

先天性心疾患患者の 非心臓手術における 麻酔管理の指針

日本心臓血管麻酔学会

◇指針作成委員会（50 音順）

委員長 岩崎 達雄

委員 赤木 禎治、石津 智子、井上 聡己、岩永 史郎、大江 克憲、
笠原 真悟、加藤 里絵、金澤 伴幸、川人 伸次、黒川 智、
清水 達彦、下川 亮、末盛 智彦、竹下 淳、橘 一也、辻田 美紀、
戸田 雄一郎、富田 英、藤原 孝志、増江 達彦、水野 圭一郎、
吉野 淳、渡邊 文雄

◇協力・監修（50 音順）

学術委員会 小出 康弘、小川 覚

保険委員会 大西 佳彦、山本 俊介、横田 美幸

理事長 岡本 浩嗣

副理事長 川口 昌彦、黒川 智

事務局長 能見 俊浩

目 次

▶ 第1章 先天性心疾患の疫学	1
▶ 第2章 非心臓手術における先天性心疾患関連危険因子	
1. 術後の遺残病変	3
2. 肺高血圧	6
3. 心不全	10
4. 腎不全	13
5. 肝不全	15
6. 不整脈	17
7. チアノーゼ	19
8. 突然死	22
9. 遺伝子異常	24
10. 合併症(糖尿病、肥満、動脈硬化性病変)	27
▶ 第3章 先天性心疾患患者の非心臓手術におけるリスク評価	
1. リスク評価の方法	30
2. リスクの層別化と対応	
1. リスクの層別化	31
2. リスク階層に応じた治療施設の推奨	34
3. リスク階層に応じたモニタリング	35
3. 取扱施設の現状と問題点	38
▶ 第4章 術中モニタリング	40
▶ 第5章 術中管理	
1. 麻酔法の選択	43
2. 呼吸管理	46
3. 循環管理	50
4. その他(輸液、体温など)	53
5. 術後鎮痛	58
▶ 第6章 注意すべき病態、事象	
1. 左側閉塞性病変	60
2. Aortopathy	63
3. 肺高血圧	65
4. 右室高血圧	69
5. 肺動脈弁逆流	72
6. Fontan 循環	74
7. Glenn 循環	77
8. シャント性疾患	79
9. 姑息術後(単心室は除く)	82
10. 単心室(Glenn 手術前の並列循環)	85

11. 体心室右室(単心室症例は除く)	88
12. 冠動脈の異常(移植後も含む)	92
13. 抗凝固薬、抗血小板薬の服用	96
14. 妊娠と出産	99
15. 感染性心内膜炎の予防	105
16. カテーテル治療	108

「先天性心疾患患者の非心臓手術における麻酔管理の指針」作成にあたって

先天性心疾患（congenital heart disease: CHD）の治療成績が大幅に改善された結果、多くの患儿が長期生存し成人期をむかえるようになった。そのため、CHD 患儿は小児期に外科的介入を必要とする疾患のみならず、外傷や悪性疾患さらには分娩などに対して、待機的あるいは緊急的に非心臓手術およびその麻酔管理を受ける機会が増加してきた。そこで、これまでCHD 患儿の非心臓手術の麻酔管理を行ってきた、専門施設の麻酔科医のみならず、非専門施設のCHD 患儿の麻酔管理の経験の少ない麻酔科医もCHD 患者の非心臓手術の麻酔管理を行う必要性が生じてきた。その麻酔管理に携わる者にはCHD の病態生理をよく理解し、麻酔管理上の問題点とその対応を知る必要があるが、CHD 患儿の麻酔管理の経験の少ない非専門施設の麻酔科医には容易ではなく緊急手術では時間的な制約も大きい。そこで、CHD 患者の非心臓手術を担当する麻酔科医、そしてこのような医療に関わるさまざまな医療従事者を対象に、CHD 患者の非心臓手術時の麻酔管理の安全性向上を目的としてCHD の病態生理、麻酔管理上の問題点とその対応をまとめた指針を作成した。

小児期成人期を問わず非心臓手術を受ける患者が増えていることから、本指針の対象は成人のみならず小児を含めた全てのCHD 患者で非心臓手術を受けるものとし、名称も「先天性心疾患患者の非心臓手術における麻酔管理の指針」とした。そのため、引用した文献は小児を対象とするもの、成人を対象とするものが混在しているので本指針の参照時には注意をお願いしたい。

本指針の内容であるが、CHD 患者を前にしたときに、どのような麻酔管理を行うかということが、多くの医療関係者に見やすく、容易に理解でき、役立つものとするを基本方針として教科書的に疾患ごとの個別に記述するのではなく、ある程度類似の病態、疾患群ごとにまとめた構成とした。各疾患に共通する項目を総論として第1章から第5章に、病態、疾患ごとに特徴的なことを各論として第6章に網羅的にエビデンスを検索し、背景的知識を記述した。専門病院への転院の要否、専門医へのコンサルテーションの要否の判断の参考として頂くために第3章に患者のリスクによる階層化について言及した。

本指針における推奨クラスとエビデンスレベルは、論文に基づき各執筆者が判断し、従来のガイドラインと同様に表1、2に示した記載方法を採用した。質の高い確固としたエビデンスはまだ少ないが、多数の専門家の目を通して確認された内容であり、十分信頼できるものであると考える。

最後に本指針はあくまで指針であり、実際の診療における遵守を強制するものではない。内容については本指針作成委員会に著作権や責任は帰属するが、実際に行われた医療の結果に関しては、それを行った医療者にその責任は帰属する。また、この内容は医療訴訟の参考資料に使われることを想定していないことをご理解いただきたい。

本指針が、皆様の診療の一助となれば幸いである。

表 1 推奨クラス分類

クラス I	手技・治療が有用、有効であるというエビデンスがある、または見解が広く一致している
クラス IIa	エビデンス・見解から、有効・有用である可能性が高い
クラス IIb	エビデンス・見解から、有効性・有用性がそれほど確立されていない
クラス III No benefit	手技・治療が有効・有用でないとのエビデンスがある、あるいは見解が広く一致している
クラス III Harm	手技・治療が、有害であるとのエビデンスがある、あるいは見解が広く一致している

表 2 エビデンスレベル

レベル A	複数のランダム化介入試験またはメタ解析で実証されたもの
レベル B	単一のランダム化介入試験またはランダム化介入でない大規模な臨床試験で実証されたもの
レベル C	小規模な臨床試験、後ろ向き研究、登録研究などでの結果、または専門家の間での合意に基づくもの



先天性心疾患は通常の出生 100 人に対し 1 人が罹患する最も頻度の高い先天性疾患である。心房中隔欠損症や心室中隔欠損症のような単純なシャント心疾患から、肺に流れる血流が極端に制限されてチアノーゼを呈する Fallot 四徴症、心室が一つしかない単心室まで疾患の多様性は非常に幅広い。先天性心疾患の内科的・外科的治療成績の向上により先天性心疾患患者の予後は過去 30 年で飛躍的に改善した。特に新生児や小児に対する心臓血管外科手術は 1980 年から 90 年にかけて大きく発展し、結果としてこの時期に手術を受けた患者が現在 30 歳から 40 歳に達している。これらの成人先天性心疾患患者に継続して医療を提供し、再修復が必要であればその後の生命予後を見越してベストのタイミングで治療戦略を考える専門領域が必要である。これが新たに出現した「成人先天性心疾患」という領域である¹⁾。

わが国における先天性心疾患の患者数は 1997 年時点で 15 歳未満の患者が 30 万人、15 歳以上の患者は 31 万人であったことが確認されている²⁾。先天性心疾患の発生頻度は約 1% であるため、小児期人口が減少するとそれに伴って先天性心疾患の患者数は減少する。一方、成人先天性心疾患患者数は、毎年 1 万人ずつ増加していく。このため現時点での先天性心疾患患者数を推測すると 15 歳未満の患者は約 15 万人、15 歳以上の患者は 57 万人程度となる。成人先天性心疾患の診療には、虚血性心疾患、不整脈、動脈硬化性病変、糖尿病、腹部臓器障害、悪性疾患の診断や治療など、疾患そのものの病態に加え加齢に伴う病態にも対応が必要となり、小児科のみのバックグラントを持った医師ではカバーできない問題が数多く存在する。小児科をバックグラントに持つ医師が、成人領域のトレーニングを受けて、成人先天性心疾患医として診療体制の中心となるのも一つの方法であるが、これからの成人先天性心疾患の診療体制をより長期に安定化させていくためには、循環器内科をバックグラントに持つ成人先天性心疾患専門医を育てていく必要がある³⁾。さらにこれらの患者は一般人と同様に非心臓手術を必要とする場合があり、その安全な実施と管理には、先天性心疾患の血行動態を十分に理解した麻酔科医の関与が求められる。

成人期の先天性心疾患診療はこれまで心房中隔欠損症や心室中隔欠損症をはじめとした比較的単純な心疾患が主であった。しかし今後は術後 30 年から 40 年経過した Fallot 四徴症や大血管転位症、Fontan 術後症例など中等症から重度の先天性心疾患の割合が増加する。非心臓手術管理にあたる麻酔科医はこれら中等症から重度の先天性心疾患の病態、管理について理解することが求められる。さらに実際の診療で求められる内容には心不全、不整脈、肺高血圧の管理が重要であり、小児循環器医、循環器内科医、心臓血管外科医との綿密な情報共有が重要である⁴⁾。これまで治療介入の困難であった肺高血圧を合併した先天性心疾患に対する Treat and Repair 療法⁵⁾、成人期 Fontan 術後患者に対する肝臓内科との共同診療⁶⁾、外科手術後のカテーテルアブレーション⁷⁾ など、麻酔科医に求められる全身管理はさらに拡大していくと思われる。

先天性心疾患診療施設を集約・整備する

先天性心疾患の診療体制構築には地域差なく、全国どこでも先天性心疾患専門施設との連携が取れる医療体制の構築が望まれる。これまで小児期の先天性心疾患の診療には「こども病院」の貢献が非常に大きかった。特に国内の先天性心疾患の外科治療には各地域のこども病院が中心的役割を担ってきた。外科治療の集約化は良好な手術成績と関連しており、小児期の先天性心疾患診療はこのような集約した施設での診療が行われてきた。各地域のこども病院と小児循環器専門施設へとの連携で小児期の診療体制は成立してきた。

第1章 先天性心疾患の疫学

しかしながら患者自身が成人に達した時点ではこども病院での診療にはさまざまな問題が生じてくる。成人先天性心疾患患者の診療は生涯にわたるため、患者自身の時間的・経済的負担が少なく継続できることが重要である。このことから成人先天性心疾患患者の継続的な診療は成人先天性心疾患専門医を有する循環器内科施設で実施することが重要であり、さらに日常診療には地域の循環器専門施設（必ずしも成人先天性心疾患専門医を必要としない）やかかりつけ医（循環器内科専門医）による診療連携を構築することが、重要である。

日本成人先天性心疾患学会が認定する成人先天性心疾患修練施設は全国のすべての都道府県に、少なくとも1施設の専門施設を確立しており、これらの施設には先天性心疾患の麻酔管理を行うことのできる麻酔専門医が必要である。これらの施設が地域の成人先天性心疾患診療の核となり、さらにその関連循環器専門施設と連携を取りながら、患者の継続的診療を可能とするような診療体制を整備している。今後これらの診療体制の認知や整備が進めば、患者本人が居住する地域でどの施設に受診すれば成人先天性心疾患の専門的診療を受けることができるのか理解が進み、定期的な受診体制が確立することになると期待されている。このような診療体制を確立することは、小児期から成人期にわたる切れ目のない診療体制を提供することに可能にし、成人先天性心疾患のドロップアウトを防ぐことになる。さらに、時間的経済的負担が少なく定期的受診が可能になることによって、早期の治療介入を可能にし、最終的に成人先天性心疾患患者の生命予後の改善に寄与する可能性がある。海外においても、成人先天性心疾患専門医による診察は患者の長期生存率を改善させることが確認されている。

参考文献

- 1) 成人先天性心疾患診療ガイドライン（2017年改訂版）班長：市田 路子 日本循環器学会ホームページ公開（注意）2025年に改訂版が発刊されます
- 2) Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, Tateno S, Shirai T, Wakisaka Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol.* 2011;146:13-6.
- 3) 赤木禎治. 日本における成人先天性心疾患の患者の診療の現場, 診療体制. *循環器内科* 2022;91:3-8.
- 4) 赤木禎治. 成人先天性心疾患の概要. 赤木禎治, 南野哲男, 北岡裕章, 井上耕一, 山本一博, 山口修編. *循環器診療コンプリート 先天性心疾患・肺動脈疾患*. 秀潤社 10-17:2021
- 5) Takaya Y, Akagi T, Sakamoto I, Kanazawa H, Nakazawa G, Murakami T, et al. Efficacy of treat-and-repair strategy for atrial septal defect with pulmonary arterial hypertension. *Heart.* 2022;108:382-7
- 6) Ohuchi H, Hayama Y, Nakajima K, Kurosaki K, Shiraishi I, Nakai M. Incidence, Predictors, and Mortality in Patients With Liver Cancer After Fontan Operation. *J Am Heart Assoc* 2021;10:e016617.
- 7) 2022年改訂版 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
班長：大内秀雄／河田政明 日本循環器学会ホームページ公開
表1：成人先天性心疾患の疾患重症度分類（文献1より）



1. 術後の遺残病変

術後の遺残病変に関しては、再手術が考慮される。

再手術では右室流出路の導管置換術が最も多い。これはsomatic growthに伴うものや材質の劣化に伴うものである。ついで各弁における人工弁置換術が多い。これには弁形成後の置換術とともに再弁置換術も含まれる。報告によって弁位は異なるが、半月弁（大動脈弁、肺動脈弁）の方が房室弁（僧帽弁、三尖弁）より頻度が高い。特筆すべきは心室中隔欠損の遺残シャントの閉鎖術が現在でも一定の頻度（4.1%–4.6%）で認められる^{1,2)}。これは外科医にとって反省すべき数字であり、小児期の正確な治療を再確認したい。

それぞれの疾患に合わせた治療戦略や術式の改良により、成績は向上し遺残病変は減少してきたと言える。しかしながら手術には人工材料を用いることが多々あり、その耐久性や材料に対する生体反応について経過観察を要する。また、術式の歴史的変遷や新たな術式に関連した続発症の知見、そして再治療へ向けた計画など、外科的観点からの状況判断も適切な治療方針の選択に重要である。

1. 人工材料の耐久性

修復術、姑息術ではさまざまな人工材料が使用される。品質や性能の向上は著明であるが、感染、変性や石灰化などによる劣化、成長能の欠如による身体発育後のサイズ不適合など、異物としての問題は解決されていない。したがって、それに伴う追加手術、再手術を必要とすることも少なくない。

(a) パッチ

パッチは欠損孔閉鎖や狭窄部拡大のため頻用される。材質はグルタルアルデヒド処理した自己心膜、異種心膜（ウシ、ブタ由来など）、生体基材に定着させた自己細胞由来のコラーゲン線維、ポリエステル（Dacron）、延伸ポリテトラフルオロエチレン（expanded polytetrafluoroethylene: ePTFE）などがある。いずれも発育せず、術後遠隔期には結合組織（仮性内膜）で覆われ、その後の石灰化につながる。新鮮・無処理の自己心膜は、石灰化は低頻度だが、高圧（左室圧や大動脈圧など）に晒される部位に用いると瘤化する危険性が高い。組織工学の手法を用いた材質は、自己内皮細胞による内膜形成により変性や石灰化が生じにくく、発育の可能性も期待されるが、未だ開発途上である。

(b) 人工弁

小児・青年期での人工弁使用にはサイズ、耐久性や抗凝固療法の困難さなど特有の問題がある。生体弁と機械弁、同種弁（homograft〔大動脈弁、肺動脈弁〕）がある。本邦では特に右心系においてePTFEを用いた手製の弁が好んで用いられている。パニヌス形成、血栓弁などによる人工弁機能不全は再手術の適応となる。加えて、身体発育に伴いサイズアップが必要となる。適切な種類とサイズ、具体的な術式（特に侵襲的な弁輪拡大の要否など）について十分に検討する必要がある^{3,4)}。自己肺動脈弁を用いた大動脈弁置換（Ross手術）では成長が期待でき、抗凝固は不要である。一方、大動脈弁単独の疾患を大動脈・肺動脈二弁の問題に拡大してしまう可能性も秘めている^{5,6)}。Ozaki手術は、弁形成と人工弁置換との中間に位置する治療法である。グルタルアルデヒド処理を行った自己心膜片で半月弁弁尖を作製し、左室・大動脈接合部近傍に縫着する。早期血行動態は優れるとされるが、小児・若年者における長期成績は不明である^{7,8)}。

第2章 非心臓手術における先天性心疾患関連危険因子

2. 主な再手術症例に対する外科手術適応と主な術式

(a) 肺動脈弁機能不全

使用材料としてはHomograftの使用が一般的であるが、本邦では入手制限のため、さまざまな素材、方法が試みられている。ePTFE membrane製のfan-shaped tricuspid valveを使用したePTFE conduitの仕様での良好な成績を報告された⁹⁾。現在では従来の外科的肺動脈弁置換術とともに経カテーテル肺動脈留置術（Transcatheter Pulmonary Valve Implantation：TPVI）が2023年3月から開始された。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（pulmonary valve replacement：PVR）の適応は、重度の肺動脈弁逆流があり、かつ以下①～③のいずれか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、②中等度以上の右室拡張や右室機能不全、③進行性で有症状の心房不整脈または心室不整脈がある。PVRの至適時期についてはさまざまな意見があり、未だ統一見解は得られていない。さらには左心機能についても注目されており、死亡の有意な危険因子としての左室機能低下が注目されている¹⁰⁾。以上のように手術適応においては、現在のガイドラインに準拠されているが、心機能の評価により、より早期の治療が望まれる。この領域においては、TPVIは新たな治療戦略の選択肢となったことは事実である。

(b) Fontan conversion

1990年以前の標準的な術式であった右心房－肺動脈結合Fontan手術（atriopulmonary connection Fontan：APC Fontan）やBjork Fontan手術では、遠隔期に右房拡張をきたしFontan循環の破綻や心房内血栓、頻拍性不整脈合併を認める。こうした症例では上下大静脈肺動脈吻合（total cavopulmonary connection：TCPC）へのconversionは、Fontan循環を改善するとの報告がなされた¹¹⁾。しかしながら、現在ではFontan術後の合併症が問題となり、両心室への転換術も検討されている¹²⁾。

(c) 大動脈、および大動脈基部の拡大

健常成人における正常上行大動脈の拡大率は0.07～0.02mm/年程度であり、加齢性変性・動脈硬化により大動脈壁の嚢胞状中膜壊死（cystic medial necrosis）を呈する。若年者であっても先天性心疾患術後遠隔期（Fallot四徴症のような右－左シャント疾患）においては、ときに大動脈が拡張して瘤化・解離を生じたり、上行大動脈基部拡大による二次性の大動脈弁閉鎖不全を合併したりすることがある。この大動脈拡大を呈しやすい病態をaortopathyと呼び、病理学的には上記と同様の変化を認める。Fallot四徴症のような右左シャント疾患は、aortopathyとも言われる、大動脈の拡大病変を持つ。成人の基準と同様に大動脈基部および大動脈弁手術を行うか、判断に迷うところである。一方、大血管スイッチ手術（arterial switch operation：ASO）、Yasui手術やNorwood手術といった、解剖学的肺動脈弁を機能的な大動脈弁（neo aortic valve：Neo AoV）として使用する術式では、基部拡大とともに大動脈弁の逆流を生じてくる¹³⁾。今後Neo AoVの手術が増加すると考えられる。

外科的手術に関してはガイドラインにより多少の違いがあるが、Marfan症候群では大動脈径が50 mm以上、または継続的拡張が認められる場合が手術適応とされる。近年は人工弁と人工血管を組み合わせた複合グラフトを用いるBentall手術のみならず、自己弁温存大動脈基部置換術（David法やYacoub法）が行われている。チアノーゼ性CHD修復術後の大動脈拡張に対する大動脈形成手術は、「成人先天性心疾患診療ガイドライン（2017年改訂版）」では大動脈径の55 mmを超える拡張が認められる場合に推奨されている¹⁴⁾。二尖弁に関しては大動脈弁疾患の合併や高リスク群などにより基準が異なる。



(d) 術後予後

高齢化に伴いサルコペニアなどの体組成も意識した運動や栄養管理が重要とされる。これらの関連からも、生活習慣病はACHDの病態に悪影響をもたらすことが報告されている¹⁵⁾。Fallot四徴、両大血管右室起始や完全大血管転位などの多くの複雑疾患でも良好な手術成績が得られるが、その長期予後は多くの問題を抱える¹⁶⁾。単心室においてもFontan手術の成績が安定したが、その遠隔期死亡率は依然として高い。現在も長期遠隔期のQOL向上を目指した術式の改良が模索されている。手術の適切なタイミングと手術方針決定のためには、小児科医、循環器内科医、心臓外科医などを含めた診療体制作りが重要と考えられる。

参考文献

- 1) Padalino MA, Speggorin S, Rizzoli G: Midterm results of surgical intervention for congenital heart disease in adults: An Italian multicenter study. 2007 ; 134: 106-113.
- 2) Vida VL, Berggren H, Brawn WJ, et al: Risk of Surgery for Congenital Heart Disease I the Adult: Multicentered European Study. 2007 ; Ann Thorac Surg. 83: 161-168.
- 3) Masuda M, Kado H, Ando Y, et al. Intermediate-term results after the aortic valve replacement using bileaflet mechanical prosthetic valve in children. Eur J Cardiothorac Surg 2008; 34: 42-47.
- 4) Ibezim C, Sarvestani AL, Knight JH, et al. Outcomes of mechanical mitral valve replacement in children. Ann Thorac Surg 2019; 107:143-150.
- 5) Buratto E, Shi WY, Wynne R, et al. Improved survival after the Ross procedure compared with mechanical aortic valve replacement. J Am Coll Cardiol 2018; 71: 1337-1344.
- 6) Etnel JRG, Grashuis P, Huygens SA, et al. The Ross procedure: A systematic review, meta-analysis, and microsimulation. Circ Cardiovasc Qual Outcomes 2018; 11: e004748.
- 7) Baird CW, Marathe SP, Del Nido PJ. Aortic valve neo-cuspidation using the Ozaki technique for acquired and congenital disease: where does this procedure currently stand? Indian J Thorac Cardiovasc Surg 2020; 36 Suppl: 113-122.
- 8) Polito A, Albanese SB, Cetrano E, et al. Aortic valve neocuspidization may be a viable alternative to Ross operation in pediatric patients. Pediatr Cardiol 2021; 42: 668-675.
- 9) Miyazaki T, Yamagishi M, Nakashima A et al. Expanded polytetrafluoroethylene valved conduit and patch with bulging sinuses in right ventricular outflow tract reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg. 134:327-332. 2007
- 10) Andrade AC, Jerosch-Herold M, Wegner P, et al. Determinants of Left ventricular Dysfunction and Remodeling in Patients With Corrected Tetralogy of Fallot. J Am Heart Assoc, 2019. 8: e009618
- 11) Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, et al. Total cavopulmonary conversion and maze procedure for patients with failure of the Fontan operation. J Thorac Cardiovasc Surg. 122: 863-871. 2001
- 12) Oh NA, Doulamis IP, Guariento A. et al. Staged ventricular recruitment and biventricular conversion following single-ventricle palliation in unbalanced atrioventricular canal defects. J Thorac Cardiovasc Surg Open. 13: 278-291. 2022
- 13) Kido T, Steringer MT, Heinisch PP, et al: Surgical reintervention on the neo-aorta after the Norwood operation. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery .62(4), eza117.2022
- 14) 日本循環器学会. 成人先天性心疾患診療ガイドライン(2017年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/02/JCS2017_ichida_h.pdf
- 15) Giamberti A., Chessa M., Abella R., et al. Morbidity and mortality risk factors in adults with congenital heart disease undergoing cardiac reoperations. Ann. Thorac. Surg. 88:1284-1290.2009
- 16) Neiminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI: Causes of late death after pediatric cardiac surgery: a population-based study. J Am Coll Cardiol. 50: 1263-1271.2007

2. 肺高血圧

1. 肺高血圧の定義、病態分類

肺高血圧の定義は国際会議における改訂が重ねられており、最新の定義は2018年の6th World Symposium on Pulmonary Hypertension (WSPH)において定められた¹⁾。従来は「安静時の平均肺動脈圧 (mean pulmonary artery pressure:mPAP) > 25mmHg」と定義していたが、早期治療介入を重視する観点から「安静時のmPAP > 20mmHg」に改められた。また、病態分類はESC/ERSガイドライン²⁾および7th WSPH³⁾にて改変されている⁴⁾。mPAP > 20 mmHgであり、肺血管抵抗 (Pulmonary vascular resistance:PVR) > 2 Wood Units (WU) かつ肺動脈楔入圧 (pulmonary artery wedge pressure:PAWP) ≤15 mmHgの場合は、肺動脈が主病変部位と考えられ、前毛細血管性肺高血圧 (Pre-capillary PH) と分類される。ただし、小児の場合は肺血管抵抗を体表面積で補正したPVRI > 3 Wood Units・m² (WU・m²) を基準とする⁵⁾。一方、mPAP > 20 mmHgであり、PAWP > 15 mmHgの場合は左心系が主病変部位と考えられ、後毛細血管性肺高血圧 (Post-capillary PH) と分類される。このうち、PVR ≤2 WUの場合は孤立性後毛細血管性肺高血圧 (Isolated post-capillary PH:IpcPH) に細分され、PVR > 2 WUの場合は混合性後毛細血管性肺高血圧 (Combined post- and pre-capillary PH:CpcPH) に細分される。なお、大きな欠損孔を伴う場合はPVR、PAWPが正常であっても過剰な肺血流により肺高血圧を呈する場合がある。このような場合は既存の分類に該当しないため、未分類肺高血圧 (Unclassified PH) に位置付けられる。

2. 肺高血圧の臨床分類

肺高血圧はGroup 1から5に臨床分類される⁴⁾。以下に先天性心疾患に関連する病態について概説する。ただし、先天性心疾患患者は複数の素因を持つことが多く、同時に異なるGroupに該当する場合がある。

(a) Group 1 肺動脈性肺高血圧 (PAH)

心室中隔欠損症などの左-右シャントを伴う先天性心疾患では、肺動脈が過剰血流に曝されることにより肺血管病変 (pulmonary vascular disease:PVD) を生じる。PVDの進行はPVRの上昇を来し、肺動脈性肺高血圧 (congenital heart disease-pulmonary arterial hypertension:CHD-PAH) を発症する (Group 1.4.4)⁴⁾。CHD-PAHは以下の5つのサブグループに分類される⁵⁾。

A Eisenmenger 症候群 (Eisenmenger syndrome)

PVDの進行により右-左シャントが生じた病態であり、PVDの最終形態とされる。肺血管病変は不可逆的であり肺血管拡張薬への反応が乏しいことが多い。

B 左-右シャントを伴うCHD-PAH

大きな欠損孔が存在し、左-右シャントを呈する病態である。PVRの上昇は中等度 (4 ~ 8 WU) であることが多く、治療反応性や病態の可逆性は個体差が大きい。

C 小欠損 / 偶発的欠損を伴うCHD-PAH

小さな欠損孔が存在するが肺高血圧の原因ではない状態であり、特発性肺高血圧に準じた病態とされる。

D 先天性心疾患修復術後のCHD-PAH

欠損孔閉鎖術後も肺高血圧が残存または再発した病態である。病態は不可逆的であることが多い。



E シャントが存在しないCHD-PAH

左-右シャントが存在したことがないか、完全大血管転位症のように生後1～2週間のみシャントを認めた病態である。

(b) Group2 左心系疾患に関連する肺高血圧

心不全、弁疾患など左心系病変に関連する肺高血圧 (PH associated with left heart disease: PH-LHD) であり、先天性心疾患に関連するものとしては肺静脈狭窄、総肺静脈還流異常症、三心房心などがある (Group2.3)⁴⁾。左房圧、肺静脈圧のいずれか、あるいは両方の上昇の伝播による肺高血圧であり Post-capillary PH に該当する。肺動脈病変を伴わない場合 (IpcPH) は左心系病変の改善により肺高血圧の改善も期待できるが、肺動脈病変を伴うと (CpcPH) 治療抵抗性の場合が多い⁶⁾。

(c) Group3 肺疾患および/または低酸素血症に伴う肺高血圧

染色体・遺伝子異常 (ダウン症候群、TBX4, FOXF1, SOX 17変異体など) による肺形成不全が肺高血圧の原因となる場合がある (Group 3.7)^{4,5)}。

(d) Group4 肺動脈閉塞による肺高血圧

稀ではあるが、末梢性肺動脈狭窄・閉塞により肺高血圧が生じうる (Group 4.2)⁴⁾。

(e) Group5 不明確または複数の要因による肺高血圧

複雑心奇形に関連する肺高血圧として以下の病態が含まれる (Group 5.7)⁴⁾。

1. 単心室 (Fontan 循環)

単心室疾患に対して行われる Glenn 手術、Fontan 手術では、肺循環に心室が存在しないため受動的かつ非拍動性の肺血流となる。このような Fontan 循環に対して通常の肺高血圧の定義を適用することは不适当であり、以下の基準が提唱されている⁷⁾。

- 平均経肺圧較差 (肺動脈圧 - 心房圧) >6mmHg
- PVRI >3 WU・m²

2. 分節性肺高血圧、複数の要因による肺高血圧

体動脈肺動脈側副血行路や分枝肺動脈狭窄が存在する場合は肺高血圧部位と正常部位が混在することがある。また、シミター症候群では右肺低形成、過剰肺血流、体動脈からの側副血行、肺静脈閉塞など複数の要因による肺高血圧を来す。これらの病態は通常の定義に当てはまらないため Group 5 に分類される。

3. 肺高血圧の病態生理

右心室は構造的に左心室と異なり筋肉量が少ないため、圧負荷への耐性が低い⁸⁾。肺高血圧に対し右心室は心筋肥大により心拍出量を維持しようとするが、やがて右心機能が低下し、右心室と肺循環の連携 (カップリング) が破綻する。この段階で右心室は拡張し、三尖弁逆流が進行することで右心系がさらに拡大し、左心系を圧迫して心拍出量が低下する。その結果、体血圧は低下し、さらに右心室圧上昇により右室冠灌流圧は制限されるため、右室への酸素供給が不足し心筋虚血が発生する。以上の機序により肺高血圧患者では右心不全や心筋虚血が生じうる。周術期には「肺高血圧クライゼ (pulmonary hypertension crisis)」と呼ばれる致死的循環変動に注意が必要である (6章3「肺高血圧」参照)。

4. 肺高血圧患者の予後

CHD-PAH 患者の5年生存率は約71%であり、特発性肺高血圧（約75%）と有意差はないと報告されている⁹⁾。ただし、サブグループ間で予後は大きく異なる。Eisenmenger 症候群は運動・機能的特性は不良であるが、生命予後は他のサブグループより良好である。この理由は、Eisenmenger 症候群はチアノーゼにより運動が制限されるものの、右-左シャントにより体循環の心拍出量が維持され、右心室の代償機序が機能していることが考えられる。一方、小欠損 / 偶発的欠損を伴うCHD-PAH や修復術後のCHD-PAH の予後は不良である。PH-LHD 患者の予後は基礎疾患の重症度に影響されるため、個別評価が必要である。

5. 非心臓手術時の周術期リスク

肺高血圧患者の非心臓手術時の周術期死亡率は1～18%、合併症発生率は6.1～42%とされる¹⁰⁾。健常者と比較してリスクは約3～4倍である。主な合併症には遷延性低酸素血症¹¹⁾、うっ血性心不全^{11,12)}、右心不全¹³⁾、不整脈¹¹⁾、血行動態不安定や低血圧^{12,13)}、敗血症¹²⁾がある。ただし、これらの報告には先天性心疾患以外の肺高血圧も含まれるため、先天性心疾患に関連する肺高血圧では個別の評価が求められる。

表1 肺高血圧の病態臨床分類（文献14より）

病態分類	血行動態指標	臨床分類
Pre-capillary PH	mPAP>20mmHg PAWP ≤ 15mmHg PVR >2 WU	Group 1,3,4,5
Isolated post-capillary PH (IpcPH)	mPAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR ≤ 2 WU	Group 2,5
Combined post- and pre-capillary PH (CpcPH)	mPAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR >2 WU	Group 2,5

参考文献

- 1) Galiè, N., McLaughlin, V. V., Rubin, L. J. & Simonneau, G. An overview of the 6th World Symposium on Pulmonary Hypertension. *The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology* vol. 53 1802148 (2019).
- 2) Humbert, M. et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal* 43, 3618–3731 (2022).
- 3) Humbert, M., Galiè, N., Rubin, L. J., Simonneau, G. & McLaughlin, V. V. The Seventh World Symposium on Pulmonary Hypertension: our journey to Barcelona. *The European respiratory journal: official journal of the European Society for Clinical Respiratory Physiology* vol. 64 2401222 (2024).
- 4) Kovacs, G. et al. Definition, classification and diagnosis of pulmonary hypertension. *Eur. Respir. J.* 64, 2401324 (2024).
- 5) Ivy, D. et al. Embracing the challenges of neonatal and paediatric pulmonary hypertension. *Eur. Respir. J.* 64, 2401345 (2024).
- 6) Omote, K. et al. Pulmonary vascular disease in pulmonary hypertension due to left heart disease: pathophysiologic implications. *Eur. Heart J.* 43, 3417–3431 (2022).

- 7) Hansmann, G. et al. 2019 updated consensus statement on the diagnosis and treatment of pediatric pulmonary hypertension: The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network (EPPVDN), endorsed by AEPC, ESPR and ISHLT. *J. Heart Lung Transplant.* 38, 879-901 (2019).
- 8) Takatsuki, S. 右室肺動脈カプリング. *Nihon Shoni Junkanki Gakkai Zasshi* 39, 209-216 (2023).
- 9) Barst, R. J. et al. Survival in childhood pulmonary arterial hypertension: insights from the registry to evaluate early and long-term pulmonary arterial hypertension disease management: Insights from the Registry to Evaluate Early and Long-Term pulmonary arterial hypertension Disease Management. *Circulation* 125, 113-122 (2012).
- 10) Hiraoka, E. et al. JCS 2022 guideline on perioperative cardiovascular assessment and management for non-cardiac surgery. *Circ. J.* 87, 1253-1337 (2023).
- 11) Ramakrishna, G., Sprung, J., Ravi, B. S., Chandrasekaran, K. & McGoon, M. D. Impact of pulmonary hypertension on the outcomes of noncardiac surgery: predictors of perioperative morbidity and mortality. *J. Am. Coll. Cardiol.* 45, 1691-1699 (2005).
- 12) Kaw, R. et al. Pulmonary hypertension: an important predictor of outcomes in patients undergoing non-cardiac surgery. *Respir. Med.* 105, 619-624 (2011).
- 13) Price, L. C. et al. Noncardiothoracic nonobstetric surgery in mild-to-moderate pulmonary hypertension. *Eur. Respir. J.* 35, 1294-1302 (2010).
- 14) Rajiagopal, S. et al. Evaluation and Management of Pulmonary Hypertension in Noncardiac Surgery : A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 147, 1317-1343 (2023)

3. 心不全

1. 心不全

約90%の先天性心疾患（congenital heart disease：CHD）患者が成人に到達するようになった現在¹⁻³⁾多くの患者が心不全や不整脈をもち非心臓手術を施行する際には、心不全の程度や病態の理解が必要である。CHDの小児患者の慢性心不全の有病率は上昇しており^{4,5)}、近年の報告ではCHD患者のうち40%の患者が術後20年のうちに心不全を発症すると言われている。CHDの20%にものぼる患者が経過中に心不全治療薬を投与されるとされており、そのうち12%が単純疾患で40%が重症複雑疾患である⁵⁾。心不全は、CHDフォロー中の主な死因であり、心不全が原因で一旦入院するもしくは集中治療室に入室することになるとより死亡しやすい。その中でも特に単心室患者は予後が悪い⁶⁾。また成人における報告でも心不全は入院の13%を占めており、心不全によって入院したACHD患者はその他の原因に比べ5倍死亡率が高いことが示唆されており⁷⁾、ACHD患者の主な死亡原因（20%）であることも示されている⁸⁾。

2. 心不全の定義

CHDにおける心不全の定義は構造的に正常な成人に比べ複雑な要因が絡んでいるが、「心室充満または血液駆出の構造的または機能的障害に起因する症状および徴候を伴う複雑な臨床症候群」とすることができ、Shahnawazらによって報告された先天性心疾患の心不全の評価と管理のscientific statementでは、左室収縮障害の定義として mild dysfunction (EF 41%-51%)、moderate dysfunction (EF 30%-40%)、severe dysfunction (EF <30%) を定義している。さらに右室 EF <40% を右室障害と定義している。また生後早期から高い前負荷や後負荷に晒され、心室にストレスがかかり続けることから繊維化が進むことによる拡張障害も存在し、特に単心室に特徴的であることまた拡張障害を的確に診断するために安静時または誘発（運動、輸液チャレンジ）を伴う侵襲的な充満圧の推定を行うことを勧めている。

3. 心不全の分類

2018年にStoutらが成人先天性心疾患（adult congenital heart disease：ACHD）患者の治療ガイドラインを発表しており⁹⁾ 其中では、CHDを病態の複雑度から単純疾患、軽度複雑疾患、複雑疾患の3つに分類し、New York Heart Association (NYHA) 分類との関係を示している。（第3章、2、表1a 1b 参照）約3%が複雑疾患であり約15%が中等度複雑疾患である。小児患者においてもほぼ同様の分類が報告されている⁶⁾。これらの病態は、患者が非心臓手術受ける際の合併症の発生頻度と関係しており術前に把握することが重要である。

4. 心不全の原因

一般的には心不全は、左室の収縮および拡張不全で見られることが多く、その原因としては虚血、弁疾患、心筋症などが挙げられるが、ACHD患者では心不全の基礎となる機序はより多様であり、慢性的な圧および/または容量負荷、既往手術時の不適切な心筋保護、心筋線維化、冠動脈の外科的損傷、肺高血圧、神経ホルモンの活性化などがある。長期的なフォロー中でなく姑息術を含めた心臓手術の術後経過中に心不全を発症する患者もいる。右室が体心室を担う病態の患者はしばしば右心不全を伴う。また、遺残シャント、高肺血流やそれに伴う肺高血圧は右心不全を極端に増悪させる。左心不全の原因としては、冠動脈疾患、容



量負担（大動脈弁逆流、僧帽弁逆流、心室中隔欠損、動脈管開存など）、圧負荷（大動脈弁下狭窄、大動脈弁狭窄、大動脈弁上狭窄、大動脈縮窄など）があげられる¹⁶⁾。また、右心不全の原因としては容量負荷（肺動脈弁逆流、Ebstein 奇形、心房中隔欠損、肺静脈還流異常など）、圧負荷（肺動脈弁下狭窄、肺動脈弁狭窄、肺動脈弁上狭窄、肺高血圧、Eisenmenger 症候群など）があげられる¹⁰⁾。これらは成人も小児も共通であると考ええる。

5. 非心臓手術における心不全のリスク

Sandra らは、CHD 患者の非心臓手術における周術期心血管及び呼吸合併症の発生リスクを報告している¹¹⁾。その中で、術前心不全合併患者は心血管イベントの発生リスクが高く、先に述べたCHD のクラス分類で複雑性（重症度）が高いほど発生リスクが高いことを示した（軽症をリファレンスとした場合の重症のオッズ比 5.56 (95%CI 3.80-8.12)）。また術前心臓超音波検査で心機能異常がある患者は、ない患者に比べ心血管イベント発生率が高かった（軽度 - 中等度機能不全 オッズ比 3.90 (95%CI 2.71-5.62)、重度機能不全オッズ比 3.12 (95%CI 1.00-10.02)）。また多変量解析においても中等度及び重症 CHD は統計学的有意に心血管イベント発生率が高く（オッズ比 1.91 (95% 1.41-2.60)）、中等度から重症心機能障害患者も統計学的有意に心血管イベント発生率が高かった（オッズ比 2.28 (95%CI 1.53-3.39)）。しかし呼吸器合併症の発生率に関してはCHD の重症度及び心機能障害のほとんどが関係しておらず、心不全が存在しても呼吸器合併症のリスクが高くないことが示唆されている。

6. 術前評価

前述の通り、心不全合併症例は周術期心血管イベントの発生率が高いため、術前評価が重要である。ACHD では身体機能的に良好な場合も多く、心機能の状態を見誤ることもある。心室機能評価としては、前述の心臓超音波検査による心室収縮能及び拡張能に加え、心臓バイオマーカーが有用である。代表的なものにBNP 及びNT-proBNP があるが近年はNT-proBNP が一般的となりつつある。NT-proBNP が33.3mmol/L を超えると、心エコー所見とは無関係に、心イベント、死亡、心不全と強く関連する¹²⁾。NT-proBNP が高値の患者のリスクは、hs-TnT と成長分化因子 15 を追加検査を行うことでさらに詳細がわかると報告されている¹²⁾。3つのバイオマーカーすべてが高値である患者は、心イベント、死亡、心不全のリスクが最も高い¹²⁾。逆にバイオマーカーが低値であれば、心不全と死亡のリスクは低い¹²⁾。必要であれば心臓カテテル検査を行うことで詳細な心機能を評価することができる。

参考文献

- 1) Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births incidence and natural history. *Circulation* 1971;43(3):323-32.
- 2) van der Bom T, Bouma BJ, Meijboom FJ, et al. The prevalence of adult congenital heart disease, results from a systematic review and evidence based calculation. *Am Heart J* 2012;164(4):568-75.
- 3) Opina AD, Franklin WJ. Management of heart failure in adult congenital heart disease. *Prog Cardiovasc Dis* 2018;61(3-4):308-13.
- 4) Amdani S, Marino BS, Rossano J, Lopez R, Schold JD, Tang WHW. Burden of pediatric heart failure in the United States. *J Am Coll Cardiol*. 2022;79:1917-1928. doi: 10.1016/j.jacc.2022.03.336

第2章 非心臓手術における先天性心疾患関連危険因子

- 5) Raissadati A, Haukka J, Pätälä T, Nieminen H, Jokinen E. Chronic disease burden after congenital heart surgery: a 47-year population-based study with 99% follow-up. *J Am Heart Assoc.* 2020;9:e015354. doi: 10.1161/JAHA.119.015354
- 6) Shahnawaz Amdani, MD, Chair; Jennifer Conway, MD; Kristen George, NP, Evaluation and Management of Chronic Heart Failure in Children and Adolescents With Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2024;150:e33–e50. DOI: 10.1161/CIR.0000000000001245
- 7) Zomer A, Vaartjes I, van der Velde E. Heart failure admissions in adults with congenital heart disease; risk factors and prognosis. *Int J Cardiol* 2013;168: 2487–93.
- 8) Verheugt CL, Uiterwaal CSPM, van der Velde ET, et al. Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010;31(10):1220–9.
- 9) Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2019;139(14):e698–800.
- 10) Smit-Fun VM, Buhre WF. Heart Failure in Adult Patients with Congenital Heart Disease *Anesthesiol Clin* 2019; 37:751-68.
- 11) Sandra Lee, MS,* Elise Reddington, MS,* Sophia Koutsogiannaki, PhD, Incidence and Risk Factors for Perioperative Cardiovascular and Respiratory Adverse Events in Pediatric Patients With Congenital Heart Disease Undergoing Noncardiac Procedures, *Anesth Analg* 2018;127:724–9
- 12) Baggen VJM, van den Bosch AE, Eindhoven JA, et al. Prognostic value of N-Terminal Pro-B-Type natriuretic peptide, Troponin-T, and growth-differentiation factor 15 in adult congenital heart disease. *Circulation* 2017;135(3):264–79.



