

一般演題抄録

Abstracts

1) II型糖尿病を合併したASD術後の収縮性心膜炎の一例

A case of constrictive pericarditis after ASD closure with type 2 Diabetes Mellitus

日本医科大学小児科、さいたま赤十字病院小児科 1)、日本医科大学心臓血管外科 2)
阿部正徳、大久保隆志 1)、池上英 1)、山内仁紫 2)、落雅美 2)、上砂光裕、深沢隆治、勝部康弘、
小川俊一

【症例】31歳 男性。現在II型糖尿病に罹患中。乳児期にASDII、PDAと診断され1歳時PDA ligation、その後外来受診をドロップアウトした。30歳頃より動悸・胸部違和感が出現し外来を受診、Qp/Qs 1.8で、ASD閉鎖術を施行した。術後1ヶ月頃より浮腫、心嚢液・胸水・腹水貯留。心カテ：CVP27mmHg,両心室EDP23mmHg、圧曲線dip and plateau。心エコー：左室流入波形は拘束型パターン。MRI：心外膜全周性の肥厚。以上より収縮性心膜炎と診断し心外膜の部分的剥離術を施行。術後、浮腫・右胸水再度出現。インスリンを増量しPSL60mgを開始、症状の改善に伴いPSLを減量中。

【まとめ】II型糖尿病がしょう膜炎の増悪因子となった可能性は否定できない。成人期には糖尿病などの生活習慣病を合併する可能性があり、根治術の適応のあるCHDは青年期までに手術を終了した方が良いと思われる。

2) 褐色細胞腫により二次性心筋症を呈したFontan術後遠隔期の1例

A case of secondary cardiomyopathy after Fontan operation due to pheochromocytoma.

九州厚生年金病院小児科 同心臓血管外科* 同外科**

九州大学第一外科***

熊本 愛子 渡辺 まみ江 熊本 崇 山村 健一郎 森鼻 栄治

大野 拓郎 城尾 邦隆 井本 浩* 瀬瀬 顯* 高浪英樹** 能城浩和*** 杉谷 篤***

【症例】純型肺動脈閉鎖の24歳女性。4回の体肺シャント術後13歳時にFontan術(F術)施行。EF50%台で経過していたが20才時受診を最後にドロップアウトしていた。平成18年秋より右胸痛、翌年4月仕事を始めてから著明な発汗と倦怠感がみられていた。5月に激しい胸背部痛で救急搬送。受診時著明な顔面浮腫と発汗がみられ、体重は半年で5kg増加していた。EF20%台、BNP1100pg/mlで原疾患による慢性心不全の急性増悪と考えたが、間欠的な高血圧が続き、尿中メタネフリン高値、画像検査より褐色細胞腫と診断された。腫瘍は右後腹膜に4.5cm、低心機能であり人工心肺のスタンバイ下で摘出した。現在術後4ヶ月で心機能は徐々に改善している。

【結語】カテコラミンの持続的な過剰分泌による二次性心筋症を呈したF術後遠隔期の1例を経験した。F術と本症の関連は明らかではないが報告は散見され、間欠的高血圧、急性心不全を呈した場合本症を鑑別に挙げる必要がある。

3) 心臓 MRI (SSFP 法) で診断した ASR 合併成人心筋緻密化障害の 1 例

The usefulness of Cardiac MRI(SSFP sequence) to make diagnosis of non-compaction of LV in an adult patient with aortic stenosis and insufficiency (ASR)

1) 昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター 2) 同循環器センター

西岡貴弘 1) 澤田まどか 1) 松岡孝 1) 曾我恭司 1) 富田英 2) 上村茂 2)

【はじめに】成人心筋緻密化障害はの報告例が最近散見されているが頻度は少なく、診断に苦慮する。今回我々は、心臓 MRI 法が同症の診断に有用であったので報告する。

【症例】36 歳男性。2 歳時、VSD と AS のため心内修復術をうけた。30 歳時に前医で AR の増強、心筋肥厚を呈しているが心機能低下 (FS20%)、を認めβ遮断剤、利尿剤の服用開始された。33 歳頃から浮腫増悪し 35 歳時当院紹介となった。BNP:1802pg/ml AS ($V_{max}=3.3\text{m/s}$)、MRI 位相画像法で AR (逆流分画 28~33%)、心筋と心内腔が明瞭に識別できる SSFP 法を用いたシネ MRI 撮影法では肉柱が左心室に網目状に張り巡らされ壁運動低下を認め、ASR で増悪した左室緻密化障害に基づく心不全と診断。血管拡張剤、利尿剤にて経過観察中である。

【まとめ】①ASR を合併し心機能の低下した成人心筋緻密化障害の 1 例を報告した

②診断には SSFP 法を用いたシネ MRI 撮影法が有用であった。

4) TCPS から 24 年後に TCPC を施行した 37 歳多脾症候群の死亡例

A death case of 37 years old polysplenia with TCPC performed 24 years after TCPS

社会保険中京病院 小児循環器科¹⁾、同 心臓血管外科²⁾、金沢医科大学 心血管外科³⁾
大橋直樹¹⁾、松島正氣¹⁾、西川浩¹⁾、久保田勤也¹⁾、櫻井一²⁾、水谷真一²⁾、加藤紀之²⁾、
森脇博夫²⁾、杉浦純也²⁾、波多野友紀²⁾、秋田利明³⁾

【症例】38 歳、女性。診断は、単心房、単心室、肺動脈狭窄、下大静脈欠損、多脾症候群。13 歳時、TCPS 施行。術後 1 年の心カテで、CVP=12。その後、フォローアップを自己中断。36 歳時、意識障害を認め、入院。心カテで、PAP=18, SVEDV=15, PAWP=15。SpO₂=68%。酸素投与後で SpO₂ は 86%に上昇し、HOT を開始。6 ヶ月後の心カテで PAP=12, PAWP=10,

SVEDP=12, RpI=0.82。Hemi-azygous vein から abnormal vessel は蛇行拡張し、門脈→肝静脈→心房へ大量のシャントを認めた。37 歳時、TCPC を施行。NYHA 分類は術前 II 度から術後 IV 度へ悪化し、腹水貯留、下腿浮腫も増悪傾向で、術後 1 年 1 ヶ月に死亡した。

TCPS から長期間経過し、チアノーゼの進行した症例に関して TCPC の適応を考えさせられる症例であった。

5) 心室中隔欠損・肺動脈弁狭窄を伴った 58 歳の修正大血管転換症の MRI 像

MRI evaluation in a 58-year-old patient of corrected TGA complicated by a ventricular septal defect and pulmonary

1) 昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター 2) 同 循環器センター
澤田 まどか 1) 西岡 貴弘 1) 松岡 孝 1) 曾我 恭司 1) 黒子 洋介) 伊藤篤志 2)
石野 幸三 2) 富田 英 2) 上村 茂 2)

【背景】心内合併奇形の無い修正大血管転換症では無治療にて壮年期までの生存が可能だが、他の奇形を合併した無治療生存例は稀である。58 歳まで自然経過した心内奇形合併修正大血管転換症の診断に心臓 MRI 法が有用であったので報告する。

【症例】58 歳女性。生後より全身チアノーゼ・心雑音・右胸心を指摘されていたが医療機関を受診せず、50 歳時に某循環器内科を初診し右胸心・修正大血管転換症・肺動脈狭窄症・心室中隔欠損症・アイゼンメンジャー症候群の診断を受けたが再び放置。58 歳時に浮腫・チアノーゼ増強を呈し、当院に紹介受診。酸素飽和度は酸素吸入下で 58%、BNP は 1047pg/ml だった。MRI 検査では心房内臓正位・右胸心・修正大血管転換・肺動脈弁狭窄（二弁）・心室中隔欠損（大欠損）・左肺動脈内血栓症と診断した。重度の肺動脈弁狭窄による低酸素血症が考えられ、カテーテル治療・Glenn 手術などの外科介入を計画したが、病状が急激に悪化し永眠された。

6) 完全型大血管転位に対し Damus-Kaye-Stancel 手術を行い成人に達した 2 症例

Long-term outcome of Damus-Kaye-Stancel Procedure for Transposition of the Great Arteries: Report of 2 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
今井 健太¹、藤原 慶一¹、大谷 成裕¹、大野 暢久¹、清水 和輝¹、藤原 靖恵¹、
小田 基之¹、坂崎 尚徳²、佃 和弥²、坂東 賢二²、李 進剛²

【背景と目的】TGA に対する DKS 手術は 1975 年に報告されたが、その長期遠隔期成績の報告は少ない。当院で DKS 手術を行い、生存し成人に達した 2 例につき経過と現状を報告する。

【症例】<症例 1>29 歳男性、TGA (II)。1 歳 2 ヶ月時に DKS 手術、8 歳時に導管交換術を行った。最近の心エコーでは、neo-AR mild、LV 拡大なく function は良好。心カテーテルでは、conduit~RV で 39mmHg の圧差はあるが、RV/LV 0.5 で 4 年前と変化はなかった。リズムは洞調律、NYHA は I 度、仕事もしており日常生活に支障なく経過している。<症例 2>29 歳男性、TGA (II)。11 ヶ月時に DKS、9 歳時に導管交換術を行った。最近の心エコーでは、neo-AR mild、LV 拡大なく function は良好、RV も拡大なく function は保たれていた。心カテーテルは、conduit~RV で圧差は 57mmHg、RV/LV 0.6 であった。リズムは洞調律、NYHA は I 度で、結婚し仕事もしており日常生活に支障なく経過している。

【結語】当院にて DKS 手術を行い成人期に達した 2 例は現在のところ良好に経過していた。流出路狭窄、大動脈弁逆流、心機能など今後とも経過観察が必要である。

7) 心房中隔裂開術がチアノーゼの改善に奏効した、右室性単心室、両大血管右室起始症、肺動脈絞扼術後、Eisenmenger 症候群の一例

Successful blade & balloon atrioseptostomy for the improvement of cyanosis in a patient with single right ventricle, doubly outlet right ventricle and Eisenmenger syndrome.

長野県立こども病院 循環器科¹⁾、心臓血管外科²⁾

瀧間浄宏¹⁾、松崎聡¹⁾、武井黄太¹⁾、梶村いちげ¹⁾、安河内聰¹⁾、里見元義¹⁾

西野貴子²⁾、木村光裕²⁾、豊田泰幸²⁾、打田俊司²⁾、原田順和²⁾

【はじめに】経皮的心房中隔裂開術 (BAS) による心房レベルの mixing 作成がチアノーゼに奏効した複雑心奇形、Eisenmenger 症候群の若年例を経験したので報告する。

【症例】19歳男性。診断は {S, L, D}, SRV, DIRV, DORV, PH, postPAB。1歳時のカテーテル検査で mPAP 50mmHg, Rp 4.0 Woods・units であったため、フォンタン非適応とされた。13歳時に当院紹介となり、SpO₂ 65-68%、カテーテル検査では mPAP 50mmHg, Rp 10.0 Woods・units で、Eisenmenger 症候群と診断した。このとき AAO、MPA の SaO₂ は 68%と 87%で、肺静脈血は肺動脈へ、体静脈血は大動脈へとそれぞれ preferential flow が流れていると考えられた。チアノーゼによる QOL の低下が進行したため、14歳時に Intact な心房中隔に対して BAS を施行した。Brockenbrough 法で穿刺後、22mm と 16mm ダブルバルーンで拡大、3ヶ月後、さらに Park Blade Catheter を用いて心房中隔を切開して 18mm のダブルバルーンで拡大した。SpO₂ は 80%まで改善し、軽度の運動も出来るようになった。術後5年経過しても SpO₂ は 75%-78%で、QOL のレベルも維持できている。

【結語】Eisenmenger 化した複雑心奇形の症例においても、preferential flow によるチアノーゼを呈している場合、BAS は QOL 改善の目的としての有効な手段である。

8) Mustard 手術後 22 年で房室ブロックをきたしペースメーカー植え込みを行った D-TGA の 1 症例

A case of D-TGA implanted pacemaker for atrioventricular block 22 years after Mustard procedure.

