

# 循環器病の診断と治療に関するガイドライン（2012年度合同研究班報告）

## 【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(2012年改訂版)

Guidelines for Management and Re-interventional Therapy in Patients with Congenital Heart Disease Long-term after Initial Repair (JCS2012)

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会，  
日本心臓病学会

班 長	越 後 茂 之	えちごクリニック			
班 員	市 川 肇	国立循環器病研究センター心臓血管外科	島 田 衣里子	東京女子医科大学循環器小児科	
	上 野 高 義	大阪大学心臓血管外科	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	
	角 秀 秋	福岡市立こども病院心臓血管外科	中 村 真	福岡市立こども病院循環器科	
	富 田 英	昭和大学横浜市北部病院循環器センター	山 田 修	国立循環器病研究センター小児科	
	丹 羽 公一郎	聖路加国際病院心臓血管センター 循環器内科	外部評価委員		
	村 上 新	東京大学心臓外科	石 井 正 浩	北里大学小児科	
	山 村 英 司	両国キッズ クリニック	賀 藤 均	国立成育医療研究センター循環器科	
協力員	井 手 春 樹	大阪大学未来医療センター	中 澤 誠	総合南東北病院小児科	
	安 藤 政 彦	東京大学心臓外科	八木原 俊 克	国立循環器病研究センター心臓血管外科	
	大 内 秀 雄	国立循環器病研究センター小児科			
	黒 寄 健 一	国立循環器病研究センター小児科			

(構成員の所属は2012年7月現在)

## 目 次

改訂にあたって	2	4. 修正大血管転位	11
I. 総論	3	5. 房室中隔欠損	12
1. 経過観察の必要性	3	6. 大動脈縮窄・大動脈弓離断	13
2. 人工材料の耐久性	3	7. 総肺静脈還流異常	14
3. 心不全	4	8. 総動脈幹	15
4. 不整脈	5	9. 心外導管を用いた手術	15
5. 先天性心疾患術後遠隔期の肺高血圧	5	10. Fontan 術	15
6. 大動脈拡張	6	11. 動脈管開存・心房中隔欠損・心室中隔欠損	16
7. 感染性心内膜炎	6	12. 肺動脈狭窄・右室流出路狭窄	17
8. 運動と先天性心疾患	7	13. 大動脈弁狭窄・左室流出路狭窄・大動脈弁閉鎖不全	18
9. 妊娠・出産	8	14. エプスタイン病（三尖弁閉鎖不全）	19
10. 診療体制：経過観察	9	15. 僧帽弁狭窄・僧帽弁閉鎖不全	19
II. 各論	9		
1. ファロー四徴	9		
2. 完全大血管転位：動脈スイッチ術後	10		
3. 両大血管右室起始	11		

(無断転載を禁ずる)

## 改訂にあたって

近年、先天性心疾患の手術成績は、心エコー検査を中心とする種々の非侵襲的検査ならびに心臓カテーテルによる正確な診断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においても最終手術後の長期生存例が増えてきており、その結果の顕著な現れが成人先天性心疾患患者の増大である。いっぽう、重症あるいは複雑な先天性心疾患にしばしばみられるように、最終手術（definitive repair）終了後であっても、各々の疾患に特徴的な、術前から存在し術後にも残存する遺残症や術後に新たに生じる続発症を持つ患者には、これらを十分認識したうえで、事故を回避しつつ、しかもQOLを損なわないように経過観察を行うことが肝要である。さらに、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ことに留意する必要がある。このように種々の要素が複雑に絡み合う術後の状況下において、しかも、患者の増加が顕著であることを勘案すると、術後遠隔期の管理や再侵襲的治療の適応ならびに方法についての標準的ガイドラインを提示する意義は大きいと言える。

本ガイドラインは、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については後に示す。前述したように、現在、先天性心疾患術後症例は増加し、これに比例して再侵襲的治療が必要な症例は増えてきており、疾患によっては数年前と比較して集積したデータの報告が増加した症例が少なくない。したがって、今回これらを反映することを主眼に部分改訂を行った。また、項目については前回のガイドラインを踏襲したが、新たに“大動脈拡張”を追加し、一部項目に名称を変更したものがある。この他の項目の追加として“左心低形成症候群”が候補に挙がったが、現状では長期生存症例数などに課題があるため、

ガイドラインとして提示するには時期尚早であるとして、次回以降の改訂での検討に期待することになった。

ガイドラインは、できるだけ多くの症例を分析した確固たるエビデンスをベースに作成するのが好ましいが、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多数の症例数を対象とする分析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ことが多い。したがって本ガイドラインでは、エビデンスのレベルとして多数を占めたのがレベルC（多くの専門家の一致した意見）であったが、本ガイドライン作成班会議において本邦の小児循環器ならびに小児心臓外科のエキスパートが、多数の専門家の一致した意見であることを確認しているため、十分信頼できるものと考え、これを参照するにあたって、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、術後の管理や再侵襲的治療の手法も変化する可能性があることを念頭に置いていただきたい。

### 適応基準クラス

- クラスⅠ：有用性・有効性が証明されているか、見解が広く一致している。
- クラスⅡ：有用性・有効性に関するデータあるいは見解が一致していない場合がある。
  - Ⅱa：データ・見解から有用・有効である可能性が高い。
  - Ⅱb：データ・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：複数の無作為介入臨床試験やメタ分析で実証されたもの。
- レベルB：単一の無作為介入臨床試験や、無作為介入でない臨床試験で実証されたもの。
- レベルC：多くの専門家の意見が一致したもの。

## I 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

我が国における先天性心疾患に対する手術は、1951年の動脈管開存結紮術や、1956年のファロー四徴に対する人工心肺を用いた開心術の成功以来、半世紀以上が経過している。この間、各疾患における術式の開発・改良が進行し、関連技術の進歩もあって1990年代に入って手術全体に手術時期の低年齢化と適応が拡大した。2000年代になると先天性心疾患外科治療の標準化が進み、新生児期手術成績は重症疾患を含めて大きく改善した。それゆえ、先天性心疾患患者の生命予後は著明に向上し、現在までに累積した先天性心疾患術後患者は全国で40万人以上に上ると推測される。

先天性心疾患術後においては、疾患、術式の種類による違いのみならず、手術時年齢、補助手段の種類、再建に用いる補填材料の種類、使用した血液製剤の種類など、多くの要因により、個々の患者の術後状態は、たとえ同じ疾患、同じ術式の中でも千差万別であるといえる。

#### 2 先天性心疾患術後の遺残症、続発症、合併症

現在、ほとんどの疾患に対して修復手術が可能となり、良好な手術成績が期待できるようになっている。心室中隔欠損などの軽症疾患では、通常、ほぼ完全に治癒した状態になる。また、ファロー四徴などの多くの複雑疾患でも適切な時期に修復手術が行われていれば、良好なQOLが得られるようになっており、さらに、単心室類縁疾患などの重症複雑疾患についても、Fontan術が普及し、問題はあっても比較的良好的な手術成績とQOLが期待できるようになった。

長期生存例が増加するにしたがい、疾患ごと、術式ごとにおける術後の問題点の特徴が明らかになっている。軽症疾患以外の多くの疾患では適切な手術が行われていても、遠隔期に形態・機能異常が進展して治療を必要とする可能性がある。よって「根治術」という言葉は近年使われなくなりつつあり、代わって「修復術」という言葉が多く使われている。また、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、術後に新たに生じるものは「続発症」として理解される。

#### 3 術後の経過観察のポイント

先天性心疾患術後の状態は個人差が大きく、小児患者の特徴を十分に把握した上で行うことが望ましいこと、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になること、この2点が大きな特徴である。また、小児では成長という成人にはない活発な生体活動があり、病態変化が早いこと、異物に対する反応は成人よりも高度という特殊性がある。この点で経過が良好であっても、複雑疾患では成長期における定期的経過観察は不可欠である。

