

循環器病の診断と治療に関するガイドライン（2009年度合同研究班報告）

【ダイジェスト版】

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（2010年改訂版）

Guidelines for Indication and Management of Pregnancy and Delivery in Women with Heart Disease (JCS 2010)

合同研究班参加学会：日本循環器学会，日本産科婦人科学会，日本小児循環器学会，日本心臓血管外科学会，
日本心臓病学会

班 長 丹 羽 公一郎 千葉県循環器病センター成人先天性
心疾患診療部

班 員 青 見 茂 之 東京女子医科大学心臓血管外科

赤 木 禎 治 岡山大学循環器疾患治療部

池 田 智 明 国立循環器病研究センター周産期科

白 石 公 国立循環器病研究センター小児循環
器診療部

照 井 克 生 埼玉医科大学総合医療センター産科麻酔科

中 谷 敏 大阪大学大学院医学系研究科保健学
専攻機能診断科学講座

中 西 宣 文 国立循環器病研究センター心臓血管内科

旗 義 仁 自治医科大学循環器内科・成人先天
性心疾患センター

松 田 義 雄 東京女子医科大学産婦人科

協力員 石 井 徹 子 東京女子医科大学循環器小児科

上 塚 芳 郎 東京女子医科大学循環器内科

太 田 真 弓 さいとうクリニック児童診療部

神 谷 千 津 子 国立循環器病研究センター周産期科

川 副 泰 隆 千葉県循環器病センター成人先天性
心疾患診療部

河 野 了 筑波大学救急集中治療部

篠 原 徳 子 東京女子医科大学循環器小児科

立 野 滋 千葉県循環器病センター成人先天
性心疾患診療部

野 村 実 東京女子医科大学麻酔科

萩 原 誠 久 東京女子医科大学循環器内科

外部評価委員

池 ノ 上 克 宮崎大学医学部附属病院

和 泉 徹 北里大学循環器内科学

越 後 茂 之 えちごクリニック

八木原 俊 克 国立循環器病研究センター心臓血管外科

（構成員の所属は2010年8月現在）

目 次

I. 改訂にあたって	2	III. 基礎心疾患別の病態	7
II. 総論	2	1. 先天性心疾患	7
1. 妊娠・分娩の循環生理	2	2. 肺高血圧症	8
2. 妊娠前の検査項目	2	3. 弁膜症	9
3. 妊娠カウンセリング	2	4. 大動脈疾患	10
4. 母体経過観察基準	3	5. 心筋症	11
5. 妊娠中の循環動態評価	3	6. 不整脈	11
6. 胎児評価法	3	7. 虚血性心疾患	11
7. 感染性心内膜炎	6	8. 心不全（共通の病態として）	12
8. 妊娠中の薬物療法	6	9. 高血圧症	12
9. 望ましい施設基準	7	IV. 産科的管理の注意点	13

1. 避妊法（各論）	13
2. 母体の循環病態が胎児に与える影響	13
3. 妊娠継続可否の判断	13
4. 子宮収縮のコントロール	14
5. 分娩法の選択	14
6. 分娩時の麻酔	15

V. 母体の治療と注意点	15
1. 抗不整脈治療	15
2. 抗心不全治療	15
3. 侵襲的な治療	15
VI. 将来的な研究の方向性	17

（無断転載を禁ずる）

I 改訂にあたって

今回のガイドラインは、前回のガイドライン公表後に発表された論文を可能な限り取り入れ、最新の内容にすることを心掛けた。特に、産科的な内容や各疾患の各論に関しては、大きく改訂した項目がある。一方で、新しい報告が少なく、前回の記述を踏襲した部分も少なくない。また、新たな項目として、「心理社会的問題」（「妊娠カウンセリング」の項）、「妊娠中の循環動態評価」、「妊娠中の薬物療法」、「将来的な研究の方向性」を加えた。

II 総論

1 妊娠・分娩の循環生理

妊娠・出産における循環動態の変化は、体液循環の変化、血液学的変化、呼吸機能の変化、内分泌学的変化、自律神経学的な変化の影響を受ける。循環血漿量は妊娠4週から増加し、32週に最大となり、その後ほぼ一定か緩やかに増加し、循環血漿量は妊娠前の40～50%増加する。心拍数は妊娠32週前後でピークに達し、妊娠前の約20%程度の増加を示す。心拍出量も妊娠20～24週に妊娠前の30～50%まで増加し、その後は一定値を保つ。大動脈圧と全身血管抵抗は低下する。陣痛に伴う子宮収縮によって、循環血液量が300～500mL増加し、心拍出量は15～25%増加し、心拍数や血圧は上昇する。陣痛管理には左側臥位が好ましい。分娩時の母体出血量は経膈分娩で500mL程度（帝王切開では約2倍）である。

分娩直後は子宮による下大静脈圧迫が解除され、急激な静脈還流の増加が起こる。分娩後に循環動態が正常化するまでには約4～6週間かかる。妊娠前期から中期にかけてヘモグロビン値やヘマトクリット値が低下し、相対的貧血状態となる。妊娠中は、血栓・塞栓症のリスクが高くなる。妊娠中は血管壁の脆弱性が増すため、上行大動脈拡大を伴うMarfan症候群などでは、大動脈解離を起こす危険性がある。

2 妊娠前の検査項目

肺動脈圧、心室機能、大動脈径、チアノーゼ、NYHA心機能分類などは、母体・胎児合併症を予測する上で重要である。妊娠前検査には、病歴、診察、胸部X線、心電図、心臓超音波検査が含まれる。心臓カテーテル検査、運動負荷テスト、Holter心電図検査を行うこともある。

3 妊娠カウンセリング

心疾患患者に対して、妊娠前カウンセリングを行う必要がある。カウンセリング内容は、妊娠・出産の母体リスク、胎児リスク、遺伝、将来的展望、性行為、育児などの問題を含む。先天性心疾患、特に、チアノーゼ性や外科手術回数の多い先天性心疾患は、月経異常や無月経の頻度が高い。チアノーゼ残存例、Fontan手術後やチアノーゼ性先天性心疾患女性は、月経異常と妊孕能（妊娠のしやすさ）の低下が一般的とされる。心疾患の親子間の繰り返し頻度は、一般頻度と比べると高く、母親が心疾患である場合は、父親が心疾患である場合より高い。心疾患女性は、出産後に心不全や不整脈を併発し、心臓の状態が悪化し、育児を行うことが難しい場合がある。心疾患がある場合、生命保険や疾病保険に入れない場合が多い。妊娠の禁忌を考える際に、NYHA心機能分類が用いられることが多いが、NYHA心機能分類のみで

予後の判断を下すことは危険である。妊娠の際に嚴重な注意を要する、あるいは、妊娠を避けることが望ましい心疾患・病態を表1に示す。

永久不妊法として卵管結紮による永久不妊術、妊娠の可能性を残すものとしては、子宮内避妊器具、低用量避妊薬、古典的バリア法がある。パートナーの避妊法として、精管結紮による永久不妊術やコンドーム法などがある。

心疾患の親子間の繰り返しの可能性など、遺伝学的な知識を正確に伝える必要がある。心疾患系疾患における遺伝カウンセリングは、日本循環器学会の「心臓血管疾患における遺伝学的検査と遺伝カウンセリングに関するガイドライン（2006）」に詳細が記載されている。日本における先天性心血管疾患の発生頻度は生産児の1.06%であり、新生児死亡の原因となる先天性疾患の中では最も頻度が高い。その成因による内訳は、染色体異常（Down症候群、Turner症候群、22q11.2欠失症候群、Williams症候群など、8.2%）や遺伝子病（Noonan症候群、Holt-Oram症候群、Marfan症候群、遺伝性QT延長症候群など、4.7%）などの遺伝要因によるものが全体の約12.9%、母体の全身疾患、胎内感染、催奇形因子など、環境（外的）要因によるものが0.5%であり、残りの86.7%は成因不明の多因子遺伝（多くの先天性心疾患、特発性肺高血圧症、特発性心筋症など）によると報告されている（表2）。先天性心血管疾患の成因には、遺伝子異常のみならず妊娠中の胎児および母体の環境要因も重要である。

妊娠・出産の際には、心理社会的問題も重要である。周産期には不安や抑うつが悪化しやすく、心疾患の女性は、妊娠・出産に対する願望が強いため、妊娠が及ぼす自身の健康へのリスクや遺伝的リスクへの不安を感じていることが多い。周産期における抑うつや不安の予防には、思春期・青年期において、心疾患、避妊、性行動、社会的サポートなどの正確な情報伝達と教育が必要である。

表1 妊娠の際に嚴重な注意を要する、あるいは、妊娠を避けることが強く望まれる心疾患

- 肺高血圧症（Eisenmenger症候群）
- 流出路狭窄（大動脈弁高度狭窄平均圧>40~50mmHg）
- 心不全（NYHA分類Ⅲ-Ⅳ度、左室駆出率<35~40%）
- Marfan症候群（上行大動脈拡張期径>40mm）
- 機械弁
- チアノーゼ性心疾患（動脈血酸素飽和度<85%）

4 母体経過観察基準

心疾患合併妊娠では、母児の罹病率が高く、死亡することもある。産科医、循環器を専門とする医師、麻酔科医、看護師を中心とするチームによる継続的な観察が必要である。観察ポイントは、不整脈、心不全、血栓症である。一般妊婦の定期健診スケジュールは、妊娠11週末までに3回、12から23週末までは4週ごと、24週から35週末までは2週ごと、それ以降40週末までは1週ごとが標準的なものである。これを基本として、妊娠のリスクレベルに準じた経過観察のスケジュールを組み立てる。循環器担当医は、重症度にかかわらず、妊娠が判明した時点で、産科担当医に心疾患の状態を説明し、分娩前後も含めた妊娠経過観察時の注意点について情報提供する必要がある。

