

循環器病の診断と治療に関するガイドライン（2010年度合同研究班報告）

【ダイジェスト版】

成人先天性心疾患診療ガイドライン
(2011年改訂版)

Guidelines for Management of Congenital Heart Diseases in Adults (JCS 2011)

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

班 長	丹 羽 公一郎	聖路加国際病院心血管センター循環器内科			
班 員	赤 木 禎 治	岡山大学病院循環器疾患治療部	賀 藤 均	国立成育医療センター循環器科	
	市 川 肇	国立循環器病研究センター心臓血管外科	河 田 政 明	自治医科大学心臓血管外科	
	市 田 露 子	国立大学法人富山大学医学部小児科学	川 俣 和 弥	愛育病院産婦人科	
	大 嶋 義 博	兵庫県立こども病院心臓血管外科	小 垣 滋 豊	大阪大学大学院医学系研究科小児発達医学講座小児科学	
	角 秀 秋	福岡市立こども病院心臓血管外科	坂 崎 尚 徳	兵庫県立尼崎病院小児循環器内科	
	近 藤 千 里	東京女子医科大学画像診断・核医学科	白 石 公	国立循環器病研究センター小児循環器診療部	
	佐 地 勉	東邦大学医療センター大森病院第一小児科	城 尾 邦 隆	九州厚生年金病院小児科	
	高 橋 長 裕	千葉市立青葉病院循環器内科	高 橋 一 浩	沖縄県立南部医療センター・こども医療センター小児循環器科	
	福 寫 教 偉	大阪大学大学院医学系研究科心臓血管・呼吸器外科	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	
	松 尾 浩 三	千葉県立循環器病センター心臓血管外科	谷 口 学	岡山大学病院循環器疾患治療部	
	松 田 義 雄	東京女子医科大学産婦人科	布 田 伸 一	東京女子医科大学東医療センター内科	
協力員	池 田 亜 希	東京女子医科大学画像診断・核医学科	宗 内 淳	九州厚生年金病院小児科	
	池 田 智 明	三重大学産科婦人科	八 尾 厚 史	東京大学医学部附属病院循環器内科	
	岩 崎 達 雄	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科麻酔・蘇生学分野	安河内 聡	長野県立こども病院循環器科	
	牛ノ濱 大 也	福岡市立こども病院・感染症センター循環器科	山 岸 敬 幸	慶應義塾大学医学部小児科	
	大 内 秀 雄	国立循環器病研究センター小児循環器診療部	山 岸 正 明	京都府立医科大学附属小児疾患研究施設小児心臓血管外科	
	太 田 真 弓	さいとうクリニック小児科	山 村 英 司	東京女子医科大学小児循環器科	
			芳 村 直 樹	国立大学法人富山大学医学部第一外科	

外部評価委員

赤 阪 隆 史	和歌山県立医科大学循環器内科	松 田 暉	兵庫医療大学
中 澤 誠	脳神経疾患研究所附属総合南東北病院小児科	八木原 俊 克	国立循環器病研究センター

(構成員の所属は2011年7月現在)

目 次

改訂にあたって	2	II. 各論	13
I. 総論	3	1. 心室中隔欠損	13
1. 成人先天性心疾患の頻度	3	2. 心房中隔欠損	13
2. 自然歴・術後歴	3	3. 房室中隔欠損	14
3. 診断	5	4. 動脈管開存	14
4. 内科治療	6	5. 右室流出路狭窄性疾患：右室二腔症，肺動脈弁狭窄， 弁下狭窄，弁上狭窄	14
5. 妊娠出産管理	9	6. 大動脈二尖弁	15
6. 避妊，妊娠中絶	9	7. Ebstein病	15
7. 遺伝	9	8. 修正大血管転位	15
8. 心理的問題	10	9. 大動脈拡張性疾患	15
9. 社会的問題	10	10. Fallot四徴	15
10. 成人期の手術	10	11. 完全大血管転位 心房位血流転換術後	15
11. 心臓移植	11	12. 完全大血管転位 動脈位血流転換術後	16
12. 肺，心肺移植	11	13. 心外導管手術術後：心室中隔欠損兼肺動脈弁閉鎖， 総動脈幹，両大血管右室起始	16
13. 非心臓手術	11	14. Fontan手術後（単心室，肺動脈弁閉鎖， 三尖弁閉鎖，左心低形成）	16
14. 麻酔	11	15. チアノーゼ型先天性心疾患，未手術あるいは 姑息手術後	16
15. 診療体制：診療施設	11		
16. 移行・病気に対する理解・病気告知時期	11		

（無断転載を禁ずる）

改訂にあたって

内科，外科の発達の恩恵を受け，多くの先天性心疾患患者が成人となることが可能となり，我が国では，既に400,000人以上が成人患者となっている。先天性心疾患は，生産児の約1%に発生するため，日本では年間1万人あまりが生まれ，そのうち90%の9,000人以上が成人する。したがって，今後，成人先天性心疾患患者数は，現在の人数の5%の割合で増加し続けると予想される。

このガイドラインでは，小児期とは医学的問題点が大きく異なる15歳以上を成人先天性心疾患と定義した。1997年には，成人患者数と小児患者数はほとんど同数になった。さらに，2020年には，成人患者数は，小児を遙かに凌駕すると予想される。即ち，先天性心疾患は，既に成人循環器疾患の1領域と考えて差し支えない。

I 総論

1 成人先天性心疾患の頻度

表1 日本の成人先天性心疾患患者数

日本の人口：127,390,000人（2010.3）
生産児：1,069,000人（2009）
先天性心疾患の生産児に占める頻度：1%
先天性心疾患生産児：10,690人/年
約95%が成人となる：10,155人/年
成人先天性心疾患患者数：約409,000人
成人先天性心疾患患者数増加率：4～5%/年
先天性心疾患の心臓手術：9,202/年（手術死亡：3.6%）

2 自然歴・術後歴

1 不整脈（表2）

成人先天性心疾患の不整脈を管理、治療するためには、不整脈診断の他に、心機能、血行動態評価が必要である。さらに、不整脈や突然死の危険因子を検索し、予防を講じることも重要である。先天性心疾患は、解剖や手術方法が多様であるため解剖や術式に伴う血行動態についての理解が必要である。

2 心不全

病態と悪化因子（表3）

先天性心疾患の心不全は、出生後から手術までの心負荷と、術後の遺残症、続発症、合併症による経年的な圧負荷、容量負荷、張力や血流異常の負荷の結果として運

表2 成人先天性心疾患に見られる不整脈と不整脈を生じやすい疾患/状況

不 整 脈	不整脈が生じやすい疾患/状況		
	先天性心疾患そのものに合併するもの	血行動態異常や低酸素に起因するもの	手術により術後新たに生じるもの
WPW症候群	Ebstein病 修正大血管転位		Fontan術（Bjork法）
重複房室結節	内臓錯位症候群 房室不一致		
心房性頻拍 心房内リエントリー性頻拍 心房粗動、心房頻拍		心房負荷の強い状態 三尖弁閉鎖不全 Ebstein病等	手術による新たな障壁・残存心負荷による Fontan術 Fallot四徴 心房位血流転換術
心房細動		心房負荷の強い状態 心房中隔欠損 僧帽弁疾患 大動脈狭窄 単心室 Ebstein病等	
接合部頻拍	内臓錯位症候群		Fallot四徴 心室中隔欠損 完全大血管転位 総動脈幹症
心室頻拍		大動脈弁狭窄 Ebstein病	Fallot四徴 周術期心筋梗塞
洞結節機能不全	多脾症候群		洞結節に対する障害を引き起こしやすい術式 心房スイッチ術 Fontan術後 Glenn術後 静脈洞型心房中隔欠損 部分肺静脈還流異常
房室ブロック	房室中隔欠損 修正大血管転位 多脾症候群		手術による房室伝導の障害 心室中隔欠損 Fallot四徴 大動脈弁置換術

