

日本循環器学会 / 日本産科婦人科学会 合同ガイドライン

2026 年 JCS/JSOG ガイドラインフォーカスアップデート版 心血管疾患患者の妊娠・出産の適応と診療

JCS/JSOG 2026 Guideline Focused Update on Indication and Management of Pregnancy and Delivery in Women with Cardiovascular Disease

「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）」からあらたな知見をまとめ、フォーカスアップデートとして作成した。

合同研究班参加学会

日本循環器学会 日本産科婦人科学会 日本小児循環器学会 日本産科麻酔学会
日本肺高血圧・肺循環学会 日本心臓血管外科学会 日本成人先天性心疾患学会 日本母性内科学会

班長

桂木 真司

宮崎大学医学部
産婦人科

神谷 千津子

国立循環器病研究センター
循環器病周産期センター

班員

石戸 美紀子

東京女子医科大学
循環器小児・成人先天性心疾患科

小坂橋 俊美

北里大学医学部
循環器内科

相馬 桂

東京大学医学部附属病院
循環器内科

山崎 啓子

純真学園大学保健医療学部
看護学科

井上 陽介

国立循環器病研究センター
血管外科

合田 あゆみ

杏林大学医学部
循環器内科

杜 徳尚

岡山大学病院
循環器内科

山村 健一郎

九州大学病院
小児科

加藤 里絵

昭和医科大学医学部
麻酔科学講座

後藤 美賀子

国立成育医療研究センター
女性の健康総合センター/
妊娠と薬情報センター

二井 理文

三重大学医学部
産科婦人科学教室

金川 武司

国立循環器病研究センター
循環器病周産期センター

椎名 由美

聖路加国際病院心血管センター
循環器内科

兵藤 博信

東京都立墨東病院
産婦人科 / 遺伝子診療科

協力員

小田 智昭*

浜松医科大学医学部
産婦人科地域医療学講座

川崎 薫

近畿大学医学部
産科婦人科学教室

島田 衣里子

東京女子医科大学
循環器小児・成人先天性心疾患科

金岡 幸嗣朗

国立循環器病研究センター
情報利用促進部

川端 (樗木) 祥子

国立循環器病研究センター
情報利用促進部

肥塚 幸太郎

国立循環器病研究センター
循環器病周産期センター

狩野 実希

さいたま赤十字病院
循環器内科

小出 沙由紀

愛媛大学医学部附属病院
看護部 小児総合医療センター

古田 真里枝

京都大学大学院医学研究科
人間健康科学系専攻

上村 友二

名古屋市立大学大学院医学研究科
麻酔科学・集中治療医学分野

小永井 奈緒

淀川キリスト教病院
産婦人科

堀内 縁

神原記念病院
産婦人科

松澤 聡史
宮崎大学医学部
産科・婦人科

山本 昌良
筑波大学医学医療系
循環器内科

外部評価委員

赤木 禎治
心臓病センター榊原病院
循環器内科

池田 智明
済生会松阪総合病院

大内 秀雄
国立循環器病研究センター
成人先天性心疾患センター
小児循環器内科

北岡 裕章
高知大学医学部
老年病・循環器内科学

城戸 佐知子
兵庫県立こども病院
循環器内科

照井 克生
埼玉医科大学総合医療センター
産科麻酔科

湊谷 謙司
京都大学大学院医学研究科
心臓血管外科学

八尾 厚史
東京大学
保健・健康推進本部

吉松 淳
国立循環器病研究センター
循環器病周産期センター

* ガイドライン作成に必要な不可欠な人材であり、班員／協力員として参画したが、過去3年間のCOIに「金額区分③／寄附講座所属」に該当する自己申告が含まれることから、ガイドラインの公正性および透明性を担保するため、ガイドライン策定に関する議決権は有しない。
(五十音順、構成員の所属は2026年3月現在)

目次

略語一覧	6
試験／レジストリー一覧	8

巻頭言

9

1. フォーカスアップデートにあたって	9	表1 日本循環器学会ガイドラインにおける「妊娠」についての記載一覧	10
2. 本フォーカスアップデート作成プロセス	9		
2.1 本フォーカスアップデートの目的	9		
2.2 システマティック・レビュー (SR) / スコーピング・レビューの作成プロセス	11		
2.3 推奨作成から公開に向けた最終調整、公開までのプロセス	11		
2.4 推奨強度とエビデンスレベル	11	表2 エビデンスレベル	12
		表3 心血管疾患患者の妊娠・出産の適応、診療	12
2.5 将来的な研究の方向性	12		
2.6 市民・患者への情報提供	12		
3. 推奨一覧	12		

第1章

疫学

13

1. 心血管疾患合併妊娠	13
1.1 世界の心血管疾患合併妊娠	13

1.2 わが国における心血管疾患合併妊娠 ……	14	図 1 2001～2023 年の間に日本産科婦人科学会周産期登録データベースに登録された出産数と施設数、全国出産数に占める割合	15
2. 心血管疾患を原因とする妊産婦死亡 ……	16	表 4 日本産科婦人科学会周産期登録データベース(2014～2023 年)を用いた心疾患合併妊娠と内科疾患(心疾患含む)非合併妊娠の比較	15
2.1 わが国の心血管疾患を原因とする妊産婦死亡 ……	16	図 2 わが国における妊産婦死亡数と死因	17
2.2 大動脈解離 ……	17	図 3 わが国における間接産科的死亡の原因	17
2.3 周産期心筋症 ……	18	表 5 わが国における妊産婦死亡原因心大血管疾患(2010～2022 年)	17
2.4 肺血栓塞栓症 (PTE) ……	19	表 6 妊産婦死亡原因となる心大血管疾患の危険因子	18
2.5 肺動脈性肺高血圧症 (PAH) ……	20	図 4 心大血管疾患による妊産婦死亡の症状の出現時期	18
2.6 その他 ……	20	表 7 初発症状から心停止までの疾患別時間分布(2010～2018 年)	19
		図 5 妊娠初期から分娩後における PTE 発症時期	20
		表 8 PTE の発症背景	20
		表 9 ケースシリーズから得られた救命のポイント	20
		表 10 過去の心大血管疾患に関連する母体安全への提言	21
第 2 章	プレコンセプションケアと妊娠関連ハートチーム (PHT)		21
1. 心疾患患者のプレコンセプションケアとカウンセリング ……	21	表 11 心疾患をもつ女性のプレコンチェック表	22
1.1 プレコンセプションケア (preconception care) とは ……	21	表 12 心疾患をもつ男性のプレコンチェック表	23
1.2 心疾患患者のプレコンセプション・カウンセリング ……	22	表 13 妊娠の際に厳重な注意を要する、あるいは妊娠を避けることが強く望まれる心疾患 (mWHO 分類クラス IV に準ずる)	25
1.3 妊娠リスクの評価 ……	24	表 14 mWHO 分類 (日本版 2025) を用いた母体心血管リスク評価	25
		表 15 ZAHARA リスクスコア (わが国独自の内容を追加) (2018 年版ガイドライン 表 6)	27
		表 16 CARPREG II リスクスコア (わが国独自の内容を追加) (2018 年版ガイドライン 表 5)	27
1.4 妊娠に向けての確認事項と PHT の関与 ……	27	表 17 プレコンセプション・カウンセリングで確認すべき項目とポイント	30
1.5 避妊法 ……	28		
1.6 妊娠活動 ……	28		
1.7 心疾患をもつ男性のプレコンセプションケア ……	28		
1.8 心疾患患者のプレコンセプション・カウンセリングにおける主治医と PHT の役割 ……	29		

2. 遺伝カウンセリング	31
2.1 遺伝カウンセリングの重要性	31
2.2 遺伝的要因	32
2.3 環境要因	32
2.4 各疾患群における遺伝医学的異常	32
2.5 出生前診断	37
2.6 今後の展望	37

表 18 遺伝子異常および染色体異常による代表的な先天性心疾患 (2018 年版ガイドライン 表 9)	33
表 19 先天性心疾患に関与する環境因子 (2025 年改訂版成人先天性心疾患診療ガイドライン 表 25)	35
表 20 父または母に先天性心疾患がある場合の児の再発率	35
表 21 成人先天性心疾患にみられるおもな単一遺伝子症候群 (2025 年改訂版成人先天性心疾患診療ガイドライン 表 23)	36

第3章 妊娠を避けることを推奨する疾患・病態

38

CQ1 妊娠を避けることを推奨する体心室 (LV/RV) 心機能はどの程度か?	38
CQ2 PAH と診断されているすべての女性に対して、妊娠を避けることを推奨するか?	40
CQ3 機械弁置換後の場合、妊娠を避けることを推奨するか?	43
CQ4 妊娠を避けることを推奨する流出路狭窄 (大動脈弁狭窄 [AS] もしくは大動脈弁下狭窄 [subAS]) はどの程度か?	45
CQ5 マルファン症候群において、妊娠を避けることを推奨する上行大動脈径および大動脈基部径は?	47
FRQ1 遺伝性結合組織疾患 (マルファン症候群・マルファン類似疾患) 以外の aortopathy の場合、妊娠を避けることを推奨する状態は?	49
CQ6 フォンタン術後において、妊娠を避けることを推奨する状態は?	50
CQ7 周産期心筋症の既往をもつ場合、妊娠を避けることを推奨する状態は?	52

図 6 PAH 妊娠におけるリスク層別	42
図 7 心不全再発リスクについてのメタ解析	54
図 8 母体死亡リスク (再妊娠中および産後) についてのメタ解析	55

第4章 薬物治療

57

1. 循環器治療薬の種類と妊娠・授乳への影響	57
2. β 遮断薬の注意点	66
3. 抗凝固療法の注意点	66

表 22 抗凝固薬の種類と妊娠・授乳への影響	57
表 23 降圧薬の種類と妊娠・授乳への影響	58
表 24 利尿薬の種類と妊娠・授乳への影響	61
表 25 抗不整脈薬の種類と妊娠・授乳への影響	61
表 26 PH 薬の種類と妊娠・授乳への影響	63
表 27 抗心不全薬の種類と妊娠・授乳への影響	63
表 28 脂質異常症治療薬の種類と妊娠・授乳への影響	65

3.1 疾患別の妊娠中の抗凝固療法の注意点	66	表 29 妊娠・出産時の静脈血栓症の危険因子 (2018 年版ガイドライン表 45)	67
3.2 経口抗凝固薬に関する人種的差異	68	表 30 妊娠、産褥期における静脈血栓症の リスク分類 (2018 年版ガイドライン表 46)	67
4. 子宮収縮抑制薬・子宮収縮促進薬の 注意点	68		
4.1 子宮収縮抑制薬	68		
4.2 子宮収縮促進薬	69		
第5章 周産期管理 (産科)	70		
1. 妊娠管理中の心疾患の フォローアップ間隔	70	表 31 わが国における標準的な妊婦健診 スケジュールと検査項目	71
1.1 わが国の妊婦健診のフォローアップ間隔	70	表 32 mWHO 2.0 分類別フォローアップスケジュール	72
1.2 妊娠の循環器系への影響	70	表 33 HDP と高血圧の比較	74
1.3 心疾患合併妊婦のフォローアップ間隔	71	表 34 わが国における妊娠高血圧症候群の定義・ 分類の歴史的変遷	74
付記：わが国の今後の妊婦健診	73	表 35 妊娠高血圧症候群の名称・定義・分類	76
2. 妊娠高血圧症候群 (HDP)	73	表 36 PE に対する LDA 予防投与の対象	79
2.1 診断・定義	73		
2.2 治療	75		
2.3 予防	79		
3. 分娩中の努責が循環動態に与える 影響について	80		
CQ8 PAH 合併妊娠における分娩方法は？	80		
CQ9 マルファン症候群合併妊娠における 分娩方法は？	82		
CQ10 フォンタン術後妊娠における 分娩方法は？	84		
第6章 周産期管理 (麻酔科)	86		
CQ11 PAH における帝王切開の麻酔方法は (全身麻酔と比較して) 脊髄幹麻酔を 推奨するか？	86		
CQ12 フォンタン術後における帝王切開の 麻酔方法は (全身麻酔と比較して) 脊髄幹麻酔を推奨するか？	87		
1. 妊娠中の麻酔と鎮痛	89	表 37 脊髄幹穿刺における抗血栓薬の休薬期間	92
1.1 麻酔 / 鎮痛前の評価	89		
1.2 脊髄幹鎮痛による無痛分娩	89		
1.3 帝王切開の麻酔	89		
1.4 子宮内容除去術の麻酔、中期中絶の鎮痛	90		
1.5 脊髄幹麻酔 / 鎮痛の禁忌	91		
2. 狭窄性弁膜症における無痛分娩	91		
2.1 MS	91		

2.2 AS	91
3. マルファン症候群とマルファン類似疾患 における無痛分娩	92

第7章 産後の諸問題

93

1. 産後の生活・育児指導	93
1.1 分娩直後から退院までの 循環器系変化と管理	93
1.2 分娩後早期（退院後）～3ヵ月	93
1.3 分娩後遠隔期（3ヵ月以降）	94

第8章 将来的な研究の方向性

95

1. プレコンセプションケア, プレコンセプション・カウンセリング	95
2. 診療体制	95
3. 母体管理	95
4. 胎児管理	95
5. 周産期管理	96
6. 出生児および母体の出産後遠隔期管理	96
7. 心血管疾患患者の妊娠・ 出産登録制度の確立	96

第9章 市民・患者への情報提供

97

1. 疫学	97
2. プレコンセプションケア	97
3. 妊娠を避けることを推奨する疾患・病態	97
4. 薬物治療	98
5. 周産期管理（産科）	98
6. 周産期管理（麻酔科）	98
7. 産後の諸問題	99
8. まとめ	99

付表 班構成員の利益相反（COI）に関する開示	100
-------------------------	-----

文献	101
----	-----

（無断転載を禁ずる）

略語一覧

ACC	American College of Cardiology	米国心臓病学会
ACE	angiotensin converting enzyme	アンジオテンシン変換酵素
ACHD	adult congenital heart disease	成人先天性心疾患

ACOG	American College of Obstetricians and Gynecologists	米国産科婦人科学会
AHA	American Heart Association	米国心臓協会
APTT	activated partial thromboplastin time	活性化部分トロンボプラスチン時間

略語一覧 (続き)

ARB	angiotensin II receptor blocker (antagonist, inhibitor)	アンジオテンシン II 受容体拮抗薬
ARVC	arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy	不整脈原性右室心筋症
AS	aortic [valve] stenosis	大動脈弁狭窄 [症]
ASI	aortic size index	大動脈サイズ指数
ASRA PM	American Society of Regional Anesthesia and Pain Medicine	米国局所麻酔・疼痛医学会
AT	antithrombin	アンチトロンビン
AVSD	atrioventricular septal defect	房室中隔欠損
AVVR	atrioventricular valve regurgitation	房室弁閉鎖不全
BMI	body mass index	体格指数
BNP	brain natriuretic peptide	脳性ナトリウム利尿ペプチド
BSA	body surface area	体表面積
CPVT	catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia	カテコラミン誘発性多形性心室頻拍
CPX	cardiopulmonary exercise testing	心肺運動負荷試験
CQ	clinical question	臨床上の疑問, クリニカルクエスチョン
CRT	cardiac resynchronization therapy	心臓再同期療法
CSEA	combined spinal epidural anaesthesia	脊髄くも膜下硬膜外併用麻酔
DBP	diastolic blood pressure	拡張期血圧
DCM	dilated cardiomyopathy	拡張型心筋症
DOAC	direct oral anticoagulant	直接経口抗凝固薬
DPC	diagnosis procedure combination	診断群分類
DPE	dural puncture epidural	-
DVT	deep venous (vein) thrombosis	深部静脈血栓 [症]
ERA	endothelin receptor antagonist	エンドセリン受容体拮抗薬
ESC	European Society of Cardiology	欧州心臓病学会
ET	endothelin	エンドセリン
FGR	fetal growth restriction	胎児発育不全
FIGO	International Federation of Gynecology and Obstetrics	国際産婦人科連合
FISH	fluorescence <i>in situ</i> hybridization	蛍光 <i>in situ</i> ハイブリダイゼーション
FRQ	future research question	フューチャーリサーチクエスチョン
GH	gestational hypertension	妊娠高血圧

hANP	human atrial natriuretic peptide	ヒト心房性ナトリウム利尿ペプチド
HCM	hypertrophic cardiomyopathy	肥大型心筋症
HDP	hypertensive disorders of pregnancy	妊娠高血圧症候群
HFpEF	heart failure with preserved ejection fraction	左室駆出率の保たれた心不全
HOCM	hypertrophic obstructive cardiomyopathy	閉塞性肥大型心筋症
ICD	implantable cardioverter defibrillator	植込み型除細動器
ICU	intensive care unit	集中治療室
IE	infective endocarditis	感染性心内膜炎
ISA	intrinsic sympathomimetic activity	内因性交感神経刺激作用
ISSHP	International Society for the Study of Hypertention in Pregnancy	国際妊娠高血圧学会
JSOG	Japan Society of Obstetrics and Gynecology	日本産科婦人科学会
LDA	low-dose aspirin	低用量アスピリン
LMWH	low molecular weight heparin	低分子ヘパリン
LQTS	long QT syndrome	QT 延長症候群
LVEF	left ventricular ejection fraction	左室駆出率
MA	meta analysis	メタ解析
MACE	major adverse cardiovascular events	主要心血管イベント
MS	mitral [valve] stenosis	僧帽弁狭窄 [症]
NGS	next-generation sequencing	次世代シーケンス
NICE	National Institute for Health and Care Excellence	英国国立医療技術評価機構
NICU	neonatal intensive care unit	新生児集中治療室
NIPT	noninvasive prenatal genetic testing	非侵襲性出生前遺伝学的検査
non-RCT	non-randomized controlled trial	非無作為化比較試験
NSAID	nonsteroidal antiinflammatory drug	非ステロイド系抗炎症薬
NT-proBNP	N-terminal prohormone of brain natriuretic peptide	N 末端プロ脳性ナトリウム利尿ペプチド
NYHA	New York Heart Association	ニューヨーク心臓協会
PAH	pulmonary arterial hypertension	肺動脈性肺高血圧 [症]
PAI-1	plasminogen activator inhibitor-1	プラスミノゲンアクチベータインヒビター 1
PAPP-A	Pregnancy associated plasma protein A	妊娠関連血漿蛋白 A
PBC	primary biliary cholangitis	原発性胆汁性胆管炎

略語一覧（続き）

PC	protein C	プロテイン C
PDA	patent ductus arteriosus	動脈管開存 [症]
PDE	phosphodiesterase	ホスホジエステラーゼ
PE	preeclampsia	妊娠高血圧腎症
PG	prostaglandin	プロスタグランジン
PGT	preimplantation genetic testing	着床前遺伝学的検査
PH	pulmonary hypertension	肺高血圧症
PHT	pregnancy heart team	妊娠関連ハートチーム
PIGF	placental growth factor	胎盤増殖因子
PLE	protein-losing gastroenteropathy	蛋白漏出性胃腸症
PS	protein S	プロテイン S
PTE	pulmonary thromboembolism	肺血栓塞栓 [症]
PT-INR	prothrombin time-international normalized ratio	プロトロンビン時間国際標準比
PTMC	percutaneous transluminal (transvenous) mitral commissurotomy	経皮的僧帽弁交連切開術
RCT	randomized controlled trial	無作為化比較試験
RVEF	right ventricular ejection fraction	右室駆出率
sAP	systolic arterial pressure	収縮期動脈圧
SBP	systolic blood pressure	収縮期血圧
SDM	shared decision making	共有意思決定

SGA	small for gestational age	在胎不当過小児
sGC	soluble guanylate cyclase	可溶性グアニル酸シクラーゼ
SGLT2	sodium glucose cotransporter 2	ナトリウム・グルコース共輸送体 2
sPAP	systolic pulmonary artery pressure	収縮期肺動脈圧
SpO ₂	percutaneous arterial oxygen saturation	経皮的動脈血酸素飽和度
SR	systematic review	システマティック・レビュー
sRV	systemic right ventricle	体心室右室
subAS	sub aortic [valve] stenosis	大動脈弁下狭窄 [症]
TGA	transposition of great arteries	大血管転位 [症]
TMA	thrombotic microangiopathy	血栓性微小血管症
TOF	tetralogy of Fallot	ファロー四徴 [症]
tPA	tissue-type plasminogen activator	組織型プラスミノゲンアクチベータ
TR	tricuspid [valve] regurgitation	三尖弁逆流 [症]
TTR	transthyretin	トランスサイレチン
UFH	unfractionated heparin	未分画ヘパリン
VKA	vitamin K antagonist	ビタミンK拮抗薬
VTE	venous thromboembolism	静脈性血栓塞栓 [症]
WHO	world health organization	世界保健機関

臨床試験 / レジストリー一覧

ARISTOTLE-J	Apixaban for the Prevention of Stroke in Japanese Subjects with Non-Valvular Atrial Fibrillation
ASPRE	Aspirin for Evidence-Based Preeclampsia Prevention
CAPPS	Combined Antioxidant and Preeclampsia Prediction Studies
CARPREG	Cardiac Disease in Pregnancy Study
ENGAGE AF-TIMI 48	Effective Anti coagulation with Factor Xa Next Generation in Atrial Fibrillation-Thrombolysis in Myocardial Infarction 48
RE-LY	Randomized Evaluation of Long-term Anticoagulation Therapy
ROPAC	Registry Of Pregnancy And Cardiac disease
ZAHARA	Zwangerschap bij Aangeboren HARTafwijking [Pregnancy in Women With Congenital Heart Disease]

巻頭言

1. フォーカスアップデートにあたって

「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」は，2005年に初版が発行され，2010年のフォーカスアップデートの後に，2018年に日本産科婦人科学会（JSOG）との合同ガイドラインとして全面改訂版¹⁾（以降，2018年版ガイドラインと記す）が発行された．それから8年が経過し，この間，新規薬物治療をはじめとした循環器診療の進歩，思春期以降の男女を対象にしたプレコンセプションケアの取り組み，国内外からの心血管疾患合併妊娠のエビデンスの蓄積などがされてきている．そこで，2018年版ガイドラインを土台とし，以降の進歩・変化を反映した「2026年JCS/JSOGガイドラインフォーカスアップデート版心血管疾患患者の妊娠・出産の適応，診療（以降，本フォーカスアップデートと記す）」を作成した．

本フォーカスアップデートの役割は，日本循環器学会の他のガイドラインと同様，日常診療で最新の医療を安全かつ有効に実施するための情報を提供することである．しかし，実臨床，とくに妊娠・出産という特殊な状況において，患者の臨床・社会背景はさまざまであり，画一的な診療を行うことが難しい．患者と医療者が協働して最適な医療上の意思決定に至るプロセス，共有意思決定（SDM）が必要とされる場面も多い．本フォーカスアップデートは，このようなSDMを支えることも目標とした．

2005年の初版以降，心血管疾患をもつ女性の妊娠・出産をサポートする診療基盤は徐々に整ってきている．しかしながら，プレコンセプションケアの普及，産科・循環器科・麻酔科などの関連科間の連携や，一次医療と高度医療の施設間連携など，いまだ課題は多い．また，循環器医療の発展に伴い，複雑先天性心疾患や肺動脈性肺高血圧症（PAH）の疾患予後が向上し，妊娠・出産を希望する高リスクの女性が増えるとともに，妊婦の高年齢化から，妊娠高血圧症候群（HDP）や妊娠関連心血管疾患の発症リスクも上昇している．これらの背景を鑑み，本フォーカスアップデートでは，以下の内容をおもに扱うこととした．

- わが国の疫学
- プレコンセプションケアと妊娠関連ハートチーム（pregnancy heart team: PHT）

- 妊娠を避けることを推奨する疾患・病態
- 妊娠中・授乳中の循環器薬物治療の安全性
- 分娩方法や麻酔方法の選択
- 産後の諸問題

妊娠・分娩の循環生理や妊娠中の検査，胎児評価法などの総論や，基礎心疾患別の病態については，2018年版ガイドライン¹⁾を参照されたい．

「妊娠」は疾患横断的テーマであり，本フォーカスアップデートの作成においては多くの学会にご協力を賜った．日本循環器学会のガイドラインのうち，「妊娠」についての記載があるガイドラインを表1に示す．本フォーカスアップデート，2018年版ガイドライン¹⁾とあわせ，各論的に参照いただきたい．

最後に，2018年版ガイドライン¹⁾と本フォーカスアップデートが，心血管疾患をもつ女性の妊娠についての意思決定や妊娠・出産をサポートし，本テーマに関する研究の発展とエビデンス構築の一助となることを願ってやまない．

2. 本フォーカスアップデート作成プロセス

2.1 本フォーカスアップデートの目的

以下の定義再構築とアウトカムの改善を目的とする．

- 心血管疾患をもつ女性の妊娠リスク重症度を再定義し，妊娠についての安全な選択を可能にする．
- 心血管疾患合併妊娠の母児アウトカムの改善．
- 心血管疾患をもつ妊婦の分娩・麻酔における母児アウトカムの改善．

2.1.1 本フォーカスアップデートがカバーする視点，対象

本フォーカスアップデートはMinds診療ガイドライン作成マニュアル2020 ver.3.0²⁾におおむね準拠し，患者個別の立場（individual perspective）で作成する．

心血管疾患をもつ女性（おもに10代～閉経前）を対象とする．

2.1.2 想定される利用者，利用施設

利用者：おもに循環器・産科・麻酔科診療に携わる医師，プライマリ・ケア医，看護師・助産師・薬剤師などの医療職

利用施設：一次（プライマリ・ケア）から二次・三次にわた

表 1 日本循環器学会ガイドラインにおける「妊娠」についての記載一覧

ガイドライン名	妊娠についての記載内容
2026 年改訂版感染性心内膜炎診療ガイドライン	分娩時の感染性心内膜炎 (IE) に対する予防的抗菌薬の投与, 妊娠中の IE
2026 年改訂版大型血管炎診療ガイドライン	高安静脈炎患者の妊娠・出産の現状と管理法 (コラム)
2026 年改訂版遺伝性不整脈の診療に関するガイドライン	妊娠時の注意点・薬物治療 (付表)
2025 年改訂版肺血栓栓塞症・深部静脈血栓症および肺高血圧症に関するガイドライン	周産期の抗凝固療法, 妊娠中の抗凝固療法, 妊娠中の深部静脈血栓症 (DVT) 患者, 各診療科での予防法, 産婦人科, PAH を合併した成人先天性心疾患 (ACHD) 患者の妊娠・出産, 妊娠出産管理
2025 年改訂版成人先天性心疾患診療ガイドライン	妊娠・出産, 中絶, 避妊, 動脈管開存 (PDA) 患者の妊娠出産, ファロー四徴症 (TOF) 患者の妊娠・出産の管理
2025 年改訂版心不全診療ガイドライン	妊娠・周産期・周産期心筋症
2025 年改訂版心臓移植に関するガイドライン	妊娠・出産
2024 年改訂版多様性に配慮した循環器診療ガイドライン	妊娠
2024 年改訂版心臓血管疾患における遺伝学的検査と遺伝カウンセリングに関するガイドライン	周産期における対応
2023 年改訂版冠動脈疾患の一次予防に関する診療ガイドライン	妊娠可能女性の治療
2023 年 JCS/CVIT/JCC ガイドラインフォーカスアップデート版冠攣縮性狭心症と冠微小循環障害の診断と治療	川崎病既往と冠攣縮性狭心症
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	妊娠, 出産, 房室中隔欠損 (AVSD) の妊婦, Ebstein 病患者の妊娠
2021 年改訂版循環器診療における放射線被ばくに関するガイドライン	女性医療従事者の胎児の被ばく, 妊婦に対する CT 検査
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	妊婦症例の経皮的僧帽弁交連切開術 (PTMC)
2020 年改訂版大動脈瘤・大動脈解離診療ガイドライン	マルファン症候群患者の妊娠
2020 年改訂版弁膜症治療のガイドライン	妊娠と弁膜症
2020 年改訂版川崎病心臓血管後遺症の診断と治療に関するガイドライン	妊娠・分娩・出産
2020 年改訂版不整脈薬物治療ガイドライン	妊娠中の不整脈
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)	妊娠と胎児の薬理学, 妊娠授乳期の薬物治療におけるリスク・ベネフィット評価の重要性
心筋症診療ガイドライン (2018 年改訂版)	肥大型心筋症 (HCM) 患者の妊娠・出産, 周産期心筋症 (産褥性心筋症), 拡張型心筋症 (DCM) 患者の妊娠・出産
循環器薬の薬物血中濃度モニタリングに関するガイドライン	妊婦・授乳婦

るすべての医療機関

2.1.3 作成体制

2024 年 8 月に日本循環器学会ガイドライン部会でフォーカスアップデートの作成が決定され, 同年 9 月の 2024 年度第 2 回理事会で, 作成と班長が承認された。日本循環器学会, 日本産科婦人科学会が合同で作成し, 日本小児循環器学会, 日本成人先天性心疾患学会, 日本肺高血圧・肺循環学会, 日本心臓血管外科学会, 日本産科麻酔学会, 日本母性内科学会の 6 学会に協力いただいた。班員, 協力員, 外部評価委員は, 班長からの指名と, 協力学会からの推薦

を受けた。その後, すべての作成者・評価委員は理事会の承認を受けた。班長が本フォーカスアップデートで取り扱う事項とスコープ, 臨床上の疑問 (CQ) の設定案を作成し, 班員と協議のうえ決定した。班長・班員・協力員の中で背景知識の執筆 (1~2 名), CQ の執筆 (1~2 名) と文献レビュー (2 名) を分担した。本ガイドライン作成班の構成員は, 2022~2025 年の 4 年間について利益相反 (COI) の申告を行い, 日本医学会が定める「診療ガイドライン策定参加資格基準ガイダンス 2023」³⁾ にもとづき, ガイドライン委員会および利益相反委員会が適切に管理した。ガイド

ライン作成組織構成員のCOIは巻末の付表に掲載した。

2.2 システマティック・レビュー (SR)/ スコーピング・レビューの作成プロセス

2.2.1 実施スケジュール

2025年2月12日～5月11日に文献検索と選出を行った。検索は日本医学図書館協会に依頼した。文献リストをもとに、2025年5月12日～7月25日に文献レビューを行った。心血管疾患をもつ女性の妊娠が対象である以上、無作為化比較試験 (RCT) などのエビデンスが不十分であり、SRが難しい領域である。エビデンス総体量が少ないと判断される場合は、スコーピング・レビューを行った。

2.2.2 エビデンスの検索

a. エビデンスタイプ

既存の診療ガイドライン、SR/メタ解析 (MA) 論文、個別研究論文を、この順番で検索した。個別研究論文としては、RCT、非無作為化比較試験 (non-RCT)、観察研究を検索の対象とし、CQによっては、症例報告も含めた。

b. データベース

MEDLINE、医中誌 Web、Cochrane Database of Systematic Reviews を用い、CQ7についてはEmbaseによる追加検索を行った。

c. 検索の基本方針

検索に際しては、PICO フォーマット (P: patient, I: intervention, C: comparison, O: outcome) を用いた。

d. 検索対象期間

すべてのデータベースについて、2025年1月末までを対象とした。CQごとに検索対象の開始時期の設定は異なるため、CQ解説文や補足資料を参照されたい。

2.2.3 文献の選択基準、レビュー作成方法

採用条件を満たすSR論文が存在する場合は、それを第一優先とし、検索日がSR論文の刊行から1年以上経過している場合は、新しいRCTが出ていないかを確認した。採用条件を満たすRCTがない場合には、non-RCT、または観察研究を対象とし、あらたにSRを実施した。採用条件を満たすSR論文がない場合は、個別研究論文を、RCT、non-RCT、観察研究の順に対象とし、十分な個別研究がない疾患に限り症例報告も加え、レビューを実施した。エビデンス総体量が少ないと判断される場合は、SRは実施せず、スコーピング・レビューを実施した。各CQ、future research question (FRQ) における文献検索フローチャート、二次スクリーニング後の一覧表、引用文献リスト、CQ7における評価シートは補足資料として掲載する。

2.3 推奨作成から公開に向けた最終調整、公開までのプロセス

2.3.1 推奨作成の基本方針

レビューの結果 (レビューサマリーに加え、SRを実施したCQ7においては評価シートやsummary of findings tableを作成) をもとに、各CQ担当が推奨文案を作成した。修正Delphi法にもとづき、パネルメンバーの投票により、以下の規定に則り推奨を決定した。

- ① パネルメンバーの75%以上が投票した場合に、有効と見なす。
- ② 80%以上の票がどちらかの方向 (実施することを推奨する、または実施しないことを推奨する) に集中した場合、その方向を採用する。得票率が80%未満の場合は、集積コメントなどをもとに修正し、第2回投票を実施する。それでも得票率が80%未満の場合は、FRQとして扱う。
- ③ 次に、推奨強度について投票を行う。「強い」に対する合意率が70%以上の場合に強い推奨とし、推奨文として「～を強く推奨する」と記載する。「強い」に対する合意率が70%未満の場合は弱い推奨とし、推奨文として「～を推奨する」と記載する。CQ下に記載する「合意率」は、前者は「強い推奨に対する合意率」、後者は強い推奨に対する合意は弱い推奨に対する合意を包含するため「100%」とする。

2.3.2 実施スケジュール

2025年

7月25, 28日	パネル会議
7月25日～8月4日	第1回投票
8月5～12日	第2回投票
8月12日	CQに対する推奨の最終決定
9月7日～10月27日	CQ原稿提出
9月24日～11月10日	外部査読
11月14～21日	査読回答作成
	原稿修正
11月28日	原稿提出

2.3.3 外部評価の具体的方法

日本循環器学会と診療ガイドライン作成班が推薦した9人の専門の外部評価委員により、評価を受けた。外部評価委員は個別にコメントを提出し、診療ガイドライン作成班は、得られた意見にもとづいて適宜修正を行った。

2.4 推奨強度とエビデンスレベル

本フォーカスアップデートでは、推奨強度は「強い」または「弱い」に分類し、エビデンスレベルは表2の通り分類した。なお、CQ1～CQ7は、妊娠についての意思決定を支える推奨であり、医療的「介入」ではないため、推奨強度は付記しないこととした。

2.5 将来的な研究の方向性

2018年版ガイドライン¹⁾では、今後の研究の方向性として、① カウンセリング、② 診療体制、③ 母体管理、④ 胎児管理、⑤ 周産期管理、⑥ 母児の遠隔期管理、⑦ 先天性心疾患患者の妊娠・出産登録制度の確立、をあげている。本フォーカスアップデートでは、これらの課題の一部に触

れることができたが、手付かずだったり不十分だったりする課題も多い。引き続き、将来的な研究の方向性としてそれらを提示した。

2.6 市民・患者への情報提供

日本循環器学会ガイドラインの利用者は、診療に従事する当該疾患の専門医はもちろんのこと、非専門医、プライマリ・ケア医に加えて、一般市民・患者にまで広がっている。このようなガイドライン利用者の多様化の背景として、患者・家族と医療従事者とで病気や治療について情報を共有し、十分に協議し、合意を形成するプロセスの重要性が浸透してきていることがあげられる。さらにSDMを推進していくうえで、市民・患者への情報提供は重要であり、本フォーカスアップデートにおいても巻末に掲載した。

3. 推奨一覧

文献レビューをもとに決定した推奨を疾患・病態ごとにまとめて示す(表3)。

表2 エビデンスレベル

A	複数の無作為化臨床試験またはメタ解析で実証されたもの
B-R (Randomized)	単一の無作為化臨床試験で実証されたもの
B-NR (Non-randomized)	単一の大規模な無作為でない臨床試験で実証されたもの
C-LD (Limited data)	小規模臨床研究(後ろ向き研究および登録を含む)で実証されたもの
C-EO (Expert opinion)	臨床経験に基づき、専門家の間でコンセンサスが得られたもの

表3 心血管疾患患者の妊娠・出産の適応、診療に関する推奨

		推奨強度	エビデンスレベル
心機能低下			
CQ1	LVEF 30%未満では妊娠を避けることを強く推奨する。		C-LD
	体心室右室におけるRVEF 40%未満では心合併症のリスクが高く、症例ごとに慎重に検討するが、妊娠を避けることを推奨する。		C-LD
PAH			
CQ2	血行動態の重症度が中等度から重度のPAHの場合は、妊娠を避けることを強く推奨する。		B-NR
CQ8	(分娩方法は)麻酔・PAHの循環管理体制を備えた施設で、症例ごとに選択することを推奨する。	弱い	C-LD
CQ11	循環動態が安定したPAHにおける帝王切開の麻酔方法は、脊髄幹麻酔を推奨する。	弱い	C-LD
機械弁置換後			
CQ3	機械弁置換後妊娠の母児リスクは、妊娠を避けることを推奨する水準である。しかし、そのリスクはおもに抗凝固療法に起因するものであり、かならずしも母体の心機能そのものに起因するわけではない。機械弁置換後の女性が母児リスクを十分に理解したうえで強く妊娠を希望する場合は、周産期の抗凝固療法に習熟した専門施設での妊娠・分娩管理を強く推奨する。		C-LD
流出路狭窄			
CQ4	妊娠前から症状を伴う重度流出路狭窄(大動脈弁狭窄[AS]もしくは大動脈弁下狭窄[subAS]、平均圧較差 ≥ 40 mmHg)の場合は、妊娠を避けることを強く推奨する。		C-LD
マルファン症候群			
CQ5	上行大動脈径および大動脈基部径が45 mmより大きい場合は、妊娠を避けることを強く推奨する。		C-LD
	上行大動脈径および大動脈基部径が40 mm以上45 mm以下の場合は、妊娠を避けることの一貫した推奨はできない。家族歴等も含め症例ごとに解離のリスクを包括的に評価することを推奨する。		C-LD

(次ページに続く)

表3 (続き)

		推奨強度	エビデンスレベル
マルファン症候群 (続き)			
CQ9	大動脈径が 45 mm より大きい場合は帝王切開を推奨する。	弱い	C-LD
	大動脈径が 40 mm 以上 45 mm 以下の場合、(分娩方法の) 一律の推奨はできない。症例ごとのリスク評価や施設体制により分娩方法を選択することを推奨する。	弱い	C-LD
フォンタン術後			
CQ6	有症状、有意な合併症をもつフォンタン術後の場合は、母児のリスクが高く、妊娠を避けることを推奨する。		C-LD
CQ10	(分娩方法は) フォンタン循環の麻酔・循環管理体制を備えた施設で、症例ごとに選択することを推奨する。	弱い	C-LD
CQ12	フォンタン術後の帝王切開の麻酔方法は、脊髄幹麻酔を推奨する。	弱い	C-LD
周産期心筋症の既往			
CQ7	LVEF 50% 未満が継続する場合は、次回妊娠により心機能が悪化して死亡するリスクが高いため、妊娠を避けることを強く推奨する。		B-NR
	心機能が回復した場合でも、心合併症のリスクが高く、次回妊娠に関して十分な説明のもと、慎重に検討し、周産期管理を行う際は心不全に対する集学的治療が可能な専門施設で管理することを強く推奨する。		C-LD

注：CQ1～CQ7は、妊娠についての意思決定を支える推奨であり、医療的「介入」ではないため、推奨強度は付記しない方針とした。

第1章 疫学

1.

心血管疾患合併妊娠

1.1

世界の心血管疾患合併妊娠

心疾患合併妊娠は近年世界的に増加しており、有病率は全妊娠の約1～4%と推定される^{4,6)}。背景には、先天性心疾患に対する小児期外科治療および内科管理の進歩により、成人期に達する女性が増加したことがある^{5,7)}。また、高齢妊娠、肥満、糖代謝異常、高血圧などの心血管危険因

子の増加も寄与し、妊娠中の循環負荷と相まって、心疾患を顕在化させている⁵⁾。

欧州心臓病学会 (ESC) の Registry Of Pregnancy And Cardiac disease (ROPAC) は、世界 70 カ国以上、200 以上の施設が参加する多国籍・前向き観察レジストリであり、心疾患合併妊娠における疾患構成と母児転帰を包括的に報告している。2007～2018年に登録された5,739人の内訳は、先天性心疾患 57.4%、弁膜症 28.7%、心筋症 7.6%、虚血性心疾患 1.6%であった。心血管合併症として、心不全は 10.6%、不整脈は 1.7%、血栓症は 1.5%に発生した。産科合併症は 17%で、分娩の 44%が帝王切開であった。児合併症は 21%発生し、早産 16%、胎児発育不全 (FGR) 4.4%、低出生体重児 11.7%であった。修正版世界保健機

関 (mWHO) 分類 IV に相当する高リスク妊娠の割合は、2007～2010 年の 0.7% から 2015～2018 年には 10.9% に増加したが、管理体制の整備により、母体死亡または心不全からなる母体心血管合併症率は 13.2% から 9.3% へ低下した⁸⁾。

心疾患は現在、世界の妊産婦死亡の主因となっている^{9, 10)}。WHO の国際疾病妊産婦死亡 (ICD-MM) 分類では、心疾患は間接的母体死亡の中核に位置づけられ、全妊産婦死亡の約 1/3 を占める^{6, 11)}。ROPAC では、母体死亡率は全体で 0.6%、肺高血圧 (PH) 合併例では 9% に達すると報告されている⁸⁾。

米国の大規模データでも、2010～2019 年の間に妊娠関連入院のうち、心疾患合併は 9.2% から 14.8% へ増加し、弁膜症が減少した一方、心筋症や高血圧性心疾患が増加した。院内死亡率は一般妊婦の約 15 倍と高いが、2015 年以降は漸減している¹⁰⁾。このように、心疾患合併妊娠は、症例数の増加と予後改善が同時に進行していることが現在の世界的な特徴である。

地域差も顕著であり、高所得国ではリウマチ性弁膜症が減少し、代わって先天性心疾患、心筋症、虚血性心疾患、致死性不整脈、PH などが増加している⁴⁾。これに対し、低所得国では依然としてリウマチ性弁膜症が主要疾患であり、IE や抗凝固療法関連出血の発生率も高い。心疾患関連母体死亡の 94% が低所得国で発生し、そのうち約 2/3 が予防可能とされる^{6, 12)}。これらの背景の差は、医療アクセス、専門施設への紹介体制、抗凝固療法管理の成熟度の違いを反映している。

2025 年改訂の ESC 心血管疾患と妊娠ガイドライン⁴⁾は、これらの地域差をふまえ、心疾患合併妊娠を「世界的母体保健上の最重要課題」と再定義し、リスク層別化と包括的管理体制の標準化を提言している。具体的には、疾患と機能重症度を統合した mWHO 2.0 分類を導入し、妊娠前カウンセリングから産褥期・長期追跡に至るまで一貫した管理を推奨している。また、HDP や周産期心筋症、早産、在胎不当過小児 (SGA) などの妊娠関連有害転帰を将来の心血管疾患リスクとして位置づけ、出産後の長期心血管予防の重要性を強調している。

1.2

わが国における心血管疾患合併妊娠

わが国では正常分娩が自費診療であるため、公的医療保険のデータベースには分娩情報が含まれず、出産全体を母集団とした解析は困難である。そのため、心血管疾患合併妊娠に関する全国規模の疫学報告はこれまでなく、現時点で得られる知見は診断群分類 (DPC) データや多施設共同

研究による比較的小規模な後方視的解析に限られている。

2008 年 7 月～2014 年 3 月の DPC データベースを用いた心疾患合併妊娠の検討では、高リスク分娩 94,364 人のうち、857 人 (0.91%) が心疾患を有していた。その内訳は先天性心疾患 35.2%、不整脈 22.2%、弁膜症 20.5%、虚血性心疾患 14.0%、心筋症 7.6% であった。心疾患合併妊娠の周産期管理を行っているのは登録施設のうち 43% のみであり、限られた専門施設に集中していた。心疾患群では ICU 入室率、選択的帝王切開率、経陰分娩時の硬膜外鎮痛使用率が非心疾患群に比べて有意に高かった。心不全の発生率は 10.2% であり、とくに先天性心疾患、弁膜症、心筋症でリスクが高かった¹³⁾。

また、2017 年 4 月～2018 年 3 月の、先天性心疾患合併妊婦 249 人を対象にした DPC 解析では、心疾患の複雑性が高いほど大学病院での分娩割合が大きく、入院期間も延長していた。帝王切開率は 73% であり、無痛分娩や硬膜外麻酔による循環負荷軽減策が積極的に導入されていた。院内死亡は認められず、心不全増悪の発生率も低く、複雑症例においても安全な分娩が行われていたことが示唆された¹⁴⁾。

科学的根拠にもとづくガイドラインを診療で活用するためには、最新のデータをガイドラインに反映することが重要である。本フォーカスアップデートでは、日本産科婦人科学会周産期登録データベース (日産婦 DB) を用いた心疾患合併妊娠の解析を行った。現在、わが国における出産の約 3 割が登録されている日産婦 DB は、全参加施設の約 7 割を総合・地域周産期母子医療センターが占めている¹⁵⁾。解析は、登録施設数が安定した 2014 年から 2023 年までの 10 年間 (図 1)^{15, 15a, 15b)} を対象とした。登録数は 2,189,852 人であり、そのうち 26,894 人 (1.2%) が心疾患を有していた。

心疾患を含む内科疾患を有さない 1,882,896 人 (登録施設 15 の特性上、切迫早産や胎児異常などの産科的高リスク妊婦を含む) を対照群として比較すると、両群の分娩時年齢は統計学的には有意差を認めたものの臨床的にはほぼ同等であり、分娩週数にも有意差は認めなかった。心疾患群では経産回数が有意に少なく、多胎率は低値を示した。早産率も低値を示したが、対照群に産科的高リスク症例が含まれる影響と考えられ、心疾患群の早産率自体は一般集団より高値であることに留意する必要がある。また、心疾患群では自然経陰分娩の割合は低く、器械分娩率、帝王切開率や帝王切開時の全身麻酔使用率は有意に高かった。2020 年に登録項目に追加された無痛分娩率も、心疾患群で有意に高率であった。母体出血量はやや多く、母体死亡率は有意に高かった。一方で、児出生体重および新生児集中治療

室（NICU）入院率はわずかに低値であり，新生児死亡率に差は認めなかった（表4）¹⁶⁾。

以上の知見から，わが国における心疾患合併妊娠は全分娩の約1%を占め，その周産期管理は主として大学病院や高次医療機関に集約されており，分娩時には循環負荷軽減を目的として硬膜外鎮痛，全身麻酔を併用するなど，周至な管理が行われている。その結果，母体死亡率はきわめて低水準に抑えられているが，それでも心疾患群で有意に高

いことには留意する必要がある¹⁶⁾。

また，妊婦の高年齢化や医療の進歩により，疾患構成の複雑化，背景リスクの多様化といった課題も存在する。今後は，妊娠前のリスク層別化の徹底，地域と専門施設の連携強化，疾患の重症度や複雑性に応じた搬送・管理基準の整備が求められる。さらに，国際的に提唱されるPHTのような多職種連携体制を確立し，適応判断から分娩計画，産褥期管理，長期予後評価までを一貫して実施できる仕組み

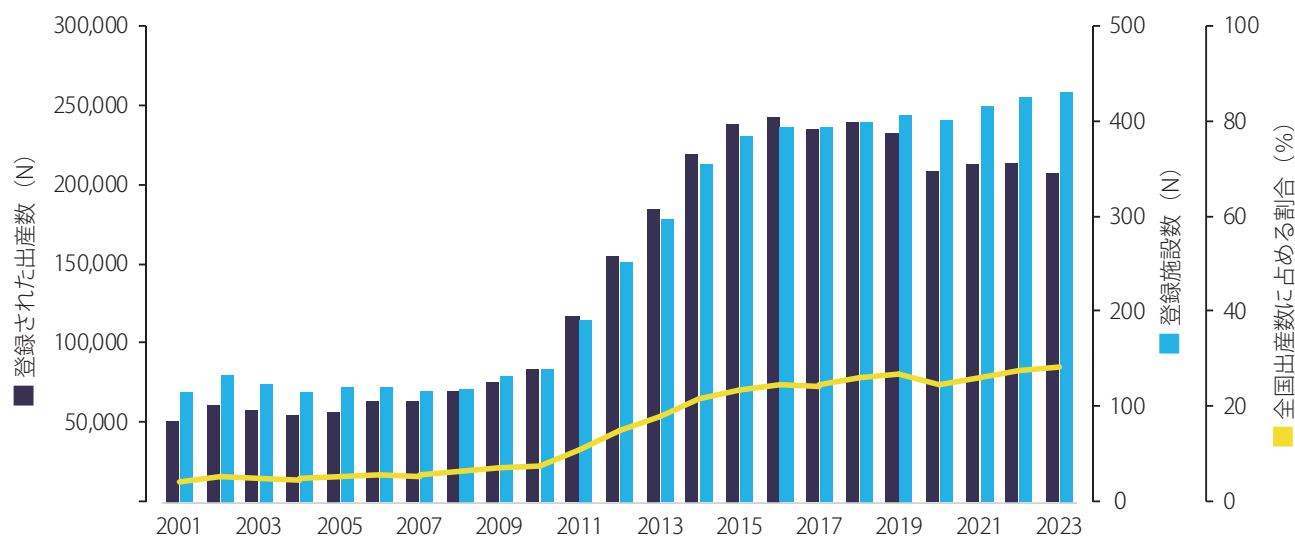


図1 2001～2023年の間に日本産科婦人科学会周産期登録データベースに登録された出産数と施設数，全国出産数に占める割合

（日本産科婦人科学会，2025¹⁵⁾，厚生労働省，2005^{15a)，15b)}より作図）

表4 日本産科婦人科学会周産期登録データベース（2014～2023年）を用いた心疾患合併妊娠と内科疾患（心疾患含む）非合併妊娠の比較

		内科疾患（心疾患を含む）なし	心疾患あり	P 値
症例数		1,882,896	26,894	
分娩時年齢（歳）		32.4 ± 5.4	32.3 ± 5.3	0.01
経産回数（回）		0.69 ± 0.87	0.65 ± 0.86	< 0.001
胎数	単胎	1,809,349 (96.1%)	26,180 (97.3%)	< 0.001
	多胎	73,547 (3.9%)	705 (2.6%)	< 0.001
分娩週数（週）		38.1 ± 2.4	38.1 ± 2.3	0.36
早産		240,816 (12.8%)	3,144 (11.7%)	< 0.001
自然経膣分娩		1,104,945 (58.7%)	14,729 (54.8%)	< 0.001
器械分娩（吸引・鉗子）		146,502 (7.8%)	2,700 (10.4%)	< 0.001
無痛分娩 ^{*1)}		41,517 (2.2%)	1,061 (4.0%)	< 0.001
帝王切開		620,322 (33.0%)	9,325 (34.7%)	< 0.001

（次ページに続く）

表 4 (続き)

		内科疾患 (心疾患を含む) なし	心疾患あり	P 値
帝王切開麻酔方法	脊髄くも膜下麻酔	206,214 (43.1%)	2,834 (38.5%)	< 0.001
	硬膜外麻酔	14,497 (3.0%)	241 (3.3%)	0.22
	脊髄くも膜下硬膜外併用麻酔(CSEA)	234,695 (49.0%)	3,733 (50.7%)	0.004
	全身麻酔	20,267 (4.2%)	482 (6.5%)	< 0.001
	全身麻酔, 硬膜外麻酔併用	3,308 (0.7%)	72 (1.0%)	0.003
母転帰				
出血量 (mL)		608 ± 570	629 ± 534	< 0.001
転科		539 (0.03%)	31 (0.12%)	< 0.001
死亡		116 (0.01%)	9 (0.03%)	< 0.001
児転帰				
出生体重 (g)		2,867 ± 561	2,860 ± 539	0.02
NICU 入院		282,203 (14.6%)	3,795 (13.8%)	0.001
新生児死亡		14,818 (0.8%)	182 (0.7%)	0.05

注：欠測値およびカテゴリーの重複により、合計は一致しない場合がある。

*1 2020 ～ 2023 年分を集計

(Nii M, et al. 2026¹⁶⁾ より)

の構築が重要である。加えて、全国規模での母体・周産期登録や長期追跡研究を推進し、より精緻な疫学データとリスク予測モデルを確立することが、今後のガイドライン改訂と母体医療体制の発展に不可欠である。

2.

