

第 6 回

成人先天性心疾患研究会

6th Annual Meeting of Japanese Society for Adult
Congenital Heart Disease

Web Page: <http://www.jsachd.org>

会 長 : 丹 羽 公 一 郎 Koichiro Niwa

(千葉県循環器病センター 小児科)

日 時 : 平成 16 年 1 月 10 日 (土) 9 時~17 時 40 分

2004.1.10 Saturday 9 - 17:40

会 場 : フクダ電子株式会社 本郷事業所 5 階講堂

東京都文京区本郷 2-35-8 TEL : 03-5684-1845 (当日のみ)

交 通 : 地下鉄丸ノ内線「本郷三丁目」駅より徒歩 7 分

参加費 : 5,000 円 (研究会年会費を含む)

事務局 : 千葉県循環器病センター小児科 立野 滋 Shigeru Tateno

〒 290-0512 千葉県市原市鶴舞 575

TEL : 0436-88-3111 FAX : 0436-88-3032

お知らせとお願い

参加費は 5,000 円（研究会年会費を含む）です。当日受付でお支払い下さい。

発表の先生方へ：

発表者の受付は午前 8 時 30 分からです。発表予定時刻の少なくとも 30 分前に受付を行って下さい。

スライド、ポスターは、英語表記にしていただけますと幸いです。（表題、図表、結論だけでも英語表記にしていただけますと、海外からの先生方にも討議に参加していただくことができます。）

一般口演の発表時間は、発表 5 分間、討論 3 分間です。時間厳守にご協力をお願い致します。発表のスライドは 10 枚以内にして下さい。PC での発表にはご自分のパソコンをご使用下さい。公用語は、日本語及び英語です。

ポスター発表の方は、8 時 30 分から 12 時までの間に 4 階のポスター会場に展示していただきます。ポスター展示のスペースは、横 90cm、縦 270cm です。14 時 40 分から 15 時 10 分までが討論時間となりますので、ご自分のポスターの前で待機していただきますようお願い致します。ポスター撤去は、18 時まで、ご自身をお願い致します。これ以降は、会場係が廃棄させていただきます。

昼食はご用意致しません。各自会場外でお取り下さい。

会場には駐車場がございません。車でのご来場は何卒ご遠慮下さい。

発表者の方で、雑誌掲載用二次抄録との差し替えをご希望の方は、フロッピーとそのプリントアウト（一部）を、受付にご提出下さい。ファイル形式は、Mac / Windows とともに Text File 形式をお願い致します。400 字以内で、図表は不可です。

ごあいさつ

第6回成人先天性心疾患研究会の開催にあたり、準備担当者一同を代表して、心からの喜びを申し上げます。

今回は、カナダ Toronto 大学から Gary D Webb 先生、英国 Royal Brompton Hospital から Michael A Gatzoulis 先生、韓国 Samsung Medical Center から Heung Jae Lee 先生、同 Seoul National University から Woong-Han Kim 先生をお迎え致します。各先生とも、この分野で世界的な活躍をし、数多くの研究業績がございます。

企画致しましたシンポジウムは、「大動脈弁疾患、大動脈疾患」と「先天性心疾患修復術後の不整脈」の2題でございます。各先生にも、それぞれのシンポジウムでご講演をいただき、一般演題にもコメントをいただけることになっております。我々と知識、経験の交換を行い、今後この分野の発展が計れるものと思っております。

また、多くの先生方からすばらしい演題のご応募をいただきました。研究会が、実り多い発表と活発な討論の場となることを確信致しております。

更に、本研究会とは別に、研究会翌日の午前中に「サテライトシンポジウム—成人先天性心疾患の妊娠出産—」を同じ会場で開催致します。このサテライトシンポジウムにも、各先生にご参加、ご講演をいただきます。

研究会そしてサテライトシンポジウムに、多くの先生方のご参加をいただきますよう、お願い申し上げます。

第6回成人先天性心疾患研究会 会長
丹羽 公一郎

プログラム

9:00

開会の挨拶 Opening Remarks

会長 丹羽 公一郎 Koichiro Niwa

千葉県循環器病センター小児科

9:05 - 10:05

一般演題 Free abstract sessions

座長 龍野 勝彦 Katsuhiko Tatsuno 千葉県循環器病センター心臓血管外科

佐地 勉 Tsutomu Saji 東邦大学小児科

- 1) 成人期のエプスタイン奇形 Ebstein anomaly, Developmental aspects
榊原記念病院小児科
石橋奈保子 Naoko Ishibashi、森 克彦、村上保夫、三森重和、畠井芳 穂、
朴 仁三、西山光則、嘉川忠博、小林賢司
- 2) 当科での修正大血管転位症における解剖学的右室機能の経年的変化に関する検討 Right ventricular function as systemic ventricle in congenitally corrected transposition of the great arteries
東京慈恵会医科大学心臓外科
篠原 玄 Shinohara、森田紀代造、橋本和弘、宇野吉雅、坂本吉正、
奥山 浩、花井 信、松村洋高、井上天宏、木ノ内勝士
- 3) 成人先天性心疾患に合併した感染性心内膜炎の外科治療
Surgical results for adult congenital heart disease with infectious endocarditis
埼玉医科大学心臓血管外科
朝野晴彦 Haruhiko Asano、栢岡 歩、山火秀明、尾崎公彦、岡村長門、
谷津尚吾、阿部馨子、今中和人、横手祐二、許 俊鋭
- 4) ファロー四徴根治術後遠隔期における大動脈弁置換術
Aortic valve replacement in adult patients after repair of tetralogy of Fallot
大阪大学大学院医学系研究科臓器制御外科、小児科*
石坂 透 Toru Ishizaka、市川 肇、福鳶教偉、宮本祐治、澤 芳樹、

盤井成光、小野正道、近藤晴彦、松田 暉、小垣滋豊*、
黒飛俊二*、那須野明香*

- 5) 大動脈縮窄術後遠隔期の左室肥大と早朝高血圧 Morning Surge
Morning surge in systolic blood pressure and left ventricular hypertrophy late
after aortic coarctation repair

東京女子医大心臓血圧研究所小児科

高橋一浩 Kazuhiro Takahashi、中澤 誠、稲井 慶、篠原徳子、
梶本英美、相羽 純

- 6) 当センターの成人先天性心疾患患者のC型肝炎

Type C hepatitis in patients of adult congenital heart disease in our center

国立循環器病センター小児科、大阪大学分子制御内科*

吉村真一郎 Shinichiro Yoshimura、塚野真也、津田悦子、渡辺 健、
黒崎健一、矢崎 諭、濱道裕二、山田 修、越後茂之、木曾真一*

- 7) フォンタン術後患者の運動時心血行動態-運動負荷カテーテル法による検
討 Central hemodynamics during exercise in patients after Fontan operation

東京女子医科大学循環器小児科

稲井 慶 Kei Inai、近藤千里、中西敏雄、中澤 誠

10:05 – 10:15

休憩 Coffee break

10:15 - 12:30

シンポジウム

大動脈弁疾患、大動脈疾患

CoA / Aortic valve (Ascending Aortopathy)

座長 吉田 清 Kiyoshi Yoshida 川崎医科大学循環器内科

上村 秀樹 Hideki Uemura 国立循環器病センター心臓血管外科

Key-note

- 8) 大動脈縮窄術後遠隔期の問題点 Late problems after COA repair (30 min)
Michael A Gatzoulis MD Royal Brompton Hospital & Reader in Cardiology,
National Heart & Lung Institute, London, UK

9) マルファン症候群をどのように管理治療するか

Notes on managing patients with Marfan syndrome (30 min)

Gary D Webb MD Toronto University, Canada

10) 先天性心疾患の大動脈血管壁病変—内因性異常の可能性—

Histology of the aorta in CHD: Evidence of intrinsic diffuse aortopathy (10 min)

丹羽公一郎 Koichiro Niwa 千葉県循環器病センター小児科

11) 成人先天性大動脈弁、大動脈疾患の心エコー診断

Echocardiographic diagnosis of congenital aortic valve and aortic diseases in adults (10 min)

中谷 敏 Satoshi Nakatani 国立循環器病センター内科

12) 大動脈縮窄、再狭窄にたいするカテーテルインターベンション

Catheter intervention for COA/reCOA (10 min)

中西敏雄 Toshio Nakanishi 東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所
循環器小児科

13) Surgery for left ventricular outflow tract obstruction

- Challenge of repair without Prosthetic Valve -

佐野俊二 Shunji Sano 岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

12:30 - 13:30

昼食 Lunch

13:30 - 14:40

一般演題 Free abstract sessions

座長 長嶋 正實 Masami Nagashima あいち小児保健総合医療センター循環器科

石塚 尚子 Naoko Ishizuka 東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所
循環器内科

14) 当院で心内修復術後成人に達したファロー四徴症

Long-term follow up after early primary repair of tetralogy of Fallot

慶應義塾大学病院小児科

林 拓也 Takuya Hayashi、古道一樹、仲澤麻紀、土橋隆俊、福島裕之、
山岸敬幸

- 15) ファロー四徴症術後上室性頻拍の不整脈基質—CARTO を用いた検討—
Electro-anatomical mapping of arrhythmogenic substrate in patients with
repaired TOF and supraventricular tachycardia.

岩手医科大学第二内科・循環器医療センター、岩手医科大学小児科・
循環器医療センター*、オクラホマ大学**

籾 義仁 Yoshihito Hata、小山耕太郎*、高橋 信*、堀田一彦、
中川 博**、千田 勝一*、平盛 勝彦

- 16) 成人先天性心疾患患者のBNP値の検討 Study of plasma levels of brain
natriuretic peptide in adult patients with congenital heart disease

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児部

坂崎尚徳 Hisanori Sakazaki、榎野征一郎

- 17) 先天性心疾患の妊娠・出産におけるBNP値の変動 Brain natriuretic peptide
level during the pregnancy in adult patients with congenital heart disease

久留米大学小児科

赤木禎治 Teiji Akagi、姫野和家子、日高淑恵、前野泰樹、

石井正浩、加藤裕久、松石豊次郎

- 18) 先天性心疾患合併妊娠の臨床的検討

Pregnancy in Patients with Congenital Heart Disease

天理よろづ相談所病院小児循環器科

松村正彦 Masahiko Matsumura、須田憲治、田村時緒

- 19) 成人先天性心疾患患者の手術傷跡に対するアンケート調査

Questionnaire survey of chest scar after the surgery in patients with adult
congenital heart disease

久留米大学小児科、千葉県循環器病センター小児科*

姫野和家子 Wakako Himeno、赤木禎治、加藤裕久、石井正浩、

松石豊次郎、丹羽公一郎*、立野 滋*

- 20) チアノーゼ型先天性心疾患に伴う腎障害の実態調査-多施設共同研究-

(第一報) Survey on nephropathies in the patients with cyanotic congenital

heart diseases : A multicenter study (the first report)

日本小児循環器学会研究委員会 ”チアノーゼ型先天性心疾患にみられる腎疾患の頻度、成因解析と診断、治療法の策定”委員会
上村 治 Osamu Uemura、長嶋正實、丹羽公一郎、赤木禎治、
佐々木彰人、篠原徳子、越後茂之、塚野慎也、石澤 瞭、寺井 勝、
長田道夫、服部元史、和田尚弘、波多江健、飯島一誠、藤本陽子、
牛嶋克実

2 1) 成人先天性心疾患に合併する喀血の臨床像

Clinical features of hemoptysis complicating adult congenital heart disease

東邦大学第一小児科、同 循環器センター外科*

松裏裕行 Hiroyuki Matsuura、高月晋一、星田宏、中山智孝、佐地 勉、
小澤 司*、吉原克則*

14:40 - 15:20

休憩とポスター展示 Coffee break and Poster

2 2) 過去 5 年間に入院を要した成人先天性心疾患患者の検討

Hospitalized cases in adult congenital heart disease

慶應義塾大学小児科

仲澤麻紀 Maki Nakazawa、古道一樹、林 拓也、土橋隆俊、福島裕之、
山岸敬幸

2 3) 重症低酸素血症、心不全で来院した 46 歳修正大血管転位+肺動脈閉鎖+
三尖弁閉鎖不全例の手術経験

Untreated adult case with cc-TGA, VSD, PA, TR presented with severe
hypoxemia and heart failure: Which option can we offer?

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

河田政明 Masaaki Kawada、佐野俊二、石野幸三、三井秀也、本浄修己、
藤澤恵美、立石篤史、大崎 悟、黒子洋介、川端拓也、宮原義典、
毛利 亮

2 4) 単心室循環における cardiac resynchronizing therapy

cardiac resynchronizing therapy for single ventricle

埼玉医科大学小児心臓科

三木幸子 Sachiko Miki、先崎秀明、増谷 聡、石戸博隆

松永 保、竹田津未生、小林俊樹

25) 32歳で初めて診断されたEbstein奇形の1例

A case of Ebstein's anomaly first diagnosed at 32 years of age.

和歌山県立医科大学第一外科、同循環器内科*、同小児科**

本田賢太郎 Kentaro Honda、久岡崇宏、藤原慶一、野口保蔵、
西村好晴、山本修司、畑田充俊、岡村吉隆、森脇千都*、西尾一郎*、
上村 茂**

26) modified Fontan手術15年後に頻脈性不整脈を繰り返す一症例

A case with atrial tachycardia after modified Fontan procedure

慶應義塾大学医学部小児科

土橋隆俊 Takatoshi Tsuchiya、古道一樹、林 拓也、仲澤麻紀、
福島裕之、山岸敬幸

27) 成人動脈管開存に対するコイル閉鎖術

Transcatheter coil occlusion of patent ductus arteriosus in adults

札幌医科大学小児科 1)、同第二内科 2)、NTT 東日本札幌病院小児科 3)
小林俊幸 Toshiyuki Kobayashi 1)、富田 英 2)、布施茂登 1) 3)、
高室基樹 1)、堀田智仙 1)、東浦勝浩 2)、土橋和文 2)、堤 裕幸 1)

28) 先天性肺静脈閉塞の1症例 Congenital unilateral pulmonary vein atresia

九州厚生年金病院小児科、同呼吸器内科*、同放射線科**、

国立小倉病院呼吸器内科***

渡辺まみ江 Mamie Watanabe、城尾邦隆、弓削哲二、岸本小百合、竹中
聡、

山村健一郎、大島 司*、山崎尚美*、三浦亘智**、日高孝子***

29) Congenital ASに高血圧を合併した心筋肥大の一例

A case of left ventricular hypertrophy with congenital aortic stenosis and
hypertension

あいち小児保健医療総合センター循環器科

福見大地 Daichi Fukumi、小島奈美子、安田東始哲、長嶋正實

30) Eisenmenger症候群を呈した完全大血管転位症II型の33歳女性例

A 33-years-old female of d-TGA type II with Eisenmenger syndrome

金沢医科大学小児科、同循環器内科*

高 永煥 Eikan Ko、北川 泉*

3 1) 冠状動脈に石灰化を伴ったファロー四徴の 66 歳女性

Calcified coronary arteries in a 66 years-old woman with tetralogy of Fallot

国立循環器病センター小児科、同心臓血管内科*

吉村真一郎 Shinichiro Yoshimura、塚野真也、津田悦子、山田 修、
越後茂之、中野 敦*、京谷晋吾*、中西宣文*

3 2) 出産を経験した川崎病巨大冠動脈瘤の 1 例 Successful delivery of a patient
with giant coronary aneurysm due to Kawasaki disease

東京慈恵会医科大学小児科

藤原優子 Yuko Fujiwara、寺野和宏、浦島 崇、布山裕一、斉藤亮太、
衛藤義勝

15:20 - 17:40

シンポジウム

先天性心疾患修復術後の不整脈

Arrhythmia late after repair of CHD

座長 越後 茂之 Shigeyuki Echigo 国立循環器病センター小児科

黒澤 博身 Hiromi Kurosawa 東京女子医科大学附属日本心臓血圧
研究所心臓血管外科

Key-note

3 3) Arrhythmias in postoperative cyanotic congenital heart disease

- Japanese experience (20 min)

