

抄録 Abstracts

Satellite Symposium

1) Adult Survivor with Fontan

Associate Professor of Medicine, McGill University
Director, MAUDE Unit (McGill Adult Unit for Congenital Heart Disease)
McGill University Health Center

Ariane J. Marelli, M.D., FRCP(C), FACC

Univentricular Heart and Tricuspid

Prevalence and Anatomy

Complex lesions such as single ventricle and tricuspid atresia account for less than 2.5% of all congenital heart disease but operated adult survivors are becoming increasingly common. The terms single ventricle and common ventricle and univentricular heart have been used interchangeably to indicate a condition in which one ventricular chamber receives both the tricuspid and mitral valves, hence the accurate designation double inlet ventricle. Patients with single ventricle can be categorized based on two principal findings: the morphology of the ventricle and the presence or absence of an outlet chamber giving rise to one or both great arteries. In the majority of cases the single ventricular morphologically is of the left-ventricular type with a univentricular heart of the right-ventricular type accounting for 10% to 25% of all cases. Least commonly the ventricular morphology is indeterminate. Most commonly an outlet chamber is present and is found in the anterosuperior position, either to the right (D-Loop or noninverted) or left (L-Loop or inverted). In the majority of cases the ventriculoarterial connection is discordant with the aorta arising from the outflow chamber. Obstruction of one of the great arteries is frequent.

Tricuspid atresia has been classified into eight basic categories. Patients with associated pulmonary atresia (Types 1A and 2A) rarely survive infancy unless they have a persistent patent ductus arteriosus or have a palliative surgical shunt. Patients with pulmonic stenosis (Type 1B, 2B, and 3A) account for 70% of all patients with tricuspid atresia and constitute the most common anatomy associated with adult survival.

Outcome

Long-term follow-up of unoperated and palliated patients with univentricular heart has been studied. Of 83 unoperated patients, Type A single ventricle anatomy was observed in 81% and Type C in 19%. Fourteen years after diagnosis, when most patients were in their late teens and late twenties, 50% of the patients with Type A univentricular heart had died at an approximate annual death rate of 5%. Sixteen years after diagnosis, only 30% of the patients with Type A anatomy were alive. Type C anatomy had a poorer prognosis. Only 50% of these patients were alive four years after diagnosis. Long-term follow-up of 84 palliated patients with univentricular heart was also examined. Mean age at diagnosis was 10 years with a mean follow-up of 5 years. Palliative procedures included systemic-to-pulmonary artery shunts alone in 43, pulmonary artery banding in 15, and a combination of procedures in 26. At the end of the observed follow-up period at a mean age of only 15 years, close to one third of patients had died. The outcome of patients who have undergone the Fontan operation is described below.

Management

Patients with univentricular heart and tricuspid atresia require a detailed evaluation with noninvasive and invasive imaging techniques. Two-dimensional echocardiography and Doppler interrogation as well as MRI are used to determine ventricular- and atrioventricular-valve function, pulmonary-artery pressure and resistance, and pulmonary anatomy. When biventricular repair is not feasible, patients may benefit from further palliation with a Glenn shunt or may be eligible for the Fontan operation.

In both instances a direct anastomosis is performed between the systemic venous and pulmonary circulations. The Glenn anastomosis diverts part of the systemic venous return to the lungs while the Fontan procedure and its variants, divert the entire systemic venous circulation to the pulmonary vascular bed. Both are done with the goal of improving oxygenation and loading conditions of the systemic ventricle. Partial volume unloading of the single ventricle can be achieved with a bidirectional Glenn. Cavaopulmonary shunts confer long-term benefit to ventricular function when compared to aorto-pulmonary shunts. Actuarial survival with the Glenn shunt is 84% and 66% at 10 and 20 years respectively.

Fontan operation

Since its first application in patients with tricuspid atresia in 1972, the Fontan procedure has undergone multiple modifications, resulting in improved surgical technique and expanded criteria for surgical candidacy. In its most recent anatomic variants, direct anastomosis between the systemic venous and the pulmonary circulations is achieved by bypassing the systemic-venous ventricle (modified Fontan) or both the systemic venous atrium and ventricle (total cavopulmonary anastomosis) with or without a fenestration. In the absence of a pulsatile subpulmonary chamber, pulmonary pressures must necessarily be low. In the presence of a fenestration, the established communication between the Fontan conduit and the atrial cavity allows "decompression" of the pulmonary pressures maximizing flow through the pulmonary vascular bed. The goals of the Fontan operation are threefold: relief of cyanosis, maximal reduction of volume loading of the systemic ventricle, and maintenance of appropriate cardiac output. For optimum results, a successful Fontan operation requires: preserved ventricular function, minimal atrioventricular valve regurgitation, unobstructed anastomosis between the systemic veins and the pulmonary arteries, as well as a low pulmonary vascular resistance.

The Fontan operation can be successfully performed in selected adults with a low operative mortality and favorable intermediate term results. The Mayo Clinic reported a large series of 121 patients over 18 years that had the Fontan procedure. This included 34 patients with tricuspid atresia, 38 patients with double-inlet left ventricle, and 49 patients with complex malformation, such as double-inlet right ventricle, associated with asplenia and heterotaxy syndromes. The operative mortality in adults from 1988 to 1992 was 10%. During the same time period, the operative mortality for children less than 17 years of age was not significantly different at 7%, confirming that older age at the time of intervention is not an independent marker of poor outcome. When patients of all ages are considered together, examining a cohort of subjects operated before 1985, 5- to 10-year survival varies from 60% to 70%. Late deaths are due to reoperation, arrhythmia, ventricular failure, and protein-losing enteropathy.

At 5-10 year follow-up, 80% or more of Fontan survivors are in New York Heart Association Functional Class 1 or 2. Successful pregnancy has been reported in a small number of patients following the Fontan operation. Despite the fact that most patients report good subjective aerobic functional capacity, not surprisingly this is in contrast to objective measures of exercise tolerance. The heart-rate response to exercise is blunted, and ventricular-ejection fraction increases little in response exercise. Other parameters of abnormal cardiopulmonary response include lower maximum workload, lower aerobic threshold, a decreased maximum oxygen uptake and a restrictive pattern in lung function when compared to normal. In addition, decreased ventilatory threshold, increased physiologic dead space, and ventilation perfusion mismatch have been reported.

The incidence of atrial arrhythmia varies between 20% to 40% of patients ten years after the Fontan operation. The occurrence of new atrial arrhythmias should motivate a search for hemodynamic complications such as, worsening of atrio-ventricular valvular function or obstruction of the Fontan anastomosis with or without thrombus. Important predictors of supraventricular tachyarrhythmias after surgery are related more to be abnormalities of the atrio-ventricular valve and age at operation rather than to the anatomic variant of the Fontan procedure. Atrial flutter and fibrillation are poorly tolerated and should be treated aggressively with overdrive pacing or DC cardioversion combined with appropriate antiarrhythmic medication. When atrial arrhythmia are refractory to medical therapy, Fontan revision with cryoablation may be considered. Long-term anticoagulation with coumadin should be instituted. There are a significant number of adult patients who develop late sinus bradycardia. For symptomatic bradycardia, permanent atrial pacing is required. As many as 10% of long-term survivors may require permanent pacing for sinus-node dysfunction or atrioventricular block.

Protein-losing enteropathy is a serious complication of the Fontan procedure occurring in 4-10% of Fontan patients during early or late follow-up. In conditions predisposing to systemic venous congestion, it is postulated that chronic elevation in superior vena cava pressures may lead to impaired lymphatic drainage with enteric protein loss and secondary hypoproteinemia. Clinical findings include peripheral edema, ascites, pleural effusions and elevated right atrial pressures. When other causes of hypoproteinemia have been excluded, the diagnosis is made by quantifying gastrointestinal protein loss using alpha₁-antitrypsin clearance or ⁵¹chromium-labeled albumin. Medical therapy includes the use of diuretics, after-load reduction, and protein infusions. Surgical or interventional therapy uses a wide variety of procedures aimed at optimizing Fontan hemodynamics. Conversion of the Fontan to a bi-directional Glenn shunt, or heart transplantation may be necessary. Overall prognosis is poor with an approximate 50% survival at 5 years.

The prevention and management of thromboembolic complications of the Fontan procedure remain controversial. The prevalence of intra-cardiac thrombosis is as high as 30% when trans-esophageal echocardiography is used for diagnosis. Patients may or may not be symptomatic and the risk of thromboembolism does not appear to be clearly modied by the type of Fontan anastomosis. At the

current time anticoagulation with coumadin is recommended in the presence of arrhythmias, in patients with a Fontan fenestration and when evidence of stasis is seen on echocardiographic examination. The Fontan operation and its evolution illustrate some fascinating surgical concepts that have challenged our understanding of the subpulmonary circulation. Because palliated survival with single-ventricle physiology is possible, performing the Fontan operation in adult life may be appropriate and should be considered in individual cases. The Fontan operation can be performed in properly selected adults with acceptable operative mortality and encouraging results. The question as to whether the Fontan operation *should* be performed on an adult is more controversial. The rationale for doing so is two-fold: prevention of progressive ventricular deterioration and the alleviation of cyanosis. On the other hand, what more do we achieve with a Fontan in an adult? Is quality of life improved? Which complications are easier to live with? The answers to these questions are still controversial but when appropriate, they should always be asked with respect to the individual patient. The final decision should be made in centers of expertise where experience, knowledge, and skill will maximize the clinical outcome.

References

Fontan Operation

1. Balling G, Vogt M, Kaemmerer H, Eicken A, Meisner H, Hess J. Intracardiac thrombus formation after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119:745-52.
2. deLaval M, P K, Gewillig M, Bull C, McGoan D. Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96:682-695.
3. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Francisco PJ, Danielson GK. Five to fifteen year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992; 85:469-496.
4. Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP, et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112:672-80.
5. Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, et al. Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation* 1990; 81:1520-36.
6. Fredriksen PM, Therrien J, Veldtman G, et al. Lung function and aerobic capacity in adult patients following modified Fontan procedure. *Heart* 2001; 85:295-9.
7. Gatzoulis MA, Munk MD, Williams WG, Webb GD. Definitive palliation with cavopulmonary or aortopulmonary shunts for adults with single ventricle physiology. *Heart* 2000; 83:51-7.
8. Girod DA, Fontan F, Deville C, Ottenkamp J, Choussat A. Long-term results after the Fontan operation for tricuspid atresia. *Circulation* 1987; 75:605-10.
9. Humes RA, Mair DD, Porter CB, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Results of the modified Fontan operation in adults. *American Journal of Cardiology* 1988; 61:602-60
10. Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM. The Fontan Operation: ventricular hypertrophy; age; and date of operation as risk factors. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1986; 92:1049-1064.
11. Lee C, Hartzell V, Danielson G, Puga F, Driscoll D. Comparison of atriopulmonary versus atriventricular connections for modified Fontan/Kreutzer repair of tricuspid valve atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92:1038-1048.
12. Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115:1063-73.
13. Monagle P, Andrew M. Coagulation abnormalities after Fontan procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115:732-3.
14. Monagle P, Cochrane A, McCrindle B, Benson L, Williams W, Andrew M. Thromboembolic complications after fontan procedures--the role of prophylactic anticoagulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115:493-8.
15. Therrien J, Warnes C, D'Alto L, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease part III. *Can J Cardiol* 2001; 17:1135-58.
16. Warnes CA, Somerville J. Tricuspid atresia with transposition of the great arteries in adolescents and adults: current state and late complications. *Br Heart J* 1987; 57:543-7.
17. Warnes CA. Tricuspid atresia and univentricular heart after the Fontan procedure. *Cardiology Clinics* 1993; 11:665-673.

2) Impact of Systemic Ventricular Morphology on Long-term Cardiac Status in Fontan Patients

Consultant Department of Pediatrics
National Cardiovascular Center

Hideo Ohuchi, M.D.

Impaired hemodynamics, including ventricular performance and reduced exercise capacity as well as abnormalities of neurohumoral activity characterize patients after Fontan operation. However, long-term serial change in these variables remains unclear and systemic ventricular morphology, right and left ventricular type morphology (RV and LV, respectively) has a significant impact on their short-term mortality and exercise capacity. Based on these backgrounds, we studied the long-term serial change in hemodynamics, including ventriculoarterial coupling, aerobic exercise capacity in 60 Fontan patients (RV type = 30). RV type Fontan patients showed lower ventricular contractility up to 10 years after the operation although there were no differences in serial changes in ventricular volume, central venous or end-diastolic ventricular pressures. Peak oxygen uptake was also lower in the RV than in the LV Fontan patients up to 15 years after the operation. Plasma levels of natriuretic peptides correlated with hemodynamics, cardiac performance and exercise capacity in the RV Fontan groups, while there were no correlations in the LV Fontan patients. Administration of beta blocker improved ventriculoarterial coupling in Fontan patients with failing systemic ventricular function. These data suggest that 1) systemic ventricular morphology surely has some impact on the long-term cardiac performance, hemodynamics, including ventriculoarterial coupling property and exercise ability. In these respects, morphological RV type ventricle has some disadvantage for the postoperative clinical status. 2) Measuring natriuretic peptides activity may be useful to evaluate postoperative cardiac and functional status in Fontan patients with RV type systemic ventricle. 3) Beta blocker is one of choices to cope with failing systemic ventricular function in Fontan patients.

3) Corrected transposition of the great arteries - unoperated and post operative history –

Consultant Cardiovascular Disease and Internal Medicine
Associate Professor of Medicine
Mayo Medical School
Mayo Clinic

Heidi M Connolly MD, FACC

4) Surgeon's approach to corrected transposition of the great arteries

Deputy Director of the Hospital
Chairman, Cardiovascular Surgery
National Cardiovascular Center

Toshikatsu Yagihara, M.D.

In surgical treatment of corrected transposition of the great arteries (c-TGA) and associated malformations, conventional biventricular repair which utilizes the morphological right ventricle as systemic ventricle, can cause a significant problem after the operation such as tricuspid regurgitation or decreased right ventricular function [1-4]. We have been advocated in anatomical repair using the double switch operation (DSO) as a principal choice for this patient group since 1987[5]. Arterial switch procedure combined with atrial switch is indicated in patients with a normal pulmonary valve whose left ventricular pressure has been maintained at systemic level in presence of a large ventricular septal defect (VSD) or of a previously placed pulmonary artery banding. Rastelli-type ventriculo-arterial switch combined with atrial switch is employed in patients with pulmonary valve stenosis or atresia associated with a large VSD. As a consequence of these alternative procedures, the systemic circulation is supported by the morphological left ventricle with the mitral valve. The tricuspid valve, which is placed at the low-pressure pulmonary circulation, functions reasonably even with some morphological abnormalities. By this approach, improved long-term outcome is expected in surgical treatment of patients with c-TGA [6-10]. However, we also need to seek for better functional status in patients who were not indicated for the DSO or in patients who already underwent conventional biventricular repair.

Conventional Biventricular Repair

Before we adopted DSO, between 1978 and 1986, 24 patients with c-TGA underwent conventional biventricular repair, and in the era of DSO between 1987 and 2004, 17 out of 62 patients underwent conventional biventricular repair. Currently our indication for the conventional biventricular repair is namely an exclusion from the DSO such as advanced age (in adulthood) with low LV pressure, small LV, significant MR, or VSD being unsuitable for rerouting. The age at operation averaged 16.9 ± 18.7 years (1m-65y).

Follow-up ranged from 5.0 to 26.5 years. Early mortality was 10%(n=4). Late mortality occurred in 5. Actuarial survival at 5 and 10 years equals 82.5% and 77.2%. Seven patients required conduit replacement and 3 patients required re-TVR. Freedom from reoperation was 83.1% at 5 years and 76.8% at 10 years. Systemic ventricular ejection fraction was $47.2 \pm 13.0\%$ at 1year.

In 15 patients who underwent LV-PA conduit with VSD closure, 5 patients with LVP/RVP>0.6 were free from TR, however 6 out of 7 patients with LV/RVP <0.6 developed TR. Three patients required eventual TVR. Conduit replacement was required in 7 patients. And after the redo, one patient who showed significant decrease of LVP/RVP from 0.94 to 0.36 developed moderate TR. With these results, it would be recommended that LVP be maintained higher than 60% of the systemic RVP so as to avoid dilatation of the RV cavity and significant TR at the time of conventional biventricular repair [11].

Double Switch Operation

From September 1987 to September 2004, 62 patients with atrio-ventricular discordance and two balanced ventricles, including 6 with c-TGA like heterotaxy, were referred to us. Patients with a hypoplastic ventricle or straddling atrioventricular valve were excluded. Fifty three patients had pulmonary valve stenosis or atresia and 12 had a normal pulmonary valve. Among them, 45 patients underwent the DSO. Their ages ranged from 6 months to 21 years. Associated malformations included pulmonary atresia in 27, pulmonary stenosis in 11, and Ebstein's malformation in 5. An atrial switch plus an arterial switch procedure was performed in 7, and an atrial switch plus a Rastelli-type ventriculo-arterial switch procedure in 38.