動耐容能や神経体液性因子の異常が生じる。周術期における心筋障害は長時間の人工心肺運転、大きな人工補填物の使用や大きな切開創等で起こる。このような先天性心疾患固有の病態による心不全は、頻度は低いが不可避である。

3 感染性心内膜炎（表4）

4 チアノーゼ型先天性心疾患にみられる全身系統的異常（表5）

5 肺高血圧の病態（表6）

6

心血管修復術後の遺残症、続発症、合併症

先天性心疾患の長期生存に従い、疾患ごとの術後の問題点が明らかになった。小児期に適切な手術が行われても、各疾患あるいは術式に特徴的な形態/機能異常が年齢に伴い進行して内科治療や再手術を必要とすることがある。これらの異常は、遺残症、続発症、合併症に分類できる。遺残症は、術前より認める心血管系異常で、手術とは無関係に術後も持続する。続発症は、修復術に伴って必然的に発生し、術後も継続する（表7）。Fallot四徴修復手術後の右室流出路狭窄は遺残症、肺動脈弁逆流は続発症である。複雑心疾患には、その疾患に特徴的な遺残症、続発症が存在する。遺残症、続発症が進行する

表3 先天性心疾患における主な慢性心不全の要因

- 1) 重度の大動脈弁狭窄や逆流、大動脈弁下・弁上狭窄あるいは大動脈縮窄
- 2) 重度の僧帽弁狭窄あるいは閉鎖不全
- 3) 未手術心房中隔欠損あるいは不全型房室中隔欠損
- 4) 修正大血管転位
- 5) 完全大血管転位の心房位血流転換術後（体循環右室）
- 6) Fallot四徴の初期手術症例や短絡手術後に長期経過した場合ならびに修復術後の重度の肺動脈弁逆流
- 7) 単心室
- 8) Fontan術後

表4 成人先天性心疾患にみられる心内膜炎の特徴

1. 原因が判明した場合は、菌科処置、次いで、心臓外科処置に起因することが多い
2. 右心系感染の頻度が高い
3. 心不全、塞栓症状の頻度が低い
4. 抗菌薬治療は概ね良好
5. 急性期の心臓外科手術頻度が高い
6. 人工材料感染が多い
7. 経食道エコー法診断を必要とする

表5 チアノーゼ型先天性心疾患の全身合併症

1. 血液学的異常
赤血球数の増加
エリスロポエチン高値
過粘稠度症候群
出血傾向（血小板減少、von Willebrand因子異常、血管拡張、新生血管増生）
脳血栓
肺内出血・喀血
2. ビリルビン代謝異常
胆石・胆のう炎
3. 尿酸代謝異常
尿酸値高値・痛風発作
4. 低コレステロール血症
5. 腎合併症
蛋白尿、腎機能低下、ネフローゼ症候群、腎不全
糸球体毛細血管拡張、間質細胞増生
6. 運動時心肺異常反応
運動時多呼吸、酸素消費量増加不良
7. 全身血管系異常
末梢血管拡張、血管新生、冠動脈拡張、冠血流予備能低下
8. 四肢、長管骨の異常
ばち状指、肥厚性骨関節症
9. 感染性心内膜炎

表6 主な先天性心疾患と合併する肺高血圧の特徴

心房中隔欠損	本来肺高血圧合併はまれで10%以下
	右左短絡がない場合でも妊娠はHigh Risk
	40歳以上の有症状者は、軽度から中等度の肺高血圧がある
	若年女性で高い肺血管抵抗が存在する時は特発性肺高血圧の合併を考慮 心房中隔欠損合併の特発性肺高血圧は短絡なしの症例より予後が良い
動脈管開存	肺高血圧合併症例では左室容量負荷がなく左心不全なし
	肺高血圧を合併しない大短絡症例は成人にまで達し得ない
	運動時息切れ等の症状は他疾患の合併肺高血圧より軽度
心室中隔欠損	肺高血圧合併は手術時年齢と術前肺高血圧の程度による
	術前5単位以上では、5年後生存率25%
	2歳以下の修復手術であれば概ね術後肺高血圧なし
	長期経過後の肺高血圧発現は手術時年齢と肺血管抵抗に依存する 肺血管抵抗値が10単位以上であれば、5年後生存率75%
完全大血管転位	心室中隔欠損合併例では6か月で肺血管閉塞性病変の変化が見られる
	心室中隔欠損と肺動脈弁狭窄のない動脈管開存合併例では概ね肺高血圧は改善するがまれに肺高血圧が持続
	幼児で5~10%は術前肺血管抵抗が正常でも肺高血圧が起きる
房室中隔欠損	Down症候群では術後も肺高血圧が持続することがある
総肺動脈還流異常	大部分は術後に肺高血圧は改善する
Falot四徴	Potts術後は肺高血圧が生じ易いが、Blalock-Taussigシャント後でも生じる場合がある

表7 心疾患の修復術後の遺残症と続発症

残遺症 電気生理学的異常（電気軸，脚ブロック） 半月弁，房室弁異常（逆流，狭窄） 心室形態，機能異常（体心室右室） 血管系：形態異常（奇静脈），欠損（下大静脈欠損），高血圧，肺高血圧 非心臓血管系：発達異常（精神発達遅滞），発育異常，外表異常 中枢神経系異常：神経学的欠損，てんかん
続発症 電気生理学的異常 心房切開：心房内修復術，心室内修復術（上室性，心室性不整脈の回旋路） 心室切開：心室内修復術（右脚ブロック） 半月弁，生体弁異常（弁切開後の弁逆流） 心室流入路，流出路異常（右室流出路心室瘤） 人工材料：パッチ，弁，導管 心筋，心内膜（術後一過性心機能低下） 血管系（古典的Blalock-Taussig短絡術後の上肢血流低下） 神経系（横隔膜神経麻痺）

とQOLを低下させ、不整脈、心不全を生じ、内科治療、再手術を含む侵襲的治療が必要となる場合もある。続発症、遺残症、合併症の進行は個人差もあるため、長期の継続的な経過観察が必要である。

3 診断

1 | 心エコー法

区分分析法（Segmental approach）を用いることが有用で、これにより内臓心房位、心房心室関係、心室大血管関係について基本的な心血管の立体的位置関係を理解する（表8）。区分分析法により複雑心疾患であっても、

基本的な解剖、血流の流れの把握ができる。さらに、心腔のサイズ、機能や弁の形態、機能の評価を行う。これらの基本原則に基づき系統的な診断を進めることが重要である。血行動態評価では、カラードプラ法による異常血流の存在と負荷の種類と程度、狭窄や弁逆流の程度を判定する。心機能評価では、駆出率やmyocardial performance index等が用いられる。

2 | 運動負荷テスト

運動能力は患者の予後と密接に関連するため、心疾患の病態の理解に加えて、運動および心臓電気生理学的な問題点を理解することが必要である。成人先天性心疾患は、病態が比較的複雑であり、解剖学的特徴と病態生理

表8 心エコー法の系統的アプローチ

1. 内臓心房位，心房心室関係（一致，不一致），心室大血管関係（一致，不一致）
2. 肺静脈の流入部位
3. 心房心室の大きさと機能
4. 弁の形態と機能，弁閉鎖，狭窄，閉鎖不全
5. 心房レベルまたは心室，大血管レベルの短絡
6. 肺動脈圧
7. 大動脈弓部と下行大動脈の血流，血管径
8. 冠動脈の走行，形態

