

【ダイジェスト版】

先天性心疾患術後遠隔期の管理・侵襲的治療に関するガイドライン

Guideline for Management and Re-interventional Therapy in Patients with Congenital Heart Disease Long-term after Initial Repair (JCS2007)

合同研究班参加学会：日本循環器学会，日本胸部外科学会，日本小児循環器学会，日本心臓血管外科学，
日本心臓病学会

班長	越 後 茂 之	国立循環器病センター小児科	協力員	大 内 秀 雄	国立循環器病センター小児科
班員	角 秀 秋	福岡市立こども病院心臓血管外科		黒 寄 健 一	国立循環器病センター小児科
	富 田 英	昭和大学横浜市北部病院循環器センター		白 石 修 一	国立循環器病センター心臓血管外科
	中 澤 誠	(財)脳神経疾患研究所附属総合南東北病院小児科		立 野 滋	千葉県循環器病センター小児科
	丹羽 公一郎	千葉県立循環器病センター成人先天性心疾患診療部		竹 内 功	東京大学心臓外科
	松 田 暉	兵庫医療大学		中 村 真	福岡市立こども病院循環器科
	村 上 新	東京大学心臓外科		山 田 修	国立循環器病センター小児科
	八木原 俊克	国立循環器病センター心臓血管外科		山 村 英 司	東京女子医科大学心臓病センター循環器小児科
協力員	市 川 肇	大阪大学大学院医学系研究科臓器制御外科			

外部評価委員

赤 木 禎 治 岡山大学病院循環器疾患治療部
原 田 研 介 日本大学小児科

安 井 久 喬 浜の町病院
山 口 徹 虎の門病院

(構成員の所属は2007年8月現在)

目 次

I. 緒言	1192	3. 両大血管右室起始	1197
II. 総論	1192	4. 修正大血管転位	1197
1. 経過観察の必要性	1192	5. 房室中隔欠損	1198
2. 人工材料の耐久性	1193	6. 大動脈縮窄・大動脈弓離断	1198
3. 心不全	1193	7. 総肺静脈還流異常	1199
4. 不整脈	1193	8. 総動脈管遺残	1199
5. 先天性心疾患術後遠隔期の肺高血圧	1194	9. 心外導管を用いた手術	1199
6. 大動脈拡張と大動脈弁閉鎖不全	1194	10. フォンタン (Fontan) 術	1200
7. 細菌性心内膜炎	1194	11. 動脈管開存・心房中隔欠損・心室中隔欠損	1200
8. 運動への取り組みと運動規制	1195	12. 肺動脈狭窄・右室流出路狭窄	1201
9. 妊娠・出産	1195	13. 大動脈弁狭窄・左室流出路狭窄・大動脈弁閉鎖不全	1201
10. 診療体制：経過観察	1195	14. エプスタイン奇形 (三尖弁閉鎖不全)	1202
III. 各論	1196	15. 僧帽弁狭窄・僧帽弁閉鎖不全	1202
1. ファロー四徴	1196		
2. 完全大血管転位	1196		

(無断転載を禁ずる)

I 緒言

近年、先天性心疾患の手術成績は、心エコー検査を含む正確な非侵襲的検査の普及や心臓外科手術の進歩によって大きく改善し、最重症のチアノーゼ型心疾患も最終手術後の生存例が増加してきている。しかし、複雑な先天性心疾患の場合、最終手術（definitive repair）が終了した後であっても、心臓についての様々な問題が長期の経過観察中出现してくる。非チアノーゼ型の先天性心疾患では、術後に問題が生じてくることは多くないが、チアノーゼ型心疾患ではファロー四徴において典型例がみられるが、心内修復術は構造異常を根本的に修復したのではなく、肺動脈弁閉鎖不全などの新たな疾患に変わっただけでも云われるように、最終手術によって全ての問題が解決するわけではない。また、先天性心疾患術後においては、疾患や術式の種類による相違のみならず、手術時年齢、補助手段、心筋保護法、再建に用いる補填材料、使用した血液製剤など、時代によって異なる種々の要因によって、心肺の形態的・機能的状態や関連臓器の障害の有無や程度に大きな差異があり、個々の患者の術後状態は同じ疾患、同じ術式であっても千差万別である。

先天性心疾患は、多くの構造異常を含んでおり、構造異常の組み合わせも複雑で、長期予後について比較的症例数を多く含む報告は一部の疾患を除いて少ない。また、重症疾患の中には近年ようやく長期生存例がでてきたものがあることなどから、術後遠隔期の合併症の発生頻度や侵襲的治療の適応についての明確なエビデンスに欠ける疾患が多い。しかしながら、現時点において再侵襲的治療が必要な症例は増加しつつあり、本ガイドライン作成の意味は大きいと思われる。これを参照するにあたっては、先天性心疾患に対する外科手術は、手技、アプローチ、心筋保護法などが大きく変遷しており、今後遠隔期成績も向上することが予想されるので、再侵襲的治療の様相も変化する可能性があることを念頭に置く必要がある。

見やすく簡単に理解でき、多くの医療関係者に役立つガイドライン作成を基本方針とし、各疾患に共通する項目を総論で述べ、疾患に特徴的な問題を各論に記載した。適応基準クラス分類とエビデンスのレベルを以下に示す。

適応基準クラス

クラス I：手技、治療が有効、有用であるというエビデ

ンスがあるか、あるいは見解が広く一致している。

クラス II：手技、治療の有効性、有用性に関するエビデンスがあるか、あるいは見解が広く一致していない。

II a：エビデンス、見解から有用、有効である可能性が高い。

II b：エビデンス、見解から有用性、有効性がそれほど確立されていない。

エビデンスのレベル

レベル A：エビデンスが豊富。

レベル B：複数の信頼できるエビデンスがある。

レベル C：多くの専門家の一致した意見である。

II 総論

1 経過観察の必要性

1 先天性心疾患に対する外科治療の変遷と術後状態

先天性心疾患手術成績は大きく改善し、生命予後は向上し、先天性心疾患術後患者は全国で50万人以上と推測される。術後患者を診る場合に、どのような外科治療を受けたのかを把握することと小児期から老年期に至るまでの長期にわたる経過観察も重要になる。

