榊原記念病院
Heart to Heart
2020年 11月

先天性心疾患

心臓血管外科 小児／小児循環器科／産婦人科／臨床遺伝科

心臓血管外科 小児

心臓血管外科 小児

副院長
心臓血管外科 小児
主任部長
高橋 幸宏

心臓血管外科 小児
主任部長
和田 直樹

- 小児循環器科や産婦人科と協力し、24時間365日対応できる体制を整えております。
- 段階的手術や成人期での手術など、再手術や再々手術にも対応しております。
- 新生児から成人まで、先天性心疾患の患者さんの一生を診ることが可能です。

小児心臓手術件数（2015 ～ 2019年合計）

総数 **2509**	
On pump **1792**	Off pump **198**

小児循環器科

小児循環器科
主任部長
嘉川 忠博

榊原記念病院 小児循環器科は、新生児から成人までの先天性心疾患、小児期発症の後天性心疾患、川崎病後遺症、不整脈、心筋疾患など、循環器領域全般に渡って診療しております。

心臓カテーテル治療、小児循環器集中治療、心不全や不整脈、肺高血圧に対する薬物療法、不整脈のデバイス治療などを、心臓血管外科小児科医、麻酔科医、循環器内科医との連携のもと24時間体制で診療しております。

近年の心臓カテーテル検査は350–500件／年であり、カテーテル治療は100–200件です。バルーン血管・弁形成術、コイルによる血管塞栓術など標準的治療のほか、心房中隔欠損や動脈管開存に対するデバイス閉鎖術を数多く実施しております。

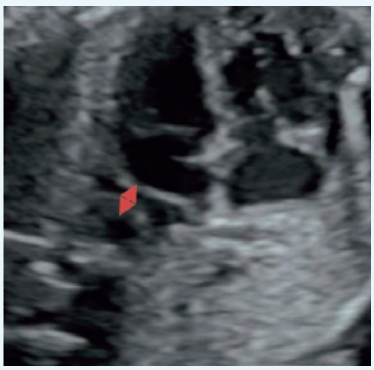
胎児心エコー

■ご紹介いただいた患者さんの例

これまでにご紹介いただいた主な患者さんの例をご紹介します。
妊婦さん、胎児で気になる点がある方がおられましたら、ぜひご連絡ください。

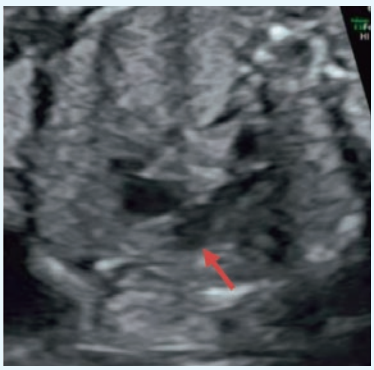
ご紹介のきっかけ

例① 左心房と大動脈が遠い



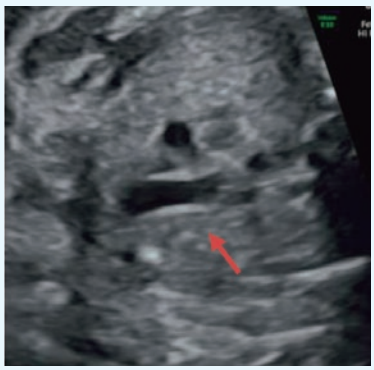
この症例は**総肺静脈環流異常症**でした。四腔断面像では正常にみえますが、左心房と下行大動脈の間に共通肺静脈腔があり距離があります（矢印）。肺静脈は直接左心房には流入せず、出生後、肺静脈狭窄により強い低酸素血症となり緊急手術の対象です。