の理解に加え，一般の不全心の知識が要求される。さらに，加齢とともに不整脈と代謝疾患が増加するため，単一診療科での対応は難しいことが多い。

3 MRI, CT, RI

① MRI

成人先天性心疾患における心臓MRIは近年ルーチンの検査として行われているが，多彩な血行動態を有する成人先天性心疾患に対して単一のプロトコールを設定することは困難である。シネMRIは形態だけでなく，左右心室容積，心筋重量，心機能や壁運動評価が可能である。Fallot四徴のような拡大した右室や小児の心機能解析の正常値が報告されている。特に体心室右室の評価では他のモダリティに比較し再現性に優れ，現在では標準的評価法となっている。また，弁の形態や逆流の程度，狭窄部位やその程度，さらに心内外の短絡や心血管内の乱流を表示できる。

② CT

CTは高い空間分解能を有し検査時間が短い利点から，成人先天性心疾患の分野でも頻用されている。特に肺静脈や大動脈，冠動脈，末梢肺動脈の評価に優れている。主要大動脈肺動脈側副血行路の評価ではCTの方が心臓カテーテル検査よりも描出能に優れており，血管径測定再現性も高い。さらに，他臓器との空間的な位置関係の把握が容易で術前検査としても有用である。一方，被ばくを伴うため，検査の適応決定に際して肺や乳腺の生涯発がんリスクを考慮する必要がある。

4 心臓カテーテル検査，電気生理学的検査

心臓カテーテル検査の適応は，非侵襲的検査では得られないにくい形態診断（複雑先天性心疾患），冠動脈造影（特に，川崎病冠動脈病変）および，血行動態評価（特に，肺血管抵抗，圧較差，短絡率等）である。また，心臓カテーテル検査ではカテーテルインターベンションが，電

気生理学検査ではカテーテルアブレーションや，植込み型除細動器（ICD）の適応決定等，カテーテル検査の治療的側面が強まっている。

4 内科治療

1 心不全治療

成人先天性心疾患では，心不全を生じる様々な特徴的な原因がある（表9）。両心不全の場合が少なくない。また，先天性心疾患の病態に応じた心不全の分類も可能である。

①心不全治療

心筋障害の種類が，心筋梗塞，感染，心筋症，高血圧，弁疾患のいずれでも，心不全という症候群を起こす可能性がある。先天性心疾患も同様の症候，検査結果が認められ，心不全の病態が存在することが少なくない。このため，成人先天性心疾患の心不全でも，成人心疾患の左心不全と同様の心不全治療が行われ始めている。強心薬，利尿薬，アンジオテンシン変換酵素阻害薬（ACE阻害薬），アンジオテンシンⅡ受容体遮断薬（ARB），β遮断薬等が用いられているが，未だ，治療のエビデンスに乏しい。先天性心疾患は，右室機能不全を認めることが多い。先天性心疾患は，長期にわたる心負荷，加齢による心機能の低下，さらに，修復術後遠隔期の心不全が多

表9 成人先天性心疾患の心不全の原因

1. チアノーゼ
2. 圧/容量負荷
3. 修復術後の遺残症と続発症
4. 手術中の不十分な心筋保護
5. 人工材料（大きな心室中隔欠損パッチ等）
6. 心筋切開線/術後心筋癒痕
7. 不整脈（徐脈，頻脈）
8. ventriculo-arterial coupling の異常（大動脈拡張，大動脈弾性低下，硬度上昇）
9. ventricular-ventricular interaction
10. 心筋虚血（心筋肥大，冠動脈灌流異常）
11. 高血圧，冠動脈硬化等加齢による影響

い。このため、心臓血管手術や再手術が有効であることも少なくない。しかし、左心不全と異なり、右心不全に対する心不全治療薬の有用性は確立していない。先天性心疾患においても心臓再同期療法が行われている。単心室における multi-site pacing の有用性も報告されている。しかし、右心不全が多く、解剖学的な多様性や手術による広範な瘢痕があり、病態の評価法や至適なリードの植込み位置の決定、植込み手技について課題が多い。

2 不整脈治療

成人先天性心疾患に認められる不整脈は、先天性心疾患を有しない患者に比較し、心機能に影響することが少なくないことを考慮する必要がある。

基礎心疾患、手術方法、患者の状態によってはペースメーカ植込みやカテーテルアブレーションの静脈ルートの確保が困難な場合がある。また、心内短絡が残存している際には、全身の塞栓症の危険性がある。成人先天性心疾患の不整脈を管理、治療するためには、不整脈に対する理解のみでなく、背景となる先天性心疾患や外科手術後の解剖や病態についても理解が必要である。

①カテーテルアブレーション

不整脈基質には、通常型心房粗動における三尖弁-下大静脈間峡部の他、手術瘢痕、縫合線、人工物（パッチ、人工弁）、crista terminalis や静脈開口部等の解剖学的伝導障害部位が関与する。したがって様々な不整脈回路が存在し、一人の患者で不整脈基質が複数存在することが多い。実際、開心術後の心房粗動では峡部依存性とそれ以外の scar に関連したマクロリエントリー性心房頻拍が同時に存在し得る。さらに、Fontan 術後の右房内のように、血流が停滞している部位では高周波通電に際しクーリング効果が得られないため焼灼に必要な十分な出力が得られず貫壁性のアブレーション lesion ができない。以上の理由から、現時点では先天性心疾患に合併した頻脈性不整脈に対する高周波カテーテルアブレーションの成績は、基礎心疾患のない場合に比し悪い。

Ensite や CARTO 等の新しい三次元マッピングシステムにより不整脈基質の理解がより容易となり、成績は改善してきているが（成功率 71～93%）、いまだ再発率が高い（46～53%）。

②ペースメーカ治療

一般成人における適応は、徐脈による症状を有する患者と突然死のリスクのある患者が主な対象として細かくクラス分類されている。さらに先天性心疾患では、心房

内リエントリー性頻拍に合併した洞結節機能不全に対して、抗不整脈薬による場合も含めて、ペースメーカ治療は頻拍発作の予防と停止にも有用とされる（表10）。複雑先天性心疾患特に心房手術患者での洞結節機能不全、心臓手術後に遷延する高度ないし完全房室ブロックに対しては、無症候性であっても積極的なペースメーカ治療が推奨される。高度ないし完全房室ブロックは心臓手術直後だけではなく遠隔期にも発症することがある。

③ICD（Implantable Cardioverter-Defibrillator: 植込み型除細動器）治療

成人先天性心疾患において、突然死は心不全死、再手術時死亡と共に主要な死因のひとつである。突然死の原因となる不整脈は、心室頻拍、心室細動が多く、発作時の治療法のひとつとして、ICD 治療が普及するようになった。適応は、心臓イベントによる蘇生例では、二次予防としての ICD 治療が Class I として確立されている（表11）。

3 Eisenmenger 症候群（薬物治療）（表12）

4 カテーテル治療

成人先天性心疾患に対するカテーテル治療は、新しいデバイスの登場や器具の改良によって適応となる対象疾患を拡大してきている。2005年からは Amplatzer Septal Occluder をもちいた心房中隔欠損のカテーテル治療が可能となり、国内での治療経験も増加し、今後の治療戦略に大きな影響を与えられると思われる。

成人領域でのカテーテル治療に用いられるデバイスは小児期の先天性心疾患に適応されるものと基本的に同一である。すなわちコイルを用いた動脈管閉塞術や血管閉塞術、バルーンによる弁形成術や血管形成術、ステントを併用した血管形成術が主体である。しかしながら成人先天性心疾患では、先天性心疾患そのものに加え、動脈硬化性病変の合併（虚血性心疾患、高血圧等）や先天性心疾患そのものの加齢に伴う変化（呼吸機能、腎機能）を考慮に入れて、治療方針を決定する必要がある。このため成人期の先天性心疾患のカテーテル治療にかかわる場合は、先天性心疾患に対する知識や経験のみならず、成人領域にわたる全般的な知識や経験も身につける必要がある。

