複雑心奇形の病態生理と管理

～同じ病名なのに管理が違う？～

～私たちは、

どうしたらいいの？ ～

内容

- 1. 心奇形の代表選手“ファロー四徴”の紹介
- 2. 心奇形を理解するために
- 3. チアノーゼを理解する
- 4. 心奇形を持つこどもに関する注意点

内容

- 1. 心奇形の代表選手“ファロー四徴”の紹介
- 2. 心奇形を理解するために
- 3. チアノーゼを理解する
- 4. 心奇形を持つこどもに関する注意点

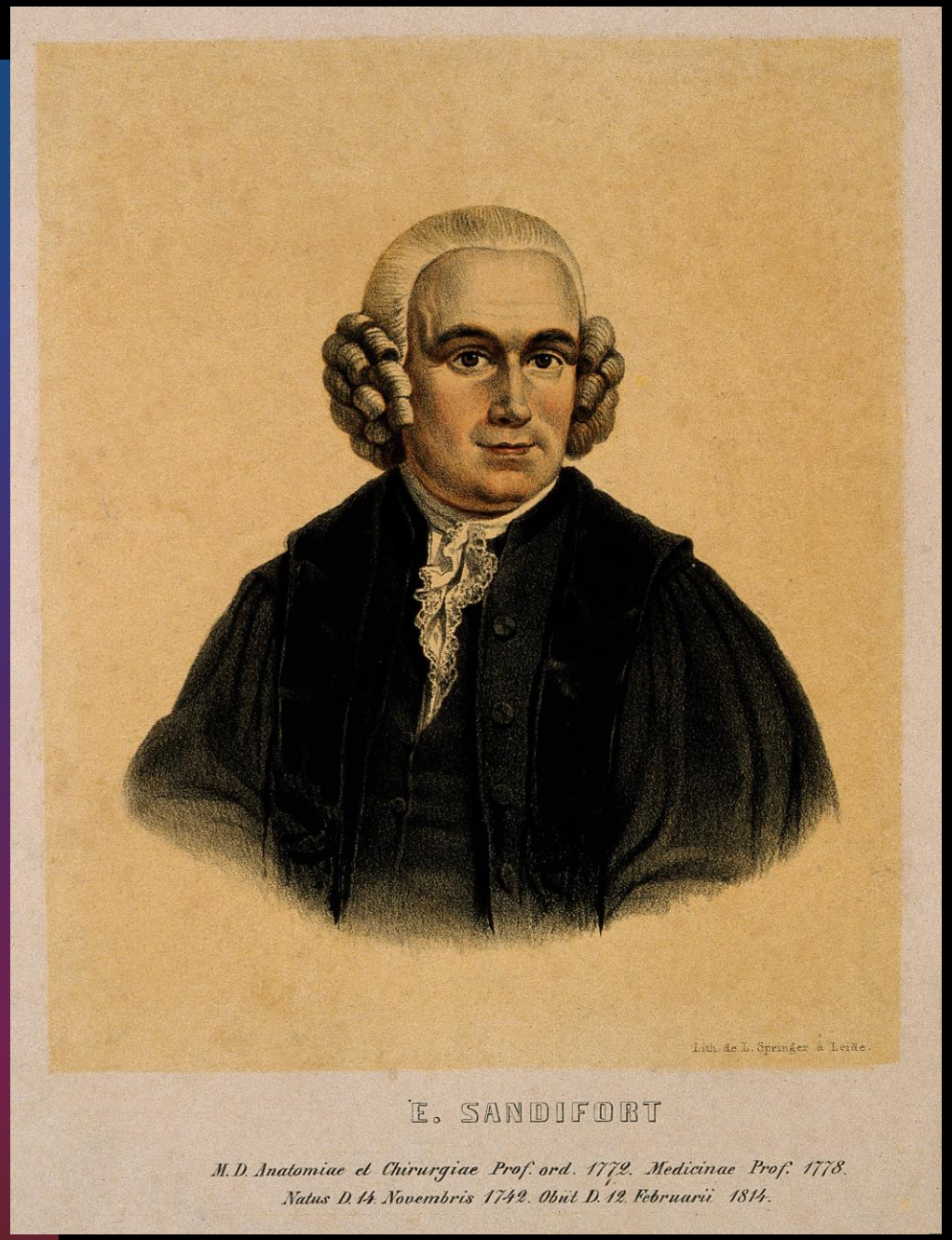
1888年
フランス語
Tetralogie
4つの兆候を提唱
肺動脈狭窄
心室中隔欠損
大動脈の右方偏位
右室肥大

Etienne Louis Arthur Fallot
1850-1911

Wikipedia

Niels Steensen
(1638-1686)
デンマーク生まれ、
解剖学者、自然科学者、
後に司祭に。
1671年
“Dissection of a Monstrous Foetus in Paris”

1665年
アイザック・ニュートンが万有引力を発見
1687年
徳川綱吉による生類憐れみの令発布



Eduard Sandifort (1743-1814)
オランダの解剖学、外科医

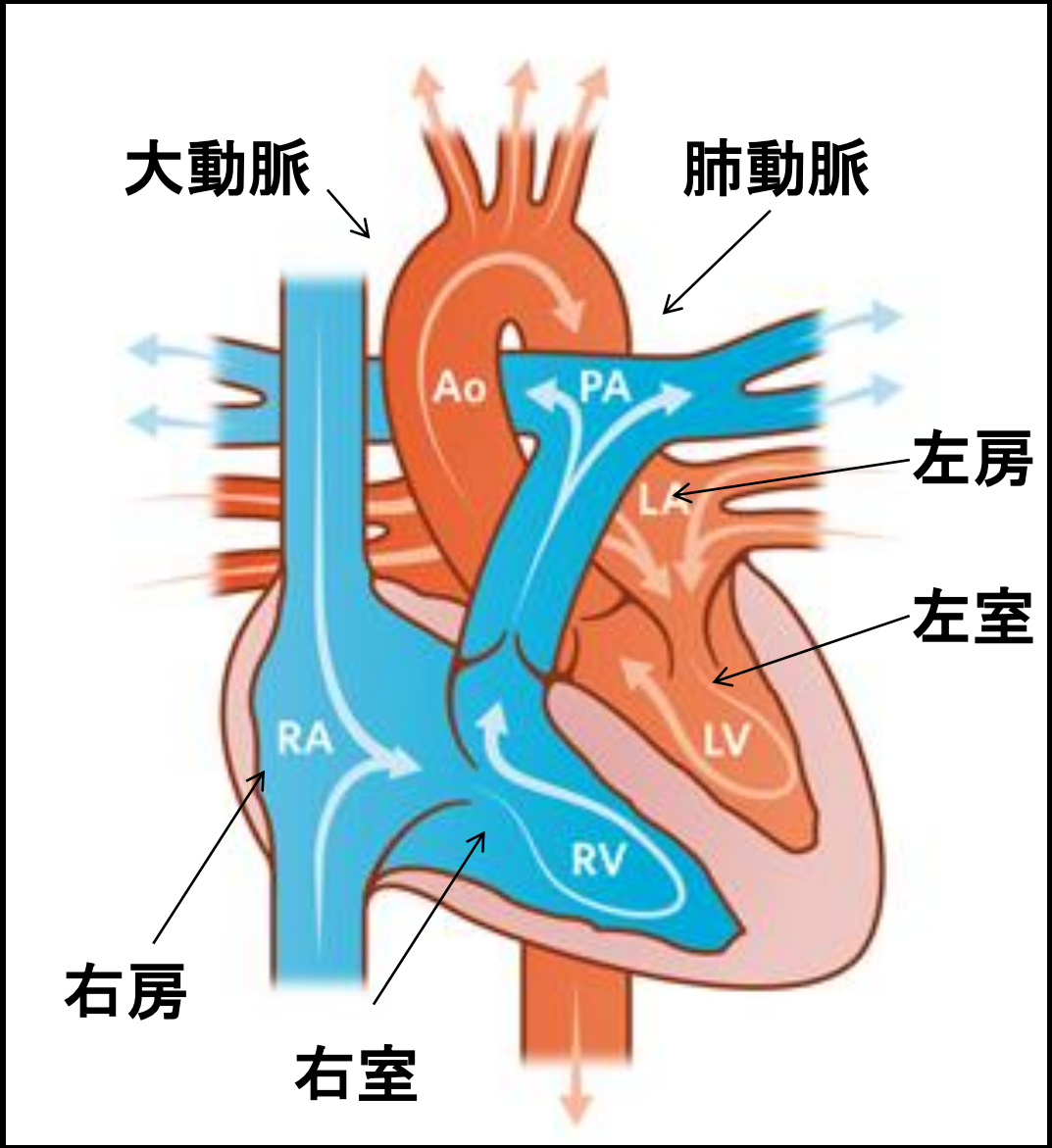
1777年
16ヶ月の“the blue boy”に関する症例報告のなかで、解剖所見を記載。