4. 腎不全

先天性心疾患患者の腎機能障害の有病率は高い。平均年齢 36 歳の先天性心疾患患者 1100 人の 50% で糸球体濾過量 (glomerular filtration rate: GFR) が低下しており、そのうち 9% は中等度以上の低下 ($\text{GFR} < 60 \text{ ml/min/1.73m}^2$) が認められている。また同じ集団で非チアノーゼ性心疾患患者の 8%、チアノーゼ性心疾患患者の 16% に中等度以上の GFR 低下を認め死亡率も上昇していたことが報告されている¹⁾。

腎不全発症のリスク因子として年齢、チアノーゼ、心臓手術、造影剤暴露、利尿剤が報告されている^{1,2)}。先天性心疾患患者に腎機能障害の多い原因として以下の因子が考えられる。

①チアノーゼ

チアノーゼによる腎障害は二つのメカニズムが考えられている³⁾。

- 1) 赤血球増多症による高粘度が糸球体血管抵抗 (systemic vascular resistance (DSVR)) の増加につながり、糸球体内の一酸化窒素放出を刺激し、糸球体血管症拡張を生じ、糸球体過剰濾過となる。
- 2) 巨核球が右左シャントにより糸球体に溜まり、血小板由来成長因子 (platelet-derived Growth Factor: PDGF) と形質転換成長因子 β (transforming growth factor β : TGF- β) を放出しメサンギウム細胞密度とメサンギウム基質の増加を生じる。

②神経ホルモンの異常

先天性心疾患患者では腎臓の血流調節、尿細管機能に関わる心房性ナトリウム利尿ペプチド、レニン、アルドステロン、ノルエピネフリンなど神経ホルモンの異常が心内修復後も持続することが報告されている⁴⁾。先天性心疾患患者の腎不全に関わっている可能性がある。

③心臓手術

人工心肺を使用した心臓手術では腎血流の低下や再還流により急性腎不全 (acute kidney injury: AKI) を生じることがある。詳細は不明だが術後 AKI 合併患者では慢性腎不全 (Chronic Kidney Disease: CKD) の発生頻度が高いと報告されている⁵⁾。

④造影剤の使用、薬剤による腎毒性

造影剤の使用や利尿剤を投与された患者で CKD を発症する確率が高いことが報告されている²⁾。先天性心疾患患者は CT や MRI の検査で造影剤に暴露する機会が多い。また治療に使用される薬剤にはアンジオテンシン変換酵素阻害薬、非ステロイド性抗炎症薬、利尿薬などが腎機能に影響するものも多い。メカニズムは明らかになっていないが AKI が CKD の発症に関連していると考えられている⁶⁾。

腎機能の評価

先天性心疾患患者の腎機能評価にはクレアチニンベースではなくシスタチン C ベースの推定 GFR が死亡率や合併症状を反映し、特にフォンタン型循環で顕著であると報告されている⁷⁾。

先天性心疾患患者は腎機能障害を発症するリスク因子が多く、発症率が高い。腎機能の評価としてシスタチン C の測定が参考となる。AKI と CKD には関連性があると考えられること、年齢とともに CKD の発症率が高くなることなどから、周術期は腎血流を保ち AKI にならないように管理することが大事である。周術期 AKI の予防に不必要な腎毒性物資使用の回避、極端な輸液制限の回避、血圧、循環血液量、心拍出量維持の

第2章 非心臓手術における先天性心疾患関連危険因子

ため目標指向型戦略の使用、リンゲル液中心の輸液、血糖コントロール、術後 ACE 阻害薬や ARB の適切な再開などが推奨されている⁸⁾。

参考文献

- 1) Dimopos K, Diulollor GP, Koltsida E, Pijuan-Domenech A, Papadopoulou SA, Babu-Narayan SV, et al. Prevalence, predictors, and prognostic value of renal dysfunction in adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2008;117:18:2320-8
- 2) Fang NW, Chen YC, Ou SH, Yin CH, Chen JS, Chiou YH. *Pediatr Nephrol*. 2021 Nov;(11):3749-3756.
- 3) Perloff J. K., Latta H., Barsotti P. Pathogenesis of the glomerular abnormality in cyanotic congenital heart disease. *Am. J. Cardiol*. 2000;86 (11), 1198-1204.
- 4) Bolger AP, Sharma R, Li W, et al. Neurohormonal activation and the chronic heart failure syndrome in adult with congenital heart disease. *Circulation*. 2002; 106: 92-99.
- 5) Madsen NL, Goldstein SL, Frøslev T, Christiansen CF, Olsen M. Cardiac surgery in patients with congenital heart disease is associated with acute kidney injury and the risk of chronic kidney disease. *Kidney Int*. 2017;92:751-756.
- 6) Coca SG, Singanamala S, Parikh CR. Chronic kidney disease after acute kidney injury: a systematic review and meta-analysis. *Kidney Int*. 2012;815:442-8
- 7) Opatowsky A. R., Carazo M., Singh M. N., Dimopoulos K., Cardona-Estrada D. A., Elantably A., et al. Creatinine versus cystatin C to estimate glomerular filtration rate in adults with congenital heart disease: Results of the Boston Adult Congenital Heart Disease Biobank. *Am. Heart J*. 2019;214:142-155
- 8) Prowle JR, Forni LG, Bell M et al. Postoperative acute kidney injury in adult non-cardiac surgery: joint consensus report of the Acute Disease Quality Initiative and PeriOperative Quality Initiative. *Nat Rev Nephrol*. 2021 Sep;17(9):605-618.



5. 肝不全

先天性心疾患患者の肝障害に関する報告はフォンタン循環で多いが他の疾患でも認める。無症状のことも多く、有病率に関するデータは少ない。先天性心疾患患者 821 人中 99 人に肝疾患を認めた¹⁾という報告や死亡した先天性心疾患患者の6%に肝機能障害を合併していた²⁾という報告がある。またフォンタン循環患者では90%以上に何らかの肝臓の異常を認めると報告されている³⁾。

先天性心疾患患者の肝機能異常には①血行動態に起因する肝障害②血行動態に起因しない肝障害がある。

1. 血行動態に起因する肝障害

心臓が原因の肝障害には鬱血性肝障害と低酸素性肝炎がある。鬱血性肝障害は静脈圧上昇による鬱血が原因である。低酸素性肝炎は静脈圧上昇と低心拍出量の併存が原因である⁴⁾。患者自身の心機能低下による低心拍出量以外に周術期の血行動態の変動、チアノーゼ、凝固異常による血栓形成なども関与している可能性がある⁵⁾。フォンタン循環は静脈圧が上昇し、低心拍出量なので肝疾患の報告が多く「フォンタン関連肝疾患」と言われている。フォンタン循環以外でもEbstein 奇形など三尖弁逆流のある病態、肺高血圧症、残存肺動脈弁逆流を伴うFallout 四徴症術後、心房間スイッチ術（Senning 手術、Mustard 手術）後の完全大血管転位症など静脈圧が高く、低心拍出量の血行動態では同様な肝機能障害のリスクが高い。左室流出路狭窄や僧帽弁疾患、心筋症など左心系心疾患でも肺鬱血からの中心静脈圧の上昇により同様に肝不全となりうる⁵⁾。

病理学的には肝線維症を生じ、進行すると肝硬変となり、肝細胞癌を合併することもある。

肝硬変や肝細胞癌など進行性肝疾患のリスク因子は高い中心静脈圧と重度の房室弁逆流、年齢である⁶⁾。

肝機能障害が進行するまで無症状で、血液学検査でも軽度異常値を示すだけのことが多い。肝障害の程度を正確に把握するには肝生検がゴールドスタンダードとされていたが、侵襲的であること、生検部位により正確に評価出来ないなど問題点が多く、臨床症状との相関性が示されていない。また薬物的治療も確立されていない⁷⁾。

低い中心静脈圧で心拍出量を保つことが肝障害の発症や進行を予防することになる。

2. 血行動態に起因しない肝障害

(1) ウイルス性肝炎

現在では血液製剤によるウイルス感染は希だがスクリーニングが行われてなかった1992 年以前に手術を受けた先天性心疾患患者は一般患者と比較してC 型肝炎ウイルスの感染率が5倍高いと報告されている⁸⁾。

(2) 薬剤性肝障害

先天性心疾患で抗不整脈として使用されるアミオダロンによる肝硬変はC 型肝炎、B 型肝炎、心不全の患者で発症のリスクが高いという報告がある⁹⁾。

肝不全を合併した先天性心疾患患者の管理

肝機能障害を生じるリスクの高い患者では術前に肝不全の程度を把握と、ウイルス感染の有無を確認する必要が有る。肝不全の発症と進行の予防のために低い中心静脈圧で心拍出量を保つように循環管理をすること、薬剤性やウイルス性など血行動態以外のリスク因子を回避することが大切である。

参考文献

- 1) Neidenbach RC, Lummert E, Vigl M, et al. Non-cardiac comorbidities in adults with inherited and congenital heart disease: report from a single center experience of more than 800 consecutive patients. *Cardiovasc Diagn Ther* 2018;8:423-31.
- 2) Engelings CC, Helm PC, Abdul-Khaliq H, et al. Cause of death in adults with congenital heart disease - An analysis of the German National Register for Congenital Heart Defects. *Int J Cardiol* 2016;211:31-6.
- 3) Wu FM, Kogon B, Earing MG, Aboulhosn JA, Broberg CS, John AS, Harmon A, Sainani NI, Hill AJ, Odze RD, Johncilla ME, Ukomadu C, Gauvreau K, Valente AM, Landzberg MJ; Alliance for Adult Research in Congenital Cardiology (AARCC) Investigators. Liver health in adults with Fontan circulation: a multicenter cross-sectional study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;153:656-664.
- 4) Kavoliuniene A, Vaitiekiene A, Cesnaite G. Congestive hepatopathy and hypoxic hepatitis in heart failure: A cardiologist's point of view. *Int J Cardiol.*2013; vol.166 :554-558.
- 5) Lui GK, Saidi A, Bhatt AB, Burchill LJ, Deen JF, Earing MG, Gewitz M, Ginns J, Kay JD, Kim YY, Kovacs AH, Krieger EV, Wu FM, Yoo SJ. Diagnosis and Management of Noncardiac Complication of in Adults With Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2017 Nov 14;136(20):e348-e392.
- 6) Inuzuka R, Nii M, Inai K, Shimada E, Shinohara T, Kogiso T, Ono H, Otsuki SI, Kurita Y, Takeda A, Hirono K, Takei K, Yasukohchi S, Yoshikawa T, Furutani Y, Shinozaki T, Matsuyama Y, Senzaki H, Tokushige K, Nakanishi T. Predictors of liver cirrhosis and hepatocellular carcinoma among perioperative survivors of the Fontan operation. *Heart*. 2023 Jan 27;109(4):276-282.
- 7) Bradley E, Hendrickson B, Daniels C. Fontan Liver Disease: Review of an Emerging Epidemic and Management Options. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*. 2015 Nov;17(11):51
- 8) Wang A, Book WM, McConnell M, et al. Prevalence of hepatitis C infection in adult patients who underwent congenital heart surgery prior to screening in 1992. *Am J Cardiol* 2007;100:1307-9.
- 9) Huang CH, Lai YY, Kuo YJ, Yang SC, Chang YJ, Chang KK, Chen WK. Amiodarone and risk of liver cirrhosis: a nationwide, population-based study. *Ther Clin Risk Manag*. 2019 Jan 10;15:103-112



6. 不整脈

先天性心疾患が長期生存するようになり、長ければ数十年にも及ぶ経過観察中に不整脈がしばしば見られる。不整脈は心不全と並んで先天性心疾患（congenital heart disease：CHD）における死亡原因の第1位である^{1,4)}。CHD 全体で実際何%の患者に発生するかは明確な記述はないが、単心室疾患においては、Ghai らおよび Bosch らから洞結節障害 15%–50%、房室ブロック 9.5%、房室接合部性調律 8%、心房粗動もしくは心房内回帰性頻拍 42%–57%、異所性心房調律 19%、接合部異所性頻拍 48%、心室頻拍 7.5% の発生頻度が報告されている^{5,6)}。2018 年に報告された American Heart Association (AHA) の成人先天性心疾患（adult congenital heart disease：ACHD）の管理ガイドライン⁷⁾では、非心臓手術における合併症及び死亡の発生頻度を増加させるリスクとしてチアノーゼ・鬱血性心不全・全身状態不良・若年・肺高血圧・呼吸器および神経外科手術・複雑心奇形・緊急手術をあげているがその中に不整脈は含まれておらず、考慮すべき懸念事項として挙げられているのみである。しかし、先に挙げたリスクの中で複雑心奇形は不整脈の発生頻度の高い疾患群でありかつ不整脈を長期にわたって合併している患者は心不全になりやすいことを考えると必然的に不整脈が非心臓手術における合併症及び死亡率を上げるリスクであると言っても過言ではないと考える。さらに、ACHD の突然死において80% 以上に不整脈が関係しているとも言われており⁸⁾、手術中に起こる不整脈による突然の心停止には十分注意が必要となる。突然死を起こす不整脈は房室ブロック、心房頻拍、心室頻拍などがあるが、多くは心室頻拍（ventricular tachycardia：VT）/ 心室細動（ventricular fibrillation：VF）であり、CHD における VT は、心室伝導に対する障害（瘢痕化および解剖学的障害）の結果、リエントリー性 VT に関与する病変が生じ、単形性もしくは多形性の VT となる。単形性 VT の原因としては心室中隔欠損、肺動脈狭窄、両大血管右室起始症、Fallot 四徴症があり多くは解剖学的な異常によるものであるが、多形性では修復後の大血管転位症（transposition of great arteries：TGA）、Ebstein 奇形、大動脈弁狭窄症があり解剖学的なものに加え手術による瘢痕が原因のものもある。手術瘢痕やリエントリーによって VF を起こすものには修正大血管転移症、修復後の D-TGA などがある⁹⁾。治療は、予防的植込み型除細動器（implantable cardioverter defibrillator：ICD）もしくはカテーテルアブレーションであり、例えば Fallot 四徴症においては、突然死の複数のリスクがある場合には一次予防として ICD が推奨され（Class II）、臨床的な VT の場合にはアブレーションや手術が適応となる患者を除いて ICD が推奨される（Class I）、また誘発される VT の場合には Class II a の適応の中で突然死のリスクがあるものなどが ICD の適応となる。心室中隔欠損症（ventricular septal defect：VSD）や肺動脈狭窄症（Pulmonary stenosis：PS）、両大血管右室起始（double outlet right ventricle：DORV）などでは、左室駆出率（left ventricular ejection fraction：LVEF）<35% かつ NYHA II – III は ICD の一次予防の適応となり（Class I）、失神がある場合には Class II b で一次予防の適応となる。臨床的な VT がある場合には二次予防 ICD の適応となり（Class I）、誘発性の VT で臨床的 VT が高度に疑われる場合には ICD の適応とする。それ以外の低リスク患者の場合には ICD の代わりにカテーテルアブレーションを考慮する。ただし、これらは不整脈治療の一般論であり、非心臓手術前に予防的に ICD 埋め込みやアブレーションを行う方が予後良好、もしくは術中不整脈の頻度が減るというエビデンスはない。Sandra らの報告¹⁰⁾では、CHD 患者の非心臓手術における術中不整脈の発生率は0.03%と低い。しかし、これが単純に術中に何らかの不整脈があったことを指しているのか、術前から不整脈を合併している患者で術中に別の不整脈を発症したもしくは術前に不整脈のない患者が術中新規不整脈を発症したことを指しているかは不明であるが、CHD の多くの患者が不整脈に悩まされてい

第2章 非心臓手術における先天性心疾患関連危険因子

ることを考えると術中に新規に発症したものと捉えるのが妥当であろう。一方で、心停止の発生率は0.16%と約5倍でその中にVT/VFが含まれている可能性もあり、術前にしっかりと評価を行うことが必要である。

参考文献

- 1) Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:245-51.
- 2) Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, Webb GD, Siu SC. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000;86:1111-6.
- 3) Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery: a population-based study. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:1263-71.
- 4) Verheugt CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, van Dijk AP, Vliegen HW, Grobbee DE, Mulder BJ. Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010;31:1220-9.
- 5) Ghai A, Harris L, Harrison DA, et al. Outcomes of late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2001;37(2):585-592.
- 6) van den Bosch AE, Roos Hesselink JW, Van Domburg R, et al. Long-term outcome and quality of life in adult patients after the Fontan operation. *Am J Cardiol* 2004;93(9):1141-1145.
- 7) Karen K Stout, Curt J Daniels, Jamil A Aboulhosn, et al, 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines, *Circulation* 2019 Apr 2;139(14):e698-e800.
- 8) Khairy P, Silka MJ, Moore JP, et al. Sudden cardiac death in congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2022;43:2103-2115.
- 9) Bessière F, Waldmann V, Combes N, et al, Ventricular Arrhythmias in Adults With Congenital Heart Disease, Part I: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol*. 2023 Sep 12;82(11):1108-1120. doi: 10.1016/j.jacc.2023.06.034.
- 10) Sandra Lee, MS,* Elise Reddington, MS,* Sophia Koutsogiannaki, et al, Incidence and Risk Factors for Perioperative Cardiovascular and Respiratory Adverse Events in Pediatric Patients With Congenital Heart Disease Undergoing Noncardiac Procedures, *Anesth Analg* 2018;127:724-9



7. チアノーゼ

1. チアノーゼ

チアノーゼは皮膚や粘膜の青紫色変化で毛細血管内の血液の還元型ヘモグロビン濃度が5g/dlを超えると出現する¹⁾。最終的な心内修復術もしくはFontan型手術に到達していないチアノーゼ性先天性心疾患や、肺高血圧の進行したEisenmenger症候群では長期間にわたってチアノーゼが持続し、低酸素血症に起因する種々の全身合併症が発症する（表）。チアノーゼは先天性心疾患患者の非心臓手術周術期の罹患率および死亡率のリスク因子であり²⁾、全身合併症に対する理解と適切な管理が必要となる。

表

チアノーゼ（低酸素血症）による全身合併症

- | |
|------------------------------|
| 1. 血液学的異常（二次性赤血球増加症、過粘稠度症候群） |
| 2. 出血傾向（凝固能低下、血小板減少） |
| 3. 末梢血管異常（血管拡張、血管新生） |
| 4. 腎機能障害（蛋白尿、ネフローゼ症候群、慢性腎不全） |
| 5. 脳血管障害（脳梗塞） |
| 6. 感染症（感染性心内膜炎、脳膿瘍） |
| 7. 肺血管障害（肺出血、肺血栓、肺動静脈瘻） |
| 8. ビリルビン代謝異常（胆石、胆嚢炎） |
| 9. 四肢・長管骨の異常（バチ状指、肥厚性骨関節症） |
| 10. 尿酸代謝異常（高尿酸血症、痛風） |

2. 二次性赤血球増加症

慢性的なチアノーゼ（組織の低酸素症）に対する代償機転として腎臓のエリスロポエチン産生が増加し、骨髓造血能の亢進によって二次性の赤血球増加症が生じる。ヘマトクリット（Hct）が高値になりすぎると血液の粘性が上昇し、組織の循環には不利となる。また、後負荷の増大、心収縮力の低下をもたらし、心仕事量を増大させる。著しい赤血球産生に追いつかず鉄欠乏状態となると赤血球が小球性かつ球状となり、変形能が低下して血液粘稠度のさらなる上昇を来し、臓器灌流障害の原因となる。血液粘稠度の上昇による過粘稠症候群では、頭痛、めまい、失神、精神症状、複視、視野欠損、感覚異常、耳鳴、易疲労感、筋肉痛、筋力低下などの症状を呈する。Hct 65%以上で症状が出現することが多いが、鉄欠乏ではHct 65%未満でも症状が出やすくなる³⁾。平均赤血球容積（MCV）、血清鉄、総鉄結合能（TIBC）、フェリチンなどの測定により鉄欠乏が確認されれば補正を行うが、鉄剤の投与時に急激な赤血球増加をきたすことがあるため少量から行う。

瀉血は鉄欠乏を助長し、それにより小球性の赤血球が増加する結果、虚血性脳血管イベントのリスクが高まる⁴⁾ことや、二次性赤血球増加症と血栓症の間に相関がない⁵⁾ことなどから現在は積極的には施行されない。脱水と鉄欠乏が除外でき、Hct>65%で過粘稠症候群の症状が持続する場合に限り瀉血が行われる。赤血球産生が増えると、ヘム分解によりビリルビンが過剰に産生されるため、胆石・胆嚢炎の合併も多い。

術前は血液粘稠度の上昇を避けるために脱水があれば輸液をし、術前の絶飲食時間は最小限として補液も積極的に行う⁶⁾。

第2章 非心臓手術における先天性心疾患関連危険因子

3. 出血性合併症

チアノーゼ性先天性心疾患患者では出血傾向を認める。その原因としては、低酸素血症に起因する血小板の産生低下、血小板の活性化・消費による血小板数低下と機能低下、ビタミンK 依存性第Ⅱ・Ⅶ・Ⅸ・Ⅹ、第Ⅴ凝固因子の低下や高分子 von Willebrand 因子（vWF）減少による凝固能異常、さらに血液粘稠度上昇で血管内皮 shear stress が増加し、一酸化窒素（nitric oxide: NO）、血管内皮増殖因子（vascular endothelial growth factor: VEGF）が産生増加することによる細動脈拡張や毛細血管増生、血管内皮機能障害などの血管因子が挙げられる。体-肺側副血行路の発達や高い中心静脈圧も出血のリスクを高める⁷⁾。また、Hct 値上昇は、凝固能異常による出血傾向の重要な因子とされる⁸⁾。チアノーゼ性先天性心疾患では喀血や肺内出血が非確的多くみられ、わが国の調査でも喀血が16%、肺内出血が3%にみられた⁹⁾。

周術期には血算やプロトロンビン時間（PT）、活性化部分トロンボプラスチン時間（APTT）だけでなくトロンボエラストグラフィー（thromboelastography: TEG）による全血検査を参考に血液製剤、ビタミンK 製剤、抗線溶薬やvWF 誘導薬であるデスモプレシンなどの投与を考慮する⁶⁾。

4. 血栓症

チアノーゼ性先天性心疾患患者は、出血性合併症と血栓性合併症の双方のリスクを有する特異な病態を呈し、治療上のジレンマとなる。血栓症は凝固異常、拡張した心房や血管内での血液うっ滞、動脈硬化、内皮機能障害、導管などの人工物の存在、不整脈などによって引き起こされる。併存する止血異常は血栓性合併症を予防するものではない²⁾。チアノーゼ性先天性心疾患患者における抗凝固療法の適応は、心房細動などの心房不整脈または再発性の血栓塞栓症に限られ、血栓予防を目的としたルーチンの抗凝固療法を行うべきか否かについてはまだ結論が出ていない⁷⁾。個々の患者の状態やリスク因子を考慮して慎重に適応を判断する必要がある。

5. 脳血管障害

チアノーゼ性先天性心疾患患者では脳卒中や一過性脳虚血発作のリスクが高い。危険因子は多岐にわたり、奇異性塞栓、過粘稠症候群、鉄欠乏に加え、高血圧、心房不整脈などの一般的な因子も含まれる。内皮機能障害もリスクに関与している可能性がある¹⁰⁾。二次性赤血球増加それ自体は脳卒中の危険因子ではないが^{4,5)}、鉄欠乏による小赤血球症は、虚血性脳血管障害の重要な予測因子である⁴⁾。チアノーゼ性成人先天性心疾患では13.6%に虚血性脳血管障害がみられた⁴⁾と報告されている。本邦の調査でも、チアノーゼ性先天性心疾患患者の8%に脳梗塞がみられた⁹⁾。

6. 感染性合併症

単独の心房中隔欠損症（二次孔型）を除き、ほとんどの先天性心疾患が感染性心内膜炎（infective endocarditis: IE）のリスクを有する。一般人口におけるIEの発症率は、3～7/10万人・年とされる。先天性心疾患を有する小児では41/10万人・年と高く、成人先天性心疾患患者では110/10万人・年とさらに高頻度にみられる。未手術の先天性心疾患ではFallot 四徴症などのチアノーゼ性疾患が最も高リスク（210-580/10万人・年）である。先天性心疾患でIEのリスクが高い理由として、血流の乱流やジェット lesion などにより内膜損傷が起こりやすいこと、外科手術時に使用される人工物の表面に細菌が付着しやすいことなど

があげられる¹¹⁾。

右左シャントの存在により脳膿瘍もチアノーゼ性先天性心疾患患者の合併症として多い。過粘稠症候群や脳卒中で説明できない頭痛を認める場合には脳膿瘍も疑う必要がある。わが国の調査では、感染性心内膜炎、脳膿瘍がそれぞれチアノーゼ性先天性心疾患患者の4% に認められた⁹⁾。

7. 腎機能障害

チアノーゼ性先天性心疾患患者では徐々に腎機能障害が進むことが多く、チアノーゼ性腎症と呼ばれる。糸球体に増殖性変化が生じ、基底膜が肥厚し、蛋白尿、高尿酸血症、さらに糸球体硬化症へと進行する。ネフローゼ症候群が2%、クレアチニン値 1.5mg/dl 以上の慢性腎臓病が7% に生じると報告されている⁹⁾。

参考文献

- 1) Park MK, Salamat M. Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, 7th ed. Elsevier, 2021
- 2) Baumgartne H, Backer DJ, Babu-Narayan SV, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. European Heart Journal 2021;42: 563-645.
- 3) 立野 滋 チアノーゼについて. 日本小児循環期学会雑誌 2015;31:95-101.
- 4) Ammash N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 1996;28: 768-72.
- 5) Perloff JK, Marelli AJ, Miner PD. Risk of stroke in adults with cyanotic congenital heart disease. Circulation 1993;87: 1954-9.
- 6) 岩崎達雄、金澤伴幸、川瀬宏和ほか. 先天性心疾患患者に対する非心臓手術の麻酔管理. 麻酔 2019 : 68 増刊 : 7-s55.
- 7) 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2017 年改訂版)
- 8) Jensen AS, Johansson PI, Idorn L, et al. The haematocrit-an important factor causing impaired haemostasis in patients with cyanotic congenital heart disease. Int J Cardiol 2013;67: 1317-21.
- 9) Sakazaki H, Niwa K, Echigo S, et al. Predictive factors for long-term prognosis in adults with cyanotic congenital heart disease-Japanese multi-center study. International Journal of Cardiology 2007;20 : 72-78.
- 10) Oechslin E. Management of adults with cyanotic congenital heart disease. Heart 2015;101 : 485-94.
- 11) 感染性心内膜炎の予防と治療に関するガイドライン (2017 年改訂版)

8. 突然死

1. 先天性心疾患における突然死の概要

先天性心疾患の死因の25%は心臓突然死とされ¹⁾、一般人口における突然死率と比べると20-30倍と多い。突然死は心臓突然死と非心臓突然死に分けられる。心臓突然死とは、発症1時間以内の非外傷性の予期しない心原性死亡である。基礎病態には血行動態異常、心筋虚血、線維化、心肥大、徐脈性および頻脈性不整脈がある。心臓突然死のトリガーは、中毒性、自律神経性、代謝性、神経体液性および炎症性因子が想定されている²⁾。突然死のハイリスク症例においては周術期にこれらのトリガーと関連する変化を最小限とする対策を取ることが望ましい。現時点では、周術期の突然死を予防する術中の血行動態保持のためのエビデンスに基づいた推奨法はない^{3,4)}。

2. 突然死の病態と頻度

先天性心疾患の突然死の剖検における検討では、少なくとも20%は非不整脈以外が原因と判明した。その内訳は大動脈解離9%、脳血管障害4%、肺塞栓/出血4%、心筋梗塞2%、上部消化管出血1%であった⁵⁾。残る80%は不整脈が原因と推察されるものの、心停止時に不整脈が記録されているのは22%のみであった。記録された不整脈では心室性が84%、上室性が8%、徐脈性が8%であった。すなわち、除細動によって救うことのできる心臓突然死は、突然死全体の15%以下と限られている。その他の病態としては asystole と pulseless electrical activity が重要である²⁾。先天性心疾患の非心臓手術中心血管イベントの検討では心停止0.16%、肺高血圧クリーゼ0.03%、(致死性)不整脈0.03%と報告されている⁶⁾。

3. 先天性心疾患の心臓突然死予測と対策

近年2つの成人先天性心疾患の心臓突然死リスクスコアが報告された^{7,8)}。不整脈の既往や原因不明の失神歴なども要因とされている。心臓突然死は先天性心疾患の中でもFallot四徴、完全大血管転位のうち心房スイッチ術後、完全大血管転位、Ebstein奇形病、Fontan循環に多い。男性に多く、年齢とともに増加するが、特に複雑心疾患では30代中盤と50歳以上に多い⁹⁾。非心臓手術における先天性心疾患の周術期死亡の術前予測リスク評価¹⁰⁾と合わせて、疾患別の心臓突然死リスクを術前に把握しておくことが望ましい。突然死を予防するためにベータ遮断薬の有効性を示す報告¹¹⁾はあるが、対象は限定的であり、個々の症例ごとに検討されるべきである。

4. 心停止時の心肺蘇生

Asystole と pulseless electrical activity に対しては高度な心肺蘇生術で対応する必要がある。肺高血圧の患者、および先天性心疾患の構造的複雑性が高い患者では、蘇生術を行ったとしても、心停止後の救命は困難であることが多い¹²⁾。術中ならびに術後の心血行動態モニタリングの方法を個別症例の構造異常に応じて計画し⁴⁾、心停止を想定した対処法について準備しておくことが望ましい。



参考文献

- 1) Engelings CC, Helm PC, Abdul-Khaliq H, Asfour B, Bauer UM, Baumgartner H, Kececioglu D, Körten MA, Diller GP, Tutarel O. Cause of death in adults with congenital heart disease - An analysis of the German National Register for Congenital Heart Defects. *Int J Cardiol.* 2016;211:31-36. doi: 10.1016/j.ijcard.2016.02.133
- 2) Khairy P, Silka MJ, Moore JP, DiNardo JA, Vehmeijer JT, Sheppard MN, van de Bruaene A, Chaix MA, Brida M, Moore BM, et al. Sudden cardiac death in congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2022;43:2103-2115. doi: 10.1093/eurheartj/ehac104
- 3) Nasr VG, Markham LW, Clay M, DiNardo JA, Faraoni D, Gottlieb-Sen D, Miller-Hance WC, Pike NA, Rotman C. Perioperative Considerations for Pediatric Patients With Congenital Heart Disease Presenting for Noncardiac Procedures: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes.* 2023;16:e000113. doi: 10.1161/hcq.0000000000000113
- 4) Halvorsen S, Mehilli J, Cassese S, Hall TS, Abdelhamid M, Barbato E, De Hert S, de Laval I, Geisler T, Hinterbuchner L, et al. 2022 ESC Guidelines on cardiovascular assessment and management of patients undergoing non-cardiac surgery. *Eur Heart J.* 2022;43:3826-3924. doi: 10.1093/eurheartj/ehac270
- 5) Koyak Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ, Budts W, Zwinderman AH, Van Gelder IC, Mulder BJ. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation.* 2012;126:1944-1954. doi: 10.1161/circulationaha.112.104786
- 6) Lee S, Reddington E, Koutsogiannaki S, Hernandez MR, Odegard KC, DiNardo JA, Yuki K. Incidence and Risk Factors for Perioperative Cardiovascular and Respiratory Adverse Events in Pediatric Patients With Congenital Heart Disease Undergoing Noncardiac Procedures. *Anesth Analg.* 2018;127:724-729. doi: 10.1213/ane.00000000000003406
- 7) Vehmeijer JT, Koyak Z, Leerink JM, Zwinderman AH, Harris L, Peinado R, Oechslin EN, Robbers-Visser D, Groenink M, Boekholdt SM, et al. Identification of patients at risk of sudden cardiac death in congenital heart disease: The PROspEctiVE study on implanTABLE cardIOverter defibrillator therapy and sudden cardiac death in Adults with Congenital Heart Disease (PREVENTION-ACHD). *Heart Rhythm.* 2021;18:785-792. doi: 10.1016/j.hrthm.2021.01.009
- 8) Oliver JM, Gallego P, Gonzalez AE, Avila P, Alonso A, Garcia-Hamilton D, Peinado R, Dos-Subirà L, Pijuan-Domenech A, Rueda J, et al. Predicting sudden cardiac death in adults with congenital heart disease. *Heart.* 2021;107:67-75. doi: 10.1136/heartjnl-2020-316791
- 9) van der Velde ET, Vriend JW, Mannens MM, Uiterwaal CS, Brand R, Mulder BJ. CONCOR, an initiative towards a national registry and DNA-bank of patients with congenital heart disease in the Netherlands: rationale, design, and first results. *Eur J Epidemiol.* 2005;20:549-557. doi: 10.1007/s10654-005-4264-9
- 10) Faraoni D, Zou X, DiNardo JA, Nasr VG. Integration of the Intrinsic Surgical Risk With Patient Comorbidities and Severity of Congenital Cardiac Disease Does Not Improve Risk Stratification in Children Undergoing Noncardiac Surgery. *Anesth Analg.* 2020;131:1083-1089. doi: 10.1213/ane.00000000000004906
- 11) Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Fernandes SM, Barlow A, Mercier LA, Viswanathan S, Chetaille P, Gordon E, Dore A, et al. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2008;1:250-257. doi: 10.1161/circep.108.776120
- 12) Van Puyvelde T, Ameloot K, Roggen M, Troost E, Gewillig M, Budts W, Van De Bruaene A. Outcome after cardiopulmonary resuscitation in patients with congenital heart disease. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care.* 2018;7:459-466. doi: 10.1177/2048872617697451

9. 遺伝子異常

1. Down 症候群 (21 trisomy)

概要

Down 症候群は最も頻度の高い先天性異常で16/10,000 出生で生じる。先天性心疾患の合併が多く、肺高血圧を呈しやすい。肥満、睡眠時無呼吸の合併が多いなどの特徴があり、近年専門家によるスコーピングレビュー¹⁾が報告されている。Down 症候群は生涯に1回ないし複数回の手術（心臓あるいは非心臓）を経験する。術前に十分な評価と対策を講じることが必要である。

非心臓手術における留意点

合併疾患として、上気道閉塞、環軸椎不安定性、内分泌（糖尿病、甲状腺機能低下症）、血液疾患（貧血、血小板機能異常）が多い。上気道閉塞は、リンパ組織過形成、巨舌症、鼻咽腔狭小、喉頭軟化症、先天性声門下狭窄、気管・気管支軟化症、気管狭窄など様々な要因によって生じる。術前の十分な評価と、挿管チューブの適切なサイズ選択が必要である。環軸椎不安定性は、特に3歳以下で注意を要するとされ、挿管時の頸部後屈にて神経損傷を来すリスクがある。術前の画像診断が正常であっても頸部伸展せずに挿管すべきである²⁾。麻酔の術前評価として、Down 症候群用の合併症予測スコア³⁾も提唱されている。

成人期には心疾患を有する症例では肺高血圧の合併を念頭にいた周術期リスク評価を行うべきである⁴⁾。

2. Turner 症候群

概要

Turner 症候群は、X 染色体が部分的もしくは完全に欠失する monosomy であり、1/2500 出生の頻度である。低身長、思春期遅延、卵巣形成不全、高ゴナドトロピン性性腺機能低下症、不妊症、先天性心疾患、糖尿病、骨粗鬆症、自己免疫疾患などを特徴とする疾患である。特に先天性心疾患はTurner 症候群の女性の約50%に認められ、大動脈二尖弁、大動脈縮窄、部分肺静脈還流異常、左上大静脈遺残、大動脈弓部延長、腕頭動脈拡張、大動脈拡張などの頻度が高い。また、先天性心疾患の合併に関わらず、大動脈拡張のリスクが高い。大動脈解離リスクが一般人口の8倍程度の10万人あたり40件と高い。

非心臓手術における留意点

不妊治療や分娩に際しての麻酔において、大動脈解離リスクが高いことに留意が必要である⁵⁾。大動脈基部及び上行大動脈径が25mm/m²以上（低身長のため絶対値ではなく、体表面積補正により評価）を基準値として、大動脈解離のリスクとされる大動脈二尖弁、大動脈弓部延長、大動脈縮窄、高血圧を伴う症例では大動脈手術が推奨されている⁶⁾ことを念頭に術前評価を行う。

3. 22q11.2 欠失症候群

概要

22q11.2 欠失症候群は、染色体 22q11.2 の微細欠失に関連する多系統疾患である。推定有病率は約1/4,000であり、ヒトにおいて最も一般的な微小欠失症候群とされている⁷⁾。欠失の大部分はde novo（新生突然変異）として発生するが、15%以下の症例では常染色体優性遺伝が認められる。表現型は重症度において非常に多様で実際の特徴の頻度は不確かである。Fallot 四徴などの円錐動脈幹の先天性異常と成人期統合失調症が多いとされる⁸⁾。

非心臓手術における留意点⁹⁾

胸腺低形成によるT細胞機能低下による免疫不全、自己免疫疾患、副甲状腺機能低下による低カルシウム血症の合併に留意する。一般的に手術リスクは高いと考えられ、出血、感染、痙攣、無気肺、挿管困難が報告されている。周術期には血算(白血球の分画を含む)およびカルシウム値の慎重なモニタリング推奨される。挿管時には、より小さなサイズの器具が必要となる可能性があり、まれに頸椎の異常にも注意を要する。

4. Williams 症候群

概要

Williams 症候群は、7番染色体短腕 7q11.23 のおおよそ25-27 個の遺伝子を含む領域の半接合体微細欠失で、出生 7,500 人に1人程度で生じる¹⁰⁾。成長障害、精神発達地帯、妖精様顔貌、先天性心疾患(大動脈弁上狭窄、末梢性肺動脈狭窄など)、高カルシウム血症、腎動脈狭窄、泌尿器疾患を合併する。突然死は一般人口の25-100 倍、多くは鎮静や麻酔関連である¹¹⁾。

非心臓手術における留意点

Williams 症候群に合併する冠動脈異常や左室流出路狭窄は血行動態急変を起こしやすい病態であることに加え、診断のために鎮静を要することも要因となって、特に3歳以下の症例で麻酔関連の突然死が多いことを念頭に鎮静計画を立てる必要がある。できる限り鎮静を避けた診断検査計画を立てること、早期 ECMO 確立などが可能な専門施設を選択するなど、慎重なリスクベネフィットの考慮に基づく鎮静計画を立てることが推奨されている¹¹⁾。

5. Noonan 症候群 (RASopathy)

概要

Noonan 症候群は臨床診断基準(顔貌、心臓:肺動脈弁狭窄・閉塞性肥大型心筋症・または特徴的心電図、低身長、胸郭異常など)により診断されていたが、現在では、LEOPARD 症候群、Costello 症候群、cardio-facio-cutaneous (CFC) 症候群と同じように、RAS/MAPK(RAS/mitogen-activated protein kinases) シグナル伝達経路に機能する遺伝子の異常が原因となることが明らかになり、これらの症候群を総じてRAS/MAPK 症候群、RASopathy と呼称されるようになった¹²⁾。RASopathy は心肥大を伴う小児期心筋症の1/8をしめ、流出路狭窄を来すほどの高度両心室肥大を伴いやすく、原発性肥大型心筋症と同等の高い突然死リスクがある¹³⁾。また、肥大型心筋症よりも心不全など非不整脈関連死が多い¹³⁾。

非心臓手術における留意点

疾患概念の変遷とともに、Noonan 症候群あるいはRASopathy としての麻酔リスクに関する推奨はまとまったものはない。RASopathy は多様な表現系を呈するため個々の症例の状態把握した上で適切に対応し、強い閉塞性肥大型心筋症様の心病変により非不整脈関連死も多いことを念頭に肥大型心筋症よりもさらに高リスク群として管理する必要がある。

参考文献

- 1) Dimopoulos K, Constantine A, Clift P, Condliffe R, Moledina S, Jansen K, Inuzuka R, Veldtman GR, Cua CL, Tay ELW, et al. Cardiovascular Complications of Down Syndrome: Scoping Review and Expert Consensus. *Circulation*. 2023;147:425-441. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.122.059706
- 2) Bull MJ, Trotter T, Santoro SL, Christensen C, Grout RW, Burke LW, Berry SA, Geleske TA, Holm I, Hopkin RJ, et al. Health Supervision for Children and Adolescents With Down Syndrome. *Pediatrics*. 2022;149. doi: 10.1542/peds.2022-057010
- 3) Santamaria LB, Di Paola C, Mafrica F, Fodale V. Preanesthetic evaluation and assessment of children with Down's syndrome. *ScientificWorldJournal*. 2007;7:242-251. doi: 10.1100/tsw.2007.64
- 4) Majdalany DS, Burkhart HM, Connolly HM, Abel MD, Dearani JA, Warnes CA, Schaff HV. Adults with Down syndrome: safety and long-term outcome of cardiac operation. *Congenit Heart Dis*. 2010;5:38-43. doi: 10.1111/j.1747-0803.2009.00349.x
- 5) Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cifková R, De Bonis M, Iung B, Johnson MR, Kintscher U, Kranke P, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J*. 2018;39:3165-3241. doi: 10.1093/eurheartj/ehy340
- 6) Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021;42:563-645. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554
- 7) Bassett AS, Chow EW, Husted J, Weksberg R, Caluseriu O, Webb GD, Gatzoulis MA. Clinical features of 78 adults with 22q11 Deletion Syndrome. *Am J Med Genet A*. 2005;138:307-313. doi: 10.1002/ajmga.30984
- 8) Yamagishi H, Srivastava D. Unraveling the genetic and developmental mysteries of 22q11 deletion syndrome. *Trends Mol Med*. 2003;9:383-389. doi: 10.1016/s1471-4914(03)00141-2
- 9) Bassett AS, McDonald-McGinn DM, Devriendt K, Digilio MC, Goldenberg P, Habel A, Marino B, Oskarsdottir S, Philip N, Sullivan K, et al. Practical guidelines for managing patients with 22q11.2 deletion syndrome. *J Pediatr*. 2011;159:332-339 e331. doi: 10.1016/j.jpeds.2011.02.039
- 10) Kozel BA, Barak B, Kim CA, Mervis CB, Osborne LR, Porter M, Pober BR. Williams syndrome. *Nat Rev Dis Primers*. 2021;7:42. doi: 10.1038/s41572-021-00276-z
- 11) Staudt GE, Eagle SS. Anesthetic Considerations for Patients With Williams Syndrome. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2021;35:176-186. doi: 10.1053/j.jvca.2020.01.022
- 12) Aoki Y, Niihori T, Narumi Y, Kure S, Matsubara Y. The RAS/MAPK syndromes: novel roles of the RAS pathway in human genetic disorders. *Hum Mutat*. 2008;29:992-1006. doi: 10.1002/humu.20748
- 13) Lynch A, Tatangelo M, Ahuja S, Steve Fan C-P, Min S, Lafreniere-Roula M, Papaz T, Zhou V, Armstrong K, Aziz PF, et al. Risk of Sudden Death in Patients With RASopathy Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2023;81:1035-1045. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2023.01.012>



10. 合併症（糖尿病、肥満、動脈硬化性病変）

ここでは、成人先天性心疾患（adult congenital heart disease: ACHD）における生活習慣病を引き起こす危険因子である肥満、糖尿病、動脈硬化性病変について述べる。周知の通り、ACHD 患者の寿命は延びている。従って、年齢とともに後天性心疾患のリスクが増加することも明らかである。さらに、基本的な事項として ACHD は心血管系の病変に罹りやすいことが知られている¹⁾。これは ACHD そのものによるものだけでなく、修復による構造的な問題やストレスによる慢性的な交感神経の興奮も関与している。また、特定の ACHD は病変の後遺症から二次的に心血管系に負担がかかることもある。そのため、これらのリスクを増加させる可能性がある生活習慣病は避けるべきである。

1. 肥満

肥満は糖尿病、高脂血症、高血圧、動脈硬化病変の原因となる。ACHD における肥満について有病率が高い場合も低い場合も報告されている^{2,3)}。これは患者の社会的背景によるものである。保護者による食事の制限の欠如や、誤った運動制限などが肥満を促進することがある。また、元々耐糖能に異常がある場合も多いとされるが⁴⁾、カロリーオーバーによる肥満が耐糖能異常を助長するので注意が必要である。一方で、ACHD 患者の多くは健康的な生活を送っており、この患者集団はアドバイスに従いやすく、食事や運動の修正によってリスク因子を軽減することが期待される⁵⁾。そのため、生活習慣病に対するケアが非常に重要である。

