
His束の模式図



医学の歩み Vol265 No 8 655-660

3

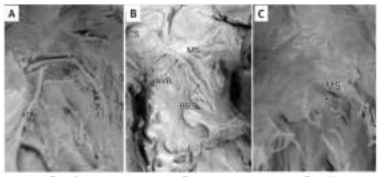
His束の病理切片



心臓外科の刺激伝導系 / 黒澤博身著

4

His束の走行多様性（正常心）



Type 1
46.7%
膜性中隔の下縁に沿る
薄い心筋線維でおおわれる

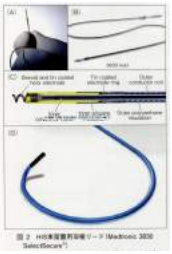
Type II
32.4%
膜性中隔下縁から離れている
心室筋内を走行

Type III
21%
心内膜直下にHis束
膜性中隔上を走行（Naked AV bundle）

Kawashima T, Sakai H. Surg Radiol Anat. 2005 Aug;27(3):206-13

5

His束ペーシングに適したリードシステム



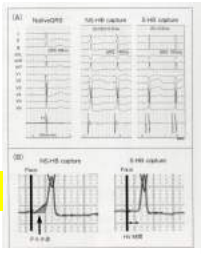
3830 SelectSecure
スタイレットルーメンがなく細い

C315
デリバリーカテーテル

医学の歩み Vol265 No 8 655-660

6

非選択及び選択的His束ペーシングの波形



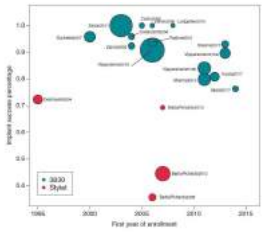
非選択His束ペーシング時
- 短いHV時間
- Δ波の存在

選択His束ペーシング時
- HV時間は自己伝導と同じ
- Δ波はない

医学の歩み　Vol265 No 8 655-660

7

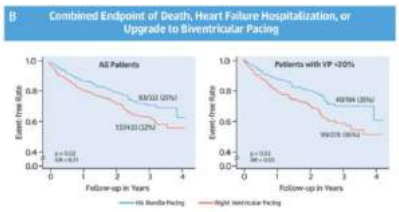
His束ペーシングに関する様々な報告と成功率



3830リードシステム以降
成功率の改善
報告数の増加

Europace (2018) 20, 1819–1826

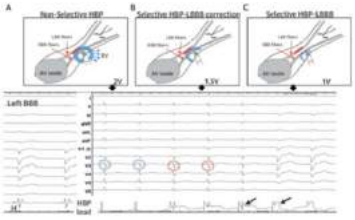
8



Vijayaraman, P. et al. J Am Coll Cardiol. 2018;72(8):927-47.

9

His束ペーシングの捕捉様式：
非選択、選択His束、脚ブロック改善



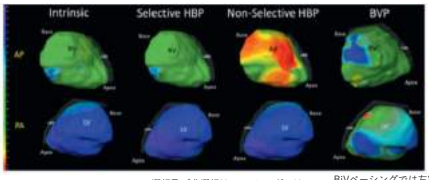
注意点
①His束内ブロック：
より下部でのペーシング必要
②脚ブロック部位：
His近傍でないと補正できない

Hisペーシングへの期待
CRTの代替
QRS幅狭い、nonLBBB
CRT non-responder

J Am Coll Cardiol 2018;72:927-47)

10

自己脈、His束ペーシング、両心室ペーシング時の心外膜興奮マップ



選択及び非選択Hisペーシングでは左室の興奮様式は変わらない

BiVペーシングでは左室が先に興奮する

11

現時点でのCHDへの心室ペーシング選択

①心室ペーシングが必要なCHD
かつ冠状静脈にCSリード留置＝CRT可能
⇒　心室中隔ペーシング　＞His束ペーシング

今後、Hisペーシングの推奨度が上がる可能性は充分ある

②①に加え心機能低下例
⇒最初からCRTもしくはCRTアップグレード

12

CHDにおけるHis束ペーシング 障壁、留意点

① 心室や心房パッチの存在
② 房室結節の位置が偏っている
③ ICD植込み例のHis束ペーシング
④ 術後脚ブロックの補正は可能か？
⑤ CHDに合うデリバリーカテの形状がない

13

His束ペーシングに期待したいCHD

CSリード留置困難

CHD	冠状静脈口	パッチの存在	房室結節
房室中隔欠損症術後	左房側へカットバック多い	有り	後方結節だがかなり低位
修正大血管転位	CV異常多い	有るかも	前方結節が多い Twin　AVN 稀に後方結節
完全大血管転位心房スイッチ後	CSOSが肺静脈腔側又は、右側心室へのCSカニュレーション困難	有るかも	後方結節

14

完全房室中隔欠損に対するTwo-patch法

板本喜三郎
PEDIATRIC CARDIOLOGY and CARDIAC SURGERY VOL. 25 NO. 2 (118-125)

15

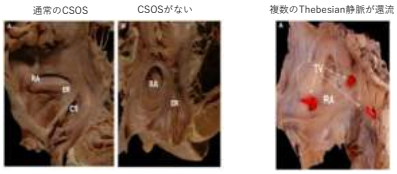
完全房室中隔欠損の房室伝導

房室結節の位置とHis以下の伝導路の位置が低い

心臓外科の刺激伝導系 / 黒澤博身著

16

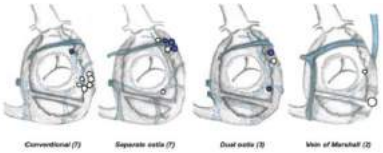
修正大血管転位の冠静脈口（CSOS)異常



Bottega　NA et al. Heart Rhythm 2009;6:1450-1456

17

修正大血管転位の冠静脈走行異常



Moore JP et al. Heart Rhythm 2018

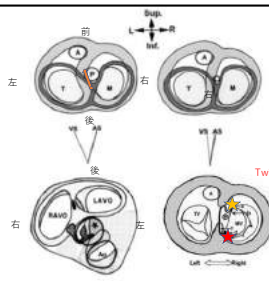
18

心房心室不一致の房室結節

心臓外科の刺激伝導系 / 黒澤博身著

19

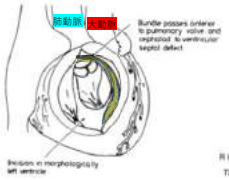
ccTGAの房室伝導と心房心室中隔の整列



Circulation, Volume 50, November 1974　Ann Thorac Surg 2004;77:2163–61

20

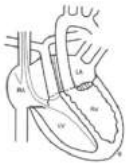
修正大血管転位 前方結節経由の刺激伝導

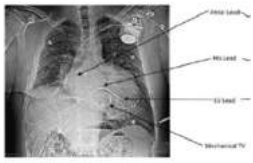


R H Anderson, S Y Ho and A E Becker
Thorax 1983;38:408-420

21

ccTGA, CAVB, 冠静脈口狭窄に対する non-selective His束ペーシング＋ICD



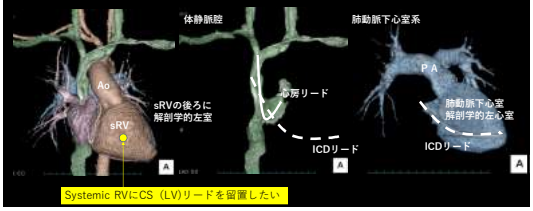


ＩＣＤリードをHis束に留置するのは困難なので
ＣＳリードの代わりにペーシングリードを
His束留置する必要あり

Kean et al. 2017 PACE

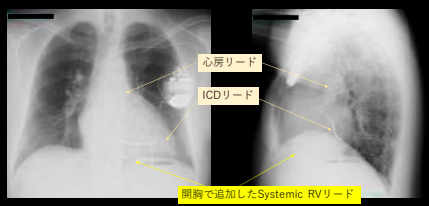
22

dTGA(III), Senning術後, CAVB, 低心機能



23

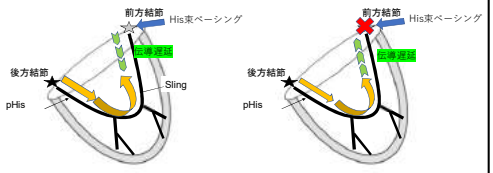
心房スイッチ術後のＣＲＴ 開胸でsRVリード留置



24

Twin AVNへの応用

一方の房室結節伝導が悪い　　一方の房室結節をアブレーション後



25

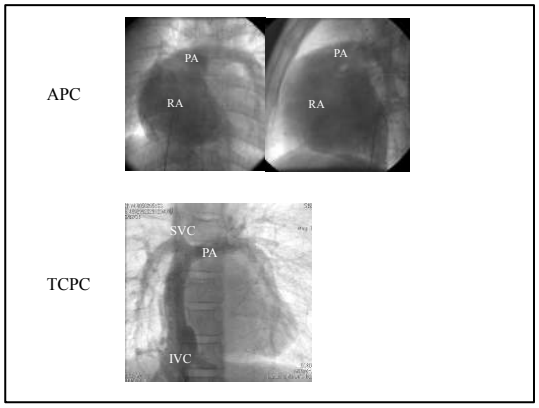
まとめ

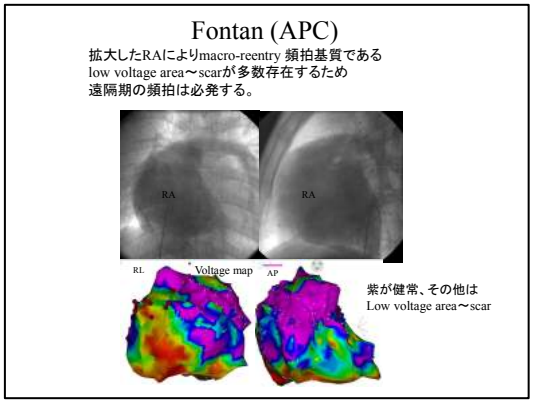
- His束ペーシングは、理にかなった心室ペーシング法といえる。
- Adult CHDにおいても、その効果が期待される。

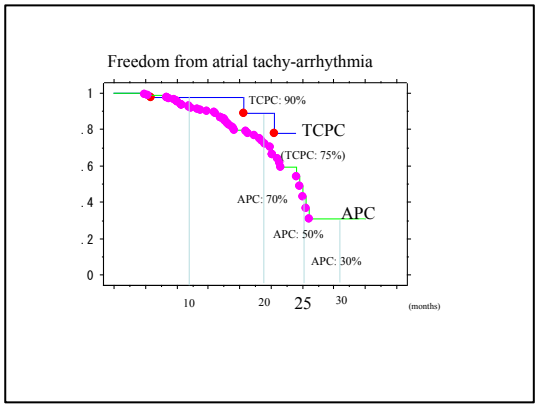
26

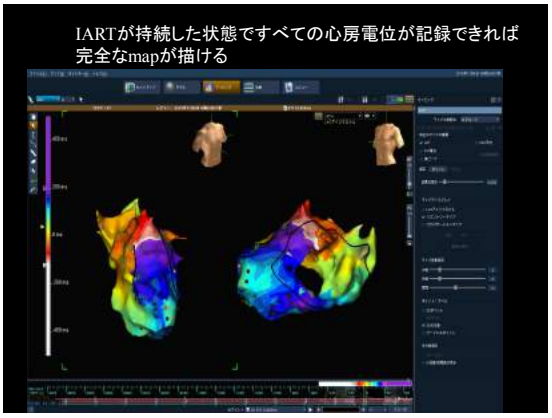
9. フォンタン術後患者の EP/アブレーション

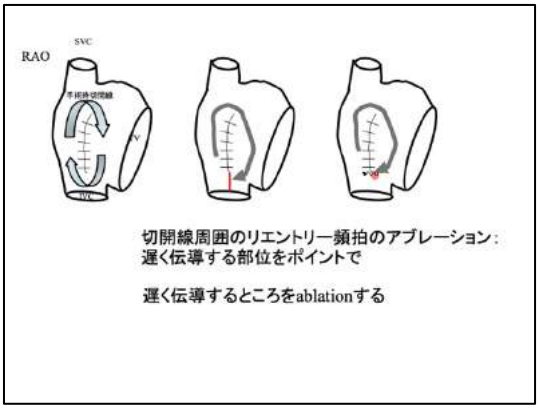
豊原 啓子（東京女子医科大学）









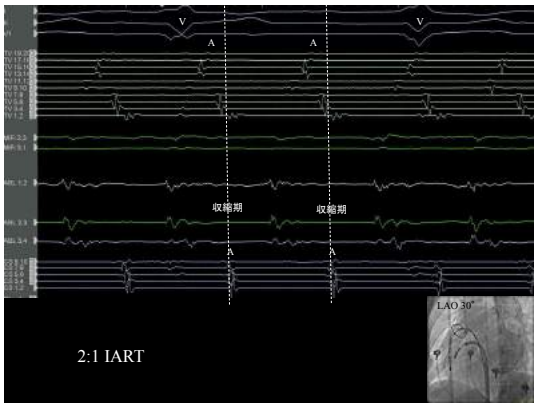


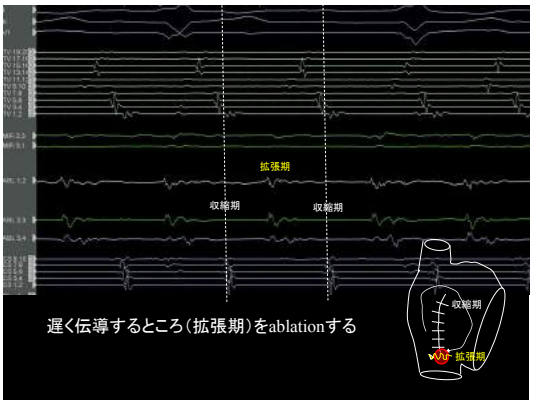
EPS for APC patients
(→TCPC conversion)

3D map
Deflectable sheath
CA using Irrigation catheter

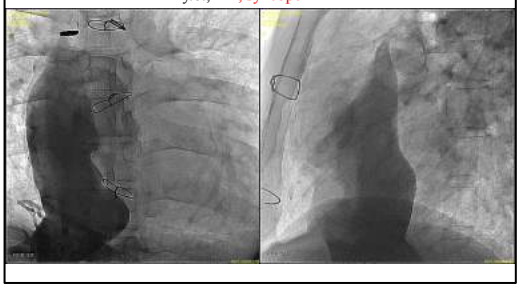
複数のIARTを認める場合が多い。
IARTは次々入れ替わることも多い。
ひとつひとつの回路のmapを完成しなくてもよい。

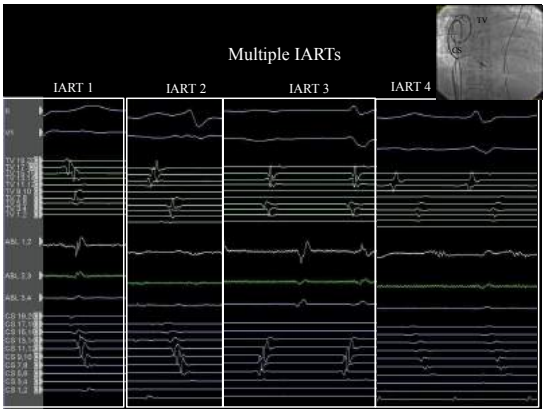
TCPC conversionを予定している場合、RA voltage mapを作成して切除できる部位を判断する。
洞結節の位置を確認する。
当院では頻拍の既往がない症例でもEPSは施行している。

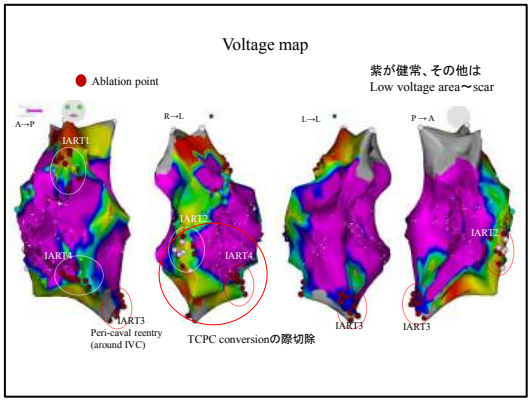




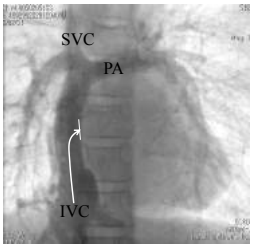
44 y.o., male, Tricuspid Atresia
21 y.o., Fontan
44 y.o., AT, syncope







Fontan(TCPC)

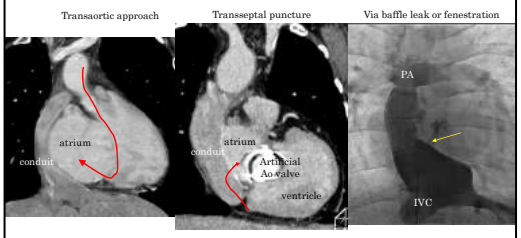


不整脈基質はconduitではなく心房に存在する。

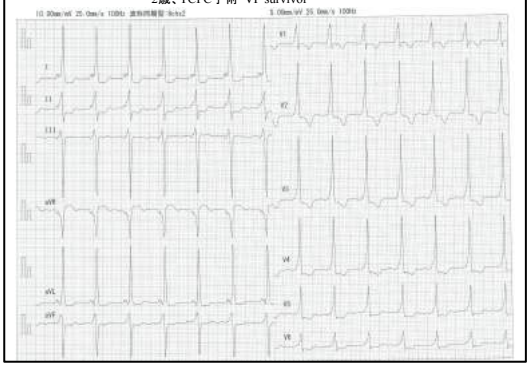
先天性基質
　副伝導路、2つの房室結節
後天性基質
　心房粗動、
　心房内マクロリエントリー頻拍（IART）

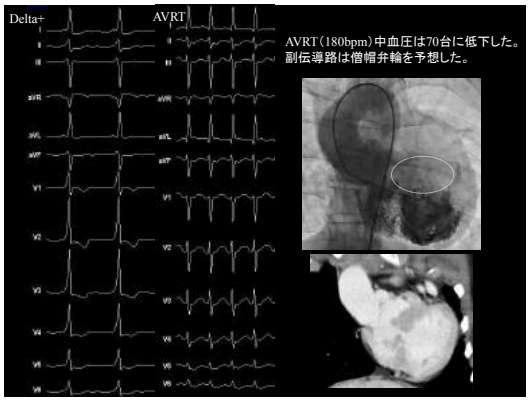
EPS for APC patients

Approach to atrium and AV valve



14歳、中学3年男子 TA（IIb）
2歳、TCPC手術 VF survivor

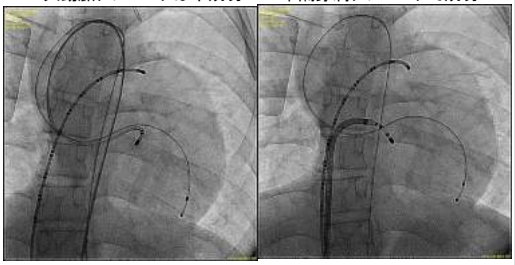




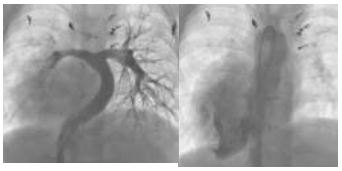
AVRT（180bpm）中血圧は70台に低下した。
副伝導路は僧帽弁輪を予想した。

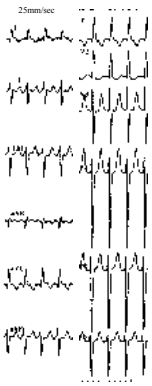
WPWに対するablation

大動脈アプローチは不成功　　中隔穿刺アプローチで成功

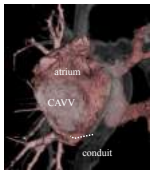


8歳, 男児, 無脾症候群, 共通房室弁
2 歳, TCPC
前失神で救急搬送

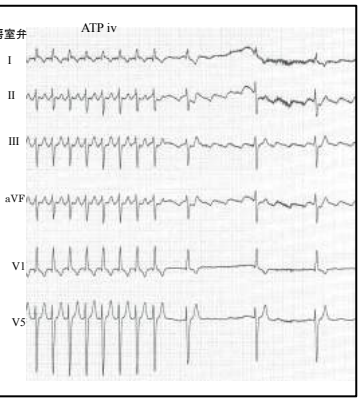


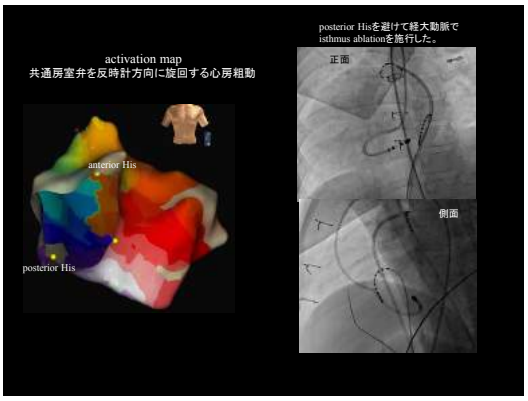


8歳, 男児, 無脾症候群, 共通房室弁
2 歳, TCPC
前失神で救急搬送



Conduit 穿刺
or
大動脈アプローチ





Fontan

EPS/ catheter ablation

解剖をよく知っておく。
血行動態に注意する。

TCPC後（APCも）カテーテルのアクセスは難しくなるので先天性頻拍基質（副伝導路、2つの房室結節）Fontan前にablationするのが望ましいと考える。

10. 肺高血圧の病態生理
-年齢に即した鑑別疾患の病態生理-

土井 庄三郎（東京医科歯科大学）

本日は多種多様な小児期肺高血圧を、「小児の年齢に即した鑑別疾患の病態生理」という切り口で話を進めたい。本講演内で示す Group は、2018 年に Nice で開催された第 6 回 World Symposium で提唱された、肺高血圧の臨床分類で使用されたものを用いている。

出生直後の新生児期には、出生に伴い胎児循環から新生児循環への劇的な変化が起こり、 肺循環の開始とともに機械的に、そして機能的に肺血管は拡張する。第一呼吸で肺血管抵抗 はかなり低下すると言われている。生理的肺高血圧の持続期間は個人差があり、生後 3 か月間はある程度の平均肺動脈圧上昇を認めても、病的肺高血圧と定義しない理由はこのためである。しかし、この時期の肺高血圧がすべて生理的であると判断するのは間違いで、明らかに病的と診断すべき症例も存在する。そのような病態が、Group1.7 新生児遷延性肺高血圧症候群 PPHN syndrome と種々の先天性心疾患に伴う肺高血圧 CHD-PH である。PPHN の原因疾患は様々で、上記の胎児循環から新生児循環への生理的ダイナミズムが障害されると、肺血管の拡張が阻害され肺血管抵抗が高いまま維持され、生理的肺高血圧の残存のために卵円孔または動脈管を介する右左短絡が生じ、全身または下半身だけのチアノーゼを呈することとなる。新生児期の CHD-PH の基礎疾患は、PH を合併しやすい複雑心奇形が該当する。完全大血管転位、両大血管右室起始、総動脈幹、完全型房室中隔欠損、総肺静脈還流異常や内臓錯位症候群の単心室などが考えられる。

乳児期早期は新生児期と同様の鑑別疾患が考えられるが、乳児期後半～幼児期になると 生理的 PH や PPHN の遷延は考えにくく、Group1.5.4 短絡性先天性心疾患に伴う肺動脈性 肺高血圧 CHD-PAH、Group2.4 後毛細血管閉塞性 post-capillary obstructive 先天性心疾患に伴う肺高血圧、Group3.4 低酸素性肺血管収縮 Hypoxic Pulmonary Vasoconstriction: HPV による PH と、Group3.5 肺の発達障害 Developmental Lung Disorders による PH の鑑別が重要である。Group1.1～1.3 特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧 IPAH/HPAH はこの時期の発症は稀だが、可能性のある疾患として念頭に置いておく必要がある。CHD-PAH では 2 歳頃までは Eisenmenger syndrome の可能性は低く、ほとんどが high flow による PAH である。手術の可否に関しては、心臓カテーテル検査による急性血管反応試験 acute vasoreactivity test: AVT や、重症例では肺生検による病理所見による評価も重要である。 Group2.4 に関しては孤立性の後毛細血管 PH と、後毛細血管 PH に前毛細血管 PH が合併 した PH の分類に、DPG を用いた分類が推奨されている。HPV

は合目的的な生理的反応として重要であるが、肺全体の血管で起こると PH を発症する。睡眠時無呼吸やダウン症候群では上気道閉塞による低酸素で PH が発症する。Developmental Lung Disorders による PH の頻度は小児では意外と多く、気管支肺異形成、横隔膜ヘルニア術後や Down syndrome などで多く認められ、中でも Down syndrome においては CHD の合併、気道閉塞による低酸素や免疫不全による反復呼吸器感染以外の PH 発症原因として再認識する必要がある。
学童期になると、Group1.1～1.3 の IPAH/HPAH、Group1.5.3 門脈圧亢進に伴う PAH や Fontan 手術後の PPHVD などの鑑別、また成人への移行期では心筋や血管の aging による先天性心疾患の病態変化にも注意を払う必要がある。

肺高血圧の病態生理 -年齢依存的病態の鑑別-
新生児期
①生理的肺高血圧
出生に伴う肺循環の開始と血管の拡張(ダイナミックな変化)
②PPHN 種々の疾患で、上記の生理的変化が障害された残存肺高血圧と右左短絡によるチアノーゼ
乳児期～幼児期
③Developmental Lung Disease
肺の発生や形成段階での障害による肺の低形成(未熟性)
BPD, CDH, Down syn, HPV
小児 PH における Group3 として頻度多い
HPV:肺循環生理学の復習
DS:肺血管のリモデリングではなく未熟性
④CHD
Group1, 2, 5 (PPHVD)
Group1:Eisenmenger の捉え方
肺細小動脈の変化を伴う各種疾患
Group2:DPG の捉え方
左心系疾患による passive/active な変化
Group5:Fontan Circulation の捉え方(PPHVD)PH は無くとも PVRI が高値
学童期
⑤IPAH/HPAH(PoPAH との鑑別)
病態生理から診た成人との違い
成人
⑥Transitional PAH
血管や心筋の aging の観点から

11. アイゼンメンジャー症候群に対する肺血管拡張薬

三谷 義英（三重大学）

第３部：肺高血圧 “ここが知りたい”
アイゼンメンジャー症候群に対する肺血管拡張療法

三重大学医学部附属病院周産母子センター
三谷義英
第20回成人先天性心疾患セミナー（東京, 6.1. 2019）
日本成人先天性心疾患学会

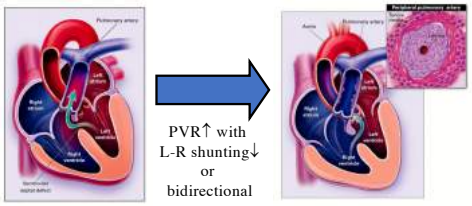
JSACHD

日本成人先天性心疾患学会
ＣＯＩ開示

筆頭発表者名： 三谷 義英

演題発表に関連し、開示すべきＣＯＩ関係にある企業などはありません。

From L-R shunt to Eisenmenger syndrome



PAp↑ due to Qp↑ with L-R shunting

PVR↑ with L-R shunting↓ or bidirectional shunting

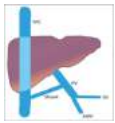
PVR>SVR causes reversal of shunting with cyanosis↑ : bidirectional or RL shunt

慢性チアノーゼ性先天性心疾患, PHに多臓器疾患を伴う

Brickner ME, et al. N Engl J Med 2000.

CHD-PAH(ES含む)(1.4.4)の心血管・肺の鑑別疾患 (Nice 2018)

１群 (1.4.3)
：門脈体循環短絡



２群 (2.2.4): 先天性

LV流入／流出路障害
僧帽弁／大動脈狭窄
大動脈縮窄

肺静脈狭窄
孤立性
合併（BPD, 未熟児）

三心房心
TAPVR, PVO

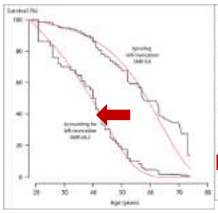
３群 (3.3.5)
：肺性先天、周産期異常

BPD
横隔膜ヘルニア術後
ダウン症候群
肺低形成
Alveolar capillary dysplasia

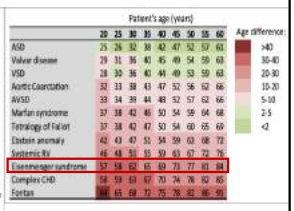
5群 (5.5.4): 多因子, 複雑CHD

区域性肺高血圧
一側肺動脈欠損
PA with MAPCA
Hemitruncus
シミター症候群

アイゼンメンジャー症候群の生命予後



Diller GP, Gatzoulis M Heart 2014



Diller GP, Gatoulis M, Circulation 2015

生命予後
：Immortal time biasを考慮
AT無し時代の10年生存率
：60-70%

ES患者の寿命は、一般健常人より30年程度短い

Table 3 Clinical Classification of Congenital Heart Disease Associated With Pulmonary Arterial Hypertension

1. Eisenmenger Syndrome — 薬物療法、一部は移植治療
2. Left to right shunts
   - *Operable* — 外科治療
   - *Inoperable* — 薬物療法 ?、Treat & Repair ?
3. PAH with co-incidental CHD — IPAHに準じた薬物療法
4. Post-operative PAH — IPAHに準じた薬物療法

Definition of PAH based on mean PAP >25 mm Hg and PVR >3 Wood units × m^2.