2 先天性心疾患術後の遺残症、続発症、合併症

長期生存例が増加するにしたがい、疾患毎、術式毎における術後の問題点が明らかになり、よりよいQOLを求める観点から再手術などの侵襲的治療が考慮されるようになった。適切な手術が行われても、各疾患、各術式に特徴的な形態・機能異常が進展して治療を必要とする可能性を示している。例えばファロー四徴の修復手術で、右室流出路狭窄のように術前からあったものが術後に残存するものは「遺残症」として、肺動脈弁逆流のように術前にはなかったものが術後に新たに生じるものは「続発症」として理解され、全ての複雑疾患には特徴的な遺残症、続発症が存在する。それゆえ、先天性心疾患の術後における長期の経時的経過観察が不可欠である。

3 術後の経過観察のポイント

先天性心疾患術後は、患児の特徴を把握、そして成長期から成人期以降にかけての極めて長期にわたる経過観察が必要なことが大きな特徴である。中学生以降は、将来の自立促進を意識した指導を行い、成人後には、専門性を備えた独自の管理体制を構築することが望まれる。

2 人工材料の耐久性

先天性心疾患の解剖学的、機能的修復には、パッチ、人工弁、人工血管など人工材料が必要な場合が多いが、感染や、耐久性、成長に伴うサイズミスマッチによる再手術等の問題がある。

1 パッチ

欠損孔や狭窄部を修復する際に、パッチが必要不可欠で、さまざまな素材が用いられる。いずれも成長は望めないため、近隣の自己組織の成長を期待し再建が行われる。パッチの種類は、修復場所や、耐圧性を考慮し選択する。異種心膜を材料としたパッチは、遠隔期に石灰化する。

2 人工弁

人工弁置換術は、患児の成長を考慮に入れる必要がある。肺動脈弁置換は、ロス術やファロー四徴肺動脈閉鎖の右室流出路再建で行われ、異種生体弁が主に用いられる。生体弁は若い世代にいい適応であるが、より長期に再手術を回避したい例には機械弁も有用である。大動脈弁置換術、僧帽弁置換術での機械弁の耐久性は安定している。機械弁は、抗凝固療法を一生続ける必要があるため、生体弁である Carpentier-Edwards ウシ心膜弁 (CEP 弁) を用いる場合もあるが、年齢、耐久性、抗凝固療法を考慮に入れた人工弁選択が必要である。

3 人工血管

患児の成長を考慮し、人工血管をそのまま用いた血管再建の頻度は少なく、一部分を切り取りパッチ状にして使用することが多い。最近には主に合成高分子人工材料の人工血管が用いられ、耐久性は十分であるが、血栓形成、感染などのリスクがある。

3 心不全

先天性心疾患は、疾患の種類、循環動態が多彩で、弁

狭窄閉鎖不全、左右シャント、体循環右室、心室低形成、内因性心筋異常など心不全の原因は様々であるが、インターベンション、再手術が有効であることも多い。侵襲的治療として、両心室ペーシング治療、補助循環、手術療法、心臓移植も用いられる。両心室ペーシング治療は、有用性が指摘されるが、アクセスルートが困難、体心室が右室、右脚ブロックが多いなど、成人とは異なる問題が多い。

先天性心疾患術後の心不全の原因

左心不全

1. 手術による心筋保護と関連した機能障害
2. 大動脈狭窄、大動脈縮窄残存に伴う左室圧負荷
3. 大動脈弁閉鎖不全、僧帽弁閉鎖不全に伴う左室容量負荷
4. 完全大血管転位心房内転換術後
(マスタートド・セニング術後、体心室機能不全)
5. 修正大血管転位術後 (体心室を右心室とした場合)

右心不全

1. フォンタン術後 (中心静脈圧上昇、心室機能不全)
2. 三尖弁疾患術後 (エプスタイン奇形、人工弁置換術後、閉鎖不全残存)
3. ラステリー型術後 (導管狭窄、閉鎖不全)
4. ファロー四徴術後 (肺動脈閉鎖不全)、肺動脈狭窄
5. 肺高血圧残存

4 不整脈

上室性頻拍、心室頻拍と一部の伝導障害は、罹病率を高め、QOLを低下させる。頻拍型不整脈 (特に心室頻拍) が心機能不全や心不全に合併すると、突然死を生じることがある。治療法には、カテーテルアブレーション、ペースメーカー (抗頻拍を含む)、植え込み型除細動器 (ICD)、手術的不整脈治療など侵襲的治療法があり、発作の停止、予防、心拍コントロールが治療の目標となる。

頻拍型徐脈型不整脈の原因となる主な術後先天性心疾患

1. 発作性上室性頻拍
エプスタイン奇形、修正大血管転位 (WPW 症候群)
2. 心房粗動、心房内マクロリエントリー
心房中隔欠損、ファロー四徴、エプスタイン奇形、フォンタン術後、心外導管修復疾患、完全大血管転位心房位転換術後 (マスタートド・セニング術)、房室弁逆流遺残、肺動脈狭窄遺残、右室拡張末期圧上昇を伴う術後疾患
3. 心房細動
心房中隔欠損、エプスタイン奇形、フォンタン術後心房/肺静脈負荷による心筋/肺静脈の障害疾患
4. 心室頻拍
ファロー四徴、単心室、完全大血管転位心房位変換術後修正大血管転位術後

5. 洞機能不全

完全大血管転位心房位変換術後，フォンタン術後

6. 房室ブロック

心室中隔欠損を伴う先天性心疾患，修正大血管転位多脾症，ファロー四徴

5 先天性心疾患術後遠隔期の肺高血圧

術前の肺高血圧は，閉鎖手術後の臨床的悪化が少ない事が多いが，進行性に肺高血圧がみられる場合もある。また，肺血流減少型疾患でも微小血栓による閉塞性病変や血管床自体が低形成なため術後に肺高血圧が生じることがある。