表10 成人先天性心疾患に対するペースメーカー植込みの適応基準
一般成人の適応（黒字）と先天性心疾患患者における追加項目を下線で記載

Class	洞結節機能不全	房室ブロック
I	<ol style="list-style-type: none"> 徐脈あるいは洞停止による症状を伴う（必要不可欠な薬物による徐脈も含む） 変時応答不全による症状を伴う 	<ol style="list-style-type: none"> 高度房室ブロックまたは完全房室ブロックで以下を示す <ol style="list-style-type: none"> 徐脈による症状ないし心不全や心室性不整脈、心室機能不全を伴う 投与不可欠な薬物が原因の徐脈による症状を伴う 覚醒時3秒以上の心静止、40/分未満の補充調律ないし房室結節より下方からの補充収縮を有する 心房細動に合併し覚醒時5秒以上の心静止を伴う 房室接合部のカテーテルアブレーション後 進行性の神経筋疾患に伴う 心臓手術後、7日以上持続する 2度房室ブロックで徐脈による症状を伴う 無症候性の完全房室ブロックで覚醒時平均心拍数が40/分以上あるが、心拡大、左室機能不全を伴うか、ブロック部位が房室結節より下方である 虚血性心疾患を伴わない運動時の2度ないし3度房室ブロック 右脚ブロックを含む慢性2枝ブロックにⅡ型2度房室ブロックが生じた場合
Ⅱ a	<ol style="list-style-type: none"> 40/分未満の洞性徐脈が証明されるが重篤な症状との関連は明らかでない 原因不明の失神があり、電気生理検査で洞結節機能不全が証明される 先天性心疾患と洞性徐脈を有し、繰り返す心房内リエントリー性頻拍の予防を目的とする（洞結節機能不全は薬物によるものも含む） 複雑心疾患に合併し安静時心拍数が40/分未満ないし3秒以上の洞停止を認める 	<ol style="list-style-type: none"> 無症候性で覚醒時心拍数が40/分以上の完全房室ブロックで心拡大を伴う 症状のないⅡ型2度房室ブロックで電気生理検査にてブロック部位がヒス束以下であることが証明 ペースメーカー症候群に類似する症状ないし血行動態異常を伴う1度ないし2度房室ブロック 症状のないⅡ型2度房室ブロックでnarrow QRSである 心臓手術後一過性の完全房室ブロックと残存する脚ブロックがあり、原因不明の失神を伴う
Ⅱ b	<ol style="list-style-type: none"> 軽微な症候性で覚醒時心拍数が40/分未満 両心室を用いた心内修復術後の先天性心疾患患者で、安静時心拍数が40/分未満ないし3秒以上の洞停止を認める 	<ol style="list-style-type: none"> 進行性の神経筋疾患に伴う房室ブロック 薬剤性の房室ブロックで、薬剤中止後も再発が予想される 心臓手術後に一過性にみられる完全房室ブロックで2枝ブロックが残存する
Ⅲ	<ol style="list-style-type: none"> 無症候性 症状を有するが、徐脈のないときの症状であることが証明されている 必須でない薬物による症候性徐脈 	<ol style="list-style-type: none"> 無症状の1度房室ブロック 無症状のⅠ型2度房室ブロックでヒス束いかのブロックであることが証明されていない 一過性で原因を取り除くことで改善がえられ、再発が予想されない房室ブロック 心臓手術後に一過性にみられる房室ブロックで正常な房室伝導に復すもの 症状のない心臓手術後の2枝ブロックで1度房室ブロックの有無に関わらない

表11 ICD治療の適応基準

Class I	<ol style="list-style-type: none"> 心室細動や血行動態の破綻する心室頻拍に対する蘇生歴があり、原因が完全に除去できない 持続性心室頻拍があり、血行動態および心臓電気生理検査による評価により、他の治療法（カテーテルアブレーション・手術）では不十分と考えられる
Class Ⅱ a	<ol style="list-style-type: none"> 病院外で待機中の心臓移植対象患者 反復する原因不明の失神を有し、心室機能障害ないし心臓電気生理検査で誘発される心室性不整脈を合併する
Class Ⅱ b	<ol style="list-style-type: none"> 進行性の心機能異常と失神があり、原因検索のための検査を行っても失神の原因が特定できない
Class Ⅲ	<ol style="list-style-type: none"> 1年以上の余命が期待できない 心室頻拍ないし心室細動が頻発している 著しい精神障害があり、ICD植込みにより精神障害に悪影響を与えるか、治療に協力が得られないと予想される NYHA クラスⅣの薬剤抵抗性の重度うっ血性心不全患者で、心移植ないしCRTDの適応とならない カテーテルアブレーションや外科的手術により根治可能な原因による心室細動・心室頻拍

5 妊娠出産管理

1 分娩法の選択 (表13)

表12 先天性心疾患に伴う肺動脈性高血圧症の内科的治療指針

1. 内科治療
先天性心疾患に伴うPHの治療は特発性肺動脈性肺高血圧の治療と同様に、酸素療法と薬物療法を組み合わせる。NYHA II度以下では経口薬にて管理することが可能である。
- 1) 慢性期の治療 (NYHA I～II度)
- Class I
- 在宅酸素療法 (鼻カニューラにて1～4l/分) (Level B)
 - 抗凝固, 抗血小板療法 (Level B)
ワルファリンPT INR 1.5～2.0で維持
ジピリダモール2～4mg/kg/日
 - 強心薬 (Level B)
ジゴキシン
 - 利尿薬 (Level B)
フロセミド, スピロノラクトン等
- Class II a
- 経口血管拡張薬 (Level B)
ベラプロスト 60～180 μg/日
ボセンタン 125～250mg/日
シルデナフィル 25～100mg/日等
- 2) 心不全増悪期の治療 (NYHA III～IV度)
- Class I
- 酸素吸入 (Level B)
 - カテコラミン, ホスホジエステラーゼ (PDE) III阻害薬 (Level B)
- Class II a
- プロスタサイクリン (PGI₂) の持続静注療法 (Level B)
 - 一酸化窒素 (NO) 吸入 (Level C)

6 避妊, 妊娠中絶

1 妊娠を避けることが望ましい疾患・病態 (表14)

これらの疾患群では専門医と協力し、患者へ十分な説明をした上で方針を決定する必要がある。

NYHA 機能分類 I～IIの母体死亡率はほぼ0%だが、心合併症を認めることがあり、妊娠出産には注意が必要で、患者への十分な説明が必要である。

7 遺伝

1 先天性心疾患の親子間の発生頻度

多因子遺伝の場合、両親のいずれかが先天性心疾患であれば、その子供に先天性心疾患が発生する頻度は一般に高くなる。疾患の種類により発生頻度に差があり、母親が先天性心疾患の場合、その頻度は経験的に2～12%、父親の場合1～3%と報告されており、母親からの再発率が高い (表15)。疾患別では左心系の閉塞性疾患 (大動脈狭窄等) の再発率が高いが、例えば、母親がチアノーゼ性心疾患である場合には、自然流産の率も高く、各疾患の再発率・疾患一致率の評価は慎重でなければならない。

表13 帝王切開術の適応

- 一般
- 母体適応
 - 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時
 - 子宮破裂の危険がある時 (前回帝王切開, 子宮筋腫核出術等の既往)
 - 母体に危険が迫っている時 (重症妊娠高血圧症候群, 子癇, 前置胎盤, 常位胎盤早期剥離, 肺疾患, 腎疾患, 肝疾患等の合併等)
 - 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
 - 胎児適応
 - 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
- 母体が心疾患
- 人工弁でワルファリンのコントロール不良
 - 大動脈拡張が著明な心疾患
 - 心機能高度低下
 - 血圧変動がきっかけで循環動態が破綻しやすい場合
 - 有意な大動脈縮窄, 高度大動脈弁狭窄
 - Fontan術後 (経膈分娩が可能なおもある)

