第 21 回成人先天性心疾患セミナー

会期 ： 令和元年 11 月 9 日（土）
会場 ： 東北大学 星陵キャンパス 星陵オーディトリアム

当番世話人

建部 俊介

世話人

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

第 21 回成人先天性心疾患セミナー事務局

東北大学大学院医学系研究科 循環器内科学
〒980-8574 仙台市青葉区星陵町 1-1
TEL：022(717)7153 FAX：022(717)7158

日本成人先天性心疾患学会 事務局

〒162-0801 東京都新宿区山吹町 358-5 株式会社国際文献社内
TEL：03(6824)9380 FAX：03(5227)8631 e-mail：jsachd-post@bunken.co.jp

第 21 回　成人先天性心疾患セミナー　プログラム

令和元年 11 月 9 日（土）
総合司会：建部　俊介（東北大学　循環器内科）
　　山本　沙織（東北大学　循環器内科）

開会挨拶（09:00-9:05）
齋木　佳克（東北大学　心臓血管外科）

第一部：ACHD 診療とは（9:05-9:50）
座長：丹羽　公一郎（聖路加国際大学病院　心血管センター循環器内科）
座長：齋木　佳克（東北大学　心臓血管外科）

1．ACHD 診療の現状と展望
　丹羽　公一郎（聖路加国際大学病院　心血管センター循環器内科）
2．ACHD の移行医療：小児科の立場から
　田中　高志（宮城県立こども病院　循環器科）
3．ACHD の移行医療：循環器内科の立場から
　元木　博彦（信州大学　循環器内科）

第二部：ACHD 診療の基本 I ：(9:55-11:15)
座長：高橋　信（岩手医科大学　小児科）

1．心エコー図評価のポイント
　豊野　学朋（秋田大学　小児科）
2．CT、MRI 評価のポイント
　大田　英揮（東北大学　放射線診断科）
3．ACHD の内科的管理のポイント
　上田　寛修（岩手医科大学　循環器内科）
4．ACHD の外科的治療のポイント ～ ACHD 再手術での開胸時の問題点と対策～
　安達　理（宮城県立こども病院　心臓血管外科）

第三部：ACHD 診療の基本Ⅱ：（11:20 - 12:15）
座長：尾上　紀子（仙台医療センター　循環器内科）

１．妊娠出産管理
　桂木　真司（榊原記念病院　産婦人科）
２．非心臓手術の麻酔管理
　外山　裕章（東北大学　麻酔科）
３．成人先天性心疾患患者の心理・社会的問題
　水野　芳子（東京情報大学　看護学部）

休憩（15 分）

ランチョンセミナー（12:30-13:20）
座長：丹羽　公一郎　（聖路加国際大学病院　心血管センター循環器内科）

「補助循環における後天性 von Willebrand 病の個体差 -DOAC を含めた抗血栓療法の個別化は必要になるか」
講師：齋木　佳克（東北大学　心臓血管外科）

第四部：ACHD 診療の不整脈・デバイス治療（13:25-14:25）
座長：福田　浩二（国際福祉医療大学　循環器内科・ハートリズムセンター）

１．ACHD の不整脈薬物・アブレーション治療
　籏　義仁（昭和大学　小児循環器・成人先天性心疾患センター）
２．ACHD のデバイス治療（PM、ICD、CRT）
　立野　滋（千葉県循環器病センター　成人先天性心疾患治療部）
３．ASD・PFO のカテーテル治療
　福井　重文（東北大学　循環器内科）

第五部：症例検討（14:30-15:20）

座長：赤木　禎治（岡山大学　循環器内科・成人先天性心疾患センター）

１．周産期の心拍数コントロールに難渋した Senning 術後の一症例
　　佐久間　真悠（福島県立医科大学　循環器内科）
２．褐色細胞腫を合併した成人先天性心疾患患者の 2 例
　　小山石　隼（弘前大学　小児科）

コメンテーター：
犬塚　亮（東京大学　小児科）
小泉　淳一（岩手医科大学　心臓血管外科）
鈴木　秀明（東北大学　循環器内科）

休憩（10 分）

第六部：ACHD の心不全・肺高血圧症の移植医療（15:30-16:50）

座長：安達　理（宮城県こども病院　心臓血管外科）
座長：杉村　宏一郎（東北大学　循環器内科）

１．ACHD の心不全
　　村上　智明（札幌徳州会病院　小児科）
２．重症心不全を合併した ACHD の心臓移植・補助循環
　　齋木　佳克（東北大学　心臓血管外科）
３．ACHD の肺高血圧症
　　相馬　桂（東京大学　循環器内科）
４．ACHD の重症肺高血圧、Eisenmenger 症候群の肺移植
　　岡田　克典（東北大学　呼吸器外科）

閉会挨拶　齋木　佳克（東北大学　心臓血管外科）

抄録

1−1．ACHD 診療の現状と展望

丹羽　公一郎（聖路加国際大学病院　心血管センター循環器内科）

成人先天性心疾患の医学的問題点と経過観察の必要性（表）

内科、外科の発達の恩恵を受け、多くの先天性心疾患患者が成人となることが可能となり、我が国では、すでに50万人以上の成人患者がいる。わが国では現在50万人近くの成人先天性心疾患（ACHD: Adult Congenital Heart Disease）患者がいる。今後、ACHD 患者数は現在の人数の約 5% / 年の割合で増加し続けると予想される。日本では、1980 年頃は、先天性心疾患といえば、子供の病気だったが、1997 年には、成人患者数と小児患者数は同数になった。さらに、現在は、成人患者数は、小児を遙かに凌駕して、先天性心疾患は、成人の病気のひとつと認識されている。また、成人では未手術チアノーゼ型先天性心疾患が一定数存在し、系統的多臓器異常に対する医療が必要である。複雑心疾患術後の成人患者も増加している。先天性心疾患手術の多くは根治手術ではなく、合併症、遺残症、続発症を伴い経過観察を必要とする。そして、加齢に伴い、心機能の悪化、不整脈、心不全、突然死、再手術、肺高血圧、Aortopathy、感染性心内膜炎、妊娠、出産、高血圧、冠動脈異常、非心臓手術などにより病態、罹病率、生命予後が修飾される。また、就業、保険、結婚、心理的社会的問題、喫煙など成人特有の問題を抱える。このため、中等症以上の CHD 術後は生涯にわたる経過観察が不可欠である。単純 CHD でも、成人後も継続して経過観察、加療を必要とする場合が少なくない。大動脈二尖弁の様に、成人となり、狭窄 / 逆流が進行あるいは感染性心内膜炎を合併し初めて診断される場合もある。ACHD の半数を占める女性患者の多くは、妊娠や出産が可能だが、妊娠出産には、合併症の管理予防、出産方法の選択、遺伝の有無、育児方法など注意すべき点が少なくない。

成人先天性心疾患の診療体制

ACHD は、小児期とは異なる特徴があり、特有の解剖学的な所見の把握、手術方法の理解、診断方法、病態の把握、治療と診療体制、社会心理的な問題の把握も必要である。成人患者の多くは、小児循環器科医が、小児期から継続して診ていることが少なくないが、小児期とは異なり、上述した多岐な問題を抱えているため、小児循環器科だけでなく、循環器科、心臓血管外科、麻酔科、産科、内科、多職種専門職などのチームでの診療を必要とする。今後は、成人先天性心疾患専門医を中心とした診療チームがネットワークを構築して、診療継続を行っていくものと思われる。同時に、小児期の診療体制から成人向けの診療体制にスムースに移行することも重要な問題である。

ACHD 患者や両親は、生後早くから慣れ親しんできている小児循環器科医（あるいは心臓血管外科医の場合もあるが）に成人期以降も診療を続けてほしいと考えることが多いが、①基本的に ACHD 患者は小児ではなく成人であること、②小児循環器科医、心臓血管外科医の絶対数が少ないこと、③小児循環器科医、心臓血管外科医は内科疾患診療の訓練を受けていないこと、④心臓血管外科医は未手術患者の経過観察を行わないこと、などから小児循環器科医や心臓血管外科医が成人患者を診察し

続けるには限界がある場合が多い。ACHD は、小児科医だけで診療の出来る分野ではない。成人を中心とした診療形態、あるいは、成人期まで継続診療を行える診療施設が必要とされる。循環器科、小児循環器科の訓練を受けたかを問わず、ACHD を専門に診る医師、看護師を中心として、循環器内科医、小児循環器科医、心臓血管外科医や各分野の内科専門医、外科専門医、産婦人科医、麻酔科医、精神科医、専門看護師、心理療法士、専門超音波技師、ソーシャルワーカーなどの専門チームによる医療体制を確立することが望まれる。また、中心となる診療施設は、地域総合診療施設や開業医と診療ネットワークを構築して、患者の経過観察治療を行うことも重要である。

診療移行の必要性

移行過程に、ACHD の診療体制、診療ネットワークの構築は必須であるが、一方で、小児期から思春期、若年成人にかけての患者の自律を促すことも重要である。小児循環器科医から ACHD 外来への移行期間中もしくはそれ以前に、本人に病名や病態の告知、手術歴を含む治療歴、将来起こり得る合併症と対策などの注意点を説明する必要がある。移行診療の実施時期は小児期に開始する。現実的には、20 歳を超えていても、これらの問題を理解していないことも多いため、循環器内科医など受け入れ医師の側も移行診療の重要性を再度 ACHD 患者に説明する必要がある。循環器小児科医と ACHD 専門医が一時期平行して診て行き、徐々に ACHD 専門医に移行していく方法をとる施設もある。我が国では、2018 年に日本循環器学会を中心とした8学会合同で、先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言が報告された。

日本成人先天性心疾患学会の簡単な歴史

日本成人先天性心疾患学会は、1998 年に成人先天性心疾患研究会として発足し、2010 年 1 月に学会へと移行した。また、アジア太平洋成人先天性心疾患学会が、2008 年に設立された。日本循環器学会に学術委員会に成人先天性心疾患部会、日本心臓病学会に成人先天性心疾患問題検討委員会が設置され、これらの委員会は成人先天性心疾患の分野の実態調査と診療体制の構築、多職種専門職を含む教育体制、専門医制度の検討などを含む広い範囲での診療体制、教育などの方向性を明らかにしようとしている。2018 年には、日本循環器学会及び関連8学会で、先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言が上梓された。また、成人先天性心疾患診療ガイドラインもすでに2回の改訂が行われている。さらに、循環器科医を中心とした、成人先天性心疾患循環器内科ネットワークが構築され、成人先天性心疾患専門外来を開く循環器内科部門も増加、患者登録制度が開始されている。現在、多くの先天性心疾患患者が成人となり、成人先天性心疾患は、すでに循環器疾患の1分野の位置を占めている。2019 年には、循環器内科、小児循環器内科、心臓血管外科の専門医を背景意図した 180 人を超える医師が、先天性心疾患専門医として認定された。さらに、成人先天性心疾患専門医養成施設も全国に 80 施設以上認定されている。成人先天性心疾患患者の診療も広く全国で行われるようになってきた。

成人先天性心疾患の今後

以上述べた ACHD 専門医や専門診療施設の充実を図ることが最も大切であるが、診療の基本となる学問レベルの向上も不可欠である。成人先天性心疾患の分野では、新しい展開がみられている。それらには、ハイブリッド治療、心肺移植 、心不全と心臓同期療法、Fontan 術後を含む複雑心疾患の術後遠隔期の諸問題 、不整脈治療も含むカテーテル治療、肺高血圧、メタボリック症候群 、心エコー検査や MRI などの画像診断法の進歩、左心低形成症候群を含む複雑先天性心疾患の長期予後の解明と改善、カテーテル治療（カテーテルアブレーションも含む）と不整脈治療における種々の device の開発改善、修復術後遠隔期の不整脈と突然死の解析と予防、川崎病の成人期の問題、感染性心内膜炎、遺伝、妊娠出産登録制度と妊娠出産管理の向上、aortopathy、精神心理的問題や発達遅延、再生医療 、心腎関連、心肝関連、自然歴の解明、心肺移植医療と人工心臓、心肺補助循環の発達、そして、緩和医療等の多くの話題がある。これらは、今後 10 年間でさらに進歩するものと推測 / 期待されている。成人先天性心疾患の分野は、未だ十分な管理治療予防のエビデンスが得られていない。このため、今後、国際国内共同研究を含めデータを蓄積し、それに基づいた診療ガイドラインの確立が必要である。また、分子レベルでの基礎研究の推進も不可欠である。ACHD 患者さん家族とともに手を組んで、この分野を進めていくことが大切である。

表　成人先天性心疾患の医学的社会的問題点

心臓に関連した問題点

1 、生涯歴、生命予後、生活の質
2 、手術、再手術、術後遺残症、続発症
3 、心カテーテル検査、カテーテル治療
4 、後期合併症（不整脈、心不全、血栓塞栓、突然死）
5 、感染性心内膜炎
6 、肺高血圧、Eisenmenger 症候群
7 、チアノーゼに伴う全身系統的合併症
8 、Aortopathy、大動脈瘤
9 、加齢、成人病の合併（肥満、高血圧、糖尿病、動脈硬化、虚血性心疾患、血栓形成、腎機能低下）による血行動態、病態の変化
10、疾患特有の形態的異常の経年的劣化（弁逆流 / 狭窄、心筋線維化、血管弾性低下）
11、妊娠出産による心機能低下、大血管拡張

心臓以外の身体的問題点

１、妊娠、出産、避妊、遺伝

２、非心臓手術

３、肝炎、肝硬変、肝がん（輸血後、Fontan 術後）

４、心腎連関、腎機能低下、糖尿病

日常生活の問題点

１、運動、レクリエーション

２、飛行機旅行、運転免許

３、社会心理的問題、教育、結婚、就業

４、社会保障（健康保険、生命保険、指定難病、身体障害者認定、障害者基礎年金）

管理、診療体制の問題点（移行）

１、自分の病気、病態の理解

２、成人向きの診療体制、多職種の関与とチーム医療、ACHD 専門医

1－2．ACHD の移行医療　小児科の立場から

田中　高志（宮城県立こども病院　循環器科）

全国の小児病院では一部の施設を除いては成人に対応できる施設への転院を 15 才から 18 才で行っているが、宮城県でも最近は一律 18 才までに成人施設への移行を完了するようになった。新生児症例のほとんどは宮城県立こども病院に紹介となるが、18 才までには弁疾患や冠動脈疾患は直接循環器内科へ、先天性心疾患に関しては東北大学病院小児科に紹介し、大学病院内で循環器内科へ少しづつ移行する体制をとっている。最近2年間に成人移行した患者数は、2017 年度 49 名、2018 年度 53 名で合計 102 名のうち大学病院循環器内科への紹介は 14 名、大学病院小児科への紹介は 66 名であった。疾患別にみると、Heterotaxy 2 例、SV 3 例、TAPVC 6 例、TGA 4 例、TOF 10 例、DORV 5 例、CoAcomplex 6 例、PAVSD 7 例、PAIVS 2 例、cAVSD 2 例、等であった。また HLHS 1 例、Fontan 術後 9 例などの疾患においては救命率、達成率の向上に伴いさらに増加することが見込まれる。さらに内服薬でみると同 102 人中、心不全薬 21 人、アスピリン 15 人、ワーファリン 9 人、肺血管拡張薬 2 人、不整脈薬 2 人等で、明らかなチアノーゼが残存している者が2名であった。

最近の当院の患者の治療状況をみると今後成人移行する患者の内容が 10 ～ 20 年後には大きく変化してくることが予想される。HLHS に対する Norwood 手術や重症エプスタイン奇形に対する Starns 手術などの耐術率が最近になって大幅に改善したが、これらの症例も全例 Fontan 手術に進めるわけではない。今後単心室系の姑息術止まりの症例、あるいは failed Fontan 症例が明らかに増加するものと思われる。また手術手技の進歩にもかかわらず内科的治療のみで成人を迎える症例、例えば PA,VSD,MAPCA 症例などは変わらず存在する。一方で発見が遅れて手術適応をはずれてしまったアイゼンメンジャー化した症例は、スクリーニングの進歩や肺血管拡張薬の進歩により明らかに減少傾向にある。

成人移行の際に感じている問題点として人工ペースメーカーや人工弁の植え込みに関しては小児の発育の問題もあり小児科では先延ばしにする傾向があり、移行のタイミングで急に手術となる事もあり患者への説明が必要となる。このような症例のことも考えるとほぼ大人の体格になる 15 才くらいが成人移行への適切な時期といえるかもしれない。

小児科的には成人後を意識した管理が早期から必要と考えている。例えば心室機能は一旦損ねると長期予後を悪くする可能性あり、早期から弁逆流に対する再手術やβブロッカーや ACE 阻害薬の内服をすすめるよう努めている。また良いフォンタン循環が保てるようにする努力も重要と考える。そのため心不全薬や肺血管拡張薬の投与も積極的に行っている。

高校生を対象にした成人移行のアンケートを実施したところ、病状についてはある程度認識している者が多数を占めたが、成人期以降の就労、妊娠、出産、喫煙、飲酒等に関しての教育が不十分であることがわかった。今後は少しでもスムーズな成人移行ができるよう患者本人の教育をすすめたい。

1−3．ACHD の移行医療：循環器内科の立場から

元木　博彦（信州大学　循環器内科）

第21回成人先天性心疾患セミナー
11月9日（土） 9:05-9:50

ACHDの移行医療
循環器内科から

元木博彦
信州大学医学部循環器内科学教室
信州大学医学部附属病院成人先天性心疾患センター

移行外来の重要性

Transitioning Adolescents With Congenital Heart Disease Into Adult Health Care

増加し続ける先天性心疾患患者の、生涯にわたる長期的なケアには、小児科と内科との協力体制が重要。

Higgins SS, et al. Prog Cardiovasc Nurs 2003;18:98-8

移行外来における諸問題

Table I. Issues Impacting Adolescent Transition

Timing of transfer	移行のタイミング
Uncertainty	移行の方法が確立されていない
Attachment to the pediatric setting and pediatric providers	小児科医への信頼
Fear of future invasive procedures	侵襲的手技への恐れ
Inadequate education about their condition and the specific details of immediate and long-term care needs	疾患に対する不十分な理解
Lack of confidence in the care given to them from unknown provide	循環器内科医との未成熟な関係
Insecurity about their ability to advocate for themselves	

Higgins SS, et al. Prog Cardiovasc Nurs 2003;18:98-8

移行外来の例

Table II. Structured Plan for Managing Transition of Adolescents[a]

Define timing of transfer to adult care (i.e., 18), with flexibility	移行する年齢を定める
Provide specific preparation period/educational program that focuses on a set of skills to enable young people and their families to successfully function in the adult setting	移行に向けた準備期間・学習期間をつくる
Assess basic understanding of their condition:	
1. Treatment rationale	治療内容の理解
2. Source of symptoms	病態の理解
3. Danger signs of condition	重症化のサイン
4. Knowing how to seek help from health professionals and negotiate insurance barriers	
Create a coordinated transfer process, which includes a detailed written plan and designated coordinator, i.e., advanced practice nurse. There needs to be identified persons on both sides of the transfer with responsibility for transfer arrangements.	
Transfer to a capable adult congenital heart disease center (ACHD) that is at least equivalent to the pediatric source that the patient is leaving	
Facilitate primary care involvement	移行後もコンサルトの窓口をつくっておく
After transfer, provide ongoing consultation with the referring pediatric or adult cardiologist	

Higgins SS, et al. Prog Cardiovasc Nurs 2003;18:98-8

長野モデルでの移行

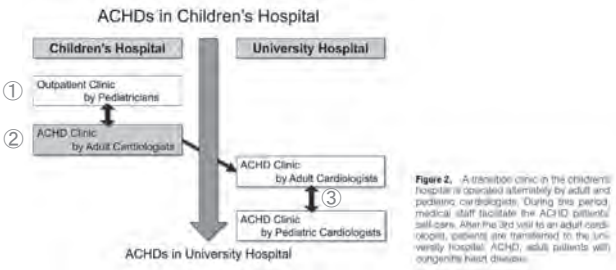
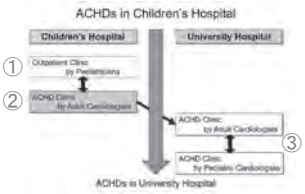


Figure 2. A transition clinic in the children's hospital is operated alternately by adult and pediatric cardiologists. During this period, medical staff facilitate the ACHD patients' self-care. After the 3rd visit to an adult cardiologist, patients are transferred to the university hospital. ACHD, adult patients with congenital heart disease.

Motoki H, Yasukochi S, et al. Circ J. *in press*

長野モデルでの移行
特徴



- ①自立・自律支援
- ②グレーゾーン
- ③移行後のコンサルト窓口

Motoki H, Yasukochi S, et al. Circ J. *in press*

自立支援ー自己学習支援

小学校1年生(6才)から病名告知

図を書いて(医師)説明

必ず患者自身に署名してもらう

高校1年生(16才)で
自分で自分の心臓の絵を描いて説明

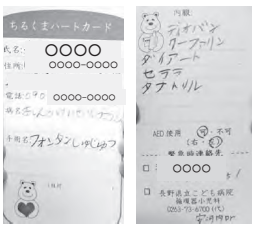
高校3年生(18 才)で 再度
自分で自分の心臓の絵を描いて説明

自立支援ー自己学習支援

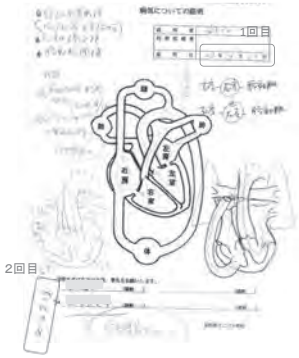
小児期
- 病名告知
- 自律/自立教育

病名・模式図説明書

"ちるくまカード"による教育

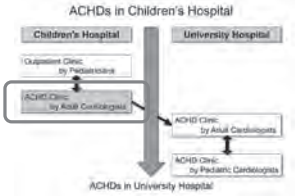


自立支援ー自己学習支援



3回目(高校1年生時)患者自身の画

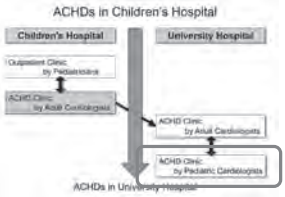
グレーゾーン
循環器内科医によるACHD外来 in こども病院



- フォンタン型手術施行後
- 精神発達遅滞
- (病状、社会的背景)不安定
- 両親の心配

Motoki H, Yasukochi S, et al. Circ J. *in press*

移行後のコンサルト窓口
小児循環器医によるACHD外来 in 大学病院



- フォンタン型手術施行後
- ラステリ後

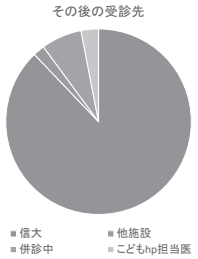
Motoki H, Yasukochi S, et al. Circ J. *in press*

移行外来
2014年5月～2016年12月

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

Motoki H, Yasukochi S, et al. Circ J. *in press* から引用改変

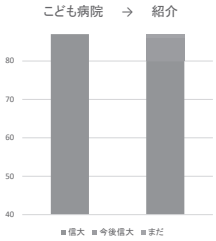
移行外来



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

Motoki H, Yasukochi S, et al. Circ J. *in press* から引用改変

移行外来



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

Motoki H, Yasukochi S, et al. Circ J. *in press* から引用改変

移行外来
うまくいかなかった症例

Table 1. Profiles of the Patients Who Deviated From the Transition Protocol of the Nagano Model

Age (years)	Sex	Diagnosis	Details
Patients who returned to the pediatric clinic			
30	F	DIRV, DORV, PS, MAPCAs, AT, p-APC Fontan	TCPC conversion under discussion
22	M	Asplenia, AVSD, TGA, PS, TAPVC(III), CA, Bil SVC, p-Fontan	Moving away from Nagano
29	M	Criss-Cross Heart, DORV, p-APC Fontan, p-TCPC+MAZE+CRT	Moving away from Nagano
Patient who "dropped-out" of transition protocol			
24	M	VSD (perimembranous)	

APC, aortopulmonary connection; AT, atrial tachycardia; AVSD, atrioventricular septal defect; Bil SVC, bilateral superior vena cava; CA, common atrium; CRT, cardiac resynchronization therapy; DIRV, double-inlet right ventricle; DORV, double-outlet right ventricle; MAPCAs, major aortopulmonary collateral artery; PS, pulmonic stenosis; TAPVC, total anomalous pulmonary venous connection; TCPC, total cavopulmonary connection; VSD, ventricular septal defect.