5 妊娠中の循環動態評価

妊娠・産褥を通じ、複数回にわたって循環動態の評価を行うことが望ましい。妊娠中の循環動態を評価する上で、非侵襲的かつ情報量の多い心臓超音波検査は非常に有用である。妊娠直前あるいは妊娠による循環変化がまだ軽微である妊娠初期に、最初のアセスメントを行う。低~中等度リスク患者の場合、妊娠中期後半（26~28週）に再検し、改めて循環動態の評価を行う。高度リスク患者は、さらに頻回のアセスメントが必要である。産褥期には、再度の循環動態評価が必要となる。授乳も含めた育児行為も心負荷となり得るため、重症例では分娩後半年以降も循環動態評価を含めた経過観察が必要である。心臓MRI検査は、右心系の評価や、複合型先天性心疾患に有用と考えられるが、胎児の危険性は不明なため、診療上必要な場合にのみ施行する。心臓カテーテル検査、心臓CT検査は、放射線被曝の問題から、診療上施行することが有益と判断した場合にのみ、施行する。胎児線量が100mGy未満では、被曝による胎児の発達遅滞、中枢神経系障害、発達異常のリスクの増大は認められていないため、妊娠中絶の正当な理由とならない。

6 胎児評価法

子宮内胎のwell-beingの評価法として、胎児心拍数モニタリングや超音波検査（断層法、ドプラ法）を用いた評価法がある。胎児心拍数モニタリングにはNon Stress Test (NST) と、Contraction Stress Test (CST) があり、

表2-1 代表的な遺伝性および染色体異常による先天性心血管疾患

疾患名	心血管系異常	心血管系以外の表現型	疾患遺伝子, 変異蛋白	遺伝子座
Alagille症候群	末梢性肺動脈狭窄, 肺動脈弁狭窄, Fallot四徴症, 心室中隔欠損, 心房中隔欠損, 大動脈狭窄, 大動脈縮窄	胆汁うっ滞, 顔貌異常, 精神発達遅滞, 腎形成不全, 眼異常, 蝶型脊椎	JAG1 (<i>jagged-1</i>) NOTCH2	20p12 1p12
Barth症候群	拡張型心筋症, 左室緻密化障害	神経筋異常, 白血球減少, ミトコンドリア代謝異常, 精神発達遅滞	TAZ (<i>Tafazzin</i>)	Xq28
Cat-Eye症候群	左心低形成, 総肺脈還流異常, 心室中隔欠損, 心房中隔欠損	虹彩裂, 鎖肛, 耳介変形, 小顎症, 腎形成異常	DGCR	duplication 22q11.1
CHARGE連合	Fallot四徴症, 房室中隔欠損, Ebstein病, 完全大血管転位	虹彩欠失, 後鼻孔閉鎖, 発達遅滞, 腎形成異常, 性器低形成, 耳介変形, 難聴, 食道気管瘻	CHD7 SEMA3E	8q12.1 7q21.11
Down症候群	房室中隔欠損, 心室中隔欠損, 心房中隔欠損, 鎖骨下動脈起始異常	顔貌異常, 成長発達遅滞, 十二指腸閉鎖, 鎖肛, 気管軟化症, 難聴, 甲状腺機能低下, 筋緊張低下, 白血病	Multiple	Trisomy 21
Duchenne型筋ジストロフィー	心筋症, 刺激伝導系障害, 僧帽弁逸脱	進行性骨格筋萎縮	DMD (<i>Dystrophin</i>)	Xp21.2
トリソミー18	心室中隔欠損, 動脈管開存, 大動脈二尖弁, 肺動脈二尖弁	子宮内発育遅延, 羊水過多, 臍帯動脈異常, 顔貌異常, 精神運動発達遅滞, 指の重なり, 筋緊張低下	Multiple	Trisomy 18
Ehlers-Danlos症候群	僧帽弁逸脱, 三尖弁逸脱 大動脈拡大, 脳動脈瘤, 心房中隔欠損	皮膚の脆弱性, 皮膚関節過伸展, 皮下出血, 青色強膜, 気胸	COL5A1, A2 (I, II型) COL3A1 (IV型) PLOD (IV型)	9q34.2-q34.3, 2q31 2q31 1p36.3
Ellis-Van Creveld症候群	巨大心房中隔欠損, 房室中隔欠損	四肢短縮, 多指症, 爪低形成, 骨盤異形成	EVC	4p16
Fabry病	心筋虚血, 心筋梗塞, 僧帽弁閉鎖不全, 左室肥大, 心筋症, 不整脈, うっ血性心不全	四肢疼痛, 知覚異常, 被角血管腫, 低汗症, 腎不全, 脳血管障害, 角膜混濁, 白内障, 便秘, 食道アカラシア, 難聴	GAL (<i>α-galactosidase</i>)	Xq22.1
Friedrich失調症	心筋症, 刺激伝導系障害	進行性失調, 筋緊張低下	FRDA (<i>Frataxin</i>)	9q13
Goldenhar症候群	心室中隔欠損, 動脈管開存, Fallot四徴症, 大動脈縮窄, 心房中隔欠損	顔面非対称, 脊椎異常, 小耳症, 下顎形成不全, 難聴, 眼球結膜類上皮腫	Unknown	Unknown
内臓錯位症候群	単心房, 単心室, 共通房室弁口, 肺動脈閉鎖, 大血管転位, 房室中隔欠損, 刺激伝導系障害	Kartagener症候群: 男性不妊, 内臓逆位, 気管支拡張症, 難聴 Ivemark症候群: 無脾症/多脾症	ZIC3, LEFTY2, CFC1, ACVR2B	Xq26.2, 3p22-p21.3, 1q42.1, 2q21.1
Holt-Oram症候群	心房中隔欠損, 心室中隔欠損, 刺激伝導系障害 (洞性徐脈, 房室ブロック)	橈骨系統異常 (拇指異常, 第2~第5指異常), 上肢低形成	TBX5	12q24.1
ホモシステイン尿症	血栓塞栓症, 大動脈拡大	先天代謝異常, 精神発達遅滞, 骨格異常 (高身長, 四肢指伸長), 水晶体偏位, 精神障害, 血栓塞栓症, 骨粗鬆症	MTHFR	1p36.3
Hurler症候群	心筋症, 房室弁および半月弁閉鎖不全	先天代謝異常, 特異的顔貌, 進行性骨異形成, 発達遅滞, 角膜混濁, 難聴, 成長障害, 脊柱側彎, 多毛症, 肝脾腫	IDUA (<i>Alpha-L-Iduronidase</i>)	4p16.3
Jacobsen症候群	左心低形成, 心房中隔欠損, 心室中隔欠損	精神運動発達遅滞, 顔貌異常, 足指関節の変形 (槌趾症候群)	BARX2	Deletion 11q25
Jervell-Lange-Nielsen症候群	QT延長症候群	難聴	KCNQ1 KCNE1	11p15.5 21q22.1-q22.2

表2-2 代表的な遺伝性および染色体異常による先天性心血管疾患

疾患名	心血管系異常	心血管系以外の表現型	疾患遺伝子, 変異蛋白	遺伝子座
Kabuki症候群	大動脈縮窄, 大動脈二尖弁, 僧帽弁逸脱, 心室中隔欠損, 肺動脈狭窄, 大動脈狭窄, 僧帽弁狭窄, Fallot四徴症, 単心室, 両大血管右室起始, 大血管転位	顔貌異常, 精神運動発達遅滞, 皮膚紋理異常, 骨格異常 (脊柱側彎, 股関節形成障害, 小指短縮), 難聴	Unknown	Sporadic
LEOPARD症候群	肺動脈狭窄, 房室ブロック, 肥大型心筋症	多発性黒子, 眼間開離, 外陰部異常, 精神遅滞, 成長障害, 難聴	PTPN11, KRAS, SOS1, RAF1	12q24.1, 12p12.1, 2p22-p21, 3p25
Marfan症候群	大動脈拡大, 房室弁閉鎖不全, 僧帽弁逸脱, 大動脈弁輪拡大, 解離性大動脈瘤, 肺動脈拡張, 肺動脈弁閉鎖不全	高身長, 水晶体脱臼, 近視, 青色強膜, 脊柱彎曲, 漏斗胸, クモ状指, 関節の過伸展, 長い手足	FBN1 (Fibrillin), TGFBR1, 2	15q21.1, 9q33-q34, 3p24.1
Leigh脳症, NARP症候群	肥大型心筋症	進行性精神運動発達障害, 痙攣, 小脳失調, 哺乳嚥下障害, 筋緊張低下, 視神経萎縮	mitochondrial loci	mitochondrial DNA
MERRF症候群	心筋症	ミオクローヌス, 癲癇, 小脳失調, 筋緊張低下, 知的退行, 低身長	MTTK	mitochondrial DNA
筋緊張性ジストロフィー	刺激伝導系障害, 心筋症, 僧帽弁閉鎖不全	筋強直, 筋変性, 白内障, 眼瞼下垂	DMPK, ZNF9	19q13.2, 3q13.3
Noonan症候群	肺動脈狭窄, 肥大型心筋症, 心室中隔欠損	翼状頸, 低身長, 発達遅滞, 鳩胸, 漏斗胸, 眼瞼下垂, 出血傾向, 血小板機能異常	PTPN11, KRAS, SOS1, RAF1	12q24.1, 12p12.1, 2p22-p21, 3p25
骨形成不全	僧帽弁逸脱, 大動脈弁閉鎖不全, 大動脈拡大	骨脆弱性, 多発骨折, 難聴, 青色強膜, 下肢の彎曲変形および短縮, 成長障害, 顔貌異常	COL1A1, COL1A2	17q21.33, 7q21.3
トリソミー13	心室中隔欠損, 動脈管開存, 心室中隔欠損	精神発達遅滞, 全前脳胞症, 小頭症, 前額部傾斜, 難聴, 耳介変形, 揺り椅子状足底, 多指趾	Multiple	Trisomy 13
Pompe病	グリコーゲン蓄積による心筋肥大	先天性代謝異常, 筋力低下, 肝腫大, 巨舌	GAA (Lysosomal Alpha-Glucosidase)	17q25
Rubinstein-Taybi症候群	多岐の先天性心疾患, 左心低形成	発達障害, 顔貌異常, 多毛, 眼瞼裂斜下, 眼間開離, 上顎低形成, 前額部突出, 低身長, 幅広い母指趾	CREBBP (CREB-binding protein)	16p13.3
Treacher-Collins症候群	心室中隔欠損, 動脈管開存, 心室中隔欠損	耳介形成異常, 難聴, 下顎形成不全, 頬骨形成不全, 脈絡膜欠損, 両側下眼瞼部欠損, 口蓋裂, 後鼻腔閉鎖	TCOF1 (Treacle protein)	5q32
結節性硬化症	心臓腫瘍 (横紋筋腫), 不整脈	腫瘍, 痙攣, 顔面血管線維種, 白斑, カフェオレ斑, 骨硬化, 腎形成異常, 精神発達遅滞, 自閉症	TSC1 (Hamartin), TSC2 (Tuberin)	9q34, 16p13.3
Turner症候群	大動脈縮窄, 大動脈二尖弁, 左心低形成, 心室中隔欠損, 心室中隔欠損	低身長, 翼状頸, 盾状胸, 毛髪線の低位, 卵巣形成異常, 腎形成異常, 難聴	Multiple	Unisomy X (45, X)
VACTERL連合	心室中隔欠損, 心室中隔欠損, 動脈管開存	脊柱の異常, 鎖肛, 気管食道瘻, 橈骨異形成, 四肢の異常, 腎泌尿器の異常	Numerous loci	Unknown
22q11.2欠失症候群	大動脈離断, 総動脈幹遺残, 肺動脈閉鎖を伴うFallot四徴症, 右側大動脈弓, 鎖骨下動脈起始異常, 心室中隔欠損	円錐動脈幹異常顔貌, 鼻咽腔不全口蓋裂, 胸腺低形成, 副甲状腺機能低下, 低カルシウム血症, 易感染性, 鎖肛, 精神発達遅滞, 精神障害, 血小板減少症	TBX1, UFD1L	del 22q11.2
Williams症候群	大動脈弁上狭窄, 肺動脈弁上狭窄, 末梢性肺動脈狭窄, 大動脈狭窄, 肺動脈狭窄, 心筋症	精神発達遅延, 妖精様顔貌, 虹彩の放射線模様, 高カルシウム血症, 不正咬合, 視空間認知障害, 関節拘縮, 筋緊張亢進, 学習障害, 視覚認知障害	ELN (Elastin)	7q11.23