心血管疾患を原因とする妊産婦死亡

2.1

わが国の心血管疾患を原因とする妊産婦死亡

わが国の妊産婦死亡は年間 100,000 出産あたり約 4 人と報告されており¹⁷⁾、世界的にもトップレベルに少ない。出生数の減少とともにわが国の妊産婦死亡実数は減少傾向にあるが(図 2)¹⁸⁾、そのおもな理由として産科的危機的出血による死亡の減少があげられる。一方、間接産科的死亡原因の中では心大血管疾患が依然として多く、20 ～ 25% 程度を占める(図 3)¹⁷⁾。脳血管疾患や肺血栓塞栓症 (PTE) も主要な死因であり、心血管・脳血管疾患がわが国における妊産婦死亡の重要課題である。

心血管疾患が関与する妊産婦死亡のおもな病態としては、心筋症(周産期心筋症, DCM など)、大動脈疾患(大

動脈解離、マルファン症候群などを含む)、致死性不整脈、PTE、PH などがあげられる。2023 年のわが国の報告では、周産期心筋症などの心疾患と大動脈解離を合わせた心大血管疾患が 9%、PTE などが 8% であった(表 5)¹⁹⁾。妊産婦死亡の原因となる心大血管疾患の危険因子と好発時期(表 6、図 4)¹⁹⁾ も報告されており、妊娠前にそのリスクを評価し、必要に応じてプレコンセプション・カウンセリングにつなげることが重要である。また、妊娠中にばかり目を向けがちであるが、分娩後に発症する心大血管疾患も多く、母体の授乳や育児の負担も考慮に入れ、専門的かつ慎重な産後管理が望まれる。

わが国の妊産婦死亡の初発症状出現から心停止までの時間は、24 時間以内が約 60% を占めるが、そのうちの最多は 0.5 時間未満であり、急速に進行することが多い。とくに PTE・大動脈解離は、0.5 時間未満に心停止する事例がもっとも多く、妊産婦死因の中でも超急速に病態が進行することに注意する(表 7)²⁰⁾。迅速な初期対応が求められるため、あらかじめ高リスクと認識される症例においては、分娩施設の選択の時点で医療圏内の高次医療機関を推奨すべきである。

2010 年より日本産婦人科医会の妊産婦死亡症例検討評価委員会において、全国的な妊産婦死亡症例のデータ収集・解析が行われており、定期的に「母体安全への提言」²¹⁾ が公開されている。各疾患の日本人特有の特徴も報告され

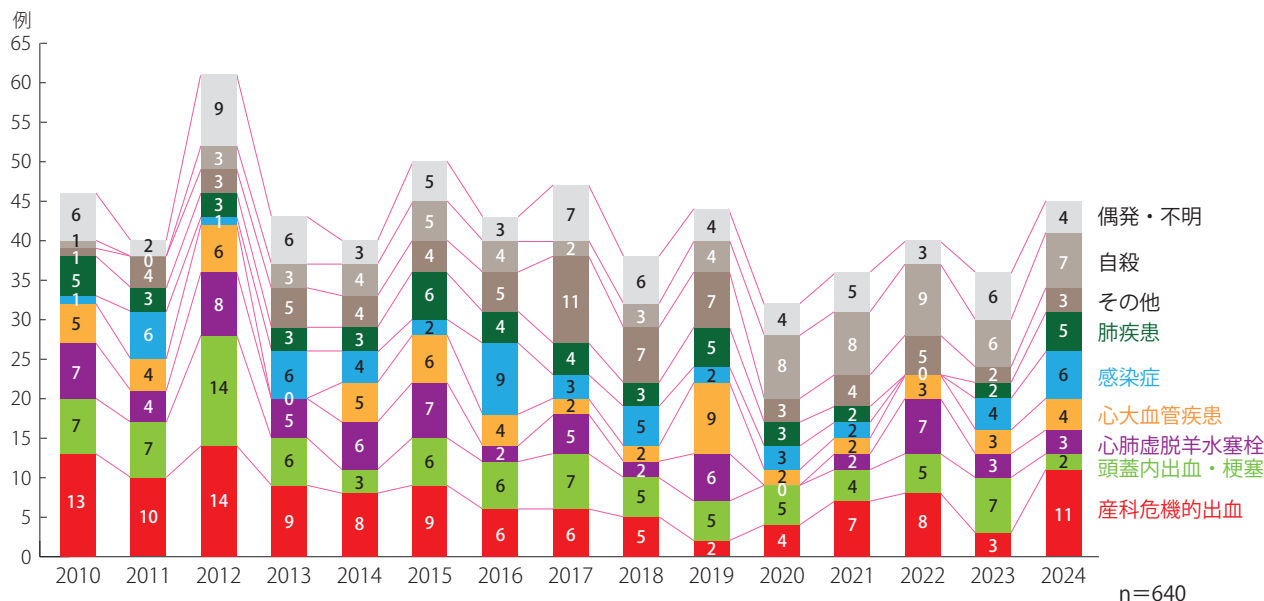


図2 わが国における妊産婦死亡数と死因

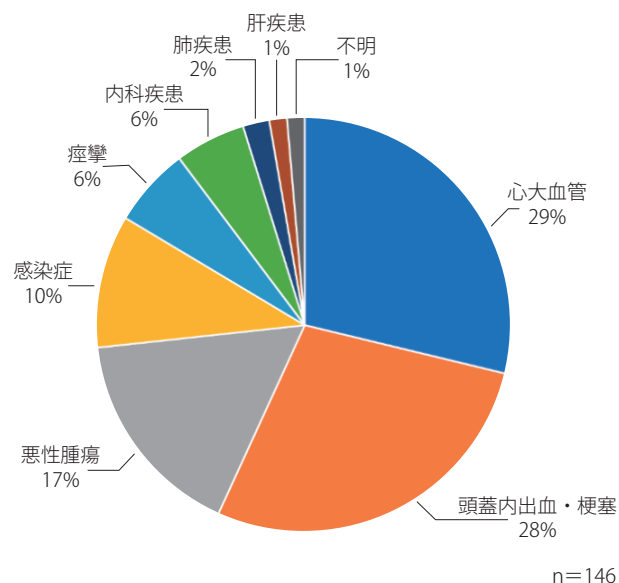
(日本産婦人科医会, 2025¹⁸⁾より)

図3 わが国における間接産科的死亡の原因

(日本産婦人科医会, 2024¹⁷⁾より抜粋)

ており、以下に示す。

2.2

大動脈解離

PTEを除いた心血管合併症の中で、大動脈解離は救命しがたい重篤な頻発疾患である(表5)¹⁹⁾。一般的に大動脈解離は妊娠中の循環血流量の増加とホルモンの影響によって、妊娠中発症が多いと考えられがちだが、産後の発症の

表5 わが国における妊産婦死亡原因心大血管疾患 (2010～2022年)

妊産婦死亡原因心大血管疾患	症例数
大動脈解離	20
周産期心筋症	8
肺高血圧症	6
虚血性心疾患	6
不整脈	4
心筋炎	3
その他	3
計	50

(日本産婦人科医会, 2023¹⁹⁾より)

ほうが多い(図4)¹⁹⁾。分娩後も原因が説明できない、または鎮痛薬で軽快しない強い胸痛、背部痛を訴えた場合は、大動脈解離の可能性を考慮するべきである。数日前に胸痛があり、B型解離を発症していたものの診断に至らず、その後下行大動脈が破裂し死亡に至った症例や、頸部痛の訴えにより頸動脈・椎骨脳底動脈解離から大動脈解離の診断に至った産後症例の報告もあり²¹⁾、本疾患を疑い、すみやかに画像診断を行うことが重要となる。また、かならずしも背部痛ではなく、腹痛や腰痛を訴える症例もあった。

妊産婦死亡症例検討評価委員会の調査では、大動脈解離を発症した母体の身長は平均160 cm前後であり、一見するとマルファン症候群のような特異的な外見を呈さない日本人妊婦が大半であることを念頭に置く必要があ

表 6 妊産婦死亡原因となる心大血管疾患の危険因子

妊産婦死亡原因	危険因子
急性大動脈解離	(aortopathy*) 大動脈解離や突然死の家族歴, 大動脈解離や手術の既往歴, 大動脈径, 大動脈拡大速度など (非 aortopathy) 高血圧, 糖尿病, 高コレステロール血症, 肥満, 喫煙など *結合組織疾患, 高安大動脈炎や大動脈二尖弁, 先天性心疾患, Turner 症候群など
周産期心筋症	妊娠高血圧症候群, 多胎妊娠, 高齢妊娠, リトドリン塩酸塩使用, 喫煙, 肥満, 心筋症の家族歴, 心毒性をもつ抗がん剤や放射線治療後など
致死性不整脈	(QT 延長症候群) QT 時間, 心イベントの既往, 突然死の家族歴 (肥大型心筋症) 失神発作や心室頻拍の既往, 突然死の家族歴, 著明な左室壁肥厚 (≥ 30 mm)
急性心筋梗塞	虚血性心疾患の家族歴, 高血圧, 糖尿病, 高コレステロール血症, 喫煙など

(日本産婦人科医会, 2023¹⁹⁾ より)

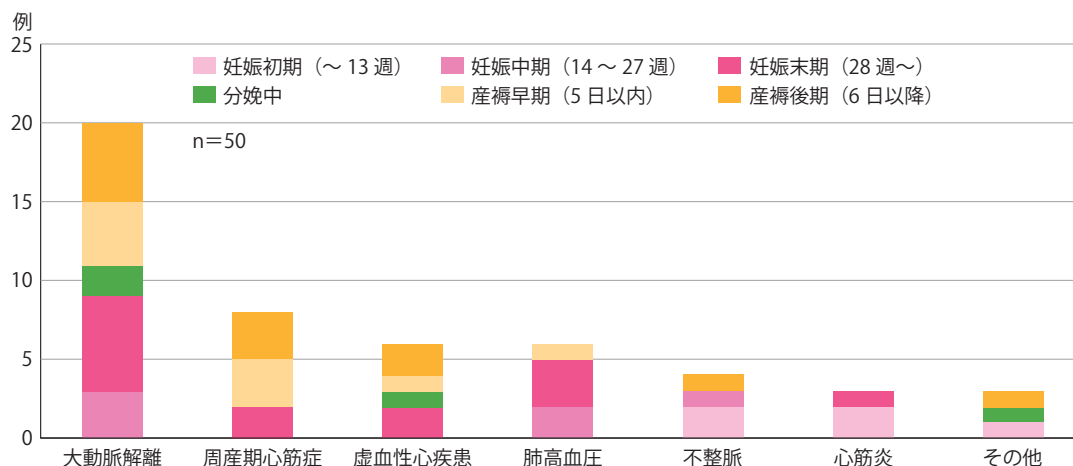


図 4 心大血管疾患による妊産婦死亡の症状の出現時期

(日本産婦人科医会, 2023¹⁹⁾ より)

る²⁰⁾。聞き取り調査をすると、家系内に結合組織疾患、若年性突然死、大血管手術後の者が散見されることがある。妊娠時の家族歴やその他の危険因子の詳細な聞き取りは重要である(表 6)¹⁹⁾。また、調査の中では B 型解離後の大動脈破裂による死亡例も報告されており²¹⁾、A 型解離のみならず B 型解離も妊産婦死亡の高危険因子であることには変わりない。上行大動脈基部置換後や B 型解離後(偽腔開存の有無にかかわらず)の症例の妊娠においても、慎重にリスク評価、プレコンセプション・カウンセリングを行う必要があることはいうまでもない。

「母体安全への提言 2019 Vol.10」²⁰⁾では、大動脈解離に関して次の 3 つの提言がなされている。

- 大動脈解離の診断は胸痛、背部痛で思いつくことが大切であり、妊娠中だけでなく、産褥期での発症にも留意する
- 結合組織疾患は大動脈解離のハイリスクであり、妊娠前診断と厳重な管理が母体救命に繋がる

- 妊娠中に大動脈解離を発症した事例は、積極的に結合組織疾患に対する遺伝子検査を実施するため専門家に相談する

2.3

周産期心筋症

発症時期は妊娠末期～産褥早期が中心であり(図 4)¹⁹⁾、心不全、血栓塞栓(心腔内血栓を含む)により、ときに致死的な病態につながる。わが国の発症率は約 1.5 万分娩に 1 人と多くはないが、心血管疾患が原因の妊産婦死亡の中では 2 番目に多い。妊娠による息切れやむくみ、または喘息や感冒による咳嗽と判断されることが多く、初期の訴えを見逃さないよう注意する。死亡症例報告においては自宅での急変事例が多く、数日前から体調不良で自宅安静にしており、数十分前まで家族と会話していたが、その後自宅で倒れているところを発見されるパターンが散見される²¹⁾。高齢者における慢性心不全の急性増悪と比較すると、短時

表7 初発症状から心停止までの疾患別時間分布 (2010～2018年)

	産科危機的出血	肺血栓塞栓症	心肺虚脱型 羊水塞栓症	脳出血	感染症	心血管疾患
0.5 時間未満	2	18	18	6	1	13
0.5～2 時間未満	29	5	21	4	0	1
2～4 時間未満	26	0	4	3	1	3
4～8 時間未満	9	1	3	1	0	1
8～24 時間未満	9	6	0	5	11	5
24 時間以上	6	5	2	40	26	15

注：事例数。赤字は各疾患の事例数のピーク。心血管疾患のうち、0.5 時間未満で心停止した症例の多くを大動脈解離が占めていた。
(日本産婦人科医会、2020²⁰⁾より)

間での急変が多いのが特徴的である。低酸素血症に引き続く致死性不整脈による心停止の可能性が考えられるが、推測の域を出ない。

周産期心筋症が疑わしい場合には、クリニックでも簡単に施行できる脳性ナトリウム利尿ペプチド (BNP) の血液検査を推奨する。BNP は心不全以外の原因 (不整脈、肺血栓塞栓、腎機能低下、炎症など) でも上昇するが、いずれにせよ心エコー図検査など循環器の専門的な検査が必要となる。BNP の上昇を確認したら、すみやかに高次施設に紹介することが推奨される。

「母体安全への提言 2022 Vol.13」でも、周産期心筋症の危険因子 (妊娠高血圧症候群、多胎妊娠、リトドリン塩酸塩の使用など) (表6)¹⁹⁾ をもつ妊産褥婦の呼吸器症状、動悸、倦怠感、浮腫では、循環器系の精査 (心電図、心エコー、BNP などの血液検査ほか) を行うことが推奨されている。疾患背景研究から、心筋症の家族歴、心血管毒性をもつ抗腫瘍薬や放射線による抗腫瘍治療後も危険因子として一定数含まれており、「単一因子による心筋症」ではなく、「周産期に低心機能を呈する症候群」であり、その原因や表現型は幅広いスペクトラムを呈する。

周産期心筋症発症後に低下した心機能は一部の症例で回復するが、重症例や低心機能が遷延する場合に再妊娠で悪化するリスクが高い。再妊娠時は慎重な再発リスク判断が必要であり、プレコンセプション・カウンセリングが非常に重要であることはいうまでもなく、後述の CQ7 も参照されたい。

2.4

肺血栓塞栓症 (PTE)

PTE は妊産褥死亡発生数が減少しがたい疾患である。日本人の食生活の変化により BMI 高値の妊婦が増加しており、発症予測や対策に難渋する致死性心疾患の 1 つであ

る。以下にあげる項目を周知する必要がある。

- 非妊娠時と比較して、妊娠中の深部静脈血栓症では下腿の浮腫や変色、疼痛が出現しないことも多く、正常妊娠でみられる下腿浮腫の域を出ない症例も多いため、PTE の原因となる深部静脈血栓に気が付きがたい。
- 正常妊娠でも D ダイマーが軽度上昇するため、採血のみでは血栓を除外診断しがたい。高次医療施設以外は下肢静脈エコー検査を行える施設が限られている。骨盤内の血栓はエコー検査では描出できないが、被ばくのリスクを考慮して造影 CT 検査に踏み切れないケースが多い。
- 呼吸困難感を正常妊娠による息切れと判断してしまう。

PTE の発症時期に関しては、3 相性のピーク (妊娠初期、妊娠後期、産褥期) を示し、産褥期に最大のピークを認める (図5)²⁰⁾。妊娠初期はプロテイン C (PC) やプロテイン S (PS) 活性をはじめとする凝固因子が妊娠の生理的反応として低下する時期であり、これに悪阻が合併すると脱水・安静によりさらに血栓を形成しやすいため、注意が必要である。表8²⁰⁾ に示すように、妊娠中・産褥期ともに静脈性血栓塞栓症 (VTE) リスク分類の低リスク群においても PTE を発症しており、従来の VTE リスク分類のみでは完全に肺塞栓を予防することは困難である。

妊産褥死亡症例解析²¹⁾ においては、産褥期発症の 85% が帝王切開後であったが、「産婦人科診療ガイドライン産科編 2023」²²⁾ の VTE リスク分類の高リスク群での発症はなく、中リスク群は 35%、低リスクが 20%、該当なしが 45% であった。予防策として、中リスク群に対しては「分娩後の抗凝固療法あるいは間欠的空気圧迫法を行う」、低リスク群に対しては「分娩後の抗凝固療法あるいは間欠的空気圧迫法を検討する」とされているが、実際に実施された VTE 予防策については中リスク群の 71%、低リスク群のすべてにおいてこれに準じた管理がされていたにもかかわらず、死亡症例が存在した。そのため帝王切開術後は弾

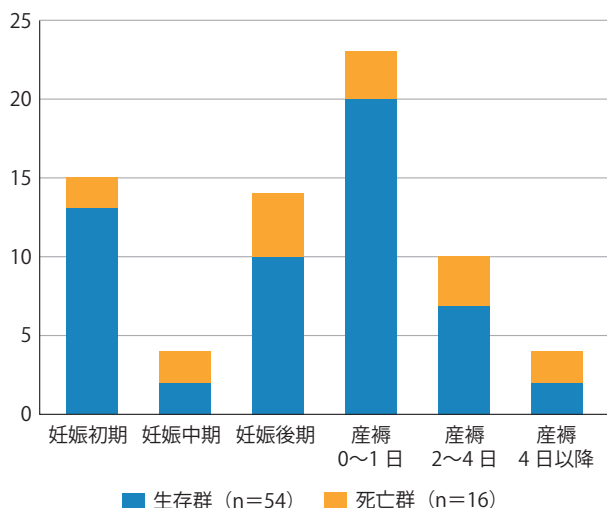


図 5 妊娠初期から分娩後における PTE 発症時期
(日本産婦人科医会, 2020²⁰ より)

性ストッキング着用と間欠的空気圧迫法, 術後 1 日目までの離床だけでなく, 積極的に抗凝固薬 (ヘパリンなど) を使用することが強く推奨される。

2.5

肺動脈性肺高血圧症 (PAH)

PAH での妊産婦死亡は, 右心不全, 肺高血圧クライシス, 致死性不整脈などが原因となり, 分娩前後約 2 週間以内に起きる症例が多い²³⁾。ベースに未診断の膠原病などが潜んでいることがあり, 妊娠中にはじめて診断されたケースや妊娠中に PAH が増悪したケースが多く, 診断・治療の遅れや重症度の過小評価は避けたい²³⁾。そのため防護具などで被ばくを最小限に抑え, 必要に応じて診断カテ

表 8 PTE の発症背景

	妊娠中 (n = 33)	産褥期 (n = 37)
年齢	32.3 ± 0.9	34.2 ± 0.8
初産婦	18 (54.6%)	25 (67.6%)
経産婦	15 (45.4%)	12 (32.4%)
BMI	23.1 ± 0.7	26.5 ± 0.7
血栓性素因	4 (12.1%)	1 (2.7%)
VTE 既往	3 (9.1%)	0 (0%)
VTE リスク (+)	18 (54.5%)	30 (81.1%)
高リスク	3 (9.1%)	1 (2.7%)
中間リスク	6 (18.2%)	11 (29.7%)
低リスク	9 (27.3%)	18 (48.6%)

(日本産婦人科医会, 2020²⁰ より)

テル検査を繰り返し行うこともまれではない。死亡報告の中には, 希少疾患である妊娠関連血栓性微小血管症 (TMA) に伴う PAH 事例 2 人も含まれていた²¹⁾。PAH における妊娠出産の管理は専門的な知識や経験を必要とするため, そのリスクの判断に関しては後述の PAH の CQ2, 8, 11 も参照されたい。

2.6

その他

症例検討会で解析したケースシリーズから得られた救命のポイント (表 9)¹⁷⁾ と過去の心大血管疾患に関連する母体安全への提言 (表 10)¹⁹⁾ を掲載しており, 一読を推奨する。最後に, 心血管疾患を原因とした妊産婦死亡の減少に向

表 9 ケースシリーズから得られた救命のポイント

	周産期心筋症	肺血栓塞栓症
認知・発見	一次施設で呼吸障害に気づいた 急性呼吸不全を認知できた 速やかな BNP 測定	SpO ₂ 低下を認知した時点で疑えた 手術中発症の麻酔科の気づき
初期対応	夜間でも速やかに搬送	速やかな D-Dimer 測定と造影 CT による診断
応援・搬送	遅滞ない緊急帝王切開 早産期の termination 適切な呼吸管理 速やかな CPA	速やかな初期対応 心肺蘇生
診断・治療	速やかな経胸壁エコー 他科と連携, 念頭に治療 適切な専門家による薬剤使用	速やかな持続ヘパリン開始
医療システム	速やかなコンサルテーション 集中治療が一施設で完結できた	高次施設での発症

(日本産婦人科医会 2024¹⁷⁾ より抜粋)

けた妊産婦死亡例検討評価委員会の提言（「母体安全への提言 2022 Vol.13」より提言 3）¹⁹⁾ を以下に紹介する。

心大血管疾患原因の妊産婦死亡の減少のために以下の「HEARTS」を実行する。

H : history taking 家族歴・既往歴を十分聴取する

EA : early detection バイタル・身体所見の変化を早期に捉える

R : risk factors 妊産婦死亡に直結する心血管疾患の危険因子を知る

T : timing of events 周産期の心大血管合併症の好発時期を知る

S : screening 息切れなどの症状を「正常の範疇」と決めつけず、すみやかに採血、画像診断などを行う。

表 10 過去の心大血管疾患に関連する母体安全への提言

【提言 2012】

- 心血管系合併症の診断・治療に習熟する

【提言 2015】

- 心血管系合併症の特徴を理解し早期対処を心がける
急激な背部痛は急性大動脈解離を念頭に入れる。診断には造影 CT が有効
異常な体重増加、呼吸困難、頻脈は心不全の予兆（周産期心筋症、肺高血圧症）
危険な不整脈を知る（QT 延長症候群や R on T における心室頻拍）

【提言 2018】

- 致死的心血管合併症のリスクと好発時期を知り、予防や早期診断を心がける
合併症リスクを知る上で、家族歴や既往歴の聴き取りは重要である
息切れ・動悸・浮腫は、正常妊産婦が訴える症状であると同時に、心血管合併症の症状でもあることに留意する
心血管合併症の好発時期を知る

【提言 2019】

- 大動脈解離の診断は胸痛、背部痛で思いつくことが大切であり、妊娠中だけでなく、産褥期での発症にも留意する
結合組織疾患は大動脈解離のハイリスクであり、妊娠前診断と厳重な管理が母体救命に繋がる
妊娠中に大動脈解離を発症した事例は、積極的に結合組織疾患に対する遺伝子検査を実施するため専門家に相談をする

【提言 2020】

- 周産期心筋症の危険因子（妊娠高血圧症候群、多胎妊娠、リトドリン塩酸塩の使用など）をもつ妊産婦の呼吸器症状、動悸、倦怠感、浮腫では、直ちに循環器系の精査を行う

（日本産婦人科医会 2023¹⁹⁾ より）

第2章 プレコンセプションケアと妊娠関連ハートチーム（PHT）

1.

心疾患患者のプレコンセプションケアとカウンセリング

1.1

プレコンセプションケア（preconception care）とは

コンセプションとは受精つまり妊娠を意味する。プレコ

ンセプションケアは、妊娠前からの健康管理によって妊娠転帰の改善を目指す新たなヘルスケアとして提唱された。わが国では、2018年に成育基本法が制定され、2021年2月に出された基本指針の中で、「女性やカップルを対象として将来の妊娠のための健康管理を促す取組」と記された²⁴⁾。現在では、妊娠希望や性別によらず、長期的な健康の増進や健康寿命の延伸につながるとして、生殖可能年齢にあるすべての人のヘルスケアとして考えられるようになっている²⁵⁾。

プレコンセプションケアには、妊娠前からの適正体重の

維持、禁煙、節酒、適度な運動、風疹抗体価チェックとワクチン接種、婦人科検診、持病の確認、栄養管理などがあげられる²⁶⁾。これらは心疾患患者の疾病管理に欠かせない「セルフケア」にも通じている²⁷⁾。心疾患患者では、心血管疾患の妊娠リスクに注目しがちであるが、まずはこのプレコンセプションケアの基本(表11、表12)^{26, 28)}を男女ともに伝えたい。

1.2

心疾患患者の プレコンセプション・カウンセリング

妊娠中の母体では循環動態や血液凝固能、血管壁の脆弱性などが変化し、非妊娠時よりも心血管合併症のリスクが増加し、それに伴い産科合併症や児の合併症リスクも増

表11 心疾患をもつ女性のプレコンチェック表

1 今の自分を知らう		
☐	適正体重は？	【 ～ 】kg ※ BMI (18.5 ～ 24.9)
☐	月経や体調の不調は？	ある・ない
☐	生活習慣病はある？	☐ 高血圧, ☐ 糖尿病, ☐ 脂質異常症
☐	その他の持病は？	☐ 貧血, ☐ 甲状腺疾患, ☐ 気管支喘息, ☐ その他
☐	心疾患の状態は？	安定・不安定(治療を調整中)
2 生活を整えよう		
☐	適正な体重をキープしよう。	
☐	1 週間に 150 分程度の運動をしよう。 ※心疾患の病態により、適切な運動量は異なる可能性があります。	
☐	禁煙を守り、受動喫煙を避ける。	
☐	アルコールは控え、妊娠したら禁酒する。	
☐	バランスのよい食事を心がけよう。	
☐	食事やサプリメントから葉酸を積極的に摂取しよう。	
☐	危険ドラッグを使用せず、有害な薬品を避けよう。	
☐	歯のケアをしよう。	
☐	ストレスをためこまず、よい睡眠をとろう。	
3 婦人科の診療を受け、かかりつけを作ろう		
☐	月経の悩みがあれば早めに受診しよう。 ※心疾患によって使用できる婦人科の薬が限定されることがあります。主治医に確認しましょう。	
☐	HPV ワクチン接種の有無を確認しよう。	
☐	乳がん、子宮頸がんなどのチェックをしよう。	
☐	ワクチンを接種し、感染症(風疹、B 型・C 型肝炎、性感染症)から自分を守ろう。	
☐	パートナーも一緒に健康管理(プレコン)をしよう。	
4 持病の心疾患と妊娠について確認しよう		
☐	妊娠・出産の負担が自分(母体)や胎児に与える影響(妊娠リスク)について。	
☐	妊娠前に必要な検査があるか。	
☐	妊娠・出産の過程や胎児に影響のある薬を使用しているか。	
☐	妊娠前に薬の調整や追加治療が必要か。	
☐	妊娠・出産が対応可能な施設について(産科クリニック、総合病院、専門病院など)。	

(次ページに続く)

表 11 （続き）

5 ライフプランを立てよう	
☐	心疾患の特性も考慮し、将来を考えよう。
☐	パートナーと一緒に妊娠・出産も想定したライフプランを思い描いてみよう。
☐	妊娠を考えるときに、かならず事前に主治医に相談しよう。
※妊娠・出産が体や心臓の大きな負担となることがあります。 非計画的な妊娠を避け、専門家のカウンセリングが必要か、主治医に確認しましょう。	

（国立研究開発法人国立成育医療研究センター、^{26,28)}を参考に作表）

表 12 心疾患をもつ男性のプレコンチェック表

1 今の自分を知ろう		
☐	適正体重は？	【 ～ 】kg ※ BMI (18.5 ～ 24.9)
☐	生活習慣病はある？	☐ 高血圧, ☐ 糖尿病, ☐ 脂質異常症
☐	心疾患の状態は？	安定・不安定（治療を調整中）
2 生活を整えよう		
☐	適正な体重をキープしよう。	
☐	1 週間に 150 分程度の運動をしよう。 ※心疾患の病態により、適切な運動量は異なる可能性があります。	
☐	禁煙を守ろう。	
☐	過度なアルコールを控えよう。	
☐	バランスのよい適度な食事を心がけよう。	
☐	危険ドラッグを使用せず、有害な薬品を避けよう。	
☐	歯のケアをしよう。	
☐	ストレスをためこまず、よい睡眠をとろう。	
3 パートナーの妊娠に向けて確認しよう		
☐	泌尿器科的な悩み（精巣静脈瘤など）があれば早めに泌尿器科を受診しよう。	
☐	HPV ワクチン接種の有無を確認しよう。	
☐	がんのチェックをしよう。	
☐	ワクチンを接種し、感染症（風疹、B 型・C 型肝炎、性感染症）から自分とパートナーを守ろう。	
☐	パートナーと一緒に健康管理（プレコン）をしよう。	
4 持病の心疾患について確認しよう		
☐	治療のために長期入院や療養を要する予定があるか。	
☐	性機能や不妊治療に影響のある薬を使用しているか。	
5 ライフプランを立てよう		
☐	心疾患の特性も考慮し、将来を考えよう。	
☐	パートナーと一緒に妊娠・出産も想定したライフプランを思い描いてみよう。	

（国立研究開発法人国立成育医療研究センター、^{26,28)}を参考に作表）

加する^{27,29)}。心疾患患者では、たとえ非妊娠時に病態が安定していても、妊娠や出産を契機に急激な悪化をきたし、母児に悪影響を及ぼす可能性（妊娠リスク）がある。患者背景は多様であり、個々の妊娠リスクを正確に予測するのは難しいが、リスクに関する情報不足のために「妊娠」が人生においての不幸な転機となってはならない。妊娠リスクを含めた事前の情報提供と妊娠前の相談（プレコンセプション・カウンセリング）がきわめて重要となる。

1.2.1

プレコンセプション・カウンセリングの目的と効果

カウンセリングの目的は、より安全な周産期管理を実現させるとともに、望まない妊娠や妊娠の中断、母児の最悪の転機を回避することである。「計画的な妊娠」では、事前に侵襲的検査を含めたリスク評価や医療機関側の受け入れ体制の確認が可能であり、万全な管理体制を整えるために重要である。カウンセリングによって「妊娠を希望しない」という結論に至った場合には、リスクに応じた確実性の高い避妊法を提示する。

心疾患をもつ女性に対する妊娠前のカウンセリングは、患者が「プレコンセプションケアの重要性」と「妊娠と出産がもたらす母児への影響」を理解するうえで不可欠である。これは、患者が妊娠とその後の人生に向き合い、気持ちを整理し、心と身体を準備するのに役立つ。そして、妊娠・出産のみならず、心疾患を抱えながらの産後の育児や社会生活を見据えたライフプランを見つめ直す契機にもなる。男女ともに、年齢、経済力、サポート体制などは産後の生活に直結する重要な因子であり、支援には多職種連携を要する（第2章 1.8.4 参照）。

1.2.2

プレコンセプション・カウンセリングのタイミング

カウンセリングは、① 妊孕性を携える前、② 成人移行期、③ 妊娠・出産が現実的な問題となったとき（パートナーの存在や育児希望が生じたときなど）、④ 意志が変化したときや前回のカウンセリングから時間が経ったとき、⑤ 2回目以降の妊娠希望時、など複数回必要となる。小児期からの慢性疾患では、10代からの情報提供が望ましい。「妊娠中の身体の変化は心臓に負担をかけること」と「妊娠を考えるとときには事前に医療者に相談すること」だけでも患者に知らせておく意義は大きい。

妊娠が現実的な問題になったときには、妊娠リスク評価（第2章 1.3 参照）とリスクに応じた専門的なカウンセリングを要し、より具体的な内容を相談する。また、多くの心疾患患者は、無症状でも心不全進展ステージ B に相当し、

病みの軌跡を辿る²⁷⁾。病態や心血管の器質的・機能的異常が進行すれば、時間経過とともに「妊娠リスク」は変化しうる。そのため、前回のリスク評価にもとづいたカウンセリングから時間が経って育児希望が生じたときには、あらためてカウンセリングを行うべきであり、その必要性もあらかじめ患者に伝えておくことが重要である。

1.3

妊娠リスクの評価

1.3.1

妊娠を避けることを推奨する疾患・病態

医療者は、「妊娠の際に嚴重な注意を要する、あるいは妊娠を避けることが強く望まれる心疾患」を熟知しておかねばならない。これらに該当する患者では、妊娠中の母体死亡と心血管合併症リスクがきわめて高く、主治医は、妊孕性を携える前から「妊娠・出産のリスクが高い」ことを患者に情報提供する必要がある。ただし、安易に妊娠を禁止するのではなく、「計画外妊娠」を禁止するにとどめる。治療介入により妊娠リスクが低減される可能性や、医療の進歩の恩恵を受けられる可能性があり、意思決定においては熟練した専門家のカウンセリングが必要で、専門施設への紹介を検討せねばならない。

表 13 は、2018 年版ガイドラインであげられた妊娠を避けることを推奨する疾患・病態¹⁾ について、本フォーカスアップデートで SR の結果にもとづいた見直しを行い、改訂したものである（CQ1～7 参照）。後述の mWHO 分類（日本版 2025）のクラス IV に相当する（**表 14** 参照）。加えて、2025 年に改訂された ESC 心血管疾患と妊娠ガイドライン⁴⁾ では、血管型 Ehlers-Danlos 症候群、血管径の増大を伴う大動脈解離の既往例なども母体死亡や重篤な合併症のリスクがきわめて高い疾患としてあげられている。

1.3.2

妊娠リスク評価法

分類表やリスクスコアは、妊娠リスクの概要把握に有用であり、非専門医や患者にも理解しやすい。mWHO 分類^{30,31)} は、心疾患合併女性における避妊リスク分類を妊娠リスクに改訂したものである。2025 年改訂版 ESC 心血管疾患と妊娠ガイドライン⁴⁾ では、あらたに虚血性心疾患などが追記された mWHO 2.0 分類が提唱された。疾患ごとにリスク分類され、より詳細かつ具体的な表記になっており、あわせて参照されたい。この分類でクラス II～III 以上に該当する場合には、専門施設でのカウンセリングが推奨されている⁴⁾。わが国の現状を加味してアップデートした日本版 mWHO 分類を **表 14**^{1,4,30)} に示す。まずは日本版 mWHO 分類でリスクを位置づけ、必要に応じて

表 13 妊娠の際に厳重な注意を要する、あるいは妊娠を避けることが強く望まれる心疾患（mWHO 分類クラス IV に準ずる）

高度な体心室機能低下（LVEF < 30%，体心室 RVEF < 40%）や心不全（NYHA 心機能分類 III ～ IV 度）
重症閉塞性肥大型心筋症（HOCM）
周産期心筋症の既往と左心室機能低下の残存
中等度から重度の PAH（アイゼンメンジャー症候群含む）
重症僧帽弁狭窄（MS）
妊娠前から症状を伴う重度流出路狭窄（大動脈弁高度狭窄：平均圧較差 ≥ 40 mmHg）
マルファン症候群（上行大動脈拡張期径 > 45 mm，高リスク症例では ≥ 40 mm）や大動脈二尖弁を伴う大動脈疾患（大動脈径 > 50 mm）
症状、有意な合併症のあるフォンタン術後
未修復の重症大動脈縮窄症
重症チアノーゼ性心疾患（SpO ₂ < 85%）

（日本循環器学会，ほか．2018¹⁾，De Backer, et al. 2025⁴⁾，Canobbio MM, et al. 2017³⁰⁾ を参考に作表）

表 14 mWHO 分類（日本版 2025）を用いた母体心血管リスク評価

mWHO 分類 妊娠リスクカテゴリー	母体の危険因子
mWHO 分類クラス I 母体死亡リスクの増加なし 母体心血管合併症リスクの増加なし，あるいは軽度の増加	弁膜症 軽度の肺動脈狭窄 軽度の逆流性弁膜症（肺循環系） 先天性心疾患 有意な合併症のない修復術後非チアノーゼ性心疾患* ¹ 不整脈 器質的心疾患を合併しない心房あるいは心室期外収縮
mWHO 分類クラス II 母体死亡リスクの軽度の増加 母体心血管合併症リスクの中等度の増加	弁膜症 軽度の逆流性弁膜症（体循環系） 大動脈疾患 大動脈拡張のない大動脈二尖弁 先天性心疾患 有意な合併症のない未修復（修復適応なし）非チアノーゼ性心疾患* ¹ 有意な合併症のないチアノーゼ性心疾患修復術後や AVSD 術後* ¹ 不整脈 多くの上室性頻脈性不整脈と徐脈性不整脈
mWHO 分類クラス II ～ III 母体死亡リスクの中等度の増加 母体心血管合併症リスクの中等度から重度の増加	心筋症・心機能低下・心不全 軽度の左心室機能低下（LVEF > 40%） クラス III や IV 以外の HCM 弁膜症 生体弁置換後，弁形成術後 軽度の狭窄性弁膜症（肺動脈狭窄を除く） 中等度の逆流性弁膜症 大動脈疾患 大動脈拡張のないマルファン症候群 大動脈二尖弁を伴う大動脈疾患（大動脈径 < 45 mm） 先天性心疾患 大動脈縮窄症術後 不整脈 非持続性心室頻拍 クラス III 以外の遺伝性不整脈

（次ページに続く）

表 14 (続き)

mWHO 分類 妊娠リスクカテゴリー	母体の危険因子
<p>mWHO 分類クラス III 母体死亡リスクの重度の増加 母体の心血管合併症リスクの重度の増加</p> <p>※妊娠非推奨まではいかないが、個々の状態により WHO 分類 IV と同等のこともある。熟練した専門家のカウンセリングが必要。妊娠、分娩、産後には、集中かつ専門的経過観察が必要</p>	<p>心筋症・心機能低下・心不全 中等度の左心室機能低下 (LVEF 30 ~ 40%)^{*2} 正常、もしくは軽度機能低下した体心室右室 (RVEF ≥ 40%) 不整脈や中等度の循環障害を呈する HCM 周産期心筋症の既往と回復した左心室機能</p> <p>PAH 状態の安定した軽症 PAH^{*3}</p> <p>弁膜症 機械弁^{*4} クラス IV 以外の中重度～重度の狭窄性弁膜症 重度の逆流性弁膜症</p> <p>大動脈疾患 マルファン症候群 (大動脈径 40 ~ 45 mm)^{*5} 大動脈二尖弁を伴う大動脈疾患 (大動脈径 45 ~ 50 mm)</p> <p>先天性心疾患 症状、合併症のないフォンタン術後</p> <p>不整脈 持続性心室頻拍 遺伝性不整脈 (QT 延長症候群 [LQTS] 2 型, QTc ≥ 500 ms, 致死性不整脈の既往)</p> <p>虚血性心疾患 急性冠症候群の既往 有意な冠動脈病変</p>
<p>mWHO 分類クラス IV きわめて高い母体死亡リスク きわめて高い母体の心血管合併症リスク</p> <p>※妊娠非推奨であり、熟練した専門家のカウンセリングが必要。妊娠時には人工妊娠中絶を検討する。妊娠継続の場合はクラス III に準じた管理が必要。</p>	<p>心筋症・心機能低下・心不全 高度な体心室機能低下 (LVEF < 30%, 体心室 RVEF < 40%) 心不全 (NYHA 心機能分類 III ~ IV 度) 重症 HOCM 周産期心筋症の既往と左心室機能低下の残存</p> <p>PAH 中等度から重度の PAH (アイゼンメンジャー症候群含む)</p> <p>弁膜症 重症 MS 有症状の重症 AS (平均圧較差 ≥ 40 mmHg)</p> <p>大動脈疾患 マルファン症候群 (大動脈径 > 45 mm) 大動脈二尖弁を伴う大動脈疾患 (大動脈径 > 50 mm)</p> <p>先天性心疾患 症状、有意な合併症のあるフォンタン術後 未修復の重症大動脈縮窄症 重症チアノーゼ (SpO₂ < 85%)</p>

^{*1} 有意な遺残病変や合併症を有する場合は、その重症度に応じてリスクの高いクラスに分類する

^{*2} 母体心血管合併症リスクは 20 ~ 60% であり、場合によってはクラス IV 相当のため、慎重な検討を要する (CQ1 参照)

^{*3} 妊娠中使用可能な薬剤下に状態が安定した軽症例。妊娠中の増悪リスクを含む十分なカウンセリング後に、患者と家族が妊娠継続を希望する場合は、PH 専門施設での周産期管理を行う (CQ2 参照)

^{*4} 母児リスクはクラス IV 相当のため、周産期の抗凝固療法に習熟した専門施設で管理を行う場合のみクラス III と見なす (CQ3 参照)

^{*5} 高リスク症例では、妊娠前の基部置換術を検討する (CQ5 参照)

(日本循環器学会, ほか. 2018¹⁾, De Backer, et al. 2025⁴⁾, Canobbio MM, et al. 2017³⁰⁾ を参考に作表)

ZAHARA リスクスコア (表 15)³²⁾ や CARPREG II リスクスコア (表 16)³³⁾ を用いて、総合的に判断する¹⁾。ZAHARA リスクスコアは、先天性心疾患患者 1,302 人の妊娠の検討から作成されており、先天性心疾患合併妊娠のリスク評価に適している³²⁾。しかし、先天性心疾患は多種多様で

あり、リスク分類ですべての病態を網羅するのは困難である。有意な遺残病変や合併症を有する場合には、重症度に合わせた個別のリスク評価が求められ、基本的には専門家によるカウンセリングが望ましい。

表 15 ZAHARA リスクスコア（わが国独自の内容を追加）（2018 年版ガイドライン 表 6）

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
(Drenthen W, et al. 2010³²⁾ を参考に作表)

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%

表 16 CARPREG II リスクスコア（わが国独自の内容を追加）（2018 年版ガイドライン 表 5）

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
(Silversides CK, et al. 2018³³⁾ を参考に作表)

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%

1.4

妊娠に向けての確認事項と PHT の関与

1.4.1 薬の調整

妊娠中の禁忌薬（第 4 章参照）を内服している場合には、薬剤の変更や中止により病態の安定が維持できるか確認が必要である。また、機械弁置換術後などワルファリンを必須とする場合、妊娠中の抗凝固療法の代替法を検討しなければならない。ただし、機械弁置換術後の妊娠において、母児ともに絶対的に安全な抗凝固療法はなく、専門施設での対応が求められる（CQ3 および第 4 章参照）。

1.4.2

病態評価の必要性と介入ポイントの模索

妊娠前からの有症状例では、病態評価と介入ポイントの模索が必要である。無症状であっても慢性疾患では症状と病態が乖離し、症状に比し病態が重症であるケースが散見される。心肺運動負荷試験（CPX）は他覚的な運動耐容能評価に有用であり、母体・児のリスク評価の参考となる。Ohuchi らは、先天性心疾患合併妊娠事例 33 人を対象とし、分娩前の CPX 指標と妊娠予後の検討から、最大心拍数 < 150 bpm および / または peak $\dot{V}O_2$ < 22.0 mL/kg/分が母体の心血管イベントを、最大心拍数 < 150 bpm および / または peak $\dot{V}O_2$ < 26.2 mL/kg/分が児イベントを、最大心拍数 < 150 bpm および / または peak $\dot{V}O_2$ < 25.3 mL/

kg/分が母体および/または児のイベントを予測することを報告している³⁴⁾。

妊娠リスクが高い場合には、介入ポイントの模索も含めた病態評価のために、必要に応じ心臓カテーテル検査や画像検査などを行う。手術やカテーテル治療の適応を有する場合には妊娠前の治療が望ましいが、術後に継続した抗血栓療法を要する治療は介入時期を慎重に判断しなければならない。妊娠が大動脈解離のリスクとなる大動脈二尖弁やマルファン症候群では、大動脈基部拡張に対する予防的血管置換術の適応が、妊娠希望の有無によって異なる³⁵⁾。

1.4.3

妊娠が長期予後に与える影響

妊娠が長期予後に与える影響を評価した研究は限られており、十分なエビデンスはないことも伝えておく必要がある。限定的ではあるが、生体弁、aortopathy、体心室右室、TOF 術後、DCM、大動脈縮窄の報告について、2018 年版ガイドラインに記載されている¹⁾。

1.4.4

周産期管理を行う医療機関 (PHT) の確保

循環器内科・産科とも専門性の高い分野であり、妊娠高リスク女性のプレコンセプションケアや周産期管理には、関連各科や多職種が協働する PHT の設置が不可欠である。2025 年改訂版 ESC 心血管疾患と妊娠ガイドライン⁴⁾でも、妊娠リスクに応じて PHT とよばれる各専門家（循環器内科医、助産師/産科医、麻酔科医、専門看護師、他）で構成されたチームが関与し、妊娠前から産後まで継続的に評価および管理することが推奨されている。

高リスク症例では、このような PHT が設置された専門施設への通院が地理的に可能か、急変時の対応は近隣施設で可能か、周産期の周囲のサポート体制（パートナー、親族、支援制度の活用）はあるかなど、より具体的な問題を想定し、妊娠の実行可能性、最優先事項や希望を整理し、総合的に検討する。適切なプレコンセプション・カウンセリングを受けたうえで、患者や家族が挙児を希望しない場合には避妊へ、希望する場合には受け入れ体制の整備と慎重な妊娠活動へ進む。

1.5

避妊法

挙児希望のない患者、中でも高リスク症例では確実な避妊が重要である。閉経までは妊孕性はあり、「妊娠はリスクが高い」「妊娠はしないように」の声掛けのみでは不十分で、確実性の高い避妊法を具体的に提示する。必要に応じて婦人科に対応を委ねるが、経口避妊薬に含まれるエストロゲンが VTE のリスクを高めることは³⁶⁾、使用が禁忌となる

基礎心疾患患者には申し伝える。わが国でもっとも使用されているコンドーム法は、一般的な使用法のもとでは、1 年間の妊娠率は 15% 以上と高い。避妊効果の高い経口避妊薬（2025 年からは血栓リスクの少ないプロゲステロン単剤ピルも使用可能）や子宮内避妊具の使用が好ましい（避妊法と妊娠回避率は 2018 年版ガイドライン¹⁾を参照）。

1.6

妊娠活動

計画的な妊娠活動において、男女ともに一般的なプレコンセプションケア（表 11、表 12）^{26, 28)}を行う。複雑性心疾患であっても性行為は可能である³⁷⁾。状況により強度に差はあるが、一般的な性行動の身体活動量はおおむね 1.3 ~ 3.0 Mets とされている^{38, 39)}。

心疾患患者の妊孕性は、疾患や病態により健常者と異なる。フォンタン術後やチアノーゼ性先天性心疾患では、月経異常や性腺機能の低下が指摘されている^{30, 40-44)}。月経の問題がある場合には、思春期からでも早い時期からかかりつけの産婦人科をもつことも重要である。その際には、心疾患に配慮しない、もしくは過剰な懸念により不適切な婦人科治療とならないよう、産婦人科医や助産師などにも「正しい心疾患の情報」を適切に共有できるよう留意する。

また、一般的に加齢とともに男女とも妊孕性は低下する⁴⁵⁾。そして、加齢に伴い病態が進行すれば妊娠リスクが上がる危険もあり、計画してから時間が経つ場合には再度の妊娠リスク評価が必要となる。母体の体力やサポーターとなりうる患者の親の年齢も考えると、出産年齢はきわめて重要な因子である。

1.7

心疾患をもつ男性のプレコンセプションケア

妊娠・出産を経験する女性のみならず、男性のプレコンセプションケアも重要である。男性が健康を維持し、ともにライフプランを考えることはもちろん、昨今の研究から、不妊症の約 50% は男性要因が関与していること⁴⁶⁾、さらに男性側の因子はパートナーの妊娠・出産の過程や児（次世代）の将来にも影響することが報告されており⁴⁷⁾、妊娠活動前から男性が正しい情報を得て、適切な自己管理を始める意義は大きい。

男性不妊の原因は①造精機能障害、②性機能障害、③精路通過障害に大別され、予防や治療が可能な原因もある。精液所見の悪化要因には、肥満、運動不足、喫煙、過度な飲酒、ストレスなどがあげられ、男性の生活習慣の改善は将来の不妊症リスクの低減に寄与する^{46, 47)}。また、加齢、

肥満、喫煙は、パートナーの産科合併症を増加させ、次世代の疾病リスクを上げる⁴⁷⁾。挙児を含むライフプランニングでは、男性の年齢も考慮すべき重要な因子である。

心疾患患者では薬剤にも留意を要する。 β 遮断薬やカルシウム拮抗薬、利尿薬などは性機能（勃起機能）への悪影響を示唆する報告が多い⁴⁸⁾。また、不妊治療で保険適用となっているシルデナフィル（バイアグラ[®]）やタダラフィル（シアリス[®]）は、硝酸薬やNO供与薬（ニコランジルを含む）、sGC刺激剤（リオシグアト）、アミオダロン（シルデナフィルとの併用でQTc延長のリスクあり）が投与されている患者には禁忌である。他のPDE5阻害薬や、降圧薬、 α 遮断薬投与中の患者も要注意となっている（各薬剤の添付文書を参照）。

男性へのプレコンセプションケアの情報提供のタイミングは悩ましいが、心疾患患者としての疾病管理（セルフケア）との共通点は多く、患者教育の一環および延長上にプレコンセプションケアの内容を盛り込めるとよい（表12）^{26, 28)}。担当する医療者自身が、詳細かつ専門的な指導ができなくても、患者に関心をもたせ、自ら情報を得ようと行動できるように、専門のサイト^{26, 28)}などを紹介できるとよい。

1.8

心疾患患者のプレコンセプション・カウンセリングにおける主治医とPHTの役割

カウンセリングの実施者やタイミングは、理想的には、2018年版ガイドラインに記載があるように「循環器担当医と産科医が中心となって進め、必要に応じて、心臓血管外科医、麻酔科医、集中治療室担当医、新生児科医ら、さらに可能であれば妊婦、遺伝といった専門分野のカウンセラーや、助産師、看護師の参加協力がなされ、チームとして各専門領域からの情報提供や相互理解が確認されていくこと」¹⁾が望ましい。

カウンセリングは、的確な妊娠リスク評価のもと、個々の状況に合わせて、患者および支援者（パートナーや家族）の希望を尊重し、SDMモデルに従って実施されるべきである⁴⁾。多様な疾患背景や価値観をもつ患者に対し、リスクが高い症例ほど専門性の高い個別対応が求められ、経験の乏しい医師が担うのは望ましくない。循環器および産科分野に精通している経験豊富な医師を専門医とするならば、非専門医は、個人の経験だけにもとづく安易な妊娠の許可も禁止もしてはならない。ましてや患者の意に反する妊娠の中断を単独で指示することはあってはならない。きわめて高いリスクのある症例での妊娠の中断は、PHTで徹底的に議論され、SDMにもとづき、判断されなければならない⁴⁾。下記に主治医（非専門医である循環器内科医もし

くは小児循環器医）とPHTの役割についてまとめた。

1.8.1

循環器内科医の役割

主治医である循環器内科医がすべきことは、患者が「妊娠を避けることを推奨する疾患・病態」やmWHO分類のクラスII～III以上に該当するか否かを見極めることである。これらに該当した場合は、高次医療施設の専門家によるカウンセリングの実施が望ましい。どこまで高リスク症例の妊娠・出産に対応できるかは、医療施設の実力や経験に依存する。そして、医療の進歩により、従来対応不可能だった高リスク症例にも対応できるようになってきている。リスクが懸念されるが挙児希望のある場合には、自施設だけで判断せずに、専門施設でのカウンセリングを選択肢として患者に提示できなければならない。一方で、きわめてニーズが高いにもかかわらず、対応可能な専門医や専門施設は全国でも限られている。相談先となる専門施設のリスト化やネットワークの構築、専門施設の拡充が急務となる。

主治医である循環器内科医（非専門医）とPHTの役割を表17にまとめた。専門施設へ紹介する際には、非専門医はこれらの項目を確認・整理して情報提供できるようにする。

1.8.2

小児循環器医の役割

小児期からの通院を要する心疾患患者では、小中学生からカウンセリングを実施する機会がある。理想的には、小児科医が「小児期からの包括的性教育」を担うことが望ましいが、特殊な領域であり、一般診療に組み込むのは医師単独では難しい。多職種と連携し、せめて「妊娠の身体と心病態への影響」と「事前相談の重要性」について、遅くとも妊孕性を携える直前には患者本人に伝えてもらいたい。たとえば、伝える年齢を決め、「〇歳で皆さんに伝えることになっている」と、パンフレット⁴⁹⁾などを手渡すだけでも効果は期待できる。まずは患者本人が妊娠を意識し、プレコンセプションケアに関心をもつことが大切である。移行期医療とも関連し、多職種でかかわる重要な課題である。成人移行時には、プレコンセプション・カウンセリングの有無と内容も、成人チームへの申し送りに含められるとよい。

1.8.3

産科医の役割

PHTの産科医は、母体リスク評価を循環器主治医とともにに行うことに加え、流・早産や産科合併症（HDP、妊娠糖尿病など）、分娩時合併症などの産科的リスクについて、また、未熟児や低出生体重、SGAなどの児のリスクについての、評価とカウンセリングの中心的役割を担う。機能的

表 17 プレコンセプション・カウンセリングで確認すべき項目とポイント

▶ 非専門医（主治医の循環器内科医もしくは小児循環器医）の役割		
● プレコンセプションケアを勧める（表 11，12：プレコンチェック表を併用）		
● 妊娠リスクの評価		
☐	「妊娠を避けることを推奨する疾患・病態」に該当するか。	いずれかに該当すれば，高次医療施設の専門家にカウンセリングを依頼する。
☐	「mWHO 分類のクラスⅡ～Ⅲ以上」に該当するか。	
☐	「有意な遺残症や合併症のある先天性心疾患」か。	
● 病態の評価・薬剤調整および介入の必要性		
☐	病態は安定しているか（無症状，薬剤調整が不要など）。	病態評価のための検査を行い，必要に応じて基礎心疾患への介入や薬剤調整などを行う。
☐	手術もしくはカテーテル治療の適応の有無（※大動脈疾患など妊娠希望により適応が異なる場合あり）。	
☐	心臓カテーテル検査や被爆を伴う画像検査などの必要性。	
☐	妊娠・出産，胎児に影響のある薬剤の有無，調整の必要性。	
☐	運動耐容能の評価（CPX）。	
● その他		
☐	周産期管理を行う医療機関。	総合的に考え，自施設で対応が難しければ，高次医療施設の専門家による対応を依頼する。
☐	患者のサポート体制（パートナー，親族，支援制度など）。	
※妊娠リスク以外の理由で「妊娠希望なし」の意思が明確であるとき，ハイリスク例であれば，確実な避妊法を提示し，心疾患の情報提供とともに，婦人科に紹介する。		
▶ 専門医の役割（妊娠関連ハートチームでの協議，SDM：共有意思決定）		
● 基本（共通）のカウンセリング		
☐	プレコンセプションケアの理解度と実施状況の確認。	
☐	心疾患をもつ女性の妊娠と出産についての一般的な説明（身体の変化と影響，妊娠前から産後までの流れと管理など）。	
● 個別の妊娠リスク評価とカウンセリング		
☐	基礎心疾患や現在の疾患状態を加味した妊娠リスク評価。	病態評価が不十分であれば検査を追加する。必要に応じて基礎疾患への介入や薬剤調整を行い，病態の安定を確認する（妊娠に向けた治療の最適化）。
☐	母体リスク（mortality，morbidity，産科合併症など）。	
☐	児リスク（母体内服薬の影響，早産，低出生体重児など）。	
☐	妊娠が母体長期予後に与える影響。	
☐	遺伝。	
● 周産期の診療方針		
☐	診察や検査の頻度。	
☐	入院の目安（管理入院含む）。	
☐	分娩時期，分娩方法，麻酔法。	
☐	継続必須の薬剤の代替法（機械弁置換術後のワルファリンなど）。	
● 婦人科診療		
☐	卵巣機能・月経の確認。	
☐	不妊（不妊治療が必要な症例での注意点の確認）。	
☐	避妊（必要な症例に安全で効果的な避妊法を検討）。	

（次ページに続く）

表 17 （続き）

● 社会的背景の確認と調整	
☐	本人の理解力.
☐	パートナーおよび家族の理解とサポート力.
☐	育児のサポート環境（人的、制度的）.
☐	通院の可否.
☐	就業状況.
☐	心理状況.
☐	緊急時の受診施設.
※上記を確認し、情報提供および選択肢の提示を行い、個々の状況に合わせて、患者の希望と背景を尊重し、計画を立案する。	

（月経過多や卵巣機能不全など）・器質的（子宮内膜症や子宮筋腫など）婦人科疾患の診療や、不妊を訴える場合の生殖医療への橋渡しの診療なども必要とされる。予期せぬ妊娠を避けるため、心機能や血栓リスクに応じた避妊法を提案し、提供する。周産期の管理方針を循環器内科、小児科、麻酔科などと共有することで、妊娠前から出産後を見据えた包括的サポートを提供する。

1.8.4

多職種（看護師、助産師、ソーシャルワーカー、心理職など）の役割

患者にかかわるすべての医療者は、性と生殖に関する健康と権利であるリプロダクティブ・ヘルス/ライツの広い観点から、患者へのプレコンセプション・カウンセリングを行う必要がある。性に関する日本の文化的・社会的な信念や、医療者、患者・パートナーにもそれぞれの立場の倫理的価値観があること、医療者の発言は患者の人生を左右しうることを理解し、多職種で連携する必要がある。

小児期発症慢性疾患をもつ成人女性へのプレコンセプションケアは、成育医療の推進という観点からも重要である⁵⁰⁾。先天性心疾患患者には、小児期からの発達年齢に合わせた疾患理解、包括的性教育をベースに、自己の心疾患に関するプレコンセプション・カウンセリングの実施が求められる。

看護師は、成人移行支援の一環として、患者への疾患理解に向けた取り組み、プレコンセプション・カウンセリングを実施する。プレコンセプション・カウンセリングは10代から始め、学童期の移行期教育だけでなく、社会人になる時期の再教育が必要である⁵¹⁾。

この時期は意思決定の主体が保護者から本人へ移行する期間であり、看護師には、心疾患の知識はもとより、患者・家族・他職種とのコミュニケーションやカウンセリングスキル、医療者間や他科を渡るチーム調整力といった、多様

な能力が要求される。

助産師は、マンパワー的にも産婦人科医師とともにプレコンセプションケアの普及に貢献しうる人材であるといわれており⁵²⁾、小児期からの基本的で包括的な性教育をも担う大切な存在である。

また、一般的に妊娠は精神的・身体的ストレスが高まる大きな出来事である一方で、心血管疾患患者は多くの精神的問題を抱えていることが多く、抑うつ的になりやすく、不安感をもちやすいといわれており、心理職は重要な役割を担う。

さらに、不妊治療にかかる費用の助成や、実際に妊娠・出産となる場合の就業の調整など、社会福祉的な問題に対しては医療ソーシャルワーカーの介入も必要である。

こうしたさまざまな医療者が協力して、必要な時期に適切な情報を提供できるシステムを構築することが重要である⁵¹⁾。

一方で、看護師は同じ領域での継続配置が難しい場合が多く、診療報酬のつかないプレコンセプションケアにおいては、なおさら人員を確保できない現状にある。たとえば専門看護師や認定看護師などの協力が得られる場合には、継続的な支援による患者との信頼関係の構築、スタッフの教育、システムの継続といった、より充実したチーム医療の提供ができるであろう。

2.