中澤 誠 Makoto Nakazawa 東京女子医科大学附属日本心臓血圧
研究所循環器小児科

A Study Group for Arrhythmias Long-Term After Surgery
for Congenital Heart Disease (ALTAS-CHD study)

3 4) ファロー四徴症 TOF (30 min)

Michael A Gatzoulis MD The Royal Brompton Hospital, UK

3 5) Late reoperation after TOF repair : Experiences in Korea

Woong-Han Kim, MD

Seoul National University Children`s Hospital, Seoul, Korea

36) 心房中隔欠損と心房細動 ASD & Af (10 min)

新 博次 Hirotsugu Atarashi 日本医科大学附属多摩永山病院

37) マスタード手術

Late arrhythmias after Mustard repair of TGA (30 min)

Gary D Webb MD Toronto University, Canada

38) 先天性心疾患遠隔期不整脈に対するアブレーション治療

Ablation therapy for arrhythmia late after palliation
of congenital heart disease (10 min)

中村好秀 Yoshihide Nakamura 日本赤十字社和歌山医療センター
第二小児科

39) Fontan conversion の際の外科的不整脈治療

Surgical intervention for arrhythmia at the Fontan conversion (10 min)

上村秀樹 Hideki Uemura 国立循環器病センター心臓血管外科

閉会の挨拶 Closing Remarks

代表世話人 門間 和夫 Kazuo Momma

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

18:10 - 19:10 懇親会 Reception

抄 録

1) 成人期のエプスタイン奇形 Ebstein anomaly, Developmental aspects

榊原記念病院小児科

石橋奈保子、森 克彦、村上保夫、三森重和、畠井芳穂、

朴 仁三、西山光則、嘉川忠博、小林賢司

「背景」近年、エプスタイン奇形に対する手術成績が向上し、若年者での手術も多く経験するようになった。手術を受けずに成人した本症例の臨床像を検討した。

「対象」過去5年間に榊原記念病院に入院した、男2例、女11例。5例は乳児期、学童期に、7例は成人期にはじめて本症と診断され、いずれの例も成人に達するまで無症状に経過していた。成人すると6例がAF(fib)・PSVT、8例が労作時の呼吸苦、運動能低下を呈し、1例は脳血管障害をおこしていた。不整脈治療は、3例にカテーテル、2例に心内修復時、失神発作既往2例にPM implantationを施行した。TRに対して、1例に生体弁置換、6例は弁、弁輪形成および右房化右室縫縮を施行した。有意の左右短絡を有するASDを4例に合併していた。重度のMRを合併した21歳例は術後、脳血管障害を惹起した例は63歳で不帰の転帰をとった。

「結語」成人期に達したエプスタイン奇形13例を経験した。成人期に達した症例は、重篤な不整脈、心不全症状を呈していた。

2) 当科での修正大血管転位症における解剖学的右室機能の経年的変化に関する検討 Right ventricular function as systemic ventricle in congenitally corrected transposition of the great arteries

東京慈恵会医科大学心臓外科

篠原 玄、森田紀代造、橋本和弘、宇野吉雅、坂本吉正、

奥山 浩、花井 信、松村洋高、井上天宏、木ノ内勝士

目的 修正大血管転位症(CTGA)は稀な疾患であり、その予後は合併する心奇形、三尖弁逆流(TR)、体心室機能不全に左右される。当科で追跡可能なConventional repair(C群、2例)、TVR(T群、5例)施行群、および経過観察症例(N群、2例)を対象とし(初診時平均年齢11.2歳、平均追跡期間16.2年、男8例女2例)、体心室としての右室機能の経年的変化及びそれに及ぼす影響、TRに対するTVRの至適時期を検討した。

結果 C,N群では中等度以上のTR出現以前から経時的EF低下が見られた。TRを伴わないEF低下は青年期以降に顕著にみられた。T群では術前EF50%以下

の症例が多くみられ、それらでは術後更なる EF 低下を示した。C 群、N 群では軽度 TR 出現後から進行性の RVEDV 増加が見られた。T 群において術前 RVEDV150%N 以上の症例では術後の心拡大が取れないあるいは改善後早期に著明な心拡大の再発を呈した。TVR 群は CTGA 診断時に中等度以上の TR を合併している例が多く見られた。

結論 右室機能低下は TR に関係なく経年的に進行するが特に青年期以降に著明となると思われた。孤発 CTGA の TR 症例は TVR 後の低右室機能が問題であり、診断時期の遅れや EF、RVEDV、予後を含めた TVR 時期に関する検討が必要と思われる。

3) 成人先天性心疾患に合併した感染性心内膜炎の外科治療

Surgical results for adult congenital heart disease with infectious endocarditis

埼玉医科大学心臓血管外科

朝野晴彦、柘岡 歩、山火秀明、尾崎公彦、岡村長門、

谷津尚吾、阿部馨子、今中和人、横手祐二、許 俊鋭

<緒言>さまざまな理由で手術にいたらなかった先天性心疾患患者が、感染性心内膜炎 (IE) 契機に手術になることがある。<症例および方法>1984-2003 までに 9 例で、全成人先天性心疾患手術例 345 例中の 2.2%にあたる。症例の内訳は、VSDI 型にバルサルバ洞動脈瘤で大動脈弁に IE を合併した例 3 例、VSDII 型に三尖弁 IE を合併した例 2 例、VSDII 型に三尖弁、肺動脈弁 IE を合併した 2 例、VSDII 型に大動脈弁、肺動脈弁の IE を合併した 1 例、冠動静脈瘻の右房開口部に vegetation を形成した例 1 例であった。<結果>2 例が敗血症、人工弁感染にて死亡した。VSD5 例のうち肺膿瘍を 2 例に合併したが、死亡例はなかった。<結語>成人先天性心疾患に合併した感染性心内膜炎手術の頻度は高くないが、その手術死亡率は高かった。特に、人工弁を使用する例に関しては成績は不良であり、注意を要する。

4) ファロー四徴根治術後遠隔期における大動脈弁置換術

Aortic valve replacement in adult patients after repair of tetralogy of Fallot

大阪大学大学院医学系研究科臓器制御外科、小児科*

石坂 透、市川 肇、福嶋教偉、宮本祐治、澤 芳樹、

盤井成光、小野正道、近藤晴彦、松田 暉、小垣滋豊*、

黒飛俊二*、那須野明香*

ファロー 四徴症(TF)術後遠隔期に大動脈弁閉鎖不全(AR)を来たし、大動脈弁置換術(AVR)を 3 例に施行した。【対象】症例 1 : 36 歳男性、32 歳時に感染性心内膜炎、疣贅による右冠動脈閉塞のため、準緊急的に TF 根治術と CABG,vegetectomy

を行った。術後早期 AR2/4 が 4 年後 AR4/4 と進行し、胸痛を来たした。症例 2 : 44 歳男性、TF・肺動脈閉鎖で 16 歳時に根治術、41 歳時に心外導管置換を行った。その後 AR の進行から心不全、人工呼吸管理を要した。症例 3 : 43 歳女性、TF、単冠動脈、Valsalva 洞動脈瘤破裂(右冠尖→肺動脈)で 18 歳時に根治術施行。術後 24 年目より心不全症状が増悪した。【結果】全例機械弁を使用。NYHA 術前 class III~IV が、術後 3 ヶ月から 9 年に class I~II で経過良好である。【結語】TF 術後は AR 進行に留意し、進行例では時期を逸さず AVR を要する。

5) 大動脈縮窄術後遠隔期の左室肥大と早朝高血圧 Morning Surge

Morning surge in systolic blood pressure and left ventricular hypertrophy

late After aortic coarctation repair

東京女子医大心臓血圧研究所小児科

高橋一浩、中澤 誠、稲井 慶、篠原徳子、梶本英美、相羽 純

背景 大動脈縮窄(CoA)術後遠隔期の上肢高血圧が生じる機序はよくわかっていない。**目的** 高血圧臓器障害の一つである左室肥大(LVH)に影響を与える要因を明らかにする。**対象** 24 時間血圧測定(ABPM)及び心臓カテーテル検査を施行した CoA 術後患者 17 名(男 15 名、平均年齢 17 歳、全例鎖骨下動脈フラップ法) **方法** ABPM から得られる各種パラメーター、血中ホルモン濃度、Body mass index (BMI) および LV mass index の関係について後方視的に検討した。**結果** LV mass index は、単変量解析では収縮期血圧の morning surge に ($r=0.75$) 相関を示し、多変量解析では morning surge、血中ノルアドレナリン濃度、および BMI の 3 因子が主要因子であった ($p=0.0003$)。 **結語** CoA 術後遠隔期患者における左室肥大は血圧の変動のしやすさの影響を受けることが示唆された。

6) 当センターの成人先天性心疾患患者の C 型肝炎

Type C hepatitis in patients of adult congenital heart disease in our center

国立循環器病センター小児科、大阪大学分子制御内科*

吉村真一郎、塚野真也、津田悦子、渡辺 健、黒崎健一、

矢崎 諭、濱道裕二、山田 修、越後茂之、木曾真一*

成人先天性心疾患患者の多くは、C型肝炎ウイルスの発見以前に、大量の輸血を要する手術を受けている。そのため、慢性C型肝炎患者は少なからず存在する。当院小児科で経過観察中の HCV 抗体陽性の先天性心疾患患者について調査した。現時点まで調査した 350 人の 18 歳以上の先天性心疾患患者のうち 22 人が HCV 抗体陽性であった。疾患としてはファロー四徴 7 例、フォンタン術後 4 例、修正大血管転位 3 例、大動脈弁置換術後 3 例と無輸血での手術が当時困難

であった疾患がほとんどであった。その内、3人にGOTの、10人にGPTの上昇を認めたが、全例100IU以内であった。核酸定量を実施している7例では5例が200以上であった。群別判定は6例で施行され、4例はグループ1であった。今後の調査結果、インターフェロン療法の実施例やフォローアップの方法も加えて報告したい。

7) フォンタン術後患者の運動時心行動態-運動負荷カテーテル法による検討
Central hemodynamics during exercise in patients after Fontan operation.

東京女子医科大学循環器小児科

稲井 慶、近藤千里、中西敏雄、中澤 誠

目的フォンタン術後患者の運動耐容能の規定因子を明らかにするために、エルゴメータによる運動負荷カテーテルを施行し、心行動態と運動耐容能との関係を検討した。**対象**フォンタン術後患者14名(全例心耳肺動脈吻合)。年齢15-31歳(中央値18歳)。NYHA I12名、II2名。**方法**足エルゴメータで4分間定常負荷(0.75W/kg)を施行。経内頸静脈カテーテル法で運動前と運動終了直前の心行動態を測定した。項目は静脈圧、肺動脈圧、肺動脈喫入圧、心係数。また、体側心室の圧波形をカテ先マノメータで記録した。**結果**運動によって肺動脈圧は10から18、肺動脈喫入圧は6から10、心拍出量は2.3から4.5へと上昇した。最高心拍出量は pVO_2 と弱い相関を示した。肺動脈喫入圧の上昇率は肺動脈圧の上昇率と正相関し、最高心拍出量と負の相関を示した。**結論**フォンタン術後患者では、肺動脈喫入圧の上昇が肺動脈圧の上昇と心拍出増加量に関連し、運動耐容能の規定因子のひとつであると考えられた。

8) 大動脈縮窄術後遠隔期の問題点 Late problems after COA repair

Michael A Gatzoulis MD Royal Brompton Hospital & Reader in

Cardiology, National Heart & Lung Institute, London, UK

Survival of patients with aortic coarctation has dramatically improved after surgical repair became available and the number of patients who were operated and reach adulthood is steadily increasing. However, life expectancy is still not as normal as in unaffected peers. Cardiovascular complications are frequent and require indefinite follow-up. Concern falls chiefly in seven categories: recoarctation, aortic aneurysm formation or aortic dissection, coexisting bicuspid aortic valve, endocarditis, premature coronary atherosclerosis, cerebrovascular accidents and systemic hypertension.

Medical management

This primarily is the management of the associated complications of hypertension, left

ventricular hypertrophy, and accelerated atherosclerotic disease. ACE inhibitors and Beta-blockers are particularly effective although ACE inhibitors should be avoided in those with significant repair site gradients or in woman considering pregnancy. Aggressive primary prevention has also been advocated.

What to look for on examination

- Resting right arm blood pressure
 - Nature and volume of the femoral pulses
 - Arm-leg blood pressure gradient (especially helpful)
 - Resting saturations - normal
 - Rhythm - usually sinus
 - Heart sounds – systolic apical click from bicuspid aortic valve
- Murmurs - of repair site, collaterals, aortic valve disease including aortic regurgitation

Level of follow-up required

Coarctation patients need at least annual follow-up at a specialist clinic. Those with known re-stenosis, small aneurysms and bicuspid aortic valve disease may need closer review. It is advisable that all patients have a baseline cardiac MRI, which needs to be repeated periodically in those with any evidence of aneurysm formation. Cardiac MRA has almost replaced invasive investigation with regards to assessing recoarctation and aneurysm formation.

Pregnancy and contraception

Potentially difficult. Meticulous control of blood pressure required whilst avoiding fetal hypoperfusion. Those with aneurysms and re-coarctation present a particular difficulty (see pregnancy).

Long-term outcome

Overall good although does not appear to return to normal even with early repair.

The commonest cause of death is probably atherosclerotic disease. Meticulous blood pressure control and addressing other risk factors may impact on prognosis. There may be justification for treating coarctation patients as secondary prevention subjects.

Endocarditis recommendations

For life! For all coarctation patients (treated or untreated)

Exercise prescription

Patients with repaired CoA should be encouraged to exercise regularly. However extreme isometric exercise should be avoided especially if hypertensive.

Key clinical points

- Haemoptysis requires urgent aortic imaging with CT or MRI and referral to a tertiary centre as it may herald aortic dissection or rupture.
- Low index of suspicion for ischaemic heart disease
- Meticulous control of blood pressure life-long
- Co-existing re-coarctation may be missed in the setting of aortic valve disease
 - need a low index of suspicion
- Pregnancy (*see pregnancy chapter*) may present significant problems for these patients and should not be undertaken without specialist advice.

Complications

- Arrhythmia: rare
- Endocarditis: often difficult to detect, need low index of suspicion
- Systemic hypertension: common
- Ventricular dysfunction: rare unless hypertensive heart disease or aortic valve disease
- Thrombotic events: rare
- Sudden death: rare unless ruptured aneurysm

Lesion specific

- Repair site aneurysm - esp. patch grafts (no longer used routinely)
- Re-coarctation - common
- Accelerated atherosclerosis
- Stroke disease - haemorrhagic and ischaemic (including berry aneurysms)
- Ascending aortopathy (often with a bicuspid aortic valve)
- Aortic valve disease - stenosis or regurgitation

9) マルファン症候群をどのように管理治療するか

Notes on managing patients with Marfan syndrome

Gary D Webb MD Toronto University, Canada

Marfan patients should have access to expert diagnosis and management according to the principle that rare and dangerous conditions should have their care centralized.

Marfan syndrome is often difficult to diagnose. Usually, a multidisciplinary team should be involved in the process.

The Ghent criteria should be used. Most radiologists do not know the criteria for lumbosacral dural ectasia. These will be discussed so the cardiologists can make them available to their radiology colleagues.

Once a Marfan patient has been diagnosed, family members should be systematically screened. Clinical geneticists are often best at this.

The clear diagnosis of Marfan should also lead to counselling regarding the 50% recurrence rate seen in any child of a Marfan patient. Most Marfan patients of childbearing age will still want to have children.