Motoki H, Yasukochi S, et al. Circ J. *in press*

移行外来
うまくいかなかった症例　ニアミス

- TGA バルサルバ洞瘤　妊娠希望
- HLHS p-TCPC 腹水
- Criss-Cross DORV AT PLE

Fontan術後腹水貯留の症例

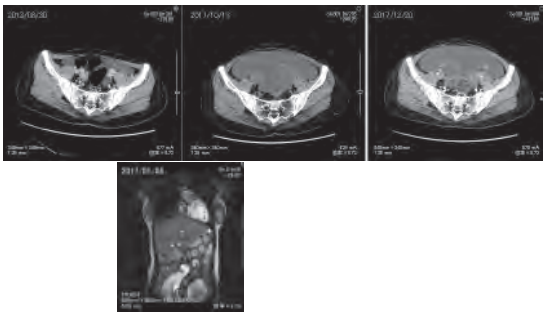
- 症例　21才女性

- 臨床診断
- # HLHS, AVSD(c), MA, AS, SAS, CA, PDA, AVVR(mild), IVC occlusion, post Norwood 1st stage, Post BDG, p-TCPC using extracardiac conduit, 感音性難聴
- # 潰瘍性大腸炎
- # 右卵巣出血性黄体嚢胞、左卵巣子宮内膜症性嚢胞

病歴

- 1996年11月21日に2940gで出生。
- 11月26日(day5)にductal shockで近医よりこども病院へ搬送された。HLHS, AVSD(c), MA, ASと診断された。PGE1が投与されたが、壊死性腸炎発症しDICを伴った。
- 12月13日(day22)にNorwood 1st stage operation施行され、翌1997年1月16日壊死性腸炎後の狭窄に対し人工肛門造設が行われた。その後壊死性腸炎後後遺症に対し回盲部切除、回腸上行結腸吻合術、横行結腸下行結腸吻合術など計6回の開腹手術が行われた。
- 同年4月11日(4month)にBDG, 2000年1月13日（3才）にTCPCが施行されている。
- その後は外来で経過観察されていた。
- 2013年の腹部CTにて腹水貯留がみとめられていたが腹満などの症状なく経過観察されていた。
- 2014年5月に血便あり、大腸内視鏡検査にて潰瘍性大腸炎と診断された。2017年1月27日よりイムランに加えTNF-α抗体製剤（ヒュミラ）が導入された。
- 2017年8月下旬より腹満あり。その後食思不振を伴い当科外来を受診。腹部膨満、波動を認め画像上も腹水貯留が確認された。2017年12月に腹水の原因精査目的に入院となった。

腹水の経過



腹腔穿刺

- 【腹水】2017/10/31
  <病理>
  Class Ⅱ
  血性腹水（古い出血）ですが、明らかな異型細胞を認めません。

- <Lightの基準>
  腹水TP/血清TP=5.5/8.1=0.68　(>0.5)
  腹水LDH/血清LDH=0.8 (>0.6)
  腹水LDH＞血清LDH正常上限（230）の2/3=153
  →3項目中2項目陽性

- SAAG 1.5　> 1.1
  → portal hypertentionを示唆

- <Others>
  ADA 陰性, toxin 陰性, 培養 陰性

カラ

	2003/9/1	2013/8/21	2017/12/26
SVC	(7) 69%	(13) 76%	(9) 74%
Conduit	(7) 79%	(13) 76%	(8) 84%
IVC		(13) 81%	(10) 86%
rtPA	(7) 71%	(13) 78%	(7) 81%
ltPA	(6) 68%	(12) 75%	(8) 81%
rtPAw	(6)		(2) 98%
ltPAw	(5)		(2)
rtPV		(8) 99%	
CA		(8) 96%	
RV	86/〜1 97%	96/〜6 96%	132/〜5 96%
AAo		93/59(73) 97%	127/69(93) 96%
DAo		89/57(70)	

	2003/9/1	2013/8/21	2017/12/26
RPA-SVC	0	1	1
LPA-SVC	0	1	1
Conduit-SVC		0	0
Conduit-IVC	0	0	0
RV-AAo	0	0	6
Aao-DAo	1	0	0
Qp	2.7	2.7	5.6
Qs	2.7	3.0	6.3
Rp	1.9	1.8	1.1
Hepatic W			(9)

Hb 13.5g/dL, VO2 175.6mL/min
MVO2 81%

肝臓に関する評価

- ＃1：肝硬変疑い、肝腫大
- 腹部エコー：
- 肝臓
- 　辺縁：鈍、表面：不整、
- 　実質エコーパターン：不均一　肝右葉径 14.5cm
- 　肝内SOL：S2に17×18mm大の結節あり、FNH疑い
　門脈：やや広狭不整あり
　肝静脈：特記所見なし、IVCや肝静脈の拡張は目立ちません
　肝腎コントラスト：なし
-

＃2：うっ血肝
＜Fibroscan＞
　2014/06/11　CAP 181dB/m、E 18.8kPa　　2017/08/25　CAP 194dB/m、E 17.3kPa
＃3：FNH（S2）

婦人科診

▲【他科依頼】2017/12/21(木)フリー　産婦人 西8

実施 NO:62106012　組合 家 難病
01版：2017/12/21(木) 19:37 医師)宮本 強　既 長福祉
作成：2017/12/21(木) 19:37 作成者:医師)宮本 強

診察グループ	産婦人　再診枠
予約枠名称	入院他科紹介　婦人科
依頼者	千田　啓介
依頼科	循環器内科
依頼日	2017/11/23
依頼内容	産婦人科外来御担当先生御侍史
	【Problem List】
	#1 左室低形成症候群(fontan術後)
	#2 難治性腹水
	#3 潰瘍性大腸炎(左側大腸炎型, 中等症, 寛解再燃型)
	#4 新生児壊死性腸炎による回盲部切除, 回腸上行結腸吻合術, 横行結腸, 下行結腸吻合術後(0-3歳で6回手術)
	#5 卵巣腫大, 月経困難症, 左卵巣内膜症性嚢胞疑い
	平素よりお世話になっております。卵巣内膜症性嚢胞に伴う腹水の可能性について御高診よろしくお願いします。
	患者様は単心室症にて当院循環器内科かかりつけで,#2-4にて消化器内科かかりつけの方です。
	腹水に関しては消化器内科にて各種検査施行されるも原因は不明であり, 今回腹水原因精査と血行動態評価目的に12月19日に当科入院となりました。
	もともと内膜症性嚢胞の指摘もあり, 12月19日にMRIを施行させていただきましたところ, 左卵巣内膜症性嚢胞疑いの所見を認めました。過去の報告でも「平成20年6月15日　関東連合産科婦人科学会第115回学術集会に厚生連篠ノ井総合病院産婦人科(左近普子先生、木村薫先生ら)が「子宮内膜症・子宮腺筋症、大量腹水を伴い、PET陽性で診断に苦慮した内膜症性嚢胞の一例」」とその他「J Cases Obstet Gynecol 2014;1:49-50. JSLS 1999;3:229-31. Obstet Gynecol Surv 1995;50:628-31」に内膜症性嚢胞による腹水の報告あり, 今回の腹水の原因として産婦人科的原因がないか貴科的御高診のほどよろしくお願いします。
	壊死性腸炎で腹部手術歴がある患者さんですので薬物による内膜症のコントロールについてもご検討頂ければ幸いです。
	御多忙恐縮ですが, 御高診のほどよろしくお願いします。
	循環器内科　小山(91879)/特留Dr/小口Dr

回答日	2017/12/21
回答者	宮本　強
回答内容	#1. 右卵巣出血性黄体嚢胞
	#2. 左卵巣子宮内膜症性嚢胞
	ご紹介ありがとうございます。一般的に考えて、このかたの左卵巣子宮内膜症が多量腹水の貯留の原因になるとは考えにくいと思います。婦人科的な単独の原因は特定できないと考えます。
	一方、肝うっ血やpolysurgeryによる腹膜の吸収障害等と複合的な要因の一つとして、出血性黄体嚢胞が関与している可能性は否定はできないと考えます。
	これは、①現在、右卵巣には出血性黄体嚢胞を認めること、前回のMRIでは左に同様のものを認めており、出血性黄体嚢胞が形成されやすい可能性がある。②腹水のT1-intensityから、血性である可能性　を根拠とします。
	貴科的に原因が特定できず、使用が可能であるのなら、GnRHアナログ製剤や、低用量エストロゲン・プロゲステロン剤で排卵を抑制してみるのも選択肢かと考えます。
	今後とも宜しくお願い致します。
回答区分	回答済

考察

- 腹水の産生と吸収にインバランスを生じている
- 原因としては複合的な要因が考えられる

- 産生増加
  - うっ血肝→門脈圧亢進
  - 肝硬変？→臓器血管拡張
  - 潰瘍性大腸炎による炎症
  - 右卵巣出血性黄体嚢胞
  - ~~ヒュミラ（TNFα阻害薬）による心不全~~

- 吸収低下
  - 頻回の開腹手術による腹膜機能低下

ご家族より

- 各科をたらいまわしにされて非常に不快感が強い
- 専門科でない医師の意見でなく、腹水や腹膜疾患の専門科の意見が聞きたい
- もとの主治医に戻してほしい

移行医療のコツ

- グレーゾーンで患者さんとの信頼関係と構築するとよい
- 患者自身の疾患理解は移行しやすさと相関する
- 病態モデルが一致していないとうまくいかない
- 症状が不安定だとうまくいかない
- 転居、転医が診療中断のきっかけとなる
- 自立支援が重要で、患者教育、医療福祉、就職支援などに精通する必要がある

- 必ずしも移行しなくてもいい症例がある（共同診療）
- 移行してから診断される病態がある
- 移行してから病態が悪化することが十分予想されることを説明しておく

受ける側の期待

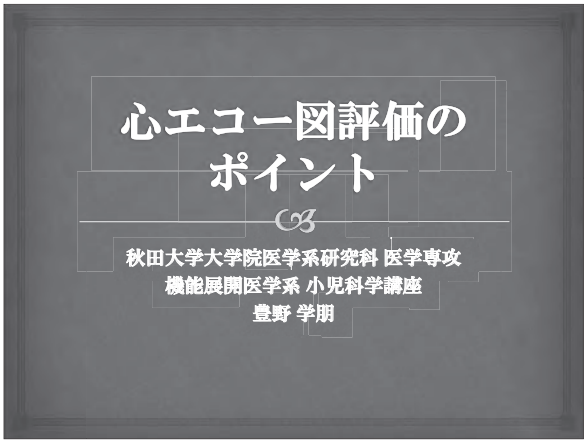
- 病態
  - 病状が安定していればよりよい
- 患者教育
  - 移行に関しての同意
  - 病状の理解
  - 将来の侵襲的な検査・治療の可能性
- 病病連携　院内連携
  - 不安定化したときに相談しやすい（こども病院、ハイボリュームセンター）
  - 院内他科（産科、麻酔科）がサポーティブである

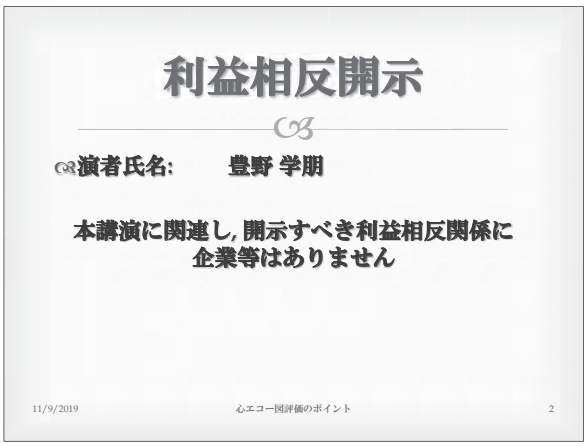
ありがとうございました！

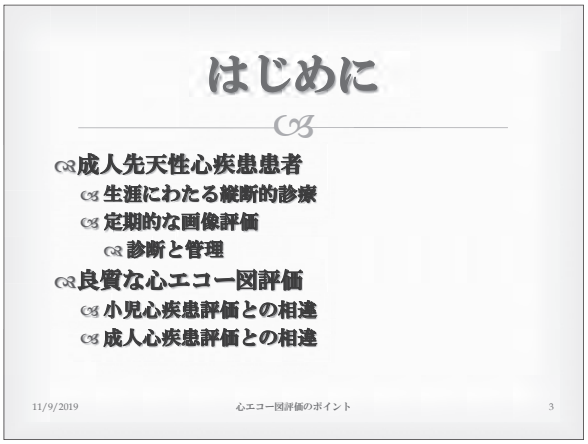
平素よりご協力いただき感謝申し上げます
長野モデルをよろしくお願いします

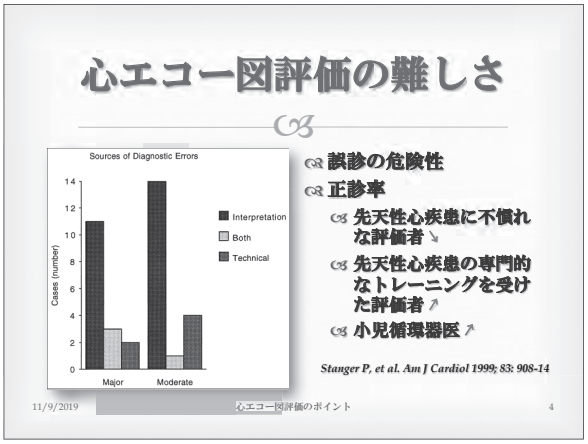
2－1．心エコー図評価のポイント

豊野　学朋（秋田大学　小児科）









心エコー図評価における課題

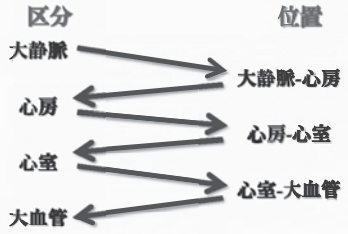
小児循環器疾患評価者	成人循環器疾患評価者
17領域局所壁運動評価, 負荷試験	解剖学的診断
成人心エコー図評価ガイドライン	区分診断法
弁口面積, 逆流口面積	先天性僧帽弁疾患
性差医療	Z score評価
拡張能評価, 右心房圧評価	複雑な術式の存在
新規デバイス	主心室としての右心室機能評価

Li W, et al. Int J Cardiol 2018;272:77-83

心エコー図評価の系統的アプローチ

- 内臓心房位, 心房心室関係, 心室大血管関係
- 肺静脈流入部位
- 心房, 心室の大きさと機能
- 弁の形態と機能
- 心房, 心室, 大血管レベルの短絡
- 肺動脈圧
- 大動脈弓部と下行大動脈の血管径, 血流
- 冠動脈の形態, 走行

区分診断法



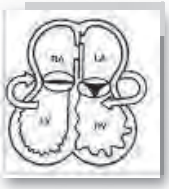
内臓心房位

正位　逆位　錯位

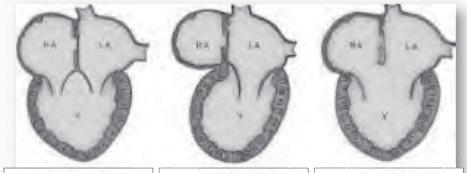
下大静脈が還流する腔を右心房とする

心房心室関係 2心室

Concordance　　Discordance

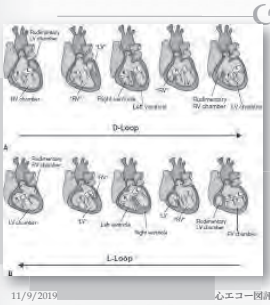


心房心室関係 単心室



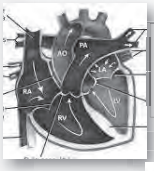
両側房室弁挿入　一側房室弁挿入　共通房室弁挿入

心室

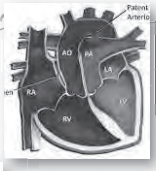


- Dループ
  - 右心室: 右, 左心室: 左 (例: 正常心)
  - 右室型単心室: 痕跡的左室は右後方
- Lループ
  - 左心室: 右, 右心室: 左 (例: 修正大血管転位)
  - 左室型単心室: 痕跡的右室は左上方

心室大血管関係



正常心
心室大血管関係:
concordant
大血管関係:
D-spiral



完全大血管転位
心室大血管関係:
concordant
大血管関係:
D-pallarel

修正大血管転位
心室大血管関係:
discordant
大血管関係:
L-pallarel

両大血管右室起始
心室大血管関係:
concordant
大血管関係:
全パターン

遺残病変, 合併症

- 半月弁, 房室弁の逆流・狭窄
- 体心室性右心室の形態・機能異常
- 肺高血圧
- 人工材料: パッチ, 弁, 導管
- 大動脈拡張
- 血栓形成

経食道心エコー図

- 経胸壁心エコー図の情報が不十分な場合
- 経胸壁心エコー図の情報に更に付加的情報が必要な場合
  - 心房中隔, 大静脈
  - 短絡
  - 弁の形態, 機能
  - 感染性心内膜炎の疣腫
- 術中評価
- カテーテル治療のガイド

Take Home Message

- 成人先天性心疾患の正しい心エコー図評価は系統的アプローチから始まる
  - 形態診断
  - 血行動態診断
  - 機能診断

2－2．CT、MRI 評価のポイント

大田　英揮（東北大学　放射線診断科）

日本成人先天性心疾患学会
第21回成人先天性疾患セミナー
2019/11/9, 星稜オーディトリアム

CT, MRI評価のポイント

大田英揮
東北大学病院　放射線診断科

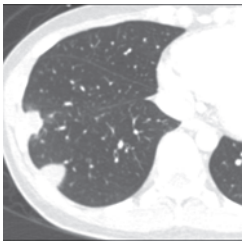
1

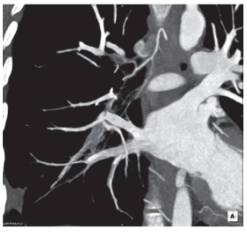
一般(放射線科)医においてACHDとは？

- **複雑な解剖，馴染みのない名称．．．**
  - VSD, ASD, PDA, TOF, TA, DORV, SV, BAV, HLHS, ccTGA, CoA, ...
  - Fontan, Blalock-Taussig, Glen, Jatene, Rastelli, Mustard, ...
- **成人期における生存率の向上**
  - 合併症
    - 心不全，不整脈，感染性心内膜炎，
    - 他臓器への影響 (中枢神経，肝臓，腎臓, etc)
- **成人期に発見される**
  - 臨床のルーチンCTで偶発的に見つかることがある
  - 成人期に症候性となることがある

2

右心系の感染性心内膜炎 (IE): General populationでは稀 (CHD) populationでは稀ではない





- CHDにおけるIE: （国内データ）
  - 左心系 46%, 右心系: 51%

Cf. Drug abuseにも右心系のIEが多い

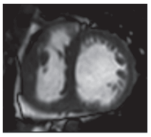
Niwa et al. Heart. 2005;91:795-800.

3

ACHDにおけるCT,MRIの役割

MRI: 両心機能評価の"Gold Standard"

- 形態
- 機能
  - シネ
  - 位相コントラスト
- 心筋組織性状
  - 遅延造影MRI
  - T1 map/ ECV



CT

- 形態
  - 詳細な解剖
    - 術前評価
    - IVR（塞栓，拡張術, etc
    - 不整脈治療前
- 機能
  - MRIが非適応の場合
  - PM, ICD
    - 条件付きMRI対応デバイス

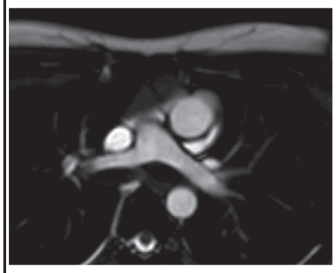
4

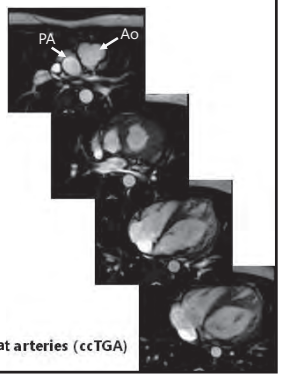
未治療・偶発的に見つかるACHD

心内・心外シャント
弁疾患
その他

5

無症候性の若年例



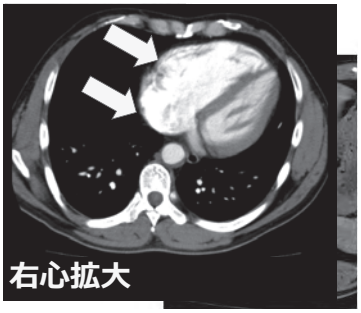


Congenital corrected transposition of the great arteries (ccTGA)

6

46M. Atrial septal defect (ASD)

- 右上肢から造影剤注入



逆行性の下大静脈，肝静脈の造影効果

7

逆行性の下大静脈，肝静脈の造影効果

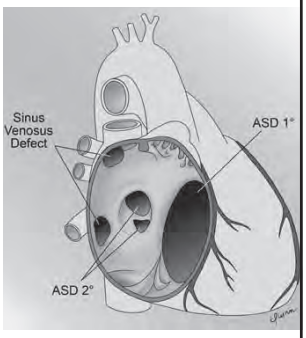
- 右心系疾患の可能性:
  - 三尖弁閉鎖不全
  - 肺高血圧症
  - 右室収縮不全
- 上肢からの造影剤注入速度
  - <3ml/sec 感度 31%, 特異度 98%
  - >3ml/sec 感度 81%, 特異度 69%
- **心臓を再確認すること**

Yeh BM. et al. AJR 2004;183:1227–1232

8

ASD

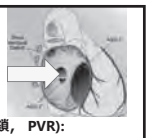
- Secundum ASD (70%)
- Primum ASD (20%)
- Sinus venosus ASD (<10%)
  - Superior
  - Inferior (less common)



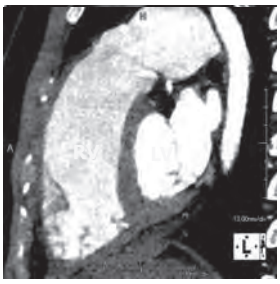
https://apps.childrenshospital.org

9

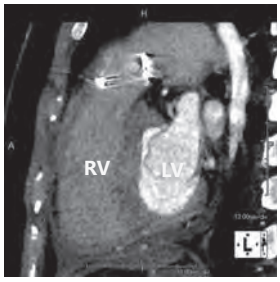
19M. Secundum ASD, pulmonary regurgitation.