Wikipedia

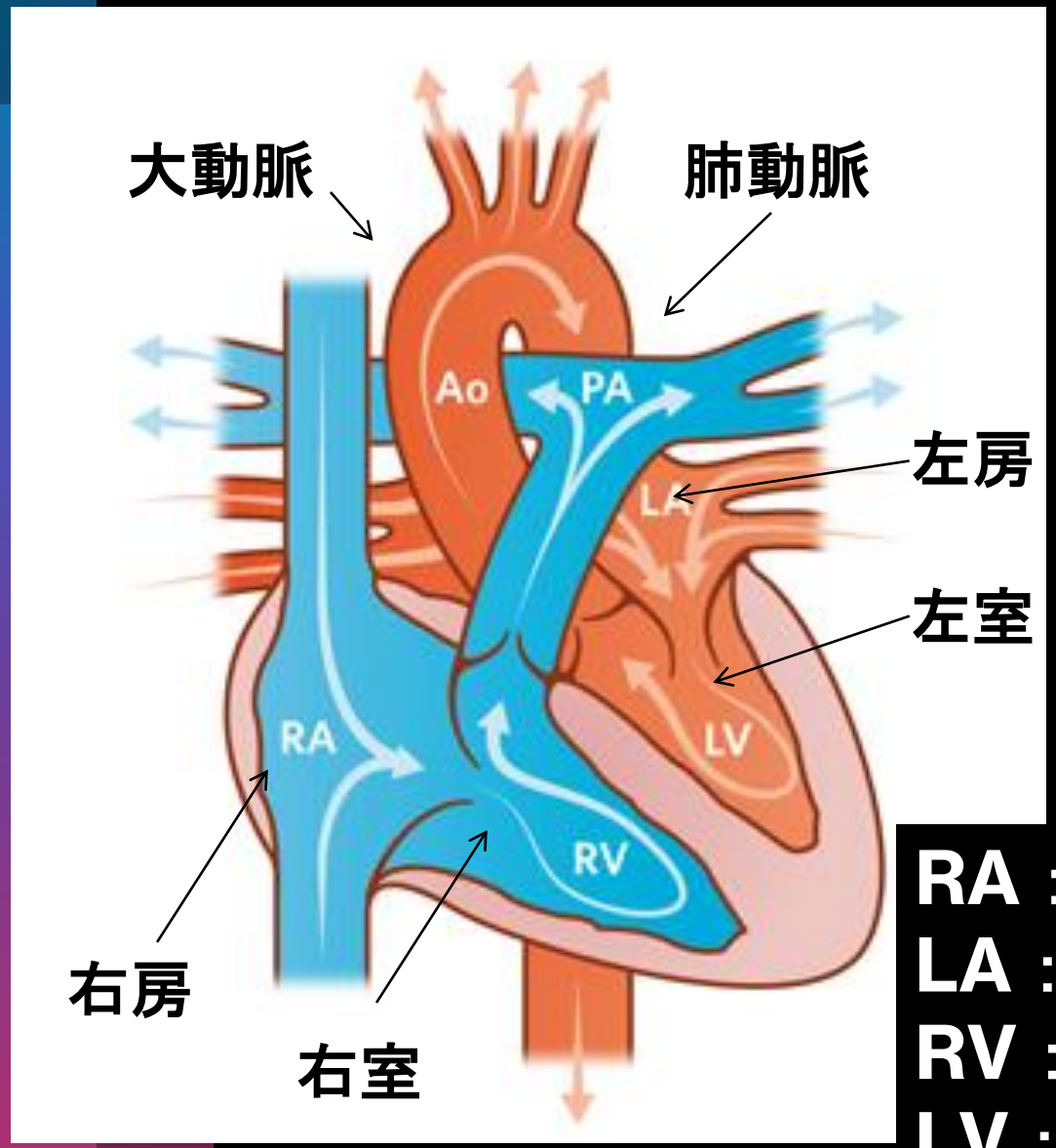
1888年
フランス語
Tetralogie
4つの兆候を提唱
肺動脈狭窄
心室中隔欠損
大動脈の右方偏位
右室肥大