8 心理的問題

精神心理的問題は心疾患の治療や社会適応に影響を及ぼすことが多く、その対処は重要である。不安やうつ等の精神症状、あるいは人格障害も認められることがある。うつと不安の頻度は36～50%であり、一般の頻度と比べて高率である。精神的症状を呈さないものの、潜在的にうつや不安を抱えている患者も認められる。このことが就労能力や対人関係に影響を与える可能性があり、適切なスクリーニングは重要である。精神心理的症状に影響を与える因子には、身体機能、性差、年齢、手術の既往、合併症、手術創等のボディイメージ、運動制限がある。先天性心疾患は幼少時より自分は人と違うという認識を持ち、成長につれ自分の身体的機能低下、運動制限等により劣等感を持つことが多い。成長の過程でこれらの様々な壁にぶつかった際に、友人と話をしたり感情を表現したりする場を持っていないことが多い。学童期以降には友人等の対人関係にも障害を来すこともあり、問題はさらに大きくなる。遠隔期には術後合併症や再手術等新たな壁にぶつかることがある。その際に症状や手

表14 妊娠が母児にとって危険で、妊娠中絶、妊娠中の厳重な管理、或いは妊娠前に修復術の施行を考慮することが望ましい疾患

- 1) NYHA機能分類Ⅲ以上
- 2) 未修復術のチアノーゼ性心疾患
- 3) 狭心症発作歴
- 4) 中等度以上の左室流出路流入路狭窄（僧帽弁、大動脈弁）
- 5) 心機能低下（ejection fraction < 40%）
- 6) Eisenmenger症候群
- 7) 大動脈径が40mm以上のMarfan症候群
- 8) 機械弁
- 9) Fontan術後

表16 成人先天性心疾患患者の自立を妨げる要因

1. 医療の側面
十分な知識に基づく適切な医療、適当な医療施設、長期予後と生涯の解明
2. 患者の側面
疾患重症度（未手術、手術不能、手術後（術後遺残症、続発症、合併症、再手術の有無））、継続的要医療、頻回の入院、継続的投薬。心臓病、病態の適切な理解。精神神経心理学的問題
3. 社会の側面
心臓病についての適切な理解、教育、就職の機会均等性、社会保障福祉体系（健康保険、障害者認定、年金、医療費公費負担）、生命保険

術、さらには死に対する、不安、恐怖等を感じ、これに対処できないためストレスや精神症状に発展することも多い。

9 社会的問題（表16）

10 成人期の手術

成人期の先天性心疾患は、適切な診断を受けていない場合や診断を受けても自覚症状が強くないために成人期まで放置していた患者にしばしば遭遇する。また姑息的手術の段階に留まり、それ以降の治療が検討されていない症例も認められる。これらの症例に対しては現在の診断技術や手術成績、予後等から手術適応を再検討する必要がある（表17）。一方手術成績の向上と内科的治療の発展により成人期に達する心内修復後症例は年々増加しているが、長期フォロー中に遺残症による障害や続発症が出現し再手術が必要となる場合も少なくない。再手術を行う際には、修復方法や原疾患そのものの慢性的変化をあらかじめ診断しておくことは重要であり、解剖学的

表15 父または母に先天性心疾患がある場合の児の再発率

疾患名	母に先天性心疾患あり	父に先天性心疾患あり
大動脈弁狭窄	11.9%	2.5%
心房中隔欠損	5.8%	2.0%
大動脈縮窄	4.3%	2.2%
心室中隔欠損	4.1%	2.6%
動脈管開存	4.1%	2.2%
肺動脈狭窄	3.4%	1.7%
Fallot四徴	2.0%	1.4%

表17 成人期先天性心疾患の手術

1. 初回手術
 - (1) 非チアノーゼ性心疾患
心房中隔欠損（部分肺静脈還流異常合併例を含む）
心室中隔欠損
房室中隔欠損（不完全型、完全型）
動脈管開存
大動脈弁病変
 - (2) チアノーゼ性心疾患（姑息術後例を含む）
Fallot四徴（肺動脈狭窄/肺動脈閉鎖）
三尖弁閉鎖
単心室+肺動脈狭窄
大血管転位+肺動脈狭窄
修正大血管転位+肺動脈狭窄
2. 再手術
右室流出路心外導管交換
Fallot四徴術後肺動脈弁閉鎖不全
房室中隔欠損術後僧帽弁閉鎖不全
Failing Fontanに対するTCPC conversion

特徴を把握する小児心臓外科医の経験に加え、弁膜病変や不整脈を治療する成人心臓外科医の技術が必要である。

11 心臓移植

1 世界における心臓移植対象疾患の状況

世界における心臓移植対象疾患の割合は、成人先天性心疾患はわずか2.5%しかない。

世界における小児心臓移植対象疾患は、年齢により内訳が異なる。国際心肺移植学会レジストリーによると、11歳以上では先天性心疾患は25%で、心筋症が65%と多い。我が国では、成人先天性心疾患の移植施行割合も未だ不明の状態である。成人先天性心疾患を含む日本の小児心臓移植の適応判定ガイダンスを示す（表18）。

12 肺、心肺移植

成人先天性心疾患には、高度肺高血圧や肺実質・血管の低形成のため修復術ができず、成人期に肺移植の適応となる症例も少なくない。また、修復術後例でも、後に肺高血圧が進展して、肺移植の適応となる症例も認められる。成人先天性心疾患の増加に伴い、今後、肺移植の適応例が増加することが予想される。原疾患が単純先天性心疾患である場合や、既に修復術が施行された場合には、肺移植（脳死または生体）の適応となるが、原疾患が複雑先天性心疾患であったり、心機能が不良であったりする症例は、心肺移植の対象となる（表19）。

先天性心疾患において積極的に心内修復と両側片肺移植を行うようになってから、現在では単純先天性心疾患に伴う Eisenmenger 症候群の多くは両側片肺移植の適応となっている。我が国でも心房中隔欠損を合併した特発性肺高血圧の男児に生体肺葉移植と心房中隔欠損閉鎖、心室中隔欠損による Eisenmenger 症候群の成人例に両側片肺移植と心室中隔欠損閉鎖が行われた。単純先天性心疾患における心内修復と両側片肺移植の併用術は、ドナー不足の極めて厳しい我が国でも選択できる手術法である。片肺と心臓を移植する報告も散見されるが、そのような症例は多くはない。

13 非心臓手術（表20）

14 麻酔

術前評価は外科医、循環器内科医、麻酔科医、集中治療科医を含めて集学的に行う。術前評価のみならず周術期管理には心エコー法および心臓カテーテル検査、既往手術術式等から患者の疾患に特異的な解剖と生理についてよく理解しておく。疾患自体や既往手術に特異的で高頻度にみられる術後遠隔期合併症に注意する。チアノーゼを呈している患者では長期の低酸素暴露により心、腎、肺、中枢神経の機能障害を来していることが多い。予定された手術手技、片肺換気の要否、体位を確認しその及ぼす影響も評価する。右-左短絡のある患者ではルームエアでの動脈血酸素飽和度センサーも重要である。以前の検査データしか得られない時は、術前的心エコー法を考慮する。また、これらに加え加齢による合併症すなわち高血圧、糖尿病、冠動脈疾患等の評価も行う。

15 診療体制：診療施設（表21）

先天性心疾患患者は、成人期に入り年齢を重ねるにつれ、遺残症や続発症のために新たな様々な問題を伴うことがある。患者の多くは全国の小児施設で外科治療および経過観察を受けてきているが、(1)成人に達すると小児科外来には受診しにくい、(2)入院が必要になったときに年齢制限のため小児科病棟に入院できない、(3)循環器内科には先天性心疾患に専門知識のある医師が全国的に極めて少ない、等の理由から、患者数は増加の一途にあるにもかかわらず、安心して受診できる施設が整備されていない。