九州厚生年金病院小児科 同心臓血管外科*

渡辺まみ江 城尾邦隆 森鼻栄治 大野拓郎 山村健一郎 熊本崇 熊本愛子

岸本小百合 坂本真人* 井本 浩* 瀬瀬 顯*

【背景】成人 CHD の PM 治療にはその特異な解剖や血行動態の理解が必要である。

【症例】23才男性。D-TGA, Small VSD。11ヵ月で Mustard 手術を施行された。周術期に不整脈のエピソードはなし。以後右室機能良好、TR 軽度で PAC は散見されるも洞調律は維持され、大学時代はヨット部で活躍するほどであった。18才時の treadmill 検査で HR120/min で U 度 Wenchebach block が確認された。2007年10月の定期外来時、2:1AVB (HR 38/min)、Holter 心電図では 2:1AVB、最長 RR 3.5s で、軽い疲労感の訴えと軽度の BNP 上昇 (90pg/ml) がみられた。心臓カテーテル検査で心房内トンネルに狭窄なく、経静脈リードによる PMI を施行した。固定の確実性を考慮し、screw-in lead を使用、心室リードは左室心尖部、心房リードは左心耳に挿入した。左心耳先端は低出力でも容易に横隔膜刺激となるため、可能な限り左房天井に固定した。心室、心房ともに良好な閾値を得

られ術後経過は良好だった。

9) 成人先天性心疾患の診療体制についてのアンケートによる全国調査

Nationwide Survey of Care Facilities for Adults with Congenital Heart Disease

千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部、日本成人先天性心疾患研究会

豊田智彦 白井丈晶 立野滋 川副泰隆 水野芳子 松尾浩三 丹羽公一郎

【背景・目的】成人先天性心疾患患者(ACHD)は増加の一途をたどっているが、その診療体制は十分確立されていない。全国規模のアンケート調査により、わが国の現状を調査した。

【対象・方法】全国の日本循環器学会認定研修施設、日本小児循環器学会評議員所属施設、心臓血管外科専門医認定修練施設、計 1033 施設にアンケートを行った。

【結果】アンケート回収率は 43%(448 施設)であった。そのうち 91%(407 施設)が少なくとも 1 人以上の ACHD の外来診療を、77%(344 施設)が入院診療を行っていたが、ACHD 専門外来を有する施設は 3%(14 施設)であった。ACHD の手術は 225 施設(50%)の施設で行われていたが、129 施設(57%)は年間 5 例未満の件数であった。ACHD の妊娠・出産の管理は 153 施設(34%)で経験があったが、年間 10 例以上を管理しているのは 3 施設(2%)であった。

【結論】多くの施設で ACHD の診療が行われているが、ACHD 専門の診療体制はまだ十分整備されておらず、とくに妊娠・出産の管理体制を含めた早期の ACHD の診療体制の確立が急務であると考えられた。

10) 小児循環器医不在地域における成人先天性心疾患診療

What clinical practice of adult congenital heart disease is going on in the rural area where is no pediatric cardiologist ?

市立室蘭総合病院 小児科 1) 札幌医科大学 小児科 2)

北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科 3)

昭和大学横浜市北部病院循環器センター4)

吉田 佳代 1)2)、高室 基樹 2)3)、長谷山圭司 2)、堀田 智仙 2)、横澤 正人 3)、畠山 欣也 阿部なお美 3)、富田 英 4)、堤 裕幸 2)

【目的】小児循環器医不在地域の成人先天性心疾患診療を検討する。

【方法】5 年間に、小児循環器医常勤地から遠隔の 3 地域中核病院で出張小児心臓外来を受診した成人 31 例(男 7 例、女 24 例)について修復術・遺残病変の有無、受診回数、循環器内科受診の有無を検討。施設の循環器内科医数は 0~6 名。

【結果】年齢 20~67 歳。左右短絡疾患 12 例、ファロー四徴 5 (肺動脈閉鎖 4) 例、単心室 4 例、僧帽弁狭窄 3 例、肺動脈狭窄 2 例、その他 5 例。現状は修復不要 6 例、修復術後 9 (有意な遺残病変はラステリ 3、フォンタン 1、ファロー 1) 例、修復不能 4 (単心室 3、肺動脈閉鎖 1) 例。受診回数は平均 2 回/年。循環器内科受診歴は 9 例、入院は 3 例(心房頻拍、心内膜炎、心不全)。修復不能・遺残病変 9 例のうち循環器内科受診歴は 2 例のみ。

【考察】修復不能・遺残病変例は主に出張外来を受診していた。循環器内科医不在地域もあり、

問題は複雑である。

1 1) 当院成人先天性心疾患患者の HCV 感染症 HCV infection of ACHD patients in our hospital

天理よろづ相談所病院 小児循環器科

吉村真一郎 松村正彦

【目的】当院小児循環器外来受診中の成人先天性心疾患(ACHD)患者の HCV 感染症の状況を調査する。

【対象】当院小児循環器外来に過去 10 年いないに受診歴のある 20 歳以上の約 440 人の ACHD 患者。

【方法】1992 年以前の輸血歴のある患者について可能な範囲で HCV 抗体検査を施行。陽性患者についてはその serotype、RNA 量などを検査し、当院もしくは近医消化器内科での受診、治療状況を調査した。

【結果】陽性患者は 16 名。インターフェロン(IFN)治療の既往は 1 例で seroconversion できたが、6 例で肝炎発症を認めているが、IFN 治療については考慮中という結果であった。IFN については副作用の肺高血圧を懸念されている例が多かった。

1 2) 成人期先天性心疾患患者の心理療法—困難ケースにどう対応するか

The psychotherapy for patients with adult congenital heart disease—How do you select the therapeutic methods to a difficult case?

さいとうクリニック 1)、アライアント国際大学/CSPP 大学院 2)、
東京女子医科大学循環器小児科 3)

太田真弓 1)、黒澤由里、渡辺佳代、石井麗衣、片山祥子 2)、石井徹子、中西敏雄 3)

成人期先天性心疾患患者では精神心理学的に問題を来たす場合があるが、患者本人は不適応を自覚できず心理療法の困難なケースも見受けられる。本人は心理療法を中断したが、母親の継続受診により親子ともに改善の見られたケースについて報告する。症例は 25 歳男性、左室性単心室、Septation 術後、心不全にて女子医大に外来通院をしている。患者本人は病状の悪化に関しては否認、常勤の仕事を非常勤にされたこと的不满を親や弟妹に当たる一方で、体重増加による心不全悪化への不安に対して食べ物を捨ててしまうなどの問題行動が増加。本人も当院にて心理療法を受けていたが自己中断。その後は母親の疾患受容や罪責感などに焦点を当てながら認知行動療法を行った。母親の認知行動変容に伴い、患者自身の言動にも改善が見られた。患者本人に対する心理療法が困難なケースでも家族療法の観点からの心理療法により、患者自身の心理変容を来たす効果がある。

1 3) 遠隔期合併症に対する検査計画

Appropriate modality for follow-up of adult congenital heart disease

東京女子医大 循環器小児科

池田 亜希、 篠原 徳子、 藤田 修平、 高橋 一浩、 中西 敏雄

【背景】先天性心疾患術後の遠隔期には認められる問題点だけでなく、状態の評価も含めて種々の検査が必要である。今回われわれは入院患者に施行した検査を調査し検討した。

【対象】06年4月から07年7月に入院した20歳以上の患者186人(280入院)に対して施行した検査を調査した。

【結果】Fontan術後(手術時14才、FU期間17年)は38入院で理由は血栓症10(26%)、カテ検査入院10(26%)、上室性頻拍7(18%)であった。検査は多い順にCT、Holter ECG、肺血流シンチが施行されていた。ファロー四徴症術後(手術時10才、FU期間22年)は18入院でカテ検査入院7(39%)、心不全と心室頻拍がそれぞれ3(17%)であった。検査は心室遅延電位検査、Holter ECG、CTの順に施行された。

【結論】遠隔期の問題点は多く報告されており重篤な合併症を発症する前の適切な検索が必要であると考えられた。

1 4) 40歳以降の心房中隔欠損症に対するカテーテル閉鎖術の適応と治療効果

Catheter closure of atrial septal defect in patients ≥ 40 years of age: Indication and clinical efficacy

岡山大学病院 循環器疾患治療部 1) 循環器内科 2) 小児科 3), 心臓血管外科 4)

赤木禎治 1), 谷口 学 2), 大月審一 3), 岡本吉生 3), 草野研吾 2), 富井泰子 4), 笠原慎吾 4), 大江 透 2), 佐野俊二 1, 4)

【背景】中高年のASDカテーテル治療成績について、十分な検討が行われていない。

【対象】当院でカテーテル治療を実施したASD122例中、40歳以上の41例について、臨床像および治療成績について検討した。

【結果】年齢は40歳~84歳(中央値61歳)、Qp/Qsは1.0~3.4(中央値2.38)であった。6例は慢性心房細動を合併し、3例は再発性の脳梗塞を合併していた。77歳以上の4名では術前より呼吸機能障害を認めた。8mm~38mm(中央値20mm)の閉鎖栓を用い治療を実施した。30mm以上の閉鎖栓を使用した7例ではHausdorf sheathを使用した。治療後、全例で自覚症状の改善を得た。留置後の完全閉鎖率は24時間後84%、1ヵ月後94%、3ヵ月後98%であった。

【結論】成人ASD例でもカテーテル治療適応のある症例では小児期と同等の治療効果が期待でき、自覚症状の改善を得ることが可能である。

1 5) 成人期に発症した先天性大動脈弁膜症(大動脈二尖弁)入院例の臨床 Clinical feature of bicuspid aortic valve

榊原記念病院 小児科, *内科, **外科

○佐藤潤一郎、森 克彦、藁谷 理、村上 保夫、嘉川 忠博、西山 光則、朴 仁三、
木村 正人、西口 康介、渡部 珠生、石橋奈保子、三森 重和、相川 大*、
高梨秀一郎**、下川 智樹**

【背景】 日常の小児科診療では大動脈二尖弁が全先天性心疾患に占める割合は少ない。当院に入院した成人大動脈弁膜症は多く、なかでも二尖弁が占める割合が大きいことを経験した。

【目的】 大動脈二尖弁症例の発症時期、治療について検討した。

【対象】 2005年1月から2007年10月に当院に入院した先天性大動脈二尖弁は135例であった。主病変から①AR群(女6例、男36例)②AS群(女27例、男47例)③ASR群(女8例、男11例)の3群について検討した。入院時年齢は、21歳から83歳(中間年齢55歳)であった。

【結果】 胸痛19例、息切れ42例、動悸9例、めまい9例、健診で始めて心雑音を聴取60例に本症を診断した。AR群手術待機例を除き26例に弁置換、9例に上行大動脈置換がおこなわれた。AS及びASR群は、経食道エコー検査を施行し圧較差はPeak to Peak 40-210mmHg、Mean 40-140mmHgを呈していた。73例に弁置換、28例に上行大動脈置換が行われた。

【結語】 大動脈二尖弁症例の多くは無症状に経過し、加療が必要となった例は50歳から60歳であった。AS例では上行大動脈の拡張がみられ上行大動脈置換が必要であった。

1 6) Ruptured Sinus of Valsalva Aneurysm: Trans-aortic repair may cause sinus of Valsalva distortion and aortic regurgitation.