遺伝カウンセリング

2.1

遺伝カウンセリングの重要性

遺伝学的検査の進歩と普及に伴い、医療全般における遺

伝医学的知識、理解、伝達の重要性は年々高まっている。かつて先天性疾患の成因の8割以上が「成因不明」とされていたが、近年のゲノム医学、ならびに遺伝子改変マウスを用いた発生工学などの目覚ましい発展により、多くの遺伝性先天性疾患の責任遺伝子が明らかになってきた。近年の次世代シーケンス (NGS) や網羅的遺伝学的解析、array comparative genomic hybridization や FISH 法などの進歩により、コピー数多型や *de novo* 変異、微細欠失は、高精度で診断可能となってきた。代謝疾患に対するマスキングなど各方面の検査の進歩・普及も相まって、遺伝学的検査はますます広がっている。これは心疾患においても例外ではない。心疾患に関する遺伝医学的知見は増加の一途であり、それに伴い心疾患女性の妊娠における遺伝カウンセリングの果たすべき役割はますます拡大している。

心疾患女性の妊娠に関連する遺伝医学的課題は、第1に心疾患の遺伝による児の罹患可能性、第2に遺伝的心疾患と妊娠との相互関連があげられる。知見が蓄積されるにつれて、心疾患に関する豊富な診療経験に加え、遺伝医学の知識、日々進歩する情報の把握、そして遺伝カウンセリングの技術が求められるようになっていく。また、たとえば染色体異常や遺伝子異常症候群を伴う ACHD 患者の中には、知的障害や精神疾患を合併する例もあり、理解力に配慮した説明が求められたりもする。これらは個人の医療者が単独で担うには限界があり、チーム医療としての対応が必須であろう。そのために、実施された遺伝学的検査、診断、カウンセリングの内容を診療記録として共有し、関与するすべての医療従事者が遺伝医学的理解をもって診療にあたることが重要である。

これらの背景の変化に合わせ、2022年には日本医学会により「医療における遺伝学的検査・診断に関するガイドライン」が改訂され、自己決定権の尊重、理解しやすい説明、守秘義務の厳守、未成年者への配慮など、基本的人権にかかわる事項への慎重な対応の重要性が強調された⁵³⁾。さらに2024年には、日本循環器学会による「心臓血管疾患における遺伝学的検査と遺伝カウンセリングに関するガイドライン」が改訂されている⁵⁴⁾。心疾患に関する遺伝医学や各疾患の詳細については同ガイドラインを参照されたい。ここでは、心疾患女性の妊娠に関連する遺伝医学および遺伝カウンセリングについて述べる。

2.2

遺伝的要因

心疾患は遺伝的要因を有する疾患群であり、家族歴のない孤発例や、これまで「遺伝ではない」とされていた症例

にも遺伝的要因が関与していたりもする。先天性心疾患は、純粋にメンデル遺伝様式のみで説明できるものはごく一部で、多くは多因子遺伝によると考えられている⁵⁵⁾。染色体異常や環境要因のものもあり、さらに、DNAメチル化やヒストン修飾などのエピジェネティックな遺伝子発現制御異常が心臓発生に影響を与え、特定の心疾患の発症に関与することが示唆されている。

代表的な疾患については表18のとおりである^{1, 55-59)}が、遺伝学的検査は診断のみならず遺伝カウンセリングにおいても重要な位置を占める。母体に心疾患があり、責任遺伝子や遺伝形式に関する情報が得られていれば、心疾患の遺伝や児の罹患について確率論的に説明することが可能となる。

2.3

環境要因

先天性心疾患の成因には、遺伝的要因に加えて妊娠中の胎児および母体の環境要因も重要である(表19)^{29, 60-63)}。このほかに、母体の疾患として、全身性エリテマトーデスやシェーグレン症候群に罹患した妊婦では、抗SS-A抗体が胎盤移行し、児に高度房室ブロックを引き起こすことがある⁶⁴⁾。また、胎児に先天性心疾患をもたらす可能性のある薬剤として、アンフェタミン、ヒダントイン、トリメタジオン、リチウムが報告されている^{57, 65)}。有機溶媒への曝露も、児にAVSD、完全大血管転位症(TGA)、肺動脈狭窄症などさまざまな先天性心疾患をもたらす⁶¹⁾。

このように、数多くの心疾患の遺伝的要因が明らかとなったとしても、遺伝医学的な要因とは別の要因も十分考えられ、多くの視点からの説明が必要である。

2.4

各疾患群における遺伝医学的異常

2.4.1

先天性心疾患

先天性心疾患の多くは、先に述べたように多因子遺伝や環境要因が考えられ、メンデル遺伝様式に従わないことが多いが、それでも先天性心疾患に罹患している親から出生する児は、先天性心疾患を発症するリスクが一般集団と比較して3～5倍高く¹⁾、父親よりも母親が罹患している場合の方が2倍以上高リスクである場合が多い(表20)⁶⁶⁾。22q11.2欠失症候群、マルファン症候群、Holt-Oram症候群、Noonan症候群、Alagille症候群、Williams症候群などは常染色体顕性(優性)遺伝形式をとるので、児が罹患する確率は50%である(表21)²⁹⁾。このことをふまえて、妊娠18～20週頃と妊娠28～30週頃に胎児心臓スクリー

表 18 遺伝子異常および染色体異常による代表的な先天性心疾患 (2018 年版ガイドライン 表 9)

疾患名	心血管系異常	心血管系以外の表現型	疾患遺伝子, 変異蛋白	遺伝子座
Alagille 症候群	末梢性肺動脈狭窄, 肺動脈弁狭窄, Fallot 四徴症, VSD, ASD, 大動脈狭窄, 大動脈縮窄	胆汁うっ滞, 顔貌異常, 精神発達遅滞, 腎形成不全, 眼異常, 蝶型脊椎	JAG1 (jagged-1) NOTCH2	20p12 1p12
Barth 症候群	DCM, 左室緻密化障害	神経筋異常, 白血球減少, ミトコンドリア代謝異常, 精神発達遅滞	TAZ (Tafazzin)	Xq28
Cat-Eye 症候群	左心低形成, 総肺静脈還流異常,	虹彩裂, 鎖肛, 耳介変形, 小顎症	DGCR	duplication 22q11.1
	VSD, ASD	腎形成異常		
CHARGE 連合	Fallot 四徴症, 房室中隔欠損, Ebstein 病, 完全大血管転位	虹彩欠失, 後鼻孔閉鎖, 発達遅滞, 腎形成異常, 性器低形成耳介変形, 難聴, 食道気管瘻	CHD7 SEMA3E	8q12.1 7q21.11
Down 症候群	房室中隔欠損, VSD, ASD, 鎖骨下動脈起始異常	顔貌異常, 成長発達遅滞, 十二指腸閉鎖, 鎖肛, 気管軟化症, 難聴, 甲状腺機能低下, 筋緊張低下, 白血病	Multiple	Trisomy 21
Duchenne 型筋ジストロフィー	心筋症, 刺激伝導系障害, 僧帽弁逸脱	進行性骨格筋萎縮	DMD (Dystrophin)	Xp21.2
18 トリソミー	VSD, PDA, 大動脈二尖弁, 肺動脈二尖弁	子宮内発育遅延, 羊水過多, 臍帯動脈異常, 顔貌異常, 精神運動発達遅滞, 指の重なり, 筋緊張低下	Multiple	Trisomy 18
Ehlers-Danlos 症候群	僧帽弁逸脱, 三尖弁逸脱, 大動脈拡大, 脳動脈瘤, ASD	皮膚の脆弱性, 皮膚関節過伸展, 皮下出血, 青色強膜, 気胸	COL5A1, A2 (I, II 型) COL3A1 (IV 型) PLOD (IV 型)	9q34.2-q34.3, 2q31 2q31 1p36.3
Ellis-Van Creveld 症候群	巨大 ASD, 房室中隔欠損	四肢短縮, 多指症, 爪低形成, 骨盤異形成	EVC	4p16
Fabry 病	心筋虚血, 心筋梗塞, 僧帽弁閉鎖不全, 左室肥大, 心筋症, 不整脈, うっ血性心不全	四肢疼痛, 知覚異常, 被角血管腫, 低汗症, 腎不全, 脳血管障害, 角膜混濁, 白内障, 便秘, 食道アカラシア, 難聴	GAL (α -galactosidase)	Xq22.1
Friedreich 失調症	心筋症, 刺激伝導系障害	進行性失調, 筋緊張低下	FRDA (Frataxin)	9q13
Goldenhar 症候群	VSD, PDA, Fallot 四徴症, 大動脈縮窄, ASD	顔面非対称, 脊椎異常, 小耳症, 下顎形成不全, 難聴, 眼球結膜類上皮腫	Unknown	Unknown
内臓錯位症候群	単心房, 単心室, 共通房室弁口, 肺動脈閉鎖, 大血管転位, 房室中隔欠損, 刺激伝導系障害	Kartagener 症候群: 男性不妊, 内臓逆位, 気管支拡張症, 難聴 Ivemark 症候群: 無脾症 / 多脾症	ZIC3, LEFTY2, CFC1, ACVR2B	Xq26.2, 3p22-p21.3, 1q42.1, 2q21.1
Holt-Oram 症候群	ASD, VSD, 刺激伝導系障害 (洞性徐脈, 房室ブロック)	橈骨系統異常 (母指異常, 第 2~第 5 指異常), 上肢低形成	TBX5	12q24.1
ホモシステイン尿症	血栓塞栓症, 大動脈拡大	先天代謝異常, 精神発達遅滞, 骨格異常 (高身長, 四肢指伸長), 水晶体偏位, 精神障害, 血栓塞栓症, 骨粗鬆症	MTHFR	1p36.3
Hurler 症候群	心筋症, 房室弁および半月弁閉鎖不全	先天代謝異常, 特異的顔貌, 進行性骨異形成, 発達遅滞, 角膜混濁, 難聴, 成長障害, 脊柱側彎, 多毛症, 肝脾腫	IDUA (Alpha-L-Iduronidase)	4p16.3

(次ページに続く)

表 18 (続き)

疾患名	心血管系異常	心血管系以外の表現型	疾患遺伝子, 変異蛋白	遺伝子座
Jacobsen 症候群	左心低形成, ASD, VSD	精神運動発達遅滞, 顔貌異常, 足指関節の変形 (槌趾症候群)	<i>BARX2</i>	Deletion 11q25
Jervell and Lange-Nielsen 症候群	QT 延長症候群	難聴	<i>KCNQ1 KCNE1</i>	11p15.5 21q22.1-q22.2
Kabuki 症候群	大動脈縮窄, 大動脈二尖弁, 僧帽弁逸脱, VSD, 肺動脈狭窄, 大動脈狭窄, 僧帽弁狭窄, Fallot 四徴症, 単心室, 両大血管右室起始, 大血管転位	顔貌異常, 精神運動発達遅滞, 皮膚紋理異常, 骨格異常 (脊柱側彎, 股関節形成障害, 小指短縮), 難聴	Unknown	Sporadic
LEOPARD 症候群	肺動脈狭窄, 房室ブロック, HCM	多発性黒子, 眼間開離, 外陰部異常, 精神遅滞, 成長障害, 難聴	<i>PTPN11, KRAS SOS1, RAF1</i>	12q24.1, 12p12.1 2p22-p21, 3p25
Marfan 症候群	大動脈拡大, 房室弁閉鎖不全, 僧帽弁逸脱, 大動脈弁輪拡大, 解離性大動脈瘤, 肺動脈拡張, 肺動脈弁閉鎖不全	高身長, 水晶体脱臼, 近視, 青色強膜, 脊柱彎曲, 漏斗胸, クモ状指, 関節の過伸展, 長い手足,	<i>FBN1</i> (Fibrillin) <i>TGFBR1, 2</i>	15q21.1 9q33-q34, 3p24.
Leigh 脳症, NARP 症候群	HCM	進行性精神運動発達障害, 痙攣, 小脳失調, 哺乳嚥下障害, 筋緊張低下, 視神経萎縮	mitochondrial loci	mitochondrial DNA
MERRF 症候群	心筋症	ミオクロームス, 癲癇, 小脳失調, 筋緊張低下, 知的退行, 低身長	<i>MTTK</i>	mitochondrial DNA
筋強直性ジストロフィー	刺激伝導系障害, 心筋症, 僧帽弁閉鎖不全	筋強直, 筋変性, 白内障, 眼瞼下垂	<i>DMPK, ZNF9</i>	19q13.2 3q13.3
Noonan 症候群	肺動脈狭窄, HCM, ASD	翼状頸, 低身長, 発達遅滞, 鳩胸, 漏斗胸, 眼瞼下垂, 出血傾向, 血小板機能異常	<i>PTPN11, KRAS, SOS1, RAF1</i>	12q24.1, 12p12.1, 2p22-p21, 3p25
骨形成不全	僧帽弁逸脱, 大動脈弁閉鎖不全, 大動脈拡大	骨脆弱性, 多発骨折, 難聴, 青色強膜, 下肢の彎曲変形および短縮, 成長障害, 顔貌異常	<i>COL1A1 COL1A2</i>	17q21.33 7q21.3
13 トリソミー	VSD, PDA, ASD	精神発達遅滞, 全前脳胞症, 小頭症, 前額部傾斜, 難聴, 耳介変形, 揺り椅子状足底, 多指趾	Multiple	Trisomy 13
Pompe 病	グリコーゲン蓄積による心筋肥大	先天性代謝異常, 筋力低下, 肝腫大, 巨舌	<i>GAA</i> (Lysosomal Alpha-Glucosidase)	17q25
Rubinstein-Taybi 症候群	多岐の先天性心疾患, 左心低形成	発達障害, 顔貌異常, 多毛, 眼瞼裂斜下, 眼間開離, 上顎低形成, 前額部突出, 低身長, 幅広い母指趾	<i>CREBBP</i> (CREB-binding protein)	16p13.3
Treacher Collins 症候群	VSD, PDA, ASD	耳介形成異常, 難聴, 下顎形成不全, 頬骨形成不全, 脈絡膜欠損, 両側下眼瞼部欠損, 口蓋裂, 後鼻腔閉鎖	<i>TCOF1</i> (Treacle protein)	5q32
結節性硬化症	心臓腫瘍 (横紋筋腫), 不整脈	腫瘍, 痙攣, 顔面血管線維種, 白斑, カフェオレ斑, 骨硬化, 腎形成異常, 精神発達遅滞, 自閉症	<i>TSC1</i> (Hamartin), <i>TSC2</i> (Tuberin)	9q34 16p13.3
Turner 症候群	大動脈縮窄, 大動脈二尖弁, 左心低形成, ASD, VSD	低身長, 翼状頸, 盾状胸, 毛髪線の低位, 卵巣形成異常, 腎形成異常, 難聴	Multiple	Unisomy X (45, X)

(次ページに続く)

表 18 (続き)

疾患名	心血管系異常	心血管系以外の表現型	疾患遺伝子, 変異蛋白	遺伝子座
VACTERL 連合	VSD, ASD, PDA	脊柱の異常, 鎖肛, 気管食道瘻, 橈骨異形成, 四肢の異常, 腎泌尿器の異常	Numerous loci	Unknown
22q11.2 欠失症候群	大動脈離断, 総動脈幹遺残, 肺動脈閉鎖を伴う Fallot 四徴症, 右側大動脈弓, 鎖骨下動脈起始異常, VSD	円錐動脈幹異常顔貌, 鼻咽腔不全口蓋裂, 胸腺低形成, 副甲状腺機能低下, 低カルシウム血症, 易感染性, 鎖肛, 精神発達遅滞, 血小板減少症	<i>TBX1</i> , <i>UFD1L</i>	del 22q11.2
Williams 症候群	大動脈弁上狭窄, 肺動脈弁上狭窄, 末梢性肺動脈狭窄, 大動脈狭窄, 心筋症	精神発達遅延, 妖精様顔貌, 虹彩の放射線模様, 高カルシウム血症, 不正咬合, 視空間認知障害, 関節拘縮, 筋緊張亢進, 学習障害, 視覚認知障害	<i>ELN</i> (Elastin)	7q11.23

(松岡瑠美子, 2003⁵⁵), 松岡瑠美子, 2007⁵⁶), 中澤誠, 2005⁵⁷), Children's Hospital Boston⁵⁸), Pierpont ME, et al. 2007⁵⁹) より作表)

表 19 先天性心疾患に関与する環境因子 (2025 年改訂版 成人先天性心疾患診療ガイドライン 表 25)

因子	おもな先天性心疾患
糖尿病 (妊娠前発症)	内臓錯位, 円錐動脈幹異常 (完全大血管転位), 房室中隔欠損 (先天性心疾患: 相対リスク [RR] 3.0-6.0)
風疹	動脈管開存, 肺動脈狭窄, Fallot 四徴
フェニルケトン尿症	Fallot 四徴, 心室中隔欠損, 動脈管開存, 大動脈狭窄 (先天性心疾患: RR 6.0)
レチノール (ビタミン A)	円錐動脈幹異常等 (β カロテンはリスクなし)
リチウム	Ebstein 病 (先天性心疾患: RR1.2)
抗てんかん薬 (バルプロ酸)	大動脈縮窄, 左心低形成症候群, 大動脈狭窄, 大動脈弓離断, 心房中隔欠損, 心室中隔欠損, 円錐動脈幹異常
発熱を伴う疾患	円錐動脈幹異常, 大動脈縮窄, 大動脈狭窄, 心室中隔欠損 (先天性心疾患: RR 1.5-3.0)
肥満	円錐動脈幹異常等, BMI 29 以上でリスク (先天性心疾患: RR 1.5)
喫煙	心房中隔欠損, 肺動脈狭窄, 円錐動脈幹異常 (低体重児)
アルコール	円錐動脈幹異常, 心室中隔欠損, 心房中隔欠損
貧血	Fallot 四徴
葉酸 (北米, カナダでは小麦粉等に添加)	(先天性心疾患: RR 0.5-0.9) (円錐動脈幹異常 RR 0.5-0.7)

(中澤誠, ほか, 1986⁶⁰), Jenkins KJ, et al. 2007⁶¹), Hartman RJ, et al. 2011⁶²), Liu S, et al. 2016⁶³) を参考に作表)

表 20 父または母に先天性心疾患がある場合の児の再発率

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

(山岸敬幸, ほか, 2008⁶⁶) より)

ニングを行うことが勧められる⁶⁷⁾。

妊娠に際しては, 家族歴, 生活環境などについて詳細な問診を行うことが有益であり, 児の罹患率を予測するうえでは, 遺伝学的検査が有用となることがある。

2.4.2

遺伝性結合組織疾患

マルファン症候群は, *FBNI* 遺伝子の変異による結合組織異常のために, 大動脈拡張や大動脈解離を生じる疾患であり, 児が罹患する確率は 50% である。75% は家族歴があるが, 25% は *de novo* である。他に類縁疾患として同様に大動脈病変を生じる疾患があり, 代表的なものとして, Loeys-Dietz 症候群は *TGFBR1*, *TGFBR2* 遺伝子の, 血管型 Ehlers-Danlos 症候群は *COL3A1* 遺伝子の変異による。このように, 疾患が異なる場合, それにより血管への病変の表出の仕方や経時的な変化が異なってくる⁴⁾。現在は, 商業ベースで遺伝子検査が可能であり, 臨床経過から疑った場合, 妊娠中でも検査を行うメリットがあると考え

表 21 成人先天性心疾患にみられるおもな単一遺伝子症候群 (2025 年改訂版 成人先天性心疾患診療ガイドライン 表 23)

症候群	遺伝子座	遺伝子	主な合併心疾患	合併頻度
Noonan/RAS/MAPK 症候群	12q24.1 3p25 12p12.1 2p22-p21 11p15.5 7q34 15q21 19p13.3	<i>PTPN11</i> <i>RAF1</i> <i>KRAS</i> <i>SOS1</i> <i>HRAS</i> <i>BRAF</i> <i>MEK1</i> <i>MEK2</i>	心房中隔欠損, 心室中隔欠損, 肺動脈狭窄, 動脈管開存, 肥大型心筋症	85%
Alagille 症候群	20p12 1p13-p11	<i>JAG1</i> <i>NOTCH2</i>	Fallot 四徴, 末梢性肺動脈狭窄, 心房中隔欠損, 心室中隔欠損, 大動脈縮窄	93%
Char 症候群	6p12	<i>TFAP2B</i>	動脈管開存	100%
Marfan 症候群	15q21	<i>Fibrillin1</i>	僧帽弁逸脱, 僧帽弁閉鎖不全, 大動脈弁輪拡張, 大動脈弁閉鎖不全	70%
Loeys-Dietz 症候群	9q33-q34 3p22	<i>TGFBR1</i> <i>TGFBR2</i>	動脈管開存, 大動脈弁輪拡張, 大動脈解離	50%
Holt-Oram 症候群	12q2	<i>TBX5</i>	心房中隔欠損, 心室中隔欠損	50%

(日本循環器学会, ほか. 2025²⁹⁾ より)

られる。

妊娠は循環動態や血管壁に影響を及ぼす。大動脈の状態や経時的な変化、 β 遮断薬の効果など、疾患ごとの特徴をふまえた妊娠・分娩管理が求められる⁴⁾。大動脈解離は、妊娠後期から分娩時、さらに産褥期も好発時期であるが、大動脈基部置換後であっても、手術が行われていない部位での解離にも注意が必要である⁶⁸⁾。分娩様式は産科的適応によるが、有事の対応としてICUなど他部門との連携を考え、帝王切開が選択されることも許容される。

2.4.3 心筋症

HCMでは、HOCMの約50%に常染色体顕性遺伝による家族歴が認められ⁶⁹⁾、家族性HCMでは約50～60%で遺伝子異常が明らかとなっている。おもな原因遺伝子に、心筋 β ミオシン重鎖(*MYH7*)、心筋トロポニンT(*TNNT2*)、心筋ミオシン結合蛋白C(*MYBPC3*)がある。近年では*ACTN2*、*MYL2*、*FLNC*など非典型的な遺伝子の関与も報告され診断の幅が広がり、原因遺伝子により肥大の程度や症状が異なる⁵⁴⁾。HCMに類似する病態を示す疾患として、Pompe病、Fabry病などの蓄積病もあり、原因遺伝子も明らかになっている。

DCMの家族内発症はHCMに比べて少なく、約30%である。その中では*TTN*のトランケーション変異の頻度が高く、標準的な薬物治療や心臓再同期療法(CRT)に対する反応性は比較的良好である。一方、*LMNA*変異は心室

性不整脈や房室ブロックの頻度が高く、突然死のリスクも大きく、予後不良と関連し、植込み型除細動器(ICD)などの治療の判断の参考となる⁶⁹⁾。DCMには非遺伝性のものもあり、妊娠中の免疫変化が病態に影響し、自己抗体やウイルス感染後の炎症が関与する可能性がある。

不整脈原性右室心筋症(ARVC)では、*DSP*、*PKP2*などの遺伝子変異が突然死リスクと関連し、ICD適応判断に活用されている。従来は右室主体とされていたが、左室優位型や両室型の存在が確認され、診断基準の見直しが進んでいる。

ミトコンドリア心筋症は、ミトコンドリア病のなかで、HCM、DCM、拘束型心筋症、刺激伝導障害などのさまざまな心病変を示す代謝性心筋症である⁷⁰⁾。母系遺伝を示すことが多く、無症状の母方家族に変異が検出されることがあり、遺伝学的な配慮が必要である。

遺伝医学的評価が行われている場合、妊娠による母体リスクに加え、プレコンセプション・カウンセリングにおいては、児への疾患の繰返しについても説明する必要がある。遺伝子変異を有しながら発症しない例や、臨床像との関連が少ない場合も少なくなく、遺伝子診断の判定には慎重を要する。

2.4.4 遺伝性不整脈

妊娠中は、突然死の原因となる遺伝性不整脈の症状が増悪し、リスクが高まる可能性がある。LQTS、カテコラミン

誘発性多形性心室頻拍 (CPVT)、ブルガダ症候群などが代表的疾患で、これらの疾患では責任遺伝子の異常が明らかとなっている。NGSにより診断精度が向上し、異常遺伝子ごとの治療反応性などが明らかになり、個別化医療に役立つようになってきている。

LQTSは、症候や基礎疾患がみられずに心電図上でQT間隔が延長し、心室頻拍や心室細動を契機に失神や突然死に至る可能性があり、妊娠・分娩・産褥期には、より注意が必要である。常染色体顕性遺伝のRomano-Ward症候群と常染色体潜性 (劣性) 遺伝で難聴を伴うJervell and Lange-Nielsen症候群に大別されるが、さらに、現在のところLQT1～LQT13まで分類されており、300以上の遺伝子異常が報告されている⁵⁴⁾。その内訳は、LQT1 (約40%)、LQT2 (約30～40%)、LQT3 (約10%) で、LQT1～LQT3で全体の約90%を占める⁵⁴⁾。

ブルガダ症候群は、右側胸部誘導において右脚ブロック様の心電図波形と特徴的なST上昇 (コブド型またはサドルバック型) を示す特発性心室細動の症候群である。ブルガダ症候群の2割前後にSCN5Aの遺伝子異常がみられるが⁷¹⁾、遺伝子検査は家族歴や症状がある場合に限定して推奨される。SCN5A変異を有する場合、致死性不整脈のリスクが高くなり、とくに変異がイオンチャネルの中心孔領域にある場合にリスクが顕著に上昇する。しかし2026年3月現在、SCN5Aの遺伝子検査は保険適用となっていない。診断精度の向上も進んでおり、高位肋間での心電図記録やNaチャネル遮断薬負荷試験による診断補助が推奨されている⁷²⁾。

2.4.5 血栓性素因

血栓性素因には先天性および後天性のものがあるが、先天性血栓性素因には、アンチトロンビン (AT) 欠乏症、PC欠乏症、PS欠乏症などがあり、いずれも凝固抑制因子の遺伝子異常により、凝固抑制機構に異常を生じ血栓形成が促進されることが考えられる。妊娠すると生理的に凝固が亢進し、またPS活性も低下するため、血栓性素因を有する女性では妊娠中および産褥期の血栓症のリスクが著しく増大する。中でもAT欠乏症は重篤な血栓症を引き起こす可能性が高く、妊娠初期からの予防的管理が重要である。

これらの患者では、妊娠前からのリスク評価と遺伝学的診断が推奨される。VTEの既往歴がある場合や家族歴が明らかな場合は、妊娠中の抗凝固療法が検討される²²⁾。

妊娠中の抗凝固療法は、胎盤通過性のないヘパリンを用いるのが原則であるが、注射剤しかないのが難点である。わが国では未分画ヘパリン (UFH) 5,000単位1日2回の在宅自己注射が可能であるが、未分画剤であり、皮下注

射であるため効果にはばらつきが出てくる。AT欠乏症では、ヘパリン抵抗性が生じることがあり、AT製剤の補充が必要となる場合もある。分娩時には、抗凝固療法の中絶と再開のタイミングに注意が必要であり、出血リスクとのバランスを考慮した管理が求められる。産褥期はVTEリスクがもっとも高まる時期であるため、少なくとも6週間の抗凝固療法継続が推奨される。

AT、PC、PS欠乏症はいずれも常染色体顕性遺伝の形式をとるが、ホモ接合体や複合ヘテロ接合体では、胎児や新生児に脳出血・梗塞や電撃性紫斑病などを引き起こすことがあり、児の発症ではじめて親が診断されることもある⁷³⁾。なお、ATのホモ接合体や複合ヘテロ接合体は、一般的に胎性致死と考えられている。

2.5

出生前診断

胎児の出生前診断には、母体血清マーカー検査や、超音波検査、非侵襲性出生前遺伝学的検査 (NIPT)、絨毛・羊水検査、などがあり、これらは、主として胎児の染色体の数的異常の検出を目的としたものである⁷⁴⁾。このほかに、対象は限定されるが、妊娠前に遺伝的疾患のリスクを評価し、体外受精によって得られた胚の一部の細胞に対して遺伝学的検査を行う着床前遺伝学的検査 (PGT) があり、染色体の数的異常の検出 (PGT-A) や構造異常の検出 (PGT-SR) を目的とするもの、単一遺伝子疾患の検出 (PGT-M) を目的とするものに分類されるが、生命がスタートする前に生育の機会を人為的に判断することなど、倫理的および社会的問題を包含していることに留意する⁷⁴⁾。

心血管疾患のうち遺伝子異常によって発症するものは、家族歴や既知の遺伝子変異の有無が診断の出発点となる。NIPTや絨毛・羊水検査では、胎児のDNAや細胞に対して検査が行われるので、特定の遺伝子変異が家系内で確認されている場合、PGTやNIPT、羊水検査などによって、胎児の遺伝型を評価することが技術的には可能である。しかしながら、胎児・新生児期に児の健康に影響が及ぶとは限らないので、検査を「行うべき」ということではない。ときには出生後十数年経って児自身に検査を行うかどうかの選択をしてもらうことを、検討に入れることがある。

その他、超音波検査は、染色体の数的異常の検出以外にも形態異常の検出や診断のためにも行われ、前述のように胎児心臓病のスクリーニングもまた、広く行われている。

2.6

今後の展望

遺伝性心疾患に関する研究は、個別化医療の進展とともに

にさらなる発展が期待される。NGSの普及により、複数の心血管関連遺伝子を同時に解析できるようになり、診断精度は向上している。それにより、遺伝型に応じた治療戦略（薬剤選択、ICD適応など）が重視されるようになってきている。また、日本人コホートデータの蓄積や全国的なゲノム情報収集と解析により、国内データにもとづくリスク評価が進み、個別化医療の実装に向けた基盤整備が進められている。遺伝カウンセリングにおいて、家族歴や突然死リスクに関する説明と支援は不可欠であり、臨床現場におけ

る倫理的対応が求められる。今後は、遺伝型にもとづいたリスク評価や予後予測が進み、妊娠中の管理方針や分娩方法の選択にも反映されることが期待される。

一方で、出生前診断の倫理的課題やインフォームド・コンセントの重要性も増しており、遺伝カウンセリングの充実が不可欠である。心血管疾患の遺伝病に対する出生前診断は、疾患の早期発見と予防的介入を可能にする一方で、まず本人・家族の意思決定を支える体制の整備が求められる。

第3章 妊娠を避けることを推奨する疾患・病態

CQ 1

妊娠を避けることを推奨する体心室(LV/RV)心機能はどの程度か？

推奨

- 1) LVEF 30% 未満では妊娠を避けることを強く推奨する。
(合意率：87%，エビデンスレベル：C-LD)
- 2) LVEF 30% 以上 40% 未満では心合併症のリスクが高く、患者がリスクを十分に理解したうえで強く妊娠を希望する場合に限り、慎重に検討する。
- 3) 体心室右室における RVEF 40% 未満では心合併症のリスクが高く、症例ごとに慎重に検討するが、妊娠を避けることを推奨する。
(合意率：100%，エビデンスレベル：C-LD)

解説 >>>

1. 文献レビューの背景

左室収縮能低下を合併した妊娠は、心不全、不整脈、血栓塞栓症、母体死亡といったリスクがある。ESC 心血管疾患と妊娠ガイドライン内の mWHO 2.0 分類¹⁾では、LVEF が 30% 未満の場合は妊娠が禁忌とされ、もっともリスクの高いクラス IV に分類されている。しかし、LVEF 30% 以上の場合については複数の方針が提唱されており、コンセンサスが得られていない。

また、体心室右室 (sRV) を有する患者はクラス III 以上の高リスク群とされ、とくに中等度以上の sRV 機能低下が

ある場合は妊娠を避けるべきとされている¹⁾。しかし、RVEF の具体的なカットオフを用いた指針は存在しない。

2. 文献レビューの結果

LVEF に関しては 264 本の論文から 8 本、RVEF に関しては 128 本の論文から 11 本が選択された。質の高い RCT は存在せず、前向き、後ろ向き観察研究、SR が中心であった。

2.1 LVEF 30% 未満の症例

2021 年に報告されたレビュー²⁾では、2009～2019 年の間に追跡した 875 人の妊婦のうち、32 人に心筋症（虚血性心筋症 3 人、周産期心筋症 10 人、その他の心筋症 19

人)の既往があり、そのうち、6人(18%)で主要心血管イベント(MACE)が発生した。うち4人はその他の心筋症であり、全例LVEF 30%以下であった。また、その後の長期フォローアップでもMACE群は非MACE群と比較してLVEFが有意に低いままであった(MACE群 vs. 非MACE群: $28 \pm 5\%$ vs. $44 \pm 2\%$, $P < 0.01$)²⁾。

また、別のDCM妊婦7人の前向き観察研究では、3人が合併症を発症した。そのうち2人はLVEFが30%以下であり、分娩数時間後に心不全を発症した(LVEFはそれぞれ30%, 25%)³⁾。

これらのデータは、LVEF 30%未満の症例ではMACEや死亡のリスクが非常に高いことを示している。

2.2 LVEF 30%以上40%未満の症例

欧州の多施設前向きレジストリであるROPACのデータでは、LVEF 40%未満の女性251人のうち、母体死亡は6人(2.4%)に認められ、そのうち5人が心筋症群であり、とくにDCM患者では死亡率が5.7%(52人中3人)と高率であった。これらの死亡例の多くは、より症状が強く、LVEFが低い症例で発生していた⁴⁾。

2018年の心筋症妊婦に関する後ろ向き観察研究では、36人43件の妊娠のうち、DCMを有する10件の妊娠(平均LVEF 35.9%)において、60%がMACEを経験し、2人(20%)が死亡したと報告されている⁵⁾。また、わが国の単施設における後ろ向き観察研究では、妊娠前のLVEFが30%以上であったDCM患者30人(妊娠35件)を対象としているが、この比較的风险が低いと考えられた群においても、8件の妊娠(23%)で周産期に心不全や不整脈などの心血管イベントが発生した。イベント発生群は、出産後平均4年の観察でも、イベント再発率が有意に高かった。なお同観察期間で、全体のLVEFは妊娠前と比較して約10%低下していた⁶⁾。

2.3 RVEF 40%未満の症例

162人のsRV患者を対象としたROPACの前向きレジストリ研究では、妊娠前のRVEF < 40%がMACEの独立した予測因子であることが示された⁷⁾。心臓MRIを用いた17人の研究では、妊娠中・周産期に心血管イベントが発生した全例でRVEF < 35%であった⁸⁾。一方で、心合併症が0~16%と少ないsRV患者の妊娠例の報告もあるが、対象患者のほとんどで右室機能は良好、もしくは軽度低下であったことが特記されている^{9,10)}。さらに長期的には、妊娠を経験した群では非経験群に比べ、早期にsRV機能およびNYHA心機能分類の悪化がみられる可能性が唆されている^{11,12)}。また、妊娠後にsRV機能が回復しなかった症例も報告されている^{13,14)}。一方で、Senning/Mustard術後のTGA患者213人を対象とした最近の研究では、出産

経験がある女性47人とない女性32人の比較で、15年間の心血管イベントの発生率は変わらなかった¹⁵⁾。

3. 推奨に至った経緯

LVEF 30%未満の妊産婦症例では、母体死亡・合併症のリスクが看過できないレベルにまで上昇する。これはESC心血管疾患と妊娠ガイドライン内のmWHO 2.0分類クラスIVの定義とも一致しており¹⁾、妊娠を避けることを強く推奨するという判断は妥当であると考えられた。

LVEF 30%以上40%未満の症例では、妊娠は絶対的な禁忌ではないものの、複数のコホート研究で約20~60%という高い確率で心血管イベントが報告されている^{5,6)}。さらに、妊娠・出産を乗り越えたとしても、長期的に心機能が悪化するリスクがある。これらのエビデンスにもとづき、この群の妊娠も高リスクであり、患者およびその家族に対し十分に説明し、多職種チームによる厳重な周産期管理体制が確保できることを前提に、慎重に検討すべきであると結論付けた。

RVEF < 40%は、ROPACレジストリでもMACEのリスク予測因子とされており⁷⁾、これを基準に「基本的には妊娠を避ける」ことを推奨することは妥当であると判断された。別の研究で合併症例の全例がRVEF < 35%であった⁸⁾ことも、この判断を補強する。さらに、妊娠はsRV機能の悪化を促進する可能性がある^{11,12)}。一方で、sRV機能が比較的良好な患者群では妊娠・出産後の予後も比較的良好である可能性も示されている^{9,10)}。これらの事実にもとづき、RVEF < 40%というカットオフ値が一律で絶対的な禁忌を意味するものではなく、個々の患者背景を考慮した慎重な検討が必要と判断した。なお、体心室房弁である三尖弁逆流(TR)が中等度以上の場合には、RVEFが過大評価される場合がある。中等度以上のTRの場合のRVEFのカットオフ値について明確な報告はないが、TRが生じるとsRV機能低下が急速に進むとされており、妊娠後にTRが増悪するという報告もあるため、慎重な検討が必要である⁸⁾。

4. 今後の課題

今回の文献レビューから、次の重要な課題が明らかになった。

- このCQに直接回答する、大規模かつ前向きな質の高い研究が欠如している。
- 妊娠が母体の長期的な心機能、生命予後に与える影響に関するさらなるデータの蓄積が必要である。
- BNP/NT-proBNPといったバイオマーカーや、心臓MRI、運動負荷心エコーなどを用いた、より精密なリスク層別化手法を確立する必要がある。
- 心筋症の遺伝的背景が妊娠リスクに与える影響の解明。

- 現代の標準的な心不全治療（β遮断薬など）が、妊娠中のアウトカムに与える影響を評価する必要がある。

- ccTGA と Mustard/Senning 術後の TGA とで、妊娠後に差があるかについての十分な検討が必要である。

文献

1. De Backer J, Haugaa KH, Hasselberg NE, et al. ESC Scientific Document Group. 2025 ESC Guidelines for the management of cardiovascular disease and pregnancy. *Eur Heart J* 2025; 46: 4462-4568. PMID: [40878294](#)
2. Dodeja AK, Siegel F, Dodd K, et al. Heart failure in pregnancy: what is the long-term impact of pregnancy on cardiac function? A tertiary care centre experience and systematic review. *Open Heart* 2021; 8: e001587. PMID: [34344721](#)
3. Blatt A, Svirski R, Morawsky G, et al. Short and long-term outcome of pregnant women with preexisting dilated cardiomyopathy: an NT-proBNP and echocardiography-guided study. *Isr Med Assoc J* 2010; 12: 613-616. PMID: [21090518](#)
4. Shotan A, Roos-Hesselink J, Baris L, et al. Cardiomyopathy and Pregnancy: Considerations for Women With Severely Reduced Left Ventricular Dysfunction. *Can J Cardiol* 2021; 37: 2067-2075. PMID: [34600085](#)
5. Billebeau G, Etienne M, Cheikh-Khelifa R, et al. Pregnancy in women with a cardiomyopathy: Outcomes and predictors from a retrospective cohort. *Arch Cardiovasc Dis* 2018; 111: 199-209. PMID: [29102365](#)
6. Yokouchi-Konishi T, Kamiya CA, Shionoiri T, et al. Pregnancy outcomes in women with dilated cardiomyopathy: Peripartum cardiovascular events predict post delivery prognosis. *J Cardiol* 2021; 77: 217-223. PMID: [32739112](#)
7. Tutarel O, Baris L, Budts W, et al. ROPAC Investigators Group. Pregnancy outcomes in women with a systemic right ventricle and transposition of the great arteries results from the ESC-EORP Registry of Pregnancy and Cardiac disease (ROPAC). *Heart* 2022; 108: 117-123. PMID: [33911009](#)
8. Jimenez Juan L, Valente AM, Silversides CK, et al. Cardiac magnetic resonance imaging characteristics and pregnancy outcomes in women with Mustard palliation for complete transposition of the great arteries. *Int J Cardiol Heart Vasc* 2016; 10: 54-59. PMID: [28616516](#)
9. Lipczyńska M, Szymański P, Trojnarowska O, et al. Pregnancy in women with complete transposition of the great arteries following the atrial switch procedure. A study from three of the largest Adult Congenital Heart Disease centers in Poland. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2017; 30: 563-567. PMID: [27072884](#)
10. Kowalik E, Klisiewicz A, Biernacka EK, et al. Pregnancy and long-term cardiovascular outcomes in women with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Int J Gynaecol Obstet* 2014; 125: 154-157. PMID: [24568958](#)
11. Bowater SE, Selman TJ, Hudsmith LE, et al. Long-term outcome following pregnancy in women with a systemic right ventricle: is the deterioration due to pregnancy or a consequence of time? *Condit Heart Dis* 2013; 8: 302-307. PMID: [22967110](#)
12. Zentner D, Wheeler M, Grigg L. Does pregnancy contribute to systemic right ventricular dysfunction in adults with an atrial switch operation? *Heart Lung Circ* 2012; 21: 433-438. PMID: [22578588](#)
13. Trigas V, Nagdyman N, Pildner von Steinburg S, et al. Pregnancy-related obstetric and cardiologic problems in women after atrial switch operation for transposition of the great arteries. *Circ J* 2014; 78: 443-449. PMID: [24334560](#)
14. Harada G, Inai K, Shimada E, et al. Management of pregnancy and delivery in women with transposition of the great arteries after atrial switch operation: A 16-year single-center experience. *J Obstet Gynaecol Res* 2022; 48: 351-359. PMID: [34897895](#)
15. Mahdi NA, Guerma L, Desrosiers-Gagnon C, et al. Sex-Related Differences and Influence of Pregnancy in Transposition of Great Arteries With Systemic Right Ventricle. *JACC Adv* 2024; 3: 101015. PMID: [39130012](#)

CQ 2

PAHと診断されているすべての女性に対して、妊娠を避けることを推奨するか？

推奨

血行動態の重症度が中等度から重度の PAH の場合は、妊娠を避けることを強く推奨する。

(合意率：91%，エビデンスレベル：B-NR)

解説

1. 文献レビューの背景

PAH を有する女性の妊娠・出産では、母体死亡率が 30 ～ 50% と非常に高く、妊娠は回避すべきと強く推奨され、mWHO 分類ではクラス IV に分類されている¹⁾。しかし、2000 年以降、PAH に対する治療の進歩により、母体死亡率は 10 ～ 20% へと改善し、最近ではさらに低下しているという報告もある^{2,3)}。とくに、Ca 拮抗薬に反応性がある PAH 患者や軽症 PAH の女性では、比較的良好な妊娠転帰が得られるという報告もみられる⁴⁻⁶⁾。一方で、アイゼンメンジャー症候群などの重症 PAH では、現在もなお母体死亡率は高く、妊娠を回避することが強く推奨されてい

る^{7,8)}。

このような背景から、PAH と診断されたすべての女性が一律に妊娠を避けるべきかどうか、再検討する必要性が生じた。血行動態・重症度のデータがある PAH の妊娠・出産のケースシリーズを対象としてスコوپング・レビューを行った。本レビューの目的は、PAH の妊娠・出産において、血行動態・重症度別に、アウトカム（母体死亡や PH の増悪）に違いがあるかを検討し、すべての PAH の女性において、妊娠・出産を避けることを推奨するか否かを判断することである。

2. 文献レビューの結果

2009 年から 2025 年 1 月までの RCT、非無作為化試験、

比較群のない研究を対象とした。データベースから検索された論文 147 本、および手動検索により追加された 12 本の計 159 本について、適合性の評価を行い、37 本を最終論文とした。

PAH と診断された女性の妊娠・出産における血行動態と妊娠転帰の関連について、安全な基準を一義的に定義することは困難であった。しかし、今回のスコーピング・レビューから、妊娠・出産においてきわめて高い死亡リスクと関連する血行動態指標ならびに比較的风险が低い指標が示された。

2.1 高リスクを示す血行動態・臨床指標

複数の報告で、収縮期肺動脈圧 (sPAP) が 110 mmHg を超える場合や、sPAP が収縮期動脈圧 (sAP) を上回る場合に母体死亡リスクが顕著に増加することが示されている。Wang らの報告では、sPAP/sAP 比が 1.0 を超える患者において死亡が発生し、死亡例の sPAP は 115～121 mmHg であった⁹⁾。Dai らや Tokgoz らの報告でも、110 mmHg を超える sPAP が死亡例で確認されている^{10,11)}。

sPAP が 70 mmHg 以上の PAH 群では、母体死亡リスクが著明に高く¹²⁻¹⁵⁾、Lv らは sPAP が 10 mmHg 上昇するごとに死亡リスクが 50% 増加すると報告している¹⁶⁾。Zhang らの報告では、死亡予測のカットオフ値を sPAP 70 mmHg とし、1 mmHg 上昇あたり死亡リスクが 1.056 倍になるとされている¹⁷⁾。

また、低酸素血症 (動脈血酸素飽和度 80% 未満) や BNP/NT-proBNP 高値、WHO 肺高血圧症機能分類 (WHO-FC) III/IV、右室機能低下も独立した予後不良因子である^{6-8, 10, 11, 17-20)}。Miao らは低酸素血症で死亡リスクが 35 倍に上昇すると報告し²¹⁾、Zhao らは BNP 300 pg/mL 以上を心血管合併症の独立因子とした²²⁾。WHO-FC III/IV は一貫して高リスクと関連し、Wang らの報告では死亡例全例が WHO-FC IV であった⁹⁾。

また、アイゼンメンジャー症候群では母体死亡率が 16～50% ときわめて高く、心不全・低酸素血症など重篤な合併症の発生率も高いことが示されている^{7, 8, 11, 23-29)}。

2.2 比較的低リスクとされる指標

sPAP が 50 mmHg 未満の場合、複数の報告で母体死亡は 0% と報告されている^{17, 21, 27, 30, 31)}。TR 最大血流速度が 2.8 m/秒以下で右室機能が正常な場合も、心血管イベント発生率は低く¹⁹⁾、良好な転帰が期待できる。WHO-FC I/II および BNP/NT-proBNP 低値は、良好な妊娠転帰と関連する^{6, 18, 20-22, 32, 33)}。Corbach らは、NT-proBNP 中央値 44 pg/mL の安定している症例で重篤な有害事象なく出産に至ったことを報告している⁴⁾。

3. 推奨に至った経緯

3.1 総合的評価

PAH 患者の妊娠では、血行動態が中等度～重度に障害されている場合、とくに sPAP $\geq$ 70 mmHg、WHO-FC III/IV、BNP/NT-proBNP 高値、右室機能低下、低酸素血症といった指標を伴うと、母体死亡リスクは著明に上昇する。このような状況下での妊娠はきわめて危険であり、妊娠回避が強く推奨される。一方、血行動態の障害が軽度 (sPAP $\leq$ 50 mmHg) で WHO-FC I/II、BNP/NT-proBNP 低値、右室機能が保たれている場合には、リスクは比較的低く良好な転帰も報告されている。しかし、それでも妊娠に伴う潜在的リスクは残存する。図 6 に PAH における妊娠リスク層別を示す。

3.2 結論

現時点のエビデンスは、中等度～重度の血行動態障害を伴う PAH 女性では妊娠を避けることを強く推奨することを支持する。妊娠回避により母体死亡リスクを低減できる可能性が高く、とくに高リスク指標が認められる場合は妊娠を控えるべきである。

3.3 PAH 患者の妊娠に関する個別の対応

PAH と診断されたすべての女性に対して妊娠を避けるべきと一律に判断するのではなく、血行動態や重症度、治療状況をふまえたリスク評価が重要である。絶対的に安全といえる血行動態の基準は存在しないが、軽症でよく管理されている患者では、リスクが低い可能性がある。妊娠前に血行動態・右室機能を最適化することが推奨される。

性成熟期にある PAH 女性には、早期に妊娠リスクについての情報提供を行う。挙児希望がない場合、血行動態が不良な重度 PAH においては、適切な避妊法についての指導・提供を行う。挙児希望がある場合は、PH 専門施設において、患者および家族の意思決定支援のため、妊娠・出産リスクについての情報提供を含めたカウンセリングの実施意思決定の共有が推奨される。リスクが比較的低いと考えられる症例も存在するが、それでも PAH 女性の妊娠は高リスクであり、専門的かつ多職種による厳重な管理体制が不可欠である。十分なカウンセリングのもと、妊娠中使用禁忌の薬剤を中止後も、コントロールが良好な患者と家族が妊娠継続を希望する場合は、PH 専門施設での周産期管理が推奨される。PH 専門医、産婦人科医、麻酔科医、小児科医、助産師、看護師、心理職など、多職種が連携した高度専門医療体制のもとに周産期管理を行うことが望ましい。

4. 今後の課題

今回の文献レビューから、次の重要な課題が明らかになった。

低リスク		中等度リスク	高リスク
低リスク指標（比較的良好な転帰）		高リスク指標（妊娠回避を強く推奨）	
・収縮期肺動脈圧（sPAP）*	≤ 50 mmHg （低リスク）	≥ 70 mmHg （著明に高リスク）	≥ 110 mmHg （きわめて高リスク）
・WHO-FC I/II ・BNP/NT-proBNP 低値 ・右室機能正常		<ul style="list-style-type: none"> ・WHO-FC III/IV ・動脈血酸素飽和度 < 80% ・sPAP/sAP 比 > 1.0（肺動脈圧が収縮期動脈圧を上回る） ・BNP/NT-proBNP 高値 ・右室機能低下 ・アイゼンメンジャー症候群（死亡率 15 ～ 50%） 	

図6 PAH 妊娠におけるリスク層別

血行動態（の重症度）が中等度から重度の場合は、妊娠を避けることが強く推奨される

*値が高いほどリスク増加（10 mmHg 上昇ごとに死亡リスク 50% 増加）

- 本検討では比較的近年の報告を対象としたが、著明に予後が改善している PAH において、現代的 PAH 治療薬が導入された近年の妊娠・出産に関するデータは依然として不足している。
- 採用した論文の大半は欧米および中国からの報告であり、わが国のデータは限られている。PAH 診療体制や周産期管理体制が異なるため、海外データを直接外挿することには一定の制約がある。
- 血行動態評価は心臓超音波検査による推定値にもとづくものが多く、右心カテーテルによる血行動態データは限

られていた。

- PAH の診断時期（妊娠前診断か、妊娠・分娩期診断か）によるアウトカムへの影響は十分に評価できなかった。また、PAH の病型別のアウトカムの違いに関しても評価困難であった。
- 本検討では血行動態にもとづく重症度別の層別解析を行ったが、2022 年欧州ガイドライン³⁴⁾や 2025 年日本循環器学会ガイドライン³⁵⁾で提唱されているリスク分類を用いたアウトカム評価は実施していない。

文献

1. Weiss BM, Zemp L, Seifert B, et al. Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systematic overview from 1978 through 1996. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 1650-1657. PMID: [9626847](#)
2. Duarte AG, Thomas S, Safdar Z, et al. Management of pulmonary arterial hypertension during pregnancy: a retrospective, multicenter experience. *Chest* 2013; 143: 1330-1336. PMID: [23100080](#)
3. Jaïs X, Olsson KM, Barbera JA, et al. Pregnancy outcomes in pulmonary arterial hypertension in the modern management era. *Eur Respir J* 2012; 40: 881-885. PMID: [22282544](#)
4. Corbach N, Berlier C, Lichtblau M, et al. Favorable Pregnancy Outcomes in Women With Well-Controlled Pulmonary Arterial Hypertension. *Front Med (Lausanne)* 2021; 8: 689764. PMID: [34291063](#)
5. Bostock S, Sheares K, Cannon J, et al. The potential effects of pregnancy in a patient with idiopathic pulmonary arterial hypertension responding to calcium channel blockade. *Eur Respir J* 2017; 50: 1701141. PMID: [29242260](#)
6. Zhang Q, Zhu F, Shi G, et al. Maternal Outcomes Among Pregnant Women With Congenital Heart Disease-Associated Pulmonary Hypertension. *Circulation* 2023; 147: 549-561. PMID: [36780387](#)
7. Jha N, Divya MB, Jha AK. Management and outcomes of pulmonary artery hypertension and Eisenmenger syndrome during pregnancy: a prospective observational cohort study. *BJOG* 2023; 130: 1258-1268. PMID: [37039249](#)
8. Li Q, Dimopoulos K, Liu T, et al. Peripartum outcomes in a large population of women with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Eur J Prev Cardiol* 2019; 26: 1067-1076. PMID: [30971116](#)
9. Wang T, Lu J, Li Q, et al. Rapid Titration of Intravenous Treprostinil to Treat Severe Pulmonary Arterial Hypertension Postpartum: A Retrospective Observational Case Series Study. *Anesth Analg* 2019; 129: 1607-1612. PMID: [31743181](#)
10. Dai Q, Shang M, Zhou Y, et al. Evaluation of maternal-fetal outcomes in pregnancy complicated with severe pulmonary hypertension and its influencing factors: a single-center retrospective study in China. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2023; 36: 2290923. PMID: [38057124](#)
11. Tokgöz HC, Akbal ÖY, Karagöz A, et al. Maternal and Fetal Outcomes in Pregnant Women with Pulmonary Arterial Hypertension: A Single-Center Experience and Review of Current Literature. *Anatol J Cardiol* 2022; 26: 902-913. PMID: [35983602](#)
12. Su JY, Chen HF, Wang SM. Pregnancy outcome analysis of 94 patients with pulmonary arterial hypertension during pregnancy. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2022; 26: 1970-1977. PMID: [35363347](#)
13. McNeil AL, Al-Shibli NK, Fuller ME, et al. Pregnancy-related outcomes in obstetric patients with pulmonary hypertension: a single-center retrospective cohort study. *Int J Obstet Anesth* 2024; 57: 103964. PMID: [38103941](#)
14. Piao C, Wang WJ, Deng Y, et al. Clinical outcomes of pulmonary hypertension in pregnancy among women with congenital heart

- disease in China. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2023; 36: 2183349. PMID: [36858404](#)
15. Luo J, Shi H, Xu L, et al. Pregnancy outcomes in patients with pulmonary arterial hypertension: A retrospective study. *Medicine (Baltimore)* 2020; 99: e20285. PMID: [32501975](#)
 16. Lv C, Wu L, Liao G, et al. Maternal and fetal/neonatal outcomes of pregnancies complicated by pulmonary hypertension: a retrospective study of 154 patients. *Clinics (Sao Paulo)* 2023; 78: 100194. PMID: [37119592](#)
 17. Zhang L, Qie G, Yin X, et al. Pregnant outcomes of critically ill pregnant patients with pulmonary hypertension: A multicenter retrospective study. *Front Cardiovasc Med* 2022; 9: 872833. PMID: [36158823](#)
 18. Prasad CS, Kumar S, Sumathy S, et al. Pregnancy and pulmonary arterial hypertension-improving surveillance and outcomes with multidisciplinary care and N terminal pro-brain natriuretic peptide trends. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2022; 35: 3533-3539. PMID: [33070681](#)
 19. Marshall WH, Gee S, Lim W, et al. Correlation of echocardiographic probability of pulmonary hypertension with maternal outcomes in pregnant women with elevated right ventricular systolic pressure. *Echocardiography* 2021; 38: 760-766. PMID: [33847410](#)
 20. Roos-Hesselink J, Baris L, Johnson M, et al. Pregnancy outcomes in women with cardiovascular disease: evolving trends over 10 years in the ESC Registry Of Pregnancy And Cardiac disease (ROPAC). *Eur Heart J* 2019; 40: 3848-3855. PMID: [30907409](#)
 21. Miao H, Chen Y, Wang C, et al. Pregnancies in women with moderate and severe pulmonary hypertension remain challenging: A single-center experience in East China. *Int J Gynaecol Obstet* 2022; 157: 140-148. PMID: [33864679](#)
 22. Zhao H, Zhang H, Xu X, et al. Risk factors for perinatal cardiac complications in pregnancy with pulmonary hypertension. *Pregnancy Hypertens* 2018; 12: 207-213. PMID: [29113717](#)
 23. Chen W, Chen J, Peng M, et al. Successful Eisenmenger syndrome-targeted drug therapy in pregnant women: a case series and literature review. *BJOG* 2023; 130: 923-931. PMID: [36802098](#)
 24. Liu Y, Li H, Li Y, et al. Outcomes of pregnancy in women with different types of pulmonary hypertension. *BMC Cardiovasc Disord* 2023; 23: 391. PMID: [37558980](#)
 25. Meng ML, Landau R, Viktorsdottir O, et al. Pulmonary Hypertension in Pregnancy: A Report of 49 Cases at Four Tertiary North American Sites. *Obstet Gynecol* 2017; 129: 511-520. PMID: [28178055](#)
 26. Sliwa K, van Hagen IM, Budts W, et al. ROPAC investigators. Pulmonary hypertension and pregnancy outcomes: data from the Registry Of Pregnancy and Cardiac Disease (ROPAC) of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2016; 18: 1119-1128. PMID: [27384461](#)
 27. Shi Y, Wu D, Chen L, et al. Analysis of the clinical characteristics and outcomes of pregnant women with different degrees of pulmonary hypertension. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2025; 38: 2352090. PMID: [39757001](#)
 28. Curry RA, Fletcher C, Gelson E, et al. Pulmonary hypertension and pregnancy--a review of 12 pregnancies in nine women. *BJOG* 2012; 119: 752-761. PMID: [22390684](#)
 29. Kiely DG, Condliffe R, Webster V, et al. Improved survival in pregnancy and pulmonary hypertension using a multiprofessional approach. *BJOG* 2010; 117: 565-574. PMID: [20374595](#)
 30. Ma J, Luo F, Yan L. Neonatal outcomes in pregnant women with pulmonary arterial hypertension associated with heart disease. *Pediatr Neonatol* 2023; 64: 450-454. PMID: [36732098](#)
 31. Katsuragi S, Yamanaka K, Neki R, et al. Maternal outcome in pregnancy complicated with pulmonary arterial hypertension. *Circ J* 2012; 76: 2249-2254. PMID: [22785004](#)
 32. Sun X, Feng J, Shi J. Pregnancy and pulmonary hypertension: An exploratory analysis of risk factors and outcomes. *Medicine (Baltimore)* 2018; 97: e13035. PMID: [30383667](#)
 33. Vaidya A, Oliveros E, Mulla W, et al. Management of Pulmonary Arterial Hypertension in Pregnancy: Experience from a Nationally Accredited Center. *J Cardiovasc Dev Dis* 2022; 9: 195. PMID: [35735823](#)
 34. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al. ESC/ERS Scientific Document Group. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J* 2022; 43: 3618-3731. PMID: [36017548](#)
 35. 日本循環器学会, 日本肺高血圧・肺循環学会. 2025年改訂版肺血栓塞栓症・深部静脈血栓症および肺高血圧症に関するガイドライン. https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2025/03/JCS2025_Tamura.pdf

CQ 3

機械弁置換後の場合、妊娠を避けることを推奨するか？

推奨

機械弁置換後妊娠の母児リスクは、妊娠を避けることを推奨する水準である。しかし、そのリスクはおもに抗凝固療法に起因するものであり、かならずしも母体の心機能そのものに起因するわけではない。機械弁置換後の女性が母児リスクを十分に理解したうえで強く妊娠を希望する場合は、周産期の抗凝固療法に習熟した専門施設での妊娠・分娩管理を強く推奨する。

(合意率：100%，エビデンスレベル：C-LD)

解説

1. 文献レビューの背景

機械弁置換後の妊娠はmWHO 2.0分類ではクラスIIIと位置づけられている¹⁾。一方で、わが国の「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）」に掲載されているmWHO分類では、わが国独自の内容が追加されており、機械弁置換後の妊娠はクラス

IV（禁忌）と位置づけられている²⁾。しかし、その後わが国でも機械弁置換術後の妊娠の報告は複数なされており、現在のわが国の実情と合致していない可能性がある。

このような背景から、このたびあらためてわが国の基準として、機械弁置換後の妊娠が禁忌（mWHO分類クラスIV）であるかを検討するため、レビュー論文、オリジナル論文を含めて妊娠中の抗凝固療法の種類と母児の予後につ