Ivy DD et al (Nice 2013) J Am Coll Cardiol
Rosenzweig EB et al (Nice 2018) Eur Respir J

Guidelines and Consensus

A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: Report from the PVRI Pediatric Taskforce, Panama 2011

Pulm Circ 2011,

Pediatric Pulmonary Hypertension Nice 2013

D. Dunbar Ivy, MD,* Steven H. Abman, MD,† Robyn J. Barst, MD,‡ Rolf M. F. Berger, MD,§ Damien Bonnet, MD,‖ Thomas R. Fleming, PhD,¶ Sheila G. Haworth, MD,# J. Usha Raj, MD,** Erika B. Rosenzweig, Maurice Beghetti, Aurora, Colorado, London, United

ESC/ERS GUIDELINES

2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension

The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS)

AHA/ATS Guideline

Pediatric Pulmonary Hypertension

Guidelines From the American Heart Association and American Thoracic Society Circulation 2015

Pulmonary vascular disease

OPEN ACCESS

ORIGINAL ARTICLE

Executive summary. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK (EPPVD Net) Heart 2016

SERIES WORLD SYMPOSIUM ON PULMONARY HYPERTENSION

Nice 2018 (ERJ 2019)

Paediatric pulmonary arterial hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management

---

アイゼンメンジャー症候群の肺血管拡張剤の推奨
（ESC 2015）

Recommendations	Class[a]	Level[b]
Bosentan is recommended in WHO-FC III patients with Eisenmenger syndrome	I	B
Other ERAs, PDE-5is and prostanoids should be considered in patients with Eisenmenger syndrome	IIa	C
Combination drug therapy may be considered in patients with Eisenmenger syndrome	IIb	C
The use of CCBs is not recommended in patients with Eisenmenger syndrome	III	C

成人CHD-PAHの治療に関する推奨（JCS 肺高血圧症治療ガイドライン2017) (2018更新)

2.2 アイゼンメンジャー症候群	NYHA/WHO 機能分類 I/II 度症例に対する肺血管拡張薬使用	経口薬	IIa	B
		吸入薬	IIb	C
		皮下注・静注薬	IIb	C
	NYHA/WHO 機能分類 I/II 度症例に対する初期からの肺血管拡張薬併用	すべて	IIb	C
	NYHA/WHO 機能分類 III/IV 度症例に対する肺血管拡張薬使用	ボセンタン	I	B
		ボセンタン以外の経口薬	IIa	B
		吸入薬	IIa	B
		皮下注・静注薬	IIb	C
	NYHA/WHO 機能分類 III/IV 度症例に対する初期からの肺血管拡張薬使用	すべて	IIb	C
	すべての症例に対して経口単剤で効果不十分の場合に2剤以上の肺血管拡張薬併用	経口薬・吸入薬	IIa	B
		皮下注・静注薬	IIb	C
	シャント閉鎖		III	C
	薬剤不応性進行性アイゼンメンジャー症候群に対する(心) 肺移植（+心内修復術）		IIa	B
	避妊		I	C

Bosentan Therapy in Patients With Eisenmenger Syndrome
A Multicenter, Double-Blind, Randomized, Placebo-Controlled Study

Nazzareno Galiè, MD; Maurice Beghetti, MD; Michael A. Gatzoulis, MD; John Granton, MD; Rolf M.F. Berger, MD; Andrea Lauer, PhD; Eleonora Chiossi, MSc; Michael Landzberg, MD; for the Bosentan Randomized Trial of Endothelin Antagonist Therapy-5 (BREATHE-5) Investigators

Inclusion Criteria
- >12 yo
- WHO FC III
- SpO2 70 - 90%
- 6MWT 150-450m

Exclusion Criteria
- no PGI2, PDE V I or ETRB
- no PDA or complex CHD
- no LV dysfunction or lung disease

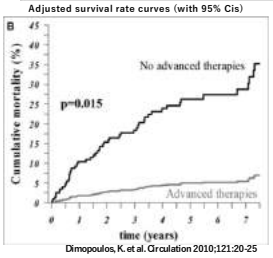
Results
- Age 44.2 yo in placebo
  37.2 yo in bosentan
- White 82% in placebo
  92% in bosentan
- CHD type
  - VSD 71% in placebo
    65% in bosentan
    no Down syndrome

Primary Endpoint PVR(efficacy)↘, SpO2(safety)➔
Secondary Endpoints PAP↘, 6MWD ↗

Improved Survival Among Patients With Eisenmenger Syndrome Receiving Advanced Therapy for Pulmonary Arterial Hypertension

Konstantinos Dimopoulos, MD, MSc, PhD, FESC*; Ryo Inuzuka, MD*; Sara Goletto, MD; Georgios Giannakoulas, MD, PhD, FESC; Lorna Swan, MD, MRCP; Stephen J. Wort, BA, MBBS, MRCP, PhD; Michael A. Gatzoulis, MD, PhD, FESC

Adjusted survival rate curves (with 95% Cis)



Dimopoulos, K. et al. Circulation 2010;121:20-25

Design: Retrospective single-center study
229 ES pts, mean age 34.5 yo
complex CHD 30-50%
WHO III/IV 53.7%
Mean SpO2 84.3%
29.3% on AT at the final visit
Analysis: Propensity score-adjusted Cox model

➔ ATはESの生命予後の改善と関連

Evaluation of Macitentan in Patients With Eisenmenger Syndrome

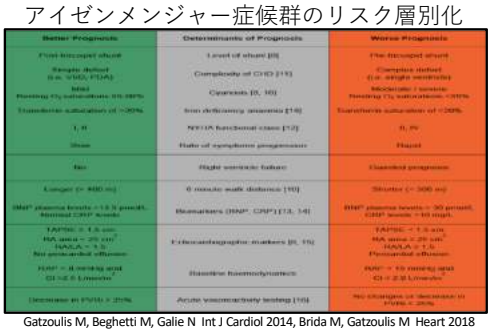
Circulation 2019

Results From the Randomized, Controlled MAESTRO Study

Inclusion Criteria		Patients characteristics cont'	
≧12 yo, SpO2 70-90%		Asian	40.3%
WHO FC II-IV		Down synd	8.8%
Excluded: no LV or Lung dis		WHO FC II	59.3%
Patients characteristics		SpO2	84.8%
Median Age	32 (12-82)	Baseline PDE5I	27.4%
Female	66.4%	Complex CHD	24.3%

Primary Endpoint	6MWD	➔
Secondary Endpoint	WHO FC	↗
Exploratory Endpoint	NT-BNP	↘
Sub-analysis (ASD or VSD, non-Down)	PVRI ↘	6MWD ↗

アイゼンメンジャー症候群のリスク層別化



Gatzoulis M, Beghetti M, Galie N Int J Cardiol 2014, Brida M, Gatzoulis M Heart 2018

なぜ MAESTRO試験が陰性?
：先行したPDE5阻害剤に併用、WHO FC II、複雑 CHD、ダウン症

アイゼンメンジャー症候群の治療研究 ：ERAと PDE5I

Class	First author	Year	Drug	N	FC % II/III/IV or mean	RCT	Main findings
ERA	Galiè[8]	2006	Bosentan	54	0/100/0	Yes	↓PVRi, ↓mPAP,↑6MWD
	Zuckerman[11]	2011	Ambrisentan	17	NR	No	↑6MWD
	Blok[12]	2017	Macitentan	40	52/48/0	No	↓FC, ↓NT-proBNP, ↔6MWD
	Herbert[13]	2017	Macitentan	15	NR	No	↑6MWD, ↑SaO_2
	Galiè[14]	2017	Macitentan	226	60/40/0	Yes	↔6MWD, ↓NT-proBNP, ↓PVRi
PDE5-i	Mukhopadhyay[15]	2006	Sildenafil	16	69/31/0	No	↑6MWD, ↑SaO_2, ↓mPAP, ↓PVR
	Singh[22]	2006	Sildenafil	10	30/60/10	Yes	↓FC, ↑6MWD, ↓mPAP
	Chau[16]	2007	Sildenafil	7	3.3±0.7	No	↓FC, ↑SaO_2, ↓mPAP, ↓PVR
	Garg[17]	2007	Sildenafil	21	46/54/0	No	↓FC, ↑6MWD, ↑SaO_2, ↓mPAP, ↓PVRi
	Tay[18]	2011	Sildenafil	12	0/100/0	No	↓FC, ↑6MWD, ↑HRQOL
	Zhang[19]	2011	Sildenafil	84	52/39/8	No	↑6MWD, ↑SaO_2, ↓mPAP, ↓PVRi
	Mukhopadhyay[21]	2011	Tadalafil	28	79/21/0	Yes	↓FC, ↑6MWD, ↓PVR
	Sun[20]	2013	Sildenafil	29	NR	No	↓FC, ↑6MWD, ↓PVR

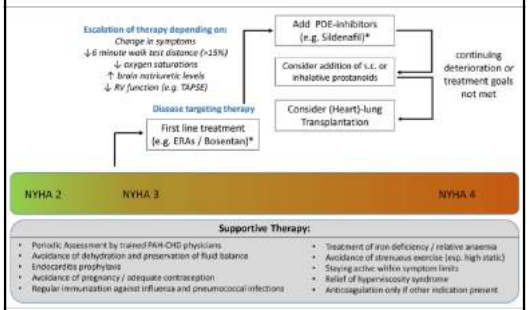
Condliffe R, Dimopoulos K et al Pul Circ 2018

アイゼンメンジャー症候群の治療研究 ：Prostanoidと Combination Tx

Class	First author	Year	Drug	N	FC % II/III/IV or mean	RCT	Main findings
Prostanoid	Rosenzweig[23]	1999	Epoprostenol (intravenous)	20	15/50/35	No	↓mPAP, ↑CI, ↓PVRi,↑SvO_2
	Fernandes[24]	2003	Epoprostenol (intravenous)	8	0/25/75	No	↑6MWD
	Thomas[25]	2013	Epoprostenol (intravenous) and treprostinil (subcutaneous)	9	12/88/0	No	↓mPAP, ↑SvO_2
	Skoro-Sajer[26]	2018	Treprostinil (subcutaneous)	22	0/47/53	No	↓FC, ↓PVR, ↓NT-proBNP, ↑6MWD
	Yang[27]	2012	Iloprost (nebulised)	12	0/75/25	No	↓FC, ↑6MWD, ↑SaO_2
	Cha[28]	2013	Iloprost (nebulised)	13	0/69/31	No	↓FC, ↑6MWD, ↑HRQOL
	Chen[29]	2017	Iloprost (nebulised)	11	0/64/36	No	↓FC, ↓mPAP, ↓PVR, ↑SaO_2, ↑6MWD
Combination	Iversen[30]	2010	Bosentan±sildenafil	21	43/48/5	Yes	↔6MWD, ↑SaO_2
	D'Alto[31]	2012	Bosentan and sildenafil	32	2.9±0.3	No	↓FC,↑6MWD, ↓mPAP, ↓PVR, ↓NT-proBNP

Condliffe R, Dimopoulos K et al Pul Circ 2018

アイゼンメンジャー症候群に対する治療アルゴリズム



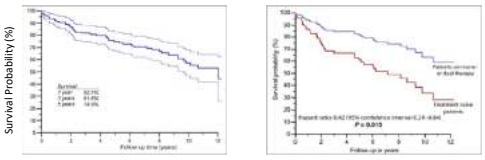
D'Alto M, Diller GP Heart 2014, Condliffe R, Dimopoulos K et al Pul Circ 2018

肺高血圧治療薬(AT)の生命予後への影響

Current therapy and outcome of Eisenmenger syndrome: data of the German National Register for congenital heart defects Eur Heart J 2016

Diller GP and German Competence Network for Congenital Heart Diseasess Investigators

ドイツの国レベルの登録研究、後方視的研究
153 ES患者、平均登録時年齢　34歳、経過観察期間　中央値 5年
AT　57.5% (combo 17.6%)、移植なし生存率 70%



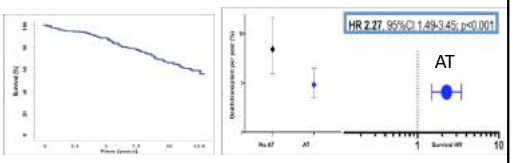
Non-AT 例の10年生存率60-70%と不良で、ATは生存率上昇に関連

肺高血圧治療薬(AT)の生命予後への影響

Pulmonary vasodilator therapy is associated with greater survival in Eisenmenger syndrome Heart 2017

Arnott C, Celermajer DS et al

オーストラリア、ニュージーランドの国単位の登録、後方視的研究
253 ES患者、登録時平均年齢　31歳、経過観察期間9.1年
AT 72%、移植なし生存率70%



全体の10年生存率66%と不良であるが、ATは良好な予後と関連

肺高血圧治療薬(AT)の生命予後への影響

Predictors of Death in Contemporary Adult Patients With Eisenmenger Syndrome Circulation 2017

A Multicenter Study Kempny A, Hjortshoj CS, Diller GP, Dimpopoulos K, Gatsoulis MA

欧州、米国、アジアの11の３次センター研究、後方視的研究
1098 ES患者、登録時年齢　中央値34.4歳、経過観察期間　中央値3.1年
AT 62.8%、５年生存率　Pretricuspid 55.6%, posttricuspid 76.6

Table 3. Multivariable Cox Regression Analysis

Parameter	Unit	HR	95% CI	*P* Value
Age	10 y	1.41	1.24–1.59	<0.001
Pretricuspid shunt	–	1.56	1.02–2.39	0.041
Presence of sinus rhythm	–	0.53	0.32–0.88	0.013
Oxygen saturation at rest	10%	0.53	0.43–0.65	<0.001
Presence of pericardial effusion	–	2.41	1.59–3.66	<0.001

５年生存率は不良で、ATは多変量解析で生命予後と関連しない

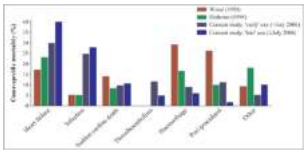
➡ 生命予後をendpointに含んだRCTを (Editorial by Lange RA, Circulation 2017)

肺高血圧治療薬(AT)の時代の死亡原因の変化

Past and current cause-specific mortality in Eisenmenger syndrome Eur Heart J 2017

Hjortshoj CMS, Kempny A, D'Alto M, Diller GP, Gatoulis M

欧州、米国、アジアの13の３次センター研究、後方視的研究
1546 ES患者、登録時年齢　平均　38.7歳、経過観察期間　中央値6.1年
生存率　64%、2006年7月(Breathe 5)以降の時代の患者　AT 52.5%



Breathe5以降の例
(AT群 vs non-AT群)
死亡年齢：
P=.908で有意差なし
死亡原因：
感染(P=.001)、
血栓症(P=.043)
がAT群で少ない

ESは予後不良。Breathe 5以降の時代に、死亡年齢が高く、心不全の割合が高く、血栓症、処置に関わる割合が低い

結語
：アイゼンメンジャー症候群に対する肺血管拡張療法

- ESは、原心疾患、肺高血圧、多臓器障害に関わる症状を伴い、肺血管拡張剤の無い時代の生命予後が不良であり、新たな治療法の開発が必要である。
（10年生存率60-70%、寿命が健常人より30年程度短い）
- これまでの２つのRCT、その他の臨床試験、登録研究により、WHO IIIの例で、Bosentan投与が推奨 (JCS IB, ESC IB)、全ての例で、経口薬の投与 (JCS IIa B, ESC IIa C)、単剤で効果不十分な場合の併用 (JCS IIa B, ESC IIb C)が推奨される。
- 肺血管拡張療法の生命予後への影響は良好と報告されるが、異論もあり、生命予後をendpointに含んだRCTが必要である。

12. フォンタン患者に対する肺血管拡張薬

杉山 央（東京女子医科大学）

フォンタン術後の肺動脈圧は、中心静脈圧であるため平均肺動脈圧 25(20)mmHg 以上の肺高血圧にはならないため、厳密な意味での肺血管拡張薬の適応はない。フォンタン循環は駆動心室がないことと拍動流でないことが特徴である。病理組織学的には、肺動脈の血管平滑筋のアポトーシス、求心性内膜肥厚がみられる。分子生物学的研究では血管内皮機能の異常として NO synthetase、ET1、Endothelin receptor、の過剰発現と、BMPR2 の抑制が認められる。循環動態的にはフォンタン術後は、左房圧が健常人より低く、心拍出量が少ないため肺血管抵抗は健常人に比べ高くなることが多い。以上の背景からフォンタン循環に肺血管拡張薬を投与する試みがされている。2008 年 Giardini らは Sildenafil を投与して最大酸素消費量が改善したと報告した。2014 年 Hebert らは Fontan 患者に対して Bosentan の効果を評価する TEMPO trial で最大酸素消費量等が改善したと報告した。Prostacycline 系では吸入性作動薬の iloprost の臨床試験で運動耐容能が改善したとの報告がある。
現在、米国では Fontan 術後への適応を目指して PDE5 inhibitor である Udenafil の臨床試験（FUEL trial）が行われており、その結果が注目される。
その他、当院での研究と最近の知見について報告する。

13. シャント疾患の PH と肺血管拡張薬

木島 康文（聖路加国際病院）

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)で測定された 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(CHD-PAH）の定義と分類

Eisenmenger 症候群に代表される CHD-PAH は第 1 群（肺動脈性肺高血圧）の PAH に分類される。つまり、定義上は mPAP ≥25mmHg、PAWP ≤15mmHg、PVR >3WU をすべて満たすものが CHD-PAH と称される。

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

＊PVR >3WoodU は 2013 年の AHA/ACC ガイドラインより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これを満たさない症例が多く存在する。過去の文献によっては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、参考文献の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 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

3) 肺動脈性肺高血圧症を伴う先天性シャント疾患におけるシャント閉鎖

CHD-PAH 症例におけるシャント閉鎖術がもたらす長期予後に対する効果は明らかに示されていない。シャント閉鎖後肺高血圧が残存もしくは新たに出現した症例群では、(閉鎖してない)Eisenmenger 症候群より予後が悪いことが報告されており、安易にシャント閉鎖を試みることは推奨されない。
PAH を伴う先天性シャント疾患におけるシャント閉鎖の適応は下記の基準などがある。

- PVRI <4WU/m2, PVR <2.3 WU
  (PVRI 4～8 WU/m2, 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

4) 先天性シャント疾患に対における肺高血圧症特異的治療薬の進歩

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、特発性肺動脈性肺高血圧症など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やその他 DTT の安全性と有効性が示されつつあり、CHD-PAH に対して DTT の有効性が期待されている。

Dimopoulos K, et al. Circulation 2010;121:20-25
Arnott C et al. Heart 2018;104:732-737.

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。(単純な)シャント疾患に合併した 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。具体的には肺高血圧が重症であり、初診時は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。

Bradely EA et al. Am J Cardiol 2013;112:1471-1476.
Kijima Y et al. Circ J 2016;80:227-234.
Satoshi A et al. Eur Heart J Case Rep 2018;22:yty033.

5) 肺高血圧症を合併した先天性心疾患症例の診療にあたって留意すること

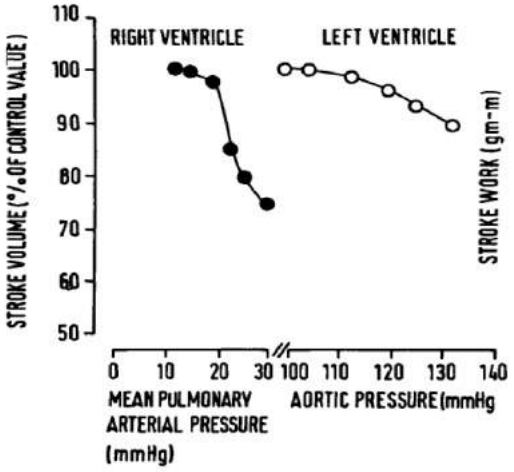
(Adult) CHD-PAH は成人先天性心疾患の一領域であるとともに肺高血圧症の一領域でもある。また、シャント疾患に対するカテーテル治療を考える場合は、インターベンションの一領域になる。成人先天性心疾患、肺高血圧症、インターベンションそれぞれのガイドラインなどを参照して治療方針を考えていく必要がある。

例) 日本循環器病学会　循環器病ガイドラインシリーズ
成人先天性心疾患診療ガイドライン(2017 年改訂版)班長:市田　蕗子
肺高血圧症治療ガイドライン(2017 年改訂版)班長:福田　恵一
先天性心疾患、心臓大血管の構造的疾患(Structural heart disease)に対するカテーテル治療のガイドライン　班長:中西　敏雄 [2014 年度版]

14. 肺高血圧患者の右心機能評価

石津 智子（筑波大学）

右室は左室と比べ、後負荷の影響を強く受けることが特徴（図）で、右室機能評価には右室後負荷の影響を加味して判断する必要がある。



Haddad Circulation 2008;117:1436-1448

肺高血圧の病歴と右室機能 [1]

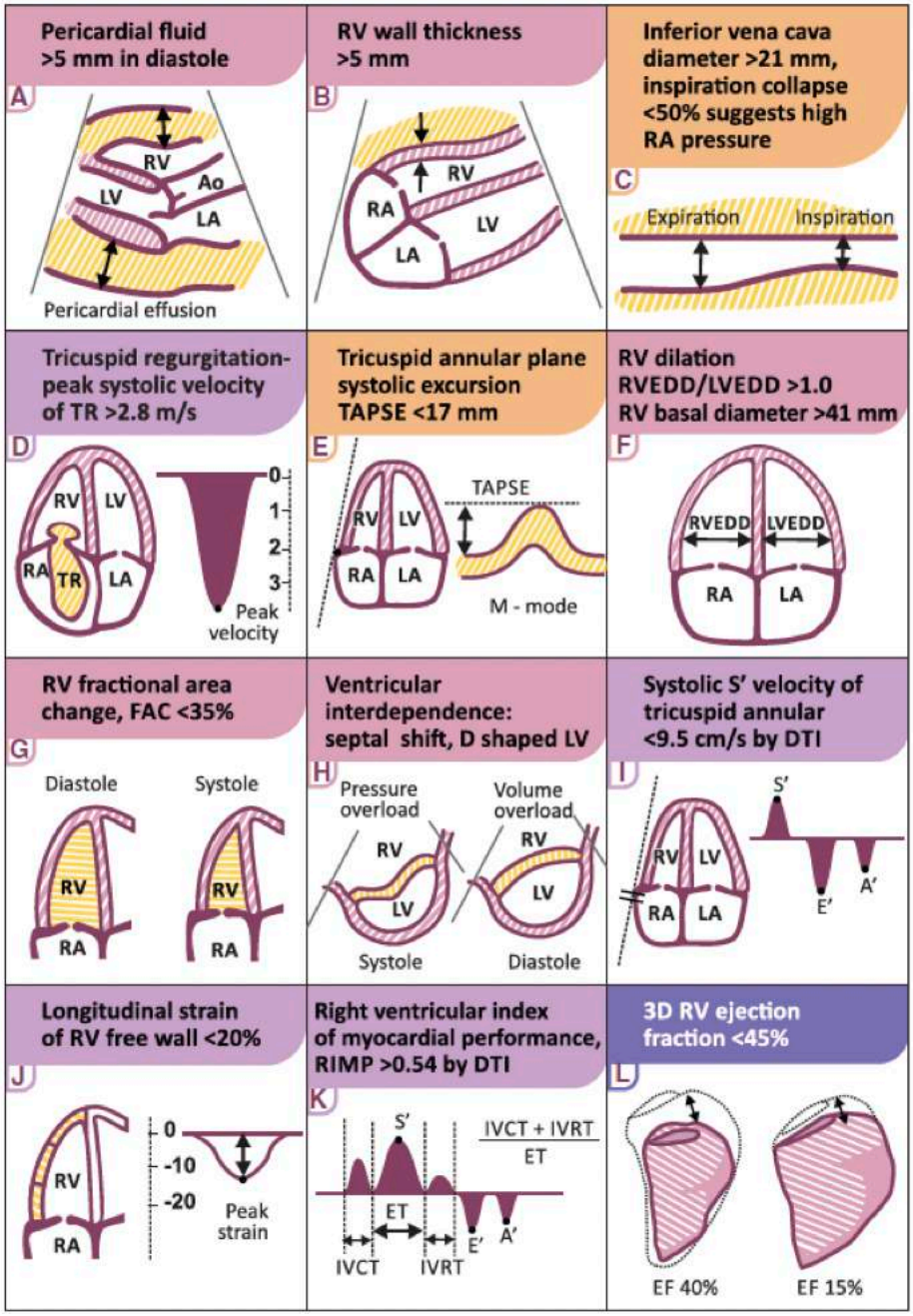
胎児期からの肺高血圧あるいは肺動脈狭窄と、後天性の肺高血圧とでは右室の対応が異なる。胎生期には肥大していた右室は出生後に肺循環を担う柔らかな心腔となるために、右室心筋細胞のアポトーシスにより肥大の退縮が起こる。一方、先天性の右室後負荷が高い状態では、生理的な右室肥大の退縮が起こることなく、肥大のまま高い後負荷に適応する。後天的に出現、あるいは生後に増悪する後負荷の上昇に対して、右室は左室とは異なる反応を示す。左室は体高血圧症に対して、求心性肥大により代償するが、右室は肺高血圧症に対して、おもに遠心性に拡大と強い線維化をきたし容易に心臓機能障害をきたす。Eisenmenger 症候群の予後は、原発性肺動脈性高血圧症例の予後よりも良好であることは、この様な機序の臨床的意義を示している。

肺高血圧症における右室機能障害は予後不良因子

重度後負荷がコントロールされないと右室は線維化の進行 [2] とともに非可逆性の障害をきたす。右室機能障害は肺高血圧症の重要な予後規定因子である。臨床的に注意を要する事例として、肺動脈性肺高血圧症の心エコー経過観察中に三尖弁逆流血流圧較差が小さくなった際に、PH の改善の場合と、右室機能障害の進行の両方を想定するべきである。右室機能障害の進行により心拍出量が低下して肺動脈圧低下という病態の悪化である場合には予後不良である。

2次元心エコーによる肺高血圧症における右室機能評価[3]

TAPSE 低下，心膜液貯留、右房面積増大はエビデンスがある予後不良マーカである。近年では特に心不全の予後因子として右室自由壁ストレイン[4]が注目されており、肺高血圧症において報告がある。



右室ストレインは TAPSE よりも右室壁収縮の良い指標である

右室機能[3]を示す心エコー指標を図 3 に示す。この中でも、TAPSE は使用頻度の高い指標である。

右室ストレインと TAPSE の比較研究は複数ある。Motoji らの検討[5]では、肺高血圧症

例で左室収縮機能が保たれていると、右室ストレインは低下しているのに、TAPSE は比較的保たれていることがある。これは、左室自由壁の収縮により、右室心尖部が時計方向に回転して左室基部に牽引され、右室自由壁の壁長がさほど変わらなくとも、三尖弁輪も心尖部方向へ移動することによると説明される。すなわち、TAPSE は右室収縮機能を過大に評価してしまう可能性を示唆している。また、心臓 MR による右室駆出率をゴールドスタンダードとした研究では、MRI による右室 EF35%以下症例の分別能は、TAPSE よりも右室ストレインが良好であった[6]。

3D 心エコーによる RV 評価指標は肺高血圧の予後予測因子である

2015 年 Ryo ら[7]は、肺高血圧 92 例（59＋/－14 歳、50%に中等度以上の三尖弁逆流、平均三尖弁逆流血流速度 3.7m/s）において、3D 心エコーRVESVI が、肺高血圧に対する右室の適応/適応破綻を表しており、良好な適応、適応破綻を RVEDVI 72ml/m^2 以下と 114ml/m^2 以上で群分けすることができること、RVESVI による3群は予後層別化に有用であることを示した。

また 3D 心エコーによるスペックルトラッキング法[6]を用いて、2016 年 Murata ら[8]は血栓閉塞性肺高血圧症 89 症例においては平均肺動脈圧 35mmHg 以上の症例では特に 3DRVEF 28%が予後不良因子であると報告した[8]。

さらに、村田らは、カテーテル肺動脈バルーン拡張術前後での右室3D ストレインの詳細な検討を行い、右室流出路の面積ストレインが鋭敏な肺高血圧に対する右室機能指標であることを報告している[9]。今後ますます、右室評価への3D エコー評価が期待される。

肺高血圧に対して右室は長軸方向から円周方向への収縮の方向が変化する

最近の3D エコーの研究によって、肺高血圧症で拡大した右室の収縮方向は、健常人で見られる長軸方向優位の収縮から、円周方向への収縮へと変化することが示されている[10]。すなわち、2次元エコーで長軸方向収縮を評価すれば鋭敏な変化を捉えられる一方で右室壁の収縮変形は保たれているのを見逃してしまう可能性を示唆している。右室の収縮方向にとらわれない面積ストレインが右室本来の収縮性を表す指標として予後との関連があるという報告もある。[11]

右室ストレインが低値の時の評価方法

右室ストレインが低値であるからと言って、必ずしも右室固有心筋障害があるとは限らない。例えば、肺高血圧症に対して肺移植を行うと、多くの症例で右室サイズは縮小し、壁運動も改善する。一方、拡張型心筋症で利尿剤などにより左房圧低下とともに肺高血圧が改善していても、右室固有心筋の心筋細胞変性や線維化により右室ストレインは改善せず、かえって低心拍出量が増悪してしまうことがある。さらに、重度の心不全で心臓移植待機のため左室補助循環装置を装着後に、右室機能障害が顕生化

して循環不全に陥ることがある。

すなわち、右室負荷の存在下では、右室ストレインが低値を見ただけでは、右室固有心筋障害がどの程度右室ストレイン低下に関係しているのかは判断が難しい。

現時点では、右室ストレインから右室固有心筋障害を抽出する方法は確立されていない。右室に対する負荷心エコーにその可能性がある。また、肺動脈圧と流量から右室固有機能を判定する方法として、右室仕事係数、右室の心室動脈連関がある。

右室仕事係数

右室負荷の存在化では、右室の固有心筋障害を推定する際に、右室仕事指標を利用する方法が提唱されている。右室仕事量 RVSW(RV stroke work) =右室一回拍出量×（肺動脈圧－右房圧）で定義されるが、これは心エコーの(pulmonary valve area×VTI PV)× (4·peak TR velocity)^2 で推測できる[12]。右室仕事量が十分大きければ、右室の駆出量が少なくとも右房圧を上げずに肺動脈圧に耐えて仕事をしていると判断でき、固有右室収縮性は保たれているだろうと推察できる。このような場合は、肺動脈圧を下げる右室後負荷の除去により自然と右室からの拍出が増えることが期待できる。この考えに基づけば、右室ストレイン低下症例において、右室後負荷とストレインの積によるストレイン仕事係数の開発が可能かもしれない。

右室の心室動脈連関：肺動脈圧による右室収縮指標の補正

TAPSE/収縮期肺動脈圧が左室駆出率が保たれた心不全において、右室の心室動脈連関としてその予後と関連していると報告されている[13]。一般人口における心不全の前向き研究では、右室駆出率/収縮期肺動脈圧が、心不全ステージの進行とともに低値となることが示された[14]。右室の心室動脈連関は、右室仕事とは別の計算式で、右室後負荷に見合った右室収縮性かを判定しようとする方法である。右室ストレインの肺動脈圧の補正により新しい判断指標となるかもしれない。

参考文献

(1) Friedberg MK and Redington AN. Right versus left ventricular failure: differences, similarities, and interactions. *Circulation*. 2014;129:1033-44.

(2) Broberg CS, Valente AM, Huang J, Burchill LJ, Holt J, Van Woerkom R, Powell AJ, Pantely GA and Jerosch-Herold M. Myocardial fibrosis and its relation to adverse outcome in transposition of the great arteries with a systemic right ventricle. *Int J Cardiol*. 2018;271:60-65.

(3) Gorter TM, van Veldhuisen DJ, Bauersachs J, Borlaug BA, Celutkiene J, Coats AJS, Crespo-Leiro MG, Guazzi M, Harjola VP, Heymans S, Hill L, Lainscak M, Lam CSP, Lund LH, Lyon AR, Mebazaa A, Mueller C, Paulus WJ, Pieske B, Piepoli

MF, Ruschitzka F, Rutten FH, Seferovic PM, Solomon SD, Shah SJ, Triposkiadis F, Wachter R, Tschope C and de Boer RA. Right heart dysfunction and failure in heart failure with preserved ejection fraction: mechanisms and management. Position statement on behalf of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *European journal of heart failure*. 2018;20:16-37.

(4) Hamada-Harimura Y, Seo Y, Ishizu T, Nishi I, Machino-Ohtsuka T, Yamamoto M, Sugano A, Sato K, Sai S, Obara K, Yoshida I, Aonuma K and Investigators I-H. Incremental Prognostic Value of Right Ventricular Strain in Patients With Acute Decompensated Heart Failure. *Circulation Cardiovascular imaging*. 2018;11:e007249.

(5) Motoji Y, Tanaka H, Fukuda Y, Sano H, Ryo K, Sawa T, Miyoshi T, Imanishi J, Mochizuki Y, Tatsumi K, Matsumoto K, Emoto N and Hirata K. Association of Apical Longitudinal Rotation with Right Ventricular Performance in Patients with Pulmonary Hypertension: Insights into Overestimation of Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion. *Echocardiography*. 2016;33:207-15.

(6) Ishizu T, Seo Y, Atsumi A, Tanaka YO, Yamamoto M, Machino-Ohtsuka T, Horigome H, Aonuma K and Kawakami Y. Global and Regional Right Ventricular Function Assessed by Novel Three-Dimensional Speckle-Tracking Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2017;30:1203-1213.

(7) Ryo K, Goda A, Onishi T, Delgado-Montero A, Tayal B, Champion HC, Simon MA, Mathier MA, Gladwin MT and Gorcsan J, 3rd. Characterization of right ventricular remodeling in pulmonary hypertension associated with patient outcomes by 3-dimensional wall motion tracking echocardiography. *Circulation Cardiovascular imaging*. 2015;8.

(8) Murata M, Tsugu T, Kawakami T, Kataoka M, Minakata Y, Endo J, Tsuruta H, Itabashi Y, Maekawa Y, Murata M and Fukuda K. Prognostic value of three-dimensional echocardiographic right ventricular ejection fraction in patients with pulmonary arterial hypertension. *Oncotarget*. 2016;7:86781-86790.

(9) Moriyama H, Murata M, Kataoka M, Kawakami T, Endo J, Kohno T, Itabashi Y, Seo Y, Iwao Y and Fukuda K. Right Ventricle-Specific Three-Dimensional Wall Motion Tracking for Visualization of Regional Wall Motion Abnormality in Patients With Pulmonary Arterial Hypertension. *Circulation Cardiovascular imaging*. 2019;12:e008795.

(10) Satriano A, Pournazari P, Hirani N, Helmersen D, Thakrar M, Weatherald J, White JA and Fine NM. Characterization of Right Ventricular Deformation in Pulmonary Arterial Hypertension Using Three-Dimensional Principal Strain Analysis. *J Am Soc Echocardiogr*. 2019;32:385-393.