胎児のwell-beingや胎児予備能を評価することができる。超音波断層法では、Biophysical profile (BPP) や、Amniotic Fluid IndexとNSTを組み合わせた胎児評価法(modified BPP)が用いられる。超音波ドプラ血流計測による胎児血流動態の評価法は、S/D ratio, Resistance index, Pulsatility indexがあり、いずれも末梢血管床の血管抵抗を反映する。胎児評価法は、偽陽性が多く、NST, CST, BPPにて児の状態良好と判定したにもかかわらず、児死亡に至るのは、各々1.9～6.45, 0.3, 0.65%と報告されている。

両親のどちらかが心疾患を有する場合、先天性心疾患の高度リスク群として胎児心臓超音波検査によるスクリーニングの適応と考えられる。中期中絶が認められる胎児の週齢は妊娠22週未満で、これ以前は、胎児心疾患の診断の結果、妊娠を継続するか否かが重要な問題となることがあり、検査前に十分な説明と同意を得る必要がある。妊娠18週以降は胎児心スクリーニングが可能とされ、妊娠20週台前半は胎児心臓の観察が最も容易な時期である。妊娠後期に心臓の形態異常が明らかになることがあるため、妊娠30週以降に再検することが望ましい。

7 感染性心内膜炎

2008年の日本循環器学会のガイドラインでは、ほとんどの先天性心疾患を、感染性心内膜炎の予防措置の必要な疾患としている。菌血症の感染源は、泌尿生殖器、分娩、出産、血管内留置カテーテルあるいは外科手術である。菌血症は、流産、会陰切開などを伴う経膈分娩、帝王切開などで起こる。抗生物質治療は、非妊娠時と同様に、起因菌の抗生物質感受性に応じて使用する。

感染性心内膜炎の高度リスク群(表3)には、分娩時の抗菌薬の予防投与を推奨する。一方、高度リスク以外

の心疾患では、感染性心内膜炎の発生頻度の低いことを考慮して、抗菌薬の予防投与を推奨しないが、リスク・ベネフィットの観点から、予防投与を行うことを否定するものではない。現時点において、分娩時の抗菌薬の予防投与方法の基準は存在しないため、泌尿生殖器、消化管の手技、処置に関する抗菌薬による予防法を、参考のための表として示す(表4)。

8 妊娠中の薬物療法

妊婦に対して薬物を使用する際は、母体と胎児に対する有効性と危険性のバランスについて考慮する必要がある。薬物の胎児への有害作用には、大きく分けて、催奇形性と胎児毒性の2つがある。多くの薬物において、母乳中への薬物移行はわずかであるため、母乳栄養の新生児の薬物血中濃度は、治療域よりはるかに低いのが通常である。薬物の胎児・新生児への危険性に関する情報は、米食品医薬品局(FDA)の薬剤胎児危険度分類(pregnancy category)が引用されることが多い(表5)。薬剤添付文書上は禁忌、または、保険診療として認められていない薬物を使用する場合は、本人や家族に対して十分

表3 産科的手術・手技や分娩時において、抗菌薬の予防投与が推奨される心疾患

- 弁膜症の術後(人工弁や人工物を使用した場合)
- 感染性心内膜炎の既往
- 先天性心疾患
 - チアノーゼ性心疾患
 - 人工的なパッチやdeviceによる完全修復術後だが、手技後6か月以内の場合
 - 修復術後だが、人工的なパッチやdeviceの周囲に遺残短絡が残る場合
- 人工弁置換術後
- 感染性心内膜炎の既往
- チアノーゼ性先天性心疾患
- 心臓移植患者(免疫抑制剤を使用中、あるいは心臓弁膜症になった場合)

表4 泌尿生殖器、消化管の手技・処置に対する、感染性心内膜炎の予防法

- 特に重篤な心内膜炎を引き起こす可能性が高い心疾患を対象とした予防法

対象	投与方法
通常	アンピシリン2.0gとゲンタマイシン1.5mg/kg(120mgを超えない)の筋注/静注を処置前30分以内に併用。6時間後にアンピシリン1g静注またはアモキシシリン1g経口投与
アンピシリン/アモキシシリンにアレルギー	バンコマイシン1.0g静注(1～2時間かけて)とゲンタマイシン1.5mg/kg(120mgを超えない)の筋注/静注を併用。処置前30分以内に投与を終了させる

- それ以外の場合の予防法

対象	投与方法
経口投与可能	アモキシシリン2.0gを処置1時間前に経口投与(体格に応じ減量可能)*2
経口投与不能	アンピシリン2.0gを処置前30分以内に静注/筋注
アンピシリン/アモキシシリンにアレルギー	バンコマイシン1.0g静注(1～2時間かけて)、処置前30分以内に投与を終了させる

な説明と同意を得る必要がある。

アンジオテンシン変換酵素阻害薬やアンジオテンシン受容体拮抗薬は、胎児・新生児の腎臓に直接作用して、腎不全や流産・死産などを引き起こすため、妊娠第2～3期の使用は禁忌とされている。アミオダロンは胎児の甲状腺機能異常を生じることがあるため、基本的に禁忌とされる。ボセンタンはFDA勧告では絶対禁忌とされている。ワルファリンは妊娠初期の使用で催奇形性があり、胎児・新生児の出血性疾患のリスクがある。ヘパリンは胎盤を通過しないため、胎児毒性はないが、ワルファリンに比較して血栓症の発症が多い。アスピリンの低用量投与は、FDA勧告のC分類とされ、比較的安全であるが、薬剤添付文書上は、「出産予定日の12週以内の妊婦には（用量にかかわらず）禁忌」とされているため、妊娠中後期に使用する際には、十分な説明と同意を得る必要がある。

9 望ましい施設基準

リスクの高い妊娠の場合は、妊娠・出産を慎重に計画する必要がある。高度リスク心疾患の妊娠に精通している、産科医、循環器を専門とする医師（循環器内科医、循環器小児科医、成人先天性心疾患を専門とする医師、心臓血管外科医など）、麻酔科医、新生児科医などの協力が得られる、循環器を専門とする施設での管理が必要である。今後、心疾患女性の妊娠・出産を扱う主要施設は、このようなチームを確立することが望まれるが、同一施設内でチームを確立できない場合でも、心疾患に精通した専門各科に容易にコンサルトできる体制を構築することが望ましい。

III 基礎心疾患別の病態

1 先天性心疾患

心房中隔欠損症は、妊娠・出産時の心合併症のリスクは高くないが、妊娠合併症や胎児・新生児合併症のリスクが高くなる可能性がある。心室中隔欠損症は、小児期に心不全症状を示さず、左右短絡のまま成人に達した例では、妊娠・出産によく耐容する。心内膜床欠損症（房室中隔欠損症）は、妊娠・出産を通じて大きな問題なく経過するが、心房性不整脈の管理が必要となることがある。動脈管開存症は、短絡量が少なく、肺動脈圧も正常の例では、特に問題なく妊娠・出産を経過する。先天性大動脈弁狭窄症は、軽度から中等度の狭窄では、妊娠期間を通じてなんら合併症を起こすことなく経過する。高度大動脈弁狭窄は、妊娠の経過とともに狭窄部の圧較差が増加し、母体リスクが高い。大動脈弁置換術やバルーン大動脈弁形成術により、大動脈弁狭窄解除後に妊娠することが推奨される。機械弁置換術後の妊娠では、抗凝固療法による母体・胎児のリスクを伴うため（「弁膜症」参照）、この観点からは、生体弁置換術またはRoss手術^{註1}が推奨される。二尖弁性の大動脈弁狭窄症は、大動脈解離を発症することがある。肺動脈弁狭窄症の妊娠予後は概して良好であるが、高度狭窄で症状の強い例では、経皮的バルーン肺動脈弁形成術が考慮される。Ebstein病は、軽症例ではほとんど合併症はみられないが、重症例では右心不全、奇異性血栓塞栓症、感染性心内膜炎、低酸素血症などがみられることがある。修正大血管転位症