^aDivision of Pediatric Cardiac Surgery and ^bPediatric Cardiology, Asan Medical Center, College of Medicine, University of Ulsan, Seoul, Korea
Tae-Jin Yun^a, Yu-Mi Im^a, Sung-Ho Jung^a, Jae-Kon Ko^b

Objectives: Recurrent or newly developing aortic regurgitation (AR) is a critical problem after the repair of ruptured sinus of valsalva aneurysm (RSVA). We hypothesized that trans-aortic repair of RSVA may cause distortion of the sinus of Valsalva and post-operative AR. Methods: A retrospective review of 56 consecutive patients, who underwent surgical repair of RSVA between June 1990 and August 2006, was performed. Mean age at operation was 33.2 ± 11.4 years (14-64 years). Rupture of the right coronary sinus to the right ventricle was the most common anatomic type (39/56, 69.6%). Preoperative AR equal to or greater than grade II (n=8, 17.9%) was managed by repair (AVP, n=5) or replacement (AVR, n=3). RSVA was repaired primarily (n=7) or by patching (n=10) through aortotomy in 17 patients (trans-aortic group or TA group). In the remaining patients (n=39), RSVA was repaired primarily from the chamber where the corresponding aortic sinus ruptured into, and the sinus valsalva aneurysm was reinforced with a supporting patch (non-trans-aortic group or non-TA group). In patients with RSVA to the right atrium, the supporting patch encompassed the membranous ventricular septum after the detachment of the tricuspid leaflets. The Cox proportional hazards model was used to identify risk factors associated with postoperative AR. Results: Median follow-up duration was 46 months (0.4 – 177 months). There were two late deaths. One patient, who had a trans-aortic primary repair of RSVA without a supporting patch, underwent re-operation for a recurrent fistula 8 years postoperatively. Excluding three patients with aortic valve replacement upon RSVA repair, eleven patients (11/53, 21%) developed recurrent or new-onset significant AR (\geq II/IV) during the follow-up period, and four underwent aortic valve replacement. By multivariable analysis, AVP at initial operation was the only significant risk factor for postoperative AR ($P < 0.001$). After adjustment, non-trans-aortic approach appeared to be associated with a lower risk of postoperative AR with marginal significance (hazard ratio: 0.28, $P = 0.058$). Five-year freedom from significant AR in TA and non-TA groups was $68 \pm 12\%$ and $94 \pm 4\%$, respectively. Conclusions: Trans-aortic repair of

RSVA may cause post-operative AR by progressive distortion of the aortic sinus geometry.

Key words: Ruptured sinus valsalva aneurysm, aortic regurgitation

17) 先天性心疾患患者での大動脈スイッチ術後遠隔期の冠動脈発育-心室容積との関係からの検討-

Coronary arterial size and the estimated perfusion capacity in patients with congenital heart disease long-term after the arterial switch operation - Analysis of relationship between coronary arterial cross-sectional area and the ventricular volumes -

国立循環器病センター小児循環器科¹⁾, 心臓血管外科²⁾

脇坂裕子¹⁾, 大内秀雄¹⁾, 宮崎文¹⁾, 山田修¹⁾, 八木原俊克²⁾

【背景】ASO術後患者における術後遠隔期の冠動脈サイズと冠動脈還流の関係は不明である。

【目的】左右冠動脈サイズと心室容量の関係から、術後遠隔期の冠動脈還流の特性を明らかにする。

【対象と方法】術後遠隔期に冠動脈造影を施行した、18歳以上のASO術後患者25例の冠動脈径を計測し、冠動脈横断面積(CSA: cross-sectional area)に対する心室拡張終末期容積(EDV)の比(EDV/CSA)を計算した。これらと有意な短絡のないQp/Qs=1のVSD患者23例の対照群を比較した。

【結果】症例は25例(男:女=10:15)、年齢は20.5~30.8歳(平均25歳)、術後観察期間は、13.3~25.9年(平均20.6年)、手術時年齢は0.03~5.9歳(平均0.9歳)であった。疾患はTGA23例、DORV2例。冠動脈径(対 対照群比)は、右冠動脈#1は、左冠動脈#5と比較して有意に大であった(#1: #5=119.3±23.6(%):99.4±21.2(%), p=0.002)。LVEDV/#5CSA:RVEDV/#1CSA=5.7±3.2:4.7±2.2(p=0.033)で、左冠動脈の血流支配領域は右冠動脈と比較して大であった。

【結語】左冠動脈の高いLVEDV/CSAは、ASO術後遠隔期での左室心筋血流の還流/需要関係の不均等の原因となることを示唆する。

18) 成人期における右室流出路再建術の経験

Right Ventricular Outflow Tract Reconstruction in Adult Patients with Congenital Heart Diseases

岡山大学心臓血管外科、循環器疾患治療部*

小谷恭弘 笠原真悟 吉積 功 大島 祐 赤木禎治* 佐野俊二

【はじめに】近年増加する成人期に達する先天性心疾患患者に伴い右室流出路関連の再手術症例も増加している。当科で施行された成人期に施行された右室流出路再建術について検討する。

【対象】1991年2月から2007年8月までの期間に行われた16歳以上の右室流出路再建術の26症例。年齢は16-70(平均32)歳であった。疾患はファロー四徴症10例、肺動脈閉鎖・心室中隔欠損症5例、修正大血管転位症4例、その他7例であった。手術理由としては、肺動脈狭窄が22例、肺動脈逆流が4例であった。初回手術が9例、再手術が17例であった。

【結果】肺動脈弁置換術7例、弁付き導管使用2例、ホモグラフト使用11例、弁付きパッチ使用6例であった。3例を術後早期に、それぞれ感染と脳合併症で失った。平均フォローアップ期間67ヶ月(3-201)において、遠隔死亡を2例に認めた。右室流出路に関する再手術は認めなかった。

【結語】成人期における右室流出路再建術は最終手術を目的として行われるが、グラフトの選択・遠隔成績を含め今後さらなる検討が必要であると考ええる。

1 9) The Usefulness of Random Stool α 1-Antitrypsin Concentration in Management of Protein Losing Enteropathy.

Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital

Eun Young Choi, Bo Sang Kwon, Gi Beom Kim, Eun Jung Bae, Chung Il Noh, Yong Soo Yun

Introduction: Protein-losing enteropathy (PLE) is complicated and life-threatening especially in Fontan state (FS). During treatment of PLE, it is important to verify the cessation or recurrence of intestinal protein loss. From this aspect, measurement of serum albumin level may give delayed information. We report several cases of PLE, in whom measurements of random stool α 1-antitrypsin concentration provided useful information in defining intestinal protein loss status.

Case 1: 17 years old girl in FS has suffered from PLE for six years. The underlying congenital heart diseases (CHD) were single ventricle (RV type), single AV valve, left superior vena cava (SVC) and pulmonary atresia (PA). Extracardiac conduit FS was done at 7.6 years of age. PLE developed 4 years later. PLE could be controlled with high dose of prednisolone (Pd) in addition to high-molecular weight heparin (HMWH), diuretics, and other general medical care. Whenever Pd was tapered due to side effects, PLE recurred. Currently Pd dosage was adjusted according to the random stool α 1-antitrypsin concentration.

Case 2: 31 years old man has been suffered from PLE for 3 years. The underlying CHD were double outlet right ventricle (DORV), pulmonary stenosis (PS) and unbalanced atrioventricular septal defect (AVSD). FS was done at 12 years old. PLE developed 16 years later. However, general edema and hypoalbuminemia were relatively tolerable with diuretics for 3 years. Recently we started heparin use. Although serum albumin levels are fluctuating, serial stool α 1-antitrypsin concentration has been decreased.

Case 3: 23 years old woman has suffered from PLE for 7 years. The underlying CHD were DORV, PS, small LV, left isomerism and dextrocardia. FS was done at 4.8 years old. PLE developed at 12 years after FS. Although responsive to high dose Pd, Pd was tapered due to complications and PLE relapsed. Conversion to extracardiac type Fontan which was done 3.5 years after PLE development was not effective in controlling PLE. Currently we are adjusting the Pd dosage according to the level of random stool α 1-antitrypsin concentration.

Case 4: PLE was developed after thoracic duct ligation in 19 years old man. His underlying heart diseases were Fallot type DORV and complete AVSD. He had several operations and lastly experienced thoracic duct ligation due to uncontrolled chylothorax. Pressure in RA and RV were 23/15/18mmHg and 46/6/18mmHg. Although PLE was initially suspected due to hypoalbuminemia, PLE was diagnosed after multiple check of random stool α 1-antitrypsin concentration. Currently we are adjusting the diuretics dosage according to the random stool α 1-antitrypsin concentration.

Conclusion: Despite of limited cases, our experiences indicate that serial measurement of random stool

α 1-antitrypsin concentration are very useful in diagnosis and treatment of PLE.

