

---

## 特別講演 1 50 years with cardiac surgeons

Jane Somerville  
Imperial College London, UK



---

## 特別講演 2 生涯かわらない房室間刺激伝導路の特徴

### Conduction system in congenital heartdiseases. Phenotype and acquired characteristics

黒澤 博身  
世界小児先天性心臓外科学会会長, 榊原サピアタワークリニック名誉院長  
Hiromi Kurosawa  
World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery, Sakakibara Sapia TowerClinic



先天性心疾患の刺激伝導系は発生段階で多様なパターンに変化する。この多様性の要因となるのが房室連結 atrio-ventricular connections、心室中隔欠損、房室中隔欠損、そして isomerism である。これらの要因によりもたらされる先天的かつ特徴的な刺激伝導系形態、特に房室間刺激伝導路は血行動態に影響される minor variation が起きても、あるいは外科治療により部分的障害が起きても、その基本パターンは成人期になっても変わらない。成人期を迎えても生直後からの特徴的伝導系を引き続き示す房室中隔欠損症、Down 症、修正大血管転位症、isomerism などについてその刺激伝導系の特徴を解説する。

## S1-1 History of establishing GUCH in Asia-Pacific Region

Heung Jae Lee, MD, PhD  
Boram Hospital, Ulsan, Korea

Asia-Pacific region is vast and most populous region in the world. Among the 7.1 billion world population, 61 % live in Asia. The socio-economic conditions in this region are variable and most diverse too. Some are well advanced, some still in least developed, but majority of the Asia-Pacific countries are in the middle of developing stage, probably most dynamic world. As the progress of heart program seems to correlate with the economic development of the society (like seen from Korean experience), major GUCH problems and the level of adult congenital heart care may vary with socioeconomic development of each country.

Up to now, GUCH facilities are reasonably set up in 9 countries in this region, Austria, Malaysia, New Zealand, Japan, Korea, Singapore, Taiwan, Thailand and Guangzhou in China. And more than 3 other countries, including India, are about to establish GUCH clinic in couple of years.

In Japan, adult population has been steadily increased since 1970th, and clinic for them started in mid 1970th at Tokyo Women's & Toho University. Dr. Shina reported GUCH population in Japan exceeds that of children since 1997, and it's over 400,000 in 2007. They have good training facilities and most active national GUCH society, running their 17th annual meeting.

In Korea, congenital heart surgery activated since late 1970th, and first GUCH clinic started by HJ Lee in 1995 at Samsung Medical Center. Currently 6 GUCH clinics are available. Annual GUCH Symposium held since 2001 and Korean GUCH Society formed in 2004.

Dr. Wilson began their first ACHD clinic at Green Lane Hospital, New Zealand in the 1990s. They run clinic every week in Auckland as national center, and run clinics in seven other cities with local colleagues.

In Singapore, they run 2 ACHD clinics, in total population of 4.4 million people. Dr. James Yip set up their first clinic at National University Hospital Heart Center (NUHC) in 2002. They have 5 GUCH specialists in Singapore.

In Malaysia, Dr. Geetha Kandavello established their first GUCH program in 2008 at National Heart center (IJN) in Jakarta. She organized their first ACHD symposium in 2014, trying hard to develop interest on GUCH amongst the adult cardiologist.

In Thailand, Dr. Kritvikrom Durongpisikul open first GUCH clinic at Siriraj Hospital in Bangkok, which is regarded as the only well-established GUCH program in Thailand. There are also several other hospitals that has smaller self-designated programs. Another clinic is about to establish at Chulalongkorn Hospital.

In Taiwan, Dr. Jou-Kou Wang established first GUCH clinic at National Taiwan University Hospital in late 2000s. They hosted 3<sup>rd</sup> APSACHD meeting in 2012.

In China and India, congenital heart surgery started actively about 25 years ago, and they have well trained GUCH specialist there. But because of the huge burden they have, they still do not have well-established GUCH program yet.

With the activation of congenital heart surgery in this region, number of GUCH patient has been increasing in Asia-Pacific area, as is in well developed western countries. Several physicians were trained in US or Euro for GUCH. As the programs & facilities for GUCH became activated, regional societies for ACHD has been established in Japan (Japanese Society for ACHD, 1999) and Korea (Korean GUCH Society, 2004). Asia-Pacific Society for Adult congenital Heart Disease (APSACHD) was established and had its 1<sup>st</sup> biannual meeting in 2008, Jeju, Korea (Co-Presidents : Heung Jae Lee & Koichiro Niwa). Second APSACHD was held in 2010 at Chiba, Japan, and the 3<sup>rd</sup> meeting at Taipei, Taiwan in 2012. The APSACHD currently includes 15 Asia-Pacific countries such as Australia, China, India, Indonesia, Japan, Korea, Malaysia, New Zealand, Pakistan, Philippine, Singapore, Taiwan, Thailand, Turkey, Vietnam.