2. 糖尿病

ACHD では耐糖能異常が多く見られ、特に複雑な心奇形では約 40% 以上の症例に耐糖能異常が報告されている⁶⁾。心奇形の重症度が高いほど、耐糖能異常の有病率も高くなる。また、チアノーゼは耐糖能異常や糖尿病の独立したリスク因子であることが指摘されている⁷⁾。このことから、慢性的なストレスが耐糖能に影響を与えと考えられる。さらに、肥満が耐糖能を悪化させ、耐糖能異常が後天的な血管病変を悪化させる悪循環が考えられる。ACHD 自体が感染性心内膜炎のリスクであり、発症した場合の死亡オッズ比は30を超える⁸⁾。糖尿病はACHDと独立した感染性心内膜炎のリスク因子になるため、血糖管理は重要である⁸⁾。周術期の管理では、耐糖能異常のある患者に対しては必要に応じてインスリン療法を導入し管理する必要がある。また、心不全治療の観点からsodium glucose co-transporter 2 (SGLT2) 阻害薬を服用している場合もあるが⁹⁾、ケトアシドーシスの危険性があるため周術期には中止を検討する必要がある。

3. 動脈硬化性病変

ACHD 患者の寿命が延びるにつれて、動脈硬化性病変を含む後天性心疾患の発生率が増加するのは理解されている。ACHD 患者の約 77% が心血管系の理由により死亡しており、後天性の心血管系疾患が主要な死因となっている¹⁰⁾。心血管リスクを調整しても、心血管有害事象の発生率が高く報告されている^{3,11)}。これは、心血管系に異常があるため、循環系への負荷が増大し、後天性の心血管系疾患を発症しやすくなるためと考えられる。実際、特定の疾患（例えば大動脈二尖弁、大動脈縮窄症、大血管転位など）では、手術による影響や二次的なストレスにより、血管病変が発生しやすくなっている¹²⁾。また、二尖弁症などでは、二尖弁の形成と心血管病変の発症に関連する遺伝子が関連していることが示唆されている¹³⁾。先天的な要因と動脈硬化性病変が相互に関連しているため、これを促進する因子を避けることが非常に重要である。これまで述べた肥満、糖尿病に加えて、高血圧や脂質異常症などの合併症も高頻度で報告されている¹⁴⁾。これらのリ

第2章 非心臓手術における先天性心疾患関連危険因子

リスク因子を管理することは非常に重要である。さらに、動脈硬化性病変を悪化させる因子として、喫煙が挙げられる。ACHDの喫煙率は一般人口より少なかったとする報告でも10%以上であり改善の余地はある¹⁵⁾。ACHD患者は治療コンプライアンスが高く、アドバイスに従いやすいと言われている。そのため、日常生活におけるリスク因子を減少させる指導が効果的であると考えられる^{5,16)}。

参考文献

- 1) Fedchenko M, Mandalenakis Z. Long-term outcomes after myocardial infarction in middle-aged and older patients with congenital heart disease-a nationwide study. *Eur Heart J* 2021;42:2577-86.
- 2) García-Cruz E, Manzur-Sandoval D, Gopar-Nieto R, Plata-Corona JC, Montalvo-Ocototxtle IG, Navarro-Martinez DA, Mier Y Terán-Morales E, Rivera-Buendía F, Antonio-Villa NE, García-González NE, Angulo-Cruzado ST, Sánchez-López SV, Torres-Martel JM, Díaz-Gallardo LG, Barrera-Real AJ, Quiroz-Martínez VA, Pedroza MV, Sánchez-Nieto J, Valdez-Ramos M, Ávila-Vanzzini N, Vera-Zertuche JM, Baranda-Tovar FM. Cardiometabolic Risk Factors in Mexican Adults With Congenital Heart Disease. *JACC Adv.* 2023 Sep 14;2(8):100596.
- 3) Saha P, Potiny P, Rigdon J, Morello M, Tcheandjieu C, Romfh A, Fernandes SM, McElhinney DB, Bernstein D, Lui GK, Shaw GM, Ingelsson E, Priest JR. Substantial Cardiovascular Morbidity in Adults With Lower-Complexity Congenital Heart Disease. *Circulation.* 2019 Apr 16;139(16):1889-1899.
- 4) Björk A, Mandalenakis Z, Giang KW, Rosengren A, Eriksson P, Dellborg M. Incidence of diabetes mellitus and effect on mortality in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2024 Apr 15;401:131833.
- 5) Zomer AC, Vaartjes I, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Sieswerda GJ, Wajon EM, Plomp K, van Bergen PF, Verheugt CL, Krivka E, de Vries CJ, Lok DJ, Grobbee DE, Mulder BJ. Social burden and lifestyle in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2012 Jun 1;109(11):1657-63.
- 6) Ohuchi H, Miyamoto Y, Yamamoto M, Ishihara H, Takata H, Miyazaki A, Yamada O, Yagihara T. High prevalence of abnormal glucose metabolism in young adult patients with complex congenital heart disease. *Am Heart J.* 2009 Jul;158(1):30-9.
- 7) Madsen NL, Marino BS, Woo JG, Thomsen RW, Videbæk J, Laursen HB, Olsen M. Congenital Heart Disease With and Without Cyanotic Potential and the Long-term Risk of Diabetes Mellitus: A Population-Based Follow-up Study. *J Am Heart Assoc.* 2016 Jul 8;5(7):e003076.
- 8) Mylotte D, Rushani D, Therrien J, Guo L, Liu A, Guo K, Martucci G, Mackie AS, Kaufman JS, Marelli A. Incidence, Predictors, and Mortality of Infective Endocarditis in Adults With Congenital Heart Disease Without Prosthetic Valves. *Am J Cardiol.* 2017 Dec 15;120(12):2278-2283.
- 9) Neijenhuis RML, MacDonald ST, Zemrak F, Mertens BJA, Dinsdale A, Hunter A, Walker NL, Swan L, Reddy S, Rotmans JI, Jukema JW, Jongbloed MRM, Veldtman GR, Egorova AD. Effect of Sodium-Glucose Cotransporter 2 Inhibitors in Adults With Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol.* 2024 Apr 16;83(15):1403-1414.
- 10) Verheugt CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, van Dijk AP, Vliegen HW, Grobbee DE, Mulder BJ. Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2010 May;31(10):1220-9.
- 11) Fedchenko M, Mandalenakis Z. Long-term outcomes after myocardial infarction in middle-aged and older patients with congenital heart disease-a nationwide study. *Eur Heart J* 2021;42:2577-86.
- 12) Lui GK, Fernandes S, McElhinney DB. Management of cardiovascular risk factors in adults with congenital heart disease. *J Am Heart Assoc.* 2014 Oct 30;3(6):e001076.
- 13) Helgadóttir, A, Thorleifsson, G, Gretarsdóttir, S, Stefansson, OA, Tragante, V, Thorolfssdóttir, RB, Jonsdóttir, I, Björnsson, T, Steinthorsdóttir, V, Verweij, N, Nielsen, JB, Zhou, W, Folkersen, L, Martinsson, A, Heydarpour, M, Prakash, S, Oskarsson, G, Gudbjartsson, T, Geirsson, A, Olafsson, I, Sigurdsson, EL, Almgren, P, Melander, O, Franco-Cereceda, A, Hamsten, A, Fritsche, L, Lin, M, Yang, B, Hornsby, W, Guo, D, Brummett, CM, Abecasis, G, Mathis, M, Milewicz, D, Body, SC, Eriksson, P, Willer, CJ, Hveem, K, Newton-Cheh, C, Smith, JG, Danielsen, R, Thorgeirsson, G, Thorsteinsdóttir, U, Gudbjartsson, DF, Holm, H, Stefansson, K. Genome-wide analysis yields new loci associating with aortic valve stenosis. *Nat Commun.* 2018;9:987.



- 14) Brida M, De Rosa S, Legendre A, Ladouceur M, Dos Subira L, Scognamiglio G, Di Mario C, Roos-Hesselink J, Goossens E, Diller G, Gatzoulis MA. Acquired cardiovascular disease in adults with congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2023 Nov 14;44(43):4533-4548.
- 15) Moons P, Luyckx K, Kovacs AH, Holbein CE, Thomet C, Budts W, Enomoto J, Sluman MA, Yang HL, Jackson JL, Khairy P, Cook SC, Chidambarathanu S, Alday L, Eriksen K, Dellborg M, Berghammer M, Johansson B, Mackie AS, Menahem S, Caruana M, Veldtman G, Soufi A, Fernandes SM, White K, Callus E, Kutty S, Apers S; APPROACH-IS Consortium and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). Prevalence and Effects of Cigarette Smoking, Cannabis Consumption, and Co-use in Adults From 15 Countries With Congenital Heart Disease. *Can J Cardiol*. 2019 Dec;35(12):1842-1850.
- 16) Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, Crumb SR, Dearani JA, Fuller S, Gurvitz M, Khairy P, Landzberg MJ, Saidi A, Valente AM, Van Hare GF. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019 Apr 2;139(14):e698-e800.

1. リスク評価の方法

1. 問診 / 質問票

先天性心疾患患者の自覚症状からは耐運動能を評価することは難しいとされている。健康関連の生活の質 (quality of life) を「身体的な側面」と「精神的な側面」の2つの因子を12の下位尺度をもって表示するSF-12などの日常生活を行ううえでの自己満足度を評価した質問は簡便で取得しやすい。しかしどちらかというと精神面の評価をしている部分が多い。最近では成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease:ACHD) 患者に特化して日常生活の可否やどの程度の介助が必要かを評価したHealth Behavior Scale-Congenital Heart Disease(HBS-CHD) も評価されている¹ が、重症度を反映しているかの validation は十分ではない。

2. 心電図

評価に心電図を使うことにより、一部の異常所見を検出することが可能となる。Mustard 手術後、Senning 手術後、Fontan 手術後など洞不全のリスク状態で徐脈、房室接合部調律 (junctional rhythm) などを発見することは重要。房室ブロック (房室中隔欠損、修正大血管転位などでリスク)、ペースメーカー調律、Wolff-Parkinson-White(WPW) 症候群など。

3. 心エコー

解剖学的な所見や圧較差、シャント流速など先天性における診断のゴールドスタンダードと言える²⁾。

4. CT

近年のCTは解像度も高くかつ放射線暴露も5mSv未満に減ずることが可能で、施行しやすい検査になっている。特に他の検査よりも優先される状況としては、経カテーテル弁置換、大血管、冠動脈、側副血行路、肺実質の評価に優れる³⁾。

5. MRI

心臓MRIも近年の技術革新に伴って応用されるようになってきた⁴⁾。特に心室腔の大きさや血流の評価に最適で、windowが限られるような心エコーやpoor imageの時に補完する役割も有している。最も新しいものでは不整脈が出ていても撮影は可能だが、規則的な洞性脈で徐脈傾向の方が撮像は容易である。また心筋の線維化の評価にも役立つ。

6. 心臓カテーテル

特殊な解剖学的診断に必要であったり、その他の検査を統合しても疑問点が残るような場合などには治療方針決定の最終的な診断ツールとなっている。Fick法を用いた血流量の測定を介したQp/Qs、肺血管抵抗の算出も可能となっている。



7. バイオマーカー

成人で利用される高感度トロポニンやbrain natriuretic peptides (BNP)、N-terminal pro-BNP (NT-pro-BNP) は先天性心疾患患者で多数評価され、世界中の臨床現場で測定されている⁵⁾。しかしカットオフ値の設定は困難で、二心室修復された疾患には有用だがFontan 循環ではあまり信頼度は高くない。

8. 運動負荷試験

正式な心肺運動負荷試験はトレッドミル、エルゴメーター、呼気ガス分析などを併用するもので、酸素消費量の算出ができれば理想的である。しかし機器や人員も必要であり、また重症度の高い患者では使用が困難である⁶⁾。

一方で6分間歩行試験(six-minute walk test: 6MWT)は距離を算出するのみに非常に単純で重症患者でも行える上に、測定結果が重症度と相関するため有用である⁷⁾。

2. リスクの層別化と対応

1. リスクの層別化

先天性心疾患は解剖学的病名(診断名)だけでは正しく患者の状態を表せていないことが多い。例えばFallot 四徴症で幼少期に手術を受け、肺動脈弁が温存され両心室機能が正常、耐運動能も良好である症例がある一方で、transannular patch を施行し遠隔期に肺動脈弁逆流、右心室拡大を来するような症例もあり、非心臓手術におけるリスクはもちろん、日常生活における注意点まで全く異なる。

大内・河田らのまとめた先天性心疾患術後遠隔期の管理・治療に関するガイドライン⁶⁾では詳細に遠隔期に生じる問題などについて記載されているが、非心臓手術に関する記述はなかった。市田らの9学会合同研究班による成人先天性心疾患診療ガイドラインでは、リスクを軽度、中等度、高度の3つに大きく分類して簡単に評価できるように提示している⁸⁾。しかしながらこのガイドラインでは2008年に発刊されたAmerican college of cardiology(ACC)/American heart association(AHA)の成人先天性心疾患ガイドラインが引用されている。後述するが、このガイドラインは2019年にupdateされ、患者のリスク層別化を解剖学的名称と身体的症状の両面から行っていることが特徴である⁹⁾。

ACC/AHA および European society of cardiology (ESC)/European society of anesthesiology (ESA) の非心臓手術患者のガイドラインはどちらも2014年に発刊されており、そのどちらも後天性心疾患の管理についての記載で紙面のほとんどが占められている。ACC/AHA のガイドラインではACHD に関して詳細は2008年のガイドラインを参照するよう述べられている¹⁰⁾。一方ESC/ESAの方では非心臓手術を受ける複雑先天性心疾患患者は事前に専門家への相談や評価を依頼することがクラスIで推奨されている¹¹⁾。市田らは、チアノーゼ、肺高血圧、Fontan 手術後、心不全、左心系の高度狭窄病変などが高度リスク群に該当すると述べている⁸⁾。18歳未満約10万人を対象としたコホートでは肺高血圧合併心疾患患児の死亡率が高かった¹²⁾。また非心臓手術を受けた約1万人のACHD患者を3万7千人の対照患者とマッチングさせて比較したところ、ACHD群で死亡率が高く、急性腎障害や呼吸不全などを含めたコンポジットアウトカムも対照群16%に対しACHD群で21%と有意に高かった¹³⁾。また非心臓手術の種類では脳神経、整形、胸部の手術で死亡率が増加した¹³⁾。

2020年に発刊されたESCガイドラインでもリスク層別化はmild、moderate、severeの3段階を設定して

第3章 先天性心疾患患者の非心臓手術におけるリスク評価

おり、解剖学的特徴から分類されている¹⁴⁾。また非心臓手術時の術後合併症や死亡を増加する因子としてチアノーゼ、心不全、日常生活レベルの低下、若年、肺高血圧を挙げ、これら複雑心疾患患者は高次医療機関または専門施設への搬送を推奨している¹⁴⁾。

前述したACC/AHAのACHD患者管理のガイドラインは10年ぶりに改訂され、2019年のCirculationに掲載されている⁹⁾。解剖学 (congenital heart disease anatomy: CHD anatomy) および身体的生理学的 (physiological stage) の両面から評価を行ってAPクラス分類としている。まずは解剖学的にCHDとしての複雑性をsimple (I), moderate (II), complex (III) に分類し、NYHAクラス、耐運動能、他臓器への影響などをAからDにクラス分けしている (表1)。例えば単純な心房中隔欠損で残存病変もなく日常生活に全く制限がない場合であれば、APクラス分類はI Aと判断される。Dに分類されるのはNYHAクラスIV、コントロール不良の不整脈、重症肺高血圧などである。

表1

ACHD AP Classification(CHD anatomy + Physiological Stage = ACHD AP Classification)

CHD Anatomy*
I : Simple
Native disease
Isolated small ASD
Isolated small VSD
Mild isolated pulmonic stenosis
Repaired conditions
Previously ligated or occluded ductus arteriosus
Repaired secundum ASD or sinus venosus defect without significant residual shunt or chamber enlargement
Repaired VSD without significant residual shunt or chamber enlargement
II : Moderate Complexity
Repaired or unrepaired conditions
Aorto-left ventricular fistula
Anomalous pulmonary venous connection, partial or total
Anomalous coronary artery arising from the pulmonary artery
Anomalous aortic origin of a coronary artery from the opposite sinus
AVSD (partial or complete, including primum ASD)
Congenital aortic valve disease
Congenital mitral valve disease
Coarctation of the aorta
Ebstein anomaly (disease spectrum includes mild, moderate, and severe variations)
Infundibular right ventricular outflow obstruction
Ostium primum ASD
Moderate and large unrepaired secundum ASD
Moderate and large persistently patent ductus arteriosus

Pulmonary valve regurgitation (moderate or greater)
Pulmonary valve stenosis (moderate or greater)
Peripheral pulmonary stenosis
Sinus of Valsalva fistula/aneurysm
Sinus venosus defect
Subvalvar aortic stenosis (excluding HCM; HCM not addressed in these guidelines)
Supravalvar aortic stenosis
Straddling atrioventricular valve
Repaired tetralogy of Fallot
VSD with associated abnormality and/or moderate or greater shunt
III: Great Complexity (or Complex)
Cyanotic congenital heart defect (unrepaired or palliated, all forms)
Double-outlet ventricle
Fontan procedure
Interrupted aortic arch
Mitral atresia
Single ventricle (including double inlet left ventricle, tricuspid atresia, hypoplastic left heart, any other anatomic abnormality with a functionally single ventricle)
Pulmonary atresia (all forms)
TGA (classic or d-TGA; CCTGA or l-TGA)
Truncus arteriosus
Other abnormalities of atrioventricular and ventriculoarterial connection (ie, crisscross heart, isomerism, heterotaxy syndromes, ventricular inversion)
Physiological Stage
A
NYHA FC I symptoms
No hemodynamic or anatomic sequelae
No arrhythmias
Normal exercise capacity
Normal renal/hepatic/pulmonary function
B
NYHA FC II symptoms
Mild hemodynamic sequelae (mild aortic enlargement, mild ventricular enlargement, mild ventricular dysfunction)
Mild valvular disease
Trivial or small shunt (not hemodynamically significant)
Arrhythmia not requiring treatment
Abnormal objective cardiac limitation to exercise

C
NYHA FC III symptoms
Significant (moderate or greater) valvular disease; moderate or greater ventricular dysfunction (systemic, pulmonic, or both)
Moderate aortic enlargement
Venous or arterial stenosis
Mild or moderate hypoxemia/cyanosis
Hemodynamically significant shunt
Arrhythmias controlled with treatment
Pulmonary hypertension (less than severe)
End-organ dysfunction responsive to therapy
D
NYHA FC IV symptoms
Severe aortic enlargement
Arrhythmias refractory to treatment
Severe hypoxemia (almost always associated with cyanosis)
Severe pulmonary hypertension
Eisenmenger syndrome
Refractory end-organ dysfunction

Stout et al. 2019⁹ より引用

2. リスク階層に応じた治療施設の推奨

非心臓手術を受ける場合は、術前管理の最適化と綿密な術後管理が重要で、I A 以外の患者管理は専門家のいる高次施設で行うか、または専門家と連携できる仕組みが出来ていることが推奨されている（クラスI）⁹。一方で成人においては非心臓手術のガイドラインにおいて手術の種類もリスク評価の対象となっている。しかしながら先天性心疾患患者（小児、成人）の非心臓手術における手術タイプによる重症分類の報告はほとんどない。Maxwellらが報告した約1万人のデータから解析されたリスク因子はチアノーゼ、心不全、日常生活レベル低下、若年、肺高血圧、胸部・脳神経の手術、複雑心疾患、緊急手術である¹³。ACC/AHA のACDH 患者管理のガイドラインでは⁹、その他、感染性心内膜炎の発生リスク、血栓塞栓症リスクなど考慮すべき事象についてもまとめられている（表2）。成人の心疾患患者の非心臓手術ガイドラインによると鼠径ヘルニア、泌尿器科・婦人科・整形外科手術、乳腺・甲状腺手術、形成外科手術、口腔外科・眼科手術、その他体表手術などが低リスク群に該当する。これ以外の手術を施行する場合は、すくなくとも、先天性心疾患に習熟した専門家が常駐する施設へ連絡・相談することが推奨される。表3はAPクラス分類からみた治療施設の推奨である。I A に該当する患者のみ一般的な手術施行施設での治療が安全に可能と思われる。赤で示した部分に該当する患者は専門施設での治療を行うことが推奨される。黄色でハイライトされた患者群は少なくとも専門家への相談が推奨され、いつでも専門施設への橋渡しができる施設で治療することが望ましい。また、前述した死亡率の高い手術を予定する場合など、必要に応じて搬送等を考慮に入れることも重要である。



3. リスク階層に応じたモニタリング

例えば、単心室でも肺血流増加と減少しているタイプがあるなど、先天性心疾患は同じ疾患・診断名でもバリエーションが多く、それぞれ管理方法と必要なモニタリングも異なる。現実には、階層別というよりも疾患別の詳細な管理目標が重要であり、各疾患の推奨モニタリングを含む管理目標・注意点は各論の他章を参照されたい。階層に応じたモニタリングの一例として、専門施設以外で対応することが多いと思われる各解剖学的分類における身体生理学的に軽症であるIA、IIA、IIIA群に関して各解剖学的分類につき以下に述べる。

I A 群: arial septal defect (ASD)(small かつ単独)、ventricular septal defect (VSD)(small かつ単独)で少ない左-右シャントを有する患者に対しては、通常の麻酔管理に必要な標準モニター（心電図、非観血的血圧、パルスオキシメーター、カプノメーター、中枢温、筋弛緩モニター等）で対応する。中等度以下の欠損症例のリスクは少ないが、心房細動と奇異性塞栓に注意し、静脈路の気泡除去には細心の注意を払う必要がある。肺血流過多を回避するために肺血管抵抗を維持し、心拍数、心収縮力、前負荷も維持して心拍出量を保つ管理を心がける。

II A 群: ASD（二次孔、moderate～large）、patent ductus arteriosus (PDA)(moderate～large)、VSD（他に合併症のないmoderate～severe residual shunt）の多い左-右シャントを有する患者に対しては、通常の麻酔管理に必要な標準モニターに加え、観血的動脈圧等のより詳細なモニターも考慮する。大欠損の症例は不整脈、運動耐容能低下、肺高血圧等のリスクがある。左-右シャントの管理に加え、右-左シャントがあれば肺血管抵抗を下げ体血管抵抗を保ち、肺動脈血流を維持する管理方針が求められる。

III A 群: Fontan 術後で酸素吸入など日常生活に制限・支障のない患者に対しても、通常の麻酔管理に必要な標準モニターに加え、観血的動脈圧等のより詳細なモニターも考慮する。不整脈の管理と肺循環の維持が重要で、肺血管抵抗を低く保ち、適切な前負荷を維持する必要がある。凝固因子の補充も必要な場合があり、血液凝固モニタリングも有益な可能性がある。

表 2

ACHD Management Issues for Noncardiac Surgery

Clarify CHD diagnosis
Clarify prior procedures, residua, sequelae, and current status, including ACHD AP classification
Be aware that history obtained from only the patient and family may be faulty or incomplete
Obtain and review old records to ensure accurate understanding of past procedures and clinical course
Complete additional investigations required to define ACHD AP Classification
Develop management strategies to minimize risk and optimize outcome
Factors associated with increased risk of perioperative morbidity and mortality
Cyanosis
Congestive HF

第3章 先天性心疾患患者の非心臓手術におけるリスク評価

Poor general health
Younger age
Pulmonary hypertension
Operations on the respiratory and nervous systems
Complex CHD
Urgent/emergency procedures
Issues to consider:
Endocarditis prophylaxis
Complications related to underlying hemodynamics
Abnormal venous and/or arterial anatomy affecting venous and arterial access
Persistent shunts
Valvular disease
Arrhythmias, including bradyarrhythmias
Erythrocytosis
Pulmonary vascular disease
Meticulous line care (also consider air filters for intravenous lines) to reduce risk of paradoxical embolus in patients who are cyanotic because of right-to-left shunts
Adjustment of anticoagulant volume in tubes for some blood work in cyanotic patients
Prevention of venous thrombosis
Monitoring of renal and liver function
Periprocedure anticoagulation
Possible need for nonconventional drug dosing
Increased prevalence of hepatitis C infection because of prior procedures and remote blood transfusions
Developmental disability

Stout et al. 2019⁹ より引用

表3 リスクの階層化と推奨

	I	II	III
A	I A	II A	III A
B	I B	II B	III B
C	I C	II C	III C
D	I D	II D	III D

青 一般の手術施行施設で治療可能
 黄色 少なくとも先天性心疾患を専門にする施設や医師などに相談することを推奨
 必要に応じて専門施設での治療を検討
 赤 先天性心疾患に熟練した専門家が常駐する施設での治療を推奨



参考文献

- 1) Goossens E, Luyckx K, Mommen N, Gewillig M, Budts W, Zupancic N, Moons P, i Di: Health risk behaviors in adolescents and emerging adults with congenital heart disease: psychometric properties of the Health Behavior Scale-Congenital Heart Disease. *Eur J Cardiovasc Nurs* 2013; 12: 544-57
- 2) Li W, West C, McGhie J, van den Bosch AE, Babu-Narayan SV, Meijboom F, Mongeon FP, Khairy P, Kimball TR, Beauchesne LM, Ammash NM, Veldtman GR, Oechslin E, Gatzoulis MA, Webb G: Consensus recommendations for echocardiography in adults with congenital heart defects from the International Society of Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Int J Cardiol* 2018; 272: 77-83
- 3) Mossad EB, Baijal R, Krishnamurthy R: Chap 18. Preoperative evaluation and preparation, Anesthesia for Congenital Heart Disease, 4th edition. Edited by Andropoulos DB. Hoboken, John Wiley & Sons Ltd, 2023, pp 425-447
- 4) Di Salvo G, Miller O, Babu Narayan S, Li W, Budts W, Valsangiacomo Buechel ER, Frigiola A, van den Bosch AE, Bonello B, Mertens L, Hussain T, Parish V, Habib G, Edvardsen T, Geva T, Baumgartner H, Gatzoulis MA, Committee ESD: Imaging the adult with congenital heart disease: a multimodality imaging approach-position paper from the EACVI. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2018; 19: 1077-1098
- 5) Baggen VJ, van den Bosch AE, Eindhoven JA, Schut AW, Cuyppers JA, Witsenburg M, de Waart M, van Schaik RH, Zijlstra F, Boersma E, Roos-Hesselink JW: Prognostic Value of N-Terminal Pro-B-Type Natriuretic Peptide, Troponin-T, and Growth-Differentiation Factor 15 in Adult Congenital Heart Disease. *Circulation* 2017; 135: 264-279
- 6) 大内秀雄、河田政明: 2022 年改訂版 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. 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、日本成人先天性心疾患学会、合同研究班 2022: 1-133
- 7) Ross RM, Murthy JN, Wollak ID, Jackson AS: The six minute walk test accurately estimates mean peak oxygen uptake. *BMC Pulm Med* 2010; 10: 31
- 8) 市田露子: 成人先天性心疾患診療ガイドライン(2017 年改訂版). 日本循環器学会、日本胸部外科学会、日本産婦人科学会、日本小児循環器学会、日本心エコー図学会、日本心臓血管外科学会、日本心臓病学会、日本成人先天性心疾患学会、日本不整脈心電学会、合同研究班 2017: 1-143
- 9) Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, Crumb SR, Dearani JA, Fuller S, Gurvitz M, Khairy P, Landzberg MJ, Saidi A, Valente AM, Van Hare GF: 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2019; 139: e698-e800
- 10) Fleisher LA, Fleischmann KE, Auerbach AD, Barnason SA, Beckman JA, Bozkurt B, Davila-Roman VG, Gerhard-Herman MD, Holly TA, Kane GC, Marine JE, Nelson MT, Spencer CC, Thompson A, Ting HH, Uretsky BF, Wijeyesundera DN, American College of C, American Heart A: 2014 ACC/AHA guideline on perioperative cardiovascular evaluation and management of patients undergoing noncardiac surgery: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on practice guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2014; 64: e77-137
- 11) Kristensen SD, Knuuti J, Saraste A, Anker S, Botker HE, Hert SD, Ford I, Gonzalez-Juanatey JR, Gorenek B, Heyndrickx GR, Hoeft A, Huber K, Iung B, Kjeldsen KP, Longrois D, Luscher TF, Pierard L, Pocock S, Price S, Roffi M, Sirnes PA, Sousa-Uva M, Voudris V, Funck-Brentano C, Authors/Task Force M: 2014 ESC/ESA Guidelines on non-cardiac surgery: cardiovascular assessment and management: The Joint Task Force on non-cardiac surgery: cardiovascular assessment and management of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Society of Anaesthesiology (ESA). *Eur Heart J* 2014; 35: 2383-431
- 12) van der Griend BF, Lister NA, McKenzie IM, Martin N, Ragg PG, Sheppard SJ, Davidson AJ: Postoperative mortality in children after 101,885 anesthetics at a tertiary pediatric hospital. *Anesth Analg* 2011; 112: 1440-7
- 13) Maxwell BG, Wong JK, Kin C, Lobato RL: Perioperative outcomes of major noncardiac surgery in adults with congenital heart disease. *Anesthesiology* 2013; 119: 762-9
- 14) Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K, Group ESCSD: 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2021; 42: 563-645

3. 取扱施設の現状と問題点

小児先天性心疾患患者の非心臓手術は、歴史的に先天性心疾患の治療において中心的役割を担ってきた「こども病院」で実施される場合が多く、地方における通院や緊急搬送の問題を除けば、概ねその診療体制は構築されている。

それに対して、成人先天性心疾患（adult congenital heart disease: ACHD）患者のうち、特に全体のおよそ1/3を占める中等症以上のACHD患者の非心臓手術は、ACHDの診療に習熟した施設における評価と介入が望ましいとされている（推奨クラスI、エビデンスレベルC）¹⁾。また、その周術期管理においては、手術を担当する診療科に加え、先天性心疾患に習熟した麻酔科、循環器内科、小児循環器科、心臓血管外科との連携が必要であり、看護師を含む多職種によるチームでの対応が推奨されている（推奨クラスI、エビデンスレベルC）^{2,3)}。

その役割を担うのが、成人先天性心疾患学会の主導のもとで整備されてきた「成人先天性心疾患総合修練施設」（以下、総合修練施設）になる⁴⁾。総合修練施設では、血行動態異常のみならず、肥満・高血圧・糖尿病・動脈硬化といった生活習慣病、悪性疾患、女性における妊娠・出産、精神心理的問題、さらには社会経済的な課題など、成人期の多様な問題に対して集学的に対応するため、ACHDを専門とする循環器専門医、小児循環器専門医、心臓血管外科医、麻酔科医、消化器内科医、産婦人科医、精神科医、看護師、臨床心理士、心エコー技師、ソーシャルワーカーなど多科多職種が連携できる環境が整えられており、重症患者を含むすべてのACHD患者に対して、内科的・外科的治療介入や妊娠・出産などを含めた入院診療および外来診療が提供されている。こうした拠点病院は、国内外の疫学的データに基づき、人口200～1000万人あたり1施設の配置が推奨されており、患者の生命予後の改善にも寄与すると報告されている^{4,5)}。

総合修練施設は、2023年4月時点で42施設が認定されている⁶⁾が、その問題点として人口分布に沿って都市部に偏在していることが挙げられる。これにより、地方在住の患者やその家族にとっては通院に伴う時間的・経済的負担が大きくなり、また緊急時における搬送や治療対応の遅れも懸念されている。その対応策の1つとして、成人先天性心疾患専門医が1名以上常在する「成人先天性心疾患連携修練施設」（以下、連携修練施設）が整備され、状態の安定したACHD患者の外来診療を行うことで、患者・家族の負担軽減や早期治療介入の実現が期待されている。この連携修練施設は、2023年4月時点で59施設が認定されており、総合修練施設と合わせて全国すべての都道府県に設置されている⁶⁾。

このような診療体制の中核を担うのが、成人先天性心疾患専門医である。この制度は2021年に正式に開始され、2025年4月時点で217名（専門領域：小児循環器102名、循環器内科71名、心臓血管外科44名）が認定されている⁷⁾。しかし、2024年4月時点における小児循環器専門医が683名であることを踏まえると、現状ではまだ発展途上にあり、今後さらに増加が見込まれるACHD患者に対して十分な診療体制を確立するためには、長期的な専門医の育成が重要と考えられている。

さらに、総合修練施設におけるACHD患者の非心臓手術や、地方からの緊急搬送に際しては、先天性心疾患の知識のみならず、成人期特有の合併症や術式ごとのリスクマネージメントに精通した麻酔科医の存在も重要である。しかし本邦においては、独立型の小児専門施設が中心となって先天性心疾患の診療を担ってきたという歴史的背景もあり、そのようなスキルを有する麻酔科医がどこに、どの程度存在するのか、正確な実態は明らかになっていない。したがって、今後ACHD患者に対応できる診療体制をより一層充実させるためには、ACHD患者の麻酔管理に関する現状調査を進めるとともに、ACHDに精通した麻酔科医の育成や専門医制度の整備を検討していく必要があると考えられる。



参考文献

- 1) Baumgartner H, et al. ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Eur Heart J. 2021 Feb 11;42(6):563-645.
- 2) Halvorsen S, et al. 2022 ESC Guidelines on cardiovascular assessment and management of patients undergoing non-cardiac surgery. Eur Heart J. 2022 Oct 14;43(39):3826-3924.
- 3) Akiyama N, et al. In-Hospital Death and End-of-Life Status Among Patients With Adult Congenital Heart Disease- A Retrospective Study Using the JROAD-DPC Database in Japan. Circ J. 2024 Apr 25;88(5):631-639.
- 4) Mizuno A, et al. Impact of facilities accredited by both adult and pediatric cardiology societies on the outcome of patients with adult congenital heart disease. J Cardiol. 2020 Jan;75(1):105-109.
- 5) Egidio Assenza G, et al. AHA/ACC vs ESC Guidelines for Management of Adults With Congenital Heart Disease: JACC Guideline Comparison. J Am Coll Cardiol. 2021 Nov 9;78(19):1904-1918.
- 6) 日本成人先天性心疾患学会. 専門医総合・連携修練施設一覧. <https://www.jsachd.org/specialist/list-facility/>
- 7) 日本成人先天性心疾患学会. 成人先天性心疾患専門医専門医一覧. <https://www.jsachd.org/specialist/list-specialist/>

第4章 術中モニタリング

先天性心疾患患者の非心臓手術における術中モニタリングについて概説する。非心臓手術を受ける先天性心疾患患者の人口に占める割合が増加しており、周術期の死亡率と急性腎不全、肺炎、呼吸不全、深部静脈血栓 / 肺塞栓、脳卒中、心筋梗塞 / 心停止などの罹患率が増加し、先天性心疾患は非心臓手術における死亡率の独立した予測因子であると報告されている¹⁾。先天性心疾患患者は脆弱であり、周術期合併症を軽減し予後を改善するためには、厳密な術中モニタリングの必要性が示唆される。

先天性心疾患が後天性心疾患と大きく異なるのは、体血管抵抗と肺血管抵抗のバランスにより循環動態が大きく左右される心臓内外のシャント血流が存在するバランス循環や、通常の直列循環とは異なる並列循環を呈する疾患の存在である。過去に行われた手術の内容と現在の状況を十分理解し、各種モニタリングの選択と得られたデータの解釈を考える必要がある。あるモニタリング法が他の方法より優れているという報告はなく、患者の病態・術式などを勘案し、また施設状況も踏まえ、それぞれの症例に適したモニタリング法を選択することが重要である。

通常の麻酔管理に必要な標準モニター（心電図、非観血的動脈圧、パルスオキシメーター、カプノメーター、中枢温、筋弛緩モニター等）に加え観血的動脈圧、中心静脈圧、中心静脈血酸素飽和度モニター、近赤外線脳酸素モニター、脳波モニター、皮膚温、経食道心エコー、心拍出量モニター、血液凝固モニター等を必要に応じて用いる。

1. パルスオキシメーター

パルスオキシメーターは右 - 左シャント（シャント）の流量の変化を推測できるが、左 - 右シャント量の変化を推測することは困難である。

2. カプノメーター

カプノメーターは右 - 左シャントが存在するときは死腔効果のため動脈血二酸化炭素分圧を過小評価するため注意を要する²⁾。

3. 非観血的血圧・観血的動脈圧

Blalock-Taussig シャント術を施行されている患者では、シャント側での動脈圧測定を避ける。パルスオキシメーターも脈派が探知し難いおそれがあるため同側での使用は控える。シャント術に人工血管を用いた場合でも同様である。左・右鎖骨下動脈の起始異常がある場合は測定している血圧がどの血管の動脈圧を反映しているのかを考慮して動脈圧の測定に用いるべきである。

4. 中心静脈圧、中心静脈血酸素飽和度モニター

両方向性 Glenn 手術術後の症例では、上大静脈圧は肺動脈圧を示し、体心室の拡張終期圧を近似するのは下大静脈圧である。Fontan 手術術後の症例では上・下大静脈圧ともに肺動脈圧を示し、経皮的に体心室の拡張終期圧を測定することは困難である。

また Fontan 循環においては、陽圧換気、腹腔鏡手術時の気腹などは、中心静脈圧の上昇、静脈還流の阻害につながり、さらなる心拍出量低下を惹起する可能性がある。症例・術式等考慮し、中心静脈圧・中心静脈血酸素飽和度モニタリングも検討し、適切な心拍出量と前負荷を得られるよう輸液管理を行う必要がある。



5. 近赤外線脳酸素モニター

近赤外線分光法を用いた脳酸素モニター（以下、近赤外線脳酸素モニター）は連続的かつ非侵襲的に脳内の酸素需給バランスが予測可能なため、心臓血管手術において頻用されている。脳低灌流を早期に発見し対応することで、予防可能な脳障害を軽減することが可能と考えられる。

小児心臓手術においても術後の局所脳酸素飽和度と脳障害や合併症との関連が示されている。Norwood手術後、遷延する局所脳酸素飽和度の低下は、術後の頭部MRI異常に関連しているとの報告³⁾や、小児開心術において経頭蓋ドップラーと近赤外線脳酸素モニターを用い右中大脳動脈の血流速度が基準値の50%以下あるいは局所脳酸素飽和度が基準値の80%以下で治療介入を行うと神経学的予後の改善が観られたとの報告⁴⁾や二心室修復術において、人工心肺肺離脱後の局所脳酸素飽和度は術後の認知機能低下、MRI異常と関連性があったとする報告⁵⁾がある。一方、小児心臓手術術後の神経発達障害には、手術患者関連因子の影響が大きいとする報告もある⁶⁾。

6. 術中経食道心エコー

経食道心エコーは心機能、循環血液量の評価などに有用であるが、非侵襲的なものではないことに注意し、非心臓手術においては適応を十分理解することが重要である。

小児開心術に経食道心エコーを用いた場合、3～15%に外科的介入に影響を与え、3～7%が人工心肺の再導入がなされている^{7,8)}。しかしながら経食道心エコーは、低侵襲ではあるが決して非侵襲性のもではない。重篤な合併症はまれであるが、1～3%に合併症が起こるとされる^{9,10)}。合併症としては上部消化管損傷・穿孔、咽頭痛・嚥下困難、反回神経麻痺、気道閉塞・換気困難、低血圧、事故抜管等がある。

7. 心拍出量モニター

侵襲的心拍出量測定（肺動脈カテーテル）の非心臓手術におけるルーティン使用は推奨されていない。先天性心疾患患者の非心臓手術においても適応を十分吟味し、低侵襲的心拍出量測定や非侵襲的心拍出量測定もそれぞれの症例・術式を考慮し、必要に応じて使用を検討する。

8. 血液凝固モニター

ワルファリン、アスピリンなどの抗凝固薬、抗血小板薬を投与されている患者では、血栓形成と出血のリスクを鑑みた周術期管理が必要になる。術式によらずFontan循環であれば中心静脈圧が高く、経年的に肝うっ血、肝硬変をきたし、肝癌、凝固異常の併発が高頻度に認められることから¹¹⁾、非心臓手術においても周術期の評価が重要である。心臓外科手術における輸血治療アルゴリズムにpoint-of care血液凝固能測定検査を組み込むと、周術期輸血量や術後出血量を減少できる可能性がある¹²⁾。血液凝固モニタリング可能な施設であれば、先天性心疾患患者の非心臓手術においても使用を検討してもよいかもしれない。

参考文献

- 1) Maxwell BG, Wong JK, Kin C, et al: Perioperative outcomes of major noncardiac surgery in adults with congenital heart disease. *Anesthesiology* 2013; 119: 762-769.
- 2) Perloff JK, Rosove MH, Sietsema KE, et al: Cyanotic congenital heart disease: A multisystem disorder. In: Perloff JK, Child JS, editors. *Congenital heart disease in adults*. 2nd ed. Saunders, 1998: 199-235.
- 3) Dent CL, Spaeth JP, Jones BV, et al: Brain magnetic resonance imaging abnormalities after the Norwood procedure using regional cerebral perfusion. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 131: 190-197.
- 4) Austin EH 3rd, Edmonds HL Jr, Auden SM, et al: Benefit of neurophysiologic monitoring for pediatric cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 707-715.
- 5) Kussman BD, Wypij D, Laussen PC, et al: Relationship of intraoperative cerebral oxygen saturation to neurodevelopmental outcome and brain magnetic resonance imaging at 1 year of age in infants undergoing biventricular repair. *Circulation* 2010; 122: 245-254.
- 6) Simons J, Sood ED, Derby CD, et al: Predictive value of near infrared spectroscopy on neurodevelopmental outcome after surgery for congenital heart disease in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 143: 118-125.
- 7) Ma XJ, Huang GY, Liang XC, et al: Transoesophageal echocardiography in monitoring, guiding, and evaluating surgical repair of congenital cardiac malformations in children. *Cardiol Young* 2007; 17: 301-306.
- 8) Sloth E, Pedersen J, Olsen KH, et al: Transoesophageal echocardiographic monitoring during paediatric cardiac surgery: Obtainable information and feasibility in 532 children. *Paediatr Anaesth* 2001; 11: 657-662.
- 9) Stevenson JG: Incidence of complications in pediatric transesophageal echocardiography: Experience in 1650 cases. *J Am Soc Echocardiogr* 1999; 12: 527-532.
- 10) Kallmeyer IJ, Collard CD, Fox JA, et al: The safety of intraoperative transesophageal echocardiography: A case series of 7200 cardiac surgical patients. *Anesth Analg* 2001; 92: 1126-1130.
- 11) Shimizu M, Miyamoto K, Nishihara Y, et al: Risk factors and serological markers of liver cirrhosis after Fontan procedure. *Heart Vessels* 2016; 31: 1514-1521.
- 12) Karkouti K, Callum J, Wijeyesundera DN: Point-of-care hemostatic testing in cardiac surgery: a stepped-wedge clustered randomized controlled trial. *Circulation* 2016; 134: 1152-1162.