### 2 人工材料の耐久性

#### 1 はじめに

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などの問題がある。

#### 2 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、様々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などによって再手術が回避されること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。

#### 3 人工弁

人工心臓弁は、主に生体弁と機械弁に大別される。生体弁は抗血栓性に優れ、生理的中心流を有するという優位点があるが、耐久性に問題点がある。それに対し、機械弁は耐久性に優れるが、抗血栓性、人工弁圧較差などの問題点がある。肺動脈弁置換は、Ross術や肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損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良い適応であるが、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。

先天性心疾患に対する人工弁置換術では、患児の成長を考慮に入れる必要がある。患児、疾患によって使用できる人工弁のサイズは規定されるため、術後の経過観察のポイントとして人工弁サイズの評価を常に念頭におく。

## 4 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。最近で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常にある。

## 3 心不全

### 1 心不全の病態

慢性心不全では、交感神経系、レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系、サイトカイン、ナトリウム利尿ペプチドなどの昇圧系因子の作用を抑制することが治療の基本となる（クラスIIb, レベルB）（図1）。先天性心疾患でも同様の症候、検査結果が認められ、心不全の病態が存在することが明らかになってきており、多くの報告がみられている。また、右室機能不全を認めることが多く、カテーテル治療、再手術が有効であることが少なくない（レベルC）。

### 2 左心不全と右心不全

左心不全には、手術による心筋保護と関連した機能障害、左室圧負荷、左室容量負荷による心不全などが存在する（表1）。先天性心疾患では、右室機能が長期予後に重要な影響を及ぼす疾患が多く、今後、右室容量負荷に伴う右心不全対策が重要視されることが予想される。右心不全の原因となる疾患を（表2）に示した。

### 3 慢性心不全の薬物治療

成人では慢性心不全治療指針として、アンジオテンシン変換酵素阻害薬（ACEI）、アンジオテンシンII受容体拮抗薬（ARB）、およびβ遮断薬が無症候性の時期から使用されることが推奨されている。成人に対する治療法がそのまま小児に適用できるかは不明である。しかし、ACEIやβ阻害薬を投与されることがある。

### 4 急性増悪時の治療

心不全治療の基本は安静と体温管理である。重症度に応じて安静・鎮静、経管・経静脈栄養および人工呼吸管理を行い酸素需要低下に努める。また、体温の適正化や酸素投与も有効である（レベルB）。血管内体液量減少に利尿薬を、心収縮性低下と低血圧の改善にカテコラミンやホスホジエステラーゼIII（PDE）阻害薬またはアデニル酸シクラーゼ賦活薬が用いられる。

図1 慢性心不全時の主な神経体液性因子と治療薬の関係

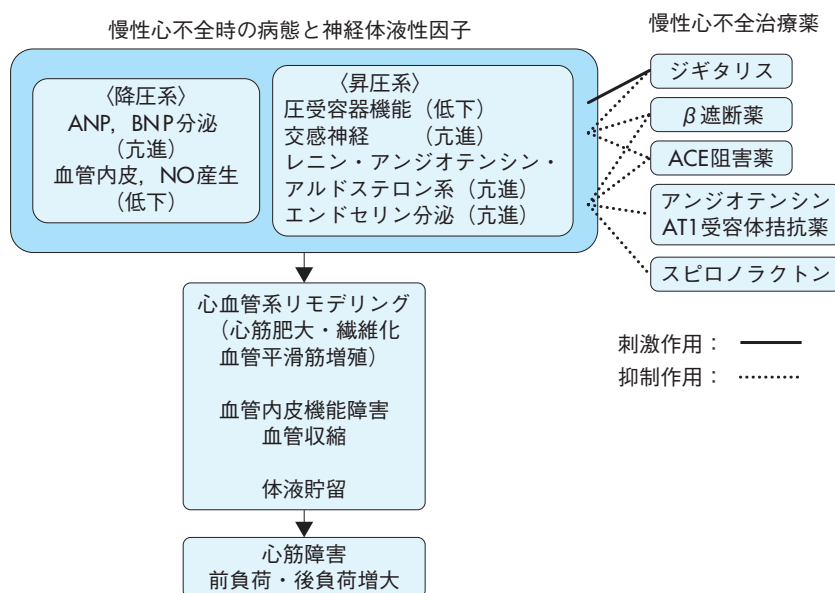


表1 左心不全の原因

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 (Mustard, Senning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)

表2 右心不全の原因

1. Fontan術後 (中心静脈圧上昇, 心室機能不全)
2. 三尖弁疾患術後 (エプスタイン病, 人工弁置換術後, 閉鎖不全残存)
3. Rastelli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

## 5 侵襲的治療

慢性心不全で薬物治療が無効な場合、再手術が検討される。術後の遺残症や続発症は原疾患によって異なるので、再手術々式も様々である。このほか、重症心不全に対して心室再同期療法 (CRT) が実施されている。先天性心疾患においても、治療経験が報告されるようになり、施行数は少ないが、有用性が指摘されるようになっていく。

## 4 不整脈

不整脈は、先天性心疾患術後の“自然歴”の一つである。上室頻拍、心室頻拍と一部の伝導障害は、罹病率を高めQOLを悪化させる (レベルC)。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ため、先天性心疾患修復術後の経過観察には、心機能評価と同時に不整脈の診断と適切な対応が必要とされる。

### ①頻拍性不整脈

上室頻拍は、最も合併頻度が高く、心不全が発症、悪化したり、全身血栓塞栓などを生じたりすることがある。さらに、血行動態に大きな異常を伴う病態 (心房負荷及び心機能低下など) では、突然死の危険を伴うことがある (レベルC)。心房細動は、心房/肺静脈負荷による心房筋/肺静脈の障害により生じやすいため、特に40歳以降に修復術を行った心房中隔欠損では、術後も認められる。心室頻拍は、血行動態異常を伴う場合に合併しやすく、突然死の大きな原因の一つである。心室切開線や心室中隔パッチ縫合部が基質、肺動脈弁逆流による容積負荷あるいは遺残肺動脈狭窄による圧負荷が誘因となり心室頻拍が出現することがある (レベルC)。

### ②徐脈型不整脈

洞機能不全は、手術方法自体が洞結節に傷害を与える場合、洞結節動脈を損傷する場合、上大静脈へのカニューレーションが原因となる場合がある (レベルC)。完全大血管転位心房位血流変換術後では経年的に増加し高頻度でみられるが、総肺静脈還流異常、心房中隔欠損、ファロー四徴などでも認められることがある。Fontan術後などでは、洞結節を含めた心房筋の広範な障害を起し、洞機能不全を生じる場合がある。房室ブロックは、心室中隔欠損を伴う先天性心疾患の心内修復術の際、房室結節ないしヒス束を損傷することにより房室ブロックが発生することがある。ヒス束の経路が長い修正大血管転位や多脾症では、術後も房室ブロックが高頻度に認められる。

### 1 修復術後不整脈の診断, 管理, 治療の必要性

成人先天性心疾患診療施設の救急外来、入院の原因のうち、不整脈は最も高頻度に認められる (レベルC)。また、成人先天性心疾患の主要死因は突然死、心不全と再手術だが、中でも突然死は最も頻度が高く全心臓死のほぼ1/3を占め、突然死の原因は不整脈が大半を占める (レベルC)。動悸、めまい、失神、易疲労感などの不整脈に起因する症状に注意し、病歴聴取、心電図、ホルター、運動負荷検査などを適宜施行する。