Marfan patients should be seen annually, and a transthoracic echo or other imaging should be done to assess the diameter of the ascending aorta and the degree of aortic and mitral regurgitation.

Marfan patients should have their BP controlled to <120/80. This is especially true for patients who have already had a dissection.

Once an aortic dissection has occurred, the patient's future health will usually be forever jeopardized. Every effort should be made to intervene before a dissection occurs.

Marfan ascending aortas may not behave according to expectations. Their aortas not uncommonly rupture or dissect at dimensions less than 55mm. We believe Marfan patients should be offered a more aggressive surgical protocol based on access to a cardiac surgeon skilled at aortic valve-sparing aortic root replacement.

Marfan descending aortas can be trouble too. About 5% of Marfan patients will develop a type B dissection. We don't yet know how to predict them.

Marfan abdominal aortic aneurysms are common in some families, and can be easily screened for with periodic abdominal ultrasounds.

Marfan patients should be on beta-blockers unless they are very intolerant of more than one member of this class of drugs, or unless they are contraindicated.

Beyond the aortic risks Marfan patients face, the most severe is blindness, a fairly common occurrence. Marfan patients should see and be followed by Marfan-aware eye specialists.

10) 先天性心疾患の大動脈血管壁病変—内因性異常の可能性—

Histology of the aorta in CHD: Evidence of intrinsic diffuse aortopathy

丹羽公一郎 千葉県循環器病センター小児科

Common causes of aortic dilatation

Independent variables that alter the structure of ascending aortic media are systemic hypertension, pregnancy, aging and congenital abnormalities, such as Marfan syndrome or Turner syndrome.

In pregnancy, gestational changes in ascending aortic and pulmonary trunk media include elastic fiber fragmentation, a decrease in ground substance, and hypertrophy/hyperplasia of smooth muscle cells. To what extent these abnormalities normalize after pregnancy is unknown. With *advancing age*, parallel layers of aortic elastic fibers fragment, smooth muscle decreases, and collagen and ground substance increase, especially in the thoracic aorta. In patients with systemic hypertension, abnormalities of aortic medial elastin and collagen are significantly more prevalent than in normotensive subjects of comparable age.

Aortic dilatation in bicuspid aortic valve (BAV) and aortic histology

BAV is often associated with abnormalities of the aorta such as dilatation, coarctation, cystic medial necrosis (CMN), and dissection. In 1972 McKusick reported the coexistence of BAV and CMN¹, suggesting that the association was not coincidental.² In many of the cases of BAV, dilatation of the aorta occurred without significant aortic stenosis or regurgitation. In reports on aortic dissection, around 10% of the cases were BAV.^{3,4} These observations have led us to the hypothesis that BAV and aortic abnormality may reflect a common developmental defect, namely intrinsic aortic weakness.

Aortic dilatation in various congenital heart disease (CHD) and aortic histology

In patients with the other CHD such as tetralogy of Fallot (TOF), single ventricle and persistent truncus arteriosus, the dilatation of the aorta and/or aortic regurgitation were also observed. The ascending aorta in CHD may dilate out of proportion to hemodynamic or morphogenetic expectations, may become aneurysmal, and may rupture. Comparatively, little attention has been paid, however, to the prevalence, range and degree of abnormalities of the great arterial media. Using Marfan syndrome or annuloaortic ectasia as prototypical extremes, we undertook a light microscopic (LM) and electron microscopic (EM) study of surgically secured biopsies, supplemented by necropsy specimens, in 102 patients with a wide variety of CHDs from neonates to older adults (32 ± 6 (3 weeks-81 years old)).⁵ A grading system consisted of negative

controls and grade 1,2, and 3 (positive controls) based on LM and EM examination of medial constituents. As a result, media above a BAV was consistently abnormal and identical whether the valve was stenotic or incompetent. Ascending aortic media associated with acquired calcific stenosis of inherently normal trileaflet valves was identical with negative controls, such as coronary artery disease or transplant donor. All paracoarctation biopsies had medial abnormalities, the degree of which was identical in proximal and distal segments, including in a 3-week old neonate. In TOF, ascending aortic media was grade 2 or 3. Neonates with d-transposition of the great arteries had grade 2 to 3 medial abnormalities in normal sized aorta. Necropsy specimens in adults with TOF and dilated ascending aorta had grade 2 to 3 medial abnormalities. Great arterial medial abnormalities in ascending aorta, paracoarctation aorta⁶, truncus arteriosus are prevalent in patients with a variety of forms of CHD encompassing a wide age range. Aortic abnormalities may predispose to dilatation, aneurysms, and rupture. Whether these abnormalities are inherent or acquired, whether CHD plays a causal role, and whether genetic determinants are operative, these questions remains unknown.

Aortic dilatation in patients with TOF-especially repaired TOF-

Aortic root dilatation is known to be a feature of TOF. Increased aortic flow attributable to right-to-left shunting prior to repair is thought to be the underlying pathogenic mechanism. Aortic root dilatation is greater in patients with TOF and pulmonary atresia particularly in those who have not undergone repair. Aortic root dilatation may lead to aortic regurgitation (AR), which in turn may necessitate surgery. Aortic valve or aortic root replacement was required in a relatively small number of adult patients with repaired TOF in a recent report from the Mayo Clinic.⁷ Increased aortic flow and previous trauma to the aortic root, during initial TOF repair, were thought to be responsible for AR in this surgical series. Furthermore, aortic root dilatation may predispose to aortic dissection and rupture.

As a clinical sample of aortic root dilatation, TOF is a very familiar and clinically important. Aortic valve or aortic root (AoRo) replacement is occasionally required because of AoRo dilatation and AR in repaired TOF. We especially focused on the repaired TOF and evaluated AoRo size and possible factors associated with its dynamic nature in adults with repaired TOF.⁸ We aimed to evaluate serially the aortic root in an adult cohort of tetralogy patients late after repair and analyze characteristics and possible predisposing factors for aortic root dilatation. Of 216 patients with TOF repair who underwent echocardiography in 1997 at Toronto University, we identified 32 patients -mean age of 36 ± 8.0 years- with AoRo dilatation defined as ratio of observed/expected AoRo size by standard nomogram > 1.5 (group A) and 54 TOF

controls, matched for age with AoRo ratio <1.5 -group B) who underwent at least 1 previous echocardiogram in the preceding 10 years. Mean indexed AoRo size (cm/m²) in 1997 was 2.5 ± 0.5 in Group A and 1.7 ± 0.2 in group B (p<.0001). AoRo rate of change (mm/year) from the first to 1997 study (mean interval 5.2 ± 3.8 years) was 1.7 ± 3.8 in group A and 0.03 ± 1.6 in group B (p=.001). Patients from group A had a longer shunt-to-repair interval (p=.048) with a higher prevalence of pulmonary atresia (p<.0001), right aortic arch (p=.03), moderate-severe AR (p=.002), aortic valve replacement (p=.02), larger cardiothoracic ratio (p=.02) and increased left ventricular end-diastolic dimensions (p=.002).

A subset of adult patients with TOF exhibits ongoing dilatation of the aortic root late after repair, which may lead to aortic regurgitation necessitating aortic valve and root surgery. This aortic root dilatation relates to previous long-standing volume overload of the aorta and possibly to intrinsic properties of the aortic root itself.

β-Blocker and aortic root surgery for CHD with dilated aorta

β-Blockers are the drug of choice for prevention of progressive aortic root dilatation in Marfan syndrome, especially in patients with an aortic root size > 40 mm.⁹ There is no consensus at present on β-blocker administration for prevention of progressive dilatation of the aortic root in patients with CHD and repaired TOF. Nor is there information on which patient and at what stage aortic root surgery should be considered. Progressive AR or aortic root dilatation > 50 mm are widely accepted as criteria for aortic valve and aortic root surgery for patients with Marfan syndrome. Aortic root surgery may also be considered for patients with CHD and aortic root dilatation exceeding 55mm, particularly in TOF when the primary indication for surgery is pulmonary valve implantation.

References

- 1, Erdeheim J. Medionecrosis aortae idiopathica cystica. Virchow Arch Pathol Anat 1930;276:187-229.
- 2, Mckusick VA. Association of congenital bicuspid aortic valve and Erdheim`s cystic medial necrosis. Lancet 1972;I:1026-7.
- 3, Bonderman D, Gharehbaghi-Schnell E, Walleneck G, et al. Mechanisms underlying aortic dilatation in congenital aortic valve malformations. Circulation 1999;99:2138-2143.
- 4, Nistri S, Sorbo MD, Marin M, et al. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. Heart 1999;82:19-22.
- 5, Niwa K, Perloff JK, Bhuta SM, Laks H, Drinkwater DC, Child JS, Miner PD: Structural abnormalities of great arterial walls in congenital heart disease. Light and

electron microscopic analyses. *Circulation* 2001; 103: 393-400

6, Isner JM., Donaldson RF, Fulton D, et al. Cystic medial necrosis in coarctation of the aorta. *Circulation* 1987;75:689-695.

7, Dodds III GA, Warnes CA, Danielson GK. Aortic valve replacement after repair of pulmonary atresia and ventricular septal defect or tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1997;113:736-741.

8, Niwa K, Siu S, Webb G, Gatzoulis M. Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002; 106: 1374-1378.

9, Shores J, Berger KR, Murphy EA, et al. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term β -adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med.* 1994;330:1335-1341.

1 1) 成人先天性大動脈弁、大動脈疾患の心エコー診断

Echocardiographic diagnosis of congenital aortic valve and aortic diseases in adults

中谷 敏 国立循環器病センター内科

先天性心疾患では疾患が単一とは限らず幾つかの奇形を合併していることがある。心エコー検査を行う際には、各々の疾患において合併しうる奇形を頭に描きながら異常を探しに行く態度が大切である。先天性大動脈弁疾患には一尖弁、二尖弁、四尖弁がある。このうち最も多いのが二尖弁であり、軽症のものも含めれば 100 人に 1~2 人の割合で認められるという。心エコーでは断層法で弁尖が 2 枚しか認められないことで診断される。本疾患では大動脈壁が脆弱であることが知られており、大動脈弁狭窄の際の狭窄後大動脈拡張だけでなく大動脈瘤、解離、大動脈縮窄などの大動脈疾患を合併することがある。これらの異常は経食道エコーでよく描出される。大動脈弁下に膜様構造物またはトンネル状の狭窄部を認めると大動脈弁下狭窄と診断される。大動脈弁の M モードエコーで収縮期半閉鎖や収縮期細動を認める。高速血流により弁尖が障害され、その結果しばしば大動脈弁逆流を認める。左室流出路に張り出している膜様構造物のダイナミックな動きは 3 次元エコーでよく観察される。弁上狭窄では Valsalva 洞上部に狭窄部を認める。しばしば Williams 症候群(末梢肺動脈狭窄、elfin face、精神発達遅延等)を合併する。成人では末梢肺動脈狭窄とそれに伴う近位部肺動脈圧増加は軽快していることが多い。大動脈縮窄では大動脈弓より遠位部で狭窄を認める。胸骨上窩からの断層法で狭窄部を認めることにより診断されるが、断層法で見にくい場合はカラードプラ法で同部に乱流シグナルを認めることにより存在が推測され、連続波ドプラ法で圧較差を認めることにより診断される。腹部大動脈では血流速の加速時間、減速時間の延長が認められる。二

尖性大動脈弁を伴っていることが多い（50～85%の頻度）。またパラシュート僧帽弁などの僧帽弁複合体の異常や心室中隔欠損症を合併している可能性もある。

1 2) 大動脈縮窄、再狭窄にたいするカテーテルインターベンション Catheter intervention for COA/reCOA

中西敏雄 東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科
大動脈縮窄に対するカテーテル治療の適応は、小児と同様に、上肢の高血圧がある場合、または縮窄部の圧差が20 mmHg以上の場合である。当院でバルーン拡大術を行ったのは3例で、いずれも術後再狭窄例であった。フォローアップでは上肢収縮期血圧140 mmHg以下で、上下肢血圧差は20 mmHg以下にとどまっていた。手術未施行のnative coarctation (native CoAと略)に対してもバルーン拡大術をおこなう施設もあるが、私は、上半身から下半身への側副血行路の発達がわるい軽症の native CoA のみバルーン拡大術の適応と考えている。バルーン拡大術の適応に関する年齢の上限については不明である。成人では高血圧や動脈硬化が存在し、バルーン拡大術に伴う動脈瘤や動脈解離の危険が小児より大きい可能性もある。動脈解離の危険を減らす目的でステントが使用されるようになってきているが、その長期成績はいまだ不明である。

1 3) Surgery for left ventricular outflow tract obstruction

- Challenge of repair without Prosthetic Valve -

Shunji Sano, Masaaki Kawada, Kozo Ishino, Hiroshi Oiwa, Ko Yoshizumi,
Takushi Kohmoto, Osami Honjyou, Kouichi Kataoka, Shin-ichi Otsuki,
Kenji Waki, yoshio Aragaki, Kiyoshi Baba

Department of Cardiovascular Surgery, Department of Pediatrics,

Okayama university Graduate school of medicine and dentistry

Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital

The use of prosthetic devices for aortic valve replacement in infants and children is associated with numerous short-term and long-term complications and, in most cases, is considered to be palliative. Mechanical valves have proven durability but require lifelong anticoagulation. These valves have a persistent risk of thromboembolism and may alter lifestyle especially women who are interested in pregnancy. Although bioprosthetic valves and allograft valves do not require anticoagulation, they have an accelerated rate of structural deterioration in children. Also the use of these prosthetic valves in infants and small children often has been associated with annular enlarging procedures to allow insertion of an adult-sized valve.

Recently Ross procedure has rapidly become the procedure of choice for aortic valve

replacement in the younger population. Although the operative mortality of Ross procedure is low(2-4%), actuarial freedom from reoperation for autograft insufficiency or recurrent left ventricular obstruction is below 90% at 10 years in many reports.

Between 1991- 2002, 176 children underwent surgery for Coarctation of aorta, Interrupted aortic arch complex and hypoplastic left heart syndrome under 15 years of age. 14 children underwent aortic valve surgery with 2 Ross procedure. Aortic valve replacement was not done in any of these children.

14) 当院で心内修復術後成人に達したファロー四徴症

Long-term follow up after early primary repair of tetralogy of Fallot

慶應義塾大学病院小児科

林 拓也、古道一樹、仲澤麻紀、土橋隆俊、福島裕之、山岸敬幸

当院では、ファロー四徴症(TOF)に対する心内修復術が行われるようになって30年以上経過し、手術後成人期に達した症例が増加している。術後25年以上経過した60症例のうち15例が、昨年1年間に術後経過観察の目的で当科外来に受診した。15例中6例に心室性不整脈の既往があり、うち2例では心室性不整脈が持続的に認められた。TOF術後遠隔期に突然死が見られ、心室性不整脈との関連性が指摘されている。TOF術後の生涯にわたる長期的フォローアップの重要性と、診療体制の整備について考察する。

15) ファロー四徴症術後上室性頻拍の不整脈基質—CARTOを用いた検討—

Electro-anatomical mapping of arrhythmogenic substrate in patients with repaired TOF and supraventricular tachycardia.