Follow-up ranged from 2 months to 18 years. Early mortality was 8.9% (n=4). In the latter half of the series (n=23, since 1994), there was no early death. Late mortality occurred in 6 patients. Actuarial survival at 5 and 10 years was 83.6% and 77.6%, respectively. Six patients required conduit replacement and two required revision of an intra-atrial baffle for pulmonary venous channel obstruction and infection, respectively. Freedom from reoperation was 95.3% at 5 years and 76.2% at 10 years. Freedom from arrhythmia was 88.8% at 5 years and 78.4% at 10 years. The systemic ventricular ejection fraction was $56.8 \pm 10.3\%$ at 1 year (n=39), $55.5 \pm 10.5\%$ at 5 years (n=17), and $53.9 \pm 9.8\%$ at 10 years (n=12). All the survivors except for 1 with PLE were in NYHA functional class I at the most

recent follow-up. Medications except for anti-platelet agent were not required in 76.2% at 5 years and 83.3% at 10 years.

Summary

At the time of conventional biventricular repair, 'entire' decompression of the morphologically left ventricle for pulmonary circulation can cause tricuspid insufficiency. Therefore, leaving some degree of pressure gradient at the pulmonary channel would be recommended so as to maintain appropriate LV pressure.

The surgical results of the DSO have been improving. The majority of survivors is doing well with respect to NYHA functional class, and is free from medications. We believe that the DSO is able to minimize deleterious complications associated with atrio-ventricular discordance.

References

- [1] McGrath LB, Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Kirklin JK, Barger LM Jr. Death and other events after cardiac repair in discordant atrioventricular connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;90:711-28.
- [2] Szufladowicz M, Horvath P, de Leval M, Elliott M, Wyse R, Stark J. Intracardiac repair of lesions associated with atrioventricular discordance. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996;10:443-8.
- [3] Yeh T Jr, Connelly MS, Coles JG, et al. Atrioventricular discordance: results of repair in 127 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:1190-203.
- [4] Koh M, Yagihara T, Uemura H, Kagisaki K, Kitamura S. Functional biventricular repair using left ventricle–pulmonary artery conduit in patients with discordant atrioventricular connections and pulmonary outflow tract obstruction — Does conduit obstruction maintain tricuspid valve function? *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;26:767-772.
- [5] Yagihara T, Kishimoto H, Isobe F, et al. Double switch operation in cardiac anomalies with atrioventricular and ventriculoarterial discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:351-8.
- [6] Ilbawi MN, DeLeon SY, Backer CL, et al. An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:410-5.
- [7] Yamagishi M, Imai Y, Hoshino S, et al. Anatomic correction of atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;105:1067-76.
- [8] Imai Y, Sawatari K, Hoshino S, Ishihara K, Nakazawa M, Momma K. Ventricular function after anatomic repair in patients with atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:1272-83.
- [9] Imamura M, Drummond-Webb JJ, Murphy DJ Jr, et al. Results of the double switch operation in the current era. *Ann Thorac Surg* 2000;70:100-5.
- [10] Langley SM, Winlaw DS, Stumper O, et al. Midterm results after restoration of the morphologically left ventricle to the systemic circulation in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;125:1229-41.
- [11] Koh M, Yagihara T, Uemura H, et al. Functional biventricular repair using left ventricle-pulmonary artery conduit in patients with discordant atrioventricular connections and pulmonary outflow obstruction – does conduit obstruction maintain tricuspid valve function? *Eur J Cardio-thorac Surg* 2004; 26: 767-772.

5) Evaluation and management of the systemic right ventricle

Associate Professor of Pediatrics
Stanford University
Associate Chief, Pediatric Cardiology
Lucile Packard Children's Hospital

Daniel J. Murphy, Jr., M.D.

Evaluation of right ventricular function in patients with congenital heart disease is an essential component of clinical management. The complex geometry of the right ventricle makes this a challenging task and necessitates the use of alternative methods from those used to assess left ventricular function. When the right ventricle is functioning as the systemic pumping chamber, it retains the anatomic features of a subpulmonary right ventricle, but faces the additional complications of hypertrophy and geometric shape change which occur when the ventricle is exposed to higher systolic pressures. Because of the well documented occurrence of progressive right ventricular failure in adults with systemic right ventricles, the assessment of right ventricular function is critical to assessment and management of these patient groups.

Echocardiography is the mainstay of clinical evaluation of right ventricular function. However, due to its geometric complexity, methods that traditionally have been used to assess left ventricular function, such as ejection fraction and fractional shortening, are of limited value for assessment of right ventricular function. In addition, the right ventricular endocardium is difficult to visualize and the anterior position of the right ventricle produces limited acoustic access.

Subjective estimation of RV ejection fraction (EF) by two dimensional echocardiography correlates with calculated EF by Simpson's rule, but there is significant interobserver variability ($15 \pm 13\%$). Such visual estimates of right ventricular function correlate only weakly with other echocardiographic methods such as tissue Doppler imaging, tricuspid valve excursion, and myocardial performance index. **Thus, despite its common use, the "eyeball" EF has limited credibility as a reproducible estimate of true right ventricular contractility.**

Doppler methods have an advantage in that they do not depend upon accurate anatomic measurements and do not require any assumptions regarding geometric shape. The myocardial performance index, which is the ratio of isovolumic time intervals to ventricular ejection time, provides an assessment of global ventricular function. **The myocardial performance index appears to be relatively load independent** and has been used to evaluate a variety of patients with congenital heart disease.

Longitudinal tricuspid annular velocity measured by **tissue Doppler imaging** is another promising method for evaluation of right ventricular function. **Tricuspid annular isovolumic acceleration (IVA)** has also been introduced as a new measure of right ventricular performance using tissue Doppler imaging. Vogel et al. used tricuspid annulus isovolumic acceleration to assess the systemic right ventricle in patients who had undergone atrial switch procedure for transposition of the great arteries. Tricuspid IVA closely mimicked changes in right ventricular contractile function as demonstrated by end systolic elastance. **IVA was shown to be a load independent measure of RV function with good correlation to invasive pressure manometry.**

Strain is defined as the degree of deformation of the myocardium, and **strain-rate** is the time derivative of this deformation. Doppler tissue imaging are used to measure strain and strain-rate using differential velocities between two points in the myocardium. **Strain and strain-rate are less dependent on loading conditions and may be preferred over other tissue Doppler imaging modalities.** Although there are several reports assessing strain and strain-rate in the right ventricle, the majority of these studies were not performed in patients with systemic right ventricles. However, these methods should be applicable to the right ventricle as long as appropriate sample locations are chosen.

None of these emerging echo and Doppler methods have gained wide-spread clinical use, possibly because of the technical difficulties in producing clean signals as well as the variability in

instrumentation.

Magnetic Resonance Imaging (MRI) is increasingly used as a standard tool in the evaluation of the adult patient with a systemic right ventricle. MRI is the most precise method for volumetric assessment of the right ventricle. With careful attention to detail, diastolic and systolic volumes can be used to calculate ejection fraction. In addition, MRI flow studies are used to estimate forward flow through semilunar valves and atrioventricular valves, allowing calculation of regurgitant fractions and outputs. **However, EF and other load-dependent indices reveal little about the true contractility of the right ventricle, and change in right ventricular ejection fraction is an insensitive marker for deterioration of the right ventricular contractility.** Both MRI and nuclear techniques are used to assess the effects of exercise on right ventricular ejection fraction. Large scale validation of these techniques has not been performed.

Management of the Systemic Right Ventricle

Most practitioners do not recommend routine medical therapy for individuals who are asymptomatic and whose right ventricular systolic function appears to be normal or mildly impaired. There is no literature suggesting a role for preventive therapy, however, one wonders whether reduction in myocardial ischemia might preserve right ventricular function.

The development of tricuspid regurgitation or a demonstrable decrease in right ventricular systolic function is the usual impetus for medical management of right ventricular dysfunction. Most commonly, practitioners use afterload reduction in the form of ACE inhibitors or angiotensin receptor blockers (ARB's). There is no evidence that these therapies are beneficial, and several reports have failed to demonstrate any beneficial effect of ARB administration in this patient population.

For patients with congenitally corrected transposition of the great arteries, the appearance of early, progressive tricuspid regurgitation is an indication for tricuspid valve replacement. This is true for this specific group because of the high incidence of intrinsic abnormalities of the tricuspid valve. For patients with d-transposition following atrial repair, the onset of tricuspid regurgitation is generally a harbinger of progressive right ventricular dysfunction and tricuspid valve replacement alone is unlikely to produce beneficial results.

Janousek and coworkers reported to use of resynchronization pacing in eight patients with systemic right ventricular failure and electromechanical dissynchrony due to right bundle branch block or an existing left ventricular pacemaker. Cardiac resynchronization resulted in reduction of the QRS duration with an increase in right ventricular filling and ejection fraction of nearly 10 percentage points. **Resynchronization through pacemaker placement should be considered in all patients with systemic right ventricular dysfunction, especially when there is apparent dissynchrony.**

In patients with deteriorating right ventricular function or increasing tricuspid regurgitation, some investigators have proposed pulmonary artery banding. Banding produces an abrupt increase in left ventricular pressure with an immediate shift of the ventricular septal position toward the right ventricle. Pulmonary artery banding is employed as a palliative treatment or to "prepare" the left ventricle for eventual incorporation into the systemic circulation via a late arterial switch procedure. The results of this procedure in adults are moderately successful at best and will be the subject of a separate lecture.

For individuals **with advanced right ventricular failure**, especially if accompanied by arrhythmias, **cardiac transplantation may be the only alternative.**

In summary, management options for the failing systemic right ventricle include afterload reduction therapy, resynchronization pacing, tricuspid valve replacement, pulmonary artery banding, late arterial switch, and cardiac transplantation. The heterogeneity of the patient population and the variable clinical course within this patient group make it difficult to generate precise treatment recommendations for the group as a whole. In addition, the difficulties of assessing accurately right ventricular function, make tracking outcomes of these interventions difficult.

REFERENCES

- Vogel M, Derrick G, White PA, *et al.* Systemic ventricular function in patients with transposition of the great arteries after atrial repair: a tissue Doppler and conductance catheter study. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43:100-106.
- Toyono M, Harad K, Tamura M, *et al.* Myocardial acceleration during isovolumic contraction as a new index of right ventricular contractile function and its relation to pulmonary regurgitation in patients after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Soc Echocardiogr* 2004; 17:332-337.
- Eidem BW, O'Leary PW, Tei C, Seward JB: Usefulness of the myocardial performance index for assessing right ventricular function in congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000; 86:654-8
- Ishii M, Eto G, Tei C, Tsutsumi T, Hashino K, Sugahara Y, Himeno W, Muta H, Furui J, Akagi T, Fuikiyama R, Toyoda O, Kato H: Quantitation of the global right ventricular function in children with normal hearts and congenital heart disease: A right ventricular myocardial performance index. *Pediatr Cardiol* 2000; 21:416-21
- Watanabe M, Ono S, Tomomasa T, Okada Y, Kobayashi T, Suzuki T, Morikawa A: Measurement of tricuspid annular diastolic velocities by Doppler tissue imaging to assess right ventricular function in patients with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2003; 24:463-7
- Li W, Hornung TS, Francis DP, *et al.* Relation of biventricular function quantified by stress echocardiography to cardiopulmonary exercise capacity in adults with mustard (atrial switch) procedure for transposition of the great arteries. *Circulation* 2004; 110:1380-1386.
- Miller D, Farah MG, Liner A, *et al.* The relation between quantitative right ventricular ejection fraction and indices of tricuspid annular motion and myocardial performance. *J Am Soc Echocardiogr* 2004; 17:443-447.
- Janousík J, Tomek V, Chaloupecký V, *et al.* Cardiac resynchronization therapy: A novel adjunct to the treatment and prevention of systemic right ventricular failure. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 1927-31.

Special Lecture 1

Planning for the Future of Patients with Congenital Heart Disease: A Population-based Approach

Associate Professor of Medicine, McGill University
Director, MAUDE Unit (McGill Adult Unit for Congenital Heart Disease)
McGill University Health Center

Ariane Marelli, M.D. FRCP(C), FACC

The prevalence at birth of congenital heart disease (CHD) has been reported to be between 4 and 10 per 1,000 live births. Advances in pediatric cardiology and cardiac surgery have resulted in an increasing number of adults with CHD followed in tertiary care centers. This data has been important in generating interest in adult CHD as a new sub-specialty of cardiology. Although estimates of the prevalence of CHD in adults have been generated little empirical data are available on the epidemiology of CHD in the general adult population. Population-based information on the epidemiology of CHD between 1985 and 2000 will be presented. Population based data on morbidity and mortality will be presented.

Adults with CHD may have residual hemodynamic abnormalities, persistent or new arrhythmias, thromboembolic complications, neurological impairment, and other health care problems. These issues require life-long follow-up, and for some patients, repeated medical or surgical interventions. The use of healthcare resources among selected patients will be described.

Recommendations as to the organization of health care for adults with congenital heart disease will be reviewed.

References:

1. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001;37(5):1170-5.
2. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39(12):1890-900.
3. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980;65(2 Pt 2):375-461.
4. Webb GD, Williams RG. Care of the adult with congenital heart disease: introduction. *J Am Coll Cardiol* 2001;37(5):1166.
5. Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J* 2004;147(3):425-39.
6. Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, Webb GD. Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral. *Heart*. 1999;81:57-61.
7. Therrien J, Dore A, Gersony W, Iserin L, Liberthson R, Meijboom F, Colman JM, Oechslin E, Taylor D, Perloff J, Somerville J, Webb GD. CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. *Can J Cardiol*. 2001;17:940-59.
8. Moons P, Siebens K, De Geest S, Abraham I, Budts W, Gewillig M. A pilot study of expenditures on, and utilization of resources in, health care in adults with congenital heart disease. *Cardiol Young*. 2001;11:301-13.

Special Lecture 2

Catheter Intervention in adult with CHD (Korean experience)

Director, Cardiovascular Center, Chairman, Department of Pediatrics
Halla General Hospital, South Korea

Seong Ho Kim, M.D.

Introduction

The patients with congenital heart disease should be cared continuously through life.

The advancements of cardiac surgery over the last decades led to larger numbers of patients with operated congenital heart diseases surviving into adulthood. In Korea it is estimated that over 100,000 adults have operated congenital heart diseases. Over 5 percent of them will need yearly hospital admissions. In all fields of medicine, physicians have been able to use less invasive procedures to minimize pain, costs, and complications of many surgeries. Interventional procedures are additional tools used to treat these patients with various sequelae or residua. In addition, as a result of recent technological advances, more types of congenital heart disease are amenable to treatment in the cardiac catheter laboratory than ever before. In the future, it is likely that many other historically surgical procedures will be replaced by catheter based procedures.

Adult patients with congenital heart disease provide a wide variety of challenges for the interventional cardiologist. Procedures can broadly be divided into dilatation or closure.

In the following, several interventional procedures in the adults with congenital heart disease will be reviewed, especially focusing on Amplatzer device closure for secundum atrial septal defect and patent ductus arteriosus, which has been allowed to use recently in Japan. And also, percutaneous pulmonary valve replacement which is one of the most exciting recent development in the field of interventional cardiology will be reviewed.

Defect closure

1. Atrial septal defect

Atrial septal defect(ASD) is the second most common congenital heart defect in adult following bicuspid aortic valve. In asymptomatic patients, most physicians recommend closure for a defect with pulmonary-to-systemic flow ratio of 1.5:1.0 or greater. However, in view of the almost nonexistent surgical mortality in patients with an uncomplicated defect, the potential cardiomyopathic effect of a chronic volume overload, the potential risk of paradoxical embolization, and the possibility of a late increase in shunt size owing to the onset of left ventricular disease, even smaller defects may warrant closure.

Since King and Mill invented the first device for closing ASD in 1976, several devices has been introduced for it. However, each device has disadvantages as well as advantages, and many devices are no longer used now. Only the Amplatzer Septal Occluder(ASO) has been widely used due to its combined advantages of being a double disc with a self-centering mechanism. It is the first device to receive approval for clinical use in patients with atrial septal defects from the United States Food and Drug Administration.

The ASO device(AGA Medical Corp., Golden Valley, MN) is constructed from a 0.004-0.075 inch Nitinol wire mesh that is tightly woven into two flat discs. There is a 4-mm connecting waist between the two discs. There are three Dacron polyester patches sewn securely with polyester thread into each disc and the connecting waist to increase the thrombogenicity of the device. The device size is determined by the diameter of its waist and is available in sizes ranging from 4-40mm.

ASO can be used in any patient with an ostium secundum ASD with an adequate rim(>5mm), but the presence of an anterior rim is not essential. The procedure is usually done under general anesthesia, if transesophageal echocardiography is planned. However, only minimal sedation is needed under intracardiac echocardiography guidance using the AcuNav catheter(Acuson Corporation, Mountain View, CA).