表5 米食品医薬品局（FDA）の薬剤胎児危険度分類（pregnancy category）

カテゴリー	米食品医薬品局基準
A	ヒトの妊娠第1期（あるいはそれ以降）の女性の対照研究において、胎児への危険性が証明されず、胎児への障害の可能性が低いもの
B	動物の生殖研究では胎児への危険性は証明されていないが、ヒトの妊婦に対する対照研究が実施されていないもの。あるいは、動物の生殖研究では胎児への有害作用が証明されているが、ヒトの妊娠第1期の対照研究では胎児への有害性が証明されず、妊娠中期以降の危険性が証明されていないもの
C	動物の研究では胎児への有害作用（催奇形性、胎仔毒性）が証明されているが、ヒトの妊婦に対する対照研究が実施されていないもの、あるいは、ヒト・動物ともに研究が実施されていないもの。潜在的な利益が胎児への潜在的な危険性より大きい場合にのみ使用すること
D	ヒト胎児への危険性の確実な証拠が存在するが、その危険性にもかかわらず、特定の状況（例えば、生命が危険にさらされている状況や重篤な疾病において、安全な薬剤が使用できないか無効な場合など）では、妊婦への使用による利益の方が容認されるもの
X	動物またはヒトでの研究で胎児異常が証明されるか、ヒトでの使用による胎児への危険性の証拠が存在し、使用による潜在的な利益よりも危険性の方が明らかに大きいもの。妊婦または妊娠する可能性がある女性には禁忌なもの

は、心内異常が軽度であれば、母児双方へのリスクは少ないが、体循環右室の機能不全、特に三尖弁（体循環側房室弁）逆流の進行が問題となる例がある。

非チアノーゼ性心疾患の修復術後は、良好に修復され、遺残症や続発症の程度が軽い場合は、妊娠・出産、経膈分娩が可能である。術後、中等度以上の遺残病変、続発病変があり、妊娠中に悪化することが予想される場合は、再手術、カテーテル・インターベンションなどで、妊娠前に修復しておくことが推奨される。

Falot四徴症修復術後は、多くの場合は良好に修復されているため、妊娠・出産リスクは一般妊娠に近い。妊娠・出産危険因子は、高度肺動脈弁逆流による右室機能不全、左室機能不全、肺高血圧であり、心不全の増悪、頻脈性不整脈を伴うことがある。胎児リスクはやや高く、一般と比べ、流産率が高い。高度の右室流出路狭窄を伴う場合は、妊娠前に再手術治療を行うことが推奨される。

Fontan手術後はNYHA分類I～II度で、心機能が良好で、洞調律が保たれている場合は、妊娠時の心負荷に耐え得るため妊娠・出産は可能であるが、この条件を満たす例は多くはない（表6）。

完全大血管転位症は、心房位転換手術後（Mustard手術あるいはSenning手術後）で、体心室機能が良好で、遺残病変が軽度の場合は、妊娠リスクはあまり高くはない。流産率が高く、産科的合併症が多い。早産や低出生体重児が多い。心不全、右室機能不全、三尖弁逆流増悪、心房細動を含む上室頻拍が起こることがある。動脈位変換手術後（Jatene手術）は、心機能は良く、不整脈も比較的少ないが、肺動脈狭窄、肺動脈弁逆流、大動脈弁逆流、冠動脈狭窄・閉塞による虚血性病変などが危険因子となる。Rastelli手術後の妊娠・出産は少ないが、心機能が良く、右室流出路狭窄が高度でない場合は、妊娠・出産のリスクは高くない。右室流出路狭窄が高度の場合は、右室機能不全、心室頻拍、心房細動を含む上室頻拍などを生じる可能性が高く、妊娠前に再手術による修復が推奨される。

表6 Fontan手術後の妊娠に関する母体・胎児の合併症

- 体静脈うっ血
- 体心室機能の悪化
- 房室弁逆流の増悪
- 上室頻拍
- 血栓性肺塞症
- 奇異性血栓症（心房中隔欠損を作成してあるfenestrated Fontanの場合）
- 流早産
- 低出生体重児
- 不妊、無月経

チアノーゼ残存例やEisenmenger症候群の妊娠・出産は、母児ともに極めてリスクが高い。前者のリスクは特に胎児に高く、後者のリスクは特に母体に高い。

2 肺高血圧症（表7、8）

妊娠によってさらに肺動脈圧が上昇し、右心不全の悪化と換気血流比不均等の拡大が起こる。肺高血圧症例における妊娠・出産のリスクは極めて高い。肺高血圧症例は妊娠を忌避することが強く推奨され、確実な避妊を行い、仮に妊娠した場合には必要により早期の中絶処置を行うことを考慮する。危険性を十分認識した上で妊娠を継続する場合には、適切な時期に入院し、専門チームの十分な監視下に産に臨むことが必須となる。出産直後に死亡事故が多いため、1週間程度は集中治療室での監

表7 肺高血圧症を来す疾患（2008年：Dana Point第四回肺高血圧症国際シンポジウム）

1. 肺動脈性肺高血圧症：（pulmonary arterial hypertension：PAH）
 - 1.1 特発性PAH
 - 1.2 遺伝性PAH
 - 1.2.1 BMPR2
 - 1.2.2 ALK1, endoglin（遺伝性出血性毛細血管拡張症合併の有無は問わず）
 - 1.2.3 原因不明
 - 1.3 薬剤/毒物
 - 1.4 関連疾患
 - 1.4.1 結合組織病
 - 1.4.2 HIV感染
 - 1.4.3 門脈圧亢進症
 - 1.4.4 先天性心疾患
 - 1.4.5 住血吸虫症
 - 1.4.6 慢性溶血性貧血
 - 1.5 新生児遷延性肺高血圧症
- 1'. 肺静脈閉塞性疾患/肺毛細血管腫症
2. 左心系疾患による肺高血圧症
 - 2.1 収縮能障害
 - 2.2 拡張能障害
 - 2.3 弁膜症
3. 肺疾患および/または低酸素血症による肺高血圧症
 - 3.1 慢性閉塞性肺疾患
 - 3.2 間質性肺疾患
 - 3.3 拘束性-閉塞性の混合型を示すその他の肺疾患
 - 3.4 睡眠呼吸障害
 - 3.5 肺胞低換気症
 - 3.6 高地慢性曝露
 - 3.7 成長障害
4. 慢性血栓性肺高血圧症
5. 原因不明の複合的要因による肺高血圧症
 - 5.1 血液疾患：骨髄増殖性疾患、摘脾
 - 5.2 全身性疾患：サルコイドーシス、肺ランゲルハンス細胞組織球症；リンパ脈管筋腫症、神経線維腫症、血管炎
 - 5.3 代謝疾患：糖原病、Gaucher病、甲状腺疾患
 - 5.4 その他：腫瘍、線維性縦隔膜炎、透析中の慢性腎不全

表8 肺高血圧治療薬の特徴（妊娠中および授乳中の使用）

薬 剤	分 類	FDA 勧告	特徴・副作用	催奇形性	使用中の授乳	添付文書*	
						妊婦	授乳
ベラプロスト	プロスタサイクリン	B	経口投与	なし	恐らく可能	1	1
エポプロステノール	プロスタサイクリン	B	点滴静注	なし	恐らく可能	2	1
ボセンタン	エンドセリン受容体拮抗薬	X	経口投与 肝障害	不明*	潜在的毒性	1	2
シルデナフィル	PDE III阻害薬*3		経口投与 視覚異常			2	1

注) 薬剤情報は“Drugs in Pregnancy and Lactation 8th edition (2008)”に従った（空欄は記載のない薬剤）。

* 薬剤添付文書による、（妊産婦/授乳婦）への投与に関する情報。

- 1 禁 忌：妊婦または妊娠している可能性のある婦人には投与しないこと。また、投与中に妊娠が判明した場合には、ただちに投与を中止すること。授乳中の婦人に投与することを避け、やむを得ず投与する場合には授乳を中止させること
- 2 相対禁忌：治療上の有益性が危険を上回ると判断される場合のみ投与すること。妊婦または妊娠している可能性のある婦人には投与しないことが望ましい。妊娠中の投与に対する安全性は確立されていない

* 2 ボセンタンは動物実験で催奇形性を報告されているが、ヒトでの使用においては不明である

* 3 ホスホジエステラーゼIII阻害薬

【注意事項】

- 1) 妊婦への使用に際しては、適応・禁忌を確認すること。
- 2) 適応外または禁忌とされる薬物を使用する場合は、十分な説明と同意を得ること。

表9 母児のリスクから分類した妊娠と弁膜症ガイドライン

	母児ともに低リスク	母児ともに高リスク
大動脈弁狭窄症	無症候性 左室機能正常 平均圧較差 < 25mmHg 弁口面積 > 1.5cm ²	重度狭窄 重度肺高血圧合併 左室機能低下
大動脈弁逆流症	NYHA心機能分類Ⅰ～Ⅱ度 左室機能正常	NYHA心機能分類Ⅲ～Ⅳ度 重度肺高血圧合併 左室機能低下
僧帽弁狭窄症	重度の肺高血圧合併なし 弁口面積 > 1.5cm ² 圧較差 < 5mmHg	NYHA心機能分類Ⅱ～Ⅳ度 重度肺高血圧合併 左室機能低下
僧帽弁逆流症	NYHA心機能分類Ⅰ～Ⅱ度 左室機能正常	NYHA心機能分類Ⅲ～Ⅳ度 重度肺高血圧合併 左室機能低下
僧帽弁逸脱症	僧帽弁逆流なし または軽-中等度の僧帽弁逆流あるも左室機能正常	
肺動脈弁狭窄症	軽-中等度狭窄	
<ul style="list-style-type: none"> ● 母児への高リスク <ul style="list-style-type: none"> 重度肺高血圧合併（肺動脈圧が体血圧の75%以上） 左室機能低下（左室駆出率 < 40%） 抗凝固療法を必要とする機械弁置換術後 Marfan症候群 ● 母児への低リスク <ul style="list-style-type: none"> 左室機能正常（LVEF > 50%） 		