(11) Smith BC, Dobson G, Dawson D, Charalampopoulos A, Grapsa J and Nihoyannopoulos P. Three-dimensional speckle tracking of the right ventricle: toward optimal quantification of right ventricular dysfunction in pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64:41-51.
(12) Di Maria MV, Burkett DA, Younoszai AK, Landeck BF, 2nd, Mertens L, Ivy DD, Friedberg MK and Hunter KS. Echocardiographic estimation of right ventricular stroke work in children with pulmonary arterial hypertension: comparison with invasive measurements. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015;28:1350-7.
(13) Guazzi M, Dixon D, Labate V, Beussink-Nelson L, Bandera F, Cuttica MJ and Shah SJ. RV Contractile Function and its Coupling to Pulmonary Circulation in Heart Failure With Preserved Ejection Fraction: Stratification of Clinical Phenotypes and Outcomes. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2017;10:1211-1221.
(14) Nochioka K, Querejeta Roca G, Claggett B, Biering-Sorensen T, Matsushita K, Hung CL, Solomon SD, Kitzman D and Shah AM. Right Ventricular Function, Right Ventricular-Pulmonary Artery Coupling, and Heart Failure Risk in 4 US Communities: The Atherosclerosis Risk in Communities (ARIC) Study. *JAMA Cardiol*. 2018.

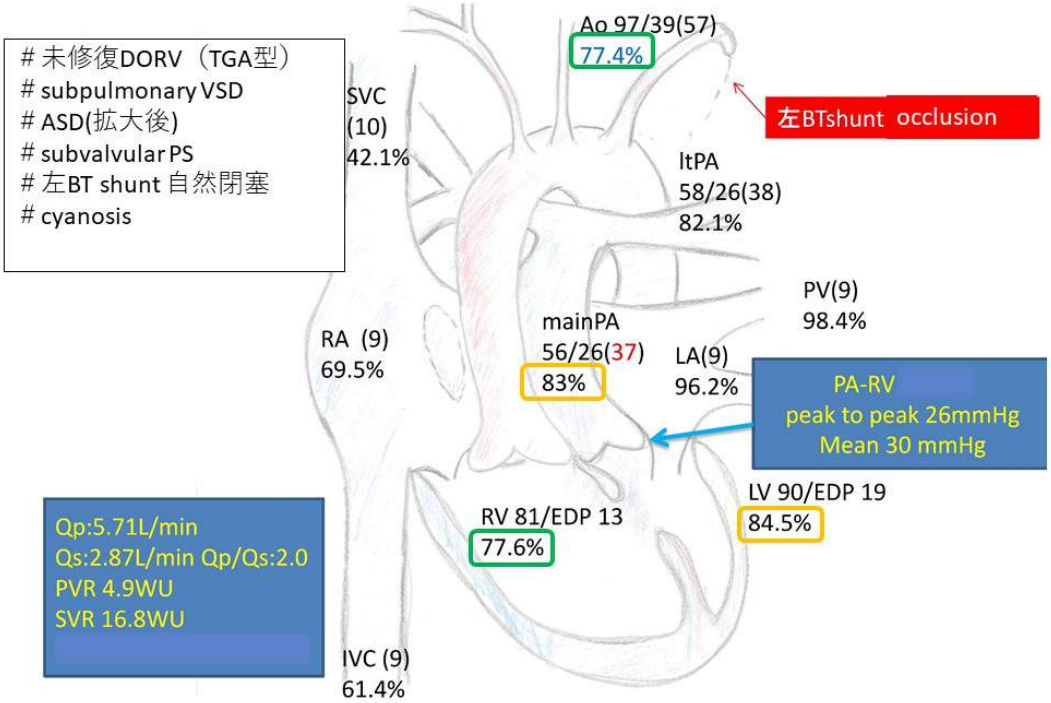
15. 症例 1 未修復の肺高血圧合併成人 DORV 症例に対する心内修復術の適応

相馬 桂（東京大学）

症例は 38 歳女性。出生時よりチアノーゼを指摘され、両大血管右室起始症（DORV）+ 肺動脈弁下心室中隔欠損症（sub pulmonary VSD）、肺動脈弁下狭窄と診断された。生後 10 日で左 BT shunt 術を施行。2 歳時に Mustard 手術を予定されたが、右房狭小のため術式変更し心房中隔欠損（ASD）拡大術を施行した。成人後、肺高血圧症の増悪（mPAP 45mmHg, PVR 6.7WU）があり PAH 治療薬 2 剤を導入、心内修復術は困難と判断された。導入後もチアノーゼ増悪、運動耐容能低下を認め、今後の治療方針検討のため当院紹介となった。当院での右心カテーテル検査において mPAP 38mmHg, PVR 4.9WU と PAH は残存するも改善していた。各種検査所見から、本症例は Eisenmenger 化してはおらず、心血管構造による血流異常からチアノーゼをきたしていると判断した。

本症例の心内修復術の適応、術式の選択について会場の先生方と discussion しながら検討したい。

【カテーテル検査結果】



16. 症例 2 左側房室弁形成術後に房室弁逆流が再増悪し、カテコラミン依存となった修正大血管転位症末期心不全患者に対する治療戦略について

藤田 鉄平[1)]、小板橋 俊美[1)]、小木曽 翔[1)]、郡山 恵子[1)]、前川 恵美[1)]、成毛 崇[1)]、宮本 隆司[2)]、宮地 鑑[2)]、阿古 潤哉[1)]
北里大学循環器内科学[1)]、心臓血管外科[2)]

【症例】45 歳、男性

【診断】
＃ 慢性心不全（NYHAⅢ）
＃ 修正大血管転位症（41 歳時 左側房室弁形成術、肺動脈絞扼術、VSD 閉鎖術後）
＃ 重症左側房室弁逆流症
＃ systemic RV dysfunction (sRVEF 25%)
＃ 先天性完全房室ブロック（CRT-P 埋め込み術後）
＃ 非持続性心室頻拍
＃ 慢性腎機能障害
＃ 睡眠時無呼吸症候群（ASV 導入）

【現病歴】
＜主訴＞労作時呼吸困難(NYHA 機能分類Ⅲ)
＜現病歴＞
生後より修正大血管転位症、先天性完全房室ブロックと診断され、当院小児科に通院していた。20 歳過ぎから通院を自己中断し、30 歳から通院を再開した。無症状であったが、高度徐脈のために完全房室ブロックに対し、33 歳時（2007 年)にペースメーカー埋め込み術を施行した。37 歳時（2011 年)に初めて心不全を発症し、その際の心臓超音波検査で small VSD と左側房室弁逆流 Ⅲ° を認めた。外来で利尿剤と ACE 阻害剤およびβブロッカーが開始となり、NYHA Ⅰまで改善し、その後は安定して経過していた。しかし 39 歳時（2013 年)から労作時呼吸困難が出現するようになり、利尿剤の調整を行うも、徐々に増悪するようになった。41 歳時（2015 年)に心不全の精査加療目的で当院当科に入院となり、systemic RV dysfunction（sRVEF 44%)と、重症左側房室弁逆流の診断となった。同年に左側房室弁形成術、肺動脈絞扼術（sRV 圧の 70%を目安に絞扼)、VSD 閉鎖術および CRT-P 埋め込み術を施行し、左側房室弁逆流は中等度まで減少し、自覚症状も改善した。しかし 42 歳時（2016 年)から左側房室弁逆流が再度増悪し、非持続性心室頻拍 56 連が出現したためにアミオダロンが開始となった。その後心室頻拍は激減したが、腎機能障害、腹部膨満感、労作時呼吸困難が出現するようになり、ピモベンタンが開始となった。症状は改善するも一時的であ

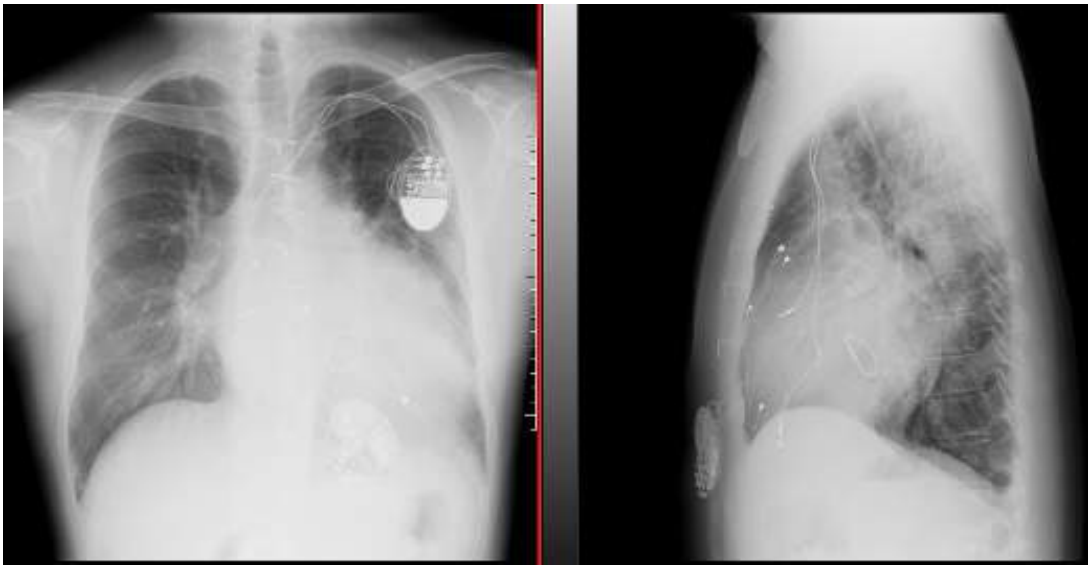
り、カテコラミン依存の末期心不全と判断し、心臓移植も考慮に入れ、45 歳時 (2019年)に心不全加療および治療介入検討目的のために入院となった。

＜入院時処方＞
ロサルタン 12.5mg、ビソプロロール 2.5mg、スピロノラクトン 25mg、トルバプタン 3.75mg、アゾセミド 30mg、アミオダロン 200mg、ピモベンタン 2.5mg、ボノプラザン 10mg、フェブキソスタット 10mg、トリクロルメチアジド 1mg 屯用

＜入院時現症＞
身長:169 ㎝、体重:72 ㎏、BP 81/59 mmHg、P 65/min、整、SpO2 97% (R.A)頚静脈怒張(+)、心音:3LSB 収縮期雑音 Ⅲ/Ⅵ、肺音:清・左右差なし、
腹部:平坦・軟・圧痛(-)、 肝臓鎖骨中線上 1 横指触知、四肢浮腫なし

＜検査所見＞
WBC 6800 /ml, Hb 12.2 g/dl, PLT 17.4×104 /ml, PT-INR 1.03, aPTT 30.7 sec, PT-% 94%, TP 6.6 g/dl, Alb 4.2 g/dl, T-Bil 0.8 mg/dl, AST 30 U/l, ALT 24 U/l, ALP 270, γ-GTP 60 mg/dl, BUN 32.5 mg/dl, Cre 2.14 mg/dl, UA 8.9 mg/dl, CK 34 U/l,Na 136 mEq/L, K 4.0 mEq/l, Cl 98 mEq/l, CRP 0.7 mg/dl,HbA1c 5.9%, BNP 953 pg/ml, TnT 0.032 ng/ml
＜入院時心電図＞
A sensing、V pacing、 HR 70 bpm、QRS 130 msec

＜入院時胸部X線＞



＜心臓超音波検査＞

	2012	2014	2015 Pre ope	2015 Post ope	2016	2017	2018
sRVDd (mm)	78	78		69	76	77	76
sRVDs (mm)	68	66		61	65	71	66
sRVEF (%)	42	44		35	29	記載なし	40
Lt AVVR	Ⅲ	Ⅲ		Ⅱ	Ⅲ	Ⅳ	Ⅳ
Rt AVVR	Ⅰ	Ⅰ		Ⅰ	Ⅱ	Ⅱ	Ⅱ
推定 PA 圧 (mmHg)	45	50		40	50	55	60
PA banding 圧較差 (mmHg)				記載なし	記載なし	13	13

＜心臓プールシンチ＞

sRV: EDV 436 ml, ESV 322 ml, sRVEF 26%, spLV: EDV 223 ml, ESV 177 ml, spLVEF 21%

＜心臓カテーテル検査＞

CAG:有意狭窄なし（2015 年施行）

	2015/1/30 Pre ope	2015/10/9 Post ope	2019/4/22
RA (mmHg)	14	10	13
spLV (mmHg)	41/11/13 (EDP)	45/6/10 (EDP)	68/7/22 (EDP)
Rt PA (mmHg)	40/26 (30)	40/19 (28)	56/24 (36)
Rt PCWP (mmHg)	21	20	24
sRV (mmHg)	84/11/20 (EDP)	89/12/28 (EDP)	78/8/24 (EDP)
Asc Ao (mmHg)	84/59 (69)	87/60 (73)	74/46 (57)
CO (L/min)	4.25		3.67
CI (L/min/m2)	2.34		2.08
PVR (w.u.)	2.1		3.2

＜検討項目＞

✔今後の治療戦略は？

✔2015 年の術式および介入のタイミングは最適だったか？

✔心臓移植移行へのタイミングは？現実的な選択であるか？

17. 症例 3

仁田 学（横浜市立大学）

今回の症例検討セッションに際して、2 症例が候補となった。いずれも示唆に富む症例であり、甲乙つけがたく、抄録として 2 症例分を提示する。当日会場の皆様で決を取り、聴講希望の多い症例について提示したい。座長の先生方に是非、ご協力をお願い申し上げます。

Case 1：部分肺静脈還流異常症に合併した肺がんに対する治療戦略　治療の優先順位は？

部分肺静脈還流異常症(PAPVC)に合併した肺がん手術に関する報告は少ない。症例は 76 歳男性。健診での胸部 X 線異常陰影を契機に右肺腺癌を診断された。胸部 CT で偶発的に左上下肺静脈が無名静脈に還流する PAPVC を初めて指摘された。肺体血流比は心臓 MRI/心臓カテーテル検査とも 1.8 で右室拡大がある(心臓 MRI での RVEDVI=152ml/m^2)。他の合併心奇形はない。心不全症状はなく運動耐容能は維持されている(最大酸素摂取量：peak VO_2=110%ofN)。右肺がんは右上葉切除により根治可能と判断されている。本症例の治療戦略において、1. 肺がん手術に先行して PAPVC を修復する、2. 肺がん手術後に PAPVC を修復する、3. 肺がんのみ手術し PAPVC は治療しない、の 3 つのパターンが上がるが、当院での結論を含めて当日会場の皆様と討論したい。

Case 2：”心雑音”に迫る

構造的心疾患や生理学的異常のない症例で聴取される心雑音は無害性血流性雑音(innocent flow murmur、単に機能性雑音)と呼ばれる。Auckland City Hospital 内にある Heart Murmur Clinic でスクリーニングされた 1,221 例の無症候性心雑音症例のうち、156 例(12.8%)で何らかの心疾患を診断され、一方で残る 1,065 例(87.2%)は”無害性血流性心雑音”であった(Kueh SH. et al. *Intern Med J.* 2017: 47; 199-205.)。

症例は 20 歳男子大学生。高校生の頃から健診で心雑音を指摘されていた。近くの循環器を専門とするクリニックで心房中隔欠損症(ASD)と診断され、当院心臓血管外科を紹介された。そこで心エコーの再検、心臓 CT が撮像されたが、ASD はなく、その他器質的異常を認めなかった。心雑音はスリルを伴う収縮期駆出性雑音であり、心疾患の見落としがないかなど更なる精査が必要と判断され、成人先天性心疾患外来へ紹介された。この心雑音の原因究明のため、どのようにアプローチしていくかを当院での結論を含めて当日会場の皆様と討論したい。

18. フォンタン手術

笠原 真悟（岡山大学）

（はじめに）1971 年に Fontan 手術の最初の報告が行われて以来、50 年が経過しようとしている。現在までに Fontan circulation の理解は急速に深まり、種々の手術術式の改良、治療戦略の見直しが行われた。段階的な手術治療が一般的となり、Fontan 手術は成績が向上し、時代の変遷とともに多くの複雑心奇形の機能的根治術として行われるようになって来た。これにより、適応の拡大解釈がなされ、多くの合併症が生み出されて来たのも事実である。長期の治療成績から、生存率ではない合併症発生率を考慮すると、もう一度フォンタン手術の適応について考えなければならない時期に来ているのかもしれない。

（治療戦略）現在、Fontan 手術後 QOL の高い患者になるか否かは、Fontan 手術前の条件でほぼ推測が可能である。すなわち、Fontan 手術適応の可能性がある患者は全て、新生児期より Fontan 手術に到達するまでに、より良好な肺条件と心条件を整える様な治療戦略を取ることが重要である。この観点から、Choussat らは Fontan 手術の 10 個の適応条件を記述した。現在ではその適応条件が全て拡大され、治療戦略が計画されている。新生児期での肺血流制御のため、肺動脈絞扼術もしくは体肺動脈短絡術が行われ、6ヶ月を目安に両方向グレン手術が行われる。その後 2 歳を目安に Fontn 手術がなされるのであるが、この手術も時代の変遷をたどり、心房・肺動脈連結法（APC）から、上下大静脈・肺動脈吻合（TCPC）へと移行した。

（問題点）段階的な治療戦略に伴い、手術成績の向上と共に遠隔機の合併症も経験する様になった。1991 年から 2017 年 12 月に当院でフォンタン手術を行った 457 例を対象とし、死亡の様な危険因子を検討した。単変量解析では Heterotaxy、16mmHg 以上の肺動脈圧、重度房室弁逆流が、多変量解析では 16mmHg 以上の肺動脈圧、フォンタン手術時の肺動脈形成、重度房室弁逆流および複数の危険因子を有することが示された。拡大されたフォンタン手術の適応に関して、遠隔期成績を考えてもう一度適応を再考する必要があると考える。

19. ダブルスイッチ手術

松尾 浩三（千葉県循環器病センター）

修正大血管転位症(ccTGA)では心房ー心室結合、心室ー大血管結合がともに逆位となって血流は正常に修正されている。心房中隔欠損のような軽度の心内奇形合併例と心室中隔欠損および肺動脈狭窄／閉鎖(VSD+PS/PA)を伴うものがある。前者では単純に閉鎖手術が行われていることが多いが経年的に体心室となっている右室の収縮能低下や左側房室弁である三尖弁閉鎖不全が進行し、40 歳代では 40%に心不全症状が出現すると報告されている 1)。三尖弁置換が検討されるが右室収縮率 EF が 40%以下に低下している症例では弁置換後も心機能の低下が認められる。なお本抄録中では右室は形態的右室、左室は形態的左室を表す。

自然歴の中で起こってくる体循環心室、房室弁である右室、三尖弁の機能低下に対応するため解剖学的に正しい結合に修復する double switch 手術 2)が提唱された（図 1）。VSD+PS/PA 群では肺循環心室の左室側から VSD を閉じ、弁下組織の少ない心尖部から肺動脈への心外導管で右室流出路を再建する conventional Rastelli 手術が行われてきた。しかし ccTGA では刺激伝導系が肺動脈弁前方を周り、VSD の前縁を降りてくる特殊な走行をとるため VSD 閉鎖のさいに房室ブロックを起こしやすい 3)。Conventional Rastelli 後の長期的な右室機能は比較的良好とされているが同様の右心不全傾向が認められる症例も少なくないため解剖学的修復も重要な選択肢となっている。Senning 手術（図 2A,B）や Mustard 手術により心房内血流転換を行ったのち、右室流出路を切開し VSD を介して左室からの血流を大動脈に導くように右室内にパッチを縫着する（心室内血流転換、図 3）。最後に心外導管を用いて右室ー肺動脈間を再建する(図 4)。以上のような解剖学的修復により心房ー心室ー大動脈は正常な関係に修復され長期遠隔期の良好な心機能が期待される。

図 1

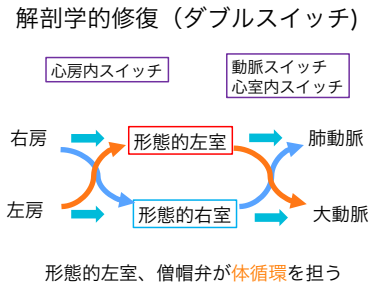


図 2A

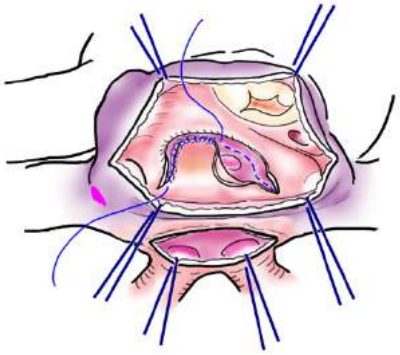


図 2B

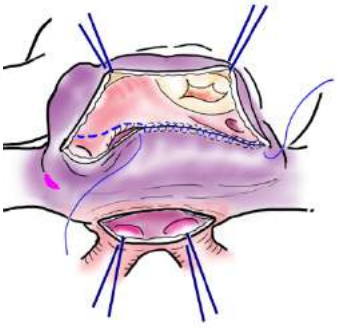


図 3

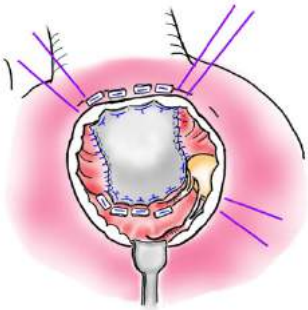
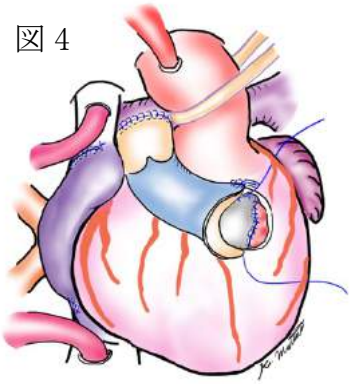


図 4



一方、軽度の心内奇形のみの ccTGA では左室は低圧の肺循環に順応しているためそのままでは体血圧を担うことができない。左室が体心室として機能するように肺動脈絞扼によって左室圧を体血圧近く（等圧）まで上げるトレーニングを一定の期間行う。等圧を保ち左室収縮が維持できていれば double switch の適応となる。心房内血流転換によって心房ー心室結合を正常にし、arterial switch 手術(ASO)を行って大血管を入れかえることにより解剖学的に正常な結合となり、良好な血行動態が期待される。しかし左室トレーニングが可能な年齢は 15 歳くらいまでと報告されており 4)、症状がない小児症例にリスクを伴う左室トレーニングを行うには綿密な治療計画と家族の理解が必要である。実際には乳幼児期から三尖弁逆流や形態的右室の機能低下が認められる症例が良い適応と考えられる。

いずれにしても Double switch 手術は複雑な手術手技が必要であり、また Senning 手術や Mustard 手術は心房内に多くの縫合線を作ることになり遠隔期の心房性不整脈が問題となる。本手術の適応症例を慎重に選択することが肝要であるが成人期以降にも心機能低下や房室弁逆流の問題が避けられるのは ccTGA の患者さんにとって大きな advantage と考えられる 5), 6)。

文献

1) Graham TP et al.Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. J Am Coll Cardiol. 2000;36(1):255-261

2) Ilbawi MN et al. An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. J Thorac Cardiovasc Surg. 1990;100(3):410-5.

3) de Leval MR et al. Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance. J Thorac Cardiovasc Surg. 1979;78(4):515-526.

4) Poirier NC, Mee RB. Left ventricular reconditioning and anatomical correction for systemic right ventricular dysfunction. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatric Card Surg Annu. 2000; 3: 198-215.

5) Duncan BW, Mee RB, Mesia CI et al. Results of the double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. Eur J Cardiothorac Surg. 2003;24(1):11-20.

6) Hiramatsu T, Matsumura G, Imai Y et al. Long-term prognosis of double-switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. Eur J Cardiothorac Surg. 2012;42(6):1004-1008.

20. ファロー四徴症の右室流出路形成

新川 武史（東京女子医科大学）

Tetralogy of Fallot

- First cyanotic lesion described
- First palliative and definitive operations
- First cohort of long term survivors

- Model for natural history studies of treated CHD
- Central role in molecular biology, myocardial protection, inflammation research

- Lethal if untreated, good surgical results, but still a challenge

History - I

- 1671
  - N Stensen: First description in malformed fetus
- 1671-1888
  - Numerous case presentation (Sandifort, Hunter, etc)
- 1888
  - E Fallot: Nonrandom association of the tetrad leading to specific symptomatology

- 1924
  - M Abbott: Tetralogy of Fallot

History - II

- 1944
  - A Blalock: Palliation – shunt

- 1954
  - CW Lillehei: Intracardiac repair with cross-circulation

- 1955
  - JW Kirklin: Intracardiac repair with pump oxygenator

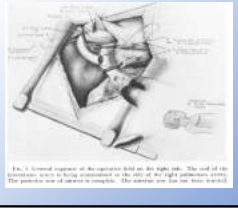
The Blalock-Taussig Shunt

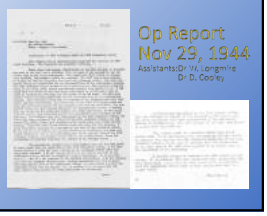
Vivien Theodore Thomas: surgical technician

The Alan Mason Chesney Medical Archives of The Johns Hopkins Medical Institutions

The Blalock-Taussig Shunt

The Blalock-Taussig Shunt

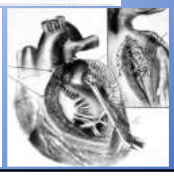




History - II

- 1944
  - A Blalock: Palliation – shunt
- 1954
  - CW Lillehei: Intracardiac repair with cross-circulation
- 1955
  - JW Kirklin: Intracardiac repair with pump oxygenator

Initial TOF repair



Initial TOF repair

- 106 pts (4 months-45 years)
- Survival 77% at 30 yrs
- Freedom from re-operation
  91% at 30 yrs
- 32% college
- 10% graduate school

Ann Surg. 1986;204:490-502

Right ventriculotomy

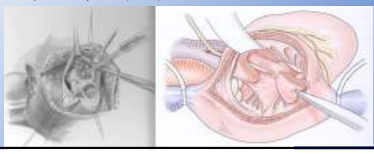
- Belief that RVtomy made long-term RV dysfunction
- Shift the repair to trans-atrial and trans-pulmonary approach

Current TOF repair

- Functional contribution of infundibulum to RV stroke volume is ~ 15%
  Geva et al Circulation 1998
- Transatrial approach results in significantly less RV dilatation and better preservation of contractility at 10 years follow up
  Stellin et al. Ann Thor Surg 1995
  Atallah-Yunes et al. Circulation 1996

Current TOF repair

- Transatrial and transpulmonary repair
  - Avoid or minimize ventriculotomy
    (limited to the outlet portion of RV or infundibulum)
  - Preserve pulmonary valve (z > -2)



Current outcomes for TOF repair

- STS database study 1
  - 2002-2007
  - 3059 operations
  - < 18yo patients coded for TOF
    (exclude TOF/PA)

  - 294 had initial shunt (178 neonates)
  - 2534 primary complete repair
  - 217 repair after initial palliation

Al Habib HF, et al. Ann Thorac Surg. 2010;90:813-9.

Current outcomes for TOF repair

- STS database study 1
  - 2534 primary complete repair
    - 581 (23%) had no ventriculotomy
    - 571 (23%) had non-transanular patch,
    - 1329 (52%) had transanular patch
    - 53 (2%) had RV-PA conduits.

  - 217 complete repairs after prior palliation
    - 20 (9%) had no ventriculotomy,
    - 30 (14%) had non-transanular patch
    - 144 (66%) had transanular patch
    - 24 (11%) had RV-PA conduits.

Al Habib HF, et al. Ann Thorac Surg. 2010;90:813-9.

Current outcomes for TOF repair

- STS database study 1

Table 6. Discharge Mortality Stratified by Type of Procedure and Age at Operation

TOF Procedure	0-30 Days No. (%)	>30 Days-3 Months No. (%)	>3-6 Months No. (%)	>6 Months-1 Year No. (%)	>1-2 Years No. (%)	>2-18 Years No. (%)	All Ages No. (%)
TOF palliation							
Without previous cardiac operation	11/178 (6.2)	7/89 (7.9)	2/16 (12.5)	2/6 (33)	0/1 (0)	0/4 (0)	22/294 (7.5)
After previous cardiac operation	0/4 (0)	0/6 (0)	0/1 (0)	0/2 (0)	0/1 (0)	0/0 (0)	0/14 (0)
TOF repair							
Without previous cardiac operation	12/154 (7.8)	8/482 (1.6)	4/957 (0.4)	4/611 (0.6)	1/145 (0.7)	2/154 (1.3)	31/2534 (1.2)
After previous cardiac operation	1/8 (12.5)	0/10 (0)	0/47 (0)	1/111 (0.9)	0/37 (0)	0/4 (0)	2/217 (0.9)
All operations	24/344 (7.0)	15/587 (2.5)	6/1019 (0.6)	7/731 (1.0)	1/184 (0.5)	2/162 (1.2)	55/3059 (1.8)

TOF = tetralogy of Fallot.

Al Habib HF, et al. Ann Thorac Surg. 2010;90:813-9.

Current outcomes for TOF repair

- STS database study 2
  - 2005-2009
  - 74 centers, 3264 operations
  - < 18yo patients

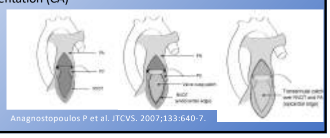
  - Discharge mortality of TOF
    → 1.1% (range, 0% to 16.7%)
    no difference between centers

Jacobs JP et al. Ann Thorac Surg. 2011;92:2184-91.

Effect of PI for early results

- Reconstruction of pulmonary valve (Pulmonary cusp augmentation)

- November 2001-August 2005
- 41 TOF and 2 pulmonary stenosis pts with TAP
  - 18 pts: TAP + cusp augmentation (CA)
  - 25 pts: TAP (controls)



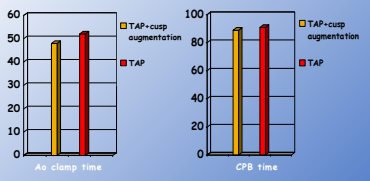
Anagnostopoulos P et al. JTCVS. 2007;133:640-7.

Effect of PI for early results

	TAP + CA	TAP	p
Male: Female	7:11	12:13	0.55
Age (months)	5.3 (1.3-9.1)	3.2(1.5-62.5)	0.09
Weight (Kg)	6.4(2.9-9.1)	5.2(3.3-14.3)	0.3
BT shunt	3 (16%)	3(12%)	
Balloon valvotomy	1	1	
Pulmonary annulus size (median/range)	6.4 mm (4-9)	6.0 mm (4.5-11)	0.57
RVOT gradient	78.5±25 mmHg	83.3 ± 21 mmHg	0.51
McGoon Index (median/range)	1.47 (1.1-2.1)	1.69 (1-2.3)	0.75

Anagnostopoulos P et al. JTCVS. 2007;133:640-7.

Effect of PI for early results



Anagnostopoulos P et al. JTCVS. 2007;133:640-7.

Effect of PI for early results

D/C Echo	TAP+Cusp augmentation	TAP	p
RVOT gradient (median/range)	13.5 mm Hg (0-60)	15.5 mm Hg(0-73)	0.34
Mod/severe PI	5 (27%)	21 (88%)	<0.001
Mod/severe TR	1 (5%)	10 (40%)	0.005

Anagnostopoulos P et al. JTCVS. 2007;133:640-7.

Effect of PI for early results

	TAP+ CA	TAP	p
Duration of intubation (median/range)	1 day (1-3)	3 days (1-86)	<0.001
Pleural effusion/ chylothorax	3 (16%)	11(44%)	0.05
Inotropes>72 hrs	1 (5%)	13 (52%)	0.001
SVT	3 (16%)	11 (44%)	0.05
ICU stay (median/range)	2 days (1-6)	8 days (2-86)	0.001
Hospital stay (median/range)	7.5 days (4-20)	10 days (6-86)	0.08

Anagnostopoulos P et al. JTCVS. 2007;133:640-7.

Effect of PI for long-term results

- Survival rates diverge with normal population in 3rd decade post repair
  - Limited exercise capacity
  - Sudden death, arrhythmias, CHF
  - RV dilation and failure
  - LV decreased systolic function

Effect of PI for long-term results

- Nollert et al 1997
  - 490 early survivors after TOF repair (1958-77)
  - 10, 20, and 30 year survival = 0.97, 0.94, and 0.89.
  - Mortality increased 25 years post-Op from 0.24%/year to 0.94%/year (p = 0.003)
  - The most common cause
    - sudden death (n = 13)
    - Congestive heart failure (n = 6)

Nollert G et al. J Am Coll Cardiol. 1997;30:1374-83.