術後肺高血圧が認められる場合は，アイゼンメンゲル症候群にみられる安全弁としての短絡が失われているため，慎重な対応が必要である。治療法に関して，術後肺高血圧のみに限った大規模研究はないため，背景疾患に対する治療と特発性肺高血圧に準じた治療が参考となる。経口抗凝固薬，利尿薬，酸素吸入，ジゴキシンが使われる事が多い。さらに，肺血管拡張薬（経口カルシウム拮抗薬，プロスタノイドアナログ，プロスタノイド持続静注（エポプロステノル），PDEz阻害薬，エンドセリン受容体ブロッカ（ボセンタン），トレプロステニル，アイロプラスト）が急性血管反応性試験の反応に基づいて選択される事がある。反応がみられない場合には，これらの薬剤のコンビネーション治療，また心房中隔欠損作成術，肺移植を考慮する場合がある。

6 大動脈拡張と大動脈弁閉鎖不全

先天性心疾患は大動脈が拡張し，時に，瘤，解離，破裂を生じたり，高度の大動脈閉鎖不全を合併したりする事がある。このような例では，組織学的に大動脈中膜嚢胞状壊死を認める。しかし，マルファン症候群とくらべ，大動脈壁変化はより軽度である。この大動脈拡張は，内因性因子に加えて，長期間の体血流増加と関連する。再手術としての大動脈形成手術の施行基準はないが，大動脈径が55mmを超えると，大動脈置換術形成術が検討される。

大動脈拡張を伴う先天性心疾患（マルファン症候群は除く）

大動脈二尖弁（ロス手術後も含む）
大動脈縮窄
総動脈幹
肺動脈狭窄/閉鎖，心室中隔欠損を伴うチアノーゼ型先天性心疾患
ファロー四徴
両大血管右室起始
完全大血管転位
単心室
フォンタン手術後
左心低形成症候群

7 細菌性心内膜炎

修復術後遠隔期の心内膜炎の特徴は，1) 歯科処置，再手術に起因することが多い，2) 遺残病変，続発病変の感染頻度が高い，3) 人工血管，人工弁など人工材料感染が多い，4) 人工材料感染は，エコー診断が難しい，5) 経食道心エコー法による診断が有用，6) 小児よりも成人に多く認める，右心系心内膜炎が多いなどである。メチシリン耐性ブ菌感染は予後が悪く，再手術による感染人工材料の交換が必要となることが多い。

菌種同定済みの場合の抗菌薬と使用法（人工弁，人工材料感染）

起因菌	抗菌薬	投与期間
連鎖球菌および腸球菌	1. PcG + GM 2. ABPC + GM ペニシリンアレルギーの場合 3. VCM + GM	PcG：4-6週（腸球菌では8週のこと）GM：4-6週，ABPC：4-6週（腸球菌では8週のこと），VCM：4-6週（腸球菌では8週のこと）
ブドウ球菌（メチシリン感受性）	1. CEZ + GM ペニシリンアレルギーの場合 2. VCM + GM	CEZ：6-8週 GM：2週 VCM：6-8週
ブドウ球菌（メチシリン耐性）	VCM ± GM	VCM：6-8週 GM：2週

投与量（腎機能正常な場合）：

PcG：2400万単位（1800-3000万単位）/day，分6/日。持続 Gentamicine (GM)：60mg or 1mg/kg x 2-3/日。

Ampicillin (ABPC)：8-12g/day，分4-6/日

Vancomycin (VCM)：25mg/kg/day（負荷）→20mg/kg/day（維持），分1-2/日，

Cefazolin (CEZ)：2g x 3-4/日。

Gentamicine, Vancomycin に関しては，定期的に血中濃度を測定し，投与量と投与方法を計画することが望ましい。

（宮武邦夫他，感染性心内膜炎の予防と治療に関するガイドライン Circ J 2003；67 Suppl IV：1039-1110.）

8 運動への取り組みと運動規制

運動は、小児の呼吸、循環器系の発育、発達に加え、成人では、代謝系、免疫系、精神発達の面からも、有用性を示す報告は多い。しかし、小児、若年期は、運動関連の心事故が多いことを考慮する必要がある。単純先天性心疾患術後の運動能は健常者と差がないが、複雑先天性心疾患術後は運動能は低下している。術後患者は運動中に不整脈が増加、あるいは重症化する場合があります、注意が必要である。

1) 運動時の心肺指標と臨床的意義

運動中の心拍数増加不良と運動後早期の心拍減衰の遅れは、先天性心疾患の心事故予測に有用とされる。複雑先天性心疾患術後は、遺残病変が運動中の血圧上昇不良の原因となる場合がある。最高酸素摂取量 (Peak VO₂) は体心室駆出率と共に、先天性心疾患術後の予後規定因子とされる。ファロー四徴など右心室流出路再建術後、フォンタン術後は、運動時間が比較的良好でも Peak VO₂ は低い場合が多い。

2) 心臓リハビリテーションを含めた治療としての運動

先天性心疾患の心臓リハビリテーションは有用とされている。比較的年少時に運動に参加することで、有酸素運動能が向上し、その効果は持続し、精神的な自己確立にも役立つとされる。従って、禁忌でなければ、運動活動への参加を検討する。

9 妊娠・出産

多くは、一般と同様に妊娠出産が可能である。複雑心疾患術後など中等度リスク以上では、心不全、不整脈、血栓形成などを認め、治療を必要とすることがある。また、母体、胎児ともにきわめてハイリスクな一部の疾患があり、妊娠前に修復術を行っておくか、避妊或いは妊娠を控えることが検討される。一般と比べると、先天性心疾患修復術後の妊娠は、胎児流産率、低出生体重児など胎児リスクも高い。

妊娠の際、厳重な注意を要する心疾患

1. 肺高血圧 (肺血管閉塞性病変)
2. 流出路狭窄 (左室流出路高度狭窄)
3. 心不全 (心機能分類Ⅲ度以上, 左室駆出率 < 35 - 40%)
4. マルファン症候群, 大動脈拡張疾患 (大動脈拡張期径 > 40mm)
5. 機械弁置換術後
6. 修復術後チアノーゼ遺残疾患 (酸素飽和度: < 85%)
7. フォンタン術後

(中澤誠ほか. 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. 日本循環器学会. Circ J 2005; 69: Supple IV: 1267 - 1342.)