例② 肺動脈がちょっと細い



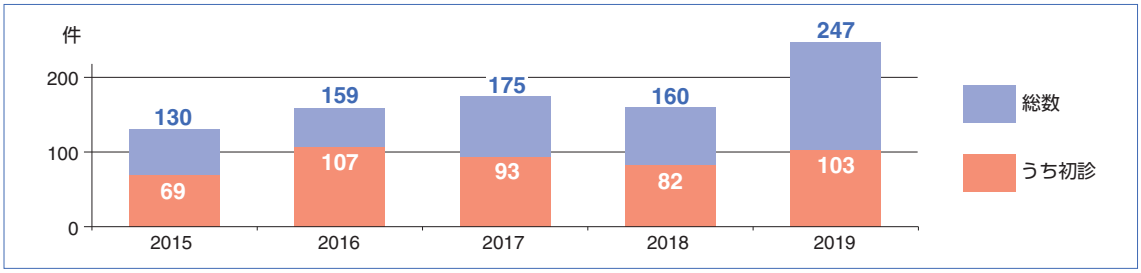
この症例は**ファロー四徴症**でした。大動脈より肺動脈が細く描出されています（矢印）。肺動脈が細いと、早期に体肺シャント術が必要になります。

例③ 大動脈が良く見えない



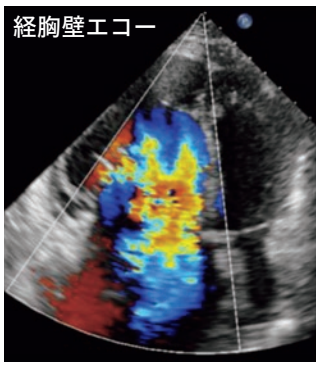
この症例は**大血管転位症**でした。右前方から大動脈基部が起始します（矢印）。大動脈と肺動脈は同時に描出されません。出生後は低酸素血症が著明になり、1週間ほどで大血管転換術を行います。

胎児心疾患
エコー件数



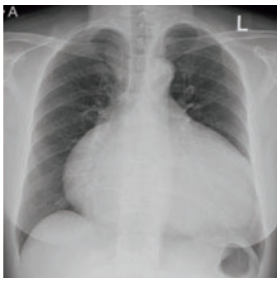
成人先天性心疾患（ACHD）
成人Ebstein奇形に対するCone手術

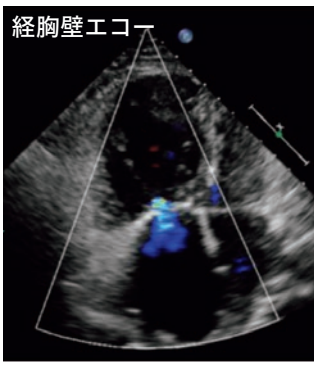
当院では、成人先天性心疾患に対しても積極的に外科手術を施行しています。
本症例は、成人で診断された重症心疾患の1例です。



重度の三尖弁逆流、著明な右房拡大

術前

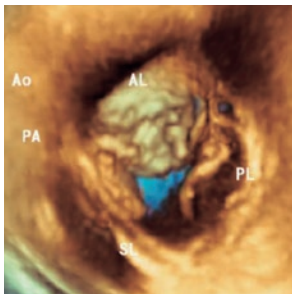




軽度三尖弁逆流、心拡大改善

術後

症例



40歳代 女性

幼少期には心疾患は診断されていませんでした。40代になってから労作時の息切れを自覚していましたが受診されませんでしたが、手術前年に心不全症状の悪化のため前医を受診されました。重度の三尖弁逆流を指摘され、Ebstein奇形と診断されました。Cone手術を施行し現在は退院され、前医へ通院中です。

術前経食道エコー： 三尖弁中隔尖（SL）のplasteringにより大きな弁離開を認めるが、前尖（AL）の面積は大きい

産婦人科

産婦人科 副部長
診療責任者
前田 佳紀

外来では、月経や更年期症状などでお困りの方の婦人科診療も行っております。そのような患者さんがおられましたら、気がねなくご紹介ください。

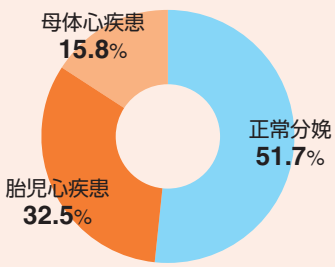
当科は循環器病院の特性を生かし、右記の4点を診療の柱としています。

1980年代以降、先天性複雑心奇形の手術治療成績が向上したことから、成人先天性心疾患（ACHD）患者さんは近年増加傾向にあります。それに伴い、循環器疾患合併妊娠の割合は増えており、今後これらの管理がさらに重要になると考えられています。