1. 麻酔法の選択

先天性心疾患患者の非心臓手術の麻酔管理は多様性に富んでおり、様々な麻酔法が用いられている。特定の手術や処置に対するエビデンスに基づいた特定の麻酔法の推奨は存在しない。患者の心機能、肺機能、体循環と肺循環のシャントの有無・方向性、心臓手術後の遺残病変などの病態や年齢、活動性などを慎重に評価した上で、全身管理を必要とする手術や処置の侵襲度を考慮して、最適と考えられる麻酔法を選択する。

1. 麻酔前投薬

円滑な手術室入室、麻酔導入、緊張に伴う交感神経系亢進と酸素消費量の減少を目的として、患者の精神発達状態や自らの疾病に対する理解度、術前の不安などにより、必要に応じて麻酔前投薬による鎮静を考慮しても良い。先天性心疾患を有する患者では気道の軟弱性や狭窄などの形態異常を併存していることがある¹⁾。術前評価により鎮静に伴う気道開通性低下を確実に除外すると共に、鎮静下にある患者の呼吸、循環を密にモニタリングする。

2. 全身麻酔導入

小児では吸入麻酔薬による緩徐導入が一般的であり、心機能が保たれている場合は先天性心疾患小児でもよく耐えるが²⁾、用量依存性に心機能抑制作用および体血管拡張作用を有する点に注意する。右-左シャント疾患では肺血流が減少しているため、吸入麻酔薬の吸入開始から効果発現までの時間が延長する。プロポフォールやチアミラルなどの静脈麻酔薬は用量依存性の心収縮力抑制および体血管・肺血管拡張作用を有しており、右-左シャント疾患ではシャント増加により動脈血酸素飽和度低下をもたらす³⁾。右-左シャント疾患を含む複雑心奇形疾患患者や心機能予備力に乏しい患者にプロポフォールを投与する際は、綿密なモニタリング下に少量を分割投与するなど、投与量と投与速度に留意するほか、オピオイド併用により減量をはかる（あるいは投与を避ける）など、体肺血流バランスの変化や心機能抑制を最小限に留めるように配慮する⁴⁾。ケタミンは投与後も交感神経緊張が維持され体血管抵抗変化が小さく、プロポフォールと比較して低血圧をきたしにくく安定した血行動態が得られる⁵⁾。先天性心疾患小児や重度肺高血圧症小児に対するケタミン投与は肺血管抵抗を上昇させることなく体血管抵抗と心機能を維持する⁶⁾ことから、右-左シャントを有する患者や心機能予備力に乏しい心疾患患者の全身麻酔導入では、ケタミン単独あるいはミダゾラムやオピオイドとの併用投与が有用である。気管挿管にあたっては筋弛緩モニタリング下で循環への影響が少ないロクロニウムなどの筋弛緩薬を投与して十分な筋弛緩を得ることが望ましい。気道の形態異常を有する患者では換気・気管挿管困難に備えておく。単心室循環患者の全身麻酔導入にあたっては、酸素が強力な肺血管拡張作用を有している点に留意し、麻酔薬の調整のみならず体肺血流バランスに影響する吸気酸素濃度や換気量にも気を配る。気管挿管時に一時的に吸気酸素濃度を上げた場合は挿管完了後に適切な酸素濃度に下げる。

3. 麻酔維持

全身麻酔維持にあたっては、導入と同様に麻酔薬の選択よりも麻酔中の呼吸・循環管理がより重要といえる。吸入麻酔薬、静脈麻酔薬、それぞれの麻酔薬が体血管抵抗、肺血管抵抗、心機能に及ぼす作用を十分に理解し、患者の病態に応じて酸素化および前負荷、後負荷を適切に維持すると共に高度の頻脈・徐脈を含

第5章 術中管理

む不整脈の防止をはかる。単心室循環では体血管抵抗と肺血管抵抗のバランスに応じてシャント方向・体肺血流比が変化して全身への灌流量と血液酸素化に大きく影響を及ぼす。過剰な吸入酸素濃度や過換気による肺血流増多を避けつつ、低酸素血症による心機能低下をきたさぬよう呼吸条件を調節する。輸液負荷に加えて、ドパミンやフェニレフリン、バソプレシンなどの血管収縮薬投与により大量輸液を回避すること（特にFontan循環患者）や、陽性変力薬投与による心機能改善を考慮する。

4. 区域麻酔

術後鎮痛効果も期待できるなど区域麻酔には多くの利点があり、全身麻酔あるいは鎮静との併用で成功裏に管理された報告も散見される⁷⁻¹¹⁾。脊髄幹麻酔は交感神経遮断作用に伴う静脈系拡張や体血管抵抗低下が前負荷と後負荷を減少させる点に注意が必要で、右-左シャントや肺高血圧を有する心疾患患者ではシャント量増加や心拍出量低下をもたらすリスクを含めて慎重に判断する。循環系への影響が少ない末梢神経ブロックは、効果領域が術野を十分にカバーすれば抗凝固療法や脊柱側湾症をはじめとする解剖学的異常などにより脊髄幹麻酔が適応とならない症例でも選択肢として挙げられる。局所浸潤麻酔の併用も考慮して良い。局所麻酔薬の総投与量に注意して局所麻酔薬中毒の発生を避ける。

5. 麻酔覚醒

覚醒時の疼痛や興奮による交感神経緊張亢進は体血管抵抗、肺血管抵抗の増大と心筋負荷の増加をもたらすため、心機能低下が著しい患者や右-左シャントあるいは肺高血圧を有する患者では十分な疼痛緩和と適度な鎮静が大変重要となる。デクスメトメジンは鎮静作用に加えて弱い鎮痛作用を有しており、体血管・肺血管抵抗に大きな影響を与えることなく交感神経緊張を緩和する点で、全身麻酔の補助薬あるいは全身麻酔からの覚醒時の鎮静に有用である¹²⁾。過度の鎮静や鎮痛により肺泡低換気に陥ると低酸素血症や高二酸化炭素血症を招いて肺血管抵抗増大や心機能低下をもたらすため、十分なモニタリングと対応体制の確保が必須であり、侵襲が大きな手術・処置では術翌日ないしは一定期間の集中治療病棟での人工呼吸管理も考慮する。一般にFontan循環患者は早期の自発呼吸回復が望ましいが、過度の鎮静・鎮痛による呼吸抑制は肺循環に悪影響を及ぼすため、早期抜管に拘ることなく患者毎に最善の鎮痛、鎮静、呼吸管理、循環管理を検討することが大切である。

参考文献

- 1) Airway Abnormalities in Patients With Congenital Heart Disease: Incidence and Associated Factors. J Cardiothorac Vasc Anesth. 2021;35:139-144.
- 2) Russell IA, Miller Hance WC, Gregory G, Balea MC, Cassorla L, DeSilva A, Hickey RF, Reynolds LM, Rouine-Rapp K, Hanley FL, Reddy VM, Cahalan MK. The safety and efficacy of sevoflurane anesthesia in infants and children with congenital heart disease. Anesth Analg. 2001;92:1152-8.
- 3) Williams GD, Jones TK, Hanson KA, Morray JP. The hemodynamic effects of propofol in children with congenital heart disease. Anesth Analg 1999;89:1411-6.
- 4) Yuki K, Lee S, Staffa SJ, DiNardo JA. Induction techniques for pediatric patients with congenital heart disease undergoing noncardiac procedures are influenced by cardiac functional status and residual lesion burden. J Clin Anesth. 2018;50:14-17.
- 5) Lebovic S, Reich DL, Steinberg LG, Vela FP, Silvay G. Comparison of propofol versus ketamine for anesthesia in pediatric patients undergoing cardiac catheterization. Anesth Analg 1992;74:490-4



- 6) Williams GD, Philip BM, Chu LF, Boltz MG, Kamra K, Terwey H, Hammer GB, Perry SB, Feinstein JA, Ramamoorthy C: Ketamine does not increase pulmonary vascular resistance in children with pulmonary hypertension undergoing sevoflurane anesthesia and spontaneous ventilation. *Anesth Analg* 2007;105:1578-84
- 7) Selsby DS, Sugden JC. Epidural anaesthesia for bilateral inguinal herniorrhaphy in Eisenmenger's syndrome. *Anaesthesia*. 1989;44:130-2.
- 8) Lyons B, Motherway C, Casey W, Doherty P. The anaesthetic management of the child with Eisenmenger's syndrome. *Can J Anaesth*. 1995;42:904-9.
- 9) Raines DE, Liberthson RR, Murray JR. Anesthetic management and outcome following noncardiac surgery in nonparturients with Eisenmenger's physiology. *J Clin Anesth*. 1996;8:341-7.
- 10) Almeida CR, Vieira LS, Cunha P, Gomes A. Low-dose spinal block combined with epidural volume extension in a high-risk cardiac patient: A case-based systematic literature review. *Saudi Journal of Anaesthesia*. 2022;16:383-389.
- 11) Morley-Jepson K, Gayaparsad M, Smith O. The Successful Management of an Adult Patient With Unrepaired Tetralogy of Fallot for Caesarian Section: A Case Report From South Africa. *Cureus*. 2023;15:e49689.
- 12) Kiski D, Malec E, Schmidt C. Use of dexmedetomidine in pediatric cardiac anesthesia. *Curr Opin Anaesthesiol*. 2019;32:334-342.

2. 呼吸管理

1. 気道の合併症

先天性心疾患（congenital heart disease ;CHD）を有する児は、染色体異常や症候群を伴うことも多い。これら染色体異常や症候群を伴う児は気道の問題を併せ持っていることが多い¹⁾。CHDを伴う児で最も多い気道問題は、喉頭軟化症や気管軟化症である。また、複数回の心臓手術既往のある児では、頻回の大動脈周囲の剥離から反回神経を損傷し、声帯麻痺を伴うことも多い²⁾。異常血管や肺動脈によって直接気管、気管支が圧排され気道狭窄を伴う症例もある³⁾。CHDでは挿管困難を伴うことが多いと報告されており⁴⁾、直接喉頭鏡と比較して、ビデオ喉頭鏡を用いた気管挿管はCormack-Lehaneグレードが低くなり、気管挿管手技回数が少なくなることが示されている⁵⁾。

2. カフなし気管チューブか、カフ付き気管チューブか（表1）

8歳以下の小児におけるカフ付き気管チューブの使用は、カフなし気管チューブと比較して抜管後の喘鳴の発生に有意差はなく、チューブ入替え率は有意に低かった⁶⁾。また新生児に対してカフ付き気管チューブを使用した場合も、喘鳴発生の増加や、声門下狭窄と診断されることはなかったと報告されている⁷⁾。ただし、報告された研究のエビデンスの質は低く、新生児でのカフ付き気管チューブの使用は現時点では慎重である必要があり、さらなる研究を要する。また、近年では経食道心エコーが術中モニターとして多く用いられるが、経食道心エコーのプロープ挿入によりカフ圧が上昇することが示されている⁸⁾ため、カフ圧モニタリングを行う必要がある。カフ付き気管チューブを用いて、人工呼吸中の気管チューブ周囲からのリークを最小限にすることによって、より正確なカブノグラフィーや一回換気量のモニタリングが可能となる。肺高血圧時には気道抵抗が上昇し、肺コンプライアンスが低下することも示されている^{9,10)}。より正確な呼吸メカニクスのモニタリングは、術中の肺血管抵抗の変化に早期に気づくきっかけとなる。

表1. カフなし・カフ付き気管チューブの利点と欠点

	利点	欠点
※ カフなし	・より太い内径サイズが選択できる ・声門下での浮腫が起こりにくい	・カブノグラム、一回換気量が不正確 ・人工鼻を使用すると加湿効率低下 ・自発呼吸下で人工呼吸器との同調性悪化 ・肺胞内圧が気道内圧より低下
カフ付き	・正確なカブノグラム、一回換気量が得られる ・気道内圧と肺胞内圧が同じ ・人工鼻使用時にも有効な加湿効率が高得られる ・自発呼吸下で人工呼吸器との同調性良好	・より内径の細いサイズとなる ・声門下での浮腫が起こる可能性

※「カフなし」は気管チューブ周囲からリークがあると仮定

CHD 症例の肺

左右シャントにより肺血流が増加している症例では、正常児と比較して肺コンプライアンスが低く、気道抵抗が高い⁹⁾。麻酔導入時、特に吸入麻酔薬による緩徐導入を行う場合、肺血流増加を回避しようと低換気（低酸素濃度、低換気圧、低換気回数）で麻酔導入すると、逆に換気不全から急速な低酸素血症、肺血管攣縮を来す場合があります。肺血管攣縮時の肺動脈圧の急激な上昇は呼吸メカニクスにも大き



な影響を及ぼすため、肺高血圧発作時には呼吸器設定を適切な設定に変更するか、吸入酸素濃度 100% で血圧の変動に注意しながら用手的に過換気とする必要がある。

3. 呼吸管理の実際

(1) 陽圧換気の開始

陽圧換気の開始に伴い胸腔内が陽圧となり、静脈還流が減少し心臓への血液流入が減少する。肺血流が心室を介さず非拍動性の循環 (Fontan 循環や Glenn 循環など) の症例では、陽圧換気によって肺血流 (体心室前負荷) 減少の影響が大きくなる。循環血液量が減少している症例ではこの影響がさらに大きくなる。また換気圧が高いほど、高い positive end expiratory pressure (PEEP) 設定であるほど、異常に長い吸気時間設定の換気であるほど陽圧換気による循環への影響は大きくなる。一方で、体心室機能が低下した症例においては、陽圧換気により体心室の後負荷が軽減される。

(2) 肺血管抵抗への影響

人工呼吸は常に肺血流と体血流のバランスを考えた設定が必要となる。

肺血管抵抗は換気の影響を受ける (表2)。症例ごとに肺血管抵抗を下げるよう管理すべきか、それとも上げるよう管理すべきかを考え、状況の変化に合わせて適切な呼吸器設定を行う。二心室循環の症例では、肺血管抵抗が上昇すれば右室後負荷の上昇により、右室の心拍出は減少、右室が拡張し心室中隔を左方に圧排することで左室拡張障害を引き起こす。

表2. 換気と肺血管抵抗

肺血管抵抗上昇因子	肺血管抵抗低下因子
低濃度酸素	高濃度酸素
PaCO ₂ 上昇	PaCO ₂ 低下
アシドーシス	アルカローシス
無気肺 肺過膨張	適切な肺容量

肺血管抵抗が最小となる肺容量は機能的残気量である。

左 - 右シャントを有する症例において、動脈血酸素飽和度や呼気終末二酸化炭素分圧が適切であるならば、高濃度の酸素吸入や過換気は肺血管抵抗を下げ、その結果肺血流が増加し肺うっ血を増悪させるので避けるべきである。

(3) 呼吸器設定

推奨される呼吸器モードはないが、従量式換気では気管チューブ周囲からのリークを認める場合や、術中の気腹や胸腹部の圧迫、体位変換などにより目標とする一回換気量が得られない場合や、気道内圧が上昇する可能性がある。そのため、小児では従圧式換気を用いられることが多い。一方、近年では小児でのカフ付き気管チューブの使用により、従量式換気モードの使用も可能となってきた。

CHD 症例の術中肺保護換気に関して、推奨される呼吸器設定条件などは現時点で明確ではない。上述のようにCHD、特に高肺血流症例の肺は、肺胞虚脱や肺うっ血、気管支狭窄を認めるなど肺全体が不均一

な可能性があり、人工呼吸器関連肺傷害が起こる可能性が高い。大きな一回換気量や高い気道内圧は避け（一回換気量：7～10 mL/kg 以下、プラトー圧：30cmH₂O 以下）、駆動圧（プラトー圧とPEEPの差）を15cmH₂O 以下に設定することが推奨されている¹¹⁾。また、麻酔器で表示される一回換気量と実際の一回換気量とは差があることが多く¹²⁾、使用する麻酔器のモニタリングの精度にも注意を要する。呼吸数は目標とするPaCO₂（または呼気終末二酸化炭素分圧）を参考に設定するが、呼吸器流量波形を確認し呼気流量がゼロに戻るよう呼気時間を確保する。

術中の適切なレベルのPEEPは明らかでない。小児では機能的残気量（functional residual capacity; FRC）が小さく、全身麻酔時にはFRCはさらに減少するため容易に肺泡が虚脱する¹³⁾ので、4～5cmH₂O程度のPEEPは肺泡虚脱を防ぐために必要である。recruitabilityが乏しい肺において、高いPEEPを用いることは呼吸管理上メリットがないだけでなく、静脈還流量を減少させ、右室後負荷を増大させるため、循環管理上は大きなデメリットとなる。常に循環への影響を考慮しながら、個々の症例ごとに適切な呼吸器設定を行うことが重要である。

（4）麻酔回路と死腔

新生児や乳児早期の症例において、カフ付き気管チューブを使用しチューブ周囲からのリークが無い場合は、麻酔回路の死腔を考慮する必要がある。PaCO₂は分時肺泡換気量に反比例するが、分時肺泡換気量は一回換気量から死腔換気量を引いたものであり、一回換気量が小さい症例ほど死腔の影響が大きくなる¹⁴⁾。新生児や乳児早期の症例では、できる限り麻酔回路の死腔を減らすことが望ましい。

参考文献

- 1) Spiro J, Bauerle J, Njoku D. Anesthesia for children with congenital heart disease undergoing non-cardiac surgery. BJA Education. 2024; 24:458-467.
- 2) Foz C, Peyton J, Staffa SJ, et al. Airway abnormalities in patients with congenital heart disease: Incidence and associated factors. J Cardiothorac Vasc Anesth. 2021; 35: 139-144.
- 3) Hart CK, Rutter MJ. Tracheobronchial issues in congenital heart disease. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2015;18:57-61.
- 4) Heinrich S, Birkholz T, Ihmsen H, et al. Incidence and predictors of difficult laryngoscopy in 11,219 pediatric anesthesia procedures. Paediatr Anaesth. 2012;22:729-736.
- 5) Javaherforooshzadeh F, Gharacheh L. The comparison of direct laryngoscopy and video laryngoscopy in pediatric airways management for congenital heart surgery: A randomized clinical trial. Anesth Pain Med. 2020;10, e99827.
- 6) De Orange FA, Andrade RG, Lemos A, et al. Cuffed versus uncuffed endotracheal tubes for general anaesthesia in children aged eight years and under. Cochrane Database Syst Rev. 2017; CD011954.
- 7) Dariya V, Moresco L, Bruschettini M, et al. Cuffed versus uncuffed endotracheal tubes for neonates. Cochrane Database Syst Rev. 2022;CD013736.
- 8) Verma A, Singh G, Trivedi V, et al. Effect of transesophageal echocardiography probe on tracheal perfusion pressure and ventilatory parameters in pediatric patients undergoing cardiac surgery using cardiopulmonary bypass: A prospective observational study. Ann Card Anaesth. 2023; 26: 393-398.
- 9) Yau KI, Fang LJ, Wu MH. Lung mechanics in infants with left-to-right shunt congenital heart disease. Pediatr Pulmonol. 1996; 21:42-47.
- 10) Schindler MB, Bohn DJ, Bryan AC, et al. Increased respiratory system resistance and bronchial smooth muscle hypertrophy in children with acute postoperative pulmonary hypertension. Am J Respir Crit Care Med. 1995;152:1347-1352.



- 11) Amato MB, Meade MO, Slutsky AS, et al. Driving pressure and survival in the acute respiratory distress syndrome. *N Engl J Med*. 2015;372:747-755.
- 12) Yamaguchi Y, Miyashita T, Matsuda Y, et al. The difference between set and delivered tidal volume: A lung simulation study. *Med Devices (Auckl)*. 2020;13:205-211.
- 13) Mansell A, Bryan C, Levison H. Airway closure in children. *J Appl Physiol*. 1972;33:711-714.
- 14) Pearsall MF, Feldman JM. When does apparatus dead space matter for the pediatric patient? *Anesth Analg*. 2014;118:776-780.

3. 循環管理

手術中の循環管理の要諦は、酸素化された血液を臓器に灌流させることにある。

組織への酸素供給 Do_2 は、

$$\text{組織 } Do_2 = (1.34 \times \text{Hb} \times \text{SaO}_2 + 0.003 \times \text{PaO}_2) \times Q_t$$

(Hb:ヘモグロビン値、 SaO_2 :動脈血酸素飽和度、 PaO_2 :動脈血酸素分圧、 Q_t :組織灌流量)

で規定される。ここで、通常の成人においては、

- 1) ヘモグロビン酸素解離曲線は、S字状曲線 (PaO_2 が60mmHgを下回ると SaO_2 が90%以下に急峻に低下する) 特性を持つ
- 2) 一時的にでも収縮期血圧が90 mmHg未満 (平均血圧 65mmHg未満もしくは日常平均血圧の80%未満) に低下すると、周術期心筋障害¹⁻³⁾・脳血管障害³⁾・腎障害¹⁻²⁾・死亡率上昇をもたらす

ことが知られているため、術中は、

- 1) $\text{PaO}_2 > 60\text{mmHg}$ ($\text{SaO}_2 > 90\%$) を維持する。
- 2) 収縮期血圧 $\geq 100\text{mmHg}$ (平均血圧 $\geq 60-70\text{mmHg}$) に維持する⁴⁾

ことが推奨されている。

ところが、先天性心疾患患者の場合、多くの場合、体循環と肺循環の間にシャントがある。シャント量は、シャントをはさんだ左右の血管内圧の差に比例する。したがって体血管抵抗・肺血管抵抗が変化するとシャント量が変わる。体血管抵抗・肺血管抵抗を変化させる要因は、表1に示す通りである。すると、 SaO_2 が高く体血圧が高いことは、左-右シャントを増やして体循環血流量 (Q_s) を下げることになる。組織 Do_2 を規定する式のうち組織灌流量 Q_t は Q_s の分配によって供給されるので、 Q_s の低下は組織灌流量 Q_t の低下に直結する。そのため、先天性心疾患患者においては体循環全体としての酸素供給

$$\text{体循環 } Do_2 = (1.34 \times \text{Hb} \times \text{SaO}_2 + 0.003 \times \text{PaO}_2) \times Q_s$$

を高くすることの方が、1) 2) のクライテリアよりも優先されることが多い。さらに、小児は、加齢による動脈硬化(組織供給血管の狭窄)がないため、体循環 Do_2 が十分高ければ、体血圧が低めであっても組織 Do_2 が保たれる傾向にある。心筋の仕事量(酸素消費量)と体循環の酸素供給 Do_2 のバランスを考えると、多くの場合

- 3) $Q_p/Q_s \approx 1$ を維持する

管理が推奨される。

表1 体血管抵抗と肺血管抵抗を調節する因子

	体血管抵抗	肺血管抵抗
上昇	α 刺激薬	低酸素血症
	β 遮断薬	高二酸化炭素血症
	バソプレシン	アシドーシス
	ショック・低体温	高い気道内圧・胸腔内圧
	高い血液粘稠度(多血症)	高い血液粘稠度(多血症)
低下	α 遮断薬	酸素吸入
	β 刺激薬	一酸化窒素吸入
	PDE III 阻害薬	高二酸化炭素血症
	hANP	アルカローシス
	NO ドナー(ニトロプルシドなど)	NO ドナー(ニトログリセリンなど)
	プロスタグランディン E_1	プロスタグランディン I_2
	多くの麻酔薬	全身麻酔薬(吸入麻酔薬等)

多くの血管拡張薬・麻酔薬は、体血管抵抗・肺血管抵抗ともに低下させる。これらは、体血管抵抗を下げる効果の方が高いか肺血管抵抗を下げる効果の方が高いかは、薬物の特性のみならず、そのときの患者の体血管抵抗・肺血管抵抗が高いか低い、それぞれの血管抵抗変化の反応性が高いか低いかなどによって異なるので、注意が必要である。また、小児心臓はカルシウム依存性が高いので、通常カルシウム拮抗薬は使用しない。

PDE: phosphodiesterase III, NO: nitric oxide

こうした体肺血流管理に加えて、

- 4) 不整脈への対応
 - 5) 拡張能・収縮能が低下している心臓では、輸液・輸血により適正な循環血液量を維持する一方、後負荷を軽減（高血圧を回避）し、適度な強心薬（カテコラミン、PDEⅢ阻害薬、カルシウム製剤など）を使用する
 - 6) 狭窄病変を有する心臓では、狭窄が悪化しないように、前負荷・後負荷を調節する（たとえば、大動脈弁狭窄や大動脈弁下狭窄では、体血圧を保つとともに適切な循環血液量を維持する。Fallot 四徴症（tetralogy of Fallot: TOF）の無酸素発作（anoxic spell）においては、輸液負荷のもとに右室流出路の心筋攣縮を抑える）
 - 7) 奇異性脳塞栓を防ぐために、静脈ラインに空気が混入しないようにすることが必要とされる。症例によっては、観血的動脈圧ラインを含む術中標準モニタリングに加えて、経食道心エコーや中心静脈圧（central venous pressure: CVP）のモニタリングが必要となる。
- 先天性心疾患のうち、注意すべき主な疾患群ごとの循環管理は以下の通りである。

1. 欠損孔の大きい左-右シャント単独病変（心房中隔欠損、心室中隔欠損、動脈管開存症など）

肺血管抵抗が低い小児期にあつては、高い状態にある Q_p/Q_s を下げる（1 に近づける）ために肺血管抵抗を上げる（吸入酸素濃度を下げる、低換気として動脈血二酸化炭素分圧を上げる、positive end expiratory pressure (PEEP) をかける）管理をする。体血圧は上がりすぎないようにする（麻酔深度を保つ）。

適切な時期に心内修復術が行われないと、成長とともに肺血管が硬化変性し、肺血管抵抗が上昇する。肺血管抵抗上昇とともに、新生児期に高かった Q_p/Q_s が低下してくるが、肺高血圧は進行し、危険な状態となる。この状態での気道刺激・低酸素血症は肺血管攣縮を来しうる。

Eisenmenger ($Q_p/Q_s \approx 1$) 化した患者においては、肺血管抵抗が不可逆的に高いので、酸素投与・過換気を行っても体血圧が上がっても $Q_p/Q_s \gg 1$ とならない。むしろ、肺血管抵抗が上昇して右-左シャントが起きるのを防ぐために、積極的に肺血管抵抗を下げる管理（酸素投与・過換気・適切な肺容量の維持・アシドーシスの補正など）と体血圧を高めに保つ管理が必要となる。

2. チアノーゼ性心疾患 （修復術前または姑息術後。右心バイパス手術後のものを除く）

TOF（修復術前または姑息術後）

根治術前の TOF の多く（特に成人例）は $Q_p/Q_s < 1$ であるが、小児期では動脈管や Blalock-Taussig シャントが太い症例では $Q_p/Q_s > 1$ の場合もある。 $Q_p/Q_s \approx 1$ となるように肺血管抵抗・体血圧を調節する基本に変わりはない。

単心室（修復術前または右心バイパス手術前）

一連の単心室疾患群（三尖弁閉鎖、肺動脈弁閉鎖など）では、 $Q_p/Q_s < 1$ のことも $Q_p/Q_s > 1$ のこともあるが、 $Q_p/Q_s \approx 1$ となるように肺血管抵抗・体血圧を調節する基本に変わりはない。注意すべきは、単心室においては、心室において動脈血と静脈血のミキシングが起きるために、肺動脈に送られる血液と大動脈に送られる血液の酸素飽和度がほぼ等しく（ $SaO_2 = 70 \sim 80\%$ 程度）なることである。この場合は、非先天性心疾患成人において推奨される基準（術中は、最低でも $PaO_2 > 60\text{mmHg}$ （ $SaO_2 > 90\%$ ）、収縮期血圧

≥ 100mmHg（平均血圧≥ 60-70mmHg）に維持する）は全く当てはまらない。チアノーゼがあるため、動脈血 O₂ 含量を維持しようとする、高いヘマトクリット（30-45%）が必要になる。貧血を伴う循環不全（代償性ショックを含む）の場合は、輸血が必要である。

3. 右心バイパス術後（Glenn 術後・Fontan 術後など）

肺循環は低圧系（上大静脈・下大静脈）によってのみ供給されるので、 $Q_p/Q_s > 1$ となることはない。肺動脈に血液を駆出する心室が存在しないため肺循環を成立させるためにさまざまな工夫が必要となる。静脈灌流を増やすために循環血液量・CVP を適正に維持する。積極的に肺血管抵抗を下げる管理（酸素投与・過換気・低胸腔内圧の維持・アシドーシスの補正など）を行う。右心房を肺動脈につなぐ Fontan 手術が行われている症例では高い右心房圧のために右心房起源の心房リエントリー性頻脈性不整脈・心房粗細動を起しやすいのでリズムコントロール（同期電気ショックなど）・レートコントロールの準備が必要である。詳細は、第6章の Fontan 循環・Glenn 循環の項を参照されたい。

その他の注意すべき疾患群については、第6章の各論を参照されたい。

参考文献

- 1) Salmasi V, Maheshwari K, Yang D, et al. Relationship between intraoperative hypotension, defined by either reduction from baseline or absolute thresholds, and acute kidney and myocardial injury after noncardiac surgery: a retrospective cohort analysis. *Anesthesiology* 2017; 126:47-65.
- 2) Futier E, Lefrant JY, Guinot PG, et al. Effect of individualized vs standard blood pressure management strategies on postoperative organ dysfunction among high-risk patients undergoing major surgery: a randomized clinical trial. *JAMA*. 2017; 318: 1346-1357.
- 3) Gregory A, Stapelfeldt WH, Khanna A, et al. Intraoperative hypotension is associated with adverse clinical outcomes after noncardiac surgery. *Anesth Analg* 2021; 132: 1654-1665.
- 4) Sessler DI, Bloomstone JA, Aronson S, et al. Perioperative quality initiative consensus statement on intraoperative blood pressure, risk and outcomes for elective surgery. *Br J Anaesth* 2019; 122: 563-574.
日本循環器学会, 日本胸部外科学会, 日本産婦人科学会, 他. 成人先天性心疾患診療ガイドライン（2017年改訂版）.
- 5) Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease. *JACC* 2019; 73: e81-e192.



4. その他（輸液、体温など）

1. 体温

体温は循環動態に影響を及ぼすため、周術期に体温を正常範囲内に保つことは重要である。体温の変動は、成人において手術の侵襲や出血と同様に心臓へ負荷をかけ、凝固および線溶のバランスを悪化させる¹⁾。低体温は心筋虚血²⁾、および心血管イベントのリスクである³⁾。動物実験では低体温が肺血管抵抗を上昇させることが示されているが⁴⁾、人間ではその影響は明らかではない⁵⁾。中枢温が34℃以下となる場合、心室細動が発生しやすくなる⁶⁾。チアノーゼを呈する患者においては、組織への酸素供給不足がある状態で低体温となった場合、酸素解離曲線の左方移動によって組織への酸素供給がさらに悪化する。高体温は酸素消費量の増大および必要心拍出量の増加を招くため、避けるべきである。

中枢温と末梢温の差が大きい場合、末梢血管の収縮とそれに伴う体循環後負荷の増大が示唆される。そのため、小児の先天性心疾患（congenital heart disease: CHD）術後管理では中枢温と末梢温の両者を測定することが多い。しかし、両者の差は心拍出量の代替指標である酸素抽出率（ SaO_2 （動脈血酸素飽和度）- SvO_2 （混合静脈血酸素飽和度）/ $\text{SaO}_2 \times 100$ ）および術後の主要な有害事象（術後7日以内に発生した死亡、心停止、緊急再開胸、及び体外式膜型人工肺の使用）と十分に相関しない^{7,8)}。したがって、成人先天性心疾患（adult congenital heart disease: ACHD）の非心臓手術の管理において中枢温の測定は推奨されるが、末梢温の測定が特に推奨されることはない。

2. 輸液

ACHDは患者ごとに病態が大きく異なる。手術に伴う出血、胸腹水の喪失、不感蒸散に加え、各患者の病態に応じて輸液を調整する必要がある。循環を維持するための適切な輸液量を決定するには、前提として適切な呼吸管理が行われている必要がある。ACHDでは、長い経過の中で側副血行路が発達している場合がある。側副血行路は、主要動脈-肺動脈、静脈-静脈、肺動脈-肺静脈を結ぶものなど多岐にわたる。側副血行路が（未治療または遺残した）心内シャントと併存し、左右シャントを形成している場合、過剰な換気は肺血流の増加をきたす。増加した肺血流は、心内容量の増加および体血圧の低下を招く。心不全を呈するACHD患者では、麻酔に伴う低血圧が発生した際、輸液のみでは対応できない場合がある。麻酔による血管拡張に対しては、適宜血管収縮薬を使用し、過剰輸液による術後心不全を予防する必要がある。そのためには、患者ごとに適したモニタリングを選択することが重要である。観血的動脈圧測定、中心静脈圧測定、経食道心エコーを用いて、心室充満圧や心拍出量をリアルタイムに評価しながら適切な輸液量を判断する。

3. 輸血

日本は人口減少社会であり、血液製剤の作成に必要な献血者は減少している。また、医療コスト削減の観点からも輸血使用量の削減が求められている。輸血には、頻度は低いものの種々の合併症が存在し、輸血使用の適正化が求められる。ACHDの心臓手術においては、輸血が術後の心停止や血栓性合併症と関連することが示されている⁹⁾。また、輸血は輸液と同様に容量負荷となり、術後心不全の原因となりうる。このため、輸血量を制限するための輸血基準を設けることが必要である。しかし、ACHDの非心臓手術においては、輸血基準を提示するための十分なエビデンスが存在しない。以下では、既存のエビデンスを基に輸血基準の一案を示す。

(1) 赤血球

ACHD 患者でチアノーゼを呈する場合、低酸素を代償するために二次性多血症となっている場合と鉄欠乏性貧血になっている場合がある。高度な二次性多血症では血液粘稠度が高まり、脳梗塞などの塞栓症のリスクが高まるため、血液を希釈することが必要である。二次性多血症に対しては、まず経口または経静脈的に水分補給を行うことが推奨され、瀉血は推奨されない¹⁰⁾。瀉血の適応となるのは、1) 二次性赤血球増加症による塞栓症状がある場合、2) ヘマトクリット値が65% 以上で希釈式自己血輸血を行う場合である¹¹⁾。チアノーゼを呈する場合でも、鉄欠乏性貧血を生じる場合がある。成人の非心臓手術において、術前に中等度以上の貧血 (Hb<11.0g/dl) がある場合、院内死亡率が高くなることが示されている¹²⁾。したがって、予定手術であれば鉄欠乏性貧血を術前に治療することが望ましい。

ACHD の非心臓手術において維持すべき血中ヘモグロビン濃度 (Hb) と赤血球輸血の閾値については、明確な基準が示されていない。しかし、小児の心臓術後管理で利用される基準が参考となる。小児の心臓術後に推奨される赤血球輸血の閾値は、非チアノーゼ心疾患で Hb7g/dl (貧血に由来する症状がある場合は8g/dl)、チアノーゼ心疾患では Hb9g/dl である¹³⁾。これらの推奨は輸血制限群と非制限群を比較した RCT を根拠に設定されており、輸血閾値だけでなく実際の Hb の推移にも注目する必要がある。

非チアノーゼ心疾患の輸血閾値を支持する文献では、輸血制限群の初回輸血後の Hb が9.9g/dl であり、輸血制限群における小児集中治療室 (pediatric intensive care unit: PICU) 入室中の平均 Hb は概ね9 g/dl を超えている¹⁴⁾。チアノーゼ心疾患の輸血閾値を支持する文献では、輸血制限群と非制限群ともに集中治療室入室時の Hb が11.9g/dl であり、輸血制限群における PICU 入室中の平均 Hb は概ね10 g/dl を超えている¹⁵⁾。一方で、高すぎる Hb は有害であり、非チアノーゼ心疾患でヘマトクリット (Ht)38% 以上、チアノーゼ心疾患で Ht42% 以上である場合には、小児心臓手術の周術期死亡率および他の重大合併症のオッズと相関する¹⁶⁾。成人心臓術後において推奨される赤血球輸血の閾値は、大規模ランダム化比較試験の結果を基に Hb7.5g/dl とされている^{17,18)}。以上を参考にすると、次のような考え方が臨床における選択肢の一つとなり得る。

- 1) チアノーゼのない ACHD 患者では赤血球輸血閾値を Hb7.5g/dl とし、Hb12g/dl 未満で管理する。
- 2) チアノーゼのある ACHD 患者では赤血球輸血閾値を Hb9g/dl とし、Hb14g/dl 未満で管理する。

(2) フィブリノゲン

ACHD の非心臓手術において維持すべき血清フィブリノゲン値およびフィブリノゲン補充の閾値は明確に示されていない。しかし、小児および成人の心臓手術に関するガイドラインに示された基準値が参考となる。小児、成人ともにガイドラインでは、フィブリノゲン補充の閾値として血清フィブリノゲン値 150mg/dl またはフィブリノゲン不足を示唆する血液粘弾性検査の値が推奨されている^{13,19)}。

血液粘弾性検査には、各機種に血清フィブリノゲン値を反映する項目が存在する。ただし、使用される試薬は機種ごとに異なる。トロンビン作用を有する試薬を用いる場合、血清フィブリノゲン値とフィブリノゲンを反映する血液粘弾性検査の値は比較的強い相関を示す²⁰⁾。一方で、glycoprotein IIb/IIIa 阻害薬などの血小板凝集阻害薬を使用している場合、血液粘弾性検査の値は血小板凝集能以外の凝固因子全体の血餅形成力を反映しているため、フィブリノゲン値と必ずしも強い相関を示さない²¹⁾。したがって、血液粘弾性検査からフィブリノゲン補充量を算出することが困難な場合があることに注意が必要である。

フィブリノゲンを補充する場合には、使用する製剤の選択が課題となる。新鮮凍結血漿 (Fresh Frozen



Plasma:FFP) のフィブリノゲン濃度は比較的低い。したがって、フィブリノゲン補充目的でFFPを投与しても、血清フィブリノゲン値は期待したようには上昇せず、無用な容量負荷が生じる可能性がある。そのため、フィブリノゲンの補充にはクリオプレシピテートおよび濃縮フィブリノゲン製剤の使用が推奨される²²⁾。小児CHDでは成人に比して許容される容量負荷の範囲が狭い。そのため、クリオプレシピテートおよび濃縮フィブリノゲン製剤が使用できない場合に限ってFFPを用いることが推奨されている¹³⁾。しかしながら、本邦においては非心臓手術における濃縮フィブリノゲン製剤の使用には保険適用がなく、クリオプレシピテートを院内で作成できる施設も限られている。結局のところ、本邦におけるACHDの非心臓手術では、フィブリノゲンの補充はFFPに頼らざるを得ないのが現状である。

(3) 血小板

ACHDの非心臓手術において維持すべき血小板数および血小板補充の閾値は明確に示されていない。しかし、成人心臓術後の基準が参考となる。成人心臓手術に関するガイドラインでは、血小板の輸血閾値は5万/ μL とされている¹⁹⁾。維持すべき血小板数に関するエビデンスは限られているが、活性化血小板は強い凝集力を有しており、血小板数を正常値に戻す必要はないと考えられる。小児CHDの心臓術後においては、術前から血小板数が半減した場合でも、PICU到着時(平均血小板数16.2万/ μL)および術後1日目(平均18.5万/ μL)に血小板機能が回復することが示されている²³⁾。したがって、出血が持続する場合には、血小板数の目標値を10万/ μL 以上に設定することが考慮される。また、緊急手術などで抗血小板薬の中止期間が不十分な場合には、血小板機能検査(一部の血液粘弾性検査を含む)による血小板機能の評価が出血リスクの評価に有用である²²⁾。

参考文献

- 1) Kristensen SD, Knuuti J, Saraste A, Anker S, Botker HE, Hert SD, Ford I, Gonzalez-Juanatey JR, Gorenek B, Heyndrickx GR, Høft A, Huber K, Iung B, Kjeldsen KP, Longrois D, Lüscher TF, Pierard L, Pocock S, Price S, Roffi M, Sirnes PA, Sousa-Uva M, Voudris V, Funck-Brentano C; Authors/Task Force Members. 2014 ESC/ESA Guidelines on non-cardiac surgery: cardiovascular assessment and management: The Joint Task Force on non-cardiac surgery: cardiovascular assessment and management of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Society of Anaesthesiology (ESA). *Eur Heart J*. 2014 Sep 14;35(35):2383-431. doi: 10.1093/eurheartj/ehu282. Epub 2014 Aug 1. PMID: 25086026.
- 2) Frank SM, Beattie C, Christopherson R, Norris EJ, Perler BA, Williams GM, Gottlieb SO. Unintentional hypothermia is associated with postoperative myocardial ischemia. The Perioperative Ischemia Randomized Anesthesia Trial Study Group. *Anesthesiology*. 1993 Mar;78(3):468-76. doi: 10.1097/00000542-199303000-00010. PMID: 8457047.
- 3) Frank SM, Fleisher LA, Breslow MJ, Higgins MS, Olson KF, Kelly S, Beattie C. Perioperative maintenance of normothermia reduces the incidence of morbid cardiac events. A randomized clinical trial. *JAMA*. 1997 Apr 9;277(14):1127-34. PMID: 9087467.
- 4) Benumof JL, Wahrenbrock EA. Dependency of hypoxic pulmonary vasoconstriction on temperature. *J Appl Physiol Respir Environ Exerc Physiol*. 1977 Jan;42(1):56-8. doi: 10.1152/jappl.1977.42.1.56. PMID: 833077.
- 5) Lakshminrusimha S, Shankaran S, Laptook A, McDonald S, Keszler M, Van Meurs K, Guillet R, Chawla S, Sood BG, Bonifacio S, Das A, Higgins RD. Pulmonary Hypertension Associated with Hypoxic-Ischemic Encephalopathy-Antecedent Characteristics and Comorbidities. *J Pediatr*. 2018 May;196:45-51.e3. doi: 10.1016/j.jpeds.2017.12.055. Epub 2018 Mar 1. PMID: 29502880; PMCID: PMC6052458.

- 6) 川口昌彦, 謝慶一, 山口綾子, 他. 脳動静脈奇形摘出術における軽度低体温療法施行時に心室細動を来した1 症例. 麻酔 1999; 48: 537-541.
- 7) Butt W, Shann F. Core-peripheral temperature gradient does not predict cardiac output or systemic vascular resistance in children. *Anaesth Intensive Care*. 1991 Feb;19(1):84-7. doi: 10.1177/0310057X9101900115. PMID: 2012301.
- 8) Kimura S, Butt W. Core-Peripheral Temperature Gradient and Skin Temperature as Predictors of Major Adverse Events Among Postoperative Pediatric Cardiac Patients. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2022 Mar;36(3):690-698. doi: 10.1053/j.jvca.2021.05.018. Epub 2021 May 18. PMID: 34119417.
- 9) Dutta P, Emani S, Nathan M, Emani S, Ibla JC. Implications of Transfusion in Adults with Congenital Heart Disease Undergoing Cardiac Surgery. *Pediatr Cardiol*. 2023 Jan;44(1):218-227. doi: 10.1007/s00246-022-02981-2. Epub 2022 Aug 13. PMID: 35963890.
- 10) Lui GK, Saidi A, Bhatt AB, Burchill LJ, Deen JF, Earing MG, Gewitz M, Ginns J, Kay JD, Kim YY, Kovacs AH, Krieger EV, Wu FM, Yoo SJ; American Heart Association Adult Congenital Heart Disease Committee of the Council on Clinical Cardiology and Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; and Council on Quality of Care and Outcomes Research. Diagnosis and Management of Noncardiac Complications in Adults With Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2017 Nov 14;136(20):e348-e392. doi: 10.1161/CIR.0000000000000535. Epub 2017 Oct 9. PMID: 28993401.
- 11) Oechslein E. Hematological management of the cyanotic adult with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2004 Dec;97 Suppl 1:109-15. doi: 10.1016/j.ijcard.2004.08.015. PMID: 15590087.
- 12) Baron DM, Hochrieser H, Posch M, Metnitz B, Rhodes A, Moreno RP, Pearse RM, Metnitz P; European Surgical Outcomes Study (EuSOS) group for Trials Groups of European Society of Intensive Care Medicine; European Society of Anaesthesiology. Preoperative anaemia is associated with poor clinical outcome in non-cardiac surgery patients. *Br J Anaesth*. 2014 Sep;113(3):416-23. doi: 10.1093/bja/aeu098. Epub 2014 May 14. PMID: 24829444.
- 13) Faraoni D, Meier J, New HV, Van der Linden PJ, Hunt BJ. Patient Blood Management for Neonates and Children Undergoing Cardiac Surgery: 2019 NATA Guidelines. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2019 Dec;33(12):3249-3263. doi: 10.1053/j.jvca.2019.03.036. Epub 2019 Mar 20. PMID: 31076306.
- 14) Willems A, Harrington K, Lacroix J, Biarent D, Joffe AR, Wensley D, Ducruet T, Hébert PC, Tucci M; TRIPICU investigators; Canadian Critical Care Trials Group; Pediatric Acute Lung Injury and Sepsis Investigators (PALISI) Network. Comparison of two red-cell transfusion strategies after pediatric cardiac surgery: a subgroup analysis. *Crit Care Med*. 2010 Feb;38(2):649-56. doi: 10.1097/CCM.0b013e3181bc816c. PMID: 19789443.
- 15) Cholette JM, Swartz MF, Rubenstein J, Henrichs KF, Wang H, Powers KS, Daugherty LE, Alferis GM, Gensini F, Blumberg N. Outcomes Using a Conservative Versus Liberal Red Blood Cell Transfusion Strategy in Infants Requiring Cardiac Operation. *Ann Thorac Surg*. 2017 Jan;103(1):206-214. doi: 10.1016/j.athoracsur.2016.05.049. Epub 2016 Aug 3. PMID: 27496630.
- 16) Long JB, Engorn BM, Hill KD, Feng L, Chiswell K, Jacobs ML, Jacobs JP, Goswami D. Postoperative Hematocrit and Adverse Outcomes in Pediatric Cardiac Surgery Patients: A Cross-Sectional Study From the Society of Thoracic Surgeons and Congenital Cardiac Anesthesia Society Database Collaboration. *Anesth Analg*. 2021 Nov 1;133(5):1077-1088. doi: 10.1213/ANE.0000000000005416. PMID: 33721876.
- 17) Mazer CD, Whitlock RP, Fergusson DA, Belley-Cote E, Connolly K, Khanykin B, Gregory AJ, de Médicis É, Carrier FM, McGuinness S, Young PJ, Byrne K, Villar JC, Royse A, Grocott HP, Seeberger MD, Mehta C, Lellouche F, Hare GMT, Painter TW, Fremes S, Syed S, Bagshaw SM, Hwang NC, Royse C, Hall J, Dai D, Mistry N, Thorpe K, Verma S, Jüni P, Shehata N; TRICS Investigators and Perioperative Anesthesia Clinical Trials Group. Six-Month Outcomes after Restrictive or Liberal Transfusion for Cardiac Surgery. *N Engl J Med*. 2018 Sep 27;379(13):1224-1233. doi: 10.1056/NEJMoa1808561. Epub 2018 Aug 26. PMID: 30146969.
- 18) Mueller MM, Van Remoortel H, Meybohm P, Aranko K, Aubron C, Burger R, Carson JL, Cichutek K, De Buck E, Devine D, Fergusson D, Folléa G, French C, Frey KP, Gammon R, Levy JH, Murphy MF, Ozier Y, Pavenski K, So-Osman C, Tiberghien P, Volmink J, Waters JH, Wood EM, Seifried E; ICC PBM Frankfurt 2018 Group.