The device size chosen is usually the same size or +2mm of the balloon stretched diameter which is measured by the static balloon(AGA Medical Corporation, Golden Valley, MN) or the pulling balloon technique. Once both atrial discs are deployed properly and confirmed by echocardiography, the

operator can perform the Minnesota Wiggle(the cable is pushed gently forward and pulled backward) to verify proper device position and stability of device. If device position is not clear after these maneuvers, the device can be recaptured entirely or partly and repositioned following similar steps.

Complications with the use of ASO are rare, and most of them occur in the immediate period postimplantation. Arrhythmia such as atrial flutter or supraventricular tachycardia can be encountered, but most of them are transient. The other major complication is device embolization which is retrieved by surgery or transcatheter technique. Transient ischemic attack or transient migraine can also be observed. In the US pivotal study that resulted in device approval by the United States FDA, patients who underwent surgical closure had a 24% incidence of minor and major complications compared to an incidence of 7.2% for patients who underwent device closure. Although both groups had a similarly high incidence of complete closure (98%) and complication rate, duration of the hospital stay was significantly shorter in the ASO group.

2. Patent ductus arteriosus

The patent ductus arteriosus(PDA) may become markedly dilated and aneurysmal, and degenerative changes within its wall occur in old patients, but rarely a PDA may dissect or rupture. Secondary endothelial changes in the aorta or pulmonary arteries adjacent to the PDA occur in older patients and may serve as sites for infective endocarditis.

The risk for PDA ligation should approach zero and even for older adults is very low. However, the short, wide PDA presents a somewhat higher intraoperative risk, as does the dilated, aneurysmal, calcific, or friable PDA in older adults. The ligation and division of these PDAs should be performed with cardiac pump on standby.

Since Porstmann tried first transcatheter closure of PDA in 1967, many devices have been introduced to close PDA percutaneously. However, an incidence of residual leakage was relatively high(3-38%), and they were technically challenging for large PDAs. Recently, Amplatzer Duct Occluder(ADO) has shown excellent results for closing any sized or any shaped ductus.

The ADO (AGA Medical Corporation, Golden Valley, MN) is a self-expandable, mushroom-shaped device made from a 0.004 inch thick nitinol wire mesh (a thin retention disk, 4mm larger in size than the diameter of the device ensures secure positioning in the mouth of the PDA). The polyester fibers sewn securely into the device enhances thrombosis. All devices are cone-shaped and 7mm in length. Six F sheath is used for delivering 5-4 or 6-4 ADO, and 7F for 8-6, 10-8 or 12-10 ADO. 14-12 or 16-14 ADO are not approved by the US FDA, and they can be delivered using 8F sheath. The proper size of ADO is usually 1-2mm larger than the narrowest diameter of the PDA. After implanting the ADO in the PDA, angiogram is taken to confirm the position of device and residual leakage. The most distinguishing advantage of this device compared to any other devices or surgery is that the dilated, aneurysmal, calcific, or friable PDA in older adults can be closed easily with the ADO.

Dilatation

1. Percutaneous pulmonary valve replacement

Many patients with tetralogy of Fallot and pulmonary atresia, the Ross procedure for aortic stenosis, truncus arteriosus, and the Rastelli procedure for transposition of the great arteries or double outlet right ventricle have required surgical placement of valved conduits from right ventricle to the pulmonary artery. With time, these conduits become progressively stenotic and insufficient, and surgical replacement of the pulmonary valve has been needed in these cases. Percutaneous pulmonary valve replacement in both animals and humans has become a reality in the past several years. A percutaneous stent-based expandable pulmonary valve, designed by Dr. Bonhoeffer, and produced by Numed Corp. (Hopkinton, NY), uses a gluteraldehyde-treated bovine venous jugular valve sewn into a balloon-expandable stent. This valve has been placed in a series of 80 patients with no mortality. This procedure is limited by conduit size (22mm) and compliance, patient size (24 Kg), and the uncertainty of long-term valve efficacy.

References

1. Hornung TS, Benson LN, McLaughlin PR: Catheter interventions in adult patients with congenital heart disease. *Curr Cardiol Rep* 2002;4:54-62
2. Schmaltz AA, Neudorf U, Sack S, Galal O: Interventions in congenital heart disease and their sequelae in adults. *Herz* 1999;24:293-306
3. Levi DS, Alejos JC, Moore JW: Future of interventional cardiology in pediatrics. *Curr Opin Cardiol* 2003;18:79-90
4. Hijazi ZM: Catheter closure of atrial septal and ventricular septal defects using the Amplatzer device. *Heart, Lung and Circulation* 2003;12:S63-S72
5. Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Larnz K: Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter non-randomized trial. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1836-44
6. Berger F, Vogel M, Alexi-Mekishvili V et al. Comparison of results and complications of surgical and Amplatzer device closure of atrial septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118:674-8
7. Masura J, Gavora P, Formanek A, et al. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the new self-centering Amplatzer septal occluder: initial human experience. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997;42:388-93
8. Liberthson RR: Congenital heart disease Diagnosis and management in children and adults. Boston, Toronto, London: Little, Brown and Company, 1989
9. O'Donovan TG, Beck W: Closure of the complicated patent ductus arteriosus. *Ann Thorac Surg* 1978;25:463
10. Porstmann W, Wierny L, Warneke H: Closure of the persistent ductus arteriosus without thoracotomy. *Ger Med Mon* 1967;12:259-61
11. Masura J, Walsh KP, Thanopoulous B, et al.: Catheter closure of moderate- to large- sized patent ductus arteriosus using the new Amplatzer duct occluder: immediate and short-term results. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:878-82
12. Khambadkone S, Bonhoeffer P: Nonsurgical pulmonary valve replacement: why, when, and how? *Catheter Cardiovasc Interv* 2004;62:401-8

Special Lecture 3

Late Arterial Switch in the Adult

Associate Professor of Pediatrics
Stanford University
Associate Chief, Pediatric Cardiology
Lucile Packard Children's Hospital

Daniel J. Murphy, Jr., M.D.

For patients born with either transposition of the great arteries (d-TGA) or congenitally corrected transposition of the great arteries (cc-TGA) the right ventricle and tricuspid valve function within the systemic circulation. Multiple studies have shown a progressive increase in the incidence of right ventricular dysfunction and tricuspid regurgitation in the adult population with these forms of congenital heart disease. Among the treatment options for the patient with a failing systemic right ventricle are pulmonary artery banding and late arterial switch.

For children with cc-TGA, the concept of reintegrating the left ventricle into the systemic circulation is gaining wide acceptance. Multiple studies demonstrate that the Senning-Switch and Senning-Rastelli operations can be performed with low morbidity and mortality and excellent midterm results. In fact, some would argue that, for an infant with cc-TGA, so called "double switch" is now the standard surgical approach.

For the adult with a systemic right ventricle, such an aggressive surgical approach has received less attention and there are fewer reported cases. For patients with pre-existing left ventricular hypertension, either due to pulmonary venous obstruction or left ventricular outflow tract obstruction, it may be possible to perform a late arterial switch procedure in one stage. However, for the majority of adults with either form of transposition, the left ventricle must be "prepared" by banding the pulmonary artery.

Pulmonary artery banding is performed through a median sternotomy without cardiopulmonary bypass. Transesophageal echocardiography (TEE) and intraventricular pressure monitoring are used to evaluate the acute effects of the pulmonary artery band. The band is applied and tightened gradually until the systemic blood pressure falls and central venous pressure rises, then the band is slightly loosened. TEE is used to monitor left ventricular size and function, as well as mitral regurgitation. Any apparent decrease in left ventricular contractility or increase in ventricular diastolic pressure are indications to loosen the band. The resulting left ventricular pressure is quite variable from one patient to the next. Most patients require retightening of the pulmonary artery band after some time interval in order to further increase left ventricular pressure and mass.

Several authors have noted the beneficial effects of pulmonary artery banding alone. By raising left ventricular pressure, the ventricular septum shifts towards the right ventricle, thereby "splinting" the right ventricle. In addition, the shift in septal position and the change in right ventricular geometry can reapproximate the right ventricular tricuspid papillary muscles and reduce the amount of central tricuspid regurgitation. This is especially true in d-TGA. At both the Cleveland Clinic and Stanford, pulmonary artery banding alone has been used as a palliative intervention for a selected group of patients.

For patients who tolerate pulmonary artery banding, a late arterial switch procedure can be considered. The criteria for late arterial switch include adequate left ventricular systolic pressure and appropriate increase in left ventricular mass. For patients with d-TGA, in addition to the arterial switch, the intra-atrial baffle is removed with reseptation of the atrium so that pulmonary venous blood once again drains to the left ventricle and systemic venous blood to the right ventricle. For patients with cc-TGA, the arterial switch is performed as usual (although the coronary artery anatomy is distinctly different than for d-TGA) and an atrial baffle (Senning) is constructed so that systemic venous blood is routed to the left-sided right ventricle, and pulmonary venous blood is directed towards the right-sided left ventricle. In some cases, a bidirectional Glenn procedure is also performed.

Late pulmonary artery banding and arterial switch in adult patients is distinctly more difficult and carries a higher morbidity and mortality risk than in children. Possible explanations for this include preexisting myocardial damage, inadequate left ventricular hypertrophic response to banding, abnormal coronary

artery patterns, and other confounding comorbidities in this heterogeneous population.

For patients in whom late pulmonary artery banding or arterial switch is not possible, cardiac transplantation may be the only option for treatment of right ventricular failure. In other cases, failed pulmonary artery banding or late arterial switch may also lead to cardiac transplantation.

Pulmonary artery banding and late arterial switch in the adult population is philosophically attractive. Placing the left ventricle in the systemic circulation is desirable if the left ventricle can assume the appropriate workload and role. However, the studies performed to date leave open the question of mid- and late-term outcomes in this patient population following this innovative and aggressive surgical pathway. It seems likely that few centers will adopt this approach, but that those experienced in this approach may serve an important role in providing innovative and aggressive surgical care for the group of adults with systemic right ventricles.

REFERENCES

Van Son JAM, Reddy VM, Silverman NH, et al.: Regression of tricuspid regurgitation after two-stage arterial switch operation for failing systemic ventricle after atrial inversion operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996, 111:342-347.

Imamura M, Drummond-Webb JJ, Murphy Jr DJ, Prieto LR, Latson LA, Flamm SD, Mee RBB: Results of the Double Switch Operation in the Current Era. *Ann Thorac Surg*, 70:100-5, 2000.

Poirier NC, Yu JH, Brizard CP, et al.: Long-term results of left ventricular reconditioning and anatomic correction for systemic right ventricular dysfunction after atrial switch procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004, 127:975-981.

Duncan BW, Mee RBB. Management of the failing systemic right ventricle. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 17:160-169.

Murphy DJ. Transposition of the great arteries: long-term outcome and current management. *Curr Cardiol Reports* 2005; 7(4): 299-304.

Special Lecture 4

Pregnancy and Delivery in Patients with Prosthetic Valves or Operated Cyanotic CHD

Consultant Cardiovascular Disease and Internal Medicine
Associate Professor of Medicine
Mayo Clinic, College of Medicine

Heidi M Connolly MD, FACC

- 1) Mustard 術後 15 年目に発症した薬剤抵抗性心房粗動に対しカテーテル焼灼術が成功した 1 例
Successful radiofrequency catheter ablation in refractory atrial flutter developed 15years after Mustard's operation -a case report-

東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科発達病態小児科学¹⁾ 循環制御内科学²⁾
曙町クリニック³⁾

脇本博子¹⁾、細川 奨¹⁾、佐々木章人¹⁾、畔上幸司²⁾、平尾見三²⁾、土井庄三郎¹⁾、泉田直己³⁾

大血管転位症に対する Mustard、Senning 等の心房内血行転換術後例は、成人年齢到達後、心房粗細動を来し心不全を発症する。心房粗動の治療は近年の技術向上によりカテーテル焼灼術が第一選択の一つとなった。しかし、心房内再建後例は通常心房内操作は不可能で、その有効性について議論される所であった。我々は 8 歳時に Mustard 術を施行された完全大血管転位症で 15 年目に心房粗動を発症した症例を経験した。本例は 2 歳時より接合部補充収縮を伴う洞機能不全を合併し、心房粗動は薬物治療に抵抗性でかつ再発性であったためカテーテル焼灼術を施行し、下大静脈からの順行性・経右室からの逆行性アプローチにより心膜パッチ両側の焼灼線作成に成功した。発作時に上昇した BNP 値は発作停止後改善した。大血管転位症心房内血行転換術後心房粗動例にカテーテル焼灼術は有効で、QOL の改善を得るために積極的に施行すべきと考えた。

- 2) 心房中隔欠損・肺動脈狭窄術後の心房粗動に対しカテーテルアブレーションを行った一例
An adult case of catheter ablation for atrial flutter after ASD/PS surgery

国立成育医療センター循環器科¹⁾ 帝京大学小児科²⁾

金子正英¹⁾、進藤考洋¹⁾、横山晶一郎¹⁾、豊田彰史¹⁾、磯田貴義¹⁾、百々秀心¹⁾、石澤 瞭¹⁾、萩原教文²⁾、柳川幸重²⁾

症例は 36 歳男性。心房中隔欠損・肺動脈狭窄に対し 6 歳時に根治術を施行された。26 歳、35 歳時に心房粗動出現し、cardioversion 施行。心エコーにて肺動脈弁逆流、三尖弁逆流を指摘され、心臓カテーテル検査にて肺動脈弁逆流重度、三尖弁逆流中等度認め、同年肺動脈弁置換、三尖弁輪形成、右房縫縮術施行された。術後一年後心房粗動が再発。アミオダロンを増量するも効果なくカテーテルアブレーション治療の適応と判断した。電気整理検査では、三尖弁輪を時計回り及び逆回りの両方向の心房粗動を認め、三尖弁輪から下大静脈にかけての線状焼灼を行った。拡大した心房内でのカテーテルの固定に難渋した。治療後はアミオダロン中止しているが、不整脈の再発はない。先天性心疾患術後遠隔期の不整脈に対してカテーテルアブレーションは有効な治療であるが、特有の困難さを経験した。

3) ファロー四徴における中高年期の不整脈の臨床像

Clinical characteristics of arrhythmia in patients with tetralogy of Fallot in their middle age or over

国立循環器病センター小児科¹⁾ 心臓血管外科²⁾ 新潟県立新発田病院小児科³⁾
宮崎 文¹⁾、大内秀雄¹⁾、塚野真也³⁾、脇坂裕子¹⁾、松尾真意¹⁾、元木倫子¹⁾、黒崎健一¹⁾、
八木原俊克²⁾、越後茂之¹⁾

目的；中高年期 TOF の不整脈の臨床像について後方視的に検討する。

対象；当科外来受診中の 30 歳以上 TOF 30 例。

方法；3 連発以上の頻脈、II 以上の AVB を有意とし、その臨床像を検討する。

結果；年齢 38.1 ± 9.5 歳。心内修復 (ICR) の既往なしは 4 例で、ICR 既往ありは 26 例であった。ICR なしの 2 例に、ICR ありの 15 例に頻脈性不整脈を認めた。ICR ありで上室性品脈は 10 例にあり、発症は年齢 33.4 ± 8.3 歳、術後 15.5 ± 9.2 年であった。ICR ありで心室頻拍は 8 例で、発症は年齢 25.3 ± 8.8 歳、術後 15.6 ± 11.1 年であった。うち 2 例は持続性 VT による失神で発症した。徐脈性不整脈は ICR なしの 1 例に SSS を、ICR ありの 3 例に術後 AVB がみられた。

結論；30 歳以上の TOF で、ICR なしの 50% に、ICR ありの 58% に頻脈性不整脈の合併がみられた。徐脈性不整脈の合併は稀であった。

4) フォンタン術後患者における心室不整脈と心室遅延電位

Late potentials and ventricular tachyarrhythmia/ syncope following the Fontan operation

東京女子医科大学循環器小児科¹⁾ 循環器内科²⁾
高橋一浩¹⁾、藤田修平¹⁾、鈴木嗣敏¹⁾、中西敏雄¹⁾、中澤 誠¹⁾、庄田守男²⁾

背景 先天性心疾患術後は遠隔期の致死性不整脈や突然死が問題になる。心室性不整脈のリスク評価に心室遅延電位 (LPs) がある。フォンタン患者 (F 患者) におけるその意義は不明である。

対象及び方法 不整脈/失神精査目的で入院した F 患者 16 名 (女性 9 名、平均 29 歳、F 術施行時平均 17 歳)。心室頻脈性不整脈/原因不明の失神を認めた 4 名 (VT/Syncope 群) と認めなかった 12 名 (non-VT/syncope 群) の 2 群で比較した。LPs は加算平均心電図から得られる 3 つのパラメーターで評価: total filtered QRS duration (f-QRS)、root-mean-square voltage in the last 40ms (RMS40) 及び duration of low-amplitude signal < 40µV (LAS40)。