### 2 術後不整脈の管理治療, 侵襲的治療

不整脈、伝導障害に対する治療法には、生活制限、薬物療法、電気的除細動などの内科的非侵襲的治療法と、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目標となる。不整脈治療のみでは不整脈の再発が多く、背景病変が手術により修復可能な場合は、再手術と不整脈手術を同時に行うか、カテーテルアブレーション後に修復術を行うことが推奨される (クラスII b, レベルC)。

## 5 先天性心疾患術後遠隔期の肺高血圧

### 1 はじめに

現時点では、肺動脈性肺高血圧 (PAH) が再発するメカニズムは解明されていない。したがって、術後遠隔期のPAHに対しては、特発性肺動脈性肺高血圧 (IPAH) と同様の管理にとどまる。

術後に進行する肺高血圧 (PH) の原因として、修復

の対象となった先天性心疾患による血行動態的解剖学的特徴である場合と、それ以外に肺血管病変を引き起こす素因がある場合が考えられるが、一般的には原因の同定は困難である。

## 2 評価

### ①心エコー

PHの重症度を評価するほか、肺静脈狭窄、僧帽弁狭窄、末梢性肺動脈狭窄の等の2次性肺高血圧の除外のために不可欠な検査である（クラスII a, レベルC）。

### ②心カテーテル

PH重症度の精密な把握と血管反応性評価に不可欠である。反応性評価の負荷には酸素、一酸化窒素の吸入またはアデノシン（我が国ではATP）、プロスタグランディンI2などの即効性静注薬が使用される（クラスII b, レベルC）。

## 3 治療

原発性肺高血圧に準じた治療が検討される。

基礎治療として、経口抗凝固薬、利尿薬、酸素吸入、ジゴキシンが用いられる場合がある。これに加えて以下の肺血管拡張薬が、急性血管反応性試験の反応に基づいて投与されることがある（レベルB）。経口カルシウム拮抗薬、エンドセリン受容体ブロッカ、プロスタノイドアナログ、プロスタノイド持続静注（エボプロステノル）、PDE5阻害薬である。

これらに反応がみられない場合にはコンビネーション治療（レベルC）、また心房中隔欠損作成や肺移植を考慮する場合がある。

## 6 大動脈拡張

### 1 大動脈拡張の成因

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、高度の大動脈弁閉鎖不全を合併したりすることがある。大動脈二尖弁は、高頻度で大動脈瘤、大動脈解離を合併し、Marfan症候群と同様のいわゆる大動脈中膜嚢胞状壊死“cystic medial necrosis”所見を認める（レベルB）。表3に示す先天性心疾患は、同様の心血管系合併症を生じる（レベルC）。先天性心疾患に認められる大動脈拡張は、Marfan症候群とくらべ大動脈解離、大動脈瘤の頻度が低く、大動脈壁変化はより軽

表3 大動脈拡張を伴うことの多い先天性心疾患（Marfan症候群は除く）

大動脈二尖弁（ROSS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
Fontan術後
左心低形成症候群

度である。大動脈拡張を伴う先天性心疾患は、大動脈壁弾性の低下と血管硬度の上昇を認める。この所見は、大動脈弁閉鎖不全、体心室収縮機能、拡張機能、冠動脈灌流を悪化させる。これらの疾患群は、大動脈拡張という形態的な特徴だけではなく心血管機能異常を伴う新たな疾患群、すなわちAortopathyとしてとらえられる。

## 2 術後遠隔期大動脈拡張の管理

小児期に施行したRoss術後（多くは、大動脈二尖弁）は、術後遠隔期でも大動脈径が増大する。先天性心疾患修復術後の大動脈拡張例での大動脈形成術の施行基準はないが、成人先天性心疾患管理ガイドラインでは、大動脈径が55mmを超えた拡張が認められる場合に、大動脈置換術・形成術が推奨されている（クラスII a）。表3に示す術後例を含む先天性心疾患では、加齢とともに、大動脈拡張、大動脈弁閉鎖不全が増悪する可能性があり、注意深い観察を行う必要がある。

## 7 感染性心内膜炎

先天性心疾患の感染性心内膜炎の発症は多く、罹病率、死亡率ともに高い。チアノーゼ型先天性心疾患の修復術後にも多い。

### 基礎心疾患別リスク（表4）

心外導管、人工弁、生体弁など人工材料を用いる複雑先天性心疾患の手術は、修復術後もリスクが高い（レベルC）。

### 診断

Duke (modified) Criteriaは先天性心疾患にも有用である（レベルC）。先天性心疾患は右心系の感染が多い（レベルC）。

### 心エコー法

塞栓のリスク、手術適応の決定に有用である。人工弁感染、弁輪部膿瘍の確定診断は、経食道エコー法が有用

表4 基礎疾患別リスク

<p>1. 高度リスク群 人工弁術後 細菌性心内膜炎の既往 複雑チアノーゼ型先天性心疾患（未手術／人工材料を使った修復術後） 体肺動脈短絡術後 人工材料を使用した心房中隔欠損，心室中隔欠損の修復術後やデバイス閉鎖後6か月以内</p>
<p>2. 中等度リスク群 ハイリスク群を除くほとんどの先天性心疾患 弁機能不全 肥大型心筋症 弁逆流を伴う僧帽弁逸脱</p>
<p>3. 感染の危険性が特に高くない例（一般の人と同等の危険率） 単独の二次孔型心房中隔欠損 心房中隔欠損，心室中隔欠損もしくは動脈管開存の術後（術後6か月を経過し続発症を認めない例） 冠動脈バイパス術後 逆流を合併しない僧帽弁逸脱 無害性心雑音 弁機能不全を伴わない川崎病既往例 弁機能不全を伴わないリウマチ熱既往例</p>

である（レベルC）。

治療

内科的治療法：推奨される抗菌薬とその使用法は，循環器病の治療と診断に関するガイドライン「感染性心内膜炎の予防と治療に関するガイドライン（2008年改訂版）」  
[http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2008\\_miyatake\\_h.pdf](http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2008_miyatake_h.pdf)を参照のこと。

外科的治療法：外科療法の適応は，心不全増強，感染コントロール不十分，塞栓，真菌感染，人工弁感染，進行性病変（弁輪周囲膿瘍，心筋膿瘍，伝導系異常），人工材料感染である（クラスII a，レベルC）。

予防を必要とする基礎疾患と予防投与（表4）

予防を必要とする疾患を表4に，抗菌薬の予防投与方法を表5に示す。

## 8 運動と先天性心疾患

### 1 はじめに

先天性心疾患（CHD）の領域では，小児における日常管理，指導の中での運動に関連する活動の占める割合は成人の心疾患に比べ多く，学校生活管理において重要である。

### 2 先天性心疾患患者の運動能力

健常者と比較して%表示した場合，単純CHD術後患者では80～100%，ファロー四徴で70～90%，Fontan術後で50～70%程度である。

### 3 運動と不整脈

CHD患者では運動中に不整脈が増加しその重症度が増大する場合がある。特に，成人複雑CHD術後患者では不整脈は比較的多く観察され，運動活動参加の際に事前にチェックを受ける事が勧められる（クラスIIb）。

表5 歯科，口腔，呼吸器，食道の手技，処置に対する抗菌薬の標準的予防投与方法

対象	抗菌薬	投与方法
経口投与可能	アモキシシリン	50mg/kg（上限2g） 処置1時間前経口
経口投与不可	アンピシリン	50mg/kg（上限2g） 処置30分以内に静注
ペニシリンアレルギーがある場合	1. クリンダマイシン	20mg/kg（上限600mg） 処置1時間前に経口
	2. セファレキシン あるいは セファドロキシル	50mg/kg（上限2g） 処置1時間前に経口
	3. アジスロマイシン あるいは クラリスロマイシン	15mg/kg（上限500mg） 処置1時間前に経口
ペニシリンアレルギーがあり，経口投与不可	1. クリンダマイシン	20mg/kg（上限600mg） 処置30分以内に静注
	2. セファゾリン	50mg/kg（上限1g） 処置30分以内に静注
	3. セフトリアキソン	50mg/kg（上限1g） 処置30分以内に静注