- Patient Blood Management: Recommendations From the 2018 Frankfurt Consensus Conference. *JAMA*. 2019 Mar 12;321(10):983-997. doi: 10.1001/jama.2019.0554. PMID: 30860564.
- 19) Raphael J, Mazer CD, Subramani S, Schroeder A, Abdalla M, Ferreira R, Roman PE, Patel N, Welsby I, Greilich PE, Harvey R, Ranucci M, Heller LB, Boer C, Wilkey A, Hill SE, Nuttall GA, Palvadi RR, Patel PA, Wilkey B, Gaitan B, Hill SS, Kwak J, Klick J, Bollen BA, Shore-Lesserson L, Abernathy J, Schwann N, Lau WT. Society of Cardiovascular Anesthesiologists Clinical Practice Improvement Advisory for Management of Perioperative Bleeding and Hemostasis in Cardiac Surgery Patients. *Anesth Analg*. 2019 Nov;129(5):1209-1221. doi: 10.1213/ANE.0000000000004355. Erratum in: *Anesth Analg*. 2020 Feb;130(2):e44. doi: 10.1213/ANE.0000000000004562. PMID: 31613811.
- 20) Yamamoto Y, Sato Y, Takahashi M, Yamamoto H, Echizen M, Uchida T. TEG6s Platelet Mapping assay for the estimation of plasma fibrinogen concentration during cardiovascular surgery: a single-center prospective observational study. *J Anesth*. 2022 Feb;36(1):79-88. doi: 10.1007/s00540-021-03009-4. Epub 2021 Oct 13. PMID: 34643817; PMCID: PMC8807459.
- 21) Erdoes G, Schloer H, Eberle B, Nagler M. Next generation viscoelasticity assays in cardiothoracic surgery: Feasibility of the TEG6s system. *PLoS One*. 2018 Dec 20;13(12):e0209360. doi: 10.1371/journal.pone.0209360. PMID: 30571781; PMCID: PMC6301661.
- 22) Kietaibl S, Ahmed A, Afshari A, Albaladejo P, Aldecoa C, Barauskas G, De Robertis E, Faraoni D, Filipescu DC, Fries D, Godier A, Haas T, Jacob M, Lancé MD, Llao JV, Meier J, Molnar Z, Mora L, Rahe-Meyer N, Samama CM, Scarlatescu E, Schlimp C, Wikkelsø AJ, Zacharowski K. Management of severe peri-operative bleeding: Guidelines from the European Society of Anaesthesiology and Intensive Care: Second update 2022. *Eur J Anaesthesiol*. 2023 Apr 1;40(4):226-304. doi: 10.1097/EJA.0000000000001803. PMID: 36855941.
23. Romlin BS, Söderlund F, Wählander H, Nilsson B, Baghaei F, Jeppsson A. Platelet count and function in paediatric cardiac surgery: a prospective observational study. *Br J Anaesth*. 2014 Nov;113(5):847-54. doi: 10.1093/bja/aeu194. Epub 2014 Jul 10. PMID: 25012582.

5. 術後鎮痛

急性術後疼痛に対応するためには術前に患者リスクを評価し、個別化されたマルチモーダル鎮痛を行う必要がある。そのために区域麻酔、非ステロイド性抗炎症薬とアセトアミノフェンの利用、非薬物的手法の利用などが推奨されている¹⁾。一方、成人先天性心疾患（adult congenital heart disease: ACHD）患者では、長い治療経過の中で肝障害²⁾、腎障害³⁾を発症している場合があり、アセトアミノフェンおよび非ステロイド性抗炎症薬（non-steroidal anti-inflammatory drug: NSAIDs）の使用の可否について投与前に十分に評価する必要がある。先天性心疾患の患者が小児期から思春期以降にかけて受ける非心臓手術は、耳鼻科の手術が最多であり、次いで一般外科の手術が多いとされている⁴⁾。一般外科手術では区域麻酔が適応となる場合がある。

ACHD 患者に区域麻酔を選択する利点は、1) 左-右シャントが遺残している場合に疼痛を緩和することで体循環の後負荷が減少し、遺残シャント量が減少する可能性があること、2) Fontan 循環を有する患者に対しては麻薬など全身投薬を減らすことで自発呼吸を温存し、体血圧の維持が有利となる可能性があることなどである。しかし、ACHD 患者に区域麻酔を適応する場合、特別な配慮が必要である。まず、ACHD 患者は抗凝固薬および抗血小板薬を内服している可能性がある。したがって、その休薬の可否と期間および再開時期を執刀医、循環器医、麻酔科医の間で共有し、鎮痛方法を決める必要がある。また、右心不全に伴う肝障害によって凝固障害が発生している場合は、さらに慎重な対応が求められる。

脊髄くも膜下麻酔や硬膜外麻酔を行う場合、交感神経遮断に伴う体血管抵抗低下とそれによる体血圧の低下が生じる可能性がある。したがって、重度の大動脈弁狭窄、左室流出路狭窄がある症例や failed Fontan 患者においては慎重に適応を判断する必要がある。脊髄くも膜下麻酔や硬膜外麻酔が適応される場合、症例に応じて血行動態の破綻を避けるための予防措置を検討する必要がある。具体的には、観血的動脈圧測定による持続的な体血圧モニタリング、血管内容量を最適化するための輸液療法、局所麻酔薬の低用量での投与、昇圧薬の準備などである。低血圧に対しては、輸液およびフェニレフリンのボース投与で迅速に対応する。必要に応じてフェニレフリンの持続投与も考慮される。フェニレフリンが効果的でない場合にはノルアドレナリンも選択肢のひとつであり、心機能が低下している患者にはアドレナリンも妥当な選択肢である。

末梢神経ブロック、脊髄くも膜下麻酔、硬膜外麻酔ともに成人先天性心疾患で血腫などの穿刺に伴う合併症が増える証拠は現在のところ示されてない。しかし、右心不全によって静脈のうっ滞および拡張を来している可能性がある。したがって、末梢神経ブロックでは超音波装置を用いて拡張した静脈のない穿刺経路を選択する必要がある。未治療の先天性心疾患を有する、もしくは Fontan 術後の妊婦において、経膈分娩、帝王切開とともに腰部硬膜外麻酔は大きな合併症なく施行されている^{5,6)}。適切な輸液負荷を行いながら硬膜外腔から緩徐に薬剤を投与することで低血圧を防ぎ、交感神経刺激とそれに伴う心負荷を軽減できる。そのため、ACHD 妊婦における経膈分娩または帝王切開に対しては、腰部硬膜外麻酔が推奨されている⁷⁾。ACHD 患者においては、右心不全による静脈うっ滞により硬膜外腔の静脈叢が拡張するという証拠は現在のところ示されてない。しかし、妊婦のように椎間孔を囲むように静脈叢が拡張している可能性があり⁸⁾、硬膜外血腫のリスクを下げるために傍正中アプローチよりも正中アプローチが好ましい。また、合併症軽減のためには穿刺成功率そのものを上げる必要がある。腰部の脊髄くも膜下麻酔および硬膜外麻酔では、穿刺前に超音波診断装置で腰椎を観察し、適切な穿刺位置と角度を決定することで初回穿刺成功率が上昇する⁹⁾。したがって、成人先天性心疾患において腰椎の脊髄くも膜下麻酔または硬膜外麻酔を適応する場合、超音波診断装置で腰椎を事前評価し、正中アプローチで穿刺を行うことが望まれる。胸部硬膜外麻酔に関しては、成人先天性心



疾患患者における安全性と合併症のリスクは十分に評価されていない。超音波診断装置の利用は初回および最終的な穿刺成功率を上げる可能性はある¹⁰⁾。しかし、傍正中アプローチが採用される傾向にある胸部硬膜外麻酔の成人先天性心疾患における安全性は不明であり、その適応に関しては患者毎に慎重な判断が求められる。

参考文献

- 1) Mariano ER, Dickerson DM, Szokol JW, Harned M, Mueller JT, Philip BK, Baratta JL, Gulur P, Robles J, Schroeder KM, Wyatt KEK, Schwalb JM, Schwenk ES, Wardhan R, Kim TS, Higdon KK, Krishnan DG, Shilling AM, Schwartz G, Wiechmann L, Doan LV, Elkassabany NM, Yang SC, Muse IO, Eloy JD, Mehta V, Shah S, Johnson RL, Englesbe MJ, Kallen A, Mukkamala SB, Walton A, Buvanendran A. A multisociety organizational consensus process to define guiding principles for acute perioperative pain management. *Reg Anesth Pain Med*. 2022 Feb;47(2):118-127. doi: 10.1136/rapm-2021-103083. Epub 2021 Sep 22. PMID: 34552003.
- 2) Kiewewetter CH, Sheron N, Vettukattill JJ, Hacking N, Stedman B, Millward-Sadler H, Haw M, Cope R, Salmon AP, Sivaprakasam MC, Kendall T, Keeton BR, Iredale JP, Veldtman GR. Hepatic changes in the failing Fontan circulation. *Heart*. 2007 May;93(5):579-84. doi: 10.1136/hrt.2006.094516. Epub 2006 Sep 27. PMID: 17005713; PMCID: PMC1955554.
- 3) Dimopoulos K, Diller GP, Koltsida E, Pijuan-Domenech A, Papadopoulou SA, Babu-Narayan SV, Salukhe TV, Piepoli MF, Poole-Wilson PA, Best N, Francis DP, Gatzoulis MA. Prevalence, predictors, and prognostic value of renal dysfunction in adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2008 May 6;117(18):2320-8. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.734921. Epub 2008 Apr 28. PMID: 18443238.
- 4) Hamilton ARL, Odegard KC, Yuki K. Exploring Noncardiac Surgical Needs From Infancy to Adulthood in Patients With Congenital Heart Disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2022 Dec;36(12):4364-4369. doi: 10.1053/j.jvca.2022.09.076. Epub 2022 Sep 11. PMID: 36216687.
- 5) Cordone M, Wolfson A, Wolfson N, Penning D. Anesthetic management of labor in a patient with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Int J Obstet Anesth*. 2008 Jan;17(1):57-60. doi: 10.1016/j.ijoa.2007.04.002. Epub 2007 Aug 10. PMID: 17693077.
- 6) Fujita A, Shirozu K, Higashi M, Yamaura K. Anesthetic management in pregnant women with Fontan circulation: a case series. *JA Clin Rep*. 2024 Apr 18;10(1):25. doi: 10.1186/s40981-024-00706-3. PMID: 38634932; PMCID: PMC11026315.
- 7) Cordone M, Wolfson A, Wolfson N, Penning D. Anesthetic management of labor in a patient with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Int J Obstet Anesth*. 2008 Jan;17(1):57-60. doi: 10.1016/j.ijoa.2007.04.002. Epub 2007 Aug 10. PMID: 17693077.
- 8) Takiguchi T, Yamaguchi S, Tezuka M, Furukawa N, Kitajima T. Compression of the subarachnoid space by the engorged epidural venous plexus in pregnant women. *Anesthesiology*. 2006 Oct;105(4):848-51. doi: 10.1097/00000542-200610000-00033. PMID: 17006086.
- 9) Kamimura Y, Yamamoto N, Shiroshita A, Miura T, Tsuji T, Someko H, Imai E, Kimura R, Sobue K. Comparative efficacy of ultrasound guidance or conventional anatomical landmarks for neuraxial puncture in adult patients: a systematic review and network meta-analysis. *Br J Anaesth*. 2024 May;132(5):1097-1111. doi: 10.1016/j.bja.2023.09.006. Epub 2023 Oct 6. PMID: 37806932.
- 10) Pakpirom J, Thatsanapornsathit K, Kovitwanawong N, Petsakul S, Benjhawaleemas P, Narunart K, Boonchuduang S, Karmakar MK. Real-time ultrasound-guided versus anatomic landmark-based thoracic epidural placement: a prospective, randomized, superiority trial. *BMC Anesthesiol*. 2022 Jun 25;22(1):198. doi: 10.1186/s12871-022-01730-5. PMID: 35752755; PMCID: PMC9233317.

1. 左側閉塞性病変

1. 疾患概念

(1) 大動脈弁狭窄

大動脈弁狭窄は、大動脈二尖弁が原因で起こることが最も多く、その患者のほとんどは無症状のまま経過し成人となる。左心室に対する圧負荷から左室肥大を呈し、心拍出量低下、心不全へと進行する。

大動脈二尖弁の発生率は1%から2%とされ、最も一般的な先天性心奇形の1つである¹⁾。右冠尖と左冠尖の癒合が一般的な表現型である。組織学的にはMarfan 症候群と同様の平滑筋・細胞外マトリックス・コラーゲンに関連する異常がある²⁾。また、大動脈二尖弁は複数の左側閉塞（パラシュート僧帽弁、大動脈弁下狭窄、大動脈二尖弁、大動脈縮窄）を有するShone Complex の一部として見いだされることがある。

大動脈弁狭窄は、Hunter 症候群、Hurler 症候群、Turner 症候群の症状の一部として見られることがある。

小児期には、経皮的バルーン大動脈弁形成術や直視下大動脈弁交連切開術、Ross 手術など人工弁使用を避けた術式が選択されることが多い。

術後遠隔期の再手術の適応は通常の弁膜症治療のガイドラインに準じるとされる³⁾。

(2) 大動脈弁下狭窄

大動脈弁下狭窄は、左室流出路内で発生する離散的な線維性隆起またはトンネル状の狭窄で、成人先天性疾患での有病率は6.5%と報告されている⁴⁾。Shone Complex の一部として現れるほか、房室中隔欠損、大動脈縮窄、大動脈離断の術後に経年的に進行する時がある。大動脈弁下狭窄のジェット血流により大動脈弁閉鎖不全症を生じることもある⁵⁾。

外科手術として弁下組織の切除が行われ、筋性狭窄では心室中隔の心筋の一部切除が行われる³⁾。

修復術後の再発が約20%であり、圧較差の増強または症状の出現がみられたら再手術が検討される³⁾。

(3) 大動脈弁上狭窄

大動脈弁上狭窄はWilliams 症候群とよく関連しており、Sinotubular junction (ST junction) における砂時計型の狭窄が特徴的である。同疾患では上行大動脈のびまん性狭窄が見られることもあり、しばしば弓部および腕頭動脈の起始部にまで狭窄が広がる。ST junction が収縮期に拡張することで大動脈弁尖が血流を妨げないようになるが、狭窄したST junction では弁尖が血流を妨げるようになり大動脈弁の肥厚が生じる。これがさらなる左室流出路狭窄に繋がる。また、大動脈弁上狭窄の程度によっては拡張期のValsalva 洞への冠動脈血流が制限されることがある。

狭窄部位に線維性の突出がある場合はその切除、パッチ拡大が行われる。Williams 症候群など低形成型で、パッチ拡大では狭窄解除が困難な場合は、上行大動脈置換術が行われる³⁾。修復術後に再狭窄を来すことがある。一般的には50 mmHg 以上の圧較差が手術適応とされる⁵⁾。

(4) 大動脈縮窄

大動脈縮窄は先天性心疾患の5～8%に発生するとされており⁶⁾、通常は左鎖骨下動脈のすぐ遠位の動脈管領域に発生する。大動脈縮窄を有する患者の約半数に、心室中隔欠損症、房室中隔欠損症、大動脈弁狭窄、大動脈弁下狭窄などの合併がみられる。未治療の大動脈縮窄は、左心不全の進行や大動脈解離・脳動脈瘤・冠動脈疾患の合併により、その自然予後は不良である。

初回修復術として、切除端々吻合、パッチ形成術、人工血管置換術、subclavian flap 法（鎖骨下動脈から作製したフラップにより縮窄部を拡大する）などが行われてきた。最近では、拡大大動脈弓形成術（端々吻合部の大動脈弓小弯側に切開を加え、やや斜めに切断した下行大動脈を縫着する）、上下大動脈端側吻



合法（上行大動脈 - 大動脈弓起始部に切開を加え、ここに下行大動脈切断端を縫着する）など、外科的介入を第一選択とした治療が行われている³⁾。

修復術後には10～15%に術後再狭窄を認め、小児期のみならず成人期においても再狭窄を発症する可能性がある。また、術後遠隔期合併症として、高血圧、冠動脈疾患、脳卒中、心不全、大動脈瘤や脳動脈瘤の破裂などがあげられる。

再狭窄例では、心不全、高血圧に加え、上下肢血圧差 20mmHg 以上がカテーテル治療または外科的修復の適応とされ、まずはカテーテル治療、カテーテル治療の無効例に外科的修復術が選択される⁵⁾。

2. 周術期管理

(1) 総論

左側閉塞性病変を有する患者の周術期管理では、その目標は基礎となる病態に関わらず共通する部分がある。

洞調律の維持、頻脈の回避、循環血液量の維持、体血管抵抗の維持などである。

まずは、洞調律を維持し、上室性の頻脈や房室接合部調律を避ける。左側閉塞性病変を有する患者では左室肥大であることも多く、心内膜下虚血を防ぐために頻脈を避ける必要がある。上室性頻脈で循環が不安定ならば、除細動を行う。短時間作用性の β 遮断薬であるエスモロールやランジオロールの使用は心収縮への影響を押さえながら心拍数を低下させられるため、有用である。心拍数は正常かやや徐脈に維持し、閉塞性病変を通過するための駆出時間を確保する。

また、容量負荷により前負荷を維持し、循環血液量減少を避けることも重要である。循環血液量の減少は急激な循環動態の悪化を招く恐れがある。

閉塞性病変があると、体血管抵抗低下に対して十分に1回心拍出量を増加させることが難しいので、体血管抵抗の維持のために血管収縮薬の投与を考慮する。フェニレフリンは頻脈を避け、体血管抵抗を上げるため使用しやすい。

(2) 術前管理

術前絶飲食 (nothing per os : NPO) 時間は最小限となるように、期限ぎりぎりまでの飲食や飲水を励行する。また、麻酔導入前からの静脈路確保と品質液投与を考慮する。静脈路確保時の疼痛による頻脈を避けるため、リドカイン・プロピトカイン配合剤貼付剤の使用は有用である。術前の不安による頻脈の予防のため、前投薬の投与を検討してもよい。

(3) 麻酔管理

左側閉塞性病変を有する患者への麻酔導入では、循環動態の急速な悪化が予測される。

狭窄の程度が中等度以上とされる患者では、麻酔導入前からの観血的動脈圧測定が望ましい。動脈穿刺時の疼痛による頻脈を予防するために、亜酸化窒素の吸入やリドカイン・プロピトカイン配合剤貼付剤の使用を考慮する。

麻酔導入時の低血圧に迅速に対応できるように輸液製剤や血管収縮薬の準備を十分にしておく。

麻酔導入に際しては、体血管抵抗を急激に低下させる薬剤の選択は避ける。フェンタニルなどのオピオイドを中心とした麻酔は体血管抵抗を維持しやすいため麻酔での使用に適している。ケタミンは体血管抵抗は維持しやすいが、頻脈となるので注意を要する。

挿管刺激に伴う心拍数の大幅な上昇は急激な循環動態の悪化につながるため、気道確保時の適切な麻酔深度に留意する。

第6章 注意すべき病態、事象

術中の循環モニタリングとして、観血的動脈圧に加えて肺動脈カテーテルや経食道心エコーなども使用可能である。肺動脈カテーテルは挿入中の不整脈に注意が必要である。術中も低血圧や不整脈への迅速な介入のために、注意深い監視が必要である。

大動脈縮窄があれば、縮窄前後での血圧モニタリング行う。大動脈縮窄修復術後でその術式がsubclavian flap 法であったなら、修復側の上肢での血圧測定は避ける。

脊髄くも膜下麻酔は禁忌ではないが、急激な体血管抵抗の低下に対応できるように、麻酔前からの観血的動脈圧測定、輸液製剤や血管収縮薬の準備などを考慮する。

(4) 術後管理

術後の疼痛に伴う頻脈を避けるために、区域麻酔を含めた十分な鎮痛を計画し、痛みは積極的に治療する。シバリングも肥大した心筋の虚血を誘発する恐れがあるため積極的に治療する。

参考文献

- 1) Hoffman J.I., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J. Am. Coll. Cardiol. 2002;39(12):1890-1900.
- 2) Niwa K., Perloff J.K., Bhuta S.M., Laks H., Drinkwater D.C., Child J.S., Miner P.D. Structural abnormalities of great arterial walls in congenital heart disease: light and electron microscopic analyses. Circulation. 2001; 103(3): 393-400.
- 3) 日本循環器学会 / 日本胸部外科学会 / 日本小児循環器学会, 他. 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 (2022 年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2022/03/JCS2022_Ohuchi_Kawada.pdf
- 4) J M Oliver, A González, P Gallego, et al. Discrete subaortic stenosis in adults: increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation. J Am Coll Cardiol. 2001 Sep; 38(3): 835-42.
- 5) 日本循環器学会 / 日本胸部外科学会 / 日本産科婦人科学会, 他. 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2017 年改訂版) https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/02/JCS2017_ichida_d.pdf
- 6) Raimund Erbel, Victor Aboyans, Catherine Boileau, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 2014 Nov 1;35(41):2873-926.



2. Aortopathy

1. 疾患概念^{1,2)}

大動脈中膜の組織学的変性に基づく大動脈壁の弾性低下、それに伴う心室後負荷上昇からの心室機能障害などの一連の疾患をaortopathy とよぶ。これは大動脈拡張を来しやすい病態であり、大動脈拡張・大動脈瘤・大動脈解離または破裂の素因となる様々な状態が含まれる。生活習慣病や加齢に伴う動脈硬化、Marfan 症候群やLoeys-Dietz 症候群などの遺伝性疾患以外に、先天性心疾患に関連するaortopathy が存在する。

代表的な疾患として、大動脈二尖弁（Ross 手術後を含む）、大動脈縮窄、Fallot 四徴症、両大血管右室起始、総動脈管、完全大血管転位、Fontan 手術後、左心低形成症候群 などがあげられ、経年的に大動脈が拡張し大動脈弁逆流の出現や、まれではあるが大動脈解離を起こすことが報告されている。

先天性心疾患の大動脈中膜組織変性は、Marfan 症候群とくらべるとより軽度であり、大動脈解離、大動脈瘤の頻度もはるかに低い。また、Marfan 症候群の大動脈拡大は通常 Valsalva 洞から始まるが、先天性心疾患に伴うaortopathy は上行大動脈にのみ高度拡張を認めるなど、Marfan 症候群と先天性心疾患とでaortopathy の経過に違いがある。

大動脈拡大の程度に関する評価尺度は文献により様々であり、2024 年に American Heart Association から16 歳未満で身長、体重、年齢、大動脈径から計算される Z score を用いた重症度分類が提唱されている³⁾。これによれば16 歳未満であれば Z score によって2 未満は正常、2 以上 3.5 未満は軽度、3.5 以上 5 未満は中等度、5 以上は重度と分類され、16 歳以上であれば最大径（cm）によって3.5 以下 4 未満は軽度、4 以上 4.5 未満は中等度、4.5 以上であれば重度と分類されている。

先天性心疾患に関連する大動脈拡大への手術適応として、チアノーゼ性先天性心疾患修復術後の大動脈拡張に対する大動脈形成手術は大動脈径の 55 mm を超える拡張が認められる場合に推奨されている。大動脈二尖弁では、危険因子がなければ、大動脈径 55 mm 以上または年 5 mm 以上の拡大、リスクがある場合（拡大速度が速い、高血圧、家族歴、妊娠希望など）には50 mm 以上、大動脈弁置換を施行する際には上行大動脈径 45 mm 以上で、上行大動脈置換を考慮するとされている。

2. 術前評価

aortopathy に関連するとされている先天性心疾患を有する患者においては、大動脈拡大の部位（弁輪、Valsalva、ST junction など）、大動脈弁逆流、心室機能評価を評価する。心エコー図検査やCT、MRI 検査が有用となる。

手術適応となる大動脈拡大を有する患者への非心臓手術において、そのどちらを優先するかについて確定的なものはない。周術期の大動脈解離または破裂などの危険性と外科手術を延期することによる不利益などを考慮し、総合的に判断する。治療に関わる診療科が集まっての話し合いが必要である。

3. 周術期管理

aortopathy に対する薬物治療として効果は不明であるが、アンジオテンシン変換酵素阻害薬やアンジオテンシン II 受容体遮断薬を投与されることがある。また、Marfan 症候群で大動脈拡張予防に一定の効果があることが報告されている β 遮断薬が先天性心疾患に関連するaortopathy への効果を期待して投与されることが

第6章 注意すべき病態、事象

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II受容体遮断薬を術前に内服していると、治療抵抗性の術中低血圧が問題となる。

アンジオテンシン変換酵素阻害薬やアンジオテンシンII受容体遮断薬を内服しているならば、術前24時間は投与を中止し、必要に応じて術後48時間以内に再開する⁴⁾。

また、周術期における β 遮断薬の突然の中止が周術期の心血管イベントと死亡率を増加させる。 β 遮断薬を内服しているならば、術前にも内服を継続する⁴⁾。

周術期の動脈解離や動脈破裂といった致命的な事態を防ぐために、特に術中・術後には高血圧や急激な血圧の変動を避ける。気道確保時の十分な麻酔深度、術中出血への迅速な対応、慎重な血行動態モニタリングが必要となる。術後鎮痛のために区域麻酔を含めて十分な鎮痛を計画する。

参考文献

- 1) 2022年改訂版 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
- 2) 成人先天性心疾患診療ガイドライン（2017年改訂版）
- 3) Shaine A Morris, Jonathan N Flyer, Anji T Yetman, et al. Cardiovascular Management of Aortopathy in Children: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2024 Sep 10;150(11):e228-e254.
- 4) Sunil K Sahai, Konstantin Balonov, Nathalie Bentov, et al. Preoperative Management of Cardiovascular Medications: A Society for Perioperative Assessment and Quality Improvement (SPAQI) Consensus Statement. *Mayo Clin Proc*. 2022 Sep;97(9):1734-1751.



3. 肺高血圧

肺高血圧患者の非心臓手術は、合併症および死亡率が高いことが知られており、その多くは右心不全および肺高血圧症（pulmonary hypertension: PH）クリーゼに関連している¹⁾。先天性心疾患に関連する肺高血圧は心疾患の複雑な血行動態を反映して多様な病態を呈することが多いため、それぞれの病態に即した周術期管理計画を立案する必要がある。本項では、特に肺高血圧クリーゼの危険性が高い肺動脈性肺高血圧および左心系疾患に伴う肺高血圧を中心に解説する。単心室疾患の肺高血圧については第6章「6. Fontan 循環」「7. Glenn 循環」を、左-右シャントによる過剰な肺血流を本態とする肺高血圧（High flow PH, Unclassified PH）については「8. シャント性疾患」を参照されたい。

1. 術前評価

血行動態評価、患者関連因子、手術関連因子を評価し、総合的にリスク判定を行う^{2,3)}。中等度以上のリスクを認める場合は、肺高血圧の診療に熟練した施設への相談または紹介が推奨される（推奨クラスⅡ a、エビデンスレベル C）¹⁾。また、緊急時に一酸化窒素（nitric oxide: NO）やextracorporeal membrane oxygenation（ECMO）を使用できる環境であることも重要である。

(a) 血行動態評価

肺高血圧患者の周術期管理において病態把握は重要である。第2章2「肺高血圧」に準じて病態分類および臨床分類を行う。成人の肺動脈性肺高血圧（congenital heart disease-pulmonary arterial hypertension: CHD-PAH）の場合、Registry to Evaluate Early and Long-Term PAH Disease Management risk calculator（REVEAL 2.0）⁴⁾、欧州心臓病学会／呼吸器学会ガイドラインおよびその派生評価ツール⁵⁻⁷⁾がリスク評価に有用である。小児 CHD-PAH におけるエビデンスは不足しているが、エキスパートコンセンサスに基づく推奨では「肺血管抵抗係数（pulmonary vascular resistance index: PVRI） $> 8 \text{WU} \cdot \text{m}^2$ の場合は心修復術不可、予後不良、PVRI $4 \sim 8 \text{WU} \cdot \text{m}^2$ の場合は各施設で個別に判断」とされている⁸⁾。非心臓手術時のリスク評価の参考となる。左心系疾患に伴う肺高血圧（PH-left heart disease: PH-LHD）の場合は、Revised Cardiac Risk Index（RCRI）⁹⁾またはVascular Quality Initiative Cardiac Risk Index（VQI CRI）¹⁰⁾を用いてリスク評価を行う。

(b) 患者関連因子

75歳以上¹¹⁾、NYHA class $\geq \text{II}$ ¹²⁾、右室圧／体血圧比 ≥ 0.66 ¹²⁾、心電図の右室肥大所見¹²⁾、6分間歩行距離 $\leq 399 \text{m}$ （成人の場合）¹³⁾、ASA class $\geq \text{III}$ ¹⁴⁾、超音波検査の肺動脈収縮期圧 $> 70 \text{mmHg}$ （成人の場合）¹⁵⁾、は危険因子とされる。

(c) 手術関連因子

中等度／高リスク手術¹²⁾、3時間を超える麻酔¹²⁾、緊急手術¹³⁾はハイリスクとされる。腹腔鏡手術（気腹、高二酸化炭素血症）、整形外科手術（出血、塞栓症）、極端な体位（急峻なトレンドレング位など）、分離肺換気を要する手術（低酸素、高炭酸ガス血症、気道内圧の上昇）にも注意が必要である。

(d) Eisenmenger 症候群

Eisenmenger 症候群の非心臓手術周術期死亡率は7%と報告されている¹⁶⁾。別の報告¹⁷⁾でも30日死亡率 3.8%、低血圧 26%、低酸素血症 17%と合併症が多く注意を要する。

第6章 注意すべき病態、事象

2. 術前管理

肺高血圧患者の待機的手術は、術前2～4週間前から準備を行うことが理想的である²⁾。CHD-PAHに対して肺血管拡張薬を使用している場合は周術期も継続することが推奨される（推奨クラスI、エビデンスレベルC）¹⁾。周術期の絶食が見込まれる場合には、静注薬やNO吸入療法の導入を検討する。PH-LHDの場合、原疾患に対する治療が管理の主体となる。肺血管拡張薬の使用は、原疾患である左心系疾患の病態を悪化させる場合があるため慎重な判断を要する。

3. 術中管理

肺高血圧患者に対する麻酔方法や麻酔薬剤を評価したランダム化比較試験は存在しないため、麻酔方法は個別の症例に応じて判断する必要がある。術中管理において最も重要なことは、急性右心不全および肺高血圧クリーゼの回避である。全身麻酔を選択する場合は麻酔薬による循環変動に注意が必要である。局所麻酔（脊椎麻酔、硬膜外麻酔など）は全身麻酔薬の必要量を減らし循環動態の安定化につながると期待されるが、交感神経遮断作用による血圧低下に注意が必要である。

(a) 循環管理

肺高血圧患者における血圧低下は右冠動脈灌流圧低下による心筋虚血を引き起こし、致命的な肺高血圧クリーゼを誘発するリスクがあるため回避する必要がある。ハイリスク症例では、麻酔導入前に観血的動脈圧ラインおよび中心静脈ラインを挿入することが推奨される（推奨クラスII a、エビデンスレベルC）¹⁾。成人の場合、血圧は平均動脈圧60mmHg以上を維持することが望ましい^{2,18)}。ノルアドレナリン、バゾプレシンは肺血管抵抗を上げることなく体血管抵抗を上昇させるため、肺高血圧患者の循環管理に適している¹⁹⁾。フェニレフリンは肺血管抵抗を上昇させる作用があるため、過量投与に注意が必要である²⁰⁾。低心機能患者にはドパミンなどを使用し、右心機能を維持する。ドブタミン、ミルリノンも有効ではあるが、これらは体血管抵抗低下作用による低血圧や頻脈、不整脈に注意が必要である。また、肥大した右室心筋は容量負荷の至適範囲が狭いため、中心静脈圧を指標に適切な前負荷を維持する。右心不全の兆候があるPAH患者には、NO吸入療法（10–40ppm）が最も安全であり、使用できるよう準備しておくことが望ましい。肺血管抵抗を上昇させる要因（低酸素、高二酸化炭素血症、アシドーシス、低体温、疼痛など）は可能な限り回避または軽減する必要がある。肺血管抵抗は一回換気量が機能的残気量に近い時に最低となる。人工呼吸管理は一回換気量（理想体重当たり）6～8mL/kg、positive end expiratory pressure（PEEP）：5～10mmHg、PaCO₂：30～35mmHg、pH>7.4、SpO₂>92%を目標に設定し、術後は早期抜管を目指すことが推奨される²⁾。

(b) 麻酔薬、鎮静・鎮痛薬の選択

全般的に麻酔薬は体血管抵抗低下作用、心筋収縮力低下作用があるため、麻酔導入時は体血圧低下による心筋虚血、心機能低下による右心不全に注意を要する。一方、浅麻酔は気管挿管刺激による急激な肺血管抵抗上昇を来し、肺高血圧クリーゼを誘発する危険性があるため避けるべきである。そのため、複数の麻酔薬によるバランス麻酔を講じることが推奨される^{2,21)}。ミダゾラムは血管抵抗、心筋収縮への影響が少なく、これにオピオイド（フェンタニル、レミフェンタニル）を加えて麻酔導入し、吸入麻酔薬で麻酔維持する方法が肺高血圧患者に対する麻酔方法として一般的である。笑気には肺血管抵抗上昇作用があるため使用を避ける。プロポフォールを使用する場合は血管収縮薬の併用を準備する。ケタミンは陽性変力作用を持つため低血圧の患者にも使いやすいが、肺血管抵抗上昇作用が指摘されている²²⁾。先天性心疾患患者におけるメタアナリシスでは、ケタミンによる血行動態への影響は少ないと報告されているが注意を要する²³⁾。デクスメトミジン



やレミマゾラムが肺高血圧患者の麻酔、鎮静に有用であったという報告が増えており有用な選択肢と考えられるが、徐脈には注意する必要がある^{24,25)}。

(c) 肺高血圧クリーゼの予防、対処

肺高血圧クリーゼは、急激な肺血管抵抗上昇を契機に右室充満圧の上昇、心拍出量の減少、体血圧低下、循環虚脱を経て心停止に至る病態である。誘発因子（低血圧、過大な侵害刺激、低酸素血症、アシドーシス、高二酸化炭素血症など）を回避することが重要である。肺高血圧クリーゼの兆候（中心静脈圧上昇、チアノーゼ、低血圧）が見られた場合は誘発因子を取り除くとともに、100% 酸素による過換気を行い、NO 吸入療法を開始する。ノルエピネフリン、低用量バソプレシンなどにより血圧を維持し、心停止兆候がある場合にはエピネフリンを投与する。肺高血圧クリーゼから回復しない場合や再発を繰り返す場合はECMO の導入を検討する。

4. 術後管理

手術侵襲の大きさに関わらず、術後 48 ～ 72 時間は右心不全および肺高血圧クリーゼのリスクが高いため、集中治療室または高度治療室でモニタリングを継続することが望ましい。適切な鎮痛は交感神経の過剰な興奮を抑制し、頻脈や肺血管抵抗の上昇を防ぐために重要である。また、理学療法および深部静脈血栓症予防を積極的に行うことが推奨される。

参考文献

- 1) Thompson, A. et al. 2024 AHA/ACC/ACS/ASNC/HRS/SCA/SCCT/SCMR/SVM guideline for Perioperative Cardiovascular Management for Noncardiac Surgery: A report of the American college of cardiology/ American heart association joint committee on clinical practice guidelines. *Circulation* 150, e351–e442 (2024).
- 2) Rajagopal, S. et al. Evaluation and management of pulmonary hypertension in noncardiac surgery: A scientific statement from the American heart association. *Circulation* 147, 1317–1343 (2023).
- 3) Price, L. C. et al. Perioperative management of patients with pulmonary hypertension undergoing non-cardiothoracic, non-obstetric surgery: a systematic review and expert consensus statement. *Br. J. Anaesth.* 126, 774–790 (2021).
- 4) Benza, R. L. et al. Predicting survival in patients with pulmonary arterial hypertension: The REVEAL risk score calculator 2.0 and comparison with ESC/ERS-based risk assessment strategies. *Chest* 156, 323–337 (2019).
- 5) Galiè, N. et al. 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The joint task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European society of cardiology (ESC) and the European respiratory society (ERS): Endorsed by: Association for European paediatric and congenital cardiology (AEPC), international society for heart and lung transplantation (ISHLT). *Eur. Heart J.* 37, 67–119 (2016).
- 6) Boucly, A. et al. Risk assessment, prognosis and guideline implementation in pulmonary arterial hypertension. *Eur. Respir. J.* 50, (2017).
- 7) Hoeper, M. M. et al. Mortality in pulmonary arterial hypertension: prediction by the 2015 European pulmonary hypertension guidelines risk stratification model. *Eur. Respir. J.* 50, (2017).
- 8) Rosenzweig, E. B. et al. Paediatric pulmonary arterial hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management. *Eur. Respir. J.* 53, 1801916 (2019).
- 9) Lee, T. H. et al. Derivation and prospective validation of a simple index for prediction of cardiac risk of major noncardiac surgery. *Circulation* 100, 1043–1049 (1999).
- 10) Bertges, D. J. et al. The Vascular Study Group of New England Cardiac Risk Index (VSG-CRI) predicts

- cardiac complications more accurately than the Revised Cardiac Risk Index in vascular surgery patients. *J. Vasc. Surg.* 52, 674–83, 683.e1-683.e3 (2010).
- 11) Memtsoudis, S. G. et al. Perioperative mortality in patients with pulmonary hypertension undergoing major joint replacement. *Anesth. Analg.* 111, 1110–1116 (2010).
 - 12) Ramakrishna, G., Sprung, J., Ravi, B. S., Chandrasekaran, K. & McGoon, M. D. Impact of pulmonary hypertension on the outcomes of noncardiac surgery: predictors of perioperative morbidity and mortality. *J. Am. Coll. Cardiol.* 45, 1691–1699 (2005).
 - 13) Meyer, S. et al. Outcomes of noncardiac, nonobstetric surgery in patients with PAH: an international prospective survey. *Eur. Respir. J.* 41, 1302–1307 (2013).
 - 14) Kaw, R. et al. Pulmonary hypertension: an important predictor of outcomes in patients undergoing non-cardiac surgery. *Respir. Med.* 105, 619–624 (2011).
 - 15) Lai, H.-C. et al. Severe pulmonary hypertension complicates postoperative outcome of non-cardiac surgery. *Br. J. Anaesth.* 99, 184–190 (2007).
 - 16) Ammash, N. M., Connolly, H. M., Abel, M. D. & Warnes, C. A. Noncardiac surgery in Eisenmenger syndrome. *J. Am. Coll. Cardiol.* 33, 222–227 (1999).
 - 17) Bennett, J. M., Ehrenfeld, J. M., Markham, L. & Eagle, S. S. Anesthetic management and outcomes for patients with pulmonary hypertension and intracardiac shunts and Eisenmenger syndrome: a review of institutional experience. *J. Clin. Anesth.* 26, 286–293 (2014).
 - 18) Ruetzler, K. et al. Diagnosis and management of patients with myocardial injury after noncardiac surgery: A scientific statement from the American heart association. *Circulation* 144, e287–e305 (2021).
 - 19) Sugawara, Y., Mizuno, Y., Oku, S. & Goto, T. Effects of vasopressin during a pulmonary hypertensive crisis induced by acute hypoxia in a rat model of pulmonary hypertension. *Br. J. Anaesth.* 122, 437–447 (2019).
 - 20) Kwak, Y. L., Lee, C. S., Park, Y. H. & Hong, Y. W. The effect of phenylephrine and norepinephrine in patients with chronic pulmonary hypertension. *Anaesthesia* 57, 9–14 (2002).
 - 21) Hiraoka, E. et al. JCS 2022 guideline on perioperative cardiovascular assessment and management for non-cardiac surgery. *Circ. J.* 87, 1253–1337 (2023).
 - 22) Williams, G. D. & Friesen, R. H. Administration of ketamine to children with pulmonary hypertension is safe: pro-con debate: Pro Argument: Pro Argument. *Paediatr. Anaesth.* 22, 1042–1052 (2012).
 - 23) Loomba, R. S., Gray, S. B. & Flores, S. Hemodynamic effects of ketamine in children with congenital heart disease and/or pulmonary hypertension. *Congenit. Heart Dis.* 13, 646–654 (2018).
 - 24) Hashimoto, K., Matsumoto, T., Mizota, T., Kai, S. & Egi, M. Remimazolam in perioperative management of Eisenmenger syndrome: a case report. *JA Clin. Rep.* 10, 7 (2024).
 - 25) Friesen, R. H. et al. The hemodynamic response to dexmedetomidine loading dose in children with and without pulmonary hypertension. *Anesth. Analg.* 117, 953–959 (2013).