視が必要である。分娩様式（帝王切開，経陰分娩）と麻酔様式（全身麻酔，局所麻酔）は，どの組み合わせについても成績に差はない。

3 弁膜症

弁膜症の妊娠・出産のガイドラインを表9に，妊娠中の抗凝固・抗血小板療法を表10に示す。

データに基づく管理方法はないが，我が国の実態に沿った機械弁置換術後の妊娠時の抗凝固療法を図1に示

す。妊娠第1期には，ワルファリンによる胎児先天異常発生の恐れがあるため，ワルファリンから未分画ヘパリンまたは低分子ヘパリンへ変更する。妊娠第14週以降は，ヘパリンの皮下注射を続けるか，ワルファリンの経口投与に変更するかの選択をする。ヘパリンは血栓症予防効果が不確実であり，ワルファリンの経口投与への変更が母体にとって望ましい。妊娠36週には，ワルファリンの経口投与は中止し，ヘパリンの持続静注に切り替える。分娩は，人や施設の準備が事前に整いやすい予定帝王切開が望ましい。

表10 抗凝固・抗血小板薬の特徴（妊娠中および授乳中の使用）

薬 剤	分 類	FDA 勧告	特徴・副作用	催奇形性	使用中の授乳	添付文書*	
						妊婦	授乳
ワルファリン	クマリン誘導体	D	催奇形性（骨・軟骨形成，脳神経系） 胎児の出血性合併症	あり	可能	1	1
ヘパリン	未分画ヘパリン	C	長期投与で脱灰化促進（母体の骨折） ワルファリンより血栓症の頻度が高い	なし	可能	1	
エノキサパリン	低分子ヘパリン	B	ヘパリン惹起性血小板減少の報告	なし	可能	2	2
ダルテパリン		B	心血管疾患の血栓予防に適応なし	なし	可能	1	1
アスピリン （低用量）	抗血小板作用	C	比較的安全と考えられる 使用量によらず妊娠28週以降は使用不可	なし	潜在的毒性	2	1
ジピリダモール	抗血小板作用	B	低血圧，狭心症状の悪化	なし	恐らく可能	2	1
チクロピジン	抗血小板作用	B	出血，肝障害	なし	潜在的毒性	2	1

注）薬剤情報は“Drugs in Pregnancy and Lactation 8th edition（2008）”に従った。

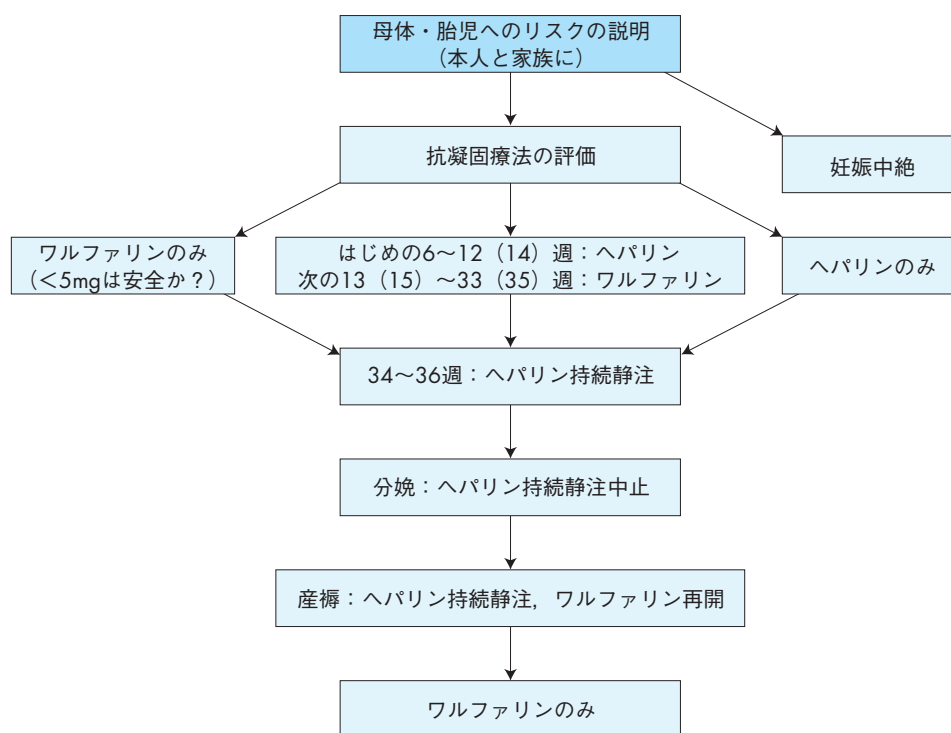
*薬剤添付文書による，（妊産婦/授乳婦）への投与に関する情報（空欄は記載のない薬剤）。

- 1 禁 忌：妊婦または妊娠している可能性のある婦人には投与しないこと。また，投与中に妊娠が判明した場合には，ただちに投与を中止すること。授乳中の婦人に投与することを避け，やむを得ず投与する場合には授乳を中止させること
- 2 相対禁忌：治療上の有益性が危険を上回ると判断される場合のみ投与すること。妊娠または妊娠している可能性のある婦人には投与しないことが望ましい。妊娠中の投与に対する安全性は確立されていない。授乳中の婦人に投与する場合には，本剤投与中は授乳を避けることが望ましい

【注意事項】

- 1) 妊婦への使用に際しては，適応・禁忌を確認すること。
- 2) 適応外または禁忌とされる薬物を使用する場合は，十分な説明と同意を得ること。

図1 機械弁置換術後の妊娠中の抗凝固療法
（妊娠前よりワルファリンを内服していた女性の場合）



4 大動脈疾患

Marfan症候群は表11を参照。
高安病は表12を参照。

未修復の先天性大動脈縮窄症は，妊娠中に高血圧，左心不全，さらに大動脈瘤形成，大動脈解離などの重大な合併症が認められることがある。大動脈拡張を伴い，妊娠中に高血圧を合併する場合は，安静，β遮断薬投与での管理を必要とする。血圧が下がると胎盤血流が減少す

表11 Marfan 症候群の妊娠・出産におけるポイント

① 遺伝する可能性が50%あることを説明する（「遺伝カウンセリング」参照）
② 外科治療の適応がある場合、妊娠前に手術を受けるよう指導する
③ 上行大動脈径（Valsalva 洞を含む）44mm以上か、大動脈解離がある場合は、妊娠しないよう指導する それ以下は、妊娠可能と告げるが、解離による急変の可能性を説明する
④ 上行大動脈径40mm未満は、通常分娩が可能である（レベルB）
⑤ 僧帽弁逆流症は、弁膜症のガイドラインに準じて治療を進める
⑥ 必要に応じてβ遮断薬を投与する（母体と胎児への影響に注意する）
⑦ 血圧管理や疼痛管理を厳重に行う

表12 高安病の妊娠・出産におけるポイント

① 未治療の腹部異型大動脈縮窄では、腎性高血圧から心不全、腎不全が報告されている 敗血症、妊娠高血圧腎症となることもあり予後不良である（レベルB）
② 異型大動脈縮窄-大動脈縮窄のガイドラインに準じる
③ 大動脈弁逆流症-弁膜症のガイドラインに準じる
④ 大動脈瘤（大動脈弁輪拡張症を含む）-Marfan 症候群に準じる
⑤ 虚血性心疾患（冠動脈入口部狭窄）-外科治療後の適応を検討する
⑥ 高血圧症に対しては、β遮断薬を投与し、ACE阻害薬（ARB）は用いない
⑦ ステロイド治療の継続をするが、投与量増量に至ることはまれである
⑧ 自己免疫性疾患、結合組織病（膠原病）としての病態に注意する

ACE阻害薬：アンジオテンシン変換酵素阻害薬、ARB：アンジオテンシン受容体拮抗薬

るため、定期的な血圧測定が必要である。妊娠前に手術ないしはカテーテル・インターベンションによる修復を受けることが望ましい。大動脈縮窄症修復術後の妊娠は、母児ともにリスクは低いが、高血圧や大動脈拡張を伴う場合は、β遮断薬による内科管理を行う必要がある。

5 心筋症

肥大型心筋症は、妊娠前に胸痛、労作時呼吸困難、失神などの症状を有する例でも、これらの症状が悪化することは少なく、大部分は妊娠に耐え得る。最大壁厚30mm以上、心停止および持続性心室頻拍の既往、反復性の失神、突然死の家族歴などは高度リスクグループとされ、妊娠・出産の適否について慎重に検討する。

拡張型心筋症は、心不全が代償期にありNYHA分類I度が持続し、薬物投与を中断することができる症例は、

致死的な心不全に至ることは少ない。妊娠後期に重症心不全を発症する例もあり、軽症心不全例でも慎重な検討を要する。

産褥心筋症（周産期心筋症）の発病は出産後1か月以内が最も多い。約50%は分娩後6か月までに正常心機能に回復するが、左室機能低下が遷延進行する例の予後は不良である。分娩後も左室駆出率50%以下が継続する症例では、再妊娠により心機能が悪化して死亡する率も高いため、避妊を強く勧める。妊娠末期や出産後の発症が大部分であるが、低出生体重児や死産の頻度がやや高い。