10 診療体制：経過観察

心臓血管外科、内科管理の発達により、先天性心疾患の生命予後は著明に改善し、現在では、我が国で、成人となっている先天性心疾患患者数は、約400,000人程度と推定され、今後も継続的に増加する事が予想されている。先天性心疾患修復手術の多くは根治手術ではなく、合併症、残遺症、続発症を伴い、経過観察、時に、継続治療を要する。さらに、カテーテル治療、再手術を含む、侵襲的治療を必要とする場合がある。また、術後遠隔期には、心不全、不整脈、突然死、妊娠出産、就業、心理社会的問題など成人心疾患の分野と共通した問題点が多い。さらに、これらの背景疾患に基づく問題点だけではなく、加齢とともに、一般成人と同様、生活習慣病、高血圧、糖尿病、消化器疾患、泌尿器科的疾患など、心臓以外の疾患、外科治療も少なくない。このように、成人先天性心疾患は、小児科医だけで診療の出来る疾患ではなく、成人疾患にも習熟した循環器科医、内科医との共同診療が望ましい。中等症以上の先天性心疾患、特に、チアノーゼ型心疾患修復術後は、罹病率が高く、生命予後も一般よりも劣るため、専門的な経過観察が推奨される。このため、中等症以上の先天性心疾患患者は、成人先天性心疾患を専門とする医師を中心に、循環器科医、循環器小児科医、心臓血管外科医、内科、産科、精神科医を含んだチーム医療を行う先天性心疾患診療専門施設での経過観察、加療が望ましい。

Ⅲ 各論

1 ファロー四徴

1 術後の管理

学童や生徒の学校生活管理区分について、肺動脈弁閉鎖不全があっても自覚症状を認めず、右室流出路狭窄、著明な右室拡大、右室駆出率の低下がなければ、厳しい練習がある運動クラブ活動以外の体育の授業は全て認める方向で検討する（レベルC）。右室の拡大が著明であるか右室機能の低下がみられた場合、心室不整脈の状態などを勘案して、運動制限のレベルを決定する（レベルC）。医療機関への受診は、自覚症状がなく病状が落ち着いている場合であっても、1、2年に一度程度を受診による経過観察を検討すべきである（レベルC）。

2 術後の合併症への対応

①肺動脈弁閉鎖不全

肺動脈弁置換術の主な目的は、生命予後とQOLの改善である。肺動脈弁置換術で一般に使用される生体弁は、数年から10年程度で弁の石灰化のために狭窄や閉鎖不全が生じることが多い。したがって、あまりに早期の弁置換の実施は、その後の再弁置換の回数を増やすことにも繋がりがかねない。肺動脈弁置換術の適応は、現時点では明確でないが、自覚症状が出現した場合や右室駆出率が低下した段階で、長期間待機することなく実施を検討すべきである（クラスII a, レベルC）。

②右室流出路狭窄

心内修復後に重度の残存狭窄がみられる症例では、右室収縮期圧が左室の70%を超えるか、右室流出路の圧較差が50-60mmHg以上あれば、外科手術やカテーテルインターベンションによる狭窄解除が推奨される（クラスII b, レベルC）。

片側性の末梢肺動脈狭窄は、心内修復術後にしばしば認められる。肺血流シンチによる患/健側肺血流比が0.4未満であれば、バルーンまたはステントを使用した拡大術を検討する（クラスII b, レベルC）。

③不整脈

心内修復術後例の突然死は年間1000人当たり1.5人との報告があり、心室不整脈と突然死は明らかに関係があるとのデータが相当ある（レベルA）。突然死を、一つの指標で予想することは困難であるが、とくに中度以上の左室機能不全があり、且つ心室不整脈がある場合は、抗不整脈の投与、カテーテルアブレーションなどの治療を検討すべきである（クラスII a, レベルC）。

④大動脈弁閉鎖不全

ファロー四徴患者は、術前術後を通じて大動脈弁輪径が一般に大きく、高齢なるにしたがって大動脈弁閉鎖不全の合併が増加すると云われる。心内修復術後における大動脈弁置換術の明確な基準はないが、通常の大動脈弁閉鎖不全に対するガイドラインなどを参照して検討すべきである。

⑤感染性心内膜炎

心内修復術後であって内皮で覆われない人工膜や器具を使用している患者に対しては、歯肉や歯根部などの歯科処置や、気道のほか感染した皮膚組織に対する手術施行時に、抗生薬の内服や持続静注が推奨される（クラスII a, クラスC）。

2 完全大血管転位

1 大動脈弁閉鎖不全

①経過観察と再侵襲的治療の適応

動脈位転換術（ASO）術後例においては、中等度以上の大動脈弁閉鎖不全（AR）合併例では、比較的早期に有意の心拡大や左室機能低下が出現する可能性があることを念頭におき、胸痛、動悸、失神、労作時呼吸困難などのARによる症状出現に留意しつつ、運動負荷試験や心エコー検査による左室機能の継続的評価が必要である。

②術式選択と予後

ARに対する再手術としては、通常弁置換術（AVR）が推奨される（クラスII a, レベルC）。現時点においてASO術後例は大多数が非高齢者であり、AVRにおける代用弁としては、機械弁が選択されることが多い。

2 右室流出路狭窄

①経過観察

軽症では運動耐容能や心機能は正常であるが、重症例では比較的早期に有意の心拡大や右室機能低下、心室期外収縮が出現する可能性がある。動悸、労作時呼吸困難、肝腫大などの右室流出路狭窄による症状出現に留意しつつ、心エコー検査による右室機能、運動負荷試験、肺血流シンチによる左右肺動脈血流分布の評価が必要である。

②術式選択と予後

外科的解除法としては、パッチによる肺動脈拡大が行われ、狭小弁輪例に対しては弁輪拡大が適用され、肺動脈狭窄再発率は低い（クラスⅡa, レベルB）。経皮的アプローチのバルーン拡大術の成功率は外科治療より低い、非侵襲的で繰り返し行える利点がある（クラスⅡb, レベルC）。ステント留置法とバルーン拡大術の比較では、狭窄部拡大率、圧較差減少率、右室/大動脈圧比低下率はステント使用例が良好であったと報告されている（レベルC）。