Effect of PI for long-term results

- Nollert et al 1997
  - Multivariate correlates of impaired long-term survival
    - date of operation (before 1970, p = 0.0104)
    - preoperative polycythemia (p = 0.0487)
    - use of a right ventricular (RV) outflow patch (p = 0.0079)
    - Postoperative systolic pRV/pLV ratio and age: no influence.
  - Patients without preoperative polycythemia and an RV outflow patch (n = 164) had a 36-year actuarial survival rate of 96% and normal life expectancy.

Long-Term Survival in Patients With Repair of Tetralogy of Fallot: 36-Year Follow-Up of 490 Survivors of the First Year After Surgical Repair

Nollert G et al. J Am Coll Cardiol. 1997;30:1374-83.

Effect of PI for long-term results

- Severity of RVOTO, PI and time
  - all influence course of RV dilation
- Significant RV dilation causes RV failure
- Severe dilation ± RV failure impairs LV function

Effect of PI for long-term results

- Historical Truths ?
  - Postoperative RVOTO is BAD
    pRV/pLV > 0.75 requires revision
  - Postoperative PI is well tolerated
    we should "wait" for important RV dilation or dysfunction to treat or revise the repair

Effect of PI for long-term results

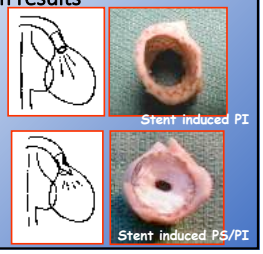
- 1989 World Congress of Pediatric Cardiology
  - "Severe PI requiring valve insertion is uncommon"

↓

- 2006:
  - Pulmonary insufficiency: key driver for long-term outcome

Effect of PI for long-term results

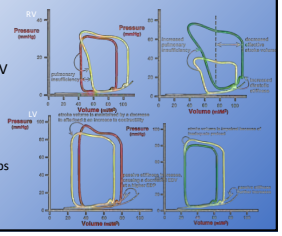
- Experimental Concept
  - Create a non-surgical model of chronic isolated PI and combined PS and PI in a growing animal
  - Compare effects on LV and RV over time, looking at both anatomic and functional changes



Kuehne T, et al. Circulation. 2003;108:2007-13.
Kuehne T, et al. J Appl Physiol (1985). 2005;99:1422-7.

Effect of PI for long-term results

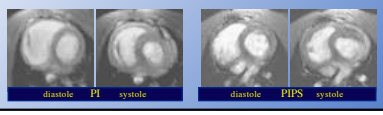
- 2 month old piglets (14 ± 1 kgs)
- Catheterized (FV, IJ, Carotid) ± PV stent (Control, PS, PS/PI)
- LV / RV assessment (immediate and 12 weeks post implant)
  - Functional - pressure-volume loops
  - Anatomic - MRI



Effect of PI for long-term results

	RV EDV	ESV (ml/m²)	LV EDV	ESV (ml/m²)
Control	87	36	85	34
PI	119†	64†	53†	20 †
PIPS	102*	53 *	63*	28*

† p<.05: PI vs. control
* p<.05: PIPS vs. control



Effect of PI for long-term results

- RV contractility is decreased in PI as compared to control group
- RV and LV reserve (effective stroke volume, EF) are compromised in the PI compared to control group
- The effects of free PI appear equal to or worse than combined PS/PI with regard to both RV and LV function

Kuehne T, et al. Circulation. 2003;108:2007-13.
Kuehne T, et al. J Appl Physiol (1985). 2005;99:1422-7.

Indication?

- PVR to control PI
- RV muscle resection to relieve the obstruction
- Operative indications
  - To improve symptoms and avoid sudden death
    - RV dilatation
    - RV dysfunction
    - TR
    - QRS elongation
    - Arrhythmia

Geva T. Circulation 2013;128:1855-7

Indication?

- Single institutional report
- Comparison between 82 PVR and matched non-PVR patients.
  - Sudden death occurred in 4 non-PVR subjects compared with no PVR subjects
  - Symptoms and functional class improved
  - No change in QRS duration
  - No change in oxygen consumption
  - Qualitative reduction in pulmonary and tricuspid valve regurgitation and right ventricular size and dysfunction noted on echocardiography.

Gengsakul A, et al. EJCTS 2007;32:462—468

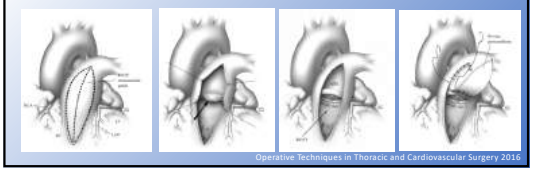
Indication?

- Single institutional report
- Comparison between 82 PVR and matched non-PVR patients.
  - Sudden death occurred in 4 non-PVR subjects compared with no PVR subjects
  - Symptoms and functional class improved
  - No change in QRS duration
  - No change in oxygen consumption
  - Qualitative reduction in pulmonary and tricuspid valve regurgitation and right ventricular size and dysfunction noted on echocardiography.

Gengsakul A, et al. EJCTS 2007;32:462—468

Pulmonary valve replacement (PVR)

- (Redo) median sternotomy, regular cardiopulmonary bypass
- Under aortic cross-clamp (cardioplegic arrest) or Vf (electrical arrest)



Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery 2016

Pulmonary valve replacement (PVR)

- Commonly PVR with bioprosthesis (rarely mechanical valve)

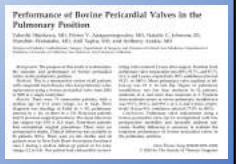
Pulmonary valve replacement (PVR)

- Only in some Japanese or Japanese-related overseas centers, PVR with valved ePTFE conduit (so-called "Yamagishi-valve")

J Thorac Cardiovasc Surg 2011;142:1122-9

Pulmonary valve replacement (PVR)

- UCSF
  - From 2002 -09
  - 73 consecutive patients
  - Age of 17.3 years
- No early mortality
- Freedom reoperation: 97.7% at 5 years
- Freedom from < moderate-severe PI: 89.1% at 5 years


Performance of Bovine Pericardial Valves in the Pulmonary Position

Shinkawa T, et al. Ann Thorac Surg. 2010;90:1295-300.

Pulmonary valve replacement (PVR)

- TCH
  - From 1995 -2010
  - 148 patients (>5yo and >30kg)
  - Age of 12.6years
  - 60% bioprosthesis and 40% homograft
- No early mortality
- Mean intubation: 1d, ICU: 2d, hospital: 5d
- Freedom reintervention: 94% at 5 years

McKenzie ED, et al. J Thorac Cardiovasc Surg. 2014;148:1450-3.

Pulmonary valve replacement (PVR)

- STS database
  - From 2007 -13
  - 6431 patients with median age of 17 years from congenital DB (>5yo and >30kg)
  - 3352 patients with median age of 41 years from adult cardiac surgery DB
- Early mortality: 0.9% in congenital DB
  4.1% in adult cardiac DB
- Major morbidity: 2.2% in congenital DB
  20.9% in adult cardiac DB

Benchmark Outcomes for Pulmonary Valve Replacement Using The Society of Thoracic Surgeons Database

Khanna AD, et al. Ann Thorac Surg. 2015;100:138-46.

Pulmonary valve replacement (PVR)

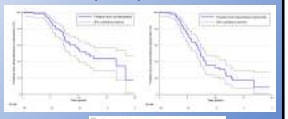
- Arkansas Children's Hospital
  - From 1992 to 2013
  - 163 PVR in children (<20 yo)
  - Age of 13.2 years
- 1 early death and 3 late death
- Freedom from re-intervention:
  90% at 5 years and 55.0% at 10 years
- Freedom from bioprosthesis dysfuctnion:
  74% at 5 years and 33% at 10 years

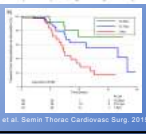
The Midterm Outcomes of Bioprosthetic Pulmonary Valve Replacement in Children

Shinkawa T, et al. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2015;27:310-8.

Pulmonary valve replacement (PVR)

- Arkansas Children's Hospital
  - From 1992 to 2013
  - 163 PVR in children (<20 yo)
  - Age of 13.2 years
- 1 early death and 3 late death
- Freedom from re-intervention:
  90% at 5 years and 55.0% at 10 years
- Freedom from bioprosthesis dysfuctnion:
  74% at 5 years and 33% at 10 years





Shinkawa T, et al. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2015;27:310-8.

Pulmonary valve replacement (PVR)

- When performed in young age, 2nd or 3rd PVR can happen.
- Informed consent for the patient and his/her family seems important.
- Options: Surgical PVR or Transcatheter PVR

PVR – transcatheter intervention?

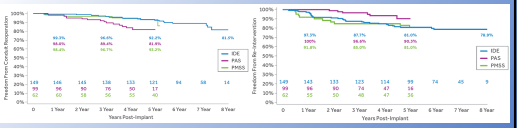
- Melody valve
  - Bovine jugular vein valve in stent
  - Approved by FDA for HDE in 2010
  - Approved in 2015

PVR – transcatheter intervention?

- Percutaneous PV implantation
  - 58 patients
  - Mean age of 16 yo
  - Mean BW of 56kg
  - No early mortality
  - Significant reduction in RVOTO and PI
  - Significant reduction in RV size
  - Significant improvement in VO2max

Circulation. 2005; 112:1189-1197.

PVR – transcatheter intervention?



From Medtronic website

PVR – transcatheter intervention?

From Medtronic website

Surgical or transcatheter?

- Single institutional comparison
  - 100 surgical PVR (mean 12yo)
  - 124 transcatheter PVR (mean 19yo)
  - 34 conversion to surgical PVR
- No difference in
  - Valve size implanted
  - RVOTO at latest follow-up
  - Reoperation (both about 5% at 4 years)
- Significant differences in
  - Hospital stay (4.1d vs 1.2d)
  - Incidence of IE (0% vs. 4.8%)
  - Cost ($44K vs. $ 57K)

Sharma V, et al. Ann Thorac Surg. 2018;106:807-813.

Conclusion

- Surgical pulmonary valve replacement can reverse RV dilatation/dysfunction and improve patient's condition, if performed in appropriate timing.
- Surgical pulmonary valve replacement is safe operation with early mortality of approximately 1%.
- Due to the durability of prosthesis, the timing of PVR should be discussed with the patient and his/her family.

21. ACHD 手術で、外科医が内科医に望むこと

上村 秀樹（奈良県立医科大学）

ACHD 領域に従事する内科系・小児科系・外科系の間では、普段慣れ親しんだ用語や作法の違いゆえ、コミュニケーションに手間取ることがあります。海外との根本的な背景相違がある場合のみならず、国内同士でもちょっとしたことで議論がうまく噛み合わないのです。患者さんを含め、より良い意思疎通を図るためには、科学的に相互理解する姿勢をまだまだ推進させる必要がありそうです。ここでは、「あ、そう言えば、、、」と気づいて頂けるようなヒントとすべく、3つの具体例を提示します。

1） 手術には downside がある（例えば Ross 手術）：当然のことながら、どんな手術でも利点と短所があります。前者を強調することはもちろん大切です。それと同じくらいマイナス面にも気を配り、総合的に適切な治療方針を求めることが重要ではないでしょうか。

2） VSD にも落とし穴がある（例えば small VSD）：比較的単純な疾患と考えられる VSD ですが、言葉の使い方によってはトラブルを引き起こしてしまうことがあります。また、定義が曖昧だと診断が不明瞭になってしまうこともあります。用語に起因した障壁は他にも数多くあるので、注意が必要です。

3） 用語の背後に detail がある（例えば trans-annular patch）：人間は言葉により脳の中に概念を構築できるわけですが、時に、言葉を耳で聴いた瞬間から判で押したような定型的解釈に固執してしまい、それ以上事象の詳細を追求しなくなることがあります。一つの医学用語の背景には、知的活動があり歴史があります。当然、日本と欧米の間での相違もあります。言葉の背後に潜む物事の本質に考えを及ばせるよう心がけては如何でしょうか。
「気づく」「なるほどと感じる」ことは小さな一歩かもしれませんが、積み重なっていくと、ある時に大きく視野が開けることへ通じると信じています。そんな想いで話をさせて頂きます。

22. 複雑先天性心疾患の心機能評価

増谷 聡（埼玉医科大学総合医療センター）

はじめに

血液は、静脈から心房を経て心室に流入し、動脈に駆出される。このプロセスが円滑に行われるように、心房内や心室内はできるだけ同期し、しかし房室間では時間的なずれをもつ。それを可能にするのが、部位によって伝導速度が大きく異なる刺激伝導系である。循環ポンプの中心としての心室機能は、負荷条件（前負荷・後負荷）、機能（収縮能・拡張能）、心拍数からなる 5 つの要素で捉えられる。この原則は、心奇形のない症例でも、複雑先天性心疾患でも不変である。この際、血圧、経皮的酸素飽和度、病歴の情報は必須である。

一般的な心機能の考え方と評価

日常の心機能評価ツールの中心は心エコーである。心エコーでの心機能評価は、主心室の大きさ（拡張末期容積：前負荷）と動き（駆出率）の定量から始まる。複雑先天性心疾患では、複雑な形態のため、容積の定量からして難しい。房室弁逆流があれば、拡張末期容積は増加し、駆出率はみかけ上増加する。そのため、房室弁逆流の程度を加味した評価が重要だが、逆流量の定量は心エコーでは難しく、MRI による定量が有用である。後負荷は、血圧や、心室収縮末期圧（≒平均血圧）/一回拍出量（実効動脈エラスタンス）、収縮末期壁応力などであらわされる。駆出率は後負荷の影響を大きく受けるため、収縮能を考える際は、駆出率だけでなく後負荷を加味しての駆出率評価が、負荷の異常を伴う成人先天性心疾患領域では特に重要である。近年、ストレイン解析の臨床使用が広がり、心筋の局所と全体を一度に評価できるようになった。ストレイン解析は、単心室等でいかに用いるか、ベンダー/機種間の差異をいかに超えていくか等の課題がある。

拡張能 1)は、心室充満を円滑に行わせるための機能であり、弛緩・サクション・硬さ(stiffness)で考えられる。収縮末期にはじまる弛緩プロセスは、いかに速やかに心室圧が下降するかであり、心尖部の相対的陰圧によって心房からの心室への血液流入をもたらすのがサクションである。後者は近年、velocity flow mapping 法により容易に可視化・定量が可能になった。弛緩とサクションは収縮能の影響を多分に受ける。硬さ(stiffness)は、拡張期の 1mL の容積増大にどれだけの圧(mmHg)が必要かで、概略は理解できる。算出が大変なため、心臓カテーテル検査（心カテ）では実際の循環の作動点として拡張末期圧(mmHg)で代用して表現される。日常臨床では、心エコーで拡張末期圧と関連する指標を求め、拡張末期圧の高低の参考にすることが行われている。

CT・MRI・心カテは、日常頻回の評価には不向きだが、要所での評価で威力を発揮する。なかでも MRI は被爆がなく、形態・機能両者の評価が可能で、エコー窓に乏しい

成人先天性心疾患領域で有用性が高い。各画像診断法には長短あるため、重要な方針決定の際には、一つの評価法に固執せず、複数の併用（multimodality approach）がよいと考える。実例とともに考えたい。

静脈圧と負荷時の評価

安静時の計測をいかに正確・詳細におこなっても、実際の生活の中の循環動態とは大きな乖離がある。何等かの負荷をかけ、負荷時の循環動態を検討することが重要である。

末梢静脈圧と中心静脈圧はよく相関することが数多く報告されている 2)。採血時の静脈圧はあまり評価されることなく捨てられている、実は貴重な情報である。計測のコツにも言及したい。

運動時に十分な心拍出量を、心房圧（静脈圧）をあげずに拍出できるのがよい（広い意味での）心機能と考えると、運動負荷時に末梢静脈圧モニタリングを（さらに非侵襲的心拍出量測定を）併用すれば、予備能を含めた心血管機能の詳細を外来レベルで評価できる。フォンタンでは中心静脈圧は肺動脈圧であり、開窓 3)があれば開窓の血流測定を併せれば心房圧の推定も可能であり、有用性は高いと考えられる。

おわりに

先天性心疾患に特化した心機能評価アルゴリズムの作成・標準化は今後の課題と思われる。一方で、短絡・狭窄・逆流等、多様な形態・機能異常が残存する先天性心疾患に画一的な評価は向かないかもしれない。心機能評価の原則を十分に理解した上で、個々の疾患、個々の症例の循環の問題点を捉え、適した評価法で、multimodality approach を厭わずに経時的評価を行うことが大切と考える。

文献

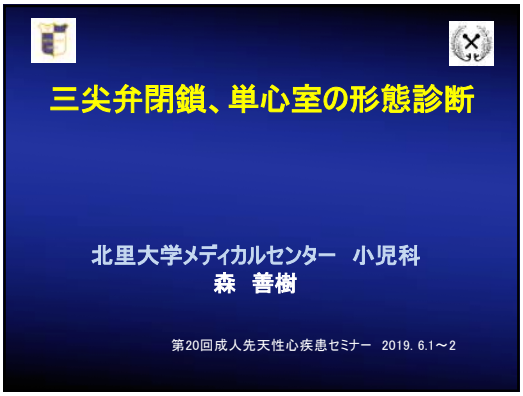
1) 増谷 聡, 先崎 秀明: 先天性心疾患における左室拡張障害の意義とその基本評価. 日本小児循環器学会雑誌.32:277-290, 2016.

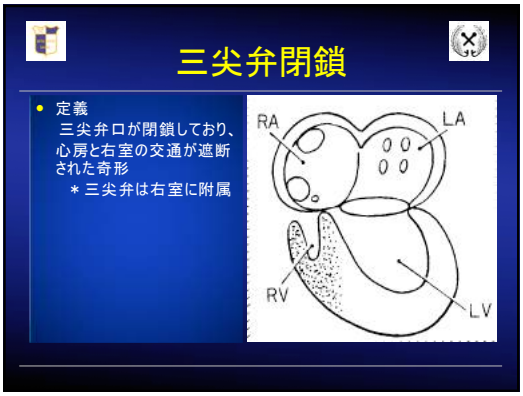
2) Masutani S., Kurishima C., Yana A., Kuwata S., Iwamoto Y., Saiki H., Ishido H., Senzaki H.: Assessment of central venous physiology of Fontan circulation using peripheral venous pressure. J Thorac Cardiovasc Surg.153:912-920, 2017.

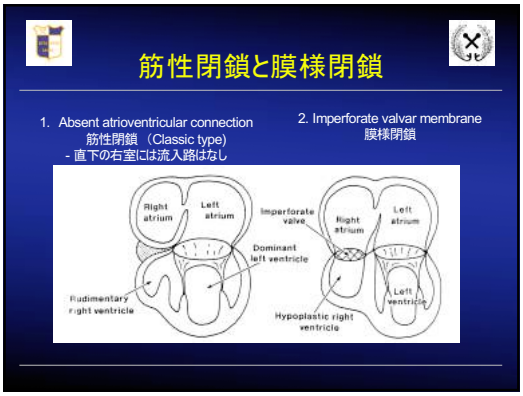
3) Saiki H., Kuwata S., Iwamoto Y., Ishido H., Taketazu M., Masutani S., Nishida T., Senzaki H.: Fenestration in the Fontan circulation as a strategy for chronic cardioprotection. Heart. 2019.

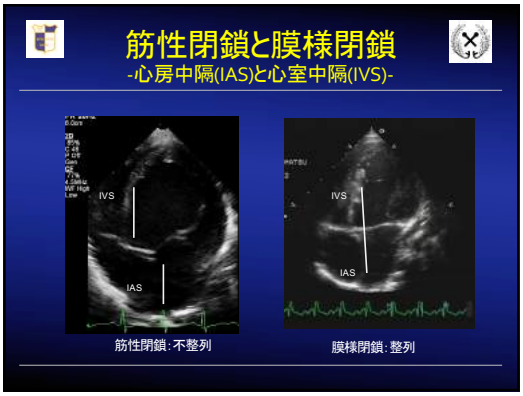
23. 単心室、三尖弁閉鎖の形態診断

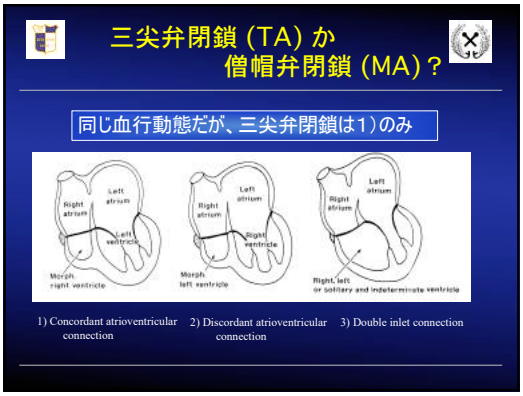
森 善樹（北里大学）





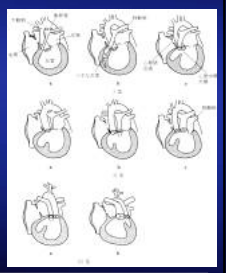






Keith-Edwards分類

- Type 1
  (normally related great artery)
  a: VSD(-), PA
  b. small VSD, PS
  c. largeVSD, PS(-)
- Type II(d-TGA)
  a: VSD(-), PA
  b: small VSD, PS
  c: VSD, PS(-)
- Type III
  (complex: l-TGA and malposition)



三尖弁閉鎖のタイプ別頻度

	Clinical (Mott) n (%)	Clinical (Boston) 1988~2002 n (%)	Pathology n (%)	Clinical & Nectropsy n (%)
Type 1	94 (82%)	161 (69%)	99 (69%)	592 (74%)
1a		(18%)	13	
1b		(68%)	73	
Ic		(14%)	13	
Type 2	14 (12%)	49 (21%)	40 (28)	186 (23%)
II a		(12%)	3	
IIb		(37%)	11	
II c		(51%)	26	
Type 3	7 (6%)	23 (10%)	4 (3%)	26 (3%)

Natural history of VSD in TA

- 20 patients(1996~1974), Diagnosis by cardiac cathe. & angio. & necropsy, Symptom: 9 pts <1m, 8 pts 1m~1yr, 3 pts 1~2yrs, Last Exam. 4day~16yrs

	Type 1 (normal related GA)	Type 2 (TGA)
A (no VSD PA)	4	-
B (small VSD, PS)	9	2
C (large VSD)	2	2
Large VSD. PA	1	-

- 9 pts had VSD closure (8 pts: Type 1, 1 pt: Type II,
  6 pts (38%):complete closure & 3 pts : partial closure)

三尖弁閉鎖のタイプは変化する

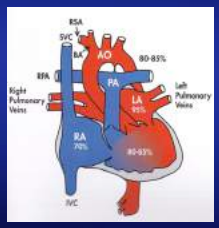
Brit Heart J 1977:39:276

合併奇形

- 大動脈縮窄、離断
  -Ic, IIc（肺血流量増加のタイプ）に多い
- 左上大静脈遺残
- 右側大動脈弓
- 心耳並列
  - Type Iの約10%, Type IIの約40%に左側心耳並列
  - d-loopでは左側、l-Loopでは右側心耳並列

単心室

- Single ventricle
- Common ventricle
- Univentricular heart
- Double inlet ventricle
  - Double inlet left or right ventricle (DILV or DIRV)
- Univentricular AV Connection
  - Absent right or left AV connection
  - DIRV, DILV,
  Double inlet indeterminate ventricle
- Functionally univentricular (single) heart



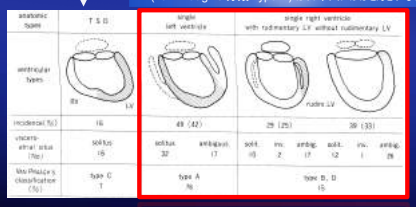
単心室の定義（狭義）

- 形態的、血行動態的に一つの心室（主心室）に両房室弁あるいは共通房室弁が挿入する心房-心室並列異常を主徴とし、しばしば円錐動脈幹奇形を合併した複雑心奇形の総称
- 心室は一つに限らない
  - 主心室＋痕跡的心室
    - ➢痕跡的右室：痕跡的流出路（前方に位置）
    - ➢痕跡的左室：後方に位置
  - 基本、痕跡的心室には房室弁付属器(-)
  - 痕跡的心室の房室弁が50%以上(50% ルール）騎乗し二次心室が低形成
    * 共通房室弁の場合は75％以上

単心室の分類

大きなVSD

単心室: SLVとSRVの二つ
*主心室が Indeterminate ventricle（ヨーロッパ学派）
(Van Praagh's 分類 Type D) は日本人にほとんどいない



右室と左室の形態

	右室	左室
発生学的区分	心円錐	原始心室
形状	拡張期:おむすび(Globular) 収縮期:三角形(Triangular)	拡張期:しっぽ型(Tail shape) 収縮期:足型(Foot shape)
肉柱形成	粗大で直交	繊細で斜走
中隔面	肉柱形成(+)	上方の1/2～2/3:肉柱(−),平滑 下方の1/2～1/3: 微細で斜走の肉柱
乳頭筋	主要乳頭筋:1個 小乳頭筋:数個 中隔起始(+)	主要乳頭筋:2個 小乳頭筋:1個 中隔起始(−)
房室弁	三尖弁	僧房弁
漏斗部	(+)(稀に欠如)	(−)(時にある)
刺激伝導	1本(主要乳頭筋数と一致)	2本(主要乳頭筋数と一致)

左室性単心室

- 単心室の42%（白人では60～80%*）を占め最も多い
  * Van Praagh et al. Am J Cardiol 1964, Frescura C, et al. Front Pediatr 2014
- 心房-心室関係(A-V connection)
  - DILV 80%,
  - Common AV valve 20% (d-loopのみで,多くは無脾症候群)
- 心室ループ：D-loopとL-loopがほぼ半数
  *l-TGA(SLL) が最も多い
  Single ventricle, In: Nadas' Pediatric Cardiology
- BVF（VSD）が小さい（d-Loopの約30%に合併）
  - dTGA, CoA/IAAの合併

単心室:臨床発達心臓病学改訂3版:

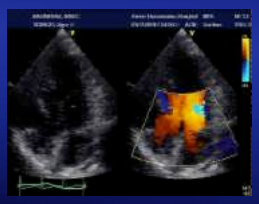
左室性単心室

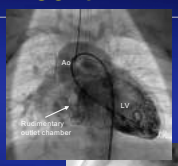
- 心室-大血管関係(V-A connection)
  - TGAが大部分
- TGA では両側円錐と大動脈円錐がほぼ同程度
  両側円錐ではPS合併しやすい
- Lambert heart: D-loop, d-TGA
- Holmes heart: (SDN) D-loop, normal related arteries,
  - DILV, concordant A-V connection, concordant V-A connection

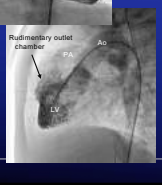
Am J Cardiol 1983:52:573, Am Heart J 1996:132:437

単心室:臨床発達心臓病学改訂3版:

Holmes Heart





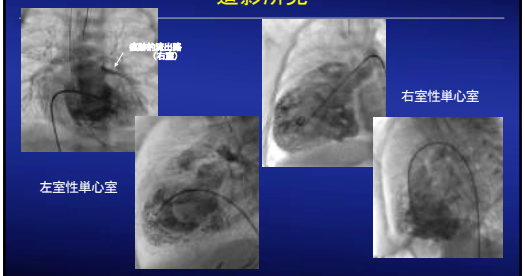


右室性単心室

- 痕跡的左室（+）と（-）に大別
  - 右胸心は両者とも半数
- 内臓-心房位は非定位か逆位が多い(内臓錯位症候群が多い)
- 心房-心室関係 (AV-connection)
  -共通房室弁が多い
  痕跡的左室 (-) :約80%以上
  痕跡的左室 (+) :50%は分割、50%は共通房室弁
- 心室-大血管関係 (V-A connection)
  - DORV（前方に大動脈、後方に肺動脈）
  - 肺動脈狭窄、閉鎖（PS/PA)がほとんど
- 多くは両側円錐（稀に大動脈円錐、肺動脈円錐のみ）

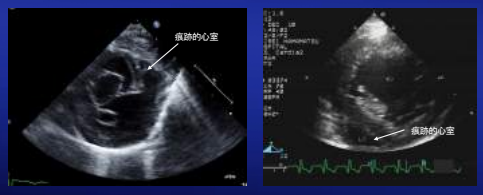
単心室:臨床発達心臓病学改訂3版:

左室と右室性単心室
-造影所見-



左室と右室性単心室
-心エコー所見-

痕跡的心室は必ず存在し前方にある　　痕跡的心室は存在すれば後方にある



左室性単心室　　右室性単心室

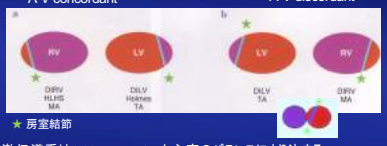
単心室117剖検例における合併奇形

	Single LV		Single RV	
	D-loop	L-loop	Rud. LV(+)	Rud. LV(-)
Common AV valve	43%	0%	50%	83%
PS/PA	80%	73%	100%	100%
Small BVF(VSD) -AS. CoA. IAA-	30%	5%	0%	0%
Dextrocardia	15%	0%	50%	50%
Coronary anomaly	0	29% (single)	33%	35%
TAPVR	30%	0%	33%	55%
Heterotaxia synd.	28%	0%	17%	33%
Systemic venous anomaly	29%	0%	33%	83%

東京女子医科大学

単心室の伝導系

A-V concordant　　A-V discordant

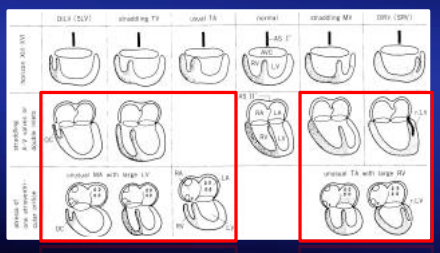


★ 房室結節

- 刺激伝導系はA-V connectionと心室のバランスにより決まる
  - AV discordantでは前方結節（心房ー後方心室中隔が不整列になるため）
- 右側房室弁の騎乗が進むと心房ー後方心室の整列が進み、後方結節が出現しTwin AV node-slingが出現
- HeterotaxiaはTwin AV nodeの可能性が高い

黒澤, 心臓外科の刺激伝導系 2013

単心室と関連疾患の発生
-同じスペクラム-



Functionally Univentricular Heart

Univentricular AV connection & heart with biventricular AV connection in which the right or left ventricles are too small as to be unable to sustain pulmonary or the systemic circulation

- Univentricular AV connection
  - Double inlet left, right or indeterminate ventricle
  - Absent left or right connection
- Biventricular AV connection and single VA connection
  - Aortic atresia with intact ventricular septum (IVS) and hypo LV
  - Pulmonary atresia with IVS and hypo RV

Frescura C, et al. Front Pediatr 2014

24. 冠血行を評価する

水野 篤（聖路加国際病院）

冠血行を評価する

Atsushi Mizuno, MD
Department of Cardiology
St. Luke's International Hospital, Tokyo, Japan

1

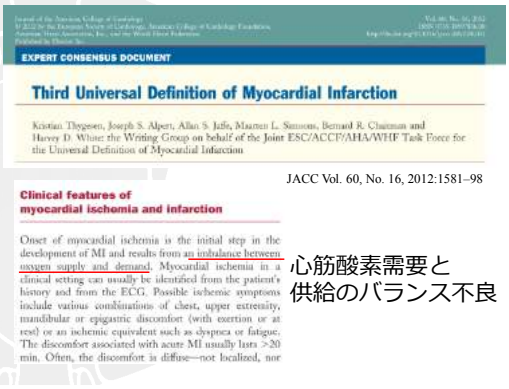
アジェンダ

1. 心筋虚血とは？
2. 評価モダリティについて
3. 現状での問題点
4. 虚血と血行再建

2

心筋虚血とは？

3


EXPERT CONSENSUS DOCUMENT

Third Universal Definition of Myocardial Infarction

Kristian Thygesen, Joseph S. Alpert, Allan S. Jaffe, Maarten L. Simoons, Bernard R. Chaitman and Harvey D. White: the Writing Group on behalf of the Joint ESC/ACCF/AHA/WHF Task Force for the Universal Definition of Myocardial Infarction