Etienne Louis Arthur Fallot
1850-1911

正常心臓の構造とは

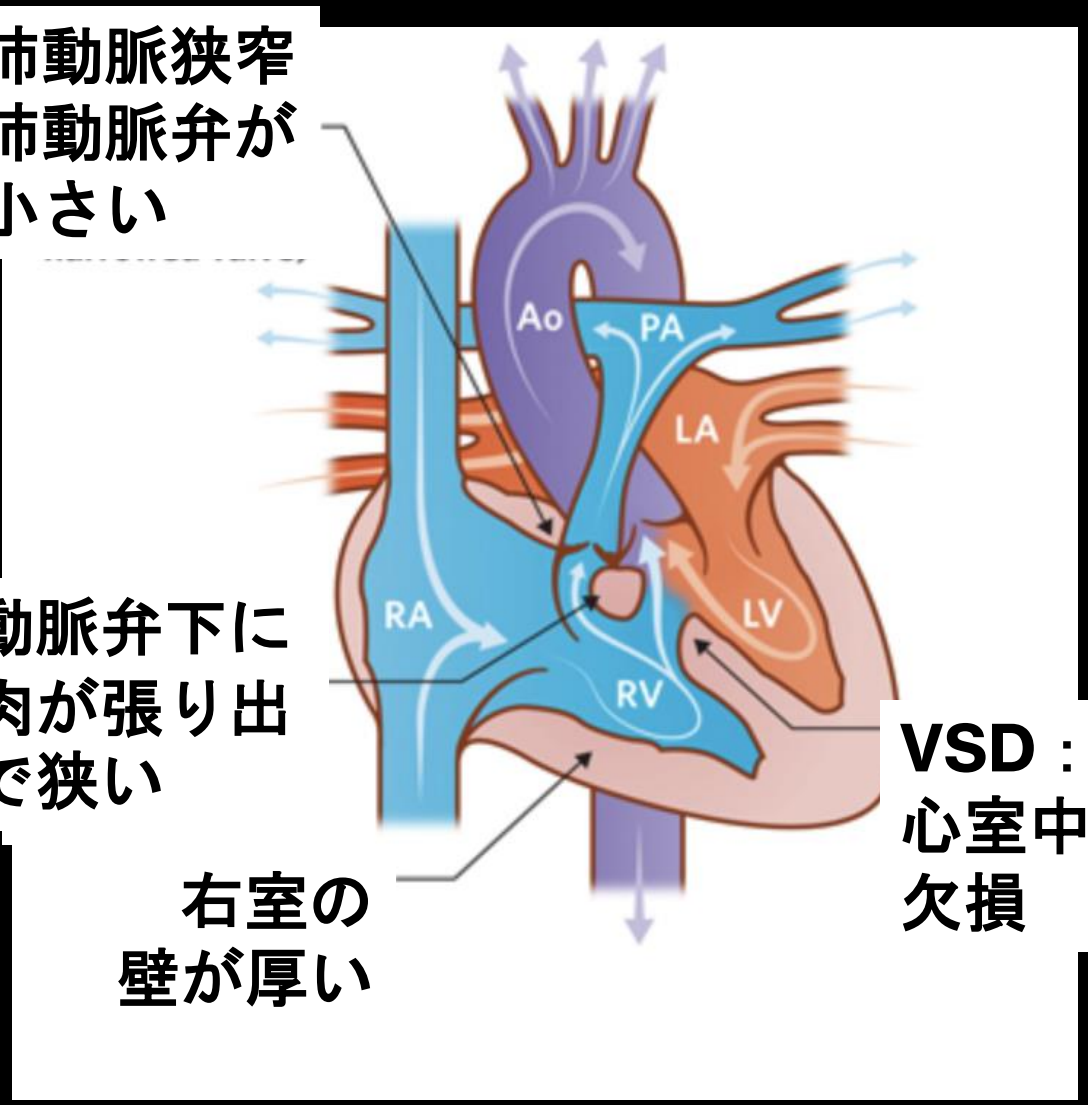


RA：右房
LA：左房
RV：右室
LV：左室
PA：肺動脈
Ao：大動脈



正常心

RA：右房
LA：左房
RV：右室
LV：左室
PA：肺動脈
Ao：大動脈

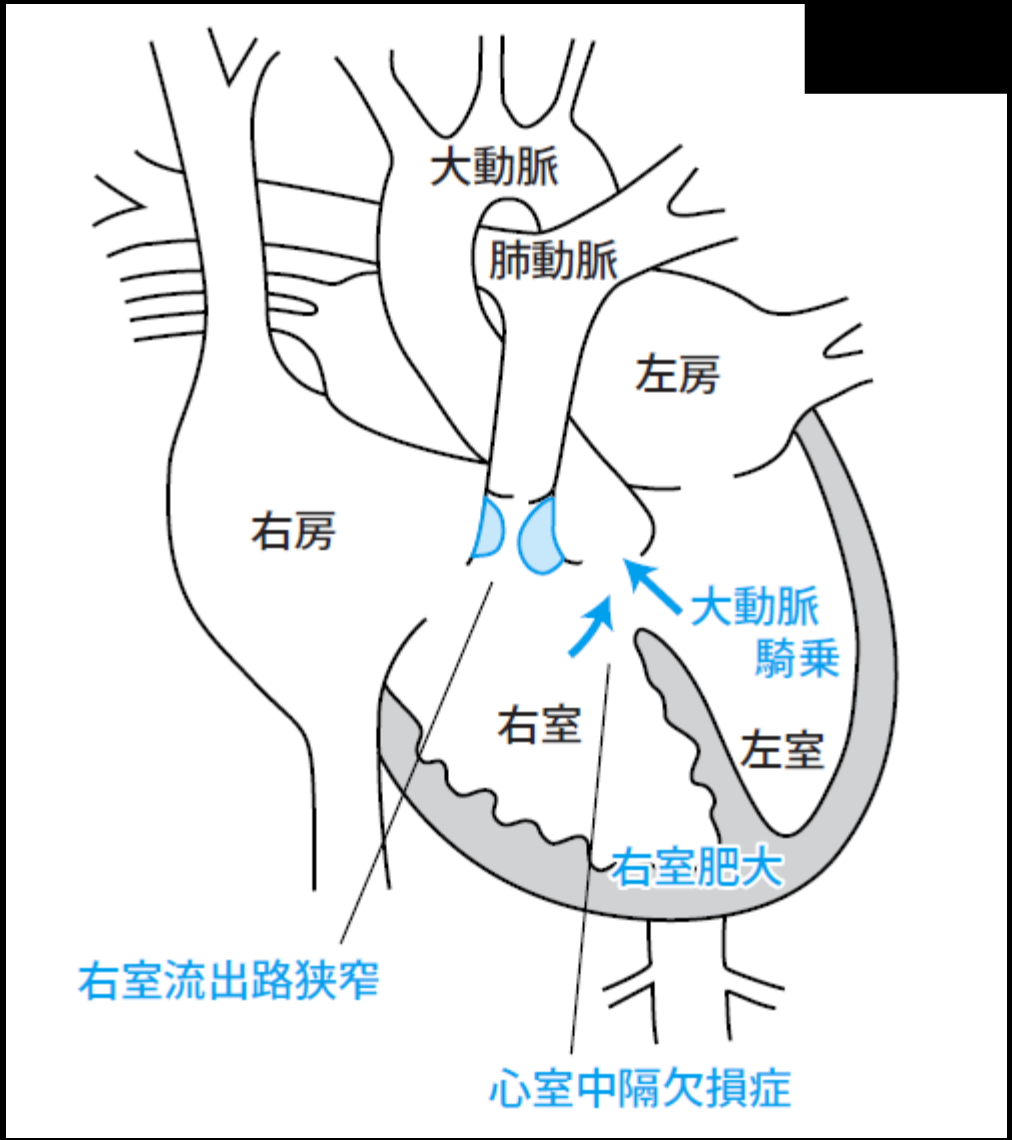


ファロー四徴

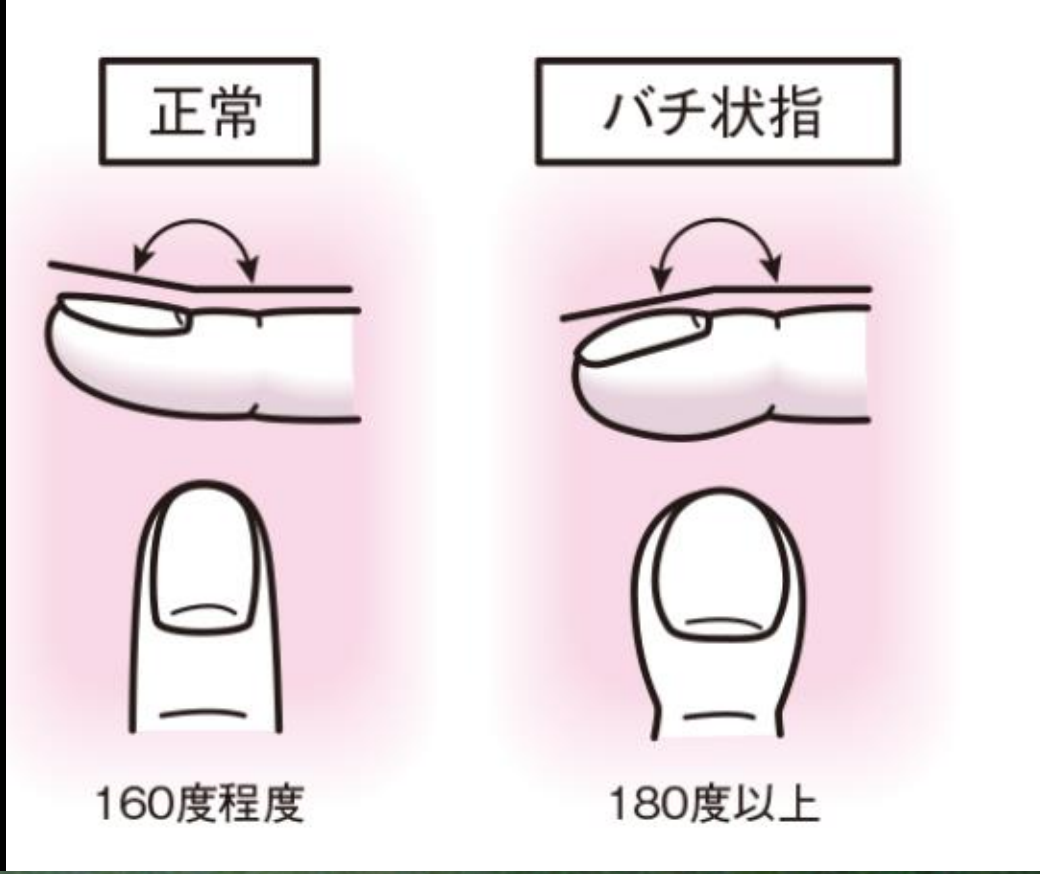
The Royal Children's Hospital Melbourne

ホームページ改変

もう少し詳しく見ると



ばち指



内容

- 1. 心奇形の代表選手“ファロー四徴”の紹介
- 2. 初めて観る心奇形を理解するために
- 3. チアノーゼを理解する
- 4. 心奇形を持つこどもに関する注意点