20) フォンタン術後患者における尿酸測定の意義

Uric acid and its clinical significance in Fontan patients

国立循環器病センター 小児科
大内秀雄、脇坂裕子、宮崎 文、山田 修

【背景】血行動態、運動耐容能に加え、神経体液性や免疫系を含む代謝要因は慢性心不全病態 (CHF) と密接に関わる。血中尿酸濃度 (UA) は CHF やメタボリック症候群と密接に関わり、高尿酸血症は CHF 重症度と相関し、心事故の強力な予測因子である。一方、フォンタン術後患者は慢性心不全を呈するが、この疾患での UA 測定の臨床的意義は不明である。

【目的】フォンタン術後患者の UA を測定し、血行動態、運動耐容能、神経体液性因子を含めた代謝諸指標との関連を検討する。

【方法】安定した連続 77 例のフォンタン術後患者 (平均 20 ± 6 歳) と健常者 17 例 (平均 27 ± 6 歳) の空腹時採血から UA を測定し、BMI、腹囲、血行動態、運動能、神経体液性因子、糖脂質指標、および腎機能と比較した。

【結果】フォンタン術後患者および健常群の UA は各々、 6.4 ± 1.9 および 5.0 ± 1.2 で、フォンタン術後患者は有意に高かった ($p < 0.01$)。フォンタン術後患者全体の単相関の検討では高年齢、男性、利尿剤使用、抗凝固、 β 遮断薬、低運動能、運動時換気効率、交感神経およびレニン-アンギオテンシン系賦活、低ナトリウム血症、高カルシウム血症、高血清ヘモグロビン濃度 (Hb)、低酸素血症、低 HDL 血症および低腎機能が高い UA と有意に関連した。多変量解析では UA の独立規定因子は、利尿剤、 β 遮断薬使用、高血清クレアチニン濃度、低酸素血症および高 Hb であった。

【結論】フォンタン術後患者では高 UA 血症を認め、利尿剤および β 遮断薬使用に加え、低酸素血症と腎機能に密接に規定される。一方、UA は多くの臨床成績と相関することから、フォンタン術後患者の状態把握には簡便で有用な指標である。

21) 当院のフォンタン型手術後成人例 (TCPC 法を除く) 10 例の検討

Study of adult patients after non-TCPC Fontan procedures in Amagasaki hospital

尼崎病院心臓センター小児循環器科 坂崎尚徳 佃和弥 坂東賢二 李進剛
心臓血管外科 藤原慶一 大谷成裕 大野暢久 清水和輝 藤原靖恵
今井健太 小田基之

【背景】当院では、TCPC 転換術 (TC) は、鬱血性心不全または再発性心房粗動 (AF) 例に行なわれてきたが、どのタイミングがベストかは明らかでない。

【対象と方法】Fontan (F) 術後成人例 10 例 (TA 5, SRV 2, SLV 3; Bjork 3, APC 7) を対象とし、後方視的に成人期以降の臨床経過を調べた。

【結果】F 術後 20 年生存率は 90%、F 術後 20 年 AF 回避率は 44% であった。TC 例は 5 例 (F 術後中央値 21 年) で、術前 NYHA IV の 2 例のうち 1 例は術後 LOS で死亡した。TC 後 sinus 例は 2 例で、pacemaker 埋め込み例が 2 例であった。TC 未施行例は 5 例で、1 例が F 術後 14 年で突然死し、4 例 (F 術後中央値 21 年、APC 4) では、心不全症状や再発性 AF を認めていない

【結論】TCの成績は概ね良好であるもののsinus維持例は少ない。よって、今後積極的に転換術を検討してもよいと考えられる。

2 2) 成人期 TCPC 症例の臨床成績と遠隔期死亡予測因子の検討

Mid-to-Long-Term Outcome of Total-cavo-pulmonary Connection In High-Risk Adult Candidates

岡山大学附属病院 1) 心臓血管外科、2) 循環器疾患治療部

藤井泰宏¹⁾、赤木禎治²⁾、大島 佑¹⁾、吉積 功¹⁾、笠原慎吾¹⁾、三井秀也¹⁾、佐野俊二¹⁾

【目的】成人期 TCPC の臨床成績を検討した。

【方法】当院で TCPC を施行した 25 例を後ろ向き検討した。平均年齢 27 歳 (16 歳~52 歳)。術前 NYHA、1 度 4 例、2 度 12 例、3 度 9 例。13 例で上室性不整脈を認めた。また、次の 11 項目を遠隔期死亡予測因子と仮定した。1) 年齢 \geq 30 歳(7/25)、2) Heterotaxy(9/25)、3) EF $<$ 50%(6/25)、4) AVVR \geq mod(6/25)、5) PAI $<$ 200(7/25)、6) meanPAP \geq 15mmHg(2/25)、7) PVR \geq 2.0 wood \cdot units(10/25)、8) 上室性不整脈(13/25)、9) PLE(2/25)、10) NYHA class \geq 3(9/25)、11) Fontan 手術既往(10/25)。

【結果】平均 Follow up 期間 57 ヶ月。早期死亡 1 例、遠隔期死亡 2 例。上記因子が 5 個以上の症例は 5 個以下の症例に比べ有意に死亡率が高かった (P=0.01)。年齢 (P=0.08)、NYHA (0.13)、PLE (0.08) は有意な遠隔期死亡予測因子となる可能性があった。術後 NYHA 1 度 12 例、2 度 11 例、4 度 2 例、改善率 75%であった。遠隔期に上室性不整脈 4 例を認めた。

【結論】成人期 TCPC は NYHA 改善効果、上室性不整脈改善効果を期待できるが、上記死亡予測因子の蓄積が長期予後に影響を及ぼすものと思われ、合併症出現前の TCPC 介入が必要と思われた。

2 3) フォンタン術後遠隔期の肝臓組織標本の検討

Histological assesment of liver pathology in long term Fontan patients

東京女子医科大学心臓病センター 循環器小児科、病院病理科*

清水美妃子 西川 俊郎* 篠原徳子 森善樹 中西敏雄

【背景】フォンタン型手術は三尖弁閉鎖をはじめとする複雑心奇形の治療として確立しているが遠隔期には心機能不全や、中心静脈圧の上昇に伴う心房拡大、うっ血などを認めることがある。うっ血に伴う肝臓の組織学的な変化の検討の報告は少ない。

【方法】1974 年から 1992 年に当院でフォンタン手術を施行し、遠隔期に死亡した 31 例の内、病理解剖が得られた 5 例について、病歴及び肝臓の組織標本を検討した。

【結果】5 例中 4 例は APC 型、1 例は Bjark 型の手術をされていた。術後経過年数は 8 ヶ月から 24 年 5 ヶ月(15+/-9.6 年)で、1 例をのぞき 10 年以上経過した長期生存例であった。死亡前の NYHA は 2 例で III、3 例で II、術後の中心静脈圧は 15+/-5mmHg であった。肝組織の繊維化の程度を 5 段階 I(軽度)-V(肝硬変)で評価した。5 例全例にうっ血及び繊維化を認め、4 例は II-III 度であった。悪性腫瘍 \cdot V 度肝硬変の所見を認める症例はなかった。

【結論】フォンタン術後遠隔期には、中心静脈圧の上昇に伴う、うっ血肝および繊維化が必発であるが、今回の検討では肝硬変は認めなかった。

2 4) One and a half repair in adults: Indications, Surgical outcome and postoperative functional MR study.

Division of Pediatric Cardiac Surgery* and Cardiology**, Asan Medical Center, University of Ulsan.
Tae-Jin Yun*, Yu-Mi Im*, Won-Kyung Jhang*, Jae-Kon Ko**.

Objective: One and a half repair strategy (i.e. adjunct bidirectional cavopulmonary shunt in addition to an intra-cardiac repair) can be employed for patients with small and / or dysfunctional right ventricle (RV). The efficacy and safety of this procedure in adult population, however, needs to be defined. Methods: A retrospective review of 11 patients with various congenital anomalies, who underwent one and a half repair between December 2001 and September 2007, was performed. Median age at operation was 45.8 years (17.3 – 57.5 years). There were 7 males and 4 females. Diagnoses were Ebstein's anomaly in 9, giant right atrium (RA) with hypoplastic RV in 1 and tricuspid stenosis associated with Behcet's disease in 1. Procedures for intra-cardiac anomalies were tricuspid valve repair using Hetzer technique for Ebstein's anomaly in 8, tricuspid valve replacement for Ebstein's anomaly with previous tricuspid valvuloplasty in 1, RA reduction plasty for giant RA in 1 and tricuspid valve replacement for tricuspid stenosis in 1. Postoperative functional magnetic resonance study was undertaken in 4 of them. Results: There was no early or late mortality. Median ventilatory support, intensive care unit stay and hospital stay were 13 hours, 2 days and 10 days, respectively. Six of the eight patients with tricuspid valve repair for Ebstein's anomaly showed less than mild residual tricuspid regurgitation. Postoperative central venous pressure at postoperative 24 hours ranged from 12 to 28 mmHg (median: 16 mmHg). Only two patients (2/11, 18%), however, showed signs of central venous hypertension (i.e. facial edema in the morning, neck vein engorgement, small amount of pleural effusion, light headedness), necessitating diuretics administration. Median follow-up was 18.4 months (1.1 – 70.8 months). Postoperative functional MR study was performed in four patients during the follow-up period. Blood flow to the upper compartment of the body (ascending aortic flow – descending aortic flow) was 25-36% of the whole body blood flow, and the ratio of superior vena cava blood flow over blood flow to the upper compartment was 0.74 – 1.0. Conclusion: One and a half repair can be performed safely in adult patients with marginal right ventricular size and function. Postoperative functional MR study showed the development of SVC-IVC collaterals in some patients.

2 5) 待機手術のみが施行された成人単心室患者の QOL に関する検討

QOL of cyanotic adult patients after palliation with single ventricle anatomy

大阪大学医学部附属病院 小児科 心臓血管外科

岡田陽子 1) 小垣滋豊 1) 吉田葉子 1) 市川肇 2) 福島教偉 2) 澤芳樹 2)

大藪恵一 1)

【背景】単心室患者に対する Fontan 手術は良好な長期生存率が得られるようになったが、Fontan 手術の適応外となり待機手術のまま成人期を迎える患者もいる。

【目的】待機手術のみが施行されチアノーゼが残存する 30 歳以上の単心室症例の QOL について検討する。

【対象】待機手術のみが施行された単心室患者で 30 歳以上の 4 症例（三尖弁閉鎖 3 例 僧帽弁閉鎖 2 例女性 1 名、男性 3 名）。

【結果】1 症例が NYHA 3 度 3 症例が 2 度であった。安静時 SpO₂ は 76%–82% であった。勤務形態は常勤が 2 例で、自営業が 1 例、無職が 1 例であった。既婚者は 1 例であった。1 例に抑うつ状態が認められた。

【結論】チアノーゼのある成人先天性疾患患者の生存率は不良であるが、30代でも比較的QOLの高い生活を送ることができる症例もある。更なるQOLの向上のために外科的、内科的治療が検討される必要がある。

26) Fontan術後の心不全における炎症性サイトカインと液性因子の検討

Inflammatory cytokines and neurohormonal factors in patients with heart failure long after Fontan procedure

東京女子医科大学循環器小児科

竹内 大二、清水 美妃子、高橋 一浩、篠原 徳子、富松 宏文、山村 英司、森 善樹、中西 敏雄

【目的】Fontan術後の心不全の程度と炎症性サイトカイン及び液性因子との関連を検討する事。

【方法】36名のFontan術後例(F群:年齢中央値26歳)について血液を採取し、高感度CRP、IL-6、TNF- α 、可溶性TNF受容体(sTNFR-1 and -2)、BNP、ノルアドレナリン(NorAd)、レニン、アルドステロン、ET-1値を測定した。各パラメーターをF群のNYHA分類とコントロール群(n=10)の間で比較検討した。

【結果】F群のNYHA III/VI群(n=7)ではコントロール群及びNYHA I/II群(n=29)に比し、CRP値、TNF- α 、sTNFR-1、sTNFR-2、IL-6、BNP、NorAd、ET-1が有意に高値であった。

【結論】Fontan術後の心不全病態に液性因子のみならず炎症性サイトカインも関与していることが示唆された。

27) 両方向性グレン手術後遠隔期における肺動静脈瘻の検討

Pulmonary AV fistula in the long-term period after bidirectional Glenn

和歌山県立医科大学(第一外科1)、小児科2)

平松健司1)、久岡崇宏1)、金子政弘1)、湯崎 充1)、岩橋正尋1)、西村好晴1)、岡村吉隆1)、鈴木啓之2)、武内 崇2)、洪田昌一2)