いて、スコーピング・レビューを行った。

2. 文献レビューの結果

機械弁置換後の妊娠について検討された論文のうち、RCTは存在しなかった。レビュー論文、非無作為化試験(non-RCT、分割時系列解析、前後比較研究、コホート研究)、比較群のない研究(症例集積研究、横断的研究)を対象とし、2017年に刊行されたレビュー論文3本、2018年以降に刊行されたオリジナル論文5本を対象としてスコーピング・レビューを行った。

3本のレビュー論文(SR/MA)はいずれも、ワルファリンなどのビタミンK拮抗薬(VKA)、低分子ヘパリン(LMWH)、UFH、およびこれらを組み合わせたレジメンの有効性と安全性を比較している。これらの結果をまとめると、妊娠全期間を通してのワルファリン使用は母体の安全性にもっとも優れ、母体死亡率は約0.9～5%、血栓塞栓症は2.7～5%と他のレジメンに比べて低率であった。一方で、生児出生率は約43～65%にとどまり、胎児異常は2～12%と良好でないことが示された。ただし、ワルファリン5 mg/日以下の低用量では、生児出生率は80～84%、胎児異常は2～3%であり、児の安全性が比較的保たれる結果であった。LMWHの全期間を通しての使用は、生児出生率は92%と良好であったが、胎児異常は12～13%と高率であり、また母体血栓塞栓症は4～16%と母体の安全性では劣ることが示された。第1三半期ヘパリン+以後VKAは、母体死亡率約2%、血栓塞栓症6～7%とワルファリン単独よりやや不良で、生児出生率は75～80%、胎児リスクは14～23%であった。UFHの全期間を通しての使用は、母体血栓塞栓症は11～30%、胎児喪失率は34～54%であり、母児ともにもっとも安全性が低かった³⁻⁵⁾。

5本の原著論文の中で、ワルファリン低用量(≤5 mg/日)群は弁血栓症発生率が約5%ともっとも低く、生児出生率も65～70%と比較的良好であったのに対し、高用量ワルファリン群では妊娠中断がもっとも多く、生児出生率は50%未満にとどまった⁶⁻¹⁰⁾(ただし、大動脈弁位の機械弁の目標プロトロンビン時間国際標準比[PT-INR]は僧帽弁位の機械弁よりも低く、エビデンスは示されていないものの、大動脈弁位の機械弁置換後の妊婦ではワルファリンのコントロールのカットオフ値は低くなる可能性がある)。

妊娠全期間を通してのLMWHの使用では、母体死亡率は4%、また死亡、血栓、出血などの母体の主要複合イベントは44%と高率で、弁血栓症や脳塞栓が多く認められた⁵⁾。これに対して、妊娠初期のみLMWHと低用量ワルファリンを併用するレジメンでは、母体合併症はLMWH

単独より大幅に減少し(母体の主要複合イベント3.5～12.5%)、血栓塞栓症の発生も抑えられた。生児出生率はLMWHと併用するワルファリン2.5 mg群で約67%、4 mg群で約62%であり、いずれも胎児奇形は認められなかった⁵⁾。第1三半期ヘパリン+以後VKAでは、母体死亡率は5.7%、血栓塞栓症は14.2%と報告され、母体保護の面ではワルファリン単独に劣るものの、胎児転帰は比較的良好であった⁷⁾。

LMWHと低用量VKAの併用や第1三半期ヘパリン+以後VKAは、中間的な治療戦略として一定の有効性を示したが、いずれも完全に安全な方法ではなかった。どの抗凝固療法においても、厳密な抗Xa活性、プロトロンビン時間、活性化部分トロンボプラスチン時間(APTT)などのモニタリングがきわめて重要であることはいずれのレビュー対象論文でも強調されていた。

3. 推奨に至った経緯

機械弁置換後の妊娠では、妊娠中のさまざまな抗凝固療法のレジメンの報告がなされているが、いずれも絶対的に安全とはいえず、現時点では妊娠を避けることを推奨する水準である。その一方で、機械弁合併妊娠が母児ともにリスクが高い要因は抗凝固療法に起因するものであり、かならずしも母体の心機能そのものに起因するわけではない。機械弁置換後の女性が母児リスクを十分に理解したうえで、強く妊娠を希望する際は、周産期の抗凝固療法に習熟した専門施設での妊娠・分娩管理を強く推奨する。

4. 今後の課題

今回の文献レビューから、次の重要な課題が明らかになった。

- 機械弁置換術後の妊娠における抗凝固療法に関して、前向き研究は存在しなかった。
- スコーピング・レビューに用いられた3本のレビュー論文では、おのおのの報告で解析対象となった論文が重複していた。
- 低用量ワルファリンの定義は5 mgがカットオフ値とされているが、わが国でこの用量が適切かどうかは不明であった。
- 抗凝固療法の至適治療域について明記されていないものもあった。とくに抗Xa活性に関しては測定時間、至適治療域については不明な部分が多かった。
- 妊娠全期間を通してのUFH使用に関する2018年以降の新しい知見は不明であった。
- 第1三半期ヘパリン+以後VKAの日本人における有効性については不明であった。

文献

1. De Backer J, Haugaa KH, Hasselberg NE, et al. ESC Scientific Document Group. 2025 ESC Guidelines for the management of cardiovascular disease and pregnancy. *Eur Heart J* 2025; 46: 4462-4568. PMID: [40878294](#)
2. 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年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2018/06/JCS2018_akagi_ikeda.pdf
3. D'Souza R, Ostro J, Shah PS, et al. Anticoagulation for pregnant women with mechanical heart valves: a systematic review and meta-analysis. *Eur Heart J* 2017; 38: 1509-1516. PMID: [28329059](#)
4. Steinberg ZL, Dominguez-Islas CP, Otto CM, et al. Maternal and Fetal Outcomes of Anticoagulation in Pregnant Women With Mechanical Heart Valves. *J Am Coll Cardiol* 2017; 69: 2681-2691. PMID: [28571631](#)
5. Xu Z, Fan J, Luo X, et al. Anticoagulation Regimens During Pregnancy in Patients With Mechanical Heart Valves: A Systematic Review and Meta-analysis. *Can J Cardiol* 2016; 32: 1248.e1-1248.e9. PMID: [26927861](#)
6. Dionisi C, Doroldi S, Simonazzi G, et al. Maternal and fetal outcomes in pregnant women with mechanical heart valves: A tertiary center experience. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2025; 311: 114028. PMID: [40339465](#)
7. Özkan M, Güner A, Gündüz S, et al. Combination anticoagulation strategy in pregnancy with mechanical valves: The KYBELE study. *Am Heart J* 2024; 273: 21-34. PMID: [38570020](#)
8. Erba N, Gatti S, Hassan SAA, et al. Pregnancy Outcomes in Women With Mechanical Valve Prostheses Using Vitamin K Antagonist Therapy: The Experience of the Salam Centre for Cardiac Surgery in Sudan. *Front Pediatr* 2022; 10: 918547. PMID: [35899137](#)
9. Keepanasseril A, Pillai AA, Baghel J, et al. Alternatives to Low Molecular Weight Heparin for Anticoagulation in Pregnant Women with Mechanical Heart Valves in Middle-Income Countries: A Cohort Study. *Glob Heart* 2021; 16: 68. PMID: [34692393](#)
10. Güner A, Kalçık M, Gürsoy MO, et al. Comparison of Different Anticoagulation Regimens Regarding Maternal and Fetal Outcomes in Pregnant Patients With Mechanical Prosthetic Heart Valves (from the Multicenter ANATOLIA-PREG Registry). *Am J Cardiol* 2020; 127: 113-119. PMID: [32375999](#)

CQ 4

妊娠を避けることを推奨する流出路狭窄 (大動脈弁狭窄 [AS] もしくは大動脈弁下狭窄 [subAS]) はどの程度か？

推奨

妊娠前から症状を伴う重度流出路狭窄 (大動脈弁狭窄 [AS] もしくは大動脈弁下狭窄 [subAS], 平均圧較差 ≥ 40 mmHg) の場合は, 妊娠を避けることを強く推奨する。

(合意率: 87%, エビデンスレベル: C-LD)

解説

1. 文献レビューの背景

2018年版ガイドラインでは, 「たとえ無症状であっても高度のASでは妊娠に伴い心不全や不整脈を発症するリスクが高く, さらに胎児の予後も不良である」として, 大動脈弁高度狭窄 (平均圧較差 $> 40 \sim 50$ mmHg) は妊娠の際に厳重な注意を要する, あるいは妊娠を避けることが強く望まれる心疾患と記載されている¹⁾。一方, mWHO分類では症候性の重症ASのみがクラスIVとされている²⁾。また, ESC心血管疾患と妊娠ガイドライン (2025年) でも「症状を伴う重度AS患者には妊娠前の介入を提案すべきである。無症状のAS患者ではBNP測定や運動負荷試験でリスク層別化を行う。左室収縮機能障害, または運動負荷試験における運動制限の存在は, 妊娠前の介入を検討すべきであることを示唆する。重症ASを有する患者でも, 妊娠前の運動耐容能および左室収縮能が正常であれば, 妊娠は通常問題なく経過し, 専門施設での適切な管理が行われれば, 死亡はまれである」と記載されている³⁾。

このような背景から, わが国の基準として, 妊娠を避け

るべき流出路狭窄がどの程度なのか再検討を行った。NYHA心機能分類や重症度のデータがある体心室流出路狭窄合併 (ASおよびsubAS) の妊娠・出産のケースシリーズ, 症例報告を対象としたスコوپング・レビューを行った。本レビューの目的は, 流出路狭窄合併の妊娠・出産において, 症状や重症度別に, アウトカム (重大なイベント: 母体死亡, 妊娠中のインターベンション, 心不全増悪) に違いがあるかを検討し, 妊娠を避けることが強く望まれる流出路狭窄がどの程度か再考することである。なお, HOCMによる左室流出路狭窄は対象としていない。

2. 文献レビューの結果

2008年から2025年1月までの文献を対象に検索したが, RCTは存在しなかった。non-RCT, 比較群のない研究, および症例報告を対象とした。PubMed (114本), Cochrane (1本), 医中誌Web (55本) で検索した計170本の論文について, 適格性を評価し, 症状の有無や重症度の記載があるAS, subASについての論文15本を最終論文とした。

流出路狭窄と診断された女性の妊娠・出産における血行

動態について、かならず安全に出産できる狭窄度の基準を明確に定義することは困難であったが、妊娠出産を避けるべき非常に高いリスクの状態に関する知見が得られた。

まず、検討した文献 15 本において、体心室流出路狭窄合併妊娠は合計 364 人であった^{4,18)}。そのうち母体死亡は 3 人であり、死亡例は中等度 AS では報告されず、すべて重症 AS であった^{4,14)}。1 人は帝王切開時に心肺停止し未診断の重症 AS で死亡、1 人は産後 10 日目に重症 AS に対する大動脈弁置換術時に死亡、1 人は NYHA III の平均圧較差 61.4 mmHg、LVEF 30% の重症 AS で、妊娠中に心原性ショックで緊急経皮的動脈弁形成術を施行、妊娠 37 週に帝王切開で分娩後、46 日目に心不全で死亡した症例であった^{4,14)}。検討した文献で妊娠前の NYHA の記載があるものを抽出すると、NYHA I がほとんどで、NYHA II が 43 人、NYHA III が 5 人（うち 1 人が死亡）であった^{5,7,13,14,16,18)}。また、LVEF の記載がある文献では LVEF 30% は 1 人のみであり、本症例は母体死亡している¹⁴⁾。その他は LVEF が良好な症例であった。Orwat らの ROPAC study では、NYHA I 以下で心機能良好であれば重症 AS であっても母体死亡なく出産できていた⁵⁾。

一方、心不全増悪リスクは高く、重症 AS の患者では、心不全（17.6%）や不整脈（5% 程度）での入院リスクが増加し、約 1 割が肺水腫を経験すると報告されていた^{4,5)}。また、NYHA II の患者で妊娠中に症状が増悪し、経カテーテル的、あるいは手術による大動脈弁への介入が必要になる例も報告されていた^{13,17)}。産科・周産期合併症としては早産率が高く（約 14～18%）、妊娠期間が短くなる傾向がある^{4,7)}。帝王切開の割合も重症 AS の患者で有意に高くなる（75.0%）⁵⁾。胎児・新生児合併症としては、低出生体重児（約 16～35%）や SGA（約 7～21%）のリスクが増加する^{4,5,7)}。

3. 推奨に至った経緯

心不全リスクや胎児のリスクはあるが、症状のない AS 合併妊娠では重症 AS であっても適切な対応を行うことで母体死亡は非常に少なく管理できていた。以上から、妊娠を避けることが強く望まれる流出路狭窄は、妊娠前に症状のある重症 AS と考える。重症 AS とは文献上、平均圧較差 ≥ 40 mmHg と定義する¹⁹⁾。

3.1 AS 患者の妊娠に関する個別の対応

重症 AS 患者すべてで妊娠を避けるべき、と判断するの

ではなく、症状のある重症 AS の患者において、妊娠を避けるようカウンセリングし、妊娠前に AS の治療を行うことが推奨される。症状を正確にとらえるために運動負荷試験を行うことも有用である⁵⁾。重症の流出路狭窄は、運動負荷の相対的禁忌には該当するが、無症状で LVEF が保たれている場合には、治療適応判断のためにも運動負荷試験を行う必要がある^{19,20)}。なお、左室収縮能低下（LVEF $< 50\%$ ）を認める場合には症状にかかわらず手術適応となり、妊娠前の AS 治療が必要である¹⁹⁾。手術適応に該当しない重症 AS 患者の妊娠は禁忌でないとはいえ、妊娠中、母体では心不全や心臓関連の入院、帝王切開率が増加し、胎児においては低出生体重、SGA、早産のリスクを高める。よって、いずれにしてもその管理は、循環器専門医、産科医、麻酔科医などを含む多分野の専門チームによる綿密な計画と連携が不可欠である。中等度 AS の患者において、出産後 1 年以上 NYHA 心機能分類の悪化が持続し、早期に AS への介入が必要になった報告もあり、出産後の経過観察も必須である^{5,7)}。

4. 今後の課題

今回の文献レビューから、次の重要な課題が明らかになった。

- 流出路狭窄合併妊娠の転帰に関しての前向き研究は存在しなかった。
- 症例報告の検討では症状と転帰を 1 対 1 で追うことができるが、その他のコホート研究では厳密に症状と転帰を対応させて追うことができていない。
- 今後、症状や運動耐容能に注目した前向き研究が望まれる。
- 妊娠前であっても心臓カテーテル検査で流出路狭窄の評価をしている文献はなく、心エコー検査での平均圧較差 ≥ 40 mmHg（あるいは大動脈弁最大血流速度 $V_{max} \geq 4$ m/s）で重症度を評価していた。心エコー検査での圧較差は簡易ベルヌーイの式を利用しており、心臓カテーテル検査での実測の圧較差よりも過大評価されていることがあるので、解釈には注意が必要である。とくに妊娠中には心拍出量の増加とともに、AS 自体の進行がなくても V_{max} が上昇することもあり、数値変化だけではなく症状、BNP や他のうっ血所見、心エコー上の他の指標の総合的評価で病態の悪化を評価し、分娩時期や介入時期を検討する必要がある。

文献

1. 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 年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2018/06/JCS2018_aki_ikeda.pdf
2. Thorne S, MacGregor A, Nelson-Piercy C. Risks of contraception and pregnancy in heart disease. *Heart* 2006; 92: 1520-1525. PMID: 16973809
3. De Backer J, Haugaa KH, Hasselberg NE, et al. ESC Scientific Document Group. 2025 ESC Guidelines for the management of cardiovascular disease and pregnancy. *Eur Heart J* 2025; 46:

- 4462-4568. PMID: [40878294](#)
4. Ducas RA, Javier DA, D'Souza R, et al. Pregnancy outcomes in women with significant valve disease: a systematic review and meta-analysis. *Heart* 2020; 106: 512-519. PMID: [32054673](#)
 5. Orwat S, Diller GP, van Hagen IM, et al. ROPAC Investigators. Risk of Pregnancy in Moderate and Severe Aortic Stenosis: From the Multinational ROPAC Registry. *J Am Coll Cardiol* 2016; 68: 1727-1737. PMID: [27737738](#)
 6. Tzemos N, Silversides CK, Carasso S, et al. Effect of pregnancy on left ventricular motion (twist) in women with aortic stenosis. *Am J Cardiol* 2008; 101: 870-873. PMID: [18328856](#)
 7. Yap SC, Drenthen W, Pieper PG, et al. ZAHARA investigators. Risk of complications during pregnancy in women with congenital aortic stenosis. *Int J Cardiol* 2008; 126: 240-246. PMID: [17482293](#)
 8. Elassy SM, Elmidany AA, Elbawab HY. Urgent cardiac surgery during pregnancy: a continuous challenge. *Ann Thorac Surg* 2014; 97: 1624-1629. PMID: [24630768](#)
 9. Yates MT, Soppa G, Smelt J, et al. Perioperative management and outcomes of aortic surgery during pregnancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015; 149: 607-610. PMID: [25524653](#)
 10. Hyuga S, Okutomi T, Kato R, et al. Continuous spinal labor analgesia for two deliveries in a parturient with severe subvalvular aortic stenosis. *J Anesth* 2016; 30: 1067-1070. PMID: [27549335](#)
 11. Nwabuobi C, McDowell M, Običan S. Severe bicuspid aortic stenosis in pregnancy: balancing the risk of prematurity and maternal mortality. *Cardiol Young* 2018; 28: 756-758. PMID: [29415779](#)
 12. Driul L, Meroi F, Sala A, et al. Vaginal delivery in a patient with severe aortic stenosis under epidural analgesia, a case report. *Cardiovasc Ultrasound* 2020; 18: 43. PMID: [33138830](#)
 13. Zhong C, Rokey R, Rolak S, et al. Pregnancy and transcatheter aortic valve replacement in a severely stenotic Freestyle full aortic root stentless bioprosthesis. *Catheter Cardiovasc Interv* 2020; 95: 1225-1229. PMID: [31483554](#)
 14. Avila WS, Hajjar LA, Souza Tda R, et al. Aortic valvuloplasty with balloon catheter in maternal-fetal emergency in adolescence. *Arq Bras Cardiol* 2009; 93: e76-e79. PMID: [20379623](#)
 15. 田中典子, 酒井麗美, 加藤里絵, 他. 大動脈弁狭窄症合併妊婦の帝王切開術における脊髄くも膜下硬膜外併用麻酔の一例. 分娩と麻酔 2022; 104: 5-9.
 16. 立石渉, 片岡豪, 倉田章子, 他. 大動脈二尖弁による先天性大動脈弁狭窄患者の妊娠出産管理と周産期血行動態. 心臓 2012; 44: 1036-1042.
 17. 原田元, 稲井慶, 清水美紀子, 他. 高度大動脈弁狭窄を合併した妊婦の妊娠出産管理. 日本成人先天性心疾患学会雑誌 2014; 3: 35-39.
 18. 磯部あいこ, 小柳喬幸, 妹尾祥平, 他. 小児期から中等度大動脈弁狭窄症を認め、双胎妊娠後の周産期管理に成功した成人女性. 日本小児科学会雑誌 2022; 126: 71-75.
 19. 日本循環器学会, 日本胸部外科学会, 日本血管外科学会, 他. 2020年改訂版 弁膜症治療のガイドライン. https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/04/JCS2020_Izumi_Eishi.pdf
 20. 日本循環器学会, 日本心臓リハビリテーション学会. 2021年改訂版 心臓血管疾患におけるリハビリテーションに関するガイドライン. https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2021/03/JCS2021_Makita.pdf

CQ 5

マルファン症候群において、妊娠を避けることを推奨する上行大動脈径および大動脈基部径は？

推奨

- 1) 上行大動脈径および大動脈基部径が 45 mm より大きい場合は、妊娠を避けることを強く推奨する。
(合意率：91%，エビデンスレベル：C-LD)
- 2) 上行大動脈径および大動脈基部径が 40 mm 以上 45 mm 以下の場合は、妊娠を避けることの一律の推奨はできない。家族歴等も含め症例ごとに解離のリスクを包括的に評価することを推奨する。
(合意率：100%，エビデンスレベル：C-LD)
- 3) 上行大動脈径および大動脈基部径が 40 mm 未満の場合には、妊娠を試みる事が可能だが、大動脈解離の発症例も散見されることに留意する。

解説

1. 文献レビューの背景

マルファン症候群の妊娠において大動脈解離は重篤な合併症である。ESC 心血管疾患と妊娠ガイドライン内の mWHO 分類では、大動脈径（ここでは上行大動脈径および大動脈基部径）45 mm 以上は妊娠を避けることを推奨するとしている一方で¹⁾、小柄な日本人の体格を考慮した 2018 年版ガイドラインでは、上行大動脈径および大動脈基部径 40 mm 以上は妊娠を避けることを推奨するとしている²⁾。また「2020 年改訂版 大動脈瘤・大動脈解離診療ガイドライン」では、上行大動脈径および大動脈基部径 40 mm 以上は推奨クラス IIa で妊娠前の大動脈置換術の適応

があるとされており³⁾、欧米と日本の認識において齟齬を生じている現状がある。今回のレビューでは、日本のガイドラインの上行大動脈径および大動脈基部径のカットオフ値を従来の 40 mm とするか、欧米のガイドラインに準じて 45 mm とすべきかを検証した。

なお今回の検討においては、マルファン類似疾患（Loeys-Dietz 症候群、血管型 Ehlers-Danlos 症候群など）は除外している。一般的にこれらの疾患はマルファン症候群よりも解離のリスクが高い可能性があると考えられるが、明確かつ具体的な数値を記載したガイドラインは存在せず、患者団体資料や専門解説資料等⁴⁻⁶⁾を参照し、妊娠前に専門施設でリスクを評価されたい。

さらに、今回の検討では下行大動脈拡大症例、すでに解離の発症後の妊娠症例、上行大動脈置換後症例も除外している。

2. 文献レビューの結果

マルファン症候群の妊娠における、上行大動脈径および大動脈基部径と大動脈解離に関する質の高い大規模研究は存在しなかった。SRにより、マルファン症候群の妊娠・産褥期の解離に関する9つの研究が抽出されたが、RCTは含まれず、小規模の分析的観察研究6つと記述的観察研究3つであった。下記のいずれの解析においてもサンプルサイズが少なく、エビデンスレベルは低いと評価された。

妊娠前または妊娠初期の上行大動脈径および大動脈基部径と妊娠・産褥期の解離が明らかである5つの研究⁷⁻¹¹⁾に対し、大動脈径 ≥ 40 mmと大動脈径 < 40 mmの2群に分けてMAを行ったところ、大動脈径 ≥ 40 mmでは妊娠・産褥期の解離のリスクが有意に高く、日本人を対象とした2つの研究^{7,8)}ではさらに高いリスクが示された。大動脈径が45 mmを超える症例と大動脈径45 mm以下の2群にわけたMAでは、大動脈径が45 mmを超える場合の解離リスクはさらに高かった⁹⁻¹¹⁾。一方で大動脈径40 mm未満でも解離を発症した症例が散見されることに注意する必要がある¹²⁾。

日本人のみの後方視的研究において、解離発症・大動脈拡大例は平均 44.1 ± 10.2 mm (vs. 非解離・大動脈拡大例 34.8 ± 5.5 mm)であった⁷⁾。また、妊娠中の大動脈拡大速度が大きい症例において解離を発症したとの報告が散見された⁷⁾。

3. 推奨に至った経緯

マルファン症候群の妊娠における、大動脈径（上行大動脈径および大動脈基部径）と大動脈解離に関する大規模あるいは質の高い研究は存在せず、新たなSRを実施するために十分なエビデンスは確認されなかった。したがって、今回特定された研究から得られた情報は、既存の推奨事項を大きく変更するには不十分であると考えられた。SRより、大動脈径 ≥ 40 mmでは妊娠・産褥期の解離のリスクが高く、45 mmを超えるとさらにリスクが上がることを示されたが、エビデンスレベルは非常に低い結果であった⁷⁻¹¹⁾。

日本人のみの後方視的研究⁷⁾においては、解離発症・大動脈拡大例の平均大動脈径は 44.1 ± 10.2 mmと45 mm以下であり、日本人の体格からも大動脈径45 mmをカットオフ値にはしがないことが示された。また、解離の家族歴や経過中の拡大速度にも注意する必要がある、一律のカットオフ値にはしがないと考えられた。

さらに2020年改訂版 大動脈瘤・大動脈解離診療ガイドラインでは「Marfan 症候群で妊娠希望の女性では上行大動脈径または基部径が40 mm 以上の場合には外科手術を考慮する（推奨クラスIIa）」とされている³⁾。各施設における40 mm 前後の症例に対する外科術式の多様性(Bio-Bentall 手術や自己弁温存大動脈基部置換[David 手術]など)と生体弁の耐久性を考慮した場合にも、一律のカットオフ値としがたく、今回は三段階の記載とし、上行大動脈径および大動脈基部径40～45 mmの症例の妊娠は専門施設で症例ごとに解離のリスクを包括的に評価し、必要に応じて妊娠前の上行大動脈置換を検討することを推奨することとした。

今回は下行大動脈拡大症例や、すでに下行大動脈解離発症後の妊娠症例、上行大動脈置換後の妊娠症例も除外している。上行大動脈置換後症例における妊娠中の下行大動脈解離の報告も散見される⁸⁾ことに十分に注意すべきである。

4. 今後の課題

今回の文献レビューから、次の重要な課題が明らかになった。

- マルファン症候群において、妊娠を避けることを推奨する上行大動脈径および大動脈基部径を検討するために必要な大規模あるいは質の高い研究が欠如している。
- マルファン症候群における大動脈径を体表面積で補正することの是非は明らかになっていない。
- 解離の家族歴や妊娠中の拡大速度など、その他の因子の影響の強さは明らかになっていない。
- 解離予防のための β 遮断薬などの薬剤投与の影響は明らかになっていない。
- 上行大動脈置換後症例や下行大動脈解離後症例においてリスク評価を行う必要がある。

文献

1. De Backer J, Haugaa KH, Hasselberg NE, et al. ESC Scientific Document Group. 2025 ESC Guidelines for the management of cardiovascular disease and pregnancy. *Eur Heart J* 2025; 46: 4462-4568. PMID: 40878294
2. 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年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2018/06/JCS2018_akagi_ikeda.pdf
3. 日本循環器学会, 日本心臓血管外科学会, 日本胸部外科学会, 日本血管外科学会. 2020年改訂版 大動脈瘤・大動脈解離診療ガ

イドライン. https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/07/JCS2020_Ogino.pdf

4. VASCERN (European Reference Network on Rare Multisystemic Vascular Diseases). Marfan syndrome and related disorders. <https://vascern.eu/app/uploads/2019/05/Dos-Donts-Marfan-Syndrome-18102023.pdf>
5. Haem T, Benson B, Dernoncourt A, et al. Vascular Ehlers-Danlos syndrome and pregnancy: A systematic review. *BJOG* 2024; 131: 1620-1629. PMID: 38926786
6. Whelan AR, Ringel ME, Shalhub S, et al. Obstetric consider-

- ations for aortopathy in pregnancy. *Ann Cardiothorac Surg* 2023; 12: 526-535. PMID: [38090346](#)
7. Katsuragi S, Ueda K, Yamanaka K, et al. Pregnancy-associated aortic dilatation or dissection in Japanese women with Marfan syndrome. *Circ J* 2011; 75: 2545-2551. PMID: [21817813](#)
8. Sayama S, Takeda N, Iriyama T, et al. Peripartum type B aortic dissection in patients with Marfan syndrome who underwent aortic root replacement: a case series study. *BJOG* 2018; 125: 487-493. PMID: [28294527](#)
9. Kuperstein R, Cahan T, Yoeli-Ullman R, et al. Risk of Aortic Dissection in Pregnant Patients With the Marfan Syndrome. *Am J Cardiol* 2017; 119: 132-137. PMID: [27788933](#)

10. Minsart AF, Mongeon FP, Laberge AM, et al. Obstetric and cardiac outcomes in women with Marfan syndrome and an aortic root diameter ≤ 45 mm. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2018; 230: 68-72. PMID: [30243228](#)
11. Cauldwell M, Steer PJ, Curtis SL, et al. Maternal and fetal outcomes in pregnancies complicated by Marfan syndrome. *Heart* 2019; 105: 1725-1731. PMID: [31129614](#)
12. Martín CE, Evangelista A, Teixidó G, et al. Aortic events in pregnant patients with Marfan syndrome. Lessons from a multicenter study. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2022; 75: 552-558. PMID: [34481752](#)

FRQ 1

遺伝性結合組織疾患（マルファン症候群・マルファン類似疾患）以外の aortopathy の場合，妊娠を避けることを推奨する状態は？

回答

- 1) 二尖弁で，かつ上行大動脈径または大動脈基部径が 50 mm を超える場合は，大動脈解離のリスクが高い。この状態において妊娠を避けることを推奨する。妊娠前に予防的な外科的上行大動脈置換術を考慮する。
(エキスパートオピニオン)
- 2) ターナー症候群で，かつ体表面積 (BSA) で補正した上行大動脈径または大動脈基部径（または大動脈サイズ指数 [ASI]）が 25 mm/m^2 を超える場合は，妊娠を避けることを推奨する。ASI が $20 \sim 25 \text{ mm/m}^2$ の場合においても解離のリスクが高い可能性があることに注意する。
- 3) TOF などの先天性心疾患に合併して上行大動脈径または大動脈基部径が 55 mm を超える場合には，妊娠を避けることを推奨する。50 ～ 55 mm においても，解離のリスクが高い可能性がある。
(エキスパートオピニオン)
- 4) 大動脈炎症候群に合併した大動脈拡大は，破裂・解離のリスクが高い可能性があることに留意する。妊娠高血圧腎症 (PE) の合併や血管炎の病勢にもよるため，総合的にリスクを判断することを推奨する。
(エキスパートオピニオン)

解説

1. 文献レビューの背景

遺伝性結合組織疾患以外の aortopathy 患者の妊娠においても，大動脈解離は重篤な合併症である。代表的な疾患として，二尖弁，ターナー症候群，TOF などの円錐動脈幹異常疾患を中心とした先天性心疾患，大動脈炎症群などがあげられる。いずれの疾患も先天性の大動脈壁の脆弱性が知られている。希少疾患が多く，現時点での妊娠と大動脈解離に関する大規模臨床研究は存在しない。また各疾患の大動脈の組織学的脆弱性が異なるため，個々の症例において専門施設で妊娠前に慎重に検討した方がよいと考えられる。本レビューの目的は，各疾患における妊娠を推奨しない上行大動脈径および大動脈基部径のカットオフ値を検証することである。

2. 文献レビューの結果と FRQ 推奨に至った経緯

2.1 大動脈二尖弁

大動脈二尖弁患者の妊娠における大動脈径（上行大動脈径および ASI）と大動脈解離に関する，質の高い大規模研究は存在しなかった。妊娠中の解離のケースレポートは散見された。ESC 心血管疾患と妊娠ガイドライン¹⁾をはじめ，多くのエキスパートオピニオン論文が，上行大動脈径 50 mm 以上は妊娠を推奨しない病態としている。

2.2 ターナー症候群

ターナー症候群患者の妊娠における大動脈径と大動脈解離に関する質の高い大規模研究は存在しなかった。症例報告を対象とした SR が 1 つ存在し，妊娠中の大動脈解離の報告は 14 件存在したが，その多くで妊娠前または妊娠初期の大動脈径は不明であった。10/14 件は卵子提供による妊娠であり（3 件が多胎妊娠），大動脈解離による死亡は 9 件あった。解離前の大動脈径が記載されていた 5 人のうち，

1 人は ASI が 20 mm/m^2 以下であり、2 人は上行大動脈径絶対値が 40 mm 以下であった。ターナー症候群は大動脈径を BSA で補正した上行大動脈径または大動脈基部径(または ASI) で記載することが一般的であり、体格をとくに考慮に入れる必要がある。非妊娠時ターナー症候群の大動脈解離予防のカットオフ値は 25 mm/m^2 とする論文が多い²⁾。一般的には $20 \sim 25 \text{ mm/m}^2$ は高リスクであり、十分に留意する、 25 mm/m^2 は妊娠を推奨しない病態とする意見が多い³⁾。

2.3 TOF などの円錐動脈幹異常疾患を中心とした先天性心疾患

TOF などの円錐動脈幹異常疾患を中心とした先天性心疾患の妊娠における、大動脈径と大動脈解離に関する質の高い大規模研究は存在しなかった。大動脈縮窄症の妊婦の大動脈解離のケースレポートが数本あるのみであった。TOF 合併妊娠の解離の報告は、文献レビューでは認められなかった。非妊娠時 TOF の大動脈解離予防のカットオフ値は一般的には 55 mm 前後と考えられており、60 歳の TOF 男性の上行大動脈径 55 mm での解離の報告が 1 件ある⁴⁾。先天性心疾患患者における妊娠の大動脈解離予防のカットオフ値を $50 \sim 55 \text{ mm}$ 以上としているエキスパートオピニオンが散見されるが、先天性心疾患といってもさまざまな病態があるため、異なる解剖学的特徴や大動脈の脆弱性を有する疾患が複数存在するため、1つのカットオフ値を提示することは困難であると考えられる。

2.4 大動脈炎症候群

大動脈炎症候群の妊娠における、大動脈径と大動脈解離

に関する質の高い大規模研究は存在しなかった。大動脈炎症候群の妊婦における大動脈解離の症例報告が散見されるものの、多くの大動脈炎症候群の妊婦に関する論文では、妊娠高血圧、PE の合併が多いことが強調されており⁵⁾、妊娠中の血圧のコントロールが重要であることはいうまでもない。膠原病科からの報告が多く、大動脈血管径が明確に記載されている論文が皆無であり、カットオフ値を提示することは困難であると判断した。

3. 今後の課題

今回の文献レビューから、次の重要な課題が明らかになった。

- 遺伝性結合組織疾患(マルファン症候群・マルファン類似疾患)以外の aortopathy の場合、妊娠を避けることを推奨する状態を検討するために必要な大規模あるいは質の高い研究が欠如している。
- 大動脈径を BSA で補正することの是非は明らかになっていない。
- 妊娠中の大動脈径拡大の速度と解離との関係は明らかになっていない。
- 解離の家族歴や卵子提供や多胎妊娠など、その他の因子のかかわりは明らかになっていない。
- ターナー症候群における遺伝子タイプの違いと解離リスクの関係は明らかになっていない。
- 大動脈炎症候群における血管炎の病勢と大動脈解離の関係は明らかになっていない。
- 解離予防のための β 遮断薬などの薬剤投与の影響は明らかになっていない。

文献

1. De Backer J, Haugaa KH, Hasselberg NE, et al. ESC Scientific Document Group. 2025 ESC Guidelines for the management of cardiovascular disease and pregnancy. *Eur Heart J* 2025; 46: 4462-4568. PMID: [40878294](#)
2. Mortensen KH, Young L, De Backer J, et al. Cardiovascular imaging in Turner syndrome: state-of-the-art practice across the lifespan. *Heart* 2018; 104: 1823-1831. PMID: [30228249](#)
3. Thunström S, Thunström E, Naessén S, et al. Aortic size predicts aortic dissection in Turner syndrome — A 25-year prospective cohort study. *Int J Cardiol* 2023; 373: 47-54. PMID: [36410543](#)
4. Egbe AC, Crestanello J, Miranda WR, et al. Thoracic Aortic Dissection in Tetralogy of Fallot: A Review of the National Inpatient Sample Database. *J Am Heart Assoc* 2019; 8: e011943. PMID: [30871391](#)
5. Partalidou S, Mamopoulos A, Dimopoulou D, et al. Pregnancy outcomes in Takayasu arteritis patients: a systematic review and meta-analysis. *Sci Rep* 2023; 13: 546. PMID: [36631504](#)

CQ 6

フォンタン術後において、妊娠を避けることを推奨する状態は？

推奨

有症状、有意な合併症をもつフォンタン術後の場合は、母児のリスクが高く、妊娠を避けることを推奨する。
(合意率：100%，エビデンスレベル：C-LD)

解説

1. 文献レビューの背景

ACHD 診療において、妊娠・出産の可否、周産期合併症発生率や重症度の情報は限られている。これまで、2018 年版ガイドラインでは、フォンタン術後女性は mWHO 分類クラス III 相当とされてきた¹⁾。一方で、米国や欧州のガイドラインにおいて、フォンタン術後の女性の妊娠・出産の推奨については、現時点で統一した見解はない。ESC 心血管疾患と妊娠ガイドラインでは、合併症のないフォンタンが mWHO 分類クラス III、合併症 ($\text{SpO}_2 < 85\%$ 、房室弁閉鎖不全 (AVVR) $>$ 中等度、難治性不整脈、心機能低下、蛋白漏出性胃腸症 [PLE]) を有するフォンタン患者は mWHO 分類クラス IV となっている²⁾のに対して、米国心臓協会 (AHA)/米国心臓病学会 (ACC) では、心血管リスク (心不全や不整脈) が高いこと、血栓塞栓症リスクがあること、先天性心疾患の子供が生まれる可能性があること、約半数が流産することなどをふまえたうえで、妊娠・出産による血行動態への長期的な影響が不明であることから、妊娠可否については言及がなく、妊娠を望むフォンタン術後女性に対しては、前述のリスクについて十分に説明することが重要との立場をとっている³⁾。また、妊娠前、妊娠中の循環動態の評価、モニタリングをしっかりと行うことが必要であり、多職種による包括的かつ十分なケアが必要としている。

そこで、本フォーカスアップデート作成班は、スコーピング・レビューを行った。本レビューの目的は、フォンタン術後女性の周産期成績、母体ならびに出生した児の合併症の割合と程度を検証することにより、「フォンタン術後の女性の中で、妊娠を避けるべき病態」について検討することである。

2. 文献レビューの結果

2010 年 1 月～2025 年 1 月に刊行された非無作為化試験、比較群のない研究、および症例報告の論文を対象とした。データベースから検索された 91 本、および手動検索により追加された 3 本の文献について、適合性の評価を行い、18 本を対象とした。

報告されているフォンタン術後の妊婦は 409 人 (妊娠 765 件) で、その中で 147 人 (妊娠 188 件) については、出産例のみを対象としていた⁴⁻⁸⁾。報告例の背景としては、おおむね若く (25 歳前後)、フォンタン循環は良好で、NYHA は I が 2/3、II が 1/4、III 以上は 3.5% 程度とまれで、酸素飽和度の低下や AVVR は少なく ($\text{SpO}_2 > 90\%$ 、AVVR $<$ 中等度)、8～9 割の症例で心機能も良好であった。これは、ESC、AHA/ACC それぞれのガイドラインでも、心機能低下や $\text{SpO}_2 < 85\%$ 、AVVR $\geq$ 中等度について

は、妊娠が推奨されていないことを反映していると思われる^{2,3)}。そのような合併症のないフォンタン術後であっても、流産率は 43%、治療的堕胎は 4%、死産・新生児死亡計は 6% 程度と高く、挙児可能性は約 5 割であった。さらに、妊娠中に心不全 13.6%、不整脈 20% と、高い確率で心血管合併症を呈していた。流産の危険因子として、NYHA III 以上、低酸素血症の症例 ($\text{SpO}_2 < 90\%$)、中等度以上の AVVR があげられている。多くは心機能が保たれている症例であったため、心室機能と流産の因果関係は明らかでなかった。また、心血管イベント症例には NYHA II が多く、I は少ない傾向があった^{5,9-11)} (複数の論文から抽出しており、統計処理は行っていない)。

さらに、出血性産科合併症として、胎盤血腫を約 41% (妊娠 210 件中 86 件) に認め⁹⁻¹⁹⁾、出産例のみを対象にした場合の約 13% (妊娠 173 件中 22 件) を上回った⁴⁻⁷⁾。これは、産科合併症により出産に至らない症例があることを示唆していると考えられた。

児が早産児となる可能性は 84～88% と非常に高く¹⁻¹⁷⁾、子宮内発育不全を 33～37% に認めており^{4-10, 14-18, 20, 21)}、母児のリスクはきわめて高いといわざるをえず、積極的に妊娠を推奨することは難しいと考えられた。一方で、母体死亡例の報告はなく、無症状 (NYHA I) で有意な合併症のないフォンタン術後の女性が出産することは不可能ではなく、多職種によるカウンセリング、密な外来フォロー、細かな血行動態評価ならびに管理を随時行うことで、合併症を生じたとしても出産することは可能と考えられた。

3. 推奨に至った経緯

フォンタン術後女性の中で、妊娠出産を避けるべき病態に関する大規模あるいは質の高い研究は存在せず、新たな SR を実施するために十分なエビデンスは確認されなかった。したがって、今回レビューされた研究から得られた情報は、既存の推奨事項を変更するには不十分であると考えられた。

一方で、フォンタン術後女性の中で、妊娠を希望し、妊娠出産可能であった場合と比べて、非妊娠例・流産例では、何らかの症状ないし合併症を有していることが多く、妊娠可否を判断するうえで、血行動態の評価や症状の有無の確認が重要であると認識された。また、妊娠を希望してもかなわなかった症例や、早期流産症例については、情報が少ない、または限定されるため、心血管リスクの過小評価につながっている可能性があると考えられた。

一般人口に比べると、心血管合併症・産科合併症、児の合併症の発症率は非常に高いといわざるをえないが、検討した報告の中では妊産婦死亡はなく、妊娠によって予後が悪化するかどうかについては、長期的には不明である。

よって、症状のない、すなわち NYHA I でチアノーゼがないフォンタン術後女性が妊娠出産することを避けるべきであるとはいいい切れない。逆に、上述した症状、AVVR 中等度以上、チアノーゼ、心機能低下がある症例については妊娠を避けるべきと考えられた。

成人期を迎えるフォンタン術後女性に対しては、早期より情報提供を行い、希望したらカウンセリングを受けられる体制を作り、ACHD 専門施設で循環動態の評価をしたうえで、循環器科、産婦人科、麻酔科、小児科、遺伝科などの診療科と、助産師、看護師、心理職などの多職種で、母児のケアが提供できる環境での妊娠出産管理が望ましいと考える。

4. 今後の課題

現時点で刊行されている文献をレビューした結果、次の重要な課題が明らかになった。

- フォンタン術後において、妊娠を避けることを推奨する状態を検討するために必要な大規模あるいは質の高い研究が欠如している。
- フォンタン術後患者の妊娠前の血行動態評価の情報が欠如している。
- 妊娠が母体心機能や循環動態に与える影響の情報が欠如している。
- 流産した患者と出産した患者の血行動態情報が比較されていない。

文献

1. 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 年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2018/06/JCS2018_akagi_ikeda.pdf
2. De Backer J, Haugaa KH, Hasselberg NE, et al. ESC Scientific Document Group. 2025 ESC Guidelines for the management of cardiovascular disease and pregnancy. *Eur Heart J* 2025; 46: 4462-4568. PMID: [40878294](#)
3. Gurvitz M, Krieger EV, Fuller S, et al. 2025 ACC/AHA/HRS/ISACHD/SCAI Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2025 Dec 18. doi: 10.1161/CIR.0000000000001402. PMID: [41411375](#)
4. Phillips AL, Cetta F, Kerr SE, et al. The placenta: A site of end-organ damage after Fontan operation. A case series. *Int J Cardiol* 2019; 289: 52-55. PMID: [30765280](#)
5. Breviario S, Krishnathasan K, Dimopoulos K, et al. Pregnancy in women with a Fontan circulation: Short and long-term outcomes. *Int J Cardiol* 2024; 415: 132445. PMID: [39134124](#)
6. Thompson SE, Yuan M, Lodge F, et al. Functional and imaging outcomes of the Fontan circulation following pregnancy. *Int J Cardiol* 2025; 419: 132721. PMID: [39547425](#)
7. Girmus A, Zentner D, Valente AM, et al. Bleeding and thrombotic risk in pregnant women with Fontan physiology. *Heart* 2021; 107: 1390-1397. PMID: [33234672](#)
8. Watanabe T, Shimada E, Yoshizawa S, et al. Ultrasonographic placental edematous changes as predictive markers of unplanned preterm birth in post-Fontan pregnancies: A single-center observational study. *J Obstet Gynaecol Res* 2024; 50: 2255-2262. PMID: [39438115](#)
9. Cauldwell M, Von Klemperer K, Uebing A, et al. A cohort study of women with a Fontan circulation undergoing preconception counselling. *Heart* 2016; 102: 534-540. PMID: [26786817](#)
10. Cauldwell M, Steer PJ, Bonner S, et al. Retrospective UK multi-centre study of the pregnancy outcomes of women with a Fontan repair. *Heart* 2018; 104: 401-406. PMID: [28954835](#)
11. Wazni Y, Sefton C, Sharew B, et al. Predictors of spontaneous pregnancy loss in single ventricle physiology. *Open Heart* 2024; 11: e002768. PMID: [39277186](#)
12. Pundi KN, Pundi K, Johnson JN, et al. Contraception Practices and Pregnancy Outcome in Patients after Fontan Operation. *Congenit Heart Dis* 2016; 11: 63-70. PMID: [26239864](#)
13. Zentner D, Kotevski A, King I, et al. Fertility and pregnancy in the Fontan population. *Int J Cardiol* 2016; 208: 97-101. PMID: [26836494](#)
14. Afshar Y, Tan W, Jones WM, et al. Maternal Fontan procedure is a predictor of a small-for-gestational-age neonate: a 10-year retrospective study. *Am J Obstet Gynecol MFM* 2019; 1: 100036. PMID: [33345800](#)
15. Yehuda D, Soudry O, Schwartz E, et al. Pregnancy and cardiovascular outcomes among patients post Fontan surgery: a 25-year single-centre retrospective cohort study. *Open Heart* 2025; 12: e002843. PMID: [39832939](#)
16. Gouton M, Nizard J, Patel M, et al. Maternal and fetal outcomes of pregnancy with Fontan circulation: A multicentric observational study. *Int J Cardiol* 2015; 187: 84-89. PMID: [25828319](#)
17. Bartczak-Rutkowska A, Tomkiewicz-Pajak L, Kawka-Paciorkowska K, et al. Pregnancy Outcomes in Women after the Fontan Procedure. *J Clin Med* 2023; 12: 783. PMID: [36769431](#)
18. Yokouchi-Konishi T, Ohta-Ogo K, Kamiya CA, et al. Clinicopathologic Study of Placentas From Women With a Fontan Circulation. *Circ J* 2021; 86: 138-146. PMID: [34497162](#)
19. Sobhani NC, Corbetta-Rastelli CM, Agarwal A, et al. Delivery trends and obstetric outcomes in patients with Fontan circulation. *Am J Obstet Gynecol MFM* 2023; 5: 100921. PMID: [36882127](#)
20. Bonner SJ, Asghar O, Roberts A, et al. Cardiovascular, obstetric and neonatal outcomes in women with previous fontan repair. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2017; 219: 53-56. PMID: [29054041](#)
21. Moroney E, Zannino D, Cordina R, et al. Does pregnancy impact subsequent health outcomes in the maternal Fontan circulation? *Int J Cardiol* 2020; 301: 67-73. PMID: [31575496](#)

CQ 7

周産期心筋症の既往をもつ場合、妊娠を避けることを推奨する状態は？

推奨

- 1) LVEF 50% 未満が継続する場合は、次回妊娠により心機能が悪化して死亡するリスクが高いため、妊娠を避けることを強く推奨する。

(合意率：78%，エビデンスレベル：B-NR)

2) 心機能が回復した場合でも、心合併症のリスクが高く、次回妊娠に関して十分な説明のもと、慎重に検討し、周産期管理を行う際は心不全に対する集学的治療が可能な専門施設で管理することを強く推奨する。

(合意率：74%，エビデンスレベル：C-LD)

解説

1. 文献レビューの背景

わが国における周産期心筋症は、分娩約1.5万件に1件と少ないが、母体死亡の主因疾患の1つにあげられ、母児ともに致死性の転帰を招く可能性が高い。周産期心筋症の次回妊娠予後に関しては、2016年に1本のSRが報告された¹⁾。心機能低下の定義は文献により異なるが、母体死亡や心不全発症などの重大なイベントの発生リスクが心機能低下群を中心に高いことが報告されている。

これらの結果をふまえ、2018年版ガイドライン²⁾では「分娩後もLVEF ≤ 50%が継続する症例では、再妊娠により心機能が悪化して死亡する例もあるため、次回妊娠は勧められない」とされている。mWHO分類を用いた母体心血管リスク評価においては、周産期心筋症の既往と左心室機能低下の残存はmWHO分類クラスIV（妊娠禁忌）に分類されている。しかしながら、左室機能回復例においても次回妊娠後に少なからず心血管イベントは生じていることが報告されており、心機能の回復にかかわらず避妊を勧めるレビューもある^{3,4)}。このように周産期心筋症の既往のある女性において、適切な妊娠回避や管理による予防が期待される一方で、現行の診療ガイドラインではLVEFの閾値や包括的なリスク評価が確立されていない。したがって、体系的なエビデンスの統合と具体的なガイドラインの策定が早急に求められている。

2. 文献レビューの結果

2.1 研究デザイン

2025年に周産期心筋症既往のある女性の次回妊娠における母体および児のアウトカムを対象としたManらによる先行SRが報告されている⁵⁾。先行SRの検索範囲（～2023年11月）以降2025年6月までに発表された報告を検索し、先行SRの結果に追加してSRを行うこととした。

2.2 検索戦略

周産期心筋症の既往歴を有する女性における再妊娠および産褥期に関連する妊娠転帰に関する原著データを提供する観察研究（コホート研究、症例対照研究、横断研究）、症例集積研究、介入研究（RCT、準RCT、非無作為化研究）を検索対象とした。Medline, Embase, CENTRAL, 医中誌Webに掲載された文献を調査した。peripartum, pregnancy, delivery, puerperium, postpartum, cardiomyopathyなどのキーワードを組み合わせて検索を行った。全データ

ベースの検索で1,947本の関連文献が該当した。343本の重複論文を除く1,604本の文献に対し、タイトルおよびアブストラクトによる一次スクリーニングを実施し、17本の文献についてフルテキストによる二次スクリーニングを実施した。適格基準に沿って取り込んだ文献は6本であった。6本のうち、3本が先行SRと重複したため、先行SRに含まれる29本にあらたに3本の文献を追加し、合計32本を今回のSRの解析対象とした。

多くは後方視的観察研究であり、一部前向き観察研究、症例対照研究、あるいはプロモクリプチンを用いた介入研究が含まれていた。周産期心筋症の定義としては、ESC心血管疾患と妊娠ガイドラインの定義がおもに用いられており⁶⁾、組み込み基準のLVEFはほとんどの研究で45%未満が用いられていたが、一部にLVEFの定義が示されていないものもあった。次回妊娠時に心機能の回復が得られているか否かの2群に分けて検討を行っている32本の文献において、心機能回復の基準となるLVEFは40%（1本）、45%（1本）、50%（13本）、55%（5本）、記載なし（12本）と研究によってさまざまであった。今回の検討ではもっとも多くの論文で用いられているLVEF 50%を心機能低下のカットオフ値に採用した。また、LVEFによる心不全分類においてLVEF 50%以上が「LVEFの保たれた心不全」と定義されている⁷⁾ことから、「LVEF 50%未満」を心機能の低下と定義した。

2.2.1 心不全の再発リスクに関する評価

周産期心筋症の既往がある女性の次回妊娠における心不全再発リスクについては、Man RらのMA⁵⁾に含まれた20本の論文に、1本の論文⁸⁾を追加し、計21本（381人）を対象として再解析を行った（図7）。その結果、心不全再発リスクは31%（95%信頼区間[CI] 22～42）と推定された。本解析では、各女性の最初の再妊娠のみを対象とし、複数回妊娠によるバイアスを排除したうえでリスク評価を行っている。

2.2.2 母体死亡リスク（再妊娠中）に関する評価

Man RらのSR⁵⁾では、再妊娠中の死亡リスクを報告した22本の論文のうち、18本（82%）で死亡例は認められず、MAは実施されなかった。全体では、再妊娠8/437人（1.8%）の死亡が報告されている。なお、このアウトカムについては、先行SR以降、あらたに追加すべきデータは報告されていない。

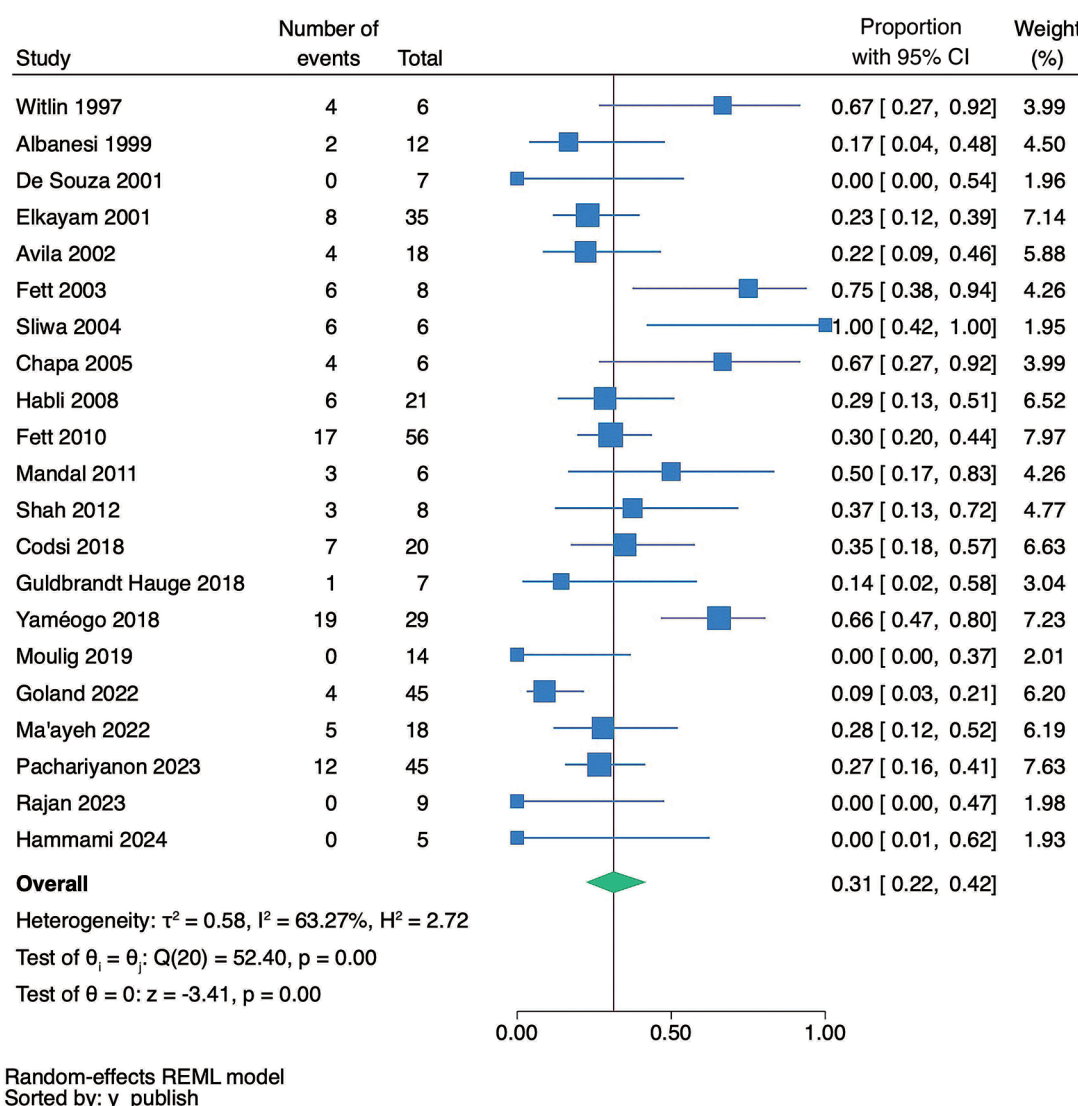


図7 心不全再発リスクについてのメタ解析

2.2.3 母体死亡リスク（再妊娠中および産後）に関する評価

Man R らが報告した 22 本⁵⁾ にあつたに 2 本^{9,10)} を追加した計 24 本（妊婦 849 人を含む）を対象に本 MA を実施した（図 8）。その結果、再妊娠中および産後のあらゆる時点における死亡リスクは 13%（95%CI 8～19）と推定された。ただし、各研究の追跡期間には大きな幅があり、追跡期間が明記されていない研究も多く含まれる。また、死亡は希少であり、ゼロイベント（母体死亡なし）を含む研究が多数あるため、この要約推定値の解釈には慎重を要する。