術前：RVの拡大

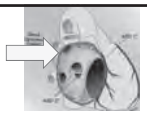


術後 (ASD閉鎖， PVR):
RV容積の減少↓

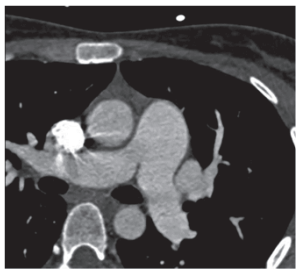


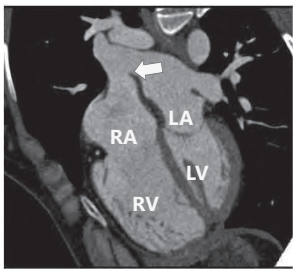
10

Sinus venosus ASD



- <10% of all ASDs
- Partial anomalous pulmonary venous return (PAPVR)
- 経胸壁エコーで見逃されやすい

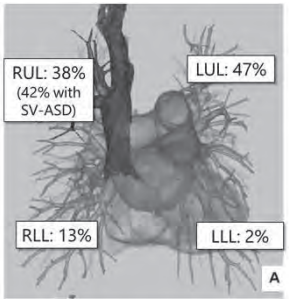


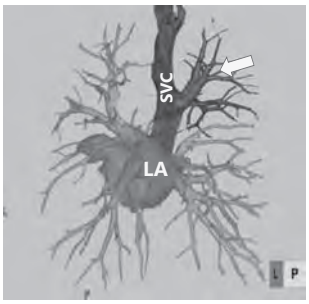


11

Partial anomalous pulmonary venous return (PAPVR)

- 成人における頻度: 0.1%



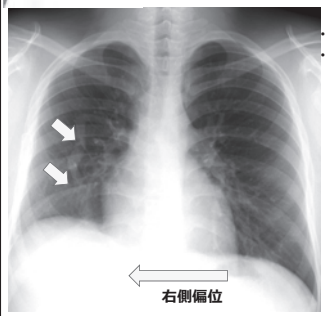


Ho ML, et al. J Thorac Imaging. 2009;24:89-95

12

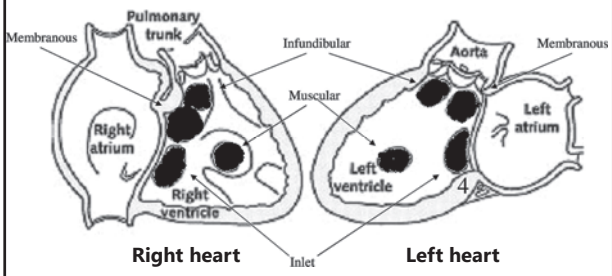
Scimitar syndrome
病名は有名だが稀(2/100,000出生)

・右肺低形成
→ 縦隔構造の右側偏位
・ 右肺: partial systemic arterial supply
・ **PAPVR** はIVRへ.



13

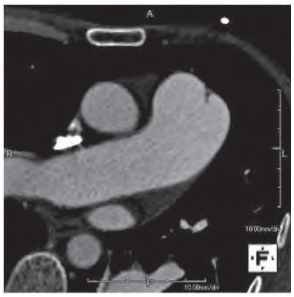
Ventricular septal defect (VSD)

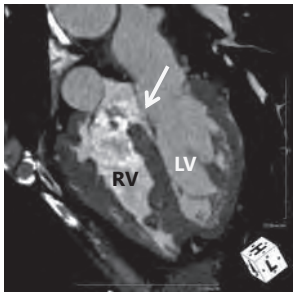


Mary S. Minette, and David J. Sahn Circulation. 2006;114:2190-2197

14

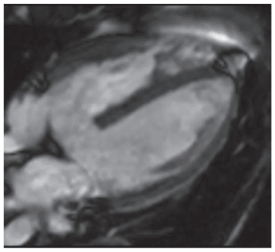
35M. Membranous VSD with…

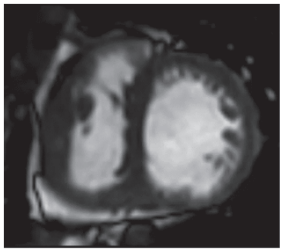




15

VSD with **Eisenmenger syndrome**





- 右室肥大
- 心室中隔の平坦化
- 肺動脈拡張，肺高血圧症

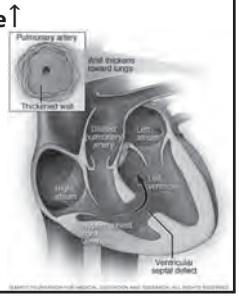
16

Eisenmenger syndrome

- All systemic-to-pulmonary shunts (large)
  - ASD, VSD, AVSD (ECD), PDA, etc.
- **Pulmonary vascular resistance↑**

↓

- Reversed or bidirectional shunt
- **Cyanosis**, erythrocytosis
- Multiple organ involvement



Kaemmerer A. et al. Curr Cardiol Rev. 2010; 6: 343–355.

17

Eisenmenger syndrome

- **合併症**
  - 脳卒中 : 8%
  - 脳膿瘍: 4%
  - 血痰: 20% or higher
  - 肺血栓症: 21-29%

↓

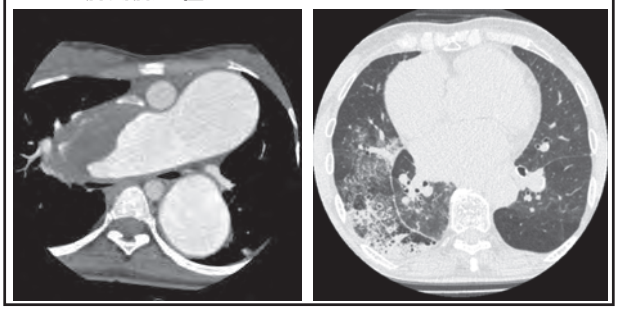
Non-cardiac CT/MRI

Wood P. BMJ 1958;ii:701–9, 755-62.
Daliento L , et al. Eur Heart J 1998;19:1845–55.
Broberg C, et al. 2004;90:e63.

18

Eisenmenger syndrome:
心外の合併症

肺動脈血栓症　　肺出血

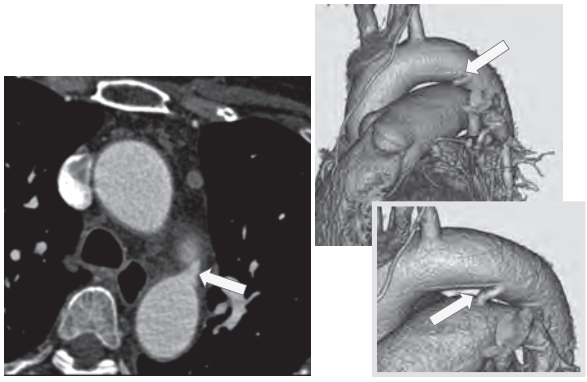


19

Patent Ductus Arteriosus (PDA)

20

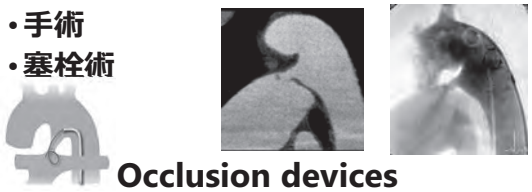
53F. 偶発的に発見されたPDA



21

PDA閉鎖術: 術前評価には心電図同期CT

- 手術
- 塞栓術

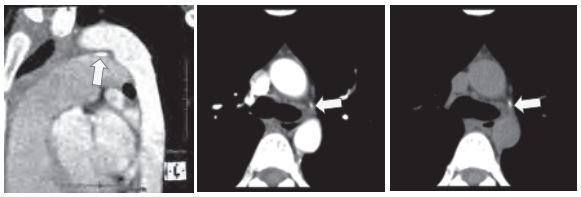


Occlusion devices

Coil　(Home-made) plug　Amplatzer duct occluder

22

動脈管索の石灰化
–common findings-



動脈硬化性石灰化がない場合→21% (平均年齢47歳)
動脈硬化性石灰化がある場合→65% (平均年齢71歳)

Mimicker of PDA!

Wimpfheimer O, et al. JCAT 1996;20:34-37

23

大動脈弁

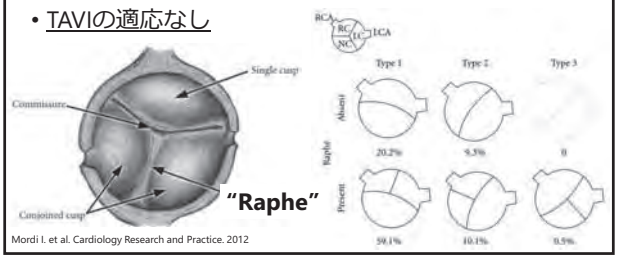
- **Leonardo da Vinci**
  - 形態学的破格の記載.

Clayton M. Nature 2012;484:314-316.

24

Bicuspid aortic valve (BAV)

- 最も頻度の高い先天性心疾患
- 弁機能不全 (AS, AR or both)
- 大動脈弁石灰化の独立した危険因子
- TAVIの適応なし



Mordi I. et al. Cardiology Research and Practice. 2012

25

Bicuspid aortic valve (BAV)

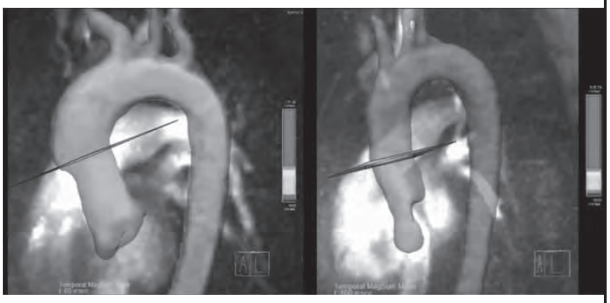
- 大動脈基部～上行大動脈の拡大
  - **"Aortopathy"**
  - 高頻度
    - 30歳未満：56%.
    - 80歳以上：88%.
  - 中膜の変性
    - Marfan syn.に類似
  - 異常な大動脈血流
    - 壁剪断応力の上昇

Tadros TM. et al. Circulation. 2009; 119: 880-890

26

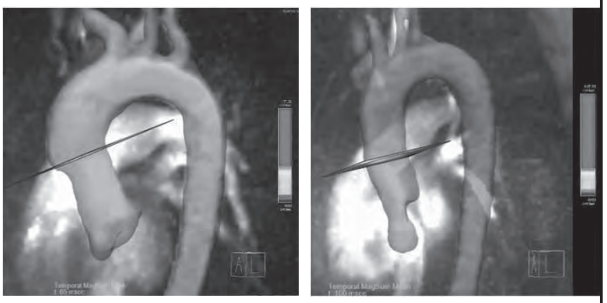
3D phase contrast MRI

4D Flow MRI の若年例



27

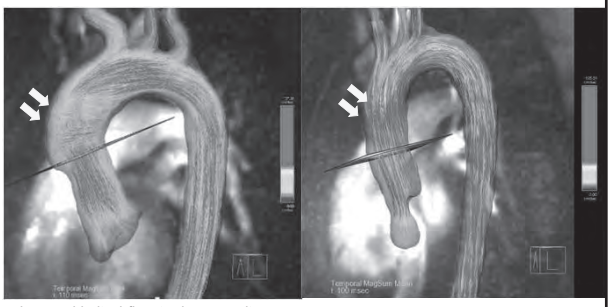
4D Flow MRIの若年例



28

4D Flow MRIの若年例

Bicuspid aortic valve **Normal**



Abnormal helical flow in the ascending aorta

29

25F. Repaired CoA, BAV

- **Coarctation of the aorta**
- **BAVの20-85%**

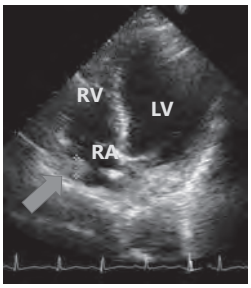
30

その他

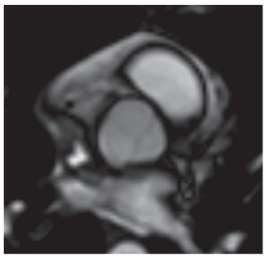
31

40F. 悪性リンパ腫
経胸壁エコーで指摘されたRAの腫瘤.

TTE



Cine MRI



Prominent crista terminalis

32

Tumor mimics in the RA

- **Prominent crista terminalis**
  - Vertical crest representing the line of fusion between the right atrium and right atrial appendage
  - Prominent along the posterior wall of the RA

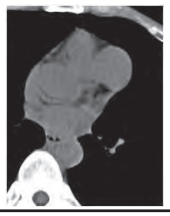
- **Eustachian valve**
- **Thebesian valve**
- **Chiari network**

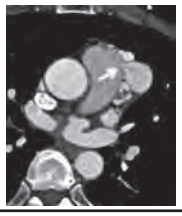
© University of Minnesota

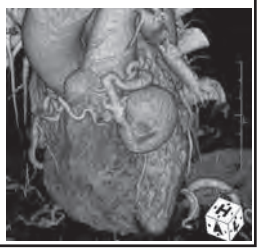
33

Congenital coronary artery fistulas

- 冠動脈との瘻の形成先
  - RV (41%), RA (26%), PA (17%), CS (7%), LA (5%), LV (3%) or SVC (1%).
- Prevalence ≃0.4%
  - MDCTにより偶発的に発見される頻度が高くなった
- 拡張し，蛇行した血管







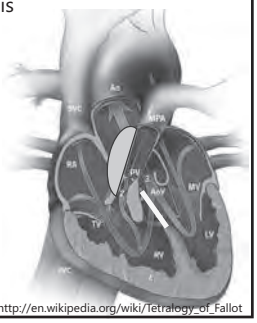
34

Repaired tetralogy of Fallot (TOF)

35

Tetralogy of Fallot

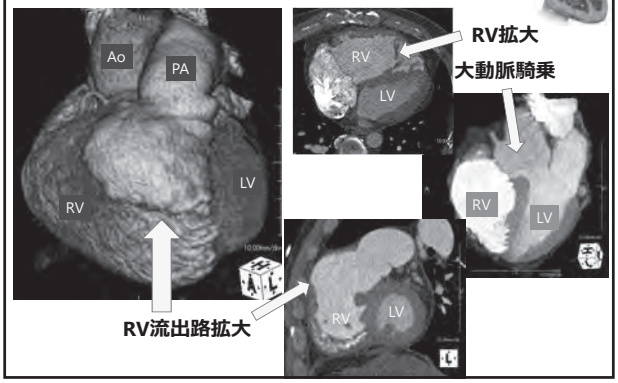
- **<u>チアノーゼ性先天性心疾患で最も頻度が高い</u>**
- Tetralogy
  - Pulmonary infundibular stenosis
  - Overriding aorta
  - Ventricular septal defect (VSD)
  - Right ventricular hypertrophy
- 心内修復術
  - PAの拡大術
    - w/ or w/o PVP
    - Transannular patch
  - VSD閉鎖



http://en.wikipedia.org/wiki/Tetralogy_of_Fallot

36

39M. Repaired TOF



37

Repaird TOFでの画像評価項目

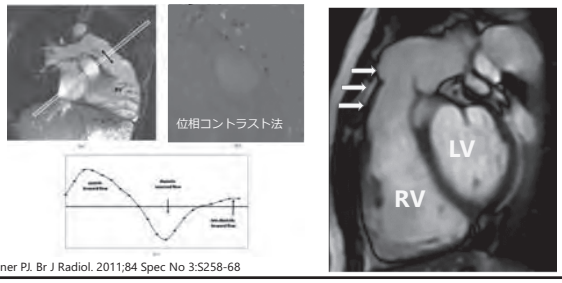
- RVの評価
  - 大きさ，壁運動（局所，全体）
- 肺動脈，肺動脈弁
  - Pulmonary regurgitation (PR) /stenosis (PS)
  - Pulmonary artery stenosis (incl. branch PAs)
- その他
  - 残存VSD (patch leak)
  - 大動脈拡大
  - 不整脈
    - Mapping for catheter ablation

Villafañe J, et al. J Am Coll Cardiol. 2013;62:2155-66.

38

"Free" PR in repaired TOF

- 弁機能がほとんど，あるいは全くない
- 数十年間，無症候性のことがある



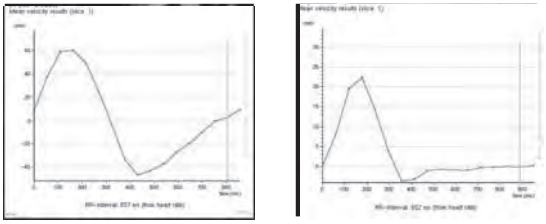
Kilner PJ. Br J Radiol. 2011;84 Spec No 3:S258-68

39

PRに対するの至適介入時期

- 術前MRIにおける cut-off values *Lee et al. J Am Coll Cardiol.* 2012;60:1005-1014.
  - RV end-diastolic volume index (RVEDVI) **<163 ml/m²**
  - RV end-systolic volume index (RVESVI) **< 80 ml/m²**

Normal RV function



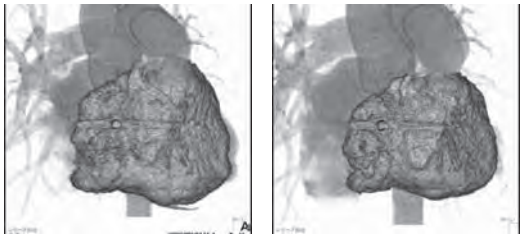
PrePVR: RVEDVI 175 ml/m² PostPVR: RVEDVI 105 ml/m²

40

44F. repaired TOF, PM留置後.

CT volumetry

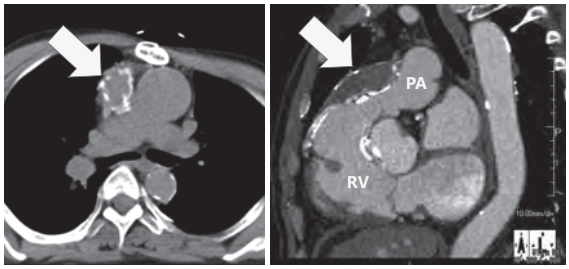
拡張期 収縮期



RVEDVI 172 ml/m² RVESVI 110 ml/m²

41

35年前に右室流出路修復術の既往歴. 縦隔腫瘤?

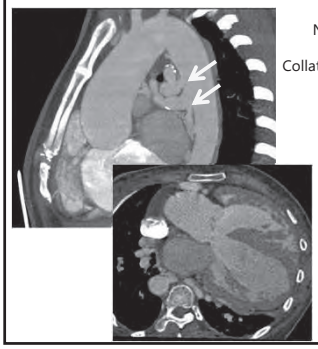


Transannular patch for RV outflow tract stenosis

42

TOF with Pulmonary valve Atresia and Major AortoPulmonary Collateral Arteries (TOF/PA/MAPCAs)

Pulmonary atresia
↓
No antegrade pulmonary arterial flow
↓
Collateral flow from the aorta and its branches.
(Many anatomic variants)



Prieto L. *Images in Paediatric Cardiology*. 2005;7:24-42.

43

Fontan循環

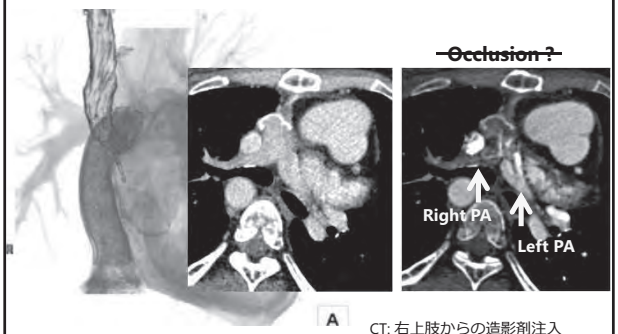
44

Fontan循環での画像評価項目

- 体心室機能
- Conduitの異常 (狭窄，血栓形成)
  - 真病変/偽病変？
  - 造影剤ルート，撮影タイミング？
  - **Venovenous** collaterals
    - チアノーゼの増悪
    - 塞栓術の適応
- 中心静脈圧の上昇
  - 肝線維化
  - タンパク漏出性胃腸症

45

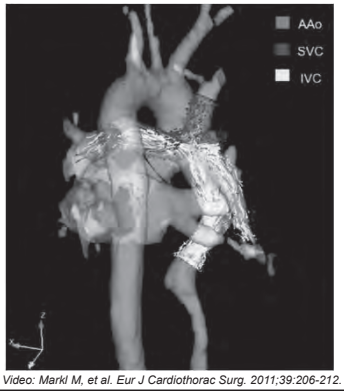
28F. TCPC (total cavopulmonary connection) for tricuspid atresia



CT: 右上肢からの造影剤注入

46

Asymmetric PA Flow in TCPC

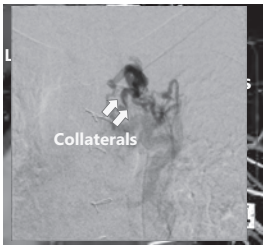


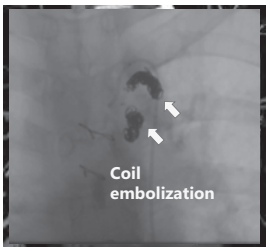
Video: Markl M, et al. Eur J Cardiothorac Surg. 2011;39:206-212.