【対象】BDG後の15例を対象に、遠隔期(8-129ヶ月、Fontan到達例ではFontanまで)におけるPAVFの発生状況を検討。

【結果】SpO₂が著明に低下したのはpolyspleniaでazygosconnectionを伴うHLHSの一例のみで、TCPS後8年目よりSpO₂が89%より76%に低下し、著明なPAVFの発生を認めた。TCPS後129ヶ月目にextracardiacFontan施行したところ、術後2ヶ月目よりSpO₂が86%まで上昇し心カテ上PAVFの退縮が確認された。その他はBDG施行後平均28ヶ月の追跡期間でSpO₂は80.2%より80.0%へと変化なくPAVFの発生も認められなかった。特に右室より6mmの人工血管で主肺動脈へ順行性のadditional flowを残したSRVの一例ではBDG術後115ヶ月経過しているがPAVFの発生なし。

【結語】BDG後遠隔期において肝静脈血の肺循環への流入の有無がPAVFの発生及び退縮に関与していると示唆された。

28) Fontan 術後遠隔期心房性頻拍の管理

Management of atrial tachycardia long after Fontan operation

東京女子医科大学循環器小児科(1) 循環器内科(2) 心臓血管外科(3)

(1) 藤田修平、高橋一浩、竹内大二、西田純子、篠原徳子、中西敏雄

(2) 庄田守男、笠貫宏、(3) 黒澤博身

【背景】Fontan 術後遠隔期における心房性頻拍の発生頻度は高いが、治療戦略に関してはいまだ確立していない。

【目的】Fontan 術後遠隔に症例における不整脈治療に関して評価する。

【方法】Fontan 術後 10 年以上経過した 199 症例（心耳肺動脈吻合 163 例、TCPC 13 例、右房右室吻合 23 例）の内、遠隔期に不整脈治療がされている 60 症例。一過性の頻拍で治療介入がなされていない症例は除外した。

【結果】Fontan 術後遠隔期における不整脈の回避率は 10 年で 86%、20 年で 62%であった。心房細動は 16 例、心房粗動もしくは心房頻拍 21 例、上室性頻拍 23 例であった。抗不整脈治療は一症例で平均 2.4 剤用いられ、ジゴキシン 48 例、Na チャネル遮断薬 45 例、ベータ遮断薬 10 症例、アミオダロン 9 症例、カルシウム拮抗薬 12 例であり、薬剤でのコントロールは 53%で可能であった。15 症例（25%）が薬剤でのコントロールが不能でありカテーテルアブレーション（RFCA）、TCPC 変換術、Maze 手術などが施行された。RFCA の成功率は 44%。TCPC 変換術や手術時の Maze 手術の併用で 6 例中 2 例が術後、洞調律への復帰が可能であった。

【結語】Fontan 術後遠隔期の心房性頻拍の頻度は高く、経年的に不整脈発症例は増加する。薬物療法、RFCA、TCPC 変換術などの治療の併用により心房性頻拍のコントロールは可能であるが今後、RFCA や TCPC 変換術などの適切な治療介入時期に関してさらに検討する必要がある。

29) 15 年以上経過した Fontan 術後の不整脈

Arrhythmia in long-term survivors after Fontan operation

国立循環器病センター心臓血管外科

中村 祐希、鍵崎 康治、萩野 生男、白石 修一、八木原 俊克

【目的】我々は 1979 年より Fontan 手術を施行しているが、術後 15 年以上経過した症例の不整脈について検討した。

【対象】1992 年 6 月までに施行した Fontan 手術 109 例中 15 年以上追跡が可能な 48 例が対象。手術時年齢は 1 歳～22 歳（平均 73.6 ± 51.6 ヶ月）で atrial-pulmonary connection (APC) 型 27 例、total cavo-pulmonary connection (TCPC) 型 21 例。

【結果】平均観察期間は 18.5 ± 3.2 (15～27.8) 年。現時点での平均年齢は 24.8 ± 5.4 歳。APC 型で治療を要する不整脈を認めなかったのは 7 例(26%)であり、9 例に上室性頻拍、4 例に心室性頻拍(それぞれ術後 15, 22, 24, 24 年目)を認めた。心室性頻拍を認めた症例は TA2 例、三尖弁狭窄 1 例。TCPC 型の内、精査、治療を要する不整脈を呈したのは、5 例（2 例がそれぞれ術後 16, 19 年目に心室性頻拍、3 例がそれぞれ術後 1、2、9 年目に上室性頻拍）であり、いずれも right

isomerism であった。

【結語】Fontan 手術後の長期経過において、術後 15 年以降心室性不整脈が散見され、慎重な観察を要する。TCPC 型では right isomerism heart 以外不整脈を併発しなかった。

3 0) Clinical outcomes of Fontan revision surgery with or without associated arrhythmia intervention

東京女子医大循環器小児科

高橋一浩

Children's Hospital Boston

Francis Fynn-Thompson, MD Frank Cecchin, MD Pedro J del Nido, MD

John K Triedman, MD, FACC

【背景:目的】Failed Fontan 患者に対し Fontan revision の適応については議論の余地がある。

方法、対象：ボストン小児病院における連続 40 例の Fontan revision 術後患者について、不整脈手術を施行した 21 例（Maze 群）と未施行群 19 例に分けて後方視的に検討した。

【結果】死亡率は 12.5%と高く周術期合併症も高かった。中でも術後早期の出血血栓性合併症が多かった。しかし、operative survivor では NYHA 機能分類が改善し Maze 群は周術期死亡率や合併症率を上げることなく術後不整脈の重症度（AT severity score）が改善した。Bjork 型フォンタン、高い年齢がリスクであった。

【考察】risk:benefit ratio の観点から考えた本術式の適応に関して、比較的若年で有症状の場合は有用であるかもしれない。

3 1) Total Cavo Pulmonary Connection 術後遠隔期における負荷心電図の有用性

The Significance of Exercise Electrocardiography on Long Term Outcome after Total Cavo Pulmonary Connection

兵庫県立こども病院 循環器科¹⁾、てい小児科クリニック²⁾、明石医療センター
心臓血管外科³⁾

城戸佐知子¹⁾、鄭 輝男²⁾、山口 眞弘³⁾

【目的】Total Cavo Pulmonary Connection(TCPC)術後遠隔期の日常活動に伴う心拍の異常、不整脈を明らかにする。

【対象】TCPC 術後 10 年以上経過した 15 歳以上の 29 症例(Pacemaker 植え込み例は除く)。double Master 負荷心電図を施行、一部 Treadmill 併用。

【結果】上室性頻拍の既往は 2 症例。安静時心電図で所見を認めるものは 17%(房室結節調律・上室性期外収縮:4、I 度房室ブロック:1)。負荷心電図では 62%(上室性期外収縮が顕在化:8、心室性期外収縮:4、心拍上昇時 II 度房室ブロック:2、P 波は変化しないが 2 段脈様に RR 間隔変動:2、

房室結節調律・洞房ブロック:4)と、様々な心拍不整・不整脈が顕在化した。

【結論】TCPC術後の負荷心電図は、安静時心電図やHolter検査では明らかにならなかった心拍不整・不整脈を顕在化させ、術後の機能評価の一助となる。

3 2) Fontan 術後症例に合併した心房頻拍に対するカテーテルアブレーションの長期予後の検討

Long-term outcome of the catheter ablation for atrial tachycardia in patients late after Fontan surgery

東京女子医科大学 循環器内科 1)

東京女子医科大学 循環器小児科 2)

1) 真中哲之、庄田守男、谷崎剛平、江島浩一郎、木村竜介、二川圭介

佐藤高栄、林 雅道、萩原誠久、笠貫 宏

2) 藤田修平、竹内大二、高橋一浩、篠原徳子、中西敏雄

【方法:結果】心房頻拍に対してカテーテルアブレーション (CA) を行った Fontan 術後症例 (連続 15 症例) に関して検討を行った。全症例で右房の前側壁に低電位領域が確認され、同部位が頻拍の緩徐伝導部位になっていた。4 症例では 2 回以上の治療を必要とした。急性期の CA 成功率は 53% と高くなかった。CA 成功率が低い理由として、巨大右房で血流量が少なく十分な電極の冷却効果及び出力が得られない事、症例によっては右房壁が肥厚している事が考えられた。4.2 ± 3.4 年の経過観察期間中、CA 後に TCPC conversion を行った 2 症例では再発なく、他 2 症例は心房細動に固定、残りの 11 症例中頻拍の再発を認めたのは 3 症例のみであった。

【結語】Fontan 術後症例に生じる心房頻拍の CA の急性期成功率は高くはないが、CA 後に再発なく経過している症例も少なくなく、臨床的には頻拍の抑制に寄与している可能性が示唆される。

3 3) Fontan 術後の頻拍に対して、電気生理検査及びアブレーション治療を施行した症例の検討-APC 術後と TCPC 術後症例の比較。

Electrophysiological studies and radiofrequency catheter ablation after Fontan procedure in patients with supraventricular tachycardia.

日赤和歌山医療センター心臓小児科

豊原啓子、梶山葉、芳本潤、福原仁雄、中村好秀

【対象】APC 群は 6 例 (三尖弁閉鎖 4、肺動脈閉鎖 1、単心室 (SV) 1)、年齢は 19-30 歳、術後 8-19 年で初回の頻拍を認めた。TCPC 群は 5 例 (SV1、無脾症候群 (Asp) 3、左心低形成症候群 (HLHS) 1)、年齢は 2-14 歳、術後 1 か月-7 年で初回の頻拍を認めた。

【結果】APC 群は全例心房内回帰性頻拍であった。5 例が TCPC conversion を行ったが、3 例は心房細動を認めている。TCPC 群のうち 3 例の Asp は 2 つの房室結節を介する回帰性頻拍で、SV は

WPW 症候群、HLHS は三尖弁輪後中隔起源の心房頻拍であった。WPW は大動脈経由、その他の 4 例中 3 例は fenestration 経由で頻拍の除去に成功したがカテーテル操作は困難であった。

【考察】 APC は早期の TCPC conversion が必要であるが、心房細動に移行する場合がある。TCPC 症例は術前に頻拍基質の除去を行うことが重要である。

3 4) 成人先天性心疾患における不整脈基質

Arrhythmogenic substrate in adult patients with congenital heart disease

1) あいち小児保健医療総合センター循環器科

2) 名古屋大学大学院器官制御内科学*

1) 安田東始哲、福見大地、沼口敦、足達武憲、長嶋正實 2) 因田恭也

【背景】：成人先天性心疾患の不整脈 (CHD-A) には、さまざまな不整脈基質が存在する。

【目的】：成人 CHD における不整脈基質を明らかにすること。

対象及び方法：年齢 15～63 歳の CHD-A (10) に対し、電気生理学的検査とカテーテルアブレーション (CA) を施行。基礎心疾患は、Ebstein 奇形 (3)、修正大血管転換 (CCTGA) (1)、心室中隔欠損術後 (2)、心房中隔欠損術後 (1)、ファロー四徴症術後 (TOF) (1)、三尖弁狭窄シャント術後 (1)、右心耳肺動脈吻合術 (APC) 後 (1)

【結果】：不整脈基質は、右側 Kent (Ebstein 奇形)、心房切開線 (ASD、TOF)、心室切開線 (TOF)、三尖弁輪 (ASD、TOF、VSD、APC)、心房内焦点 (TOF、APC)、二房室結節 (CCTGA)。全例 CA にて治療。