2.2.4 母体死亡リスク（再妊娠中および産後）に関するサブグループ解析

a. 心機能回復例

Man R らの SR⁵⁾ では、「心機能回復」の定義を、再妊娠開始時の LVEF が 45～55% 以上としている（原著論文ご

とに異なる基準 [45% 以上, 50% 以上, 55% 以上] が用いられているため）。本ガイドラインに向けた心機能回復群の母体死亡リスク評価には、Man R らの SR⁵⁾ で対象とされた 16 本の論文にあつたに 1 本¹⁰⁾ を加え、合計 17 本の論文（263 人）を解析に含めた。このうち 13 本の論文では母体死亡は報告されておらず（ゼロイベント）、残る 4 本では 56 人中 15 人の母体死亡が認められた。このように論文の大半がゼロイベントであることから、MA は実施していないが、全 263 人中の母体死亡リスクは 5.7% であった。（注：この数値は各論文の症例数と死亡数を単純に合算して算出した割合であり、異質性やばらつきを考慮した MA による要約推定値ではない。）

b. 心機能非回復例

「心機能非回復」は、再妊娠開始時点の LVEF が 45～

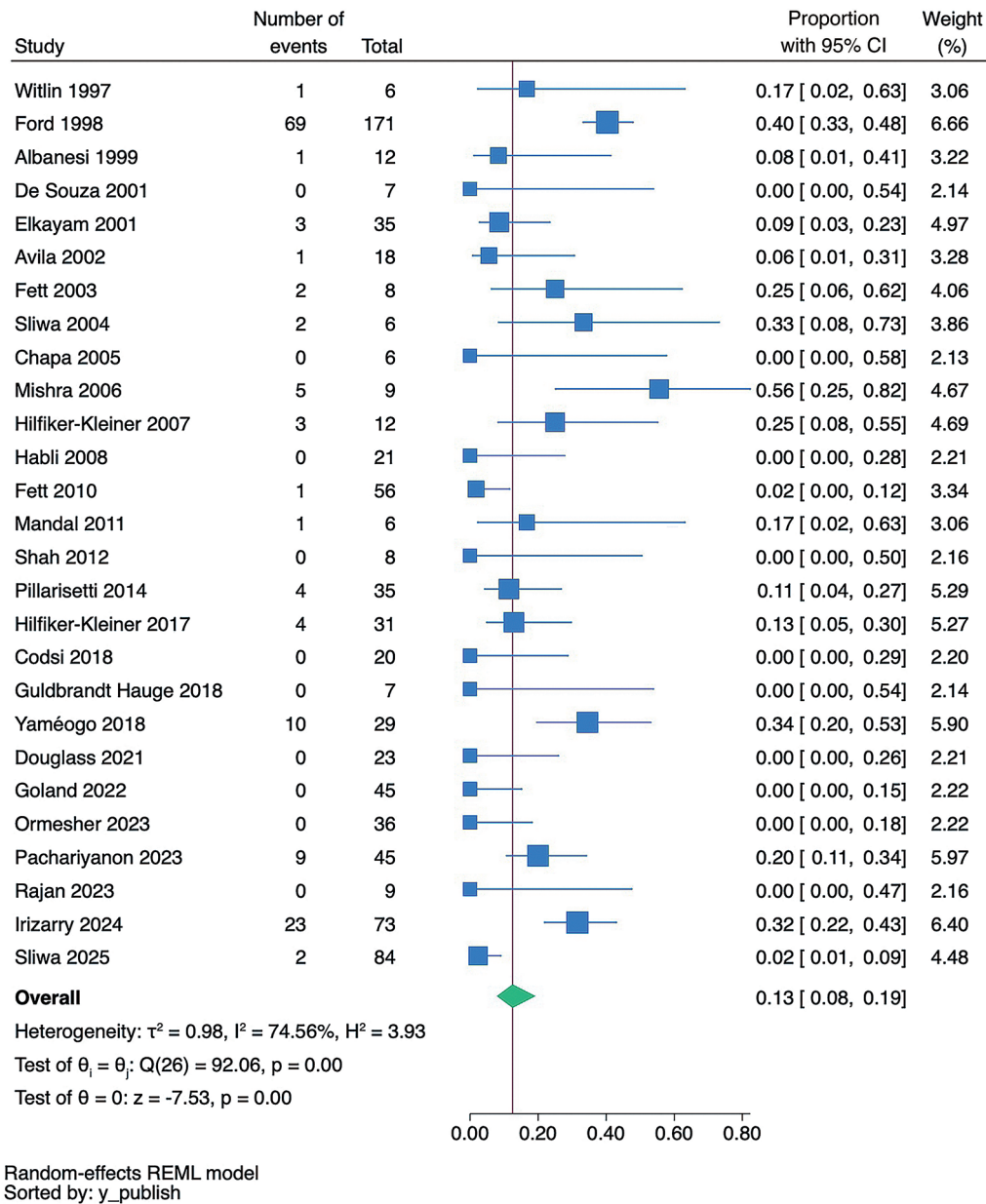


図8 母体死亡リスク（再妊娠中および産後）についてのメタ解析

55%未満と定義している。この群の母体死亡リスク評価には、Man RらのSR⁵⁾で対象となった15本の論文にあらたに1本¹⁰⁾を加え、合計16本の論文(183人)を解析に含めた。そのうち6本の論文では母体死亡は報告されておらず(ゼロイベント)、残る10本では129人中26人(14.2%、全症例183人中)の母体死亡が認められた。「心機能回復群」と同様に、MAは実施していない。

2.2.5 周産期心筋症患者の長期予後についてのこれまでの報告

次回妊娠自体のリスクを考慮するうえで、周産期心筋症の既往をもつ女性で次回妊娠をしない症例が比較対象とな

る。一方で、次回妊娠した症例は次回妊娠しなかった症例と比較し、心機能の回復している症例が多いなど、患者背景が大きく異なる。そのため、次回妊娠の有無による2群の比較では、次回妊娠自体のリスクを評価できない。今回の検討では、周産期心筋症の長期予後を観察した研究から、周産期心筋症の自然歴のデータを抽出し、次回妊娠を行った症例の予後との比較検証を行った。

① 1982年～1997年にJohns Hopkins Hospitalにて診断された全心筋症患者(1,230人)に周産期心筋症の患者が51人含まれていた(53%が白人、年齢29±7歳、LVEFの情報なし)¹¹⁾。5年死亡率は6.0%であった。

② 2006～2013年に Hannover Medical Schoolにて周産期心筋症と診断された患者のうち、5年以上フォローアップが可能であった66人を対象とした(95%が白人、年齢 34 ± 5 歳、LVEF $26 \pm 9\%$)¹²⁾。5年間の観察期間において72%の患者で心機能の正常化を認めた。心機能が回復しなかった患者において、2人が植込型補助人工心臓治療を必要とし(3.3%)、そのうちの1人が死亡し、5年死亡率は1.7%であった。

以上より、患者登録の年代は異なるが2つの研究における周産期心筋症発症後の5年死亡率はそれぞれ、6.0%、1.7%であった。

3. 推奨に至った経緯

周産期心筋症の既往のある女性の次回妊娠時の心不全再発リスクは31.0%と高率であった^{5,8)}。母体の再妊娠中および産後の死亡率は全体コホートで13.0%であり^{5,9,10)}、心機能の非回復例における死亡率は14.2%であった^{5,10)}。この死亡率は周産期心筋症患者の長期予後を観察した2つの報告の5年死亡率(1.7%, 6.0%)^{11,12)}と比較し、はるかに高率であると考えられる。

以上より、分娩後も心機能の低下(LVEF 50%未満)が継続する症例では次回妊娠により死亡するリスクが高いと判断され、妊娠を避けることを強く推奨することとした。

次回妊娠時に心機能が回復していた症例における母体の再妊娠中および産後の死亡率は5.7%であり、心機能非回復例の死亡率(14.2%)と比較して低値である^{5,10)}。以上より、周産期心筋症の既往をもつ女性の次回妊娠において、心機能回復の有無は考慮すべき重要な要素であると考えられる。心機能の回復例における次回妊娠自体のリスクに関しては、5.7%^{5,10)}という死亡率が長期予後からの報告の5

年死亡率(1.7%, 6.0%)^{11,12)}と比較し、明らかに高いことを支持するエビデンスは現時点では認められない。しかしながら、心機能の回復が得られているという患者背景や周産期を中心とした比較的短期の観察期間にとどまる報告が含まれていることを考慮すると、心機能の低下例が多く含まれた長期予後データとほぼ同等といえる死亡率を呈しているということは、心機能の回復例においても次回妊娠は高リスクであると解釈できる。

以上より、心機能が回復した症例においても、心合併症のリスクが高く、次回妊娠に関して十分な説明のもと、慎重な検討が必要である。その上で、次回妊娠を希望された場合、周産期管理は心不全に対する集学的治療が可能な専門施設での管理を強く推奨することとした。

4. 今後の課題

今回の文献レビューから、次の重要な課題が明らかになった。

- 次回妊娠を選択する患者群と回避する患者群では、患者背景が大きく異なる。そのため、次回妊娠の直接的なアウトカムへの影響、および重大なアウトカムの発生に関連する危険因子などについては不明のままである。
- これまでの報告から、周産期心筋症の予後に影響を与えると考えられているさまざまな背景因子(人種、年齢、HDPの既往、各国の医療レベル、プロモクリプチンによる治療介入など)を考慮したサブグループ解析は臨床的に重要であると考えられるが、必要なデータは不足しており検討はできていない。これらを明らかにするため、本推奨の対象となった患者をモニタリングする仕組みやデータベースの構築を進めていく必要がある。

文献

1. Ersbøll AS, Damm P, Gustafsson F, et al. Peripartum cardiomyopathy: a systematic literature review. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2016; 95: 1205-1219. PMID: [27545093](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27545093/)
2. 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年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2018/06/JCS2018_akagi_ikeda.pdf
3. Elkayam U. Risk of subsequent pregnancy in women with a history of peripartum cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2014; 64: 1629-1636. PMID: [25301468](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25301468/)
4. Hilfiker-Kleiner D, Haghighi A, Nonhoff J, et al. Peripartum cardiomyopathy: current management and future perspectives. *Eur Heart J* 2015; 36: 1090-1097. PMID: [25636745](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25636745/)
5. Man R, Le Vance J, Abdullahi H, et al. Maternal and fetal outcomes in subsequent pregnancies after peripartum cardiomyopathy: A systematic review and meta-analysis. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2025; 104: 1009-1025. PMID: [40308031](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40308031/)
6. De Backer J, Haugaa KH, Hasselberg NE, et al. ESC Scientific Document Group. 2025 ESC Guidelines for the management of cardiovascular disease and pregnancy. *Eur Heart J* 2025; 46: 4462-4568. PMID: [40878294](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40878294/)
7. 日本循環器学会, 日本心不全学会. 2025年改訂版 心不全診療ガイドライン. https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2025/03/JCS2025_Kato.pdf
8. Hammami R, Abdelhedi O, Khanfir F, et al. Outcomes of peripartum cardiomyopathy in North Africa: insights from a single-center observational study in Tunisia. *BMC Pregnancy Childbirth* 2024; 24: 722. PMID: [39506714](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39506714/)
9. Irizarry OC, Lewey J, McCallister C, et al. Subsequent pregnancies in peripartum cardiomyopathy: Patient-level differences and decision-making. *Am Heart J Plus* 2024; 47: 100472. PMID: [39513050](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39513050/)
10. Sliwa K, Jackson A, Viljoen C, et al. Pregnancies in women after peripartum cardiomyopathy: the global European Society of Cardiology EuroObservational Research Programme Peri-Partum Cardiomyopathy Registry. *Eur Heart J* 2025; 46: 1031-1040. PMID: [39936475](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39936475/)
11. Felker GM, Thompson RE, Hare JM, et al. Underlying causes and long-term survival in patients with initially unexplained cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000; 342: 1077-1084. PMID: [10760308](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10760308/)
12. Moulig V, Pfeffer TJ, Ricke-Hoch M, et al. Long-term follow-up in peripartum cardiomyopathy patients with contemporary treatment: low mortality, high cardiac recovery, but significant cardiovascular co-morbidities. *Eur J Heart Fail* 2019; 21: 1534-1542. PMID: [31724271](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31724271/)

第4章 薬物治療

1. 循環器治療薬の種類と妊娠・授乳への影響

各循環器治療薬の種類と妊娠・授乳への影響を表22～28にまとめた。

妊娠時や授乳中の薬物治療においては、胎児・新生児への危険性を考慮しながらも、母体安全を優先して、治療の必要性や薬剤の種類を決定する。一部の薬剤では、添付文書の記載と実臨床での使用経験が解離している。本表を参照し、十分なインフォームドコンセントを得て薬物治療を行う。

表22 抗凝固薬の種類と妊娠・授乳への影響

一般名	添付文書 ^{*1}	妊娠・ 総合評価	妊娠転帰への影響や 管理上の注意	授乳・ 総合評価	授乳への影響や 管理上の注意
クマリン誘導体					
ワルファリン	禁忌	使用不可	第1 三半期：胎児ワルファリン症候群（骨・軟骨形成異常，FGR，精神運動発達遅滞など）． 第2 ～3 三半期：出血性合併症，中枢神経系異常，死産率上昇．	使用可能	乳汁移行がきわめて少ない．症例報告では乳汁中に検出されず，母乳哺育児にも影響はみられなかった．
UFH					
ヘパリン	有益性投与	使用可能		使用可能	高分子で乳汁移行が生じない．
LMWH					
エノキサパリン	有益性投与	使用可能		使用可能	高分子で乳汁移行が生じない．
ダルテパリン	禁忌		臨床的有用性で判断する ^{*2} ．		
抗血小板薬					
アスピリン	有益性投与	使用可能		使用可能	低用量で乳汁サリチル酸は低値．
クロピドグレル		データは限られるが，類薬と経験から使用可能．			
ジピリダモール					代替薬優先
シロスタゾール	禁忌	データは限られる．	臨床的有用性で判断する ^{*2} ．		
チクロピジン	有益性投与	データは限られるが，類薬と経験から使用可能．			
プラスグレル					

（次ページに続く）

表 22 (続き)

一般名	添付文書 ^{*1}	妊娠・ 総合評価	妊娠転帰への影響や 管理上の注意	授乳・ 総合評価	授乳への影響や 管理上の注意
合成 Xa 阻害薬					
フォンダパリヌクス	有益性投与	データは限られるが、 類薬と経験から使用可能。		使用可能	高分子で乳汁移行が生じない。
直接 Xa 阻害薬					
アピキサバン	有益性投与	データは限られる。	臨床的有用性で判断する。催奇形性との関連を示唆する報告はない。 母体、胎児、新生児の出血性合併症に注意を要する。	代替薬優先	乳汁中濃度が比較的高い報告（とくに新生児/早産児）がある。
エドキサバン					情報はないが、薬物動態上乳汁中への移行は少ないと考えられる。
リバーロキサバン	禁忌		臨床的有用性で判断する ^{*2} 。催奇形性との関連を示唆する報告はない。 母体、胎児、新生児の出血性合併症に注意を要する。	使用可能	乳汁移行がきわめて少ない。薬剤としてバイオアベイラビリティが低い。
直接トロンビン阻害薬					
ダビガトラン	有益性投与	データは限られる。	臨床的有用性で判断する。催奇形性との関連を示唆する報告はない。 母体、胎児、新生児の出血性合併症に注意を要する。	使用可能	乳汁移行がきわめて少ない。薬剤としてバイオアベイラビリティが低い。

^{*1} 添付文書における妊婦に対する注意事項。

^{*2} 添付文書において妊婦への投与は禁忌であり、必要な症例に限り、院内倫理規程に則り慎重に判断する。

表 23 降圧薬の種類と妊娠・授乳への影響

一般名	添付文書 <small>*1</small>	妊娠・ 総合評価	妊娠転帰への影響や 管理上の注意	授乳・ 総合評価	授乳への影響や 管理上の注意
中枢性交感神経抑制薬					
クロニジン	有益性投与	データは限られるが、 類薬と経験から使用可能。		使用可能	
メチルドパ		使用可能			
β遮断薬（β ₁ 選択性、内因性交感神経刺激作用 [ISA] -）					
アテノロール	有益性投与	使用可能だが、 SGAのリスクがもっとも大きく、 他剤への変更が推奨される。	第1三半期：使用可能。 第2～3三半期：胎児体重、胎盤重量の低下、FGR、徐脈、 低血糖のリスクがある。	代替薬優先	蛋白結合率が低く、高腎排泄であり、 乳汁移行・乳児蓄積リスクが高く、 新生児・早産児では他剤を優先。 やむをえず使用する場合は、 児の徐脈・低体温・傾眠を観察。

(次ページに続く)

表 23 (続き)

一般名	添付文書 ^{*1}	妊娠・ 総合評価	妊娠転帰への影響や 管理上の注意	授乳・ 総合評価	授乳への影響や 管理上の注意
β遮断薬（β ₁ 選択性，内因性交感神経刺激作用 [ISA] -）（続き）					
ビソプロロール	有益性投与 ^{*2}	使用可能		使用可能	
ベタキソロール	禁忌	データは限られるが， 類薬と経験から使用可能。			
メトプロロール					
β遮断薬（β ₁ 選択性，ISA +）					
セリプロロール	禁忌	データは限られるが， 類薬と経験から使用可能。		使用可能	
ピンドロール					
β遮断薬（β ₁ 非選択性，ISA -）					
ナドロール	禁忌	データは限られるが， 類薬と経験から使用可能。		代替薬優先	蛋白結合率が低く，高腎排泄であり，乳汁移行・乳児蓄積リスクが高く，ハイリスクな母体 LQTS や CPVT を除き，新生児・早産児では他剤を優先（使用する場合，児の徐脈・低体温・傾眠を観察）。
プロプラノロール	有益性投与	使用可能	催奇形性との関連は示されていないが，第2三半期からの使用で胎児体重，胎盤重量の減少との関連が示されている。ISAをもたない製剤でとくに注意が必要である。分娩直前の投与では，新生児のβ遮断作用出現に注意を要する。	使用可能	
αβ遮断薬					
アロチノロール	禁忌	データなし。		代替薬優先	
カルベジロール	有益性投与 ^{*2}	使用可能		使用可能	
ラベタロール	有益性投与				
α遮断薬					
ウラビジル	有益性投与	データなし。		代替薬優先	
ドキサゾシン				使用可能	
末梢血管拡張					
ヒドララジン	有益性投与	使用可能	新生児血小板減少，SLE 様症候群	使用可能	
カルシウム拮抗薬					
アゼルニジピン	禁忌	使用可能	臨床的有用性で判断する ^{*3} 。	代替薬優先	情報なし

(次ページに続く)

表 23 (続き)

一般名	添付文書 ^{*1}	妊娠・ 総合評価	妊娠転帰への影響や 管理上の注意	授乳・ 総合評価	授乳への影響や 管理上の注意
カルシウム拮抗薬（続き）					
アムロジピン	有益性投与 ^{*2}	使用可能	臨床的有用性で判断する ^{*3} .	使用可能	
ジルチアゼム	禁忌			代替薬優先	情報なし
シルニジピン					
ニカルジピン	内服薬は禁忌			使用可能	
ニフェジピン	有益性投与 ^{*2}		臨床的有用性で判断する ^{*3} .	代替薬優先	情報なし
ベニジピン	禁忌				
ベラパミル					
マニジピン					
硝酸薬					
硝酸イソソルビド	有益性投与	データは限られるが、 類薬と経験から使用可能。		使用可能	
ニトログリセリン					
冠拡張薬					
ニコランジル	有益性投与	データなし。		代替薬優先	情報なし
アンジオテンシン変換酵素薬（ACE）阻害薬					
カプトプリル	禁忌	催奇形性は明らかでないが、胎児毒性を有する。	第2三半期以降の使用で、腎機能障害、羊水過少、肺低形成、頭蓋・顔面・四肢形成異常、FGR、IUFD、新生児死亡のリスクがある。	使用可能	
エナラプリル					
アンジオテンシンⅡ受容体拮抗薬（ARB）					
アジルサルタン	禁忌	催奇形性は明らかでないが、胎児毒性を有する。		使用可能	
オルメサルタン					
カンデサルタン					
テルミサルタン					
バルサルタン					
ロサルタン					
アンジオテンシン受容体・ネプリライシン阻害薬					
サクビトリルバルサルタン	禁忌	情報なし。バルサルタン参照。		使用可能	

^{*1} 添付文書における妊婦に対する注意事項。

^{*2} 2018 年版ガイドライン発行以降に禁忌から有益投与への変更あり。

^{*3} 添付文書において妊婦への投与は禁忌であり、必要な症例に限り、院内倫理規程に則り慎重に判断する。

IUFD : intrauterine fetal death (子宮内胎児死亡)

表 24 利尿薬の種類と妊娠・授乳への影響

一般名	添付文書 ^{*1}	妊娠・総合評価	妊娠転帰への影響や管理上の注意	授乳・総合評価	授乳への影響や管理上の注意
ループ利尿薬					
アゾセミド	有益性投与	データは限られるが、類薬と経験から使用可能.	利尿薬による循環血流量減少による胎盤灌流障害の可能性があり、注意を要する.	代替薬優先	
トラセミド					
フロセミド		使用可能		使用可能	
ミネラルコルチコイド受容体拮抗薬 (MRA)					
エサキセレノン	有益性投与	データなし.		代替薬優先	
エプレレノン		データは限られるが、類薬と経験から使用可能.		使用可能	
スピロノラクトン		使用可能	妊娠初期での曝露において、抗アンドロゲン作用による外性器の女性化の理論的リスクがある。初期曝露後の非典型外性器の症例報告を少数認める。外性器形成期を過ぎた妊娠中期以降の短期曝露では、形態異常リスクは低いと考えられる。したがって、初期は原則回避とし、治療上の必要性が高く代替がない場合には、リスク・ベネフィット評価で判断する.		
サイアザイド系利尿薬					
トリクロルメチアジド	有益性投与	使用可能	他剤が適さない場合の選択肢にとどまる.	代替薬優先	
ヒドロクロロチアジド				使用可能	
バソプレシン V ₂ 受容体拮抗薬					
トルバプタン	禁忌	データは限られる.	臨床試験中に 17 件の妊娠が報告され、7 人の生児において先天異常はみられなかった.	代替薬優先	

*1 添付文書における妊婦に対する注意事項。

表 25 抗不整脈薬の種類と妊娠・授乳への影響

一般名	添付文書 ^{*1}	妊娠・総合評価	妊娠転帰への影響や管理上の注意	授乳・総合評価	授乳への影響や管理上の注意
IA					
キニジン	有益性投与	使用可能		使用可能	
ジソピラミド			子宮収縮作用の報告があり、第3三半期での使用は注意を要する。		
シベンゾリン		データなし.		代替薬優先	
プロカインアミド		使用可能		使用可能	
IB					
アブリンジン	禁忌	データなし.		代替薬優先	
メキシレチン	有益性投与	データは限られる.		使用可能	
リドカイン		使用可能	なし		

(次ページに続く)

表 25 (続き)

一般名	添付文書* ¹	妊娠・総合評価	妊娠転帰への影響や管理上の注意	授乳・総合評価	授乳への影響や管理上の注意
IC					
ピルシカイニド	有益性投与	データなし.		使用可能	
フレカイニド	禁忌	使用可能	臨床的有用性で判断する* ² .		
プロパフェノン	有益性投与	データは限られる.			
II					
アテノロール	表 23 参照				
カルベジロール					
プロプラノロール					
メトプロロール					
ランジオロール	有益性投与	データなし.		代替薬優先	代替薬優先
III					
アミオダロン	有益性投与	催奇形性は明らかでないが、胎児毒性を有する.	甲状腺機能異常, FGR	代替薬優先	継続時には、乳児の心機能・甲状腺機能（必要に応じ薬物濃度）を監視する.
ソタロール		データは限られる.	一過性胎児徐脈	代替薬優先	母乳移行が多い. 新生児・早産児は他のβ遮断薬優先, 継続時は徐脈・低血糖などを監視する.
ニフェカラント		データなし.		代替薬優先	ヒトデータなし, 動物で乳汁高移行. 半減期短く, 単回投与は授乳数時間控えれば理論上曝露低減可. 継続時は児のQT延長・徐脈を監視する.
IV					
ジルチアゼム	表 23 参照				
ベラパミル					
クラス外					
アデノシン	有益性投与	使用可能		使用可能	
ジギタリス製剤					
ジゴキシン	有益性投与	使用可能		使用可能	
HCN チャネル阻害薬					
イバブラジン	禁忌	データなし.		代替薬優先	ヒトデータなし. 薬物特性からは移行の可能性がある. 継続時には徐脈を監視する.

^{*1} 添付文書における妊婦に対する注意事項.

^{*2} 添付文書において妊婦への投与は禁忌であり, 必要な症例に限り, 院内倫理規程に則り慎重に判断する.

HCN: hyperpolarization-activated cyclic nucleotide (過分極活性化環状ヌクレオチド)

表 26 PH薬の種類と妊娠・授乳への影響

一般名	添付文書*1	妊娠・ 総合評価	妊娠転帰への影響や管理上の注意	授乳・ 総合評価	授乳への影響や管理上の注意
プロスタグランジン製剤					
エボプロステノール	有益性投与	使用可能		使用可能	
セレキシバグ		データなし.		代替薬優先	
トレプロスチニル		使用可能	投与経路からは、胎児への移行量はより限定的である.	使用可能	
ベラプロスト	禁忌	代替薬優先	妊婦禁忌であるが、申請時の生殖発生毒性試験において、催奇形性は認められていない.	代替薬優先	
ERA					
アンブリセentan	禁忌	使用不可	ERA は動物で ET-1 経路抑制に整合する催奇形性を示す（ボセンタン：ET-1 欠損様、アンブリセentan：口蓋・下顎等、マシテンタン：心血管・鰓弓関連等）.	代替薬優先	
ボセンタン				使用可能	
マシテンタン				代替薬優先	
PDE5 阻害薬					
シルデナフィル	有益性投与	使用可能		使用可能	
タダラフィル					
sGC 刺激薬					
リオシグアト	禁忌	使用不可		代替薬優先	
アクチビンシグナル伝達阻害薬					
ソタテルセプト	有益性投与	データなし.		代替薬優先	大分子で乳汁移行は少なく、移行しても乳児の経口吸収は乏しいと推定されるが、ヒト授乳データが皆無で、発達関連の作用機序と長半減期をふまえ、代替薬優先.

^{*1} 添付文書における妊婦に対する注意事項.

ERA：エンドセリン受容体拮抗薬、PDE5 阻害薬：ホスホジエステラーゼ 5 阻害薬、sGC 刺激薬：可溶性グアニル酸シクラーゼ刺激薬

表 27 抗心不全薬の種類と妊娠・授乳への影響

一般名	添付文書*1	妊娠・ 総合評価	妊娠転帰への影響や管理上の注意	授乳・ 総合評価	授乳への影響や管理上の注意
PDE3 阻害薬					
オルプリノン	禁忌	データなし.		代替薬優先	
ピモベンダン	有益性投与				
ミルリノン		データは限られる.			
hANP					
カルペリチド	有益性投与	データは限られる.		代替薬優先	

(次ページに続く)

表 27 (続き)

一般名	添付文書*1	妊娠・ 総合評価	妊娠転帰への影響や管理上の注意	授乳・ 総合評価	授乳への影響や管理上の注意
カテコラミン					
イソプロテレノール	有益性投与	データは限られる。		使用可能	母乳移行に関するデータは乏しいが、半減期が短く、通常の臨床使用量で問題となる可能性は低いと考えられる。
ドパミン		使用可能			母乳移行の報告は限られるが、血中半減期が短く、乳児への影響は少ないと考えられている。
ドブタミン					分解が速く、乳汁中に移行しても乳児への曝露はきわめて少ないと考えられる。
アンジオテンシン受容体ネプリライシン阻害薬					
サクビトリルバルサルタン	禁忌	データなし。		使用可能	
SGLT2 阻害薬					
エンバグリフロジン	有益性投与	データは限られる。	少数の妊娠初期曝露報告において、催奇形性は示唆されないものの、動物試験からは胎児腎毒性の懸念あり。偶発的な曝露例では中止する。	代替薬優先	非荷電分子で蛋白結合率が高いことから、乳汁中移行は少ないことが推測されるが、データがない。
ダバグリフロジン					
sGC 刺激薬					
ベルイシグアト	有益性投与	データなし。		代替薬優先	
心筋ミオシン阻害薬					
マバカムテン	禁忌	データなし。		代替薬優先	
トランスサイレチン (TTR) 安定化薬					
タファミジス	禁忌	データなし。		代替薬優先	
アコラミジス	有益性投与				
TTR 標的 siRNA (GalNAc 結合・皮下注)					
ブトリシラン	有益性投与	データなし。	海外の規制当局は、ビタミン A 低下という機序上の懸念から、妊娠中は避けるように指示している。	代替薬優先	オリゴヌクレオチド分子は分子量が大きく、強い陰性電荷を帯びているため、母乳中へ移行しにくい。たとえ移行しても、乳児腸管でヌクレアーゼにより分解され、吸収されないことが推測されるが、データがない。
酵素補充療法 (α-ガラクトシダーゼ A)					
アガルシダーゼα	有益性投与	データは限られる。	ヒト体内に存在するリソソーム酵素である。	使用可能	分子が大きく、経口であれば消化管で分解される可能性が高いため、母乳からの乳児への吸収は少ないと考えられている。
アガルシダーゼβ					

(次ページに続く)

表 27 (続き)

一般名	添付文書 ^{*1}	妊娠・ 総合評価	妊娠転帰への影響や管理上の注意	授乳・ 総合評価	授乳への影響や管理上の注意
薬理学的シャペロン (α-ガラクトシダーゼ A シャペロン)					
ミガーラストット塩 酸塩	有益性投与	データは限ら れる.		代替薬優先	
非ステロイド型ミネラルコルチコイド受容体拮抗薬					
フィネレノン	有益性投与	データなし.		代替薬優先	蛋白結合率が高く、乳汁中移行量が少ない可能性がある.

^{*1} 添付文書における妊婦に対する注意事項.

siRNA : small interfering ribonucleic acid (低分子干渉 RNA), GalNAc : N-acetylgalactosamine (N- アセチルガラクトサミン)

表 28 脂質異常症治療薬の種類と妊娠・授乳への影響

一般名	添付文書 *1	妊娠・ 総合評価	妊娠転帰への影響や管理上の注意	授乳・ 総合評価	授乳への影響や管理上の注意
HMG-CoA 還元酵素阻害剤					
アトルバスタチン	禁忌	使用可能 *2	妊娠初期に限られた研究では、催奇形性を認めていない。海外では必須とされている特定の症例*3 への投与は禁忌としていない。	代替薬優先	乳汁中のスタチン濃度を測定したものにおいては、移行が低いことが示唆されているが、十分なデータはない。現時点で授乳中の使用を推奨することはできないが、個別の症例での判断が望ましい。
シンバスタチン					
プラバスタチン					
フルバスタチン					
ロスバスタチン					
小腸コレステロールトランスポーター阻害薬					
エゼチミブ	有益性投与	使用可能	薬剤の機序から考えれば妊娠中の使用は問題ない	使用可能	
PCSK9 阻害薬					
エボロクマブ	有益性投与	データなし.	高分子蛋白にて催奇形性はないと推察される.	使用可能	
RNAi 治療薬					
インクリシランナトリウム	有益性投与	データなし.	高分子蛋白にて催奇形性はないと推察される.	使用可能	
フィブラート系薬					
ベザフィブラート	禁忌	データは限られる.	胆汁うっ滞性掻痒 / 原発性胆汁性胆管炎 (PBC) などの背景疾患合併においては、妊娠中の使用も検討されている	代替薬優先	
その他					
イコサベント酸エチル	有益性投与	使用可能		使用可能	弱い抗血小板作用を有する.
オメガ-3 脂肪酸エチル					
コレスチミド		データは限られる.		代替薬優先	
プロブコール	禁忌				

^{*1} 添付文書における妊婦に対する注意事項.

^{*2} 妊娠中期・末期の情報は乏しい.

^{*3} 家族性高コレステロール血症 (ホモ接合体) 患者や二次予防目的の使用.

2.

β遮断薬の注意点

妊娠中のβ遮断薬（αβ遮断薬を含む）の使用は、母体の血圧コントロールや不整脈抑制、慢性心不全治療、血管保護に有用である。欧州の器質的心疾患合併妊娠レジストリにおける薬物療法の検討では、コホートのβ遮断薬処方率は22%と、妊娠中にもっとも多く処方された循環器治療薬であった⁷⁵⁾。とくに、周産期リスクの高いLQTSやマルファン症候群合併妊娠では、母体心血管合併症抑制効果が報告されている^{76, 77)}。

器官形成期におけるβ遮断薬使用に関しては、催奇形性リスクの上昇は報告されていない^{78, 79)}。ただし妊娠中期以降では、SGAや新生児低血糖などの児への影響が知られており、慎重な対応を要する。

妊娠中のβ遮断薬使用については、長年にわたり降圧薬としての使用経験が蓄積されてきた。中でもラベタロールは妊娠中も安全に使用できる降圧薬として、世界的に使用されている。2018年版ガイドライン¹⁾発行当時、わが国で妊娠中の使用が承認されていたのは、ラベタロール、アテノロール、プロプラノロール（一部用途に限る）の3剤のみであった。その後、心不全治療における有効性を鑑み、ビソプロロールおよびカルベジロールについても2024年に承認が追加された。すなわち、妊娠中の使用の承認状況はβ遮断薬の種類により異なる。

近年、β遮断薬の種類により、SGAリスクが異なる可能性が示されている⁸⁰⁻⁸²⁾。欧州の心疾患合併妊娠5,739件を対象とした検討では、調整後平均出生児体重はβ遮断薬内服により177g(5.8%)減少しており、SGAリスクはアテノロールで最大であった⁸²⁾。他の報告も同様の結果を示している^{80, 81)}。このため、欧米のガイドラインやエキスパートステートメントにおいては、アテノロールの妊娠中の使用を推奨しないとする記載が散見される^{4, 83, 84)}。本フォーカスアップデートでも、β遮断薬全般の妊娠中の使用を「使用可能」と位置付ける一方で、アテノロールは「他剤への変更が推奨される」とする。

さらにβ遮断薬全般に共通する懸念として、新生児期に薬物の影響が残存し、一過性の徐脈、呼吸抑制、低血糖が出現することが知られている。分娩前の母体投与に際しては、新生児管理の観点から周産期チームとの緊密な連携が不可欠である。新生児低血糖に関しては、カルベジロールで発生率が高かったとするわが国のコホート研究も報告されている⁸⁵⁾。母体β遮断薬内服下の新生児に対しては、出

生後の定期的血糖測定と適切な管理が必須である。

以上のように、妊娠中のβ遮断薬使用は一律に禁忌ではなく、母体の心血管疾患の重症度、薬剤特性、胎児への影響を総合的に評価したうえで適応を判断することが求められる。胎児発育や新生児合併症リスクを常に念頭に置き、必要に応じて超音波による胎児発育評価や出生直後の新生児観察を厳密に行うことが望ましい。

3.

抗凝固療法の注意点

妊娠中は生理的に凝固能が亢進し、プロトロンビン活性やフィブリノゲン濃度の上昇、凝固因子増加を背景として血栓形成傾向を呈する。実際に下肢静脈血栓症、とくにDVTやそれに起因するPTEは妊娠・産褥期における主要な母体死因であり、発生率はおおよそ分娩1,000件あたり1.2件と報告されている⁸⁶⁾。さらに、機械弁を有する女性においては、妊娠により血栓塞栓症リスクが著しく高まる。一方で妊娠中の抗凝固療法については、母体の血栓塞栓症予防と胎児への安全性を両立させることが必須であり、完全に安全な治療法は確立されていない。

3.1

疾患別の妊娠中の抗凝固療法の注意点

3.1.1.

VTEにおける抗凝固療法

a. 薬物によるVTE予防

表29, 30^{1, 87, 88)}に妊娠、産褥期におけるVTEのリスク分類を示す。高リスクの妊産婦に対しては、妊娠初期からの予防的薬物療法が推奨される（2018年版ガイドライン推奨クラスI¹⁾）。わが国では、予防的薬物療法としてUFH 5,000単位皮下注射の1日2回（8時間もしくは12時間ごと）投与が推奨されている¹⁾。分娩に際しては、陣痛が発来したらいったんUFHを中止し、分娩後止血を確認した後できるだけ早期に再開し（分娩後6時間、帝王切開後12時間が目安）、少なくとも6週間継続する。出産後も血栓症の長期予防が必要な場合は、UFHからワルファリンに切り換えて抗凝固療法を継続する。

中リスクの妊婦では、出産後からの予防的ヘパリン投与を最低7日間は継続し、その後は残存するリスクに応じてさらなる継続を検討する。低リスクの妊婦には一般に予防的ヘパリン投与は推奨されず、早期離床と脱水の回避で対処する（2018年版ガイドライン推奨クラスI¹⁾）。

ワルファリンによる予防は、PT-INRが1.5～2.5となる

表 29 妊娠・出産時の静脈血栓症の危険因子 (2018 年版ガイドライン表 45)

妊娠前から存在する危険因子
<ul style="list-style-type: none"> ・ 静脈血栓症の反復 ・ 静脈血栓症の既往 (誘因なし, またはエストロゲン関連) ・ 静脈血栓症の既往 (誘因あり) ・ 静脈血栓症の家族歴 ・ 既知の易血栓形成性疾患 ・ 合併疾患 (心・肺疾患や結合組織病など) ・ 35 歳以上 ・ 肥満, BMI > 30 kg/m² ・ 出産歴 3 回以上 ・ 喫煙 ・ 静脈瘤
産科的危険因子
<ul style="list-style-type: none"> ・ 妊娠高血圧腎症 ・ 脱水, 悪阻, 卵巣過剰刺激症候群 ・ 多胎妊娠, 生殖補助医療 ・ 緊急帝王切開 ・ 予定帝王切開 ・ 鉗子分娩 ・ 遅延分娩 (24 時間以上) ・ 周産期出血 (1L 以上または輸血)
一時的危険因子
<ul style="list-style-type: none"> ・ 全身感染症 ・ 床上安静 ・ 妊娠中または産後 6 週間未満での手術介入

(ROCG, 2015⁸⁷⁾, Friedman AM, et al. 2016⁸⁸⁾ を参考に作表)

ように調節する。高リスク妊産婦にも単独で効果があるが、わが国では妊娠中のワルファリン投与は禁忌である。やむをえず使用する際には、少なくとも第 1 三半期は使用を控えるなど、妊娠期間に十分に留意する必要がある¹⁾。

欧米では LMWH も VTE の予防として有効と報告されている^{89, 90)}。ただし、妊娠中は体重増加、糸球体濾過量増加、循環血漿量拡大などの生理的変化により LMWH の薬物動態が変化するため、適切な投与量設定は容易ではない。妊娠 14 週以下で VTE の既往を有する妊婦において、体重調整された中間用量の LMWH と、固定の低用量 LMWH レジメンを比較した RCT では、体重調整された中間用量の LMWH は妊娠期および産褥期を合わせた再発 VTE リスクを減少させなかった⁹¹⁾。本試験の事後解析では、体重調整された中間用量 LMWH は産褥期のみでより高い有効性を示したが、あくまでも事後解析の結果であり、今後の研究で十分に検証される必要がある。

また、病的肥満の女性では、固定用量よりも体重にもとづき抗 Xa 因子活性測定を行いながらの予防用量投与がより適切である可能性がある⁹²⁾。ただし、わが国における LMWH の適応は股関節、膝関節手術または腹部手術時の

表 30 妊娠、産褥期における静脈血栓症のリスク分類 (2018 年版ガイドライン表 46)

リスク群	定義
高リスク	以下のいずれか 1 つが存在する場合 ・ 静脈血栓症反復の既往 ・ 誘因のない、またはエストロゲン関連の静脈血栓症 ・ 静脈血栓症の既往 + 家族歴または血栓性素因*
中リスク	・ 上記以外の危険因子** 3 項目以上 ・ 入院中の場合は上記以外の危険因子 2 項目以上
低リスク	・ 危険因子 3 項目未満

* アンチトロンビン欠乏症、プロテイン C/S 欠乏症、プラスミノーゲン異常症、抗リン脂質抗体症候群など

** 危険因子は表 29 に基づく

(ROCG, 2015⁸⁷⁾, Friedman AM, et al. 2016⁸⁸⁾ を参考に作表)

VTE 予防に限られており、その他の下肢静脈血栓症の予防と治療には適応がない。なお、日本産婦人科医会は「帝王切開術後は弾性ストッキング着用と間欠的空気圧迫法、術後 1 日までの離床だけでなく、積極的な抗凝固療法を実施する」と提言している⁹³⁾。

合成 Xa 阻害薬 (フォンダパリヌクス) も LMWH の代替薬として考慮される^{94, 95)}。ただし、LMWH と同様に本病態においてはわが国では保険適用はなく、妊婦へは有益性投与とされている点に注意する。

b. 妊娠中の VTE の薬物治療

VTE の診断が確定した場合、すべての VTE は原則として抗血栓療法の対象となる。わが国では薬物治療として UFH の投与が基本となり、初回 5,000 単位静注後、10,000 ~ 15,000 単位/24 時間で持続点滴を開始する¹⁾。APTT を測定して用量を増減し、APTT 値が対照の 1.5 ~ 2.5 倍に延長するように迅速に調整する。2 週間程度で血栓の再評価を行い、器質化してあらたな血栓形成がなければ予防的な抗凝固療法へ移行する。器官形成期が過ぎた場合はワルファリンへの変更も可能であるが、前述のごとく使用には細心の配慮を要する。

一方で、血行動態が安定した症例に対しては、UFH に比べて LMWH の使用が望ましいとされる。LMWH の投与量は、妊娠初期体重にもとづいて体重調整を行い、1 日の総投与量を 1 日 2 回または 1 日 1 回のいずれかのレジメンで投与する⁹⁰⁾。現時点ではいずれかのレジメンを優位とする十分なエビデンスは存在しない^{90, 96, 97)}。妊娠中には抗 Xa 因子活性値が変動するものの、ルーチンの抗 Xa 因子モニタリングが臨床転帰に寄与することは示されておらず、腎機能障害や肥満を有する症例に限って考慮されるべきである⁹⁸⁾。フォンダパリヌクスは代替薬として選択可能であ

る。

分娩後には、治療用量の抗凝固療法を少なくとも6週間実施し、全体の治療期間は最長3ヵ月間とすべきである。ただし、抗凝固療法の無期限投与が必須の症例はこの限りではない⁸⁶⁾。授乳期にはワルファリンまたはLMWHを投与してよい。

3.1.2.

機械弁における抗凝固療法

機械弁置換術後妊娠のリスクと抗凝固療法、推奨に関してはCQ3を参照。

3.2

経口抗凝固薬に関する人種的差異

経口抗凝固薬、とくにVKAであるワルファリンと、近年普及が著しい直接経口抗凝固薬（DOAC）に関して、人種間での有効性や安全性の違いが臨床的に重要な課題となっている。とくに日本人を含めた東アジア人は、欧米人と薬物動態や薬力学的特徴が異なり、抗凝固療法の実臨床に大きな影響を及ぼしている。

さらに東アジア人は凝固因子（とくに第VIII因子・フィブリノゲン）が欧米人より少なく、線溶活性（高tPA・低PAI-1）が高いため、血栓症リスクは低く出血傾向が強い。一方で欧米人は第V因子Leiden変異やプロトロンビンG20210A変異などの血栓性素因保有率が高いため、血栓傾向が強く出血は比較的少ない⁹⁹⁻¹⁰²⁾。これらの生物学的差異は、妊娠中の抗凝固療法に関する報告を解釈するうえでも重要である。

3.2.1

ワルファリン

日本人を含めた東アジア人では、ワルファリンの必要維持量が欧米人より少ないことがこれまで報告されている¹⁰³⁻¹⁰⁷⁾。背景には、VKORC1やCYP2C9といった代謝・標的酵素の遺伝子多型の分布差がある。とくにVKORC1-1639A alleleは日本人を含む東アジア人で保有率が高く、薬剤感受性を増強するため、欧米人と同じ投与量では過量投与となりやすい^{103, 104)}。実際に、アジア人ではワルファリンによる脳出血のリスクが欧米人より高く¹⁰⁵⁾、実地臨床においては投与開始時から低用量で慎重に管理する必要がある。実際に非弁膜症性心房細動患者におけるPT-INR管理においても、欧米の推奨域（2.0～3.0）に対し、日本では出血リスクを考慮してやや低め（1.6～2.6程度）が容認されている^{106, 107)}。

3.2.2

DOAC

DOACは薬物相互作用が少なく、ワルファリンと比べて

安定した抗凝固効果を示す。心房細動におけるDOACの効果を検討したRE-LY試験やENGAGE AF-TIMI 48試験のサブ解析、ARISTOTLE-J試験などの大規模試験では、日本人を含む東アジア人において、ワルファリンと同等以上の抗血栓効果を維持しつつ、大出血、とくに頭蓋内出血を減少させることが示された。また、DOACの薬物動態もアジア人と非アジア人で差が少ない可能性が示唆された¹⁰⁸⁻¹¹⁰⁾。一方で、日本人を含めたアジア人では、欧米人と比べて体格が小さく腎臓の排泄能力が低いことから、低用量DOACが積極的に用いられる傾向にある。しかし、低用量DOACは脳卒中リスクを上昇させる。今後、人種や体格、年齢などを鑑みた試験が必要である¹¹¹⁾。

4.

子宮収縮抑制薬・子宮収縮促進薬の注意点

4.1

子宮収縮抑制薬

4.1.1

リトドリン

リトドリンは選択的 β_2 受容体刺激薬であり、子宮筋細胞の β_2 受容体を介して子宮筋を弛緩させる¹¹²⁾。わが国では切迫早産に対する第一選択治療薬である。胎児の肺成熟を目的として母体に投与されるベタメタゾンの作用発現を待つ48時間に限って、あるいはそれ以上の長期間投与する場合もある。

リトドリンの β_2 選択性は完全ではなく、弱い β_1 作用も有するため、心拍数が増加する。頻脈は発生率の高い副作用である。他に上室性および心室性の期外収縮、カルディオバージョンを要した上室性頻拍の報告もある^{113, 114)}。

β 刺激作用により血液中のカリウムが細胞内に取り込まれるため、低カリウム血症をきたしやすい¹¹⁵⁾。一方、リトドリンの投与中止後には血清カリウム値が上昇する場合がある。わが国より、リトドリンによる低カリウム血症をきたした症例において、カリウム補正した後にリトドリンを中止した際、カリウム値が6.8～7.9mEqに上昇した6症例の報告もある¹¹⁶⁾。

さらに、リトドリン投与の合併症として肺水腫がある。リトドリンのナトリウム貯留作用による体液貯留、頻脈などによる心拍出量の低下などが原因と考えられる¹¹⁷⁾。

心疾患合併妊婦においては、これらのリトドリンの副作用や合併症が循環動態を大きく損ねるリスクがあるため、リトドリンの使用はきわめて慎重に検討すべきである。投与する場合には最小有効量・最短期間とし、心電図・血

圧・酸素化・電解質を含む厳密なモニタリングを行う。

4.1.2

硫酸マグネシウム

硫酸マグネシウムは切迫早産の予防、および HDP における子癇予防として用いる薬剤である。HDP では降圧効果も期待される。産科の治療で必要なマグネシウムの血中濃度は正常の 2 倍程度であり、倦怠感や悪心・嘔吐などの副作用の出現がめずらしくない。とくに、マグネシウムは腎臓より排泄されるため、腎機能低下症例では血中濃度が上昇しやすく、注意を要する。

マグネシウムには血管拡張作用がある。血管内皮細胞からの NO やプロスタサイクリンの分泌や血管平滑筋におけるカルシウム拮抗作用などを介する。体・肺血管抵抗を減少させ、冠動脈攣縮抑制作用も有する¹¹⁸⁾。このような薬理作用により、PE 例では体血管抵抗が低下し、心係数が上昇したという報告がある¹¹⁹⁾。また、マグネシウムはナトリウム・カルシウム・カリウムイオンの細胞膜チャネルを制御しており、抗不整脈作用をもつ。一方で心伝導系の抑制をもたらし、PR 時間、房室結節伝導時間、QRS 時間を延長する¹¹⁸⁾。さらに、マグネシウムには肺水腫の合併症のリスクもあるが、機序は明らかでない。多胎妊娠や感染、リトドリンの併用が肺水腫の危険因子として報告されている¹²⁰⁾。したがって、後負荷減少を避けたい病態、伝導障害や徐脈傾向のある症例、酸素化が不安定な症例においては、投与の是非について慎重な検討を要する。また、ニフェジピンの併用においても、血圧低下や症候性低カルシウム血症をきたすリスクがあるため、留意する。

4.2

子宮収縮促進薬

4.2.1

オキシトシン

分娩の誘発や促進を行う場合、異常出血の予防や治療の目的で使用する。心疾患非合併妊婦では、児娩出後に弛緩出血対策として予防的に子宮収縮促進薬を投与することが標準的であり、その第一選択がオキシトシンである。オキシトシン投与量は、分娩前に比べて分娩後のほうが圧倒的に多い。

オキシトシンは血管平滑筋に作用し血管を拡張させる。その結果、血圧が低下し心拍数が増加する。心拍出量も増加する。非心疾患妊婦の帝王切開時にオキシトシン 5 単位を静脈投与すると、約 1 分後に体血管抵抗が 50% 以上低下し、同時に心拍出量増加と収縮期血圧 (SBP) 低下が観察されている¹²¹⁾。心疾患合併妊婦では、正常妊婦と比べて循環血液量が相対的に少ない可能性があり、オキシトシンの血管拡張作用による血圧低下が大きくなる可能性があ

る。オキシトシンの副作用として心電図上 ST 上昇をきたしやすいことも知られる^{122, 123)}。また、オキシトシンのバソプレシン様作用により水貯留が起こる。

米国や英国の産婦人科学会ガイドラインによると、産後異常出血リスクが低い非心疾患合併女性の経陰分娩後には、オキシトシン 10 単位を筋注することが推奨されている^{124, 125)}。国際コンセンサス声明によると、選択的帝王切開における用量は 1 単位ボース投与 + 2.5 ~ 7.5 単位/時、分娩中の緊急帝王切開においては 3 単位ボース投与 + 7.5 ~ 15 単位/時である¹²⁶⁾。

ボース投与は急激な循環動態の変化をきたすリスクがあるため、心疾患合併患者においては必要時に少量のボース投与または持続静注を行うことが望ましい。ESC 心血管疾患と妊娠ガイドラインでは、心疾患妊婦において 2 単位を 10 分かけて投与した後に 12 単位/時の持続投与を行うと、産後出血を減らしながら循環動態への影響を最低限に抑えられると述べられている³¹⁾。心疾患合併妊婦では産後出血量が多いことも知られる。子宮収縮の必要性和オキシトシンの副作用のバランスを考慮のうえ、オキシトシン投与の是非や投与量を検討する。

4.2.2

メチルエルゴメトリン

メチルエルゴメトリンは、弛緩出血リスクの高い経陰分娩後にオキシトシンに加えて予防的に投与したり¹²⁵⁾、オキシトシンでは十分な子宮収縮が得られない場合に用いる。心疾患非合併妊婦では 0.2 mg が筋注または緩徐に静注される^{124, 126)}。

メチルエルゴメトリンはセロトニン受容体やアドレナリン α 受容体に作用し、血管平滑筋を収縮させる。後負荷の増大が循環に影響しやすい疾患 (左心系弁膜症、低心機能、PH、右心系弁膜症など) では慎重に投与する。また冠動脈攣縮作用があり¹²⁷⁾、冠動脈攣縮や心筋梗塞をきたすことも報告されている^{128, 129)}。わが国の添付文書では、重篤な虚血性心疾患またはその既往歴のある患者には禁忌となっている。ESC 心血管疾患と妊娠ガイドラインでは、心疾患合併妊婦には投与を避けるべきと記されている³¹⁾。心疾患合併妊婦では、子宮収縮の状態と循環動態への影響のバランスを慎重に検討し、循環動態を監視しながら少量ずつの経静脈投与が望ましいと考えられる。なおプロモクリプシンとの併用で作用が増強されることに留意する。

4.2.3

プロスタグランジン (PG)

子宮収縮促進薬としての PG 製剤にはいくつかの種類がある。妊娠中期の治療的流産に用いる (生児を出産する際の分娩誘発には用いられない) ゲメプロスト腔剤は PGE1

誘導体である。妊娠末期の陣痛誘発や陣痛促進を目的に用いるのが、ジノプロストン経口錠 (PGE2) やジノプロスト注射液 (PGF2a) である。またジノプロストン腔剤 (PGE2) は子宮頸管熟化の目的で使用する。

PGE1 は一般的に血管拡張と反射性頻脈をもたらす。PGE2 は EP1 ～ 4 の受容体に作用する。EP1 と EP3 は血管収縮作用、EP2 と EP4 は血管拡張作用をもたらす、血

圧の調節にかかわっている。PGE2 の投与時に大きな血圧の変動は少ない¹³⁰⁾。PGF2a は強い血管収縮作用をもつ。ESC 心血管疾患と妊娠ガイドラインによると、PGE1 誘導体であり、海外で子宮収縮薬として一般的に用いられるミソプロストールおよびジノプロストン腔剤は、心疾患患者においても安全に用いることが可能とされる。一方、PGF2a の使用は避けるべきである³¹⁾。

第5章 周産期管理 (産科)

1.