4. 右室高血圧

右室高血圧は肺高血圧、肺動脈（右室流出路）狭窄、先天性心疾患術後の残存病変、人工導管狭窄などに関連して発症する。肺高血圧以外の病態により生じる右室高血圧は比較的良好な経過をたどることが多いが、まれに右心不全を来す場合もあるため注意を要する。以下に、先天性心疾患に関連して見られる右室高血圧について概説する。

1. 肺動脈狭窄

肺動脈狭窄は肺動脈弁、肺動脈弁下、肺動脈弁上に発生する^{1,2)}。肺動脈弁狭窄が最も多く（80～90%）、先天性心疾患全体の7～12%を占める。肺動脈弁狭窄は孤発性に見られることが多いが、心房中隔欠損、心室中隔欠損、動脈管開存、Ebstein 奇形、両大血管右室起始、完全大血管転位など他の先天性心疾患に合併する場合もある。肺動脈弁下狭窄は、心室中隔欠損やFallot 四徴症に合併することが多い。肺動脈弁狭窄に続発して漏斗部に反応性肥大による動的狭窄を生じることもある。漏斗部より近位側に狭窄を生じる場合は、右室二腔症（Double-Chambered Right Ventricle: DCRV）と呼ばれ、右室腔が異常筋束によって高压腔と低压腔に二分割される病態である。DCRV は成人期に進行することがあるため治療適応となる場合が多い。肺動脈弁上狭窄（末梢性肺動脈狭窄）は、Williams 症候群、Noonan 症候群、Alagille 症候群、DiGeorge 症候群、Leopard 症候群、先天性風疹症候群などに関連して発生する。肺動脈絞扼術や体動脈肺動脈シャントが造設されていた部位に生じることもある。

(a) 病態生理

狭窄が軽度の場合は無症状であることが多く、心雑音の聴取によって偶然診断されることが多い。狭窄が中等度の場合は、加齢とともに労作時呼吸困難や疲労などの症状が現れる。重度の場合は、肺高血圧と同様に圧負荷増大による右室のリモデリングが生じる。病初期には右室の代償性肥大により心拍出量が維持されるが、次第に右室の拡張能および収縮能が低下する。拡大した右室は左心系を圧排し、左心機能を低下させる。これにより心筋虚血や不整脈が発生し、労作時胸痛や失神、まれに心臓突然死を引き起こすことがある。

(b) 治療適応

狭窄の部位に関わらず圧較差が64mmHgを超える場合（peak velocity > 4m/s）、弁置換手術の必要がなければ症状の有無に関わらず治療介入が推奨される（推奨クラスI、エビデンスレベルC）³⁾。肺動脈弁狭窄の場合、解剖的に適していればバルーン形成術を選択する（推奨クラスI、エビデンスレベルC）³⁾。バルーン形成術に適さず外科手術が唯一の治療手段となる場合は、症候性の重症狭窄であれば適応と判断される（推奨クラスI、エビデンスレベルC）³⁾。無症候性の場合でも、運動能力の客観的低下、右室機能低下および/または三尖弁逆流の進行、右室収縮期圧 > 80mmHg、心房中隔欠損や心室中隔欠損を介する右左シャントの存在、のいずれかを満たす場合は外科手術の適応となる（推奨クラスII a、レベルC）³⁾。末梢性肺動脈狭窄の場合は症状の有無にかかわらず、径50%以上の狭窄が認められ、右室収縮期圧50mmHg以上および/または肺灌流低下が認められる場合はカテーテル治療を検討するべきとされる（推奨クラスII a、レベルC）³⁾。

2. 先天性心疾患術後の右室高血圧

(a) Fallot 四徴症

Fallot 四徴症の術後遠隔期に肺動脈弁逆流や右室流出路狭窄による右心不全を来すことがある。重度の肺動脈弁逆流および/または中等度以上の右室流出路狭窄を認める場合は肺動脈弁置換術が推奨される(推奨クラスI、エビデンスレベルC)³⁾。無症候性の場合は、重度の肺動脈弁および/また右室流出路狭窄を認める場合、客観的な運動能力低下、進行性の右室拡張(右室収縮末期容積係数 $>80\text{mL}/\text{m}^2$ および/または右室拡張末期容量係数 $>160\text{mL}/\text{m}^2$ および/または中等度以上の三尖弁逆流進行、進行性の右室収縮機能障害、右室流出路狭窄(右室収縮期圧 $>80\text{ mmHg}$)のいずれかを認めれば肺動脈弁置換術が検討される(推奨クラスII a、エビデンスレベルC)³⁾。

(b) 完全大血管転位

完全大血管転位に対する大血管スイッチ手術後遠隔期に肺動脈狭窄が問題となることがある³⁾。狭窄部位は肺動脈弁および弁下、吻合部(弁上部)、主肺動脈、左右末梢肺動脈が多い。発生機序としては、肺動脈移動に伴う大動脈からの圧迫、肺動脈の過伸展、再建に用いたパッチの肥厚・退縮、弁輪部や吻合部の成長障害などが考えられる。狭窄の発症率は経年的に増加し、狭窄の程度も進行する。軽症例では運動耐容能や心機能は正常であるが、重症例では早期に心拡大や右室機能低下、不整脈が発生する可能性がある。治療の適応基準は「1. 肺動脈狭窄」に準ずる。

(c) 右室-肺動脈間の人工導管狭窄

総動脈管に対するRastelli手術や大動脈弁狭窄、閉鎖不全に対するRoss手術には右室-肺動脈間に人工導管を用いる再建手術が行われるが、身体発育に伴う人工導管の相対的狭窄や導管内の石灰化、仮性内膜増殖、周囲組織からの圧迫、導管の捻ねなどにより長期的に狭窄を来し右室高血圧の原因となる。症候性かつ右室収縮期圧 $>60\text{ mmHg}$ の場合はカテーテル治療などによる修復が推奨される(推奨クラスI、エビデンスレベルC)³⁾。無症候性の場合でも、重症右室流出路狭窄および/または重症肺動脈逆流を認める場合は、客観的運動能力低下、進行性右室拡大(右室収縮末期容積係数 $>80\text{mL}/\text{m}^2$ および/または右室拡張末期容量係数 $>160\text{mL}/\text{m}^2$ および/または中等度以上の三尖弁逆流)、進行性の右室収縮機能障害、右室収縮期圧 $>80\text{ mmHg}$ のいずれかを認める場合はカテーテル治療などを考慮すべきとされる(推奨クラスII a、エビデンスレベルC)³⁾。

3. 右室高血圧患者に対する非心臓手術

肺動脈以外の原因による右室高血圧はカテーテル治療や外科手術が可能であることが多いため、重症右心不全を認めることは比較的少ない。しかし、未治療のまま放置された場合や治療困難な場合、また原疾患のコントロールが不良な場合は右心不全を認めることもあり注意を要する。

(a) 術前評価

右室高血圧患者に対する非心臓手術周術期管理は肺高血圧に共通する点が多い(第6章3「肺高血圧」参照)。血行動態評価、患者関連因子、手術関連因子を評価し、総合的にリスク判定を行う。特に、右室高血圧の原因機序、右心機能、肺動脈弁逆流、不整脈の有無について評価を行なう⁴⁾。狭窄に対するカテーテル治療を繰り返している場合は逆流を伴うことが多いため注意が必要である。狭窄病変に対する治療適応がある場合は、非心臓手術の緊急性、患者関連因子、手術関連因子を総合的に判断し、どちらの治療を優先するか判断する。



(b) 周術期管理

周術期管理の重要な点は、右心不全増悪を回避することと心筋虚血を回避することである。肺高血圧患者の麻酔管理と同様にバランス麻酔を行い体血圧と右心機能を維持する。肺血管拡張薬の投与は基本的に不要であるが、挿管や疼痛刺激による肺血管抵抗上昇は右室圧をさらに上昇させ、急性右心不全を招くため避ける必要がある。術後は右心不全に注意し、必要に応じて集中治療室、高度治療室管理を検討する。

参考文献

- 1) Ruckdeschel, E. & Kim, Y. Y. Pulmonary valve stenosis in the adult patient: pathophysiology, diagnosis and management. *Heart* 105, 414–422 (2019).
- 2) Cuypers, J. A. A. E., Witsenburg, M., van der Linde, D. & Roos-Hesselink, J. W. Pulmonary stenosis: update on diagnosis and therapeutic options. *Heart* 99, 339–347 (2013).
- 3) Baumgartner, H. et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur. Heart J.* 42, 563–645 (2021).
- 4) Gregory, S. H., Zoller, J. K., Shahanavaz, S., Chilson, K. L. & Ridley, C. H. Anesthetic considerations for transcatheter pulmonary valve replacement. *J. Cardiothorac. Vasc. Anesth.* 32, 402–411 (2018).

5. 肺動脈弁逆流

1. 肺動脈弁逆流をきたす成人先天性心疾患病態

成人期に至り肺動脈弁逆流 (pulmonary regurgitation: PR) が続発症として問題となるのは、主に小児期に右室流出路の再建あるいは交連切開術など肺動脈弁への介入を行った患者である。Fallot 四徴症 (tetralogy of Fallot: TOF) に対するtransannular patchによる右室流出路再建術や、肺動脈閉鎖 (pulmonary atresia: PA) や完全大血管転位 (d-transposition of the great arteries: d-TGA) に対するRastelli手術 (導管置換術) 術後がPRを来たす代表的な疾患・病態である。先天性大動脈弁狭窄 (aortic stenosis: AS) に対して自己肺動脈弁を移植するRoss手術においても、本邦では主に肺動脈弁欠損部を導管や弁付きpatchで再建するために術後中長期にPRを来たす。

2. 肺動脈弁逆流重症度評価

PR評価法のゴールドスタンダードは心臓MRI検査である。逆流率 (regurgitant fraction: RF) < 20% なら軽症、RF 20-40% なら中等症、RF > 40% なら重症と評価する。心エコー検査では、血流波形におけるPR持続時間、PR index (PR持続時間 / 拡張期時間)、PR波形の圧半減時間 (pressure half time: PHT)、PR波形の減衰スロープの傾き、拡張期PR波形の時間速度積分 (time velocity integral: TVI) と収縮期順行性血流波形のVTIの比 (diastolic to systolic TVI: DSTVI) に加えて、主肺動脈でのPR成分の検出、左右肺動脈幹でのPR成分の検出と、肺動脈弁輪部のカラードプラ画像におけるPRジェット幅と弁輪径の比がPR重症度評価のパラメータとして提唱されている⁽¹⁻⁶⁾。しかしPR重症度を識別するそれぞれのパラメータのカットオフ値は研究により異なり、いずれも単独でPR重症度を評価するには精度に欠ける。したがって、いくつかのパラメータを組み合わせて評価することが推奨される⁽²⁻³⁾。

3. 高度肺動脈弁逆流における循環生理と問題点

PRが進行すると容量負荷により右室拡大を来とし、高度な右室拡大では弁輪拡大やtetheringにより三尖弁逆流 (tricuspid regurgitation: TR) を来たしうる。さらに、PR重症化に伴う右室拡大が高度になると右室収縮能の低下を来たす。右室収縮能低下の進行に伴い右室一回拍出量は低下し、肺動脈圧の脈圧減少、中心静脈圧の上昇を来たし、右心不全の病態を呈する。

高度PRに対しては肺動脈弁置換術 (pulmonary valve replacement: PVR) が施行される。重度PRが存在し、①右心不全症状もしくは運動耐容能低下がある場合、②中等度以上の右室拡大や右室収縮能低下がある場合、③進行する有症状の心房性 / 心室性不整脈がある場合にPVRの適応となる⁷⁾。右室拡張末期容量係数 (RVEDVI) が150-170ml/m²を超えるとPVRによる右室容量の正常化が期待できなくなるため、外科的治療介入の目安となる(5)。

4. 術前評価：非心臓手術のリスク評価

成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease: ACHD) 患者に対する非心臓手術の周術期死亡あるいは合併症発生リスクの評価法は確立されていない。ACHD-AP (anatomy and physiological status) 分類 (ACAP) スコア、American College of Surgeons National Surgical Quality Improvement Program (ACS-NSQIP) スコアなどの有用性が研究されている⁽⁸⁻⁹⁾。ACAPスコアではPRを有するACHDは

解剖学的分類ではmoderate、生理学的状態ではPRの程度によるが多くはB～Cに該当し、予後不良あるいは心臓手術後の死亡や合併症リスクが高まる。ACS-NSQIPスコアでは心疾患をminor、major、severeに分類するが、PRは軽症であればminor群に分類され、中等度以上になるとmajor群に分類される。小児では、高リスク手術手技（血行動態不安定を引き起こす／水分出納が大きい／出血量が多い）では心疾患に基づいたリスクカテゴリーを1段階上げることが推奨する研究もある¹⁰⁾。Minor群に該当する軽症PRは低リスクと判断される。Major群に該当する中等症以上のPRでは、運動耐容能が不明あるいは低下していれば客観的評価のためにcardio-pulmonary exercise testing (CPET)を施行することを推奨する研究がある⁹⁾。また、小児ではmajor-severe群に対して、いくつかの術前評価項目（緊急手術、陽性変力薬使用、術前心肺蘇生、急性腎障害、人工呼吸の有無）に基づいたスコアにより、低リスクと高リスクを分類する方法も示されているほか、major-severe群における腹腔鏡手術で死亡率が高いとされる¹¹⁾。高リスクでは小児心臓麻酔科医へのコンサルテーションやACHD専門施設での治療を推奨するほか、術中の血管アクセスやモニタリング、薬剤を含む循環補助についても予め検討することが推奨される。

参考文献

- 1) Bansal N, Gupta P, Joshi A, Zerin JM, Aggarwal S. Utility of Doppler echocardiography to estimate the severity of pulmonary valve regurgitation fraction in patients with tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2019; 40: 404-411.
- 2) Beurskens NEG, Gorter TM, Pieper PG, Hoendermis ES, Bartelds B, Ebels T, Berger RMF, Willems TP, van Melle JP. Diagnostic value of Doppler echocardiography for identifying hemodynamic significant pulmonary valve regurgitation in tetralogy of Fallot: comparison with cardiac MRI. *Int J Cardiovasc Imaging* 2017; 33: 1723-1730.
- 3) van Berendoncks A, van Grootel R, McGhie J, van Kranenburg M, Menting M, Cuypers JAAE, Bogers ADDC, Witsenburg M, Roos-Hesselink JW, van den Bosch AE. Echocardiographic parameters of severe pulmonary regurgitation after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Congenit Heart Dis* 2019; 14: 628-637.
- 4) Mercer-Rosa L, Yang W, Kutty S, Rychic J, Fogel M, Goldmuntz E. Quantifying pulmonary regurgitation and right ventricular function in surgically repaired tetralogy of Fallot. A comparative analysis of echocardiography and magnetic resonance imaging. *Circ Cardiovasc Imaging* 2012; 5: 637-643.
- 5) Larios G, Friedberg MK. Imaging in repaired tetralogy of Fallot with a focus on recent advances in echocardiography. *Corr Opin Cardiol* 2017; 32: 490-502.
- 6) Valente AM, Cook S, Festa P, Ko H, Krishnamurthy R, Taylor AM, Warnes CA, Kreutzer J, Geva T. Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of Fallot: A report from the American Society of Echocardiography developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society of Pediatric Radiology. *J Am Soc Echocardiogr* 2014; 27: 111-141.
- 7) 大内秀雄ほか. Fallot 四徴症. 2022 改訂版 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. p75.
- 8) Lei E, Heggie J. Adult congenital heart disease and anesthesia: an educational review. *Pediatr Anesth* 2021; 31: 123-131.
- 9) Lui GK, Saidi A, Bhatt AB, Burchill LJ, Deen JF, Earing MG, Gewitz M, Ginns J, Kay JD, Kim YY, Kovacs AH, Krieger EV, Wu FM, Yoo S. Diagnosis and management of noncardiac complications in adults with congenital heart disease. A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2017; 136: e348-392.
- 10) Nasr VG, Markham LW, Clay M, DiNardo JA, Faraoni D, Gottlieb-Sen D, Miller-Hence WC, Pike NA, Rotman C. Perioperative considerations for pediatric patients with congenital heart disease presenting for noncardiac procedures: a scientific statement from the American Heart Association. *Cir Cardiovasc Qual Outcomes* 2023; 16: e000113.
- 11) Chu DI, Tan JM, Mattei P, Costarino AT, Rossano JW, Tasian GE. Mortality and morbidity after laparoscopic surgery in children with and without congenital heart disease. *J Pediatr* 2017; 185: 88-93.

6. Fontan 循環

1. 概念

Fontan 手術は二心室修復が困難なチアノーゼ性先天性心疾患患者に行われる機能的血行動態修復術である。1971 年に報告され、当初は三尖弁閉鎖に対して行われた手術で1980 年代までは「Fontan の十戒」に即して手術適応は厳しく制限されていた。その後適応が広がり単心室をはじめとし、房室中隔欠損症、修正大血管転位、左心低形成症候群などに適応されてきた。通常では、Glenn 手術を経た後に、2-4 歳で下大静脈を心外導管を用いて肺動脈に吻合する術式が主である。まずは原疾患の病態生理の理解が重要である。

2. 病態生理

Fontan 術後の病態はsuper Fontan¹⁾ からfailed Fontan まで様々である。super フォンタンとは運動耐容能が健常者と同等である患者群である。したがって、Fontan 術後患者とひとくりにせず、個々の患者の病態生理や重症度の評価が重要である。例えば、日常生活の活動度、運動負荷、酸素飽和度、心臓カテーテル検査では、中心静脈圧、心拍出量、肺血管抵抗、体血管抵抗、混合静脈血酸素飽和度、弁逆流の程度を評価し、術前状態の把握に努める。チアノーゼの原因としては肺動静脈瘻や大静脈と肺静脈の静脈-静脈シャントによる。動静脈瘻は経過により、高心拍出量循環に移行していることもあるので注意する。心エコーや心カテーテル検査で高心拍出量の所見があるときは、動静脈瘻をルールアウトする。また、フォンタン循環による他臓器へのダメージも考慮しなければならない。蛋白漏出性胃腸症（protein losing enteropathy：PLE）が発症すると10 年後の生存率は70%程度と報告²⁾ されている。Fontan 術後に全身麻酔下で非心臓手術を受けた患者のうち、術後合併症で頻度が高いのは、血行動態不安定、心不全、などで、術前の心室収縮能の低下（EF<30%）³⁾ や不整脈、チアノーゼ⁴⁾ が術後合併症の危険因子と報告されている。

体循環駆出心室が右室の症例では、左室と比較して遠隔期に心機能が低下しやすいので術前に心エコーで評価しておく。

3. 麻酔計画

上記の如く、Fontan 術後の病態はかなり幅がある。現在のフォンタン循環の状態を把握した上で、術式がFontan 循環に与える影響を考慮する。気腹圧、手術時間、分離肺換気が必要なのか、体位などについて外科医や小児科医と術前打ち合わせておくとうい。一般的なモニタリングに加え、観血的動脈圧を確保する。failed Fontan 症例では、導入前の観血的動脈圧確保が望ましい。また、心拍出量低下により筋弛緩薬の効果発現が遅延していることもあり、筋弛緩モニターを必ず併用する。中心静脈カテーテルは長時間手術や心機能低下症例、術後管理に必要なかを加味したうえで考慮する。特に、高度心機能低下例や心不全状態、またfailed Fontan 症例であればオキシメトリー付きの中心静脈カテーテルも酸素需給バランス評価の点で有用である。但し、ScvO₂ は実測値と多少の乖離があるので、ポイント毎に実測値で校正する。

一般的にFontan 循環の患者では、末梢血管抵抗を上げることで循環が成立している⁵⁾。したがって、麻酔導入薬は循環抑制の少ない、ミダゾラムやフェンタニルを用いてtitration する。プロポフォールは末梢血管抵抗を下げ、体圧維持には不利である。使用するにしても、ボラス投与でなく持続投与でスタートするなどの配慮が必要である。また、体位変換も循環動態に影響を与えうる。体位変換時や、ベッドのヘッドダウン・アップ時には体圧や中心静脈圧の変化に最大限注意する。



4. 呼吸管理

肺血管抵抗を意識した呼吸管理を行う。胸腔内圧の上昇により、肺血管抵抗は上昇する。気道内圧は可能な限り低く、ただし低換気による無気肺にならないよう設定する。無気肺は肺血管抵抗を上げるので、末梢気道閉塞予防にpositive end expiratory pressure (PEEP) を5cmH₂O 程度掛けておくといよい。Pa CO₂=35mmHg 程度になるよう換気回数を設定する。早期抜管が血行動態を考えると良いが、血圧が不安定、酸素化の悪化、鎮痛が不十分な状態では抜管を見送る。血行動態が安定した上で、抜管を考慮する。再挿管は患者予後を悪化させるので、余裕を持った抜管を心がけたい。

Fontan 患者では、拘束性換気障害を合併する割合が86-89%と高い⁶⁾。気道内圧上昇を避けるため少なめの一回換気量に設定し、呼吸回数を増やして対応する。

一酸化窒素 (nitric oxide: NO) に関しては効果的という報告もあるが、その論文の中では様々な薬剤が投与されておりNO 単独の効果をみた臨床研究や報告はないため、エビデンスレベルは高くない。成人の Fontan 症例では肺動脈の血管平滑筋が減少している⁷⁾という報告もあり、NO の成人における効果は新生児や乳児ほど劇的な効果は無く、過度の期待はできない。

5. 循環管理

Fontan 循環では肺循環での駆出心室が存在しないため、慢性的な静脈圧上昇〔中心静脈圧上昇〕と心拍出量 (健常人の70% 程度)⁸⁾ の低下が特徴的である。殆どの麻酔薬は末梢血管拡張作用があり、その影響で前負荷、後負荷とも低下するため、術中は麻酔薬を最小限に、血管収縮薬を併用する。全身麻酔下の Fontan 循環では、輸液負荷を過度に絞ってはいは、良好な心拍出量を得ることは難しい。適正な前負荷の評価は難しいが、動脈圧波形や輸液負荷による体血圧が上昇するか否かで判断する。個々の症例で数値は異なるであろうが、一般的には中心静脈圧 15mmHg 程度は許容されるが、20mmHg 以上続くときは、もはや Fontan 循環が成立していない可能性が高い。心機能の正確な評価は、Fontan 患者では難しい。Fontan 循環による心不全の原因は複数の要素が絡み合っており複雑である。経食道心エコーでは、前負荷の評価、収縮能の評価、導管内の流速、肺静脈血流の評価を行い、可能な限り循環動態を術前の状態に近づける。

Fontan 循環を維持する上で、最も困難な術式は分離肺換気を必要とする手術である。分離肺換気による胸腔内圧の上昇による前負荷の低下、また胸腔鏡手術では人工気胸によるPa CO₂ の上昇、心臓の圧迫などにより肺血管抵抗は容易に上昇し、心拍出量は容易に低下する。観血的動脈圧の他に中心静脈圧モニタリング、経食道心エコーもモニターすべきである。CVP が20mmHg を越えると、もはやフォンタン循環自体が成立していないと考えて良い。低心拍出量による循環不全に陥る前に、両肺換気に戻すことも考慮すべきである。カテコラミンによる循環サポート、NO も成人例では小児ほど著効しないことが多い。術前カンファレンスで、手術撤退の条件や、分離肺換気に時間的制限を設けることも検討した方が良い。術前にsuper フFontan と評価された症例でも、分離肺換気や長時間手術による Fontan 循環の阻害は免れない。低心拍出症候群によるダメージは術後遷延するため、術後管理まで見据えた麻酔計画が重要である。

分離肺換気の手術耐容能を調べるために肺動脈閉塞試験が行われるが、自発呼吸下で行われることが殆どで、全身麻酔下陽圧換気の条件とは異なる。肺動脈閉塞試験のクリアは必要条件ではあるが十分条件ではないことに注意が必要である。

Fontan 術後患者が増えているが、多くの麻酔科医にとってこれらの患者を麻酔する機会は多いとは言えな

第6章 注意すべき病態、事象

い。文頭で述べたようにFontan術後患者の状態にはバリエーションが多く、周術期に関するエビデンスはまだ十分でなく多くの疑問が未解決である。

参考文献

- 1) Ohuchi H, Mori A, Kurosaki K, Shiraishi I, Nakai M. Prevalence and clinical correlates and characteristics of "Super Fontan". Am Heart J. 2023;263:93-103.
- 2) Ohuchi H. Adult patients with Fontan circulation: What we know and how to manage adults with Fontan circulation? J Cardiol. 2016;68:181-9
- 3) Rabbitts JA, Groenewald CB, Mauermann WJ, Barbara DW, Burkhart HM, Warnes CA, Oliver WC Jr, Flick RP. Outcomes of general anesthesia for noncardiac surgery in a series of patients with Fontan palliation. Paediatr Anaesth. 2013;23:180-7
- 4) Egbe AC, Khan AR, Ammash NM, Barbara DW, Oliver WC, Said SM, Akintoye E, Warnes CA, Connolly HM. Predictors of procedural complications in adult Fontan patients undergoing non-cardiac procedures. Heart. 2017;103:1813-1820.
- 5) Mainwaring RD, Lamberti JJ, Moore JW, Billman GF, Nelson JC. Comparison of the hormonal response after bidirectional Glenn and Fontan procedures. Ann Thorac Surg. 1994;57:59-63
- 6) Ohuchi H, Ohashi H, Takasugi H, Yamada O, Yagihara T, Echigo S. Restrictive ventilatory impairment and arterial oxygenation characterize rest and exercise ventilation in patients after Fontan operation. Pediatr Cardiol. 2004;25:513-21
- 7) Ridderbos FJ, Wolff D, Timmer A, van Melle JP, Ebels T, Dickinson MG, Timens W, Berger RM. Adverse pulmonary vascular remodeling in the Fontan circulation. J Heart Lung Transplant. 2015;34:404-13
- 8) Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology. Heart. 2016 15;102:1081-6.



7. Glenn 循環

1. 病態生理

Glenn 手術は単心室を含む二心室修復が困難なチアノーゼ性先天性心疾患患者に行われる部分的右心バイパス術である。Glenn 手術は体肺動脈シャント術や肺動脈絞扼術を経た後、月齢6以降の肺血管抵抗が十分低下した時期に行われる。その後、2-4歳でFontan手術が行われる。通常の術式では上大静脈と右肺動脈が吻合されており、Glenn手術により上半身の静脈血は心臓を迂回し肺循環に入る。肺血流は上大静脈と肺動脈の圧較差により規定される。下大静脈からの血流は心房または、心室で静脈血と混ざるためチアノーゼを呈する。動脈血酸素飽和度 (SaO_2) は肺の酸素化能だけではなく上大静脈を還流する血流量 (= 循環血流量)、側副血行路、肺内シャントなどによって影響を受ける。一般的にGlenn術後の SpO_2 は75-85%、程度である。低酸素血症のため、高いヘマトクリット値 (40-45%) が全身への酸素供給に必要である。Glenn手術は心室容量負荷を軽減するため、心機能低下、房室弁逆流はGlenn手術前より改善する可能性がある。したがってFontan待機前のGlenn術後の患児は、肺動静脈瘻や側副血行路 (上大静脈から下半身の静脈へ) など問題はあるものの体肺動脈シャント後より比較的安定した状態である。

一方、Glenn術後に肺血管抵抗が高い症例や、肺動脈に狭窄があるため左右の肺血流が不均等である症例では、Fontan手術へ進むことができない。このようにGlenn手術後の病態は、Fontan手術待機中の症例と、Fontan手術不適応症例とでは重症度が異なることに留意する。

2. 麻酔管理

良好なGlenn循環が成立するには①低い肺血管抵抗、②適度な前負荷、③良好な心機能が重要であり¹⁾、この3点を念頭に置いた麻酔管理を行う。例えばPotts法や精巣固定術では、声門上器具で気道確保し自発呼吸下の麻酔維持できれば、肺血管抵抗を低く保て、静脈還流や心拍出量維持の観点から良いだろう。全身麻酔に併用して仙骨硬膜外麻酔や腸骨下腹神経・鼠径神経ブロック、腹直筋鞘ブロックを併用し術中・術後疼痛の軽減を諮る。

自発呼吸下での麻酔管理が適さない症例 (胸腔鏡手術、腹腔鏡手術、脳外科手術) では、調節呼吸にせざるをえない。ただし、胸腔内圧の上昇により、肺血管抵抗は上昇するため、気道内圧は可能な限り低く、ただし低換気による無気肺にならないようpositive end expiratory pressure (PEEP) 5cmH₂O程度で設定する。脳血流を増やすため、 $\text{Pa CO}_2=40-45\text{mmHg}$ 程度を目安に換気回数を設定する。このように、肺血管抵抗を意識した呼吸管理を行う。ただし、Fontan循環と異なり、Glenn術後では心拍出量は完全に肺血流に依存するわけではないため、仮に肺血管抵抗が上昇しても下大静脈からの静脈還流で心拍出量を維持することは可能である。そのため、Fontan術後患者よりは血行動態の安定は容易といえるだろう。短時間手術であれば観血的動脈圧は必須でない。

良好なGlenn循環の症例では、手術直後の抜管が可能である。Glenn手術後の陽圧換気と自発呼吸下での血行動態と組織酸素飽和度を比較した研究が報告されている²⁾。その報告では心拍出量、中心静脈圧、前額部における近赤外線分光法による値は自発呼吸下で有意に改善した。Glenn手術後からFontan手術前の限られた時期であるので、纏まった報告が少ない。Ochiaiらは、Fontan待機中で腹腔鏡手術を受ける患者をシリーズで調査しており、気腹による血行動態の影響は少ないと報告している³⁾。

一方、Fontan不適応症例では、必要に応じてカテコラミンによる循環サポートを考慮する。このような症例

第6章 注意すべき病態、事象

では換気酸素不均衡や動静脈瘻によりチアノーゼが進行していることがあり、動脈血中の酸素含有量を鑑みるとヘモグロビン値を高めに維持する必要がある。血行動態も不安定になりがちなので、観血的動脈圧をモニタリングする。

肺動脈狭窄のためFontan手術不応患者の、腹腔鏡下胆嚢摘出術の麻酔報告⁴⁾では、観血的動脈圧とオキシメトリー付き 中心静脈カテーテルをモニタリングして、カテコラミン併用下で問題なく周術期管理されていた。側弯手術の症例報告⁵⁾では、観血的動脈圧、上大静脈圧モニタリング、経食道心エコーを用いていた。腹臥位は血行動態的に不利であり、血圧維持のためカテコロールアミンは必須である。このように、長時間手術や侵襲が大きい手術では中心静脈カテーテル留置を考慮すべきである。

参考文献

- 1) 岡本浩嗣 先天性心疾患の非心臓手術の麻酔管理 麻酔 66:S1-S6, 2017
- 2) Huang J, Zhou Y, Zhu D. Systemic haemodynamics and regional tissue oxygen saturation after bidirectional cavopulmonary shunt: positive pressure ventilation versus spontaneous breathing. Interact Cardiovasc Thorac Surg 23:235-9,2016
- 3) 落合 晋 Glenn 術後の小児患者における腹腔鏡手術に対する麻酔法の検討 臨床麻酔 47:1271-2, 2023
- 4) 三浦皓子, 小林隆史, 鈴木健二 フォンタン手術不適用の三尖弁閉鎖症を合併した成人患者に対する腹腔鏡下胆嚢摘出術の麻酔経験 麻酔 64: 416-20, 2015
- 5) Yu Arima, Ryu Okutani Clinical Pediatric Anesthesia 20: 222-226, 2014

8. シャント性疾患

1. シャント性疾患

正常な心臓では左室から拍出される体血流量 (Q_s) と、右室から拍出される肺血流量 (Q_p) は等しく、体肺血流比 (Q_p/Q_s) は1となる。しかし、先天性心疾患では心内シャントや心外シャントが存在し、多くの場合 Q_p/Q_s が1とはならない。麻酔や外科的治療はシャント血流に大きな影響を与え、心機能に著しい変化をもたらす可能性がある¹⁾。 Q_p/Q_s が1より大きい場合は、肺血流が増加している。 Q_p/Q_s が1より小さい場合は、肺血流が減少しており、チアノーゼを呈する。生理的な状況によってシャント血流の方向が変化することがあり、シャントが両方向性であることも多い²⁾。左-右シャントでは、酸素化された肺静脈血が体循環に拍出されず、一部が再び肺に拍出される。右-左シャントでは、酸素を放出した後に、全身から還流した静脈血の一部が肺をバイパスして、酸素化されることなく体循環に拍出される。いずれの場合も循環の効率は低下し、心室への負担が増加する。ほとんどの患者で、シャント血流量が症状の重症度を決定する³⁾。

先天性心疾患を有する患者の非心臓手術では、血行動態を十分に把握して麻酔管理を行うことが大切であるが、シャントが存在する場合は、シャントを介する血流の調整が重要となる。シャントを有する患者の周術期管理において最も重要なことは、十分な体血流を維持しつつ、体血流と肺血流のバランスをコントロールすることである。心内または心外シャントを流れる血液の量と方向は、肺血管抵抗 (pulmonary vascular resistance: PVR) と体血管抵抗 (systemic vascular resistance: SVR) 両方の影響を受ける。このため PVR と SVR に影響を及ぼす因子を熟知することが重要となる (表)。PVR の低下と SVR の増加は、左-右シャント量を増大させる。反対に、PVR の増加と SVR の低下は、左右シャント量を減少させるか、右-左シャントを生じさせる。

シャントを有する患者では、空気や血栓による奇異性塞栓の危険性があり、静脈ラインから空気が混入しないよう十分注意する。静脈ラインからの奇異性空気塞栓のリスクは、右左シャントによるチアノーゼを有する患者で最も高く⁴⁾、左-右シャントでは塞栓症の危険性は低いとされているが、術前に心房中隔欠損または卵円孔開存を有する成人患者の非心臓手術では、周術期の虚血性脳卒中のリスクが上昇するとの報告があり⁴⁾ 注意を要する。また、陽圧換気、咳嗽、Valsalva 手技、気管支攣縮、positive end expiratory pressure (PEEP) などによって生じる胸腔内圧の上昇は、左-右シャントの方向を右左に逆転させたり、両方向性にする可能性がある²⁾ ことにも留意する。

2. 左-右シャント

左-右シャントでは、肺静脈からの血流の一部が肺に再還流するため、肺血流は増加し、シャント量分だけ体循環への拍出量は減少する³⁾。肺の酸素化能に障害がなければ、体循環に拍出される血液の酸素飽和度 (SaO_2) は保たれるが、組織への酸素供給量が低下する。

左-右シャントを来す疾患には、心房中隔欠損、心室中隔欠損、房室中隔欠損、動脈管開存などがある。一般的に房室弁よりも前のレベルで左-右シャントがあると右心系、房室弁レベルよりも後ろに左右シャントがあると左心系に容量負荷がかかる。

左-右シャント患者の血行動態管理の目標は、SVR の増加、PVR の低下によりシャント量が増加するため、SVR の上昇を避け、PVR を高く維持することである⁵⁾。高い吸入気酸素濃度を避け、過換気による動脈血二酸化炭素分圧の低下および代謝性アルカローシスを避ける。浅麻酔は交感神経刺激により SVR を上昇させ

第6章 注意すべき病態、事象

るため、十分な麻酔深度を保つ。SVRの低減はPVRを増加させるのと同様の効果をもつ⁵⁾。右-左シャントを伴うチアノーゼ性患者と比較すると、左-右シャントが優位な患者の麻酔は、特にPVRが慢性的に上昇しておらず心室機能が著しく低下していない場合には、一般的に良好に耐受されるが、周術期に左右シャントが増悪して肺血流量がさらに増加することを防ぐ。

Blalock-Taussig シャント (BT シャント) 術後や大動脈肺動脈シャントなどの心外シャントを有する患者では、肺血流の全てあるいは一部をシャントに依存している。血液の酸素化のためには、体血圧を維持し、シャント血流を保つことが重要となるが、流れすぎは体血流の減少と左室の容量負荷につながるためバランスに注意する。

左-右シャントによる肺血流増加が慢性化すると肺動脈閉塞性病変が進行し、PVRが上昇する。シャント量と肺血管病変の進行は正の相関を示す。PVRがSVRよりも高くなると、シャント方向が右から左へ逆転し、チアノーゼを呈するようになる。PVRが固定化され、不可逆的になるとEisenmenger症候群となる。

3. 右-左シャント

右-左シャントでは、全身からの静脈血が体循環に拍出される。体循環の酸素含有量は、肺静脈からの血液と混合する静脈血の量に比例して低下する。酸素含有量が低下すると、心拍出量が正常であっても、組織への酸素供給量は低下する³⁾。

Fallot 四徴症に代表されるような、右-左シャントを有し、チアノーゼを呈する疾患では、体血管抵抗の低下、PVRの上昇により、右-左シャント量が増加してチアノーゼが悪化する。右-左シャント患者の血行動態管理の目標は、SVRを維持し、PVRの上昇を避けることである。チアノーゼが悪化した場合も、吸入気酸素濃度を上昇させるよりSVRを上昇させるほうが、動脈血酸素飽和度の上昇につながることが多い⁵⁾。

全身麻酔導入時は、SVRが低下し、チアノーゼが悪化する可能性があるため、静脈麻酔薬の大量ボラス投与や高濃度の吸入麻酔薬の投与を避けて、SVRの低下を防止する。また、低酸素血症、高二酸化炭素血症、代謝性アシドーシス、交感神経刺激などを避けてPVRの上昇を回避する。一般的に使用される麻酔導入薬は安全に使用できるが、使用する薬剤の種類よりも投与量と投与速度が重要であるとされる⁶⁾。SVRを上げるために血管収縮薬が必要な場合はフェニレフリンを投与するが、フェニレフリンはPVRも増加させる。バゾプレッシンはPVRを増加させずにSVRを増加させる⁸⁾ ため、フェニレフリンよりも望ましい可能性がある。右-左シャントのある患者では、麻酔前の室内気での動脈血酸素飽和度の確認も重要である。麻酔導入時、右-左シャントのある場合、吸入麻酔薬は効果の発現が遅れ⁷⁾、静脈麻酔薬は早まるが、左-右シャントの影響は非常に少ない⁵⁾。



(表) 文献9) より引用

血管抵抗に影響する因子

-
- ・肺血管抵抗 (PVR) 増加
 - Hypoxemia
 - Hypercarbia (Hypoventilation)
 - Acidosis
 - High mean airway pressure (PEEP)
 - Sympathetic stimulation (α)
 - High viscosity (High Hct)
 - Cough and laryngeal spasm, Crying and straining
 - ・肺血管抵抗 (PVR) 減少
 - Hyperoxemia
 - Hypocarbia (Hyperventilation)
 - Alkalosis
 - High $F_{I}O_2$
 - Vasodilators (nitroglycerin, PGE1 PGI2, etc.)
 - β - stimulants (isoproterenol)
 - ・体血管抵抗 (SVR) 増加
 - Sympathetic stimulation
 - α - Adrenergic agonists
 - Low body temperature
 - ・体血管抵抗 (SVR) 減少
 - Anesthetics
 - Vasodilators (nitroprusside, etc.)
 - α - Adrenergic antagonists
 - β - Adrenergic agonists
 - Calcium channel blockers
-

参考文献

- 1) Joffe DC, Shi MR, Welker CC. Understanding cardiac shunts. *Pediatric Anesthesia* 2018;28:316–25.
- 2) Gropper MA. (Ed.). *Congenital Heart Disease in Adults*. Miller's anesthesia 10th ed. Elsevier. 2025
- 3) Sommer RJ, Hijazi ZM, Rhodes JF. Pathophysiology of congenital heart disease in the adult. Part I: Shunt Lesions. *Circulation* 2008;117:1090-99.
- 4) Villablanca PA, Lemor A, So CY, et al. Increased risk of perioperative ischemic stroke in patients who undergo noncardiac surgery with preexisting atrial septal defect or patent foramen ovale. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia* 2020; 34: 2060-68.
- 5) 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2017 年改訂版)
- 6) Lovell AT. Anaesthetic implications of grown-up congenital heart disease. *Br J Anaesth* 2004; 93: 129-39.
- 7) Huntington JH, Malviya S, Voepel-Lewis T, et al. The effect of a right-to-left intracardiac shunt on the rate of rise of arterial and end-tidal halothane in children. *Anesth Analg* 1999; 88: 759 –62.
- 8) Currigan DA, Hughes RJA, Wright CE, et al. Vasoconstrictor responses to vasopressor agents in human pulmonary and radial arteries: an in vitro study. *Anesthesiology* 2014 ;121:930-6.
- 9) 竹内護, 森松博史. 改訂版 小児心臓麻酔マニュアル. 2017 メディカルフロントインターナショナルリミテッド

9. 姑息術後（単心室は除く）

1. 姑息術の概要

姑息術は、体重が小さすぎるなどの理由で根治術を行うにはリスクが著しく高い患者において右左シャントによるチアノーゼの軽減や左右シャントによる心不全のコントロールのために行われる手術であり、疾患そのものを完全に修復するものではない。姑息術を行うことで患者が根治術の施行に適した年齢や体重に達するまで待機することが可能となる。姑息術で最も汎用されているものが、体肺動脈シャント術と肺動脈絞扼術である。いずれも肺血流量を調整する手術で、体肺動脈シャント術は肺血流を増やし、肺動脈絞扼術は肺血流を減ずる手術である。

(a) 体肺動脈シャント術

体肺動脈シャント術はFallot 四徴症（tetralogy of fallot: TOF）などの肺血流減少性疾患や、肺動脈閉鎖症などの肺血流を動脈管に依存している疾患、その他の肺動脈低形成疾患に適応となる手術である。

Blalock-Taussig シャント（BT シャント）原法は左鎖骨下動脈を離断し直接肺動脈へ吻合することで肺血流を増加させる方法として開発されたが、十分な肺血流を得られない等の理由から、鎖骨下動脈と同側の肺動脈をポリテトラフルオロエチレン（polytetrafluoroethylene: PTFE）グラフトでつなぐmodified Blalock-Taussig シャント（MBT シャント）が主流となっている¹⁾。また、上行大動脈と主肺動脈を人工血管で吻合するcentral shuntといった術式も行われている。我が国における体肺動脈シャント術後の院内死亡率は2.2%である²⁾。シャント術後は SpO_2 75-85% (PaO_2 45-55mmHg)、 $Qp/Qs=1$ (Qp : 肺血流量、 Qs : 体血流量) 前後が血行動態の目標となる³⁾。

(b) 肺動脈絞扼術

肺動脈絞扼術は1952年に心室中隔欠損に対する肺血流抑制を目的として初めて施行された⁴⁾。現在では房室中隔欠損等の肺血流増加型の疾患や肺血流が増加した単心室症例、左心低形成症候群とその類縁疾患等の全身もしくは下半身循環を動脈管に依存した疾患に対する両側肺動脈絞扼術、さらには左室圧の低下した完全大血管転位・修正大血管転位に対する左室トレーニング目的など適応は広がっている一方で、近年は早期の根治術が好まれることもあり施行件数は減少傾向にある⁵⁾。我が国での院内死亡率は、主肺動脈絞扼術後で3.0%、両肺動脈絞扼術後で13.3%と高くなっている²⁾。

主肺動脈もしくは左右肺動脈にテープをかけて絞扼（バンディング）していく。至適絞扼の基準としてTruslerの基準（肺動脈周囲径を非チアノーゼ性心疾患：20+体重mm、チアノーゼ性心疾患：24+体重mmに絞扼）が有名である⁶⁾。両側肺動脈絞扼術の場合、9-10mmが至適絞扼の目安となる。これらを基準としながら、目標の SpO_2 や肺動脈圧となるように絞扼の程度が決定される。施設によって異なるが、二心室症例で PaO_2 45-55mmHg (SpO_2 85-95%)、肺動脈平均圧は20-30mmHg、体血圧の30-50%程度が目標とされている。単心室症例ではより強めに絞扼を行いフォンタン手術到達率が向上することが報告されており⁷⁾、 PaO_2 35-45mmHg (SpO_2 75-85%) 程度が目標となる。

2. 姑息術後患者の非心臓手術

(a) 術前評価

心エコーで流出路の狭窄・逆流の程度を把握する。また両心機能、特に右室機能の評価は重要である。右室圧負荷が認められる症例がほとんどで、またシャントに伴う肺高血圧の程度を把握することも重要である。心臓カテーテル検査所見も重要であり、左心・右心各々の心内圧や肺動脈圧、各部位の酸素飽和度、肺血



管抵抗 (pulmonary vascular resistance: PVR) や Q_p/Q_s の結果を把握しておく。

(b) 術中循環管理

姑息術を行った後も並列循環は残存している。詳細は第5章の循環管理の項を参照されたいが、並列循環の循環管理において重要なことは、全身への酸素供給量を DO_2 、体循環血流量 Q_s として、 $DO_2 \div 1.34 \times Hb \times SaO_2 \times Q_s$ を適切に保つことである。並列循環において SaO_2 と Q_s の維持はトレードオフの関係にある。体肺動脈シャントや肺動脈絞扼術後は、シャント部やバンディング部が肺血流量に対する大きな抵抗となっているため、PVR の肺血流に与える影響は姑息術前と比較して減弱されるものの、PVR の変動によって Q_p/Q_s は変動する。特に体肺動脈シャント術後患者は、収縮期だけでなく拡張期も体循環から肺循環へ血液が流れるため、拡張期血圧の低下や左室拡張期圧の上昇から冠血流量の低下を来す。このため、過度な体血管抵抗 (systemic vascular resistance: SVR) の上昇や PVR の低下による Q_p/Q_s 上昇には注意が必要である。体血管抵抗調節因子・肺血管抵抗調節因子については把握しておく必要がある (第5章循環管理・呼吸管理を参照)。また、 Q_s は全身の酸素消費量 VO_2 を用いて $Q_s \div VO_2 / 1.34 \times Hb \times (SaO_2 - SvO_2)$ (SvO_2 : 混合静脈血酸素飽和度) で表され、 SaO_2 と SvO_2 の較差が低くなると Q_s は高くなる。このため、 SvO_2 の計測は循環動態の把握に重要であるが、 SvO_2 は中心静脈血酸素飽和度 $ScvO_2$ と相関することが知られており⁸⁾、 $ScvO_2$ で代用可能である。 SaO_2 を計測するための観血的動脈圧ライン、 $ScvO_2$ ・中心静脈圧の計測や循環作動薬投与のための中心静脈カテーテルの留置は循環動態の把握に有用であると考えられる。

(c) 体肺動脈シャント術後の非心臓手術

BT シャント術後患者ではシャントに用いた鎖骨下動脈側の末梢では脈拍や血圧が低下し動脈圧を過小評価するため、観血的動脈圧ラインを留置するならば反対側の上肢もしくは下肢に留置する必要がある。MBT シャントならば血圧過小評価のリスクは少ないもののシャント側の血流変化によるシャント破裂や不正確な血圧などの可能性があり、可能ならば避けるのが好ましい。またパルスオキシメータも脈拍の低下により探知し難い可能性がある。

シャント血栓症はシャント術後から根治術間の突然死の主な原因として注意が必要である⁹⁾。シャント抜去時のシャント管腔の最大狭窄率の平均値は34% で、21% が50% 以上の閉塞を示し、この狭窄は血栓と関連していたと報告されている¹⁰⁾。体肺動脈シャント術慢性期には、アスピリン服用群が非服用群に比し、血栓症が有意に低率で死亡率も抑制されることが示されており¹¹⁾、通常アスピリンによる抗血小板療法が行われている¹²⁾。手術前後にアスピリンを中止するか否か、ヘパリン置換を行うか否かは個々の施設の判断に委ねられる。アスピリンを中止しない場合は術中の出血リスクに備えて輸血の準備を行う必要がある。またHt 値が5% 増加するごとに体肺動脈シャント閉塞のリスクは2.7 倍以上に増加すると報告があり、周術期のHt の過度な上昇 (過粘稠) に注意する¹³⁾。

(d) 肺動脈絞扼術後の非心臓手術

大動脈縮窄複合や大動脈離断複合に対する両側肺動脈術後患者の場合、上肢には酸素化された血液が、下肢には主肺動脈から動脈管を通じて脱酸素化された静脈血が流れる。血圧についても上肢下肢で異なる可能性がある。これらの症例ではパルスオキシメータは上肢と下肢で測定し、動脈圧ラインについても可能ならば上肢と下肢両方に留置する。

参考文献

- 1) Wardoyo, S., W. Makdinata, and M.A. Wijayanto, Perioperative strategy to minimize mortality in neonatal modified Blalock-Taussig-Thomas Shunt: A literature review. *Cirugía Cardiovascular*, 2022. 29(1): p. 31-35.
- 2) Committee for Scientific Affairs, T.J.A.f.T.S., et al., Thoracic and cardiovascular surgeries in Japan during 2021 : Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*, 2024. 72(4): p. 254-291.
- 3) Dirks, V., et al., Modified Blalock Taussig shunt: a not-so-simple palliative procedure. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013. 44(6): p. 1096-102.
- 4) Muller WH, Dammann JF. The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow: a preliminary report. *Surg Gynecol Obstet* 1952;95:213.
- 5) Ghousaini, R., et al., Pulmonary artery banding: a 20-year experience at a tertiary care center in a developing country. *Front Cardiovasc Med*, 2024. 11: p. 1368921.
- 6) Trusler GA, Mustard WT. A method of banding the pulmonary artery for large isolated ventricular septal defect with and without transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 1972;13:351-5.
- 7) Kajihara, N., et al., Pulmonary artery banding for functionally single ventricles: impact of tighter banding in staged Fontan era. *Ann Thorac Surg*, 2010. 89(1): p. 174-9.
- 8) Scheinman MM, Brown MA, Rapaport E. Critical assessment of use of central venous oxygen saturation as a mirror of mixed venous oxygen in severely ill cardiac patients *Circulation*. 1969 Aug;40(2):165-72.
- 9) Fenton KN, Siewers RD, Rebovich B, Pigula FA. Interim mortality in infants with systemic to pulmonary artery shunts. *Ann Thorac Surg* 2003;76:152-7.
- 10) Wells, W.J., et al., Obstruction in modified Blalock shunts: a quantitative analysis with clinical correlation. *Ann Thorac Surg*, 2005. 79(6): p. 2072-6.
- 11) Li JS, Yow E, Berezny KY, et al. Clinical outcomes of palliative surgery including a systemic-to-pulmonary artery shunt in infants with cyanotic congenital heart disease: does aspirin make a difference? *Circulation* 2007; 116: 293-297.
- 12) 先天性心疾患並びに小児期心疾患の診断検査と薬物療法ガイドライン（2018年改訂版）
- 13) Anderson, B.R., et al., The effects of postoperative hematocrit on shunt occlusion for neonates undergoing single ventricle palliation. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2017. 153(4): p. 947-955.