JACC Vol. 60, No. 16, 2012:1581–98

Clinical features of myocardial ischemia and infarction

Onset of myocardial ischemia is the initial step in the development of MI and results from an imbalance between oxygen supply and demand. Myocardial ischemia in a clinical setting can usually be identified from the patient's history and from the ECG. Possible ischemic symptoms include various combinations of chest, upper extremity, mandibular or epigastric discomfort (with exertion or at rest) or an ischemic equivalent such as dyspnea or fatigue. The discomfort associated with acute MI usually lasts >20 min. Often, the discomfort is diffuse—not localized, nor

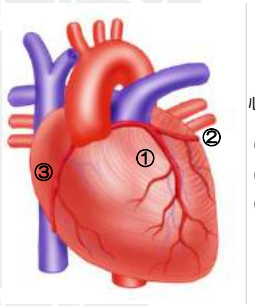
心筋酸素需要と
供給のバランス不良

4

循環器内科領域での
基本的知識

5

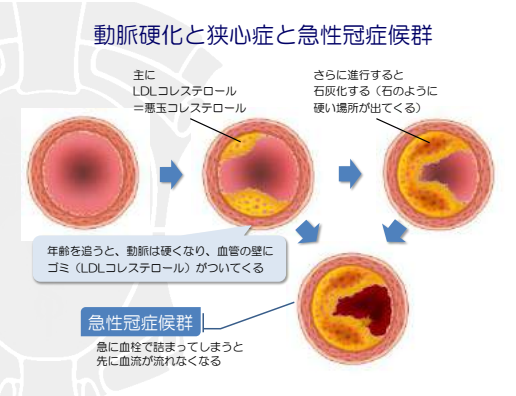
冠状動脈　心臓を栄養する3つの血管



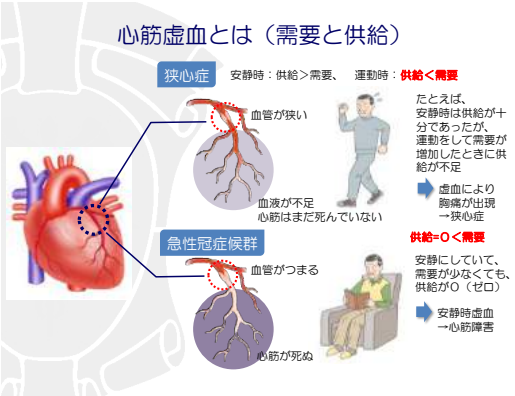
心臓には３つの血管がある

① 左冠動脈：前下行枝
② 左冠動脈：回旋枝
③ 右冠動脈

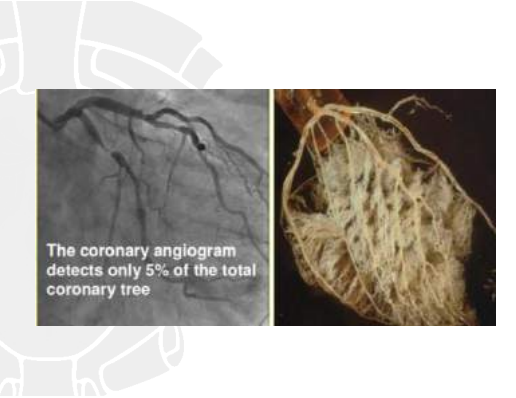
6



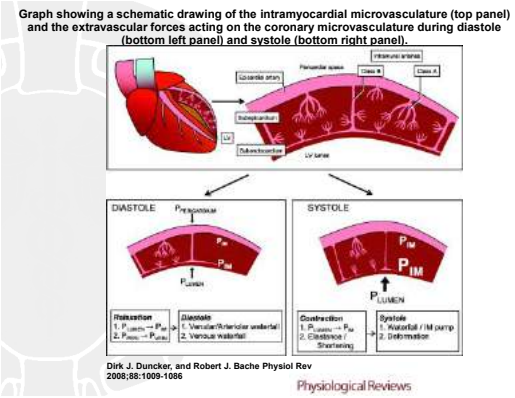
7



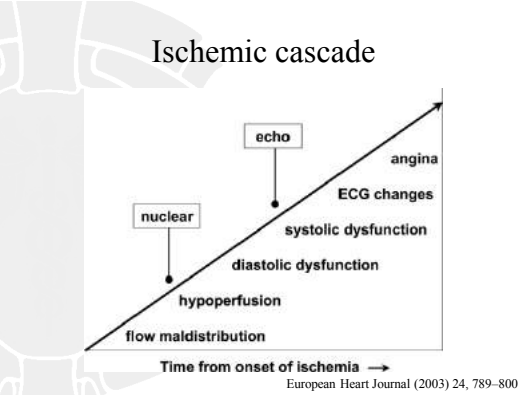
8



9



10

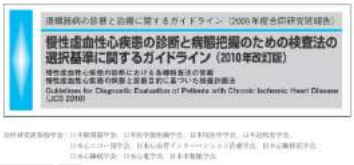


11

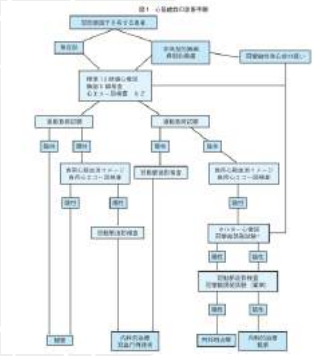
アジェンダ

1. 心筋虚血とは？
2. **評価モダリティについて**
3. 現状での問題点
4. 虚血と血行再建

13



14



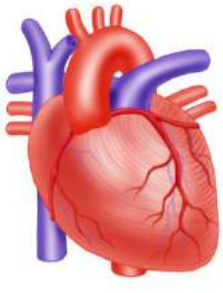
リスク・症状があるか？
↓
安静時の器質的心疾患の評価
↓
運動負荷試験
↓
侵襲的検査
↓
治療方針決定

15

評価モダリティ

1. 運動負荷心電図
2. ホルター心電図
3. 体表面電位図・心磁図
4. 心筋血流イメージング
5. RIアンジオグラフィ
6. 心筋交感神経イメージング・心筋脂肪酸イメージング
7. PET
8. 安静・負荷心エコー図法・心筋コントラストエコー法
9. X線CT
10. MRI ・MRA
11. 冠動脈造影（Ach負荷・IVUS・FFR・流速）

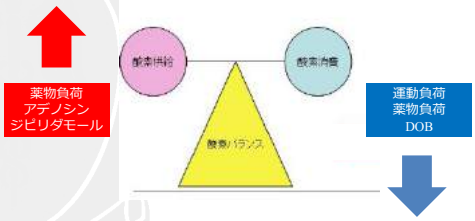
19



①電気的変化
②心筋の変化・代謝
③冠動脈

20

負荷のコンセプト



21

①電気的変化
②心筋の変化・代謝
③冠動脈

✕

負荷の有無

22

運動負荷心電図

23

マスター二階段負荷試験

9インチ（約23㎝）の凸型階段を5歩で昇降するのを1回と数えて，年齢，性，体重で決められた回数を3分間で行う

http://junnai.iwate-med.ac.jp/group/fuka/master.html

24

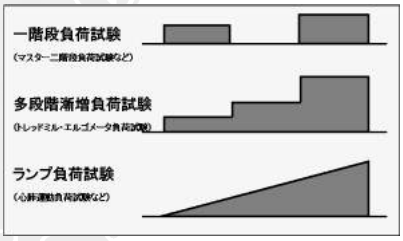
トレッドミル試験

0.1mV 以上のST 上昇（非Q 波誘導）
付加的な0.2mV 以上のST 下降

www.abe-naika.net

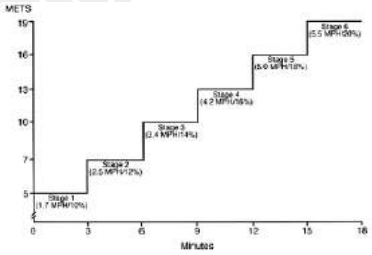
25

運動負荷法



26

Ｂｒｕｃｅ法



27

Duke treadmill score

トレッドミルスコア
（運動時間）
－5×（最大ST 下降mm）
－4×（胸痛指標)

(胸痛指標：胸痛なければ0点，胸痛あれば1点，胸痛が運動中止理由なら2点）

Risk	>=+5	Low risk
	+4 to -10	Moderate risk
	<= -11	High risk

28

Vol. 325 No. 12 PROGNOSTIC VALUE OF TREADMILL SCORE FOR CORONARY DISEASE — MARK ET AL. 849

PROGNOSTIC VALUE OF A TREADMILL EXERCISE SCORE IN OUTPATIENTS WITH SUSPECTED CORONARY ARTERY DISEASE

Daniel B. Mark, M.D., M.P.H., Linda Shaw, B.A., Frank E. Harrell, Jr., Ph.D., Mark A. Hlatky, M.D., Kerry L. Lee, Ph.D., James R. Bengtson, M.D., M.P.H., Charles B. McCants, B.S., Robert M. Califf, M.D., and David B. Pryor, M.D.

Table 3. Four-Year Survival According to Risk Groups Based on Treadmill Scores.*

Risk of Death	Inpatients†		Outpatients	
	no. (%)	survival	no. (%)	survival
Low (≥+5)	470 (34)	0.98±0.006	379 (62)	0.99±0.003
Moderate (−10 to +4)	795 (57)	0.92±0.011	211 (34)	0.95±0.016
High (<−10)	129 (9)	0.71±0.060	23 (4)	0.79±0.109

Plus–minus values are Kaplan–Meier survival estimates ±SE. The inpatients were studied from 1969 through 1980, and the outpatients from 1983 through 1985.
†Data on angina during exercise were not available for 28 patients.

低リスク群を同定し、除外に使用することが多い

29

負荷心エコー

トレッドミル

エルゴメーター

30

Review

New Directives in Cardiac Imaging: Imaging the Adult With Congenital Heart Disease

Jonathan D. Windram, MBChB,[1] Samuel C. Siu, MS, MD,[2] Rachel M. Wald, MD,[2,3] and Candice K. Silversides, MS, MD[2]

Use of stress echocardiography in the assessment of adults with congenital heart disease is limited. It can be useful assessing adults who have had surgeries that manipulate the coronary arteries, such as individuals who have undergone an arterial switch repair.

INTERVENTIONAL CARDIOLOGY AND SURGERY

Assessment of left ventricular function long term after arterial switch operation for transposition of the great arteries by dobutamine stress echocardiography

L Hui, A K T Chau, M P Leung, C S W Chiu, Y F Cheung

31

心筋の血流評価

32

負荷MRI

Phase contrast imaging allows for accurate assessment of regurgitant fractions, regurgitant volumes, and shunt calculations. Fibrosis and scar can be visualized with the use of the contrast agent gadolinium. Stress CMR might be useful in the assessment of coronary artery disease, but more frequently in the assessment of myocardial ischemia secondary to primary or coronary anomalies, ostial stenosis after congenital heart disease surgery, or right coronary artery caused by a conduit.

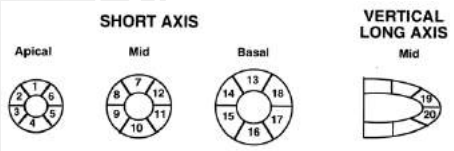
しつこいですが、
先天心ではなかなか出番はないかもしれませんが、
ご参考までに

33

心筋血流イメージング

34

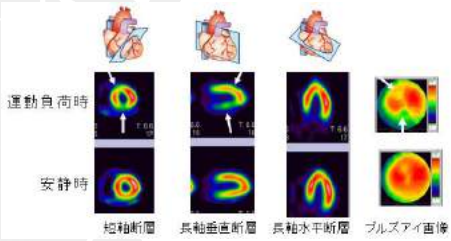
Assignment of myocardial regions for SPECT images.



Rory Hachamovitch et al. Circulation. 1996;93:905-914

Copyright © American Heart Association, Inc. All rights reserved.

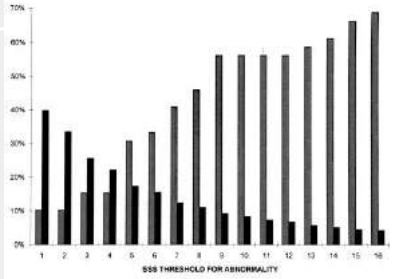
35



国立研究開発法人
国立国際医療研究センター　放射線核医学科

36

Summed stress score (SSS) threshold for abnormality versus percentage of hard events not detected by nuclear testing (cross-hatched bars) and percentage of population with abnormal scans (solid bars).



Rory Hachamovitch et al. Circulation. 1996;93:905-914

Copyright © American Heart Association, Inc. All rights reserved.

40

アジェンダ

1. 心筋虚血とは？
2. 評価モダリティについて
3. **現状での問題点**
4. 虚血と血行再建

41

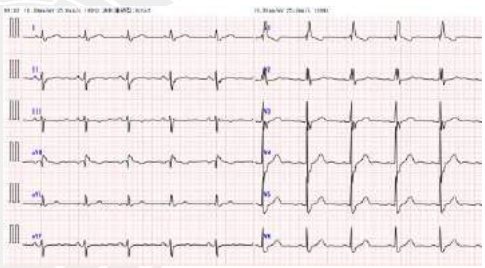
61 歳女性

現病歴：
ここ数か月で労作時に呼吸困難感を自覚

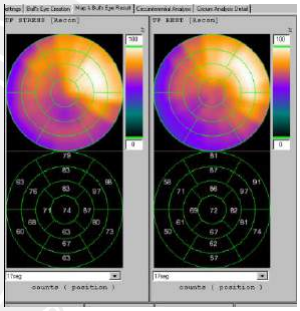
既往歴：
慢性関節リウマチで当院膠原病科
COPDで当院呼吸器内科
喫煙15本× 40年

42

ECG



43



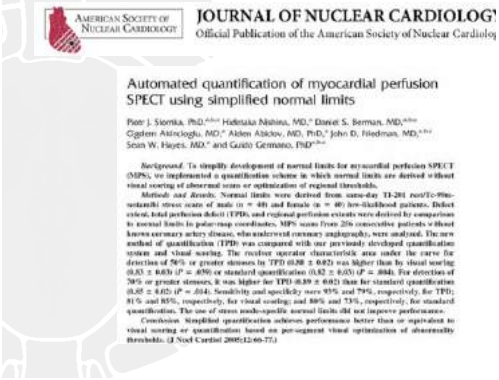
44

定性評価
半定量評価
定量評価

45

Mild ?
Moderate ?
Severe ?

46



AMERICAN SOCIETY OF NUCLEAR CARDIOLOGY

JOURNAL OF NUCLEAR CARDIOLOGY

Official Publication of the American Society of Nuclear Cardiology

Automated quantification of myocardial perfusion SPECT using simplified normal limits

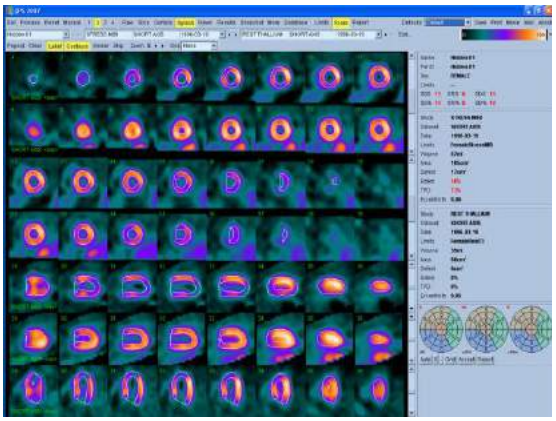
Piotr J. Slomka, PhD,[a,b,c] Hidetaka Nishina, MD,[a] Daniel S. Berman, MD,[a,b,c] Cigdem Akincioglu, MD,[a] Alden Abidov, MD, PhD,[a] John D. Friedman, MD,[a,b,c] Sean W. Hayes, MD,[a] and Guido Germano, PhD[a,b,c]

Background. To simplify development of normal limits for myocardial perfusion SPECT (MPS), we implemented a quantification scheme in which normal limits are derived without visual scoring of abnormal scans or optimization of regional thresholds.

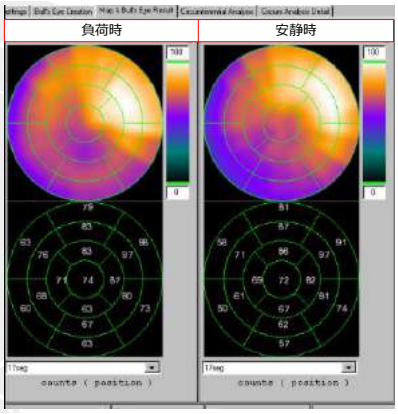
Methods and Results. Normal limits were derived from same-day Tl-201 *rest*/Tc-99m-sestamibi stress scans of male (n = 48) and female (n = 48) low-likelihood patients. Defect extent, total perfusion deficit (TPD), and regional perfusion extents were derived by comparison to normal limits in polar-map coordinates. MPS scans from 256 consecutive patients without known coronary artery disease, who underwent coronary angiography, were analyzed. The new method of quantification (TPD) was compared with our previously developed quantification system and visual scoring. The receiver operator characteristic area under the curve for detection of 50% or greater stenoses by TPD (0.88 ± 0.02) was higher than by visual scoring (0.83 ± 0.03) ($P = .036$) or standard quantification (0.82 ± 0.03) ($P = .004$). For detection of 70% or greater stenoses, it was higher for TPD (0.89 ± 0.02) than for standard quantification (0.85 ± 0.02) ($P = .014$). Sensitivity and specificity were 93% and 79%, respectively, for TPD; 81% and 85%, respectively, for visual scoring; and 80% and 73%, respectively, for standard quantification. The use of stress mode–specific normal limits did not improve performance.

Conclusion. Simplified quantification achieves performance better than or equivalent to visual scoring or quantification based on per-segment visual optimization of abnormality thresholds. (J Nucl Cardiol 2005;12:66-77.)

47



48



49

アジェンダ

1. 心筋虚血とは？
2. 評価モダリティについて
3. 現状での問題点
4. **虚血と血行再建**

50

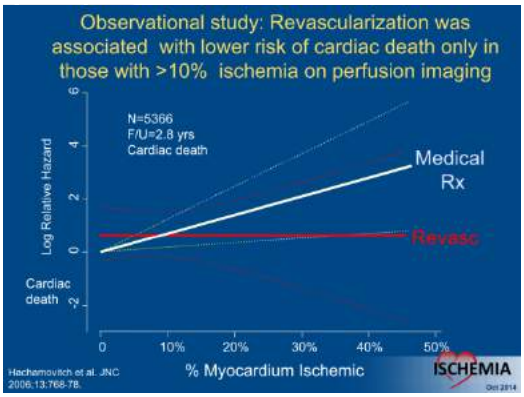
The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

ESTABLISHED IN 1812 APRIL 12, 2007 VOL. 356 NO. 15

Optimal Medical Therapy with or without PCI for Stable Coronary Disease

William E. Boden, M.D., Robert A. O'Rourke, M.D., Koon K. Teo, M.B., B.Ch., Ph.D., Pamela M. Hartigan, Ph.D., David J. Maron, M.D., William J. Kostuk, M.D., Merril Knudtson, M.D., Marcin Dada, M.D., Paul Casperson, Ph.D., Crystal L. Harris, Pharm.D., Bernard R. Chaitman, M.D., Leslee Shaw, Ph.D., Gilbert Gosselin, M.D., Shah Nawaz, M.D., Lawrence M. Title, M.D., Gerald Gau, M.D., Alain S. Blaustein, M.D., David C. Booth, M.D., Eric R. Bates, M.D., John A. Spertus, M.D., M.P.H., Daniel S. Berman, M.D., G.B. John Mancini, M.D., and William S. Weintraub, M.D., for the COURAGE Trial Research Group[a]

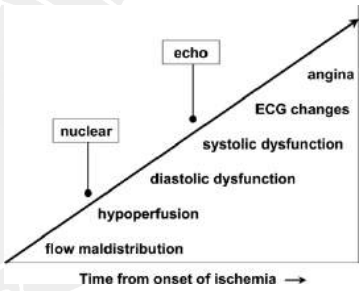
51



52

53

Ischemic cascade



European Heart Journal (2003) 24, 789–800

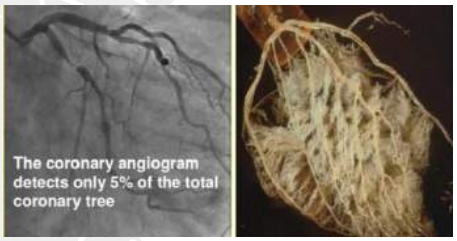
54

55

FFR
Fractional Flow Reserve

56

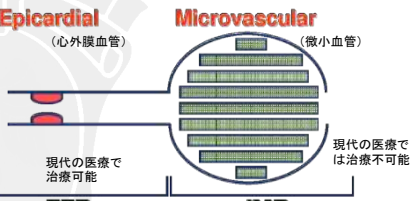
FFRを知る前に



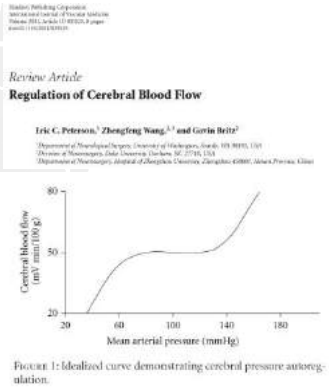
心外膜血管　　微小血管

57

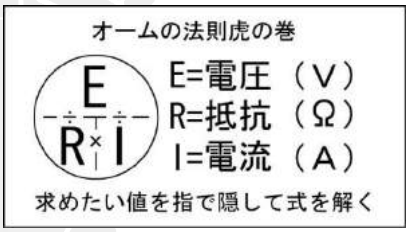
FFRを知る前に



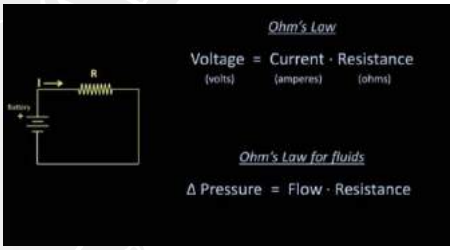
58



60



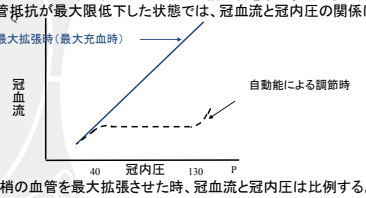
61



62

何故、冠内圧から血流の状態を知る事が出来るのか？

冠動脈の抵抗は40～130mmHgの範囲で常に変化しており、血圧や脈拍に関係なく、常に一定の血流を保とうとする自動能（Auto regulation：オートレギュレーション）が働く。しかし冠動脈末梢血管を最大拡張（最大充血）させ、血管抵抗が最大限低下した状態では、冠血流と冠内圧の関係は比例する。



冠動脈末梢の血管を最大拡張させた時、冠血流と冠内圧は比例する。圧が高くなればなる程、血流が増える。

63

FFRは何を測定した値？

FFR = Fractional Flow Reserve（部分血流予備量比）

$$FFR_{myo} = \frac{\text{狭窄部遠位部冠内圧（PressureWireの圧）}}{\text{狭窄部近位部冠内圧（大動脈圧）}}$$

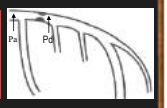
（心筋血流予備量比）

64

FFRは何を測定した値？

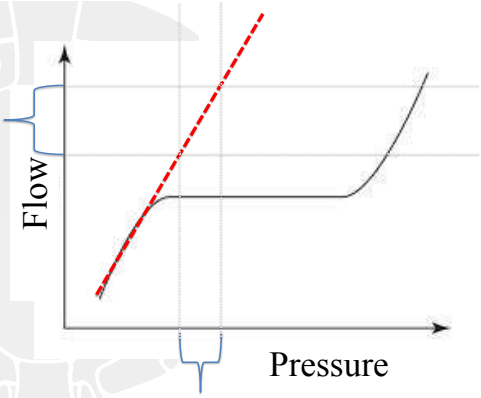
FFR = Fractional Flow Reserve

$$FFR_{myo} = \frac{Pd}{Pa}$$

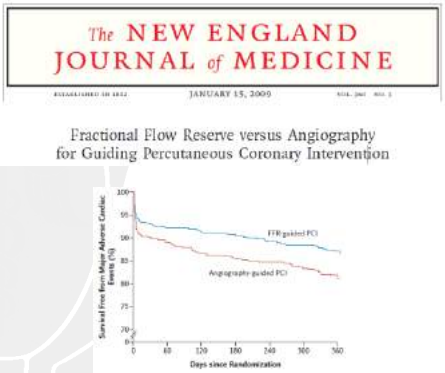


…冠動脈の末梢血管が最大拡張している状態において

65



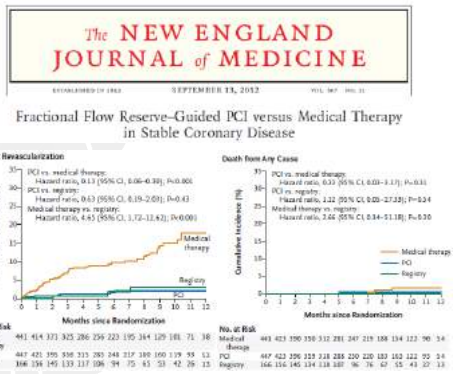
66


The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

JANUARY 15, 2009

Fractional Flow Reserve versus Angiography for Guiding Percutaneous Coronary Intervention

67


The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

SEPTEMBER 13, 2012

Fractional Flow Reserve–Guided PCI versus Medical Therapy in Stable Coronary Disease

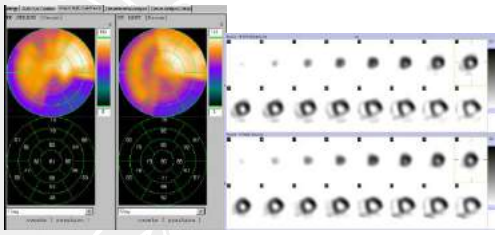
68

51 year-old man

安静時労作時関係なく、
前胸部の違和感あり当院受診。
精査の冠動脈CTではLAD#9、LCｘ＃１３に
高度狭窄を認めたたため今回CAG企画となった。

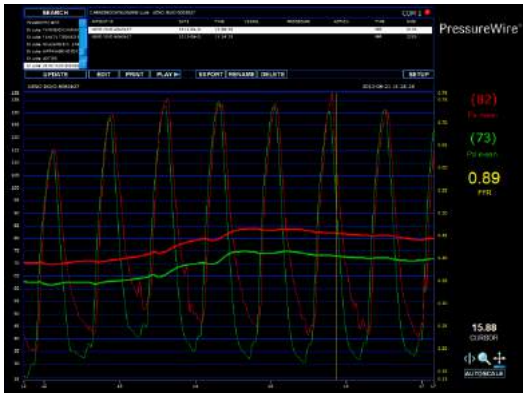
既往歴：
2型糖尿病、高血圧、脂質異常症
2008年　OMI(RCA#3)

69



70

71

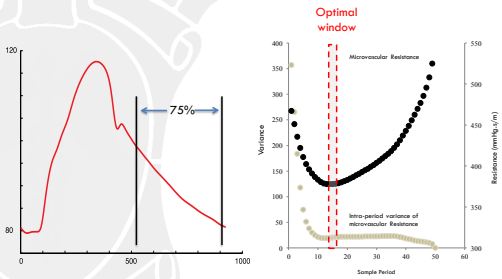


72

iFR
instantaneous wave-free ratio

73

Optimal Period within the diastole?