3 冠動脈狭窄・閉塞

①経過観察と再侵襲的治療の適応

胸痛などの臨床症状や負荷心電図、心エコー検査で心筋虚血の徴候があるものでは、嚴重な結果観察と心筋シンチおよび選択的左右冠動脈造影が必須である。徴候がないものでも左室拡大例では、運動負荷心電図や冠動脈造影が薦められる。心筋虚血症状を有するもの、もしくは検査で冠動脈狭窄に伴う虚血が確認されるものは、再侵襲的治療の適応があると考えられる。適応となる冠動脈病変としては、左右冠動脈本幹の高度閉塞性病変と危険側副路状態であり、心筋梗塞の既往のあるものでは積極的に再侵襲的治療を検討する必要がある（クラスⅡa, レベルC）。

②術式選択と予後

再インターベンションの方法としては、冠動脈バイパス手術や冠動脈入口部パッチ形成術などの外科治療が散見されるが多数例の報告はない。冠動脈侵襲的治療としてはステント留置あるいはバルーン冠動脈形成術の報告があるが多数例の報告は少ない。

3 両大血管右室起始

1 術後の管理

手術法やその残存病変や続発症により異なるため、一様ではない。大動脈転換術や心外導管を用いた右室流出路再建術後の共通した点は心内導管術の項を参照いただきたい。両大血管右室起始（DORV）の特徴であり、左室流出路狭窄になりうる左室から大動脈への心内ルートでの狭窄は、大動脈弁下狭窄と同様である。突然死の要因が心室不整脈であることから、大動脈弁下狭窄の生活や運動の指導は、圧較差、左心室肥大、虚血、大動脈弁逆流、心室性不整脈を参考にして決める。

2 再侵襲的治療

DORVの再手術に関する報告は少なく、明確な基準はない。再手術法の適応は狭窄病変（大動脈弁下狭窄、大動脈弁上、右室流出路、肺動脈、心外導管、大動脈縮窄）や合併する僧帽弁閉鎖不全、残存心室中隔欠損などである。

大動脈位転換術にともなう肺動脈狭窄や、心外導管を用いた右室流出路再建にともなう導管狭窄や肺動脈狭窄に関しては、各項目を参照されたい。DORVに見られる特徴的な大動脈弁下狭窄は0～10%に発生し、noncommitted VSD型では再手術率が高い。左室から大動脈までの間の、心室中隔欠損孔、トンネル内ならびに大動脈弁下の狭窄が弁下狭窄の原因である。術後の大動脈弁下狭窄は、収縮期圧較差が40mmHg以上で再手術が検討される（クラスⅡa, レベルC）。

4 修正大血管転位

1 術後の管理

三尖弁置換術、心外導管兼心室中隔欠損閉鎖術後の、再手術率が高い。心室中隔欠損、肺動脈狭窄修復術後も体心室である右室機能、三尖弁閉鎖不全が経年的に悪化し、頻拍型不整脈を伴うことが多い。自然経過あるいは手術合併症として高度房室ブロックを合併し、ペースメーカを装着することが少なくない。また、加齢と共に三尖弁閉鎖不全、体心室機能低下、房室ブロックを認めるようになる。心電図検査は、房室ブロック、完全房室ブロックの進行に注意を要する。成人例では、経胸壁エコーはエコーウィンドウが十分でなく、経食道エコーを必要

とする場合がある。

2 再侵襲的治療

①カテーテル治療

カテーテルアブレーションは、上室頻拍、心室頻拍に有用だが、心機能低下を認める場合は再発が少ない（レベルC）。肺動脈分岐部狭窄に対して、バルーン形成術が行われることがある。

②外科治療

経年的に三尖弁閉鎖不全が増悪し、中等度以上の閉鎖不全を認める場合は、三尖弁置換術を検討すべきである（レベルII a, クラスC）。三尖弁置換術は、右室機能低下（非可逆的な心筋病変）を生じる前に行うこと検討すべきである（レベルII a, クラスC）。

5 房室中隔欠損

1 術後の管理

左側房室弁閉鎖不全があっても、自覚症状を認めず、著明な左室拡大、左室駆出率の低下がなければ、運動クラブ活動以外の体育の授業はあまり制限をしない（レベルC）。左室の著明な拡大や左室機能の低下をみた場合、運動制限を強めなければならないことがある。また左室流出路狭窄がある場合も、狭窄の程度の応じた運動制限が必要である。

2 術後の再侵襲的治療

①左側房室弁閉鎖不全

近年では心内修復の際に左側房室弁の裂隙を閉鎖するのが一般的であるが、比較的近接期の再手術を要することがある。左側房室弁閉鎖不全に対する手術時期は、成人期であれば正常心における僧帽弁閉鎖不全の手術適応時期を参考にする。小児期の手術時期に関しては明確な基準は無い。学童期までの症例、或いは出産を希望する女性においては、可能な限り弁置換手術までのpalliationとして弁形成が試みられているが、生来異常な形態である左側房室弁形成の成績は不良である。弁置換術では、その耐容性を考慮して通常機械弁を用いることが多い（クラスII a, レベルC）。

②左室流出路狭窄（大動脈弁下狭窄）

外科的狭窄解除は、円錐中隔部の肥厚した線維組織や心筋を切除するだけで効果的な場合もあるが、流出路全体の狭窄を呈する場合には、中隔の切開と同部へのパッチ補填（modified Konno-Rastan procedure）（クラスII a, レベルC）などを行う。

6 大動脈縮窄・大動脈弓離断

1 術後の管理

上肢高血圧や上下肢の血圧差は、再縮窄のもっとも確実な所見である。安静時に上下肢の血圧差を認めない場合でも、運動負荷により著明な血圧上昇を認める場合があり、トレッドミルやエルゴメーターなどの運動負荷検査をおこなうことを検討すべきである。心エコーでは、左室機能や壁厚の評価、大動脈各部位の血管径、大動脈弓部による大動脈血流速度、下行大動脈における血流パターンなどの評価が奨められる。MRIまたはMD-CTは、再縮窄や動脈瘤の合併が疑われる場合の形態評価に有用とされている。