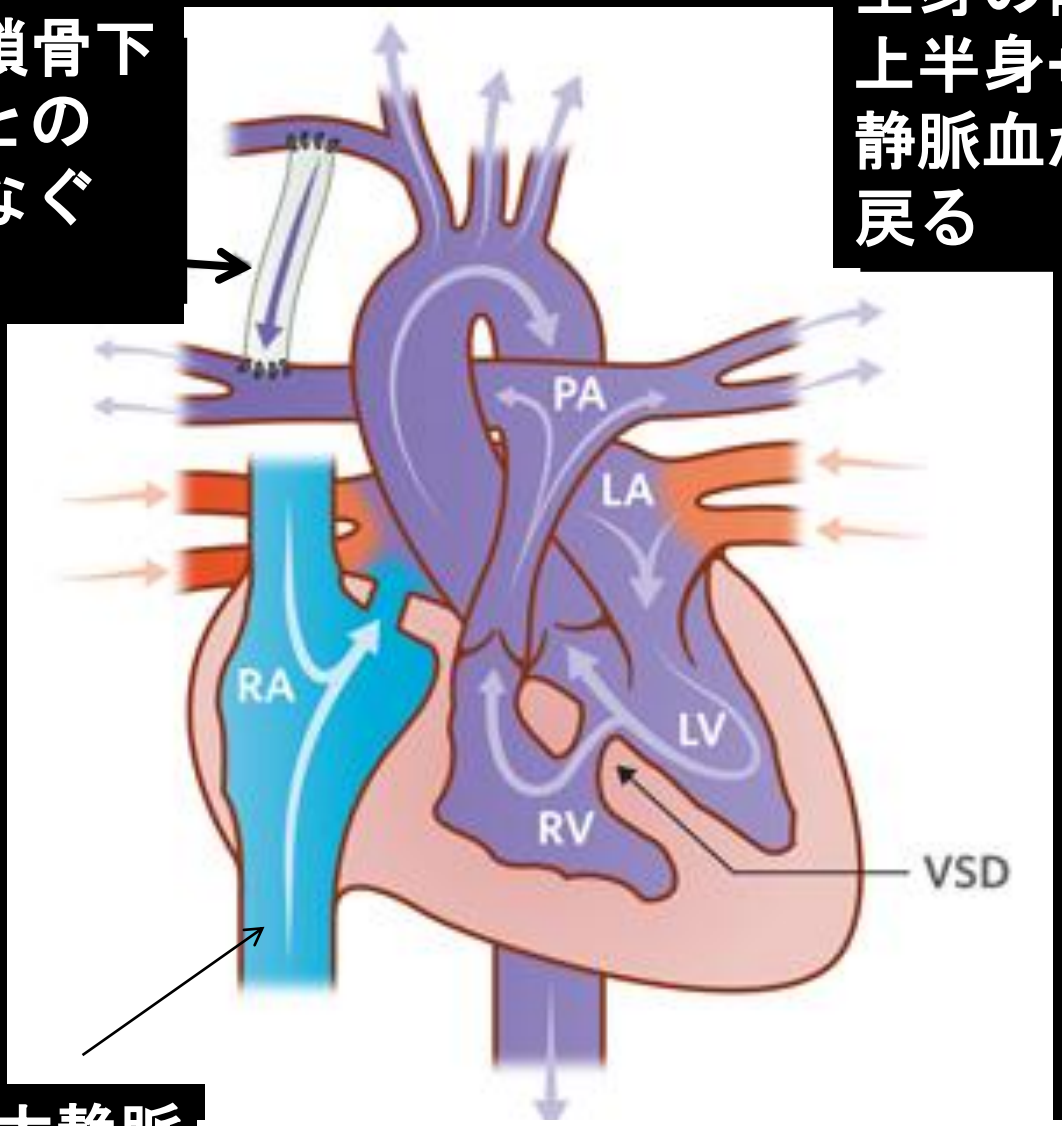
例

- 自分の勤務する病児保育施設に、初めて経験する心疾患術後のこどもが来ることになった

BTシャント術後

右腕に行く動脈（鎖骨下動脈）と右肺動脈との間に人工血管をつなぐ（BTシャント術）

全身の静脈血つまり上半身+下半身の静脈血が心臓へ戻る

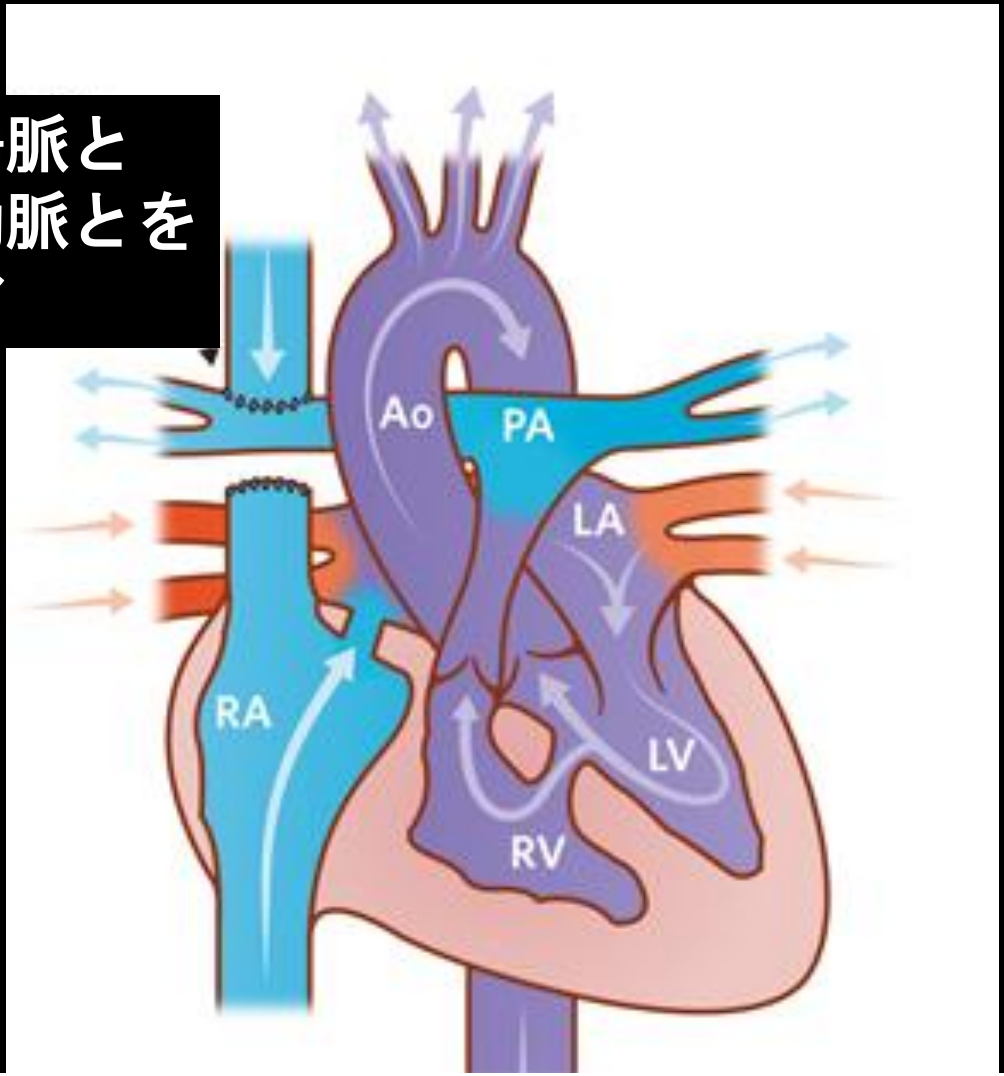


下大静脈

目標SpO2は70%前半～80%前半

グレン手術

上大静脈と
右肺動脈とを
つなぐ



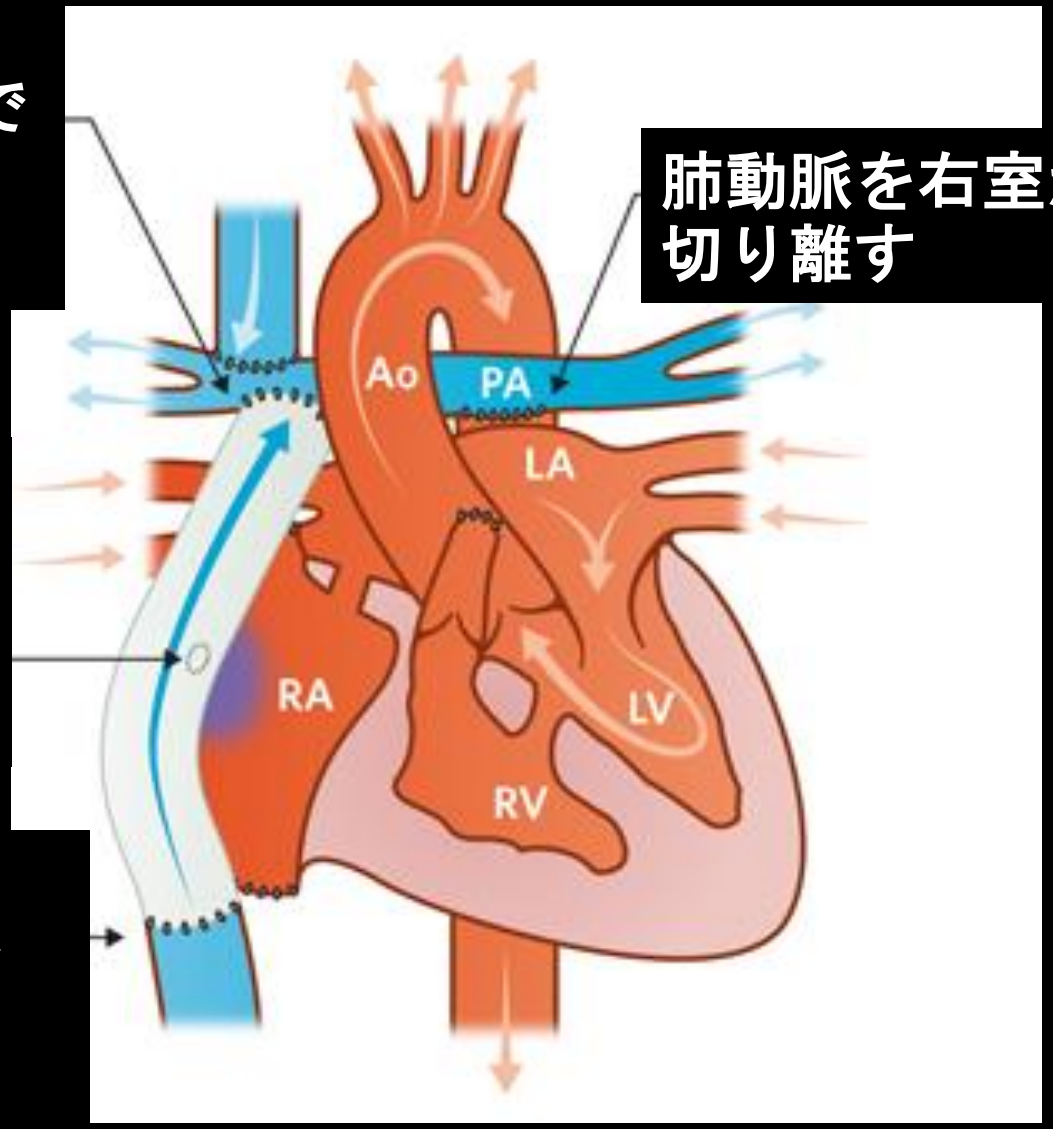
下半身の静脈血
だけが心臓へ戻る

目標SpO2は70%前半～80%前半。シャント術後より安定する。

フォンタン手術

人工導管
（血管）で
肺動脈と
つなぐ

肺動脈を右室か
切り離す

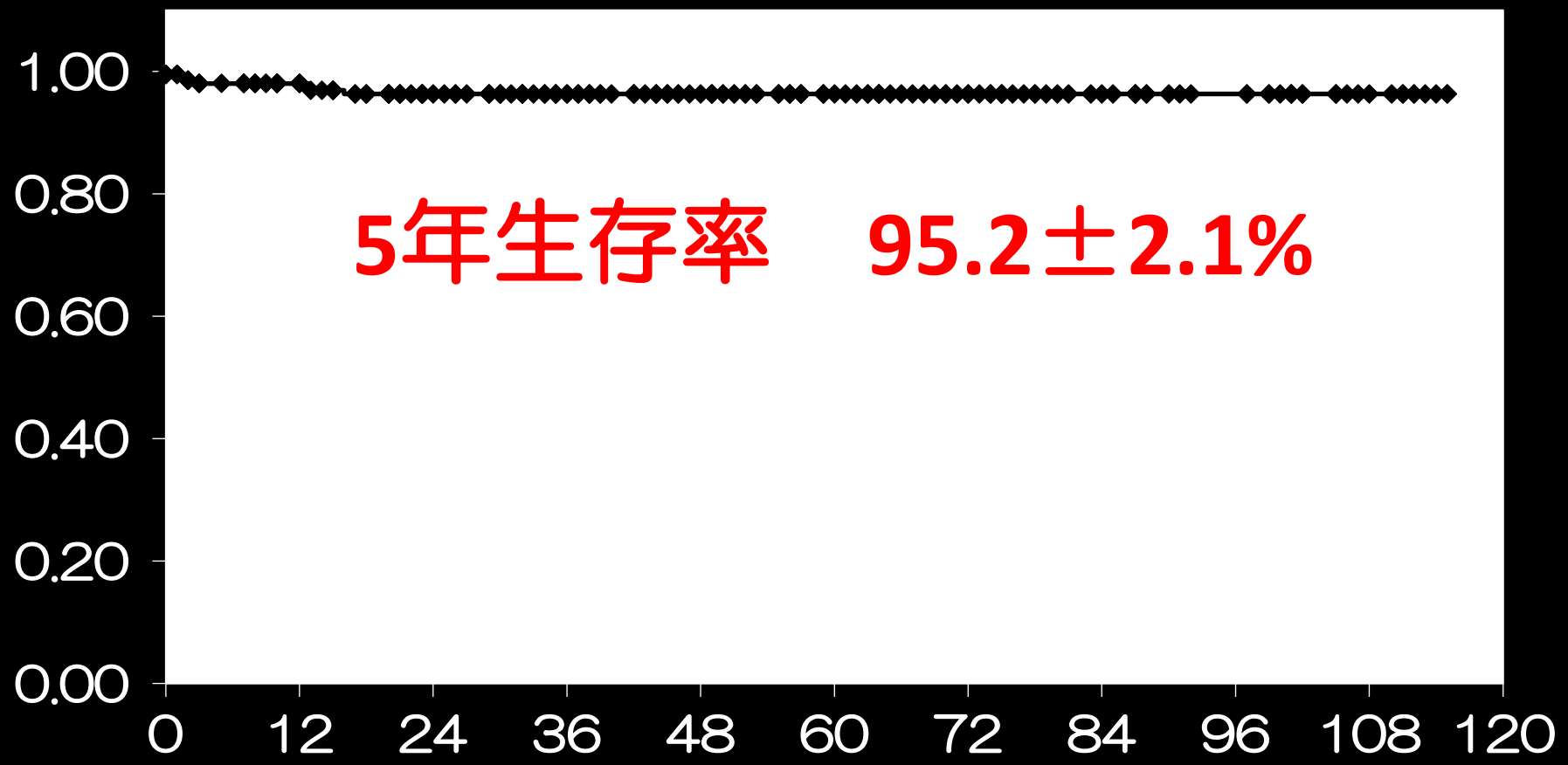


人工導管と
右房に小さな
交通をつくる
ことも

静脈血はすべて
心臓へ戻らずに
直接肺動脈に
流れる

人工導管
（血管）で
下大静脈と
をつなぐ

フォンタン術後の生存率



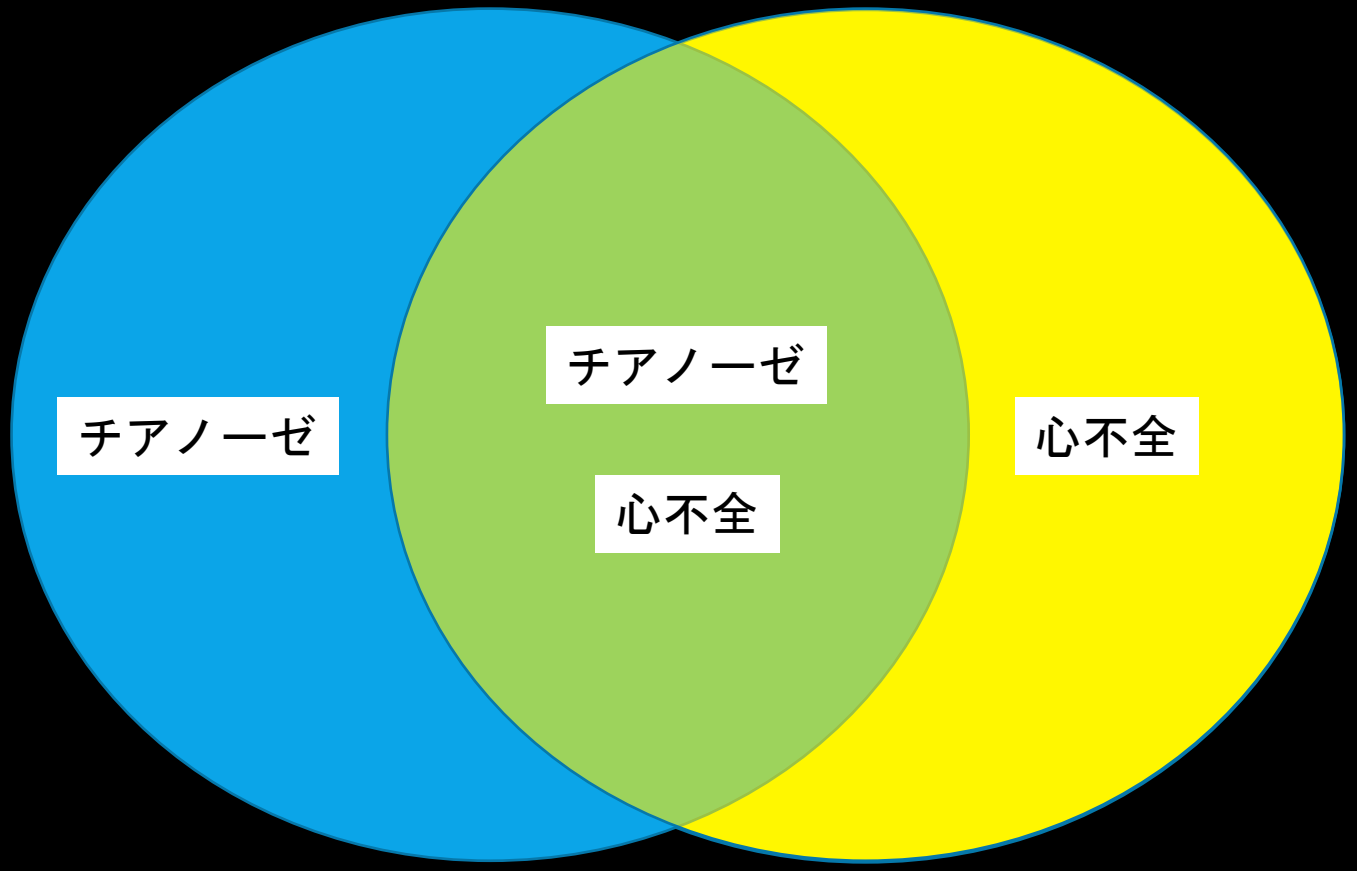
T.ASOU

確認ポイント

- 普段の様子

1. 普段の様子　ミルクの飲む量、食事内容
   活発に遊ぶ？大人しい性格？
   昼寝はよくする？おむつの交換の頻度？
2. お薬手帳の確認