16 移行・病気に対する理解・病告知時期

1 循環器小児科外来から成人先天性心疾患外来への移行

日本には成人先天性心疾患専門施設が十分ではない。このため、循環器内科へのスムーズな「移行診療」は、患者の希望するところでもあり同時に、患者の循環器内科への通院拒否につながらないようにするため、小児循環器科医が責任を持って行わねばならない重要な作業である。診療システムの現状や社会状況を考慮すると、早い患者では中学に入学する12歳頃より、また遅くとも小児科病棟への入院が困難となる15歳頃までには病

表18 小児心臓移植の適応判定ガイドランス（日本小児循環器学会 臓器移植委員会）

(<http://plaza.umin.ac.jp/~hearttp/>)

日本小児循環器学会移植委員会として、成人先天性心疾患および成人期川崎病既往例の心臓移植適応を判定するためのガイドランス。

【1】単心室型先天性心疾患

単心室型先天性心疾患は、思春期～成人期の心臓移植の適応となる先天性心疾患の代表である。Fontan型手術以前に心臓移植の適応となるものと、Fontan型手術以降に心臓移植の適応となるものに分けられる。

(1) Fontan型手術前

Fontan手術に耐術できない以下の条件を持った単心室症例で、高肺血管抵抗、肺動脈・肺静脈低形成等の心臓移植の禁忌を伴っていない場合には適応と考えられる。

- 1) 軽度肺血管抵抗上昇 (PVRI < 9 W.U./m²)
- 2) 低体心室駆出率 (SVEF < 30%)
- 3) 高度房室弁逆流
- 4) カテコラミンの持続投与が必要な場合
- 5) 治療抵抗性の致死的不整脈

高肺血管抵抗 (PVRI 9 W.U./m²以上)、肺動脈・肺静脈低形成等を伴っている場合には、心臓移植の適応ではなく、心肺移植の適応と考えられる。

(2) Fontan型手術後

Fontan型手術後、急性期から遠隔期にかけて、薬剤、ablation、外科的治療で治療できない、以下のような条件に当てはまる場合には適応と考えられる。

- 1) 治療抵抗性の心不全（特にカテコラミン持続点滴を要する場合）
- 2) 高度房室弁逆流
- 3) コントロールできないPLE
- 4) チアノーゼの著明な肺動静脈瘻
- 5) 高度左室流出路狭窄（外科的修復のできないもの）
- 6) 薬剤・ablation・外科治療（TCPC conversion, Maze手術等）に耐性の致死的不整脈

多くの場合、肺血管抵抗は低く心臓移植の良い適応となるが、病期が進みすぎて肝硬変等の合併症を来した場合は適応とならない。

【2】その他の先天性心疾患

症例ごとに検討される内容が変わってくる。

(1) 重症Ebstein病

Starnes手術、三尖弁形成等の外科治療を行っても心不全の改善しない症例、等

(2) 冠動脈異常を伴う純型肺動脈閉鎖

冠動脈瘻異常があって、肺動脈弁切開等の右室流出路形成等の右室除圧手術が適応とならない症例、等

(3) その他

【3】川崎病

虚血性心筋症に陥り、薬剤治療、冠動脈バイパス術、経皮的冠動脈形成術（PCI）を行っても重症心不全が治癒できない場合、または治療抵抗性の致死的不整脈を認める場合

適応除外条件

下記の条件を満たす場合には心臓移植の適応とならない。

- 1) 高度の肝腎機能障害
- 2) 高度精神神経障害 精神発達遅延が強く家族の協力があっても、薬剤投与が困難な場合を含む
- 3) 全身性感染症
- 4) 高肺血管抵抗 (PVRI > 9 W.U./m²)

高肺血管抵抗は心臓移植手術に耐術しないため、心肺移植の適応となる。高肺血管抵抗の診断基準は未だ議論のあるところであるが、酸素吸入（100%）、一酸化窒素吸入（最大40～80ppm）等を行いPVRIが9W.U./m²以下またはTranspulmonary gradientが15mmHg以下となった場合には、肺血管抵抗は可逆的であると考え、心臓移植の適応としている施設が多い。

5) 高度肺動脈低形成・肺静脈狭窄

高肺血管抵抗とも関係してくるが、肺血管の異常例は心肺移植の適応となる。心臓移植時に修復可能な肺動脈狭窄、総肺静脈還流異常・部分肺静脈還流異常は心臓移植の適応となる。
なお、これまでの海外の経験から、無脾症、多脾症は、移植後の予後に差がないため、適応とされている。

心臓移植の適応を判断する上で慎重を要する条件

以下のような症例では、心臓移植の適応を慎重に判定することが望ましい。

- 1) 高度な側副血行路を認めるもの
- 2) 肺静脈狭窄・肺動脈狭窄を認めるもの
- 3) 複数の手術歴のあるもの
- 4) 高度の肺動静脈瘻・蛋白漏出性腸症を伴うもの
- 5) 医師が不適応と判断したもの

完全大血管転位心房血流転換手術、Bland-White-Garland 症候群術後等の術後に、治療抵抗性の重症心不全に陥った場合、等（適応基準は、拡張型心筋症に準じる）

表19 心肺同時移植の適応疾患

（日本循環器学会心肺同時移植適応検討小委員会「心肺同時移植レシピエントの適応基準」より）

心肺同時移植の適応となる疾患は、移植以外では救命ないし延命の期待が持てない以下の重症疾患とする

1. 心機能低下を伴う原発性肺高血圧症を含む肺移植適応肺疾患
2. 肺高血圧を伴う先天性心疾患（Eisenmenger 症候群）で外科的修復が困難か、心機能低下を伴うもの
3. 肺低形成を伴う先天性心疾患で外科的修復が困難か、心機能低下を伴うもの
4. その他、心肺同時移植適応検討小委員会が認めたもの

気の説明を始める必要がある。同時に、今後の生活指導、女性では妊娠や出産に関連した注意事項を含めた「移行」診療を開始し、高校を卒業して親元を離れて短大、専門学校、大学に進学するか就職して独立する可能性のある18歳（～20歳）までには終了するのが理想的と考えられる。

II 各論

非チアノーゼ型先天性心疾患

1 心室中隔欠損

先天性心疾患の中で最も頻度が高く（30%）。欠損孔のサイズと部位により、症状と自然歴、治療法が異なる。近年、心症状を伴う中～大欠損は乳幼児期に安全な開心術が施行され、術後遠隔期の予後は良好である。そのため成人期の問題は、乳幼児期に開心術がなされなかった小欠損心室中隔欠損の感染性心内膜炎を含む管理と円錐部欠損に伴う大動脈弁逸脱や大動脈弁逆流、バルサルバ洞動脈瘤破裂に集約される。

1 外科的治療適応

肺体血流比 ≥ 1.5 であり縮小傾向を示さず、しかも左室拡大がある場合には外科的治療を考慮する。さらに、大動脈弁逸脱に大動脈弁逆流を伴う場合や、圧較差

表20 非心臓手術に関する心疾患危険因子

1. 肺高血圧
2. チアノーゼ
3. 心不全
4. 体肺短絡術後
5. 人工弁置換術後
6. 右室性単心室、右室性体心室
7. Fontan型血行動態
8. 弁性、弁下部、弁上部狭窄
9. 大動脈拡張、瘤形成
10. NYHA Class II <
11. 頻拍型不整脈、高度徐脈
12. 心疾患術後の遺残症、続発症、合併症
13. 感染性心内膜炎
14. 冠動脈疾患（川崎病、大動脈縮窄）

50mmHg以上の右室流出路狭窄、再発性心内膜炎を認めた場合は外科治療が推奨される。近年ではEisenmenger 症候群とされてきた症例にも、肺血管拡張薬による負荷試験や肺生検による血管病変の詳細な評価により、肺血管病変が可逆性であると考えられ、手術適応について検討される症例もある。しかし、肺血管のリモデリングの有無、肺血管拡張療法の長期効果、肺血管抵抗の改善後の薬剤治療の中止可能の判断等明らかでない点が多い。