47

Venovenous collaterals

- Insufficient capacity of venous return to PA
- Venous blood flows to PV/LA via collaterals causing cyanosis.
- **Embolization** to treat cyanosis

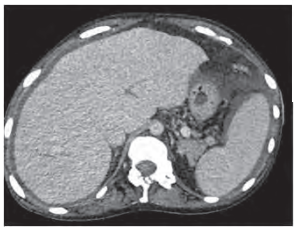


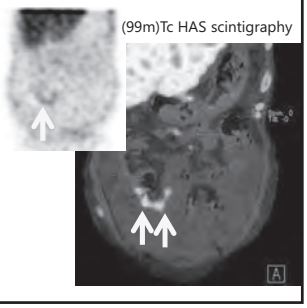


48

消化器系合併症

- 肝機能障害(鬱血肝)
- タンパク漏出性胃腸症





49

まとめ:CT, MRIの評価のポイント

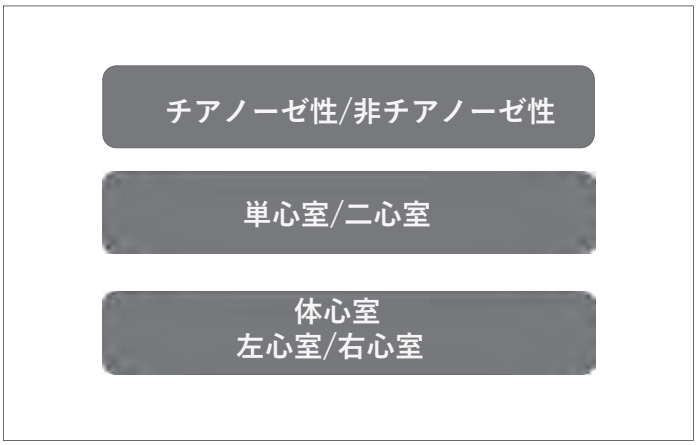
- **ACHDは稀ではない**
  - **日常のルーチン業務の画像検査で遭遇する**
- 無治療あるいは偶発的に発見されたACHD
  - 心内・心外所見
  - ピットフォール
  - 合併症
- CHD術後遠隔期の合併症
  - Repaired TOF
  - Fontan循環

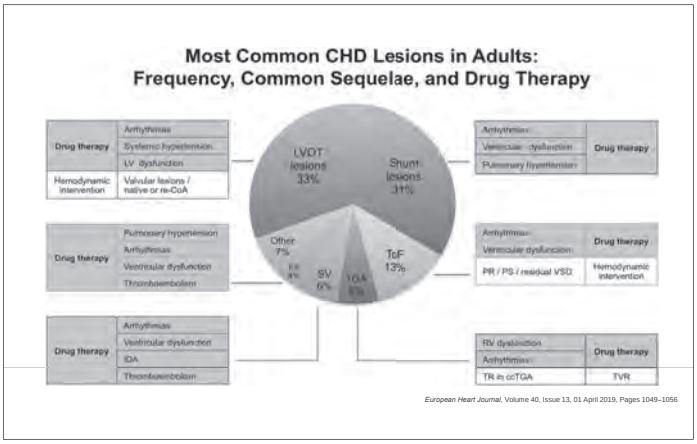
ご清聴ありがとうございました

50

2－3．ACHD の内科的管理のポイント

上田　寛修（岩手医科大学　循環器内科）





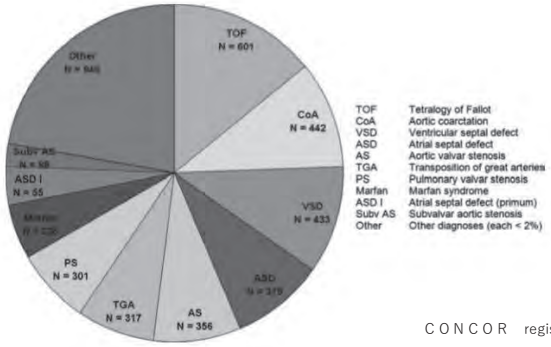
ESC

High burden of drug therapy in adult congenital heart disease: polypharmacy as marker of morbidity and mortality

Odilia I. Woudstra[1,2], Joey M. Kuijpers[1,3], Folkert J. Meijboom[2], Marco C. Post[4], Monique R.M. Jongbloed[5,6], Anthonie L. Duijnhouwer[7], Arie P.J. van Dijk[7], Joost P. van Melle[8], Thelma C. Konings[9], Aeilko H. Zwinderman[10], Barbara J.M. Mulder[1,3], and Berto J. Bouma[1]*

European Heart Journal - Cardiovascular Pharmacotherapy (2019) **5**, 216–225

背景疾患

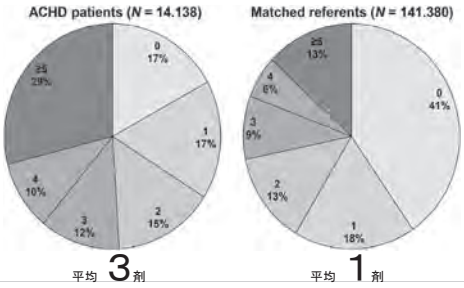


CONCOR registory

Table I Dispensed drugs

	ACHD patients, *n* person-years = 96 835 (%)	Matched referents, *n* person-years = 982 563 (%)	OR (95% CI)
A. Cardiovascular drugs			
Antithrombotics[a] (e.g. vitamin K antagonists, NOACs, platelet aggregation inhibitors)	26.5	5.4	5.83 (5.60–6.07)
β-blockers[a]	23.7	6.3	4.43 (4.26–4.61)
RAAS inhibitors[a]	21.2	6.9	3.32 (3.17–3.47)
Diuretics[a]	11.4	3.8	3.23 (3.07–3.40)
Lipid modifiers[a] (e.g. statins)	10.3	6.7	1.48 (1.39–1.56)
Calcium channel blockers[a]	6.1	2.6	2.17 (2.03–2.33)
Antiarrhythmics[a]	5.8	0.4	12.30 (11.23–13.47)
Other antihypertensives[a]	1.4	0.3	5.95 (5.14–6.90)
Antihaemorrhagics[a] (e.g. vitamin K, coagulation factors)	1.0	0.2	6.30 (5.61–7.05)
Cardiac vasodilators[a] (e.g. nitrates)	0.3	0.2	1.72 (1.31–2.24)
B. Non-cardiovascular drugs used in >10% of ACHD			
Systemic antibiotics[a]	37.8	19.7	2.45 (2.40–2.51)
Anti-inflammatory and antirheumatic products (e.g. NSAIDs, excluding aspirin)	17.3	17.3	1.01 (0.98–1.03)
Drugs for acid-related disorders[a] (e.g. PPIs and antacids)	15.1	10.3	1.60 (1.54–1.66)
Dermatological corticosteroids[a]	13.6	10.6	1.33 (1.29–1.37)
Sex hormones[a] (e.g. oral hormonal contraceptives)	11.2	8.6	1.33 (1.27–1.38)
Drugs for obstructive airway diseases[a] [includes inhalants (adrenergics, corticosteroids) and systemic adrenergics]	10.3	6.9	1.57 (1.50–1.65)
Analgesics[a] (e.g. opioids, aspirin)	10.2	6.7	1.58 (1.52–1.65)
Ophtalmologicals[a] (topical ocular drugs)	10.2	7.5	1.40 (1.35–1.46)

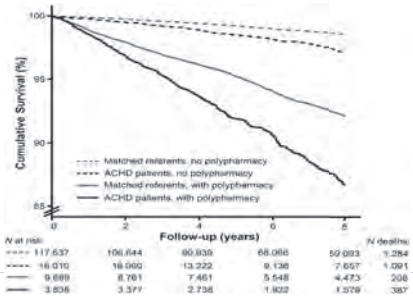
内服薬数



平均 3剤　　平均 1剤

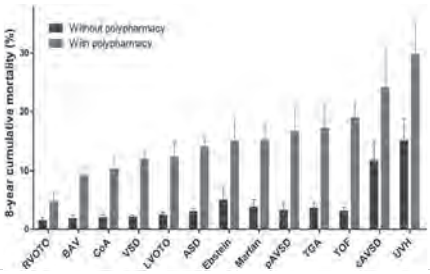
European Heart Journal - Cardiovascular Pharmacotherapy, Volume 5, Issue 4, October 2019, Pages 216–225,

薬剤による入院 5倍　死亡リスク 4倍

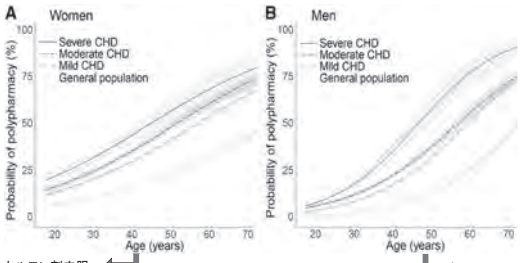


European Heart Journal - Cardiovascular Pharmacotherapy, Volume 5, Issue 4, October 2019, Pages 216–225,

Figure 7 Eight-year cumulative mortality for patients with and without polypharmacy at inclusion per congenital heart ...



European Heart Journal - Cardiovascular Pharmacotherapy, Volume 5, Issue 4, October 2019, Pages 216–225,



抗菌薬・ホルモン剤内服

抗血栓薬・RASS阻害薬

European Heart Journal - Cardiovascular Pharmacotherapy, Volume 5, Issue 4, October 2019, Pages 216–225,

研究対象年齢：２４－４８歳（平均３５歳）

動脈硬化性疾患

高血圧・脂質異常症・糖尿病

狭心症・心筋梗塞　etc

老年症候群

認知症・せん妄・うつ

嚥下機能低下

便秘・失禁

関節痛

年を取るにつれ、病気も薬も増えてくる

ポリファーマシー

臨床的に**必要とされている量以上**に多く薬剤が処方されている状態

↓

5種類以上の薬剤が投与されている

➡ **薬物有害事象（adverse drug events:ADEs）**が増加

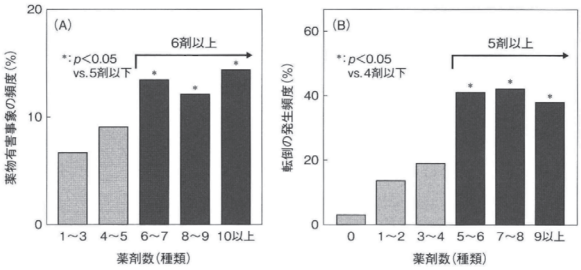


図 1　ポリファーマシーと有害事象の関係[23]
A：薬物有害事象の頻度（東大病院老年病科入院患者 2,412 名の解析）.
B：転倒の発生頻度（都内診療所通院患者 165 名の解析）.

高齢者の安全な薬物療法ガイドライン　２０１５

➡ 薬剤追加

処方カスケード

高齢者の医薬品適正使用の指針
2018年5月　厚生労働省

加齢による腎機能・肝機能・循環機能・筋肉量・水分量の変化

２つ以上の慢性疾患が同時に存在する
（Multimorbidity）

薬剤効果への過度な期待や行動

予防医療の増加

新しい治療は技術の発達

ポリファーマシーの要因

製薬会社の過度な宣伝

マルチメディアによる報道

ガイドラインを中心とした診療

臓器別診療

各診療科・多職種とのコミュニケーション不足

Do処方

処方整理のためのツール

・Beers criteria

アメリカ老年医学会のウェブサイトより入手できる
臨床に則していないない薬剤の記載も多い

・STOPP/START criteria

ＥＵで用いらている
避けるべき薬物だけではなく、使用すべき薬物のリストも作成している
一部不適切と思われる記載もある

・高齢者の安全薬物療法ガイドライン(2015)

ツールの問題点

・薬物有害事象を調べる研究の不足・エビデンスに乏しい

・実臨床に則していない

・医療上の合理性のみで判断している

判断材料の一つであり、個別に対応する必要

ポリファーマシー　≠　悪

適切なポリファーマシー

- 複雑な病態，多疾患併存に対して，薬剤使用が適切化され，処方が最良のエビデンスに沿っている場合

問題のあるポリファーマシー

- 複数の薬剤が不適切に処方されていたり，薬物治療の意図する利益が得られていなかったりする場合
- なぜ処方が問題となるか
  - 治療がエビデンスに基づいていない
  - 治療による害が利益を上回る
  - 相互作用のために薬の併用が危険である
  - 内服の負担，薬剤費の負担が患者にとって許容範囲を超える
  - これらの負担により，臨床的に有用な薬物治療のアドヒアランスを得ることが難しい
  - ほかの薬の副作用を治療するために薬が処方される（prescribing cascade：後述）

治療 96(12): 1676-1683, 2014.

一つひとつの病気を丁寧に治療する

↓

たくさんの病気をもったその人を
最小限のリスクで治療する

実際問題として・・

限られた外来の診察時間は、処方整理は困難

↓

薬剤師さんと協力

入院時、検査時に処方を整理する

2－4．ACHD の外科的治療のポイント ～ ACHD 再手術での開胸時の問題点と対策～

安達　理（宮城県立こども病院　心臓血管外科）

ACHD再手術での
開胸時の問題点と対策

宮城県立こども病院　心臓血管外科　安達　理

2019.11.9　ACHDセミナー@仙台

開示すべきCOIはありません。

小児と成人の違い

成人では、

- 手術記録がない場合がある。
- 胸骨下のPTFE sheetはあっても当てにならない
- 開胸時催不整脈性が高い印象。
- 胸骨が長く、硬い。剥離面積が大きい。
- 心臓周囲の癒着が著しいものがある。
- 長期間のチアノーゼ症例では側副血行が高度。
- 末梢血管から人工心肺装着が可能なことが多い。
  FAが太ければ、F-F bypass±SVC脱血でfull flow出ることが多い。

再開胸時の心血管損傷

右心系：人工心肺の装着で安全に進められる事がほとんど

左心系：通常の人工心肺の装着だけでは、
・出血のコントロール困難
・臓器の虚血
の可能性があり、術前の周到な準備が必要。
特にconotruncal anomalyや機能的SVでは遠隔期の上行大動脈の拡大が著明なことがあり注意が必要

手術前の準備

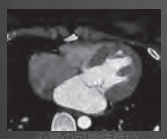
- 手術記録や退院サマリーをできる限り入手。
- 頸部～大腿部の造影CTは必須。
  カテーテル検査でどこからアクセスしたか確認
  。
  パッチ等の石灰化の有無は単純CTで。
  心膜補填で異種心膜使用は要注意
- 外科医、麻酔科医、臨床工学士、看護師と合同
  でカンファし、十分な情報共有
  congenital surgeon: aortaの手術に疎い
  aortic surgeon: congenitalの病態に疎い

手術室での準備

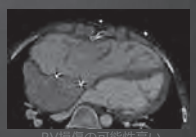
- CVやA-lineの部位を確認
  頸部からのアプローチの有無
  脳分離循環併用時は、腕頭動脈側の橈骨動脈A-line
- rSO_2モニタ貼付
- TEEはほぼ全例
  ※beatingでの右心系手術でもPFOから左心系へのair入る
  可能性あり。
- 体表面DCパッドは全例貼付
  不整脈誘引予防目的でのHarmonic scalpelは保険適応外
- RBCは手術開始時にはOR内に確保

開胸の前に

- 心臓・大血管損傷の可能性が高いものはFA, FVをテーピング

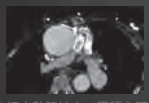


心臓の可能性低い



RV損傷の可能性高い

- 大動脈送血が必要なさそうであれば、FAに人工血管を端側吻合し送血路
  ※緊急時以外は、FAのcut downは極力しない。
- 上行～弓部の大動脈損傷や破裂の可能性が高いものは、循環停止・脳分離循環が出来
  るように、腋窩動脈や総頸動脈を確保。



上行大動脈拡大、異種心膜?

体心室流出路仮性瘤

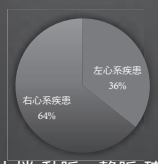
再胸骨切開

1. ワイヤーは切断し除去。
2. 上端は胸骨切痕に筋鈎がかかるよう剥離
3. 創下端で腹直筋は腹膜前まで切開。腹直筋後鞘の背側を剥離。
   助手が筋鈎で腹直筋を引き上げ、頭側へ扇型に剥離を進める。
4. 胸骨直下で長い電気メスで胸骨の幅だけ剥離。
   ※幅を広げすぎるとITA損傷し視野確保困難
5. Oscillator(イチョウの葉型)でまず胸骨前板を5-10cm切開。
   刃の先端で後板を感じながら少しずつ後板を切開。
6. ４～5を繰り返すが、頭側では視野確保困難、電気メス届かなくなる。
7. 残った胸骨の胸骨切痕と左右切開端に筋鈎を引っ掛け、３点を吊り上
   げながら５.の操作で胸骨を切開。
8. 胸骨全長がsplitされたら、少しずつ筋鈎で引き上げ胸骨裏面を剥離。
   尾側ではITAに近づかないように胸骨からやや離れて剥離。
   頭側ではITAは胸骨から離れてくるので、胸骨直下を剥離。

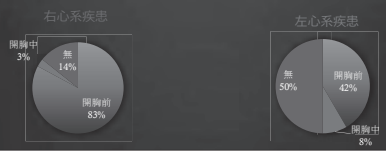
東北大学病院でのACHD再手術例

2010.7-2019.3

- 再正中切開例　70例



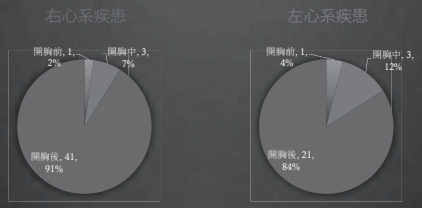
- 開胸前/中の末梢 動脈・静脈 確保



東北大学病院でのACHD再手術例

2010.7-2019.3

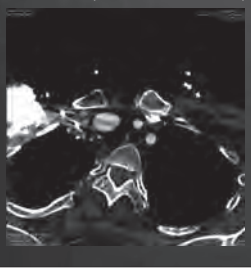
- CPB装着のタイミング



- 左心系疾患の１例で開胸中の大動脈損傷にて大量出血。他は、脳障害、多臓器不全なし。
- 末梢動静脈部のトラブルは、1例(1.4%、大腿部リンパ漏)

再開胸時のアクシデント例

- 30年前、PA, VSDで他院でRastelli術
- AR, PSRあり心不全
  →AVR, 上行大動脈置換, Rastelli導管置換の方針



- 上行大動脈拡大
- 右室拡大
- 胸骨裏に異種心膜？

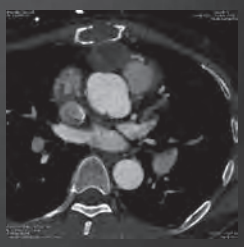
→開胸時に上行大動脈損傷、出血コントロール困難

再開胸の際、左心系の損傷の可能性の高いものについては開胸前に脳分離循環を確立し、安全に手術を遂行する方針

case

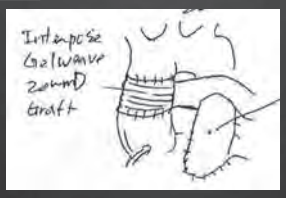
39歳　男性
身長 170cm、体重75kg
大卒、電力会社勤務

#1 上行大動脈仮性瘤
#2 neo AR, PSR
#3 Ross手術後
#4 先天性AS



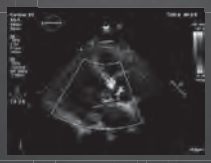
Present illness

1980年　出生
３歳　先天性AS診断
13歳　OAC
18歳　Ross手術



Present illness

その後は、1-2回/年　当院成人先天性心疾患外来通院
moderate neoAR, PSRはあったが、心室拡大なく経過観察していた。



2018年X月　cardiac MRIで胸骨裏にSOLを認めた。
CTで上行大動脈の吻合部仮性瘤が疑われた。
胸骨の上の体表面は膨隆し、拍動を触れた。
仮性瘤の破裂・穿破の回避のため手術適応と判断。
Neo AR, PSRに対しても介入の計画となった。

CT

手術strategy

- 胸骨の直下に仮性瘤あり、再開胸時の破裂の危険性が高い。
  ↦循環停止下の開胸が必要だが、時間的制約あり
  ↦脳分離循環を確立してから開胸

- ARがあるため、冷却中にVfとなり左室伸展の危険性あり
  ↦左開胸でLV心尖部脱血追加

手術ビデオ

まとめ

ACHDの再開胸では、

- 十分な情報収集と病態に応じたの開胸の戦略が必要
- 特に、conotruncal anomalyや機能的SVでは上行大動脈の拡大が著明なものがあり、循環停止/脳分離循環も考慮の一つ
- 異種心膜で心膜補填しているものは注意
- 転ばぬ先の杖は正当化されるでしょう

3－1．妊娠出産管理

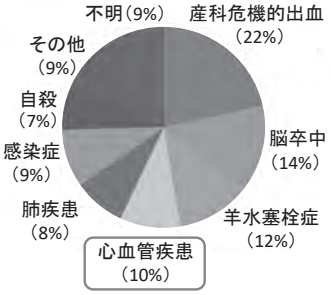
桂木　真司（榊原記念病院　産婦人科）

第21回成人先天性心疾患セミナー　2019.11.09仙台

心血管疾患女性の妊娠・出産

産婦人科　桂木真司

日本における妊産婦死亡の原因疾患
2010-2016（n=338）

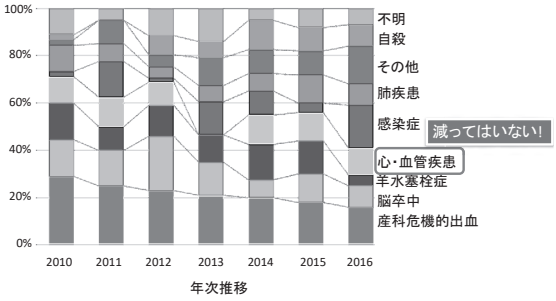


心血管疾患の内訳
2010-2017年（n=31）

死亡原因	件数
急性大動脈解離	15
周産期心筋症	5
不整脈関連突然死 (QT延長症候群を含む)	3
急性心筋梗塞	3
急性心筋炎	2
肺高血圧症	2
機械弁置換後心不全	1

妊産婦死亡症例検討評価委員会

日本における妊産婦死亡の原因疾患
2010-2016（n=338）



妊産婦死亡症例検討評価委員会

Question

「わたしって，

妊娠，大丈夫ですか？」

Answer

殆どの心血管疾患で
妊娠・出産はできます

が. . .