岩手医科大学第二内科・循環器医療センター、岩手医科大学小児科・循環器医療センター*、オクラホマ大学**

籾 義仁、小山耕太郎*、高橋 信*、堀田一彦、

中川 博**、千田 勝一*、平盛 勝彦

ファロー四徴症術後に発症する上室性頻拍の不整脈基質を electroanatomical mapping (CARTO) を用いて評価した。【対象】ファロー四徴症術後に不整脈があり、当施設で CARTO を用いてマッピングを行った7例。年齢は16~54 (36.4 ±12.9) 歳で、手術後14~42 (29.5 ±10.7) 年経過していた。【結果】冠静脈洞遠位からのペーシング中に得られた右房の voltage mapping を検討した。4例に心房頻拍が誘発され、そのうち2例には三尖弁周囲を回路とする心房粗動も誘発された。3例には、三尖弁輪形成、心房中隔欠損閉鎖、経三尖弁心室中隔欠損閉鎖目的の右房切開が加えられていた。4例の右房 voltage map には周囲に double または fragmented potential を伴った電位のない瘢痕を含んだ低電位 (<0.1mV) 領

域 (LBVA-DFPs) が右心房の後側壁に観察され、チャンネルを形成していた。上室性頻拍の誘発されなかった 3 例には、LBVA-DFPs は認められなかった。

【結語】手術操作または何らかの理由で右心房に心筋障害部位が形成された症例には、心房粗動を含む心房頻拍が誘発された。心筋障害部位の同定と頻拍治療には、CARTO が有用であった。

16) 成人先天性心疾患患者の BNP 値の検討 Study of plasma levels of brain natriuretic peptide in adult patients with congenital heart disease

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児部

坂崎尚徳、槇野征一郎

当院で経過観察中の先天性心疾患成人例 139 例 (男性 66,女性 73) を対象とし、血漿 BNP 値(pg/ml 以下略)、同時期の心胸郭比、NYHA 機能分類、その後の生存状況を調べた。疾患は、TOF 58,UVH 13,TGA 10,PA/VSD 10,cTGA 9,VSD 13 例等であった。修復困難のため未手術例 (UN) は 9 例、手術不要のため未手術例 (N) は 12 例、姑息術後例 (P) は 14 例、根治術後例 (T) は 104 例であった。検査時年齢は、平均 25 歳 (18~45 歳) で、経過観察中に 6 例 (UN 群 2、P 群 2、T 群 2) が死亡した。血漿 BNP 値と心胸郭比は有意な相関関係を示した。血漿 BNP 値の平均値は NYHA class I:40.4,II:110.6,III:446.9,IV:968.5 であった。さらに、死亡例の平均値(499)は生存例の平均値 (56.2) より有意に高かった。手術歴別に血漿 BNP 値の平均値を比較すると、N 群:18.1、T 群:53.1、P 群:190.9、UN 群:230.3 と 4 群間に有意差を認めた。血漿 BNP 値は、先天性心疾患患者においても、心機能の生化学的マーカーとして有用である。この観点からも、小児期の根治術の成果が証明された。

17) 先天性心疾患の妊娠・出産における BNP 値の変動 Brain natriuretic peptide level during the pregnancy in adult patients with congenital heart disease

久留米大学小児科

赤木禎治、姫野和家子、日高淑恵、前野泰樹、

石井正浩、加藤裕久、松石豊次郎

【背景・目的】先天性心疾患患者の妊娠・出産では前負荷の増大や後負荷の減少が心機能へと影響を及ぼすことが知られている。近年心不全患者における BNP 値の重要性が多数報告されているが、先天性心疾患の妊娠・出産におけるデータは報告されていない。【対象】当科で妊娠初期より分娩後まで経過観察できた先天性心疾患患者 8 名。妊娠前、妊娠初期、中期、後期、分娩 3 日後、分娩 1 ヶ月後に心エコーによるパラメータ (LVEF, TEI index) と血中 BNP 値、臨床症状を前方視的に観察した。【結果】BNP 値は妊娠前の状態に応じて個体差を

みとめたが、妊娠後期に妊娠前の 118%へ上昇し、分娩 3 日後には妊娠前の 178%を呈した。分娩一ヶ月は 106%へ低下した。【結論】BNP 値の変化は妊娠・出産に伴う血行動態の変動を鋭敏に表現している可能性がある。妊娠・出産における非侵襲的パラメーターのひとつとして貢献する可能性がある。

1 8) 先天性心疾患合併妊娠の臨床的検討

Pregnancy in Patients with Congenital Heart Disease

天理よろづ相談所病院小児循環器科

松村正彦、須田憲治、田村時緒

(対象) 当院で流産、分娩に至った先天性心疾患合併妊娠 53 人のべ 89 分娩。Low risk 群 42 例と High risk 群 11 例 (チアノーゼ残存 6 例: シヤント手術のみ 4 [SV, TA, T/F, 右室低形成各 1], Ebstein 未手術、cTGA+VSD+PS 未手術が各 1、NYHA II 度以上 5 例: 術後完全房室ブロック 2、cTGA で TVR 後、T/F 極型手術後、重症 PS が各 1) の 2 群で検討した。(結果) ①母児ともに周産期死亡なし。cTGA+VSD+PS 未手術例で 1 例出産後ショックを起こした。感染性心内膜炎例なし。②自然流産 12 回中 8 回は H 群であった。③出生 68 例中 10 例が低出生体重児で、7 例は H 群であった。④帝王切開は 9 回で主に産科適応であったが、L 群 4 回、H 群 5 回であった。⑤出生児の心疾患発現率は 8/53 (15%) (ヌーナン症候群 2 例を含む) と高率であった。(結論) チアノーゼ症例や NYHA II 度以上群では慎重な管理が必要である。

1 9) 成人先天性心疾患患者の手術傷跡に対するアンケート調査

Questionnaire survey of chest scar after the surgery in patients with adult congenital heart disease

久留米大学小児科、千葉県循環器病センター小児科*

姫野和家子、赤木禎治、加藤裕久、石井正浩、松石豊次郎、

丹羽公一郎*、立野 滋*

【目的】成人先天性心疾患術後の精神的なケアの問題として、手術の既往を有する先天性心疾患患者 138 名に関し、傷の程度や傷に対する意識について検討した。男性 46 人、女性 92 人。診断は、TOF43 人、VSD30 人、ASD17 人、弁置換術後 11 人、チアノーゼ性心疾患 9 人、その他 30 人。【結果】傷に対しての感じ方は、全く気にならない 20%、ほとんど気にならない 41%、少し気になる 33%、大変気になる 6%であった。男性と比較し女性の方は、気になる者が多かった。傷に対する感じ方は、根治術の有無や臨床症状の重症度との関連はなかった。女性に限って検討すると、正中切開と比較し肋間や乳房下切開の方が、傷が気にならない者が多かった。【結論】手術の傷跡に対する感じ方は、傷の程度、臨

床症状、疾患の重症度とは関連しなかった。男性に比較し女性は傷を気にしていたが、傷の部位が肋間や乳房下の場合は気にならない傾向にあった。

20) チアノーゼ型先天性心疾患に伴う腎障害の実態調査-多施設共同研究-
(第一報) Survey on nephropathies in the patients with cyanotic congenital heart diseases : A multicenter study (the first report)

日本小児循環器学会研究委員会 ”チアノーゼ型先天性心疾患にみられる腎疾患の頻度、成因解析と診断、治療法の策定”委員会
上村 治、長嶋正實、丹羽公一郎、赤木禎治、佐々木彰人、
篠原徳子、越後茂之、塚野慎也、石澤 瞭、寺井 勝、長田道夫、
服部元史、和田尚弘、波多江健、飯島一誠、藤本陽子、牛嶋克実

チアノーゼ腎症の正確な成因、予防法、治療法について確立したものはない。これらを知る目的で、多施設共同研究を開始した。今回はその第一報として、チアノーゼ心疾患に伴う腎障害の実態調査を行ったので報告する。一次調査は日本小児循環器学会評議員、および一部の日本循環器学会員を対象に、①ネフローゼ症候群を呈した患者、②慢性腎不全(血清クレアチンが、1.5mg/dl 以上)の患者、③腎生検を施行した患者、のそれぞれの数を調査、該当患者ありと御回答いただいた施設に対して各症例毎に症例調査票を郵送し二次調査を施行、二次調査で回答があったのは重複を含めて、ネフローゼ症候群を呈した患者 13 例、慢性腎不全の患者 17 例、腎生検を施行した患者 22 例であった。尿異常出現年齢は 12.8 ± 5.2 歳 (1~24 歳)、男 : 女 16 : 22、尿異常出現時の酸素飽和度は $81.5 \pm 10.6\%$ 、尿異常出現時の Hb は 19.2 ± 2.6 g/dl、尿異常出現時の尿酸は 8.9 ± 2.8 mg/dl であった。またネフローゼ群や慢性腎不全群の違いや、原疾患なども検討し報告する。

21) 成人先天性心疾患に合併する喀血の臨床像

Clinical features of hemoptysis complicating adult congenital heart disease

東邦大学第一小児科、同 循環器センター外科*

松裏裕行、高月晋一、星田宏、中山智孝、佐地 勉、

小澤 司*、吉原克則*

目的 : 成人先天性心疾患(CHD)における喀血の特徴を明らかにすること。対象 : 当院で加療中の 29 例(16~50 歳 ; 男/女 = 16/13)で、Eisenmenger 症候群(ES)8 例、チアノーゼ性 CHD14 例(心内修復術後 9 例)、非チアノーゼ性 CHD7 例。方法 : 喀血の有無、経皮酸素飽和度、血算・凝固能などを後方視的に検討した。結果 : 過去 9 年間に 29 例中 5 例(ES 4 例、未手術の TOF 1 例)がのべ 20 回 / 計 513 日間、喀血を主訴に入院した。転帰は死亡(ES ; 心不全死)、コイル塞栓後に心内修

復術(TOF)を行った各1例以外は喀血前と著変ないQOLである。喀血の特徴は①10月末～3月に15回と集中。②労作・運動とは無関係。③他覚的な呼吸困難を伴わず、推定喀血量も10～20ml以下と少量。④5症例中死亡例を除く4例は喀血により再入院していた(9年間に2～9回)。結論：成人CHDの喀血には肺高血圧・寒冷刺激・感染が関与し、同一症例で出血を繰り返し傾向がある。

2 2) 過去5年間に入院を要した成人先天性心疾患患者の検討

Hospitalized cases in adult congenital heart disease

慶應義塾大学小児科

仲澤麻紀、古道一樹、林 拓也、土橋隆俊、福島裕之、山岸敬幸

当院では、成人となった先天性心疾患患者の多くを小児循環器医が継続して診療している。過去5年間に外来通院中の成人先天性心疾患患者(18歳以上)620名を対象に、入院数、入院理由、入院後の経過について調査した。入院を要した患者数は105名(のべ入院回数174回)で外来通院患者のうち17%を占めた。入院理由は、心臓カテーテルおよび手術目的66名、不整脈15名(うち死亡2名)、感染性心内膜炎6名(うち敗血症で死亡1名)、心不全5名(うち死亡1名)、Fontan術後の腎梗塞1名、チアノーゼ残存患者の肺出血2名、相対的貧血1名、抗凝固療法中の出血症状2名、その他13名であった。その他13名は、胸痛、意識消失、けいれんなどを主訴に入院し、不整脈や血栓塞栓症が疑われて精査されたが、結果的に心疾患とは関連がないと考えられた。入院を必要とする成人先天性心疾患患者は年々増加し、その臨床症状も多様化している。包括的管理が可能な診療体制を充実させる必要がある。

2 3) 重症低酸素血症、心不全で来院した46歳修正大血管転位+肺動脈閉鎖+三尖弁閉鎖不全例の手術経験

Untreated adult case with cc-TGA, VSD, PA, TR presented with severe hypoxemia and heart failure: Which option can we offer?

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

河田政明、佐野俊二、石野幸三、三井秀也、本浄修己、藤澤恵美、

立石篤史、大崎 悟、黒子洋介、川端拓也、宮原義典、毛利 亮

高度低酸素血症、心不全で来院した46歳複合型修正大血管転位例を経験した。

【術前状態】感冒を誘因に低酸素血症、心不全に陥り紹介となった。右胸心、TR、膜性部VSD、肺動脈閉鎖を伴い血清Cr 2.6mg/dl、酸素依存状態(SpO₂ 50-70%)でNYHA機能分類IV度であった。【手術】三尖弁置換、VSD閉鎖、Rastelli(LV-PA心外導管)を行った(体外循環時間257分)。【術後経過】術後房室ブロックに加え、重度の心不全、腎不全、呼吸不全を来し、術後1年で独歩

退院となった。その後も BNP 値は高値が遷延し、術後 2 年 6 ヶ月で慢性透析移行、間欠的在宅酸素療法を要しているが NYHA II-III 度で生活中である。【考察とまとめ】本例のような複合型 cc-TGA の長期未治療生存例の報告は稀である。心病変だけでなく周辺臓器機能や手術侵襲も考慮した包括的治療の選択が対上重要である。

2 4) 単心室循環における cardiac resynchronizing therapy cardiac resynchronizing therapy for single ventricle

埼玉医科大学小児心臓科

三木幸子、先崎秀明、増谷 聡、石戸博隆

松永 保、竹田津未生、小林俊樹

症例は Rt.isomerism、右室型単心室、共通房室弁、肺動脈狭窄の 20 歳男性。12 歳時の心カテにて Fontan 適応外とされた。心不全にて入退院を繰り返しており、平成 15 年 3 月、心移植を含めた加療目的にて当院を紹介された。入院時 SpO₂ 67%、Hb 28.4mg/dl と多血を示しており、瀉血にて Hb 18mg/dl、SpO₂ 80% まで回復した。心電図は右脚ブロックを呈し、QRS 幅は 160ms と延長していた。echo 上は EF 20%、前後壁間に非同期的収縮を認めた。動静脈奇形より、心移植は困難と判断された。CRT を施行したところ、血圧が 20mmHg、dP/dtmax が 320 上昇、及び Emax の増加と心機能の改善を認めた。房室弁置換、Central shunt 施行時に CRT を行ったところ、NYHA IV から II へと臨床症状が改善し、退院することができた。

2 5) 32 歳で初めて診断された Ebstein 奇形の 1 例

A case of Ebstein's anomaly first diagnosed at 32 years of age.