4つの診療の柱

1. 母体に心疾患がある例の妊娠・分娩管理
2. 児に心疾患がある例の妊娠・分娩管理
3. 母児ともに心疾患のない例の妊娠・分娩管理
   （産科合併症、無痛分娩希望例、正常妊娠など）
4. 心疾患のある方を中心とした婦人科管理

分娩件数割合（2020年）



プレコンセプション（妊娠前カウンセリング）

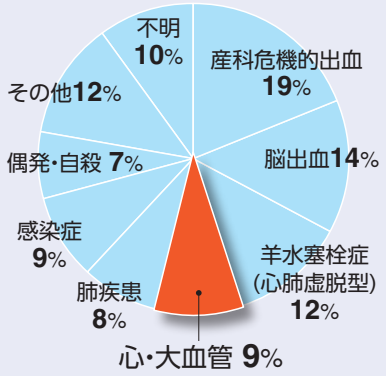
循環器疾患合併妊娠においては、急激な血行動態変化により発生した合併症の治療が必要になることがあります。

母体死亡は、既知の循環器疾患でも起こりえますので、妊娠・出産時の経時的な循環器系の変化を知ることが、合併症の予防や早期の診断につながります。

日本の母体死亡原因（2010-2019年）

日本産婦人科医会　妊産婦死亡症例検討評価委員会
母体安全への提言2019から引用

妊産婦死亡の原因別頻度
2010-2019年5月（n=428）



心血管疾患の内訳
2010-2017年（n=31）

死亡原因	件数
急性大動脈解離	15
周産期心筋症	5
不整脈関連突然死（QT延長症候群を含む）	3
急性心筋梗塞	3
急性心筋炎	2
肺高血圧症	2
機械弁置換後心不全	1

循環器疾患合併妊娠の注意すべきポイント

- 循環血漿量は1.5倍増加 ➡ 心不全
- 心拍数は1.2倍増加 ➡ 不整脈
- 凝固能の亢進 ➡ 血栓・塞栓症
- 血管壁の脆弱性の増加 ➡ 大動脈解離
- 感染性心内膜炎

妊娠前カウンセリングでお話しする内容

- 妊娠中の母体のリスク
  - ・心血管合併症
  - ・産科的合併症
    （予想される妊娠中の管理方法や分娩方法など）
- 胎児のリスク（薬剤による影響など）
- 遺伝
- 産褥期～育児における母体のリスク
  サポート体制（家族、社会的資源）など
- 妊娠出産による母体の心臓に与える長期的な影響
- 生殖医療について
- 避妊について

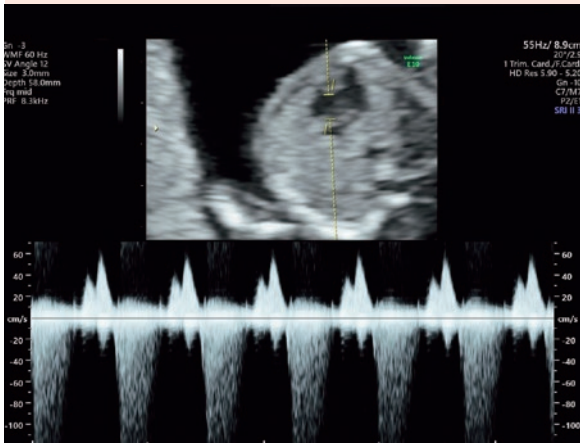
循環器疾患合併女性のリプロダクティブ・ヘルス/ライツの観点から情報提供をさせて頂きます