Sen et al. J Am Coll Cardiol. 2012 Apr 10;59(15):1392-402

74

アジェンダ

1. 心筋虚血とは？
2. 評価モダリティについて
3. 現状での問題点
4. 虚血と血行再建

75

Thank you

St Luke's International Hospital

76

25. サルコペニア

椎名　由美（聖路加国際病院）

ACHDとサルコペニア

聖路加国際病院　循環器内科
椎名　由美

サルコペニアの定義

「進行性及び全身性の骨格筋量及び骨格筋力の低下を特徴とする症候群」で「身体機能障害、QOL低下、死のリスクを伴うもの」と定義されています。

サルコペニアの定義

- サルコペニアの診断方法は、EWGSOP の基準を基本として全7種類の診断基準がある。
- その中でも、わが国では日常診療においては AWGS の診断基準を用いることが多い。

AWGS	
四肢筋量	四肢筋量の身長補正値(ASM) DXA(kg/m²): 男性<7.0　女性<5.4 BIA(kg/m²): 男性<7.0　女性<5.7
筋力（握力）	男性<26kg 女性<18kg
身体機能（通常歩行速度）	0.8m/sec以下（6m）

筋量の評価

- Dual Energy X-Ray Absorptiometry(DXA)法
- Bioelectrical impedance analysis (BIA 法)

計測器具がない場合には臨床では、周径を計測し推計

・上腕周囲長(利き手でない上腕や麻痺のない上腕の中央で測定) 21cm以下

もしくは
・下腿周囲長(麻痺や拘縮のない下腿で最も太いところで測定)28cm以下

スメドレー式握力計にて、利き手の握力を測定

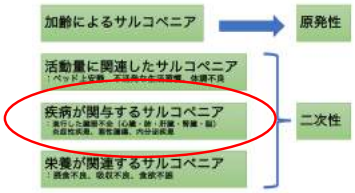
年齢	握力 (kg)					
	男子			女子		
	標本数	平均値	標準偏差	標本数	平均値	標準偏差
20-24	1555	48.11	7.21	1366	28.88	4.93
25-29	1614	47.96	7.21	1434	28.77	4.77
30-34	1671	48.24	7.04	1623	29.04	4.68
35-39	1844	48.20	6.70	1856	29.66	4.69
40-44	1833	48.01	6.55	1857	29.97	4.60
45-49	1701	47.43	6.34	1638	29.39	4.61
50-54	1651	46.62	6.37	1569	28.50	4.41
55-59	1346	44.47	6.65	1021	26.89	4.20
60-64	1587	42.12	6.29	1755	25.85	4.12
65-69	938	39.34	6.12	933	24.68	3.84
70-74	933	36.56	5.93	935	23.26	4.27
75-79	910	34.26	5.79	925	21.98	4.22

握力が基準以下になることは、全身筋力が相当量低下していることを示唆している。

歩行速度は、【計測距離（m）　÷　計測時間（sec）】

年齢	男性				女性			
	サンプル数	歩行速度 (m/min)	歩幅 (cm)	歩行率 (歩数/min)	サンプル数	歩行速度 (m/min)	歩幅 (cm)	歩行率 (歩数/min)
0-4	26	59.0(7.3)	41.7(6.2)	146.8(26.9)	30	54.2(9.2)	46.6(3.2)	130.2(19.7)
5-9	32	59.2(8.1)	49.3(7.8)	122.1(16.8)	26	64.9(9.7)	49.6(6.0)	132.5(16.0)
10-14	26	66.5(12.1)	57.3(12.1)	109.5(19.7)	34	79.1(9.8)	63.0(3.0)	125.0(14.7)
15-19	39	91.6(13.3)	75.2(7.5)	124.5(11.6)	58	72.0(8.1)	66.1(7.0)	110.2(12.0)
20-24	82	87.6(9.9)	75.0(7.7)	116.8(11.9)	144	74.1(12.7)	64.5(5.8)	114.9(10.0)
25-29	92	85.2(10.4)	74.8(7.1)	114.7(10.5)	95	74.2(9.4)	61.3(3.9)	120.1(10.0)
30-34	58	95.5(13.6)	74.4(7.6)	128.6(12.4)	66	72.2(9.3)	59.1(5.7)	122.2(12.7)
35-39	42	85.3(13.5)	71.6(6.9)	118.2(11.3)	40	67.2(8.6)	59.8(5.8)	111.0(13.0)
40-44	42	82.3(9.1)	71.3(10.6)	116.6(8.0)	41	71.0(9.1)	60.1(1.7)	118.1(10.2)
45-49	51	82.5(12.2)	71.5(10.0)	116.2(13.4)	72	78.4(15.1)	58.8(6.2)	133.6(13.6)
50-54	63	77.8(10.5)	69.0(7.1)	118.5(12.4)	49	67.2(10.5)	58.1(6.8)	116.5(13.5)
55-59	82	72.6(8.8)	65.9(7.7)	109.6(11.5)	42	63.5(6.4)	56.3(7.0)	114.2(16.3)
60-64	54	70.1(9.7)	64.4(8.2)	109.9(13.7)	44	59.2(8.1)	53.8(5.5)	110.0(13.4)
65-69	57	63.8(7.7)	61.3(6.4)	101.7(11.0)	48	59.8(8.3)	53.8(7.7)	119.2(12.6)
70-74	32	60.7(7.8)	58.0(5.9)	105.8(10.4)	32	55.0(6.7)	49.7(7.0)	112.2(12.8)
75-79	12	54.5(6.0)	54.0(6.2)	108.1(10.5)	18	50.7(5.0)	46.8(7.0)	109.2(15.2)

サルコペニアの要因・危険因子



サルコペニアの何が悪い？

- メタボリックシンドロームでもサルコペニア・サルコペニア肥満の有病率が高い。
- サルコペニアを合併すると手術の死亡リスクが高くなる。
- 心不全予後不良

サルコペニアの予防・治療

- **CQ1 栄養・食事かサルコペニア発症を予防・抑制できるか?**

適切な栄養摂取、特に1日に(適正体重)1kg 当り1.0g以上のたんぱく質摂取はサルコペニアの発症予防に有効である可能性があり、推奨する。(エビデンスレ ベル:低、推奨レベル:強)

- **CQ2 栄養療法はサルコペニアの治療法として有効か?**

【ステートメント】サルコペニアを有する人への必須アミノ酸を中心とする栄養介入は、膝伸展筋力の改善効果があり、推奨される。しかしながら、長期的アウトカム改善効果は明らかではない。(エビデンスレ ベル:非常に低、推奨レベル:弱)

サルコペニアの予防・治療

- **CQ2 運動がサルコペニア発症を予防・抑制できるか?**

【ステートメント】運動習慣ならびに豊富な身体活動量はサルコペニアの発症を予防する可能性があり、運動ならびに活動的な生活を推奨する。(エビデンスレベル:低、推奨レベル:強)

- **CQ1 運動療法はサルコペニアの治療法として有効か?**

【ステートメント】サルコペニアを有する人への運動介入は、四肢骨格筋量、膝伸展筋力、通常歩行 速度、最大歩行速度の改善効果あり、推奨される。(エビデンスレベル:非常に低、推奨レベル: 弱)

サルコペニアの予防・治療

- **CQ5 二次性サルコペニアに対する介入は原疾患に有効か?**

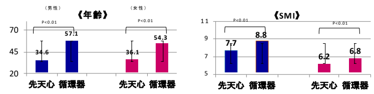
慢性心不全患者では運動やテストステロン補充により身体機能の改善が期待できる。(エビデンスレベル:非常に低、推奨レベル:弱)

サルコペニアの予防・治療

- **CQ3 生活習慣病，慢性疾患に対する治療がサルコペニア発症を予防・抑制できるか?**

【ステートメント】高血圧、糖尿病、脂質異常症に対する治療薬、アンドロゲン薬、また糖尿病、慢性腎 臓病(CKD)、慢性心不全、肝不全(肝硬変)に対する運動・栄養管理がサルコペニアの発症を予防する可能性はあるが、一定の結論は得られていない。(エビデンスレベル:低、推奨レベル:弱)

ACHDとサルコペニア



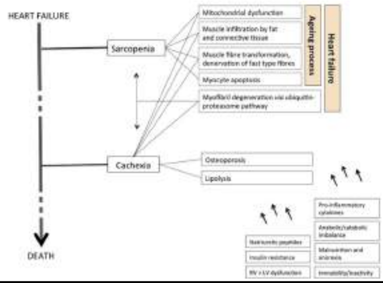


Table 1 Body Composition Analysis Patients and National Nutritive Intake Investigation

	Males with CHD 60 patients	Male in national survey 3112 people	P value	Females with CHD 112 patients	Females in national survey 3615 people	P value
Age (yrs)	37.5+/-14.4（18-68）	>20		36.6+/-12.5（19-70）	>20	
Body height (cm)	169.3+/-7.8	167.2+/-7.0	ns	157.3+/-7.0	153.3±6.9	ns
Body weight (kg)	64.5+/-11.6	65.8+/-10.9	ns	50.6+/-8.6	52.9±9.3	ns
BMI (Kg/m²)	22.6+/-3.6	23.5+/-3.3	ns	21.4+/-3.2	22.4±3.7	ns
Calories (kcal)	2,207+/-250	2,123+/-591	<0.05	1,829+/-91	1,661+/-441	<0.01
Protein (g)	87.0+/-6.1	76.0+/-25.2	<0.01	73.5+/-5.5	62.0+/-19.4	<0.01
Fat (g)	64.5+/-5.0	59.2+/-26.8	<0.05	57.6+/-3.8	50.0+/-21.4	<0.01
Carbohydrate (g)	291.4+/-48.8	289.5+/-86.3	ns	242.6+/-15.7	231.8+/-67.2	ns
Salt (g)	10.6+/-2.4	10.9+/-4.1	ns	9.7+/-0.6	9.2+/-3.5	ns

Figure 1 Detailed dietary intake in patients with CHD

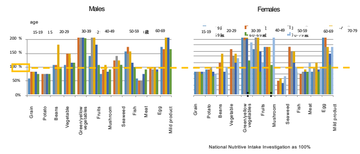


Table 2 Body Composition Analysis and Nutritional Intake Sarcopenia vs Non-sarcopenia in CHD

	Males with CHD 50 patients		p	Females with CHD 67 patients		p
	Sarcopenia 7 patients (14%)	Non-sarcopenia 43 patients		Sarcopenia 12 patients (18%)	Non-sarcopenia 55 patients	
Age (yrs)	33.3+/-14.4	39.8+/-14.8	ns	38.3+/-19.8	37.6+/-12.8	ns
Skeletal muscle mass index (kg/m²)	6.4+/-0.5	7.9+/-7.9	<0.01	5.1+/-0.5	6.5+/-0.5	<0.01
Body height (cm)	161.3+/-6.4	170.0+/-7.0	<0.05	153.2+/-5.7	159.5+/-6.9	<0.05
Body weight (kg)	51.7+/-9.8	65.3+/-9.8	<0.05	40.7+/-3.1	55.0+/-7.1	<0.01
BMI (kg/m²)	20.0+/-4.3	22.7+/-3.1	<0.05	17.4+/-1.8	21.6+/-2.9	<0.01
Body fat (%)	20.7+/-9.7	17.5+/-7.4	ns	21.7+/-6.9	25.2+/-8.1	ns
Oedema index (%)	0.382+/-0.018	0.374+/-0.007	<0.05	0.385+/-0.08	0.380+/-0.07	<0.05
Calories (kcal)	2,419+/-309	2,152+/-152	<0.05	1,853+/-179	1,836+/-85	ns
Protein (g)	90.1+/-4.1	86.1+/-4.4	ns	74.2+/-6.6	74.3+/-5.8	ns
Fat (g)	69.9+/-7.1	63.4+/-3.4	<0.05	58.0+/-3.6	58.3+/-4.3	ns
Carbohydrate (g)	325.3+/-59.9	279.6+/-33.1	<0.05	248.1+/-38.3	242.1+/-12	ns
Salt (g)	13.6+/-4.8	9.9+/-1.5	<0.01	9.6+/-0.4	9.8+/-0.8	ns

Table 3 Before and after Resistance Training and Amino Acid Intake

	CHD Resistance Training and Amino Acid Intake 15 pts		CHD Only Amino Acid Intake 15 pts		Controls Resistance Training and Amino Acid Intake 10 pts	
Age (yrs)	41.3+/-8.4		40.8+/-11.3		38.0+/-8.8	
NYHA Ⅰ/Ⅱ/Ⅲ/Ⅳ	4/11/0/0		3/12/0/0		10/0/0/0	
Males	6		7		4	
SPO2 (%)	95.1+/-2.3		94.8+/-3.6		98.8+/-1.1	
Diseases	TOF/DORV 11 Fontan 2 Cyanosis 2		TOF/DORV 9 Fontan 3 Cyanosis 3			
Sarcopenia	4 pts (26.7%)		4 pts (26.7%)		0 pts (0%)	
	Before	After	Before	After	Before	After
BMI	21.2+/-3.5	21.4+/-3.1	22.1+/-3.0	22.3+/-3.4	20.4+/-1.9	20.4+/-1.9
Body weight (Kg)	55.2+/-10.7	56.2+/-10.6*	56.2+/-9.1	56.7+/-10.1	54.6+/-10.7	54.5+/-10.7
Body fat(%)	22.5+/-8.7	20.0+/-8.4*	23.9+/-8.3	23.8+/-7.5	19.7+/-8.1	14.8+/-9.8**
Skeletal muscle mass index (Kg/m2)	7.4+/-1.7	7.9+/-1.8*	7.5+/-1.2	7.4+/-0.9	8.1+/-1.4	8.6+/-1.6*
Basic metabolism (Kcal)	1287.5+/-181.4	1309.9+/-192.6*	1291.4+/-125.4	1242.1+/-108.3	1324.6+/-253.6	1382.3+/-280.5**
Edema index	0.38+/-0.007	0.37+/-0.008*	0.38+/-0.01	0.38+/-0.01	0.37+/-0.01	0.37+/-0.01
NT-proBNP (pg/ml)	333.0+/-378.4	228.2+/-403.9**	468.9+/-600.5	533.1+/-723.4	35.3+/-20.2	30.9+/-16.4

＊P<0.05, ＊＊<0.01

26. 歯周病と感染性心内膜炎　～成人先天性心疾患患者の口腔を知る～

大森 一弘（岡山大学）

心疾患を有する患者の多くがワーファリンやバイアスピリンといった抗凝固薬・抗血小板薬を内服し続け、易出血な全身状態で日常生活を送っていることは周知の事実です。そのため、日常の歯磨き時において、服薬の影響のために歯肉から出血することは当然と感じている患者が多くおられます。一方、医療従事者の中にも、「歯磨き時には歯肉から出血しやすくなるので注意してください」と説明される方が多くおられるのではないでしょうか。まず始めにはっきりと伝えておきたいことがあります。たとえ抗凝固薬等を内服していたとしても、健康な口腔環境を維持できていれば、歯磨き時に出血することはほとんどありません。出血するのは、歯肉（歯周組織）に炎症が存在する、すなわち歯周病を罹患しているためです。

歯周病は口の中に常在する細菌（歯周病菌）が歯と歯肉の境目（歯周ポケット）に感染し続け、歯周組織に「炎症を起こす」病気です。歯周病の初期症状としては、歯肉からの出血や歯肉の腫れがあります。しかし、「痛みがない」ことを理由に放置される方が多いです。しかし、歯肉の炎症を放置し続けると、歯を支えている歯槽骨（顎骨）が徐々に破壊され、気づいた時には歯が動揺して、最終的には抜け落ちてしまいます。歯周病という疾患は、歯肉から出血する病気ではなく、顎骨を破壊する病気であることをまず理解していただきたい。

歯周病が重度に進行しているということは、ただ単に歯を喪失する可能性が高くなる、というだけではありません。上述のように、歯周病は口腔内の細菌が感染することによって発症する感染症です。歯周病が重度に進行した口腔内では、重度の細菌感染が起こっており、さらに重度の炎症が起こっています。このような口腔状態では、歯磨き等の刺激によって多量の口腔内細菌が炎症によって形成された幼弱な毛細血管から侵入して、菌血症を起こします。ここで大事なことは、全身状態に全く問題のない健康な患者であれば、一過性の菌血症を起こしたとしても身体の免疫機構によって細菌は体外へと排除されます。しかし、人工血管やステント、人工弁といった人工物が体内に埋入されている先天性心疾患患者にとって、菌血症が起こることは生命に関わる偶発症、すなわち細菌性心内膜炎が起こるリスクを高めることにつながります。

一方、う蝕や歯周病は予防できる病気であることを再認識していただきたい。患者自身による日々の適切な歯磨きの励行、そして定期的な歯科医院での専門的な口腔衛生管理を継続すれば口腔疾患の進行を抑制できることはすでに証明されています。この事実を先天性心疾患患者に対して、早い時期から啓蒙していくことが重要です。そ

のためには、歯科医療従事者のみならず、医師や看護師といった先天性心疾患患者およびその家族に早い時期から接触する職種からの口腔に対する啓蒙が重要と考えます。「歯肉から出血するのはしょうがない（間違った常識）」を患者が自覚する前に教育することによって、患者の将来的な細菌性心内膜炎発症リスクを軽減させることができるはずです。

27. 不整脈

芳本 潤（静岡県立こども病院）

フォンタン手術は 1970 年台に提唱され、その後先人たちの努力の積み重ねにより単心室血行動態 における目指すべき到達点として確立されるに至った。1977 年 Choussat らの論文において今日 「フォンタンの十戒」と呼ばれる、理想的なフォンタン循環のための 10 個の条件が提唱された。 この中に「洞調律」という項目がある。

フォンタンの十戒
4歳以上
洞調律
正常な体静脈
正常な右房容積
平均肺動脈圧　＜15 mmHg
肺血管抵抗　＜4 Wood単位/sqm
肺動脈　大動脈比　＞0.75
左室EF　>0.6
十分な房室弁
肺動脈異常がない

フォンタン循環においては心室の拍出能力の最大化が至上命 題である。そのためには心調律としては洞調律あるいは心房ペシングリズムが理想的である。言い換えると洞性徐脈、 接合部調律や上室性頻拍、心室ペーシングリズム、心室頻拍、のいずれもフォンタン循環のためのリズムとしては理想的ではない。

しかしながら、フォンタン手術に至るまでの経過において、 頻脈性不整脈を発症することはしばしばある。心房切開、心房の容量負荷や圧負荷による心房頻拍の発症、房室不一致に よる自然経過での房室ブロックの発症、心室中隔や流出路に対する手術侵襲に伴う房室ブロックの発症、心室切開による心室頻拍の発症などである。

1980 年台から発展したカテーテルアブレーションは、当初か ら先天性心疾患術後の不整脈に対する治療として脚光を浴びていた。三次元マッピング装置の開発はさらに拍車をかけ、現在では複雑先天性心疾患においても十分な解剖学的情報を元にアブレーションを行うことができるようになった。しかしながらフォンタン術後の肺静脈心房へのアプローチは永遠の課題である。ブロッケンブロー法にしても経大動脈アプローチも操作性の問題 や解剖の状況によって大きく左右される。また自動能亢進を機序とする頻拍に対するアブレーションの戦略は極めて難しく、血行動態を安定させるための全身麻酔は頻拍を抑制し、また頻拍時には大きく血行動態を損なう形になる。

徐脈に対するアプローチもフォンタン術後では困難である。経静脈的アプローチによるペースメーカー植え込みは徐々に報告されているものであるが、残念ながら統一したアプローチの開発までには至っていない。開胸下のペースメーカー植え込みが通常選択されるが、至適ペシング部位が見つからないこともしばしばある。

本講演では実際の症例を提示しながら、現在のフォンタン術後不整脈に対する治療アプローチを概述する。

28. 肝障害 Fontan associated liver disease (FALD)

藤沢 知雄（済生会横浜市東部病院）

肝臓は門脈と肝動脈からの血流を受けており、全身の循環系と関連性が高い。肝臓は全心拍出量の約 25%の血液を受けており、種々の循環障害に対しては影響を受けやすい臓器である。循環障害としては、先天性心疾患の中では虚血性肝障害とうっ血肝に分けられる。うっ血肝は右心不全が原因となる。内科領域では慢性右心不全に肝硬変を伴うことは古くから知られており、これを「Cardiac cirrhosis」(心臓肝硬変)と呼ばれる。うっ血肝では肝静脈圧上昇により肝類洞周囲の浮腫(perisinusoidal edema)を来たし、肝細胞への酸素拡散が低下し、炎症を伴わない虚血性の小葉中心性の線維化をきたすことが、その主な原因と考えられる。

FALD について

表 1 に 2010 年までに FALD に関する主な報告を示した(1)。FALD の肝組織所見に関しては、小葉の中心静脈周囲に放射線状の線維化、中心静脈間の線維性隔壁の形成、類洞の著明な拡大がみられる。FALD の病態は中心静脈圧(CVP)の慢性的な上昇とそれに伴う下大静脈、肝静脈のうっ血に起因し、肝線維化が進行するとうっ血性肝硬変になると考えられる。元々の先天性心疾患が肝臓に与える変化、Fontan 術の術式、心房中隔開窓術(fenestration)の有無、CVP 上昇がどのように肝臓に影響し、肝線維化を進展させ肝硬変に至る過程などに関する検討もされているが、まだ不明な点が多い。また FALD の中にはうっ血肝にとどまらず、限局性結節性過形成(Focal nodular hyperplasia ; FNH)、肝腺腫、肝細胞がん(HCC)などの種々の肝腫瘍が合併する(2)。肝線維化に関して、Fontan 術後のうっ血性肝性硬変例において、血清線維化マーカーが肝線維化の進行に関連している(3)。2010 年以降の報告として、類洞の線維化にとどまらず、小葉内の門脈域にも線維化が多くの症例にみられる。また肝針生検による肝組織を検討ではほぼ全例に肝類洞の線維化がみられ、高率に小葉の門脈域の線維化がある。さらに一部は肝硬変に進展しており、門脈域の線維化と血液検査では血小板減少が相関している。

表1 Fontan術後の肝合併症 (1983-2010)

1st Author	Year, Journal	Summary
Lemmer JH	1983 J Thorac Cardiovasc Surg	15歳女児.Fontan手術5年半後にHepatic fibrosisをきたした.高いsystemic venous pressureが原因と推定.
Ghaferi AA	2005 J Thorac Cardiovasc Surg	Fontan手術数時間～18年で死亡した剖検9例を解析した。7例にCPC,4例にLC,1例にHCCがみられた.
Kiesewetter GH	2007 Heart	4/12 Zonal enhancement on CT, 4/12 GE varix, 7/12 LCは HVPと相関する.
Ikemoto Y	2007 日児誌	術後14年でLC, 線維性マーカーの上昇.
Kendall TJ	2008 JClinPathol	18例肝生検した,全例sinusoidal fibrosis, 14例でbridging fibrosis, 2例で明らかなLC
Camposilvan S	2008 Ann Thorac Surg	Hepatic dysfunction is correlated with low cardiac index and reduced heart rate
Friedrich-Rust M	2008 J Thorac Cardiovasc Surg	36/39にelastography (FibroScan)で線維化, 28/39に生化学的に線維化
Babaogu K	2010 Pediatric Cardiol	Fontan術後5年の7歳時にhepatic adenomaみつかるMRIと病理で診断.

CPC, chronic passive congestion; LC, liver cirrhosis; HVP, hepatic venous pressure; HPS, hepato-pulmonary syndrome

FALD の頻度に関して、欧米では Fontan 術後に約 50%に FALD がみられるとされて

いる。2018 年に Surrey らは 74 例の FALD 例の肝生検による肝組織所見を詳細に検討し、肝硬変は 5.4%にみられ、術後経過年数に比例して肝線維化は増加すると報告している(4)。本邦における FALD における肝硬変の頻度に関する報告は少ないが、2018 年に Kuwabara らは 2,700 例の Fontan 術後の患者に関してアンケート調査を集計しているが、肝硬変 and/or HCC 例は 1.15%ときわめて低率であったと報告している(5)。FALD はわが国の一般の小児科医や内科医に熟知されておらず、FALD に関してさらに啓発する必要がある。

一般に肝線維化の原因は肝炎ウイルス感染、アルコール過剰摂取、メタボリック症候群、うっ血肝など多岐にわたっている。この中で肝炎ウイルス感染における肝線維化のメカニズムは良く検討されており、炎症により肝内マクロファージである Kupffer 細胞が活性化すると Transforming growth factor-β(TGF-β)などのサイトカインや Matrix metalloproteinase (MMP)などの蛋白分解酵素が産生される。TGF-β などのサイトカインは類洞内皮細胞と肝細胞間の Disse 腔に存在する類洞壁細胞(肝星細胞も含む)を活性化し、筋線維芽細胞へと形質転換させ、活性化された類洞壁細胞は細胞外マトリックスであるコラーゲンを産生すると推測されている。また同時に MMP はコラーゲンの分解を促進するが、肝組織中の MMP の抑制因子が動員されないと線維産生が優位になると考えられる。結局、肝線維化はこの線維合成系と分解系の平衡が破綻することによると考えられている。

肝線維化の要因として肝炎ウイルス感染以外にはアルコールや類洞内圧の増加も原因になる可能性が報告されている。この点に関して、2015 年に Simonetto らはマウスの剣状突起を数センチ切開し、下大静脈の 70%程度を結紮し、うっ血肝のモデルマウスが作成した。このモデルマウスを用いて詳細に検討すると、肝類洞の機械的な拡張により血液凝固系の亢進がみられ類洞内に血栓(Thrombosis)が発生し、血栓からファイブネクチンとフィブリルの集合体(FN＋Fibril アッセンブリ)が形成される。一方、類洞内圧の増加により肝星細胞(HSC)の細胞内骨格からアクチンがレリースされ、類洞壁細胞の表面にインテグリンという接着因子が表出された。これに FN と Fibril の集合体が接触することにより、細胞外つまり類洞内に線維化(コラーゲン)が発達すると推論している(6)。つまり、FALD では炎症がなくとも類洞内の血液のうっ滞(停滞)と星細胞などの類洞壁細胞)への持続的な機械的圧負荷により肝線維化が起こる可能性を示唆した。心機能と肝組織に関しては、肝線維化と CVP は相関している(表2)(7)。また類洞の圧負荷のみならず、前述したような心拍出の減少による酸素供給の低下も肝線維化の

表2 フォンタン術後の肝臓障害*

要因	肝硬変LC(n=7)	非肝硬変(n=4)	有意差(P値)
Fontan術後年	15.9±5.4	11.6±4.8	0.286
HVwedge P(mmHg)	17.9±6.4	11.7±1.5	0.063
中心静脈圧(mmHg)	17.7±6.3	11.0±2.0	0.049
FontanP(mmHg)	16.4±6.1	11.3±2.0	0.135
MPAP(mmHg)	17.4±5.8	11.3±2.0	0.136
SVEDP(mmHg)	10.0±5.1	6.3±1.5	0.230
Ejection fraction(%)	46.3±4.8	45.0±5.0	0.680
Aortic saturation	93.7±4.6	97.0±4.4	0.209
Saturation.HVW	58.7±13.7	60.0±8.7	0.796
Saturation.HV	48.0±22.2	54.0±3.8	0.297
G-E Varix	4/7	0/4	0.200
Zonal enhancement**	1/7	3/4	0.033
Hypervascular nodules	2/7	0/4	1.000
Reticular enhancement	6/7	2/4	0.183

MPA, main pulmonary artery; SVEDP, systemic ventricular end-diastolic pressure
PLEを伴ったPLE5例は血清ｱﾙﾌﾞﾐﾝ値は有意に低値、ﾋﾞﾘﾙﾋﾞﾝ値は有意に高かった。
*Transjugular or transfemoral liver biopsy was perfprmed by conventional means at the time of cardiac catheterisation (Kiesewetter CH, et al . Heart 2007;93:579-584)
**a diminished peripheral portal perfusion, while conserving central perihilar perfusion were relatively low% in LC

一因と考えられている。さらに、うっ血性肝硬変は類洞内に血栓が増加し、小葉内の中心静脈から肝静脈に波及し、虚血性の変化により実質細胞量の減少することが線維化に関与すると考えられる。
このように、現時点ではFALDは肝静脈圧の上昇による肝類洞の拡張による機械的刺激、血栓形成、虚血により肝細胞への酸素供給の低下により肝類洞の線維化がみられ、さらに門脈域の線維化に発展することで肝硬変に進展すると考えられる。このようにFALDでは肝類洞の線維化に留まらず門脈域の線維化があることが肝硬変に進展ことはFontan術後の管理上、重要であり、いったん肝硬変が完成すれば著明な肝機能低下に伴う慢性肝不全や血行動態の変化によって脾腫、門脈体静脈シャント、血小板減少、消化管静脈瘤など門脈圧亢進症状が発現する。さらに肝硬変まで進行すると肝細胞がんの発生する頻度は高くなる。

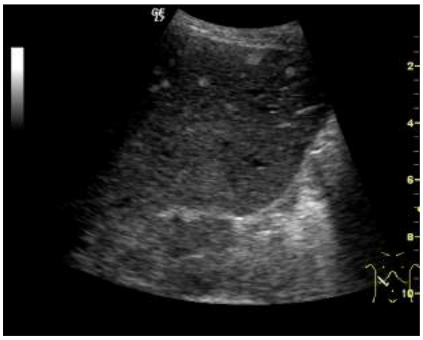
FALDの診断

1)血液検査
AST、ALT、γGTPなど一般的な肝機能検査では肝の予備能、慢性的な肝障害を十分に反映しない。肝病変を示す検査としてはプロトロンビン時間、血小板値が有用である。血小板減少は肝線維化が進行すると門脈圧亢進による脾機能亢進と肝実質細胞の減少によるトロンボポエチン産生の低下が原因と考えられる。プロトロンビン時間は肝予備能を判定するには良いので、経時的に測定すべきである。しかし、Fontan術後ではアスピリンやワーファリン[R]などを服用している例があり、慎重に評価すべきである。またIV型コラーゲン、ヒアルロン酸、プロコラーゲン-III-ペプチド(P-III-P)などの線維化マーカーがFALDの評価には有用であるが、肝硬変と非肝硬変の区別はこれらの線維化マーカーだけでは困難である。前述したように血小板数も重要であり肝線維化が進行すると血小板数は減少する。しかし、血小板数はワンポイントでの判断や無脾症候群での評価は難しいので、経時的に検査すべき項目である。
一方、肝線維化が進展した場合は常に肝細胞がんなどの発生に注意すべきでありαフェトプロテイン(AFP)やPIVKA-IIも定期的に検査すべきであるが、ワーファリン[R]使用時では変性ビタミンKが増加するために後者は疑陽性になるので注意する。

1. 画像検査
超音波検査は肝表面の凹凸、辺縁、肝静脈の拡張、占拠性病変などを観察する。肝

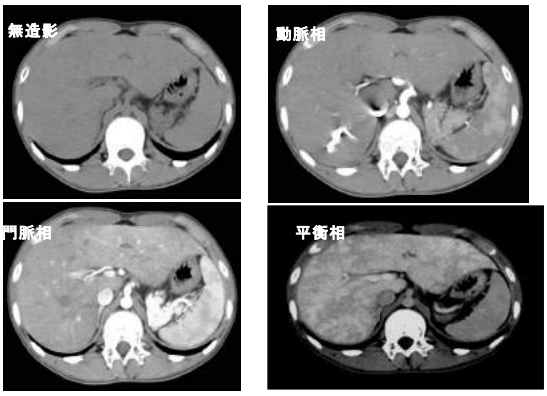
硬変になれば超音波検査の診断は比較的容易であるが、肝線維化の進展度の判断は難しい。超音波所見の中では実質内の hyperechoic spots(HES)が注目されている(図 1)。また、肝静脈波形の変化がうっ血肝の診断に有用とする報告ある。また超音波装置を用いた肝の線維化による弾性診断が可能となっている。すなわち FibroScan[R] 弾性波が肝を伝搬する速度を計測することにより肝の弾性値を測定することが可能になった。また MR elastography は MRI を用いて非侵襲的に物体の硬さを定量する方法であり客観的評価に優れている。造影 CT 所見として造影効果を有する網目状陰影、表面の凹凸、hypervascular mass、腫瘍形成などを重視しているが、とくに肝硬変になる前の重症な肝線維化例において Zonal enhancement の頻度が高い。図 2 に Zonal enhancement 例を示した。CT 検査や MRI などの画像診断は肝硬変にとどまらず HCC、肝腺腫、FNH などの腫瘤性病変の診断や鑑別診断に重要である。

図1 腹部超音波検査



FALDの超音波検査では直径1cm未満の高エコー輝度の結節が多発している)

図2 肝造影CT検査



無造影では病変が明確でないが、造影平衡相ではZonal enhancementが明確になる

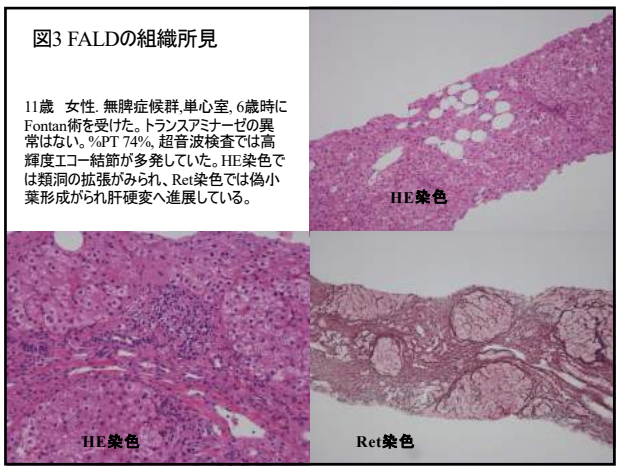
3) 肝組織

肝生検はサンプリングエラーの可能性はあるが、現時点では最も信頼できる肝線維化の診断手段である。多数例の検討では、ほぼ全例が肝類洞線維化と中心静脈の線維化がみられ、その他には中心静脈壊死、門脈域の線維化がみられる。図 3 に FALD の肝組織を示した。

肝生検を行えば肝線維化の評価は可能となるが、Fontan 術後では肝静脈圧が高く、血栓予防のため抗凝固療法をしている場合があるので通常の肝針生検は出血のリスクが高くなる。経頸静脈経由のカテーテルを用いた肝生検は比較的安全であるが、Fontan 循環の解剖学的特性から肝静脈 wedge 肝生検は困難な場合もある。いずれにしろ肝生検は肝

図3 FALDの組織所見

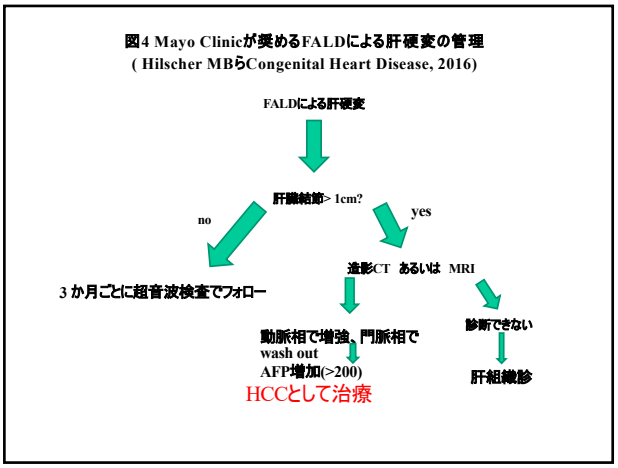
11歳　女性. 無脾症候群,単心室, 6歳時にFontan術を受けた。トランスアミナーゼの異常はない。%PT 74%, 超音波検査では高輝度エコー結節が多発していた。HE染色では類洞の拡張がみられ、Ret染色では偽小葉形成がられ肝硬変へ進展している。



専門医に委ねるべきである。

治療と管理

重要な点は、いかにして肝線維化から肝硬変への進展を防ぐことであり、肝硬変への進展を防ぐことができれば、肝細胞がんの予防も可能と考えられる。FALD の予防は確立していないが、右房圧を軽減するための心房中隔の開窓術(fenestration)が効果的とする報告もあるがコンセンサスは得られていない。欧米における成人の多数例の検討では胃食道静脈瘤、腹水、肝硬変などは重要である。肝硬変では HCC の発生リスクは増加して QOL は著しく悪化する。今後、本邦でも Fontan 遠隔期における QOL の調査や肝硬変の実態を調査する必要がある。また同時に、成人に達する例では禁酒の指導やメタボリック症候群の予防も重要である。



現時点では確立された経過観察法はないがメーヨクリニックでは図 4 のような管理方法を報告しており、筆者らもこのような方法に準じて経過をみている。F ALD では種々の肝腫瘍がみられ、HCC との鑑別に苦慮することが多い。表 5 に HCC の報告例をまとめた。FALD では HCC が発生する可能性があることを理解して経過を観察することが大切である。