2 術後の再侵襲的治療

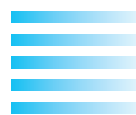
①侵襲的治療の適応

再縮窄部を介して20mmHg以上の圧較差を認める場合（クラスII a, レベルC）や、径50mm以上の紡錘状動脈瘤、50mm未満であっても拡大傾向のある嚢状動脈瘤や仮性動脈瘤では、侵襲的治療を検討すべきである（クラスI, レベルC）。上下肢で明らかに20mmHg以上の血圧差があり、MRIまたはMD-CTにて明らかな再縮窄を認める場合や、これらにより動脈瘤の形態やサイズが明らかなきときは、心臓カテーテル検査を実施しないこともある（クラスII a, レベルC）。

②術後の再侵襲的治療

外科治療は、動脈瘤に対して瘤切除+人工血管置換または端々吻合、再縮窄に対して再縮窄部切除+人工血管置換または端々吻合、パッチ形成術、Extra-anatomical bypassなどが行われる。

カテーテル治療として、再縮窄にはバルーン拡大術またはステント留置が行われる（クラスII a, レベルC）。大動脈径がほぼ成人に近づく思春期以後は、ステント留置を検討すべきである（クラスII a, レベルC）。



7 総肺静脈還流異常

1 術後の管理

肺静脈閉塞性病変 (PVO) は、術前同様超音波検査で左房内に2m/sec以上の血流速が観察されることで診断される。

心臓型、共通肺静脈の低形成、単心室例などが、術後PVO発生の危険因子と報告されている。術後PVOに対する再手術時期は1年以内が大半を占めるが、遠隔期にPVOを発症する症例も報告されており、超音波検査を含むフォローアップは遠隔期も定期的実施を検討すべきである。

2 術後合併症への対応

①術後肺静脈狭窄

肺高血圧 (PH) を認めPVOと診断されれば、積極的な外科治療を早期に検討すべきである (クラスII b, レベルC)。術後PVOに対して肥厚した内膜切除、心房壁や心膜等を用いた肺静脈のパッチ拡大、ステント留置やバルーン拡張術などの方法では、手術死亡および再狭窄を含む非成功率は60%前後と報告されている (レベルC) が、術後PVOの外科治療におけるsutureless in situ pericardium repairの優位性を示す報告が多く検討に値する (クラスII b, レベルC)。

②術後肺高血圧

PVOを発症しなければ術後PHは改善するとの報告はあるが、リンパ管拡張、diffuse pulmonary vein stenosis、肺小動脈低形成例を伴う症例では、術後PHが残存し遠隔予後は不良であり、海外では肺移植あるいは心肺移植の適応を検討されることがある。

8 総動脈管遺残

1 術後の経過観察

心内修復後の合併症は、右室流出路狭窄および肺動脈弁閉鎖不全とtruncal valveの逆流である。右室流出路再建において、術後の肺動脈弁逆流を防止する目的で弁付導管が使用されるが、この場合遠隔期に導管狭窄が生じることが多い。一方、導管を用いない右室流出路再建では、弁付導管に比べて中長期遠隔期での右室流出路狭窄

が少ない。

Truncal valve逆流に関しては、初回手術時に軽度以上の弁逆流があった症例では10年目の弁置換術回避率が63%であるのに対し、弁逆流がなかった症例での回避率は95%である。

2 心内修復後の合併症への対応

①右室流出路狭窄および肺動脈弁閉鎖不全

心内修復術後の肺動脈弁狭窄・逆流に対しては弁置換術、再心外導管術、弁付パッチを用いた流出路拡大術などが行われるが、手術時期に関しては明らかでなく、他疾患での右室流出路導管狭窄の再手術適応基準を参考にする。

②Truncal valve逆流

多くの症例で弁置換術が行われるが、手術時期についてはあきらかな見解は得られていない。早期の弁置換術は再弁置換の時期を早め、再弁置換の増加につながるため、左心室の拡大等の所見とあわせて検討する必要がある (レベルC)。

9 心外導管を用いた手術

1 術後の管理

心外導管を使用した手術の遠隔期の問題点として、心外導管内の内膜形成や人工弁機能不全、石灰硬化による導管の狭窄や患児の成長による導管の相対的狭窄が挙げられる。このため、定期的な外来受診と心エコーによる導管内圧較差及び三尖弁逆流速度などのフォローを行い、圧較差の増大が推定されれば心臓カテーテル検査による評価を行うべきである。

軽度の右室流出路狭窄 (圧較差50mmHg以下) で右室拡大がない無症状例は軽度リスクであり、年1-2回程度の経過観察を行う。運動誘発性期外収縮を認める例は、右室拡大または三尖弁逆流の進行がなければ、中等度の運動まで許容する (レベルC)。

2 再侵襲的治療

肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損などに対する乳幼児期における心外導管を用いた右室流出路再建手術は、患児の成長に伴う相対的狭小化と石灰硬化を伴う導管狭窄を生じる。とくに弁付き心外導管は、作成した弁が半閉鎖位で固定し、その部が最狭部となることが多い。

心外導管狭窄が進行した場合、右室後負荷により右室肥大が生じ、右室流出路狭窄は進行し、重篤な心室不整脈が生じて致命的となる可能性があるため、圧較差高度の右室流出路狭窄の症例は、再手術またはカテーテル治療が推奨される（クラスⅡa, レベルB）。カテーテル治療の第一選択の手技はバルーン肺動脈形成術であり、効果が無ければステントを使用した拡大術を行うが、全周性の石灰硬化を来した症例は一般にカテーテル治療は困難と考えられるため、再手術が推奨される（クラスⅡa, レベルC）。

10 フォンタン（Fontan）術

1 術式の変遷

Fontan術は、単心室ならびにその類似疾患に対する機能的根治手術として広く行われており、様々な術式の改良や手術適応基準の見直しが行われてきた。現在、従来の心房肺動脈連結法（APC）に代わり、大静脈肺動脈連結法（TCPC）が普及している。TCPCとしては側方トンネル法と心外導管法がある。

2 術後合併症への対応

①不整脈

遠隔期に発生する不整脈としては、心房粗細動、上室頻拍などの上室頻拍性不整脈と洞機能不全による徐脈性不整脈の頻度が高く、重篤な心不全や突然死の原因となる。術式別にはTCPC法に比べAPC法において高率である。