2 心房中隔欠損

欠損部位により二次中隔型、一次中隔型、静脈洞型、単心房型、冠静脈洞型に分類される。1cm以上の欠損の多くは臨床的に診断されることが多い。全先天性心疾患患者の1割前後を占めるとされ、二次中隔型が最も多く、約2:1で女性の割合が高い。短絡血流量と方向は、主に欠損口の大きさ、左右房圧較差、左右の心室のコンプ

表21 成人先天性心疾患の診療体制の確立に向けての目標

<ol style="list-style-type: none"> 1. 成人先天性心疾患診療を実施し、循環器内科医や小児循環器医の教育施設となり得る代表施設を全国で15～30施設認定し、成人先天性心疾患診療を専門とする医師や看護師を養成する。 2. 患者統計から各地域に必要な成人先天性心疾患を診療する中核施設は人口約200万～800万人に1施設の割合が必要とされているので、全国で約50か所に成人先天性心疾患拠点施設を開設し、患者の便宜を図る 3. 中核病院に通院が困難な地方の患者には、自宅近隣のかかりつけ医と中核病院との間でインターネット等を介した遠隔診断を行い、通常の経過観察だけでなく緊急時の初期対応に役立てる 4. 成人先天性心疾患は出生直後からの非常に長い病歴を持つことが多いので、過去の臨床情報や手術所見が失われない様、臨床情報のデジタル集約化、保存化を図る

ライアンス、肺血管抵抗に依るところが大きい。病態初期にはコンプライアンスが高い右室方向に血流が流れるので安静時は左右短絡が主となる。成人の病態生理の特徴としては、長期にわたる肺血流増加により肺血管床の内皮機能障害から肺高血圧症を呈することがあることや成人性心疾患（左心不全、弁膜症、冠動脈疾患、肺疾患、高血圧、膠原病等）の合併により病態に修飾がかかる点が挙げられる。また、心房細動/粗動といった不整脈の発生は40歳以前では少なく、年齢とともに増加し病態の悪化に寄与する。

1 治療・管理

臨床的に有意な心房中隔欠損、高齢者（60歳以上）では、肺体血流比 >2.0 の場合は適応を考える。肺動脈圧もしくは肺血管抵抗値が、体血圧と体血管抵抗値のそれぞれ $2/3$ 以上では、肺体血流比 ≥ 1.5 でなければ治療適応とはみなさない。肺体血流比 <1.5 の場合や肺血管抵抗値が7wood単位以上の場合には酸素負荷や薬物負荷テストを行い肺血管の反応性の評価が必要である。肺血管の可逆性評価のための肺生検は、手技自体のリスクも高く、組織学的評価は熟練した病理医師が行うべきであり、対象は限られる。

治療適応を満たす場合は経皮的デバイス閉鎖術か外科的閉鎖術の治療となる。外科的閉鎖は、治療の基本であり、術後長期予後も明らかになっている（Class I, Level A）。カテーテルによるデバイス閉鎖術は、限られた承認施設で行われなければならない。径38mm未満の2次孔欠損でかつ前縁を除く欠損孔周囲縁が5mm以上ある場合が適応となる（Class I, Level B）。術後、抗血小板薬（アスピリン100mg/日）を少なくとも6か月投与する。それ以外の条件では患者の臨床的背景を考慮し、外科的治療との比較検討を行う必要がある。また、手術後あるいはデバイス閉鎖術後6か月以内は、感染性心内膜炎の予防が必要である。

3 房室中隔欠損

房室弁に隣接する心房心室中隔組織の欠損に房室弁異常を合併する疾患で、完全型と不完全型に分かれる。完全型は共通前尖と共通後尖が分離し、共通房室弁を形成する。完全型は心室中隔欠損を伴い、不完全型は伴わない。内科的治療では十分な改善は望めず、高度の肺血管閉塞性病変がない限り、中隔欠損のパッチ閉鎖術と房室弁修復術の適応となる。多くは裂隙縫縮術を含む房室弁形成術を行う。左室低形成例では、Fontan型手術になることもある。不完全型の手術成績は良好である。高度房室ブロックに対してはペースメーカーの植込みが行われる。一方左側房室弁の変形が著しく、形成術のみでは逆流がコントロール困難な場合、または明らかに狭窄を来たすと思われる場合には僧帽弁置換を考慮する。また房室結節の位置異常があるので、パッチ縫着時等に損傷しない注意が必要である。遺残短絡、有意の房室弁逆流の残存がある症例は少数であるが、術後も房室弁逆流が顕著ないしはその程度が進行性に増加するような場合には、僧帽弁置換を含めた再手術を考慮する。

4 動脈管開存

成人の動脈管は、大動脈峡部と肺動脈における石灰化と血管の脆弱性が認められる。また、長期間持続する左右短絡により、たとえ小さい動脈管でも、心筋障害を来たしうっ血性心不全を呈することがある。一方、大きな径では、Eisenmenger症候群となる。

5 右室流出路狭窄性疾患：右室二腔症、肺動脈弁狭窄、弁下狭窄、弁上狭窄

孤立性肺動脈弁狭窄は、異形成弁を除いて、現在ではほとんどバルーン拡大術で治療可能となった。しかし成人期においては心血管系の経年的変化を加味して判断す

ることが必要で、カテーテル治療、外科的治療の両面のアプローチが必要と考えられる。また、Fallot四徴も含めて、術後の右室流出路の遺残狭窄、術後の右室流出路狭窄の進展にも注意が必要である。

6 大動脈二尖弁

成人期にみられる最も頻度の高い先天性心疾患で、全人口の約1%を占め、70%以上が男性である。95%に弁尖の不同がみられ、75%にrapheといわれる仮性交連組織が存在する。大動脈中膜にcystic medial necrosisの所見が認められ、血管壁のfibrillin-1含有量が少ないことが知られており、大動脈拡張、瘤化、解離のリスクが高い。比較的若年齢から大動脈弁狭窄が進行する。少数だが大動脈弁閉鎖不全を主徴とする場合がある。家族歴を認めることも多く、その検索をしておくことは感染性心内膜炎の予防を行える点でも重要である。

7 Ebstein病

非常に多彩な三尖弁および右室の形態的、機能的病態を示す疾患である。三尖弁および右室心筋形成異常のために三尖弁中隔尖と後尖が右室内で下方に偏位し、偏位部位の右室心筋形成異常、右室狭小化、三尖弁閉鎖不全、心房間右-左短絡、左室心筋異常を伴う。手術適応は、有症状症例あるいは運動能低下例、チアノーゼ症例（酸素飽和度90%以下）、奇異性血栓の既往、胸部X線にて進行する心拡大、進行性の右室拡大あるいは右室収縮能低下で、三尖弁形成術あるいは三尖弁置換術と心房中隔欠損閉鎖術を行う。

8 修正大血管転位

体静脈血は右房、左室經由で、肺動脈に駆出される。肺静脈は左房、右室を經由し大動脈に連結する。この房室管のつながりを心房心室不一致、心室大血管のつながりを心室大血管不一致という。血液循環は生理学的に修正されるが、体循環は形態的右室が担う。心室中隔欠損、肺動脈狭窄/閉鎖、三尖弁異常の合併が多い。体心室右室機能、三尖弁逆流が経年的に悪化し、頻拍型不整脈を伴うことも多い。自然経過として房室ブロックを合併することがある。心室中隔欠損閉鎖術、三尖弁置換術、左室肺動脈心外導管修復術が行われる。左室圧が高い場合は、double switch手術（形態的左室を心室中隔欠損經由で大動脈につなぎ、形態的右室と肺動脈の間に弁付き導