6 不整脈

妊娠前に不整脈を合併していた先天性心疾患は、妊娠後も引き続き不整脈に対する治療ないし厳重な管理が行われることが多い。先天性心疾患術後では、妊娠・出産時に不整脈を新たに発症するか、既存の不整脈が増悪することがある。特に、心房粗・細動、心房頻拍、心室頻拍、高度房室ブロックなどは、有意な循環動態の変化を生じやすく、母体や胎児への影響が大きいため、的確な診断と緊急治療を要することが多い。不整脈発生危険因子を認める場合（心不全を認める場合、妊娠前から不整脈を認める場合、頻脈性不整脈の既往のある場合など）は、その程度に応じて外来経過観察回数を多くする。

7 虚血性心疾患

周産期の急性心筋梗塞発症は極めてまれ（1/1万分娩）ではあるが、今後増加することが予想される。喫煙あるいは高血圧は、周産期急性心筋梗塞発症の最も重大な危険因子である。経産婦に多く、梗塞部位は前壁が多い。心筋虚血を防ぐために、β遮断薬が第1選択となる。低用量アスピリンは妊娠中の心筋虚血発作予防に有効である。急性心筋梗塞に対する血栓溶解療法は、胎児への催奇形性がなく、母体・胎児とも予後が良好であるとの報告が多い。妊娠中の経皮的冠動脈形成術や冠動脈バイパス術も有効である。

川崎病冠動脈瘤は、冠動脈狭窄がなく、心機能が正常である場合は、妊娠・出産に大きな問題は無い。冠動脈狭窄病変を残した場合、心筋梗塞後や冠動脈インターベンション後の妊娠・出産は、虚血病変の進行や心不全悪化の可能性がある。

8 心不全（共通の病態として）

妊娠の経過中に認められる容量負荷や頻脈は増悪因子となる。心不全を有する妊婦は、その程度が強いほど死亡率が高く、児は、早期産および子宮内胎児発育不全が多く、死亡率が高い。NYHA分類Ⅲ度以上の女性に対しては妊娠しないように勧め、たとえ妊娠しても早期に中絶を行うことが推奨される。何%以上の駆出率なら妊娠継続が可能か、という明確なデータはない。

9 高血圧症（表13、14）

高血圧症合併妊娠では、早産、子宮内胎児発育不全、周産期死亡、妊娠高血圧症候群などの周産期異常を伴いやすい。妊娠高血圧症候群を合併すると、常位胎盤早期剥離や周産期死亡は増加する。原疾患も悪性高血圧、脳出血、心不全、腎機能障害などが起こりやすくなる。

表13 妊娠高血圧症候群の定義・分類（日本産科婦人科学会，2005）

1. 名称	妊娠中毒症を妊娠高血圧症候群（pregnancy induced hypertension：PIH）との名称に改める。	
2. 定義	妊娠20週以降、分娩後12週までに高血圧がみられる場合、または高血圧に蛋白尿を伴う場合のいずれかで、かつこれらの症候が偶発合併症によらないものをいう。	
3-1. 病型分類	1) 妊娠高血圧腎症（preeclampsia） 妊娠20週以降に初めて高血圧が発症し、かつ蛋白尿を伴うもので分娩後12週までに正常に復するもの。 2) 妊娠高血圧（gestational hypertension） 妊娠20週以降に初めて高血圧が発症し、分娩後12週までに正常に復するもの。 3) 加重型妊娠高血圧腎症（superimposed preeclampsia） ①高血圧症が妊娠前あるいは妊娠20週までに存在し、妊娠20週以降に蛋白尿を伴うもの。 ②高血圧と蛋白尿が妊娠前あるいは妊娠20週までに存在し、妊娠20週以降に、何れか、または両症候が増悪するもの。 ③蛋白尿のみを呈する腎疾患が妊娠前あるいは妊娠20週までに存在し、妊娠20週以降に高血圧が発症するもの。 4) 子癇（eclampsia） 妊娠20週以降に初めて痙攣発作を起こし、てんかんや二次性痙攣が否定されるもの。発症時期により妊娠子癇・分娩子癇・産褥子癇とする。	
3-2. 症候による亜分類	1) 症候による病型分類	
	高血圧	蛋白尿
軽症	血圧がいずれかに該当する場合 ①収縮期血圧が140mmHg以上で160mmHg未満 ②拡張期血圧が90mmHg以上で110mmHg未満	原則として24時間尿を用いた定量法で判定し、300mg/日以上で2g/日未満の場合
重症	血圧がいずれかに該当する場合 ①収縮期血圧が160mmHg以上の場合 ②拡張期血圧が110mmHg以上の場合	2g/日以上の場合。随時尿を用いる場合は複数回の新鮮尿検査で、連続して3+（300mg/dl）以上の場合
2) 発症時期による病型分類	妊娠32週未満に発症するものを早発型（early onset type）、妊娠32週以降に発症するものを遅発型（late onset type）とする。	
【付記】	1) 妊娠蛋白尿（gestational proteinuria）：妊娠20週以降に初めて蛋白尿が指摘され、分娩後12週までに消失するもの。病型分類には含めない。 2) 高血圧症（chronic hypertension）：加重型妊娠高血圧腎症を併発しやすく、妊娠高血圧症候群と同様の厳重な管理が求められる。妊娠中に増悪しても病型分類には含めない。 3) 肺水腫・脳出血・常位胎盤早期剥離およびHELLP症候群*は必ずしも妊娠高血圧症候群に起因するものではないが、かなり深い因果関係がある重篤な疾患である。病型分類には含めない。 4) 高血圧をh・H、蛋白尿をp・P（軽症は小文字、重症は大文字）、早発型をEO（early onset type）、遅発型をLO（late onset type）、加重型をS（superimposed type）および子癇をCと略記する。 例）妊娠高血圧腎症は（Hp-EO）、（hP-LO）など、妊娠高血圧は（H-EO）、（h-LO）など、加重型妊娠高血圧腎症は（Hp-EOS）、（hP-LOS）など、子癇は（HP-EOSC）、（hP-LOSC）などと表示する。	

*溶血（Hemolysis）、肝酵素上昇（Elevated Liver Enzyme）、血小板減少（Low Platelets）を主徴候とする症候群であり、妊娠中（主に27週以降）や産褥期に発症する

表 14 主な降圧薬の特徴（妊娠中および授乳中の使用）

薬 剤	分 類	FDA 勧告*	副作用・特徴	催奇形性	使用中の授乳	添付文書**2	
						妊婦	授乳
メチルドパ	中枢性降圧薬	B	倦怠 口渇 欧米で選択	なし	恐らく可能	2	1
クロニジン	中枢性降圧薬	C	使用報告少ない	なし	恐らく可能	2	
アテノロール	β遮断薬	D	IUGR 低血糖 徐脈	なし	潜在的毒性	2	1
プロプラノロール	β遮断薬	C→D	IUGR 低血糖 徐脈	なし	潜在的毒性	2	1
メトプロロール	β遮断薬	C→D	IUGR 低血糖 徐脈	なし	潜在的毒性	1	1
オクスプレノロール	β遮断薬	C→D	IUGR 低血糖 徐脈	なし	潜在的毒性	1	1
ラベタロール	β遮断薬	C	IUGR 低血糖 徐脈	なし	恐らく可能	1	1
ソタロール	β遮断薬	B→D	徐脈	なし	潜在的毒性	2	1
ヒドララジン	末梢血管拡張薬	C	頭痛 新生児血小板減少	なし	恐らく可能	2	1
ニフェジピン ニカルジピン	カルシウム 拮抗薬	C	頭痛 動悸 低血圧	なし	恐らく可能	1	1
硝酸イソソルビド	硝酸薬	C	使用報告少ない	なし	恐らく可能	2	1
カプトプリル*3	アンジオテンシン 変換酵素阻害薬*3	C→D	胎児腎形成障害 腎不全 羊水過小	あり*3	可能	1	1
エナラプリル*3	アンジオテンシン 変換酵素阻害薬*3	C→D	胎児腎形成障害 腎不全 羊水過小	あり*3	恐らく可能	1	1
カンデサルタン*4 ロサルタン*4	アンジオテンシン 受容体拮抗薬*4	C→D	胎児腎形成障害 腎不全 羊水過小	あり*4	恐らく可能	1	1
フロセミド	利尿薬	C (D)	子宮胎盤循環低下 胎児脱水	なし	恐らく可能	2	1
スピロラクソン	利尿薬	C (D)	女性化作用の可能性	なし	恐らく可能	2	1
ヒドロクロロチアジド	利尿薬	C (D)	血小板減少 溶血性貧血	なし	可能	2	1

IUGR：子宮内胎児発育不全

注) 薬剤情報は主に“Drugs in Pregnancy and Lactation 8th edition (2008)”に従った。

* B→D/C→D：妊娠第1期の使用はBまたはC分類だが、妊娠第2-3期の使用はD分類となる

C (D)：通常はC分類だが、妊娠高血圧に使用の場合はD分類となる

催奇形性：*アンジオテンシン変換酵素阻害薬は催奇形性が報告されているため、妊娠第1期の投与にも厳重な注意が必要である。

*2 薬剤添付文書による、(妊産婦/授乳婦)への投与に関する情報(空欄は記載のない薬剤)

- 1 禁 忌：妊婦または妊娠している可能性のある婦人には投与しないこと。また、投与中に妊娠が判明した場合には、ただちに投与を中止すること。授乳中の婦人に投与することを避け、やむを得ず投与する場合には授乳を中止させること
- 2 相対禁忌：治療上の有益性が危険を上回ると判断される場合のみ投与すること。妊婦または妊娠している可能性のある婦人には投与しないことが望ましい。妊娠中の投与に対する安全性は確立されていない