<大事な要件>
– 十分な妊娠前カウンセリング（本人・周囲の理解）
– 適切なケアが提供できる施設での管理

本日の到達目標

心血管疾患をもつ女性が
挙児を希望されたときに
考えるべきことを共有する

本日の内容

① 妊娠・出産が心血管疾患に与える影響

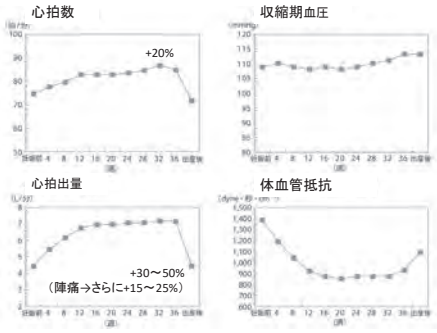
② 妊娠リスク評価
（Modified WHO / ZAHARA score / CARPREG II score）
– 機械弁・抗凝固療法と妊娠

③ 避妊方法について

④ 妊娠前カウンセリング

① 妊娠・出産が
心血管疾患に与える影響

妊娠に伴う循環動態の変化



(Robson SC, et al. Am J Physiol 1989; 256)

妊娠に伴う循環動態の変化

循環血液量
増加
心拍数増加

血管の脆弱性

分娩直後・産褥期
の容量負荷

- 心不全・不整脈・チアノーゼ
- 大動脈拡張/解離

妊娠・出産時の生理学的変化

凝固亢進

エストロゲン
増加

妊娠子宮増大

血栓塞栓症
（特に妊娠初期・産褥期に多い）

②妊娠のリスク評価

妊娠のリスク評価

- Modified WHO 分類
- ZAHARA リスクスコア
- CARPREG II リスクスコア

Modified WHO 分類

Class	該当疾患	妊娠リスク	%
I	mild PS, MV prolapse, PAC / PVC, 単純病変根治術後など	母体死亡率：増加無し 母体合併症率：増加無し or 軽度	2.5-5
II	未修復ASD / VSD ほとんどの不整脈 (SVTなど) Fallot四徴修復術後 (残存病変なし) など	母体死亡率：軽度増加 母体合併症率：中等度増加	5.7-10.5
II-III	軽度の左室機能障害 (EF>45%), HCM 自己/生体弁の弁膜症 (mild MS, mod AS) など	症例ごとに II or III考慮	10-19
III	機械弁置換後 未修復チアノーゼ性心疾患 Fontan循環 (合併症なし) 体心室右室など	母体死亡率：有意に増加 母体合併症率：高度増加 専門家の妊娠前カウンセリングが必要 妊娠の際は専門チームの診療が必要	19-27
IV	肺高血圧症 高度の体心室機能不全 (EF<30% or NYHA III-IV) 左室機能低下の残存した周産期心筋症severe MS, 症候性severe AS (MVA<1.0cm^2, AVA<1.0cm^2 or PG>50mmHg) Marfan症候群 (大動脈径>45mm) など	母体死亡率：極めて増加 母体合併症率：高度増加 （妊娠は禁忌） 妊娠の際は中絶を考慮 妊娠継続の際はIIIに準ずる	40-100

2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy

ZAHARA Score

不整脈の既往	1.50点
妊娠前の循環器薬内服	1.50点
妊娠前NYHA≥2度	0.75点
左心狭窄病変 （PG>50mmHg or AVA<1.0）	2.50点
体心房室逆流≥moderate	0.75点
肺心房室逆流≥ moderate	0.75点
機械弁置換術後	4.25点
チアノーゼ性心疾患	1.00点

リスク スコア値	母体の心血管 イベント発生率
0~0.50	2.9%
0.51 ~ 1.5	7.5%
1.51 ~ 2.5	17.5%
2.51 ~ 3.5	43.1%
> 3.51	70.0%

Drenthen W, et al. European Heart J. 2010

CARPREG II Score

心血管or不整脈イベントの既往	3点
NYHA3-4度 or チアノーゼ	3点
機械弁	3点
心室機能低下（LVEF<55%）	2点
重症左心系弁疾患 / 左室流出路狭窄 （AVA<1.5, PG>30, MVA<2, mod-sev MR）	2点
肺高血圧症（RVP≥50）	2点
冠動脈疾患	2点
重症aortopathy （MFS, Bicuspid AV>45, 解離既往）	2点
妊娠時の受診遅延（20週以降）	1点

リスク スコア値	予測される母体の 心血管イベント発生率
0~1	5%
2	8%
3	15%
4	20~25%
5以上	40~45%

Silversides C, et al. JACC, 2018

日本循環器学会ガイドライン
妊娠禁忌 あるいは 妊娠の際厳重な注意を要す疾患

- 肺高血圧（原因にかかわらず）
- 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）
- 機械弁
- チアノーゼ性疾患（酸素飽和度<85%）

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）

妊娠中の心機能モニタリング

□心エコー検査で評価すべきポイント

- 体心室収縮機能
- 心臓弁または流出路の狭窄（特に体循環系）
- 人工弁の機能評価
- 肺動脈圧の程度および亢進の有無
- 大動脈起始部の径および大動脈の病変（Marfan症候群や他の上行大動脈疾患の患者）

妊娠中の心機能モニタリング

□心エコー検査
〈正常妊娠でも認められる心エコー変化〉

- 心腔全体の軽度拡大，心筋肥厚
- 弁輪拡大，機能的な僧帽弁・三尖弁・肺動脈弁の逆流
- 拡張能低下（妊娠後期）
- 少量の心嚢液貯留
- 下大静脈の圧迫

妊娠中の心機能モニタリング

□心エコー検査以外

- 胸部X線（心臓カテーテル，心臓CT，心筋シンチ）
  ・・胎児線量＜100mGyであれば胎児への影響なし
- 心臓MR
- 12誘導心電図
- ホルター心電図（妊娠後に新たに出現or判明することも）
- 血液検査：NT-proBNP

妊娠中の心機能モニタリング

□検査時期

■妊娠初期（～16週）

■心負荷が最大に近づく妊娠後期（28～30週，34～36週）

■産褥期（産後1週，1ヶ月）

- 妊娠分娩の心血管系への生理的影響は半年程度続く
- 一部では妊娠出産後の影響が残存することもある

というわけで

殆どの心血管疾患で リスクはあるけど
妊娠・出産はできます

が．．．

<大事な要件>
– 十分な妊娠前カウンセリング（本人・周囲の理解）
– 適切なケアが提供できる施設での管理

機械弁，抗凝固療法と妊娠

妊娠禁忌 あるいは 妊娠の際厳重な注意を要す疾患

- 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）
- 機械弁
- チアノーゼ性疾患（酸素飽和度<85%）

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）

機械弁置換術後妊娠の問題点

- 機械弁＋妊娠（凝固亢進）→血栓形成リスク↑↑

- ワルファリンの胎児への影響
  催奇形作用：特に**妊娠6週から12週**
  胎児のビタミンK欠乏症：**妊娠後期/分娩時の**頭蓋内出血など

- ワルファリンに代わる抗凝固療法の困難さ
  - ヘパリン：弁血栓形成率は非常に高い
    （D'Souza R et al. Eur Heart J 2017, Steinberg ZL et al. J Am Coll Cardiol 2017）
  - DOAC：エビデンス不足（使用不可）　（Lameijer H. Thromb Res 2018）

機械弁術後妊娠

単施設・後向き　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*

*妊娠30週 弁血栓，母体死亡

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

ワルファリン使用1例
脳室内出血，水頭症

国立循環器病研究センター

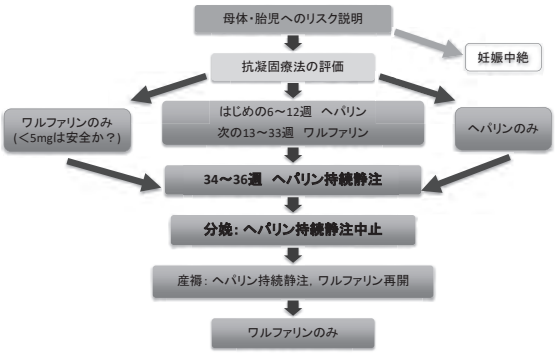
機械弁術後妊娠

アンケート調査：2013-14年　5 施設　7 妊娠（7 人）

	転帰	妊娠前ワルファリン	弁部位	弁血栓	週数	分娩方法	抗凝固療法	合併症
1	中絶	6 mg	M弁	なし	7w			
2	中絶	5 mg	M弁	なし	7w			
3	中絶	1 mg	M弁	なし	10w			
4	死産	1.5 mg	A弁	なし	24w	経腟	ﾜﾙﾌｧﾘﾝ	胎児死亡
5	生産	4 mg	A弁	あり	32w	C/S	ﾜﾙﾌｧﾘﾝ	弛緩出血 胎児IVH
6	生産	4 mg	M弁	なし	35w	C/S	ﾜﾙﾌｧﾘﾝ	
7	生産	4.5 mg	A弁	なし	35w	C/S	ﾍﾊﾟﾘﾝ	弛緩出血

2013年-2014年　池田　田中　桂木

機械弁術後妊娠の抗凝固療法



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）

③避妊方法について

～産婦人科受診前からの患者教育～

心疾患全般で可能な避妊法

	メリット	デメリット / 注意点
コンドーム	簡便，性感染症の予防にもなる	破損などの可能性 男性の協力が必要
ピル	飲み忘れなければ避妊効果は高く，月経周期も整い，出血量も抑えられる	VTEリスクが上昇する **（禁忌疾患*あり）**
プロゲステロン単剤避妊薬(ミニピル，皮下埋込型避妊具)	副作用が少なく安全	避妊効果はやや劣る 日本で未認可
子宮内避妊器具	避妊効果が高く，月経の出血量も抑えられる 効果は5年持続	Fontan循環やEisenmenger症候群/PAH患者では挿入時に麻酔が必要
避妊手術	避妊効果が高い	費用が高い 元に戻せない

*ピルの使用禁忌疾患（循環器系）

	禁忌疾患（循環器系）
WHO分類	・心房細動/心房粗動（抗凝固薬非使用例） ・Bjork-Shiley弁 or Starr-Edwardsを使用（ワルファリン使用例） ・肺高血圧または肺血管疾患 ・左房拡張（LAD≥40mm） ・Fontan循環 ・チアノーゼ性心疾患 ・肺動静脈奇形 ・動静脈血栓塞栓の既往 ・DCM，左室機能不全（EF<30%） ・冠動脈疾患 ・冠動脈炎（冠動脈病変を合併した川崎病既往患者など）

④妊娠前カウンセリング

妊娠前カウンセリングとは・・・

妊娠できるか

ではなく．．

どのように妊娠・出産・育児をクリアするか

をプランする

カウンセリングの内容

- これまでの生活歴や性格，家族背景
- 全身状態
- 妊娠中のリスク（母体・胎児）
- 産褥~育児期における母体のリスク
- 将来的（心臓の）予後に与える妊娠の影響
- 薬剤調整の要否
- 遺伝学的情報の提供
- 妊娠にむけての計画立案

期待

不安

❤ 循環器科ご担当医からいただきたい情報…

- 心疾患の状況（診断，治療歴，現在の血行動態・機能，NYHA，不整脈，内服薬etc.）
- 患者様の性格や心理状態

先天性心疾患など結婚・妊娠前からフォローしている場合

小児期・学生期

- 「妊娠に耐えられる心臓かどうかを調べてから妊娠へ」計画的妊娠への注意喚起（外来教育）

⇩

挙児を希望された場合のプラン

- 身体活動の制約（NYHA心機能分類）
- 血行動態・機能・不整脈の検査（CPX，胸部X線，心エコー，心臓CT/MR，心臓カテーテル，12誘導/ホルター心電図etc）
- 内服薬
- 年齢の問題etc..

⇩

- 妊娠前カウンセリング（の要否を含め遠慮無くご相談ください）

妊娠OK ☺ or ☹ 妊娠に耐用できない

↪妊娠前カウンセリング（ご本人とパートナー，ご両親）

・手術などをすれば妊娠可能？
・避妊指導
↪妊娠前カウンセリング

3－2．非心臓手術の麻酔管理

外山　裕章（東北大学医学系研究科麻酔科学・周術期医学分野）

先天性心疾患（CHD）を持ち成人に達した場合を成人先天性心疾患（ACHD）と呼んでおり、極めて広汎な状況を有する疾患群であることが解る。ACHD の原疾患と受けた手術によりACHD 患者の予後は大きく異なるが、30-60% は心不全の進行により死亡する。現在、ACHD 患者の加齢に伴い発症する様々な疾患に対する非心臓手術が行われる様になったが、非心臓手術時に心不全や肺炎を起こさないことが重要である。非心臓手術を行うにあたり、麻酔科医は、術前評価、麻酔計画の立案、術中管理、術後管理が求められる。

術前評価

CHD の治療歴（CHD の内容、CHD に対する手術の有無と内容）、投薬、頻回手術患者に合併するアレルギーの有無、現在の血行動態、解剖学的異常の有無、肝･腎･精神神経系合併疾患、呼吸機能、気道等が挙げられる。全身麻酔を必要とする症例は、全身麻酔中を想定した血行動態評価が特に重要である。全身麻酔中には、全身麻酔特有の体血管拡張、心抑制、陽圧換気、高･低酸素血症に加え、手術特有の高・低二酸化炭素血症、特殊体位、出血・脱水、容量負荷、体温変化等の異常状態を生じる可能性があるため、血行動態は日常生活時から大きく変化する可能性がある。この様な状況を想定したシミュレーション、負荷心臓カテーテル検査、負荷心エコー検査を術前に行うことにより、より詳細な術前評価が可能となり、安全で至適な麻酔管理に繋がると考えられる。

麻酔計画

術前評価に基づいて立案する。麻酔計画に沿って、通常の麻酔機材の準備に加え、手術に関連した機材（輸血、輸液ライン、シリンジポンプ、体温管理用装置等）、ACHD に関連したモニタリング（経胸壁・経食道心エコー装置、観血的動脈圧、中心静脈圧、肺動脈圧、静脈血酸素飽和度、心拍出量）の準備、血行動態悪化等に備えて関係各科（小児科医、循環器内科医、心臓外科医等）や臨床工学士・看護師との連携が必要である。術後管理を集中治療室で行う場合、集中治療医との連携や人工呼吸器の準備等も必要な可能性がある。

術中管理

非心臓手術自体の問題（特殊体位、気腹、出血、術野からの交感神経刺激、術前後の血行動態変化）に対する管理に加え、ACHD の特殊な血行動態（シャント遺残、脈管狭窄、肺高血圧症、並行循環、Fontan 型循環等）と併存疾患（易出血性や呼吸不全･肝不全･腎不全、精神発達障害等）に対応した管理が求められる。

術後管理

精神発達障害や頻回手術により疼痛閾値が低い症例、抗凝固・抗血小板療法中の症例は術後鎮痛が大きな問題となる。また、心拡大や頻回の開胸既往、運動制限により呼吸機能が低下している症例は、術後の人工呼吸管理が必要な可能性がある。血行動態悪化症例は、外科医、循環器内科医、集中治療医、麻酔科医の連携による術後管理が必要と考えられる。
時間が許せばACHD患者に対する非心臓手術の麻酔管理3症例を提示する予定である。

症例1：Mustard + Rastelli術施行後の側弯症患者に対する脊椎矯正後方固定術

出生時に内臓逆位、右胸心、修正大血管転位症、肺動脈閉鎖症、心室中隔欠損症を認め、生後1ヶ月に左m-BTシャント術、11ヶ月に右m-BTシャント術、4歳時にMustard + Rastelli術を受けた。14歳時に脊柱側弯症と胸郭変形進行により呼吸機能低下と下大静脈圧迫を認め、T3～L2の脊椎矯正後方固定術が予定された。血行動態は安定していたが、心外導管は胸骨直下にあり肋間にスリルを触知した。用手的胸部圧迫で腹臥位の循環動態をシミュレートし評価した。胸部圧迫後、動脈圧心拍出量（APCO）は3.22 L/minから2.23 L/minに減少し、心外導管の圧迫が予想された。胸部にパッドを使用し圧迫を軽減して腹臥位手術を行った。術後は非侵襲的陽圧換気（NPPV）で呼吸を補助した。

症例2：Eisenmenger症候群の患者に対する卵巣腫瘍摘出術

16歳時に心室中隔欠損、肺動脈閉鎖、主要大動脈肺動脈側副動脈（極型ファロー四徴症）と診断されたが、Eisenmenger化により心臓手術適応はなかった。22歳時に卵巣腫瘍増大により手術が予定された。術前心臓カテーテル検査は室内気での肺体血流比は2.263、酸素10 L/min吸入で0.934であった。体血圧と肺動脈圧は等圧であり酸素負荷前後で変化しなかった。陽圧換気の血行動態への影響を評価するため、術前日にNPPV下に非観血的体血圧、上肢と下肢の経皮的酸素飽和度（SpO_2）、末梢灌流指標を記録した。吸入気酸素濃度（F_IO_2）上昇によりSpO_2は上昇し、呼気終末陽圧（PEEP）5 cmH_2O +プレッシャーサポート（PS）5 cmH_2Oは体血圧や酸素化へ悪影響しなかった。末梢灌流指標はF_IO_2 = 0.6で上昇し、F_IO_2 = 1.0で減少した。F_IO_2 = 0.6以下であれば適切に末梢血管抵抗を維持すれば全身麻酔可能と判断し、IBP、中心静脈圧（CVP）、上大静脈血酸素飽和度（$ScvO_2$）をモニターして全身麻酔下卵巣腫瘍摘出術を行った。腹横筋膜面ブロックにより鎮痛し、良好に経過した。

症例3：両大静脈肺動脈吻合（TCPC）術施行後の妊婦に対する帝王切開術

三尖弁閉鎖症に対し生後17日にバルーン心房中隔裂開術、4歳8ヶ月にFontan手術を受けた。12歳頃よりチアノーゼ、肝腫大を生じ、TCPC術を受けた。以降、NYHA分類I度、運動耐容能は正常の60%であった。30歳時、妊娠35週で労作時呼吸困難を生じた。体心室駆出率は66%あった。妊娠38週に帝王切開術が予定された。手術室入室時、室内気吸入SpO_2 =92%であった。$ScvO_2$=52.2%であった。酸素吸入開始後に硬膜外麻酔併用脊髄くも膜下麻酔を行った。

血圧低下に対しフェニレフリンを持続投与した。胎盤娩出後、IBP、APCO、CVP に大きな変動はなかったが、$ScvO_2$= 67.3% に急上昇し、母体酸素消費量は児娩出後に劇的に減少することが示唆された。

結語：ACHD 患者の CHD 治療歴（CHD の内容と手術既往）を確認し、患者がどの程度の予後かを認識する。術前に血行動態を把握して問題点を抽出し、また、非心臓手術の手術内容が患者に及ぼす問題を抽出しておく。関係各所との連携を密に取り、術中は心エコーを中心に循環をモニタリングし管理の安全性を高めるべきであろう。

3－3．成人先天性心疾患患者の心理・社会的問題

水野　芳子（東京情報大学　看護学部）

1．はじめに

成人先天性心疾患の重症度は軽症・中等症・重症に分けられ、その治療内容は、経過観察のみの場合から出生直後から成人期まで複数回の手術を必要とする場合、内科的治療が生涯必要な場合など様々である。同様に、日常生活上の制限も疾患により異なる。これらの成人先天性心疾患患者の心理・社会的問題は、重症な病態や複雑な治療、日常生活への制限等を抱える患者に生じるばかりではなく、生命に関わる心臓の病気であることや、長期予後の不確実さなど、個々の疾患の受け止め方や医療が変化した年代など多くの影響要因がある。

このように疾患に影響される精神心理的問題や、福祉、保険、就労、交友関係、結婚、子育てなど経済状態も含む社会的問題があり、その特徴と対応について述べる。

2．心理・精神的特徴

外来受診において、心因性と考えられる胸痛や呼吸がしにくいといった循環器系の症状による受診がしばしばある。また、友人関係の難しさや就労困難、軽度知的障害を合併する染色体異常の患者及び家族から社会生活に関する相談などがある。

小児慢性疾患患者は思春期・青年期に改めて自分の病気を認識するが、病気である自分を問題とは意識しない場合と、なぜ自分だけと葛藤を抱いたり無理をして周囲に合わせようとしたりする 1) 場合がある。また、自立と依存の間での葛藤があり、これらは心疾患以外の慢性疾患も同様である 2) と報告されている。

更に、成人先天性心疾患患者の心理・精神的特徴は、置かれた困難の多さからくる「危うさや躓きを引き起こしやすい状態」自体にあるのではないかと言われている 3)。日本における質問紙調査によると、問題解決力、自尊感情、独立性が低く、親への依存性が高く、これらは疾患重症度と関連はなかった 4)。

3．社会的問題

小児慢性疾患に関する医療費の公費負担制度は複雑でわかりにくい。先天性心疾患は定期受診が 1-2 回 / 年程度であっても心臓カテーテル検査や不整脈治療、再手術などが予定され、それまで利用していなかった制度が利用可能になる場合もあり、入院治療であれば入院手続きの際に情報提供が可能だが、外来受診のみの場合は、主治医または看護師による情報提供または福祉制度相談窓口への案内が必要となる。難病医療費助成制度の対象疾患は年々増加するなど制度は変化し、小児慢性特定疾病医療費助成と難病医療費助成、育成医療は疾患名、治療内容、年齢、居住地域、所得により利用の可否及び自己負担が異なる。その為本人には、20 才以降の医療費の公費負担の有無、手続き方法の理解、福祉制度の情報収集を促す。

生命保険の入りにくさは以前から指摘されている。近年経済状況の変化により、中等症の心

疾患でも加入できた、2年以上入院治療を勧められていなければ加入できる保険がある、という話を聞く。生命保険料は疾患の有無に関わらず高くなっているが、有病の保険料は更に高く、生命保険や保証協会等の利用がローンを組む際の条件になることもあり、就業と併せ経済的な問題である。

少子化に伴う就労人口の確保及び共生社会の形成等により障害者雇用は推進されており、地域での就労相談窓口や情報は増加している。しかし、必要とする本人や家族が情報を自ら得にくい状況や、不適切な対応や地域性から就労困難が続く場合もある。

4．心理・社会的問題への対応

これらへの対応は、予防と生じた際の対応であるが、成人期移行に伴い、病気を受け入れ本人なりの自立を目標とし、治療や症状、ライフイベント等により困難が生じた時に様々な資源を利用しながら乗り越えていけるよう、発達段階に応じた多職種による下記のような関わりが望まれる。

1）信頼される診療体制と患者 - 医療者の関係
2）病態・治療・予後の見通しの把握
3）利用可能な資源の情報提供
4）療養行動に関わる多職種の相談体制
5）臨床心理士・精神科医との協働

文献

1) 高橋清子：先天性心疾患をもつ思春期の子どもの〝病気である自分〟に対する思い . 大阪大学看護学雑誌 , 8, 12-19, 2002.
2) 松尾ひとみ , 中野彩美 , 来生奈巳子 , 他：小児期特有の疾患をもちながら生活してきた患者が , 小児期から成人期へ移行する過程の体験 . 兵庫県立看護大学紀要 , 11, 85-99, 2004.
3) 榎本淳子：成人先天性心疾患の心理的特徴と対応 , 呼吸と循環 , 61(3),209-215,2013.
4) Enomoto J, Nakazawa J, Mizuno Y. et al：Psychosocial factors influencing mental health in adults with congenital heart disease. Circulation Journal, 77, 749-755, 2013.