当院の出生前検査

産婦人科と臨床遺伝科の協力体制のもと、NIPTや初期胎児エコーなど、この地域で実施施設の少ない検査も含め各種出生前検査を実施しています。

当院での出生前検査の概要を解説した小冊子も作成し、無料で配布していますので、必要な際には医療連携室までご連絡ください。

初期の三尖弁逆流の一例



当院で実施している主な出生前検査

内容	実施時期
出生前カウンセリング	妊娠8週～
NIPT	妊娠10週～ 15週（13週頃までが望ましい）
クアトロテスト	妊娠15週～ 17週
コンバインドテスト	妊娠11週～ 13週
初期胎児エコー（NT計測など）	妊娠11週～ 13週
中期胎児エコー	妊娠18週～ 21週（20週前半までが望ましい）
後期胎児エコー	妊娠30週前後
胎児精査	随時
羊水検査	妊娠16週～

妊娠初期の胎児エコーとNT

NT（nuchal translucency）とは、妊娠初期に胎児後頸部付近の皮膚が厚みをもって描出されるもので、局所的な浮腫を生じるさまざまな病態（異常のない場合も含む）において観察されます。

NT肥厚は、ダウン症候群などの染色体異常のほか、先天性心疾患など種々の胎児異常によっても生じうるため、NT肥厚が疑われる場合には妊娠初期に詳細な精査が必要であるのみならず、妊娠中期以降にも慎重なフォローが必要です。さらに近年では、「胎児形態異常のスクリーニングをできるだけ早い時期に実施することが望ましい」との考えが広がりつつあります。しかし、NTを正確に計測するためには十分な知識とトレーニングが必要であり、通常の妊婦健診の超音波検査では、NT計測や妊娠初期の詳細な胎児スクリーニングを実施することは、困難な場合も少なくありません。

当院では、NT肥厚が疑われる症例を含め、妊娠初期の胎児エコー（スクリーニングおよび精査）を十分な時間と丁寧な説明のもとに実施しております。妊娠初期の胎児スクリーニングを希望される妊婦さん、NT肥厚が疑われる方、その他胎児に何か気になる点がある方などがおられましたら、ぜひ当院にご連絡ください。

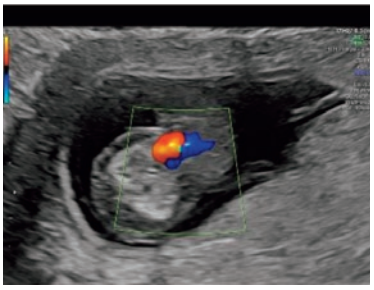
妊娠初期胎児エコーにて有所見で児の疾患が診断された例＊

染色体異常	ダウン症候群 13トリソミー	18トリソミー ターナー症候群	等
心疾患	左心低形成症候群 房室中隔欠損症 大動脈縮窄複合 内臓逆位	単心室 ファロー四徴症 心臓逸脱症	等
その他形態異常	無頭蓋症 片側上肢部分欠損 人魚体シークエンス 臍帯ヘルニア	色素失調症 軟骨無発生症 骨形成不全症 横隔膜ヘルニア	等

＊すべての疾患が妊娠初期に診断されたわけではありません。

NT肥厚の一例

心臓逸脱症の一例



臨床遺伝科

総合診療部
臨床遺伝科
医長
森崎 裕子

当科では、母体に心疾患のある方の遺伝相談や、染色体異常や単一遺伝子疾患のお子さんの医療相談など、心疾患の遺伝カウンセリング経験が豊富な臨床遺伝専門医と遺伝カウンセラーが、妊娠前から出生後の生活にいたるまで、継続したサポートを行っております。

「遺伝」というと、難しいことのように思われがちですが、だれにでも関係のあるとても身近なことです。ささいなことでも構いません。お気軽にご相談ください。

主な対象疾患

母体心疾患	単一遺伝子疾患	遺伝性心筋症、ミトコンドリア病、先天性不整脈、マルファン症候群、エーラス・ダンロス症候群　他
	心構築異常	先天性心疾患術後、成人先天性心疾患
胎児・小児心疾患	染色体異常	ダウン症候群、18トリソミー、性染色体異常症、微細欠失症候群（22q11.2欠失症候群　他）
	単一遺伝子疾患	ヌーナン症候群、歌舞伎症候群、　他

専門家によるサポート体制

産科外来助産師、小児科看護師、遺伝カウンセラーやメディカルソーシャルワーカーらの専門家と連携し、胎児心エコーを受診される方のサポートを行っていることも、当院の特色の一つです。