【結論】：不整脈基質として、術前では生来 CHD に伴う Kent や二房室結節、術後では切開線、焦点性の例が多い。

3 5) ファロー四徴症術後の不整脈に対するカテーテルアブレーション

Catheter ablation of arrhythmias in the patients after tetralogy repair

日本赤十字社和歌山医療センター 心臓小児科

梶山葉 芳本潤 福原仁雄 豊原啓子 中村好秀

【背景】 成人期を迎えたファロー四徴症術後患者の不整脈治療は重要である。

【目的】 当院でのファロー四徴症患者の不整脈治療症例を検討する。

対象/方法：2002 年 10 月から 2007 年 9 月まで当院にて経験したファロー四徴症術後患者 10 名、平均 22 歳。9 名が就学前に根治術を行っており、術後 9 年～32 年経過している。診療録等をもとに後方視的に検討した。結果：不整脈発症時期は術後 13 年、当院紹介は術後 17 年であった。全例に EPS を施行し不整脈診断は心室頻拍が 4 名、心房性頻拍が 7 名、AVNRT が 1 名であった。2 名が 2 つ以上の不整脈疾患を有していた。SSS を 2 名に認めた。全例にアブレーション治療を施行し、6 名で成功し再発を認めていない。2 名で治療後再発し、内 1 名で再度治療を行い

成功した。2名で根治不能であり、ともに心房性頻拍で右房の著明な拡大や三尖弁輪のリング挿入が一因と考えられた。

【結語】アブレーション治療は有効であるが、治療時期の決定は重要である。

36) ファロー四徴症術後の心房細動に対して CFAE を指標にアブレーション治療を施行した 1 例

Catheter ablation targeted on the CFAE for atrial fibrillation with repaired tetralogy of Fallot

大阪市立総合医療センター小児循環器内科

保田典子、鈴木嗣敏、小澤有希、江原英治、村上洋介

【症例】47歳女性。18歳時にファロー四徴症根治術施行。43歳時に大動脈弁置換術を施行されている。45歳時に心房細動を初めて発症し、以後薬物療法と Cardioversion(DC)にてコントロールをしていたが、徐々に頻拍の頻度が上昇していたため当院に紹介された。冠静脈洞、右心房に電極カテを挿入し mapping を行った。卵円孔開存を認めたため、左心房の mapping も可能であった。肺静脈にはほとんど電位はなく、洞調律時にも肺静脈起源の期外収縮は認めなかった。僧帽弁周辺と右心房全体に complex fractionated atrial electrogram(CFAE)を広範囲に認めたため、同電位を指標に 68 回の通電を行った。通電を重ねるに従って心房内電位が次第に organize してきたが心房細動の停止には至らず、DC で洞調律化して治療を終了した。術後上室性期外収縮の減少を認めたが、4 日後に再び心房細動を発症したため、現在は、アミオダロン導入し洞調律が維持されている。術後心房細動に対するアブレーション治療の報告は少なく、考察を交えて報告する。

37) 咯血を契機に診断された右肺静脈閉鎖の 1 成人例

An adult case of unilateral PV atresia discovered with hemoptysis

広島市民病院小児循環器科

木口久子 鎌田政博 中川直美

【症例】35歳女性。生後1ヵ月より血痰を認め、気管支拡張症と診断されていた。12歳以降、ほとんど無症状となったが、35歳時、比較的多量の血痰を喀出し救急外来を受診した。胸部XPで右肺の透過性低下を認めたが、呼吸状態は良好で一旦は経過観察となった。しかし、血痰が持続するため入院となった。気管支鏡検査では気管分岐部周辺の粘膜下に血管の著しい怒張を認め、出血源と考えられた。造影CTでは右肺低形成、右肺動脈低形成を認め、右肺静脈は描出されなかった。奇静脈は著明に拡張していた。心血管造影では拡張した気管支動脈を認め、その血流は毛細血管相を経ることなく右肺動脈を逆行、左肺動脈へ流入していた。肺高血圧の合併はなかった。その他の心奇形は認めず、先天性右肺静脈閉鎖と診断した。片側肺静脈閉塞は非常に稀な疾患であり(先天性心疾患の1/30000)、成人例では内科初診となるため診断に難航する例が少なく

ないと考えられ注意が必要である。

38) レジオネラ感染による敗血症性ショックに心室頻拍を合併し、治療に難渋した成人ファロー四徴術後の一例

A postoperative case of Tetralogy of Fallot complicated with uncontrollable ventricle tachycardia induced by Legionnaires septic shock

国立循環器病センター

宗村 純平、 宮崎 文、 大内 秀雄、 山田 修

【背景:目的】 ファロー四徴(TOF)術後の心室頻拍(VT)は、遠隔期の重要な合併症の一つである。我々は稀な起因菌であるレジオネラ敗血症に VT を合併し治療に難渋した成人 TOF 術後の一例を経験したので報告する。

【症例】 TOF 術後、27 歳男性。右心不全に対してβ遮断薬、利尿剤、強心剤を内服中であった。39℃台の発熱に伴い心拍数 200/分の単源性 VT を認め、当院へ救急搬送された。メキシチール、リドカインの静脈内投与は効果なく、ソタロールの経管投与を追加し洞調律を維持し得た。直後に敗血症性ショックによる多臓器不全を生じ、カテコラミン、バゾプレシンの投与、エンドトキシン吸着を施行。入院5日目尿中レジオネラ抗原陽性と判明し、抗生剤変更にて劇的に改善した。VT に対してはカテーテル電氣的焼灼術を施行し、退院となった。

【まとめ】稀なレジオネラ敗血症性ショックを契機に VT を合併し、診断、治療に難渋しながらも、集中管理にて救命し得た成人 TOF 術後例を報告した。

39) 奇異性脳梗塞を契機に、手術適応の再検討を行い、one and a half ventricular repair を行った Ebstein 奇形の1例

One and a half ventricular repair for Ebstein's anomaly after paradoxical embolism.-A case report

1) 愛媛県立中央病院 小児科 2) 愛媛大学小児科 3) 愛媛県立中央病院
心臓血管外科 4) 愛媛県立中央病院 循環器内科

1) 山本英一 1) 太田雅明 1) 千阪俊行 2) 檜垣高史 3) 長嶋光樹 3) 高野信二
4) 中村陽一

【はじめに】Ebstein 奇形は、小児期を無症状で経過し成人後経年的に症状が出現することが多い。手術適応無しで経過観察されていたが、奇異性脳梗塞を契機に手術を決定した症例を経験したので報告する。

【症例】37 歳、男性。出生時に Ebstein 奇形と診断されたが、手術適応はないといわれていた。日常制限なく生活をしてきた。突然複視が出現し、ろれつが回らなくなった。UCG にて、Ebstein 奇形と右左短絡の ASD を、頭部 MRI にて微少梗塞を認め、奇異性脳梗塞と診断。Ebstein 奇形に

については、チアノーゼによる多血症、重症三尖弁閉鎖不全による右心負荷なども認めたため、外科的治療を再検討した。one and a half ventricular repair＋弁形成の術式を選択し、術後経過は良好である。

【結語】Ebstein 奇形では、形態と病態生理に応じ、適切な時期、適切な術式が選択されるべきである。

40) 成人チアノーゼ性先天性心疾患に合併した空洞を伴う肺非定型抗酸菌症の1例

Atypical mycobacterium pulmonary infection in an adult patient with cyanotic congenital heart disease

筑波大学臨床医学系 小児科1)、同 心臓血管外科2)、
筑波メディカルセンター病院循環器内科3)、筑波学園病院呼吸器内科4)
加藤愛章1)、堀米仁志1)、高橋実穂1)、徳永千穂2)、平松祐司2)、仁科秀崇3)、
船山康則4)

【症例】23歳、男性。3か月時に右胸心（内臓心房位正位）、両大血管右室起始症、肺動脈狭窄、左室低形成、僧帽弁閉鎖、心房中隔欠損と診断された。2歳時に右 classical BT 短絡術、16歳時に両方向性 Glenn 手術を施行された。チアノーゼと二次性多血症が強く、側副血行路の発達や凝固異常のために喀血の既往がある。2~3か月前から咳嗽があり、2週間前から増強した。胸部単純 X 線では明らかな異常は検出できなかったが、ちょうど TCPC を含めた治療方針決定のために MDCT を撮影した際に肺の空洞を指摘された。喀痰塗抹で Gaffky4 号であったが、結核菌の PCR は陰性で、Mycobacterium kansasii が同定されたため、RFP を開始した。

【考察】成人先天性心疾患患者ではチアノーゼや肺実質・血管系の異常を背景として肺非定型抗酸菌症を合併することがある。呼吸器症状があるときは胸部 CT による評価と PCR による迅速な菌の同定が重要である。

41) チアノーゼ心疾患における瀉血前後の皮膚血流量の変化

～レーザードップラー血流計を用いた検討～

Variation of skin blood flow before and after venesection with adult congenital heart disease using laser doppler monitoring

1) 久留米大学循環器病センター 2) 久留米大学小児科 3) 杉村こどもクリニック
家村素史1)、杉村徹3)、岸本慎太郎2)、籠手田雄介2)、伊藤晋一2)、
工藤嘉公2)、石井治佳2)、前野泰樹2)、須田憲治2)、松石豊次郎2)

【背景】チアノーゼ心疾患において、ヘマトクリット65%以上で症候性の場合は瀉血療法の適応があり、その効果は明らかであるが、臨床症状、血液検査所見以外には客観的な効果判定の指標は確立されていない。

【目的】レーザードップラー血流計を用いて、瀉血の効果を客観的に判断可能か検討すること。

【対象】チアノーゼ心疾患3名（年齢：中央値29.6歳、男2名）に計5回の瀉血（500ml）及び同量の生理食塩水での置換を行い。その前後で血液検査、皮膚血流量（PU）を計測した。

【結果】Ht値は前後で 5.8 ± 3.2 低下し、平均変化率は -8.1% であった。同様にPU値は前後で 47.5 ± 28.4 低下し、平均変化率は平均 -22.0% と著明に低下しており、血管内の運動血球数、血球平均速度ともに減少していた。

【結論】PU値を計測することで、瀉血の客観的な効果判定が可能であり、非侵襲的に適切な瀉血量を決定できる可能性がある。

4 2) 成人 Eisenmenger 症候群における肺血管拡張薬の有用性

Effectiveness of pulmonary vasodilator for adult Eisenmenger syndrome

東邦大学医療センター大森病院 小児科

嶋田 博光、池原 聡、高月 晋一、中山 智孝、松裏 裕行、佐地 勉

【目的】成人 Eisenmenger 症候群症例における肺血管拡張薬の有用性について検討した。

【方法】当院でフォロー中の成人 Eisenmenger 症候群の 12 例（男：女=3：9、年齢 29.8 ± 10.0 歳、術後 2 例）を対象とし、後方視的に検討した。

【結果】基礎疾患は心室中隔欠損が 7 例、心房中隔欠損が 4 例、大動脈肺動脈開窓が 1 例。肺高血圧の治療を行った症例は 10 例。肺血管拡張薬は PGI2：8 例（5 例が経口、3 例が持続点滴）、Sildenafil：5 例、Bosentan：5 例。3 者併用は 2 例。10 例中 5 例で BNP の低下や 6 分間歩行テストの改善を認めた。3 例は不変だが心不全の増悪なし。治療に関わらず死亡したのは 2 例でいずれも術後であった。