妊娠管理中の心疾患のフォローアップ間隔

近年の医学の進歩により、先天性または後天性の心疾患をもつ女性でも妊娠例が増加しており、心疾患合併妊娠は周産期医療における重要な課題となっている。妊産婦死亡の検証によれば、心血管疾患は間接的産科的死亡原因の約3割を占めており¹⁷⁾、その背景には妊娠による心臓への負荷が大きく関与している。循環血液量増加や心拍出量上昇などの生理的変化は、心疾患を有する妊婦にとっては重大な影響を及ぼす。また、母体の心不全や不整脈の発生に加えて、FGR や早産などの産科合併症にも目を配る必要がある。このため、循環器合併症や産科合併症の予防には個々のリスクにもとづく評価と多職種連携による包括的管理が不可欠である。実際の臨床では、妊婦健康診査 (妊婦健診) に心臓精査が組み込まれるのが合理的と思われる。本章では、わが国の妊婦健診について述べたのちに、妊娠中の心疾患のフォローアップ間隔について概説する。

1.1

わが国の妊婦健診のフォローアップ間隔

1.1.1

わが国の妊婦健診の間隔

わが国の妊婦健診は、1965年に制定された母子保健法にもとづいて、市町村が実施主体となって妊婦の健康管理

を支援する重要な制度として位置づけられている¹³¹⁾。その目的は、妊娠中の定期的な健診を通じて母児の健康状態を的確に把握し、安全な分娩と健康な児の出生を促進することである。この制度の具体的な運用は、わが国の「妊婦に対する健康診査についての望ましい基準」により、妊婦1人につき出産までに14回程度の健診の実施を推奨し、その費用を公費で負担 (助成) する体制が全国的に確立されている¹³¹⁾。その中で推奨される健診間隔は、妊娠週数の進行に伴うリスクの増大を考慮し、だんだん短くなる。

- ・妊娠初期～23週まで：4週間に1回
- ・妊娠24～35週まで：2週間に1回
- ・妊娠36週～出産まで：1週間に1回

さらに、妊娠41週以降は予定日超過に伴う胎盤機能不全や羊水過少のリスクを考慮して、週2回以上の健診が推奨される。

1.1.2

健診で行う検査

各時期には、基本的な診察 (血圧測定、尿検査、体重測定、腹囲・子宮底長測定など) に加え、HDP、妊娠糖尿病、貧血、各種感染症 (B型肝炎、C型肝炎、HIV、梅毒、風疹など) の早期発見を目的としたスクリーニング検査が行われる (表31)¹³¹⁾。

1.2

妊娠の循環器系への影響

妊娠は、循環器系に劇的な生理的変化をもたらす。これらの変化は、胎児および胎盤への十分な血流を確保し、そ

の成長をサポートするために不可欠であるが、同時に心臓に対して著しい負荷がかかる。この生理的負荷を理解することは、心疾患合併妊婦の管理には重要である。妊娠中のおもな循環動態の変化は以下の通りである（2018年版ガイドライン第1章も参照）。

1.2.1

循環血液量の増加

妊娠期間を通じて血漿量は約40～50%、赤血球量は約20～30%増加する。血漿量の増加が赤血球量の増加を上回るため、生理的な希釈性貧血が生じる。この循環血液量の増加は、心臓の前負荷を著しく増大させる。

1.2.2

全身血管抵抗の低下

プロゲステロンの増加、アンジオテンシンIIの感受性低下などにより、全身血管抵抗は妊娠中期にもっとも低下する。これにより、心臓の後負荷は軽減され、血圧は軽度低下する。

1.2.3

心拍数の増加

心拍数は徐々に増加し、妊娠末期には非妊娠時より1分あたり10拍程度増加する。

1.2.4

心拍出量の増加

心拍出量は妊娠初期から増加し始め、妊娠中期（妊娠26週頃）には非妊娠時に比べて最大で約50%増加する。これは、一回拍出量と心拍数の両方の増加によってもたらされる。

これらの変化は妊娠26～30週頃にピークに達し、分娩時には陣痛や努責によって心拍出量がさらに急増する。産

褥期には、子宮収縮による自己輸血や胎盤循環の消失により、循環動態はふたたび大きく変動する。健全な心臓はこれらの変化に順応することができるが、心疾患合併妊婦では、この生理的負荷が心臓の代償能力を超え、心不全の増悪や不整脈の出現など、心血管イベントの引き金となりうる。

1.3

心疾患合併妊婦のフォローアップ間隔

フォローアップ間隔は、これらの循環動態の変化を迎えるターニングポイントも考慮して、計画することが基本になる。すなわち、妊娠初期（妊娠14週まで）にベースラインの心臓評価を行い、心臓への負荷がピークとなる妊娠中期（26～30週）および心臓負荷の続く妊娠後期（32～36週）に再度評価し、分娩時期、分娩方法と分娩時対応（無痛分娩・IE予防の抗菌薬の必要性、輸液管理、モニター管理計画）を立案する。また、分娩により著しく心臓負荷のかかった後の産褥早期に心臓評価を行うのが基本になる。

また、フォローアップで行われる循環器検査としては、身体診察、心電図、心臓画像診断（経胸壁心エコー検査、心臓MRI）、心臓バイオマーカー（BNP、NT-proBNP）を中心とし、病態により追加検査が行われることが多い。

1.3.1

リスク層別化：mWHO 2.0 分類の活用

心疾患合併妊娠の管理における、最初かつもっとも重要なステップは、母体の心血管イベントリスクを評価することである。このリスク層別化評価には、mWHO分類¹³²⁾、CARPREG II³³⁾、ZAHARAスコア³²⁾が使用される。現在、

表 31 わが国における標準的な妊婦健診スケジュールと検査項目

妊娠時期	推奨健診間隔	おもな診察・検査項目
妊娠成立～妊娠23週	4週間に1回	・ 基本的な診察（血圧、尿検査、体重測定、子宮底計測など） ・ 超音波検査（胎児心拍確認、週数確定） ・ 初期血液検査（血液型、血算、血糖、感染症スクリーニングなど） ・ 子宮頸がん検診
妊娠24～35週	2週間に1回	・ 基本的な診察 ・ 性器クラミジア検査 ・ 超音波検査（胎児発育評価） ・ 中期血液検査（貧血、血糖） ・ B群溶血性レンサ球菌（GBS）検査
妊娠36週～出産	1週間に1回	・ 基本的な診察 ・ 内診（子宮口の状態評価） ・ 超音波検査 ・ 後期血液検査（貧血） ・ 必要に応じてノンストレステスト

（厚生労働省、2015¹³¹⁾ より作表）

国際的にもっとも広く用いられているリスク層別化は、mWHO 分類である。この分類は、理想的には妊娠前にすべての心疾患をもつ女性に対して行われるべきであるが、妊娠が判明した場合は可及的すみやかに行う必要がある。

2025 年の ESC 心血管疾患と妊娠ガイドラインでは、近年のエビデンスの蓄積を反映し改定された mWHO 2.0 分類が採用された⁴⁾。この分類は、母体の死亡率または心血管イベントリスクに応じて、患者をクラス I（低リスク）からクラス IV（きわめて高リスク）までの 5 つのカテゴリーに分類する。このリスク分類により、管理場所（地域病院か専門施設か）、フォローアップ間隔、分娩計画などが立案しやすくなる。

1.3.2

mWHO 2.0 分類にもとづくフォローアップ間隔

mWHO 2.0 分類の各クラスに対して、科学的根拠にもとづいたフォローアップ間隔は存在しない。これは、そのようなエビデンスの構築は困難であると同時に、個々の患者の病態は同じ mWHO 2.0 分類のクラス内であっても多様であり、妊娠中の臨床経過も一様ではないため、画一的なフォローアップ間隔を決定することはできないためである。したがって、ここで示すフォローアップ間隔はガイドラインの推奨をもとに、補足しながら作成したものである。患者の mWHO 2.0 分類を基盤としつつ、臨床症状、検査所見、バイオマーカーの推移に応じて、多職種連携（PHT）のもと柔軟に頻度を調整する必要がある⁴⁾。これらの推奨事項にもとづいてまとめたものを表 32 に示す^{4, 133, 134)}。

a. mWHO 2.0 分類クラス I（低リスク）

mWHO 2.0 分類クラス I は、母体死亡リスク増加はほぼ

なく、心血管イベントは増加しない、もしくは軽度増加である。軽度の肺動脈弁狭窄や、良好に修復された単純シャント欠損（心房中隔欠損症、心室中隔欠損症、PDA など）が含まれる。

i. 管理場所

地域の基幹病院での管理は可能と思われる。ただし、初期評価は心疾患合併妊娠の経験がある施設で行うことが望ましい。

ii. 産科フォローアップ

通常の妊婦健診スケジュールに準じる。

iii. 循環器科フォローアップ

少なくとも 2 回（例：妊娠初期、28 週頃）評価を行う。臨床的な症状がある場合、追加評価を行う。

b. mWHO 2.0 分類クラス II（軽度リスク）

mWHO 2.0 分類クラス II は、母体死亡リスクがわずかに増加、または心血管イベントが中等度増加する。また、クラス II に相当する心疾患として、未修復の心房中隔欠損症や心室中隔欠損症などがある。

i. 管理場所

地域の基幹病院での管理は可能と思われる。ただし、心臓評価は心疾患合併妊娠の経験がある施設で行うことが望ましく、少なくとも 2 回（例：妊娠初期、28 週頃）評価を行う。また、後期（32～36 週）、産褥期の心臓精査も検討する。

ii. 産科・循環器科フォローアップ

産科医と循環器専門医による連携した診察が不可欠である。妊娠 28 週までは 2 ヶ月に 1 回、それ以降は循環動態の負荷が最大になるため、1 ヶ月に 1 回共同で評価を行う。

表 32 mWHO 2.0 分類別フォローアップスケジュール

mWHO 2.0 分類クラス	管理場所	産科フォローアップ	循環器科フォローアップ	心臓検査スケジュール
クラス I	地域基幹病院	標準スケジュール	各三半期に 1 回＋産褥期	少なくとも 2 回、ベースライン（妊娠初期）と、以降は臨床的に必要時
クラス II	地域基幹病院	標準スケジュール	少なくとも 2 ヶ月に 1 回	ベースライン（妊娠初期）、中期（26～30 週）、後期（32～36 週）、産褥期を考慮
クラス II～III	高次医療施設（PHT）	標準スケジュール	産科と連携して評価 少なくとも 1 ヶ月に 1 回	ベースライン（妊娠初期）、中期（26～30 週）、後期（32～36 週）、産褥期の定期評価
クラス III	エキスパートセンター（PHT）	24 週まで：2～4 週ごと 24 週以降：1～2 週ごと	産科と連携して評価 少なくとも 1 ヶ月に 1 回 妊娠後期は入院管理を考慮	4～8 週ごとの定期評価
クラス IV	エキスパートセンター（PHT）	週 1 回以上の評価 長期入院管理が原則	産科と連携し、同頻度で評価 妊娠中期以降は入院管理を考慮	臨床状態に応じ、高頻度を実施

(De Backer J, et al. 2025⁴⁾, van Hagen IM, et al. 2020¹³³⁾ より作表)

b. mWHO 2.0 分類クラス II～III（中等度リスク）

mWHO 2.0 分類クラス II～III は、母体死亡リスクが中等度増加、または心血管イベントが中等度から重度増加する。また、クラス II～III に相当する心疾患として、中等度の左室機能不全（LVEF 40% 以上）、生体弁、中等度の大動脈拡張（大動脈二尖弁で 45 mm 未満）などがある。

i. 管理場所

PHT を有する高次医療施設（三次施設）での評価と管理が推奨される。

ii. 産科・循環器科フォローアップ

産科医と循環器専門医による連携した診察が不可欠である。妊娠 28 週までは 1～2 ヶ月に 1 回、それ以降は循環動態の負荷が最大になるため、2～4 週間に 1 回共同で評価を行う。

c. mWHO 2.0 分類クラス III（高リスク）

mWHO 2.0 分類クラス III は、母体死亡リスクが著しく増加するか、心血管イベントが重度増加する。中等度の左室機能不全（LVEF 30～45%）、機械弁（安定して管理された INR をもつ合併症のないもの）、高度な大動脈拡張（マルファン症候群で 40～45 mm、大動脈二尖弁で 45～50 mm）、フォンタン循環（合併症なし）、チアノーゼ性心疾患（未修復）などが含まれる。

i. 管理場所

経験豊富な PHT を有する専門施設での管理が必須である。

ii. 産科・循環器科フォローアップ

妊娠初期から高頻度かつ集中的なフォローアップが必要である。妊娠前半は 2～4 週間に 1 回、妊娠後半は 1～2 週間に 1 回の多職種による慎重な評価を行う。心機能の悪化や合併症のリスクに応じて、妊娠後期からは計画的な入院管理が必要となる場合が多い。

d. mWHO 2.0 分類クラス IV（きわめて高リスク）

mWHO 2.0 分類クラス IV は、母体死亡リスクがきわめて高く、心血管イベントもきわめて多い状態であり、妊娠を回避するよう強く推奨される。重度の PH、高度の左室機能不全（LVEF < 30%）、非常に高度な大動脈拡張（マルファン症候群で 45 mm を超える拡張、大動脈二尖弁で 50 mm を超える拡張）などがある。妊娠は母体の生命に著しい危険を及ぼすため、妊娠前のカウンセリングで妊娠を回避するよう強く推奨される。患者が妊娠を継続する選択をしたり、すでに妊娠している場合は、きわめて厳重な管理体制が必要になる。

i. 管理場所

この領域の専門知識と設備を有する、国内でも限られたエキスパートセンターでの管理が絶対条件となる。

ii. 産科・循環器科フォローアップ

週 1 回以上多職種カンファレンスを行い、管理方針を決定する。妊娠中期以降は長期入院管理が望ましい。

付記：わが国の今後の妊婦健診

わが国では健診回数が 14 回であることが標準だが、複数の SR により、14 回より少なくとも（たとえば 8～10 回程度）、周産期死亡率、早産率、低出生体重児率といった主要な臨床アウトカムは悪化しないことが示唆されている¹³⁵⁾。米国では、科学的根拠と医療資源の最適化を重視し、「低リスク群に対する個別化・柔軟なケア」を推奨している¹³⁶⁾。わが国でも、科学的根拠にもとづき、明確な低リスク基準を満たし、かつ本人が希望する妊婦に対しては、遠隔医療（オンラインでの相談・指導）と対面診療を組み合わせ、より柔軟な健診スケジュールを選択肢として提供する「ハイブリッド型妊婦健診」の臨床研究が進んでいる。

2.**妊娠高血圧症候群（HDP）****2.1****診断・定義**

本節は、2018 年版ガイドライン¹⁾の第 2 章「9. 高血圧症」および「10. 妊娠中の高血圧症」を包括的にアップデートする形で HDP の診断、定義、分類を記述する。この分類の目的は、妊娠中または分娩後 12 週までの妊婦に生じる高血圧と、臓器障害や FGR を含む合併症との関連性を重視し、その病態に応じた診療方針を策定するための枠組みを提供することである。

2.1.1**診断・定義の歴史的変遷（表 33、34）^{137, 138)}**

わが国では、1953 年に日本産科婦人科学会内に妊娠中毒症委員会が設置され、1962 年に「晩期妊娠中毒症」の定義がはじめて制定された。この定義では、妊娠後半に発症する高血圧、蛋白尿、浮腫の 3 主徴を中心に 4 型に分類された¹³⁹⁾。1985 年には診断の簡便化を目的として 3 型分類（高血圧型、蛋白尿型、浮腫型）へと整理された^{140, 141)}。1992 年には、病型にもとづいた I 型（純粹型妊娠中毒症）、II 型（混合型妊娠中毒症）、III 型（子癇）という分類が提唱された。2005 年にはわが国独自の診断概念として「妊娠高

血圧症候群（pregnancy-induced hypertension: PIH）」が導入された。従来の3主徴から「高血圧」を中心とした定義に改訂され、蛋白尿単独は除外された¹⁴²⁾。2017年には、国際妊娠高血圧学会（ISSHP）の提唱を受け、わが国でも英語表記を「PIH」から「hypertensive disorders of pregnancy（HDP）」へと修正し¹⁴³⁾、2018年には定義・臨床分

類・診断基準を全面改定することとなり、現在臨床現場で使用されている、妊娠20週以前に発症した慢性高血圧もHDPの1病型に分類されるようになり、臨床上の対応や合併症のリスク評価がより精緻になった。

このように、わが国におけるHDPの定義と分類は、病態理解の進展や国際的整合性を反映して継続的に改訂され

表 33 HDP と高血圧の比較

病名	HDP ¹³⁷⁾	高血圧 ¹³⁸⁾
定義	妊娠時に、収縮期血圧（SBP）140 mmHg 以上または拡張期血圧（DBP）90 mmHg 以上	診察時血圧 SBP 140 mmHg 以上または DBP が 90 mmHg 以上 家庭血圧 SBP 135 mmHg 以上または DBP 85 mmHg 以上
病型	① 妊娠高血圧腎症（PE） ② 妊娠高血圧（GH） ③ 加重型妊娠高血圧腎症（SPE） ④ 高血圧合併妊娠（CH）	—
診断	高血圧の発症時期、臓器障害・蛋白尿や子宮胎盤機能不全の有無とその発症時期によって上記4病型のいずれかに診断される（詳細は表35を参照）。	定義に記載の通り
降圧治療開始基準	妊娠中 血圧 160/110 mmHg 以上 状態によっては血圧 140/90 mmHg 以上でも考慮 分娩後 血圧 140/90 mmHg を超える場合	血圧 140/90 mmHg 以上 心血管リスクや臓器障害がある場合はより早期に薬物治療を考慮
降圧目標	妊娠中 血圧 140 ~ 150/90 ~ 100 mmHg 分娩後 血圧 140/90 mmHg 未満	診察時血圧 130/80 mmHg 未満 家庭血圧 125/75 mmHg 未満

（日本妊娠高血圧学会、2021¹³⁷⁾、日本高血圧学会、2025¹³⁸⁾より作表）

表 34 わが国における妊娠高血圧症候群の定義・分類の歴史的変遷

時期	名称（日本語）	英語表記	定義・分類の特徴・変更点
1953 年	妊娠中毒症	toxemia of pregnancy	日本産婦人科学会妊娠中毒症委員会（第一次）が発足し、定義・分類作成作業が進められた。
1962 年	妊娠中毒症	toxemia of pregnancy	「晩期妊娠中毒症」としてはじめて定義・分類が作成された。妊娠後半期にはじめて浮腫、蛋白尿、高血圧などの主症状を基本とする。4 型に分類された。
1985 年	妊娠中毒症	toxemia of pregnancy	妊娠中の「高血圧」、「蛋白尿」、「浮腫」を3主徴とする「妊娠中毒症」として定義、分類した。3 型に分類された。
1992 年	妊娠中毒症	toxemia of pregnancy	妊娠中毒症の病型分類がⅠ 純粋型妊娠中毒症、Ⅱ 混合型妊娠中毒症、Ⅲ 子癇に改訂された。
2005 年	妊娠高血圧症候群	pregnancy induced hypertension (PIH)	高血圧の有無に着目し、蛋白尿のみの場合は診断基準から除外した。高血圧に蛋白尿を伴う場合に「妊娠高血圧腎症」または「加重型妊娠高血圧腎症」と扱い、蛋白尿の程度による重症度分類も残された。
2017 年	妊娠高血圧症候群	hypertensive disorders of pregnancy (HDP)	国際妊娠高血圧学会（ISSHP）の提言を受け、わが国でも英語表記を HDP に変更した。
2018 年	妊娠高血圧症候群	hypertensive disorders of pregnancy (HDP)	国際基準に準拠して定義・分類・診断基準を全面的に改訂。妊娠20週未満の高血圧も含めた定義となった。

てきた。とくに、蛋白尿の有無に過度に依存せず、高血圧そのものの意義や妊娠転帰への影響を重視する方向性へと変遷している。

このような経緯から、今回 2018 年版ガイドライン¹⁾の第2章で HDP の定義に含まれない高血圧合併妊娠 (chronic hypertension: CH) について記載されていた「9. 高血圧症」および HDP の名称・定義・分類が記載されていた「10. 妊娠中の高血圧症」を包括する形でアップデートした。

2.1.2

現行の HDP の診断・定義・分類 (表 35)¹⁴³⁾

a. 病型分類

上述のように、現在は高血圧発症時期が妊娠前か妊娠中かは問わず、HDP と診断する。この定義における妊娠には広い意味での妊娠 12 週までを含む。したがって、現行では HDP の病型分類は、① PE、② 妊娠高血圧 (gestational hypertension: GH)、③ 加重型妊娠高血圧腎症 (superimposed preeclampsia: SPE)、④ CH の 4 病型である。

b. PE

PE は、高血圧に蛋白尿を伴う場合、あるいは蛋白尿を伴わなくても高血圧と母体臓器障害または子宮胎盤機能不全を認める場合に診断する。24 時間蓄尿で 300 mg/日以上の尿蛋白が検出された場合、随時尿で尿蛋白/クレアチニン (P/C) 比が 0.3 mg/mg・CRE 以上である場合、試験紙法による尿蛋白半定量で 2 回以上連続して 1 + 以上陽性が検出された場合を蛋白尿と診断する。試験紙法による尿蛋白半定量について、現行の「産婦人科診療ガイドライン—産科編 2023」では、試験紙法による尿蛋白半定量で 2 回以上連続して 1 + 以上を認めた場合、1 回でも 2 + 以上を認めた場合を尿蛋白スクリーニング陽性と判断する¹⁴⁴⁾。

随時尿の P/C 比について、以前は 0.27 mg/mg・CRE 以上を蛋白尿としていたが、現行の「産婦人科診療ガイドライン—産科編 2023」では P/C 比 0.3 mg/mg・CRE 以上に変更された¹⁴⁴⁾。

c. CH

正常血圧の妊婦に比べて、早産、FGR、周産期死亡、SPE などの周産期異常を伴いやすいことが知られている^{145, 146)}。SPE を合併すると、肝酵素上昇、腎機能障害、早産、胎児発育遅延、新生児 ICU 入室率、新生児の人工呼吸器管理などのイベント発生率が上昇することが報告されている¹⁴⁷⁾。また、原疾患も妊娠の影響を受けて、悪性高血圧、脳出血、心不全、腎機能障害などが起こりやすくなるので、適切な管理が要求される。

d. 重症度分類

高血圧が重症の場合 (SBP $\geq$ 160 mmHg または DBP $\geq$

110 mmHg)、あるいは母体の臓器障害 (肝機能障害、血小板減少、腎機能障害など)、子宮胎盤機能不全を認める場合に「重症」に分類する。蛋白尿の多寡による重症度分類は行わない。「軽症」というカテゴリーは削除されたため、分類は「重症」か「重症でない」のいずれかになる。

e. 発症時期による病型分類

妊娠 34 週未満に発症するものを早発型、それ以降に発症するものを遅発型と表現する。

2.2

治療

HDP は、妊娠のおよそ 1 ~ 2 割にみられる。高血圧は必然的に循環動態に影響を及ぼすので、とくに心疾患を合併した妊娠には大きな問題となる。HDP の一般的な管理については、日本産科婦人科学会・日本産婦人科医会の「産婦人科診療ガイドライン—産科編」、日本妊娠高血圧学会の「妊娠高血圧症候群の診療指針」、そして日本高血圧学会の「高血圧治療ガイドライン」などが参考とされるが、2018 年版ガイドライン¹⁾の発行以降、「産婦人科診療ガイドライン—産科編」は 2017 年版から 2020 年版を経て 2023 年版へ、「妊娠高血圧症候群の診療指針」は 2015 年版から 2021 年版へ、そして「高血圧治療ガイドライン」は 2014 年版から 2019 年版、2025 年版 (高血圧管理・治療ガイドライン 2025) とアップデートされており、ここでは、それらを参考にしながら、現場での治療上の注意点について詳述する。

2.2.1

降圧薬投与開始基準

もともと「妊娠高血圧症候群の診療指針」の 2015 年版では、「重症高血圧 (SBP $\geq$ 160 mmHg、または DBP $\geq$ 110 mmHg) に対して降圧療法を行う」とされていた¹⁴⁸⁾。同 2021 年版¹⁴⁹⁾および「産婦人科診療ガイドライン—産科編 2023」²²⁾では「繰り返し認める際に」という表現が追加されたものの、この基準は維持されている。また、高血圧緊急症 ($\geq$ 180/120 mmHg) について「産婦人科診療ガイドライン—産科編 2020」では「静注薬を用いてすみやかに降圧療法を行う」とされていた¹⁵⁰⁾が、同 2023 年版では「高血圧緊急症と重症高血圧症との境界を示すエビデンスはない」「HDP において重症高血圧はすでに緊急を要する事態である」ということで削除され、重症高血圧の降圧治療に含めて考えられるようになった²²⁾。

ISSHP、NICE では $\geq$ 140/90 mmHg が降圧治療の対象とされている^{151, 152)}が、一方で「産婦人科診療ガイドライン—産科編 2023」²²⁾によると非重症高血圧症例 (140 ~ 159/90 ~ 109 mmHg) に対しては、短時間の過度な降圧は

表 35 妊娠高血圧症候群の名称・定義・分類

1. 名称
和文名称 “妊娠高血圧症候群” 英文名称 “hypertensive disorders of pregnancy (HDP)” とする
2. 定義
妊娠時に高血圧を認めた場合、妊娠高血圧症候群とする。妊娠高血圧症候群は妊娠高血圧腎症、妊娠高血圧、加重型妊娠高血圧腎症、高血圧合併妊娠に分類される。
3. 病型分類
<p>① 妊娠高血圧腎症：preeclampsia (PE)</p> <p>1) 妊娠 20 週以降に初めて高血圧を発症し、かつ、蛋白尿を伴うもので、分娩 12 週までに正常に復する場合。</p> <p>2) 妊娠 20 週以降に初めて発症した高血圧に、蛋白尿を認めなくても以下のいずれかを認める場合で、分娩 12 週までに正常に復する場合。</p> <p>i) 基礎疾患のない肝機能障害（肝酵素上昇 [ALT もしくは AST > 40 IU/L]、治療に反応せず他の診断がつかない重度の持続する右季肋部もしくは心窩部痛）</p> <p>ii) 進行性の腎障害（Cr > 1.0 mg/dL、他の腎疾患は否定）</p> <p>iii) 脳卒中、神経障害（間代性痙攣・子痙・視野障害・一次性頭痛を除く頭痛など）</p> <p>iv) 血液凝固障害（HDP に伴う血小板減少 [$< 15 \text{ 万} / \mu\text{L}$]・DIC・溶血）</p> <p>3) 妊娠 20 週以降に初めて発症した高血圧に、蛋白尿を認めなくても子宮胎盤機能不全（*¹ 胎児発育不全 [FGR]、*² 臍帯動脈血流波形異常、*³ 死産）を伴う場合。</p> <p>② 妊娠高血圧：gestational hypertension (GH)</p> <p>妊娠 20 週以降に初めて高血圧を発症し、分娩 12 週までに正常に復する場合で、かつ妊娠高血圧腎症の定義に当てはまらないもの。</p> <p>③ 加重型妊娠高血圧腎症：superimposed preeclampsia (SPE)</p> <p>1) 高血圧が妊娠前あるいは妊娠 20 週までに存在し、妊娠 20 週以降に蛋白尿、もしくは基礎疾患のない肝腎機能障害、脳卒中、神経障害、血液凝固障害のいずれかを伴う場合。</p> <p>2) 高血圧と蛋白尿が妊娠前あるいは妊娠 20 週までに存在し、妊娠 20 週以降にいずれかまたは両症状が増悪する場合。</p> <p>3) 蛋白尿のみを呈する腎疾患が妊娠前あるいは妊娠 20 週までに存在し、妊娠 20 週以降に高血圧が発症する場合。</p> <p>4) 高血圧が妊娠前あるいは妊娠 20 週まで存在し、妊娠 20 週以降に子宮胎盤機能不全を伴う場合。</p> <p>④ 高血圧合併妊娠：chronic hypertension (CH)</p> <p>高血圧が妊娠前あるいは妊娠 20 週までに存在し、加重型妊娠高血圧腎症を発症していない場合。</p> <p>補足：*¹ FGR の定義は、日本超音波医学会の分類「超音波胎児計測の標準化と日本人の基準値」に従い胎児推定体重が -1.5 SD 以下となる場合とする。染色体異常のない、もしくは、奇形症候群のないものとする。</p> <p>*² 臍帯動脈血流波形異常は、臍帯動脈血管抵抗の異常高値や血流途絶あるいは逆流を認める場合とする。</p> <p>*³ 死産は、染色体異常のない、もしくは、奇形症候群のない死産の場合とする。</p>
4. 妊娠高血圧症候群における高血圧と蛋白尿の診断基準
<p>血圧測定法：</p> <p>1. 5 分以上の安静後、上腕に巻いたカフが心臓の高さにあることを確認し、座位で 1～2 分間隔にて 2 回血圧を測定し、その平均値をとる。2 回目の測定値が 5 mmHg 以上変化する場合は、安定するまで数回測定する。測定の 30 分以内にはカフェイン摂取や喫煙を禁止する。</p> <p>2. 初回の測定時には左右の上腕で測定し、10 mmHg 以上異なる場合には高い方を採用する。</p> <p>3. 測定機器は水銀血圧計と同程度の精度を有する自動血圧計とする。</p> <p>① 収縮期血圧 140 mmHg 以上、または、拡張期血圧が 90 mmHg 以上の場合を高血圧と診断する。</p> <p>② 次のいずれかに該当する場合を蛋白尿と診断する。</p> <p>1. 24 時間蓄尿でエスバッハ法などによって 300 mg/日以上の蛋白尿が検出された場合。</p> <p>2. 随時尿で protein/creatinine (P/C 比) が 0.3 mg/mg・CRE 以上である場合。</p> <p>*なお、わが国の『産婦人科診療ガイドライン—産科編 2017』ではより厳密に 0.27 mg/mg・CRE 以上となっている。</p> <p>注：『産婦人科診療ガイドライン—産科編 2020』ならびに現行の『産婦人科診療ガイドライン—産科編 2023』では 0.3 mg/mg・CRE 以上としている。</p> <p>③ 24 時間蓄尿や随時尿での P/C 比測定のいずれも実施できない場合には、2 回以上の随時尿を用いたペーパーテストで 2 回以上連続して尿蛋白 1+以上陽性が検出された場合を蛋白尿と診断することを許容する。</p> <p>注：現行の『産婦人科診療ガイドライン—産科編 2023』では、試験紙法による尿蛋白半定量で 2 回以上連続して 1+以上を認めた場合と 1 回でも 2+以上を認めた場合を尿蛋白スクリーニング陽性と判断する。</p>

(次ページに続く)

表 35 （続き）

5. 症候による亜分類
<p>① 重症について 次のいずれかに該当するものを重症と規定する。なお、軽症という用語はハイリスクでない妊娠高血圧症候群と誤解されるため、原則用いない。</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 妊娠高血圧、妊娠高血圧腎症、加重型妊娠高血圧腎症、高血圧合併妊娠において、血圧が次のいずれかに該当する場合 収縮期血圧 160 mmHg 以上の場合 拡張期血圧 110 mmHg 以上の場合 2. 妊娠高血圧腎症、加重型妊娠高血圧腎症において、母体の臓器障害または子宮胎盤機能不全を認める場合 ・蛋白尿の多寡による重症分類は行わない。 <p>② 発症時期による病型分類 妊娠 34 週未満に発症するものは、早発型（early onset type：EO） 妊娠 34 週以降に発症するものは、遅発型（late onset type：LO） * わが国では妊娠 32 週で区別すべきとの意見があり、今後、本学会で区分点を検討する予定である。</p>
付記
<p>1. 妊娠蛋白尿 妊娠 20 週以降に初めて蛋白尿が指摘され、分娩後 12 週までに消失した場合をいうが、病型分類には含めない。</p> <p>2. 高血圧の診断 白衣・仮面高血圧など、診察室での血圧は本来の血圧を反映していないことがある。特に、高血圧合併妊娠などでは、家庭血圧測定あるいは自由行動下血圧測定を行い、白衣・仮面高血圧の診断およびその他の偶発合併症の鑑別診断を行う。</p> <p>3. 関連疾患</p> <p>i) 子癇（eclampsia） 妊娠 20 週以降に初めて痙攣発作を起こし、てんかんや二次性痙攣が否定されるものをいう。痙攣発作の起こった時期によって、妊娠子癇、分娩子癇、産褥子癇と称する。子癇は脳皮質での可逆的な血管原性浮腫による痙攣発作と考えられているが、後頭葉や脳幹などにも浮腫をきたし、各種の中枢神経障害を呈することがある。</p> <p>ii) HDP に関連する中枢神経障害 皮質盲、可逆性白質脳症（posterior reversible encephalopathy syndrome：PRES）、高血圧に伴う脳出血および脳血管攣縮などが含まれる。</p> <p>iii) HELLP 症候群 妊娠中、分娩時、産褥時に溶血所見（LDH 高値）、肝機能障害（AST 高値）、血小板数減少を同時に伴い、他の偶発合併症によるものではないものをいう。いずれかの症候のみを認める場合は、HELLP 症候群とは記載しない。 HELLP 症候群の診断は Sibai の診断基準に従うものとする。</p> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin: 10px 0;"> <p>Sibai の診断基準 溶血：血清間接ビリルビン値 > 1.2 mg/dL、血清 LDH > 600 IU/L、病的赤血球の出現 肝機能：血清 AST（GOT）> 70 IU/L、血清 LDH > 600 IU/L 血小板数減少：血小板数 < 10 万/mm³</p> </div> <p>iv) 肺水腫 HDP では血管内皮機能障害から血管透過性を亢進させ、しばしば浮腫をきたす。重症例では、浮腫のみでなく肺水腫を呈する。</p> <p>v) 周産期心筋症 心疾患の既往のなかった女性が、妊娠・産褥期に突然心不全を発症し、重症例では死亡に至る疾患である。HDP は重要な危険因子となる。</p>

（日本妊娠高血圧学会、2021^{143）}より改変）

子宮胎盤血流の低下による胎児機能不全の懸念があり³⁾、「降圧治療の有益性を示すエビデンスはない」とされている^{151, 153)}。「妊娠高血圧症候群の診療指針」の 2021 年版では、「状態によっては降圧治療を考慮する」¹⁴⁹⁾と、降圧治療を容認する方向へ変更されている。なお、CH については、 $\geq 140/90$ mmHg での降圧治療が一部で推奨されている¹⁴⁹⁾。

2.2.2 降圧目標

降圧治療は、母体の各臓器の保護と子宮胎盤血流維持

の双方への考慮が必要となり、さまざまな病態が関与するため、具体的な降圧目標の設定は困難である。「妊娠高血圧症候群の診療指針」の 2015 年版¹⁴⁸⁾では 140～160/90～110 mmHg という目標があったが、同 2021 年版¹⁴⁹⁾では具体的な数値は削除されている。世界的には 135/85 mmHg や 110～120/70～80 mmHg を下回らないようになど、概してわが国より低い値が目標となっている^{151, 152)}。また、「妊娠高血圧症候群の診療指針」の 2021 年版¹⁴⁹⁾において、CH では 140/90 mmHg が目標とされているものの、個別の状況に応じた対応が必要である。「高血圧管理・

治療ガイドライン 2025」の降圧目標はこれまでよりも低く設定され、「全年齢・全病態で診察室血圧 130/80 mmHg 未満、家庭血圧 125/75 mmHg 未満」となっている¹⁵⁴⁾が、妊娠は「特殊病態」として個別対応となるものの、今後の HDP の降圧目標についても、子宮胎盤血流への影響を考慮しつつ、「より低く」を目指す方向となる可能性がある。

産後の高血圧管理については、胎児への影響がなくなるため、母体の各臓器の保護に意識を集中し、正常域への降圧が可能である。また、子癇予防のためにも十分な降圧治療が必要とされている。また、後述のように産褥期には使用可能な薬剤の種類が増えるので、個別の状況に配慮した管理が可能となっている。

2.2.3

降圧薬の選択肢と安全性

降圧薬には胎盤通過性があり、妊娠初期の催奇形性や妊娠中期以降の胎児毒性など、胎児への影響は常に考慮されなければならない。ACE 阻害薬や ARB には胎児毒性があり、妊娠期には使用すべきでないが、それ以外の薬剤については 2011 年以降添付文書の改訂が進み、妊婦への投与禁忌が解除された薬剤が 2018 年版ガイドライン¹⁾ 発行以降も増え、選択の幅が広がっている。代表的な薬剤としては、メチルドパ、ニフェジピン、アムロジピン、ラベタロール、ビソプロロール、カルベジロール、ヒドララジンなどがあげられる。

また、経口降圧薬が無効な場合や、重症高血圧、あるいは緊急を要する場合には、ニカルジピンやニトログリセリンの静注が選択肢となる。さらに、子癇発作の予防として硫酸マグネシウム投与が推奨されている¹⁴⁹⁾。

妊娠前から ACE 阻害薬や ARB を内服している場合は、妊娠が判明ししだいすみやかに中止し他剤へ変更する。β 遮断薬については、SGA 出産のリスクがあるものの、特定の基礎疾患（大動脈拡張疾患、流出路狭窄疾患など）や症状において、有用性がリスクを上回る場合には使用が許容される。利尿薬については、とくに PE において血管透過性が亢進し循環血漿量が減っているためより病態を悪化させる可能性があり、使用するとしてもきわめて限定的と考えられる¹⁴⁹⁾。

近年は、PE 発症リスクの高い症例に対して、低用量アスピリン (LDA) による発症予防が推奨されるようになってきている^{151, 152, 155, 156)}。わが国の添付文書では、現時点で「出産予定日 12 週以内の妊婦には投与しないこと」とされていること、HDP 予防としては保険が適用されないことには注意が必要である。

また、スタチン系薬剤、とくにプラバスタチンが PE に伴う血管内皮のダメージからの回復に有効で、今後の臨床

研究の行方が期待される^{149, 157)}。

2.2.4

妊娠前、妊娠中、産褥期の血圧管理

妊娠前から高血圧が存在している場合には、妊娠すると同時に HDP (CH) となる。CH は重要な一病型で、SPE への移行が懸念される。また、早産、FGR、周産期死亡の合併率が高いので、血圧管理が妊娠予後にも影響することを意識する。

妊娠前に血圧を管理しておくこと、すなわちプレコンセプションケアが重要である。まず、家庭血圧を測定、記録する習慣をつけることである。自身の普段の血圧を把握することが重要であり、妊娠前の目標として、診察室血圧 130/80 mmHg 未満、家庭血圧 125/75 mmHg 未満が勧められる¹⁵⁴⁾。並行して、生活習慣の改善、すなわち、塩分制限、適正体重の維持、禁煙、適度な運動が推奨される。また、降圧薬に ACE 阻害薬や ARB が含まれる場合には、妊娠中にも安全とされる降圧薬（メチルドパ、ニフェジピン、ラベタロールなど）への変更を検討する。

妊娠中には、妊娠週数による生理的な変化への注意が必要である。生理的には、妊娠第 2 三半期に血圧が低下し、第 3 三半期に再上昇するため、それをふまえた管理が重要である。家庭血圧が重要視されるのは妊娠中も変わらない。今のところ、HDP の診断基準には採用されていないが、朝・晩の 2 回測定を継続し、記録を主治医に提示することは経時的な管理に非常に有用である。高血圧症の診断同様、家庭血圧で 135/85 mmHg 以上の場合に、HDP と同様に扱うことは理にかなっているといえる。そして、妊娠 20 週以降に蛋白尿や FGR、高血圧の増悪がみられる場合、SPE への移行と考えられ、より厳重な管理が必要となる。

分娩周辺期の血圧のピークは分娩中だけでなく、分娩後 3～6 日目にみられることがしばしばあり、脳卒中などのリスクが高まる。分娩を乗り切ったからといって油断は禁物であり、適切な観察、加療が必要である。この時期には授乳を行っているが、ACE 阻害薬、ARB は母乳への分泌が少なく使用が可能となり、その他ほとんどの降圧薬が使用可能なので、適切な降圧薬を選択し、母体と児の安全を両立させる。その後、高血圧が持続する場合は、内科的フォローアップを継続し、将来の心血管リスクを下げることに努める。

2.2.5

まとめ

以上のように、「妊娠高血圧症候群の診療指針」の 2021 年版¹⁴⁹⁾ および「高血圧管理・治療ガイドライン 2025」¹⁵⁴⁾ では、降圧目標範囲の見直し、降圧薬の選択肢の増加などの変更がなされている。心疾患がある場合には、今後も新

たなエビデンスの蓄積とともに、母児双方のリスクを最小限に抑えるための診療指針のアップデートが期待される。

2.3

予防

HDPの中でも、とくにPEは母体と胎児に重篤な合併症をもたらす。世界的に妊娠関連死亡の主因の一つであり、早産、FGR、胎盤早期剥離、母体臓器障害などの重篤な合併症を生じうるため、予防が重要である。これまで多くの予防法が研究されてきたが¹⁵⁸⁾、LDA以外に強固なエビデンスと再現性を備えた方法は乏しい。本節では、PEの予防について最新のエビデンスにもとづき概説する。

2.3.1

LDA

LDAのおもな作用機序は、血小板内シクロオキシゲナーゼ-1 (COX-1) を非可逆的に阻害し、血管収縮・血小板凝集作用を有するトロンボキサン A_2 (TXA₂) の産生を選択的に抑制させる点にある。一方、血管内皮由来のプロスタサイクリン (PGI₂) には、ほとんど影響しない。HDPでは、PGI₂/TXA₂ バランスがTXA₂ 優位に傾いている。LDAは、このアンバランスを正常なPGI₂ 優位の状態に是正することで、血管拡張を促進し、胎盤の適切な血流灌流を維持す

ると考えられている。予防効果を最大化するうえで、対象、開始時期、用量がポイントになってくる。

a. 対象

PEの高リスク妊婦を対象とする。ACOG, NICE, FIGOなど各国ガイドラインで多少異なる(表36)¹⁵⁹⁻¹⁶¹⁾。妊娠初期スクリーニングにより高リスクを同定する方法も用いられ、母体背景因子(年齢・人種・BMI・既往歴など)、平均動脈圧、子宮動脈拍動係数、母体血清妊娠関連血漿蛋白A (PAPP-A)、母体血清胎盤増殖因子 (PIGF) を組み合わせる¹⁶²⁾。大規模RCTであるASPRE試験では、妊娠16週未満から150 mg/日のLDAを就寝前に内服した高リスク妊婦は、(妊娠34週までに発症する) 早発型PEの発症率が62%減少した¹⁵⁵⁾。

なお、心疾患そのものはかならずしも高危険因子とは限らないが、大動脈縮窄合併妊婦では、HDPの発症に注意を要する。大動脈縮窄合併妊婦に対するLDAのHDP発症抑制効果は、現時点で十分に確立していない。

b. 開始時期

LDAは妊娠12～16週未満に開始する場合に効果が高いとされ、螺旋動脈リモデリングが完了する前に介入することが病態生理に合致する¹⁶³⁾。ASPRE試験で就寝前投与が採用され¹⁵⁵⁾、いくつかの研究で有効性が示唆され

表36 PEに対するLDA予防投与の対象 (ACOG, NICE, FIGO)

危険因子	ACOG ¹⁵⁹⁾	NICE ¹⁶⁰⁾	FIGO ¹⁶¹⁾
高リスク (1つ以上で推奨)			
HDPの既往	✓	✓	✓
多胎妊娠	✓	✓	✓
慢性高血圧	✓	✓	✓
1型または2型糖尿病	✓	✓	✓
腎疾患	✓		✓
慢性腎臓病		✓	
自己免疫疾患	✓	✓	✓
中等度リスク (2つ以上で推奨)			
初産	✓	✓	✓
肥満 (BMI)	> 30 kg/m ²	≥ 35 kg/m ²	> 30 kg/m ²
HDPの家族歴 (母・姉妹)	✓	✓	✓
年齢	≥ 35 歳	≥ 40 歳	≥ 35 歳
妊娠間隔	> 10 年	> 10 年	> 10 年
体外受精	✓		
社会的背景	アフリカ系、低所得層など		
低出生体重児の既往	✓		

(ACOG. 2018¹⁵⁹⁾, Webster K, et al. 2019¹⁶⁰⁾, Poon LC, et al. 2019¹⁶¹⁾ より作表)

る^{164, 165)}が、投与時間に関する確証は限定的である。36 週までの継続が一般的だが、最適な継続期間についての結論は確立していない。

c. 用量

至適用量については依然として議論がある¹⁶³⁾。現時点では従来の 81 mg/日に比べ、100～162 mg/日の用量で効果が高い可能性が示唆されている。SR では、100 mg/日を超える投与がそれ未満より有効である可能性が報告されている¹⁶⁷⁾。

d. まとめ

LDA は PE の予防においてもっともエビデンスの確立した介入である。現時点の実臨床においては、高リスク妊婦に対し妊娠 12～16 週に開始し、バイアスピリン[®]100 mg/日（就寝前）での投与が推奨される。一方、わが国では LDA は保険適用外である。したがって、LDA 使用に際しては、適応外使用であること等を患者に説明し、文書同意を得たうえで処方することが重要である。

2.3.2

LDA 以外の予防方法

食事（とくに減塩）は非妊婦の高血圧管理では推奨されるが、HDP の予防としての効果は限定的である。カルシウム補充はカルシウム摂取不足の妊婦では予防効果が示されているが、不足がない妊婦では一貫したメリットは示されていない^{168, 169)}。降圧薬による予防に関して、利尿薬は浮腫や高血圧の発症を減少させるものの、HDP そのものの発症予防効果は示されていない。慢性高血圧合併妊婦における各種降圧薬の検討でも、SPE の発症予防は実証されていない。抗酸化物質については病態への酸化ストレス関与が示唆されるものの、CAPPS 試験を含む複数のランダム化試験でビタミン C・E 補充の予防効果は認められていない¹⁷⁰⁾。スタチンやメトホルミンは有望視されているが、現時点では研究段階である。

3.

分娩中の努責が循環動態に与える影響について

分娩第 2 期にみられる努責（いきみ）は、母体の循環動態に大きな影響を及ぼす。努責によって胸腔内圧・腹腔内圧が上昇し、静脈還流の減少や心拍出量の変動をきたすことが知られている^{171, 172)}。胸腔内圧上昇は、上大静脈および下大静脈からの血流還流を制限し、心室充満が一過性に減少する。また、交感神経系の刺激によって血圧上昇や心拍数の変動を引き起こすことがある。健常妊婦では代償可能であるが、弁膜症、心不全、PH などの症例では重篤な循環不全を誘発しうる^{4, 30, 173)}。

一般的に以下の点が臨床的に問題とされることがある。

- ・弁膜症（AS・MS など）：左心室充満圧の上昇や心拍出量の減少が症状増悪を引き起こす可能性がある。
- ・心不全：前負荷の急激な変化により、肺うっ血や低心拍出が悪化するリスクがある。
- ・PH：胸腔内圧上昇による右心負荷の増大が右心不全や低酸素血症を誘発しうる。
- ・不整脈の既往：交感神経刺激が不整脈発生を助長する可能性がある。

したがって、努責の許容可否は心疾患の種類と重症度に応じて慎重に判断する必要がある。循環動態の変化を最小限に抑えるため、硬膜外鎮痛や吸引分娩の併用によって努責を短縮・回避することが検討される。

一方、帝王切開は努責を回避できる利点を有するが、麻酔導入時の急激な血圧変動や出血による循環不安定化が生じやすい。したがって、経陰分娩と帝王切開の選択は、基礎心疾患の病態、母体循環動態、胎児状態を総合的に考慮して決定すべきである。

CQ 8

PAH 合併妊娠における分娩方法は？

推奨

麻酔・PAH の循環管理体制を備えた施設で、症例ごとに選択することを推奨する。

（合意率：100%，推奨強度：弱い，エビデンスレベル：C-LD）

解説

1. 文献レビューの背景

PAH 合併妊娠は、妊娠・分娩期の循環動態変化に伴い、急性右心不全、PTE、不整脈を誘発し、母体死亡率が 5～

25%に達するきわめて重篤な妊娠合併症であり^{1,2)}、妊娠継続はきわめてリスクが高い。とくに分娩時は急激な循環動態変化により、心不全やPHクリーゼを発症する可能性が高く、分娩方法の選択は母体および胎児の予後に直結する。そのため、ESC心血管疾患と妊娠ガイドラインでは、PAH合併妊娠を原則禁忌（mWHO 2.0分類クラスIV）と位置づけ、妊娠前の避妊指導および妊娠中の早期人工妊娠中絶を推奨している³⁾（詳細はCQ2を参照）。しかし近年、PAHに対する特異的治療（ERA、PDE5阻害薬、プロスタサイクリン製剤など）の進歩や、高次医療施設における多職種連携管理の普及により、妊娠継続を選択する症例が増加しつつある^{4,5)}。これに伴い、分娩様式（帝王切開、経腔分娩、器械分娩）や麻酔法の選択が母児の予後に及ぼす影響に関するエビデンスの必要性が高まっている。

PAH合併妊婦の分娩方法は、重症例に対しては帝王切開が提案されている³⁾。2018年版ガイドラインでは、症例によっては経験豊富な産科医師による経腔無痛分娩も可能とされている⁶⁾が、実際にどのような症例であれば経腔分娩を試みることができるかは明確でない。このように重症度や併存疾患に応じた分娩方法の適応に関するエビデンスは不足している。今回のスコーピング・レビューは、PAH合併妊婦における分娩方法選択とアウトカムを整理し、診療指針の検討材料とすることを目的とした。

2. 文献レビューの結果

対象となった後方視的研究、症例集積研究、SRを含む40本の文献を分析した。

2.1 分娩方法と母体予後

帝王切開はおもに重症例で選択されるため、母体死亡、心不全、ICU入室の発生率が高いと報告されている。2020年のSR・MA¹⁾では、帝王切開後の母体死亡率は経腔分娩に比べ有意に高かった（15.6% vs. 4.6%、オッズ比3.83、95%CI 1.1～13.6）。Mengらの大規模観察研究⁷⁾では、帝王切開群は心血管合併症や輸血リスク、90日再入院リスクが経腔分娩より有意に高かったが、重症度ごとの解析は行われていない。Maらは軽症PAH例におけるMA（252件）で母体死亡率0.15%（95%CI 0.00～0.93）、心不全発症率13%と報告した⁴⁾。SuらはPAH合併妊娠94件中70%が帝王切開で、母体死亡率6.4%、心不全発症率36%、異常出血発生率14%、ICU入室高率と報告している⁵⁾。Miaoらの単施設研究（妊娠684件）では帝王切開率93%、母体死亡率12.5%、心不全59%、ICU入室率59%が報告された⁸⁾。さらにLvらはICU入室率について重症PAH例では71.1%、軽症PAH例では15.9%と有意差を示し、軽症PAH例での経腔分娩率は29.3%と有意に高かったと報告した⁹⁾。

2.2 重症度別分娩方法選択

PAHの重症度は母体予後および分娩様式選択の最大の決定因子である。Maらの2023年のSR・MA⁴⁾では、軽症PAH群で経腔分娩率が16%（95%CI 10～24）、中等症～重症群で7%（95%CI 5～9）と軽症群のほうが有意に高かったが、分娩方法別の予後については明確なデータは示されていない。

重症度が高いPAH症例では、妊娠継続中に母体死亡・心不全などの重大な合併症をきたすリスクが高く、管理方針の策定には全身状態の把握と重症度評価が重要である。Lvらの多変量解析では、重症PAHは母体死亡の独立危険因子であり、軽症・中等症に比べて母体死亡のオッズ比13.53（95%CI 1.46～125.13）、肺動脈収縮期圧が10 mmHg上昇するごとに母体死亡のリスクが1.49倍（95%CI 1.15～1.94）となった⁹⁾。Miaoらも同様に、重症例で母体死亡率12.5%、心不全発症率59%、ICU入室率59%と報告している⁸⁾。Jhaら¹⁾およびLowら²⁾のレビューでも、重症度と母体アウトカムの関連が強調されている。したがって、重症例では分娩時の循環動態変化により、リスクがさらに高まる可能性があるため、選択的帝王切開や麻酔管理を含めた個別対応が求められる。一方、軽症～中等症例では、慎重なモニタリングのもとで経腔分娩が選択されることもある。

2.3 自然分娩 vs. 器械分娩・無痛分娩

経腔分娩内で自然分娩、器械分娩、無痛分娩間のアウトカムを比較した報告は確認できなかった。

帝王切開は主として重症PAH例で選択され、母体死亡、心不全、ICU入室といった重大イベントの発生率が高いことが多数の研究で報告されていた^{1,2,7-9)}。これに対し、経腔分娩はおもに軽症例で選択され、良好な母体予後が示唆された。PAH重症度が母体予後を規定する最大の因子であり、分娩様式自体のリスクを比較することは現時点では困難である。また、帝王切開が計画的か緊急か、硬膜外鎮痛の有無、補助循環管理の導入状況など、分娩管理の詳細が母体予後に大きく寄与していた。さらに、重症度別、管理体制別の標準化プロトコルが欠如しており、施設間の管理のばらつきがアウトカムに影響を与えている可能性が考えられる。

3. 推奨に至った経緯

文献レビューにもとづいて検討した結果、PAH合併妊婦においては重症度に応じた分娩方法選択が重要であるが、重症度別に予後を評価した質の高いエビデンスは存在しないという認識で一致した。PAH合併例の多くで帝王切開が選択されている一方で、経腔分娩が可能であった症例は比較的軽症例に限られている可能性があり、分娩方法の

選択よりも症例選択が重要であるとの意見が多かった。

以上をふまえ、症例ごとに PAH の重症度について、NYHA 心機能分類や心エコー所見（右室機能、TR、心拍出量）、肺動脈圧、酸素飽和度の安定性などをもとに総合的に評価し、分娩方法を決定することが推奨される。経陰分娩は、術後出血や感染のリスクを回避できるメリットがある一方で、分娩時の疼痛や努責による右心負荷増加が問題となる。したがって、NYHA 心機能分類 I～II、かつ右心機能が保たれており、呼吸循環が安定している症例では経陰分娩が選択できる。無痛分娩、吸引分娩・鉗子分娩を併用し、分娩時間を長引かせないように管理することが欧

州のガイドラインなどで推奨されている³⁾。一方、NYHA 心機能分類 III 以上、右室機能低下症例、妊娠後期に PH が増悪している場合などには、呼吸循環の不安定さを最小限に抑える観点から帝王切開が選択される。

4. 今後の課題

今回の文献レビューから、次の重要な課題が明らかになった。

- 重症度別に分娩方法を比較検討した前向き研究は欠如している。
- 経陰分娩における自然分娩、器械分娩、無痛分娩間のアウトカムを比較したデータが不足している。

文献

1. Jha N, Jha AK, Mishra SK, et al. Pulmonary hypertension and pregnancy outcomes: Systematic Review and Meta-analysis. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2020; 253: 108-116. PMID: [32862030](#)
2. Low TT, Guron N, Ducas R, et al. Pulmonary arterial hypertension in pregnancy-a systematic review of outcomes in the modern era. *Pulm Circ* 2021; 11: 20458940211013671. PMID: [34104423](#)
3. De Backer J, Haugaa KH, Hasselberg NE, et al. ESC Scientific Document Group. 2025 ESC Guidelines for the management of cardiovascular disease and pregnancy. *Eur Heart J* 2025; 46: 4462-4568. PMID: [40878294](#)
4. Ma R, Gao H, Cui J, et al. Pregnancy feasibility in women with mild pulmonary arterial hypertension: a systematic review and meta-analysis. *BMC Pregnancy Childbirth* 2023; 23: 427. PMID: [37291508](#)
5. Su JY, Chen HF, Wang SM. Pregnancy outcome analysis of 94 patients with pulmonary arterial hypertension during pregnancy. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2022; 26: 1970-1977. PMID: [35363347](#)
6. 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年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2018/06/JCS2018_aki_ikeda.pdf
7. Meng ML, Fuller M, Federspiel JJ, et al. Maternal Morbidity According to Mode of Delivery Among Pregnant Patients With Pulmonary Hypertension. *Anesth Analg* 2024; 138: 1011-1019. PMID: [37192132](#)
8. Miao H, Chen Y, Wang C, et al. Pregnancies in women with moderate and severe pulmonary hypertension remain challenging: A single-center experience in East China. *Int J Gynaecol Obstet* 2022; 157: 140-148. PMID: [33864679](#)
9. Lv C, Wu L, Liao G, et al. Maternal and fetal/neonatal outcomes of pregnancies complicated by pulmonary hypertension: a retrospective study of 154 patients. *Clinics (Sao Paulo)* 2023; 78: 100194. PMID: [37119592](#)

CQ 9

マルファン症候群合併妊娠における分娩方法は？

推奨

麻酔・循環管理体制を備え、心臓血管外科の対応も可能な施設で、大動脈径に応じて選択する。

- 1) 大動脈径が 45 mm より大きい場合は帝王切開を推奨する。
(合意率: 100%, 推奨強度: 弱い, エビデンスレベル: C-LD)
- 2) 大動脈径が 40 mm 以上 45 mm 以下の場合、一律の推奨はできない。症例ごとのリスク評価や施設体制により分娩方法を選択することを推奨する。
(合意率: 100%, 推奨強度: 弱い, EL: C-LD)
- 3) 大動脈径が 40 mm 未満の場合は、妊娠中に大動脈径の拡大傾向がないこと、胸痛などの自覚症状を認めない場合、経陰分娩施行も選択しうる。ただし、大動脈解離の発生例もあることに留意する。

解説

1. 文献レビューの背景

マルファン症候群は結合組織の異常を特徴とする遺伝性疾患であり、妊娠において大動脈解離や拡張などの重大な

心血管合併症を引き起こすリスクが知られている¹⁻⁴⁾。2018 年版ガイドライン⁵⁾において、大動脈径が 45 mm 以上のマルファン症候群の場合、「分娩時の血圧変動などをきっかけに循環動態が破綻しやすい」として、母体適応による

帝王切開が推奨されている。「大動脈径 40 mm 未満は通常分娩が可能（エビデンスレベル B）」とされたが、近年の報告では 40 mm 未満であっても大動脈解離をきたす症例が一定数認められており、既存ガイドラインでのリスク層別化が十分ではない可能性が指摘されている^{6,8)}。実際、米国の胸部大動脈疾患患者の診断と治療に関するガイドライン⁹⁾では、大動脈径 > 40 mm、ESC 心血管疾患と妊娠ガイドライン¹⁰⁾では大動脈径 > 45 mm を帝王切開の基準としている。これらの間にあたる大動脈径 40～45 mm の管理については、施設間や医師の裁量による差があり、標準的な方針は確立されていない。また、欧米とわが国を含むアジアでの大規模コホートや多施設報告から、妊娠中の大動脈拡大や解離発生率、帝王切開率、 β 遮断薬使用率などの実態に地域差があり、統一的な管理指針策定の必要性が浮き彫りとなっている¹¹⁻¹³⁾。

マルファン症候群合併妊婦における分娩方法の選択は、母体の予後に重大な影響を及ぼす可能性がある。本研究班は分娩方法の選択に関する現行エビデンスを整理することを目的として、スコーピング・レビューを行った。

2. 文献レビューの結果

2010 年以降に発表された 13 本の文献を対象とし、マルファン症候群合併妊娠の分娩様式、大動脈径、重大・重要アウトカムに関するエビデンスを収集した。大規模な前向き研究や RCT は存在せず、現行のエビデンスは後ろ向きコホート研究や症例集積研究、症例報告、文献レビューを中心とする計 13 件の研究から特定された。

帝王切開率は 50～65% と高率で推移しており、とくに大動脈拡張例や β 遮断薬未使用例で計画的帝王切開が選択される傾向がある^{3,6,8)}。大動脈径と分娩方法の関連を後ろ向きに評価した研究^{1,14,15)}のうち、Omnes らの研究で、妊娠 22 件において大動脈径 > 40 mm で帝王切開が選択され、1 件に分娩前解離を認めた¹⁾。Kuperstein ら⁴⁾は大動脈径 40 mm 未満と 40～45 mm でのアウトカムを比較し、大動脈径 40～45 mm 群の妊娠 8 件はすべて帝王切開で管理され、大動脈解離の発生は認めなかった。Minsart らの妊娠 27 件を対象とした研究⁶⁾でも、大動脈径 40～45 mm の妊婦 6 人では 1 人のみ産科適応による帝王切開、残りは経陰分娩を試み、大動脈解離の発生はなかった。大動脈径が 45 mm 以下で管理されている症例では、硬膜外鎮痛を用いた計画的経陰分娩が安全に行われている報告も複数ある^{6,14)}。

一方、大動脈径 40 mm 未満群でも分娩前解離を 2 例認めた⁶⁾。別の報告では、大動脈径が妊娠前 33 mm、分娩前 36 mm であった症例が経陰分娩 2 時間後に大動脈解離を起こした⁴⁾。すなわち、大動脈解離はとくに大動脈径が

40 mm 以上で高率に認められるが、40 mm 未満でも発生例が散見されており、大動脈径のみではリスク予測が不十分である^{4,7)}。母体の大動脈解離の発生率は報告によりばらつきがあり、0～8% 程度であった^{1,8,11,13)}。わが国を含むアジアの報告では、Katsuragi ら²⁾が日本人女性マルファン症候群症例での大動脈拡張進行や解離のリスクは欧米と比較してやや低い可能性を示唆しているが、症例数が限られており、十分な結論には至っていない。

