

## 専門医トレーニング問題 I

問1 感染性心内膜炎の予防のための抗菌薬投与が、推奨されていないのはどれか。

- a. 生体弁を使用した人工弁置換術後患者のインプラントの植込み
  - b. 人工腱索を用いて行った僧帽弁形成術後患者の歯周手術
  - c. 感染性心内膜炎の既往を有する患者の上部消化管内視鏡検査（生検を含む）
  - d. 心室中隔欠損症根治術後5ヵ月の患者の抜歯
  - e. ファロー四徴症の患者の扁桃摘出術
- 

問2 冠動脈バイパス手術を行う予定の患者で、大動脈弁置換術の同時手術が推奨されていないのはどれか。

- a. 左室機能低下のない、重症の大動脈弁狭窄症の症例
  - b. 心拡大のない、中等度の大動脈弁狭窄症の症例
  - c. 失神発作の既往がない、軽度の大動脈弁狭窄症で、中等度以上の弁の石灰化を認める症例
  - d. 心不全症状のない、軽度の大動脈弁狭窄症で、急速に圧較差が増大している症例
  - e. 上記のいずれでもない。
-

## 問題 I 解答と解説

### 問 1 正解 c

**解説** 2007年にAHAから感染性心内膜炎（以下IE）の予防のための抗菌薬投与に関する改訂ガイドラインが出され<sup>1)</sup>、それを受けるかたちで、2008年の秋に相次いで、日本循環器学会からはIEの予防と治療に関する改訂ガイドラインが、そしてAHAからは2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Diseaseの2008年改訂<sup>2)</sup>の中のIE予防の項目の変更が、それぞれ発表された。

IEは抗菌薬のない時代には常に致死的な疾患であったが、抗菌薬の発達、IEの早期診断、治療、そして外科治療の進歩で、予後は改善されてきた。しかし、現在でもその多彩な合併症を含め治療に難渋する疾患であることは変わりなく、発症の予防はより重要である。

IEの予防に関しては、AHAは1955年に最初のガイドラインを出して以来50年にわたり改訂を加えてきている。2007年のガイドラインでは、1) IEになりやすい、そしてIEの発症によって予後が重篤になりやすい基礎疾患として重視すべき疾患、状態、2) IE予防の抗菌薬投与を推奨すべき手技、の2点を明確に示すことで、それ以前のガイドラインが複雑になりすぎて、患者や医療従事者にとってその詳細の解釈や理解がしにくく、ときに推奨内容が曖昧で矛盾を含むものになっていた点が改善されている。

IEの発症は、医療現場における口腔内手技、消化管、泌尿器・生殖器に関する手技によるものよりも、たとえば、咀嚼、歯磨き、デンタルフロスの使用、楊枝の使用、口腔内洗浄、そしてその他の日常活動によって繰り返し生じている菌血症による可能性が高い。その予防には口腔内の衛生状態を改善することが抗菌薬予防投与より有効と思われる点と、たとえ抗菌薬投与が有効だとしても、その恩恵を受ける患者の数がおそらくごく少数である点、さらには抗菌薬投与のリスク、抗菌薬投与による耐性菌の問題という点、などを考慮し、2007年のガイドラインでのAHAの基本方針は、1) の疾患、状態の範囲をより限定し、2) の手技を、ほぼ歯科手技のみに限定したことにある。

そして、今回の変更によって、IEの予防に関する新たな研究が計画され、エビデンスが蓄積されることが、期待されている。日本循環器学会のガイドラインでは、独自のアンケート調査等も行い、それらに基づいて2007年のAHAのガイドラインを、わが国の現状に合わせてアレンジしている。

### 1. IEの基礎疾患として重視すべき疾患、状態

AHAガイドラインでは、1) 人工弁置換術を受けた患者、または弁形成術に人工材料を使用した患者、2) IEの既往のある患者、3) 先天性心疾患（以下CHD）の患者で、①チアノーゼを伴うCHDで根治されていない患者（姑息術術後を含む）、②人工材料を使用して欠損を修復された先天性心疾患で、術後6ヵ月以内の患者、③人工材料を使用して修復をしたが、欠損が残存している患者、4) 心臓移植術後で、弁の構造上の異常のため逆流が生じている患者、をClass II aとして、歯科手技に際しての抗菌薬投与を推奨している。