10. 単心室 (Glenn 手術前の並列循環)

1. 概要

単心室は出生 10 万人あたり約 31 人に影響を及ぼす疾患である¹⁾。心房または心室レベルで完全な mixing が生じ、1 つの心室が肺循環と体循環の両方を担うものと定義される²⁾。

単心室循環として最も一般的なものは左心低形成症候群 (hypoplastic left heart syndrome : HLHS) で、単心室疾患全体の 25% を占める。その他には両房室弁左室挿入、両房室弁右室挿入、純型肺動脈閉鎖、三尖弁閉鎖、不均衡型房室中隔欠損などが挙げられる。我が国における単心室症の院内死亡率は 3.6% で、HLHS に限ると 8.0% と高率である³⁾。

先天性大動脈狭窄症や HLHS、大動脈縮窄複合 (CoA complex)、大動脈離断複合 (IAA complex) などでは全身や下半身循環を保つために動脈管の開存が必要であり、生後よりプロスタグランジン製剤の投与が継続されている。Glenn 手術前の時点で肺血流量が過剰または不足している状態や、全身流出路狭窄の有無を伴う場合があり、手術介入が必要な場合がある。肺血流量が過剰な場合は肺動脈絞扼術、不足している場合は体肺動脈シャント手術が姑息術として行われる。また、半月弁による全身流出路狭窄があれば DKS 吻合 (Damus-Kaye-Stansel anastomosis) が行われる。HLHS ではステージ 1 姑息術として、Glenn 手術前に Norwood 手術もしくは両側肺動脈絞扼術+動脈管ステントが行われることもある。このように、単心室循環を引き起こす解剖学的奇形の多様性により患者の病歴・循環や全身の状態も多種多様であり、個々の症例に対して適切に対応する必要がある。これらの手術の有無にかかわらず、 $Q_p/Q_s > 1$ (Q_p : 肺血流量、 Q_s : 体血流量)、つまり肺血流が過剰な場合は動脈血酸素飽和度が高くなるが、 Q_s が不十分となり全身への酸素供給が低下し得る。また高肺血流性肺高血圧を合併し肺うっ血を来している場合もあり、長期にわたると筋性肺動脈の中膜・内膜肥厚、線維化が起こり肺血管抵抗 (pulmonary vascular resistance : PVR) 上昇を伴う不可逆的肺高血圧を合併していることもある。一方で $Q_p/Q_s < 1$ の場合、全身血流量は優位であるが肺血流減少による低酸素血症により動脈血の酸素化が不十分で全身への酸素供給が不足している可能性がある。Norwood 術後管理に代表されるように、乳児期は動脈血酸素飽和度 (SaO_2) $> 75\%$ 、混合静脈血酸素飽和度 (SvO_2) $> 55\%$ 、平均動脈圧 > 45 mmHg、拡張期血圧 > 30 mmHg、 $Ht > 45\%$ などを目標に管理される⁴⁾ が、年齢によって目標とする値は変えることが好ましい。

2. 非心臓手術

(a) 単心室の非心臓手術の合併症

Glenn 手術前、もしくは姑息手術を受けた単心室循環の患者の非心臓手術における術中の不整脈、低血圧および酸素飽和度低下、術後の ST 変化などの周術期有害事象の発生率は 11.8%²⁾、また単心室患者が非心臓手術を受けた際の院内死亡率は 17% ~ 22% と非常に高いと報告されている⁵⁾。

可能であれば待機的な非心臓手術は Glenn 手術が行われた後に予定すべきであるが、この集団における非心臓手術は多くの場合緊急性が高く、手術の適応は主に消化器系や気道系の問題によるものである。壊死性腸炎 (necrotizing enterocolitis : NEC) は、外科的介入が必要となる主な原因の一つである。過剰な肺血流や低下した体血流・心不全による低心拍出量症候群の場合や、動脈管が制限され動脈管ショック (ductal shock) となった場合に NEC のリスクが高くなる⁶⁾。

第6章 注意すべき病態、事象

(b) 術前評価

術前評価は、 Q_p/Q_s 、心不全の有無、全身灌流の低下による臓器障害の可能性を判断するために不可欠である。評価には、詳細な病歴、心血管状態、呼吸器状態、機能状態、バイタルサイン、心電図、心エコー、胸部 X 線、および血液検査が含まれる。心エコー検査では、現在の心室機能、房室弁の状態、大動脈弓の閉塞、シャントの開存性を評価する。心臓カテーテル検査は、肺動脈圧、肺血管抵抗、心室拡張期圧、心房圧の評価に有用である⁷⁾。

(c) 術中循環管理

単心室循環を持つ患者の管理の主な目標は、全身酸素供給および灌流圧を最適化することである。これは、全身および肺循環のバランスを保つことで達成される。 $Q_p/Q_s = SaO_2 - SvO_2 / SpvO_2 - SpaO_2$ ($SpvO_2$: 肺静脈血酸素飽和度、 $SpaO_2$: 肺動脈血酸素飽和度) で計算される。全身の酸素供給量 DO_2 を最大化する Q_p/Q_s は心拍出量によっても変動するが、HLHS のような単心室では1をやや下回る値であることが知られている⁸⁾。心腔内で動静脈血が完全に混合されている条件では SaO_2 と $SpaO_2$ は等しくなるため、 $Q_p/Q_s = SaO_2 - SvO_2 / SpvO_2 - SaO_2$ と表される。実際には先述の通り $SaO_2 > 75\%$ 、 $SvO_2 > 55\%$ 程度を目標に、体血管抵抗調節因子・肺血管抵抗調節因子の調節を行う。一つの心室で肺循環と体循環を担っており、心肥大により壁応力は代償されるものの正常時でも心臓への負荷がかかっており、さらなる負荷に対する循環予備能は低下しているため心内膜下虚血リスクは高まる。バランスのとれた肺血流と全身血流の比率が維持されないと、血行動態が不安定になり心血管系が虚脱する危険性がある。低い $PaCO_2$ や高い PaO_2 など、PVR を急激に低下させる換気介入は避けるべきである。同様に、急激に全身血管抵抗を増加させるような有害刺激や薬剤の投与、浅麻酔も避けるべきである⁹⁾。モニタリングの侵襲度は、患者の臨床状態と予定された手術の内容によって決定されるべきであるが、観血的動脈圧ラインの留置は血行動態の最適化に有用である。 Q_s は SaO_2 と SvO_2 の較差が小さければ増加するため、 SvO_2 は臨床的に重要な指標である⁶⁾。 SvO_2 は中心静脈血酸素飽和度 $ScvO_2$ と相関することが知られており、 $ScvO_2$ を計測するための中心静脈カテーテルの留置は循環動態の把握に有用であると考えられる。

参考文献

- 1) Greaney, D., O. Honjo, and J.D. O'Leary, The single ventricle pathway in paediatrics for anaesthetists. BJA Educ, 2019. 19(5): p. 144-150.
- 2) Brown, M.L., J.A. DiNardo, and K.C. Odegard, Patients with single ventricle physiology undergoing noncardiac surgery are at high risk for adverse events. Paediatr Anaesth, 2015. 25(8): p. 846-851.
- 3) Committee for Scientific Affairs, T.J.A.f.T.S., et al., Thoracic and cardiovascular surgeries in Japan during 2021 : Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. Gen Thorac Cardiovasc Surg, 2024. 72(4): p. 254-291.
- 4) Tweddell JS, Ghanayem NS, Mussatto KA, et al: Mixed venous oxygen saturation monitoring after stage 1 palliation for hypoplastic left heart syndrome. Ann Thorac Surg 2007; 84: 1301-1310
- 5) Torres A Jr, DiLiberti J, Pearl RH, Wohrley J, Raff GW, Bysani GK, Bond LM, Geiss DM. Noncardiac surgery in children with hypoplastic left heart syndrome. J Pediatr Surg. 2002;37:1399-1403.
- 6) Yuki, K., A. Casta, and S. Uezono, Anesthetic management of noncardiac surgery for patients with single ventricle physiology. J Anesth, 2011. 25(2): p. 247-56.
- 7) 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2017 年改訂版)



- 8) Barnea O, Santamore WP, Rossi A, Salloum E, Chien S, Austin EH. Estimation of oxygen delivery in newborns with a univentricular circulation. *Circulation*. 1998;98:1407-13.
- 9) Nasr, V.G., et al., Perioperative Considerations for Pediatric Patients With Congenital Heart Disease Presenting for Noncardiac Procedures: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*, 2023. 16(1): p. e000113.

11. 体心室右室（単心室症例は除く）

1. はじめに

正常心では左室から大動脈が、右室から肺動脈が起始しており、左室が体循環へと血液を送り出す体心室としての役割を果たす。右室は肺循環へと血液を送り出すが、大動脈圧に比べて肺動脈圧は低いため、通常は高い圧に曝されることはない。右室の特徴として、容積は左室より10-15%大きい、心筋重量は左室の1/3未満である。左室の心筋は3層構造であるのに対して右室の心筋は2層構造であり、壁厚も左室は7-11mmであるが、右室は2-5mmと薄い¹⁾。そのため、右室は左室に比較して容量負荷には強いが、圧負荷には非常に弱い。右室には三尖弁が付着している。先天性心疾患には単心室疾患が存在し、右室型単心室の場合は右室が体心室を担う。しかし、単心室疾患以外でも右室が体心室を担う場合があり、本稿ではそれらの疾患について解説する。

2. 体心室が右室となる疾患

(1) 完全大血管転位 (transposition of the great arteries: TGA) の心房スイッチ手術後

TGAは、右室から大動脈が、左室から肺動脈が起始し、心室大血管不一致となる疾患である(図1)。全身から戻ってきた静脈血が右室から大動脈を通過して再び全身へと拍出され、肺で酸素化された動脈血が左室から肺動脈を通過して再び肺へと拍出される。体循環と肺循環が並列して存在するため、生存のためには、心房間交通、心室中隔欠損(ventricular septal defect: VSD)、または動脈管で動静脈血が混ざりあう必要がある。VSDがないI型、VSDがあるII型、VSD+肺動脈狭窄を合併するIII型に分類される。

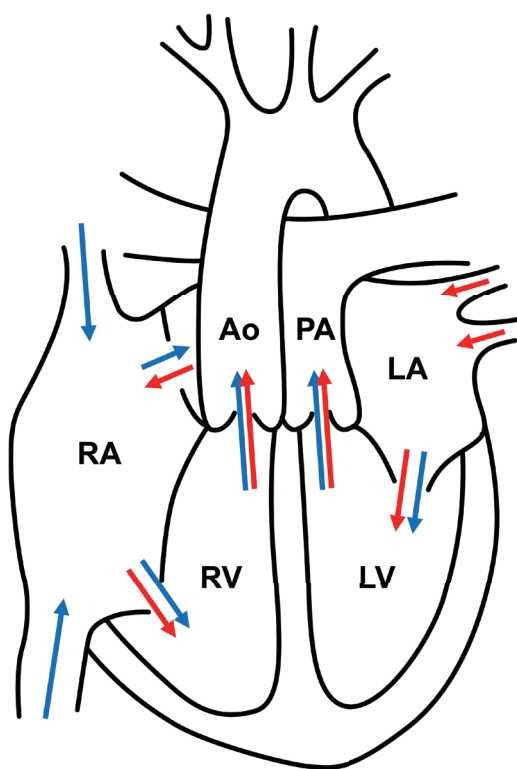


図1 完全大血管転位 (TGA)

右室から大動脈が、左室から肺動脈が起始する。全身から戻ってきた静脈血が右室から大動脈を通過して再び全身へと拍出され、肺で酸素化された動脈血が左室から肺動脈を通過して再び肺へと拍出される。図はTGA I型であり、心室中隔欠損はなく、心房間交通で動静脈血が混合している。

LA: 左房、RA: 右房、LV: 左室、RV: 右室、Ao: 大動脈、PA: 肺動脈

TGA のI型、II型に対しては、通常は、大動脈と肺動脈をスイッチして冠動脈を移植する大血管スイッチ手術（arterial switch operation：ASO）が行われる。しかし、冠動脈の走行異常などの理由で技術的に困難である場合には、心房スイッチ手術（Senning 手術、Mustard 手術）が行われることがある（図2）。1980年代中頃にASOが一般的になる前には、TGA に対しては心房スイッチ手術が行われていた²⁾。心房スイッチ手術が行われた場合、血流は右房→左室→肺動脈→肺静脈→左房→右室→大動脈と流れる。右室が体心室となるために高圧に曝されるが、多くの場合は成人期まで無症状となる³⁾。心房スイッチ手術後の30年生存率は60%と報告されている⁴⁾。

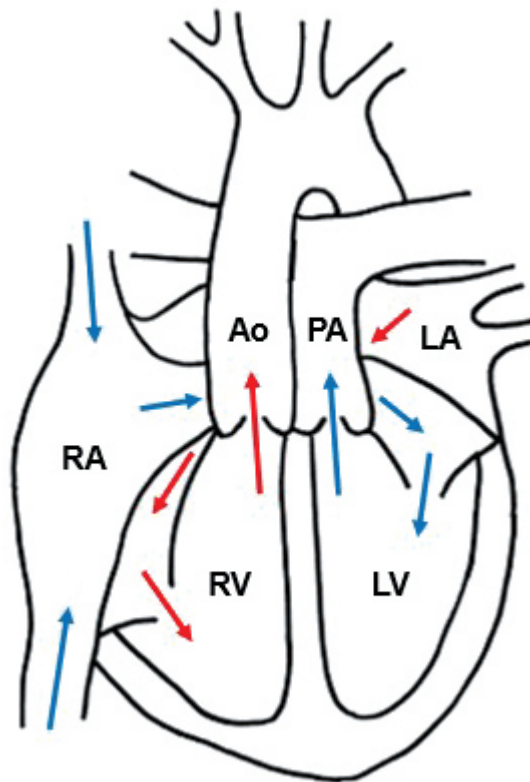


図2 心房スイッチ手術後

血流は右房→左室→肺動脈→肺静脈→左房→右室→大動脈と流れるため、右室が体心室となる。

LA：左房、RA：右房、LV：左室、RV：右室、Ao：大動脈、PA：肺動脈

(2) 未修復の修正大血管転位 (congenitally corrected transposition of the great arteries : cc-TGA)

cc-TGA は、胎生期に原始心臓管が逆向きにループする（Lループ）ことにより左右の心室の位置関係が入れ替わり、左室が右側に、右室が左側に位置して、心房心室不一致および、心室大血管不一致となる疾患である（図3）。血液の流れは、右房→解剖学的左室→肺動脈→肺静脈→左房→解剖学的右室→大動脈となり、機能的には正常であるが、解剖学的右室が体心室となり、体血圧に曝されることになる。cc-TGA で合併心奇形を伴わない場合、血行動態は正常であり、小児期および青年期までは比較的無症状に経過することが多く、高齢になるまで未診断の場合もある⁵⁻⁷⁾。

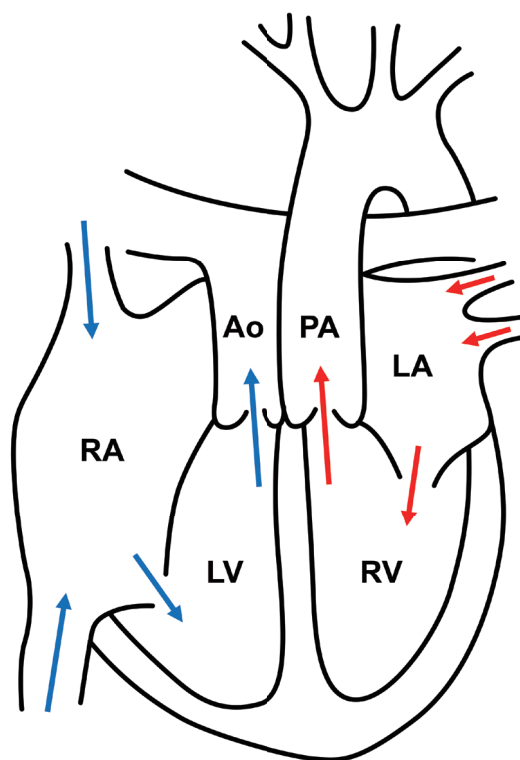


図3 修正大血管転位 (cc-TGA)

血液の流れは、右房→解剖学的左室→肺動脈→肺静脈→左房→解剖学的右室→大動脈となり、機能的には正常であるが、左側にある解剖学的右室が体心室となる。

LA：左房、RA：右房、LV：左室、RV：右室、Ao：大動脈、PA：肺動脈

3. 体心室右室の問題点

右室が体心室であることの問題点として、右室機能不全⁸⁾、三尖弁逆流⁹⁾、不整脈¹⁰⁾があげられる。構造的に脆弱な右室が体心室として体血圧に曝され続けると、心拍出量を維持するために代償性に拡大し、経年的に右室機能不全に陥る^{3,8,11)}。また、右室壁の肥大も起こり、右室拡張末期圧が上昇して冠血流が減少する。右室拡大に伴って弁輪も拡大し、三尖弁逆流が起こるが、逆流は経時的に悪化するため、右室機能不全とともに心不全悪化の原因となる³⁾。cc-TGAではEbstein奇形病のように三尖弁の中隔尖と後尖が心尖部方向に偏位することがあり、三尖弁逆流の重症化の一因となる⁹⁾。不整脈も高頻度にかかる。cc-TGAは房室ブロックの発生率が高く、経年的に増加し、成人期には30%に達する¹²⁾。房室結節が前方偏位して機能的特性が変化するためと考えられている¹³⁾。TGAの心房スイッチ手術後も、7年後の洞調律維持率は56-66%と低い¹⁰⁾。両者共に、上室性頻拍・心室頻拍の出現や完全房室ブロックの進行により、血行動態はさらに悪化する^{10,14)}。

参考文献

- 1) Haddad F, Hunt SA, Rosenthal DN, et al. Right ventricular function in cardiovascular disease, part I: Anatomy, physiology, aging, and functional assessment of the right ventricle. *Circulation*. 2008;117:1436-48.
- 2) Dos L, Teruel L, Ferreira IJ, et al. Late outcome of Senning and Mustard procedures for correction of



transposition of the great arteries. *Heart*. 2005;91:652-6.

- 3) Andrade L, Carazo M, Wu F, et al. Mechanisms for heart failure in systemic right ventricle. *Heart Fail Rev*. 2020;25:599-607.
- 4) Vejstrup N, Sørensen K, Mattsson E, et al. Long-Term Outcome of Mustard/Senning Correction for Transposition of the Great Arteries in Sweden and Denmark. *Circulation*. 2015;132:633-8.
- 5) Wissocque L, Mondésert B, Dubart AE. Late diagnosis of isolated congenitally corrected transposition of the great arteries in a 92-year old woman. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016;49:1524-5.
- 6) Presbitero P, Somerville J, Rabajoli F, et al. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profile and follow up. *Br Heart J*. 1995;74:57-9.
- 7) Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM, et al. Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2002;40:285-90.
- 8) Wong KY, Venables AW, Kelly MJ, et al. Longitudinal study of ventricular function after the Mustard operation for transposition of the great arteries: a long term follow up. *Br Heart J*. 1988;60:316-23.
- 9) Wallis GA, Debich-Spicer D, Anderson RH. Congenitally corrected transposition. *Orphanet J Rare Dis*. 2011;6:22.
- 10) Deanfield J, Camm J, Macartney F, et al. Arrhythmia and late mortality after Mustard and Senning operation for transposition of the great arteries. An eight-year prospective study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988;96:569-76.
- 11) Fuller S. Comparing Long-Term Sequelae of the Systemic Right Ventricle: An Overview of Single Versus Biventricular Arrangements. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2022;25:2-10.
- 12) Friedberg DZ, Nadas AS. Clinical profile of patients with congenital corrected transposition of the great arteries. A study of 60 cases. *N Engl J Med*. 1970;282:1053-9.
- 13) Anderson RH, Becker AE, Arnold R, et al. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation*. 1974;50:911-23.
- 14) Amaral F, Valente AM, Manso PH, et al. Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries in the Adult. *Braz J Cardiovasc Surg*. 2022;37:534-545.

12. 冠動脈の異常（移植後も含む）

1. はじめに

先天性心疾患における冠動脈の異常には様々なものがある。本稿ではその中でも、代表的かつ致死的になりうる、左冠動脈肺動脈起始 (anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery : ALCAPA)、冠動脈対側冠動脈洞起始 (anomalous origin of the coronary artery from the opposite sinus)、完全大血管転位 (transposition of the great arteries : TGA) の「大血管スイッチ手術」または「ASO」後について解説する。

2. 左冠動脈肺動脈起始

ALCAPA は、本来なら左冠動脈洞から起始する左冠動脈が肺動脈から起始している疾患である。発生頻度は300000 出生に1 例と非常に稀であるとされていたが¹⁾、比較的近年の研究では4000-5000 出生に1 例程度であると報告されている^{2,3)}。左冠動脈の血流は肺動脈からの酸素飽和度の低い静脈血によって供給されるが、出生後の肺血管抵抗低下に伴い肺動脈圧が低下すると、左冠動脈の血流低下により心筋虚血となる。左冠動脈の血流は逆行性 (右冠動脈の側副血行路→左冠動脈→肺動脈) になることもあり、“coronary steal” と呼ばれる。右冠動脈と左冠動脈の間に十分な側副血行がある場合には成人期まで生存する症例 (成人型) もあるが⁴⁾、多くの場合、生後 2-3 か月で心筋虚血による左室機能不全からうっ血性心不全を発症する (乳児型)。左室拡大や弁輪拡大、虚血のために僧帽弁逆流を合併していることが多い。未治療での生後 1 年以内の死亡率は90% 以上であり⁵⁾、突然死する場合もある⁶⁾。乳児型では、診断確定後、速やかに外科手術による冠動脈の再建を行う。成人型では平均 35 歳での突然死の発生率が80-90% と高く⁷⁾、無症状でも外科手術を行うことが推奨されている⁸⁾。しかし、緊急の非心臓手術を受ける患者が術前検査で初めて ALCAPA と診断され、冠動脈の再建を行わずに当該非心臓手術を行う場合もありうる⁹⁾。麻酔管理における注意点は、頻脈を避け、体血圧を維持し、冠血流を維持することと、肺動脈からの左冠動脈血流を維持するために肺血管抵抗の低下を防ぐことである (肺血管抵抗の管理については、他章参照)。適切な前負荷および心収縮力の維持も重要である^{9,10)}。

3. 冠動脈対側冠動脈洞起始

左冠動脈が右冠動脈洞から起始、または右冠動脈が左冠動脈洞から起始する異常であり、単一冠動脈の場合もある。様々なパターンがあるが、左冠動脈が両大血管間を走行しているタイプ (図 1) は malignant course と呼ばれ、心筋虚血症状や突然死との関連が高い¹¹⁾。心筋虚血発生のメカニズムとして、両大血管による冠動脈の圧迫¹²⁾ や、運動負荷などにより両大血管が拡大して圧迫がさらに増強することが考えられている^{12,13)}。大動脈壁内走行を伴う症例では、運動時に壁内の圧が上昇することによる冠動脈狭窄、冠動脈入口部の急峻な角度やスリット状の狭窄などが虚血の原因と考えられている¹⁴⁾。

American college of cardiology/American heart association (ACC/AHA) ガイドラインにおける外科手術の適応 (クラスI) は以下である¹⁵⁾。

- ・左冠動脈主幹部が大血管間を走行する場合
- ・冠動脈が大血管間または大動脈壁内を走行し、冠動脈圧迫による虚血が確認された場合
- ・右冠動脈が大血管間を走行し、虚血が確認された場合

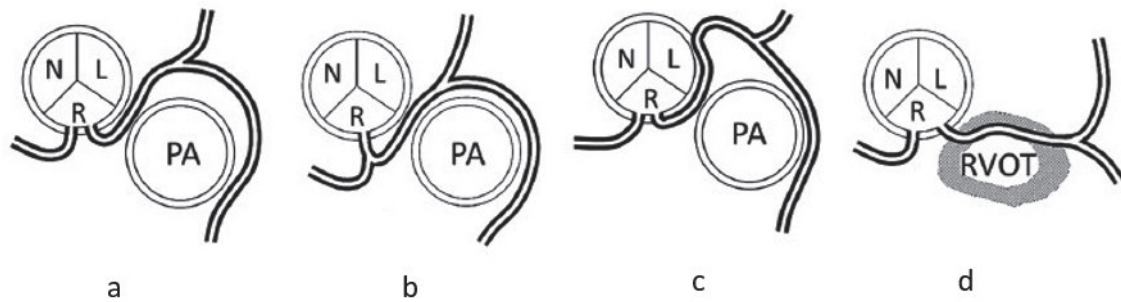


図1 冠動脈対側冠動脈洞起始のmalignant course

(参考文献 16 より改変引用)

左冠動脈が右冠動脈洞から起始し、両大血管の間を走行している。

a: 左右の冠動脈が右冠動脈洞から別々に起始

b: 左右の冠動脈が単一冠動脈として右冠動脈洞から起始

c: 左冠動脈が大動脈壁内を走行

d: 左冠動脈が心室中隔内を走行

N: 無冠動脈洞、L: 左冠動脈洞、R: 右冠動脈洞、PA: 肺動脈、RVOT: 右室流出路

4. 大血管転位の大血管スイッチ手術後

TGA は、心室と大血管の結合の不一致のため、右室から大動脈が、左室から肺動脈が起始している疾患であり、心室中隔欠損 (ventricular septal defect: VSD) がないI型、VSD があるII型、VSD + 肺動脈狭窄を合併するIII型に分類される。I型、II型に対しては、大動脈と肺動脈をスイッチして冠動脈を移植するASO が行われる (体心室右室の章を参照)。TGA における冠動脈の走行パターンは多様である。Shaher 分類¹⁷⁾ (図2) がよく知られており、1型 (左冠動脈主幹部がleft sinus から、右冠動脈がposterior sinus から起始)、2型 (左冠動脈前下行枝がleft sinus から、右冠動脈と左冠動脈回旋枝がposterior sinus から起始) が主で、9型まで存在する。単一冠動脈の場合や冠動脈が壁内走行している場合には、ASO 後の死亡率が上昇すると報告されている¹⁸⁾。ASO で冠動脈移植が行われた後は、冠動脈の解剖学的ねじれや圧迫、局所またはびまん性の線維細胞性内膜肥厚、遠位冠動脈の狭小化などにより冠血流予備能が機能的に低下し、術後早期および後期に冠動脈灌流低下が起こることがある¹⁹⁻²¹⁾。ASO 後の25年生存率は97%と報告されている²²⁾、遠隔期合併症としての冠動脈狭窄は3.6～17.4%に認めるため、決して少なくない²³⁾。ASO 後の患者に非心臓手術が予定された場合、先天性心疾患の管理に精通した循環器専門医によるフォローアップが継続されていることを確認することが重要であり、構造的または機能的な異常が存在する場合には、最近の心エコー検査の結果を把握しておく必要がある²⁴⁾。ACC/AHA ガイドラインでは、3～5年ごとに心エコー、核シンチグラフィー、運動負荷試験などの非侵襲的な検査を行うことが推奨されている¹⁵⁾。

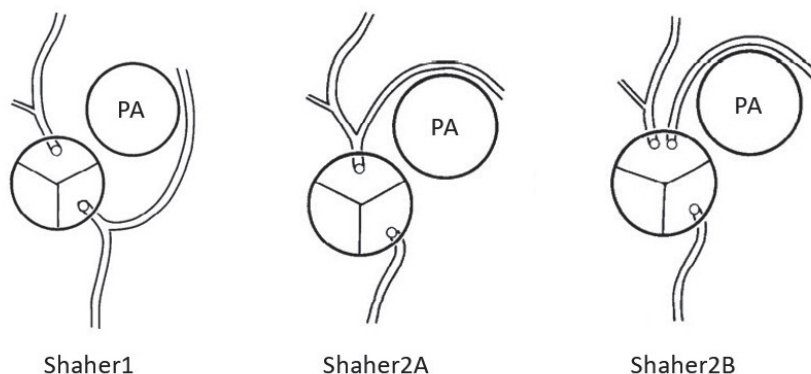


図2 Shaher 分類
(参考文献 17 より改変引用)

左: Shaher1: 左冠動脈主幹部がleft sinus から、右冠動脈がposterior sinus から起始している。
 中: Shaher2A: 左冠動脈前下行枝がleft sinus から、右冠動脈と左冠動脈回旋枝がposterior sinus の単一の開口部から起始している。
 右: Shaher2B: 左冠動脈前下行枝がleft sinus から、右冠動脈と左冠動脈回旋枝が別々にposterior sinus から起始している。
 PA: 肺動脈

参考文献

- 1) KEITH JD. The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Br Heart J. 1959;21:149-61.
- 2) Brotherton H, et al. Anomalous left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA) in infants: a 5-year review in a defined birth cohort. Eur J Pediatr. 2008;167:43-6.
- 3) Werner B, Wróblewska-Kałuzewska M, Pleskot M, et al. Anomalies of the coronary arteries in children. Med Sci Monit. 2001;7:1285-91.
- 4) Maddali MM, Al-delamie TY, Al-Maskari SN, et al. Unusual cause of chest pain at an unusual age. J Cardiothorac Vasc Anesth. 2011;25:501-4.
- 5) Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. Circulation. 1968;38:403-25.
- 6) Yau JM, Singh R, Halpern EJ, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. Clin Cardiol. 2011;34:204-10.
- 7) Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. Ann Thorac Surg. 2002;74:946-55.
- 8) Alexi-Meskishvili V, Berger F, Weng Y, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults. J Card Surg. 1995;10:309-15.
- 9) Guo Q, Chen YJ, Huang H. Anesthetic management in untreated Bland-White-Garland syndrome: a case report and literature review. J Pain Res. 2019;12:2167-2176.
- 10) Gupta K, Gupta M, Mehrotra M, et al. Anaesthesia for repair of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. Indian J Anaesth. 2015;59:136-7.
- 11) Patel S. Normal and anomalous anatomy of the coronary arteries. Semin Roentgenol. 2008;43:100-12.
- 12) Chadha S, Husain SI, Shetty V, et al. Anomalous origin of left main coronary artery from right sinus of Valsalva. Tex Heart Inst J. 2014;41:558-9.



- 13) Bartoli CR, Wead WB, Giridharan GA, et al. Mechanism of myocardial ischemia with an anomalous left coronary artery from the right sinus of Valsalva. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;144:402-8.
- 14) Kaushal S, Backer CL, Popescu AR, et al. Intramural coronary length correlates with symptoms in patients with anomalous aortic origin of the coronary artery. *Ann Thorac Surg.* 2011;92:986-91; discussion 991-2.
- 15) Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation.* 2008;118:e714-833.
- 16) 井本 浩 . 先天性冠動脈異常の外科治療 . *Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery* 32(2): 122-128 (2016)
- 17) Shaher RM, Puddu GC. Coronary arterial anatomy in complete transposition of the great vessels. *The American journal of cardiology.* 1966;17:355-61.
- 18) Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, et al. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis. *Circulation.* 2002;106:2575-80.
- 19) Tanel RE, Wernovsky G, Landzberg MJ, et al. Coronary artery abnormalities detected at cardiac catheterization following the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1995;76:153-7.
- 20) Hauser M, Bengel FM, Kühn A, et al. Myocardial blood flow and flow reserve after coronary reimplantation in patients after arterial switch and ross operation. *Circulation.* 2001;103:1875-80.
- 21) Legendre A, Losay J, Touchot-Koné A, et al. Coronary events after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation.* 2003;108 Suppl 1:II186-90.
- 22) Haas F, Wottke M, Poppert H, et al. Long-term survival and functional follow-up in patients after the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg.* 1999;68:1692-7.
- 23) 日本循環器学会, 日本胸部外科学会, 日本小児循環器学会, ほか: 2022 年改訂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
- 24) Latham GJ, Joffe DC, Eisses MJ, et al. Anesthetic Considerations and Management of Transposition of the Great Arteries. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2015;19:233-42.

13. 抗凝固薬、抗血小板薬の服用

先天性心疾患患者の通常の生活における抗血栓療法（抗凝固療法または抗血小板療法）に関する推奨とエビデンスレベルは、表1の通りである¹⁾。しかし、手術中は通常の生活よりも高い出血リスク下にある（表1の前提となる条件から外れる）。そのため、手術を行う場合は、それぞれの患者の病状と手術の内容から、血栓リスクと出血リスクのバランスを考慮して、抗血栓薬の休薬の判断を行う必要がある^{1,3)}。一般的な成人心疾患患者の非心臓手術に関するガイドラインでの推奨とエビデンスレベルは、表2、表3、表4の通りである²⁾。ここで、出血低リスク手術とは、歯科手術、白内障手術、通常消化管内視鏡（生検やポリペクトミーを伴わない）、体表面手術、などを指す²⁾。しかし、先天性心疾患患者に特化したエビデンスは十分ではない¹⁾。個々の患者の状況に応じて、血栓形成のリスクと出血リスクの評価と治療方針決定（休薬期間が満たされる前に緊急手術を施行するかどうかも含めて）について、内科・外科・麻酔科による複数科での協議と患者およびその家族への同意を図ることが望ましい^{1,2)}。

ワルファリンを休薬する際には、術前3～5日前に休薬する^{1,2)}。ワルファリンを内服している先天性心疾患患者の多くは血栓リスクが高いために処方されている（そうでなければワルファリン以外の抗血栓療法が選択される傾向にある）ので、休薬時にはヘパリン置換が必要となることが多い。ヘパリンを投与されている患者では、術前4～6時間前に中止する^{1,2)}。術後は早期にヘパリンを再開し、病態が安定したらワルファリン療法を再開し、PT-INRが治療域に入ったらヘパリンを中止する¹⁾。

現在、直接作用型経口抗凝固薬（direct oral anticoagulant: DOAC）の先天性心疾患患者への適応は確立していない。そのため、休薬と再開についての知見も不十分である。

アスピリン自体の抗血小板作用は弱いため、一般的な成人心疾患患者の非心臓手術では、他の抗血小板薬、抗凝固薬と併用されていない場合は、アスピリンを休薬しないで手術を施行することもある。しかし、先天性心疾患患者は、低心機能、チアノーゼ、肝障害、腎障害、凝固因子消費などの出血性素因を持つことがある点を勘案する必要がある。アスピリンを休薬する際には、術前7日前に休薬する¹⁾。血栓塞栓症リスクの高い症例では、休薬期間中は、脱水の回避、輸液、ヘパリンの投与などを考慮する¹⁾。

抗血栓療法中の区域麻酔・神経ブロックについては、日本ペインクリニック学会・日本麻酔科学会・日本区域麻酔学会が合同でガイドラインを出している³⁾。区域麻酔・神経ブロックを施行する場合は、この推奨に従うとよい（表5、表6、表7）。一般の患者では、アスピリンを含む（nonsteroidal antiinflammatory drugs: NSAIDs）内服中の脊椎麻酔・硬膜外麻酔は禁忌ではない、とされているが、先天性心疾患患者においては、前段に述べたような出血性素因を評価したうえで判断する必要がある。

表1 抗血小板薬、抗凝固薬に関する推奨とエビデンスレベル¹⁾

	推奨 クラス	エビデンス レベル	Minds 推奨 グレード	Minds エビデンス 分類
機械弁置換手術後に対するワルファリン投与	I	B	B	III
機械弁置換手術後に対するワルファリンとアスピリンの併用	IIa	C	C1	V
生体弁に対するアスピリン投与	I	C	B	V
体肺動脈シャント術後に対するアスピリン投与	I	B	B	III
血栓症の危険因子を有するフォンタン手術後に対するワルファリン投与	IIa	B	B	IVa
フォンタン手術後全例に対するワルファリン投与	IIb	B	C1	II
フォンタン手術後全例に対するアスピリン投与	IIa	B	C1	II
急性期川崎病に対するアスピリン投与	I	A	A	I
冠動脈瘤をともなう川崎病に対するアスピリン投与	I	C	C1	V
巨大瘤をともなう川崎病に対するワルファリン投与	IIa	C	C1	IVa
中等瘤・巨大瘤をともなう川崎病に対するアスピリン以外の抗血小板薬の投与	IIb	C	C1	V
血栓症のリスクを有する再発性・持続性の心房細動に対するワルファリン投与	I	C	C1	V

表2 抗凝固療法の継続あるいは休薬の判断に関する推奨とエビデンスレベル²⁾

	推奨クラス	エビデンスレベル
出血リスクが低い手術では抗凝固療法を継続する	I	A
出血リスクが中等度の手術では血栓リスク、出血リスクを考慮して個別に判断する	I	C
出血リスクが高い手術では抗凝固療法を休薬する	I	C

付帯事項：すべての症例で、継続、休薬の害と益を吟味し患者に十分説明することが重要である。休薬する場合の休薬期間も個別化が重要である

表4 周術期におけるアスピリンに関する推奨とエビデンスレベル²⁾

	推奨クラス	エビデンスレベル
非心臓手術の術前に一次予防を目的としたアスピリンの投与を開始すべきではない	III Harm	B
慢性維持治療としてのアスピリンを周術期に継続するか中止するかは、血栓リスク、出血リスクを考慮して決定する*	I	B

* 冠動脈ステント留置後の抗血小板薬（アスピリン、プラスグレル、クロピドグレル、チカグレロール）に関しては、別に記載あり。

表3 抗凝固薬休薬の際のヘパリン置換に関する推奨とエビデンスレベル²⁾

	推奨クラス	エビデンスレベル
ワルファリンを休薬する際に、ルーチンのヘパリン置換は推奨されない	III No benefit	C
機械弁置換術後や弁膜症性心房細動患者においてワルファリンを休薬する際は、ヘパリン置換を考慮する	IIa	C
塞栓リスクが高く出血リスクが低い患者においてワルファリンを休薬する際に、ヘパリン置換を考慮する	IIa	C
直接作用型経口抗凝固薬（DOAC）を休薬する際に、ヘパリン置換は推奨されない	III No benefit	B

表5 区域麻酔、神経ブロック手技に際する、出血リスク分類³⁾

高リスク群	中リスク群	低リスク群
血小板数低下時における硬膜外麻酔 ^a	硬膜外麻酔	体表面の神経ブロック
出血性薬因を有する患者 ^b への硬膜外麻酔	脊髄くも膜下麻酔	
血小板数低下時における脊髄くも膜下麻酔 ^a	深部神経ブロック ^c	
出血性薬因を有する患者 ^b への脊髄くも膜下麻酔	血小板数低下時における体表面の神経ブロック	
出血性薬因を有する患者 ^b への深部神経ブロック	出血性薬因を有する患者 ^b への体表面の神経ブロック	

深部神経ブロック：深部神経神経ブロック、頸部神経根ブロック、頸部神経根間ブロック、三叉神経節ブロック、舌咽神経ブロック、翼口蓋神経ブロック、上頸神経ブロック、下頸神経ブロック、星状神経節ブロック、後脊神経ブロック、腕神経叢ブロック（斜角筋間法、鎖骨上法、鎖骨下法）、内蔵神経ブロック、腰部交感神経節ブロック、腰神経叢ブロック、閉鎖神経ブロック、坐骨神経ブロック。