3. 専門外来で言われている注意点　　接種すべき水分量の確認
4. SpO2の確認　（普段の顔色の確認）
5. 実際に遊ばしてみて観察を行う

先天性心疾患の症状を大雑把に分類すると



チアノーゼ
主な治療、内服薬

HOT
在宅酸素療法

肺血管拡張作用を期待して

肺高血圧治療薬
レバチオ：シルデナフィル
ドルナー：プロスタグランジン
ボセンタン：トラクリア
アドシルカ：タダラフィル
ヴォリブリス：アンブリセンタン
オプスミット：マシテンタン
ウプトラビ：セレキシパグ

血管拡張剤

心不全
主な治療、内服薬

慢性心不全

利尿剤
　ラシックス、アルダクトン
　サムスカ：トルバプタン
　ダイクロトライド：ヒドロクロロアチド
　五苓散

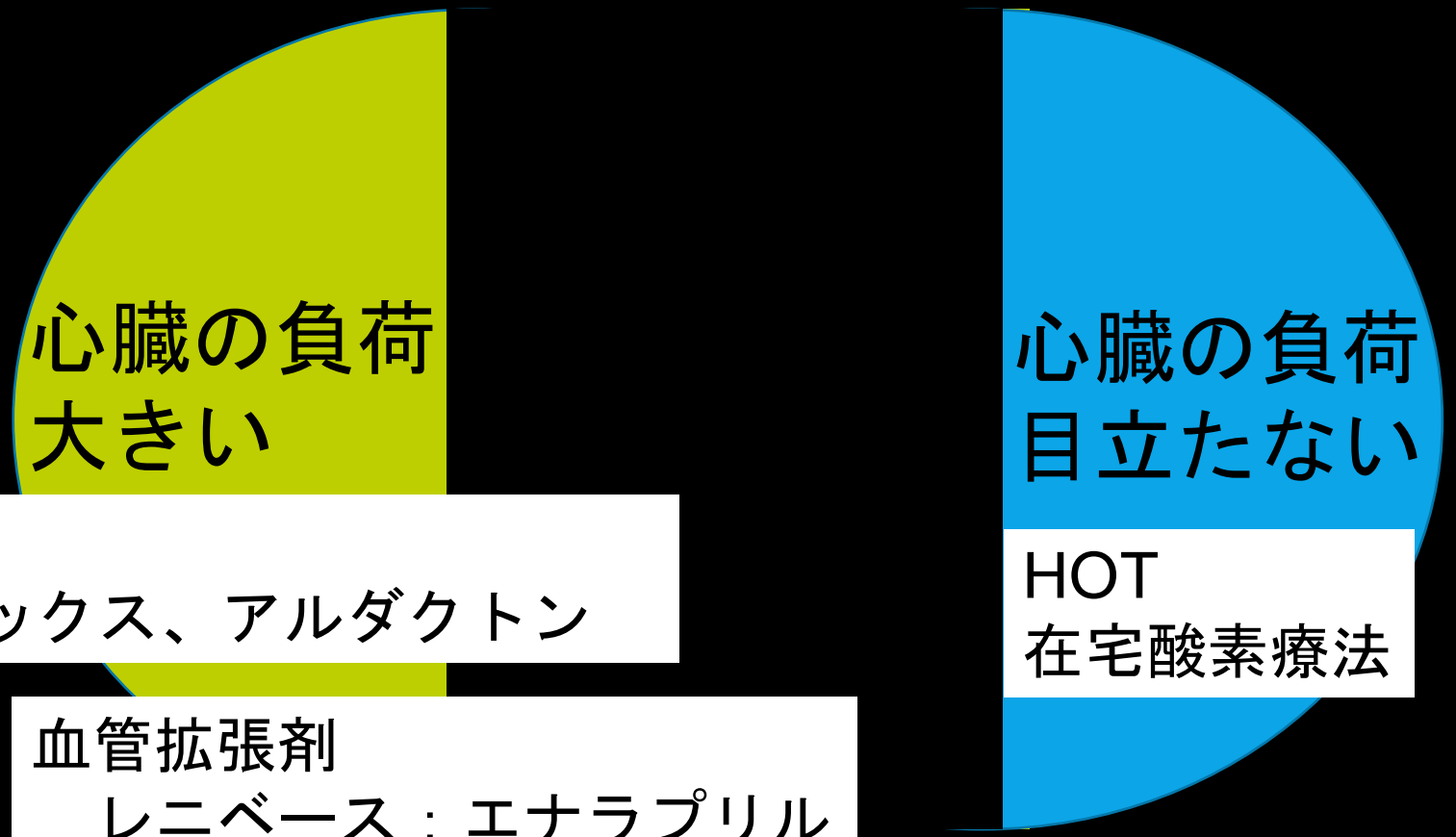
血管拡張剤
　レニベース：エナラプリル
　　ロンゲス：リシノプリル

ベータβ遮断薬
　アーチスト：カルベジロール

強心剤
　　ジゴシン：ジゴキシン
　アカルディ：ピモベンダン

抗不整脈薬
　アンカロン：アミオダロン

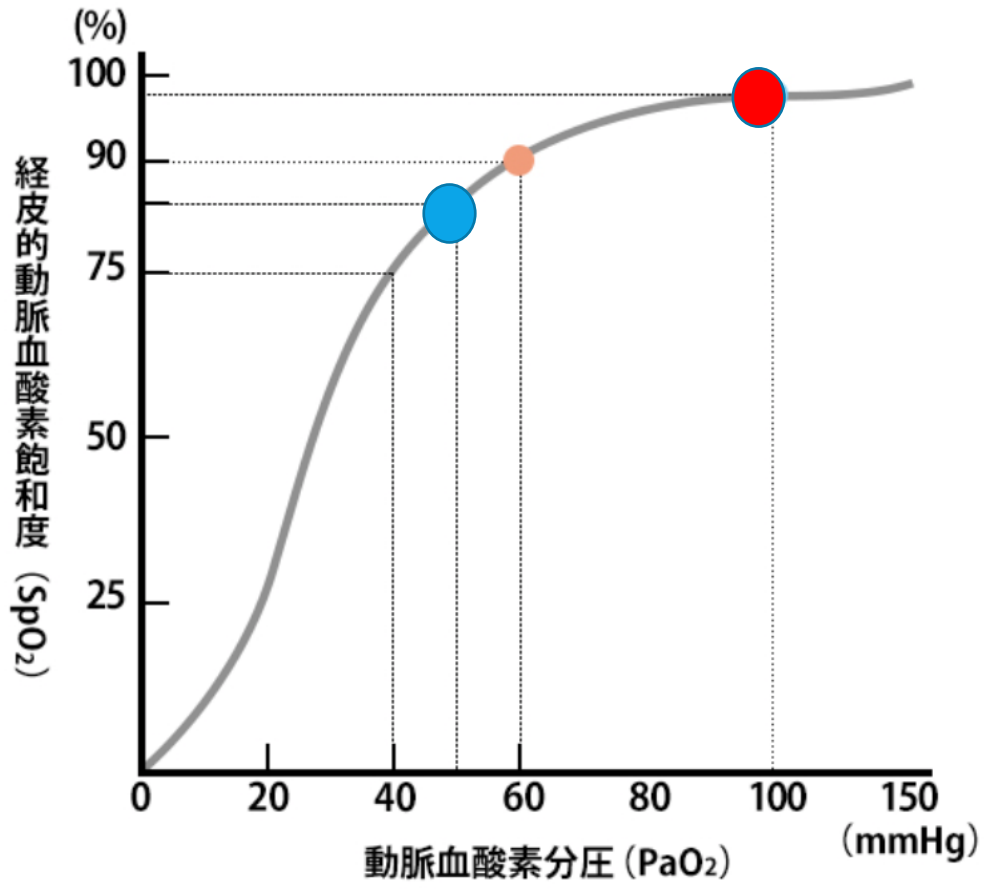
チアノーゼ性先天性心疾患



利尿剤
　ラシックス、アルダクトン

血管拡張剤
　レニベース：エナラプリル

HOT
在宅酸素療法



PaO2 (mmHg)	10	20	30	40	50	55	60	70	80	90	100
SpO2 (%)	13	35	57	7[illegible]	85	88	90	93	95	9[illegible]	98