和歌山県立医科大学第一外科、同循環器内科*、同小児科**

本田賢太郎、久岡崇宏、藤原慶一、野口保蔵、西村好晴、山本修司、

畑田充俊、岡村吉隆、森脇千都*、西尾一郎*、上村 茂**

Ebstein 奇形は稀に成人期に診断されることがある。今回、32 歳で初めて診断された Ebstein 奇形の 1 例を経験したので報告する。症例は 32 歳男性。高校時代にはバスケットボールの選手で活躍し、今まで健康診断でも異常を指摘されたことはなかった。2003 年 2 月、腹部膨満感（肝腫大）、眼瞼浮腫を自覚した。UCG で右房拡大、3 度の三尖弁逆流、三尖弁付着異常を認めた。心臓カテーター検査では RA ; a : 16, v : 14(12)、RV ; 19 ~ 9、PA ; 19 / 11(13)であった。以上から ASD を合併しない Ebstein 奇形と診断した。病態が TSR によるものと判断し、同年 8 月 Carpentier 法による三尖弁形成術と両方向性 Glenn 手術 (one and one half ventricular repair) を行った。人工心肺時間は 137 分、心停止時間は 66

分であった。術後圧は SVC(13)、RA(9)で、UCG では TR を認めず、心機能も良好で 24 病日に退院し、3 ヶ月後の現在経過良好である。本症例の手術方針について考察を加えて報告する。

26) modified Fontan 手術 15 年後に頻脈性不整脈を繰り返す一症例

A case with atrial tachycardia after modified Fontan procedure

慶應義塾大学医学部小児科

土橋隆俊、古道一樹、林 拓也、仲澤麻紀、福島裕之、山岸敬幸

先天性心疾患術後遠隔期の問題点の一つに不整脈があげられる。当院では過去 10 年間に、Fontan 術後患者のうち 9 人が、術後遠隔期の不整脈のため入院治療を必要とした。その中の一症例を呈示する。症例は 23 歳男性。8 歳時に TGA(全) inlet VSD に対して、modified Fontan 術が行われた。昨年までの外来診察では経過良好だった。本年 8 月、易疲労性、浮腫、肝腫大などの心不全症状を認め入院した。入院時に間欠的な心房粗動(以下 AF)を認め、電氣的除細動を行った。以後も頻回の AF に意識消失を伴ったため、当院内科にコンサルトし電気生理学的検査(以下 EPS)を行った。EPS により、複数の reentry 回路の存在が示唆された。カテーテル・アブレーションにより右房自由壁の創部に一致した Rate250/分、2:1 伝導の AF をきたす reentry 回路を切断したが、直後より Rate170/分、1:1 伝導の心房頻拍が顕性化したため、再度 EPS およびカテーテル・アブレーションを行う予定である。本症例における頻拍発作の発生機序および治療方針について考察する。

27) 成人動脈管開存に対するコイル閉鎖術

Transcatheter coil occlusion of patent ductus arteriosus in adults

札幌医科大学小児科 1)、同第二内科 2)、NTT 東日本札幌病院小児科 3)

小林俊幸 1)、富田 英 2)、布施茂登 1) 3)、高室基樹 1)、

堀田智仙 1)、東浦勝浩 2)、土橋和文 2)、堤 裕幸 1)

成人の動脈管開存(いずれも A 型)3 例をコイル閉鎖した。年齢、最小径、Qp/Qs は、症例 1 が 53 歳、4.3mm、1.9、症例 2 が 61 歳、3.5mm、1.9、症例 3 が 71 歳、2.1mm、2.1(肺高血圧)であった。症例 1 では 052 コイル 2 個、detachable コイル 1 個を留置したが、翌日肺動脈に脱落した。再留置にて微小短絡となった。症例 2 は Rashkind PDA occluder 留置後に detachable コイル 1 個を追加、微小短絡となったがヘモグロビン尿が出現した。輸血を要する溶血のため 1 ヶ月後に detachable コイル 3 個、Gianturco コイル 1 個を追加し閉鎖した。症例 3 は 052 コイル 2 個、detachable コイル 3 個で微小短絡となった。翌日ヘモグロビン尿を認めしたが 1 週間で自然軽快した。成人動脈管開存に対するコイル閉鎖では遺残短

絡がわずかでも溶血をきたすことがあり注意が必要である。

28) 先天性肺静脈閉塞の1症例 Congenital Unilateral Pulmonary Vein Atresia

九州厚生年金病院小児科、同呼吸器内科*、同放射線科**、

国立小倉病院呼吸器内科***

渡辺まみ江、城尾邦隆、弓削哲二、岸本小百合、竹中 聡、

山村健一郎、大島 司*、山崎尚美*、三浦亘智**、日高孝子***

症例は36歳女性。乳児早期から繰り返す難治性肺炎と喀血があり、前医で右肺動脈および右肺低形成を指摘され、CHDの疑いで小児循環器科へ紹介となった。144cm・61Kg、odd looking face、中足骨合趾症などの小奇形あり。肺血流シンチは8:92と右肺血流の低下が明らかで、気管支鏡では、右側に強いびまん性の毛細血管拡張がみられた。心臓カテーテル検査ではMPA 33/16(22), LPA 34/11(22), RPA32/17(22), LPAW 6, RPAW 16, AO 178/106(134)とRPAWが上昇しており、心内のshuntはなかった。右肺動脈造影は枯れ枝状で、右肺静脈が閉塞しており、気管支動脈は著明に拡張していた。以上より右肺静脈閉塞と診断、病歴から先天性の病態と考えた。現在治療については気管支動脈塞栓術、右肺切除などを検討中。文献的考察を加えて報告する。

29) Congenital AS に高血圧を合併した心筋肥大の一例

A case of left ventricular hypertrophy with congenital aortic stenosis and hypertension

あいち小児保健医療総合センター循環器科

福見大地、小島奈美子、安田東始哲、長嶋正實

背景) 心筋肥厚の原因を正確に診断することは難しい。

症例) 出生後より大動脈弁狭窄の診断で外来フォローされていた20歳男性。

19歳頃より、易疲労感、「階段を登るのがしんどい」という症状と、心エコーにて大動脈弁逆流が出現したため、20歳時、カテーテル検査目的で入院となった。

入院時検査にて高血圧、心筋肥大を認めた為、心エコー、心臓カテーテル検査、24時間血圧モニターによる検討を行い、その後βブロッカーの内服を開始した。症状は内服開始後数週間で軽快した。

この心筋肥大の原因検査の結果について、文献的考察も合わせて報告する。

30) Eisenmenger 症候群を呈した完全大血管転位症II型の33歳女性例

A 33-years-old female of d-TGA type II with Eisenmenger syndrome

金沢医科大学小児科、同循環器内科*

高 永煥、北川 泉*

手術のタイミングを逸し、心カテ時にはすでに Eisenmenger 症候群を呈するも、33 歳の現在、full-time の職業に従事し、ほぼ制限のない日常生活を送っている女性の妊娠、今後の治療等などの問題点に触れ、報告する。

症例は 1970 年 3 月生まれの女性。手術を拒否していたため、18 歳時にはじめて、精査目的に循環器内科を受診。心カテにて TGA2 型(with moderate ASD)と診断されるも高度肺高血圧のため手術不可能と判断された。3 年前アメリカ旅行中に全身倦怠感、咯血を認め、帰国。再度心カテ施行。PAP/AoP 0.9, SaO₂ 80%, PVR 9.2 単位。NO 負荷,PGI₂ 負荷にて軽度肺動脈圧の低下, SpO₂ 上昇。腎機能、尿酸値正常、血小板 11 万, Ht 50%, ANP 35.6 pg/ml, BNP 33.7 pg/ml.であった。その後 3 年が経過するがその間、咯血や中枢神経症状など認めない。

3 1) 冠状動脈に石灰化を伴ったファロー四徴の 66 歳女性

Calcified coronary arteries in a 66 years-old woman with tetralogy of Fallot

国立循環器病センター小児科、同心臓血管内科*

吉村真一郎、塚野真也、津田悦子、山田 修、越後茂之

中野 敦*、京谷晋吾*、中西宣文*

66 歳女性。小児期よりチアノーゼを認め心疾患の指摘を受けていたが放置。時折蹲踞をしていたが普通に生活し、22 歳、23 歳時には自然分娩出産し、看護婦として働いていた。42 歳咯血で入院し、ファロー四徴と診断されたが、手術は拒否。

今回は安静時に発作性心房細動で SpO₂ 30%となり、意識消失。頻拍による心拍出量の低下が考えられ、治療方針決定のため心臓カテーテル検査を施行。PAP は 21/10、RVP は 139/13 であり、VSD では両方向性の shunt であった。LVEDV は 88%あり、PA 径も 20mm 以上認めたが、冠動脈は石灰化著しく、屈曲蛇行し、RV 前面にかかっており、心内修復術は困難と考えられた。また、BT shunt は心房負荷による心房細動の可能性もあり、β ブロッカーの導入で様子観察となった。チアノーゼ性心疾患患者では動脈硬化性病変は比較的まれであり、若干の文献的考察を加えて報告したい。

3 2) 出産を経験した川崎病巨大冠動脈瘤の 1 例 Successful delivery of a patient with giant coronary aneurysm due to Kawasaki disease

東京慈恵会医科大学小児科

藤原優子、寺野和和宏、浦島 崇、布山裕一、斉藤亮太、衛藤義勝

24 歳女性。1983 年(5 歳時)に川崎病に罹患しアスピリン治療、11 歳の心エコーで左冠動脈瘤を認めアスピリン・ジピリダモールを開始した。結婚を期に怠

薬、妊娠 9 週で夫の勧めにより 3 年ぶりに受診、心エコーで 10mm の左冠動脈瘤を認めた。妊娠中のためアイソトープ検査は施行できず、妊娠中期の心臓カテーテル検査を勧めたが承諾されなかった。低用量アスピリンで抗凝固療法を行った。30 週で心拍出量は 186%に増大した。狭窄・虚血の評価が困難なため、帝王切開を選択した。7 日前よりアスピリンを中止、ヘパリン投与に変更した。麻酔科、心臓外科、循環器内科のバックアップ下、在胎 33 週、1846g で出生した。ACT200 秒を指標にヘパリンコントロールし、母乳栄養中はワーファリンを用いた。川崎病冠動脈後遺症を有する例での妊娠・分娩のガイドラインはなく、妊娠前評価、妊娠・分娩のリスクを適齢期前に患者指導が必要である。

3 3) Arrhythmias in postoperative cyanotic congenital heart disease

- Japanese experience

Makoto Nakazawa, MD

A Study Group for Arrhythmias Long-Term After Surgery
for Congenital Heart Disease (ALTAS-CHD study)

We have conducted a Japanese multi-center study on arrhythmias in patients long after total repair for cyanotic congenital heart disease (CCHD). In this study, we analyzed clinically significant arrhythmias in patient long after repair of tetralogy of Fallot, Rastelli operation, the arterial switch operation, and Fontan type operation. Data were collected retrospectively from institutional data base of 10 participating institutes as listed below.

In the postoperative tetralogy, 30 years survival of 512 hospital survivors was 98.4%, and late death was seen in 8 patients. Clinically significant arrhythmias were seen in 10.5%. We have only 8 patients with ventricular tachycardia (VT). Severe morbidity and mortality were seen only in 2 patients with non-paced complete AV block and in 2 patients with sustained VT. Risk factor analysis revealed that older age at repair is risk for atrial fibrillation (Af), longer follow-up and wide QRS are for VT. This excellent long term outcome could well be related to the fact that 60% of our patients had postoperative QRS duration shorter than 120 msec.

In the Fontan group, 794 patients were enrolled, including 458 patients with atrio-pulmonary connection (APC), and 336 patients with total cavo-pulmonary connection (TCPC). There were 36 hospital deaths and 87 late deaths. Survival rate of hospital survivors was 80% at 10 years and 72% at 20 years after APC, and 90% at 10 years after TCPC. Atrial tachyarrhythmias (AT) were seen in 150 patients and VT was seen in 14 patients. Among the late death, 8 patients were related to arrhythmia, which included ventricular fibrillation (Vf) in 5 patients and sustained VT in 2. It is

noteworthy that there was no death with documented AT.

In the Rastelli group, 351 hospital survivors were enrolled and their survival was 88% at 25 years with 30 late deaths. There were 12 patients with 2nd or 3rd degree AV block, and 3 of them died after pacemaker implantation. Six patients developed VT or Vf and 22 patients had AT. Late death was associated with higher right ventricular pressure (RVP), larger CTR and significant arrhythmias. Higher RVP was associated with VT/Vf or sudden death, and older age at operation or final visit was associated with AT.

In the Jatene group, we enrolled 542 hospital survivors and survival rate was 91% at 20 years. Late death > 1 year after operation was seen in 9 patients. One of them had complete AV block, another had VT, and 3 died suddenly. Other 2 with VT/Vf had severe morbidity. Including them, there were 9 patients with complete AV block, 2 with sustained VT, and 2 with ventricular fibrillation.

In conclusion, arrhythmia is one of the major causes in late mortality and morbidity after repair of CCHD. Surgical indication, procedure, and postoperative management should be considered in this context.

3 4) ファロー四徴症 Arrhythmia & Sudden Cardiac Death Late after Repair of Tetralogy(30 min)

Michael A Gatzoulis MD Royal Brompton Hospital & Reader in Cardiology,
National Heart & Lung Institute, London, UK

Repair of tetralogy of Fallot is nowadays associated with excellent long-term survival and quality of life. However, arrhythmia and sudden cardiac death remain problematic
From the Textbook by Gatzoulis, Webb and Daubeney Eds: Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease, Churchill Livingstone, 2003

Supraventricular arrhythmia

Atrial flutter and atrial fibrillation are relatively common in the adult with previous tetralogy repair. Atrial tachyarrhythmia occurred in one third of adult patients in a single-institutional report and was contributory to late morbidity and even mortality.²² Atrial flutter and fibrillation were more common in patients who had long-lasting systemic-to-pulmonary artery shunts -and therefore persisting volume overload- and those who required early reoperations for residual haemodynamic lesions, i.e. patients with suboptimal result from reparative surgery. Older age at repair and moderate-to-severe tricuspid regurgitation were found to be additional predictors of late sustained atrial flutter and or fibrillation in a recent multi-centre study.¹¹ It is of note that

previously documented atrial flutter or fibrillation does not preclude sustained ventricular tachycardia or propensity to it in these patients. Such an overlap between sustained atrial and ventricular tachyarrhythmia is more likely in patients with residual right-sided haemodynamic lesions, most often in the setting of pulmonary regurgitation and progressive RV dilation. Atrial tachyarrhythmia usually presents with palpitations. Occasionally, however, patients can present with presyncope or syncope, and atrial flutter has been postulated as a possible cause of sudden cardiac death, as these relatively young adult patients have the ability for one-to-one atrio-ventricular conduction. Patients presenting with sustained atrial flutter and or atrial fibrillation, should undergo thorough assessment of their haemodynamics and should have target residual haemodynamic lesions restored. Radiofrequency ablation, following mapping for atrial reentry, is now yielding better results for classical atrial flutter and or incisional re-entry tachycardia and has to be considered. Anti-arrhythmic medication and the new generation atrial anti-tachycardia pacemakers are further therapeutic tools available.

Ventricular arrhythmia

Non-sustained ventricular arrhythmia on Holter is very common (up to 60%) following repair of tetralogy. Ventricular ectopy of grade \geq II according to the modified Lown criteria ($>$ 30 uniform ventricular extrasystoles in any hour) appeared to be associated with increased risk of sudden cardiac death. However, more recent studies failed to show such a relationship.^{11,23} Sudden cardiac death following repair of tetralogy is relatively uncommon.^{2,8,11} There is no justification, therefore, for prophylactic anti-arrhythmic therapy to suppress Holter ventricular arrhythmia in this relatively low risk population.

Sustained monomorphic ventricular tachycardia, in contrast, is relatively uncommon.¹¹ Re-entry is the most common pathophysiologic mechanism and multiple factors have been implicated for its pathogenesis.²⁴ The usual arrhythmia focus is in the RVOT, in the area of previous infundibulectomy or VSD closure. In approximately 20% of cases the re-entry focus can be multiple, involving the body of the RV. RV dilation and stretch with slowed ventricular activation¹³ are also contributory to the creation of re-entry circuits within the RV, whereas impaired haemodynamics are responsible for sustaining ventricular tachycardia, once initiated. QRS duration from the standard surface ECG has been shown to correlate well with RV size in these patients.¹³ A maximum QRS duration of 180 ms or more is a highly sensitive and relatively specific marker for sustained RV and sudden cardiac death in adult patients with previous repair of tetralogy¹³ (Figure 19.2). QRS prolongation in these patients reflects: A) initial

damage to the bundle, during tetralogy repair²⁵ (right ventriculotomy, relief of muscular subpulmonary stenosis and suture placement for VSD closure) and B) late progressive QRS prolongation, secondary to RV dilation, almost invariably the result of chronic pulmonary regurgitation. A recent multi-centre study¹¹ has shown that QRS change with time may be a more sensitive and specific predictor of patients at risk. New, absolute QRS predictive values for sustained ventricular tachycardia will be required for patients undergoing tetralogy repair in the current era, as most of them undergo repair via the right atrium and pulmonary artery and not through a right ventriculotomy, which used to be the norm until the late 1980's. Initial QRS prolongation immediately after repair is, therefore, significantly shorter in contemporary cohorts. QT dispersion (the difference between the shortest and longest QT interval in any of the 12 leads of the standard surface ECG), a marker of inhomogeneous repolarization, has also been shown to be predictive of sustained monomorphic ventricular tachycardia late after repair of tetralogy.¹⁴ A QT dispersion >60 ms combined with a QRS duration of ≥ 180 ms refines further risk stratification for sustained VT for adult patients. Recent reports demonstrating depressed heart rate variability and baroreflex sensitivity, suggest that the autonomic nervous system may also be involved in arrhythmogenesis.²⁶ Abnormal right-sided haemodynamics, predominantly RV dilation due to pulmonary regurgitation with or without pulmonary stenosis are very common in patients presenting with sustained ventricular tachycardia¹¹ (Figure 19.5). Detailed haemodynamic assessment is, therefore, of paramount importance. Furthermore, interventions to restore underlying residual lesions, usually right-sided, should be an essential part of risk modification and arrhythmia management in these patients.²⁷ Other invasive therapeutic tools are transcatheter or intra-operative ablative procedures and AICD implantation. AICD implantation is usually an adjacent therapy for secondary prevention of sustained ventricular tachycardia and sudden cardiac death, following restoration of residual haemodynamic problems. AICD may also be considered for primary prevention for patients at risk, when advanced ventricular dysfunction is present and no target haemodynamic lesions for catheter and or surgical intervention are to be found. Anti-arrhythmic therapy has clearly a role for the symptomatic patient, but one cannot overemphasise the need for addressing underlying haemodynamic lesions. ***Prophylactic antiarrhythmic therapy, in contrast, for the asymptomatic patient with Holter ventricular ectopy has no role.*** Patients with repaired tetralogy are low risk subjects for sustained ventricular tachycardia and sudden cardiac death, and the potential pro-arrhythmic side effects of anti-arrhythmic therapy can be more hazardous.