4－1．ACHD の不整脈薬物・アブレーション治療

籏　義仁（昭和大学　小児循環器・成人先天性心疾患センター）

ACHD における不整脈の特徴

ACHD に合併する不整脈は先天的な刺激伝導系の異常、圧負荷・容量負荷を示す血行動態、低酸素などによる心筋障害、手術に伴う刺激伝導系や作業心筋の障害、加齢等が関与して発生する。また、無症候な不整脈から突然死に至る重篤な不整脈まで存在する。心疾患がない場合には血行動態に影響がない不整脈でも、ACHD に伴う不整脈の場合、血行動態が破綻することもある。術後不整脈を予防する手術術式、周術期管理や心筋保護法技術の改良、複雑な先天性心疾患の長期予後の改善などによって先天性心疾患術後の不整脈も変化してきている。

上室頻拍

I）心房粗動

1）機序と頻拍回路

心房粗動（Atrial Flutter: AFL）の機序は心房内で一定の頻拍回路を持つマクロリエントリ性頻拍であり、心房内回帰性頻拍（Intra-atrial reentrant tachycardia: IART）の一つである。心電図の II、III、aVF 誘導で陰性の鋸歯状波を呈し、心房レートが 240 ～ 340/ 分のものは通常型心房粗動と分類される。これは心房興奮が三尖弁周囲を反時計周りに旋回するものである。ACHD 患者では心房切開線や脱血管挿入部の瘢痕組織、パッチや人工血管、その他の解剖学的障壁で形成された旋回路周囲のマクロリエントリ性頻拍である非通常型心房粗動を呈することがある。特に切開線周囲を旋回するものは Incisional atrial reentrant tachycardia と呼ばれることもある。通常型心房粗動と，非通常型心房粗動を同時に合併することもあり、心電図のみでの頻拍回路の推測は困難なことがある。心房切開された患者で心房粗動発症のリスクは高くなるが，術後に心房への容量負荷および圧負荷の残存するような Fallot 四徴症などでは特に発症頻度が高い。心房を大きく切開する心房スイッチ術（Mustard 手術、Senning 手術）や心房肺動脈吻合（APC）Fontan 手術では、洞不全症候群に加えマクロリエントリ性回路を形成しやすいため心房粗動を発症しやすい。心機能低下症例では、心房粗動によって循環動態が破綻することがある。また、心房内血栓のリスクがあることから注意が必要である。

2）治療

心房粗動は心房細動を合併することが多く、抗凝固療法を行うことが推奨されている。心房粗動は回路が安定しているため、その停止のためには抗不整脈薬単独では困難なことが多く、電気的なカルジオバージョンや心房オーバードライブペーシングを要することも多い。洞調律を維持するためのリズムコントロールには様々な抗不整脈薬が使用されるが、症例ごとに期待される効果や副作用のリスクも異なるため、CHD の複雑さや重症度、心機能低下の有無などを考慮して薬剤を選択する必要がある。中等度以上の心機能低下症例では第一選択としてアミオ

ダロンが推奨される。アミオダロンには肺毒性，肝毒性，甲状腺機能異常などの重篤な心外副作用があるため、モニタリングが必要となる。

マクロリエントリ性頻拍ではその頻拍回路の一部の伝導を途絶させれば根治可能であるため、心房粗動に対してもカテーテルアブレーションが治療戦略の中心となる。通常型心房粗動では三尖弁－下大静脈間の線状焼灼するのが一般的である。心房切開線や脱血管挿入部の瘢痕組織、パッチや人工血管、その他の解剖学的障壁で形成された頻拍回路を有する非通常型心房粗動の場合、頻拍回路の一部を遮断するような線状焼灼や、伝導遅延部位（slow conduction zone）への焼灼が有効である。持続する頻拍が誘発できない場合や複数回路がある症例では、３Ｄマッピングシステムの voltage map で描出できる低電位領域 (low voltage area) 内の 2 つの瘢痕組織 (scar region) 間で形成される channel を同定し，同部位を焼灼することも有効である。ACHD 術後心房頻拍のカテーテルアブレーションには 3D マッピングシステムを併用することが推奨され、同システムをするアブレーションの成功率は飛躍的に高くなっている。

II）心房細動

1）背景と機序

日循疫学調査（2006 年）は 63 万人を対象とした調査であるが、40 歳代の一般男性の 0.2%、女性の 0.04%に心房細動を有していると報告されている。その有病率は、50 歳代男性 0.8% / 女性 0.1%、60 歳代 1.9% /0.4%、70 歳代 3.4% /1.1%、80 歳以上 4.4% /2.2%と年齢とともに高くなることも示された。同様に欧米やアジアからのデータでも心房細動の有病率は高齢になるほど高くなることが報告されている。一方、海外の報告では ACHD 患者における心房細動の有病率は全体で 3.7 ～ 15%と報告されていて、CHD のない患者と同様に加齢とともに心房細動の頻度は上がる。Fallot 四徴症術後症例の検討では，心機能低下症例で心房細動の合併が多く、55 歳以上では心房細動の有病率は 30%以上であった。CHD のない患者での心房細動の危険因子は、糖尿病、高血圧、虚血性心疾患、弁膜症、心不全、年齢、飲酒などである。肺静脈（PV）や non-PV（上大静脈、分界陵、心房中隔、両側心耳など）からの電気的異常興奮（focal triggers）が心房内の多数の micro-reentry を起こし、これが心房細動になると考えられている。また、発症初期には心房細動は単一または数個の focal trigger から起こるが、心房細動の持続が心房筋の電気的 / 構造的な remodeling を引き起こし、さらに多数の focal triggers からの興奮を惹起し、心房細動の薬剤抵抗性や慢性化につながると考えられている。CHD 患者での心房細動の危険因子は、僧帽弁疾患、大動脈弁狭窄、心房中隔欠損、単心室、Fontan（APC)、年齢などと報告されている。ACHD 患者における心房細動も心内血栓症や心機能低下を増悪させること等が問題となる。

2）治療

心房細動を原因とする心原性塞栓症予防のための抗凝固療法は非常に重要である。単純な CHD で 24 時間以上続く心房細動 / 心房粗動で血行動態が安定している場合であっても、カルジオバージョン前に少なくとも 3 週間の抗凝固療法の継続することが推奨されている。また、

複雑なCHDに合併する繰り返す心房細動 / 心房粗動では心原性塞栓症予防のために抗凝固療法を長期に継続することも推奨されている（2014 PACE/HRSステイトメント）。CHDのない心房細動患者にはワルファリンが抗凝固治療の中心として使用されてきたが，近年は直接経口抗凝固薬（DOAC）が主に使用されるようになった。近年，ACHD患者へのDOAC導入の報告も増え来ているが、ACHD患者に対するDOAC使用のエビデンスはまだ不足している。注意すべきことは、機械弁置換後の症例へのDOAC使用は禁忌である。

CHDのない患者の心房細動治療としてカテーテルアブレーション（肺静脈隔離術等）が盛んに行われ、高い成功率が示されるようになってきている。CHD患者に合併した心房細動に対するカテーテルアブレーションには、PVへのアプローチ方法やnon-PV triggersに対する治療追加の必要性等、様々な解決すべき問題点もある。

心室頻拍

1）背景と機序

心室期外収縮（VPC）はACHD患者に合併することもあるが，必ずしも予後予測因子とはならない。一方、非持続性心室頻拍（Non-sustained VT）の重症度はCHDの分類や受けた手術術式などに従う。Fallot四徴症術後には突然死との関連があると報告されている。ACHD患者に持続性心室頻拍（sustained VT；VT）が発症する頻度は0.1～0.2% / 年と報告されている。Fallot四徴症術後のVTは、右室切開線、流出路心筋切除 / パッチ閉鎖部、心室中隔欠損パッチ閉鎖部などの障害心筋領域のchannelが頻拍回路の一部となるマクロリエントリ性頻拍である。

2）治療

ACHD患者のVTの再発予防目的にアミオダロンやソタロールなどが用いられことがあるが、血行動態の破綻した心室頻拍を有するACHD患者の突然死2次予防目的には植込み型除細動器（ICD）が必要となる。ICD植込み後患者への抗不整脈薬投与はICDの作動頻度軽減の目的で行われることが多い。

血行動態の安定したマクロリエントリ性VTで頻拍回路が同定できる場合，カテーテルアブレーションは有効である。Fallot四徴症のVTアブレーションの急性期成功率は90%と高い。しかし、再発率も20%と高いとする報告もある。ターゲットとなったVTの頻拍回路が単純に再発した可能性のほかに、複数のVTが存在していた可能性、アブレーション手技中にすべてのVTが同定できなかった可能性、持続する容量負荷や圧負荷が新たなVTの基質を形成した可能性なども考えられている。

まとめ

不整脈の機序を予測して治療にあたることが重要である。また、不整脈専門医や心臓外科専門医と連携して、多角的に治療を進めることも必要である。

4－2．ACHD のデバイス治療（PM、ICD、CRT）

立野　滋（千葉県循環器病センター　成人先天性心疾患治療部）

先天性心疾患のデバイス治療（ペースメーカ　CRT　ICD）

植え込み　　対象？　適応？　有効性？

リードアプローチ　　心房・心室に到達できない！
到達困難！　固定困難！

合併症　リード脱落・不全　リード追加・交換
感染症　出血・血腫　静脈閉塞

1

Talk Overview

ペースメーカ治療の対象

- 疾患別の頻度
- 抗頻拍ペースメーカの必要性

ペースメーカ治療の問題点と対応

- 心筋リード　リードレスペースメーカ
- 各種リードアプローチ・ペーシング位置
- CRT
- リード抜去

ICD治療

- 対象
- 有効性と合併症

2

不整脈の種類と原因

不整脈診断	不整脈の原因		
	先天性伝導障害	異常な血行動態や低酸素	手術侵襲や術後の異常な血行動態
洞結節機能不全 ペースメーカ 房室ブロック	多脾症	エプスタイン病	マスタード術 セニング術
	修正大血管転位 多脾症		心室中隔欠損 Fallot四徴
心房性頻拍 （心房内リエントリー性頻拍 心房粗動、心房頻拍） 抗頻拍ペースメーカ 心房細動		三尖弁閉鎖不全 エプスタイン病	フォンタン術 ファロー四徴 マスタード術 セニング術
		心房中隔欠損 エプスタイン病 単心室　僧帽弁疾患 大動脈狭窄	フォンタン術
ICD SICD CRTD 心室頻拍		大動脈弁狭窄 エプスタイン病　単心室 修正大血管転位	ファロー四徴 完全大血管転位 マスタード術 セニング術

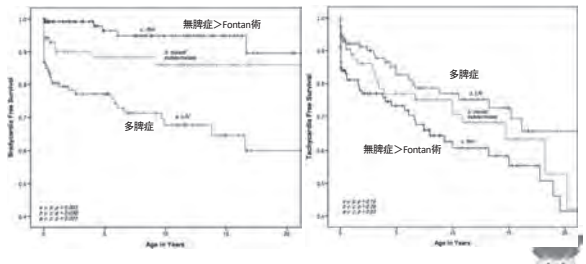
3

内臓錯位症候群と不整脈 単施設　ﾃｷｻｽ

Niu MC. Heart rhythm. 2017 in press

1980-2012　N=337

徐脈　　頻脈



4

修正大血管転位　ペースメーカ治療

Graham TP Jr et al. J Am Coll Cardiol. 2000

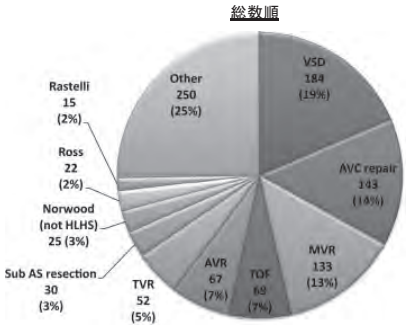
	Group I (Associated Lesions) (n = 132)	Group II (No Associated Lesions) (n = 50)	p Value
Age (yr, mean ± SD)	32 ± 12	34 ± 15	NS
Gender	37% female	52% female	NS
CHF	51%	34%	0.04
RV Dysfunction:			
Any	70%	55%	NS
Moderate or severe	39%	32%	NS
TR:			
Any	82%	85%	NS
Moderate or severe	57%	40%	NS
Pacemaker	45%	27%	0.04
Arrhythmia	47%	29%	0.04
Open heart surgery (excludes transplant)	70%	15%	0.001
LV Dysfunction	25%	7%	0.014
AR	36%	25%	NS

5

小児心臓手術時の房室ブロック　多施設研究

Liberman L et al. JTCS 2016

総数順



45施設 US
10年間 (2004-2013)
990 / 101006 (1%)

6

小児心臓手術時の房室ブロック　多施設研究

Liberman L et al. JTCS 2016

頻度順

TABLE 1. Incidence of heart block with pacemaker placement by cardiac operation

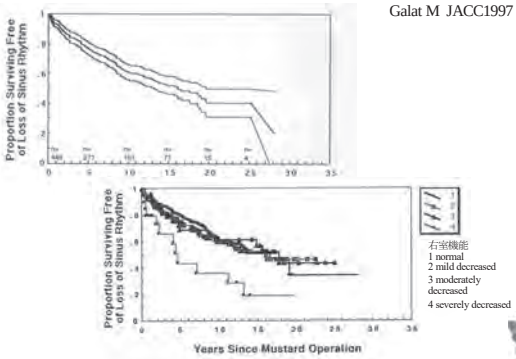
Surgery	Patients (n)	Pacemaker (n)	%	95% CI	*P* value
Double switch operation	77	12	13.0	7.5-23.7	<.001
Tricuspid valve replacement	230	18	7.8	4.3-11.3	<.001
Mitral valve replacement	902	67	7.4	5.7-9.1	<.001
Atrial switch with VSD	217	14	6.5	3.1-9.7	<.001
Rastelli operation	313	15	4.8	2.4-7.1	<.001
Ebstein's repair <30 d	72	3	4.2	0-8.8	<.001
Konno operation	290	12	4.1	1.8-6.4	<.001
ASO with VSD	1517	52	3.4	2.5-4.3	<.001
Aortic valve replacement	1262	37	2.9	2.0-3.9	<.001
Sub-AS resection	1078	30	2.8	1.8-3.8	<.001
Ross operation	918	22	2.4	1.4-3.4	<.001
CAVC repair	6358	143	2.2	1.9-2.6	<.001
Mitral valvoplasty	3862	66	1.7	1.3-2.2	<.001
Coarctation with VSD	1107	19	1.7	1.0-2.5	.01

P values compare the incidence of heart block for a specific procedure with that observed in the rest of the study cohort. CI, Confidence interval; VSD, ventricular septal defect; ASO, arterial switch operation; Sub-AS, subaortic stenosis; CAVC, complete atrioventricular canal.

7

マスタード術後の洞機能不全

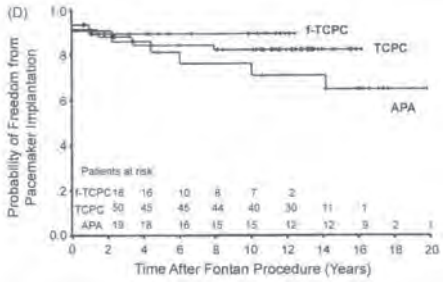
Galat M JACC1997



8

フォンタン術後　ペースメーカ植え込み

Clinical outcome of patients 20 years after Fontan operation--effect of fenestration on late morbidity.　Ono M et al. Eur J Cardiothorac Surg. 2006



9

PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in ACHD　2014

ペースメーカ植え込み適応

Ia
1. 有症候性の洞機能不全 心室ペーシングを最小限に抑える
2. 有症候性のすべての程度の房室ブロック
3. 完全房室ブロックで心室補充収縮、多源性心室性期外収縮や心室機能不全を伴う
4. 術後不可逆性の高度以上の房室ブロック

IIa
1. 洞性徐脈や房室同期不全により血行動態の悪化をきたす
2. 反復する心房内リエントリー性頻拍を合併する洞性ないし接合部性徐脈
抗頻拍ペースメーカー推奨
3. 重度複雑先天性心疾患で、覚醒安静時40/分未満の洞性・接合部性徐脈
あるいは3秒以上の心静止
心房内リエントリー性頻拍発症の可能性あれば抗頻拍ペースメーカー推奨

IIb
1. 中等度複雑先天性心疾患で覚醒安静時40/分未満の洞性・接合部性徐脈
あるいは3秒以上の心静止
心房内リエントリー性頻拍発症の可能性あれば抗頻拍ペースメーカー推奨
2. 術後一過性完全房室ブロックの既往と2枝房室ブロックの遺残

III
1. 一過性完全房室ブロック既往のない、無症候性2枝房室ブロック
2. 心内シャントがある場合には一般的に心腔内リードは避ける。
個々の症例で、リスク評価、抗凝固薬、シャント閉鎖や、
他のアプローチを検討する。

10

先天性心疾患における抗頻拍ペースメーカー 単施設

Kamp AN. *Congenit Heart Dis.* 2015

Table 3. Clinical Factors Associated with Successful Anti-tachycardia Pacing

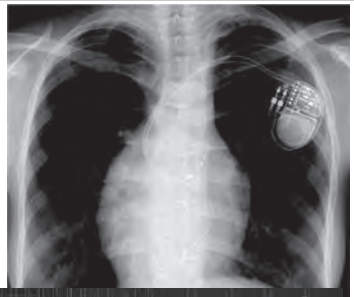
Follow-up >3 months	n = 56	*P*
Successful ATP, n = 20		.04
Two-ventricle repair, n = 38	17 (45%)	
One-ventricle palliation, n = 18	3 (17%)	
Atrial tachycardia prior to implant, n = 41	19 (46%)	.006
No atrial tachycardia prior to implant, n = 15	1 (7%)	
Atrial switch procedure, n = 21	9 (43%)	NS
Other congenital heart surgery, n = 35	11 (31%)	
Preimplant AT, successful ATP, n = 19		.01
Atrial switch procedure, n = 12	8 (67%)	
Other congenital heart surgery, n = 7	2 (28%)	

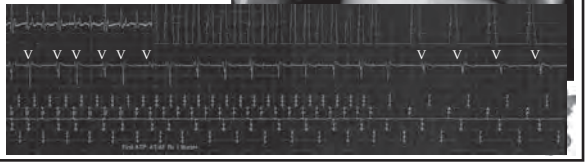
AT, atrial tachycardia; ATP, antitachycardia pacing.

11

抗頻拍ペースメーカー

修正大血管転位
ダブルスイッチ術後
(マスタード+ラステリ術)

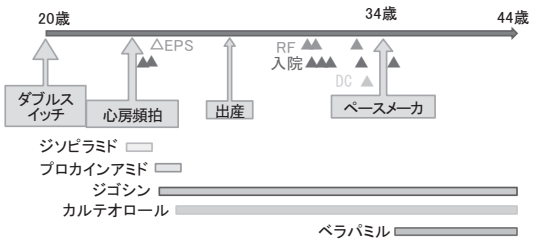




12

抗頻拍ペースメーカー

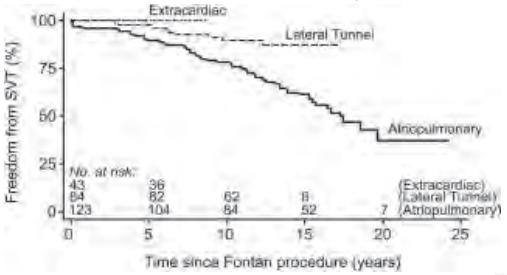
修正大血管転位
ダブルスイッチ術後



13

フォンタン術後の上室性頻拍　単施設　ﾒﾙﾎﾞﾙﾝ

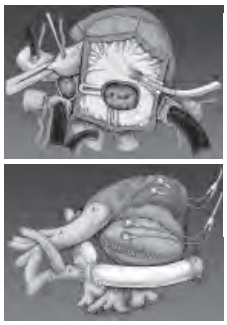
d'Udekem, Y. et al. Circulation 2007

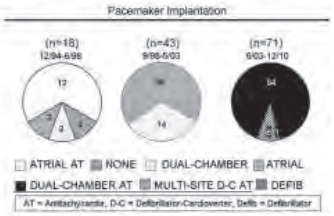


14

TCPC 転換術　メイズ+ペースメーカ植え込み

Mavroudis C. JTCS, 2001. ｼｶｺﾞ　　Backer CL 2011 Cardiol Young . ｼｶｺﾞ

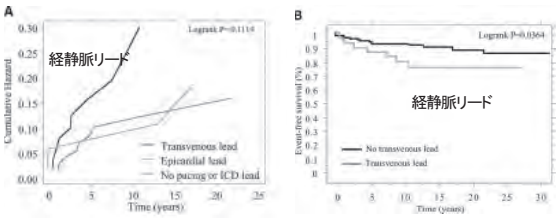




15

心内シャント患者における血栓塞栓　多施設研究

Khairy P. 2006 Circulation



抗凝固療法の有効性はなかった

16

ACHDでのペースメーカ合併症　多施設研究　CONCOR　ｵﾗﾝﾀﾞ ﾍﾞﾙｷﾞｰ

Opić P. Int J Cardiol. 2013

1972-2009
N=274

周術期合併症

Periprocedural complications during first pacemaker implantation.

Complication	Total (n = 274)	Simple/ moderate CHD (n = 175)	Complex CHD (n = 99)	p-value	General population[a]
Total number of patients	29 (10.6)	14 (8.0)	15 (15.2)	0.07	5.2%
Early lead failure	11 (4.0)	5 (2.9)	6 (6.1)	0.21	2.3%
Bleeding	7 (2.6)	3 (1.7)	4 (4.0)	0.26	0.8%
Pneumothorax	4 (1.5)	2 (1.1)	2 (2.0)	0.62	0.5%
Pocket infection	4 (1.5)	2 (1.1)	2 (2.0)	0.62	0.1%
Ventricular arrhythmias	2 (0.7)	–	2 (2.0)	0.13	0.1%
Other	2 (0.7)	2 (1.1)	–	0.54	0.8%

17

ACHDでのペースメーカ合併症　多施設研究　CONCOR　ｵﾗﾝﾀﾞ ﾍﾞﾙｷﾞｰ

Opić P. Int J Cardiol. 2013

1972-2009
N=274

遠隔期合併症

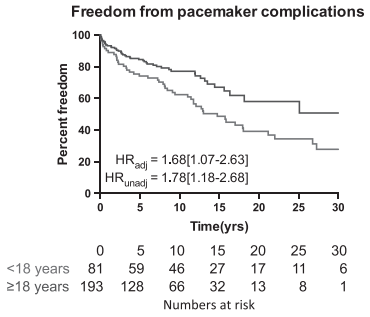
Late pacemaker-related complications.

Variable	Total population (n = 274)
Duration of follow-up (years), median [IQR]	12 [6–19]
Total number of patients	95 (34.6)
Late lead failure	68 (24.8)
Pacemaker dysfunction/early battery depletion	14 (5.1)
Pacemaker migration	13 (4.7)
Erosion	13 (4.7)
Pocket infection	12 (4.4)
Pacing system-related endocarditis	7 (2.5)
Other	9 (3.3)

18

ACHDでのペースメーカ合併症　多施設研究　CONCOR　ｵﾗﾝﾀﾞ ﾍﾞﾙｷﾞｰ

Opić P. Int J Cardiol. 2013



19

成人先天性心疾患　ペースメーカ治療の問題点

アクセスルートの問題
静脈の閉塞・走行異常
心内構造によりアクセス不能
心内構造により留置が難しい

→ デバイス感染
（手技時間、血腫、交換回数）
リード不全
（断線、脱落）

心内シャントによる血栓症

心筋リードの問題
（閾値上昇・断線）

長期間の治療継続
心室ペーシングによる心室収縮能低下
リードの追加・交換が多い

20

成人先天性心疾患　ペースメーカ治療の問題点

アクセスルートの問題
静脈の閉塞・走行異常
心内構造によりアクセス不能
心内構造により留置が難しい

→ デバイス感染
（手技時間、血腫、交換回数）
リード不全
（断線、脱落）

手技時間の短縮　回数低減

心内シャントによる血栓症

リードレスペースメーカ
新たなアクセス方法
リード留置方法の工夫

心筋リードの問題
（閾値上昇・断線）

心筋リードの改良

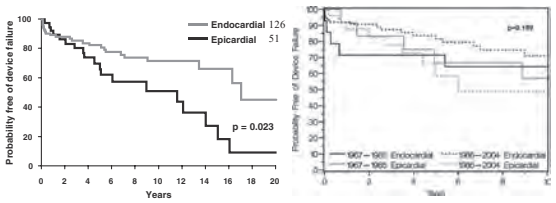
長期間の治療継続
心室ペーシングによる心室収縮能低下
リードの追加・交換が多い

リード固定位置の工夫
リード抜去

21

ACHDにおける心腔リードと心筋リード　単施設　ﾒｲﾖｰ

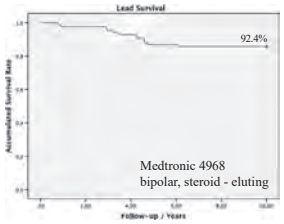
McLeod C J. Interv Card Electrophysiol.2010



22

ステロイド溶出・双極心筋リードの15年成績
小児およびACHD　単施設　ﾗｲﾌﾟﾁﾋ

Pearch C. JTCS2014



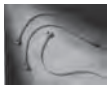
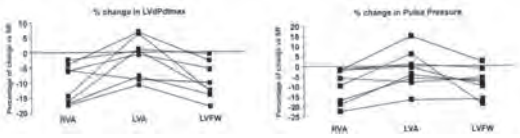


Figure 2 Depicts a Kaplan-Meier curve of lead survival. Starting with 158 pacemaker leads, every step down of the curve marks a case of primary lead dysfunction or lead abandonment.

23

心室ペーシング位置の工夫　心筋リード

The left ventricular apex is the optimal site for pediatric pacing: correlation with animal experience.　Vanagt WY et al. Pacing Clin Electrophysiol. 2004



LV dp/dt　　血圧

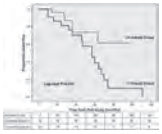
24

修正大血管転位における左室ペーシングの影響とCRT　UK

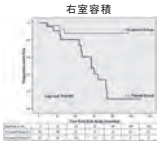
Yeo WT. Int J Cardiol 2014.

解剖学的左室ペーシング

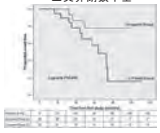
右室収縮能



右室容積



三尖弁閉鎖不全



CRT

Comparison of echocardiographic characteristics and NYHA class between the groups at baseline, and between Study 1 and Study 2 in the CRT Group.