*3 アンジオテンシン変換酵素阻害薬は催奇形性が報告されているため、妊娠第1期の投与にも厳重な注意が必要である

*4 同様な作用機序の、アンジオテンシン受容体拮抗薬も催奇形性への注意が必要である

【注意事項】

1) 妊婦への使用に際しては、適応・禁忌を確認すること

2) 適応外または禁忌とされる薬物を使用する場合は、十分な説明と同意を得ること

が著しく脅かされることが予測される場合には、妊娠中断(中絶ないし早期娩出)を考慮する。母体の病態の継続的な悪化のため、胎児頭囲の発育が停止した場合には、妊娠の中断(早期娩出)とする。

IV 産科的管理の注意点

1 避妊法(各論)(表15)

2 母体の循環病態が胎児に与える影響

母体の病態が継続的に悪化し、母体の健康ないし生命

3 妊娠継続可否の判断

分娩の時期の決定には、分娩時の妊娠週数別に、生存率や神経学的後遺症を含む生産児の障害発生率が、大きな要因となる。特に、1,000g未滿(超低出生体重児)や妊娠28週未滿の出生児(超早産児)の予後は悪い(表16)。

表15 各種避妊法と1年間の推定妊娠率

避妊法	一般的な使用	理想的な使用
避妊なし	85%	85%
性交中絶（腔外射精）	27%	4%
月経周期・禁欲法	25%	1.9%
コンドーム	15%	2%
ペッサリー	16%	6%
経口避妊薬	8%	0.3%
子宮内避妊用具	0.1-0.8%	0.1-0.6%
卵管結紮術	0.5%	0.5%
精管結紮術	0.15%	0.1%

（日本産科婦人科学会編
「低用量経口避妊薬の使用に関するガイドライン（第2版）」
（2005年）より引用・改変）

表16 生存児の神経学的後遺症の発生率（妊娠週数別）

	入院	死亡 (%)	障害
24週以下	20	12 (60)	1 (13)
24～27週	158	19 (12)	30 (22)
28～31週	311	18 (6)	37 (13)
32週以上	3,478	87 (3)	30 (1)

（東京女子医科大学母子総合医療センター，1984～1997年）

表17 各種子宮収縮抑制薬の投与方法と禁忌

投与方法	
リトドリン（β刺激薬）	50μg/minから始め，10～20分おきに50μg/minずつ増量する
テルブタリン（未承認）	10μg/minから始め，10分おきに5μg/minずつ増量する
硫酸マグネシウム	4gを30分かけて静注した後に，母体のマグネシウム血中濃度をモニターしながら，子宮収縮が止まるまで2～4g/hrで投与する
インドメタシン（未承認）	25～50mg座薬あるいは内服を6時間ごとに48時間まで
投与禁忌	
リトドリン（β刺激薬）	コントロール不良の糖尿病，肺高血圧症
硫酸マグネシウム	低カルシウム血症，重症筋無力症，腎不全
インドメタシン	消化性潰瘍，血液疾患，肝腎機能不全，喘息，膵炎，直腸炎，産科出血

表18 各種子宮収縮抑制薬使用の際に注意すべき副作用

リトドリン（β刺激薬）
重 大：肺水腫，急性心不全，無顆粒球症，低カリウム血症，横紋筋融解症
新生児：心室中隔壁の肥厚，腸閉塞
その他：頻脈，不整脈（母体および胎児），肝機能障害，血小板減少，振戦，高血糖，高アマラーゼ血症を伴う唾液腺腫脹，頭痛，紅斑など
硫酸マグネシウム
重 大：肺水腫，呼吸不全，心ブロック，心停止，テタニー，筋マヒ，低血糖，顔面紅潮，体熱感，麻痺性イレウス，横紋筋融解症
新生児：骨の異常所見 （上腕骨近位側骨幹端に放射線透過性の横断像や皮質の皮薄化）
インドメタシン
重 大：ショック，肝機能障害，腎不全，消化管出血，喘息，再生不良性貧血，溶血性貧血，皮膚粘膜眼症候群（Stevens-Johnson症候群），羊水過少
胎 児：動脈管収縮，腎不全，腸穿孔
新生児：壊死性腸炎

4 子宮収縮のコントロール

切迫流産・早産には，子宮収縮抑制薬（表17，18）が適応となり，一方，陣痛誘発をする場合や微弱陣痛がみられる場合には，子宮収縮促進薬が適応となる。

5 分娩法の選択

一般的に経陰分娩が推奨されるが，一部の例外的な症例では帝王切開術が選択される（表19）。心疾患の中で帝王切開術の適応は，上行大動脈径の拡大を伴う Marfan症候群と分娩前にワルファリンからヘパリンへのコントロール不良の人工弁装着の場合である。その他のハイリスク群に属する場合でも，帝王切開を考慮することがある。分娩に際し，硬膜外麻酔を行うことは，心拍出量を減少させるため負荷の軽減に有用であり，また疼痛緩和が行えるため，患者の不安を取り除くことも可能である。

表19 帝王切開術の適応

一般
1) 母体適応
<ul style="list-style-type: none"> ● 児頭骨盤不均衡 ● 軟産道強靱 ● 狭窄、癒痕、骨盤内腫瘍により経膈分娩が困難なとき ● 子宮破裂の危険があるとき（前回帝王切開、子宮筋腫核出術などの既往） ● 母体に危険が迫っているとき（重症妊娠高血圧症候群、子癇、前置胎盤、常位胎盤早期剥離、心疾患、肺疾患、腎疾患、肝疾患などの合併など） ● 試験分娩、吸引分娩、鉗子分娩によっても経膈分娩不可能と考えられるとき
2) 胎児適応
<ul style="list-style-type: none"> ● 胎児機能不全 ● 臍帯脱出 ● 遷延横位、胎位・胎勢・回旋異常 ● 胎児の未熟性が予測される骨盤位
母体心疾患
<ul style="list-style-type: none"> ● 心機能低下 ● 血圧変動がきっかけで循環動態が破綻しやすい場合 Marfan 症候群、有意な大動脈縮窄、大動脈弁狭窄、高度肺動脈狭窄、Fontan術後（経膈分娩が可能なおもあるが極めてまれ） ● 肺高血圧 ● コントロールが困難な不整脈 ● 機械弁 ● チアノーゼを呈する場合

6 分娩時の麻酔（表20, 21）

分娩中の循環動態は、体位、分娩様式、陣痛、麻酔の程度などに大きく影響を受ける。硬膜外麻酔による鎮痛法は、循環動態変化が少なく、効果的な鎮痛を提供できる優れた方法である。

表20 心疾患合併妊娠の帝王切開術の麻酔法選択に際して考慮すべき点

	脊髄くも膜下麻酔	硬膜外麻酔	全身麻酔
誤嚥性肺炎リスク	ほとんどなし	ほとんどなし	あり
交感神経遮断	急激	緩徐	軽微
交感神経刺激	なし	なし	挿管・抜管時
血管抵抗	低下	低下	浅麻酔で上昇 麻酔薬により低下
肺血管抵抗	調節困難	調節困難	人工換気により調節可能
胸腔内圧	不変	不変	調節呼吸で上昇
心収縮力	不変	不変	抑制する可能性
経食道心臓超音波モニタリング	苦痛	苦痛	容易
症状の訴え	可能	可能	不可能
抗凝固療法中	避ける	避ける	リスクは低い

V 母体の治療と注意点

1 抗不整脈治療（表22）

2 抗心不全治療（表23）

3 侵襲的な治療

肺動脈弁狭窄症、大動脈弁狭窄症、および僧帽弁狭窄症などを伴う妊娠・出産で、バルーン・カテーテルを用いた妊娠中のカテーテル治療の有効性が報告されている。妊娠中に心臓血管外科手術が必要となることは稀である。大動脈狭窄性病変の進行、弁逆流性疾患に伴う弁逆流悪化や心不全増悪、大動脈拡張性疾患での大動脈解離や巨大瘤、あるいは、感染性心内膜炎罹患による疣腫（vegetation）や心不全増悪などが、手術介入判断などの決め手となる。外科手術が避けられない場合、妊娠16～20週あるいは24～28週以降に手術を行うと、胎児の安全性が高い。28～30週以降であれば、分娩後の外科手術を行うことも可能である。

表21 基礎心疾患と麻酔法

疾患	経腔分娩				帝王切開術				
	麻酔なし	脊麻	硬膜外鎮痛	鎮静薬	脊麻	硬膜外麻酔	脊硬麻	全身麻酔	他の麻酔法
不整脈	頻脈性不整脈								
	頻拍								
	上室頻拍	○		◎		●		●	◎
	心室頻拍	◎		◎		○			◎
	先天性QT延長症候群			●	○	◎	●	◎	◎
	不整脈源性右室異形成	○		○			●		
	細動と粗動								
	心房細動			◎					○
	早期興奮症候群								
	WPW症候群	◎	●	◎		●			●
	徐脈性不整脈								
	洞徐脈・洞停止	●							
	完全房室ブロック	◎		●		○			●
人工ペースメーカー	◎		●		○	●		●	
虚血性心疾患	狭心症			○脊硬麻					●
	急性心筋梗塞	◎				○			●
	陳旧性心筋梗塞			●		◎			●
	川崎病冠動脈障害			○		◎			◎
先天性心疾患	Eisenmenger症候群	●				◎持続脊麻	●	●	◎
	肺動脈弁狭窄症		●持続脊麻						
	先天性右肺動脈欠損症					○			
	三尖弁閉鎖症					●持続脊麻			
	Fontan手術後	●	○	●		●持続脊麻	●		◎
	Ebstein病	○		●			●		◎
	完全大血管転位症						●		○
	Mustard手術後	●					●		○
	大動脈縮窄症	●		●			●	●	●
	肺動脈弁閉鎖症＋心室中隔欠損症						●		
	肺動脈弁閉鎖症＋正常心室中隔						●		●
	修正大血管転位症			●		●	●		◎
	両大血管右室起始症						◎	●	●
	総動脈幹症								●
	冠動脈奇形						●		●
	単心室			●			●		●
後天性弁膜症	僧帽弁狭窄症			◎			◎		◎
	僧帽弁逆流症	●				○	●		○
	大動脈弁狭窄症			●			◎		●
	大動脈弁逆流症						○		●
	僧帽弁狭窄＋大動脈弁狭窄症			●			●		
	僧帽弁狭窄＋大動脈弁逆流症								●
	僧帽弁逆流＋大動脈弁逆流症			●					
	感染性心内膜炎	●				○			◎
心筋疾患	心筋症								
	肥大型心筋症		○	◎			◎	○	◎
	拡張型心筋症	○		○			○	○	◎
	産褥心筋症	○		●			●	●	◎
大動脈疾患			●			●	◎	●	
先天性結合組織疾患に伴う血管病変			◎		○	◎	●	◎	
肺性心疾患	●		●			◎	●	◎	