（注1）単独の二次孔型心房中隔欠損及び心房中隔欠損，心室中隔欠損もしくは動脈管開存の術後（術後6か月を経過し続発症を認めない例）は，予防内服の対象から除く。

（注2）これらの投与量，投与回数は，多数例での証拠に基づいていないため，体格，体重に応じて減量可能と思われる。

## 4 運動心肺指標と臨床的意義

### ①心拍数

一般に運動中の心拍数増加不良と運動回復早期の遅れた心拍減衰は、副交感および交感神経活動の異常と関連する。

### ②血圧

小児、成人複雑CHD術後では血圧上昇が不良な場合があり、遺残する血行動態異常は血圧上昇不良の原因となる。

### ③酸素摂取量

Peak VO<sub>2</sub>は体心室駆出率と同様に、ファロー四徴、Fontan術後患者等の成人CHD術後患者の予後規定因子とされている。小児CHD術後患者でのPeak VO<sub>2</sub>と将来の心事故との関連は不明である。

### ④換気効率

運動中の二酸化炭素排泄量と換気量との直線関係の傾きは運動中の換気効率を表し、VE-VCO<sub>2</sub>slopeと表現される。この指標はPeak VO<sub>2</sub>より心不全患者の予後予測因子として感度が高い。

## 5 心臓リハビリテーションを含めた治療としての運動

小児CHD患者での心臓リハビリテーションの有用性は多く報告され、有酸素運動能が向上し、その効果は比較的持続し、精神的な自己確立にも役立つ。禁忌でなければ監視下での運動活動への参加は奨励される。

## 9 妊娠・出産

### 1 妊娠・出産の循環生理と疾患別特徴

先天性心疾患患者の多くは、一般と同様に妊娠・出産が可能であるが、複雑心疾患修復術後など中等度リスク以上の場合は、妊娠中、出産後の母体、胎児合併症を認めることがある。また、母体、胎児ともにハイリスクな一部の疾患では、妊娠前に再手術を行っておくか、避妊あるいは妊娠を中断することが推奨される。先天性心疾患修復術後の妊娠と出産の詳細は、循環器病の診断治療に関するガイドライン「妊娠出産の適応管理に関するガイドライン」、「心疾患患者の妊娠・出産の適応、管理に

表6 妊娠の際、厳重な管理を要する心疾患

<ol style="list-style-type: none"> <li>1. 肺高血圧（肺血管閉塞性病変）</li> <li>2. 流出路狭窄（大動脈弁高度狭窄）</li> <li>3. 心不全（心機能分類Ⅲ度以上、LVEF &lt; 35～40%）</li> <li>4. マルファン症候群、大動脈拡張疾患（大動脈拡張期径 &gt; 40mm）</li> <li>5. 機械弁置換術後</li> <li>6. 修復術後チアノーゼ遺残疾患（酸素飽和度：&lt; 85%）</li> <li>7. Fontan術後</li> </ol>	（レベルC）
--	--------

関するガイドライン（2010年改訂版）」、<http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2010niwa.h.pdf>を参照のこと。

## 2 妊娠・出産がハイリスクと考えられる疾患（表6）

妊娠を避けた方が良いと考えられるハイリスク疾患は、胎児にとってもハイリスクである。ハイリスク心疾患では、妊娠の中断か、可能な限り妊娠前の疾患治療を行うことが推奨される（クラスⅡa）。

### ①非チアノーゼ型先天性心疾患術後

良好に修復され、遺残症（特に肺高血圧）や続発症の程度が軽い場合は、一般と同様に妊娠出産、経陰分娩が可能である（レベルC）。高度の肺高血圧合併は、妊娠、出産時の危険率が非常に高い（レベルC）。

### ②チアノーゼ型先天性心疾患術後

**ファロー四徴術後：**中等度以上の大動脈弁閉鎖不全、大動脈拡張（直径40mm以上）、左室機能不全（駆出率：40%以下）、頻拍型不整脈の既往は、妊娠危険因子である（レベルC）。

**Fontan術後：**Fontan術後の妊娠出産は、高リスクではあるが、心機能分類Ⅰ～Ⅱ度で、心機能が良好かつ、頻拍型不整脈の既往がなく、出産希望が強ければ、妊娠出産を厳重な管理のもとに容認できる場合がある。

**完全大血管転位術後：**動脈スイッチ術後（Jatene術）は、肺動脈狭窄、肺動脈閉鎖不全、大動脈弁閉鎖不全、冠動脈狭窄、閉塞による虚血性病変が危険因子となる可能性がある。



## 10 診療体制：経過観察

### 1 先天性心疾患修復術後の継続診療の必要性

近年、先天性心疾患修復術後の多くが、成人を迎えるようになってきている。成人先天性心疾患患者数は約410,000人を超え、今後も継続的に増加する。先天性心疾患手術は、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場合が多い。加齢に伴い、心機能悪化、心不全、不整脈、突然死などを合併することがある。チアノーゼ型心疾患修復術後は、罹病率が高く、生命予後も悪いため、生涯にわたる専門的な経過観察が必要で、小児期は小児循環器科医が中心になり管理を行うが、成人後は成人先天性心疾患を中心として診療する医師、施設での経過観察、加療が望ましい（レベルC）。

### 2 経過観察を行う際に必要な診療施設

複雑先天性心疾患は、心臓形態、病態が特殊であり、小児循環器科医が修復術後も継続して診る必要がある。しかし、成人先天性心疾患は、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、加齢とともに、一般人と同様、生活習慣病、消化器疾患、泌尿器科的疾患などの疾患も少なくない。このように、成人先天性心疾患は、小児科医のみが扱う疾患ではなく、成人の疾患にも習熟した、循環器科医との共同診療が不可欠と考えられている（レベルC）。また、成人を中心とした診療形態、あるいは、成人期まで継続して診療を行える診療施設が必要である（レベルC）。他科との連携が不可欠であるという成人先天性心疾患の性格から、中心となる診療施設は、総合病院あるいはこれと連携可能な病院を中心に開設する必要がある。

## II 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指導表の区分について、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、危険な不整脈がなければ、厳しい練習がある運動クラブ活動以外の体育の授業はすべ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る場合、上室頻拍や心室頻拍など問題となる不整脈の有無を勘案して（「総論4不整脈」の項を参照のこと）、運動制限のレベルを決定する（クラスII a, 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年に一度程度の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。肺動脈弁閉鎖不全により右室拡張が進行すると容量負荷が過大となり収縮不全が生じる。小児期は無症状で経過することが多いが、成人期には運動耐容能の低下や心不全、不整脈などが出現し、死亡に至ることもある。

現時点における肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁置換術の適応は、重度の肺動脈逆流があり、かつ以下のいずれかの項目を認める場合と考えられる。すなわち、①右心不全症状や運動耐容能の低下（クラスI, レベルB）、②中等度以上の右室拡張や右室機能不全（クラスII a, レベルB）、③進行性で有症状の心房または心室不整脈がある（クラスII a, レベルC）。肺動脈弁置換術の至適時期については様々な意見があり、未だ統一の見解は得られていない。

#### 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 a, レベルC）。

片側性の末梢肺動脈狭窄は、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カテーテルインターベンションを検討する（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1,000人当たり1.5人との報告があり、突然死と関係のある心室性不整脈が相

当認められる（レベルB）、突然死を一つの指標で予想することは困難であるが、中程度以上の左室機能不全または右室機能不全があり、かつ心室不整脈がある場合は、抗不整脈薬の投与、電気生理学的検査、カテーテルアブレーションなどを検討すべきである（クラスII a, レベルB）。特に持続性心室頻拍や心停止が確認された例ではICDを考慮する必要がある（クラスII a, レベルB）。