		CRT Group n = 7				
		Study 1		Study 2		*P* value for difference between studies
		Number	%	Number	%	
Systemic RVEDV category	Normal	2	42.0	2	28.6	0.630*
右室収縮能	Mild impairment	3	42.0	4	57.1	
	Moderate impairment	2	28.6	1	14.3	
	Severe impairment	2	28.6	0	0.0	
Systemic RVEDVi category	Normal	2	28.6	2	28.6	1.00
右室容積	Mild dilatation	2	28.6	2	28.6	
	Moderate dilatation	2	28.6	2	28.6	
	Severe dilatation	2	28.6	2	28.6	
Pulmonary EMV category	Normal	5	71.4	5	71.4	1.00
	Mild impairment	2	28.6	2	28.6	
Pulmonary EMVi category	Normal	7	100	7	100	1.00
Systemic AV valve regurgitation category	Trivial	3	42.9	3	42.9	0.689
	Mild	2	28.6	3	42.9	
三尖弁閉鎖不全	Moderate	1	14.3	0	0.0	
	Severe	1	14.3	1	14.3	
Pulmonary AV valve regurgitation category	None	4	57.1	2	28.6	0.407
	Trivial	1	14.3	3	42.9	
	Moderate	1	14.3	0	0.0	
	Severe	0	0.0	1	14.3	
NYHA class	Class I	0	0.0	1	14.3	0.030*
	Class 2	2	28.6	4	57.1	
	Class 3	4	57.1	2	28.6	
	Class 4	0	0.0	0	0.0	

改善

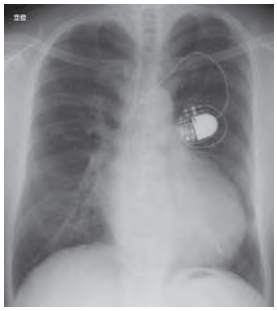
改善

CHEDV: left ventricular end-diastolic volume, LVEF: left ventricular ejection fraction, NYHA: New York Heart Association, RVEDVi: right ventricular end-diastolic volume, RVMV: right ventricular functional area changes.
* *P* < 0.05.

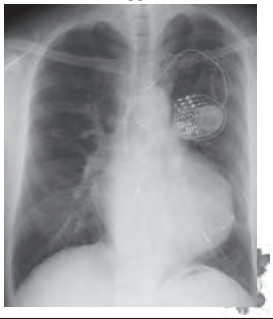
25

修正大血管転位　完全房室ブロック

DDD



CRT upgrade

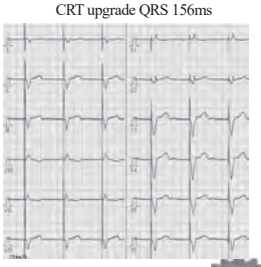


26

修正大血管転位　完全房室ブロック

DDD QRS 172ms

CRT upgrade QRS 156ms



27

ACHDにおけるCRT　多施設 (ｵﾗﾝﾀﾞ ﾍﾞﾙｷﾞｰ ｶﾅﾀﾞ)

Koyak Z. Europace 2016.

N=48
Median follow up duration : 2.6y
Responder : 76%

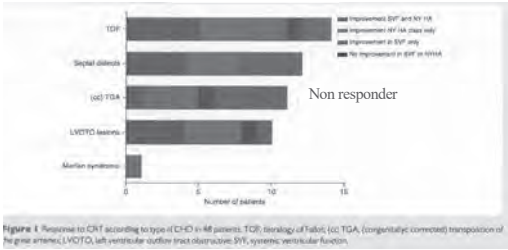
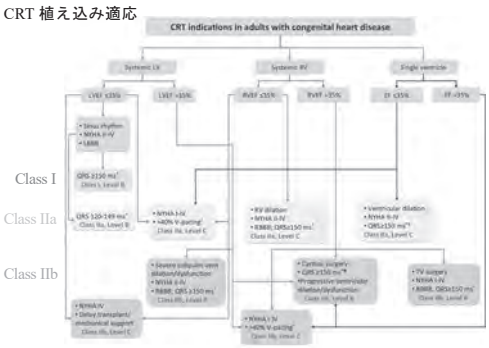


Figure 1 Response to CRT according to type of CHD in 48 patients. TOF, tetralogy of Fallot; (cc) TGA, (congenitally) corrected) transposition of the great arteries; LVOTO, left ventricular outflow tract obstructive; SVF, systemic ventricular function.

28

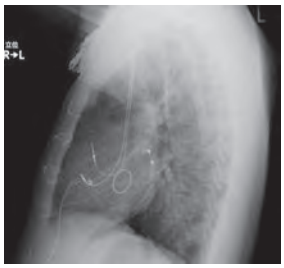
PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in ACHD　2014

CRT 植え込み適応



29

修正大血管転位に対する中隔ペーシング
三尖弁置換術後　完全房室ブロック（心筋リード）



30

修正大血管転位に対する中隔ペーシング

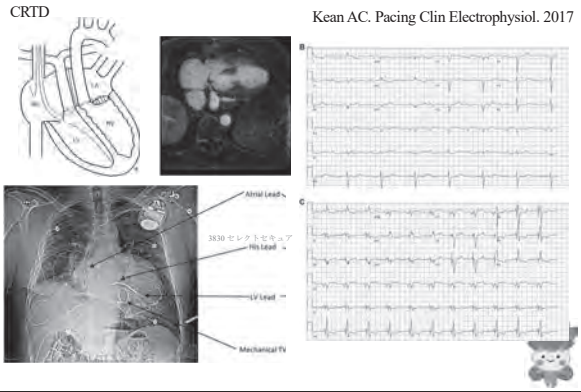
心筋ペーシング　QRS 190ms　　中隔ペーシング　QRS 110ms

31

修正大血管転位に対するHISペーシング

CRTD

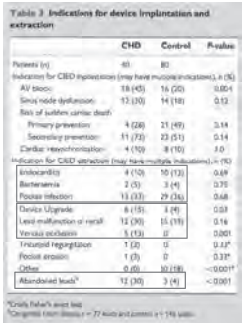
Kean AC. Pacing Clin Electrophysiol. 2017



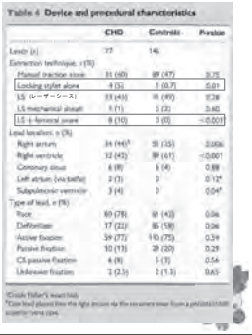
32

先天性心疾患におけるリード抜去　ﾒｲﾖｰ

Fender E. Europace 2017



成功率94%



33

PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in AdultCongenital Heart Disease　2014

ICD植え込み適応

Ia　1. 心室細動や血行動態の破綻する心室頻拍から蘇生され、可逆的原因が除外される
　　2. 血行動態・電気生理的評価が行われた自然発症の心室頻拍
　　アブレーションや不整脈手術がICDに追加ないし代替される場合もある
　　3. 二心室血行動態で、体循環左室駆出率＜35%かつNYHA II ないし III

IIa　1. 複数の突然死危険因子を有するファロー四徴（左室収縮障害・拡張障害、
　　非持続性心室頻拍、QRS時間180ms以上、広範な右室心筋瘢痕化、
　　持続性心室頻拍の誘発）

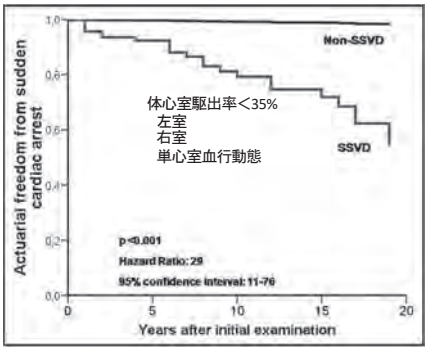
IIb　1. 単心室ないし体循環右室駆出率＜35%（多源性心室期外修復、原因不明の失神、
　　NYHA II ないし III、QRS時間140ms以上、重度の房室弁閉鎖不全はさらなる危険因子）
　　2. 体循環右室駆出率＜35%で無症状か危険因子を有する
　　3. 原因不明の失神があり、心室細動や血行動態の破綻する心室頻拍が誘発
　　4. 心臓移植待機中の外来患者
　　5. 中等度以上の複雑先天性心疾患で、心室頻拍が原因と推測される失神があるが、
　　検査では診断できない

III　1. 余命1年未満、頻発する心室頻拍・細動、重度の精神疾患、
　　移植等の適応のない薬剤抵抗性心不全（NYHA VI）
　　2. アイゼンメンゲル症候群など、高度の肺血管病変
　　3. 心内シャントがある場合には一般的に心腔内リードは避ける。
　　個々の症例で、リスク評価、抗凝固薬、シャント閉鎖や、
　　他のアプローチを検討する。

34

成人先天性心疾患患者の心事故回避率

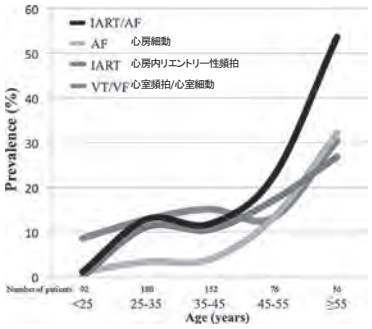
Gallego P, Am J Cardiol. 2012



35

ファロー四徴　不整脈の発生率 (多施設)

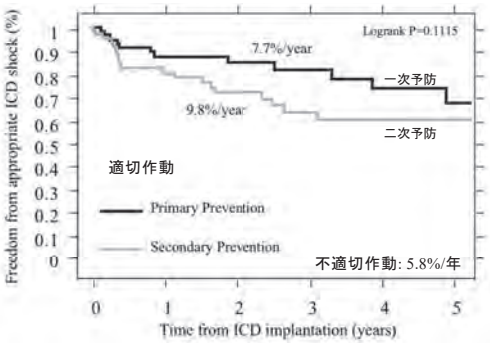
Khairy. P. et al. Circulation 2010



36

ファロー四徴に対するICD

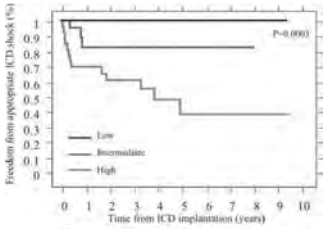
Khairy P. Circulation, 2008



37

ファロー四徴に対するICD リスク因子によるスコアリング

Khairy P. Circulation, 2008



Variable	Exp(β)	Points Attributed
Prior palliative shunt	3.2	2
Inducible sustained ventricular tachycardia	2.6	2
QRS duration ≥180 ms	1.4	1
Ventriculotomy incision	3.4	2
Nonsustained ventricular tachycardia	3.7	2
LVEDP ≥12 mm Hg	4.9	3
Total points	...	0-12

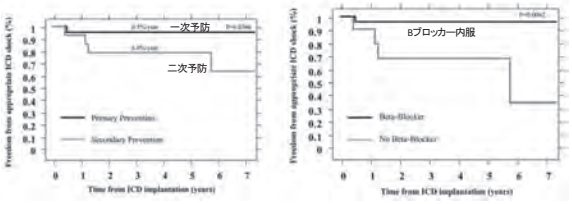
Risk score	Risk category	N	Annualized rate of appropriate shocks
0-2	Low	16	0%
3-5	Intermediate	24	3.8%
6-12	High	26	17.5%

38

完全大血管転位・マスタード術後のICD

Khairy P. Circ Arrhythmia Electrophysiol, 2008

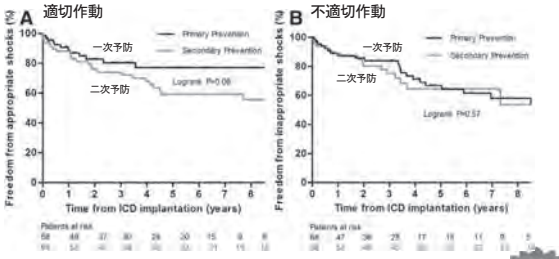
適切作動



39

ACHDにおけるICD治療　多施設研究　ｵﾗﾝﾀﾞﾍﾞﾙｷﾞｰ

N=136　　Koyak Z. Circ Arrhythm Electrophysiol. 2012



40

CHD患者におけるSICD 北米7施設　5年間

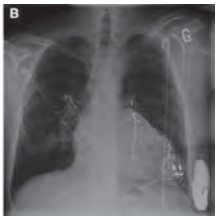
Table 2.　S-ICD Characteristics　　単心室11例

Characteristic	N=21
ICD indication	
Primary prevention	14 (67)
NSVT	7
Inducible VT	8
Syncope	9
Depressed systemic ventricular EF	8
Prolonged QRS duration	2
Other	3
Secondary prevention	7 (33)
Aborted cardiac arrest	3
Sustained VT	4
General anesthesia	12
Conscious sedation	9
VT/VF induced at implant	17 (81)
Defibrillation successful	17 (81)
Implant conditional zone, ms	200 (190 - 210)
Implant shock zone, ms	225 (220 -238)
Hospital length of stay, days	1.5 (1 - 6)
Postimplant programmed vector	
Primary	9 (43)
Secondary	7 (33)
Alternate	5 (24)

Numbers in parentheses represent percent (%) or interquartile range (IQR). EF indicates ejection fraction; ICD, implantable cardioverter–defibrillator; NSVT, nonsustained ventricular tachycardia; S-ICD, subcutaneous implantable cardioverter defibrillator; VF, ventricular fibrillation; and VT, ventricular tachycardia.

Moore JP. Circ Arrhy Electrophysiol. 2016

適切作動 : 1 (5%)
不適切作動 : 4 (21%)
　/ 観察期間中央値 14ヶ月



41

まとめ

ペースメーカ治療

心筋リードの改良、リードアプローチ方法、リード固定位置
抗頻拍ペースメーカ　CRTへのアップグレードにより
様々な問題が解決されている。

ICD治療

ファロー四徴では、突然死のリスク因子が明らかにされた。
今後は他の疾患でも、同様の調査により、適切作動率の改善
不適切作動の低減が期待される

42

4－3．ASD・PFO のカテーテル治療

福井　重文、建部　俊介、紺野　亮、照井　洋輔、佐藤　遥、鈴木　秀明、矢尾板　信裕
山本　沙織、後岡　広太郎、佐藤　公雄、杉村　宏一郎、下川　宏明
（東北大学　循環器内科）

心房中隔欠損症（ASD）閉鎖に関しては、外科的閉鎖術が数十年という長い歴史があるわけだが、2006 年アンプラッツァー閉鎖栓 ® が日本に登場して以降 ASD に対するカテーテル治療数は年々増加してきている。現在 JPIC 及び CVIT 認定施設を合わせて年間 1200 例以上が日本でカテーテル治療されている。実際に、外科手術との比較でも遠隔期の死亡率に差はなく、むしろ周術期の合併症の頻度や侵襲性、入院日数の短縮などはカテーテルの方が良いとされる。また、カテーテル治療出来る範囲も 2016 年にフィギュラ・フレックス II 閉鎖栓 ® という新しいデバイスが登場して以降、拡大してきている。従来、心房中隔の上の方、つまり大動脈側の rim（辺縁）が少ない場合（いわゆる bald aorta）、カテーテル治療による合併症（valsalva 側の心穿孔）のリスクを考慮し、外科手術になる事があったが、フィギュラ・フレックス II 閉鎖栓 ® の構造的特徴からその課題はほぼ克服されつつある状況である。

本セッションでは、ASD カテーテル治療の概要や、適応、注意点、イメージングモダリティ（心腔内エコー含む）、東北大学（2019 年度から施設認定取得）での治療症例について言及し、また最近のトピックスとして、卵円孔開存症（PFO）専用の閉鎖用のデバイスが、奇異性脳塞栓症の二次予防として日本でもまもなく導入が期待される段階となっているが、その適応や注意点についても議論したい。

6－1．ACHD の心不全

村上　智明（札幌徳州会病院　小児科）

小児期における先天性心疾患の治療成績の向上は、成人先天性心疾患患者人口の増加という結果をもたらした。先天性心疾患は必ずしも“治る”疾患ではなく、ある意味で問題点を成人期に先送りしていると言える。その問題点のひとつが心不全という形で出現し、30 歳で 4 分の 1 程度の患者が心不全を呈しているという報告もある。成人先天性心疾患における心不全はさまざまな点で他の心不全とは異なり、また治療に関して根拠となるデータは多くない。本稿では成人先天性心疾患における心不全の特徴を概説し、移植医療の位置づけを考えたい。

6－2．重症心不全を合併したACHDの心臓移植・補助循環

齋木　佳克（東北大学　心臓血管外科）

本邦における心臓移植医療は着実に普及しており、過去三年間における心臓移植実施数は年平均55例前後であった。2019年はさらに臓器提供者数の増加が見られ、10月現時点で70例に到達することが見込まれている。移植対象疾患としては、拡張型心筋症が最も多くの割合を占めており、その傾向は以前と同様であるが、虚血性心筋症が徐々に増加しつつあることに加え、先天性心疾患を原疾患とした重症心不全患者も心臓移植の対象として挙がるようになっている。

国際心臓肺移植学会の年次統計によると、2010年から2018年6月までの8年半の期間に、心臓移植を受けた成人36,883症例のうち、ACHDの割合は3.1%の1,106名で年平均130名が同疾患に対して心臓移植を受けていることになる。この比率はそれ以前の期間におけるACHDに対する心臓移植数よりも増加している。原疾患別に見た心臓移植後の生存率は、再心臓移植の成績に次いでACHDの成績が低く、1年生存率で約76%となっている。しかしながら、移植後10年生存率を見た場合には、ACHD症例の生存率が他の疾患群よりも良好であり、10年で65%となっている。患者年齢が比較的若い層が多いということが大きな要因であることは推察される。

本邦での心臓移植待機患者777名中、先天性心疾患を原疾患としている症例は26名、3.3%であり、小児先天性心疾患症例を除いたACHDの割合は、ほぼ世界平均と同様と思われる。東北大学において植込型補助人工心臓（LVAD）を装着した64名の患者のうち、ACHD症例は2名で、やはり3.1%である。その具体的な疾患と患者プロファイルとしては、完全大血管転位症に対するMustard手術（2歳時）後の体心室不全をきたした40歳代の男性と、修正大血管転位症、VSD、PSで体心室不全をきたした20歳代の女性である。これらACHDを有する患者がLVADを装着されるに至る前の期間は、他の原疾患を有する患者よりも長期にわたっており、その間、経過を観察されていたことになる。そのような患者が心臓移植適応と判定されるに至る経過について、ACHDに携わる医療従事者間で共有することが重要なことであると思われる。発表では、これらの具体的な症例提示とLVAD選択の際に勘案すべき点について言及したい。

6－3．ACHD の肺高血圧（内科的治療）

相馬　桂（東京大学医学部附属病院　循環器内科）

はじめに

現在、我が国には 50 万人以上の成人先天性心疾患(ACHD)の患者がおり、さらに毎年約 9000 名が成人に達し増加し続けている。近年では肺高血圧症は成人先天性心疾患の約 3.2-10%に合併するとの報告もあり、単純計算で、約 1.6-10 万人規模の ACHD-PAH 患者が存在するという計算になる。肺高血圧症は ACHD 患者の予後に大きな影響を及ぼすことが知られている。海外では、肺高血圧を合併した ACHD 患者の死亡率は肺高血圧を有しない ACHD 患者の 2 倍以上であったとも報告されており、ACHD-PAH 診療の重要性が示唆される。

ACHD-PAH の分類

2018 年に発表されたニース分類では、先天性心疾患に合併する PH は、表 1 に示されるように従来からの 1 群に分類されてきたシャント由来の CHD-肺動脈性肺高血圧(PAH)に加え、先天性の体心室流入路/流出路狭窄や先天性の心筋症による PH を 2 群に、先天的な肺発育障害による PH を 3 群に、先天性あるいは術後の肺動脈閉塞による PH を 4 群に、複雑先天性心疾患に伴う PH を 5 群に分類するなど、PH 分野における CHD-PH の重要性や多様性を意識した分類になっている。PVR 上昇による Fontan 循環不全もまた類似疾患として考える必要がある。

表1： Classification of PH

1 PAH
- 1.1 Idiopathic PAH
- 1.2 Heritable PAH
- 1.3 Drug- and toxin-induced PAH (table 3)
- 1.4 PAH associated with:
  - 1.4.1 Connective tissue disease
  - 1.4.2 HIV infection
  - 1.4.3 Portal hypertension
  - 1.4.4 Congenital heart disease
  - 1.4.5 Schistosomiasis
- 1.5 PAH long-term responders to calcium channel blockers (table 4)
- 1.6 PAH with overt features of venous/capillaries (PVOD/PCH) involvement (table 5)
- 1.7 Persistent PH of the newborn syndrome

2 PH due to left heart disease
- 2.1 PH due to heart failure with preserved LVEF
- 2.2 PH due to heart failure with reduced LVEF
- 2.3 Valvular heart disease
- 2.4 Congenital/acquired cardiovascular conditions leading to post-capillary PH　体心室流入路/流出路狭窄など

3 PH due to lung diseases and/or hypoxia
- 3.1 Obstructive lung disease
- 3.2 Restrictive lung disease
- 3.3 Other lung disease with mixed restrictive/obstructive pattern
- 3.4 Hypoxia without lung disease
- 3.5 Developmental lung disorders　Down症候群　肺低形成など

4 PH due to pulmonary artery obstructions (table 6)
- 4.1 Chronic thromboembolic PH
- 4.2 Other pulmonary artery obstructions

5 PH with unclear and/or multifactorial mechanisms (table 7)
- 5.1 Haematological disorders
- 5.2 Systemic and metabolic disorders
- 5.3 Others
- 5.4 Complex congenital heart disease　区域性肺高血圧　PA with MAPCAなど

Eur Respir J. 2019 Jan 24;53(1)

シャント性 PAH の分類と治療方針

近年の肺動脈性肺高血圧(PAH)治療薬の進歩からシャント性 PAH に対する治療指針は大きな転機を迎えようとしている。シャント由来の 1 群 PAH は表 2 のように 4 つのグループに分類され、エビデンスやガイドラインにより治療指針が提唱されている。本セミナーではこの 4 グループのシャント性 PAH の内科的治療を中心に概説する。

表2: ACHD-PAHの臨床分類とガイドラインに基づく治療指針

1. シャント修復後(遺残・増悪)PAH
PAHの原因となったシャントは閉鎖されており有意なシャントは消失しているが、術前からのPAHが依然残存・増悪しているもしくは一旦消失した肺高血圧が再度発症した状態
治療指針） 特発性肺動脈性肺高血圧(IPAH)に準じる。

2. 未修復シャント性PAH
未治療のシャント性CHDにより生じたPAH、非典型的なものでは主要動脈-肺動脈側副血行(MAPCA: major aorto-pulmonary collateral arteries)や動脈-肺動脈シャント術により生じたPAH
治療指針） 左右優位のシャントに限り、下記基準に従う

PVR	＜2.3 Wood	：シャント閉鎖可能
	＞4.6 Wood	：シャント閉鎖禁忌
	2.3-4.6 Wood	：経験のある施設での個々の症例ごとの判断

3. 小シャント合併PAH
病態を直接誘発したと考えにくい未治療の小シャントを伴ったPAH（特発性PAHに小シャントを偶発的に合併したと考えられる状態）
治療指針） 基本的にシャント閉鎖は禁忌で、IPAHに準じて治療する。

4. アイゼンメンジャー症候群
シャント性PAHの進行により不可逆性肺動脈病変となり、右左優位のシャントを来したシャント性PAHの終末像
治療指針） WHO機能分類III度以上でPAH治療薬を適宜使用する。重症例では(心)肺移植を考慮する。