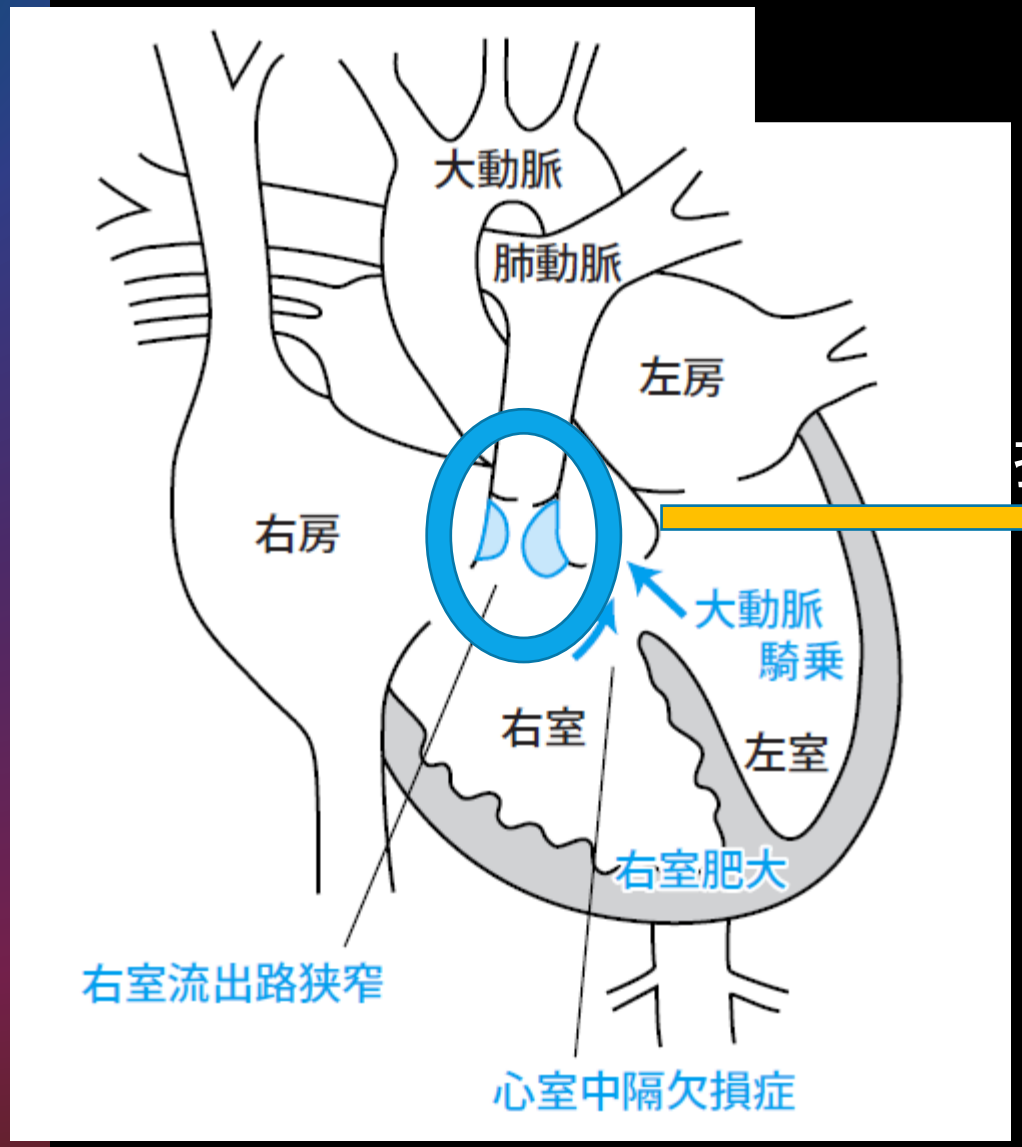
先天性心疾患で
もともとの酸素分圧 ≒50mmHg

仮に息止めして後で
酸素分圧が20mmHg低下して
30mmHgになると

こどもは、
いつも
目一杯遊ぶ
全速力で

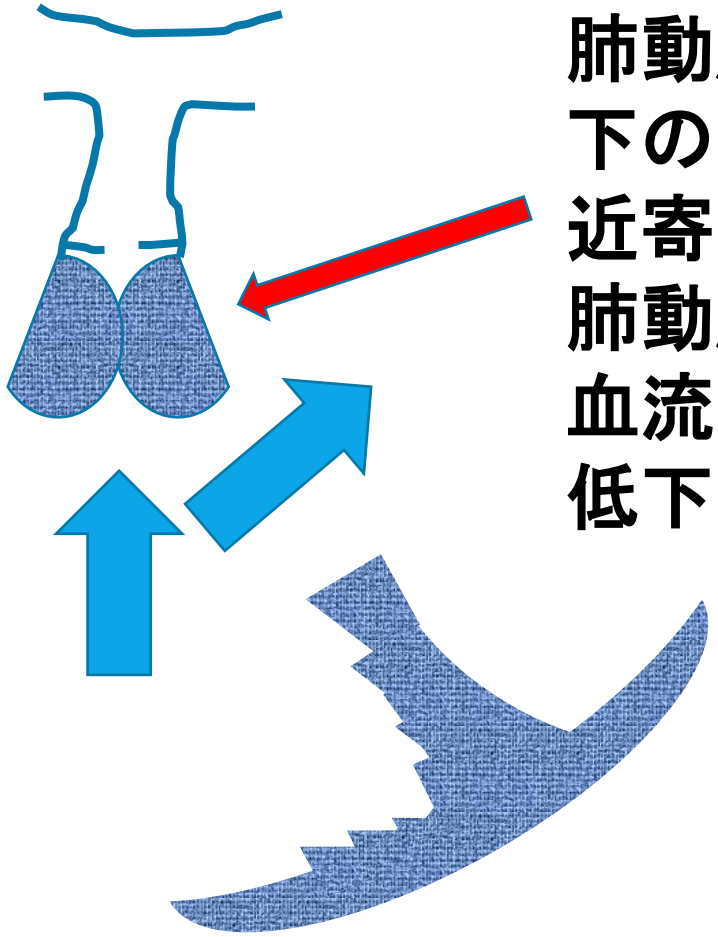
さすがにフルパワーで動くと疲れやすい

ファロー四徴症



拡大

低酸素発作



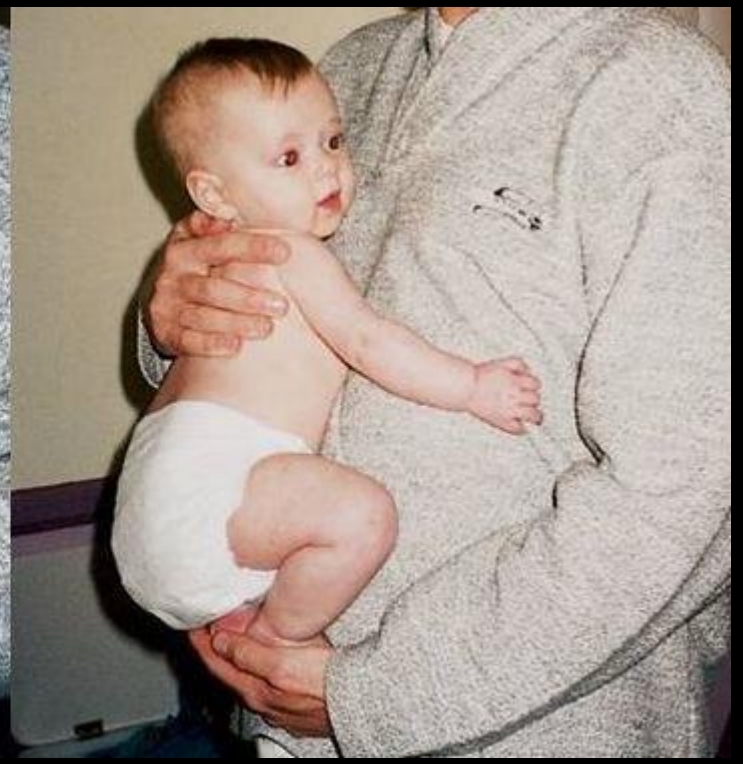
肺動脈弁の
下の筋肉が
近寄り、
肺動脈への
血流が急激に
低下する

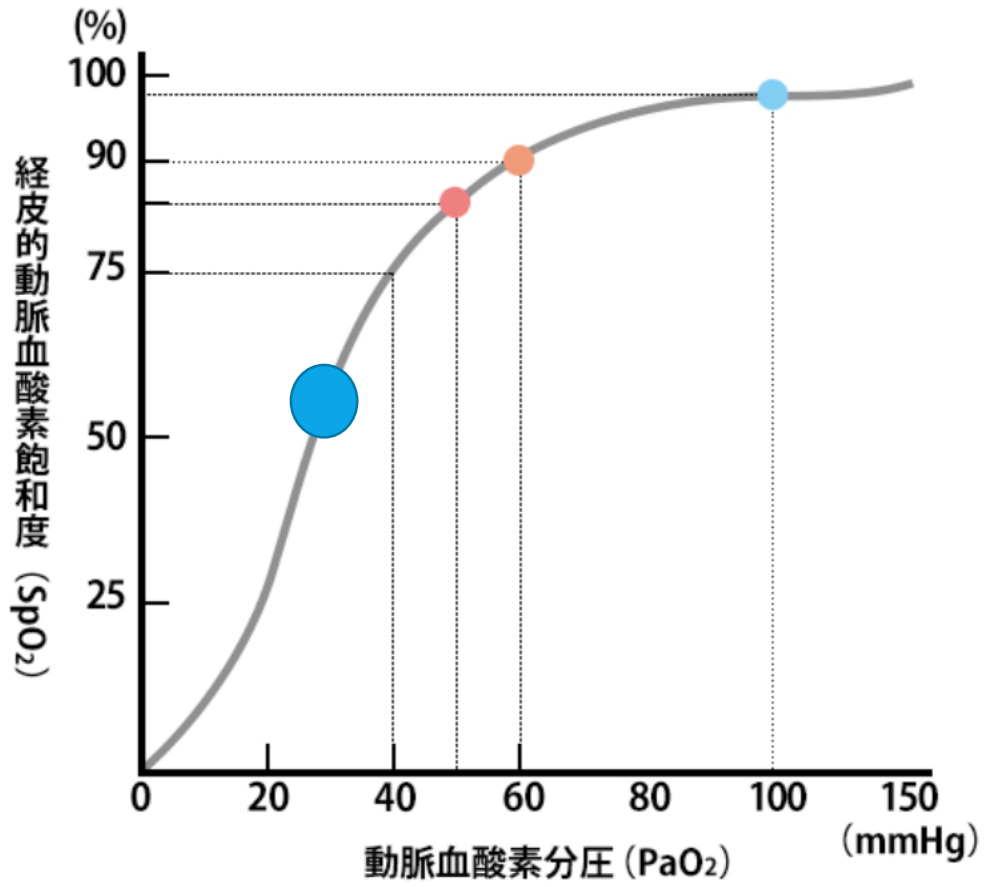
蹲踞squatting （胸膝位）

蹲踞

図1 蹲踞の姿勢。この体位をとることで、低酸素発作が治まる。赤んぼは肘膝位に。

小さい赤ちゃんは、蹲踞が出来ない





PaO2 (mmHg)	10	20	30	40	50	55	60	70	80	90	100
SpO2 (%)	13	3	57	75	85	88	90	93	95	97	98