表5 Fontan術後の肝細胞癌の報告例*

報告者	年齢	性別	術後	大きさ(cm)	AFP	肝炎	治療	予後
Ghaferi	24	m	18年	4	NE	なし	ND	NE
Saliba	27	f	23年	22	162.7	なし	化学療法	死亡
Saliba	28	f	18年	4	788.7	なし	化学療法	死亡
大西	14	m	12年	4	NE	なし	TACE	1年後再発なし
大西	19	f	18年	2/0.8/1.5	NE	なし	TACE	1年後再発なし
Asrani	32	f	NE	4	700	なし	TACE	移植待ち
Asrani	24	m	NE	NE	5,000	なし	せず	死亡
Asrani	33	m	NE	NE	630	なし	不明	食道静脈瘤出血死
Asrani	42	f	NE	NE	106	CH-C	TACE	移植待ち
佐藤	17	f	11	多発	NE	なし	せず	緩和
小林	36	m	22	3.2/3.3/4.2	17,304	なし	TAIx4	死亡
西田	34	m	15	2.9x2.8	141	なし	切除	2年後再発なし

NE, not evaluated ND, not done
*吉田らが集計した表を一部改変(日本消化器外科学会雑誌, 2016; 49: 99-107

文献

1)藤澤知雄, et al. :Fonan 循環における肝合併症. 日小循誌 29: 162-170, 2013

2) Ghaferi AG, et al. :Progression of liver pathology in patients undergoing the Fontan procedure:Chronic passive congestion, cardiac cirrhosis, hepatic adenoma, and hepatocellular carcinoma. J Thoracic and Cardiovascular Surgery 129: 1348-1352, 2005

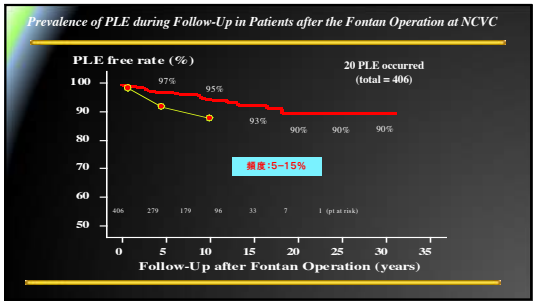
3) 池本裕美子, et al. :単心室に対する Fontan 術後に合併した肝硬変の 1 例. 日本小児科学会雑誌 111: 55-59, 2007

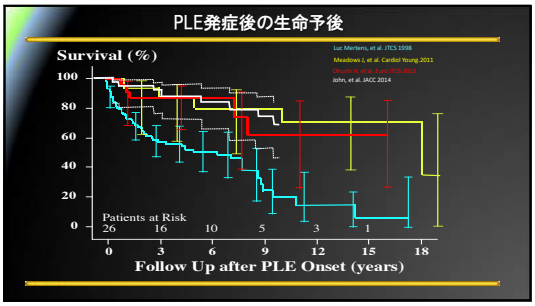
4) Surrey LF, et al.: Prevalence and characterization of fibrosis in surveillance liver

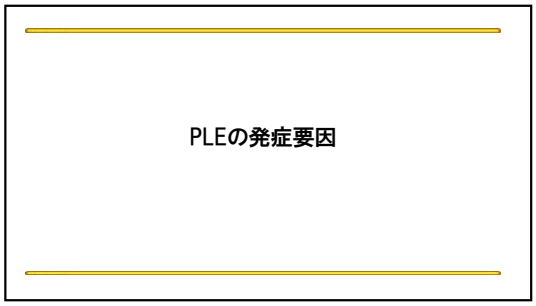
biopsies of patients with Fontan circulation. Hum Pathology 57:106-115, 2016
5) Kuwabara M, et al.: Liver cirrhosis and/or hepatocellular carcinoma occurring late after the Fontan procedure. Circ J. 82:1155-1160, 2018
6)Simonetto DA, et al.: Chronic passive venous congestion drives hepatic brogenesis via sinusoidal thrombosis and mechanical forces. Hepatology 61:648-659, 2015
7) Kiesewetter CH, et al. : Hepatic changes in the failing Fontan circulation. Heart 93:579-584, 2007

29. 蛋白漏出性胃腸症

大内 秀雄（国立循環器病研究センター）

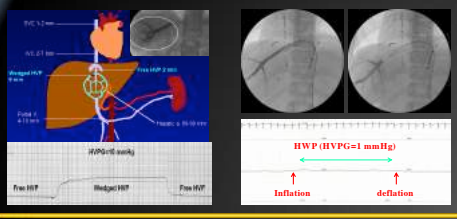






Estimation of Portal Vein Pressure (PVP) from Hepatic Wedge Pressure (HWP) and Pressure Gradient between PVP and Free HVP (HWPG)

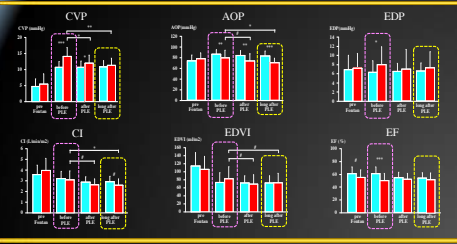
Liver Cirrhosis | Fontan Patient



Comparisons of Hemodynamics between Fontan Patients with and without PLE

Variables	PLE (+)	PLE (-)	p
Cases	22	294	
CVP (mmHg)	12.0 ± 2.9	9.8 ± 2.6	< 0.0001
HWP (mmHg)	13.7 ± 2.8	11.0 ± 2.6	< 0.0001
HWPG (mmHg)	1.7 ± 1.0	1.3 ± 0.9	0.1060
EDP (mmHg)	8.1 ± 3.8	6.8 ± 2.9	0.0432
AOP (mmHg)	71 ± 8	81 ± 10	< 0.0001
Rp (U•m2)	1.5 ± 0.7	1.4 ± 0.6	0.1605
Rs (U•m2)	21.4 ± 8.4	25.8 ± 7.1	0.0057
Rp/Rs	0.08 ± 0.03	0.06 ± 0.02	< 0.0001
SpO2 (%)	92 ± 7	94 ± 3	0.0013
Cardiac index (L/min/m2)	3.0 ± 1.0	2.8 ± 0.7	0.3700
AVVR ≥ moderate (%)	2 (10%)	28 (9%)	0.9922
EDVI (ml/m2)	78 ± 28	76 ± 23	0.7238
EF (%)	53 ± 10	55 ± 9	0.3135

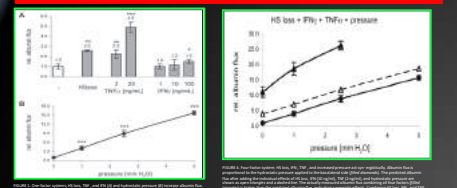
フォンタン術後PLE発症前後の血行動態の変化



PLEの治療と管理

Heparan Sulfate Plays a Central Role in a Dynamic in Vitro Model of Protein-losing Enteropathy

HSase, TNFα, INFγとCVPは相乗的に腸管からのアルブミン漏出を増強!



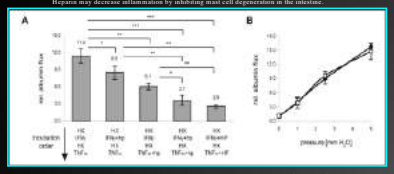
Bode L, et al. J Biol Chem 2006;281:7809-15.

Heparan Sulfate Plays a Central Role in PLE

Four-factor Systems (HS loss, IFNγ, TNFα, CVP and Effect of Heparin

ヘパリン投与は炎症による腸管からのアルブミン漏出を抑制するが、CVPによる漏出は抑制しない!

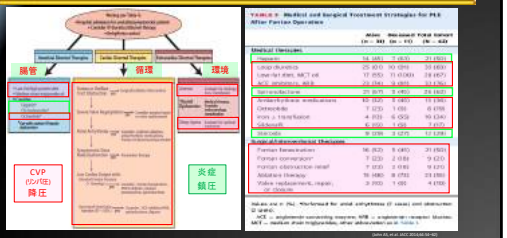
Heparin may decrease inflammation by inhibiting mast cell degeneration in the intestine.



Bode L, et al. J Biol Chem 2006;281:7809-15.

PLEの治療と管理

PLE-フォンタン患者の治療戦略

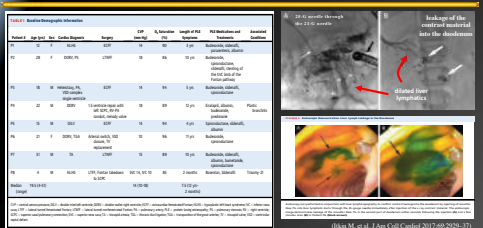


PLEの治療と管理

カテ治療(リンパ管塞栓)

Liver lymph leakage as a cause of PLE in CHD patients with elevated CVP

Lymphatic embolization led to improved albumin levels and relief of symptoms



(Ikin M, et al. J Am Coll Cardiol 2017;69:2929–37)

PLEの治療と管理

外科的治療

Thoracic Duct Decompression for Protein-Losing Enteropathy in Failing Fontan Circulation

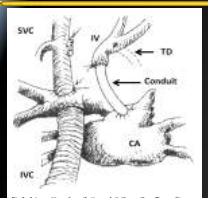


Fig 3. Interposition of prosthetic conduit (8-mm Gore-Tex graft) between the innominate vein and the atrium. ICA = common atrium; IV = innominate vein; IVC = inferior vena cava; SVC = superior vena cava; TD = thoracic duct.

Surgical decompression of the thoracic duct by redirecting its drainage to the pulmonary venous atrium has been introduced as a possible treatment.

Table 1. Comparison of Clinical Data Before and After Operation

Clinical Data	Patient 1 Before Operation/ After Operation		Patient 2 Before Operation/ After Operation	
Serum albumin	28 g/L	>35 g/L	18 g/L	>35 g/L
Ascites	Severe	Mild	Severe	Mild
Facial edema	. . .	. . .	Moderate	Mild
Arterial saturation	94%	88%	99%	94%

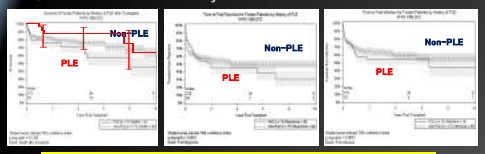
(Antonio M, et al. ATS 2016;101:2370–3)

PLEの治療と管理

心臓移植

Fontan-associated protein-losing enteropathy and heart transplant: A Pediatric Heart Transplant Study analysis

Survival after HTN | First rejection after HTN | First infection after HTN



PLE合併がフォンタン術後患児の心臓移植後の生存、移植関連のイベントに悪影響しない！

J Heart Lung Transplant 2015;34:1169–1176

PLEの病態

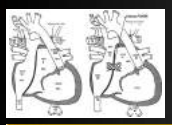
ハイゼントラの効果

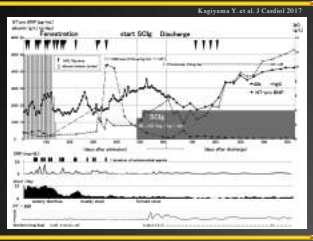
Successful combined intravenous and subcutaneous immunoglobulin treatment for intractable PLE in a patient long after Fontan-type operation

Kagiyama Y. et al. J Cardiol 2017

A 20-year-old patient, who had DORV, MA, PA, and bilateral SVC and underwent successful lateral tunnel TCPC at 6 years old, presented with frequent watery diarrhea, general malaise, and tetany.

He was known to have intractable PLE from 7 years of age





30. Failed Fontan と心不全

先崎 秀明（北里大学）

術後経年的に増加する Fontan Failure の一因として心不全の進展が以前より報告されている。しかしながら Fontan 循環における心不全進展の詳細な機序に関してはよくわかっていないのが現状である。もともと心不全状態ではある Fontan 循環ではあるが、Good Fontan として成立した Fontan 患者が、どのようにして心不全の増悪を呈するのであろうか？心不全進展は Fontan 循環の特性として考えてよいのであろうか？

Fontan 循環における心不全進展の機序として考えられるのは、心機能の低下と肺血管抵抗の上昇であるが、

1） 心機能は Fontan 循環においてなぜ悪くなる可能性があるのか？主心室が右室である左心低形成やそれに準ずる右室型単心室では後負荷とのミスマッチにより心機能低下と房室弁逆流の進行が相まっての心不全進行はうなずけるところではあるが、左室型の Fontan ではどうか？
Fontan 循環のいくつかの特性がその可能性を示唆する。

① 血行動態的特性
後負荷上昇特性
前負荷予備能低下による Underloading 状態
チアノーゼ

② 血行動態がもたらす 2 次的生体反応特性
心不全 Stress 反応として
交感神経活性化
液性因子活性化
酸化 Stress
内皮活性化
炎症

③ Fontan 循環がもたらす臓器障害によってもたらされる循環調整機能障害
肝機能異常による肝非代謝物質の増加
甲状腺機能低下
糖代謝異常
腎機能低下による心腎連関
脳神経精神

2） Fontan 循環では肺血管抵抗の上昇は中心静脈圧の上昇に直接的に関与しうっ血の増悪という心不全進展につながりうる。非拍動流である Fontan 肺循環は、内皮機能障害により肺血管抵抗が高くなりうる状態にある。さらに、Fontan 循環の神経液性因子の活性は血管収縮をもたらしうる。実際に各 Pathway の肺血管拡張薬や NO は Fontan 肺血管抵抗を下げることができる。
肺血管抵抗の少しの上昇は予後と Fontan 予後と関係しているのか？
また Fontan の肺血管抵抗は経年的に上昇するのであろうか？

3） よく出来上がった Fontan の経年的な心血管機能変化の報告は少ないながら、それぞれの方法論に Limitation がありながら、いくつか存在しそれらをもとに上記問題を少し堀り下げることができ、どのような Fontan をつくり、どのように管理していくことがいいのか Hint が潜んでいる。

31. 肺高血圧患者の妊娠、出産

神谷　千津子（国立循環器病研究センター）

New!

妊娠の際に厳重な注意を要する、あるいは
妊娠を避けることが強く望まれる心疾患

- 肺高血圧症 (Eisenmenger症候群)
- 流出路狭窄 (大動脈弁高度狭窄平均圧>40～50mmHg)
- 心不全 (NYHA心機能分類Ⅲ～Ⅳ度、LVEF<35～40%)
- Marfan症候群 (上行大動脈拡張期径>40mm)
- 機械弁
- チアノーゼ性心疾患(SpO2<85%)

超ハイリスク疾患・病態は2010年版と変わらず

Modified WHO classification of maternal cardiovascular risk

肺高血圧: class IV

Class IV	Extremely high maternal mortality or severe morbidity risk (40-100%). Pregnancy is contraindicated. In the event of pregnancy, termination should be discussed. If pregnancy continues, intensive specialist cardiac and obstetric monitoring needed throughout pregnancy, childbirth, and the puerperium.

肺高血圧合併妊娠は「勧められない」が大前提

肺高血圧合併妊娠における

Mortality

Morbidity

肺高血圧治療薬の使用と妊娠予後systematic review
肺高血圧治療薬を使用した77妊娠と
使用していない1978-1996年の報告を比較

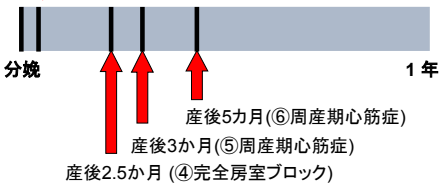
母体mortality:	全症例	38%⇒16%
	IPAH	30%⇒9%
	CHD-PAH	36%⇒23%
	その他のPH	56%⇒13%

ほとんどの母体死亡は分娩後に発生：右心不全、突然死、PTE

－2007年までの報告では、PHの重症度、NYHAは母体死亡のpredictorにはならず
－2008年以降の報告では、PHの重症度、NYHAが母体合併症のpredictor。Ca拮抗剤有効例の妊娠予後よい

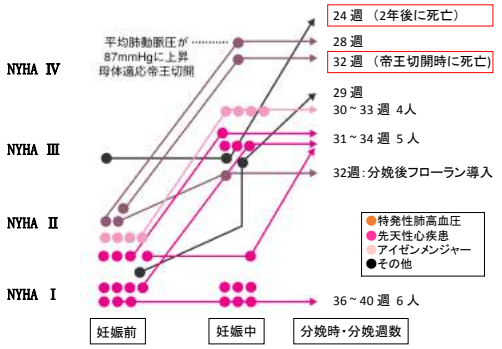
当院における心疾患母体死亡（1982～）

帝王切開中(①肺高血圧症, ②周産期心筋症)
産後3日(③大動脈機械弁, 妊娠中～弁血栓・心不全)



肺高血圧合併26分娩

	軽症（11人）	重症（15人）
帝王切開/経膣分娩	4/7	14/1
分娩週数（週）	35.0 ± 4.7	31.2 ± 3.0
出生体重（g）	2190 ± 851	1528 ± 546
母体死亡	0	1 人（32週, IPAH）
新生児死亡	0	1 人（24週双胎）



(桂木ら、Heart View Vol.12 No.12)

肺高血圧合併妊娠の診療
～症例提示～

Cautions 肺高血圧合併妊娠注意点

① 心不全
② 肺高血圧クライシス
③ 血栓塞栓症
④ 不整脈

母体

⑤ チアノーゼ
⑥ 低心拍出量
⑦ 薬剤の影響

胎児

(2014: 579-591)

肺高血圧合併妊娠の管理

2008年以降の54妊娠
・PHの重症度、NYHAが周産期予後のpredictor
・Mortalityはわずか4%
⇒この2つの報告では、重症PHが早期分娩傾向
⇒計画的早産が予後改善に繋がる可能性

結論
・増悪前、32-34週で計画的に分娩することが予後改善に繋がる
・34-37週での分娩は、軽症肺高血圧で安定している症例のみ
・全麻より硬膜麻の方が転帰が良いが、より重症例で全麻になるというバイアスあり

・**プロスタサイクリン系薬剤：妊娠中使用可**
感染リスクのある静注製剤は、緊急時・重症化時の使用を推奨
ベラプロスト120μg（経口分3），セレキシパグ0.4～1.6mg（経口分2）
イロプロスト2.5～5.0μg（6~9回吸入），トレプロスチニル（経皮・静注1.25~2.5 ng/kg/分）
エポプロステノール（静注0.5～40 ng/kg）
・**No-cGMP系薬剤：妊娠中使用可**
リオシグアトはCTEPHにも保険適応あり
PDE5 阻害薬：シルデナフィル60mg（経口分3），タダラフィル20～40 mg（ 経口分1）
sGC 刺激薬:リオシグアト3.0 ～ 7.5 mg（経口分3）
・**エンドセリン受容体拮抗薬：妊娠中使用禁忌**
催奇形性あり. 入院の上、多剤へ変更する.
ボセンタン125 ～ 250 mg（経口分1），アンブリセンタン10 mg（経口分1）
マシテンタン10 mg（経口分1）

IPAH

	クラス	レベル
エンドセリン受容体拮抗薬は催奇形性の懸念があり，ほかの2系統薬剤への変更を可及的速やかに行う	Ⅰa	C
妊娠前無投薬患者に，2系統薬剤の導入	Ⅱa	C
Ca拮抗薬の妊娠後の新規導入（成人でのレスポンダーが少ない）	Ⅲ	C
Ca拮抗薬レスポンダーの妊娠中継続使用	Ⅱa	C
利尿剤中心の心不全管理	—	—
抗凝固薬は，妊娠以外の理由ですでに適応のある患者には使用し，それ以外の症例では個々の利益・リスクを考慮して使用	—	—

先天性短絡性肺動脈性肺高血圧(CHD-PAH)

	クラス	レベル
短絡修復後PAHと小短絡合併PAHは，IPAHの指針に準じる	—	—
Eisenmenger 症候群：		
体血圧に注意しながらのPDE5阻害薬の漸増・慎重投与	Ⅱa	C
sGC刺激薬の使用（血圧低下によりチアノーゼ悪化のリスク）	Ⅱb	C
プロスタサイクリン系薬剤を少量から注意して導入（体・肺血管抵抗値を同等に低下させ，チアノーゼ悪化・血圧低下のリスク）	Ⅱb	C
血管拡張効果の肺選択性が比較的維持されるイロプロスト吸入	Ⅱa	C
抗凝固療法の導入（喀血を含め出血のリスクが高い）	Ⅱb	C
未修復短絡性PAH：		
薬剤の基本的な選択・使用法はEisenmenger 症候群に準じる		

慢性血栓塞栓症性肺高血圧（CTEPH）

	クラス	レベル
IPAH 同様の管理．ただし，リオシグアトが第一選択	Ⅱa	C
抗凝固療法は必須．ワルファリンを中止し，ヘパリンで管理	Ⅰ	C
専門家の意見のもと救命的緊急時にのみ、バルーン肺動脈形成術（BPA）および肺動脈内膜摘除術（PEA）の妊娠時の施行	—	—

妊娠後に発症・発覚した肺高血圧

	クラス	レベル
確定診断には肺動脈造影が必須であるため，IPAH，CHD-PAH，CTEPH などの鑑別が困難．管理はIPAH と同様．多少のPVR 低下を期待しての肺高血圧症治療薬投与は必要に応じて試してみる	Ⅱb	C
専門家のもと緊急時の救命的な治療として器質的狭窄部位に対するBPA 施行	—	—

まとめ

肺高血圧合併妊娠は、

- 非常に母児リスクが高く、妊娠は勧められない
- 肺高血圧合併女性の妊娠・分娩管理には、multidisciplinaryなチーム医療が必須
- IPAHとEisenmenger症候群では、その母児予後、周産期管理方針が異なる
- 肺血管拡張薬により、IPAHの妊娠アウトカムは改善しかしながら、薬物治療著効症例の妊娠リスクは、未だ明らかでない

32. 人工弁患者の妊娠、出産

桂木 真司（榊原記念病院）

機械弁に関する妊娠出産リスク

榊原記念病院産婦人科　桂木真司　中尾真大　小野良子
鈴木僚　吉田純　奥村亜純
循環器小児科　嘉川忠博
心臓血管外科　高橋幸宏　高梨秀一郎
聖路加国際病院循環器内科　木島康文　丹羽公一郎
国立循環器病研究センター　神谷千津子　吉松淳
三重大学産婦人科　田中博明　池田智明
杏林大学循環器内科　佐藤徹

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

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

妊娠出産：機械弁

1, 機械弁妊娠の実際：
妊娠初期 6-14 週は Heparinに変更、その後 Warfarin・Heparinの選択.
分娩前にHeparinに変更. 帝王切開が計画出産として現実的.
Warfarin 不活化代謝物の母乳移行のため、授乳は安全.
2, Coumadin embryopathy（骨軟骨形成異常、ワーファリン服用量に依存：5mg/day 以下では、発生頻度は非常に低い）.
3, Heparin 使用は、血栓弁形成、流早産、死産率は非常に高い。

(Therrien J. Canad J Cardiol 2001;17:940-59　改編)

機械弁合併妊娠
23 妊娠（16 人）

- 自然流産 11
- 人工妊娠中絶 1
- 子宮内胎児死亡 1

10人が生児

- ヘパリン使用9例
  最終生存 7名
  2名新生児死亡
- ワーファリン使用1例

SA and AA and IUFD

case	valve site	cange to heparin (week)	valve trombosis (week)	GA	pregnancy outcome	complication
1	Mitral	5	(-)	7	SA	(-)
2	Mitral	9	(-)	9	SA	(-)
3	Mitral	10	(-)	10	SA	(-)
4	Mitral	10	(-)	10	SA	(-)
5	Tricuspid	9	(-)	9	SA	(-)
6	Tricuspid	10	(-)	19	SA	SCH
7	Tricuspid	5	(-)	15	SA	SCH
8	Tricuspid	9	(-)	10	SA	(-)
10		10	(-)		SA	(-)
11	Mitral	10	(-)		SA	(-)
12	Mitral	10	(-)	10	SA	(-)
9	Mitral	7	(-)	7	AA	(-)
14	Aortic	27	(+)	30	IUFD	Maternal death

case14 :1983年　最初の機械弁症例。27週初診。30週で弁血栓。子宮内胎児で弁置換手術。母体2週後死亡。

生児を得た10名の母体予後①

used unfractionated heparin

case	age	valve site	change to heparin(week)	heparin delivery	delivery mode	GA	blood loss at delivery(ml)
1	33	Aortic	6	SC	CS	33w4d	610
2	27	Mitral	6	SC	CS	38w6d	450
3	31	Mitral	8	SC	CS	33w2d	500
4	22	Tricuspid	13	SC	CS	33w0d	2350
5	25	Aortic	5	DIV	CS	26w4d	1400
6	35	Tricuspid	6	DIV	CS	27w0d	1200
7	36	Mitral	5	DIV	CS	34w6d	1100
8	33	Mitral	5	DIV	CS	33w5d	1000
9	31	Tricuspid	5	DIV	CS	36w0d	1200

used warfarin

case	age	valve site	change to heparin(week)	heparin delivery	delivery mode	GA	blood loss at delivery(ml)
10	30	Aortic	4	(-)	CS	33w4d	610

生児を得た10名の母体予後②

used unfractionated heparin

	valve thrombosis	SCH	perinatal hemorrage	maternal death
used heparin (n=9)	2	2	2	0

used warfarin

	valve thrombosis	SCH	perinatal hemorrage	maternal death
used warfarin (n=1)	0	0	0	0

Neonatal outcome

used unfractionated heparin

case	birth weight (g)	Apgar score (1min)	Apgar score (5min)	UApH	outcome
1	1968g	3	3	7.324	Alive
2	2458g	7	9	7.303	Alive
3	1730g	2	7	7.303	Alive
4	1620g	4	6	7.303	Alive
5	797g	7	9	7.356	Dead
6	1063g	2	7	7.341	Dead
7	1838g	8	9	7.333	Alive
8	2182g	8	9	7.251	Alive
9	2104g	9	10	7.275	Alive

used warfarin

case	birth weight (g)	Apgar score (1min)	Apgar score (5min)	UApH	outcome
10	1182g	1	2	7.289	Alive

※ case10 Hydrocephalse(fetal IVH)

機械弁まとめ

- 流産率が高い。稽留流産が多くワーファリンとの関連が推測される。
- 23妊娠（16人）中、母体死亡1例、弁血栓2例、母体脳出血2例、絨毛膜下血腫4例。
- 妊娠継続者10例のうち、新生児死亡2例、ワーファリンを使用した一例は胎児脳出血、水頭症で神経学的予後不良。
- 妊娠継続者10名中9例が早産で全例帝王切開による分娩。

33. 心疾患出産時の麻酔

照井 克生（埼玉医科大学総合医療センター）

1） 経腟分娩と帝王切開術の麻酔計画

先天性心疾患患者の分娩様式は、主として産科疾患により決まり、時に心疾患の重症度や妊娠中の心機能変化によって決まる。経腟分娩方針の場合に麻酔科医は、硬膜外無痛分娩の適否を評価し、分娩中に緊急帝王切開を必要とする場合に備えて緊急帝王切開時の麻酔計画もあらかじめ立案しておく必要がある。

心疾患患者における硬膜外無痛分娩の方法は、一般の硬膜外無痛分娩と同様であり、低濃度局所麻酔薬とオピオイドの持続硬膜外注入を用いる。心疾患患者での考慮点は、分娩誘発開始前に鎮痛開始すべきか否か、侵襲的モニタリングの要否、努責の可否、鉗子・吸引分娩による分娩第 II 期短縮の要否、などである。分娩誘発に用いるオキシトシンは、体血管拡張と肺血管抵抗増加作用があるほか、心電図上 ST 変化を来すことがある。

予定帝王切開術の麻酔法は、原則としてして母体のリスクの少ない区域麻酔（脊髄くも膜下麻酔や硬膜外麻酔）を用いる。しかし心疾患によっては、全身麻酔の方が血行動態の安定化が得られやすい場合もある。それぞれの麻酔法が及ぼす血行動態への影響や、麻酔法としての利点・欠点を、「心疾患患者の妊娠・出産の適応，管理に関するガイドライン（2018 年改訂版）」より引用する。

表 59　心疾患合併患者の帝王切開における麻酔法選択の注意点

	脊髄くも膜下麻酔	硬膜外麻酔	全身麻酔
誤嚥のリスク	なし	なし	あり
交感神経遮断	急激	緩徐	ほとんどなし
交感神経刺激	なし	なし	気管挿管・抜管時あり
体血管抵抗	低下	低下	軽度低下 浅麻酔で上昇
肺血管抵抗	調節不能	調節不能	人工呼吸で PaO_2，$PaCO_2$ 調節可能
胸腔内圧	不変	不変	陽圧換気で上昇
心収縮力	不変	不変	麻酔薬により低下
痛みと不安	まれ	高頻度	なし
経食道エコーモニタ	苦痛	苦痛	容易
抗凝固療法	用量と投与タイミングにより麻酔可能	用量と投与タイミングにより麻酔可能（脊麻より脊椎内血腫リスク高い）	可能

・経腟分娩での硬膜外麻酔による鎮痛法は，麻酔範囲が T10 以下で十分なため，交感神経遮断の範囲が狭い．
・帝王切開術の硬膜外麻酔では，T4 以下の麻酔が必要なため，血行動態への影響は比較的大きいが，脊髄くも膜下麻酔に比較すると作用の発現が緩徐である．

この表を個々の心疾患にどう活用するかは、2 項以降で解説する。

緊急帝王切開の中でも、胎児徐脈や常位胎盤早期剥離などの産科異常により、超緊急帝王切開を要する可能性もある。その場合は、麻酔導入から児娩出までの時間を最も短縮できる全身麻酔を選択する。しかし通常の迅速導入では、心疾患患者に

おいては血行動態が不安定となる可能性もあるため、フェンタニルなどオピオイドを気管挿管時に使用したり、血管作動薬を併用しながら麻酔導入したりするなど、麻酔導入に時間を要することもある。新生児科医の待機と新生児蘇生の準備が必要である。

1. 肺高血圧

経腟分娩が可能な程度の肺高血圧であれば、硬膜外無痛分娩が望ましい。硬膜外無痛分娩は、痛みによる肺高血圧増悪を効果的に緩和できるほか、子宮収縮毎の自己輸血による右心負荷と肺高血圧を緩和することも期待される。しかし Eisenmenger 症候群で右左シャントとなっている患者では、硬膜外麻酔による体血管抵抗減少が右左シャントを悪化させる可能性があるため、硬膜外麻酔を用いるかどうかは慎重に判断する必要がある。硬膜外麻酔を用いるのであれば、侵襲的血行動態モニタリングを併用し、血管作動薬を中心静脈カテーテルから投与しながらの管理となる。肺高血圧重症例では、児娩出時の自己輸血の影響を緩和するために、瀉血する場合もある。

帝王切開の麻酔法選択においては、全身麻酔には人工換気により PaO_2 や $PaCO_2$ をコントロールして肺血管抵抗を下げられる利点がある。一方で陽圧換気や PEEP は肺血管抵抗を増加する方向に作用する。区域麻酔では、体血管抵抗は低下するが、肺血管抵抗への直接的影響は期待できないため、肺動脈圧が over systemic になる危険性がある。硬膜外麻酔であれば体血管抵抗減少が緩徐に出現するため、血管収縮薬により対処しやすい。最近では、少量の局所麻酔薬を用いた脊髄くも膜下麻酔により仙髄領域の鎮痛を得たうえで、硬膜外麻酔範囲を緩徐に広げていく sequential combined spinal epidural anesthesia(sequential CSE)法も報告されている。NO 吸入療法は、全身麻酔でも区域麻酔でも併用可能である。

母体死亡リスクが最も高い時期は術後であり、術後早期の集中治療管理と、産後の育児や母乳哺育の負担軽減を考慮する。

2) 人工弁置換後

人工弁置換後の患者では抗凝固療法が重要であるため、経腟分娩に際しては硬膜外無痛分娩を行わない、帝王切開では全身麻酔を選択する、という方針が無難ではある。しかし経腟分娩でも帝王切開でも出血を伴うため、出産のタイミングに合わせて抗凝固療法を中止する時間帯を作るのであれば、その間に無痛分娩や帝王切開において区域麻酔を施行することができる。抗血栓療法中の区域麻酔や神経ブロックについてのガイドラインがペインクリニック学会等により発表されている。その中で妊婦におけるガイドラインも項目立てされている理由は、妊婦はもともと凝固亢進状態にあり抗血栓薬の効果が非妊婦よりも得られにくいことと、経腟分娩の産痛緩和においても帝王切開の麻酔においても、区域麻酔の利点が明らかなためである。「心疾患患者の妊娠・出産の適応，管理に関するガイドライン（2018 年改訂版）」においては、上記ガイドライン中の以下の表を引用している。