J Am Coll Cardiol. 2013 Dec 24;62より改変

グループ 1：シャント修復後の遺残（増悪）PAH

シャント修復後の PAH 症例に関しては、各薬物への反応が他の特発性 PAH (IPAH)と同等とされ、治療は基本的には IPAH と同様である。注目すべきは、IPAH の治療指針および成績が本邦の実情と欧米とは大きく異なっている点である。本邦では早期からの多剤併用療法が施行されており、IPAH 患者の予後は欧米と比して非常に良好である。加えて、多剤併用療法による徹底した降圧を目標に行われた治療の解析から、平均肺動脈圧(mPAP) 42.5 mmHg 以下の症例は 10 年生存率 100%であったという結果が得られ、専門施設では少なくとも mPAP<40 mmHg を目標に積極的に多剤併用療法を行うようになっている。シャント修復後 PAH に関しても IPAH と同様に初期から併用療法を施行することで本邦での治療成績が長期的にも非常に期待できるレベルにある。このような背景から、グループ 2-3 のシャント閉鎖基準は海外の基準よりもアグレッシブなものにできるはずである。

グループ 2 ：未修復シャント性肺高血圧

PVR を中等度上昇させるに十分大きな欠損口を有し、相当量の左右シャントを有してはいるが、チアノーゼは生じていない症例群である。修復可能な症例と修復不可能と考えられる症例が混在しており、この群ではシャント修復の適応の有無の判断が重要となる。現在はシャント閉鎖の基準として表 2 のような基準がガイドライン上、提唱されているが、注意しなければならないのは、この基準には確固とした根拠やエビデンスはないという点である。PAH 治療薬使用が確立していない時代におけるシャント閉鎖後の残存・増悪 PAH に関するデータから、術前の PVR が 2.3 Wood 未満であれば残存 PAH は解消される可能性が高いという考察と、未だ PAH 治療薬を用いた場合のシャント閉鎖基準に関する十分なエビデンスが無いという考察から、この基準しか提示できなかったと言える。この基準（表 2）は、シャント閉鎖前に薬剤治療（薬剤効果を確認する）を原則とする“Treat and Repair”を論じる場合の基準と同一ではない。また、CHD の各疾患によって病態や修復術の侵襲などが大きく異なるため、PAH 合併の未修復シャントに対する修復術の適応が本来は症例に応じて大きく異なるであろうと予想される。

特に、未修復の ASD-PAH 例では、近年、PAH 治療薬の進歩によって、これまで修復不可能とされていた症例が、PAH 治療薬により十分に PVR を低下させたあと、修復手術を行う “Treat and Repair” strategy によりガイドラインに示されているよりもはるかに高い PVR でも安全にシャントを閉鎖することができた報告が蓄積されいてる。近年行われている Amplatzer 閉鎖栓による経皮的閉鎖術は、非侵襲的に安全にシャントを閉鎖でき、手術侵襲による不測の PAH 悪化を予防できる。このように、表 2 で示した閉鎖基準は今後のエビデンスの集積により大きく変貌を遂げることになると考えられる。

しかし、このようなエビデンスの確立していない先進医療を施行する場合には細心の注意が必要であり、カテーテル検査での PVR、mPAP 評価、MRI での右室機能評価を段階的に施行した上で専門施設において閉鎖を検討、施行するべきである。

グループ 3 ：小シャント合併肺高血圧

シャントを合併した著明な PVR の上昇を認める症例だが、シャントは PVR の上昇を引き起こす原因として説明できないくらいの小さな欠損孔である症例群である。臨床的には、IPAH に小欠損口を合併したと考えられている。治療方針としては、基本的にはシャント閉鎖は禁忌で IPAH に準じた治療を行うことが推奨されている。この症例群では、病態の本質は IPAH であるため、シャント閉鎖の意義は低いと考えられている。著明な PAH で右心不全により心拍出量が保てなくなる場合では、シャント孔は右左シャントにより左室への前負荷供給に寄与し体血流を維持する。そういった場合のシャント閉鎖は右心不全増悪を促しむしろ危険である。

しかし、小シャントであっても、奇異性塞栓や高肺血流量の原因となり得るため、PAH および右心不全が十分にコントロールできている場合には前述の未修復シャント性 PAH の治療指針を適応し、シャントを閉じる方が有効である可能性もある。これらの症例群に対す

る確固としたエビデンスは未だなく、今後のエビデンスの蓄積による検証を経た確立した治療指針の構築が必要である。

グループ 4 ：Eisenmenger 症候群

左右シャントによる高肺血流量を伴う先天性心疾患で 2 次的に肺血管抵抗が上昇し、非可逆的な末梢肺動脈変化を起こした病態である。著明な右左シャントを認め、チアノーゼによる全身多臓器合併症がある。通常は修復手術適応外であり心肺同時移植のみが根治的治療とされてきたが、近年、BREATHE5 研究を筆頭に、エンドセリン受容体拮抗薬(ERA)やホスホジエステラーゼ(PDE-V)阻害薬の使用により肺血管抵抗値および臨床症状、予後を改善した報告がある。まず PAH 治療薬を導入し、薬物治療に不応性の重症例（頻回の喀血や薬剤抵抗性の心室不整脈、心機能不全など）に心肺同時移植を検討するが、Eisenmenger 症候群に対する（心）肺移植後の予後が 5 年生存率 60% 程度とそれほどよくないことを考慮すると、移植登録をいつ行うかの判断は非常に難しい。治療薬としては、ボセンタンが第 1 選択、次いで他の ERA や PDE-V 阻害薬の使用が推奨されている。表 3 の左カラムに条件が入ると予後がよいと言われており、左カラムの数値（ex. SpO2 85-90%, 6 分間歩行距離>400m, BNP<12.9pmol/L など）を目指して併用療法を行っていく。

表3: Eisenmenger症候群の予後に関わる因子

Better Prognosis	Determinants of Prognosis	Worse Prognosis
Post-tricuspid shunt	Level of shunt [8]	Pre-tricuspid shunt
Simple defect (i.e. VSD, PDA)	Complexity of CHD [11]	Complex defect (i.e. single ventricle)
Mild Resting O_2 saturations 85-90%	Cyanosis [8, 10]	Moderate / severe Resting O_2 saturations <85%
Transferrin saturation of >20%	Iron deficiency anaemia [18]	Transferrin saturation of <20%
I, II	NYHA functional class [12]	II, IV
Slow	Rate of symptoms progression	Rapid
No	Right ventricle failure	Guarded prognosis
Longer (> 400 m)	6 minute walk distance [10]	Shorter (< 300 m)
BNP plasma levels <13.9 pmol/L Normal CRP levels	Biomarkers (BNP, CRP) [13, 14]	BNP plasma levels > 30 pmol/L CRP levels >10 mg/L
TAPSE ≥ 1.5 cm RA area < 25 cm^2 RA/LA < 1.5 No pericardial effusion	Echocardiographic markers [8, 15]	TAPSE < 1.5 cm RA area ≥ 25 cm^2 RA/LA ≥ 1.5 Pericardial effusion
RAP < 8 mmHg and CI ≥2.5 L/min/m^2	Baseline haemodynamics	RAP > 15 mmHg and CI ≤ 2.0 L/min/m^2
Decrease in PVRi ≥ 25%	Acute vasoreactivity testing [16]	No changes or decrease in PVRi ≤ 25%

Brida M, Gatzoulis MA. *Heart*. 2018 Oct;104(19)

小児期に Eisenmenger 症候群と心エコーのみで診断され、修復されずに成人に達した症例の一部に、肺血管の可逆性がある（Eisenmenger 症候群ではない）症例がおり、いまいちど

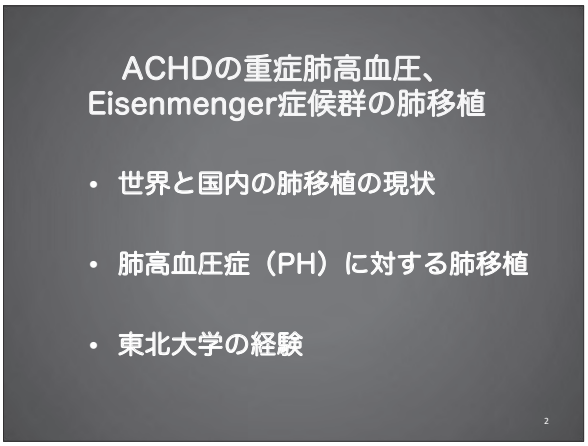
診断を見直すことも重要である。

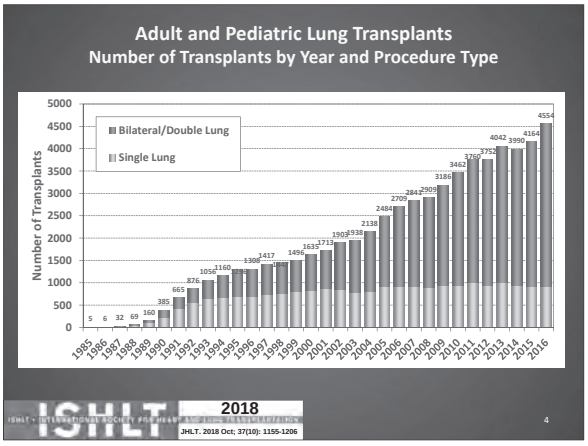
まとめ

初期からの多剤併用を行う本邦のPH専門施設において、IPAHおよびシャント閉鎖後PAHのコントロールの成績は欧米に比して非常に良い。この背景から、本邦においては未修復シャント性PAHに対するTreat and Repairは非常に期待が持てる治療法である。しかし、その安全な施行には心臓カテーテル検査や心臓MRIを含めた詳細なデータ評価を、各疾患別のみならず個々の症例で慎重に行う必要がある。今後のエビデンスの構築が期待される。

6－4．ACHD の重症肺高血圧、Eisenmenger 症候群の肺移植

岡田　克典（東北大学　呼吸器外科）



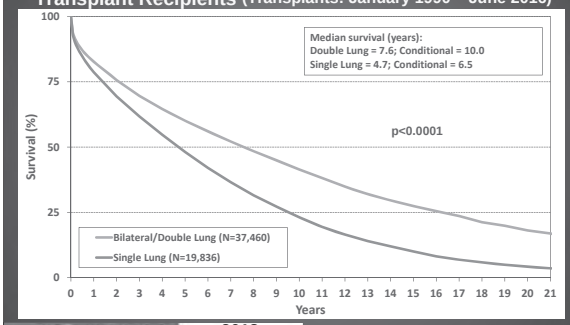


Adult Lung Transplants
Diagnoses (Transplants: January 1995 – June 2017)

Diagnosis	SLT (N=19,112)	BLT (N=39,813)	TOTAL (N=58,925)
COPD	7,525 (39.4%)	10,505 (26.4%)	18,030 (30.6%)
IIP	7,100 (37.1%)	8,064 (20.3%)	15,164 (25.7%)
CF	225 (1.2%)	8,871 (22.3%)	9,096 (15.4%)
ILD-not IIP	1,067 (5.6%)	2,209 (5.5%)	3,276 (5.6%)
A1ATD	806 (4.2%)	2,056 (5.2%)	2,862 (4.9%)
Retransplant	966 (5.1%)	1,410 (3.5%)	2,376 (4.0%)
IPAH	93 (0.5%)	1,609 (4.0%)	1,702 (2.9%)
Non CF-bronchiectasis	73 (0.4%)	1,526 (3.8%)	1,599 (2.7%)
Sarcoidosis	328 (1.7%)	1,126 (2.8%)	1,454 (2.5%)
PH-not IPAH	136 (0.7%)	767 (1.9%)	903 (1.5%)
LAM/tuberous sclerosis	155 (0.8%)	400 (1.0%)	555 (0.9%)
OB	76 (0.4%)	431 (1.1%)	507 (0.9%)
CTD	154 (0.8%)	349 (0.9%)	503 (0.9%)
Cancer	7 (0.0%)	30 (0.1%)	37 (0.1%)
Other	401 (2.1%)	460 (1.2%)	861 (1.5%)

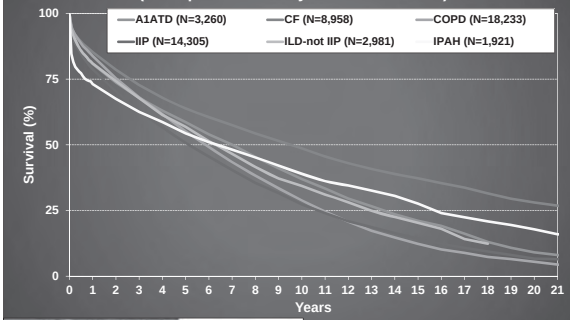
ISHLT 2018 JHLT. 2018 Oct; 37(10): 1155-1206 5

Adult Lung Transplants
Kaplan-Meier Survival by Procedure Type for Primary Transplant Recipients (Transplants: January 1990 – June 2016)



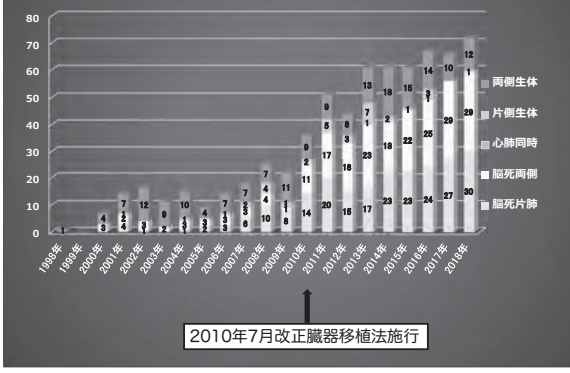
ISHLT 2018 JHLT. 2018 Oct; 37(10): 1155-1206 6

Adult Lung Transplants
Kaplan-Meier Survival by Major Diagnosis (Transplants: January 1990 – June 2016)

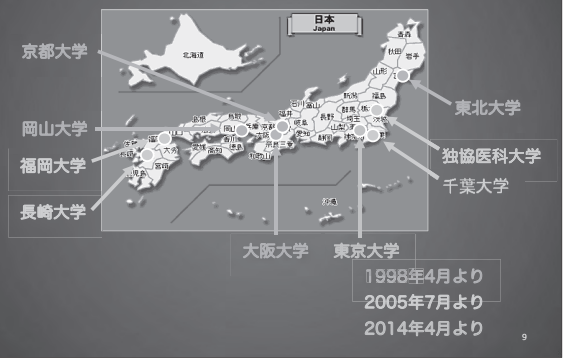


ISHLT 2018 JHLT. 2018 Oct; 37(10): 1155-1206 7

肺移植実施数年次推移 （総計671）



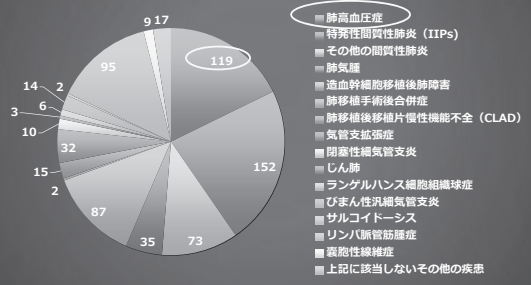
日本での脳死肺移植施設



9

日本の肺移植適応疾患（n=671）

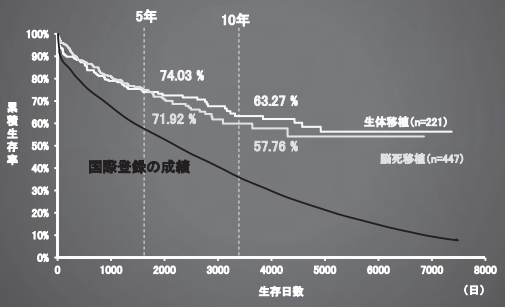
Eisenmenger症候群：12例



2018年末現在

10

日本の術式別肺移植生存率（3術式）



2018年末現在

11

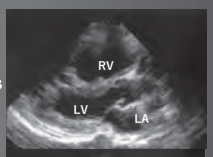
肺高血圧症（PH）に対する肺移植

12

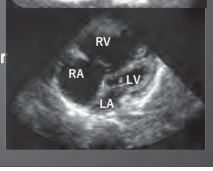
特発性肺動脈性肺高血圧症（IPAH）

肺細動脈壁肥厚及びplexiform lesion形成に特徴づけられる特発性疾患

Long axis



4 chamber



肺高血圧症に対する肺移植

- 最も大変な肺移植
  - CHDの合併、側副血行路の発達
  - 心臓のリモデリング
  - 国際登録における3ヶ月死亡：22%

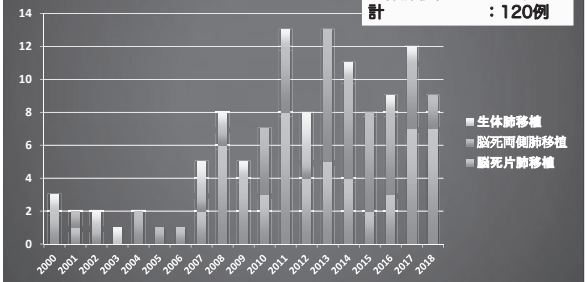
14

東北大学の経験

15

東北大学における肺移植数年次推移

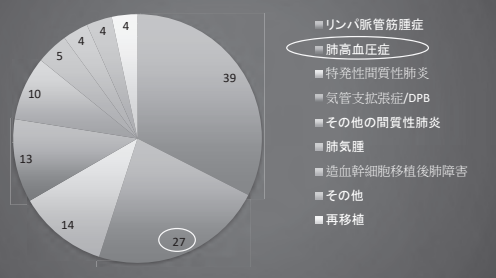
脳死片肺移植　：59例
脳死両側肺移植：47例
生体肺移植　　：14例
計　　：120例



2018年12月末現在

16

東北大学における肺移植適応疾患（n=120）



2018年12月末現在

17

肺高血圧症に対する肺移植（27例）（東北大学）

特発性肺動脈性肺高血圧症（IPAH）：19例
- ASD：2例
- 完全大血管転位術後：1例

アイゼンメンジャー症候群：5例
- ASD：2例
- VSD：3例

PVOD/ PCH：2例
- 部分肺静脈還流異常症：1例

膠原病に伴う肺動脈性肺高血圧症：1例

2018年12月現在

18

IPAHに対する両側肺移植（39歳・男性）

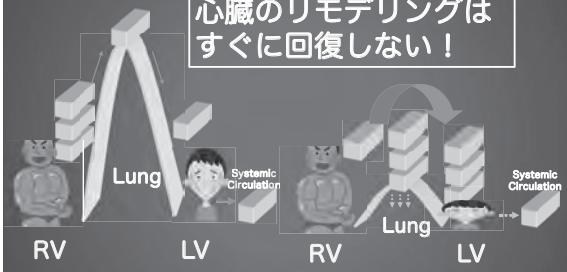
第1病日

第２病日
急激な肺高血圧と肺水腫

19

PH症例における心臓のリモデリング

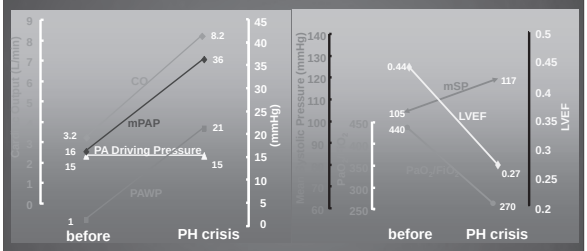
心臓のリモデリングは
すぐに回復しない！



肺移植術前　　肺移植術後

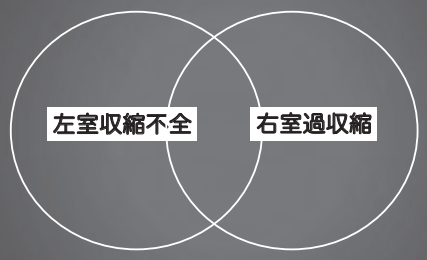
20

循環動態の変化



21

PH症例における肺移植後左心不全への対応



Inotropic support　　β-blocker

22

肺動脈性肺高血圧症に対する両側肺移植
39歳代・男性

移植前

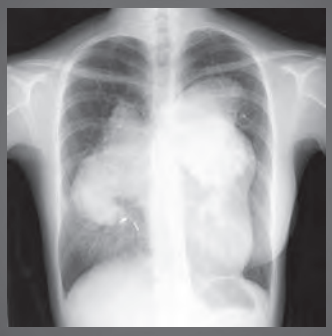
CTR: 64%
NYHA IV

移植1ヶ月

CTR: 40%
NYHA II

23

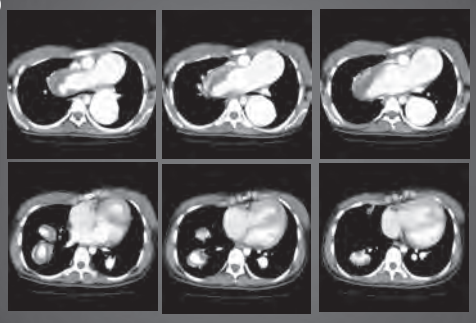
肺高血圧症（+ASD）に対する肺移植（22歳・女性）



術前X線写真

24

肺高血圧症（+ASD）に対する肺移植（22歳・女性）



術前CT

25

肺高血圧症（+ASD）に対する肺移植（22歳・女性）

血栓の付着による壁肥厚

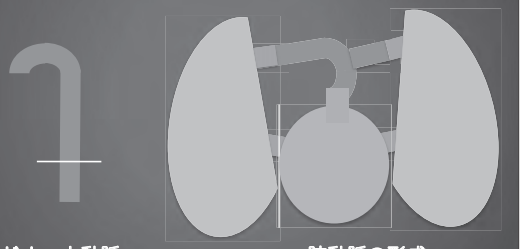
壁の石灰化

術前CTの3次元構築

26

肺高血圧症（+ASD）に対する肺移植（22歳・女性）

ドナー大動脈グラフトによるレシピエント肺動脈の形成



ドナー大動脈

肺動脈の形成

27

肺高血圧症（+ASD）に対する肺移植（22歳・女性）

術後3D－CT

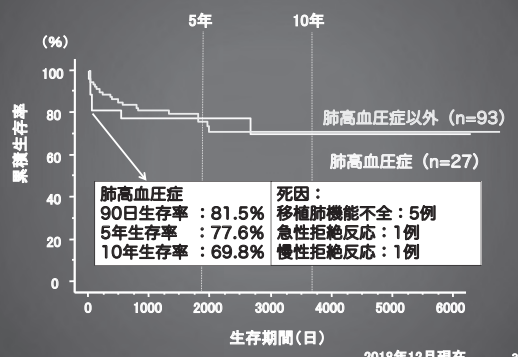
28

ドナー大動脈グラフトによる肺動脈置換は有効

- 同術式を4例に適用し全例生存中
  （9年、8年、5.5年、6ヶ月）
- 虚血時間の延長、止血困難が問題点

29

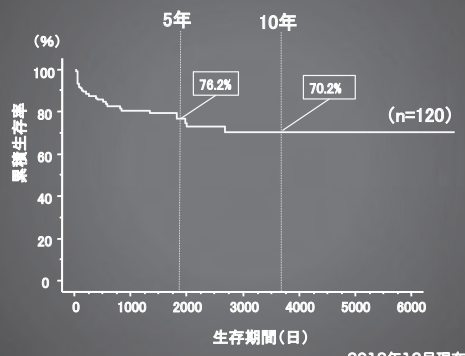
東北大学肺移植生存率（PH vs PH以外）



2018年12月現在

30

東北大学肺移植生存率



2018年12月現在

31

まとめ

- 肺移植は医療として確立
  - 世界最初の長期生存の報告から35年
  - 日本最初の肺移植から20年
- 肺高血圧症に対する肺移植
  - 心臓のリモデリングのため急性期管理が難しい
  - 修復可能な先天性心疾患を合併しているケースは、肺移植＋心内修復の適応

32