Sudden Cardiac Death

Sudden cardiac death has been reported in all large series with an incidence varying between 0.5 and 6%.^{2,8,11} Older age at repair and relative postoperative RV hypertension (to LV) have been previously shown to be risk factors for late sudden death.² Transannular patching, predisposing to free pulmonary regurgitation, and accelerated rate of QRS prolongation were additional predictors of sudden death in our recent multi-centre study¹¹ (Figure 19.5). RV hypertension (RV systolic pressure > 60mmHg) in isolation was not predictive of sudden cardiac death or sustained ventricular tachycardia in this study. Patients with sustained monomorphic ventricular tachycardia and those dying suddenly, shared a common electrophysiologic and haemodynamic substrate, suggesting a common pathogenic and pathophysiologic mechanism. Patients who died suddenly, however, had a much later repair compared to patients presenting with sustained ventricular tachycardia. This in turn suggests that LV dysfunction, secondary to long-lasting cyanosis and volume overload (from palliative arterial shunts) may also be contributory to sudden death. It is of note that none of the 16 patients who died suddenly from this multi-centre study had undergone reoperations or catheter intervention to address existing important residual haemodynamic problems. Despite obvious limitations with available retrospective data,²⁸ it is becoming clear that preservation or restoration of RV and pulmonary valve function may reduce the risk of sudden cardiac death in these patients. As with sustained ventricular tachycardia, addressing residual haemodynamic lesions should be part of the risk modification approach for sudden cardiac death. Furthermore, this approach is shown to preserve ventricular function,^{17,19} which in turn is a major determinant of the very long-term outcome for these patients.²⁹

3 5) Late Reoperation after TOF repair : Experiences in Korea

Woong-Han Kim, M.D

Seoul National University Children`s Hospital, Seoul, Korea

We reviewed multi-center experiences of late reoperations after total repair of Tetralogy of Fallot in Korea retrospectively. We included only the patients for whom the interval(between total repair and reoperation) was more than 3 years. There are 4 participating hospitals, and the total number of patients was 188. The database of patients for whom total repair of Tetralogy contained data since 1974 and late reoperation data has been collected since March 1985.

There were 2 early mortalities (1.1%) and there have been no mortalities since 1992. The age of total repair was decreasing with time. Most common causes of late

reoperation was residual right ventricular outflow tract obstruction (RVOTO) including stenosis of the branches of the pulmonary arteries. Subsequent causes were pulmonary regurgitation, residual ventricular septal defect (VSD), tricuspid valve regurgitation, arrhythmia, and aortic regurgitation. There were differences in the interval according to causes ($P < 0.05$). The causes of reoperation were different according to years of total repair. In early periods, the main cause was residual VSD and more recently, the main cause was pulmonary regurgitation. Branch stenosis of pulmonary arteries was more common in the left side than the right. The most common procedures of reoperation were pulmonary valve replacement and RVOT widening and correction of stenosis of the branches of the pulmonary arteries. Subsequent procedure were VSD closure, tricuspid valve repair and arrhythmia surgery. Materials for pulmonary valve replacement were Hancock® valve(49), Carpentier-Edwards® valve(35), Homograft (11), FREESTYLE® valve (7), Polystan® conduit(2) and St. Jude® mechanical valve (2) etc. One patient received heart transplantation due to severe right ventricular failure and protein-losing enteropathy. Each hospital had differences in age of total repair, intervals, causes of reoperation, and common procedures of reoperation probably due to different surgical strategies.

After repair of Tetralogy of Fallot, reoperations are needed in later years in some patients, so close follow-up is necessary.

36) 心房中隔欠損と心房細動 ASD & Af

新 博次、田寺 長、小谷英太郎、與田小百合、小林義典

日本医科大学附属多摩永山病院 内科・循環器内科

日本医科大学第一内科

心房中隔欠損症(ASD)は最も遭遇することの多い先天性心疾患の一つである。手術未施行の場合 30 代までに 30%、40 代では約 75%の症例で労作時呼吸困難を呈するといわれ、また、40 歳までに約 10%の症例に心房細動、心房粗動といった心房性不整脈と右心不全を発症するとされる。最近当科で経験した ASD 未手術症例 8 例（女性 6 例、男性 2 例：平均年齢 59.1 歳）では慢性心房細動が 2 例、発作性心房細動が 1 例に認められた。心房圧負荷による心房細動は電気生理学的にマクロリエントリーの特徴を有するとみなされるが、血行動態の改善なくしては不整脈の消失は望めない。一方、中隔欠損閉鎖術後にはパッチを核としてマクロリエントリー性心房頻拍が発症する。この術後心房頻拍に対しては Electro-anatomical mapping システムを用い、解剖学的ないし電気生理学的峡部のカテーテルアブレーションが効果的である。

37) マスタード手術

Late arrhythmias after Mustard repair of TGA

Gary D Webb MD Toronto University, Canada

Atrial arrhythmias are an important issue for many patients with congenital heart disease irrespective of whether they have had surgery for the heart defect or not.

The typical Mustard patient is bradycardic because of surgical damage to the sinoatrial node. The patient's exercise heart rate response is blunted. Sinus node dysfunction is seen in half of the patients by age 20. Symptomatic bradycardia may warrant permanent pacemaker implantation, although guidelines as to when pacing is indicated are not very clear for the asymptomatic patient. Overall, about 25% of Mustards will be paced. After an atrial switch, transvenous pacing leads must traverse the upper limb of the baffle to enter the morphologic left ventricle. Active fixation is required because coarse trabeculation is absent in the morphologic left ventricle.

Palpitations and near-syncope/syncope from rhythm disturbances are fairly common in these patients. Atrial flutter occurs in 20% of patients by age 20. Simply noting that the patient's heart rate is faster than usual may lead to the recognition of an arrhythmia. While classical isthmus-dependent atrial flutter may occur in Mustard patients, scar-based flutter or intraatrial atrial tachycardia (IART) is much more common.

Medical suppression of recurrent atrial flutter may require pacing to prevent excessive bradycardia. Atrial flutter is usually recurrent, and antiarrhythmic therapy is usually not perfect in achieving arrhythmia avoidance.

Ablative therapies for atrial flutter in Mustard patients require more skilled and experienced operators than for more common ablations, and will have a lower success rate than in patients with simpler lesions such as ASD. The isthmus is divided by the inferior caval baffle, which redirects blood from the inferior vena cava to the mitral valve. Therefore, part of the ablation may have to be carried out in the pulmonary venous atrium, which can only be accessed retrogradely through the right ventricle to the right atrium.

Several studies have shown a link between systemic right ventricular dysfunction on the one hand, and clinical arrhythmias and sudden death on the other. Mechanoelectric interactions of this nature represent a theme seen with other conditions such as repaired tetralogy of Fallot. In fact, late atrial flutter and fibrillation should be seen as surrogate markers for impaired systemic ventricular function. The development of these arrhythmias should prompt a full hemodynamic evaluation and review of the patient's management plan.

38) 先天性心疾患遠隔期不整脈に対するアブレーション治療
Ablation therapy for arrhythmia late after palliation
of congenital heart disease (10 min)

中村好秀、福原仁雄、豊原啓子、田里 寛、鈴木嗣敏
日本赤十字社和歌山医療センター第二小児科

先天性心疾患術後の発作性頻拍に対してのアブレーション治療は electroanatomical mapping (以下カルトマッピングと略す) の出現により、頻拍の興奮順序の同定、低電位領域の同定、ダブル電位による切開線などの同定などが可能になったため、成績は向上してきたが、問題点も少なくはない。我々の経験をもとに、現状を報告する。

我々は術後心房頻拍 20 例にカルトマッピングを行った。疾患の内訳は心室中隔欠損 7 例、ファロー四徴 5 例、大血管転位 2 例、心房中隔欠損、Fontan 術後、両大血管右室起始、総肺静脈還流異常、単心室グレン術後、ダブルスイッチ術後がそれぞれ 1 例ずつであった。この内、通常電気生理検査で、三尖弁輪を旋回していることを確認してアブレーションを行った 3 例の再発例を含んでいるが、カルトマッピングを行うことで、切開線旋回やヒス束近傍での局所的心房頻拍を確認し、完全なアブレーション治療を行うことができた。心房頻拍で房室伝導がきわめて良好な症例にはベラパミールを投与して血行動態を確認しながらマッピングを行い、心房中隔部に遅延電位を確認しアブレーションに成功した。三尖弁輪を旋回する症例で根治に至らなかった原因は三尖弁縫縮時のリング装着、ダブルスイッチ手術症例、心房細動症例であった。16 例/20 例で頻拍治療に成功した。

心室頻拍症例に対してのカルトマッピングは行えなかったが、術前から脳梗塞を生じている症例もあり、今後、洞調律時のマッピングおよび植込み型除細動器後のアブレーション治療も考慮する必要がある。心房・心室ダブル頻拍では心房頻拍治療後に心室頻拍が頻回に生じるようになり、植込み型除細動器の待機中に死亡した症例があった。

(結語) アブレーション治療は有用な治療方法で、カルトマッピングなどの 3 次元的方法により、成功率は向上しているが、血行動態やアプローチの問題などで治療困難な症例も少なくはなく、外科的治療、植込み型除細動器の適応を考慮して治療にあたるのが重要であると考えられる。

39) Fontan conversion の際の外科的不整脈治療
Surgical intervention for arrhythmia at the Fontan conversion

国立循環器病センター 心臓血管外科

Department of Cardiovascular Surgery,

National Cardiovascular Center

上村秀樹、鍵崎康治、康 雅博、萩野生男、八木原俊克

Hideki Uemura, Koji Kagisaki, Masahiro Koh,

Ikuo Hagino, Toshikatsu Yagihara

【目的】 total cavopulmonary connection (TCPC) への転換手術の際の、不整脈治療手技の経験を検討する。

【対象】 atriopulmonary connection による Fontan 手術 (11 例) および one and one half ventricular repair (3 例) 後に TCPC への転換手術を施行した 14 例を対象とした。definitive procedure 時の年齢は 1~22 才 (中央値 5 才)、再手術までの期間は 124~234 カ月 (中央値 175 カ月)。全例で、右房の拡大が著明であり、再手術までに心房粗細動あるいはその他の心房性不整脈を認めていた。

【手術】 体外循環・心停止下に、人工血管を用いた TCPC を行った。拡張した右房壁と心房中隔は、洞結節付近を残して大きく切除した。7 例では、左房壁に対して、冷凍凝固手技を併用した maze 変法を採用した。右房壁に関しては、14 例全例で、冠静脈洞・心房中隔切除縁・右房切開線・三尖弁輪 (三尖弁閉鎖では痕跡的右室側の右房床中央部) の間を線状に冷凍凝固し、右房壁内での電気的回帰回路の切断を施行した。

【結果】 術後の心係数は 2.8 ± 0.5 l/min/m²、中心静脈圧は 10 ± 2 mmHg であり、それぞれ術前に比べて改善した。NYHA class も、術前の II~IV から I へ改善した。運動耐容能は、術前後で明らかな変化を認めなかった。術後、4 例に洞機能不全のためペースメーカー植込みを要した。また、5 例には抗不整脈剤の経口投与を継続している。

【結語】 Fontan conversion に際し、外科的不整脈治療手技は考慮すべき一つのオプションだが、続発する洞機能不全や遺残する潜在的心房性不整脈という問題点があり、その効用と限界について今後のより長期の検討を要す。

Objective: To review our experiences of surgical intervention for arrhythmia concomitant with TCPC conversion.

Materials: Investigated were 14 patients previously undergoing atriopulmonary connection for the Fontan circulation (in 11) or one and one half ventricular repair (in 3), subsequently followed by TCPC conversion. Age at definitive procedure ranged from 1 to 22 (a median 5) years, duration before conversion being 124 to 234 (a median 175) months. In all patients, the right atrium had been markedly dilatated, and atrial

fibrillation/flutter or other supraventricular arrhythmia had been noted.

Methods: TCPC conversion was carried out using an artificial graft on cardiopulmonary bypass and under induced cardiac arrest. The distended wall of the right atrium was extensively resected, leaving the portion around the sinus node. In 7 patients, the left atrial wall was electrically incised by means of cryoablation in a modified maze fashion. Cryo-technique was also employed for ablating the possible electric re-entry circuit within the right atrium, in all the 14 patients.

Results: Postoperative cardiac index was 2.8 ± 0.5 l/min/m² (a mean and a standard deviation), and central venous pressure 10 ± 2 mmHg; these being obviously better than preoperative values. Functional status also improved, and became postoperatively NYHA class I. Exercise testing, in contrast, has not changed drastically. In 4 patients, a pacemaker was eventually implanted for sinus nodal dysfunction. Administration of anti-arrhythmic agents has been continued in another 5.

Conclusion: Surgical intervention treating arrhythmia is one of the options that could reasonably be considered at the Fontan conversion. Its efficacy and limitation, nonetheless, should be determined with more extensive evaluations, since we have encountered a problem of residual arrhythmia.