3. 推奨に至った経緯

現在のエビデンスが少数例の後ろ向き研究にもとづいていること、また 40～45 mm の大動脈径に対して経陰分娩を選択した症例で重大なアウトカムが生じなかった一方で、40 mm 未満の症例でも分娩前後に解離が生じた例があることが議論された。とくに、大動脈径 40 mm 未満であっても拡大傾向がないことを確認する重要性が再認識された。また、ESC 心血管疾患と妊娠ガイドラインでの推奨基準（大動脈径 45 mm 以上で経陰分娩回避）¹⁰⁾に対し、米国の胸部大動脈疾患患者の診断と治療に関するガイドラインでは 40 mm 以上で帝王切開が検討される⁹⁾など、国際的に対応が分かれている点についても討議した。計画的経陰分娩において硬膜外鎮痛併用が安全に行われている例^{6,14)}が示されていることを評価し、経陰分娩を選択する際の有効な戦略であるとの意見が多かった。妊娠前カウンセリングの受診率が低いこと⁸⁾も問題視され、計画妊娠の重要性を周知すべきという意見があがった。さらに、日本人を含むアジア人におけるアウトカムを示す報告は依然として少なく、周産期データを今後も蓄積していく必要性が指摘された。総じてマルファン症候群合併妊娠の分娩方法の選択に際しては、分娩前の大動脈径だけでなく、妊娠中の径の変化、胸痛などの自覚症状、家族歴といった危険因子を総合的に評価し、分娩方法を慎重に検討する必要があるとの結論に至った。

産褥期も大動脈解離のリスクが持続または上昇する⁹⁾ため、心血管モニタリングを継続することが重要である。産後 6 週間～3 ヶ月間は循環器科によるフォローアップを考慮し、症状出現時には迅速に画像評価を行う。大動脈解離既往あるいは術後症例は妊娠中に再手術や重大合併症のリスクが高く、とくに人工血管置換術後の妊娠では注意が必要である¹⁶⁾。分娩後数日間は循環動態変動が大きく再解離リスクが高いため、心血管モニタリングと分娩後早期に手術部位の画像評価（CT あるいは MRI）を行う。

4. 今後の課題

今回の文献レビューから、次の重要な課題が明らかになった。

- 大動脈径 40～45 mm の妊婦における経陰分娩と帝王

切開のリスク比較に関する前向き研究が存在しない。

- 妊娠中の大動脈径の拡大傾向と解離発生リスクの関連を明らかにするための、一連の画像評価を含む研究が不足

している。

- 分娩方法選択の判断に用いるリスク評価ツールの標準化と妥当性検証が必要である。

文献

1. Omnes S, Jondeau G, Detaint D, et al. Pregnancy outcomes among women with Marfan syndrome. *Int J Gynaecol Obstet* 2013; 122: 219-223. PMID: [23810486](#)
2. Katsuragi S, Ueda K, Yamanaka K, et al. Pregnancy-associated aortic dilatation or dissection in Japanese women with Marfan syndrome. *Circ J* 2011; 75: 2545-2551. PMID: [21817813](#)
3. Curry RA, Gelson E, Swan L, et al. Marfan syndrome and pregnancy: maternal and neonatal outcomes. *BJOG* 2014; 121: 610-617. PMID: [24418012](#)
4. Kuperstein R, Cahan T, Yoeli-Ullman R, et al. Risk of Aortic Dissection in Pregnant Patients With the Marfan Syndrome. *Am J Cardiol* 2017; 119: 132-137. PMID: [27788933](#)
5. 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 年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2018/06/JCS2018_akagi_ikedaf.pdf
6. Minsart AF, Mongeon FP, Laberge AM, et al. Obstetric and cardiac outcomes in women with Marfan syndrome and an aortic root diameter ≤ 45 mm. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2018; 230: 68-72. PMID: [30243228](#)
7. Smith K, Gros B. Pregnancy-related acute aortic dissection in Marfan syndrome: A review of the literature. *Congenit Heart Dis* 2017; 12: 251-260. PMID: [28371362](#)
8. Cauldwell M, Steer PJ, Curtis SL, et al. Maternal and fetal outcomes in pregnancies complicated by Marfan syndrome. *Heart* 2019; 105: 1725-1731. PMID: [31129614](#)
9. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55: e27-e129. PMID: [20359588](#)
10. De Backer J, Haugaa KH, Hasselberg NE, et al. ESC Scientific Document Group. 2025 ESC Guidelines for the management of cardiovascular disease and pregnancy. *Eur Heart J* 2025; 46: 4462-4568. PMID: [40878294](#)
11. Hassan N, Patenaude V, Oddy L, et al. Pregnancy outcomes in Marfan syndrome: a retrospective cohort study. *Am J Perinatol* 2015; 32: 123-130. PMID: [24896139](#)
12. Kim SY, Wolfe DS, Taub CC. Cardiovascular outcomes of pregnancy in Marfan's syndrome patients: A literature review. *Congenit Heart Dis* 2018; 13: 203-209. PMID: [29063738](#)
13. Whelan AR, Thorsen MM, MacCarrick G, et al. Cardiovascular and obstetrical outcomes among delivering patients with Marfan or Loeys-Dietz syndrome: a retrospective analysis by hospital delivery setting. *Am J Obstet Gynecol MFM* 2024; 6: 101340. PMID: [38460826](#)
14. 長嶋小百合, 松田祐典, 大橋夕樹, 他. マルファン症候群合併妊娠における脊髄幹麻酔・鎮痛一症例集積研究. *麻酔* 2020; 69: 380-388.
15. Michaelson-Cohen R, Elstein D, Ioscovich A, et al. Severe heart disease complicating pregnancy does not preclude a favourable pregnancy outcome: 15 years' experience in a single centre. *J Obstet Gynaecol* 2011; 31: 597-602. PMID: [21973131](#)
16. Williams D, Lindley KJ, Russo M, et al. Pregnancy after Aortic Root Replacement in Marfan's Syndrome: A Case Series and Review of the Literature. *AJP Rep* 2018; 8: e234-e240. PMID: [30473905](#)

CQ 10

フォンタン術後妊娠における分娩方法は？

推奨

フォンタン循環の麻酔・循環管理体制を備えた施設で、症例ごとに選択することを推奨する。

(合意率：100%，推奨強度：弱い，エビデンスレベル：C-LD)

解説

1. 文献レビューの背景

フォンタン循環を有する妊婦は全身静脈血が肺循環へ受動的に流入するため、妊娠・分娩時における血液量増加や循環動態の急激な変化、自律神経反射、出血など肺血流・静脈還流に起因するリスクを伴う^{1,2)}。分娩様式の選択にはとくに注意が必要と指摘され³⁻⁵⁾、血圧変動や循環動態破綻のリスクから、帝王切開が検討される場合も少なくない^{6,7)}。一方、帝王切開であっても、経膈分娩と同様に分娩に伴う循環動態の変化は避けられず、むしろおもな利点はその変動の期間が短縮される点にすぎない。そのため、2018 年版ガイドライン⁸⁾では、循環動態が安定している症

例においては経膈分娩も許容されることが記載されている。

これまでフォンタン術後妊婦の分娩方法に関して実施された研究は、症例報告や小規模な症例集積にとどまり、大規模比較研究や前向きコホート研究は存在しないため、分娩様式に関する明確なコンセンサスは得られていない。このような背景から、フォンタン術後妊婦における分娩様式の選択とその周産期転帰に関する既存文献を体系的に整理・評価し、現時点での知見の範囲や質、および知見の空白を明確にするため、スコوپング・レビューを実施した。

2. 文献レビューの結果

フォンタン術後妊婦における分娩方法の選択とそれに伴

う母体重大・重要アウトカムに関しては、大規模な研究や比較試験は存在せず、新たなSRを構築できるほどのエビデンスは確認されなかった。対象となった症例報告および症例集積研究8件を分析した。

分娩方法は施設や妊娠経過により異なり、帝王切開率は50～80%とばらつきがあった^{4,5,9,10}。帝王切開が約半数以上の症例で選択されていたものの、母体適応にもとづいた帝王切開はきわめて少数であった（McCabeら1件⁵、Fujitaら1件¹⁰）。多くは明確な「母体適応」が記載されたわけではなく、施設方針や慎重な管理判断にもとづいた「予防的」選択であったと推測される。一方で、経膈分娩は多くの症例で施行されており、その大半が器械分娩（Monteiroら7件中5件⁴、McCabeら10件中7件⁵、Clark3件中3件⁹）や無痛分娩として管理されていた。

分娩様式ごとの母体重大アウトカム（死亡、心不全、不整脈など）の比較を目的とした研究は存在せず、評価は不可能であった。とくに、帝王切開と経膈分娩のどちらが母体に有利であるかを判断できるような記述や統計的評価を認めなかった。Fujitaら¹⁰は、帝王切開術後に一過性の心不全を呈した2件を報告しているが、心不全や不整脈の有無を体系的に評価した研究はなかった。母体重要アウトカムについては、分娩後異常出血は対象となった27件において経膈分娩後に2件（25%）認められた一方、帝王切開後にはなかったとする報告³、対象14件⁴と20件⁵の後方視的研究において、帝王切開と経膈分娩の間で分娩時の出血量に有意差は認められなかったという報告、さらに、フォンタン術後妊婦は、先天性心疾患合併妊婦の中でもっとも出血量が多かったとの報告¹¹があった。DVTについては、帝王切開後に1件（5%）発症したが、経膈分娩後の発症は認められなかったとの報告³がある一方で、帝王切開・経膈分娩ともに血栓塞栓症の発症はなかったとす

る報告⁴もある。

以上はいずれも症例報告レベルであり、一般化可能性には乏しかった。文献間で評価項目やアウトカムの定義が統一されていないことも、エビデンス統合の障壁となった。

3. 推奨に至った経緯

以上より、現時点では、フォンタン術後妊婦における分娩方法はフォンタン循環の麻酔・循環管理体制を備えた施設で、症例ごとに個別に選択されるべきであり、帝王切開を一律に推奨すべきエビデンスは存在しないとの認識で一致した。今後は、全国規模の周産期レジストリや先天性心疾患妊婦を対象とした前向き研究の構築が必要であり、標準化されたアウトカム評価の導入も求められると結論づけられた。

4. 今後の課題

今回の文献レビューから、次の重要な課題が明らかになった。

- 分娩方法（帝王切開 vs. 経膈分娩）に関する明確な適応基準、大規模あるいは質の高い比較研究が欠如しているため、帝王切開が医学的適応にもとづいた選択か否かの判断は困難であった。また、経膈分娩との比較検討を行った研究は存在しなかった。
- 母体死亡、心不全、不整脈、心停止などの重大アウトカムについて、定義の不統一や記載の欠如が多く、横断的な比較や統合的評価ができなかった。
- 出血量、DVT、輸血、ICU入室といった重要アウトカムについては、出血やDVTに関しては一部記載があったものの、統一された評価指標やカットオフの提示はなかった。輸血やICU入室の要否も判断困難であった。
- 症例数の少なさ、施設間の症例蓄積の困難さから、今後は全国規模の登録システムを構築することによって、症例蓄積とアウトカム評価の標準化が望まれる。

文献

1. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, et al. ZAHARA Investigators. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49: 2303-2311. PMID: [17572244](#)
2. Presbitero P, Somerville J, Stone S, et al. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. *Circulation* 1994; 89: 2673-2676. PMID: [8205680](#)
3. Tiourine M, de Souza DG, Beers KT, et al. Anesthetic Management of Parturients With a Fontan Circulation: A Review of Published Case Reports. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth* 2015; 19: 203-209. PMID: [25586083](#)
4. 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. PMID: [27726918](#)
5. 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. PMID: [34425324](#)
6. De Backer J, Haugaa KH, Hasselberg NE, et al. ESC Scientific Document Group. 2025 ESC Guidelines for the management of cardiovascular disease and pregnancy. *Eur Heart J* 2025; 46: 4462-4568. PMID: [40878294](#)
7. Roos-Hesselink JW, Ruys TP, Stein JI, et al. ROPAC Investigators. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischaemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2013; 34: 657-665. PMID: [22968232](#)
8. 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年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2018/06/JCS2018_akagi_ikeda.pdf
9. Clark DE, Staudt G, Byrne RD, et al. Anesthetic Management in Parturients With Fontan Physiology. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2023; 37: 167-176. PMID: [35953405](#)
10. Fujita A, Shirozu K, Higashi M, et al. Anesthetic management in pregnant women with Fontan circulation: a case series. *JA Clin Rep* 2024; 10: 25. PMID: [38634932](#)
11. Cauldwell M, Von Klemperer K, Uebing A, et al. Why is post-partum haemorrhage more common in women with congenital heart disease? *Int J Cardiol* 2016; 218: 285-290. PMID: [27240153](#)

第6章 周産期管理（麻酔科）

CQ 11

PAHにおける帝王切開の麻酔方法は（全身麻酔と比較して）脊髄幹麻酔を推奨するか？

推奨

循環動態が安定した PAH における帝王切開の麻酔方法は、脊髄幹麻酔を推奨する。

（合意率：100%，推奨強度：弱い，エビデンスレベル：C-LD）

解説

1. 文献レビューの背景

PH は複数の疾患を原因として発症する。中でも特発性、短絡性先天性心疾患などを原因とする PAH は、mWHO 分類を用いた母体心血管リスク評価において、最高リスクであるクラス IV に分類される（表 14 参照）。そのため PAH 合併妊婦の帝王切開の麻酔においては、特殊な循環動態を考慮し、慎重な管理が必要である。しかし麻酔法の選択について一定の見解はなく、各施設や症例ごとに検討されているのが現状である。そこで、PAH 合併妊婦において全身麻酔と比較して脊髄幹麻酔が推奨されるかどうかについて、母体循環動態への影響や母児の予後を重要な評価指標としてレビューを行った。

2. 文献レビューの結果

MEDLINE, CENTRAL, 医中誌 Web など 2010 年 1 月～2025 年 5 月の文献を検索したところ、ガイドライン 1 件、レビュー 4 件、観察研究 6 件、記述研究・症例報告 27 件がヒットした。麻酔法を比較した RCT はなかったため、スコoping・レビューを行った。レビューや観察研究においては、PAH 以外の PH（左心系疾患を原因とする PH など）が含まれていた。観察研究はすべて中国からの報告であった。

ESC 心血管疾患と妊娠ガイドラインは、エキスパートオピニオンとして、PAH においては通常全身麻酔よりも脊髄幹麻酔が望ましいとしている¹⁾。PH（PAH の割合不明）妊婦の MA では、2012～2020 年の RCT と観察研究が含まれ、脊髄幹麻酔 628 件と全身麻酔 481 件が比較された。その結果、新生児死亡率は両群で差を認めなかったが、脊髄幹麻酔のほうが全身麻酔と比べて母体死亡率が低く（リ

スク比 [RR] 0.507, 95%CI 0.300～0.858), ICU 在室日数が短かった（加重平均差 [WMD] -4.176, 95%CI -4.523～-3.828)²⁾。さらに重度 PH に限っても、脊髄幹麻酔の優位性が報告されている³⁾。肺動脈収縮期圧 ≥ 70 mmHg を合併した PH 妊婦 75 人（先天性心疾患が 56%）を対象に、硬膜外麻酔、CSEA、全身麻酔の 3 群で麻酔法の違いが術後経過に与える影響を比較した。その結果、母体死亡や新生児死亡、新生児仮死の発生率には有意差はなかったものの、術後の ICU 入室および入院期間は全身麻酔群に比べて硬膜外麻酔群、CSEA 群で有意に短縮され、また術中の血圧変動も小さかった³⁾。

PH 合併妊婦の帝王切開麻酔法の選択状況をみると、PAH 症例報告においては、禁忌がない限り硬膜外麻酔を主体とした脊髄幹麻酔が選択される傾向にあった。PAH 合併妊娠 17 件を対象とした単施設観察研究では、第一選択として硬膜外麻酔が使用されていた⁴⁾。PH 合併妊娠の単施設観察研究においても脊髄幹麻酔が全身麻酔と比べて多く選択されていた^{5,6)}。一方で、PH（PAH の割合は不明）の重症度が高い症例では全身麻酔が多く選択されたという観察研究もある⁷⁾。さらに硬膜外麻酔中に PH クリーゼを発症し、全身麻酔へ移行した症例^{4,8)}、一酸化窒素の吸入を要した報告もあった⁹⁾。

3. 推奨に至った経緯

非心疾患妊婦においては一般的に脊髄幹麻酔が第一選択である。全身麻酔は児への全身麻酔薬の移行や母体気道トラブルのリスクを孕み、母児早期接触も妨げるためである。一方、PAH 合併症例の循環管理においては、肺血管抵抗上昇と右室収縮能低下を避け、体血圧を保つことが最優先である。

全身麻酔においては、麻酔薬による心収縮力の抑制と体血管抵抗減少による血圧低下、陽圧換気による肺血管抵抗の上昇、気道確保に伴う交感神経刺激などがデメリットとなる。しかしPHクリーゼなどの対応を含め、重症例においては全身麻酔が有利である。脊髄幹麻酔も交感神経遮断作用のため、体血管抵抗も下げやすい。脊髄幹麻酔には脊髄くも膜下麻酔単独も含まれるが、急激な交感神経遮断により血圧低下や心拍出量の減少を引き起こす可能性がある。そのため、硬膜外麻酔単独あるいは低用量脊髄くも膜下麻酔を併用した硬膜外麻酔により緩徐な麻酔導入が望ましいと考える。

これまでのPH合併妊娠の帝王切開に関する観察研究では、PAHだけでなく左心系疾患を原因とするPHなども含まれていることを考慮する必要があるが、PH合併妊娠においては全身麻酔と比較して脊髄幹麻酔が選択されることが多かった。さらに、観察研究ではPH重症例で全身麻酔が選択されやすいというバイアスを考慮する必要があるものの、脊髄幹麻酔のほうが全身麻酔に比べて循環動態変化を減らし、母体予後も改善したと報告されている^{2,3)}。

以上より、PAHにおける帝王切開の麻酔方法として、循環動態が安定している場合には脊髄幹麻酔を推奨する。脊髄幹麻酔の禁忌の1つが血液凝固障害であり、PH妊婦では抗血栓療法を行うことが多いため、注意を要する。PH治療薬のPGI₂は血小板減少作用があることに留意する。脊髄幹麻酔としては、硬膜外麻酔単独あるいはCSEAが適切と考える。一方、循環動態が不安定な場合は全身麻酔を検討する。最終的な麻酔法の決定においては、母児の状態ならびに医療者側の状況を総合的に評価したうえで、個別に判断されるべきである。

4. 今後の課題

PH合併妊婦の帝王切開の麻酔法に関して、RCTは存在しない。PAHに限定すると、麻酔法が循環動態や母児予後に及ぼす影響に関する研究報告はない。PAHの発生率などから、将来RCTを行うことは難しいと予想される。これまでに報告されたPHの観察研究から、PAHのみを拾い上げてMAを行うことで、PAHに最適な麻酔方法について重症度も加味した見解を得ることが可能かもしれない。

文献

1. De Backer J, Haugaa KH, Hasselberg NE, et al. ESC Scientific Document Group. 2025 ESC Guidelines for the management of cardiovascular disease and pregnancy. *Eur Heart J* 2025; 46: 4462-4568. PMID: [40878294](#)
2. 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. PMID: [34648063](#)
3. 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: 4731-4736. PMID: [29805492](#)
4. Zhang J, Lu J, Zhou X, et al. Perioperative Management of Pregnant Women With Idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension: An Observational Case Series Study From China. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2018; 32: 2547-2559. PMID: [29525197](#)
5. Pan J, Wu Q, Chen S, et al. Clinical outcomes of pregnancy in patients with pulmonary hypertension: A single center observational study. *J Cardiothorac Surg* 2025; 20: 199. PMID: [40241218](#)
6. Shi Y, Wu D, Chen L, et al. Analysis of the clinical characteristics and outcomes of pregnant women with different degrees of pulmonary hypertension. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2025; 38: 2352090. PMID: [39757001](#)
7. Zhu CX, Xiong W, Chen HQ, et al. Obstetric outcomes in pregnancy with pulmonary hypertension: A retrospective study of 78 cases at one center. *J Obstet Gynaecol Res* 2018; 44: 1211-1215. PMID: [29845684](#)
8. Hara R, Hara S, Ong CS, et al. Cesarean section in the setting of severe pulmonary hypertension requiring extracorporeal life support. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2017; 65: 532-534. PMID: [27888446](#)
9. 星野慈恵, 芹澤直紀, 志賀剛, 他. 妊娠契機に発症し、エポプロステノールとシルデナフィル併用療法で帝王切開術を乗り越えた特発性肺動脈性肺高血圧症の1例. *日本心臓病学会誌* 2010; 5: 218-222.

CQ 12

フォンタン術後における帝王切開の麻酔方法は（全身麻酔と比較して）脊髄幹麻酔を推奨するか？

推奨

フォンタン術後の帝王切開の麻酔方法は、脊髄幹麻酔を推奨する。

（合意率：100%，推奨強度：弱い，エビデンスレベル：C-LD）

解説

1. 文献レビューの背景

フォンタン手術の技術や術後管理の進歩により、フォン

タン術後患者の長期生存率は向上し、妊娠可能年齢に達する女性が増加している。フォンタン術後妊婦の分娩様式と

して帝王切開が選択されることも少なくない。フォンタン術後は mWHO 分類では III に分類される高リスク群であり、帝王切開の麻酔方法を選択する際は、特殊な血行動態を考慮し慎重に検討する必要がある。しかしその麻酔法の選択について一定の見解はなく、各施設や症例ごとに検討されているのが現状である。そこで全身麻酔と比べて脊髄幹麻酔が推奨されるかについて、母体血行動態への影響や胎児の予後を重要な評価指標としてレビューを行った。

2. 文献レビューの結果

MEDLINE, CENTRAL, 医中誌 Web など、2010 年 1 月～2025 年 5 月の文献を検索した。その結果、麻酔法を比較検討した研究は、過去の症例報告をまとめたレビューが 1 件、その他の症例報告が 6 件あったものの、RCT、観察研究のいずれもなかった。そのため SR は行わず、スコーピング・レビューを行った。

フォンタン術後の分娩における麻酔管理を検討したレビューによると、17 件の帝王切開のうち硬膜外麻酔が選択されたものが 8 件、脊髄くも膜下麻酔が 1 件、全身麻酔が 8 件であった。全身麻酔選択の理由として抗血栓療法をあげた症例がいくつかあった¹⁾。その後の 24 件の症例報告では脊髄幹麻酔が選択された症例が多く、硬膜外麻酔 13 件²⁻⁴⁾、CSEA 5 件^{2,5,6)}、脊髄くも膜下麻酔 2 件^{2,6)}、全身麻酔 3 件がみられた^{3,6,7)}。硬膜外麻酔のうち 2 件は硬膜外無痛分娩から緊急帝王切開への移行症例であった²⁾。全身麻酔を選択した症例の選択理由は抗血栓療法または PTE による低酸素血症であった^{3,6,7)}。CSEA においては、高比重ブピバカインより効果発現が緩徐な等比重ブピバカイン、あるいは低用量の高比重ブピバカインが脊髄くも膜下投与されていた^{2,5,6)}。

母体の血行動態については軽度の血圧低下、slow VT に言及する報告が少数あったのみで、麻酔法の違いによる傾向は不明であった。母児の予後については関する情報も限定的であり麻酔法による比較は不可能と判断した。

3. 推奨に至った経緯

フォンタン循環の循環管理のポイントは、静脈還流量と心収縮力、洞調律を保ち、頻脈と肺血管抵抗上昇を避けることである。

全身麻酔薬は概して心収縮力減少、心拍数減少、血管拡張をもたらす。人工呼吸による胸腔内圧の上昇は静脈還流量を減少させる。さらに全身麻酔は、胎児への全身麻酔薬

の移行や母体気道トラブルのリスクがあり、母児早期接触も妨げる。そのため帝王切開の麻酔においては全身麻酔を避けることが一般的である。一方、肺うっ血をきたしている場合や、循環動態が非常に不安定な場合には全身麻酔の方が適することも考えられる。また、術中のカルディオバージョンや体外ペースティングの必要性が高い症例においても、全身麻酔のメリットは大きい。

非心疾患妊婦に対する脊髄くも膜下単独の麻酔においては、開始後 3～4 分以内に交感神経遮断による体血管抵抗減少を原因とした低血圧と心拍出量の増加、反射性頻脈が観察される。体血管抵抗の減少はおおよそ 5 割である⁸⁾。交感神経遮断による血管拡張作用によるものと考えられる。フォンタン術後妊婦では、妊娠による循環血液量の増加が非心疾患妊婦より少ない場合があることも推測され、その場合には血管拡張の影響は大きい可能性がある。硬膜外麻酔でも同様の血管拡張は起こるが、その作用発現は脊髄くも膜下麻酔単独と比べて緩徐なため、血圧の低下が少ないことが一般的である。CSEA では、脊髄くも膜下への局所麻酔薬の用量を減らすことで、循環動態の変化の速度や程度を硬膜外麻酔に近づけることが可能である。脊髄幹麻酔による循環動態の変化に対しては、血管収縮薬と輸液負荷にて無理なく対処できると考えるが、循環動態をより安定させるためには、CSEA や硬膜外麻酔が選択しやすいだろう。

以上より、フォンタン術後の帝王切開では脊髄幹麻酔を第一選択とすることを推奨する。ただしフォンタン術後は血栓塞栓症のリスクがあり、抗血栓薬が投与されていることが多いため、休薬期間に注意が必要である。またフォンタン術後妊娠においては、解剖学的形態や遠隔期合併症、妊娠経過中の循環動態の変化などが個々の症例によって大きく異なるため、最終的な麻酔方法は個別に判断されるべきである。

4. 今後の課題

現在の知見は限られた症例報告にもとづいており、エビデンスの蓄積が不十分である。フォンタン術後妊婦の病態は多様であり、それぞれの病態に応じた麻酔法の検討が望ましいが、未検討である。フォンタン術後の帝王切開症例のレジストリ制度を確立して症例を集積し、後向きに分析することがエビデンス蓄積の第一歩となりうる。

文献

1. Tiouririne M, de Souza DG, Beers KT, et al. Anesthetic Management of Parturients With a Fontan Circulation: A Review of Published Case Reports. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth* 2015; 19: 203-209. PMID: [25586083](#)
2. Monteiro RS, Dob DP, Cauldwell MR, et al. Anaesthetic manage-

- ment of parturients with univentricular congenital heart disease and the Fontan operation. *Int J Obstet Anesth* 2016; 28: 83-91. PMID: [27726918](#)
3. 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. PMID: [34425324](#)
4. Wu P, Zhu SM, Yao YX. Epidural anesthesia for emergency cesarean section in a woman with Fontan circulation: A case report. *Medicine (Baltimore)* 2020; 99: e18986. PMID: [31977915](#)
 5. 堀江里奈, 天谷文昌, 川口顕, 他. フォンタン術後妊婦の帝王切開麻酔症例. *麻酔* 2019; 68: 593-595.
 6. Fujita A, Shirozu K, Higashi M, et al. Anesthetic management in pregnant women with Fontan circulation: a case series. *JA Clin Rep* 2024; 10: 25. PMID: [38634932](#)
 7. Saito J, Noguchi S, Nakai K, et al. General Anesthetic Manage-

- ment for Emergency Cesarean Section and Postpartum Hemorrhage in a Woman With Fontan Circulation. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2019; 33: 791-795. PMID: [29935806](#)
8. 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: 856-863. PMID: [18946298](#)

1.

妊娠中の麻酔と鎮痛

1.1

麻酔 / 鎮痛前の評価

心疾患妊婦においては、循環器的あるいは産科的な適応により妊娠満期に至る前に麻酔や鎮痛を必要とする場合がある。そのため十分早い妊娠週数に麻酔科的な評価を行うことが望ましい。その際には、心疾患の病態・治療経過・妊娠中の病態変化・現在の状態、手術・麻酔歴とその問題点、産科的経過と分娩方針などについて、循環器科医や産科医から十分な情報を得る。とくに麻酔や鎮痛時のリスクが高いと考えられる心疾患の場合は、循環動態管理目標とその許容範囲について、循環器科医からの助言が必要である。これらの情報にもとづき、麻酔や鎮痛の計画を立て、産婦人科医と循環器科医など管理にかかわる医療スタッフと共有し、患者に説明する。

1.2

脊髄幹鎮痛による無痛分娩

分娩時の脊髄幹鎮痛は、痛みによる心拍数増加や血管抵抗上昇、心仕事量増加を防ぐ。そのため無痛分娩は、頻脈性不整脈、虚血性心疾患、大動脈病変（マルファン症候群など）、AS、左室流出路狭窄、MS、フォンタン循環など多くの心疾患合併妊婦に有用と推測される。しかし医学適応の心疾患の種類や重症度については明確な基準はない。

循環動態への影響を最小限にするために、分娩早期より鎮痛を開始することが一般的である。脊髄幹鎮痛が第一選択であり、第10胸髄神経から第4仙髄神経領域までの無痛を得ることを目標にする。心疾患患者では抗血栓薬を使用している場合が多いため、脊髄幹穿刺前の休薬期間に留意する（第6章1.5参照）。

硬膜外鎮痛、dural puncture epidural (DPE)、脊髄くも膜下硬膜外併用鎮痛のいずれかが用いられる。硬膜外鎮

痛、DPE、脊髄くも膜下鎮痛においては、第2/3腰椎間～第4/5腰椎間に硬膜外カテーテルを留置する。テストドーズの局所麻酔薬に添加されたアドレナリンが血管内に投与されると、血圧上昇や頻脈、不整脈を原因として有害なイベントが発生する危険性がある。留置した硬膜外カテーテルより、低濃度のロピバカインまたはプピバカイン、レボプピバカインなど（例：0.2% ロピバカインを12 mL）を数分ごとに3～4 mLずつ少量を分割注入する。少量分割注入を遵守することで、カテーテルが血管内に迷入している場合でも局所麻酔薬中毒は神経症状のみにとどまり、カテーテルが脊髄くも膜下腔に迷入している場合でも高位脊髄くも膜下麻酔には至らず、下肢への影響にとどめることができる。初回投与後は、フェンタニル2 µg/mL程度を添加した0.1%程度のロピバカインなどの低濃度の長時間作用型局所麻酔薬を10 mL/時程度で硬膜外投与し、鎮痛効果を維持する。十分な鎮痛の深さを得るために0.2%程度のロピバカインなど数mLを追加投与する場合もある。

心疾患合併症例における脊髄くも膜下硬膜外併用鎮痛の導入法としては、フェンタニルのみを脊髄くも膜下投与し、局所麻酔薬の投与は第2/3腰椎間～第4/5腰椎間に留置された硬膜外カテーテルから投与する方法がしばしば用いられる。局所麻酔薬の脊髄くも膜下投与を避けることで、子宮収縮痛を緩和しながら急激な交感神経遮断を回避することができる。

循環モニタリングは症例ごとに検討する。昇圧薬をすぐに使用できる状態で脊髄幹鎮痛を開始する。仰臥位低血圧症候群の予防のため、仰臥位は避ける。分娩時の努責を避けるべき患者では、器械分娩により分娩第2期短縮を図る場合がある。無痛分娩は器械分娩の強い痛みを緩和する意義ももつ。また濃度の高い局所麻酔薬を硬膜外投与することで、帝王切開麻酔に移行することも可能である（第6章1.3参照）。

1.3

帝王切開の麻酔

心疾患合併妊婦の帝王切開においては、どの麻酔方法が術中の循環動態や術後心血管イベントにおいて優れている

という確実な証拠はない¹⁷⁴⁾。非心疾患合併妊婦においては、母体の気道トラブルや胎児への麻酔薬の移行を避けるため、脊髄幹麻酔が第一選択である。AHAの声明では、心疾患合併妊婦のmWHO分類クラスI、IIだけでなくクラスIII、IVにおいても脊髄幹麻酔が選択されることが多いと述べられている¹⁷⁵⁾。一方、術中の循環破綻後に脊髄幹麻酔から全身麻酔に移行するのはリスクが高いことに加え、最初から全身麻酔を選択することのメリットもある。個々の心疾患の病態を考慮して症例ごとに麻酔方法を検討する。

帝王切開の脊髄幹麻酔では、胸髄4神経から仙髄神経までの広範囲の脊髄神経遮断が求められる。脊髄くも膜下麻酔は神経遮断の効果発現が早いので、急速な交感神経遮断作用により体血管抵抗が低下しやすい。そのため帝王切開における脊髄くも膜下麻酔単独(single shot spinal)は、母体の心疾患の種類や重症度によっては、重度の低血圧や冠血流量の低下を引き起こすおそれがある。mWHO分類クラスIおよびIIの心疾患を合併する妊婦では、通常非心疾患妊婦と同様に、脊髄くも膜下麻酔単独にて安全に麻酔を行うことができる¹⁷⁶⁾。一方で重症度の高い心疾患を合併する妊婦では、麻酔の広がりや徐々に得る硬膜外麻酔や、低用量の局所麻酔薬・オピオイドを脊髄くも膜下投与し、その後硬膜外麻酔で麻酔範囲を調整するsequential CSEAが選択されることが多い。しかし脊髄幹麻酔による覚醒下での手術では、術中の呼吸困難、痛みや不安、悪心嘔吐、シバリングが生じる可能性がある。その結果、低酸素血症や末梢血管抵抗の上昇、不整脈をもたらす場合があるため、十分な対策を講じる必要がある。

全身麻酔は、肺水腫などの心不全徴候がある症例や、胎児娩出後の子宮復古に伴う急激な静脈還流量増加への耐容能が低いと考えられる症例、抗血栓療法の休薬期間が十分に得られない症例、脊髄幹麻酔に対する患者の協力や同意が得られない症例などで適応となる¹⁷⁵⁾。さらに循環管理における全身麻酔の利点として、前述の覚醒下で起こりうる術中有害事象の回避や、不整脈に対する迅速なカルディオバージョンや電氣的除細動を行うことができる場合がある。先天性心疾患患者の気管挿管困難のリスクは心疾患を有さない患者と比較して高くないという報告があるが¹⁷⁷⁾、妊娠中の上気道浮腫や過去の長期挿管・気管切開の影響により、気管挿管困難のリスクがあるため事前に気道の評価を行う。

硬膜外鎮痛中に経陰分娩から帝王切開へ移行する場合は、硬膜外麻酔で麻酔を行うことも可能である。無痛分娩の目的で留置された硬膜外カテーテルから、高濃度局所麻酔薬(例:2%リドカイン)を少量ずつ投与し、麻酔範囲を広げる。硬膜外腔へのフェンタニルの投与は鎮痛の質を向

上させる。また、局所麻酔薬が大量に投与されるため、局所麻酔薬中毒に注意する。とくに低心拍出量や肝機能障害を伴う場合には、局所麻酔薬中毒のリスクが高まると推測される。経陰分娩中の硬膜外鎮痛の効果が不十分な場合には、その硬膜外カテーテルを用いての帝王切開時麻酔が困難であることが予想される。その場合には脊髄くも膜下麻酔、硬膜外再穿刺によるCSEA、全身麻酔を検討する。

胎児娩出後は、子宮収縮に伴う自己輸血による前負荷の増加と、出血による前負荷の減少という相反する変化が起こり、胎児娩出後の前負荷は過剰にも不足にもなりうる。重度の心疾患合併妊婦では前負荷の安全域が狭いため、術中の輸液管理は慎重に行う。心疾患合併妊娠における産後の心不全の約半数は分娩後1週間以内に発症し¹⁷⁸⁾、分娩後の容量負荷が影響していると考えられている。

麻酔導入後に重度低血圧が予想される症例では、昇圧薬の予防投与が有用である可能性がある。AHAの声明では、冠動脈灌流を維持するためにフェニレフリン($0.5 \sim 0.75 \mu\text{g/kg/min}$)やノルアドレナリン($0.05 \sim 0.075 \mu\text{g/kg/min}$)などを脊髄幹麻酔後に末梢静脈から投与開始し、心拍数 $>60 \text{ bpm}$ と平均動脈圧を基準値に維持するように投与量を調節することを推奨している¹⁷⁵⁾。

胎児娩出後の子宮収縮薬は、心血管系への影響があるため注意深い投与を要する(第4章4.2参照)。

術後疼痛は早期離床を妨げるだけでなく、低換気による無気肺や血圧上昇、不整脈のリスクがあるため、適切な術後疼痛管理を行う。帝王切開術後にはマルチモーダル鎮痛が推奨されている。経口または静脈内アセトアミノフェンやNSAIDの定時投与に加えて、脊髄くも膜下穿刺症例では脊髄くも膜下モルヒネ $50 \sim 100 \mu\text{g}$ 、硬膜外麻酔症例では硬膜外カテーテル抜去前の硬膜外モルヒネ $2 \sim 3 \text{ mg}$ が有用である¹⁷⁹⁾。脊髄幹モルヒネの代替としては、フェンタニル持続静脈注射や創部局所浸潤麻酔/腹横筋膜面ブロックがある。また、下部胸椎に留置された硬膜外カテーテルから局所麻酔薬とフェンタニルを持続投与することで、強力な鎮痛が得られる。術後に抗血栓療法を行う場合は硬膜外カテーテル抜去のタイミングに留意する。

1.4

子宮内容除去術の麻酔、中期中絶の鎮痛

mWHO分類クラスIVに分類される心疾患合併妊婦や、妊娠22週未満に心疾患が増悪した妊婦においては、母体の安全のための人工妊娠中絶が検討される。また心疾患を有する女性では流産率が高いことも知られている⁴⁾。子宮内容除去術や中期中絶は疼痛を伴うため、麻酔や鎮痛の適応となりうる。

妊娠初期の子宮内容除去術は、短時間の処置で行うことができる。麻酔方法は脊髄幹麻酔、静脈麻酔、全身麻酔が選択肢となる。脊髄幹麻酔では胸髄第10神経までの遮断が必要である。抗血栓療法中や、手術中に眠ることを希望する患者には静脈麻酔や全身麻酔が適応となる。静脈麻酔では十分な鎮痛のために深い鎮静や傍頸管ブロックの併用を考慮する。全身麻酔では揮発性麻酔薬は出血量の増加と関連している可能性があるため、避けることが望ましい^{180, 181)}。フォンタン術後や抗血栓療法を継続する場合は、処置後の出血量が多くなる可能性があるため、手術終了後も慎重に経過を観察する。

中期中絶は妊娠12週～21週6日に行われる人工妊娠中絶で、頸管拡張後に人工的に陣痛を起し分娩に至るものである。子宮内容除去術よりも長時間の疼痛管理を要するため、硬膜外鎮痛やオピオイドの静脈注射による鎮痛が選択肢となる。硬膜外鎮痛では強い鎮痛効果を得ることができ、分娩後の疼痛を伴う胎盤剥離処置や止血処置に対しても有効となる¹⁸²⁾。フェンタニル（持続または自己調節鎮痛法）の静脈注射でも同様の鎮痛効果を得られるという報告もあるが¹⁸³⁾、傾眠や呼吸抑制に注意する必要がある。

子宮内容除去術や中期中絶の麻酔/鎮痛中から分娩後にかけては、定期的あるいは持続的なモニタリングを行う。血圧、心電図、SpO₂に加えて、症例の重症度により5点誘導心電図や観血的動脈圧測定などの追加も検討する。

1.5

脊髄幹麻酔/鎮痛の禁忌

脊髄幹麻酔/鎮痛（脊髄くも膜下麻酔、硬膜外麻酔、CSEA）は、心疾患合併妊婦の周産期管理において有用な選択肢となりうるが、その適応と禁忌については慎重な判断を要する。脊髄幹麻酔/鎮痛の絶対的禁忌は多くはないが、患者の拒否、穿刺部位の感染、投与予定薬物に対するアレルギーがあげられる。さらに、穿刺時に体を静止できない、あるいは意思疎通が困難な患者では、手技に伴う合併症のリスクが高いため禁忌とされる。頭蓋内圧亢進は脳幹ヘルニアを誘発する可能性があるため、禁忌として考慮すべきである¹⁸⁴⁾。また、抗血栓療法を継続している場合や強い出血傾向が存在する場合には、血腫形成の危険性が高まり、神経障害など重篤な合併症につながる可能性があるため、脊髄幹麻酔/鎮痛は原則禁忌である。したがって、脊髄幹穿刺を施行する際には抗血栓薬の休薬が必要となる。米国局所麻酔・疼痛医学会（ASRA PM）が推奨する抗血栓薬ごとの休薬期間を表37に示す¹⁸⁵⁾。抗血栓薬を使用している症例では、各薬剤の休薬基準をふまえて、その適応や継続の必要性を個々の状況に応じて検討する。

ASRA PMの基準によると、妊婦がNSAID（アスピリンを含む）を単独で使用している場合には脊髄幹穿刺は可能である。弱い抗血小板作用を有するイコサペント酸エチル・オメガ3脂肪酸エチル・ハーブ類（にんにく、イチヨウ葉、チョウセンニンジンなど）は、休薬を支持する強いエビデンスを認めておらず、単独で使用している場合、脊髄幹穿刺は可能と考える。

UFH皮下投与においては、低用量（1回5,000単位を1日2～3回投与）では最終投与から4～6時間以上、中等用量（1回7,500～10,000単位を1日2回投与）では12時間以上、高用量（1回10,000単位以上の投与）では24時間以上の間隔を確保することが望ましい。間隔不足や、中等用量・高用量を皮下投与した際には、穿刺前にはAPTTの延長がないことを確認し、延長が認められる場合には脊髄幹穿刺を延期または回避を検討する¹⁸⁶⁾。また、肝腎機能低下など薬物代謝遅延のリスクがある症例では、穿刺前に凝固機能検査を実施することが望ましい。

2.

狭窄性弁膜症における無痛分娩

2.1

MS

経陰分娩が選択される場合は無痛分娩が有用な選択肢となると考えられ、実際に脊髄幹鎮痛が行われている¹⁸⁷⁾。MSでは頻脈、心房細動、肺血管抵抗の増加を避けるべきである。分娩時痛がこれらの避けるべき状態の誘因となるためである。また努責を避ける目的で器械分娩が選択される際には、無痛分娩がその疼痛緩和にも効力を発揮する。

一方、無痛分娩の脊髄幹鎮痛は、血管拡張作用による前負荷・後負荷の両者を減少させる。MSでは肺水腫の高リスク群であるものの、十分な静脈還流量がなければ適切な心拍出量が得られにくい。また、MSでは後負荷減少に伴う心拍出量の増加が起こりにくいことから、後負荷減少時に低血圧が顕著に起こりやすい。血管拡張に対しては、フェニレフリンなどの血管収縮薬にて対応する。仰臥位低血圧症候群にも留意する。分娩中から産褥期にかけてはとくに肺水腫をきたしやすいため、注意深い水分バランス管理を要する¹⁸⁸⁾。

2.2

AS

ASは左室の仕事量が増加し、心筋虚血になりやすい病

表 37 脊髄幹穿刺における抗血栓薬の休薬期間

抗血栓薬	種類	薬剤名	用法・用量	休薬期間
抗凝固薬	Xa 因子阻害薬	アピキサバン	高用量	少なくとも 72 時間
			低用量 (2.5 mg 1 日 2 回)	少なくとも 36 時間
		エドキサバン	高用量	少なくとも 72 時間
			低用量 (10 mg 1 日 1 回)	少なくとも 24 時間
	直接トロンビン阻害薬	ダビガトラン	高用量	少なくとも 72 時間
			低用量 (110 mg 1 日 1 回, その後 220 mg 1 日 1 回)	少なくとも 48 時間
	ヘパリン類, 合成 Xa 阻害薬	UFH	静注	少なくとも 4 ~ 6 時間
		LMWH		少なくとも 12 時間
		フォンダパリヌクス	2.5 mg 皮下注 1 日 1 回	36 時間 (高齢者では 42 時間)
	クマリン誘導体	ワルファリン		5 日
抗血小板薬	NSAIDs (アスピリン含む)			必要なし
	チエノピリジン系	クロピドグレル		5 ~ 7 日
		プラスグレル		7 ~ 10 日
	非チエノピリジン系	チカグレロル		5 日

注: Xa 因子阻害薬, 直接トロンビン阻害薬, LMWH, フォンダパリヌクスでは, 腎機能障害で半減期が延長するため, それぞれにおいて休薬期間の延長や中止を考慮する。

(Kopp SL, et al. 2025¹⁸⁵⁾ を参考に作表)

態である。また収縮期駆出時間を保ち, 左心室を十分に拡張させるために, 頻脈を避けて洞調律を維持すべきである。そのため, 産痛を緩和する無痛分娩は循環動態の安定化に有利と考えられる。反面, 脊髄幹鎮痛による交感神経遮断は, 後負荷を減少させるため低血圧を起こしやすい。

AS では後負荷が減少しても心拍出量を増やすことができず, 重度低血圧に陥りやすい。さらに低血圧は冠灌流圧低下をもたらし, 心筋虚血を起こすリスクがある。AS では前負荷の維持も重要であり, 脊髄幹鎮痛による静脈還流量の減少にも注意を要する。脊髄幹鎮痛による循環動態への影響は無痛分娩開始時にみられやすい。これらの前・後負荷減少のリスクのため, 古くは AS に対して脊髄幹鎮痛は禁忌とされていた。しかし近年では, 少量ずつの薬剤を分割投与しながら段階的に鎮痛を深め, フェニレフリンなどの血管収縮薬を適切に投与することで循環動態を損なわずに無痛分娩が行われている^{189,190)}。硬膜外に投与する局所麻酔薬へのアドレナリン添加は, 頻脈を誘発する危険性があるため慎重に判断する。静脈還流量を維持するために仰臥位を避ける。分娩中の 5 誘導心電図や観血的動脈圧モニターを検討する。

3.

マルファン症候群とマルファン類似疾患における無痛分娩

マルファン症候群およびその類似疾患では, 妊娠・分娩期における大動脈解離・大動脈破裂のリスクが高まる。経膈分娩が可能と判断された妊婦においては, 硬膜外鎮痛を中心とした脊髄幹鎮痛による無痛分娩は, これらの疼痛刺激に起因する交感神経の活性化を抑制し, 循環動態の安定に寄与すると考えられる^{191,192)}。経膈分娩が可能なマルファン症候群およびその類似疾患を有する妊婦においては, 適切な管理体制のもとで無痛分娩を検討することが望ましい。

マルファン症候群においては, 脊髄幹鎮痛は実施可能であるが, 硬膜拡張や側弯が脊髄幹鎮痛の穿刺や薬液の広がりにも影響する可能性がある¹⁹³⁾。脊髄くも膜下鎮痛では, 脳脊髄液の増加により鎮痛効果の広がりが予測しづらいことがある。そのため, 妊娠前に腰椎 MRI を実施して穿刺の難易度などを把握しておくことが必要である。経過中は, 厳密な血圧管理・疼痛管理を行い, 努責や疼痛に伴う血圧変動に注意する。

第7章 産後の諸問題

1.

産後の生活・育児指導

1.1

分娩直後から退院までの循環器系変化と管理

分娩直後は下大静脈圧迫の解除と子宮収縮による静脈還流の増加で心拍出量が60～80%上昇する。この変化は約1時間で分娩前レベルに戻るが、妊娠前と比べて高い状態が持続する^{30, 194)}。さらに静水圧上昇と膠質浸透圧低下により肺水腫を起こしやすく、代償不全例では合併症の危険がある。とくに心機能低下例やチアノーゼ心疾患では輸液管理に注意し、水分バランスを厳重に監視する必要がある。分娩後24～48時間は心血管合併症の好発期であり、少なくとも72時間は心電図・呼吸数・酸素飽和度を継続的にモニタリングする¹⁹⁵⁾。

出血時には心拍数上昇で代償するが、房室ブロックなどでは反応が乏しく、リスクが高い。高リスク心疾患例では耐容能が低下している可能性があり、少量の出血でも重篤化しやすく、迅速な対応が求められる。

分娩後早期(7日以内)は大動脈解離、冠動脈解離、周産期心筋症、心筋梗塞、血栓症などの重篤な疾患を発症しうる。HDPや出血、感染症は心疾患関連合併症を悪化させる¹⁹⁶⁾。とくに心不全はこの時期に好発し、心機能低下例や弁膜症、PH例では慎重な管理が必要である。BNPや心エコーを用いた診断精度向上が有用とされる。不整脈にも注意が必要で、LQTSでは分娩後9か月までリスクが持続する。β遮断薬は妊娠中から継続すべきである¹⁹⁷⁾。

PH例では分娩後1ヵ月以内の死亡率が高く、右心不全・血栓塞栓症・致死的不整脈が主因である。とくに分娩後72時間は静脈還流増加による右心不全の危険が高く、厳重な監視と血栓予防が必須である^{198, 199)}。さらに、冠動脈や大動脈解離にも注意が必要であり、分娩後1週間以内に発症する冠動脈解離は急性冠症候群の原因となりうる²⁰⁰⁾。

大動脈疾患合併例では妊娠前から分娩後まで一貫したリスク管理が求められる²⁰¹⁾。

退院前には、胸痛・呼吸苦・頻脈・失神・血圧異常などの症状を確認し、多職種で退院後の診療体制を計画する。セルフモニタリングや注意すべき症状への対応を患者・家族へ指導することが重要である。

1.1.1

輸液管理と貧血の是正

分娩中から出血量に応じた輸液管理を行い、24～72時間は体液変化に注意する。HCMでは循環血漿量の減少や頻脈が左室流出路狭窄を悪化させる一方、過剰輸液は心不全を誘発するため、適切な管理が不可欠である。

また、産褥期の貧血は活動性やメンタルヘルス低下と関連し、鉄欠乏性貧血はHFpEFの危険因子ともなるため、早期治療が望ましい^{202, 203)}。至適ヘモグロビン濃度は個別の病態に応じた検討が必要である。

1.1.2

血圧管理

分娩後48時間は血圧が低下するが、3～6日目に体液シフトで再上昇し、心血管合併症発症リスクとなるため迅速な血圧管理が必要である。降圧薬としてラベタロール、ニフェジピン、エナラプリル、メチルドパが用いられるが、優位性はない。ニフェジピンは速効性があるが、副作用に注意が必要である。HDPでは降圧薬に加え、フロセミド併用が持続的な高血圧の治療に有効だったという報告がある²⁰⁴⁾。

1.1.3

凝固能亢進と出血

産褥期も凝固能は亢進し、VTEや機械血栓のリスクがある。出血リスクが低下した時点で抗凝固療法を開始するが、分娩様式や出血状況に応じて慎重に判断する。抗血小板薬との併用は出血リスク増大に注意が必要である。

1.2

分娩後早期(退院後)～3ヵ月

退院後も心不全、不整脈、呼吸障害などの合併症が発症する。高年齢、肥満、HDP、出血、早産などが危険因子で

ある。退院後7～10日以内の血圧フォロー、心疾患合併例では14日以内の循環器科受診が推奨される。循環動態は6～8週でおおむね正常化するが、6ヵ月を要する場合もある。産後3ヵ月までは包括的な診療が必要であり、この時期に授乳・育児・メンタルヘルス・今後の家族計画について確認し、避妊についても専門的なアドバイスを行う。

1.2.1

生活指導（食事、睡眠）

産褥期の体調の回復のためにも食事・睡眠の確保は重要である。授乳を行っている場合、循環動態を確認しながら、授乳の状況に応じて、栄養士などの多職種と連携して食事量・内容を検討する。育児によって十分な休息が確保できないことは、心血管イベントの発生リスクを高め、産後の循環動態の回復にも影響を与える。分娩時出血量が多かった場合、産後も貧血状態が続き、産後うつの発症リスクが高まる²⁰⁵⁾。貧血の是正をはじめとした適切な治療を受けるだけでなく、食事や睡眠を含めた生活状況全般を整えていくことが求められる。環境に応じた生活指導を多職種で行う必要がある。

1.2.2

授乳・育児について

母乳育児の場合、母乳によい食事の摂取を心がけながら、新生児期は2～3時間ごとの授乳による不眠や授乳に伴う疲労（授乳による身体活動は軽作業と同等の2.0 METs程度）により、母親の身体的・精神的負担が大きい。人工乳では母親以外の授乳が可能のため、母体の回復を最優先することができ、母親の身体的負担は少ない。しかし、母乳授乳により、母体の将来的な疾患リスク、すなわち乳がんや子宮体がん、糖尿病や高血圧リスクが軽減されとの報告がある²⁰⁶⁻²⁰⁸⁾。このように母乳授乳には身体的負担と長期的メリットの両方があるが、心血管疾患合併産婦における母乳授乳の安全性についてはほとんど検討されていない。

先天性心疾患女性においては、母乳または人工乳による育児で、心血管イベントの発生率やBNP値に有意な差を認めないという報告がある²⁰⁹⁾。一方、周産期心筋症やマル

ファン症候群においては、母乳分泌のためのプロラクチンやオキシトシンが、心筋症や大動脈解離の誘因となる可能性が指摘されている^{210, 211)}。疾患重症度や産後の回復状況、また母乳栄養への本人の意向を確認しながら、授乳方法を検討し、人工乳との併用や母乳の搾乳方法の指導を行う。授乳中に症状が出現する可能性があり、その場合授乳を中止することや症状が出現しやすい時間の授乳を避けることも指導する。

授乳に加えて、育児を行うことは母体の負担が大きいいため、家族の協力や公的サービスを利用して授乳中の育児負担を軽減できる環境を整える。このような授乳・育児についての指導や見守り、相談において、看護師や助産師の果たす役割は大きい。

1.2.3

家族・公的サポート

出産により大きく生活環境が変化することで、母親の心身の負担が増大し、約1割で産後うつの可能性が疑われたという報告がある²¹²⁾。育児不安が増大し、心身の不調が現れた場合、家族内でのサポートだけでなく、メンタルヘルスの専門職との連携も検討していく。2022年に「児童福祉法等の一部を改正する法律」が公布され、子育て世帯に対する包括的支援の体制が強化されることになった。産後1年以内の母子を対象とした産後ケアについては「支援を必要とするすべての方が利用できる」ことが明確化されているため、多職種と連携し情報の提供や利用へのサポートを行っていく²¹³⁾。

1.3

分娩後遠隔期（3ヵ月以降）

心疾患合併女性では、長期的にも心血管合併症のリスクがあり、循環器内科への円滑な移行が重要である。心血管疾患をもつ女性において、周産期の心血管合併症は、分娩後遠隔期の心血管合併症の危険因子である。CARPREG II スコアやZAHARA スコアは妊娠前だけでなく、分娩後遠隔期の予測にも有用である可能性がある^{214, 215)}。

第8章 将来的な研究の方向性

2018年版ガイドラインでは、将来的な研究の方向性として、①カウンセリング、②診療体制、③母体管理、④胎児管理、⑤周産期管理、⑥出生児および母体の出産後の遠隔期管理、⑦心血管疾患患者の妊娠・出産に関する登録制度の確立の7項目をあげた。本フォーカスアップデートでは、父性を含むプレコンセプションケア、妊娠を避けることを推奨する疾患・病態、妊娠中の薬物治療安全性、分娩方法や麻酔方法の選択などに焦点をあて、最新のエビデンスにもとづいて改訂した。しかしながら、作成過程においても依然としてエビデンスが十分とはいえず、とくにわが国におけるデータ蓄積の重要性が再確認された。以下に、引き続き検討すべき研究課題を示す。これらの研究課題に対する学際的・全国的な取り組みにより、妊娠前・妊娠期からライフコース全体にわたる女性循環器診療の質向上につながることを期待される。

1.

プレコンセプションケア、プレコンセプション・カウンセリング

心血管疾患を有する男女が結婚、妊娠、出産、育児を迎えるにあたっては、専門的知識をもつ医療従事者による情報提供とカウンセリングが不可欠である。小児期に心血管疾患を診断された症例では、移行期医療とプレコンセプションケアの時期が重なるため、両者を一体的に支援できる体制の構築が求められる。妊娠高リスク例（mWHO分類クラス III・IV）における専門的プレコンセプションケアや、遺伝カウンセリング、心理的サポート体制を有する施設は限られており、病院間ネットワークの整備が急務である。

妊娠リスク評価や長期予後、男性患者へのプレコンセプションケアに関するデータが不足している。とくに、妊娠を避けることを強く推奨する疾患・病態については国内エビデンスが乏しく、今後の重点的研究課題である。さらに、避妊法の適切な選択、不妊治療との連携、患者意思を尊重した生殖医療支援体制の確立も重要な研究課題である。

2.

診療体制

中等度以上のリスクを有する女性では、産科・循環器科・麻酔科・新生児科などが連携した多職種チーム医療が必須である。しかし、母児の安全を包括的に支援できる専門チームや施設は依然として限られている。各専門職が連携し、地域および広域ネットワークとして機能する診療連携体制の構築が求められる。

3.

母体管理

心血管リスクに加え、妊婦を取り巻く社会的背景（高齢化、就労、補助生殖医療の増加など）による産科リスク上昇にも配慮する必要があるが、両者を統合的に評価した研究は少ない。妊娠中の薬物治療における薬剤選択、投与量、効果、安全性に関するわが国独自の検討が求められる。また、妊娠中のカテーテル治療や心臓血管手術などのインターベンションの適応・手技・周術期管理・術後妊娠時期に関するエビデンスも不足しており、体系的研究が必要である。

4.