日本循環器学会では、これらをClass Iとして分類し、ほとんどの先天性心疾患、後天性弁膜症、閉塞性肥大型心筋症、弁逆流を伴う僧帽弁逸脱をClass II aとして、人工ペースメーカーあるいはICD植込み患者、長期にわたる中心静脈カテーテル留置患者をClass II bとして分類している。

わが国では、2002年にIEに対するガイドラインが作成されて以降、IEに関する知識が循環器内科医にとどまらず広く総合診療医にまで普及したという事情を踏まえて、今回の日本循環器学会のガイドラインでも従来どおりの患者に対しての抗菌薬予防投与を推奨し、予防投与を通じてIEに対する注意を喚起するという副次的意味を期待している。

### 2. IE予防の抗菌薬を投与すべき手技

AHAのガイドラインでは、人工物を植込む心臓手術はClass Iに、上記の重視すべき基礎疾患を有する患者・状態での、歯科の手技はClass II aに、扁桃摘出、アデノイド摘出といった気道の侵襲的処置、感染のある皮膚や筋肉の処置、感染のある場合の消化管、泌尿器系の手技はClass II bに分類された。原則として、感染のない場合の消化管、泌尿器系の手技はすべてClass IIIである（感染の有無が不明の場合、たとえば待機的でない泌尿器系の手技の場合はClass II b）。日本循環器学会では、IEの予防のためではないが、手技に際して抗菌薬投与をしてもよいと思われるものとして、各種の呼吸器、消化器、泌尿器、生殖器の手技がClass II bとして分類されている。そして、上部消化管内視鏡、経食道エコー図等は、AHA同様Class IIIである。

問いの選択肢の患者は、すべて歯科手技の際、抗菌薬投与が推奨される疾患、状態であるが、cの手技に際しての抗菌薬予防投与は推奨されていない。

## ●文 献

- 1) Wilson W, Taubert KA, Gewitz M et al: Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group.

Circulation 2007; **116**: 1736-1754

- 2) Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K et al: 2008 Focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease). J Am Coll Cardiol 2008; **52**: e1-e142

## 問 1 正解 e

**解 説** 日本胸部外科学会の学術調査によれば、1999年の弁膜症手術総数9,092件中冠動脈バイパス術(以下CABG)同時施行例は878件(9.7%)<sup>1)</sup>から2004年には12,626件中1,680件(13.3%)<sup>2)</sup>に増加している。

われわれの施設の最近のデータでも、2006年は弁膜症手術総数132件のうちCABG同時施行例は27件(20.4%)、2007年は150件中27件(18%)と、弁膜症手術を行った症例の約5分の1はCABGを同時に施行している。大動脈弁症例に関しては、2006年は大動脈弁手術総数81件のうちCABG同時施行例13件(16%)、2007年は87件中14件(16%)で、約6分の1がCABG同時施行例であった。

大動脈弁置換術(以下AVR)の適応については、日本循環器学会の2007年のガイドライン、2008年改訂のAHAのガイドラインのいずれも意見はほぼ一致している。大動脈弁狭窄症(以下AS)を、重度AS(平均圧較差40 mmHg 超もしくは流速4 m/sec 超)、中等度AS(平均圧較差25~40 mmHg もしくは流速3~4 m/sec)、軽度AS(平均圧較差25 mmHg 未満もしくは流速3 m/sec 未満)と分類し、症状の有無、左室機能低下の有無、運動負荷による症状の出現の有無、さらには弁尖の病変の程度や進行の速さ等で適応を考えることになる。

CABG 予定の患者のAVRの同時手術の適応についても、ガイドラインではAHA、日本循環器学会とも意見は一致しており、重度ASはClass I、中等度ASはClass II aとして同時手術が推奨されている。軽度ASに対しては選択肢のように、弁の変化が進行

している症例や今後もその進行が速いと予想される症例で、Class II bとして同時手術追加が推奨されている。この場合、適応を判断するうえで弁膜症によると考えられる症状や左室機能は問われていない。

以上から、問いの選択肢の前半部分、症状や心機能とは関係なく、ASの重症度と弁尖の変化から同時手術の手術適応を判断することになり、aからdまでの4つの選択肢はいずれも正しいと考えられる。