結果 LAS40 と RMS40 が VT/Syncope 群と non-VT/syncope 群の間で有意に差あり (53.3 ± 23.5 ms v. s 27.8 ± 10.5 ms; $p=0.0081$ 、 13.4 ± 4.9 µV v. s 41.7 ± 25.1 ; $p=0.0454$)。LAS40 が 40ms 以上と RMS40 が 20µV 以下の場合を LPs 陽性とした場合、VT/syncope 群の感度 100%、特異度 75%、陽性的中率 57%、陰性的中率 100%であった。

結語 F 術後患者で LPs 陽性では心室頻脈性不整脈/失神を認める危険性がある。加算平均心電図による LPs を用いたリスク評価にはより大規模な研究が必要である。

- 5) 先天性右肺動脈欠損に伴う肺高血圧症 ～ボセンタン治療が著効した成人女性の一例～
Effects of Bosentan in a case of congenital unilateral absence of the right pulmonary artery complicated with pulmonary hypertension

広島市立広島市民病院小児循環器科
木口久子、鎌田政博、中川直美

先天性右肺動脈欠損に高度の肺高血圧を合併した女性に対してボセンタンを投与し、良好な効果を得たので報告する。症例は49歳女性。4歳頃より喀血を繰り返していたが詳細は不明。21歳時にカテーテル検査で右肺動脈欠損、動脈管開存、肺高血圧と診断され動脈管結紮術施行。以後喀血はなく三児を出産。2003年12月より労作時呼吸困難出現、翌年4月より安静時にも胸部苦悶感出現したため精査目的で入院。カテーテル検査（酸素2L/分吸入下）では平均肺動脈圧120mmHg、肺血管抵抗56.3単位と高度の肺高血圧を認めた。酸素吸入、ボセンタン内服を開始後自覚症状の改善は著しく、6分間歩行距離は268mから4週間で415mへ、BNPは327pg/mlから30pg/mlへ、心エコー検査での推定右室圧も135mmHgから80mmHgへと改善していた。若干の文献的考察を加えて報告する。

- 6) 生体部分肺移植を行い、救命し得た Eisenmenger syndrome の一例
Bilateral living-donor lobar lung transplantation for Eisenmenger syndrome

岡山大学医学部心臓血管外科¹⁾ 腫瘍胸部外科学²⁾
笠原真悟¹⁾、赤木禎二¹⁾、吉積 功¹⁾、神吉和重¹⁾、石野幸三¹⁾、泉本浩史¹⁾、伊達洋至²⁾、佐野俊二¹⁾

【はじめに】早期手術の普及と成績の向上から Eisenmenger syndrome の数は次第に少なくなつたといわれる。しかしながら根治手術が行えず、また行えたとしても肺高血圧症のために多くの問題を抱えるため、依然として成人期先天性心疾患を考える上では重要な症候群の一つとなっている。今回我々は ASD の Eisenmenger syndrome の症例に生体部分肺移植と ASD 閉鎖術を行い良好な経過を得たので報告する。【症例】37歳女性。小児期に ASD の手術を勧められるものの拒否、以後も著変無く経過観察されていた。第一子出産後より息切れが出現した後症状悪化し、歩行可能距離は10m足らず、NYHA IV 度で SaO₂ も50%–60%であった。各種内科治療にも反応せず肺移植の可能性も含め当院紹介となった。心臓エコーでは ASD に加え、重度の TR と右室収縮不全を認めた。手術は体外循環下に心房中隔欠損パッチ閉鎖と両側生体部分肺移植を行った。術後45日目のカテーテル検査では RVp/LV 0.35 で1年後の検査でも RVp/LV 0.32 で TR も Mild であった。【結語】 Eisenmenger syndrome に対する生体部分肺移植は有効な治療法である。

7) 成人先天性心疾患に合併する高度肺高血圧症例に対する Bosentan 治療の経験

Effects of Bosentan in patients of adult congenital heart disease with severe pulmonary hypertension

国立循環器病センター心臓血管内科

中西宣文、京谷晋吾、小野文明、友池仁暢

Eisenmenger 症候群を代表とする先天性心疾患に高度肺高血圧症を併発した例は自然歴は不良で有ることが知られている。本症に対してはこれまで有効な内科的治療法は存在しなかったが、2005 年 7 月エンドセリン受容体拮抗薬のボセンタンが原発性肺高血圧症を中心とする肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の治療薬として認可された。先天性心疾患に合併する肺高血圧症 (PH) は、第 2 回肺高血圧症ワールドシンポジウムにおいて、大きくは PAH に分類されることが示されている。そこで今回我々は、治療に難渋している成人先天性心疾患合併 PH に対しボセンタンを試みたのでその結果を報告する。対象は PH を合併する成人先天性心疾患 11 例、男性 2 例、女性 9 例、平均年齢 42.7 歳であった。原疾患は Eisenmenger 症候群 (ASD : 5 例、VSD : 2 例)、ASD-術後 PH 残存 : 3 例、VSD-術後 PH 残存 : 1 例、ECD-術後 PH 残存 : 1 例、平均肺動脈圧は 65mmHg であった。ボセンタン投与前、および維持量決定後で 6 分間歩行による運動耐容能、BNP、動脈血ガス分析値の変化を検討した。結果、6 分間歩行距離は 350m から 408m へ、BNP は 197pg/ml から 125pg/mL へ、PaO₂ は 53.8Torr から 58.9Torr へ改善した。成人先天性心疾患合併 PH に対しボセンタンは有用な治療薬となる可能性が示唆された。

8) Role of test occlusion in patients with atrial septal defect and pulmonary hypertension

Department of Pediatrics, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Sung Hye Kim, M.D., I-Seok Kang, M.D., June Huh, M.D., Heung Jae Lee, M.D.

Background: A guideline for operation in patients with atrial septal defect (ASD) and severe pulmonary hypertension (PHT) is still disputable. In this group of patients, test occlusion of ASD can provide additional information for operability or postoperative state. This report describes our experience of three female patients who had ASD with PHT and underwent test occlusion of ASD and subsequent partial closure.

Method and Result: The cardiac catheterization was performed. Before the test occlusion, mean pulmonary artery pressures were 51, 77, and 68 mmHg, and Qp/Qs were 2.5, 1.3, and 2.5 respectively. Mean pulmonary artery pressure (PAP) decreased as 9, 26 and 24mmHg when the balloon catheter test occlusion was applied (Table 1). There was no response to O₂ & NO. In first patient, residual shunt was still observed during test occlusion. By reason of decreased PAP after test occlusion, ASD partial closure with 6 mm fenestration was done in these patients. After ASD partial closure, PAP decreased (40/20, 60/40 and 55/40mmHg, respectively). Follow up echocardiograms revealed bidirectional shunt through fenestrated ASD in one patient (the second case), and left-to-right shunt in the others. All patients had improvement of NYHA functional class.

Conclusion: Test occlusion of ASD can help in decision of treatment plan by predicting PAP change after ASD closure by reducing flow effect in the patients with pulmonary hypertension. However, complete occlusion could not be done according to the size or site of ASD. Long term study is required in more cases.

Table 1.

case	Age (year)	ASD size (mm)	Baseline			Test occlusion		
			PAP *	Systemic art ery pressure *	Qp/ Qs	PAP *	Systemic artery pres sure *	Qp/ Qs
I	30	21	93/27 (51)	161/99(126)	2.5	71/24(42)	155/92(120)	2.0
II	34	25.3	119/47(77)	129/80(101)	1.3	74/34(51)	145/82(106)	1.0
III	22	25	100/45(68)	139/94(112)	2.5	62/37(42)	120/70(90)	0.8

* : mmHg

- 9) Partial closure of ASD(creation of ASD) in patients with left to right shunt lesions and severe pulmonary hypertension

Department of thoracic and cardiovascular surgery, Department of pediatric cardiology, Samsung Seoul Hospital, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea
Tae-Gook Jun,M.D., Ji Hyuk Yang,M.D., Pyo Won Park,M.D., June Huh,M.D.,
I-Seok Kang,M.D., Heung-Jae Lee,M.D.

Background: Adult patients with left to right shunts and pulmonary hypertension have a more advanced degree of disease. The benefit of shunt closure cannot be guaranteed if the patients have the pulmonary vascular changes.

Method: From July 2004 to June 2005, consecutive nine patients with left to right shunt (ASD 5, VSD 3, PDA 1) and severe pulmonary hypertension underwent partial ASD closure or shunt lesion closure and ASD creation at Samsung Seoul Hospital. Peri-operative and follow up data were reviewed.

Results: All the patients had severe pulmonary hypertension and high pulmonary vascular resistance (median 8.7 wood units, 7-4 - 16.7 wood units) that is not response to O₂ or NO inhalation. Preoperative ratio of pulmonary artery pressure/systemic blood pressure (PPA/BP; median 0.82, 0.58-0.98) dropped immediately after the operation (median 0.45, 0.28-0.88). Three patients needed NO inhalation during the immediate postoperative period. Seven patients had Sildenafil and eight patients had low dose aspirin and one patient had Warfarin. At last follow echocardiogram three patients revealed still bi-directional shunts. Estimated median maximal pressure gradient through the tricuspid valve was 44 mmHg (38-62 mmHg).

Conclusion: Indication of closure in left to right shunt lesions with severe pulmonary hypertension can be extended safely if we create small ASD or leave small ASD. Close observation and follow up should be needed to validate the long term benefits.

10) 成人期に施行された Coronary sinus ASD の 2 例

Two cases of coronary sinus type atrial septal defect closed in adulthood

愛媛県立中央病院心臓血管外科

日比野成俊、長嶋光樹、佐藤晴瑞、堀 隆樹、石戸谷浩、清家愛幹、富野哲夫

(症例 1) 51 歳男性、小児期より ASD 指摘されていたが放置、呼吸困難で当院入院。入院時 SpO₂ 85%、large ASD, severe TR, af を認めた。心カテにて平均肺動脈圧 49mmHg, 肺血管抵抗 11 単位, Qp/Qs 1.4。入院後心不全治療され、ASD 閉鎖術と三尖弁形成術を施行された。ASD は Coronary sinus type で 7mm の穴を開けた one way valved patch を用いて閉鎖した。術後経過良好で、現在在宅酸素を使用し外来経過観察中である。

(症例 2) 52 歳女性、検診で心拡大指摘され当院紹介となった。ASD, moderate TR を認め、心カテにて平均肺動脈圧 30mmHg, Qp/Qs 4.25。Coronary sinus type ASD を patch closure し、三尖弁形成術を施行した。術後経過は良好であった。

Coronary sinus type は ASD の中でも稀な疾患であり、特に成人例では肺高血圧症の合併が問題になるので、文献的考察を加えて報告する。

11) Tricuspid Annuloplasty for Tricuspid Valve Regurgitation associated with Congenital Heart Disease in Adults: Risk Factors for Residual Tricuspid Valve Regurgitation

Division of Pediatric Cardiac Surgery¹⁾ and Pediatric Cardiology²⁾, University of Ulsan, College of Medicine, Asan medical center.

Won-Kyoung Jahng²⁾, M.D., Tae-Jin Yun¹⁾, M.D., Yu-Mi Im¹⁾, M.S., Sung-Ho Jung¹⁾, M.D., Jung-Jun Park¹⁾, M.D., Dong-Man Seo¹⁾, M.D., Young-Hwue Kim²⁾, M.D., In-Sook Park²⁾, M.D., Jae-Kon Ko²⁾, M.D.

Background: Tricuspid valve regurgitation (TR) is associated with various congenital heart anomalies in adults. We sought to determine the risk factors for residual TR after tricuspid annuloplasty (TAP). Patients and Methods: From August 1989 to date, seventy-three adults underwent TAP for TR associated with congenital heart anomalies. Median age at operation was 43 years (16-73 years). Associated heart anomalies were atrial septal defect (ASD) (55), ventricular septal defect (6) and others (12). Mean preoperative and postoperative TR velocities were 3.25 m/sec and 2.56 m/sec, respectively. Surgical techniques employed for TAP were De Vega in 43, Kay in 18 and Ring annuloplasty in 12. Follow-up duration ranged from 1 to 190 months (350.6 patient-year, median: 56 months). Residual TR greater than III/IV or reoperation for TR was defined as TAP failure. Result: TAP failure was observed in 7 patients (9.6%) during the follow-up. Of these, one patient underwent tricuspid valve replacement. Risk factors for TAP failure were diagnosis other than ASD ($p=0.001$) and postoperative right ventricular (RV) hypertension ($p=0.028$). TAP methods was not correlated with residual TR ($p=0.692$). Conclusion: Careful evaluation of valve morphology and aggressive surgical intervention are mandatory for the repair of TR if postoperative RV hypertension is anticipated.

12) 孤立性右室低形成が疑われた重症三尖弁閉鎖不全の1例
Isolated right ventricular hypoplasia with severe tricuspid regurgitation

富山大学第二内科¹⁾ 小児科²⁾ 第一外科³⁾
平井忠和¹⁾、絹野裕之¹⁾、亀山智樹¹⁾、福田信之¹⁾、能澤 孝¹⁾、井上 博¹⁾、市田蒔子²⁾、
芳村直樹³⁾

症例は42歳女性。既往歴：29歳時IgA腎症、34歳時気管支喘息、41歳時M蛋白血症。現病歴：幼小児期には明らかな症状はなかったが、41歳頃から下腿、顔面の浮腫を自覚し近医受診。利尿薬を処方され一時軽快したが、その後も寛解増悪を繰り返すようになった。42歳頃より症状増悪、約8kgの体重増加を認めたため当院に精査加療目的で入院となる。入院時、浮腫、頸静脈怒張、肝腫大を認め、胸部レントゲン上右第2弓および左第4弓拡大を認めた。心エコーでは著明な右房拡大と重度三尖弁閉鎖不全をみとめ、右室造影では右室低形成を認めた。心エコー上、三尖弁中隔尖の位置は正常であり他の合併奇形は認めず孤立性右室低形成と考えた。右心不全症状に対し利尿薬を投与し経過観察とした。今回、中年になって右心不全症状が出現してきた右室低形成の症例を経験したので報告する。

13) 発作性心房細動・心房粗動を合併したEbstein奇形に対し三尖弁形成術と簡略化Radial手術を同時施行した一例
Carpentier's repair technique and Radial procedure for Ebstein's anomaly with atrial fibrillation

日本医科大学 外科学第二・心臓血管外科
神戸 将、新田 隆、山内仁紫、丸山雄二、大森裕也、宮城泰雄、藤井正大、
石井庸介、別所竜蔵、落 雅美、清水一雄

症例は67歳男性。Ebstein奇形、WPW症候群による発作性上室性頻拍に対するカテーテルアブレーションの既往がある。Amiodaroneを含む薬物療法に抵抗性の発作性心房細動・心房粗動と高度の三尖弁逆流に対して手術を行った。手術所見では、三尖弁中隔尖と後尖の一部が心房化右室心内膜に貼り付いているTypeBのEbstein奇形であり、rotation valvuloplastyを行った。また、簡略化Radial手術（右房切開+肺静脈隔離、双極高周波焼灼・凍結凝固を併用）を施行した。術後、超音波検査にて三尖弁逆流は軽減し、抗不整脈薬中止後も洞調律を維持している。

14) 成人期 Ebstein 病の三尖弁閉鎖不全(TR)に対する外科治療
Surgical therapy for TR in adult patients with Ebstein's anomaly

国立循環器病センター心臓血管外科

中平敦士、八木原俊克、鍵崎康治、萩野生男、石坂 透、北村惣一郎

成人期 Ebstein 病の TR に対する外科治療 (30 例) の検討。手術時年齢 18~63 (平均 39.6) 歳。当院では Carpentier 法ができない前尖低形成例に対し、同法に準じた右房化右室縫縮に加え自己心膜を用いた弁葉再建術を施行し、弁置換術を回避している。弁葉再建術 (V 群) 5 例、Carpentier 法 (C 群) 7 例、その他の弁形成 (P 群) 7 例、弁置換術 (R 群) 11 例。術後平均 13.4 年、全例生存。V 群 1 例、C 群 1 例、P 群 7 例で TR3 度以上。その V、C 群の 2 例とも NYHA I 度。V+C 群の全例で再手術を必要とせず。P 群 3 例 (43%) で平均 5.5 年後、R 群 6 例 (45%) で平均 5.8 年後に再手術 (弁置換) を施行。成人期 Ebstein 病は肺血管抵抗が低く、Carpentier 法もしくは弁葉再建術にて術後多少 TR が遺残しても症状を有さず、再手術回避率の低い弁置換術を避けるべきと考えられた。

15) 中年期以降の心房中隔欠損症に対するカテーテル治療と管理
Catheter treatment and management of atrial septal defect in the middle aged patients

岡山大学医学部歯学部附属病院 循環器疾患治療部¹⁾ 小児科²⁾ 心臓血管外科³⁾

赤木禎治¹⁾、佐野俊二¹⁾、大月審一²⁾、岡本吉生²⁾、日置里織²⁾、笠原慎吾³⁾、神吉和重³⁾、石野幸三³⁾

小児期の心房中隔欠損症 (ASD) に導入されたカテーテル治療は、成人期の同疾患治療にも有効性が高いことが報告されている。しかし中年以降の ASD では小児期には認められなかったさまざまな合併症を伴っている。当院でカテーテル治療を計画している 40 歳以上の ASD 12 例について、患者背景、臨床症状を検討した。年齢は 40~67 歳で、5 例は小児期からの診断、7 例は成人になっての確定診断を受けていた。3 例に心房性不整脈の既往を認めた。糖尿病合併例 2 例、悪性腫瘍の合併 2 例、高血圧合併 4 例であった。全例、エコー所見によりカテーテル治療適応と判断され治療を計画している。小児期に心房中隔欠損症と診断されながらも、中高年期に達している患者は稀ではない。このような患者にとってカテーテル治療の可能性は、治療に踏み切る大きな要因になると思われるが、小児循環器医のみでの判断では不十分なことも多く、内科循環器医との連携が重要である。

16) Left Ventricular Dysfunction and Reverse Remodeling after the Correction of Patent Ductus Arteriosus in Adults

Division of Pediatric Cardiac Surgery¹⁾ and Pediatric Cardiology²⁾, University of Ulsan, College of Medicine, Asian medical center.