#### ④大動脈弁閉鎖不全

ファロー四徴（TOF）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

TOF術後は、内皮で覆われない人工膜や人工物を使用している場合があり、肺動脈弁閉鎖不全、右室流出路狭窄、残存心室中隔欠損などの合併によって、感染性心内膜炎のガイドラインで高いリスクがあるとされている病状にあてはまる患者が多く、この場合は一部の歯科処置などに対して抗菌薬の内服や静注が推奨される（「総論7感染性心内膜炎」の項を参照のこと）。

## 2 完全大血管転位：動脈スイッチ術後

### 1 大動脈弁閉鎖不全，大動脈基部拡大

#### ①経過観察と再侵襲的治療の適応

基本的には臨床症状と心エコー検査で経過観察を行う。軽度の大動脈弁閉鎖不全（AR）で左室拡大がない無症状例は、12か月ごとの定期検査を行う。中等度のARで左室拡大を認める例は、選択的冠動脈造影検査による冠動脈狭窄の有無や6～12か月ごとの左室機能評価を検討する。安静時ならびに運動誘発性期外収縮を認める場合は、左室拡大の進行がなければ、中等度の運動までの許可を検討する。ARに伴う狭心痛や呼吸困難などの自覚症状を伴う症例は、手術適応を検討する（クラスIIa, レベルC）。

新大動脈基部拡大は、動脈スイッチ術（ASO）後比較的早期に急速に進行する。大動脈基部拡大が高度な場合（成人例では基部径55mm以上）は手術を検討する（ク

ラスIIa, レベルC）。

#### ②術式選択と予後

ASO後のARに対する再手術としては、通常弁置換術（AVR）が行われる（クラスIIa, レベルC）。AVRにおける代弁としては機械弁と生体弁に大別されるが、現時点においてASO後例は大多数が非高齢者であり、機械弁が選択されることが多い。大動脈基部拡大を伴う中等度以上のARに対してはBentall手術が行われる。ARが軽度以下の大動脈基部高度拡大例（基部径55mm以上）に対しては弁温存基部置換術（David手術）が可能なおともある。ASO後のAVRの遠隔成績は比較的良好である。

## 2 右室流出路狭窄

#### ①経過観察と再侵襲的治療の適応

臨床症状と心エコー検査で定期的に経過観察を行う。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。

軽度の右室流出路狭窄で右室拡大がない無症状例は、1年ごとの定期検査を検討する（レベルC）。中等度の右室流出路狭窄で右室拡大を認める例は、6～12か月ごとの右室機能評価を検討する（レベルC）。右室流出路狭窄や右室拡大が無くても安静時ならびに運動誘発性期外収縮を認めるものは、6～12か月ごとの右室機能評価を検討する（「総論4 不整脈」の項を参照のこと）。高度の右室流出路狭窄（PG $\geq$ 50mmHgあるいはRVP/LVP $\geq$ 0.7）で、経皮的カテーテル治療または手術適応を検討すべきである（レベルC）。右室流出路に対する再侵襲的治療前には、冠動脈の評価が必要である（クラスIIa, レベルC）。

#### 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）。一方、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が、非侵襲的で繰り返し行える利点がある（レベルB）。バルーン拡大後の狭窄病変部は身体発育に応じて成長することが報告されている。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 冠動脈閉塞・狭窄

#### ①診断と再インターベンション適応

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、嚴重な経過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。ASO後は非侵襲的冠動脈検査の感度は低く、成人例では冠動脈造影を含めた冠動脈評価を検討する（クラスIIb, レベルC）。

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インターベンション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インターベンション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

経皮的カテーテル治療は有用であり、バルーン冠動脈形成術やステント留置が報告されている。経皮的治療ができないものには外科治療の適応を検討する。外科手術としては、冠動脈バイパス手術や冠動脈入口部パッチ形成術などが報告されている。

### 4 術後不整脈

ASO遠隔期の有意な心房不整脈は5%前後にみられ、複雑な心房内手術操作が加わる心房スイッチ術に比べ発生頻度が低い。診断、管理と再インターベンションの適応については他の心疾患術後不整脈の管理に準ずる。

### 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。両大血管右室起始（DORV）の特徴である左室から大動脈へのリルーティングの狭窄は左室流出路狭窄になりうるが、術後管理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、左室肥大、虚血、大動脈弁逆流、心室不整脈を参考にして決める。動脈スイッチ術や心外導管を用いた右室流出路再建術後の管理について「各論2 完全大血管転位：動脈スイッチ術後」や「各論9 心外導管を用いた手術」の項を参照い

ただきたい。

### 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。

動脈スイッチ術に伴う肺動脈狭窄や、心外導管を用いた右室流出路再建術後の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、リルーティング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50mmHg前後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 術後遠隔期予後

##### ①生理的修復術後

右室が体心室である生理的修復術後10年生存率は、55~85%で、主な死因は、再手術、突然死、右室機能不全、不整脈である。合併心疾患を伴う場合の平均死亡年齢は40歳前後とされる。三尖弁置換術、心外導管兼心室中隔欠損閉鎖術後の心外導管に対する再手術率は高く、10年で約1/3に認める。10~20年ごとに導管形成術を行うことが多い。修正大血管転位で、心室中隔欠損兼肺動脈狭窄例は、初回心外導管手術後に、三尖弁閉鎖不全の悪化を認めることが少なくない。また、心外導管狭窄解除術後に、三尖弁閉鎖不全を悪化させることがある。体心室右室機能、三尖弁閉鎖不全が経年的に悪化し、心房粗細動を伴うが、突然死は少ない。副伝導路は右室に認められ、上室頻拍を伴うことがある。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発生し、ペースメーカを装着することが少なくない。

##### ②ダブルスイッチ術後

左室が体心室となるダブルスイッチ（DS）術後の体心室左室機能は良好である。術後遠隔期成績の報告は少ないが、術後生存率は、10年で90~100%、15年で75~80%、遠隔期死亡のリスク因子は三尖弁閉鎖不全の

残存とされる。多くはNYHA機能分類I-IIで、我が国の報告によると術後10年の再手術回避率は、動脈スイッチ術後例で84.4%、心外導管術後例で、89.6%とされる。

## 2 術後遠隔期の管理（表7）

生理的修復術後では、右室機能低下、三尖弁閉鎖不全、房室ブロックの進展に注意する。三尖弁閉鎖不全や右室機能不全の治療と進行予防のために、ACE阻害薬、ベータ遮断薬を用いることがある。しかし、大規模研究で、肯定的結果は得られていない。機械弁置換術後は、ワルファリンを継続投与する。持続性あるいは抗不整脈薬投与中の上室頻拍は、抗凝固療法の併用を検討してもよい（クラスII b, レベルC）。

生理的修復術後の体心室右室の冠動脈分布は右冠動脈の分布となるため、核医学検査で心筋虚血の評価をおこなう。DS術後の動脈スイッチ術後例も心筋虚血の評価が必要であり、心電図や核医学検査で行う。

## 3 再侵襲的治療

### ①カテーテル治療とペースメーカ治療（表8）

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、再発が多い（レベルC）。肺動脈分岐部狭窄に対して、経皮的バルーン形成術が行われることがある。DS術の心房位血流変換術後の上下大静脈狭窄や心外導管狭窄に対しては、経皮的バルーン形成術が考慮されるが、これらは大血管転位術後を参照。完全房室ブ