薬物療法が奏効しない難治性不整脈例、心房拡大、心房負荷に伴ういわゆるfailed Fontan症例において、臨床症状があるものでは再侵襲的治療の適応となる。カテーテル治療としては、高周波アブレーションが行なわれる。外科的アプローチとしては、心房負荷軽減手術としてFontan revision（TCPC conversion）が行われ、心房拡大が著しい場合には心房壁切除術が併用される。不整脈外科治療としては、術中冷凍凝固法または高周波法、maze術が行われる。術後洞機能不全に対しては、心房ペースメーカ植え込みを検討する必要がある（クラスⅡa, レベルC）。

Fontan revisionは運動耐容能の低下、胸腹水貯留などの臨床症状は改善するが、revisionのみでは心房頻拍の再発率が高いためFontan revisionと不整脈外科治療の同時施行を検討する（クラスⅡb, レベルC）。不整脈外科

治療法としては、三尖弁下大静脈間電氣的ブロック作成術のみでは不十分であり、右房メイズ変法が有効であったとする報告がある。

②蛋白漏出性腸症

蛋白漏出性腸症（PLE）は、腸管からの過度の蛋白漏出を特徴とする予後不良の症候群で、主な臨床症状は全身浮腫、胸腹水、慢性下痢であり、電解質異常、低蛋白血症、脂肪吸収異常、凝固系異常などの徴候を示す。

ステロイド療法、ヘパリン療法などの内科的治療が無効なものでは、全身状態が悪化する前に再侵襲的治療を検討する（クラスⅡb, レベルC）。外科的アプローチとしては合併残存病変に対する修復手術、外科的あるいはカテーテルによるFontan開窓、ペースメーカ植え込み、心移植などが試みられている。再手術死亡率が極めて高く、高度心機能低下、房室弁逆流合併例では手術非適応とされることが少なくない。

③血栓塞栓症

Fontan術後の血栓塞栓症は3-20%に発生するとされ、その発症時期は術後急性期から遠隔期まで様々である。発生部位は体静脈（上下大静脈、右房、TCPC連結路）肺動脈）および体動脈である。血栓塞栓症の予防法としては、アスピリンによる抗血小板療法やワーファリンによる抗凝固療法が行なわれている。

④低酸素血症

Fontan術後の低酸素血症は、baffle leak、体心房への側副静脈路の形成、肺動静脈瘻形成などによって発生する。側副静脈路は、カテーテル治療あるいは外科的アプローチにて閉鎖する。肺動静脈瘻はGlenn術にみられるほか、Fontan術後においても散見され、その形成にはhepatic factorの関与が考えられており、進行性の低酸素血症をきたす予後不良の合併症である。肝静脈血が左右肺動脈に均等に灌流されるように、下大静脈血流連結路を再吻合する術式（クラスⅡb, レベルC）を施行することが多いが、難治性であり無効例も多い。

11 動脈管開存・心房中隔欠損・心室中隔欠損

1 動脈管開存

動脈管離断術が行われ残存病変が無い場合には、遠隔期の経過観察は不要とされる（レベルC）。カテーテル

治療や結紮術後に連続性雑音を聴取する遺残短絡を認める場合、カテーテル治療または再手術がすすめられるが、心雑音を聴取しない遺残短絡に追加治療を行うか否かについてはコンセンサスが無い。他の先天性心疾患の合併がある場合や肺高血圧を合併していた例については、長期にわたる経過観察を検討すべきである（レベルC）。

2 心房中隔欠損

心内修復術を行った症例の遠隔期には、1-数年に一回の胸部X線、心電図、心エコーによる経過観察がのぞましい。また不整脈を認める場合には、ホルター心電図や運動負荷心電図を検討すべきである。部分肺静脈還流異常を合併した静脈洞型心房中隔欠損の術後には、肺静脈狭窄や上大静脈症候群の合併のため、外科治療やカテーテル治療の適応となることがある。これらについては、CT、MRIによる経過観察を検討する。

経カテーテル的閉鎖術後の長期予後はまだ明らかではなく、遠隔期にも年に1回の経過観察を検討する。

3 心室中隔欠損

遺残短絡、残存病変、肺高血圧が認められなくても、遠隔期には1-3年に1回程度の経過観察を検討すべきである。追加治療が必要となることは稀であるが、不整脈の出現には十分注意が必要である。遺残短絡に対する外科治療の適応は、未手術例に準じて検討すべきである（クラスI、レベルC）。肺高血圧の残存は重大な予後不良因子であり、十分な注意が必要である。追加外科治療で改善の可能性があれば修復する（クラスII b、レベルC）。在宅酸素療法、プロスタサイクリン、エンドセリン受容体阻害薬などの内科治療が、肺高血圧の遠隔予後を改善しうるかどうかに関してはまだ明らかではない。大動脈弁逸脱をとまなう例では大動脈弁閉鎖不全進行の可能性があり、注意深い経過観察が奨められる。

12 肺動脈狭窄・右室流出路狭窄

1 経過観察

経過観察における検査のなかで、心エコーは流出路狭窄の形態評価や圧較差推定のほか、三尖弁の逆流速などから右室収縮期圧を推測するのに有用である。高速三次元CTの発達により、CTは術前の計画を立てるのには有用な診断ツールとなっている。MRIによる右心の機能評価は、今後さらに有用になる可能性がある。

2 術後の問題への対応

①右室流出路狭窄

カテーテル治療が有効でないような器質的狭窄である場合は、外科的手術を検討すべきである（クラスII a、レベルC）。外科手術では、後面が自己組織である posterior peel technique、や、単弁付パッチを用いる transannular patch、弁付導管による再手術がある。肺動脈弁再弁置換術は、狭窄を解除すると同時に確実に流出路の逆流を防止するため行うが、同時に不整脈手術を行うことがある（クラスII b、レベルC）。

②肺動脈狭窄

肺動脈狭窄のみであれば、通常50-60mmHg以上の圧較差で何らかの処置を検討する（クラスII a、レベルC）。右心不全の診断が適切に行われ、可逆性のあるうちに治療を開始することを検討すべきである（クラスII a、レベルC）。肺動脈狭窄に対してのバルーン拡大術のほか、肺動脈ステントによる拡大術は高い効果を得ることが可能である。