なお、AVRを予定している患者のCABGの同時手術の適応については、主要冠動脈に中等度以上の狭窄(50~70%以上の狭窄)を認める症例、と考えるのが妥当と思われる。

## ●文 献

- 1) Yasuda K, Ayabe H, Ide H et al: Committee of Science: Japanese Association for Thoracic Surgery: Thoracic and Cardiovascular Surgery in Japan during 1999: Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 2001; **49**: 528-541
- 2) Kazui T, Osada H, Fujita H: Committee for Scientific Affairs: Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2004: Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 2006; **54**: 363-386

[出題と解説] 順天堂大学医学部心臓血管外科

稲葉博隆, 天野 篤]

## 専門医トレーニング問題Ⅱ

問1 ファロー四徴症と診断されている生後3カ月の男児。とくに投薬を受けずに経過観察されていたが、本今朝、強い啼泣とともにチアノーゼの増強と痙攣様の動きを認めたため救急部を受診した。来院時は強いチアノーゼと心雑音の減弱を認めた。内科的治療で適当でないのはどれか。

- a. 酸素投与
  - b. 輸液
  - c. カテコラミン投与
  - d. モルヒネ投与
  - e.  $\beta$ -遮断薬投与
- 

問2 妊娠・分娩においてリスクが低いと考えられる疾患はどれか。

- a. Eisenmenger 症候群
  - b. 大動脈瘤を伴う Marfan 症候群
  - c. Fontan 型手術後
  - d. 体肺動脈短絡術のみ施行の単心室
  - e. 中等度の僧帽弁閉鎖不全
-

## 問題Ⅱ 解答と解説

### 問1 正解 c

**解説** ファロー四徴症は、肺動脈狭窄、心室中隔欠損、大動脈騎乗、右室肥大の四徴で定義されるが、病態の本質は右室流出路中隔（infundibular septum）の前方偏位である。高度の右室流出路の狭窄に加え心室中隔欠損、大動脈騎乗のために心室位での右左短絡となり、体循環血の酸素飽和度は低下する。通常、チアノーゼは軽度だが運動により顕著となる。

無酸素発作はファロー四徴症の乳幼児で認められる。発作は朝に多いが、日中でも体循環抵抗が低い寝起きなどで発症しやすい。運動、驚愕、脱水、貧血、外傷などで促進される。乳児の場合、不機嫌から急速にチアノーゼが増強して呼吸促進（速く深い）となる。さらに進行すると虚脱、代謝性アシドーシスとなる。

無酸素発作の本体は右室流出路狭窄の増強に伴う肺血流量の低下と右左短絡量の増加である。その機序は右室流出路の攣縮、血中カテコラミン増加による心筋収縮の増加による右室流出路狭窄の進行、多呼吸による静脈還流量増加が右左短絡量を増加させるなど様々考えられている。右左短絡の増加と肺血流量低下は右室流出路狭窄による収縮期雑音を減弱させる。低酸素血症は血中カテコラミンの増加を引き起こし、発作の悪循環に陥る（vicious spiral）。

発作時の治療はこの「悪循環」を断ち切ることであ

る。入院している場合はまず、酸素投与をしながら両膝を患児の胸の方向に近づけるように抱かせて（胸膝位）体血管抵抗を増加させる。不穏状態が強い場合や意識レベルが低下している場合は気管内挿管して高酸素・過換気にする。中枢神経あるいは末梢性迷走神経反射を介して流出路狭窄を緩和する塩酸モルヒネ（0.1 mg/kg）を筋注ないし静注する。

発作が続くなら propranolol（0.025～0.1 mg/kg）などのβ遮断薬を投与する。体循環抵抗を増加させるために輸液による容量負荷さらには phenylephrine（0.005～0.01 mg/kg）などの末梢血管収縮薬を投与する。カテコラミンの投与は心筋収縮力の増強に伴う右室流出路の狭小化を助長するため投与してはならない。

### ●文献

- 1) 中西敏雄：無酸素発作：小児の集中治療。小児内科 2000; 32: 136-138
- 2) Neches WH, Park SC, Ettedgui JA: Tetralogy of Fallot and tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. The science and practice of pediatric cardiology, Vol 1 (eds Garson, Jr A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR), Williams and Wilkins, Baltimore, 1998, p1383-1411