体表面の神経ブロック：浅部神経ブロック、眼周上神経ブロック、後頭神経ブロック、腕神経叢ブロック（腋窩法）、前腕の神経ブロック、肩甲上神経ブロック、肘間神経ブロック、腹直筋神経ブロック、腹横筋神経ブロック、大腕神経ブロック、外側大腿皮神経ブロック、伏在神経ブロック、下腿の神経ブロック。

a：硬膜外および脊髄くも膜下麻酔では、血小板数が $10.0 \times 10^4 / \mu\text{l}$ 以上であることが望ましい。8.0 $\times 10^4 / \mu\text{l}$ 未満での硬膜外麻酔、5.0 $\times 10^4 / \mu\text{l}$ 未満での脊髄くも膜下麻酔は推奨されない。

b：出血傾向のエピソード、重度の肝機能障害、肝硬変、慢性腎臓病、重症の大動脈弁狭窄症などを有する患者は、高出血リスク群であることから出血薬因として取り扱う。また、先天性または後天性の凝固異常が疑われ、APTT（activated partial thromboplastin time）やPT（prothrombin time）等の凝固検査に異常値を認める場合には、高リスク群や中リスク群へのブロック手技を行わないことが推奨される。

c：深部神経ブロックは血小板数が $10.0 \times 10^4 / \mu\text{l}$ 以上で施行されることが推奨されるが、血小板数低下時における麻酔手技の安全性は不明である。

表6 抗血小板薬または抗血小板効果を有する薬物の取り扱い³⁾

薬物名	商品名	血小板機能の抑制機序	半減期	休薬期間			カテーテル抜去から薬物再開までの時間
				高リスク群	中リスク群	低リスク群	
アスピリン	バイアスピリン [®] 、アスピリン [®]	TXA ₂ 阻害	2時間 ^a	7日（5日） ^b	TBD ^c	なし	術後早期より
ジクロフェナク	ボルタレン [®]	COX阻害	1～2時間	1日	なし	なし	抜去2時間後より
インドメタシン	インドメタシン [®]	COX阻害	5～10時間	2日	なし	なし	抜去2時間後より
イブプロフェン	イブプロフェン [®]	COX阻害	2～4時間	1日	なし	なし	抜去2時間後より
フルビプロフェン	ロビオン [®]	COX阻害	6時間	1日	なし	なし	抜去2時間後より
セレコキシブ	セレコックス [®]	COX-2選択的阻害	5～9時間	なし ^d	なし ^d	なし ^c	休薬の必要なし
クロピドグレル	プラビックス [®]	P2Y ₁₂ 受容体遮断	0.5～3.0時間 ^a	7日（5日） ^b	7日（5日） ^b	なし	抜去後より
チクロピジン	パナルジン [®]	AC活性化、P2Y ₁₂ 受容体遮断	1.5時間 ^a	7～10日（5日） ^b	7～10日（5日） ^b	なし	抜去後より
プラスグレル	エフィエント [®]	P2Y ₁₂ 受容体遮断	5時間 ^a	7～10日（5日） ^b	7～10日（5日） ^b	なし	抜去後より
シロスタゾール	プレタール [®]	PDE活性阻害	11～13時間	2日 ^a	なし ^b	なし	抜去後より
ジビリダモール	ベルサンチン [®]	PDE活性阻害	10時間	2日 ^a	なし ^b	なし	抜去後より
イコサペント酸エチル	エバデル [®]	TXA ₂ 阻害	60～65時間 ^a	7～10日	7～10日	なし	抜去後より
サルボクレラート	アンブラーグ [®]	5-HT ₂ 受容体遮断	0.8時間	1日	なし	なし	抜去後より
ペラプロスト	ドルナー [®] 、プロサイリン [®]	AC活性化	0.5～0.7時間	1日	なし	なし	抜去後より
クロミプラミン	アナフラニール [®]	セロトニン抑制（TCA）	24時間	5日 ^f	なし	なし	抜去後より
セルトラリン	ジェイゾロフト [®]	セロトニン抑制（SSRI）	24時間	5日 ^f	なし	なし	抜去後より
パロキセチン	パキシル [®]	セロトニン抑制（SSRI）	21時間	5日 ^f	なし	なし	抜去後より
フロボキサミン	ルボックス [®] 、デブメール [®]	セロトニン抑制（SSRI）	16～26時間	5日 ^f	なし	なし	抜去後より

TXA₂: thromboxane A₂ COX: cyclooxygenase, AC: adenylate cyclase, PDE: phosphodiesterase, 5-HT: 5-hydroxytryptamine

TCA: tricyclic antidepressant（三環系抗うつ薬）、SSRI: selective serotonin reuptake inhibitor（選択的セロトニン再取り込み阻害薬）。

a：不可逆的な血小板阻害であるため、薬物濃度半減期は薬理効果時間とは直接的に関係しない。

b：冠動脈ステント留置患者や血栓症の2次予防などの理由で服用している場合には、5日間程度の短い休薬期間も考慮される。

c：TBD（to be discussed）：中リスク群の出血リスクに分類されるブロック手技では、アスピリンの休薬設定に関しては施行ブロック手技により異なるため、症例毎に決定する。詳細については、各論を参照のこと。

d：血小板凝集を直接的に阻害する効果はない。

e：PDE阻害薬とアスピリンを併用している患者では、PDE阻害薬はアスピリンの休薬期間に従う。

f：周術期における抗うつ薬の休薬については、病態の悪化をきたす可能性があるため、患者の利害得失（リスクベネフィット）から慎重に判断する。

第6章 注意すべき病態、事象

表7 抗凝固薬の取り扱い

薬物名	商品名	阻害する凝固因子	投与経路	排泄経路	半減期	休薬期間			カテーテル抜去から投薬再開までの時間
						高リスク群	中リスク群	低リスク群	
未分画ヘパリン	ヘパリン [®] , カプロシン [®]	トロンビン, FXa	静注, 皮下注	網内系, 腎臓	0.7~2時間 (静注), 2~4時間 (皮下)	4時間 ^a (静注), 8~10時間 ^a (皮下)	4時間 ^a (静注), 8~10時間 ^a (皮下)	4時間 ^a (静注), 8~10時間 ^a (皮下)	2時間
エノキサパリン	クレキサン [®]	FXa>トロンビン	皮下注	腎臓	3~6時間 (皮下)	12時間	12時間	12時間	2時間
ダルテパリン	フラグミン [®]	FXa>トロンビン	皮下注	腎臓	2~4時間 (静注)	12時間 ^b	12時間 ^b	12時間 ^b	2時間
フォンダパリヌクス	アリクストラ [®]	FXa	皮下注	腎臓	17~20時間 (皮下)	4日	4日	TBD ^c	6時間
ワルファリン	ワーファリン [®]	Vit K 依存性凝固因子	経口	肝臓 [CYP2C9]	4~5日 ^d	5日 ^e	5日 ^e	TBD ^c	抜去後に再開
ダビガトラン	プラザキサ [®]	トロンビン	経口	腎臓 (80%) ^f	CrCl $\geq$ 60: 14時間, 30<CrCl<60: 18時間	4日 (CrCl $\geq$ 60), 5日 (30<CrCl<60)	4日 (CrCl $\geq$ 60), 5日 (30<CrCl<60)	TBD ^c	6時間
リバーロキサパン	イグザレルト [®]	FXa	経口	腎臓 (36%: 活性体) ^f	5~9時間	2日	2日	TBD ^c	6時間
アビキサパン	エリキュース [®]	FXa	経口	腎臓 (27%) ^f	8~15時間	3日	3日	TBD ^c	6時間
エドキサパン	リクシアナ [®]	FXa	経口	腎臓 (50%) ^f	6~11時間	2日	2日	TBD ^c	6時間

FXa: 活性型第X因子。TBD: to be discussed. CrCl: クレアチニンクリアランス (ml/min)。

a: 穿刺手技前に, APTT (activated partial thromboplastin time) および血小板数が基準値内であることを確認する。

b: 本邦では, 静脈血栓症の予防に適用はなく, DIC (disseminated intravascular coagulation syndrome) または体外循環回路の凝血防止である。ブロック手技を目的として, DICを診断された患者への抗凝固治療中断は現実的ではない。

c: TBD (to be discussed): 低リスク群に分類される手技における薬剤中断の判断は, ブロック手技による出血と休薬に伴う血栓症を考慮して, 患者の利害得失に応じたリスク層別のもとに個別に決定する。出血時には圧迫による止血対応が可能であることから, 仮に休薬する場合には, 休薬期間を半減期の2倍程度 ($2 \times t_{1/2}$ 時間) に留めることが合理的である。

d: ワルファリンの半減期は投与量により大きく異なっている。薬剤半減期は薬理効果時間とは直接的に関係しない。

e: 穿刺手技前に, PT-INR (prothrombin time-international normalized ratio) ≤ 1.2 を確認する。

f: 腎排泄率を示す。

参考文献

- 1) 日本循環器学会, 日本移植学会, 日本胸部外科学会, 日本小児科学会, 他. 先天性心疾患並びに小児期心疾患の診断検査と薬物療法ガイドライン (2018年改訂版)。
- 2) 日本循環器学会, 日本心臓病学会. 非心臓手術における合併心疾患の評価と管理に関するガイドライン (2022年改訂版)。
- 3) 日本ペインクリニック学会, 日本麻酔科学会, 日本区域麻酔学会. 抗血栓療法中の区域麻酔・神経ブロックガイドライン.2016



14. 妊娠と出産

1. 妊娠と分娩転帰

妊娠正期は妊娠 37 週から41 週である。22 週から36 週までの出産を早産、22 週未満は流産と定義される。先天性心疾患合併妊婦では早産や低出生体重児が多い¹⁾。

2. 妊娠中の生理的变化

心疾患合併がない場合は心拍出量は妊娠初期から増加し、妊娠 32 週で妊娠前の1.3 ～ 1.5 倍となり、その後は分娩まで横ばいである。心拍出量の増加は、心拍出数と一回拍出量の両者の増加による。しかし心疾患合併妊婦においては、正常な心拍出量増加に達していないかもしれない。正常妊娠においては、循環血漿量も妊娠 30 週すぎに妊娠前の1.5 倍程度に達する。心拍出量増加に伴い血管抵抗は減少するため、血圧は上昇しない。経膈分娩中は痛みに伴って心拍数、心拍量、血圧が増加する。さらに子宮収縮により循環血液量が300 ～ 500mL 増加する。

妊娠中は、赤血球の増加に比して循環血漿量の増加が多いために貧血傾向となる。ほとんどの凝固因子が増加するために血栓傾向となる。

酸素消費量は増加するが、その増加分を上回って分時換気量が増加し、 PaCO_2 は30 mmHg 程度である。代償性代謝性アシドーシスがみられる。

血管壁は脆弱化してコンプライアンスが増加する。心拍出量増加も伴い大動脈径は軽度拡大する。

3. 心疾患合併妊婦の妊娠リスク評価

分娩期だけでなく妊娠中から産後にかけての妊娠リスクの評価法として、Modified WHO 分類が広く用いられる（表 1）²⁾。さらにCARPREG スコア（表 2）、ZAHARA スコア（表 3）も合わせて総合的に評価される³⁾。ハイリスクとなる解剖学的、身体生理学的な因子は非妊娠成人に準ずる（第 3 章「先天性心疾患患者の非心臓手術におけるリスク評価」参照）。妊娠に特徴的なものが大動脈二尖弁 / 大動脈拡張と機械弁である。妊娠に伴う大動脈中膜の脆弱化と心拍出量に伴い、大動脈解離は破裂のリスクは増加する。そのため大動脈二尖弁などの aortopathy のハイリスク疾患では妊娠リスクが高まり⁴⁾、妊娠前の大動脈径が大きいほど高リスクとなる。機械弁の妊婦はまれではあるが、妊娠に伴う凝固能亢進とワルファリンの催奇性のため、妊娠中は非妊娠時とは異なった抗凝固療法を要する。機械弁合併の妊婦では出血性合併症と血栓性合併症の両者のリスクが高い⁵⁾。最近の欧州循環器学会（ESC）の登録研究によると、機械弁合併の流産または死産のリスクは20%に及ぶことも報告されている⁵⁾。

Modified WHO 分類に応じた好ましい診療体制は表 1 の通りである²⁾。「高次病院」と「循環器疾患合併妊娠のエキスパート病院」に求められる基準の目安を表 4 に示す³⁾。

第6章 注意すべき病態、事象

表1 modified WHO 分類による先天性心疾患ごとの妊娠リスク

リスク分類	妊娠リスク	好ましい診療体制	該当疾患
I	母体死亡率の増加なし 母体合併症率の増加なしもしくは軽度増加	地域病院	・軽度肺動脈狭窄 / 動脈管開存 / 僧帽弁逸脱 ・良好な単純病変修復術後（心房中隔欠損、心室中隔欠損、動脈管開存、肺静脈還流異常など）
II	母体死亡率の軽度増加と母体合併症率の中等度増加	地域病院	・経過良好で合併症のない 未修復心房中隔欠損 / 心室中隔欠損 Fallot 四徴修復術後
II ~ III	母体死亡率と母体合併症率の中等度増加	高次病院	・軽度左室機能低下（左室駆出率 > 45%） ・大動脈二尖弁（大動脈拡張 < 45 mm） ・大動脈縮窄症術後
III	母体死亡率の有意な増加と母体合併症率の重度増加。専門家の妊娠前カウンセリングが必要。妊娠の際には専門チームの診療が必要	循環器疾患合併妊娠のエキスパート病院	・体心室右室 ・良好な状態で合併症のない Fontan 術後 ・未修復チアノーゼ疾患 ・その他の複雑型先天性心疾患 ・大動脈二尖弁（大動脈拡張 45 ~ 50 mm）
IV	母体死亡率の極度の増加と母体合併症率の重度増加。妊娠は禁忌。妊娠の際には中絶を考慮。妊娠継続の際は、III に準ずる	循環器疾患合併妊娠のエキスパート病院	・肺動脈性高血圧症 ・重症心機能低下（左室駆出率 < 35 ~ 40%, < 30%, NYHA 心機能分類 III ~ IV 度） ・大動脈二尖弁（大動脈拡張 > 50 mm） ・重症未治療大動脈縮窄 ・機械弁置換後

日本循環器学会、日本小児循環器学会、日本成人先天性心疾患学会合同ガイドライン
2025 年改訂版 成人先天性心疾患診療ガイドライン より

表2 CARPREG II リスクスコア

本邦独自の内容を追加したもの

危険予測因子	点数
妊娠前の心血管イベント（心不全、狭心症、不整脈、脳虚血発作）	3
NYHA 心機能分類 III 度または IV 度、あるいはチアノーゼ（SpO ₂ < 90%）	3
機械弁置換術後	3
体心室機能低下（LVEF < 40%） ^{*1}	2
高度左室流入路弁あるいは流出路狭窄 ^{*2}	2
肺高血圧の合併	2
冠動脈疾患の合併	2
高度の Aortopathy	2
過去に治療介入を受けていない病変	1
妊娠評価の受診が遅れた患者	1

^{*1} 心筋症の項も参照（とくに HCM、拘束型心筋症、周産期心筋症）

^{*2} 心臓超音波検査で僧帽弁有効弁口面積 < 2 cm²、大動脈弁口面積 < 1.5 cm²、最大左室流出路圧較差 > 30 mmHg

リスクスコアと母体心血管イベント発生率

リスクスコア値	予測される母体心血管イベント発生率
0 ~ 1	5%
2	8%
3	15%
4	20 ~ 25%
5 以上	40 ~ 45%

日本循環器学会 / 日本産科婦人科学会合同ガイドライン

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（2018 年改訂版）より



表3 ZAHARA リスクスコア

本邦独自の内容を追加したもの

母体心血管イベントの危険因子	スコア (重量化)
不整脈の既往	1.5
妊娠前の心臓薬物治療	1.5
NYHA 心機能分類Ⅲ度またはⅣ度	0.75
左室流出路狭窄*	2.5
体循環房室弁逆流 (中等度以上)	0.75
肺循環房室弁逆流 (中等度以上)	0.75
機械弁	4.25
チアノーゼ性心疾患 (修復術前後を問わず)	1.0

* 平均大動脈弁圧較差 > 50 mmHg あるいは
大動脈弁口面積 < 1.0 cm²

リスクスコアと母体心血管イベント発生率

リスクスコア値	母体の心血管イベント発生率
0～0.50	2.9%
0.51～1.5	7.5%
1.51～2.5	17.5%
2.51～3.5	43.1%
> 3.51	70.0%

日本循環器学会 / 日本産科婦人科学会合同ガイドライン

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 (2018 年改訂版) より

4. 心疾患合併妊婦の妊婦管理する施設の基準

中等度の心疾患合併妊婦の妊婦管理する施設の基準として、麻酔科医、新生児科医の常駐、カテーテルインターベンションや心臓血管手術を24 時間体制で行えるなどが挙げられる (表 4)²⁾。

表4 「高次病院」 および 「循環器疾患合併妊娠の
エキスパート病院」の基準の目安

- ① 循環器科を専門とする医師 (循環器内科医、循環器小児科医、心臓血管外科医など) によるコンサルテーションが、妊娠・出産時を通じて容易に得られる
- ② カテーテル・インターベンションや心臓外科手術が施行可能であり、24 時間体制で心臓血管造影室や手術室が使用可能である (まれではあるが、妊娠中の病態悪化に対し、カテーテル・インターベンションや心臓血管手術を緊急に行わざるを得ない場合がある)
- ③ 麻酔科医が常駐 (24 時間対応) し、中心静脈圧、動脈圧、肺動脈圧などの連続モニターが可能であり、麻酔装置が常備されている。さらに、緊急帝王切開や無痛分娩に対応できる
- ④ 臨床工学技士の協力がつねに得られ、人工呼吸器、人工心肺装置、大動脈内バルーンポンピング (IABP) 装置、経皮的な心肺補助装置を含む機器が、つねに使用可能である
- ⑤ 集中治療施設があり、各科医師、助産師、産科病棟看護師の協力が得られる
- ⑥ 新生児科医が常駐し、分娩に立ち会える。妊娠 22 週以降の病的新生児、早産・低出生体重児管理が可能な新生児集中治療室 (NICU) を備えている
- ⑦ 人工妊娠中絶を安全に行える
- ⑧ 分娩待機室が完備されている
- ⑨ 重症の母体や胎児の状態を観察でき、必要に応じて入院管理が行える
- ⑩ 分娩室、分娩手術室を備えている
- ⑪ 心臓超音波検査 (循環動態の変化を即時に的確に把握できる) が常時稼働できる
- ⑫ 高リスクの心疾患女性の妊娠・出産には、産科、循環器科、循環器小児科、麻酔科、新生児科、心臓血管外科、内科関連各科、遺伝科、さらに、心疾患分野での経験のある看護師、コメディカルを含む総合したチーム医療を必要とすることが多く、その体制を備えていること

日本循環器学会 / 日本産科婦人科学会合同ガイドライン
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 (2018 年改訂版) より

5. 分娩様式を選択

帝王切開が選択されるのは、産科的な適応がある場合に加えて心機能低下、経膈分娩中の血圧変動で循環動態が破綻しやすい場合（Marfan 症候群、大動脈弁狭窄、肺動脈狭窄、Fontan 循環などの一部）、肺高血圧、コントロール困難な不整脈、機械弁、チアノーゼを呈する場合などである²⁾。心疾患適応に関する基準は明確なラインはなく、各施設の方針や、分娩時の心疾患以外の状況を加味して決断される。

6. 帝王切開術の麻酔管理

非心疾患患者では一般に脊髄幹麻酔が第一選択となる。児への麻酔薬の移行が少ないこと、気道確保に伴う母体リスクを回避できること、そして母体が分娩時に覚醒し早期母子接触することで母児関係の確立しやすくなるためである。先天性心疾患合併妊婦において特定の麻酔法の優位性は示されていない³⁾。肺高血圧症（先天性以外の原因も含む）においては、脊髄幹麻酔の方が術後の酸素化や循環動態が良好であることが示唆されている^{4,5)}。症例や施設の状況に応じて麻酔法を選択する。

心不全による肺水腫で仰臥位が取れない場合、人工呼吸を要する場合は全身麻酔の良い適応となる。一方、過去の報告では、中等度から重度の先天性心疾患を合併していても脊髄幹麻酔が多く選択されており^{6,7)}、Fontan 循環^{8,9)}や大動脈弁狭窄¹⁰⁾における硬膜外麻酔や脊髄くも膜下硬膜外併用麻酔の報告もある。

脊髄幹麻酔では強い血管拡張作用への対策を要する。正常妊婦においては体血管抵抗が減少し心拍出量が増加する¹¹⁾。脊髄くも膜下麻酔は硬膜外麻酔に比べて麻酔効果の確実性は高いが、麻酔効果の発現が早い。急速な体血管抵抗の低下を避けたい場合には硬膜外麻酔、あるいは低用量の脊髄くも膜下麻酔と硬膜外麻酔を組み合わせた脊髄くも膜下硬膜外併用麻酔とする。または血管収縮薬をタイトレーションして体血管抵抗を維持することも可能である。Fontan 循環では陽圧換気を避けられることが脊髄幹麻酔のメリットとなる。

妊娠中に抗血栓療法を受けている心疾患妊婦は多い。抗血栓療法中の脊髄幹麻酔に関するガイドが複数発出されている^{12,13)}。

児娩出後には子宮収縮薬としてオキシトシンやメチルエルゴメトリンが用いられる。オキシトシンは血管拡張作用を有し、非心疾患妊婦では血圧低下、心拍数増加、心拍出量増をきたす^{14,15)}。ウサギの摘出心では心拍数低下と心収縮力低下が観察されている¹⁶⁾。心電図のST 低下を来すこともある¹⁵⁾。メチルエルゴメトリンはセロトニン受容体作動薬で α 受容体の部分作動薬でもある。血管収縮作用を持ち、冠動脈攣縮をもたらす場合もある¹⁷⁾。いずれの子宮収縮薬もボラス投与を避け、必要最小量を少量ずつ投与する。

7. 経膈分娩における鎮痛

経膈分娩の痛みはカテコラミンを放出させ、頻脈、血圧上昇、心拍出量増加、過換気をもたらす。これらの変化を避けるべき先天性心疾患妊婦には分娩時鎮痛を行うことが望ましい（クラスI、レベルC）。しかし分娩時鎮痛を要する先天性疾患の種類と程度に関する基準はない。これまでにFontan 循環⁸⁾、Ebstein 奇形¹⁸⁾、修復術後の右室圧上昇と重度肺動脈逆流に伴うFallot 四徴症¹⁹⁾、Marfan 症候群²⁰⁾などにおいて脊髄幹鎮痛管理のケースシリーズが報告されている。

先天性心疾患妊婦における分娩時鎮痛は分娩早期から開始されることが一般的である。帝王切開麻酔に円滑に移行できることも、分娩時の脊髄幹鎮痛のメリットである。



8. 帝王切開術、経膈分娩時の循環モニタリング

標準モニタリングに加え、症例に応じて観血的動脈圧、非侵襲的心拍出量、中心静脈圧、肺動脈カテーテル、経食道心エコーなどを用いる。経膈分娩中の産婦は体動があり、中心静脈圧や肺動脈カテーテルの評価が難しい。

9. 産後管理

産直後は子宮からの血液がauto-transfusionされる。さらに産後数日は血管外の水分が血管内に戻るため、前負荷が増加する。先天性疾患以外も含む心疾患患者において、心不全や不整脈などの心イベントが多いのは、分娩中から産後1週間にかけてである²¹⁾。

参考文献

- 1) Ramage K, Grabowska K, Silversides C, et al.: Association of Adult Congenital Heart Disease With Pregnancy, Maternal, and Neonatal Outcomes. JAMA Netw Open 2019; 2: e193667.
- 2) 日本循環器学会, 日本小児循環器学会, 日本成人先天性心疾患学会: 成人先天性心疾患診療ガイドライン 2025.
- 3) 日本循環器学会, 日本産科婦人科学会: 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 2018.
- 4) Wanga S, Silversides C, Dore A, et al.: Pregnancy and Thoracic Aortic Disease: Managing the Risks. Can J Cardiol 2016; 32: 78-85.
- 5) van der Zande JA, Ramlakhan KP, Sliwa K, et al.: Pregnancy with a prosthetic heart valve, thrombosis, and bleeding: the ESC EORP Registry of Pregnancy and Cardiac disease III. Eur Heart J 2025.
- 6) Tsukinaga A, Yoshitani K, Kubota Y, et al.: Anesthesia for Cesarean Section and Postpartum Cardiovascular Events in Congenital Heart Disease: A Retrospective Cohort Study. J Cardiothorac Vasc Anesth 2021; 35: 2108-14.
- 7) Wang Y, Xu H, Li H, et al.: Association of hemodynamics during caesarean section, outcomes after caesarean section and hormone changes with different anesthesia in pregnant women with severe pulmonary arterial hypertension. Exp Ther Med 2018; 15: 4731-6.
- 8) Ming Y, Wu Z, Wu Z, et al.: Effects of different anesthesia methods on maternal and neonatal outcomes in pregnant patients with pulmonary arterial hypertension: a meta-analysis. Arch Gynecol Obstet 2022; 306: 7-15.
- 9) Maxwell BG, El-Sayed YY, Riley ET, et al.: Peripartum outcomes and anaesthetic management of parturients with moderate to complex congenital heart disease or pulmonary hypertension*. Anaesthesia 2013; 68: 52-9.
- 10) Hidano G, Uezono S, Terui K: A retrospective survey of adverse maternal and neonatal outcomes for parturients with congenital heart disease. Int J Obstet Anesth 2011; 20: 229-35.
- 11) McCabe M, An N, Aboulhosn J, et al.: Anesthetic management for the peripartum care of women with Fontan physiology. Int J Obstet Anesth 2021; 48: 103210.
- 12) Monteiro RS, Dob DP, Cauldwell MR, et al.: Anaesthetic management of parturients with univentricular congenital heart disease and the Fontan operation. Int J Obstet Anesth 2016; 28: 83-91.
- 13) Ioscovich AM, Goldszmidt E, Fadeev AV, et al.: Peripartum anesthetic management of patients with aortic valve stenosis: a retrospective study and literature review. Int J Obstet Anesth 2009; 18: 379-86.
- 14) Langesaeter E, Rosseland LA, Stubhaug A: Continuous invasive blood pressure and cardiac output monitoring during cesarean delivery: a randomized, double-blind comparison of low-dose versus high-dose spinal anesthesia with intravenous phenylephrine or placebo infusion. Anesthesiology 2008; 109: 856-63.
- 15) Leffert L, Butwick A, Carvalho B, et al.: The Society for Obstetric Anesthesia and Perinatology Consensus Statement on the Anesthetic Management of Pregnant and Postpartum Women Receiving Thromboprophylaxis or Higher Dose Anticoagulants. Anesth Analg 2018; 126: 928-44.
- 16) 日本ペインクリニック学会, 日本麻酔科学会, 日本区域麻酔学会: 抗血栓療法中の区域麻酔・神経ブロックガイドライン 2016 http://anesthorjp/guide/pdf/guideline_kouketsusenpdf.

第6章 注意すべき病態、事象

- 17) Rosseland LA, Hauge TH, Grindheim G, et al.: Changes in blood pressure and cardiac output during cesarean delivery: The effects of oxytocin and carbetocin compared with placebo. *Anesthesiology* 2013; 119: 541-51.
- 18) Svanstrom MC, Biber B, Hanes M, et al.: Signs of myocardial ischaemia after injection of oxytocin: a randomized double-blind comparison of oxytocin and methylergometrine during Caesarean section. *Br J Anaesth* 2008; 100: 683-9.
- 19) Mukaddam-Daher S, Yin YL, Roy J, et al.: Negative inotropic and chronotropic effects of oxytocin. *Hypertension* 2001; 38: 292-6.
- 20) Shimada T, Ishibashi Y, Murakami Y, et al.: Myocardial ischemia due to vasospasm of small coronary arteries detected by methylergometrine maleate stress myocardial scintigraphy. *Clin Cardiol* 1999; 22: 795-802.
- 21) Gurrieri C, Sharpe EE, Connolly HM, et al.: Peripartum anesthetic management in patients with Ebstein anomaly: a case series. *Proc (Bayl Univ Med Cent)* 2023; 36: 346-50.
- 22) Arendt KW, Fernandes SM, Khairy P, et al.: A case series of the anesthetic management of parturients with surgically repaired tetralogy of Fallot. *Anesth Analg* 2011; 113: 307-17.
- 23) Silversides CK, Grewal J, Mason J, et al.: Pregnancy Outcomes in Women With Heart Disease: The CARPREG II Study. *J Am Coll Cardiol* 2018; 71: 2419-30.

15. 感染性心内膜炎の予防

感染性心内膜炎（infectious endocarditis：IE）は心大血管に感染巣を持つ血流感染症である。弁逆流やシャントなど異常血流による心大血管内膜の損傷が発症の基盤となるため、器質的心疾患を持つ症例に発症しやすい。先天性心疾患では¹⁾、心室中隔欠損や動脈管開存、チアノーゼ性心疾患などに多く、先天性大動脈二尖弁などの先天性弁膜症も狭窄や閉鎖不全といった機能障害があると発症しやすい。また、先天性心疾患術後であっても、逆流やシャントの遺残、人工弁や人工血管、ペースメーカーやパッチなどの人工物を使用した手術を受けた症例にもIE発症は多い²⁾。

これらの基礎疾患を持つ症例で、血管内へ細菌が侵入することが契機となってIEが発症する。う歯、歯周病など口腔内疾患では溶血性連鎖球菌、大腸疾患や泌尿器疾患では腸球菌、アトピー性皮膚炎などの皮膚疾患ではブドウ球菌が起因菌となる。黄色ブドウ球菌は鼻腔内常在菌であるが、耳鼻科疾患以外に対する手術後に発症するIEの起因菌としても多い³⁾。

手術時には皮膚消毒が行われるが、皮膚に付着する細菌を完全に除去することは困難である。このため、IE発症の高リスク症例（表1）では、術直前に抗菌薬を投与してIEの発症を予防する必要がある。手術で生じた一過性菌血症時に、有効な血中濃度の抗菌薬が存在することで、IE発症を予防できる。高リスク疾患であるチアノーゼ性心疾患、心室中隔欠損、動脈管開存、大動脈狭窄、人工弁置換術や人工血管を使用した修復術後（ラステリ手術やシャント手術など）の症例に、非心臓手術を行う際には抗菌薬の予防的投与を行うことが推奨される（表2）⁴⁾。欧米では、抗菌薬によるIE予防の有効性の低さ、抗菌薬の副作用リスクなどの観点から術前の予防的抗菌薬投与を推奨しないガイドラインが増えている⁵⁾。しかし、日本では、IEによる死亡率や合併症発症率が高いこと、抗菌薬投与にかかる医療費が安価であること、単回または短期間の投与による副作用発生率が低いことから、高リスク症例には予防的抗菌薬投与が推奨されている。特に、抜歯前の予防的抗菌薬投与は強く推奨されている⁴⁾。過去にIEの既往を有する症例も再発リスクが高いため、予防的投与を行うべきである。逆に、2次孔型心房中隔欠損や純型僧帽弁狭窄、遺残シャントを持たないシャント性心疾患術後ではIE発症リスクが低いので、予防的投与は推奨されない。

IEの高リスク症例に非心臓手術が行われる際、予防的抗菌薬投与に推奨される薬剤を表3に示した。溶血性連鎖球菌が起因菌として予測される手術を受ける成人ではアモキシシリンを2.0 g、小児では50 mg/kg体重を術前1時間以内に経口投与することが推奨される（表3）。経口投与が困難な症例では、アンピシリン1gの点滴静注も推奨される⁴⁾。手術が長引く場合には、点滴静注で追加投与を行う。ペニシリン系薬剤にアレルギーを持つ症例には、クリンダマイシンやアジスロマイシンの投与が推奨されるが、耐性菌の検出が報告されているため、注意を要する。また、う歯、歯周病など口腔内疾患を有する症例では、歯磨きなどの日常生活でも菌血症を来すことが報告されていて⁶⁾、口腔内を常に清潔に維持する必要がある。非心臓手術を予定している症例には、歯科口腔外科的診察を受けさせ、治療を要する疾患が見られた場合には、術前に適切な処置を行うことが勧められる。

手術時の皮膚切開では、皮膚常在菌である表皮ブドウ球菌の侵入が予想されるが、アトピー性皮膚炎では黄色ブドウ球菌による菌血症をきたしやすい³⁾。アトピー性皮膚炎の有無にかかわらず、長期的にステロイドなどの免疫抑制剤が使用されている症例ではIE予防が必要である。術前には皮膚の清潔に留意し、術野に皮膚感染症がある場合には術前の治療や、予防的抗菌薬投与が必須である。

カテーテルを血管内に留置すると短期間でカテーテル先端に血栓が形成される。当初は無菌性血栓であるが、菌血症によってDuke診断基準に記載された心内人工物に付着する感染性疣腫となりえる⁷⁾。補液や栄養管理の目的で静脈カテーテルが長期間留置された場合には、IE発症の高リスクであると考えられる。カテーテル

第6章 注意すべき病態、事象

は人工物であり、バイオフィルム形成によって抗菌薬による治療が不完全になることがある。カテーテル穿刺部の皮膚の清潔に注意するとともに、カテーテルの早期抜去や定期的交換を検討する。ペースメーカーや体内式除細動器を植込まれた症例は年々増加し、これらの植込型デバイスへの感染も増加している²⁾。デバイス本体を植込んだ皮膚ポケットに感染徴候がある場合には、非心臓手術前にリードを含めて抜去し、術後に再挿入することが求められる。感染徴候がない症例にも、予防的抗菌薬の静注が推奨される。その際にはブドウ球菌に有効性を持つ抗菌薬を投与することが推奨される⁵⁾。人工弁置換や、遺残シャントを有する欠損孔パッチ閉鎖術後でも、予防的抗菌薬投与が推奨される。

膿瘍など感染巣に対する外科的治療に対しては、既に治療として抗菌薬投与が行われていない場合に予防的抗菌薬投与が必要となる。経膈分娩や帝王切開時の予防的抗菌薬投与は推奨されないが、経尿道手術や経膈手術時には腸球菌を対象とした予防的抗菌薬投与が推奨される。これらに加えて、大腸ポリープなど大腸疾患の手術にも、同様の抗菌薬投与が推奨される。腸球菌には耐性菌が多く、抗菌薬の選択に注意を要し、アンピシリンやアモキシシリン、バンコマイシンが使用されることが多い⁸⁾。

表1：抗菌薬の予防的投与を必要とする先天性心疾患およびその術後

1. IE の既往
2. 人工弁・人工血管置換術後
3. 心室中隔欠損、動脈管開存
4. チアノーゼ性心疾患 (Fallot 四徴症、完全大血管転位など)
5. 大動脈二尖弁など大動脈弁疾患、大動脈縮窄
6. デバイス植込術後 (ペースメーカーや除細動器)
7. 逆流性弁膜症合併

表2：抗菌薬の予防的投与を必要とする非心臓手術

- A. 術前に抗菌薬予防投与を推奨する手術
 1. 歯科口腔手術：歯周囲疾患手術、インプラント植込術など
 2. 耳鼻咽喉科手術：扁桃・アデノイド摘出術
 3. デバイス植込術 (ペースメーカーや除細動器など)
 4. 細菌感染巣に対する手術 (膿瘍、皮膚感染症など)
- B. 術前に抗菌薬予防投与が望ましい手術
 1. 胆道系手術
 2. 大腸手術
 3. 前立腺・尿道手術 (経尿道的前立腺切除術 TUR-P を含む)
 4. 経膈的手術



表3：予防的投与に使用する抗菌薬

1. 歯科口腔手術では溶血性連鎖球菌に有効性を持つ薬剤
 - ・ペニシリン系：アモキシシリン 2g 経口単回投与、または、アンピシリン 1～2g 点滴静注など
 - ・ペニシリンアレルギー時：クラリスロマイシン 400mg 経口単回投与、または、クリンダマイシン 600mg 点滴静注など
2. 皮膚疾患ではブドウ球菌に有効性を持つ薬剤：バンコマイシン
3. 大腸疾患、泌尿器疾患、経膈手技では腸球菌に有効性を持つ薬剤：アモキシシリン 2 g 経口単回投与、アンピシリン 1～2 g 点滴静注、バンコマイシン

参考文献

- 1) Dolgner SJ, Arya B, Kronman MP, Chan T. Effect of congenital heart disease status on trends in pediatric infective endocarditis hospitalizations in the United States between 2000 and 2012. *Pediatr Cardiol* 2019;40:319-329. <https://doi.org/10.1007/s00246-018-2020-7>
- 2) Greenspon AJ, Patel JD, Lau E, et al. 16-year trends in the infection burden for pacemakers and implantable cardioverter-defibrillators in the United States 1993 to 2008. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58: 1001- 1006. PMID: 21867833
- 3) Patel D, Jahnke MN. Serious Complications from Staphylococcal aureus in Atopic Dermatitis. *Pediatr Dermatol* 2015;32:792-796.
- 4) Nakatani S, Ohara T, Ashihara K, et al: JCS 2017 Guideline on Prevention and Treatment of Infective Endocarditis. *Circ J* 2019;83(8):1767-1809.
- 5) Delgado V, Marsan NA, De Waha S, et al: 2023 ESC Guidelines for the Management of Endocarditis. *Euro Heart J* 2023;44:3948-4042.
- 6) Roberts GI, Gardner P, Simmons NA. Optimal sampling time for detection of dental bacteraemia in children. *Int J Cardiol* 15: 311-315, 1992.
- 7) Fowler VG, Durack DT, Selton-Suty C, et al. The 2023 Duke-International Society for Cardiovascular Infectious Disease Criteria for Infective Endocarditis: Updating the Modified Duke Criteria. *Clin Infect Dis* 2023;77(4):518-526.
- 8) Pericas JM, Zboromyrska Y, Cervera C, et al: Entrococcal endocarditis revisited. *Future Microbiol* 2015;10:1215-1240.

16. カテーテル治療

先天性心疾患に対するカテーテル治療は、心内修復術と同等の修復効果を低侵襲で達成しようとする治療と、外科治療と協調した段階的治療の一環として姑息的効果を目的としたものに分けられる。前者のカテーテル治療後における非心臓手術時の麻酔管理は、原則的に外科的な心内修復術後と同様であり、後者は姑息手術後の血行動態に応じて異なる。

1. 最終治療としてのカテーテル治療

(a) バルーン弁形成術

経皮的バルーン肺動脈弁形成術は有意な圧較差のある肺動脈弁狭窄のほとんどに対する第一選択の治療として広く行われており、長期予後も良好である。経皮的バルーン大動脈弁形成術は弁置換やRoss手術への橋渡しの治療として行われる。新生児・乳児期早期にポンプ機能障害を来す重症大動脈弁狭窄では救命的治療として行われることが多い。いずれも麻酔管理は残存する圧較差や閉鎖不全の程度に依存するが、軽症の場合は心内膜炎の予防処置以外、特別の注意を要しない。

(b) 血管形成術

肺動脈狭窄や大動脈縮窄に対してバルーン血管形成術やステント留置が行われる。ステント留置では、最終的に成人の血管径まで拡大できるステントを留置するのが原則であるが、次期手術時に摘出または切開することを前提として姑息的なステント留置を行うこともある。

麻酔管理は術後の右室圧、体血圧や圧較差に依存し、外科治療後と同様である。ステント留置後には原則として6か月間抗血小板薬が投与されることに留意する。

(c) 血管塞栓術

冠動脈瘻、肺動静脈瘻や心内修復術後に残存した側副血管に対しては最終治療として、段階的外科治療を行う単心室循環や、主要大動脈肺動脈側副動脈をともなう肺動脈閉鎖では、次期手術への準備治療として血管塞栓術が行われる。

冠動脈瘻、肺動静脈瘻の塞栓術後には一定期間、抗凝固療法が行われることに留意する。準備治療としての塞栓術では術後の血行動態は多様であり、麻酔管理は姑息的外科治療後に準じる。

(d) 経皮的欠損孔閉鎖術

経皮的に閉鎖栓を留置することにより動脈管開存や心房中隔欠損の経皮的閉鎖術が行われており、外科治療と同等の有効性が報告されている。閉鎖栓が内膜化されるのには6か月前後が必要とされており、この間は感染性心内膜炎の予防が必要である。また、心房中隔欠損の閉鎖後は6か月-1年、抗血小板薬（心房細動の合併例などでは抗凝固薬）が行われる。

(e) 経皮的肺動脈弁留置術

Fallot四徴症など自己組織による右室流出路再建術の遠隔期に問題となる肺動脈弁閉鎖不全に対して、Harmony経カテーテル肺動脈弁システム、右室流出路心外導管または肺動脈弁位の生体弁の機能不全に対してSAPIEN 3経カテーテル生体弁の経皮的留置が行われている。

いずれも短中期的には心外導管または生体弁置換術と同等の有効性が報告されているが、これらの病態では心機能低下や各種不整脈が問題となることがあり、麻酔管理においては事前に心機能や不整脈の評価が必要である。

経皮的肺動脈留置術後には生涯にわたって抗血小板薬（または抗凝固薬）が行われる。

2. 姑息治療としてのカテーテル治療

(a) 経皮的心房中隔欠損作成術

心房間交通が生存に必須な先天性心疾患（大血管転位における動静脈血混合、左心系閉塞性疾患における左房の減圧など）に対して、Rashkind 法またはスタティック法による心房中隔欠損作成術が行われる。これらにより十分な大きさの交通を作成できない場合には心房中隔へのステント留置が行われることがある。

麻酔管理は各基礎疾患の姑息術後に準じる。

(b) 肺血流量維持を目的とした動脈管や右室流出路に対するステント留置術

肺血流量減少性心疾患における肺血流維持を目的として動脈管や右室流出路に対するステント留置が行われる。血行動態はBlalock-Taussig シャント術や姑息的右室流出路再建術後に類似し、麻酔管理はこれらの術後の肺血流量の多寡に応じた管理に準じる。

(c) 動脈管依存性体循環における動脈管ステント留置術

左心低形成症候群やその類縁疾患など、左心系単独で体循環の維持ができない疾患における体循環維持を目的として動脈管にステントを留置する。基本的にはこれらの疾患群においてプロスタグランジン製剤により動脈管の開存を維持している状態と同様の管理が必要である。

3. 推奨

ステント、閉鎖栓などデバイスを留置するカテーテル治療後には一定期間、抗血小板薬または抗凝固薬が投与されることに留意する。

クラスI エビデンスレベルA

参考文献

- 1) Jarrar M, Betbout F, Farhat MB, et al: Long-term invasive and noninvasive results of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty in children, adolescents, and adults. Am Heart J 138:950-954, 1999
- 2) Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, et al; American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention: Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation 123:2607-2652, 2011
- 3) 日本小児循環器学会、日本 pediatric Interventional Cardiology 学会. 先天性および小児期発症心疾患に対するカテーテル治療の適応ガイドライン.2012.
- 4) 2021 年改訂版 先天性心疾患、心臓大血管の構造的疾患（structural heart disease）に対するカテーテル治療のガイドライン。循環器病ガイドラインシリーズ 2021;8-121
- 5) Benson LN, Gillespie MJ, Bergersen L, et al. Three-Year Outcomes From the Harmony Native Outflow Tract Early Feasibility Study. Circ Cardiovasc Interv. 2020;13:1-10.
- 6) Kenny D, Rhodes JF, Gregory A, Fleming GA, et al. 3-Year Outcomes of the Edwards SAPIEN Transcatheter Heart Valve for Conduit Failure in the Pulmonary Position From the COMPASSION Multicenter Clinical Trial. JACC Cardiovasc Interv 2018;11:e008320.
- 7) 経カテーテル的心臓弁治療関連学会協議会：Harmony 経皮的肺動脈弁システム適正使用指針、サピエン3経カテーテル生体弁の経皮的肺動脈弁留置術 適正使用基準。http://j-tavr.com/tpvi.html (2024 年 7 月現在)
- 8) Tseng SY, Truong VT, Peck D, et al. Patent Ductus Arteriosus Stent Versus Surgical Aortopulmonary Shunt for Initial Palliation of Cyanotic Congenital Heart Disease with Ductal-Dependent Pulmonary Blood Flow: A Systematic Review and Meta-Analysis. J Am Heart Assoc.2022;11:e024721.