【結論】非手術の成人 Eisenmenger 症候群における肺血管拡張薬は心不全の改善が期待できるため、積極的に投与することがすすめられる。

4 3) 当院での Eisenmenger 症候群 9 例の検討

Experience of Eisenmenger Syndrome

兵庫県立尼崎病院 心臓センター小児部

坂東 賢二、李 進剛、佃 和弥、坂崎 尚徳

【対象と方法】当院の Eisenmenger 症候群 9 例を対象とし 18 歳以降の臨床経過を後方視的に検討した。

【結果】主疾患は VSD が 5 例(21trisomy 4 例)、APwindow1 例、TA 3 例。18 歳以降中央値 8 年(1~20 年)の経過観察中 3 例が死亡 (D 群)、生存 (S 群) は 6 例。D 群は全例 TA で死亡時年齢 19~29 歳(中央値 26 歳)。外来最終受診時の SpO₂ は 72~78%。S 群の最終受診時の年齢 23~38 歳(中央値 31 歳)で SpO₂ は 85~93%。死因は突然死 1 例、Vf 1 例、低酸素血症 1 例。経過中の主な合併症は S 群で肺膿瘍 1 例、感染性心内膜炎 1 例。D 群で脳膿瘍 1 例、失神 1 例、PSVT 1 例。肺高血圧に対する治療は beraprost5 例、Bosentan1 例、HOT1 例。

【結論】複雑心奇形に合併した例の予後は不良。肺高血圧に対する治療の効果は今後の検討が必

要。

4 4) 心内修復手術時肺高血圧が問題となった Down 症候群の成人後の循環動態

Circulatory condition of adult Down patients whose pulmonary hypertension was the key point for CHD operation in young age

KKR 立川病院小児科¹⁾、北里大学小児科²⁾

堀口泰典¹⁾、森川良行¹⁾、中畑弥生²⁾、木村純人²⁾、藤野宣之²⁾、石井正浩²⁾

【背景】 Down 症候群(Down)では肺高血圧 (PH) が問題となる。

【目的】 PH の為手術適応判定に苦慮した例の成人後の循環動態を検討する。

症例 1 : 29 歳男性。診断 : Down、VSD、PH。2 歳 4 ヶ月時右室圧(RVp)88/0、Rp/Rs89%、シヤント右左優位 (21.9%、左右 14.6%) で手術不可と判断された。5 歳時、RVOTO (圧差 36) 出現。RVp84/0 だがシヤント左右優位 (32%、右左 0%) で 5 歳 9 ヶ月時 VSD 閉鎖、RVOT 拡大術を実施。術後 3 ヶ月時 RVOTO 無し RVp56/0。2 8 歳 4 ヶ月時 RVp40 であった。

症例 2 : 36 歳男性。診断 : Down、VSD、PH。13 歳 4 ヶ月時 RVp88/0、mPA80/40(66)。トラゾリン負荷で mPA72/30(48)と減少、14 歳 6 ヶ月時 VSD 閉鎖術が行われた。3 ヶ月後 RVp46/0、mPA32/8。33 歳 5 ヶ月時 PH 無し。(圧単位 mmHg)

【考察・結論】 2 例共 PH が存在したが症例 1 は RVOTO 出現で改善。症例 2 はトラゾリン負荷により、肺血管床の反応性確認後手術を行った。PH は術後 19 年以上再現なく経過良好で、Down、PH 例でも術前評価で「アイゼンメンガー化」が否定されれば術後 PH 再現が無いことが保証される。

4 5) 高尿酸血症の成因に関する検討

The etiology of hyperuricaemia in adult CHD

東京女子医科大学循環器小児科

山村英司、稲井 慶、篠原徳子、富松宏文、森 善樹、中西敏雄

成人期に達したチアノーゼ性先天性心疾患の痛風有症率は 22%である (2006 年の中澤班の共同研究)。痛風の主因である高尿酸血症の成因はさまざまである。成人先天性心疾患における高尿酸血症の成因を検討した。

対象は 2007 年 1 月から 6 月までに外来を受診し、定期検診として血液検査を行なった心疾患患者のうち、15 歳以上で尿酸値を測定した 277 名である。年齢は 15 歳から 75 歳、平均 30±10 歳。男女比は 144 : 136。血清尿酸値が 7.0mg/dl 以上または allopurinol 内服患者を高尿酸血症と定義した。高尿酸血症は 98 名 (35.4%) だった。高尿酸血症にかかわる因子として、年齢、性別、多血症、腎機能 (Cre、eGFR)、内服薬 (利尿薬、β ブロッカー、ACEI・ARB、aspirin)、Down 症候群の有無について検討した。allopurinol の内服は 43 名 (16%) に行われていた。

【結果】 年齢による有意な尿酸値の変化はなかった。高尿酸血症の性別は男性に 51%、女性 19% で男性に有意に多かった。高尿酸血症の頻度は RBC>600x10⁴/μl、Hb>18g/dl、Hct>54%のいずれ

れかを満たす多血症では 79%と高かった。推定 GFR が 60ml/min/1.73BSA 以下では 62%であった。尿酸を上昇させる利尿薬 (Furosemide またはサイアザイド系利尿薬) 内服患者での高尿酸血症の率は 53%、 β ブロッカーでは 55%、アスピリンは 45%であった。Down 症は 6 例で 50%に高尿酸血症を認めた。

【結論】成人期にはチアノーゼ (多血症) に起因する高尿酸血症以外にも性差や内服薬・腎機能などを考慮して、定期的な検査を行なう必要がある。

4 6) 先天性心疾患患者における分娩前後での電解質と血行動態ホルモン推移 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⁾、須田憲治¹⁾、工藤嘉公¹⁾、家村素史²⁾、堀大蔵³⁾、松石豊次郎¹⁾

【目的】分娩前後の水分動態に関わる先天性心疾患母体のホルモン変動と電解質について検討する。

【方法】対象は、軽症の先天性心疾患を有する母体 8 例と正常母体 3 例。分娩前、分娩直後、24 時間後、48 時間後、72 時間後に、BNP、HANP、レニン活性、アルドステロン、コルチゾール、電解質、血糖を測定した。

【結果】HANP、BNP は心疾患母体が正常母体より、分娩後 48 時間までは有意に高く、レニン活性、アルドステロン、コルチゾールは、二群間に有意差は無かった。BNP は分娩直後に上昇し、その後減少傾向を示し、72 時間後で再上昇した。HANP は、分娩直後に減少し、その後 72 時間に向かい上昇した。レニン活性、アルドステロンは、分娩直後から減少傾向を示した。電解質、血糖は、分娩前後に変動は無かった。

【考察】分娩前後の急激な体水分量の変化に反応して、ホルモンは変動し、心室容量負荷疾患タイプによる個人差が大きかった。

4 7) 心電図同期心筋 SPECT (QGS) から求めた系統的右室の心室容積指標の特性 : MRI との比較 Measurement of systemic right ventricular volumes and ejection fraction by quantitative gated SPECT: comparison with magnetic resonance imaging

¹東京女子医科大学放射線科、²循環器小児科
近藤千里¹⁾、池田亜希²⁾、篠原徳子²⁾、中西敏雄²⁾

【背景】系統的右室 (sRV) の心機能評価を簡便で低侵襲の方法により行うことは、成人期におけるフォローアップのために重要である。心臓 MRI はこの目的に適した方法であるが、心臓ペースメーカーが使用されている場合には施行できない。QGS はペースメーカー装着下でも施行可能であり、sRV の辺縁抽出も可能であり心機能を求めることができるが、その精度と特性は明らかでない。

【方法】^{99m}Tc-tetrofosmin QGS (16 fr/心拍) を 10 名の sRV (平均 27 \pm 6 歳、範囲 16-40 歳) で行い、拡張、収縮末期容積 (EDV, ESV), 駆出率 (EF) を求め、MRI (20 fr/心拍) と比較した。

【結果】QGS-MRI の相関は EDV (r=0.98, SEE=14.8 ml), ESV (r=0.96, SEE=11.2 ml) で極めて良

好、EF では $r=0.53$, $SEE=9.0\%$ であった。Bland-Altman 解析による QGS から MRI の%差分は $EDV -16.7 \pm 39.7\%$ ($mean \pm 1.96SD$), $ESV -35.9 \pm 58.5\%$, $EF 9.8 \pm 17.1\%$ であり、QGS は MRI に対して、とくに ESV に強い過少評価と EF の過大評価を認めた。

【結論】QGS の心室容積は MRI に良好に相関するが、左室における両者の関係 (Kondo C, EJNM 2003) に比べて ESV の過少評価程度が強く、EF は約 10%過大評価し、臨床使用上の注意が必要である。

4 8) 経カテーテル的心房中隔欠損閉鎖術後における BNP 上昇の予測: Wave intensity による検討

Prediction of increased B-type natriuretic peptide concentrations after transcatheter atrial septal defect closure in adults: Wave intensity analysis

¹岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科 ²岡山大学病院 循環器疾患治療部

³岡山大学病院 中央検査部 ⁴岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児科

⁵岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科

谷口 学¹、赤木 禎治²、田辺 康治³、渡辺 修久³、大月 審一⁴、岡本 吉生⁴、
草野 研吾¹、佐野 俊二⁴、大江 透¹

【背景】経カテーテル的 ASD 閉鎖術後には一過性に BNP が上昇することが報告されているが上昇を予測する因子の検討は少ない。近年 wave intensity(WI)計測で得られる second peak(W2)は左室弛緩能と関連している可能性が報告されている。

【目的】閉鎖前の WI と閉鎖術後の BNP 上昇との関連について検討すること。

【方法】経カテーテル的 ASD 閉鎖術を施行した連続 25 例に、経胸壁心エコー図、右内頸動脈より WI 計測、BNP 測定を閉鎖前と 24 時間後に行った。

【結果】WI の first peak(W1)、BNP は閉鎖後に有意に増加した($p=0.012$, $p<0.0001$)。閉鎖術前後の BNP 上昇度についてステップワイズ回帰分析を行ったところ、閉鎖前 W2、閉鎖前 LVEF、Qp/Qs が独立した因子となった。

【結論】経カテーテル的 ASD 閉鎖術前の W2 は閉鎖術後の BNP 上昇の予測因子となるかもしれない。

4 9) 大動脈における圧反射の成人先天性心疾患における意義

Significance of aortic pressure wave reflection in adult congenital heart disease patients

1) 北海道大学病院小児科 2) 同循環器外科

村上智明¹ 上野倫彦¹ 武田充人¹ 八鍬聡¹ 古川卓朗¹

村下十志文² 橘剛²

【背景】動脈系における圧反射は血流を定常流に近づけ冠循環を補助するという重要な役割があるが加齢に伴い増強し逆に心血管病のリスクとなることが知られている。

【目的】小児期・青年期の圧反射について成人先天性心疾患領域における意義を検討する。

【対象】動脈系の血行動態が正常な左右小短絡疾患 61 例。心臓カテーテル検査時に圧反射の指標である augmentation index(AI)を計測した。圧反射異常群として大動脈縮窄症・離断症術後患

児 22 例に同様の検討を行った。

【結果】 小児期において AI は高値を示し成長に伴って減少し 10 台中頃に最小となりその後再度上昇した。大動脈修復後では高値を示し、成長に伴いその差は増大した。

【結論】 圧反射は 10 台半ばから上昇し左室に対する血管系の老化に伴う負荷はこの頃から始まるものと考えられた。大動脈修復後において左室に対する負荷は成長につれて増大することが示唆された。

5 0) Quantification of Right Ventricular Volume and Function in Patients with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries by Real-time Three-dimensional Echocardiography

Department of Pediatrics, College of Medicine, Seoul National University Children's hospital, Seoul, Korea

Bo Sang Kwon, Gi Beom Kim, Eun Young Choi, Eun Jung Bae, Chung Il Noh, Jung Yun Choi, Yong Soo Yun

Objective: The purpose of this study was to quantify of the right ventricular (RV) volume and function in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries (cc-TGA) by real-time three-dimensional echocardiography (RT3DE)

Method: A total of 11 patients in sinus rhythm or electrical pacemaker beat with cc-TGA and adequate 2-dimensional image quality were included. Mean age was 20.8 ± 12.0 (range; 12-49) years. The RT3DE triplane interpolation and full volume reconstruction (FVR) methods were used for RV volume analysis.