先天性心疾患で
もともとの酸素分圧≒50mmHg

運動して酸素分圧が
30mmHgに下がった状態で、
休憩するとゆっくり再び
50mmHgまで回復する。

酸素濃度が再び回復したこどもは、この後どうする？

やっぱり
こどもは、
いつも
遊びたい
元気だから

内容

- 1. 心奇形の代表選手“ファロー四徴”の紹介
- 2. 初めて観る心奇形を理解するために
- 3. チアノーゼを理解する
- 4. 心奇形を持つこどもに関する注意点

同じSpO_2でも、実は
症例によって、事情は全然違う

サチュレーションSpO2　80%

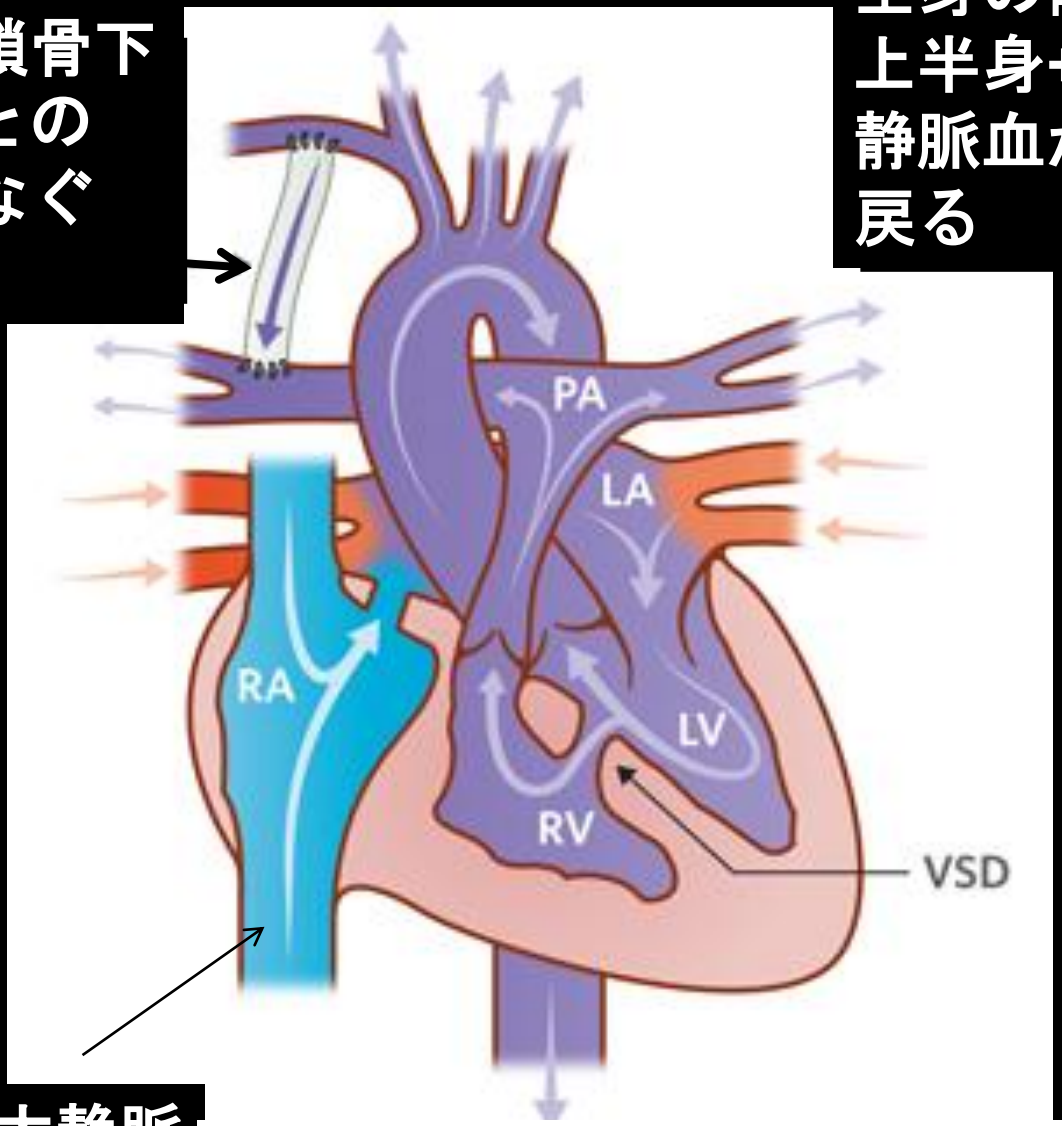
心臓への負担がより低いのはどっち？

BTシャント術後　　グレン術後

BTシャント術後

右腕に行く動脈（鎖骨下動脈）と右肺動脈との間に人工血管をつなぐ（BTシャント術）

全身の静脈血つまり上半身+下半身の静脈血が心臓へ戻る

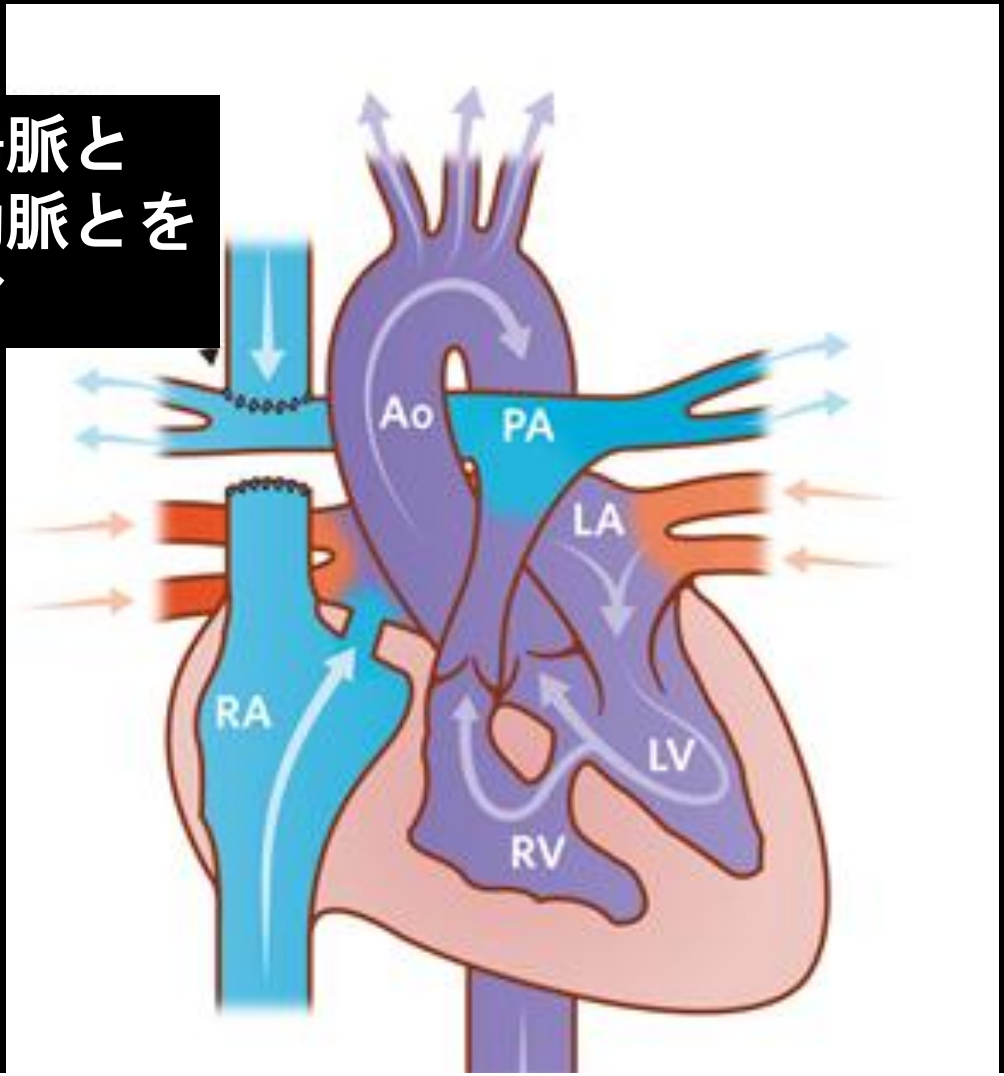


下大静脈

目標SpO2は70%前半～80%前半

グレン手術

上大静脈と
右肺動脈とを
つなぐ



下半身の静脈血
だけが心臓へ戻る

目標SpO2は70%前半～80%前半。シャント術後より安定する。

BTシャント症例

シャント分を余計に心臓から送り出す循環で
エネルギー効率上、心臓に負担がかかる

グレン術後症例

エネルギー効率の良い循環で、
心臓への負担が少ない　高性能の小型エンジン

BTシャントからグレン手術を行うと、
消費エネルギーは約半分に抑えられる

酸素投与の功罪

普段サチュレーションSpO2　80%

BTシャント術後

酸素投与したらサチュレーションSpO2　90%
になりました。この行為はok?

酸素投与の功罪

普段サチュレーションSpO2　80%⇨90%

BTシャント術後

肺へ3倍近く流れる⇨心臓へ負担が急激に増す

全身に流れる血流が急に減少する

普段から至適（目標）サチュレーション
SpO2　80%

BTシャント術後

通常の複雑心奇形ケースであれば
SpO2　75-80%前半

酸素投与の功罪

普段サチュレーションSpO2　80%

グレン術後

酸素投与したらサチュレーションSpO2　90%
になりました。この行為は大丈夫?