表7 修復術後経過観察の注意点

- |   |
|---|
| <p>1. 生理的修復術後</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>右心室機能（体循環心室機能不全）</li> <li>体循環心室房室弁（三尖弁）閉鎖不全</li> <li>肺循環房室弁（僧帽弁）閉鎖不全</li> <li>進行性の房室ブロック</li> <li>上室頻拍（心房粗動、細動）、心室頻拍</li> <li>導管狭窄</li> <li>置換弁機能不全</li> </ul> <p>2. DS術後</p> <p>a. 心外導管術後</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>導管狭窄</li> <li>右室機能（肺循環心室機能不全）</li> <li>上大静脈下大静脈狭窄</li> <li>肺静脈狭窄</li> <li>洞機能不全</li> <li>上室頻拍</li> </ul> <p>b. 動脈スイッチ術後</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>冠動脈狭窄、閉鎖</li> <li>大動脈弁閉鎖不全</li> <li>上大静脈下大静脈狭窄</li> <li>肺静脈狭窄</li> <li>洞機能不全</li> <li>上室頻拍</li> </ul> |
|---|

表8 内科的侵襲的治療

- |   |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• 肺動脈分岐部狭窄：カテーテル治療</li> <li>• 上室頻拍、心室頻拍：カテーテルアブレーション</li> <li>• 完全房室ブロック（症候性、進行性または高度の徐脈、運動時心拍数増加不良、心拡大）：ペースメーカ植込み</li> <li>• 洞機能不全症候群：ペースメーカ植込み</li> <li>• 心室再同期療法（CRT）</li> <li>• 植込み型除細動器（ICD）</li> </ul> |
|---|

表9 再手術の適応

- |   |
|---|
| <p>1. 生理的修復術後</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>導管狭窄</li> <li>修復術後の中等度あるいは高度の体循環房室弁（三尖弁）閉鎖不全</li> <li>体循環心室（右室）機能不全</li> <li>有意な心室中隔欠損遺残</li> <li>肺動脈／肺動脈弁下狭窄の進行</li> <li>置換弁機能不全</li> <li>人工材料に対する感染性心内膜炎</li> </ul> <p>2. DS術後</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>上下大静脈狭窄</li> <li>冠動脈狭窄、閉鎖</li> <li>高度大動脈弁閉鎖不全</li> <li>導管狭窄</li> </ul> |
|---|

ロックは突然死が多く、心拍出量を保てないため、ペースメーカ装着を検討する（クラスII a, レベルC）。右心機能低下例では、心房心室同期ペーシング（DDD）が推奨される（クラスII a, レベルB）。心室頻拍を伴う場合は、ICDも考慮される。

### ②外科治療（表9）

生理学的修復術後で経年的な三尖弁閉鎖不全の増悪、中等度以上の閉鎖不全を認める場合は、三尖弁置換術ないし三尖弁形成術を検討する（クラスII a, レベルC）。多くの場合、三尖弁形成術は難しい。三尖弁手術は、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が望ましい（クラスII a, レベルC）。再置換術を行う場合もある。

修復術後遠隔期の右室機能不全では、DS術が考慮されるが、左室圧が低く手術適応ではないことが多い。肺動脈絞扼術後は、三尖弁閉鎖不全が軽減する。上下大静脈狭窄解除術、導管狭窄に対して右室流出路形成術などが行われることがある。

## 5 房室中隔欠損

### 1 術後の管理

心内修復術後は、生涯にわたる定期的な経過観察を行

う。特に、遺残短絡、房室弁機能障害、右室及び左室拡大、両心室機能障害、肺高血圧、左室流出路狭窄、不整脈の出現に注意を要する。また房室中隔欠損（AVSD）では、房室結節、並びにHis束が通常より下方偏位しているため、初期より房室伝導遅延を認めることがある。成長とともに、房室伝導遅延が悪化する可能性が指摘されており、定期的な心電図、並びにホルターによる房室伝導の評価が必要である。

### ①運動制限

術後管理において、心臓の状態に合わせた適切な生活規制が、非常に重要である。心内修復術後、有意な遺残病変を認めない症例では運動制限をする必要は無い。また、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、体育の授業は制限をしない（レベルC）。重度の左側房室弁閉鎖不全、不整脈、左室流出路狭窄、左室の著明な拡大、左室機能の低下を認める場合、その程度に応じた運動制限が必要である。

### ②肺高血圧

1歳までの心内修復術、あるいは肺動脈絞扼術により高肺血流が是正された場合には、二次性肺高血圧の遠隔期の進行は予防されるが、本疾患に多くみられる21トリソミーとの関連において、不可逆的な肺血管性肺高血圧症が出現しやすいとする説もある。治療については、「総論5 先天性心疾患術後遠隔期の肺高血圧」の項を参照のこと。

### ③妊娠

妊娠については、「総論9 妊娠・出産」の項を参照のこと。

## 2 術後の再侵襲的治療

### ①左側房室弁閉鎖不全

外科治療を要する遠隔期合併症のなかで、最も頻度が高いのが左側房室弁閉鎖不全である。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、術前から中等度以上の逆流を来たす症例において遠隔期に左側房室弁逆流が重症化し再手術を行う場合がある。また手術直後から中等度以上の逆流を認める症例があり、これらの症例では比較的近接期に再手術を必要とすることがある。左側房室弁閉鎖不全に対する手術時期は、成人期であれば後天性心疾患における僧帽弁閉鎖不

全の手術適応時期を参考にする（クラスII a, レベルC）。小児期の手術時期に関しては明確な基準は無い。

手術方法には、弁形成と弁置換の2種類がある。体の成長に伴いpatient-prosthesis mismatchを生じることが危惧される学童期までの症例、あるいは出産を希望する女性においては、可能な限り弁置換術までのpalliationとして弁形成が試みられる。しかし、後天性心疾患における僧帽弁閉鎖不全と異なり、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）。房室中隔欠損に対する左側房室弁形成術を試みた症例では、後の弁置換での予後は不良であるとの報告がある。また、低年齢での弁置換の手術リスクは決して低くなく、さらにpatient-prosthesis mismatchに伴う再弁置換は少なくない。

### ②左室流出路狭窄（大動脈弁下狭窄）

房室弁のscooped outにより生じる左室apex to outflowの延長は、形態的な左室流出路狭窄を形成するが、心内修復術後に進行するものを含めて、線維組織の肥厚や円錐中隔の筋性肥厚を合わせた左室流出路狭窄は5%前後に認める。通常大動脈弁は正常であるため、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、再発も多く認める。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 procedure）（クラスII a, レベルC）や、心尖—大動脈導管術が適応となる。

## 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、再縮窄の最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や血圧差の出現を認めることがあり、可能な年齢では、トレッドミルやエルゴメータなどの運動負荷検査実施を検討すべきである。

胸部X線での大動脈弓部陰影の拡大は、動脈瘤形成の重要な所見である。心電図では、左室圧上昇に伴う左室肥大所見やST・Tの変化に注意する。心エコーでは、大動脈弁や弁下狭窄、僧帽弁病変など心内病変の有無、左室機能や壁厚の評価、上行大動脈、大動脈弓部、胸部下行大動脈など、可能な限り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（レベルB）。

MRIまたはマルチスライス（MSCT）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る。放射線被ばくの点からはMRIが有利であり，術後例では臨床症状や所見の有無に関わらず，可能な限りMRIによるスクリーニングを行うことが推奨されている。

## 2 術後の再侵襲的治療

再縮窄や動脈瘤診断のgold standardは心臓カテーテル検査により計測した圧較差と大動脈造影であり，再縮窄部を介して20mmHg以上の圧較差を認める場合，20mmHg未満であっても形態的に有意な縮窄で縮窄前後に豊富な側副血管を認めるか，明らかな左室機能の低下を認める場合（クラスI，レベルC），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B）。

近年では，再縮窄の形態診断にMRIやMSCTが広く用いられている。病変部前後径の50%未満，縮窄部径/横隔膜位大動脈径 $\leq 0.5$ を再縮窄と定義した報告が見られる。上下肢で明らかに20mmHg以上の血圧差があり，MRIまたはMSCT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場合には，心臓カテーテル検査を実施しないこともある（レベルC）。