13 大動脈弁狭窄・左室流出路狭窄・大動脈弁閉鎖不全

1 術後の管理

①抗凝固療法

機械弁を用いた大動脈弁置換術後は、成人期と同様のワーファリン投与を行う。一般に心房細動や過去の血栓塞栓症の既往、高度心機能低下例などのリスクファクターを有する例においては、INRの目標値を通常よりやや高くすることが多い。生体弁を用いた大動脈弁置換術は、アスピリン投与を検討する。

②弁機能評価

弁置換術後も、定期的な心エコーによるフォローが必要である。人工弁は術後弁機能不全を生じうる。小児例においては、成長と共に人工弁の相対的狭窄を来す。ロス術後は、時に移植した自己肺動脈弁による大動脈弁逆流を生じる症例を認める（レベルA）。

2 術後合併症への対応

①弁機能不全

開閉障害の弁葉の可動制限が確認されれば、ほぼ全例に対して再手術が推奨される（クラスII a, レベルC）。ロス術後の大動脈弁閉鎖不全は、一般的な大動脈弁閉鎖不全に準じて再手術を検討すべきである（クラスII a, レベルC）。

②人工弁相対的狭窄

患児の発育による人工弁の相対的狭窄に対する再手術時期については、まだ確立された適応基準はない。圧較差と左室心筋肥大の程度及び自覚症状からの再手術決定が推奨される（クラスII a, レベルB）。

③大動脈弁閉鎖不全

成人の術後患者では、単独大動脈弁閉鎖不全による左室駆出率が50%以下の左室収縮能低下例、左室拡大があり、心エコー検査にて左室拡張末期径が75mm以上または左室収縮末期径が55mm以上の症例には、大動脈弁置換術が推奨される（クラスII a, レベルB）。

④人工弁感染

人工弁感染の手術適応は1. 心不全, 2. 塞栓症, 3. 制御困難な感染であるが、ブドウ球菌の感染のほか、弁輪膿瘍の形成、リークの発生、疣贅の形成が認められた場合は、積極的な加療を検討すべきである（クラスII a, レベルC）。

⑤大動脈弁下狭窄再発

圧較差の増強または症状の出現がみられれば、再手術を検討すべきである（クラスII a, レベルC）。

14 エプスタイン奇形 (三尖弁閉鎖不全)

1 経過観察

三尖弁に対する再手術率は10年で20%前後であり、選択される手術は主に三尖弁置換術である。三尖弁手術後の三尖弁機能不全は経年的に悪化しやすく、左室病変や左室機能異常も合併することがある。不整脈ではWPW症候群を合併しやすいため（約30%）、房室回帰頻拍が見られることが多い。

心不全、不整脈、機械弁に対する定期的投薬を行う例は1-2ヶ月に1回、機械弁による三尖弁置換術を受けておらず病状が安定している場合は6ヶ月から1年に1回の経過観察を行う。三尖弁閉鎖不全の進展、左室機能低下に注意する。心不全を伴わない限り、運動クラブ活動を除いて運動制限は必要ない（レベルC）。

2 術後合併症への対応

①不整脈

エプスタイン奇形に合併するWPW症候群、房室結節回帰頻拍、心房粗細動、心室頻拍が認められれば、積極的にカテーテルアブレーションの適応を検討する（クラスII a, レベルC）。また再手術の必要な症例では、術中のアブレーションや右房メイズ手術の併用も考慮する。

②外科手術

術後遠隔期に施行された再手術に関する報告は少ないが、三尖弁形成術では10年で23%施行され、そのほとんどが三尖弁置換術である。生体弁による三尖弁置換術でも、置換弁機能不全のため10年で約20%の三尖弁の再置換が行われている。進行する三尖弁閉鎖不全に関して、右室の容量負荷による右室収縮能の低下に注意が必要である。

15 僧帽弁狭窄・僧帽弁閉鎖不全

1 術後の管理

①治療と生活管理

僧帽弁狭窄に対するカテーテル治療や狭窄・閉鎖不全に対する弁形成術の場合には、治療前からの心機能低下や肺高血圧に対する内科的治療の継続と、遺残狭窄または続発あるいは遺残閉鎖不全の治療とに分けられる。生活規制は、心不全と肺高血圧の程度による。運動を含めた管理に関しては、不整脈も考慮に入れた「患者の学校、職域、スポーツにおける運動許容条件に関するガイドライン」を参照されたい。

②弁置換術後の管理

機械弁で弁置換した患者では上記の項目に加えて、抗凝固療法が必要になる。人工弁置換術に伴う合併症としては弁の機能障害、弁周囲からの逆流、心内膜炎がある。この他、血栓塞栓症、重度の血管内溶血、抗凝固療法に

伴う繰り返す出血と血栓弁などが挙げられる。抗凝固療法や感染性心内膜炎の予防がガイドラインに示されている。小児期では成長により人工弁が相対的に小さくなる。体表面積補正值が60%以下になると症状が出現すると云われる。

2 術後の侵襲的治療

初回手術後の狭窄ならびに閉鎖不全に関する再手術回避率は45-86%で、再手術の頻度は高い。約半数以上で再形成術が行われるが、初回手術より弁置換術の比率は高い。

先天性心疾患の僧帽弁疾患は発生頻度が低いことから、再手術適応に関する基準は明確でない。初回手術の

適応を参考にして再手術の検討を行うことを推奨する(クラスII a, レベルC)。

先天僧帽弁疾患の手術適応 (クラスII a, レベルC)

1. 心不全	NYHA III~IV 内科治療に抵抗性の心不全 運動耐容能の低下などの進行性の症状 体重増加不良 肺鬱血に伴う易感染性
2. 肺高血圧	体血圧と等圧の肺高血圧 中等度の肺高血圧 (平均で35-45mmHg)
3. 心機能	左室容積の進行性拡大 収縮末期径の拡大
4. その他	臨床症状より心エコー検査の結果で 治療できる形態 逆流の程度が進行性