第6回成人先天性心疾患研究会
サテライトシンポジウム

成人先天性心疾患の妊娠出産
Pregnancy and delivery in patients with congenital heart disease

日時：平成16年1月11日（日） 9時30分～13時00分
会場：フクダ電子株式会社 本郷事業所5階講堂
東京都文京区本郷2-35-8 TEL：03-5684-1845（当日のみ）
交通：地下鉄丸ノ内線「本郷三丁目」駅より徒歩7分
参加費：1,000円（前日の研究会参加費を支払われた方は無料です）
事務局：千葉県循環器病センター小児科 立野 滋
〒290-0512 千葉県市原市鶴舞575
TEL：0436-88-3111 FAX：0436-88-3032
共催：フクダ電子株式会社

プログラム

開会の挨拶 Opening Remarks

丹羽公一郎 Koichiro Niwa 千葉県循環器病センター小児科

Part 1 9:30-11:10

Chair, 松田 義雄 Yoshio Matsuda 東京女子医科大学母子センター産科
楠元 雅子 Miyako Kusumoto 東京女子医科大学青山病院

Key-note lecture

- 1) The obstetrical point of view considering high risks of mother and fetuses (30min)
心疾患の妊娠と分娩
千葉喜英 Yoshihide Chiba 国立循環器病センター周産期科
- 2) Prognostication of pregnancy for the Adult with CHD General (30min)
先天性心疾患の妊娠における一般的な問題点
Gary D Webb Toronto University, Canada

3) Maternal cardiac function during pregnancy (10min)

妊娠中の母体心機能

塚野真也 Shinya Tsukano 国立循環器病センター小児科

4) Anesthesia during cesarean delivery

(Comparison of anesthetic techniques and influence for neonate) (10min)

先天性心疾患合併妊婦の帝王切開術の麻酔

(麻酔法の違いによる児への影響)

肥田野求実 Gumi Hidano 東京女子医科大学麻酔学講座

11:10-11:25

休憩 (Coffee Break)

Part 2 11:25-13:00

Chair, 丹羽公一郎 Koichiro Niwa 千葉県循環器病センター小児科

河田 政明 Masaaki Kawada 岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

5) Prognostication of pregnancy for the Adult with CHD: Lesion Specific (30min)

先天性心疾患の妊娠：疾患別の問題点

Michael A Gatzoulis The Royal Brompton Hospital, UK

6) Valve disease during pregnancy with special emphasis on prosthetic valve (10min)

弁膜症と妊娠. 人工弁置換後妊娠を中心として

上塚芳郎 Yoshiro Kamitsuka 東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所
内科

7) Anti-coagulation

人工弁妊娠の抗凝固療法 (10min)

赤木禎治 Teiji Akagi 久留米大学小児科

8) Cardiac surgery in pregnancy:

Cardiopulmonary bypass and utero-feto-placental unit (10min)

妊娠時の心臓血管外科手術

河田政明 Masaaki Kawada 岡山大学大学院医歯学総合研究科
心臓血管外科

9) The necessity of comprehensive care systems and facilities for adult congenital heart disease patients □ especially the system for pregnancy and delivery (10min)

妊娠出産のためのチーム医療と専門施設

百々秀心 Hidemi Dodo 国立成育医療センター第一専門診療部循環器科

閉会の挨拶 Closing Remarks

中澤 誠 Makoto Nakazawa 東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

抄 録

1) The obstetrical point of view considering high risks of mother and fetuses

心疾患の妊娠と分娩

千葉喜英 国立循環器病センター周産期科

Yoshihide Chiba Dept. Perinatology National Cardiovascular Center

1982年より2001年の20年間に国立循環器病センターでは、延べ946例の心疾患合併妊婦が分娩した。先天性心疾患は、肺高血圧症合併も加えて358例、37.8%、肺高血圧症合併先天性心疾患は9例、心疾患全体の1.0%であり、肺高血圧症を合併しない先天性心疾患（僧帽弁逸脱症単独を除く）は349例、心疾患全体の36.9%であった。弁置換術後症例は16例（1.7%）であり、弁置換のなされていない弁疾患は74例（7.8%）であった。また、不整脈単独症例は338例（35.7%）、心筋症28例（3.0%）、その他の心疾患は58例（6.1%）であった。

成績；母体予後、児の予後

分娩後2年までの長期予後で心疾患全体での母体死亡が8例に認められた。内訳は心筋症4例、肺高血圧症2例、後天性心疾患弁置換術後1例、先天性心疾患再手術後死亡1例である。妊娠中の母体病態悪化が理由で人工早産を行った例は肺高血圧先天性心疾患が最も頻度が高く9例中7例に人工早産が実施された。母体死亡と人工早産例を母体重症例とすると肺高血圧合併先天性心疾患と心筋症である。胎内死亡は6例に認められる。そのうち母体心疾患が理由とされる例は、再弁置換術中死亡2例、解離性大動脈瘤破裂1例、心筋症のVT1例の計4例である。新生児死亡4例は早産児であるが、この中に母体適応人工早産例はない。機械弁置換は流産例4例も含め12例であるが生産は4例である。流産例はワーファリンの関与が示唆された。生体弁置換例は11例管理し、10例が生産、1例が妊娠中弁機能不全で再弁置換中の胎内死亡であった。胎児の慢性低酸素症の表現形である子宮内発育遅延が有意に出現したのは肺高血圧を伴う先天性心疾患（38%）と後天性心疾患弁置換術後（33%）であった。先天性心疾患母体から児の先天性心疾患は3.5%発生し、その多くが同系統と考えられる疾患であった。

2) Prognostication of pregnancy for the Adult with CHD General (30min)

先天性心疾患の妊娠における一般的な問題点

Gary D Webb Toronto University, Canada

Maternal Conditions with Highest Pregnancy Risk

- Marfan with dilated aortic root

- Severe systemic ventricular dysfunction
- Severe aortic stenosis
- Severe pulmonary hypertension

Components of Pregnancy Cardiac Point Score System

- Prior Arrhythmia, TIA, Stroke, or Heart failure prior to pregnancy
- NYHA > 2 or cyanotic
- Left Heart Obstruction (MVA < 2 cm²;AVA < 1.5 cm²; LVOT gradient >30 mmHg)
- LVEF < 40 %.

Risk of Primary Maternal Cardiac Event (CHF, Arrhythmia, Stroke or Death)

- 0 points 3 %
- 1 point 25 %
- >1 point 65 %

Independent Predictors of Fetal/Neonatal Adverse Events

- NYHA > 2 or cyanosis
- Left heart obstruction
- Maternal smoking
- Multiple gestation
- Anticoagulation during pregnancy

An Approach to Risk Stratification and Monitoring

- Clarify the nature of maternal cardiac problem
- Stratify risk – define the global risk index (above) and determine if any lesion-specific risks
- Arrange multidisciplinary consultation even if low risk
- Prepare a written management plan, which deals with multiple contingencies
- Decide on level of care needed
- Arrange peripartum monitoring
- Expect a good outcome

3) Maternal cardiac function during pregnancy 妊娠中の母体心機能

国立循環器病センター小児科	塚野真也、矢崎 諭、越後茂之
同周産期科	千葉喜英
生理機能検査部	増田喜一

妊娠中の循環器系の変化として循環血液量が増加する。これは妊娠初期から

徐々に増加し始め 32 週にはピークとなり、その後はごくわずかずつ増加する。増加率は妊娠前の 40-50%に達する。これは循環血漿量の著明な増加であり、赤血球の増加率よりも血漿増加率が大きいためヘマトクリット値は低下する。循環血液量の増加する結果、心拍出量が増加する。心拍出量は 25-35 週にかけてピークに達する。その後、仰臥位では下大静脈が子宮に圧迫されて減少するが、側臥位では最大値を保つ。このように妊娠後期には体位によって心拍出量が変動するため、supine hypotensive syndrome には注意する必要がある。妊娠初期には心拍数の増加は少なく、心拍出量の増加は主に容量負荷による一回拍出量の増加を反映しているが、妊娠後期ではむしろ一回拍出量は減少し心拍数が増加することで心拍出量を保っている。血圧は体血管抵抗の低下に伴い低下するが、拡張期血圧の低下率が大きいため脈圧は上昇する。また心拍出量の増加と体血管抵抗低下は臓器血流量も変化させる。すなわち腎、乳房、腎、皮膚への血流を増加させるが、子宮への血流増加率が最も大きい。同様に肺血管抵抗も減少するため、心拍出量の増加にもかかわらず肺動脈圧は変化しない。心エコーによる計測では、左室拡張末期径および収縮末期径はともに増加し、心筋収縮力の増加のため左室駆出率も増加する。左室だけでなく右房、右室、左房も同様に拡大する。また三尖弁、僧帽弁、肺動脈弁の弁輪径も増加し機能的な逆流がみられる。また循環血液量の増加は上記のような循環器系の変化をもたらすため、中心静脈圧および肺動脈楔入圧は変化しない。先天性心疾患患者の妊娠では、妊娠中の循環器系変化とともに個々の患者の血行動態を考慮し経過観察する必要がある。

4) Anesthesia during cesarean delivery

(Comparison of anesthetic techniques and influence for neonate)

先天性心疾患合併妊婦の帝王切開術の麻酔

(麻酔法の違いによる児への影響)

肥田野求実、野村 実、上園晶一 東京女子医科大学麻酔科学講座

帝王切開術の麻酔では、速効性のある脊椎麻酔(脊麻)と、術後鎮痛を目的とした硬膜外麻酔(硬麻)を組み合わせた方法が好まれて行なわれるが、心疾患合併妊婦の麻酔方法について一定の見解はえられていない。

1998 年 1 月から 2003 年 6 月に当院母子総合医療センターで行なわれた心疾患合併妊娠を検討し、麻酔方法の違いによる児への影響について述べる。総分娩数 3605 例の内、先天性心疾患合併妊婦の分娩数は 124 例 (3.4%) で経膈分娩 (V 群) 70 例 (1.9%)、帝王切開術 (C 群) 54 例 (1.5%) であった。心疾患の種類は V 群が VSD31 例、ASD17 例、TOF9 例、Ebstein 奇形 5 例、他 8 例で、C 群は

VSD19 例, TOF11 例, ASD8 例, corrected TGA5 例, 他 11 例であった。C 群の中で母体心疾患が帝王切開術の適応となった症例は 12 例 (TOF5 例, corrected TGA3 例, ASD2 例, TGA1 例, Ebstein 奇形 1 例) で妊娠中に右心不全や不整脈を 8 例に認め, 在胎週数 37 週未満も 8 例と多かった。この様な症例では気道確保が確実で循環管理が比較的容易な全麻が選択されていた。

児の客観的評価として臍帯動脈血 (UA) pH を麻酔方法別に検討すると, 全麻 7.251 (13 例), 硬麻 7.321 (3 例), 脊麻 7.275 (38 例) で全麻が硬麻よりも有為に低く, Apgar score 1 分値は 6.6, 8.3, 8.2, 5 分値は 8.4, 9.3, 9.2 で共に全麻が有為に低かった。このように母体心疾患が適応で全身麻酔を選択された場合には, 新生児は acidemia および sleeping になりやすい事を認識しておく必要がある。

帝王切開術の麻酔では, 母体には十分な鎮痛が必要であるが, 児の鎮静はさげなければならない。先天性心疾患合併妊婦の帝王切開術の麻酔の問題点について麻酔科医の立場から考察したい。

5) Prognostication of pregnancy for the Adult with CHD: Lesion Specific (30min)

先天性心疾患の妊娠 ; 疾患別の問題点

Michael A Gatzoulis Adult Congenital Heart Programme, Royal Brompton Hospital & Reader in Cardiology, National Heart & Lung Institute, London, UK

Remarkable recent advances in medical and surgical management of congenital heart disease (CHD) have resulted in nearly 90 percent of such patients surviving to adult life. A new, heterogeneous population of women now need advice about pregnancy and expert perinatal care.

To manage a pregnant patient with CHD we must understand her specific congenital anomaly, the nature of prior surgical correction, and the residua and sequela, which remain. The impact of the normal changes of pregnancy on the abnormal physiology of the congenital lesion can then be anticipated.

Women at low risk in pregnancy are those who have few or no symptoms and good ventricular function without haemodynamically compromising or potentially life threatening arrhythmias. They lack severe left ventricular inflow or outflow obstruction, do not have significant pulmonary or systemic hypertension and do not need to take anticoagulants. Appropriate plans regarding the level of surveillance required and the mode and timing of delivery should be made early in pregnancy. Patients at high risk should be provided with appropriate contraceptive advice. In general, the outcome of

pregnancy is favorable in most women with congenital heart disease. However, the risks are increased compared to health women and the need for a multi-disciplinary approach (including cardiologists, obstetricians, anaesthetists and other related disciplines) to minimize these risks cannot be overemphasized.

Lesion Specific Data

Left to right shunts

The effect of increase in cardiac output on the volume loaded right ventricle in *atrial septal defect* (ASD), or the left ventricle in *ventricular septal defect* (VSD) and *patent ductus arteriosus*, is counterbalanced by the decrease in peripheral vascular resistance. Consequently, the increase in volume overload is attenuated. In the absence of pulmonary hypertension, pregnancy, labour and delivery are well tolerated. However arrhythmias, ventricular dysfunction, and progression of pulmonary hypertension may occur, especially when the shunt is large or when there is pre-existing elevation of pulmonary artery pressure. Infrequently, particularly in ASDs, paradoxical embolisation may be encountered if systemic vasodilatation and/or elevation of pulmonary resistance promote transient right to left shunting.

Left ventricular outflow tract obstruction

When *aortic stenosis* complicates pregnancy it is usually because of congenital bicuspid aortic valve which may also be associated with aortic coarctation and/or ascending aortopathy. Other causes of left ventricular outflow tract obstruction at, below, and above the valve have similar haemodynamic consequences. Women with symptomatic aortic stenosis should delay pregnancy until after surgical correction. However the absence of symptoms antepartum is not sufficient assurance that pregnancy will be well tolerated. In a pregnant woman with severe aortic stenosis, the limited ability to augment cardiac output may result in abnormal elevation of left ventricular systolic and filling pressures which in turn precipitate or exacerbate heart failure or ischaemia. In addition the non-compliant, hypertrophied ventricle is sensitive to falls in preload. The consequent exaggerated drop in cardiac output may lead to hypotension. In a compilation of many small retrospective series, 65 patients were followed through 106 pregnancies with a maternal mortality of 11% and a perinatal mortality of 4%. Most of the complications were reported in the earlier studies. In 25 pregnancies managed more recently, there was no maternal mortality but deterioration of maternal functional status occurred in 5 (20%). Intrapartum palliation by balloon valvuloplasty may be helpful in selected cases.

In the absence of prosthetic dysfunction or residual aortic stenosis, patients with bioprosthetic aortic valves usually tolerate pregnancy well. Though it had been stated that pregnancy might accelerate the rate of degeneration of bioprosthetic or homograft valves, recent studies have shown that this is not the case. A study of 14 pregnancies in women who underwent pulmonary autograft aortic valve replacement (Ross procedure) reported favourable maternal and fetal outcomes except in one woman who developed postpartum left ventricular dysfunction. Pregnancy in a woman with a mechanical valve prosthesis carries increased risk of valve thrombosis as a result of the hypercoagulable state. The magnitude of this increased risk (3-14%) is greater if subcutaneous unfractionated heparin rather than warfarin is used as the anticoagulant agent and may be a result of inadequate dosing, monitoring or reduced efficacy with subcutaneous unfractionated heparin.

Coarctation of the aorta (see data on CoA abstract)

Pulmonary stenosis

Mild pulmonic stenosis, or pulmonic stenosis that has been alleviated by valvuloplasty or surgery, is well tolerated during pregnancy and fetal outcome is favourable. Though a woman with severe pulmonic stenosis may be asymptomatic, the increased haemodynamic load of pregnancy may precipitate right heart failure or atrial arrhythmias; such a patient should be considered for correction before pregnancy. Even during pregnancy, balloon valvuloplasty may be feasible if symptoms of pulmonary stenosis progress.

Cyanotic heart disease: unrepaired and repaired

In uncorrected or palliated pregnant patients with cyanotic congenital heart disease such as tetralogy of Fallot, single ventricle, etc, the usual pregnancy associated fall in systemic vascular resistance and rise in cardiac output exacerbate right to left shunting leading to increased maternal hypoxaemia and cyanosis. A recent report examining the outcomes of 96 pregnancies in 44 women with a variety of cyanotic congenital heart defects reported a high rate of maternal cardiac events (32%, including one death), prematurity (37%), and a low live birth rate (43%). The lowest live birth rate (12%) was observed in those mothers with an arterial oxygen saturation of $\leq 85\%$.

Tetralogy of Fallot is the most common form of cyanotic congenital heart disease. Pregnancy risk is low in women who have had successful correction of tetralogy. However, residua and sequelae such as residual shunt, right ventricular outflow tract obstruction, arrhythmias, pulmonary regurgitation, right ventricular systolic dysfunction,

pulmonary hypertension (caused by the effects of a previous palliative shunt), or left ventricular dysfunction (caused by previous volume overload) increase the likelihood of pregnancy complications and require independent consideration.