Tae-Jin Yun¹⁾, M.D., Yu-Mi Im¹⁾, M.S., Sung-Ho Jung¹⁾, M.D., Jung-Jun Park¹⁾, M.D., Dong-Man Seo¹⁾, M.D., Won-Kyoung Jahng²⁾, M.D., Young-Hwue Kim²⁾, M.D., In-Sook Park²⁾, M.D., Jae-Kon Ko²⁾, M.D.

Background: It has been well documented that concealed left ventricular (LV) dysfunction may manifest after the correction of the heart diseases with chronic LV volume overload. We hypothesized that this applies to the adult patients with patent ductus arteriosus (PDA), and sought to determine the risk factors for postoperative LV dysfunction in these patients. Patients and Methods: Thirty-six adults with PDA, 28 females and 8 males, were enrolled in this study. Median age at operation was 32 years (16-57 years). Types of surgical repair were division in 28, internal obliteration in 4 and ligation in 4. Two-dimensional echocardiography was performed to assess postoperative changes of LV internal dimensions, volumes and ejection fraction. Follow-up duration ranged from 1 month to 14 years (median: 36 months). Result: There were significant differences between preoperative and postoperative LVIDd, LVEDV and LVEF, while no difference was found in LVIDs and LVESV (Table 1). Preoperative LVEDV was correlated with postoperative decrement in LVEF by multiple linear regression analysis ($\Delta\text{LVEF} = -13.3 - 4.62 \times \text{LVEDV}(z)$, $p=0.0001$). During the follow-up periods, LVEF became normalized in all patients as LVESV slowly decreased to a normal range. Conclusion: Concealed LV dysfunction manifests after the surgical correction of PDA in adults by the acute elimination of pulmonary recirculation through PDA (i.e. decrease in LVEDV), and gradually thereafter LVEF improves by the completion of reverse LV remodeling process (i.e. decrease in LVESV). Preoperative LVEDV is a major determinant of the immediate postoperative decrement of LVEF.

17) Cyanotic congenital heart disease and coronary artery atherogenesis

CHIBA CARDIOVASCULAR CENTER, ARMANSON UCLA, DALLAS HEART GROUP
Niwa K, M.D., Perloff JK, M.D., Fyfe A, M.D., Child JS, M.D., Miner PD, M.D.

The incidence of coronary atherosclerosis in adults with cyanotic congenital heart disease (CCHD) has not been established, and hypocholesterolemia has not previously been recognized. Accordingly, 279 patients were divided into 4 groups: group A: 143 cyanotic patients not operated on (54 men and 89 women, aged 18 to 69 years); group B: 47 cyanotic patients (28 men and 19 women rendered acyanotic by operation at age 22 to 69 years); group C: 41 acyanotic patients not operated on (22 men and 19 women, aged 22 to 75 years); and group D: 48 patients acyanotic before and after operation (24 men and 24 women, aged 21 to 70 years). Coronary arteries were studied angiographically in 59 and at necropsy in 5, aged 37 to 56 years. Total cholesterol was <160 mg/dl in 58% of group A, 52% of group B, 10% of group C, and 12% of group D ($p < 0.000001$, chi-square analysis). Angiograms and necropsy disclosed dilated coronary arteries without obstruction. In conclusion, coronary arteries are atheroma free because hypocholesterolemia acts in concert with the antiatherogenic properties of upregulated nitric oxide, hyperbilirubinemia, hypoxemia, and low platelet counts. The persistence of hypocholesterolemia after the surgical elimination of cyanosis suggests a genetic determinant.

18) 30歳を越えたチアノーゼ性先天性心疾患の予後—多施設共同研究—

Prognosis for Patients with Cyanotic Congenital Heart Disease over 30 years of age
-Japanese multi institutional study-

日本小児循環器学会研究委員会「成人チアノーゼ性先天性心疾患の予後に関する酸素飽和度の重要性」班

坂崎尚徳、中澤 誠、丹羽公一郎、村上智明、高室基樹、百々秀心、高橋一浩、宮本朋幸、松島正気、松村正彦、越後茂之、福嶋教偉、馬場 清、赤木禎治、小山耕太郎、城尾邦隆、姫野和家子

チアノーゼ性先天性心疾患（CCHD）症例 115 例（男 60 例、最終受診年齢：中央値 37 歳、30—64 歳）を対象とし、30 歳以降の入院と死亡を調べた。心不全入院は 19 例（16%）、不整脈入院は 13 例（11%）であった。全身合併症入院は 21 例（18%）で、脳梗塞が 9 例、喀血 4 例、感染性心内膜炎 3 例などであった。10 人（8%）が死亡し、死因は心不全 5 例、腎不全 2 例、多臓器不全 1 例、心室細動 1 例、突然死 1 例であった。また、62 例においては、30 歳前後の臨床データを調べた。検査時年齢は、平均 31.8±1.5 歳で、CTR57±7.6%、SpO₂ 82±7.7%、RBC 607±92、Hb 18±3.1g/dl Ht 55.2±8.8%、MCV 90.5±8.2、Plc 16.5±6.5 であった。30 歳時の CTR と MCV のみが生命予後と関連していた。30 歳以降では脳梗塞の頻度（8%）が目立ち、今後危険因子の検討が必要と考えられる。

19) 中年期に達した Fallot 四徴症術後例における両心室機能と Clinical status

Influence of Late Biventricular Performance upon Clinical Status in Adult Patients with Post operative Tetralogy of Fallot

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科¹⁾ 循環器疾患治療部²⁾ 自治医科大学とちぎ子ども医療センター心臓血管外科³⁾

小谷恭弘¹⁾、赤木禎治²⁾、本浄修己¹⁾、板垣晶子¹⁾、笠原真悟¹⁾、石野幸三¹⁾、河田政明³⁾、佐野俊二¹⁾

目的：経右室切開にて根治術を施行したファロー四徴症術後症例において、両室機能と clinical status について検討する。

対象・方法：経右室切開にて根治術を施行された 30 歳以上のファロー四徴症 16 例を、NYHA I 群 (n=10) と NYHA II 群 (n=6) に分け、心電図、胸部 X 線、エコーによる心機能について検討した。

結果：平均年齢 39 歳、平均フォロー期間は 340 ヶ月であった。4 症例 (25%) で再手術 (PVR 1, RVOT reconstruction 2, AVR 1) を施行した。心エコー検査においては、7 例で moderate、2 例で mild の肺動脈弁逆流を認めた。NYHA II 群では I 群に比べ、心胸郭比の拡大、心電図 QRS 幅の延長を認めた。両群ともに左室機能は良好であったが、NYHA II 群では右室機能低下を認めた。今回の対象群では、右室機能と肺動脈弁逆流の程度に相関はみられなかった。

結語：30 歳以上のファロー根治患者のうち NYHA II を示す症例において、右室切開の影響と考えられる心胸郭比の拡大、右室機能低下を認めたが、左室機能はおおむね良好であった。

20) Primary repair of Tetralogy of Fallot in adults: Impact of Preoperative Cyanosis on Surgical Outcome

Division of Pediatric Cardiac Surgery¹⁾ and Pediatric Cardiology²⁾, University of Ulsan, College of Medicine, Asian medical center

Sung-Ho Jung¹⁾, M.D., Yu-Mi Im¹⁾, MS., Jung-Jun Park¹⁾, M.D., Dong-Man Seo¹⁾, M.D., Won-Kyoung Jahng²⁾, M.D., Young-Hwue Kim²⁾, M.D., Jae-Kon Ko²⁾, M.D., In-Sook Park²⁾, M.D., Tae-Jin Yun¹⁾, M.D.

Background: We sought to determine the impact of preoperative cyanosis on surgical outcome in adults with Tetralogy of Fallot (ToF). Patients and Methods: From August 1989 to date, thirty-three adults underwent primary repair of ToF. Median age at operation was 34 years (15-54 years). Patients were divided into 2 groups according to the preoperative arterial oxygen saturation (SaO₂): group I (n=16, SaO₂≥94%) and group II (n=17, SaO₂≥95%). Preoperative hemoglobin level was higher in group I (17.5 g/dl vs. 15 g/dl, p=0.018). Postoperative follow-up duration ranged from 6.5 to 177.7 months (160 patient-year, median: 37.5 months). Result: There was no early or late death. All patients in group II had pulmonary annulus preservation, while trans-annular patching (n=7) or right ventricle-pulmonary artery conduit connection (n=3) was required in more than half of the patients in group I. Cardiopulmonary bypass time (p=0.015), aortic cross-clamping time (p=0.011), ICU stay (p=0.0018) and hospital stay (p=0.039) were significantly longer in group I compared to group II. During the follow-up periods, functional class, tricuspid regurgitation and occurrence of ventricular / atrial arrhythmias were comparable between two groups. Conclusion: In adults with ToF, the degree of preoperative cyanosis impacts on the extent of surgical procedure and postoperative course.

21) 先天性心疾患術後に生じた心房粗動・頻拍に対する、カルトシステムを用いた高周波カテーテルアブレーション

Radiofrequency Catheter Ablation of Atrial Flutter and Atrial Tachycardia Occurring after Surgical Repair of Congenital Heart Disease Utilizing CARTO System

日本医科大学第1内科¹⁾ 日本医科大学附属多摩永山病院²⁾

堀江 格¹⁾、宮内靖史¹⁾、小林義典¹⁾、山本哲平¹⁾、村田広茂¹⁾、岡崎玲子¹⁾、上野 亮¹⁾、
館岡克彦¹⁾、谷口宏史¹⁾、平澤泰宏¹⁾、林 明聡¹⁾、丸山光紀¹⁾、小原俊彦¹⁾、加藤貴雄¹⁾、
高野照夫¹⁾、新 博次²⁾

先天性心疾患術後の心房粗動・頻拍に対するカルトシステムを用いたマッピングと高周波カテーテルアブレーション(CA)の結果を報告する。術後19±9年後に頻拍が出現した7例(51±16歳、ASD 4例、VSD 1例、TOF 1例、エプスタイン奇形1例)において計13個の頻拍(周期286±57ms)が出現した。全7例で三尖弁輪を反時計方向に旋回する通常型心房粗動(AFL)を認め、三尖弁-下大静脈間にブロックライン作成し焼灼に成功。4例で右房自由壁切開線周囲を旋回するマクロリエントリー(MR)心房頻拍(AT)も認め、回路の峡部で焼灼。2例では巣状興奮のATも誘発され、最早期興奮部位で通電。全例で術後15±10ヶ月で再発を認めず。総括:術後AT/AFLの多くは、通常型AFLあるいは切開線が関与する右房ATであり、CAで根治可能であった。

22) 心房内回帰性頻拍，心房細動に対して Cardioversion を必要とした成人先天性心疾患術後症例の検討

Comparison of Intra-Atrial Reentrant Tachycardia and Atrial Fibrillation in Patients with Grown Up Congenital Heart Disease

東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科

鈴木嗣敏、藤田修平、高橋一浩、中西敏雄、中澤 誠

【背景】成人先天性心疾患術後症例(GUCH)では心房内回帰性頻拍(IART)，心房細動(AF)などが問題となるが，その発症年齢や危険因子は不明である。

【目的】GUCHの心房細動症例の発症年齢，危険因子についての検討する。

【対象・方法】平成16年1月から平成17年8月までの20ヶ月間に，IART，AFに対して Cardioversion を施行したGUCH症例29例をICR-IART群，ICR-AF群，Fontan-IART群，ntan-AF群に分けて比較検討した。

【結果】ICR-AF群の平均年齢は45.2歳でICR-IART群30.5歳に比べて有意に高かった(P=0.04)が，Fontan-AF群とFontan-IART群では差を認めなかった(30.3歳 vs 31.3歳)。術後経過年数は，ICR-AF群28.4年に比べてFontan-AF群は15.4年と有意に短かった(P=0.01)。

【結論】ICR症例では40歳台でAFに移行する症例を多く認めた。Fontan症例は，ICR群に比べて術後早期にAFを発症するリスクが高いことが示唆された。

23) 成人左冠動脈肺動脈起始症(ALCAPA)の2手術治験例

Two successful cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adult

岡山大学大学院医歯学総合研究科 心臓血管外科

神吉和重、笠原真悟、吉積 功、赤木禎二、石野幸三、泉本浩史、佐野俊二

症例1は46歳女性。38歳時に他院で、左冠動脈の肺動脈流入部閉鎖と左前下行枝へのバイパス術を受けていた。遺残シャントとグラフト狭窄による狭心症に対し、シャント閉鎖と大動脈-冠動脈3枝バイパスを施行した。周術期に心筋梗塞を発症し、治療に難渋した。2年後に吻合部再狭窄のために、再度前下行枝にバイパス術を施行した。症例2は49歳女性。労作時の息切れと浮腫を主訴に近医を受診。手術は僧帽弁閉鎖不全症に対する弁形成術と左冠動脈移植術を施行。術後5日目に心室性頻拍から心室細動となり、心肺蘇生術を受けたが、緊急冠動脈造影で移植した冠動脈は良好な血流を認めた。ICD埋め込み術を施行し、退院した。成人ALCAPAは発見時に冠動脈の異常拡張を認め、その血行再建は容易ではない。また、血行再建を行っても心機能の回復には限界があり、周術期の不整脈にも厳重な注意が必要である。

24) 成人期に修復した大動脈縮窄症の2例 -balloon 拡大術と graft interposition 術後血行動態の相違-

Two cases of aortic coarctation repaired in adulthood -The difference of hemodynamics between balloon dilatation and graft interposition-

北海道大学大学院医学研究科小児科学分野

村上智明、上野倫彦、武田充人、八鍬 聡、山澤弘州

大動脈縮窄症は修復後に心血管病（高血圧、虚血性心疾患、脳血管障害、突然死）を高率に発生することが知られている。成人期に外科治療を施行した症例とバルーン拡大術を施行した症例の大動脈圧波形について検討した。

[症例 1]25 歳男性。幼児期より肥大型心筋症の診断でフォローされていた。22 歳時に大動脈縮窄症の確定診断となり、修復術(18mm graft interposition)を施行した。

[症例 2]30 歳男性。16 歳時より高血圧として加療されていた。

29 歳時に大動脈縮窄症の確定診断となり、バルーン拡大術を施行した。

[結果]いずれの症例においても上行-下行大動脈に圧較差は認めず、上行大動脈の圧反射は亢進していた。バルーン拡大術に比較して手術症例の方が圧反射は強かった。術後遠隔期の心血管病を考慮した場合、成人期大動脈縮窄症の治療においてバルーン拡大術は考慮されるべき方法の一つであると考えられた。

25) 大動脈弓疾患血行再建術後遠隔期の再手術

Reoperation late after aortic arch reconstruction for IAA/CoA complex

慶応義塾大学病院小児科

林 拓也、古道一樹、前田 潤、福島裕之、山岸敬幸

当院で新生児期に血行再建術を行い、遠隔期に再手術を要した 15 歳以上の 6 症例（大動脈縮窄：CoA 2 例、大動脈弓離断：IAA 4 例）について検討した。CoA 2 例ではパッチ拡大術が行われ、1 例は 11.3 年後に瘤形成のためチューブグラフト（TG）術を、もう 1 例は 12.1 年後にバルーン拡張術（BDA）無効の再狭窄のため extra-anatomical bypass（EAB）術を必要とした。IAA、Blalock?Park（BP）原法後の 2 例では再狭窄のためパッチ拡大術が行われ、1 例は瘤形成のため 11.3 年後に TG 術、1 例は再々狭窄のため 8.8 年後に EAB 術を必要とした。BP+牛心膜パッチ拡大変法後の 2 例は、BDV 無効の再狭窄のため、それぞれ 12.1 年後、8.2 年後に EAB 術を必要とした。1980 年代まで行われていた人工・牛心膜パッチを使用した血行再建術は、術後 10 年前後に再狭窄や瘤形成を生じやすく、BDV に抵抗性で EAB を要することが多かった。再手術を要した症例でも自覚症状に乏しく、MRI・CT 検査による定期的評価が必要と考えられた。