酸素投与の功罪

普段サチュレーションSpO2 80%⇨90%

グレン術後

肺へ血流はやや増える⇨心臓へ負担は変わらない

全身に流れる血液はほとんど変化しない

内容

- 1. 心奇形の代表選手“ファロー四徴”の紹介
- 2. 初めて観る心奇形を理解するために
- 3. チアノーゼを理解する
- 4. 心奇形を持つこどもに関する注意点

外来でよく聞かれる質問

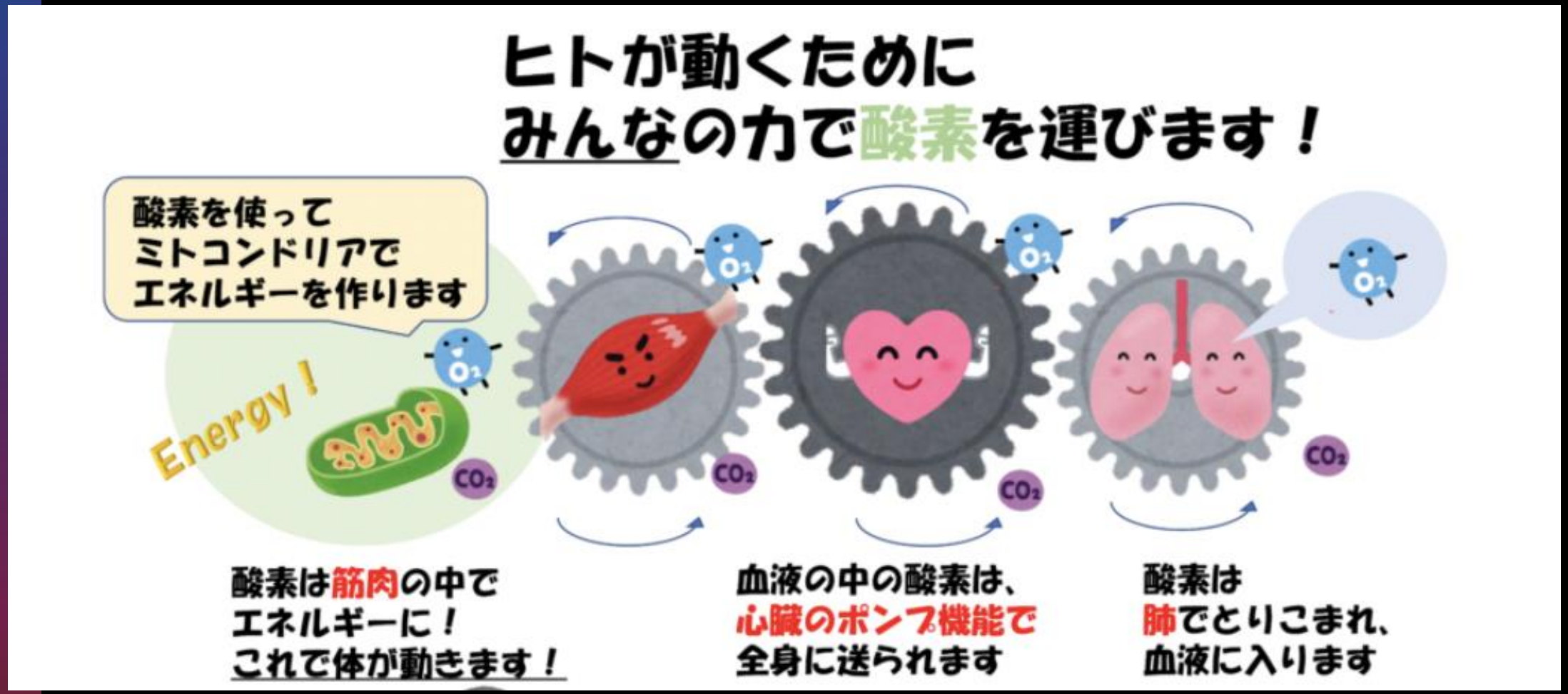
- うちのこどもは、サチュレーションが80%ぐらいです。運動させてもいいのでしょうか？

個人的な意見ですが私の答えは
” yes ”

- 心臓、肺や筋肉・血管などから構成されるワンチーム

心臓、肺や筋肉の動きの連携
「ワッサーマンの歯車」

「ワッサーマンの歯車」
心臓、肺や筋肉の連携



青木内科　ホームページより

確認ポイント

- 普段の様子
  1. 普段の様子　ミルクの飲む量、食事内容
     活発に遊ぶ？大人しい性格？
     昼寝はよくする？おむつの交換の頻度？
  2. お薬手帳の確認
  3. 専門外来で言われている注意点　　接種すべき水分量の確認
  4. SpO2の確認　（普段の顔色の確認）
  5. 実際に遊ばしてみて観察を行う

チアノーゼが強くなったら

- 見た目が大事。

＞元気があるのか、ないのか。

＞アイコンタクトがとれるか。問いかけに反応する？

＞きちんと呼吸ができているか。

喘ぎ呼吸パターン？

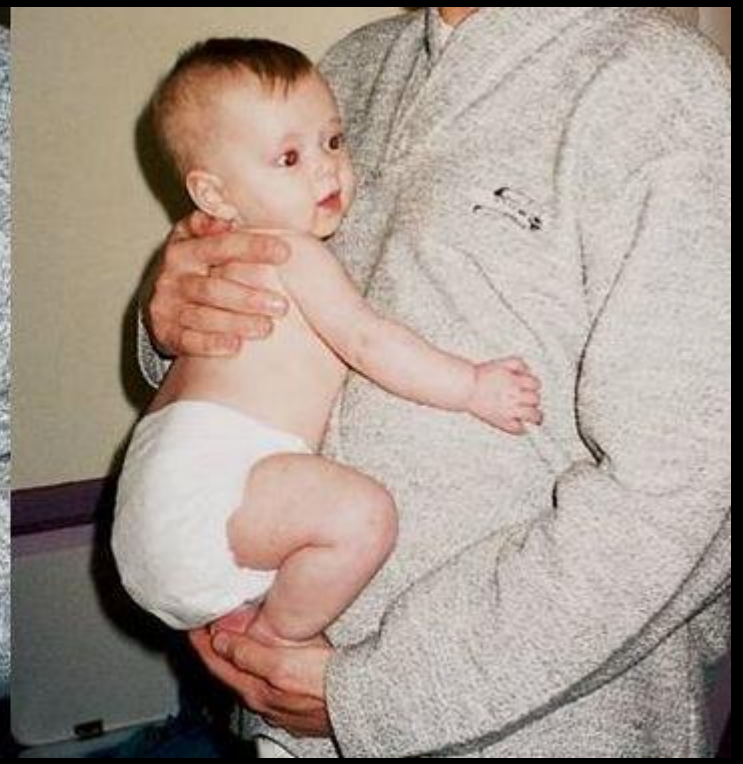
「うう―ッ」とうなったり、唸り声は危険な徴候。

窒息の可能性は？ミルクを吐いた後であれば、窒息の可能性が高い。

蹲踞

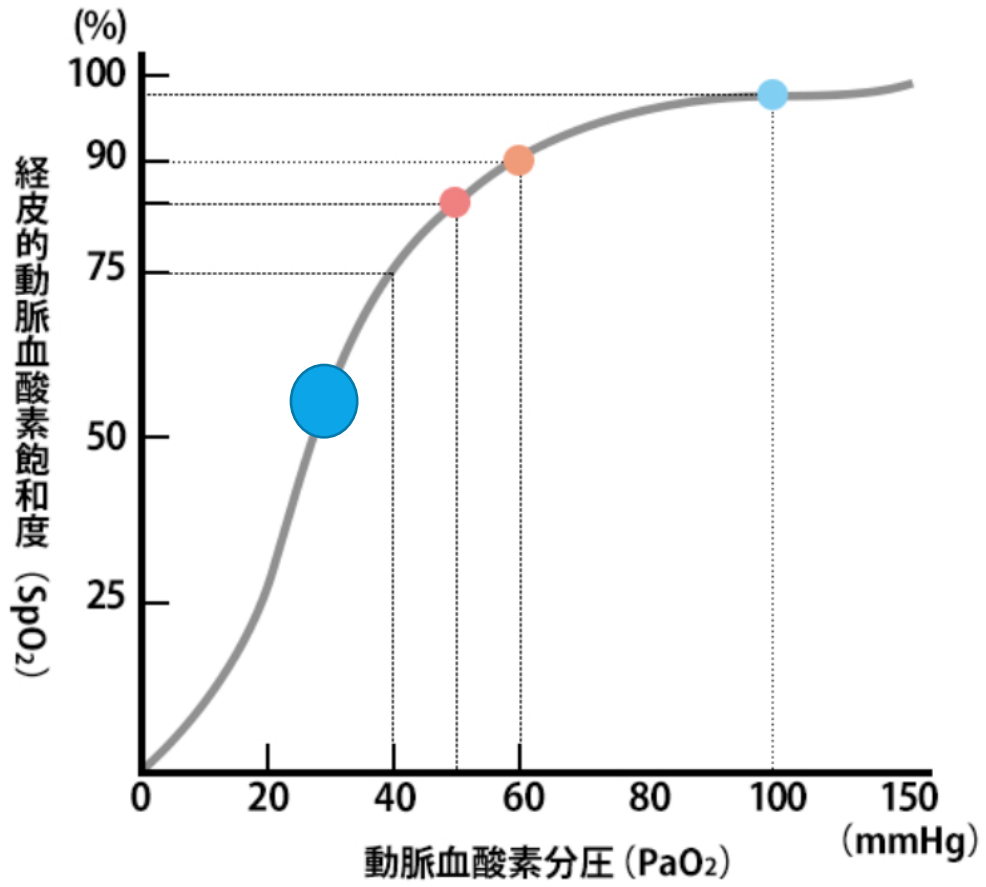
図1 蹲踞の姿勢。この体位をとることで、低酸素発作が治まる。赤んぼは肘膝位に。

小さい赤ちゃんは、蹲踞が出来ない



胸膝位

両ひざを優しく、おへそにあてる感じで折り曲げる



PaO2 (mmHg)	10	20	30	40	50	55	60	70	80	90	100
SpO2 (%)	13	3	57	75	85	88	90	93	95	97	98

先天性心疾患で
もともとの酸素分圧≒50mmHg

運動して酸素分圧が
30mmHgに下がった状態で、
休憩するとゆっくり再び
50mmHgまで回復する。

まとめ

- 経験したことのない心疾患症例であったとしても過度に恐れる必要はありません。
- お薬手帳や母親からの聞き取り情報をもとに、本人の状況の把握に努めましょう。
- まずは一緒に遊んでみて、本人の状態を感じて下さい。