注) ○が日本でのみ報告あり ●が外国のみ報告あり ◎は国内外で報告あり

表22 主な抗不整脈薬の特徴（妊娠中および授乳中の使用）

薬 剤	V-W 分類*	FDA 勧告*2	適 応	特徴・副作用	催奇 形性	使用中の授乳	添付文書*3	
							妊婦	授乳
キニジン	IA	C	種々の不整脈	血小板減少	なし	恐らく可能	2	1
プロカインアミド	IA	C	種々の不整脈	ループス様症候群	なし	恐らく可能	2	1
ジソピラミド	IA	C	種々の不整脈	子宮収縮	なし	恐らく可能	2	1
リドカイン	IB	B	VT	徐脈, 中枢神経系副作用	なし	恐らく可能	2	
メキシレチン	IB	C	VT	徐脈, 中枢神経系副作用 低出生体重児	なし	恐らく可能	2	1
フェニトイン	IB	D	ジギタリス中毒	胎児ヒダントイン症候群 不整脈に対する保険適用なし	あり	可能	2	
フレカイニド	IC	C	VT, SVT	正常な心臓ではなし	なし	恐らく可能	1	1
プロパフェノン	IC	C	VT, SVT	正常な心臓ではなし	なし	恐らく可能	2	1
アテノロール	II	D	SVT, VT, Af	IUGR, 低血糖, 徐脈	なし	潜在的毒性	2	1
プロプラノロール	II	C→D	SVT, VT, Af	IUGR, 低血糖, 徐脈	なし	潜在的毒性	2	1
メトプロロール	II	C→D	SVT, VT, Af	IUGR, 低血糖, 徐脈	なし	潜在的毒性	1	1
アミオダロン	III	D	VT	甲状腺機能異常 徐脈, IUGR	なし	禁忌	2	1
ソタロール	III	B→D	VT, SVT	徐脈	なし	潜在的毒性	2	1
ベラパミル	IV	C	SVT, VT, Af	低血圧, 徐脈	なし	恐らく可能	1	1
アデノシン	NA	C	SVT	悪心, 顔面紅潮	なし	恐らく可能	2	
ジゴキシン	NA	C	SVT, Af	徐脈, 低出生体重児	なし	可能	2	

Af：心房細動, IUGR：子宮内胎児発育不全, NA：クラス外, SVT：上室頻拍, VT：心室頻拍

* 不整脈薬のVaughan Williams分類による

薬剤情報は主に“Drugs in Pregnancy and Lactation 8th edition (2008)”に従った。

*2 B→D/C→D：妊娠第1期の使用はBまたはC分類だが、妊娠第2～3期の使用はD分類となる

*3 薬剤添付文書による、(妊産婦/授乳婦)への投与に関する情報(空欄は記載のない薬剤)

- 1 禁忌：妊婦または妊娠している可能性のある婦人には投与しないこと。また、投与中に妊娠が判明した場合には、ただちに投与を中止すること。授乳中の婦人に投与することを避け、やむを得ず投与する場合には授乳を中止させること。
- 2 相対禁忌：治療上の有益性が危険を上回ると判断される場合のみ投与すること。妊娠または妊娠している可能性のある婦人には投与しないことが望ましい。妊娠中の投与に対する安全性は確立されていない。

【注意事項】

1) 妊婦への使用に際しては、適応・禁忌を確認すること。

2) 適応外または禁忌とされる薬物を使用する場合は、十分な説明と同意を得ること。

VI 将来的な研究の方向性 (表24)

今後、チーム医療の発達、心疾患女性の妊娠・出産数の増加、登録制度の順調な運営が予想される。次回のガイドライン改訂時期までには、以上に述べた研究の方向性や、現在の問題点のいくつかは、解明されていることが期待される。

表23 主な抗心不全薬の特徴（妊娠中および授乳中の使用）

薬 剤	分 類	FDA 勧告*	特徴・副作用	催奇 形性	使用中の授乳	添付文書*2	
						妊婦	授乳
フロセミド	利尿薬	C (D)	子宮胎盤循環低下 胎児脱水	なし	恐らく可能	2	1
スピロノラクトン	利尿薬	C (D)	女性化作用の可能性	なし	恐らく可能	2	1
クロロサイアザイド	利尿薬	C (D)	血小板減少 溶血性貧血	なし	可能	2	1
ジゴキシン	ジギタリス	C	徐脈, LBWI	なし	可能	2	
ニトログリセリン	硝酸薬	B	使用報告少ない	なし	恐らく可能	2	1
硝酸イソソルビド	硝酸薬	C	使用報告少ない	なし	恐らく可能	2	1
カルベジロール	β遮断薬	C→D	IUGR, 徐脈, 低血糖	なし	潜在的毒性	1	1
メトプロロール	β遮断薬	C→D	IUGR, 徐脈, 低血糖	なし	潜在的毒性	1	1
ヒドララジン	末梢血管拡張薬	C	頭痛, 新生児血小板減少	なし	恐らく可能	2	1
カプトプリル*3	アンジオテンシン 変換酵素阻害薬*3	C→D	胎児腎形成障害, 腎不全, 羊水過小	あり*3	可能	1	1
エナラプリル*3	アンジオテンシン 変換酵素阻害薬*3	C→D	胎児腎形成障害, 腎不全, 羊水過小	あり*3	恐らく可能	1	1
カンデサルタン*4	アンジオテンシン 受容体拮抗薬*4	C→D	胎児腎形成障害, 腎不全, 羊水過小	あり*4	恐らく可能	1	1
ロサルタン*4							
ミルリノン	PDE III阻害薬	C	使用報告少ない	なし	恐らく可能	2	1
アムリノン	PDE III阻害薬	C	使用報告少ない	なし	恐らく可能	1	1
オルプリノン	PDE III阻害薬		使用報告少ない			1	1
カルベリチド	hANP		使用報告少ない			2	1
ドバミン	カテコラミン	C	使用報告少ない	なし	恐らく可能	2	
ドブタミン	カテコラミン	B	使用報告少ない	なし	恐らく可能	2	
イソプロテレノール	カテコラミン	C	使用報告少ない	なし	恐らく可能	2	

hANP：ヒト心房性ナトリウム利尿ペプチド, IUGR：子宮内胎児発育不全, LBWI：低出生体重児, PDE III阻害薬：ホスホジエステラーゼIII阻害薬

注) 薬剤情報は“Drugs in Pregnancy and Lactation 8th edition (2008)”に従った。空欄は記載の無い薬剤である。

* B→D/C→D：妊娠第1期の使用はBまたはC分類だが、妊娠第2～3期の使用はD分類となる。

C (D)：通常はC分類だが、妊娠高血圧に使用の場合はD分類となる

催奇形性：*アンジオテンシン変換酵素阻害薬は催奇形性が報告されているため、妊娠第1期の投与にも厳重な注意が必要である。

*2 薬剤添付文書による、(妊産婦/授乳婦)への投与に関する情報、空欄は記載なし

- 1 禁忌：妊婦または妊娠している可能性のある婦人には投与しないこと。また、投与中に妊娠が判明した場合には、ただちに投与を中止すること。授乳中の婦人に投与することを避け、やむを得ず投与する場合には授乳を中止させること。
- 2 相対禁忌：治療上の有益性が危険を上回ると判断される場合のみ投与。妊娠または妊娠している可能性のある婦人には投与しないことが望ましい。

*3 アンジオテンシン変換酵素阻害薬は催奇形性が報告されているため、妊娠第1期の投与にも厳重な注意が必要である

*4 同様な作用機序のアンジオテンシン受容体拮抗薬も、催奇形性への注意が必要である。

【注意事項】

- 1) 妊婦への使用に際しては、適応・禁忌を確認すること
- 2) 適応外または禁忌とされる薬物を使用する場合は、十分な説明と同意を得ること

表24 心疾患女性の妊娠・出産に関する、今後の研究の方向性

①カウンセリング	妊娠・分娩の管理, 遺伝 (再発危険率), 母体・胎児の予後, 家族の協力体制, 心理学的アプローチなど
②診療体制	チーム診療, 望ましい診療施設基準, 周産期センターとの協力など
③母体管理	循環動態のモニタリング, 各心疾患別の管理, 避妊法, 薬物治療, インターベンション (カテーテル治療, 心臓血管手術), 父性管理など
④胎児管理	母体の心疾患の胎児への影響, 母体投与薬物の胎児への影響, 胎児 well-being のモニタリング, 胎児先天異常の診断, 胎児治療
⑤周産期管理	周産期モニタリング, 分娩誘発法, 麻酔法, 分娩管理, 新生児管理 (早産・低出生体重児, 先天性心疾患児), 母体投与薬物の母乳移行, 授乳が母体の心疾患に与える影響, 育児
⑥出生児および母体の 出産後遠隔期管理	母体の心機能評価, 妊娠・分娩が心疾患の自然歴に与える影響, 児の成長発達, 次回妊娠時の注意点など