26) 完全大血管転位に対する心房内血流転換術後成人期の問題

Adult patients with complete transposition of great arteries after atrial switch operation

国立成育医療センター循環器科¹⁾ 心臓血管外科²⁾

豊田彰史¹⁾、進藤考洋¹⁾、横山晶一郎¹⁾、金子正英¹⁾、磯田貴義¹⁾、百々秀心¹⁾、石澤 瞭¹⁾、
関口昭彦²⁾

【背景】完全大血管転位（TGA）に対する心房内血流転換術後遠隔期には右心室機能低下、三尖弁逆流（TR）、不整脈等が問題となる。【目的】上記の問題点を自験例で評価する。【対象】成人 TGA 患者 25 名（男 20、女 5：Senning 術後 10、Mustard 術後 15、年齢 20～34 才、術後 20～33 年）【結果】RVEF（UCG 46.0±9.7%、RI 47.7±8.8%）。BNP 58.1±84.7pg/ml, hANP 26.7±29.7pg/ml。TR 22 例（中等度以上が 5 例）。抗不整脈剤は 10 例で投与。Mustard 術後 9 例にペースメーカーが植込まれていた。NYHA I 度 23 例、II 度 2 例。他の投薬症例は、強心剤 5 例、降圧剤 2 例、利尿剤 5 例で、無投薬症例は 11 例あった。【考察】心房内血流転換術後遠隔期の成人患者は比較的良好な QOL を示すが、右心室機能低下、TR、不整脈等のコントロールが今後の課題である。

27) 修正大血管転位症における心内修復術後の長期予後

The long term outcome after operation for the corrected transposition of the great arteries

東京女子医科大学循環器小児科¹⁾ 心臓血管外科²⁾

池田亜希¹⁾、中西敏雄¹⁾、富松宏文¹⁾、山村英司¹⁾、森 善樹¹⁾、石井徹子¹⁾、新岡俊治²⁾、
黒澤博身²⁾、中澤 誠¹⁾

目的：修正大血管転位症に対して行われた Double switch、conventional Rastelli、Fontan 手術後の長期予後の比較。

対象：当院で 18 歳以下で手術を施行され、現在 19 歳以上となった修正大血管転位症 66 例。内訳は、Double switch 手術 27 例、conventional Rastelli 手術 23 例、Fontan 手術 16 例。フォローアップ期間はそれぞれ平均 12 年、20 年、14 年。

結果：Double switch、conventional Rastelli、Fontan 術後の遠隔期死亡は 15%、13%、19%であった。再手術もしくはカテーテルインターベンションは 33%、30%、25% に施行された。NYHA class II 以上の症例は 7%、4%、13%で、内服薬が必要である症例は 27%、30%、25%であった。

結論：今回のフォローアップ期間では術式による予後に有為差は認められなかったが、さらなるフォローアップが必要である。

28) 冠動脈病変を認めたファロー四徴症心内修復術後の2例
Two cases after TOF repair who developed coronary artery disease

東京女子医科大学循環器小児科¹⁾ 循環器内科²⁾
奥村謙一¹⁾、高橋一浩¹⁾、篠原徳子¹⁾、森 善樹¹⁾、中澤 誠¹⁾、石井康宏²⁾、笠貫 宏²⁾

【はじめに】チアノーゼ性心疾患（CCHD）において、冠動脈病変は稀少である。また、ファロー四徴症術後の冠動脈病変に関する報告は我が国ではまだない。今回、心内修復術後に冠動脈病変を認めた2例を経験したので報告する。【症例1】27歳男性。3歳時に心内修復術施行。主訴は朝方に起こる胸部圧迫感。カテーテルによる冠動脈造影では有意な狭窄を認めなかったが、アセチルコリン負荷冠動脈造影にて左冠動脈全体が高度狭小化し、心電図上V2-4のST低下を認め、vasospastic anginaと診断した。【症例2】51歳男性。43歳時に心内修復術施行。主訴は労作時の肩甲部から上腕にかけて痛み。カテーテルによる冠動脈造影にて左前下行枝（#6）に90%の狭窄を認めた。また、肺動脈狭窄も残存し、圧格差は70mmHgであった。本症例に対して冠動脈バイパス手術と肺動脈狭窄解除術を施行した。【まとめ】CCHDにおける虚血性病変は少ないと言われているが、CCHD術後でも、冠動脈病変を留意した経過観察が必要だと考えられた。

29) 成人期 Fallot 四徴症に対し生体弁付きグラフトを用い右室流出路再建を行った一症例
Rastelli type repair using bioprosthetic valved conduit for an adult with tetralogy of Fallot

旭川医科大学第一外科 旭川医科大学救急医学講座
清川恵子、赤坂伸之、郷 一知、木村文昭、入谷 敦、石川訓行、小久保拓、浅田秀典、
羽賀将衛、東 信良、稲葉雅史、笹嶋唯博

【背景】成人期 Fallot 四徴症（以下 TOF）根治術では、術後、右心不全の治療に難渋することがある。【症例】症例は55歳、男性。幼少時より TOF と診断されていたが放置。今年に入り労作性呼吸困難の増悪を認め精査。心臓カテーテル検査では、%LVEDV 126%、PAI 254 であった。気管支動脈が側副血行として発達していたため、コイル塞栓術を行った後、手術の方針とした。【手術】28mm の Gelweave 人工血管に 25mm の MOSAIC 生体弁を縫着した conduit にて右室流出路再建を行った。術後経過は良好であった。【まとめ】成人期 TOF における生体弁を用いた右室流出路の再建は、長期成績は良いとはいえないが、肺動脈逆流を完全に防ぐことにより術後早期の血行動態を安定化するのに有用である。成人症例であったためあえて本術式を選択することで良好な結果を得たが、今後の注意深いフォローアップが必要である。

30) 青年期に心内修復術及び弁付きホモグラフトを用いて右室流出路再建を行ったファロー四徴症の2手術例

Two cases of TOF performed ICR and RVOTR with homograft during adolescence

東京大学医学部心臓外科¹⁾ 小児科²⁾

浦田雅弘¹⁾、村上 新¹⁾、益澤明広¹⁾、土肥善郎¹⁾、高岡哲弘¹⁾、林 泰佑²⁾、安藤智暁²⁾、小野 博²⁾、杉村洋子²⁾、渋谷和彦²⁾、賀藤 均²⁾、高本真一¹⁾

症例1、27歳男性。VSD、PA。3歳時にrt-BTS、4歳時Waterstone術、10歳時lt-SPSをそれぞれ施行。術前LPAに高度の狭窄が認められた。御本人の希望あり27歳時に心内修復術と弁付きホモグラフトを用いて右室流出路再建を施行。

症例2、24歳男性。VSD、PS、MAPCA。2歳時にlt-BTS、4歳時rt-SPS、8歳時lt-SPS施行。lt-BTS、とrt-APSは閉塞しており21歳時にPAplasty+SPS施行。その後MAPCAにcoil embolization行なった後、24歳時に心内修復術と弁付きホモグラフトを用いて右室流出路再建を施行した。小児期に姑息手術を受けた後に長期の経過観察期間を経て青年期に根治術を行った2症例について問題点の検討を行い若干の文献的考察を加え報告する。

31) 成人期ファロー四徴症の外科治療

Surgery for Fallot's tetralogy in adulthood

富山大学第1外科¹⁾ 小児科²⁾ 兵庫県立こども病院心臓胸部外科³⁾

芳村直樹¹⁾、村上博久¹⁾、大高慎吾¹⁾、深原一晃¹⁾、湖東慶樹¹⁾、三崎拓郎¹⁾、渡辺一洋²⁾、渡邊綾佳²⁾、上勢敬一郎²⁾、市田落子²⁾、大嶋義博³⁾

【対象】2001年以降当科にて成人期に手術が施行されたファロー四徴症5例。根治術後の再手術例が3例(58、46、15歳)、初回根治術例が2例(54、16歳)。再手術適応は各々PR+TR+遺残VSD(Qp/Qs:1.6)、PS(RVP:124mmHg)+遺残VSD(Qp/Qs:1.3)、RVOTO(RVP:110mmHg)。初回根治術例は1例がWaterstone術後で左肺動脈低形成のため根治術適応なしとされていた症例、他の1例はチアノーゼが軽度であった症例。【手術】再手術例ではPVRを1例(Freestyl)、一弁付きパッチによる右室流出路再建術を2例に施行。その他の追加手技として遺残VSD閉鎖:2、肺動脈形成:1、三尖弁形成:1等を施行。初回根治術例ではいずれもVSD閉鎖+Freestyl valveを用いた右室流出路再建を施行。【結果】全例良好に経過した。術後心エコーにて有意な右心系狭窄ならびに逆流性病変は認めなかった。

- 32) 周術期に多臓器不全を合併した成人の {S. L. L. }DORV PA に対する Rastelli 手術施行例
An adult case of the Rastelli procedure for {S.L.L.}DORV PA with a perioperative multisystem disorder

あいち小児保健医療総合センター心臓外科¹⁾ 循環器科²⁾

佐々木滋¹⁾、岩瀬仁一¹⁾、鵜飼知彦¹⁾、前田正信¹⁾、安田東始哲²⁾、福見大地²⁾、沼口 敦²⁾、足達信子²⁾、長嶋正實²⁾

31 歳の男性（{S. L. L.}DORV PA）で幼少時に right original BT shunt 手術を施行された。数年前から喀血症状が出現し、最近になり一層増強して来たため collateral に coil 塞栓を施行し left modified BT shunt を追加した。その後の評価で biventricular repair は可能と判断し、RV を systemic ventricle として使用する Rastelli 手術を施行した。多量の collateral による出血に難渋し、制御不能の炎症反応の遷延、熱発、肝不全、腎不全などを併発、呼吸・肺機能も低下したまま多臓器不全へと移行し CHDF を施行した。術後 40 日目になってようやく腎不全からも離脱し次第に軽快した。成人の先天性心疾患に対しては特有の全身諸臓器への異常も伴いうるため、周術期には細心の注意が必要である。

- 33) 長期遠隔期における Rastelli 術後の右室流出路再建
Redo Operation after Rastelli Procedure Using Different Conduits During Long Term Follow-up

国立成育医療センター心臓血管外科¹⁾ 東京大学医学部心臓外科²⁾

藤崎正之¹⁾、竹内 功¹⁾、戸成邦彦¹⁾、関口昭彦¹⁾、村上 新²⁾、高本眞一²⁾

Rastelli (R) 手術には様々な導管の工夫がなされている。今回当院と東京大学附属病院で行った R 術後長期経過観察症例を検討した。1981 年より計 28 例の R 手術が行われ、19 例に対し計 20 回の再手術が行われた。初回手術時年齢は 8.2 5.8 歳、7 例に対し計 16 回カテーテル治療が行われた。再手術症例は心膜ロール(12/16)、機械弁付グラフト(4/6)、ホモグラフト(1/1)、弁なし人工血管(2/3)で、再手術の主な適応は導管狭窄(14 例)であった。平均観察期間は 18.4 7.7 年で再手術術式は Danielson 法(11 例)が最も多かった。全症例の再手術までの中央値は 9.5 年で、各術式毎では心膜ロールが最も短かく、機械弁付グラフトは比較的良好であった。カテーテル治療は心膜ロールやパッチに対し有効でないことが多く、早期の外科治療が必要である。幼児期以降では機械弁付グラフトも一つの選択枝となりうるが、乳児期においては導管の選択に十分な考慮が必要である。

34) 左室型単心室の成人例

An adult case with double inlet left ventricle

秋田大学医学部内科学講座 循環器内科学分野

宗久佳子、渡邊博之、土佐慎也、飯野健二、伊藤 宏

【症例】55 歳女性【主訴】易疲労感【病歴】幼少児より心不全歴あり、以降近医より利尿薬の投与を受けていた。平成 16 年 3 月より易疲労感が増強したため、加療目的に当科に紹介、入院となった。【経過】胸部 X 線で心拡大、両肺門陰影の増強を認めた。心エコー、MRI では、右大動脈弓、大血管転位、痕跡的右室からの大動脈起始とその後方の拡張した左室、両房室弁の左室への開口及び心室中隔欠損症を認めたため左室型単心室と診断した。肺動脈弁は二尖弁による狭窄を呈しており、肺動脈は著明に拡大し瘤状を呈していた。その後低酸素血症に対し在宅酸素を導入、利尿剤とロサルタンによる減負荷療法を行い症状の改善を得、心臓呼吸リハビリを施行中。【総括】非常に稀な心奇形である左室型単心室 55 歳成人例を経験したので、ここに報告する。

35) オリジナル Glenn 手術 3 4 年後に、胸部大動脈瘤、大動脈閉鎖不全を合併した三尖弁閉鎖症の一例

A case of tricuspid atresia associated with thoracic aortic aneurysm and AR 34 years after original Glenn

大阪医科大学小児科¹⁾ 胸部外科²⁾

片山博視¹⁾、小澤英樹²⁾、勝間田敬弘²⁾

症例は 50 歳、女性。

16 歳時、当院胸部外科で三尖弁閉鎖症の診断のもと、オリジナル Glenn 手術を受けた。その後、他院でフォローされていた。強心剤、利尿剤の内服、HOT 療法等が行われていたが詳細は不明。しばらく前から呼吸困難を認めるようになっていた。7 月 16 日、胸痛を訴え、呼吸困難も増強したため、当院胸部外科を受診。入院時、チアノーゼ、多呼吸、起坐呼吸を認めた。聴診上、Levine 2 度の拡張期雑音を聴取。胸部レントゲン：CTR46%、肺うっ血は認めず。入院時の BNP は 369pg/ml。胸部 CT では、直径 50mm の胸部大動脈瘤を認めたが、大動脈解離は認めず。心エコーでは TA(1b)、AR(中等度)を認めた。入院後、安静と酸素投与、利尿剤の増量、ACE 阻害剤の開始などで症状は改善し、一旦退院したが、その後、呼吸困難が再び出現し、10 月 28 日、再入院となっている。胸部 CT では大動脈瘤の拡大は進行していないが、外科的手術適応も含め、今後の治療方針に苦慮している。

36) Fontan 手術後遠隔期にチアノーゼ腎症を合併した 1 例
A Case developing cyanotic glomerulopathy in late period after Fontan Operation

長野県立こども病院循環器科¹⁾ 信州大学小児科²⁾

金子幸栄¹⁾、安河内聰¹⁾、長谷山圭司¹⁾、西澤 崇¹⁾、松井彦郎¹⁾、里見元義¹⁾、北原正志²⁾、川上 緑²⁾

【背景】チアノーゼ型先天性心疾患の遠隔期におけるチアノーゼ腎症発症の因子についてはまだ十分に解明されているとはいえない。【目的】右左遺残短絡を有する Fontan 手術後遠隔期に蛋白尿を生じ腎生検でチアノーゼ腎症と診断された 17 歳女児を経験したので、報告する。【症例】三尖弁閉鎖に対して 2 歳時に Fontan 手術(右心耳—肺動脈吻合)施行。術後心房間で右左短絡が残存し SpO₂ は 85%前後で推移し Hb18 g/dl と多血症が持続、また発作性上室性頻拍のためリスモダンとジゴシンを服用していた。15 歳時蛋白尿を指摘され腎生検を施行。糸球体肥大とメサンギウム領域の拡大を認めチアノーゼ腎症と診断しエナラプリルの内服を開始した。その後蛋白尿は減少し腎機能の悪化も見られていない。【考察・結語】チアノーゼ性腎症の原因は不明だが、発生機序として慢性低酸素血症や多血症による腎糸球体での静脈うっ血などが上げられている。しかし、どの程度の低酸素血症により生じるかなどまだ解決されていない問題が多く本症例のように Fontan 手術後でも生じる例があることは興味深い。今後症例の蓄積が必要である。

37) 成人期フォンタン症例の大動脈弁閉鎖不全に対する外科治療
Aortic valve operation in adult patients after Fontan operation