Atrial repair (Mustard or Senning procedure) was developed for the surgical correction of complete transposition of the great arteries. The anatomic right ventricle supports the systemic circulation. Late adult complications following atrial repair include sinus node dysfunction, atrial arrhythmias, and dysfunction of the systemic ventricle. In 43 pregnancies in 31 women described in recent reports, there was one late maternal death. There was a 14% incidence of maternal heart failure, arrhythmias, or cardiac deterioration. Few recipients of the current repair of choice for complete transposition—the arterial switch procedure—have yet reached reproductive age.

The **Fontan operation** eliminates cyanosis and volume overload of the functioning systemic ventricle but patients have a limited ability to increase cardiac output. In a recent review of 33 pregnancies in 21 women who were doing well after the Fontan operation, there were 15 (45%) term pregnancies with no maternal mortality although two women had cardiac complications and the incidence of first trimester miscarriage was high (39%). Since the 10 year survival rate following the Fontan operation is only 60-80%, it is important that information regarding long term maternal prognosis be discussed during preconception counselling.

Marfan syndrome

Life threatening aortic complications of Marfan syndrome are caused by medial aortopathy resulting in dilatation, dissection, and valvar regurgitation. Risk is increased in pregnancy because of haemodynamic stress and perhaps hormonal effects. Although older case reports suggested a very high mortality risk in the range of 30%, more recent data suggested an overall maternal mortality of 1% and fetal mortality of 22%. A prospective study of 45 pregnancies in 21 patients reported no increase in obstetrical complications or significant change in aortic root size in the patients with normal aortic roots. Importantly, in the eight patients with a dilated aortic root (> 40 mm) or prior aortic root surgery, three of their nine pregnancies were complicated by either aortic dissection (two) or rapid aortic dilatation (one). Thus, patients with aortic root involvement should receive preconception counselling emphasising their risk, and in early pregnancy should be offered termination. In contrast, women with little cardiovascular involvement and with normal aortic root diameter may tolerate pregnancy well, though there remains a possibility of dissection even without prior

evidence of aortopathy. Serial echocardiography should be used to identify progressive aortic root dilatation and prophylactic β blockers should be administered.

Congenitally corrected transposition of the great arteries

Many adult patients will have had surgical interventions, primarily VSD closure and relief of pulmonic stenosis, sometimes requiring a valved conduit from the left ventricle to the pulmonary artery. Potential problems in pregnancy include dysfunction of the systemic right ventricle and/or increased systemic atrioventricular valve regurgitation with heart failure, atrial arrhythmias, and atrioventricular block. In two recent reports on 41 patients, there were 105 pregnancies with 73% live births and no maternal mortality, although seven patients developed either heart failure, endocarditis, stroke, or myocardial infarction.

Eisenmenger syndrome and pulmonary vascular obstructive disease

Maternal mortality in Eisenmenger syndrome is approximately 30% in each pregnancy. The preponderance of complications occurs at term and during the first postpartum week. Preconception counselling should stress the extreme pregnancy associated risks. Termination of pregnancy should always be offered to such patients, as should sterilisation. The vasodilation associated with pregnancy will increase the degree of right to left shunting in patients with Eisenmenger syndrome, resulting in worsening of maternal cyanosis with adverse effect on fetal outcome. Spontaneous abortion is common, intrauterine growth restriction is seen in 30% of pregnancies, and preterm labour is frequent. The high perinatal mortality rate (28%) is caused mainly by prematurity.

- *Siu SC and Colman JM. Heart disease and pregnancy. Heart, 2001; 85: 710–5*
- *Connolly HM and Warnes CA. “Pregnancy and Contraception” In: Gatzoulis, Webb and Daubeney Eds: Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease, Churchill Livingstone, 2003*

6) Valve disease during pregnancy with special emphasis on prosthetic valve

弁膜症と妊娠. 人工弁置換後妊娠を中心として

上塚芳郎 東京女子医科大学・医学部

1973年から2003年までの30年間で、当院産婦人科で23名(26妊娠)を経験した。

患者の内訳は、大動脈弁置換(AVR)が12名(14妊娠)、僧帽弁置換(MVR)が9名

(10 妊娠)、2 弁置換(AVR+MVR)1 名(1 妊娠)、三尖弁置換 1 名(1 妊娠)であった。置換弁の種類では、B-S 弁が 14 名(15 妊娠)、SJM 弁が 2 名(2 妊娠)、Starr-Edwards 弁が 1 名(2 妊娠)、生体弁は、Hancock 弁が 4 名 (4 妊娠)、Ionescu-Shiley 弁が 1 名(1 妊娠)、Carpentier-Edwards 弁が 1 名 (1 妊娠) であった。この中で、妊娠中に全く抗凝固療法を施行しなかった症例が 13 妊娠あり、12 妊娠はワーファリンをいずれの時期かに用い、残りの 1 例には全期間にわたりヘパリンの皮下注射を用いた。

分娩様式では、経膈分娩が 17 例、吸引・かん子分娩が 6 例、帝王切開による分娩が 3 例であった。母児の予後については、母児ともに正常に経過したもの。17 妊娠、母体死亡 3 例、児の死亡 3 例、母体の大量出血 2 例、後遺症を伴わない児の頭蓋内出血が 1 例見られた。母体の死亡は全例、血栓塞栓症によるもので、うち 1 例は、血栓弁であった。

症例提示を 2 例行う。1 例目は血栓弁の 1 例で、古いタイプの B-S 弁による AVR の 35 歳の女性、弁置換後 12 年目で妊娠を試み、無事に女児を出産したが、分娩 12 日目に血栓弁により死亡した。妊娠時の年齢は 35 歳であった。妊娠希望の時点より、ワルファリンの内服を中止し、ジピリダモール 300mg/日の内服と、ヘパリン 10,000 単位/日の自己皮下注射を開始、妊娠第 24 週以降はヘパリンの投与量を 15,000 単位に増量、予定日より 2 日遅れて正常分娩で健児を得た。しかし、その 12 日後に血栓弁による急性心不全により死亡した。

2 例目は、キャブロール手術(SJM 弁)後の 32 歳。妊娠第一期は入院してヘパリンの点滴静注を用い、第 13 週以降はワルファリンの内服投与とし外来でフォローしていた。しかし、妊娠 28 週 6 日目に、経腹超音波法にて、退治の硬膜下血腫が疑われ、入院の上、ワルファリンの中止とヘパリンの点滴静注法に変更した。妊娠第 32 週で 1,720g の児を帝王切開にて娩出。児には奇跡的に後遺症が残らなかった。

このように、人工弁置換後妊娠の場合、ヘパリンの抗凝固療法の不十分さとワルファリンの胎盤通過性がやっかいな問題として立ちはだかる。

7) Anti-coagulation 抗凝固療法

Teiji Akagi, Wakako Himeno, Yoshie Hidaka.

Department of Pediatrics, Kurume University, Kurume, Japan

Patients with mechanical prosthetic valves are at risk for a thromboembolic event and require lifelong anticoagulation medication. Warfarin is considered the most suitable anticoagulant treatment, however it is well known that warfarin poses significant hazards to both mothers and fetuses during pregnancy, including a high incidence of

fetal embryopathy or fetal loss. On the other hand, several recent reports describe that a low incidence of fetal embryopathy and maternal complications even when warfarin treatment was continued during pregnancy. In this regard, uncertainty remains expressed concerning the risks associated with pregnancy in women with mechanical prosthetic valves as well as regarding the choice of anticoagulants. In this presentation, we review the result of Japanese nationwide survey of anti-coagulation therapy in patients with mechanical valve, and recently published AHA/ACC guideline to warfarin therapy.

Although definite warfarin embryopathy is quite rare condition in Japan, such findings do not warrant the safety of warfarin administration during pregnancy. Rather, education and offering of evidence based information to the patients are most important for women having prosthetic mechanical valves. Compared with previous reports, Japanese experiences had a relatively lower incidence of thromboembolic complications. The choice of modern valves such as Saint Jude Medical or Carbomedics valves may have influenced for the lower incidence of complications.

Life-threatening complications are not rare and the rate of fetal loss increases in pregnancies in women with mechanical prosthetic valves, however a high rate of successful outcomes of pregnancies may be expected. Establishment of suitable anticoagulant management and education based on evidence prior to the pregnancy are essential for the optimal management.

8) Cardiac surgery in pregnancy:

Cardiopulmonary bypass and utero-feto-placental unit

妊娠中の心臓血管手術

河田政明 岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

成人先天性心疾患患者の妊娠・出産において心臓外科医が関与するのは稀であるが、(1)基礎心疾患(未治療、姑息術後、修復術後の遺残症/続発症/合併症、人工弁や導管に関連など)の進行、悪化(妊娠による心負荷増大による場合を含む)、(2)全身性疾患に新たに心大血管病変が合併、(3)感染性心内膜炎などで妊娠中に心大血管手術が必要とされる場合である。対象も弁膜症主体から、右室体心室例や Fontan/Glenn 手術後などの特有の循環動態を有する例の増加も予想される。加えて”妊娠母体(+胎児)に対する心大血管手術(特に人工心臓使用の影響)”が問題となる。すなわち体外循環の影響や至適な条件についても妊娠母体に対する影響だけでなく、妊娠子宮、胎盤、臍帯を經由する胎児への影響は未知の領域が多く、母体の mortality、morbidity は非妊娠例と同等とさ

れるのに対し、胎児では20-30%以上と大きな問題を有している。各施設個々の経験は少なく、報告も稀で、こうした例での体外循環技術に対する知識、理解も一般には普及していない現状である。

妊娠母体および胎児では(1) autoregulation が欠如した子宮動脈血流(圧依存性)、(2) 妊娠時期による内分泌学的変動と子宮収縮、希釈体外循環や低体温の影響、(3) 低体温や母体灌流血流量による胎児胎盤機能への影響、(4) カニューレ挿入や体外循環導入時の血圧の変動、(5) 術中投与薬剤や心筋保護液の影響などが複雑に関与しており、meta-analysis では妊娠前の手術介入、catheter intervention や人工心肺非使用手術の選択、体外循環使用例では妊娠中期の手術介入や血液充填、短時間、高流量、高灌流圧、常温(あるいは軽度低体温)体外循環の使用、prostaglandin 産生抑制や progesterone 希釈の防止などが胎児に対する安全性向上に有用とされ、時期によっては緊急帝王切開に引き続く開心術も母児の安全面に有用とされている。

9) The necessity of comprehensive care systems and facilities for adult congenital heart disease patients □ especially the system for pregnancy and delivery

妊娠出産のためのチーム医療と専門施設

Hidemi Dodo*, Akira Ishizawa*, Takayoshi Isoda*, Torayuki Okuyama†, Atsuko Murashima‡, Michiya Natori§, Michihiro Kitagawa§, Takahiko Kubo§, Yuushi Ito□, Tomoo Nakamura□, Haruhiko Sago¶
National Center for Child Health and Development
*Division of Cardiology, †Division of Genetics,
‡Division of Maternal Medicine, §Division of Obstetrics and Gynecology,
□Division of Neonatal Intensive Care, ¶Division of Fetal Medicine

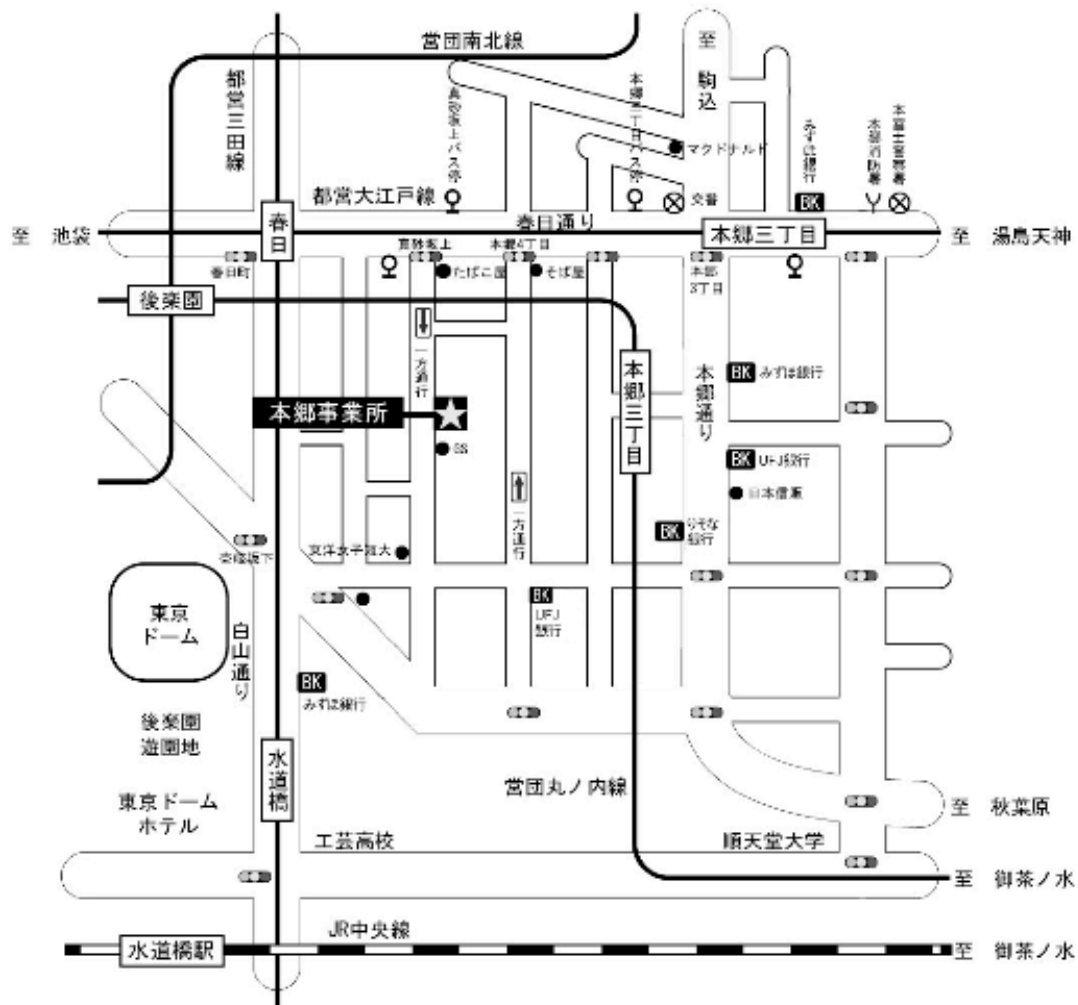
The growing population of adult congenital heart disease (ACHD) patients necessitates special care systems and facilities. Large numbers of women with congenital heart disease, no matter of operated or unoperated, reach childbearing age. Because of changing circulatory and respiratory physiology during pregnancy, some patients with ACHD require special attention and care. Also, issues of fetus, including genetic concern, are very important. We have been dealt with pregnancies of ACHD patients in special facilities. Relevant to these facilities are the staff, the multidisciplinary consultants, patient population, and the diagnostic laboratories. The pediatric cardiologists, obstetricians, and gynecologists are the core staffs. The maternal medicine physicians, specialists of genetics, specialists of fetal medicine and neonatal intensive care specialists are collaborated as consultants. Maternal medicine

physicians care not only physical issue but mental problems. Genetic specialists consult the issues from the general frequency of occurrence of congenital heart disease to complex chromosome abnormalities. Also, we feel the importance of collaboration between pediatric cardiologist, fetal medicine doctors, and obstetrician, especially in the same hospital.

We would like to present our systematic approach for pregnant ACHD patients and fetus with CHD. ematic approach for pregnant ACHD patients and fetus with CHD.



フクダ電子株式会社 案内図



本郷事業所 文京区本郷 2-35-8
地下鉄丸ノ内線・大江戸線「本郷三丁目」駅より徒歩6分、JR「水道橋」駅より徒歩9分
地下鉄三田線「春日」駅丸ノ内線・南北線「後楽園」駅より徒歩8分

TEL : 03-5684-1845 5階ホール (当日のみ)

会場には駐車場がありませんので、車でのご来場はご遠慮下さい。