胎児管理

重篤な遺伝性疾患を対象とした PGT の心血管疾患への適応は明確でなく、今後の検討課題である。また、母体心血管疾患が胎児に及ぼす影響や、母体投与薬剤の胎児・新生児への影響についての基礎的・臨床的研究の蓄積が必要である。とくに β 遮断薬の胎児発育・神経発達への長期的影響については、前向き研究による検証が望まれる。さらに、母体適応による早産が児に与える影響と、母体リス

ク軽減とのバランスに関するエビデンスの確立が課題である。

5. 周産期管理

分娩時期・分娩様式・麻酔法の最適化に関するデータが不十分であり、母児双方の安全性を比較検討する研究が必要である。また、母体薬物の母乳移行性や乳汁分泌ホルモンの循環器作用、母乳哺育が母体・児の心機能に与える影響についても、今後の課題として検討すべきである。

6. 出生児および母体の 出産後遠隔期管理

「妊娠は母体のストレステスト」である。心血管疾患合併妊娠において、周産期の心血管合併症は出産後遠隔期の予

後を規定する可能性がある。また、HDPや妊娠糖尿病などの産科合併症は、将来的な生活習慣病・心血管疾患の危険因子である。これらをふまえた産後のフォローアップ体制とリスク層別化モデルの確立が求められる。

さらに、妊娠・出産が母体の長期予後および次回妊娠リスクに及ぼす影響について、国内データの蓄積が必要である。

7. 心血管疾患患者の妊娠・ 出産登録制度の確立

正常分娩が自費診療で行われるわが国では、正常妊娠に関する疫学データの収集が困難である。医療水準・周産期体制・母体背景が海外と異なるため、海外データをそのままわが国に適用できない。したがって、国内多施設による妊娠・出産症例登録制度の構築と、循環器・産科領域を横断するデータベース整備が急務である。

第9章 市民・患者への情報提供

「2026年JCS/JSOGフォーカスアップデート版心血管疾患患者の妊娠・出産の適応、診療」を市民・患者の皆様にも幅広く知って頂くために、平易な言葉で概略をお示しします。

心臓病を抱える女性が妊娠や出産を迎える際には、通常の妊娠とは異なる多くのリスクが存在します。近年、医学の進歩によって心血管疾患をもつ方の予後が改善し、妊娠を希望する女性が増えている一方で、母体や子どもの安全を守るための専門的な管理がより一層重要になっています。本フォーカスアップデートは、こうした社会的背景をふまえ、最新の研究成果と国内外のエビデンスを反映して作成しました。以下に、要点をご紹介します。

1. 疫学

わが国の妊産婦死亡は世界的にみても非常に低水準にあります。しかしながら、その原因の中で心血管疾患は依然として大きな割合を占め、母体の命を脅かす重要な疾患群です。大動脈解離や周産期心筋症、肺血栓塞栓症、肺高血圧症といった疾患は、急速に症状が悪化し、発症から短時間で致命的な経過をとることが少なくありません。しかも妊娠中だけでなく産後にも多く発症することが知られており、出産後も含めた注意深い管理が必要です。

近年は全国規模の症例検討や大規模データ解析によって、日本人女性に特有の合併症の危険因子が少しずつ明らかになってきています。これらの情報は、妊娠前からのリスク評価や分娩施設の選択に活かされるべきものであり、市民の皆様にも「妊娠は安全に迎えられる準備が必要な出来事」であることを知っていただきたいと思います。

2. プレコンセプションケア

「コンセプション」とは受胎つまり妊娠、「プレコンセプションケア」は妊娠前からの健康管理を意味します。具体的には体重管理、禁煙、飲酒制限、適度な運動、風疹ワクチン接種や婦人科健診、持病のコントロールなどを指します。心疾患をもつ女性にとって、妊娠は心臓に大きな負担をかける出来事であり、病状が安定していても妊娠を契機に急激に悪化することがあります。そのため、妊娠を希望する際にはかならず循環器内科や産科の専門医に相談し、薬の安全性や出産時のリスクを事前に確認することが重要です。カウンセリングを通じて、妊娠に向けた心と身体の準備を整え、出産後の育児や社会生活まで見据えたライフプランを立てることが推奨されています。こうした取り組みは、母体だけでなく生まれてくる子どもの健康にも直結します。

3. 妊娠を避けることを推奨する疾患・病態

心臓の病気の中には、妊娠すると命にかかわるほど危険が高くなる状態があります。たとえば下記の状態は、妊娠・出産の過程で心臓に強い負担がかかり、母体・赤ちゃんともに大きな危険が生じる可能性があります。

- 心臓のポンプの働きが大きく低下している場合（左心室の収縮率が 30% 未満，右心室の収縮率が 40% 未満など）
- マルファン症候群で大動脈の直径が 45 mm を超えて大きく広がっている場合
- 大動脈弁狭窄症（心臓の出口が狭くなっている状態）が重症の場合
- フォンタン手術後や，機械弁に置き換えている場合

ただし，どうしても妊娠を希望する場合は，抗凝固（血を固まりにくくする）療法や循環管理に精通した専門施設での厳格な管理が不可欠です。これは，医療技術が進歩してもなお，病態そのものがもつリスクを完全に回避することはできないからです。こうした知識は，患者さんが自らの健康を守るための重要な判断材料となります。

4. 薬物治療

妊娠中や授乳中に使用される薬の安全性について，分かりやすい形で説明します。抗凝固薬の中では，ヘパリン（皮下注射）や低分子ヘパリンは妊娠中も授乳中も安全に使える薬です。ワルファリン（飲み薬）は，妊娠中は赤ちゃんに悪影響が出る可能性があるため使用できませんが，授乳中は使用できます。

血圧を下げる薬（降圧薬）や心臓の働きを整える薬（β遮断薬など）は，薬の種類によって赤ちゃんの成長や心拍に影響する場合があります。そのため，医師が安全性を判断し，必要に応じて薬を変更します。アンジオテンシン変換酵素（ACE）阻害薬（例：エナラプリル）やアンジオテンシンⅡ受容体拮抗薬（ARB）（例：ロサルタン）といった一部の降圧薬は，赤ちゃんへ重大な影響が出ることが分かっており，妊娠中は使えません。

不整脈の薬や利尿薬（むくみ取りの薬）についても，それぞれ「使える薬」「避けるべき薬」が決まっています。妊娠中の薬はかならず医師と相談し，安全な選択をすることがとても大切です。

5. 周産期管理（産科）

心疾患をもつ妊婦の分娩管理は，母児双方の命を守るためにきわめて重要です。肺高血圧症，マルファン症候群，フォンタン術後では，分娩方法の選択が大きな課題となります。本フォーカスアップデートでは，母体の循環動態や施設の体制に応じて帝王切開か経膣分娩かを判断することが強調されました。また，妊娠高血圧症候群の管理に関する知見もあらたに加わり，定期的な心機能評価やフォローアップ間隔の明確化が推奨されています。これにより，合併症の早期発見と迅速な対応が可能となり，母児の予後改善につながります。

6. 周産期管理（麻酔科）

帝王切開時の麻酔方法に関しても最新の知見が反映されました。肺高血圧症やフォンタン術後の患者さんでは，全身麻酔に比べて脊髄幹麻酔が推奨される場合があります。これは母体の循環動態を安定させるための工夫です。また，弁膜症や結合組織疾患合併例における無痛分娩についても利点と注意点が整理され，より安全に分娩を迎える選択肢が広がりました。妊娠中の麻酔は母体と胎児の双方に影響するため，専門施設での対応が不可欠であることがあらためて強調されています。

7. 産後の諸問題

出産後の生活や育児への支援に関する記載が大幅に充実しました。産後は母体の心機能が急激に悪化することがあり、授乳や育児による身体的・精神的負担も大きいです。そのため、循環器内科と産科、小児科、地域医療による、長期にわたる包括的な支援が必要です。実際には、息切れや動悸、浮腫などの症状が出現・増悪した場合には、出産を担当した産科や通院中の循環器内科へ早めに相談する事が重要です。また、育児や授乳の負担が大きい場合には、家族の協力に加え地域の保健師や市町村の母子保健窓口、育児支援サービスを活用することで負担軽減が図られます。さらに、産後うつなど心理的ケアも重要です。気分の落ち込みや不安が持続する場合には、産科外来やかかりつけ医、地域の相談窓口に相談することで、必要に応じた専門的支援につながります。出産を終えた後も、母体の健康を維持し、子育てを安心して続けられる環境を整えましょう。

8. まとめ

本フォーカスアップデートは、心血管疾患をもつ女性の妊娠・出産に関する最新の知見を反映し、①日本人に特有の心血管合併症リスクの把握、②妊娠前の健康管理とカウンセリングの重要性、③妊娠を避けるべき病態の具体化、④薬剤安全性情報の整理、⑤分娩・麻酔管理の手法の更新、⑥産後支援体制の強化、という6つに焦点を当てています。

本フォーカスアップデートは、患者さん自身と家族が正しい知識を得て医療者と協力し、安心して妊娠・出産に臨むための道標となることを目的としています。心血管疾患をもちながら妊娠を希望する方にとって、適切な情報とサポートを得ることは、母と子の生命を守るもっとも確実な手段です。

付表 2026 年 JCS/JSOG ガイドラインフォーカスアップデート版 心血管疾患患者の妊娠・出産の適応と診療：班構成員の利益相反（COI）に関する開示
(2023 年 1 月 1 日～ 2025 年 12 月 31 日)

	参加者自身の申告事項									配偶者・一親等親族または収入・財産を共有する者についての申告事項				所属する組織・部門の長に関する申告事項（参加者が組織・部門の長と共同研究の立場にある場合）	
氏名	顧問	株保有・利益	特許使用料	講演料	原稿料	研究費	奨学寄附金	寄附講座	その他	顧問	株	特許	研究費	奨学奨励寄附金	
班長： 神谷 千津子						ヤクルト本社									
協力員： 小田 智昭								静産会							
協力員： 川崎 薫				日本新薬											
外部評価委員： 赤木 禎治				アボットメディカル ジャパン 日本ライフライン ヤンセンファーマ											
外部評価委員： 北岡 裕章				アストラゼネカ ファイザー プリストル・マイヤー ズスクイブ アルナイラム アレクシオンファーマ バイエル薬品											
外部評価委員： 湊谷 謙司				日本ライフライン											

※法人表記は略

※以下の構成員については申告事項無し

班長：桂木 真司	班員：二井 理文	協力員：肥塚 幸太郎
班員：石戸 美妃子	班員：兵藤 博信	協力員：古田 真里枝
班員：井上 陽介	班員：山崎 啓子	協力員：堀内 縁
班員：加藤 里絵	班員：山村 健一郎	協力員：松澤 聡史
班員：金川 武司	協力員：金岡 幸嗣朗	協力員：山本 昌良
班員：小坂橋 俊美	協力員：狩野 実希	外部評価委員：池田 智明
班員：合田 あゆみ	協力員：上村 友二	外部評価委員：大内 秀雄
班員：後藤 美賀子	協力員：川端 (樽木) 祥子	外部評価委員：城戸 佐知子
班員：椎名 由美	協力員：小出 沙由紀	外部評価委員：照井 克生
班員：相馬 桂	協力員：小永井 奈緒	外部評価委員：八尾 厚史
班員：杜 徳尚	協力員：島田 衣里子	外部評価委員：吉松 淳

※本ガイドライン作成に掛かるすべての費用は日本循環器学会が負担しており、民間企業からの資金提供は受けていない

文献

- 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年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2018/06/JCS2018_akagi_ikeda.pdf
- Minds診療ガイドライン作成マニュアル編集委員会. Minds診療ガイドライン作成マニュアル2020 ver.3.0. 日本医療機能評価機構. https://minds.jcqh.or.jp/methods/cpg-development/minds_manual/
- 日本医学会. 診療ガイドライン策定参加資格基準ガイダンス2023. https://jams.med.or.jp/guideline/clinical_guidance_2023.pdf
- De Backer J, Haugaa KH, Hasselberg NE, et al. ESC Scientific Document Group. 2025 ESC Guidelines for the management of cardiovascular disease and pregnancy. *Eur Heart J* 2025; 46: 4462-4568. PMID: 40878294
- Elkayam U, Golland S, Pieper PG, et al. High-Risk Cardiac Disease in Pregnancy: Part I. *J Am Coll Cardiol* 2016; 68: 396-410. PMID: 27443437
- Kotit S, Yacoub M. Cardiovascular adverse events in pregnancy: A global perspective. *Glob Cardiol Sci Pract* 2021; 2021: e202105. PMID: 34036091
- Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Eur Heart J* 2021; 42: 563-645. PMID: 32860028
- Roos-Hesselink J, Baris L, Johnson M, et al. Pregnancy outcomes in women with cardiovascular disease: evolving trends over 10 years in the ESC Registry Of Pregnancy And Cardiac disease (ROPAC). *Eur Heart J* 2019; 40: 3848-3855. PMID: 30907409
- Nair M, Nelson-Piercy C, Knight M. Indirect maternal deaths: UK and global perspectives. *Obstet Med* 2017; 10: 10-15. PMID: 28491125
- Majmundar M, Doshi R, Patel KN, et al. Prevalence, trends, and outcomes of cardiovascular diseases in pregnant patients in the USA: 2010-19. *Eur Heart J* 2023; 44: 726-737. PMID: 36342471
- World Health Organization. The WHO application of ICD-10 to deaths during pregnancy, childbirth and puerperium: ICD-MM. World Health Organization; 2012/. <https://iris.who.int/handle/10665/70929>
- Building U.S. Capacity to Review and Prevent Maternal Deaths. Report from nine maternal mortality review committees. CDC Stacks; 2018. <https://stacks.cdc.gov/view/cdc/51660>
- Isogai T, Matsui H, Tanaka H, et al. Clinical features and peripartum outcomes in pregnant women with cardiac disease: a nationwide retrospective cohort study in Japan. *Heart Vessels* 2018; 33: 918-930. PMID: 29455380
- Nitta M, Shimizu S, Kaneko M, et al. Outcomes of women with congenital heart disease admitted to acute-care hospitals for delivery in Japan: a retrospective cohort study using nationwide Japanese diagnosis procedure combination database. *BMC Cardiovasc Disord* 2021; 21: 409. PMID: 34452599
- 日本産科婦人科学会. 登録施設数, 登録出産数 (2001~2023年). 周産期登録データベース (2025年7月22日時点).
- 厚生労働省. 人口動態調査 人口動態統計 確定数 出生 (上巻) 4-1 年次別にみた出生数・出生率 (人口千対)・出生性比及び合計特殊出生率. e-Stat 政府統計の総合窓口 (2025年3月27日公開). <https://www.e-stat.go.jp/dbview?sid=0003411595>
- 厚生労働省. 人口動態調査 人口動態統計 確定数 死産 (上巻) 7-4 妊娠満22週以後の自然・人工別にみた年次別死産数・死産率 (出産千対) 及び割合. e-Stat 政府統計の総合窓口 (2025年3月27日公開). <https://www.e-stat.go.jp/dbview?sid=0003411793>
- Nii M, Chishaki-Kawabata S, Kanaoka K, et al. Epidemiology of Cardiovascular Disease in Pregnancy in Japan: Analysis of a Nationwide Perinatal Database 2014-2023. *Circ J*. 2026 (投稿中).
- 妊産婦死亡症例検討評価委員会 日本産婦人科医会. 母体安全への提言 2023 Vol.14 (令和6年9月). https://www.jaog.or.jp/wp-content/uploads/2023/10/botai_2023.pdf
- 妊産婦死亡症例検討評価委員会 日本産婦人科医会. 母体安全への提言 2024 Vol.15 (令和7年10月). https://www.jaog.or.jp/wp-content/uploads/2025/10/botai_2024.pdf
- 妊産婦死亡症例検討評価委員会 日本産婦人科医会. 母体安全への提言 2022 Vol.13 (令和5年9月). https://www.jaog.or.jp/wp-content/uploads/2023/01/botai_2022.pdf
- 妊産婦死亡症例検討評価委員会 日本産婦人科医会. 母体安全への提言 2019 Vol.10 (令和2年9月). https://www.jaog.or.jp/wp-content/uploads/2020/11/botai_2019.pdf
- 日本産婦人科医会. 母体安全への提言 2010~2024. <https://www.jaog.or.jp/about/project/document/teigen/>
- 日本産科婦人科学会, 日本産婦人科医会. 産婦人科診療ガイドライン一産科編 2023. https://www.jsog.or.jp/activity/pdf/gl_sanka_2023.pdf
- Aoki-Kamiya C, Katsuragi S, Shiina Y, et al. Japanese Maternal Death Exploratory Committee and the Japan Association of Obstetricians and Gynecologists. Maternal Death Due to Pulmonary Arterial Hypertension — A Nationwide Survey in Japan. *Circ J* 2024; 89: 77-82. PMID: 39603619
- 厚生労働省. 成育医療等の提供に関する施策の総合的な推進に関する基本的な方針について (令和3年2月). <https://www.mhlw.go.jp/content/11908000/000872364.pdf>
- 荒田尚子. 定義と目的. 荒田尚子, 三戸麻子, 岡崎有香 編. プレコンセプションケア. メジカルビュー社 2024; 2-4.
- 国立成育医療研究センター. プレコン・チェックシート. https://www.ncchd.go.jp/hospital/about/section/preconception/pcc_check-list.html
- 日本循環器学会, 日本心不全学会. 2025年改訂版 心不全診療ガイドライン. https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2025/03/JCS2025_Kato.pdf
- 国立成育医療研究センター. プレコンノート. <https://www.ncchd.go.jp/hospital/about/section/preconception/preconnote/>
- 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. 2025年改訂版 成人先天性心疾患診療ガイドライン. https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2025/03/JCS2025_Yamagishi.pdf
- Canobbio MM, Warnes CA, Aboulhosn J, et al. American Heart Association Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Disease in the Young, et al. Management of Pregnancy in Patients With Complex Congenital Heart Disease: A Scientific Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association. *Circulation* 2017; 135: e50-e87. PMID: 28082385
- Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, et al. ESC Scientific Document Group. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2018; 39: 3165-3241. PMID: 30165544
- Drenth W, Boersma E, Balci A, et al. ZAHARA Investigators. Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010; 31: 2124-2132. PMID: 20584777
- 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: 2419-2430. PMID: 29793631
- Ohuchi H, Tanabe Y, Kamiya C, et al. Cardiopulmonary variables during exercise predict pregnancy outcome in women with congenital heart disease. *Circ J* 2013; 77: 470-476. PMID: 23059769
- 日本循環器学会, 日本心臓血管外科学会, 日本胸部外科学会, 他. 2020年改訂版 大動脈瘤・大動脈解離診療ガイドライン. https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/07/JCS2020_Ogino.pdf
- 杉浦和子. わが国における女性ホルモン剤と血栓症の実態—全国疫学調査結果より. 血栓止血誌 2021; 32: 632-634.
- Thorne SA. Pregnancy in heart disease. *Heart* 2004; 90: 450-456. PMID: 15020530
- Herrmann SD, Willis EA, Ainsworth BE, et al. 2024 Adult Compendium of Physical Activities: A third update of the energy costs of human activities. *J Sport Health Sci* 2024; 13: 6-12. PMID: 38242596
- 中江悟司, 吉村英一, 小野玲. 改訂第2版『身体活動のメツク (METs) 表』成人版. 医薬基盤・健康・栄養研究所. https://www.nibn.go.jp/activities/documents/2024Compendium_table_adult_ver1_1_5.pdf
- van der Zande JA, Wander G, Ramlakhan KP, et al. Reproductive health in adults with congenital heart disease: a review on fertility, sexual health, assisted reproductive technology and contraception. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2023; 21: 519-529. PMID: 37294290
- Drenth W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, et al. ZAHARA Investigators. Pregnancy and delivery in women after Fontan palliation. *Heart* 2006; 92: 1290-1294. PMID: 16449503

42. Matsushita K, Miyazaki A, Miyake M, et al. Reduced ovarian function in women with complex congenital heart disease. *Int J Cardiol Congenit Heart Dis* 2022; 7: 100317. PMID: [39712283](#)
43. Drenthen W, Hoenderdijk ES, Moons P, et al. Menstrual cycle and its disorders in women with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2008; 3: 277-283. PMID: [18715462](#)
44. Canobbio MM, Perloff JK, Rapkin AJ. Gynecological health of females with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2005; 98: 379-387. PMID: [15708168](#)
45. 齊藤英和. 年齢と妊娠性: 男女. 荒田尚子, 三戸麻子, 岡崎有香 編. プレコンセプションケア. メジカルビュー社 2024: 57-61.
46. 辻村見. 男性の純粋なプレコンセプションケア泌尿器科的な観点. 荒田尚子, 三戸麻子, 岡崎有香 編. プレコンセプションケア. メジカルビュー社 2024: 360-363.
47. 前田裕斗. 男性による妊娠前習慣生活の次世代への影響. 荒田尚子, 三戸麻子, 岡崎有香 編. プレコンセプションケア. メジカルビュー社 2024: 364-365.
48. 日本性機能学会, 日本泌尿器科学会. ED 診療ガイドライン [第3版]. リッチヒルメディカル 2018. http://jssm.info/guideline/files/EDguideine03_s.pdf
49. 日本小児循環学会. [一般の方へ] 心臓病の人の妊娠・出産. 先天性心疾患・子どもの心臓病の解説サイト. https://www.heart-manabu.jp/files/ugd/83310d_4ccf7c4782da444fb8e8b6d922d5a4ff.pdf
50. 賀藤均, 位田忍, 犬塚英. 他. 小児期発症慢性疾患を有する患者の成人移行支援を推進するための提言. 日本小児科学会雑誌 2023; 127: 61-78.
51. 山崎啓子, 井上彩香, 澤渡浩之. 他. 成人先天性心疾患女性のリプロダクティブ・ヘルス向上にむけた妊娠出産に関する予備的調査. 日本小児循環器学会雑誌 2022; 38: 105-114.
52. 西岡笑子. 医師・支援者の役割. 助産師・保健師・看護師. 荒田尚子, 三戸麻子, 岡崎有香 編. プレコンセプションケア. メジカルビュー社 2024: 415-420.
53. 日本医学会. 医療における遺伝学的検査・診断に関するガイドライン (2022 年 3 月改定). https://jams.med.or.jp/guideline/genetics-diagnosis_2022.pdf
54. 日本循環器学会, 日本心臓病学会, 日本小児循環器学会. 2024 年改訂版 心臓血管疾患における遺伝学的検査と遺伝カウンセリングに関するガイドライン. https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2024/03/JCS2024_1mai.pdf
55. 松岡留美子, 森克彦, 安藤正彦. 先天性心血管疾患の疫学調査—1990 年 4 月～1999 年 7 月, 2,654 家系の報告. 日本小児循環器学会雑誌 2003; 19: 606-621.
56. 松岡留美子. 先天性心血管疾患の疫学と遺伝カウンセリング. 山岸敬幸, 白石公 編. 先天性心疾患を理解するための臨床心臓発生学. メジカルビュー社 2007: 210-219.
57. 中澤誠. 疫学と遺伝. 丹羽公一郎, 中澤誠 編. 成人先天性心疾患. メジカルビュー社 2005: 184-190.
58. Boston Children's Hospital. Congenital Cardiovascular Genetics: Congenital Cardiovascular Genetics Program.
59. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW Jr, et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young; endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007; 115: 3015-3038. PMID: [17519398](#)
60. 中澤誠, 瀬口正史, 高尾篤良. わが国における新生児心疾患の発生状況. 日本小児科学会雑誌 1986; 90: 2578-2587.
61. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, et al. American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young; endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007; 115: 2995-3014. PMID: [17519397](#)
62. Hartman RJ, Rasmussen SA, Botto LD, et al. The contribution of chromosomal abnormalities to congenital heart defects: a population-based study. *Pediatr Cardiol* 2011; 32: 1147-1157. PMID: [21728077](#)
63. Liu S, Joseph KS, Luo W, et al. Canadian Perinatal Surveillance System (Public Health Agency of Canada). Effect of Folic Acid Food Fortification in Canada on Congenital Heart Disease Subtypes. *Circulation* 2016; 134: 647-655. PMID: [27572879](#)
64. Rein AJ, Mevorach D, Perles Z, et al. Early diagnosis and treatment of atrioventricular block in the fetus exposed to maternal anti-SSA/Ro-SSB/La antibodies: a prospective, observational, fetal kineto-cardiogram-based study. *Circulation* 2009; 119: 1867-1872. PMID: [19332471](#)
65. Levy HL, Gulberg P, Güttler F, et al. Congenital heart disease in maternal phenylketonuria: report from the Maternal PKU Collaborative Study. *Pediatr Res* 2001; 49: 636-642. PMID: [11328945](#)
66. 山岸敬幸, 古道一樹. 先天性心疾患. 小児内科 2008; 40: 1339-1345.
67. 日本胎児心臓病学会, 日本小児循環器学会. 胎児心エコー検査ガイドライン (第2版). <https://www.jsfc.jp/wp-content/uploads/2021/09/bd7b80d4e92b9584a3f98f3469fdbc07.pdf>
68. Sayama S, Takeda N, Iriyama T, et al. Peripartum type B aortic dissection in patients with Marfan syndrome who underwent aortic root replacement: a case series study. *BJOG* 2018; 125: 487-493. PMID: [28294527](#)
69. 日本循環器学会, 日本心不全学会. 心筋症診療ガイドライン (2018 年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2018/08/JCS2018_tsutsui_kitaoka.pdf
70. 西垣裕, 木村彰方, 田中雅嗣. ミトコンドリア心筋症. 北島顕, 友池仁暢, 特発性心筋症調査研究班 編. 心筋症: 診断の手引きとその解説. 2005: 85-96.
71. Hedley PL, Jørgensen P, Schlamowitz S, et al. The genetic basis of Brugada syndrome: a mutation update. *Hum Mutat* 2009; 30: 1256-1266. PMID: [19606473](#)
72. 日本循環器学会. 遺伝性不整脈の診療に関するガイドライン (2017 年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2017/12/JCS2017_aonuma_h.pdf
73. 難病情報センター. 特発性血栓症 (遺伝性血栓性素因によるものに限る). (指定難病 327). <https://www.nanbyou.or.jp/entry/5420>
74. 出生前検査認証制度等運営委員会. ウェブサイト. <https://jams-prenatal.jp/>
75. Ruys TP, Maggioni A, Johnson MR, et al. Cardiac medication during pregnancy, data from the ROPAC. *Int J Cardiol* 2014; 177: 124-128. PMID: [25499355](#)
76. Ishibashi K, Aiba T, Kamiya C, et al. Arrhythmia risk and β -blocker therapy in pregnant women with long QT syndrome. *Heart* 2017; 103: 1374-1379. PMID: [28292826](#)
77. Donnelly RT, Pinto NM, Kocolas I, et al. The immediate and long-term impact of pregnancy on aortic growth rate and mortality in women with Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2012; 60: 224-229. PMID: [22789886](#)
78. Duan L, Ng A, Chen W, et al. β -Blocker Exposure in Pregnancy and Risk of Fetal Cardiac Anomalies. *JAMA Intern Med* 2017; 177: 885-887. PMID: [28418448](#)
79. Yakoob MY, Bateman BT, Ho E, et al. The risk of congenital malformations associated with exposure to β -blockers early in pregnancy: a meta-analysis. *Hypertension* 2013; 62: 375-381. PMID: [23753416](#)
80. Duan L, Ng A, Chen W, et al. Beta-blocker subtypes and risk of low birth weight in newborns. *J Clin Hypertens (Greenwich)* 2018; 20: 1603-1609. PMID: [30267456](#)
81. Tanaka K, Tanaka H, Kamiya C, et al. Beta-Blockers and Fetal Growth Restriction in Pregnant Women With Cardiovascular Disease. *Circ J* 2016; 80: 2221-2226. PMID: [27593227](#)
82. Ramlakhan KP, Roos-Hesselink JW, Basso T, et al. ROPAC Investigators. Perinatal outcomes after in-utero exposure to beta-blockers in women with heart disease: Data from the ESC EORP registry of pregnancy and cardiac disease (ROPAC). *Int J Cardiol* 2024; 410: 132234. PMID: [38844094](#)
83. Halpern DG, Weinberg CR, Pinnelas R, et al. Use of Medication for Cardiovascular Disease During Pregnancy: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol* 2019; 73: 457-476. PMID: [30704579](#)
84. Windram J, Grewal J, Bottega N, et al. Canadian Cardiovascular Society: Clinical Practice Update on Cardiovascular Management of the Pregnant Patient. *Can J Cardiol* 2021; 37: 1886-1901. PMID: [34217807](#)
85. Kubota K, Inai K, Shimada E, et al. α/β - and β -Blocker Exposure in Pregnancy and the Risk of Neonatal Hypoglycemia and Small for Gestational Age. *Circ J* 2023; 87: 569-577. PMID: [36823100](#)
86. Kourlaba G, Relakis J, Kontodimas S, et al. A systematic review and meta-analysis of the epidemiology and burden of venous thromboembolism among pregnant women. *Int J Gynaecol Obstet* 2016; 132: 4-10. PMID: [26489486](#)
87. Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. Reducing the Risk of Venous Thromboembolism during Pregnancy and the Puerperium. Green-top Guideline No.37a. 2015.
88. Friedman AM, D'Alton ME. Venous thromboembolism bundle: Risk assessment and prophylaxis for obstetric patients. *Semin Perinatol* 2016; 40: 87-92. PMID: [26742598](#)
89. Greer IA, Nelson-Piercy C. Low-molecular-weight heparins for thromboprophylaxis and treatment of venous thromboembolism in pregnancy: a systematic review of safety and efficacy. *Blood* 2005; 106: 401-407. PMID: [15811953](#)
90. Romualdi E, Dentali F, Rancan E, et al. Anticoagulant therapy for venous thromboembolism during pregnancy: a systematic review and a meta-analysis of the literature. *J Thromb Haemost* 2013; 11:

- 270-281. PMID: [23205953](#)
91. Bistervels IM, Buchmüller A, Wieggers HMG, et al. Highlow Block writing committee. Intermediate-dose versus low-dose low-molecular-weight heparin in pregnant and post-partum women with a history of venous thromboembolism (Highlow study): an open-label, multicentre, randomised, controlled trial. *Lancet* 2022; 400: 1777-1787. PMID: [36354038](#)
92. Overcash RT, Somers AT, LaCoursiere DY. Enoxaparin dosing after cesarean delivery in morbidly obese women. *Obstet Gynecol* 2015; 125: 1371-1376. PMID: [26000508](#)
93. 妊産婦死亡症例検討評価委員会 日本産婦人科医会. 母体安全への提言 2020 Vol.11 (令和3年9月). https://www.jaog.or.jp/wp/wp-content/uploads/2021/04/botai_2020.pdf
94. De Carolis S, di Pasquo E, Rossi E, et al. Fondaparinux in pregnancy: Could it be a safe option? A review of the literature. *Thromb Res* 2015; 135: 1049-1051. PMID: [25912931](#)
95. Dempfle CE, Koscielny J, Lindhoff-Last E, et al. Fondaparinux Pre-, Peri-, and/or Postpartum for the Prophylaxis/Treatment of Venous Thromboembolism (FondaPPP). *Clin Appl Thromb Hemost* 2021; 27: 10760296211014575. PMID: [33942675](#)
96. Voke J, Keidan J, Pavord S, et al. British Society for Haematology Obstetric Haematology Group. The management of antenatal venous thromboembolism in the UK and Ireland: a prospective multicentre observational survey. *Br J Haematol* 2007; 139: 545-558. PMID: [17916101](#)
97. Knight M. UKOSS. Antenatal pulmonary embolism: risk factors, management and outcomes. *BJOG* 2008; 115: 453-461. PMID: [18201281](#)
98. Nichols KM, Henkin S, Creager MA. Venous Thromboembolism Associated With Pregnancy: JACC Focus Seminar. *J Am Coll Cardiol* 2020; 76: 2128-2141. PMID: [33121721](#)
99. Iso H, Folsom AR, Wu KK, et al. Hemostatic variables in Japanese and Caucasian men. Plasma fibrinogen, factor VIIc, factor VIIIc, and von Willebrand factor and their relations to cardiovascular disease risk factors. *Am J Epidemiol* 1989; 130: 925-934. PMID: [2510500](#)
100. Iso H, Folsom AR, Koike KA, et al. Antigens of tissue plasminogen activator and plasminogen activator inhibitor 1: correlates in nonsmoking Japanese and Caucasian men and women. *Thromb Haemost* 1993; 70: 475-480. PMID: [8259552](#)
101. De Stefano V, Chiusolo P, Paciaroni K, et al. Epidemiology of factor V Leiden: clinical implications. *Semin Thromb Hemost* 1998; 24: 367-379. PMID: [9763354](#)
102. Ro A, Hara M, Takada A. The factor V Leiden mutation and the prothrombin G20210A mutation was not found in Japanese patients with pulmonary thromboembolism. *Thromb Haemost* 1999; 82: 1769. PMID: [10613669](#)
103. Johnson JA, Cavallari LH. Warfarin pharmacogenetics. *Trends Cardiovasc Med* 2015; 25: 33-41. PMID: [25282448](#)
104. Klein TE, Altman RB, et al. International Warfarin Pharmacogenetics Consortium. Estimation of the warfarin dose with clinical and pharmacogenetic data. *N Engl J Med* 2009; 360: 753-764. PMID: [19228618](#)
105. Shen AY, Yao JF, Brar SS, et al. Racial/ethnic differences in the risk of intracranial hemorrhage among patients with atrial fibrillation. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50: 309-315. PMID: [17659197](#)
106. Joglar JA, Chung MK, Armbruster AL, et al. Peer Review Committee Members. 2023 ACC/AHA/ACCP/HRS Guideline for the Diagnosis and Management of Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2024; 149: e1-e156. PMID: [38033089](#)
107. 日本循環器学会, 日本不整脈心電学会. 2020年改訂版 不整脈薬物治療ガイドライン. https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/01/JCS2020_Ono.pdf
108. Hori M, Connolly SJ, Ezekowitz MD, et al. RE-LY Investigators. Efficacy and safety of dabigatran vs. warfarin in patients with atrial fibrillation--sub-analysis in Japanese population in RE-LY trial. *Circ J* 2011; 75: 800-805. PMID: [21436594](#)
109. Yamashita T, Koretsune Y, Yang Y, et al. Edoxaban vs. Warfarin in East Asian Patients With Atrial Fibrillation - An ENGAGE AF-TIMI 48 Subanalysis. *Circ J* 2016; 80: 860-869. PMID: [26888149](#)
110. Ogawa S, Shinohara Y, Kanmuri K. Safety and efficacy of the oral direct factor xa inhibitor apixaban in Japanese patients with non-valvular atrial fibrillation. -The ARISTOTLE-J study-. *Circ J* 2011; 75: 1852-1859. PMID: [21670542](#)
111. Chao TF, Chan NY, Chan YH, et al. Direct Oral Anticoagulant Dosing in Patients With Atrial Fibrillation: An Asian Perspective. *JACC Asia* 2023; 3: 707-723. PMID: [38095007](#)
112. Arrowsmith S, Kendrick A, Wray S. Drugs acting on the pregnant uterus. *Obstet Gynaecol Reprod Med* 2010; 20: 241-247. PMID: [24443652](#)
113. Schneider EP, Jonas E, Tejani N. Detection of cardiac events by continuous electrocardiogram monitoring during ritodrine infusion. *Obstet Gynecol* 1988; 71: 361-364. PMID: [2450324](#)
114. Kjer JJ, Pedersen KH. Persistent supraventricular tachycardia following infusion with ritodrine hydrochloride. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1982; 61: 281-282. PMID: [7124362](#)
115. Braden GL, von Oeyen PT, Germain MJ, et al. Ritodrine- and terbutaline-induced hypokalemia in preterm labor: mechanisms and consequences. *Kidney Int* 1997; 51: 1867-1875. PMID: [9186877](#)
116. Kotani N, Kushikata T, Hashimoto H, et al. Rebound perioperative hyperkalemia in six patients after cessation of ritodrine for premature labor. *Anesth Analg* 2001; 93: 709-711. PMID: [11524345](#)
117. Armson BA, Samuels P, Miller F, et al. Evaluation of maternal fluid dynamics during tocolytic therapy with ritodrine hydrochloride and magnesium sulfate. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 167: 758-765. PMID: [1530035](#)
118. Baker WL. Treating arrhythmias with adjunctive magnesium: identifying future research directions. *Eur Heart J Cardiovasc Pharmacother* 2017; 3: 108-117. PMID: [27634841](#)
119. Scardo JA, Hogg BB, Newman RB. Favorable hemodynamic effects of magnesium sulfate in preeclampsia. *Am J Obstet Gynecol* 1995; 173: 1249-1253. PMID: [7485331](#)
120. Samol JM, Lambers DS. Magnesium sulfate tocolysis and pulmonary edema: the drug or the vehicle? *Am J Obstet Gynecol* 2005; 192: 1430-1432. PMID: [15902128](#)
121. Langesaeter E, Rosseland LA, Stubhaug A. Haemodynamic effects of repeated doses of oxytocin during Caesarean delivery in healthy parturients. *Br J Anaesth* 2009; 103: 260-262. PMID: [19502285](#)
122. Jonsson M, Hanson U, Lidell C, et al. ST depression at caesarean section and the relation to oxytocin dose. A randomised controlled trial. *BJOG* 2010; 117: 76-83. PMID: [19781043](#)
123. Svanström 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: 683-689. PMID: [18385263](#)
124. Committee on Practice Bulletins-Obstetrics. Practice Bulletin No. 183: Postpartum Hemorrhage. *Obstet Gynecol* 2017; 130: e168-e186. PMID: [28937571](#)
125. Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. Prevention and management of postpartum haemorrhage. Greentop Guideline No.52. 2009.
126. Heesen M, Carvalho B, Carvalho JCA, et al. International consensus statement on the use of uterotonic agents during caesarean section. *Anaesthesia* 2019; 74: 1305-1319. PMID: [31347151](#)
127. 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. PMID: [10626082](#)
128. Bateman BT, Huybrechts KF, Hernandez-Diaz S, et al. Methylergonovine maleate and the risk of myocardial ischemia and infarction. *Am J Obstet Gynecol* 2013; 209: 459.e1-459.e13. PMID: [23850529](#)
129. Lin YH, Seow KM, Hwang JL, et al. Myocardial infarction and mortality caused by methylergonovine. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2005; 84: 1022. PMID: [16167925](#)
130. Wang L, Wu Y, Jia Z, et al. Roles of EP Receptors in the Regulation of Fluid Balance and Blood Pressure. *Front Endocrinol (Lausanne)* 2022; 13: 875425. PMID: [35813612](#)
131. 厚生労働省. 妊婦に対する健康診査についての望ましい基準 (平成27年3月31日, 厚生労働省告示第226号). https://www.mhlw.go.jp/web/t_doc?dataId=82ab4662&dataType=0&pageNo=1
132. Taylor J. The first ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2011; 32: 3055-3056. PMID: [22170743](#)
133. van Hagen IM, Roos-Hesselink JW. Pregnancy in congenital heart disease: risk prediction and counselling. *Heart* 2020; 106: 1853-1861. PMID: [32611675](#)
134. Lau ES, Aggarwal NR, Briller JE, et al. ACC Cardiovascular Disease in Women Committee. Recommendations for the Management of High-Risk Cardiac Delivery: ACC Cardiovascular Disease in Women Committee Panel. *JACC Adv* 2024; 3: 100901. PMID: [38939671](#)
135. Dowswell T, Carroli G, Duley L, et al. Alternative versus standard packages of antenatal care for low-risk pregnancy. *Cochrane Database Syst Rev* 2015; CD000934. PMID: [26184394](#)
136. American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG).

- Tailored Prenatal Care Delivery for Pregnant Individuals: ACOG Clinical Consensus No. 8. *Obstet Gynecol* 2025; 145: 565-577. PMID: [40245426](#)
137. 日本妊娠高血圧学会. II. 妊婦の診断と管理: CQ1 妊婦の高血圧の診断は? CQ2 妊婦が高血圧と診断された場合の検査は? CQ3 高血圧合併妊娠の管理は? CQ4 妊娠高血圧腎症, 妊娠高血圧の管理は? CQ5 加重型妊娠高血圧腎症の早期発見, 診断, 管理のポイント? 妊娠高血圧症候群の診療指針 2021 – Best Practice Guide –. メジカルビュー社 2021: 62-73.
138. 日本高血圧学会高血圧管理・治療ガイドライン委員会. 第5章 血圧測定と臨床評価, 第6章 管理および治療の基本, 高血圧管理・治療ガイドライン 2025. ライフサイエンス出版 2025: 41-79.
139. 真柄正直. 日本産科婦人科学会中毒症委員会分類. 日本産科婦人科学会雑誌 1962; 14: 113.
140. 鈴木雅州. 委員会提案 妊娠中毒症について. 日本産科婦人科学会雑誌 1982; 34(6): 19-20. <https://fa.kyorin.co.jp/jsog/readPDF.php?file=to63/34/6/KJ00001754551.pdf>
141. 鈴木雅州. 委員会提案 妊娠中毒症について. 日本産科婦人科学会雑誌 1984; 36(6): 9-11. <https://fa.kyorin.co.jp/jsog/readPDF.php?file=to63/36/6/KJ00001760400.pdf>
142. 妊娠高血圧症候群 (PIH) 管理ガイドライン作成委員会. 妊娠高血圧症候群 (PIH) 管理ガイドライン 2009. メジカルビュー社 2009.
143. 日本妊娠高血圧学会. 総論 1 2018 年の定義改定による新定義・分類. 妊娠高血圧症候群の診療指針 2021 – Best Practice Guide –. メジカルビュー社 2021: 6-12.
144. 日本産科婦人科学会, 日本産婦人科医会. CQ309-1 妊婦健診において収縮期血圧 ≥ 140 かつ / または拡張期血圧 ≥ 90 mmHg や尿蛋白陽性 ($\geq 1+$) を認めたら? 産婦人科診療ガイドライン—産科編 2023. 2023: 176-180.
145. Lindheimer MD, Taler SJ, Cunningham FG. Hypertension in pregnancy. *J Am Soc Hypertens* 2010; 4: 68-78. PMID: [20400051](#)
146. Gilbert WM, Young AL, Danielsen B. Pregnancy outcomes in women with chronic hypertension: a population-based study. *J Reprod Med* 2007; 52: 1046-1051. PMID: [18161404](#)
147. Haut JC, Ewell MG, Levine RJ, et al. Calcium for Preeclampsia Prevention Study Group. Pregnancy outcomes in healthy nulliparas who developed hypertension. *Obstet Gynecol* 2000; 95: 24-28. PMID: [10636496](#)
148. 日本妊娠高血圧学会. 妊娠高血圧症候群の診療指針 2015 – Best Practice Guide –. メジカルビュー社 2015.
149. 日本妊娠高血圧学会. 妊娠高血圧症候群の診療指針 2021 – Best Practice Guide –. メジカルビュー社 2021.
150. 日本産科婦人科学会, 日本産婦人科医会. 産婦人科診療ガイドライン—産科編 2020.
151. Magee LA, Brown MA, Hall DR, et al. The 2021 International Society for the Study of Hypertension in Pregnancy classification, diagnosis & management recommendations for international practice. *Pregnancy Hypertens* 2022; 27: 148-169. PMID: [35066406](#)
152. National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Hypertension in pregnancy: diagnosis and management. NICE guideline [NG133]. Published: 25 June 2019, Last updated: 17 April 2023. <https://www.nice.org.uk/guidance/ng133>
153. Abalos E, Duley L, Steyn DW. Antihypertensive drug therapy for mild to moderate hypertension during pregnancy. *Cochrane Database Syst Rev* 2014; CD002252. PMID: [24504933](#)
154. 日本高血圧学会高血圧管理・治療ガイドライン委員会. 高血圧管理・治療ガイドライン 2025. ライフサイエンス出版 2025.
155. Rolnik DL, Wright D, Poon LC, et al. Aspirin versus Placebo in Pregnancies at High Risk for Preterm Preeclampsia. *N Engl J Med* 2017; 377: 613-622. PMID: [28657417](#)
156. American College of Obstetricians and Gynecologists' Committee on Practice Bulletins-Obstetrics. ACOG Practice Bulletin No. 203: Chronic Hypertension in Pregnancy. *Obstet Gynecol* 2019; 133: e26-e50. PMID: [30575676](#)
157. Vahedian-Azimi A, Bianconi V, Makvandi S, et al. A systematic review and meta-analysis on the effects of statins on pregnancy outcomes. *Atherosclerosis* 2021; 336: 1-11. PMID: [34601188](#)
158. Cunningham FG, Leveno KJ, Dashe JS, et al. Williams Obstetrics, 26th edn. McGraw Hill Education, 2022.
159. ACOG Committee Opinion No. 743: Low-Dose Aspirin Use During Pregnancy. *Obstet Gynecol* 2018; 132: e44-e52. PMID: [29939940](#)
160. Webster K, Fishburn S, Maresh M, et al. Diagnosis and management of hypertension in pregnancy: summary of updated NICE guidance. *BMJ* 2019; 366: l5119. PMID: [31501137](#)
161. Poon LC, Shennan A, Hyett JA, et al. The International Federation of Gynecology and Obstetrics (FIGO) initiative on pre-eclampsia: A pragmatic guide for first-trimester screening and prevention. *Int J Gynaecol Obstet* 2019; 145 Suppl: 1-33. PMID: [31111484](#)
162. Akolekar R, Syngelaki A, Poon L, et al. Competing risks model in early screening for preeclampsia by biophysical and biochemical markers. *Fetal Diagn Ther* 2013; 33: 8-15. PMID: [22906914](#)
163. Bujold E, Roberge S, Lacasse Y, et al. Prevention of preeclampsia and intrauterine growth restriction with aspirin started in early pregnancy: a meta-analysis. *Obstet Gynecol* 2010; 116: 402-414. PMID: [20664402](#)
164. Hermida RC, Ayala DE, Iglesias M. Administration time-dependent influence of aspirin on blood pressure in pregnant women. *Hypertension* 2003; 41: 651-656. PMID: [12623974](#)
165. Ayala DE, Uceda R, Hermida RC. Chronotherapy with low-dose aspirin for prevention of complications in pregnancy. *Chronobiol Int* 2013; 30: 260-279. PMID: [23004922](#)
166. Horgan R, Abuhamad A, Saade G. Randomized controlled trials to assess optimal aspirin dose are warranted. *Am J Obstet Gynecol* 2023; 229: 575. PMID: [37336256](#)
167. Horgan R, Hage Diab Y, Waller J, et al. Low-dose aspirin therapy for the prevention of preeclampsia: time to reconsider our recommendations? *Am J Obstet Gynecol* 2023; 229: 410-418. PMID: [37120049](#)
168. Patrelli TS, Dall'asta A, Gizzo S, et al. Calcium supplementation and prevention of preeclampsia: a meta-analysis. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2012; 25: 2570-2574. PMID: [22889274](#)
169. Woo Kinshella ML, Sarr C, Sandhu A, et al. PRECISE Network. Calcium for pre-eclampsia prevention: A systematic review and network meta-analysis to guide personalised antenatal care. *BJOG* 2022; 129: 1833-1843. PMID: [35596262](#)
170. Roberts JM, Myatt L, Spong CY, et al. Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child Health and Human Development Maternal-Fetal Medicine Units Network. Vitamins C and E to prevent complications of pregnancy-associated hypertension. *N Engl J Med* 2010; 362: 1282-1291. PMID: [20375405](#)
171. Clark SL, Cotton DB, Lee W, et al. Central hemodynamic assessment of normal term pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1989; 161: 1439-1442. PMID: [2603895](#)
172. Robson SC, Hunter S, Boys RJ, et al. Serial study of factors influencing changes in cardiac output during human pregnancy. *Am J Physiol* 1989; 256: H1060-H1065. PMID: [2705548](#)
173. Reimold SC, Rutherford JD. Clinical practice. Valvular heart disease in pregnancy. *N Engl J Med* 2003; 349: 52-59. PMID: [12840093](#)
174. 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: 2108-2114. PMID: [33309496](#)
175. Meng ML, Arendt KW, Banayan JM, et al. American Heart Association Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia; Council on Cardiopulmonary, Critical Care, Perioperative and Resuscitation; and Council on Peripheral Vascular Disease. Anesthetic Care of the Pregnant Patient With Cardiovascular Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2023; 147: e657-e673. PMID: [36780370](#)
176. Meng ML, Arendt KW. Obstetric Anesthesia and Heart Disease: Practical Clinical Considerations. *Anesthesiology* 2021; 135: 164-183. PMID: [34046669](#)
177. Siddiqui ZA, Chandrakantan A, Hills EE, et al. Incidence of Difficult Laryngoscopy in Adult Congenital Heart Disease Patients: A Retrospective Cohort Study. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2021; 35: 3659-3664. PMID: [34353715](#)
178. Ruys TP, Roos-Hesselink JW, Hall R, et al. Heart failure in pregnant women with cardiac disease: data from the ROPAC. *Heart* 2014; 100: 231-238. PMID: [24293523](#)
179. Roofthoof E, Joshi GP, Rawal N, et al. PROSPECT Working Group of the European Society of Regional Anaesthesia and Pain Therapy. PROSPECT guideline for elective caesarean section: an update. *Anaesthesia* 2023; 78: 1170-1171. PMID: [37104085](#)
180. Hall JE, Ng WS, Smith S. Blood loss during first trimester termination of pregnancy: comparison of two anaesthetic techniques. *Br J Anaesth* 1997; 78: 172-174. PMID: [9068336](#)
181. Kumarasinghe N, Harpin R, Stewart AW. Blood loss during suction termination of pregnancy with two different anaesthetic techniques. *Anaesth Intensive Care* 1997; 25: 48-50. PMID: [9075514](#)
182. Benhamou D. Pain, epidural analgesia and late termination of pregnancy: a new challenge for obstetric anaesthesiologists. *Int J Obstet Anesth* 2007; 16: 307-309. PMID: [17869998](#)
183. Smith RL, Siddiqui N, Henderson T, et al. Analgesia for Medically Induced Second Trimester Termination of Pregnancy: A Randomized Trial. *J Obstet Gynaecol Can* 2016; 38: 147-153. PMID: [27032739](#)
184. Macfarlane AJ, Hewson DW, Brull R. Spinal, Epidural, and Caudal

- Anesthesia. In: Gropper MA, Eriksson LI, Fleisher LA, et al., editors. *Miller's Anesthesia*, 10th edn. Elsevier, 2025: 1274.
185. Kopp SL, Vandermeulen E, McBane RD, et al. Regional anesthesia in the patient receiving antithrombotic or thrombolytic therapy: American Society of Regional Anesthesia and Pain Medicine Evidence-Based Guidelines (fifth edition). *Reg Anesth Pain Med* 2025 Oct 17. doi: 10.1136/rapm-2024-105766. PMID: [39880411](#)
 186. 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: 928-944. PMID: [29099429](#)
 187. Silversides CK, Colman JM, Sermer M, et al. Cardiac risk in pregnant women with rheumatic mitral stenosis. *Am J Cardiol* 2003; 91: 1382-1385. PMID: [12767443](#)
 188. Shari SS, Kazemi T, Bidokhti A, et al. Comparison of maternal and fetal outcomes in mothers with non-congenital mitral valve stenosis and healthy control. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol X* 2024; 22: 100290. PMID: [39011058](#)
 189. Suntharalingam G, Dob D, Yentis SM. Obstetric epidural analgesia in aortic stenosis: a low-dose technique for labour and instrumental delivery. *Int J Obstet Anesth* 2001; 10: 129-134. PMID: [15321628](#)
 190. 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: 379-386. PMID: [19733057](#)
 191. Buser RT, Mordecai MM, Brull SJ. Combined spinal-epidural analgesia for labor in a patient with Marfan's syndrome. *Int J Obstet Anesth* 2007; 16: 274-276. PMID: [17337178](#)
 192. Allyn J, Guglielminotti J, Omnes S, et al. Marfan's syndrome during pregnancy: anesthetic management of delivery in 16 consecutive patients. *Anesth Analg* 2013; 116: 392-398. PMID: [23302979](#)
 193. Lacassie HJ, Millar S, Leithe LG, et al. Dural ectasia: a likely cause of inadequate spinal anaesthesia in two parturients with Marfan's syndrome. *Br J Anaesth* 2005; 94: 500-504. PMID: [15695549](#)
 194. Ouzounian JG, Elkayam U. Physiologic changes during normal pregnancy and delivery. *Cardiol Clin* 2012; 30: 317-329. PMID: [22813360](#)
 195. Davis MB, Arany Z, McNamara DM, et al. Peripartum Cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol* 2020; 75: 207-221. PMID: [31948651](#)
 196. ACOG Practice Bulletin No. 212: Pregnancy and Heart Disease. *Obstet Gynecol* 2019; 133: e320-e356. PMID: [31022123](#)
 197. Seth R, Moss AJ, McNitt S, et al. Long QT syndrome and pregnancy. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49: 1092-1098. PMID: [17349890](#)
 198. Lindley KJ, Bairey Merz CN, Asgar AW, et al. American College of Cardiology Cardiovascular Disease in Women Committee and the Cardio-Obstetrics Work Group. Management of Women With Congenital or Inherited Cardiovascular Disease From Pre-Conception Through Pregnancy and Postpartum: JACC Focus Seminar 2/5. *J Am Coll Cardiol* 2021; 77: 1778-1798. PMID: [33832605](#)
 199. Mei JY, Channick RN, Afshar Y. Pregnancy and Pulmonary Hypertension: From Preconception and Risk Stratification Through Pregnancy and Postpartum. *Heart Fail Clin* 2023; 19: 75-87. PMID: [36435575](#)
 200. Beyer SE, Dicks AB, Shainker SA, et al. Pregnancy-associated arterial dissections: a nationwide cohort study. *Eur Heart J* 2020; 41: 4234-4242. PMID: [32728725](#)
 201. Braverman AC, Mittauer E, Harris KM, et al. Clinical Features and Outcomes of Pregnancy-Related Acute Aortic Dissection. *JAMA Cardiol* 2021; 6: 58-66. PMID: [33052376](#)
 202. Neef V, Choorapoikayil S, Hof L, et al. Current concepts in postpartum anemia management. *Curr Opin Anaesthesiol* 2024; 37: 234-238. PMID: [38390913](#)
 203. Briller JE, Mogos MF, Muchira JM, et al. Pregnancy Associated Heart Failure With Preserved Ejection Fraction: Risk Factors and Maternal Morbidity. *J Card Fail* 2021; 27: 143-152. PMID: [33388469](#)
 204. Hup RJ, Paauw ND, Lely AT, et al. Oral antihypertensive agents and diuretics in the management of hypertension in postpartum women: a systematic review and meta-analysis. *BMJ Open* 2024; 14: e086208. PMID: [39806714](#)
 205. Kang SY, Kim HB, Sunwoo S. Association between anemia and maternal depression: A systematic review and meta-analysis. *J Psychiatr Res* 2020; 122: 88-96. PMID: [31945502](#)
 206. Collaborative Group on Hormonal Factors in Breast Cancer. Breast cancer and breastfeeding: collaborative reanalysis of individual data from 47 epidemiological studies in 30 countries, including 50302 women with breast cancer and 96973 women without the disease. *Lancet* 2002; 360: 187-195. PMID: [12133652](#)
 207. Jordan SJ, Na R, Johnatty SE, et al. Breastfeeding and Endometrial Cancer Risk: An Analysis From the Epidemiology of Endometrial Cancer Consortium. *Obstet Gynecol* 2017; 129: 1059-1067. PMID: [28486362](#)
 208. Rameez RM, Sadana D, Kaur S, et al. Association of Maternal Lactation With Diabetes and Hypertension: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Netw Open* 2019; 2: e1913401. PMID: [31617928](#)
 209. Matsuzaka Y, Aoki-Kamiya C, Yokouchi-Konishi T, et al. Breastfeeding and postpartum outcomes among women with congenital heart disease. *Int J Cardiol Congenit Heart Dis* 2021; 4: 100167.
 210. Sliwa K, Hilfiker-Kleiner D, Petrie MC, et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on peripartum cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail* 2010; 12: 767-778. PMID: [20675664](#)
 211. Habashi JP, MacFarlane EG, Bagirzadeh R, et al. Oxytocin antagonist prevents pregnancy-associated aortic dissection in a mouse model of Marfan syndrome. *Sci Transl Med* 2019; 11: 4822. PMID: [31043570](#)
 212. 野村総合研究所. 令和5年度子ども・子育て支援推進調査研究事業 産後ケア事業の体制整備に関する調査研究事業 報告書 (2024年3月). <https://www.nri.com/content/900032502.pdf>
 213. 厚生労働省. 令和4年6月に成立した改正児童福祉法について「改正児童福祉法基本資料」. <https://www.mhlw.go.jp/content/000994205.pdf>
 214. Balint OH, Siu SC, Mason J, et al. Cardiac outcomes after pregnancy in women with congenital heart disease. *Heart* 2010; 96: 1656-1661. PMID: [20937754](#)
 215. Schultz H, Sobhani NC, Blissett S, et al. Cardiovascular events more than 6 months after pregnancy in patients with congenital heart disease. *Open Heart* 2023; 10: e002430. PMID: [37709299](#)