国立循環器病センター心臓血管外科¹⁾ 小児科²⁾

石坂 透¹⁾、鍵崎康治¹⁾、萩野生男¹⁾、越後茂之²⁾、八木原俊克¹⁾

フォンタン手術時ないし術後の大動脈弁閉鎖不全 (AR) に対し、成人期に治療介入した 4 例を検討した。【対象】大動脈弁手術時年齢 16.6 歳～21.2 歳。先行手術は 1. 5 心室修復: 1, Fontan 手術: 3 (APC, lateral Tunnel, 心外導管型 TCPC, 各 1)。チアノーゼ期間 4～9 年であった。【方法】術前 AR severe の 1 例に弁置換術, moderate の 3 例に弁形成術を施行した。併用術式として TCPC conversion: 2, 房室弁置換術: 1 を行った。術前弁輪径 22-35mm, 116-163%N と拡大を認めた。【結果】術後観察期間 1.7-3.1 年に再手術 1 例 (弁置換後 SAS の進行のため)。弁形成例は trivial- slight AR に留まる。全例 NYHA class I で経過良好である。【まとめ】成人期フォンタン症例では弁輪拡大に加えて大動脈弁の器質的変化を伴い有意な AR を来たし得る。治療には弁形成も選択肢となるが、今後も注意深い観察を要する。

38) 三尖弁閉鎖 Ib に対する Bjork 法 Fontan 手術 3 例の遠隔期成績
Long-term results of Bjork type Fontan Procedure. Report of three cases

兵庫県立尼崎病院心臓センター 心臓血管外科¹⁾ 小児循環器科²⁾

西村 崇¹⁾、藤原慶一¹⁾、大谷成裕¹⁾、大野暢久¹⁾、森島 学¹⁾、坂崎尚徳²⁾、若原良平²⁾、
李 進剛²⁾

Fontan 型手術の遠隔期に諸問題が明らかになり、RA-PA 吻合法や Bjork 法 Fontan 手術の再手術(TCPC conversion)が行われている。今回、当院での Bjork 法 Fontan: 3 例(三尖弁閉鎖 Ib: 女性 3 例)の現状について報告する。Fontan 手術時年齢は 7 歳 10 ヶ月, 9 歳 9 ヶ月, 16 歳 11 ヶ月で、姑息手術として classical Glenn(SVC-RPA 吻合): 2 例、Blalock-Taussig 手術: 1 例を行っている。術後観察期間は 17 年 7 ヶ月から 20 年 3 ヶ月で、現在 26 歳、30 歳、37 歳で、既婚 2 人(専業主婦、子供なし)、未婚 1 人(アルバイト、コンパニオン)で、2 例が心房粗動、1 例が心房細動である。ANP: 41.5-79.3pg/ml, BNP: 45.3-90.4pg/ml で TCPC 例とは経過観察期間は異なるものの高値であった。1 例は TCPC conversion+maze 予定で他の 2 人は経過観察中である。

39) 思春期以降にフォンタン手術に到達した症例の検討
Fontan procedures in adolescence: study of nine cases

九州厚生年金病院小児科¹⁾ 心臓血管外科²⁾

渡辺まみ江¹⁾、城尾邦隆¹⁾、弓削哲二¹⁾、岸本小百合¹⁾、宗内 淳¹⁾、山村健一郎¹⁾、
瀬瀬 顯²⁾、井本 浩²⁾

複雑心奇形の治療の向上と共に、フォンタン型手術(以下 F 手術)の適応も拡大されてきたが、成人・思春期における F 手術に関しては不明な点もまだ多い。当院で 1988 年以降 F 手術を施行した 79 例中、思春期(10 歳代)以降に行われた 9 例を検討した。心内形態は SRV 3, C-TGA 2, PA. IVS 1, others 3 で 無脾症 2, 多脾症 3 と Heterotaxia が高率だった。手術時年齢は 11~29 (平均 15.3) 才で、術後観察期間は 0.3~8.8 (平均 6.7) 年。全例が EC で、5 例が Staged Fontan だった。血栓症の既往は 3 名にみられ、不整脈は 3 (SSS 2, AT 1) で、2 名がペースメーカーを使用している。最終 SpO₂ は 69-98 (平均 91) %で、多脾症で TCPS が先行した 2 名に強いチアノーゼが残存していた。最近経験した 29 歳で F 手術に到達した TA の 1 症例の提示と共に、成人・思春期における F 手術の問題点について文献的考察を加えて報告する。

- 40) 妊娠中期に発見された大動脈解離を伴うマルファン症候群に対し、体外循環下に手術を行い、母児共に救命し得た一例

A success case of Marfan syndrome complicated with dissecting aortic aneurysm treated by cardiopulmonary bypass operation during midtrimester of pregnancy

国立循環器病センター周産期科

根木玲子、遠藤紫穂、山中 薫、川俣和弥、池田智明

マルファン症候群は遺伝性疾患であるが、妊娠を契機に発症した大動脈解離で発見されることをしばしば経験する。大動脈解離の発症時期が妊娠後期であれば、児の娩出後に母体の手術が行われるが、妊娠中期の発症では、胎児を子宮内に残した状態で、母体の手術に踏み切らざるを得ない。しかしながら、妊娠中の体外循環による、子宮内胎児死亡率は約 50%と高い。今回我々は妊娠 19 週に Stanford A 型の大動脈解離のため、常温体外循環、高流量、高灌流圧下に、選択的脳灌流法を用いた体外循環により部分弓部大動脈置換術を施行し、母児共に救命したマルファン症候群の一例を経験したので報告する。なお、送血部位は右腋窩動脈 (1.0L/min) と右大腿動脈 (3.5L/min) の高流量、脱血部位は上下大静脈、灌流圧は 80mmHg 以上の定常流とした。

- 41) 妊娠中に心房頻拍発作へのアブレーションを行い分娩に到達した Fontan 術後の 1 例

Successful pregnancy in the patient with recurrent AT after Fontan operation : A case report

東邦大学医療センター大森病院第一小児科¹⁾ 産婦人科²⁾ 東邦大学医療センター大橋病院第 3 内科³⁾

嶋田博光¹⁾、宋 晶子²⁾、高月晋一¹⁾、中山智孝¹⁾、松裏裕行¹⁾、中島香織³⁾、杉 薫³⁾、佐地 勉¹⁾、月本一郎¹⁾

I-TGA・VSD・PS にて 18 歳時に Fontan 手術 (APC) を施行された 33 歳女性。NYHA class II。妊娠 3 ヶ月時に心房頻拍の発作を認め、ベラパミル投与にて改善した。4 ヶ月時にカテーテルアブレーションを施行し、以後頻脈発作はない。その後、ジゴキシン、ワーファリン、抗血小板薬を服用した。22 週より管理目的で入院。ANP 77pg/ml、BNP 85pg/ml、Hb11.2g/dl、ET-1 1.33pg/ml、成熟型アドレノメジュリン 4.21Fmol/ml、CTR48%、CAVVR は軽度。胎児の推定体重は 22 週で 366g、27 週 754g、29 週 1164g、32 週 1802g。27 週の胎児エコーで少量の心嚢液を認めたが、32 週に消失した。心内奇形を認めない。34 週からワーファリンの漸減および低分子ヘパリンの持続投与を開始し、36 週に硬膜外麻酔下で帝王切開分娩を行なった。

42) 妊娠 12 週に緊急再僧帽弁置換術を施行し母胎ともに救命できた一症例
Stuck mitral valve in pregnancy

大垣市民病院胸部外科¹⁾ 小児循環器科²⁾
六鹿雅登¹⁾、玉木修治¹⁾、横山幸房¹⁾、石川 寛¹⁾、石本直良¹⁾、田内宣生²⁾、倉石建治²⁾、
西原栄起²⁾

症例は 38 歳，女性．12 歳時に僧帽弁置換術を他院にて施行．38 歳時に妊娠 4 週よりワーファリンからヘパリンへ移行するため自己注射（カプロシン 20000 単位/日）を導入した．コントロールは良好であったが，妊娠 12 週に弁の音の変化に気づき，精査の結果，stuck valve と診断し，緊急僧帽弁再置換術を施行した．母体の救命を優先したが，常温，高流量，高圧の胎児管理の人工心肺を使用した．術後同日に抜管可能であり，翌日の超音波検査で胎動を確認できた．術後 2 週間，超音波検査で胎動を確認可能であった．その後，心不全の管理に苦労を要した．妊娠 13 週よりワーファリンに移行し，妊娠 33 週 5 日，破水のため緊急帝王切開にて 1860g の男児を出生した．児は，外表奇形，心奇形を認めなかった．人工弁置換術後の妊娠，分娩につき文献的考察を加え報告する．

43) 人工弁置換術後妊娠症例についての検討
Pregnancy outcome in women with prosthetic mechanical heart valves

国立循環器病センター周産期科
川俣和弥、根木玲子、山中 薫、遠藤紫穂、池田智明

目的：人工弁置換術後の妊娠は、母児にとって非常に危険性の高い合併症であり、状況によっては人工早産を選択する場合もある。弁置換術後の妊娠中の抗凝固療法は母体出血のみならず児の先天奇形、流産、早期新生児死亡などの危険をとまなう。また、抗凝固療法が不十分な場合、母体に致命的な血栓塞栓症を生じる危険があり、いまだに検討が必要な問題である。今回、当院での人工弁置換術後妊娠症例を検討した。

方法：1983 年 1 月から 2005 年 7 月までの国立循環器病センターでの機械弁置換術後妊娠症例を検討した。

成績：当院での過去機械弁置換術後妊娠症例は 16 例あり生産例は 8 例(50%)であった。抗凝固療法は原則として、妊娠 6 週から 13 週の間はワルファリンよりヘパリンへ変更し、分娩までヘパリン投与で管理とした。うち 1 例は正期産、7 例は人工早産で 7 例とも母体適応の人工早産であった。8 例とも分娩後の心機能低下は認めなかった。2 例で妊娠中に弁血栓を形成し血栓溶解療法を施行した。人工流産例は 3 例、自然流産例は 4 例であった。IUFD となった症例は 1 例あったが、これは母体の怠薬による弁血栓形成による心不全で体外循環手術中に死亡した例であった。過去の機械弁置換術後抗凝固療法併用時症例での合併症としては、弁血栓形成が 3 例、術後出血が 4 例、絨毛膜下血腫が 2 例であった。

結論：妊娠中、分娩後は抗凝固剤の厳重なコントロールが必要であり、抗凝固療法による合併症の発生に十分留意する必要がある。

44) 10代の先天性心疾患の妊娠・分娩

Pregnancy and delivery of the teenager patients with congenital heart disease

東京慈恵会医科大学小児科

藤原優子、寺野和宏、安藤達也、河内貞貴、衛藤義勝

近年では10代の妊娠・分娩もまれではない。本院では高校生になると妊娠の可否・リスクについて説明を行っている。10代の先天性心疾患術後の3例に妊娠・うち2例の出産を経験した。症例1：18歳、左冠動脈肺動脈起始。乳児期心不全、EF30%、6歳手術。術後EF改善したが、ST-T変化が残存。妊娠36週で受診した。EF77%、COは7.36l/mと妊娠前より150%増加していた。在胎38週、2775g、吸引分娩となった。症例2：16歳、動脈管開存。術後経過観察されず、在胎32週に受診した。COは8.3l/mに増加していた。37週3日2665gで分娩に至った。症例3：17歳、ファロー四徴。妊娠を主訴に6週で受診した。挙児の希望はなかった。いずれも受診時に母子手帳はなく、パートナーと共に受診されなかった。いずれも心機能の増悪がなかったが、挙児を希望する場合、受診時期遅い傾向があり、十分な観察が行えない問題があった。

45) 分娩前後での母体の水分と血行動態に関わるホルモン推移

Peripartum change of plasma hormones in patients with congenital heart diseases

久留米大学小児科¹⁾ 循環器センター²⁾ 産婦人科³⁾

石井治佳¹⁾、姫野和家子¹⁾、須田憲治¹⁾、籠手田雄介¹⁾、岸本慎太郎¹⁾、工藤嘉公¹⁾、

伊藤晋一¹⁾、家村素史²⁾、堀大蔵³⁾、松石豊次郎¹⁾

[目的] 出産前後の水分動態に関わる母体のホルモン変動について検討する。[方法] 対象は、軽症の先天性心疾患を有す3例。出産前、直後、1日後、2日後、3日後の5ポイントでBNP、コルチゾール、アルドステロン、ADH、レニン活性を測定した。[結果] 平均値は時間順に、BNP(49, 48, 23, 18, 38pg/ml)、コルチゾール(26.5, 53.0, 19.5, 19.0, 16.9 μ g/dl)、アルドステロン(123, 158, 65, 48, 32pg/ml)、ADH(1.3, 1.4, 1.3, 1.8, 1.1pg/ml)、レニン活性(2.5, 2.6, 2.9, 1.3, 0.7ng/ml/時間)であった。BNPの3日目の上昇は、中等症のTRの症例のためであった。コルチゾール、アルドステロンは全例、出産直後に急上昇し、その後速やかに低下した。[考察] 出産直後の急激な体水分量の変化に反応して、一部のホルモンは急激に変動する。

46) カテコラミン誘発性多形性心室頻拍母体からの出産経験

A case report of delivery from a patient with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia

日本大学医学部小児科¹⁾ 麻酔科²⁾ 産科³⁾

知念詩乃¹⁾、阿部 修¹⁾、金丸 浩¹⁾、鮎沢 衛¹⁾、住友直方¹⁾、原田研介¹⁾、後閑 大²⁾、加藤 実²⁾、正岡直樹³⁾

カテコラミン誘発性多形性心室頻拍(CPVT)は、高率に突然死する危険を伴った比較的稀な不整脈である。CPVTの患者を母体とする出産を経験したので報告する。症例は25歳の女性。家族歴で母親と姉がCPVTと診断されていたため、8歳時に精査を受けて心室頻拍と診断された。以後β遮断薬、Ca拮抗薬の内服を行い当科外来通院していた。20歳の時に縄跳びで失神の既往がある。在胎週数38週3日、CPVT及び骨盤位のため全身麻酔下に帝王切開で分娩した。麻酔導入時および抜管時に多形性心室期外収縮及び、非持続性心室頻拍を認めたが自然に消失した。児は出生時体重2968gで、日齢3で心拍数80台と徐脈傾向を示した。CPVTは徐脈の傾向があり、発症年齢が10歳代であることが多く、児に対しては注意深い経過観察が必要である。現在まで調べ得た限りでは、CPVT母体のお産に関する文献は見当たらず、稀な症例と思われる報告する。

47) 重症肺高血圧症合併妊娠5例の検討

Five pregnant cases of sever pulmonary hypertension

国立循環器病センター周産期科

山中 薫、根木玲子、川俣和弥、遠藤紫穂、池田智明

重症肺高血圧症である原発性肺高血圧症(PPH)とアイゼンメンジャー症候群(ES)は高い母児の死亡率のため妊娠は禁忌とされている。しかし、診断の遅れなどで、妊娠、分娩を継続せざるを得ない症例がある。過去24年間に出生した重症肺高血圧症合併妊娠5例を対象に、既往歴、臨床検査成績、妊娠分娩経過および予後について検討した。PPH2例は妊娠中に初めて診断されたのに対し、41ES3例は全例妊娠前に診断されていた。ES3例は本疾患のために過去に1-2回の妊娠中絶既往があった。分娩週数は平均31週(範囲30-33週)、児体重は平均565g(範囲1240-1912g)と全例早産であった。妊娠31週で診断され、緊急帝王切開を行った例は麻酔導入時に心停止となり、母体死亡となった。その91%の症例は予定帝王切開であり、母子ともに予後は良好であった。重症肺高血圧症合併妊娠は極めて予後の悪い妊娠であり、早期診断とintensiveな全身管理が重要であることが示唆された。

48) 成人先天性心疾患外来診療における BNP 測定の意義

Brain natriuretic peptide in outpatient care for the adult patients with congenital heart disease

久留米大学医学部小児科

姫野和家子、須田憲治、石井治佳、籠手田雄介、岸本慎太郎、家村素史、前野泰樹、加藤裕久、松石豊次郎

【背景】成人先天性心疾患は、Fontan 術後や右室体心室など、従来の心エコー中心の心機能評価が困難な場合がある【目的】成人先天性心疾患診療における BNP 測定の有用性を検討【対象・方法】外来で経過観察中の患者 240 例（男性 98, 女性 142）。修復術未施行群(N), 修復術後群(R), 修復術不能群(U), Fontan 術後群(F)に分類し BNP を比較。さらに 5 回以上 BNP の経過をおえた 17 例で、BNP の変動に影響する因子を検討【結果】対象全体での検討で、NYHA 分類と心胸郭比が、BNP と有意な相関を示した。R 群, U 群, F 群の BNP は、N 群と比較し有意に高値であった。BNP の変動に関与したのは、心不全の増悪、不整脈、出産、新たな薬物治療開始であった【結論】成人先天性心疾患外来診療において、BNP のみで詳細な病態把握は困難だが、その推移を観察することが病態の悪化や治療効果判定に有用である可能性がある。