検査との向き合い方、診断された場合の準備、妊婦生活の過ごし方、お子様の療養生活に関することなどを情報共有し、不安をお持ちの患者さんとそのご家族が安心して社会生活を送ることができるようサポートいたします。

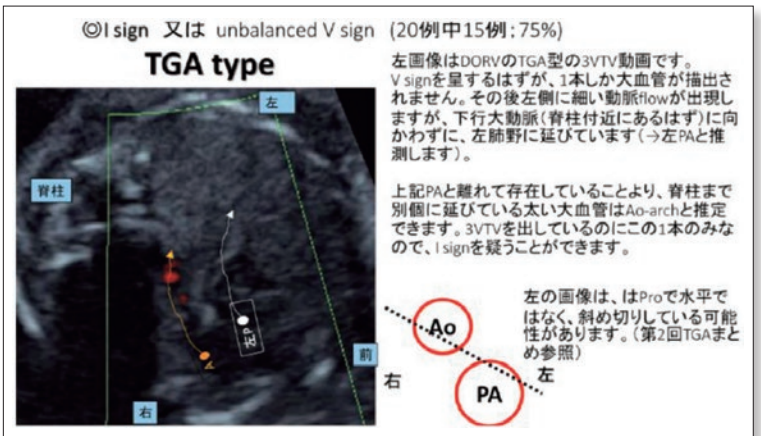
胎児心臓病勉強会

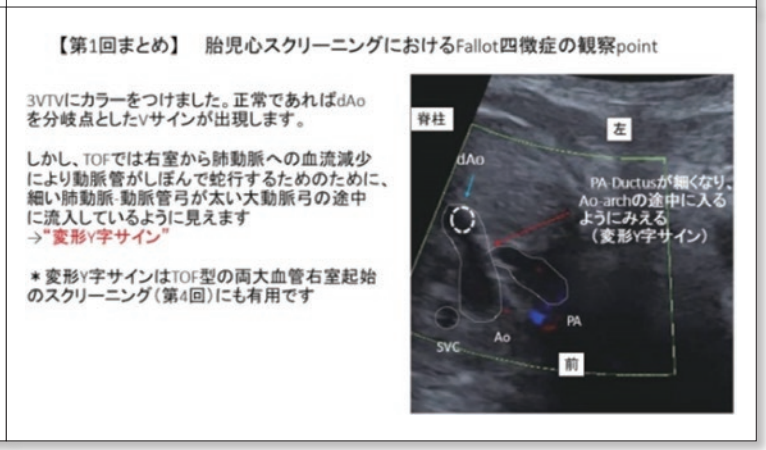
スクリーニング力を上げるために、Webを用いた「胎児心臓病勉強会」を行っています。参加費は無料で、約40病院の先生方にご参加いただいています。

- ライブのため、質疑応答が可能です。
- 個人でも随時参加されています。
- 主に、月・火・水の夕方に開催しています。

ご興味をいただける方はご連絡ください。

連絡先 **042-314-3111**（代表電話）
産婦人科 副部長　前田 佳紀





受診のご相談～外来受診の予約方法～

医療機関様専用

電話
042-314-3142（医療連携室）
ご症状、受診希望日、ご希望の医師のほかに、患者様の氏名、生年月日、ご連絡先をうかがいます。

FAX
042-314-3199
外来予約申込用紙をFAX送信してください。

受付時間
平日　月～金
9:00～17:00
第1・3・5土
9:00～13:00
（祝日・年末年始を除く）

ホームページ
https://www.hp.heart.or.jp/
お急ぎの方は、電話、FAXをご利用ください。

救急のご相談
救急は、24時間365日お受けしています。
代表電話あるいは医療連携室（夜間休日は代表電話に切り替わります）にお電話にて、救急であることを伝えてください。
入院要請は救急での相談となります。

患者様へのご案内はこちらの番号をお願いします

電話
外来予約専用　**042-314-3141**（代表）
ご予約以外のご用件　**042-314-3111**（医療連携室）

対応時間
平日
9:00～16:00
（緊急時はいつでも可能）