Results: Seven patients underwent tricuspid valve replacement, two patients tricuspid valvuloplasty and six patients left ventricle to pulmonary arterial conduit surgery. The indexed RV end-diastolic volume (EDV) was 78.5 ± 28.2 ml/m², indexed RV end-systolic volume (ESV) 47.2 ± 25.5 ml/m², indexed RV stroke volume (SV) 31.2 ± 5.2 ml/m² and RV ejection fraction (EF) 41.9 ± 7.7 % by FVR method. The indexed RV EDV by triplane method was 76.7 ± 29.1 ml/m², indexed RVESV 49.0 ± 26.1 ml/m², indexed RV SV 27.5 ± 7.2 ml/m², and RV EF 37.6 ± 9.6 %. RV performance index by using tricuspid valve and aortic valve inflow Doppler was 0.73 ± 0.21 . The systolic dyssynchrony index 16 (SDI16) was 9.4 ± 6.0 (3.1~19.6)%. RT3DE-measured FVR and triplane method were correlated well ($P < 0.01$). SDI16 was higher than normal, which was reversely correlated with RT3DE-measured RV EF.

Conclusions: Although RT3DE has still some technical limitations, RT3DE may be useful to estimate RV volume and function in patients with cc-TGA and distorted RV geometry.

5 1) Fontan 術後妊娠 : 出産後の経過

Fontan surgery and pregnancy: outcomes and management

東京女子医科大学循環器小児科

篠原徳子 石井徹子 藤田修平 岸 勘太 竹内大二 高橋一浩 中西敏雄

【目的】 Fontan 術後の妊娠・出産後の経過を検討。

【対象】 当院で妊娠・出産した 5 例 (症例①~⑤)。

【結果】 出産後の経過観察期間は 6 ヶ月から 10 年。①出産後 4 年経過時に深部静脈血栓症、10 年後に心房頻拍に対し EA+PMI を施行したが、現在 40 歳、NYHAI。②6 年後に心房内血栓、肺梗塞、脳血管障害をきたし TCPC(+PMI)施行し、現在心不全のため NHYA II、39 歳。③2 年

後に心房粗動に対し DC 治療、心拡大、慢性心不全あり NYHA I～II、38 歳。④出産時 32 歳、出産後 2 年経過良好 NYHA I (intraatrial conduit で術後 18 年)。⑤出産時 23 歳 (Fontan 手術時 11 歳) 最低年齢での全経過、出産後 6 ヶ月経過良好 NYHA I。

【結語】 Fontan 術後の妊娠・出産後長期経過において 3 例に治療を必要とする不整脈、血栓症、心不全が認められたが、妊娠の関与は明らかではない。

5 2) ワーファリン内服中の卵巣出血

Massive ovarian hemorrhage while receiving warfarin.

広島市民病院 小児循環器科

石口 由希子、鎌田政博、木口久子、中川直美

【症例 1】 23 歳女性：21trisomy、VSD/MS,MR。VSD 閉鎖/MVR 後

【病歴】 ワーファリン 2.5mg 内服中。腹痛・嘔吐を主訴に救急外来を受診。初日は浣腸にて軽快し帰宅した。翌日再診時には腹部膨満、腹膜刺激症状、貧血あり、腹部超音波検査で腹腔内に多量の液体貯留を認めた。腹部造影 CT にて左卵巣 (黄体嚢胞) からの出血と診断した。PT-INR7.6 と延長、Hb5.7 まで低下したため、新鮮凍結血漿/VK 補充、MAP 輸血を行った。その後出血の増大なく改善した。【症例 2】 27 歳女性：TCPC 術後。ワーファリン 3mg 内服中。強い腹痛を主訴に紹介となった。腹部エコーで卵巣出血と診断、PT-INR 1.4 前後で推移していたためか、外来にて経過観察可能であった。

【考察】 卵巣出血は生殖可能年齢の女性全てに認めうるものではあるが、抗凝固療法内服中には重症化する可能性があり注意が必要である。

5 3) マルファン症候群およびマルファン類縁疾患合併妊娠における大動脈解離のリスクの検討

Risk factor of aortic dissection for pregnant women complicated with Marfan syndrome and Marfanoid.

国立循環器病センター 周産期科

岩永 直子、山田 直史、時任 ゆり、上田 恵子、桂木 真司、山中 薫、野澤 政代、根木 玲子、池田 智明

【目的】 大動脈解離は、妊産婦死亡につながる重篤な妊娠合併症であり、マルファン症候群およびマルファン類縁疾患に合併することが知られている。我々が経験した 28 例のマルファン症候群およびマルファン類縁疾患合併妊婦における大動脈解離のリスクを後方視的に検討した。

【対象】 1991 年から 16 年間における当施設での 22 症例 28 妊娠を対象とし、大動脈解離例と非解離例に分けて比較検討した。

【結果】5例が妊娠中、1例が産褥期の解離を発症した。マルファン症候群診断基準の骨系統項目・眼項目・その他の項目・マルファン症候群の家族例を有する例は、2群間で差を認めなかったが、突然死の家族例を有するものは解離例で有意に多かった。

【結論】マルファン症候群およびマルファン類縁疾患合併妊娠における大動脈解離のリスクとして、大動脈バルサルバ洞径、および突然死の家族歴は重要であり、マルファン症候群要素および家族歴の聴取を徹底させる必要があることを示唆した。

5 4) QT 延長症候群を合併した妊婦における QT 時間の推移 QT interval time in pregnant patients with long QT syndrome

国立循環器病センター 周産期科

時任 ゆり、山田 直史、山中 薫、岩永 直子、上田 恵子、野澤 政代、根木 玲子、池田 智明

【目的】QT 延長症候群(LQT)は突然死の原因となり LQT 合併妊娠は高度ハイリスクである。我々は妊娠中に QT 時間が延長するのではという仮説を立て自験例にて検証した。

【方法】当施設にて経験した LQT8 例、19 妊娠を対象とした。各妊娠期での QT 時間(QTc)を計算し、また抗不整脈薬剤の投与量の変化、心イベントの頻度も検討した。

【結果】8 例中 7 例に妊娠前から抗不整脈剤が投与されており妊娠中に減量を行えた例はなく 4 例に心イベント増加のため増量が必要であった。妊娠中の QTc は妊娠後期には 568 ± 82 msec であり産褥期(504 ± 55 msec)よりも有意に長かった。(P<0.05)

【結論】LQT 合併妊娠の半数以上に抗不整脈剤の増量が必要であったことは妊娠時における催不整脈作用を示唆し産褥期に QT 時間が有意に減少したことを考えると妊娠による QT 時間の延長がその病態として重要であると示唆された。

5 5) Fetus in Utero のまま人工心肺術を行った 5 例の臨床像 Experience of Cardiopulmonary support to 5 women with fetus in utero

国立循環器病センター 周産期治療部

山中 薫 野澤 政代 根木玲子 岩永直子 時任 ゆり 山田 直史 上田 恵子 池田 智明

【目的】母体の生命を脅かす心血管系イベントのため、手術や救命を目的とした人工心肺術(cardiopulmonary support: CPS)の報告は散見される。しかし、児が未成熟または母体救命の緊急性が高い場合に、胎児を娩出せずに CPS を行った例は極めて稀である。我々は 5 例を経験し、周産期的な臨床像を検討した。

【方法】1984 年から 25 年間に、妊娠関連の CPS を 11 例経験した中で、Fetus in Utero に行った 5 例を対象とした。CPS の適応、CPS 施行時の妊娠週数、CPS の時間、流量など CPS の詳細、低体温療法の有無、抗凝固療法、母児の予後を検討項目とした。

【成績】CPS の適応は器械弁の血栓性弁機能不全の再弁置換術(症例 1, 2)、大動脈解離のための大動脈置換術(症例 3, 4)、および原発性肺高血圧症の治療(症例 5)である。施行週数は、それぞれ 20 週、29 週、16 週、19 週および 31 週であった。症例 5 は経皮的 CPS であり、その他全て開胸術下で行った。症例 5 は経皮的 CPS であり、その他全て開胸下で行った。症例 3, 4,

5に35-6度の低体温を併用し、PCRの時間は症例1-4は、3時間21分から6時間36分であったが、症例5は7日間持続した。全てにヘパリンによる抗凝固療法を併用した。症例1,2において、PCR離脱時に胎児死亡が起こったが、その他は生児を得た。特に症例5は、PCRにて母体の循環動態を安定させた1日後に帝王切開を行い、1676gの生児を得た。症例2はPCR離脱後3日目に心不全のため母体死亡となった。

【結論】母体救命のためFetus in UteroのままCPSを行った5例は、1例の母体死亡と2例の胎児死亡に終わったが、その他は母子ともに予後は良好であった。

56) 心疾患合併妊娠において心機能低下に至った症例の臨床的検討

Cardiac dysfunction in the pregnant women with congenital heart disease

東京女子医科大学 産婦人科学教室1) 同循環器小児科2)

秋澤叔香1) 牧野康男1) 松下恵里奈1) 川道弥生1) 三谷 穰1)

石井徹子2) 篠原徳子2) 中西敏雄2) 松田義雄1) 太田博明1)

【目的】心疾患合併単胎妊娠(CHD)で、心機能低下に至った臨床背景を明らかにする。対象と方法：1991年からの15年間で妊娠22週以降のCHD599分娩中、心機能低下に至った36分娩(6%：先天性心疾患15例、弁膜症7例、不整脈2例、心筋症8例、その他4例)を対象とした。心機能低下は心不全症状の出現と心エコーの所見とした。

【結果】1)平均分娩週数は34.0週で、29例(81%)が早産に至った。2)心機能低下が見られた平均妊娠週数は31.6週で、疾患別に差はなかった。妊娠週数別では30週未満27.8%、30-36週61.1%、37週以降11.1%であり、妊娠30-36週で有意に心機能低下が出現した(p=0.01)。

【結論】一般に心負荷が増大するとされている妊娠30週以前にも、心機能が低下する例が約30%に見られた。このことから、心疾患合併妊娠では妊娠初期から頻回の心機能検査が必要である。