49) 成人先天性心疾患における高感度 CRP

High sensitivity CRP in adult congenital heart disease

北海道立小児総合保健センター循環器科¹⁾ 札幌医科大学医学部小児科²⁾

富田 英¹⁾、横澤正人¹⁾、畠山欣也¹⁾、小林俊幸¹⁾、高室基樹²⁾、堤 裕幸²⁾

【背景】成人の動脈硬化や心不全において、高感度 CRP (hsCRP) が予後予測因子となることが報告されているが、成人先天性心疾患 (ACHD) における意義についての報告は無い。【目的】ACHD における hsCRP の意義を明らかにすること。【対象と方法】18 歳以上（中央値 21 歳）の成人先天性心疾患 31 例で hsCRP を測定。年齢、BMI、NYHA 分類、BNP、コレステロール、SpO2 との関連について検討。【結果】1. 単変量ロジスティック解析では NYHA II 度以上、SpO2 低値が hsCRP (>演者らの正常群における正常値+2SD) の危険因子。2. hsCRP と SpO2、BNP はそれぞれ $r=0.72$ ($p<0.01$) で負の、 $r=0.55$ ($p<0.01$) で正の相関。

【考察】hsCRP は BNP とは独立して、インターロイキンや TNF を介した ACHD における心不全の病態を反映し、これは主として低酸素血症に依存するものと考えられた。

50) 先天性心疾患術後の輸血後 C 型肝炎の長期予後の検討

Transfusion associated hepatitis C virus infection in children after cardiac surgery: A long term follow-up

慶應義塾大学医学部小児科

前田 潤、古道一樹、林 拓也、福島裕之、山岸敬幸

本邦では、1992 年に輸血製剤に対する高感度 C 型肝炎ウイルス (HCV) 抗体検査が開始され、輸血後 HCV 感染の危険性は低減した。今回、1992 年以前に当院で先天性心疾患手術時に輸血が行われた 401 症例 (輸血時平均年齢 2.2 歳、調査時輸血後平均 13 年経過) の HCV 感染について調査した。HCV 抗体及び肝逸脱酵素 (ALT) を測定し、抗体陽性例で HCV-RNA を逆転写 PCR 法により検出、HCV-RNA 陽性例を感染持続群、陰性例を感染既往群とした。検査時、HCV 抗体陽性例は 35/401 例 (8.7%)、うち感染持続群 10 例、感染既往群 25 例で、さらに約 10 年間の追跡期間中に、感染持続群の 1 例で HCV-RNA が自然消失、感染既往群の 10 例で HCV 抗体が陰性化した。両群全例で症状はなく、ALT は術後 1 年に一過性に上昇したが自然軽快した。小児期の輸血後 HCV 感染は、ウイルスの自然消失の可能性もあり、比較的予後良好であることが示唆された。

51) 2 心室型心内修復術 (BVR) 後の成人における 運動耐容能の低下に關与する因子

The risk factor for lower exercise capacity in adult patients after biventricular repair

大阪厚生年金病院小児科¹⁾ 国立循環器病センター小児科²⁾

浜道裕二¹⁾、脇坂裕子²⁾、南 憲明²⁾、松尾真意²⁾、林 環²⁾、渡部珠生²⁾、大内秀雄²⁾、越後茂之²⁾

【背景】成人の心疾患で、運動耐容能は心不全の重症度及び生命予後を予測する指標として用いられる。【目的】成人の BVR 後例において運動耐容能低下に關与する因子を後方視的に検討。【対象と方法】18 歳?38 歳の BVR 後の 91 例。運動負荷試験から得た最高酸素摂取量 (pkV02) と、年齢、性、体格 (BMI)、Hb 量、心臓カテーテル検査、呼吸機能検査から得た指標との関係を解析。【結果】単解析では、女性、Hb 量、左室駆出率、右室駆出率、1 回拍出量、肺活量、ピークフロー値の低下群で、pkV02 が有意に低下。次にこの 7 因子を多変量解析で検討。PkV02 低下 (20ml/min/kg 未満) に關与するのは RVEF0.45 以下 (オッズ比 4.4 倍)、1 回拍出量 26ml/min/m² 未満 (8.7 倍)、ピークフロー値 50% 未満 (5.9 倍)。【結語】成人の BVR 後例の予後を予測する因子として、右心機能、呼吸機能は重要である。

52) 成人期心房中隔欠損の臨床的特徴
The Clinical Data of Atrial Septal Defect in Adults

天理よろづ相談所病院小児循環器科¹⁾ 循環器内科²⁾ 心臓血管外科³⁾
吉村真一郎¹⁾、松村正彦¹⁾、小西 孝²⁾、上原京勲³⁾、根本慎太郎³⁾、西村和修³⁾

当院で治療を受けた心房中隔欠損(ASD)の成人例(18-72歳)での症状、心房細動(Af)の有無、カテーテル検査での平均肺動脈圧(PAP)、肺血管抵抗(Rp)、肺体血流比(Qp/Qs)、三尖弁輪縫縮術の有無、術後のAfの改善などについて検討をおこなった。

44歳以下が13例。45歳以上が38例。34例が女性で、27例(79%)に出産経験があった。有症状のものは33例で、45歳以上の66%であった。PAPは平均21mmHgで30mmHgを超える例は3例のみであり、Rpが3Wood・unitを超えるものは3例であった。Qp/Qsは平均3.2であった。TAPは16例でおこなわれていた。Maze手術は6例のみ施行されていたが5例にAfの再発を認めた。

今後更に検討症例数を増やし考察する予定である。

53) 当センターにおける成人期を迎えた先天性心疾患を有する Down 症候群例
Adult congenital heart disease with Down's syndrome in perinatal center

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科
北 知子、萱谷 太、稲村 昇、角由紀子、青木寿明

当センターにおける成人期に達した先天性心疾患を有する Down 症候群(ACHD-DS)症例で 20 歳以降も受診歴のある 18 例を対象に現状を検討した。【結果】18 例中 4 例(全例 VSD 術後で PH なし)が 24 歳までに他院へ紹介、14 例でフォローを継続していた。フォロー継続 14 例では現在最高 28 歳、11 例が根治術後(CAVC4, VSD3, TOF3, PDA 1)であった。また 14 例中投薬継続は 5 例、就労は就職 3 例・作業所 8 例、他臓器疾患を 8 例で合併し半数が他院フォローだった。精神発達のフォロー継続は 1 例のみだったが実際には対話困難や症状の訴えが出来ない等の問題も見られた。【考察】ACHD-DS 例は心疾患と精神発達遅延の合併という点から成人期以降も小児循環器科医によるフォローが必要とされる場合も多い。成人内科との連携体制を確立させる一方でセンター自体での受け入れ態勢を整えていくことも避けることが出来ない。

- 54) 県立こども病院と県立総合病院の共同による成人先天性心疾患外来の開設
Collaborated outpatient clinic for adult congenital heart disease in Shizuoka children's hospital and Shizuoka general hospital

静岡県立こども病院循環器科¹⁾ 静岡県立総合病院循環器科²⁾
小野安生¹⁾、田中靖彦¹⁾、金 成海¹⁾、満下紀恵¹⁾、土井 修²⁾、三宅公章²⁾、神原啓文²⁾

大学病院などにおいては成人先天性心疾患（ACHD）外来が開設され、その診療体制が整いつつあるが、こども病院においては全国的に未解決である。静岡県内では、こども病院で手術を受けた先天性心疾患の成人例の診療を行える施設が少なく、患者、家族からも ACHD に対する診療体制の構築を強く望む声があった。我々はこうした現状に対し、平成 17 年 1 月から県立総合病院循環器科内に ACHD 外来を設置し、小児循環器医と内科循環器医が協同で診療にあたるという新しい形式の診療を始めた。10 月末までの患者数は 34 名（18 歳から 64 歳）がのべ 96 回受診した。受診者紹介の内訳は 27 例（79%）がこども病院からの紹介であった。内科医と小児科医が同時に一人の患者を診療することのメリットとしては、転院、担当医変更による患者負担の軽減、患者側と医療側相互の疾患理解の充実、今後の成人疾患を含めた総合的な患者管理の充実などが考えられた。

- 55) 外科手術症例より見た成人先天性心疾患スペクトラムの変遷
Change of clinical spectrum of adult congenital heart disease from the surgical point of view

岡山大学医学部歯学部附属病院 循環器疾患治療部¹⁾ 心臓血管外科²⁾
赤木禎治¹⁾、笠原慎吾²⁾、石野幸三²⁾、佐野俊二²⁾

成人先天性心疾患で対象とする心疾患は時代とともに変遷していく可能性がある。当院で外科治療が行われた症例をもとに、対象症例の変化を検討した。1991 年以降に手術の施行された先天性心疾患 3097 例中 20 歳以上の症例は 99 例（3.2%）であり、そのうち 30 歳以上の症例は 58 例（1.9%）、40 歳以上は 38 例（1.2%）であった。40 歳以上の手術症例中 47% は心房中隔欠損症であったのに対し、20～39 歳までの症例では Fontan 手術や Rastelli 型手術をはじめとする複雑心疾患の手術例（再手術を含む）が 45% をしめ、心房中隔欠損症の割合は 24% であった。これら複雑先天性心疾患に対する手術の割合は 95 年以降に増加していた。比較的単純な左右短絡疾患を主体とした成人期の先天性心疾患は外科手術症例からみても大きな変遷期を迎えつつあり、その管理体制の確立が重要である。

56) Anxiety, Depression and Self-Esteem in Adolescent with Congenital Heart Disease : The Influence of Personal Variables and Perception of Social Support

GUCH clinic, Cardiac & Vascular Center, Samsung Medical Center, Seoul, Korea.
Moon JR,M.D., Kim SH,M.D., Yang JH,M.D., Huh J,M.D., Kang IS,M.D., Jun TG,M.D.,
Park SW,M.D., Park PW,M.D., Lee HJ,M.D.

This study analyzed the influences of personal and clinical variables and perception of social support on the anxiety, depression and self-esteem of 231 adolescents with CHD aged 13~18 years, under observation following open-heart surgery in three major cardiac center in Korea, from December 20, 2004 to February 25, 2005. Adolescents completed measures of anxiety(cronbach's α =.81), depression(cronbach's α =.72), self-esteem (cronbach's α =.72) and social support(cronbach's α =.97) Also, NYHA functional class, CHD functional index and percutaneous oxygen saturation checked. Data were analyzed by t-test, ANOVA and hierarchical multiple regression. Results showed that personal and clinical variables that influenced depression, anxiety and self-esteem of adolescent with congenital heart disease were sex, age, income of family, diagnosis, NYHA functional class, number of heart surgery, duration after last operation and oxygen saturation. Perception of social support influenced depression and self-esteem; subject higher in perception of social support were lower in depression and higher in self-esteem.

57) 緊急入院となった成人先天性疾患患者

Patients with adult congenital heart disease who required emergency admission

東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科
藤田修平、中西敏雄、高橋一浩、篠原徳子、中澤 誠

目的:成人先天性心疾患患者の緊急入院の頻度と入院理由を明らかにする。

対象:2004.1月から2005.10月までに入院した18歳以上の先天性心疾患患者221人334回の入院の内、予定された手術入院、検査入院を除外した緊急入院60人95回に関して検討した。

結果:フォンタン術後15例、単心室グレン術後またはシャント術後9例、修正大血管転位症7例、ファロー四徴症5例、アイゼンメンジャー症候群3例、その他21例であった。計95回の入院のうち入院理由は不整脈24%、急性心不全21%、喀血9%、狭心症2%、胸痛2%、蛋白漏出性胃腸症7%、感染性心内膜炎6%、失神5%、その他の感染症7%、脳膿瘍1%、手術(血腫除去術2%、上行大動脈置換1%)、消化器系(急性胃粘膜病変1%、イレウス1%)、婦人科疾患(卵巣出血1%、子宮内膜増殖症1%)であった。全例緊急の処置が必要で、入院期間中の死亡例は2例(心不全死1例、感染性心内膜炎1例)であった。

結語:成人先天性疾患患者の緊急入院は心血管系の問題が最も多いが、それ以外にも各臓器多岐に渡っており他科と共同した治療が必要である。

58) 30歳を越えたチアノーゼ性先天性心疾患修復術後症例の臨床的特徴

Clinical characteristics of Patients with Cyanotic Congenital Heart Disease over 30 years of age after Definitive Surgery during Childhood

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児循環器科¹⁾ 心臓血管外科²⁾
坂崎尚徳¹⁾、若原良平¹⁾、李進剛¹⁾、西村崇²⁾、森島学²⁾、大野暢久²⁾
大谷成裕²⁾、藤原慶一²⁾、野本慎一²⁾

15歳までに最終手術を受け、30歳を越えたチアノーゼ性先天性心疾患(CCHD)症例101例(男60例、中央値33歳、30-47歳)を対象とし、臨床記録から、30歳以上の入院、肥満、高血圧、糖尿病の有無、血清コレステロール(CHO)値、血清トリグリセリド(TG)値、尿酸値を調べた。30歳以上の入院は10例で、その原因は心房粗動4例、心室頻拍1例、心不全1例、感染性心内膜炎1例、高度貧血2例、子宮筋腫1例であった。肥満は6例(6%)、高血圧は2例(2%)、糖尿病は2例、高CHO血症(>220mg/dl)は4例(5%)、低CHO血症(<160mg/dl)は27例(42%)、高TG血症(>150mg/dl)8例(13%)、高尿酸血症(>7mg/dl)は9例(15%)に認められた。Fyfeらの報告と同様に、CCHD症例における低CHO血症の頻度は高かった。一方、肥満や高脂血症の症例も認められ、生活習慣病の予防を含めた管理指導が必要と考えられた。

59) 30歳以上の単心室血行動態心疾患患者の現状

Current social and medical situations in adult patients with single ventricular physiology

国立循環器病センター小児科¹⁾ 心臓血管外科²⁾
元木倫子¹⁾、宮崎文¹⁾、大内秀雄¹⁾、山田修¹⁾、越後茂之¹⁾、八木原俊克²⁾

【目的】30歳以上の単心室血行動態心疾患患者(UVH)20人(年齢:30~52歳、平均38歳、性別:男性13、女性7)の社会適応状況、医療状況などについて後方視的に調査・検討した。【結果】Fontan型手術を施行したのは9例、Glenn術2例、体肺短絡術6例、未手術が3例。NYHAはⅡ:12例(60%)、Ⅲ:6例(30%)、Ⅳ:2例(10%)。就職者9例(45%)でFontan群4、その他5例。既婚者は6例(30%)でFontan群1、その他5例。合併症では不整脈が12例(60%)、TIA・脳梗塞6例(30%)、他、痛風、脳膿瘍、PLEがあった。抗心不全療法60%、抗不整脈療法25%、抗凝固療法40%で施行。内2例では心不全で死亡した。Fontan群と非Fontan群間での生化学指標の比較では、SpO₂、Hbに有意差を認めた。【まとめ】UVHでは就職・結婚率は低く、結婚率はFontan未到達例に高い傾向にあった。加えて多くの例で合併症の既往があり、医療の継続を要していた。

60) Relationship between Depression and Resilience in Adolescents with Congenital Heart Disease

GUCH clinic, Cardiac & Vascular Center, Samsung Medical Center, Seoul, Korea.
Moon JR,M.D., Kim SH,M.D., Yang JH,M.D., Huh J,M.D., Kang IS,M.D., Jun TG,M.D.,
Park SW,M.D., Park PW,M.D., Lee HJ,M.D.,

Purpose

The purpose of this study was to examine the relationship between depression and resilience and to identify the variables associated with depression among adolescents with congenital heart disease(CHD).

Method

Data was collected from 231 adolescents with CHD aged 13~18 years, under observation following open-heart surgery in three major cardiac center in Korea, from December 20, 2004 to February 25, 2005. Adolescents completed measures of resilience(cronbach's $\alpha=.92$), depression(cronbach's $\alpha=.72$), parental attitude (cronbach's $\alpha=.88$). Also, NYHA functional class, CHD functional index and percutaneous oxygen saturation checked.

Results

The mean score for depression was 16.74 (range: 0-54) and for resilience, 115.84 (range: 32-128). There was a significant positive relationship between depression and three variables: age ($r=.25$, $p<.001$), NYHA functional class ($r=.45$, $p<.001$), and CHD functional index ($r=.28$, $p<0.05$). A negative relationship was found between depression and oxygen saturation ($r=-.39$, $p<0.001$) as well as academic achievement ($r=-.41$, $p<.001$), parental attitude ($r=-.49$, $p<.001$), and resilience ($r=-.59$, $p<.001$).

The multiple regression analysis also showed that depression of adolescents with CHD was explained by 54 % of resilience ($\beta=-.62$, $p<0.05$) and parental attitude($\beta=-.48$, $p<0.05$).

Conclusion

This study demonstrated that adolescents with higher resilience together with an affectionate parent were less depressed. With respect to nursing intervention programs, it is essential to identify the strengths of adolescent with CHD in order to increase for resilience. Additionally, it is important that parenting and counseling programs be implemented for the parents of these adolescents.

Key words: congenital heart disease, adolescent, resilience, depression, parental attitude,