表 58　抗血栓療法中の妊婦における区域麻酔

薬物	投与量	推奨
NSAID		区域麻酔は禁忌ではない
チクロピジン		14 日前に中止
GP IIb/IIIa 阻害薬		8～48 時間前に中止
ワルファリン	経口	・妊娠 36 週までに低分子量ヘパリンか未分画ヘパリンに切り替える ・INR 正常なら区域麻酔可能 ・カテーテル抜去は INR ≦ 1.5 で可能（投与開始後）
未分画ヘパリン	1 万単位 / 日皮下注，12 時間ごと	・区域麻酔は禁忌ではない ・区域麻酔困難が予想される場合はヘパリン投与は区域麻酔後とする ・それ以上の投与量での区域麻酔の安全性は確立していない ・区域麻酔か帝王切開から 12 時間経過してから再開
	静注	・分娩予定時刻の 4～6 時間前に中止 ・区域麻酔の 1 時間後にヘパリン投与 ・カテーテル抜去は最終投与の 2～4 時間後
低分子量ヘパリン		・分娩誘発もしくは帝王切開の 36 時間前には中止して，必要なら未分画ヘパリン静注もしくは皮下注に切り替える ・1 日 2 回投与では 24 時間後に再開 ・術後初回投与の 2 時間前にカテーテル抜去 ・治療量投与中は，ブロックまで 24 時間空ける
フォンダパリヌクス		・1 回で穿刺に成功し，カテーテル留置なしなら区域麻酔可能 ・それ以外ではほかの抗凝固療法を選択すべき
アルガトロバン		区域麻酔の施行は禁忌
トロンビン阻害薬		区域麻酔の絶対的禁忌
血栓溶解薬		区域麻酔の施行は禁忌

（日本ペインクリニック学会・日本麻酔科学会・日本区域麻酔学会合同，2016[555]）

人工弁置換後の患者では、「妊娠第36 週以降はワルファリンを中止し，未分画ヘパリンの持続静注に変更し，APTT が基準値の 2 倍になるように投与量の調整を行う．出産の 4 ～ 6 時間前に持続静注を中止し，出血等の合併症がなければ出産後 4 ～ 6 時間で再開する．血栓塞栓症のリスクが高くワルファリンが中止できない症例や，ワルファリン投与中に分娩開始した症例では帝王切開を行う．」とされる。未分画ヘパリン持続静注を中止したのちに数時間が経過し、aPTT が正常化していれば、その時点で硬膜外無痛分娩を行うことは可能である。しかし弁置換後で心機能が保たれていれば、硬膜外無痛分娩は不要であろう。

硬膜外血腫は硬膜外カテーテル抜去後に発生することもあり、カテーテル抜去からヘパリン持続静注の再開までは少なくとも 1 時間、可能であれば 2 時間空けたい。

3）フォンタン術後

フォンタン術後患者においては、帝王切開を選択する施設が日本では多い。その際の麻酔管理目標は、体血管抵抗と循環血液量を維持する、肺血管抵抗を上げない、頻脈を防ぐことである。全身麻酔では陽圧換気により肺血管抵抗が上昇するため、帝王切開では区域麻酔を選択したい。しかし脊髄くも膜下麻酔では急激な交感神経遮断を来すため、CVP が低下し、体血圧を維持できなくなる危険性がある。硬膜外麻酔では交感神経遮断の出現が緩徐であるため、フォンタン術後患者の麻酔法として報告が多い。しかし硬膜外麻酔は時に鎮痛効果が不十分なことがあり、痛みで交感神経

が緊張し、肺血管抵抗を上げてしまう恐れがある。したがって少量の脊髄くも膜下麻酔と硬膜外麻酔を組み合わせた sequential CSE は理にかなった方法といえる。

フォンタン術後患者では頻脈性不整脈を防ぐことも重要であり、経腟分娩なら硬膜外無痛分娩を、帝王切開であれば十分なオピオイドを用いて麻酔深度を深めに保つことが不可欠である。

抗凝固療法を併用している場合は、帝王切開に向けてヘパリン持続静注を中止し、aPTT が正常化したのを確認して、区域麻酔を行うことができる。経腟分娩の硬膜外鎮痛でも同様である。産後や術後は、麻酔からの回復（交感神経遮断からの回復）による中心静脈圧の変化や、離床に向けての循環動態の安定化などの目的で、ICU での管理が望ましい。

4） 完全大血管転位術後

心房位転換手術（Mustared 手術あるいは Senning 手術後）後で体心室（右室）機能が良好かつ遺残病変が軽度の場合は、妊娠中のリスクはあまり高くはないため、分娩様式も麻酔法も選択肢は広いと考えられる。右室機能低下や遺残肺高血圧、不整脈などがすでに合併している場合は、母児ともに慎重な経過観察が必要となる。分娩出産時の右室負荷を軽減するためには、硬膜外無痛分娩は良い適応となる。

動脈位変換手術後（Jatene 手術）は、一般に心機能はよく、不整脈も比較的少ないため、妊娠出産にもよく耐容すると考えられる。肺動脈狭窄や大動脈弁逆流、冠動脈狭窄・閉塞による虚血性病変などが存在すれば、分娩出産に際しては硬膜外無痛分娩が良い適応となるだろう。大動脈弁逆流では硬膜外無痛麻酔による体血管抵抗低下が血行動態上有利に働くし、冠動脈病変があれば、痛みによる心拍数増加を無痛分娩により回避できるからである。

帝王切開術を選択する場合、心房内修復の遺残や続発症を経食道エコーで評価したい場合には全身麻酔が適応となる。それ以外の場合は脊髄くも膜下麻酔硬膜外麻酔併用法が適していると考えられる。

34. フォンタン患者の妊娠、出産

島田 衣里子（東京女子医科大学）

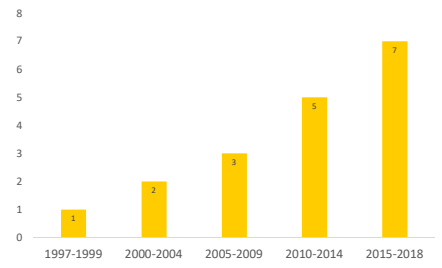
Fontan患者の妊娠・出産

島田衣里子

東京女子医科大学
循環器小児・成人先天性心疾患科

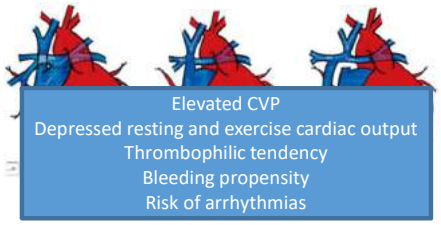
1

当院でのFontan術後患者の出産数



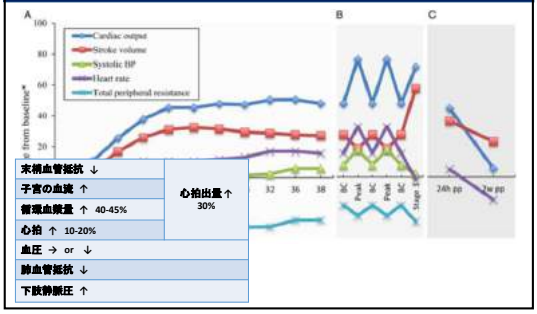
2

Fontan手術後の循環の特徴



3

妊娠による循環への影響



4

妊娠による影響

- 循環血漿量の増加による貧血 （鉄欠乏性貧血）
- 凝固能の亢進
- 免疫系の抑制
- 腎機能亢進

循環動態の変化だけでなく、
さまざまな点に配慮する必要がある。

5

どれくらいなら妊娠してもよいといえるのか？

明確な基準はない。

Fontan術後ではそもそも心血管合併症が起こる可能性がかなり高く、妊娠・分娩では予測外のことが起きることもあり（特に産科的）、妊娠前の専門医による十分な評価とカウンセリングが必要。

- ✓ Cardiac risk
- ✓ Obstetric risk
- ✓ Fetal and neonatal risk

6

Pregnancy in Women with Fontan circulation

✓妊娠中・出産後にみられる心血管イベントは不整脈と心不全が多い。

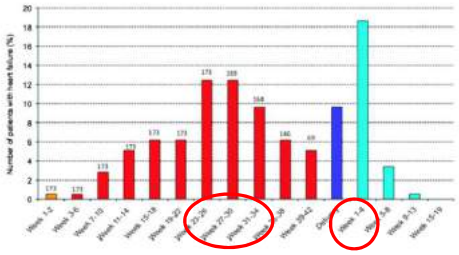
✓流産が多く、早産・子宮内発育遅延が多い。

✓出産後出血が産科的合併症として多い。

Circ Cardiovasc Qual Outcomes. 2018;11:e004575

7

妊娠に伴う心不全の出現時期



Heart (2014) 100, 231–238

8

Baseline characteristics
(1997-2019, TWMU)

Variables		Value
Number of pregnancies (Number of women), n		19 (17)
NYHA before pregnancy, I/II		17/2
Median age at Fontan operation, years (±SD)		29 ± 6
Systemic Ventricle	Left	7
	Right	11
Type of Fontan	Atriopulmonary connection	5
	Bjork	2
	Intraatrial conduit	2
	TCPC (TCPC conversion)	10 (4)
History of Arrhythmia		2

9

Delivery in patients after Fontan operation
(1997-2019, TWMU)

Variables		Value
Number of pregnancies (Number of women), n		19 (17)
NYHA before pregnancy, I/II		17/2
Median age at delivery, years (±SD)		29 ± 6
Gestational age at birth, weeks(±SD)		33.3 ± 3.0 (28-38)
Birth weight, g(±SD)		1838 ± 435 (1022-2498)
Medication during pregnancy		
	Antiplatelet agents, n	9
	B blocker, n	2
Mode of delivery		
	Spontaneous vaginal delivery, n (%)	2 (11)
	Caesarean section, n (%)	17 (89)

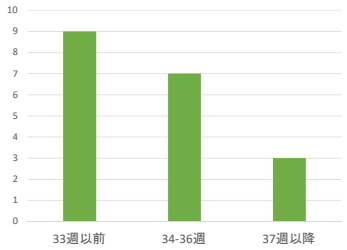
10

Events in Patients after Fontan operation
(1997-2019, TWMU)

Variables		n (%)
Cardiovascular events, n(%)		8 (42)
	Heart failure, n(%)	5 (28)
	Cyanosis, n(%)	2 (11)
	Atrial tachycardia, n(%)	1 (5)
Obstetric events, n(%)		12 (61)
	Preterm labor, n(%)	6 (28)
	Chorionic hematoma, n(%)	5 (28)
	chronic abruption oligohydramnios sequence, n(%)	2 (11)
	Hemorrhage, n(%)	1 (6)
Offspring events	Preterm birth, n(%)	16 (83)
	SGA, n(%)	3 (17)

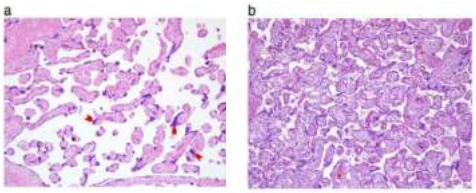
11

在胎週数の分布



12

Fontan循環の胎盤組織への影響



Fontan patient　　Normal

AL Phillips et al. Int.J. Cardiol. (2019)https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2019.02.002.

13

Events late after Delivery

events	n
Deterioration of NYHA	3
TCPC conversion	2
Liver Cancer	1
Sudden death	1
Renal infarction	1
そのほか	1

14

Assessment for pregnant women with CHD

Baseline clinical assessment
原疾患・手術歴
既往歴 （感染性心内膜炎・不整脈など）
現在の症状 (HR, BP, SpO2, NYHA, 不整脈の自覚, 内服 ...)
現在の検査所見・残存病変の有無などの評価 (Xp, ECG, ホルター, echo, MRI, catheterization, CPX...)

15

Assessment for pregnant women with Fontan circulation

- ✓ NYHA・内服治療
- ✓ 心機能：心収縮能・拡張能
  - 房室弁逆流・大動脈弁逆流の程度
  - 中心静脈圧・心拍出係数
  - CPX
- ✓ チアノーゼの有無：6分間歩行・貧血
- ✓ 不整脈・HR responseの評価
- ✓ 肝機能障害：血小板低下・凝固能

16

まとめ

✓ Fontan術後患者では、妊娠・出産前の十分な評価とカウンセリングが重要である。

✓妊娠中には循環器的だけでなく、産科的にも注意深い観察が必要となる。

✓妊娠による遠隔期への影響は不明な点が多いが、過度の負担を避けるような管理を心がけることが必要である。

17

35. 完全大血管転位術後の妊娠出産

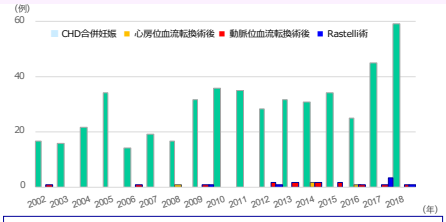
堀内 縁（国立循環器病研究センター）

第20回 成人先天性心疾患セミナー

完全大血管転位術後の妊娠･出産

国立循環器病研究センター　周産期・婦人科
堀内　縁

国立循環器病研究センターでのTGA術後の妊娠出産数



2002年～2018年の16年間で
心房位血流転換術後妊娠 **4** 例、動脈位転換術後妊娠 **14**例　Rastelli術後妊娠 **6** 例

妊娠前リスク評価
Modified World Health Organization classification

分類	妊娠に伴うリスク	母体心血管合併症発症率	リスク因子
I	母体死亡率の増加なし 母体合併症の増加なし or 軽度の増加	2.5-5%	・肺高血圧症の軽度増加・心臓収縮不全・心臓弁膜症・心房細動 ・心房中隔欠損症・大動脈二尖弁・大動脈解離・肺静脈閉塞障害
II	母体死亡率の軽度増加 母体合併症率の軽度増加	5.7-10.5%	・肥厚型心筋症・心筋梗塞・心筋不明確疾患 ・肺動脈弁フォーロー症候群（重篤な症状や機能低のないものに限る） ・重心の不整脈発現と潜在不整脈 ・大動脈二尖弁（大動脈径<45mm）
II-III	母体死亡率・重篤合併症率の 中等度増加	19-19%	・機械弁置換術後妊娠（INR<4.5） ・狭心症の既往 ・中等度（1～2年前に治ってはいるが、軽度の機能障害残存、中等度の大動脈弁狭窄） ・ ・大動脈拡大のないマルファン症候群や他の結合組織疾患 ・大動脈径が>45mmで大動脈二尖弁 ・冠状動脈の大動脈起始 ・肺動脈閉鎖 ・Fontan型手術
III	母体死亡率の著しい増加 or 母体合併症の著しい増加 専門家の指導的ケアとモニターが必要 妊娠・出産を通じて専門チームの管理が必要	19-27%	・心筋梗塞（心筋機能低下（LVEF30-45%）） ・肺高血圧症既往（心筋機能の悪化） ・機械弁 ・**心筋梗塞（機能低下あり）もしくは心筋症（LVEF低）** ・マルファン症候群（大動脈径45mm以上） ・**心房位血流転換術（修復）** ・**心室機能低下** ・**中等度以上の弁膜症** ・肺高圧症（重度大動脈弁狭窄） ・大動脈二尖弁（大動脈径45mm以上） ・Aortic size index 27-35mm/m² のマルファン症候群や他の結合組織疾患 ・大動脈拡大（>45mm）の大動脈二尖弁 ・心房細動
IV	母体死亡率が著しく増加 or 母体合併症の極度増加 妊娠は禁忌 （妊娠した場合には terminationについて議論すべき）	40-100%	・肺高血圧症（重度） ・重度の弁膜症（心不全、チアノーゼ、心房細動、NYHA class III-IV） ・重度の心筋機能低下（LVEF<30%もしくはNYHA class III-IV） （三尖弁逆流>50%、NYHA functional class III-IV） ・冠動脈心筋梗塞（心筋機能低下（海外例）） ・重度の肺高血圧症 ・重度の大動脈弁狭窄 ・右室流出路（肺動脈閉鎖と肺下弁） ・**大動脈径>45mmのマルファン症候群** ・大動脈拡大（>45mm）の大動脈二尖弁 ・心房細動の大動脈起始 ・Aortic size index > 35mm/m² のマルファン症候群 ・Fontan型手術（心不全、チアノーゼ） ・心室型ユニフォーカリティーの肺動脈 ・重度大動脈閉鎖 ・フェムタン型術（合併症あり）

2018 ESC Guidelineより引用、一部改変

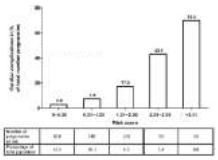
妊娠前リスク評価

ZAHARA risk score

－先天性心疾患合併妊娠1,302分娩において後方視的に検討－

リスク因子	スコア
不整脈既往	1.5
NYHA functional class Ⅲ-Ⅳ	0.75
左室狭窄性病変 （PG >50mmHg or AVA<1.0cm²）	2.5
機械弁	4.25
中等度異常の体心室房室弁逆流	0.75
中等度異常の肺心室房室弁逆流	0.75
妊娠前の循環器内服薬	1.5
チアノーゼ性心疾患（修復／未修復）	1.0

AVA, aortic valve area; PG, peak gradient



Drenthen, et al. Eur Heart J 2010

妊娠前リスク評価

CARPREG II リスクスコア

－心疾患（先天性、後天性、不整脈）合併女性すべてにおけるリスク評価－

リスク因子	ポイント
心血管合併症(心不全、一過性脳虚血発作、脳卒中)もしくは不整脈の既往	3
NYHA functional class Ⅲ-Ⅳもしくはチアノーゼ	3
機械弁	3
心室機能低下	2
左心系狭窄病変 （大動脈弁弁口面積<1.5cm²、エコーによる左室流出路最高圧較差>30mmHg、僧帽弁弁口面積<2cm²もしくは中等度から高度の僧帽弁逆流）	2
肺高血圧（右室流出路狭窄がない場合に右室収縮期圧≧50mmHg）	2
冠動脈疾患（冠動脈閉鎖例もしくは心筋梗塞の既往）	2
ハイリスクの大動脈拡大 ・マルファン症候群，ロイヴディーツ症候群，血管型エーラス・ダンロス症候群 ・大動脈径>45mmの大動脈二尖弁 ・大動脈解離や胸性大動脈瘤の既往	2
治療歴なし	1
妊娠における母体の心機能評価が高い場合(妊娠20週以降の初診)	1

(加算したポイント)	母体の心血管合併症リスク
0 ?1	5%
2	10%
3	15%
4	22%
＞4	41%

Silversides, et al. JACC 2018

本日の内容

- ○ **心房位血流転換術(Mustard/Senning術）後**
- ○ 動脈位血流転換術(ASO:Arterial switch operation)後
- ○ Rastelli術後

・妊娠前の母体心血管合併症リスク評価
・母体心血管合併症
・産科合併症

Mustard術後妊娠

32歳　未経妊
【現病歴】
生後6ヶ月　TGAに対してMustard術施行。
以降、TR modにて経過。
26歳　心エコー検査ではRVEF 44%
28歳　階段の昇降時に動悸を自覚。AFLと診断。
　　レートコントロール目的にβ遮断薬を開始。その後、自然に洞調律へ回復。
転居のため、他院にて定期フォローされていた。
内服薬；アーチスト、ジゴキシン、バイアスピリン
NYHA class Ⅰ

母体心血管合併症率

mWHO classⅢ	19-27%
ZAHARA risk score	70%
CARPREG Ⅱ risk score	15%

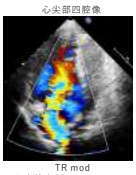
32歳　自然妊娠成立。
　　妊娠20週 旅行先で動悸・倦怠感を自覚し、当院を翌日に受診。

Mustard術後妊娠

BP 129/69 mmHg　HR 133/min
BNP 107.9pg/mL

心房内リエントリー性頻拍

CTR 59% 肺血管陰影増強(+)

心尖部四腔像

TR mod
ルート内狭窄(-),バッフルリーク(-)

経食道エコーにて心房内血栓がないことを確認後、除細動を施行し、洞調律へ回復。
抗凝固療法（ヘパリンCa 皮下注射）を開始。

心房位血流転換術(Mustard/Senning)後妊娠

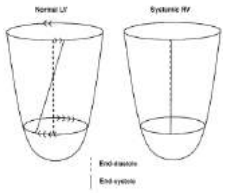
143人, 234分娩

母体合併症		児合併症	
不整脈	～ 22 %	早産（<37週）	～ 50 %
心不全	～ 15 %	Small for gestational age	～ 29 %
NYHA class 低下	～ 35 %	胎児/新生児死亡	～ 12 %
体心室機能の増悪	～ 86 %		
三尖弁逆流の増悪	～ 35 %		

Guédès A.et al. JACC 2004
Drenthen W.et al. Eur Heart J 2005
Metz TD.et al. Am J Obstet Gynecol 2011
Zentner D.et al Heart Lung Circ 2012
Trigas V.et al. Circ J 2014
Cataldo S.et al BIOG 2016
Lipczyńska M.et al. J Matern Fetal Neonatal Med 2017

心房位血流転換術後妊娠

右室体心室の収縮



・体心室右室は
circumferentialがlongitudinal
free wall shorteningより優位
（normal 左室と類似, normal右室と反対）

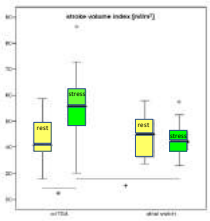
・左室と比較して
ventricular torsionは認めず
strain rateは低下している。

➤ **心筋機能低下の初期段階を示しているのかもしれない。**

Pettersen E. et al. JACC 2007

心房位血流転換術後妊娠

ドブタミン負荷 ccTGA vs. atrial switch



・ドブタミン負荷により、
atrial switch群はccTGA群に比して
stroke volumeの増加を認めなかった。

心房バッフルにより
ドブタミンや運動負荷時に
ventricular fillingの異常
⬇
stroke volumeの反応の異常

Fratz S. et al. Circ J. 2008

心房位血流転換術後妊娠

妊娠出産による長期的な影響

	妊娠出産歴のある女性（n=19, 43妊娠）	妊娠出産歴のない女性（n=15）
フォローアップ期間（年）	35.5	33
心不全入院	2	0 ★
ICD挿入	2	0
抗心不全治療	13（68%）	3（20%）★(p<0.01)
運動時間	9	10.5
運動前RVEF	46	51
運動後RVEF	48	56
死亡	2（1:妊娠27週, 1:産褥6ヶ月）	1（肺炎）

妊娠出産は、妊娠出産後も長期的に右室体心室機能への影響が持続する可能性がある

Zentner D. et al. Heart Lung Circ 2012

本日の内容

- 心房位血流転換術(Mustard/Senning術）後
- **動脈位血流転換術(ASO:Arterial switch operation)後**
- Rastelli術後

・妊娠前の母体心血管合併症リスク評価
・母体心血管合併症
・産科合併症

ASO後妊娠

2006年～2017年 国立循環器病研究センターでの症例 (10人14分娩)

Case	Associated malformations	Prior palliation Age (days)	Prior palliation Details	Year of ASO	Age at ASO(days)	Shaher classification	Re-intervention Age (years)	Re-intervention Details	Cardiovascular lesions	Medication
1	VSD			1981	351			RVOT patchplasty, …ndibulectomy	PR mod	
2		3	BAS	1982	90				PS mod	
3		21 90	BAS PAB lt. BTS	1985	196				AR mild PS mild	
4		6 210	BAS PAB lt BTS	1985	334				Aortic root dilation AR mod PR mod	β-blocker
5	VSD	60	BAS	1986	576	1	11	Mitral valvuloplasty Aortic valvuloplasty	MR mod AR mod Residual VSD	Diuretics
6	VSD, RAA	17	BAS	1987	169			PTPA Patch angioplasty …of main lt. PA, …T reconstruction	lt. PS mild	
7		1	BAS	1988	6			PTPA …ch plasty of PA	AR mild PS mild	
8		9	BAS	1989	15			Infundibular myotomy, …valvar commissurotomy	PS mild	
9				1990	20				AR mod	
10		45 90	BAS PAB lt.BTS	1995	92	2A			lt. PS mod	

母体心血管合併症率
4/14(29%)
不整脈+心不全 3例
不整脈　1例

リスク因子
・ASO手術年齢
・妊娠年齢
・妊娠初期BNP値

Horiuchi, et al. JOC 2019

Case5:左心室機能軽度低下、双胎妊娠

27歳　未経妊　一絨毛膜二羊膜性双胎
【現病歴】
1歳5ヶ月 TGA, VSDに対してASO施行
11歳 僧帽弁形成術, 大動脈弁形成術施行
16歳 心臓カテーテル検査
MR mod, AR mod,
LVEDP7mmHg, LVEDV217ml(154%N), LVEF51%
エナラプリルマレイン酸、フロセミド内服開始
22歳 妊娠前カウンセリング後、エナラプリルマレイン酸中止。
フロセミド、アルダクトンの内服継続。
26歳 心エコー検査(妊娠前)
LVDd/Ds 62/48㎜, LVEF 50%
NYHA class I

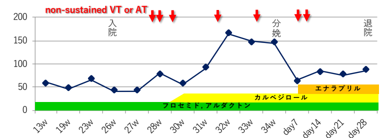
25歳時

CTR 52.8%

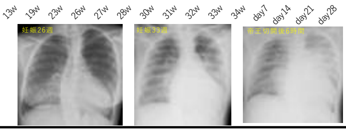
母体心血管合併症率
mWHO classⅢ　19-27%
ZAHARA risk score　43.1%
CARPREG Ⅱ risk score　41%

Case5:左心室機能軽度低下、双胎妊娠

母体経過とBNPの経時的変化



新生児所見
在胎週数**34週**5日
二児共に**SGA**
一過性多呼吸にて
呼吸器管理



Case 4:上行大動脈拡張

29歳　未経妊
【現病歴】
日齢6日 BAS施行TGA, VSDに対してASO施行
7ヶ月　PAB＋lt. BTS施行
11ヶ月 TGAに対してASO施行。以降、定期フォロー。
27 歳　挙児希望あり、当院へ紹介受診。
CT検査上、**洞-洞間52㎜, 洞-交連48㎜**。β内服薬開始。
29歳　妊娠成立。

27 歳時

バルサルバ洞径

妊娠初期

48㎜ →

産後3日

53㎜

ASO後とMustard/Senning術後との比較

児の合併症

	ASO 19人 27分娩	Atrial switch operation 143人 234分娩
Preterm birth(<37weeks of gestation)	4/15(26.7%)	44/158(27.8%)
Small for gestational age	4/15(26.7%)	21/109(19.3%)
Intrauterine fetal demise	**0**	**6/158(3.8%)**
Neonatal death	**0**	**3/158(1.9%)**

Mustard/Senning術後妊娠では
胎児もしくは新生児死亡率が高い傾向がある

Horiuchi, et al. JOC 2019

ASO後とMustard/Senning術後との比較

周産期における母体心血管合併症

	ASO 19人 27分娩	Atrial switch operation 143人 234分娩
Deteriorated NYHA	0	31/143(21.7%)
Arrhythmia with medication	3/17(11.1%)	22/234(9.4%)
Heart failure	2/27(7.4%)	12/234(5.1%)
Death/CPA	**0**	**3/234(1.3%)**
Progression of valve lesions(≥moderate)	**0**	**28/102(27.5%)**
Progression of systemic ventricular dysfunction(≥moderate)	**1/27(3.7%)**	**37/147(25.2%)**

Mustard/Senning術後妊娠では母体死亡といった重篤な合併症を認める。ASO後妊娠に比して弁機能や体心室機能の増悪を認める可能性が高い。

Horiuchi, et al. JOC 2019

ASO後とMustard/Senning術後との比較

分娩後の長期的な母体心血管合併症

	ASO 19人 27分娩	Atrial switch operation 143人 234分娩
Deteriorated NYHA	0	**17/114(14.9%)**
Death/CPA	0	**3/140(2.1%)**
Progression of valve lesions(≥moderate)	2/19(10.5%)	**12/96(12.5%)**
Progression of systemic ventricular dysfunction(≥moderate)	1/19(5.3%)	**10/96(10.4%)**

Mustard/Senning術後妊娠では、妊娠出産の影響により長期的な心機能に影響を及す可能性がある

Horiuchi, et al. JOC 2019

本日の内容

- 心房位血流転換術(Mustard/Senning術）後
- 動脈位血流転換術(ASO:Arterial switch operation)後
- **Rastelli術後**

・妊娠前の母体心血管合併症リスク評価
・母体心血管合併症
・産科合併症

Rastelli術後妊娠:症例 1

19歳　未経妊　未婚（専門学校生 妊娠発覚と同時に退学）
【現病歴】
生後4時間後よりチアノーゼ出現。TOF, PA, It.PDA, RAAと診断。
4ヶ月It.mBTS＋PDA ligation施行。
1歳　シャント狭窄認め、central shunt施行。
2歳　It.PSに対してPTA施行。狭窄は改善したが
　SpO2改善なくcentral shunt追加
4歳　modified **Rastelli手術**施行。
以降、定期フォロー
18歳　心カテーテル検査: RVP 69/10mmHg, rtPA 34/5(16)mmHg, ltPA 18/5(10)mmHg
　PAWP 10mmHg
19歳　自然妊娠成立。
　妊娠継続の可否について、当センターへ紹介受診。
　内服薬なし　NYHA class I

Rastelli術後妊娠

2006年～当センターでの Rastelli後 9 妊娠(8人)

TGA III型:4, DORV:2, DOLV:1, PA/VSD:1
妊娠前NYHA class II : 3, class I : 6

	(推定)右室肺動脈圧較差 <60mmHg n=5	(推定)右室肺動脈圧較差 ≧60mmHg n=4
妊娠前		
母体心血管合併症	n=1 32w PSVT: 1	n=4 17wAT,28wNSVT: 1 20w AT, NSVT: 1 28w NSVT: 1 33w NSVT: 1
産科合併症	n=0	n=2 29w 早産: 1 37w SGA: 1

妊娠前の心機能評価が重要

右室流出路狭窄や右室圧上昇例では母体心血管合併症や産科合併症のハイリスクとなる

Rastelli術後妊娠:症例 1

CTR 60%

心尖部四腔像

左室の軽度変形あり

妊娠前カウンセリングが重要

Rastelli術後妊娠:症例 2

33歳　第 2 子妊娠希望
【現病歴】
日齢6　チアノーゼを認め、TGA, multiple VSD, PS, ASDと診断。
2ヶ月　BAS施行
3ヶ月，1歳3ヶ月 BTS施行
4歳　**Rastelli手術,** Direcr closure ASD, VSD, **Damus-Kaye-Stansel吻合**
20歳　右室流出路再建術
23歳　運動負荷検査時にmultifocalなPVCの増加あり、β遮断薬内服開始。
29歳　挙児希望あり、心機能検査の後、妊娠出産は許容出来ると判断。
31歳　第 1 子妊娠出産（妊娠39週 経腟分娩　児 2866g(AGA)）
　　産褥8ヶ月頃~動悸出現。IARTに対してカテーテルアブレーション施行。
33歳　第 2 子妊娠希望あり、小児循環器科に相談あり。
　　再評価を施行。

Rastelli術後妊娠 症例 2

妊娠前カウンセリングが重要

妊娠前検査

- 遺残病変（狭窄･逆流） → 心エコー, MRI, 心カテ-テル検査
- 心機能低下 → 運動耐容能検査
- 不整脈 → 心電図, Holter心電図, 運動負荷検査
- 大動脈拡張, 瘤形成 → エコー, MRI, CT, 心臓カテーテル検査
- 冠動脈病変 → CT, 心臓カテーテル検査, RI

まとめ

- 心房位血流転換術後妊娠では、母体心血管合併症のリスクは高く、また、出産後も長期的に体心室右室機能への影響を及す可能性が高い。さらに、重篤な母児合併症のリスクが高い。
- 動脈位血流転換術後妊娠の多くが、妊娠出産には耐えられ得る。しかし、妊娠前の遺残病変は十分に評価しておく必要がある。
- Rastelli 術後妊娠出産において、妊娠前に右室流出路高度狭窄例や不整脈合併例では妊娠出産により母体心血管合併症、産科合併症のリスクが高くなる。

適切な時期における妊娠前カウンセリングが重要