再縮窄や動脈瘤には外科治療またはカテーテル治療が行われる。

### ①外科治療

動脈瘤に対しては，瘤切除+人工血管置換または端々吻合，再縮窄に対しては，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（クラスI，レベルB）。人工物を用いた外科治療後6か月間は，アスピリンなどの抗血小板薬を投与する（クラスII a，レベルC）。

### ②カテーテル治療

A) 動脈瘤には，カバードステントが選択されることがある。瘤の近位および遠位に分枝閉塞を来さない十分なlanding zoneがあることが条件となる。

B) 再縮窄

B-1 限局性で大動脈峡部低形成を伴わない再縮窄では，年齢に関わらずバルーン拡大術を試みる価値がある（クラスI，レベルC）。

B-2 成人の大動脈径（通常20mm以上）まで安全に拡大留置できる場合にはステント留置の適応がある（クラスI，レベルB）

B-3 後拡大により成人の大動脈径まで拡大できるステントを安全に留置できる場合または，バルーン拡大術が無効の場合で成人の大動脈径まで拡大しうるステントを留置できる場合には，ステント留置が考慮される（クラスII a，レベルC）。

## 7 総肺静脈還流異常

### 1 術後の管理

TAPVC修復術後早期生存例の7～11%に肺静脈閉塞性病変（PVO）の発生が見られる。PVOは，術前同様心エコー検査で左房内に2m/sec以上の血流速が観察されることで診断される。

心臓型のTAPVC，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，心エコー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視野に入れた早期検討が望ましい（クラスII b，レベルC）。術後PVOに対して肥厚した内膜切除，心房壁や心膜など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臓移植の適応を検討されることがある。

## 8 総動脈幹

### 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 の狭窄および逆流である。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を使用されるが、この場合遠隔期に導管狭窄が生じることが多く、長期遠隔期では高率に再手術になる。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、カテーテル治療、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、手術時期および手術適応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。

#### ② Truncal valve 逆流

多くの症例で弁置換術が行われ、その治療成績は改善傾向にあるものの、手術時期については明瞭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手術時期を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小児患者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実施すべきである。

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）。

### 1 再侵襲的治療

乳幼児期における心外導管を用いた右室流出路再建術は、成長に伴う相対的狭小化と石灰硬化を伴う導管狭窄が生じる。ブタ・ウマ・ウシなどの異種心膜を用いて再建された弁付導管の10年再手術回避率は60～70%であり、16mm以下の小口径導管及び低年齢手術後は、石灰硬化を生じ導管狭窄を来しやすい。これに対し、ePTFEを用いた右室流出路再建例では、硬化を来たすものの5年再手術回避率は100%である。

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を生じ、右室流出路狭窄が進行する。その結果、重篤な心室不整脈を生じて致命的となる可能性があるため、圧較差が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II a, レベルB）。

治療の第一選択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、全周性の石灰硬化では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II a, レベルC）。国外においては、心外導管を用いた手術で遠隔期に狭窄が無く閉鎖不全が治療の対象となる場合は、経カテーテル肺動脈弁置換術の適応となることもあるが、その遠隔成績はいまだ不明である。

再手術では、除去された導管周囲の癒着組織を利用した右室流出路再建、または心外導管置換術を施行する。導管置換術の成功率は高い。しかし異種心膜を用いた再手術の際には、異種心膜が高度に硬化・石灰化していれば胸骨と高度の癒着を来していることもあり、剥離の際に容易に破綻し大出血を生ずる危険があるため注意を要する。

## 10 Fontan 術

### 1 術後合併症への対応

#### ① 不整脈

##### 1) 発生頻度

Fontan 術後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。上室頻拍性不整脈の発生頻度は10～45%で、経年的に高頻度になり、術式別には大静脈肺動脈連結法（TCPC）に比べ心房肺動脈連結法（APC）が高率である。洞機能不全の発生頻度は13～16%で、術後遠隔期にはその頻度は増加する。

## 2) 診断と再インターベンションの適応

詳細な電気生理学的検査（EPS）を行い、リエントリー、異常自動能の鑑別を行う。心房内マクロリエントリー性頻脈（IART）の頻度が高い。難治性心房頻拍および心房粗細動症例、心房拡大、心房負荷に伴ういわゆる failed Fontan 症例で臨床症状があるものでは再インターベンションの適応となる。

## 3) 術式選択と予後

カテーテルによる高周波アブレーション単独治療は、急性期には50～70%の有効性があるが、術後6か月で50%に再発が見られると報告されている。

外科的アプローチとしては、心房負荷軽減のため 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、術中冷凍凝固法または高周波法、maze手術が同時に行われる必要がある（クラスIIa, レベルC）。術後洞機能不全に対してはペースメーカ植え込みを検討する（クラスIIa, レベルC）。

## ②蛋白漏出性腸症（PLE）

### 1) 発生頻度

Fontan術後のPLEは4～13%に発生するとされ、発症時期は様々である。PLE診断後の予後は不良であり、診断後に50%は5年以内に死亡し、80%は10年以内に死亡するとされる。Plastic bronchitisは肺におけるPLE類似の病態と考えられ、急激かつ重篤な呼吸不全をきたし、発症後の5年生存率は50%とする報告もある。

### 2) 診断と再インターベンション適応

PLEの確定診断は便中の $\alpha 1$ アンチトリプシンクリアランス試験による。発症が確認されたら詳細な血行動態の検討を行い、Fontan循環における連結路狭窄病変、心室機能不全、房室弁逆流および体肺副血行を評価する。ステロイド療法、ヘパリン療法、体肺副血行のコイル塞栓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。

### 3) 術式選択と予後

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、外科的あるいは経カテーテル法によるFontan開窓、Fontan revision、ペースメーカ植え込みなどが試み

られているが、難治性であり無効例も多い。他の治療法に抵抗性のPLEは、心移植の適応になる可能性がある。

## 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。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ルファリンによる抗凝固療法が行われている。心房内短絡、心房内血栓、心房頻拍あるいは血栓塞栓症の既往がある場合には、ワルファリンの投与を検討する（クラスI, レベルC）。

## 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、肺動静脈瘻形成により発生する。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、進行性の低酸素血症を来たす予後不良の合併症である。その成因として下大静脈血流が一側肺動脈に偏って還流することが示唆されている。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や心移植により低酸素血症が改善したとする報告もあるが、難治性であり無効例も多い。

## ⑤心室機能不全

Fontan術後遠隔期の心室機能不全は比較的高頻度に発生し、その原因は多岐にわたる。心室形態別には右室性単心室で心室機能不全の発生頻度が高い。内科的薬物療法としてはACE阻害薬と利尿薬などの投与を検討する（クラスIIb, レベルC）。侵襲的治療法として、心室ペーシングや多部位ペーシングによる心室再同期療法の有効性が報告されている。

## 11 動脈管開存・心房中隔欠損・心室中隔欠損

### 1 動脈管開存

他の先天性心疾患を合併しない動脈管開存に対しては、コイルやAmplatzer Duct Occluderを用いたカテーテル治療、結紮術、離断術などが行われる。

閉鎖術後の予後はいずれも良好で、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）。カテーテル治療後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は放置してもよいとの意見もある。いずれの治療を行った場合でも、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

心房中隔欠損に対しては、外科治療として直接縫合閉鎖、パッチ閉鎖が行われる。適応は限定されるが、最近ではAmplatzer Septal Occluderを用いた経カテーテル閉鎖術も行われる。