管を置き、同時に心房位血流転換手術も行う手術）を行う場合があるが成人では極めてまれである。心房位血流転換術と同時にJatene手術を行う場合もある。

9 大動脈拡張性疾患

先天性心疾患は、大動脈が、その疾患固有の血行動態の異常からは説明できない程度に拡張し、時に、瘤、解離、破裂を生じたり、高度の大動脈逆流を合併したりすることがある。大動脈縮窄は、心血管系合併症を生じることがある。Fallot四徴、Fontan術後等肺動脈狭窄あるいは閉鎖を伴う先天性心疾患、総動脈幹症、完全大血管転位、左心低形成症候群等のチアノーゼ型先天性心疾患も、経年的に大動脈が拡張することがある。大動脈解離を起こすことがある。これらの疾患では、大動脈壁に中膜囊胞性壊死所見とともに、血管弾性の低下と血管硬度の上昇を認める。この所見は、大動脈弁閉鎖不全を増悪させると同時に体心室収縮機能、拡張機能、冠動脈灌流を悪化させる。

チアノーゼ型先天性心疾患

10 Fallot四徴

心内修復術は、右室切開か経右房アプローチによる心室中隔欠損のパッチ閉鎖と右室漏斗部から末梢肺動脈にかけての右室流出路の狭窄解除である。右室筋束や狭窄した漏斗部の切除の他、狭い肺動脈弁輪や主肺動脈から肺門部までの狭窄部位のパッチ拡大が必要な場合がある。近年、経肺動脈・経三尖弁アプローチへの移行、新生児・乳児早期手術等手術時年齢の低下が進んでいる。遠隔期に、肺動脈弁逆流や狭窄が顕在化する。異種心膜弁は石灰化し、狭窄を起こす。修復術後の長期予後は良好である。術後10年以降に、再手術の必要性が増加する。進行性か症状を伴う高度の右室拡大や右室機能低下を伴った肺動脈弁閉鎖不全、狭窄が外科的治療の適応となる。大動脈弁閉鎖不全の進行も手術適応となる。

11 完全大血管転位 心房位血流転換術後

完全大血管転位の心房位血流転換術後の血行動態を特徴づける要素は、心房内バツフルによる血流転換、体循環を担う右室（systemic ventricle）の2つである。軽度

から中等度の三尖弁閉鎖不全は一般的に見られ、悪化する傾向にあり、右室不全と併存する。洞結節機能不全や心房粗動も術後長期に問題となる。洞結節機能不全の原因は、手術による洞結節や心房内伝導組織への血流障害、切開後癒痕による洞結節の線維化とされる。心房粗動は、予後不良因子の1つである。

12 完全大血管転位 動脈位血流転換術後

大血管レベルで血流転換を行う動脈位血流転換術は現在の標準術式となっている。動脈位血流転換術の術後早期死亡率は1.8～15%で、長期生存率は10～15年で86～94%と比較的良好である。死亡原因は冠動脈狭窄に伴う心筋梗塞および突然死、左心機能不全、術後肺高血圧である。遠隔期の続発症は、右室流出路狭窄、大動脈弁閉鎖不全、冠動脈狭窄が報告されている。動脈位血流転換術後の定期的な経過観察は、肺動脈狭窄、冠動脈狭窄、そして、大動脈弁閉鎖不全に注意を向ける。

13 心外導管手術術後：心室中隔欠損兼肺動脈弁閉鎖、総動脈幹、両大血管右室起始

心外導管は二心室内修復術において、右室を肺動脈へ吻合する際に使用される。対象疾患は、主肺動脈を認めない心室中隔欠損兼肺動脈弁閉鎖、冠動脈起始異常のため右室流出路再建が困難な症例、総動脈幹症、一部の両大血管右室起始である。遠隔期の導管狭窄は避けられない。我が国は同種弁の使用が困難なため、異種心膜やGore-tex® sheet等の人工布、人工血管や自己心膜を使用して導管を作成し、導管内に弁を作成することが多い。弁なし導管を使用することもある。心外導管の最も大きな問題は遠隔期に於ける狭窄で、導管内や吻合部での内膜の肥厚・石灰化、導管の屈曲、弁の石灰化により生じる。また弁閉鎖不全による右心不全の進行を認める場合もある。細菌性心内膜炎の合併も少なくない。心外導管機能不全による右室の圧負荷・容量負荷は右房・右室心筋障害を引き起こし右心不全や右房・右室を起源とする不整脈を誘発する。完全大血管転位では左室機能障害も問題となる。

14 Fontan手術後（単心室、肺動脈弁閉鎖、三尖弁閉鎖、左心低形成）

Fontan手術は、心室低形成や房室弁異常のため二腔心修復が困難である機能的単心室血行動態を有するチアノーゼ性先天性心疾患（単心室、純型肺動脈弁閉鎖、三尖弁閉鎖、左室低形成等）に行う手術である。低酸素血症解消と心室容量負荷軽減を目的とした肺循環への駆出心室（右心）をバイパスした姑息的修復術である。手術法は大きくは右房－肺動脈の直接吻合（APC; atriopulmonary connection）法と大静脈肺動脈連合（TCPC; total cavopulmonary connection）法に分類される。TCPC法は、心房負荷が少ない利点がある。TCPC法は、時代とともに改良が試みられ、心房壁の一部を利用したlateral tunnel法（intra-atrial rerouting）、利用しないintra-atrial grafting法、さらに、最近では心外導管や下大静脈を肺動脈に直接吻合した心外導管法（extra-cardiac grafting）が主流である。

肺循環への駆出心室が欠如しているため、中心静脈圧上昇（静脈高血圧）と体心室拡張能が肺循環を維持するための規定因子となる。血行動態的には中心静脈圧上昇、体心室前負荷障害、後負荷増大と低心拍出量を特色とした慢性心不全病態を示す。また、静脈高血圧歴が長く、腹部臓器の静脈鬱血のため、肝機能、腎機能および腸管機能に悪影響が及ぶことがある。術後遠隔期の管理、治療に難渋する合併症は、(1)不整脈、(2)蛋白漏出性腸症（PLE; protein losing enteropathy）、(3)肺動静脈瘻（PAVF; pulmonary arteriovenous fistulae）、(4)肺塞栓を含めた血栓症、(5)心機能低下、(6)心機能低下を伴う房室弁閉鎖不全が主であるが、成人期では、(7)腎機能低下、(8)肝硬変を含む肝機能障害、(9)咯血も予後悪化をもたらす。また、高頻度に耐糖能異常が存在し心事故と関連する。これらのことから、Fontan手術後は、特異な循環に由来する房室弁閉鎖不全や心機能不全を含む慢性心不全病態と、循環不全に伴う多臓器障害を考慮した管理、治療戦略が重要である。Fontan術後遠隔期の重要な合併症を表22に示す。

15 チアノーゼ型先天性心疾患、未手術あるいは姑息手術後

心室中隔欠損兼肺動脈閉鎖やFontan手術に至らない単心室血行動態が多くを占める。単心室群では、罹患率

も高く予後も不良であるが、適度な肺動脈狭窄を伴いチアノーゼが軽度で血行動態の異常が少ない場合には、Fontan術後よりもQOLが良い場合がある。

未修復か、あるいは姑息手術でとどまり機能的根治手術が困難な症例の多くは、肺動脈の低形成あるいは閉塞、変形、ないし高い肺血管抵抗値による。これらの異常は、先天性ないし出生後の肺血管閉塞性病変の進行により、あるいは姑息手術（肺動脈絞扼術や体肺動脈短絡術等）の合併症として起こる。肺動脈の変形・狭窄・閉塞については、カテーテルインターベンション、ステント留置、心膜パッチによる肺動脈拡大術等により修復されれば、機能的根治手術ができる可能性がある。また、高い肺血管抵抗値に対して、肺血管拡張薬により肺血管抵抗が低下した場合、機能的根治手術を検討できる可能性がある。

表22 Fontan型手術後遠隔期の問題点

不整脈
蛋白漏出性腸症
肺動静脈瘻
血栓症
心機能低下
房室弁閉鎖不全
腎機能低下
肝機能障害
喀血
消化管出血
大動脈解離
耐糖能異常