### 問2 正解 e

**解説** 現在、成人先天性心疾患患者は約40万人で増加率4～5%/年と推定されているため、近い将来先天性心疾患人口の半数以上が成人になると考えられている。このため、先天性心疾患の女性の場合、手術の有無に関わらず妊娠・出産に関する問題が増加することは避けられない。

母体の循環血漿量は妊娠初期から増加し、妊娠第3期（30週前後）には妊娠前の40～50%増加する。そのため心拍出量は増加するが、心拍数は20%程度の軽度増加にとどまる。体血圧は末梢血管抵抗の減少により低下するが、とくに拡張期血圧が低下するため脈圧が増大する。肺血管抵抗も低下するが、肺血流量増加のため、肺動脈圧はあまり変化しない。これらの変化はプロゲステロンの影響によると考えられるが、妊娠後期のプロゲステロンなどの作用により凝固能が活性化されることから、とくに分娩時や産褥期には血栓症が起こりやすい。赤血球増加は循環血漿量の増加に

比べて緩徐なため、ヘマトクリット値は妊娠前より低下する。

分娩中は陣痛による血圧上昇と子宮収縮による静脈還流増加のため、心拍出量は25%程度増加する。分娩直後は子宮による腹部大静脈の圧迫がなくなることによる静脈還流の増加により、急激に心拍出量が増加する。

肺血管抵抗が高度な Eisenmenger 症候群では、妊娠による全身血管抵抗の低下により右左短絡量の増加、肺血流量の減少、低酸素血症の進行、ヘマトクリット値の上昇が起こり、急性心不全や肺動脈血栓症が誘発される。本症候群では分娩前後の急激な循環動態の変化に対応できないため、分娩のどの時期においても突然死の危険を有する。母体死亡率、胎児死亡率いずれも30～70%と高率であるため妊娠は禁忌である。

Marfan 症候群では、妊娠中のステロイドホルモンの影響による大動脈中膜の浮腫と循環血漿量の増加のため、大動脈瘤を伴う場合は約半数で大動脈解離を発

症するとされている。

Fontan 型手術は単心室や三尖弁閉鎖など二心室の心内修復が不可能な心奇形に対する手術で右心バイパス手術とも称されるとおり、通常、上下大静脈を心臓から切り離して肺動脈に接続させる。Fontan 型手術後は凝固能が正常でないことが多く、静脈血流速度も緩徐であることから血栓症の危険が高いため warfarin などの抗凝固療法を行っている場合が多い。術後遠隔期では不整脈、肝静脈圧上昇による肝機能異常などの問題も生じる。房室弁逆流の残存は遠隔期の心室収縮能低下を惹起することがあるが、妊娠後期の循環血漿量の増加に耐えることができず、高度の心不全に陥ることがある。

単心室に限らず体肺動脈短絡術止まりのチアノーゼ型先天性心疾患の場合、妊娠中の体血管抵抗の低下により右左短絡量が増加するため、肺血流の低下による動脈血酸素分圧が低下する。Pao<sub>2</sub> が 70 mmHg 未満の場合は予後不良で、50 mmHg 以下になると胎児の維持が困難になる。妊娠による凝固能亢進に加えて低

酸素血症による多血症（過粘度症候群）により血栓症の危険が増大する。

妊娠に伴う体循環抵抗の低下により中等度までの僧帽弁閉鎖不全で NYHA II 度程度の場合は、弁逆流の増悪はなく比較的安定した妊娠経過をたどることが多い。ただし、出産後の体循環抵抗の増大により、弁逆流量が増加して心不全を引き起こすことがあるので、分娩後も注意が必要である。

#### ●文献

- 1) 門間和夫ほか：成人先天性心疾患診療ガイドライン：循環器病の診断と治療に関するガイドライン（1998–1999 年度合同研究班報告）。Jpn Circ J 2000; **64** (Suppl IV): 1167–1204
- 2) 中林正雄：先天性心疾患の妊娠時に注意すべき疾患と注意点。小児科診療 2003; **7**: 1143–1148

[出題と解説 京都府立医科大学大学院医学研究科  
小児循環器・腎臓学 濱岡建城，糸井利幸]