合併奇形や肺高血圧が無い心房中隔欠損の予後は、年齢に依存すると考えられている。閉鎖時の年齢が25歳未満とこれ以上では生命予後に有意差があり、また15歳未満で閉鎖した場合には予後は良好と報告されている（レベルC）。不整脈に対する内科治療やペースメーカー植込み術が必要となることはあるが、心不全を呈することは極めて稀とされる。

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望ましい。また不整脈を認める場合には、ホルター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。

経カテーテル閉鎖術後の中期予後はおおむね良好と考えられるが、遠隔期における心浸食（心房壁の穿孔）の報告もあり、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拮抗薬などの内科治療が、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。

大動脈弁逸脱を伴う例では、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すすめられる。

## 12 肺動脈狭窄・右室流出路狭窄

### 1 経過観察

右室流出路の再建方法によって、不整脈の発生頻度やその他の合併症の起こりやすさに差が認められる。肺動脈狭窄の再手術は、もともと存在していた肺動脈狭窄が悪化したり、末梢側で手術手技によって発生したり、心内修復術時に不十分な処置であったものまで、様々な成因の肺動脈狭窄が対象となる。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。

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、三尖弁逆流の血流速度などから右室収縮期圧を推測するのに有用である。高速化したマルチスライス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による右室機能評価は、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器質的狭窄の場合は、外科的手術を検討する（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）。狭窄解除には、肺動脈狭窄に対するバルーン拡大術のほか、ステントによる拡大術を検討する。外科的に解除することが不可能な肺動脈狭窄に対して、高い効果を得ることができる場合もある。カテーテル治療が有効でない症例では、外科的手術を検討する。

## 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

人工弁植込み術後の患者については、機械弁の種類に応じた抗凝固療法の継続と、定時的な心エコーによる弁機能ならびに心機能の評価が必要である。Ross術後は、ホモグラフトを右室流出路に用いていれば抗凝固療法は不要となるが、右室流出路再建に人工物の心外導管を用いた場合は、ワルファリンによる抗凝固療法の術後一定期間実施を検討するのもよい。

#### ①抗凝固療法

機械弁を用いた大動脈弁置換術後は、通常リスクの患者で機械弁を用いた場合はINR 2.0～2.5を目標としてワルファリン投与を行う場合が多い。さらにワルファリンに少量アスピリン（75～100mg/day）を追加することもある。ただし、日本人におけるPT(PLI)INRコントロールは、出血性イベントの検討からリスクファクターの無い症例では1.5～2.5が望ましいとした報告もある。

#### ②機能評価

小児例においては、成長とともに人工弁の相対的狭窄を来す。また、ワルファリンによる抗凝固療法を行っていても機械弁における血栓塞栓症のリスクは1～2%/yearとされ、またワルファリンを使用しない生体弁においても血栓塞栓症のリスクは0.7%/yearである。生体弁は石灰硬化や弁破壊などの構造劣化に伴う狭窄病変ならびに逆流性の病変が経年的に進行する。

ROSS術後は、移植した自己肺動脈弁機能は良好であるが、時に大動脈弁輪拡張に伴う大動脈弁逆流を生じる症例を認めるため、再建した右室流出路の評価と共に定期的なフォローが推奨される（レベルB）。

### 2 術後合併症への対応

#### ①機能不全

弁の破壊や開閉障害の発生時には急性左心不全症状が生じる。弁葉の動きが心エコー検査で不明瞭な場合には、X線透視で弁葉の開放角度を確認する必要がある。弁葉の可動制限が確認できれば、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）。

血栓弁に対する線溶療法は、血栓塞栓症の合併も多い

ため（12～15%に脳梗塞の発生）、大動脈弁位の血栓弁においては無症状の血栓塞栓症例または再手術自体の危険性が非常に高い場合にのみ限定し、かつ塞栓症の危険性を想定して行う事を検討すべきである（クラスII b, レベルC）。

Ross術後の大動脈弁輪拡大に伴う大動脈弁閉鎖不全は、毎年心エコーにて評価を行い、後述の通り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

大動脈弁置換術後には、カテーテル検査による圧較差測定はできないので、一般には心エコー検査による圧較差推定と左室心筋肥大の程度及び胸痛・労作時呼吸困難などの自覚症状からの再手術検討が推奨される（クラスII a, レベルB）。

#### ③右室流出路狭窄

Ross術の際に同時に施行された右室流出路再建後の右室流出路狭窄においては、他の疾患と同様に安静時の右室流出路の総圧較差50mmHg以上、労作時呼吸困難、狭心症、失神前駆症状または失神などの症状がある場合は、カテーテル治療または再手術を検討する（クラスII a, レベルC）。

#### ④大動脈弁閉鎖不全

海外の報告では、成人の術後患者が単独大動脈弁閉鎖不全による症状がある場合、または無症状であっても左室駆出率が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）。

#### ⑤人工弁感染

人工弁感染の手術適応は自然弁心内膜炎と同様に、1. 心不全、2. 塞栓症、3. 制御困難な感染であるが、高い非手術死亡率を考慮すると積極的な加療を検討すべきである（クラスII a, レベルC）。ブドウ球菌ことに黄色ブドウ球菌が検出された場合は、ただちに再手術を検討する必要がある。弁輪膿瘍の形成、リークの発生、疣贅の形成などが認められた場合にも、積極的に再手術を検討する（クラスII a, レベルC）。

#### ⑥大動脈弁下狭窄再発

心エコーなどにより定期的なフォローを行い、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 エプスタイン病（三尖弁閉鎖不全）

### 1 術後遠隔期予後（表10）

三尖弁形成術後や三尖弁置換術後の生命予後は良好で、三尖弁手術後の10～15年生存率は約90%となっており、死亡原因は、心不全、不整脈、突然死である。術後のQOLは有意に改善するが、三尖弁に対する再手術率は両者とも10年で20%前後と有意差はなく、選択される手術は主に三尖弁置換術である。また、生体弁と機械弁との比較でも、耐用年数に有意差を認めていない。

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低下を生じることがある。また三尖弁置換術後には房室ブロックを発生することがある。

### 2 内科的管理方法（表11）

定期的投薬を行う例は1～2か月に1回、病状が安定している場合は6か月から1年に1回の頻度で経過観察を行う。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、運動クラブを除く運動制限は必要ない（レベルC）。

表10 修復術後の罹病

三尖弁閉鎖不全：経年的に悪化。再手術の危険因子は修復術後の中等度以上の遺残三尖弁閉鎖不全
置換弁機能不全
不整脈：WPW症候群に伴う房室回帰頻拍，心房内マクロリエントリー性頻拍，心房粗細動，心室頻拍，洞不全症候群，術後房室ブロック
突然死：不整脈死とともに主な死因のひとつ
左室機能低下：左室緻密化障害の合併や左室機能障害
チアノーゼ・奇異性血栓：心房内シャントの残存により出現する
(レベル C)

表11 修復術後経過観察の注意点

三尖弁機能不全，置換弁機能不全
左室機能
不整脈（WPW症候群，心房性頻拍，心室頻拍，洞不全症候群）
感染性心内膜炎
(レベル C)

## 3 遠隔期の侵襲的治療

### ①頻拍性不整脈の治療

エプスタイン病に合併するWPW症候群，房室結節回帰頻拍，心房粗細動，心室頻拍は術前からみられることが多く，術後の病状悪化や突然死にも関連するため，術前にアブレーションを行うか，手術時に副伝導路の切断や右房maze術を併用することが多い。

### ②ペースメーカー

心内修復術後の房室ブロック，洞機能不全が適応となる。

### ③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，三尖弁閉鎖不全の進行に対する手術に限れば10年で20%であり，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

僧帽弁の狭窄・閉鎖不全に対する弁形成術では，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性／遺残性閉鎖不全の治療の2つに分けられる。生活規制のレベルは，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循環器病診断と治療に関するガイドライン「心疾患患者の学校，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，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。その他，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。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）。