These are the brief history of GUCH in this most dynamic world, Asia-Pacific region.

## S1-2 Current state of Adult Congenital heart Disease\_\_ Prevalence and prognosis

Xiaoqing LIU  
Guangdong Cardiovascular Institute, Guangdong General Hospital, P.R.China

As a consequence of great advancements in pediatric cardiovascular medicine and surgery, most patients born with congenital heart disease (CHD) now reach adulthood. On the other hand, in some countries such as China, many patient lack of knowledge of CHD or due to heavy economic burden, usually come to treat their disease in their adulthood. As a result, the population of adults with CHD has been steadily growing. Data were from systematic reviews and original articles of several studies worldwide.

Mean ACHD prevalence reported by 7 calculation studies was 3,548 per million adults, range from 3,228 to 4810 per million adults. The birth prevalence from the same population were from 6,000 to 10600 per million adults. Thus the overall survival rate were from 36% to 63%. Severe lesions comprise approxi-mately 3%, and moderate lesions, 15%. Survival to adulthood from 1940-1959, 1960-1979 and 1980-1989 for severe CHD were 3%, 22% and 45% respectively; for moderate CHD were 35%, 71% and 85% respectively; for mild CHD were 87%, 96% and 98% respectively. In the Quebec study, CHD prevalence increased by 11% in children and 57% in adults from 2000 to 2010. Prevalence in the severe CHD subgroup increased by 19% in children and 55% (51%-62%) in adults. By 2010, adults accounted for 66% of the entire CHD population (*Circulation. 2014;130:749-756*). Data from Chinese shown there are great difference for prevalence of CHD by difference Altitude and difference minority.

The definition of severe heart defect different from studies. In one systematic review (*Am Heart J 2012;164:568-575*) includes: Double-outlet RV or LV; Single ventricle; Tricuspid atresia; Pulmonary atresia; Transposition of the great arteries; Truncus arteriosus; Ventricular inversion; Hypoplastic left heart syndrome. Definition of moderate heart defect includes: PAPVC and TAPVC; AVSD, ostium primum; Coarctation of the aorta; Ebstein anomaly; Moderate/severe PS; Sinus venosus type ASD; Subvalvular and supra-valvular aortic stenosis; Tetralogy of Fallot and Complex VSD.

It is now recognized that CHD is associated with lifelong comorbidity that impacts health services utilization and costs. The impact of ongoing disease burden includes atrial arrhythmias, pulmonary hypertension, and a repeated need for surgery, which results in significant increases in health services utilization during childhood, transition years, adulthood, and in the geriatric age group. The most commonly reported major cardiovascular adverse events (MACE) include myocardial infarction, heart failure, percutaneous cardiac intervention, coronary artery bypass grafting, malignant dysrhythmia, cardiac shock, implantable cardiac defibrillator and death.

With an increase of CHD prevalence in adults, we should inform allocation of resources and the planning of workforce needs for the predominantly adult CHD population.

## S1-3 Evaluation of Cardiac Function

Yiu-fai Cheung

Division of Paediatric Cardiology, Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, LKS Faculty of Medicine, The University of Hong Kong, Hong Kong.

Advances in paediatric cardiology and cardiac surgery have significantly increased the survival of congenital heart patients in whom normal functioning of the ventricles is of paramount importance. Dysfunction of the subpulmonary right ventricle is well documented in adults with severe pulmonary regurgitation after surgical repair of tetralogy of Fallot. Systemic right ventricular dysfunction is an issue of concern in patients with congenitally-corrected transposition of the great arteries and in those after atrial switch operation. In post Fontan patients, performance of the functional single ventricle remains to be a focus of attention. Additionally, the significance of ventricular-ventricular interaction in congenital heart conditions is beginning to unveil. In repaired tetralogy of Fallot patients, not only have right ventricular dilation and dysfunction been shown to contribute to long-term morbidity and mortality, left ventricular dysfunction has also been reported to predict late adverse clinical outcomes. In these patients, important systolic and diastolic ventricular interactions, related in part to altered septal configuration and mechanics, have been recognized. Recent data further suggest that right ventricular volume overload contributes to left ventricular systolic dysfunction through induction of systolic mechanical dyssynchrony and impairment of systolic myocardial deformation and torsion. In patients after atrial repair for complete transposition of the great arteries, significant association between diastolic deformation of the systemic right ventricle and subpulmonary left ventricle has also been shown. The importance of regular assessment of ventricular function during long-term follow up of adult congenital heart patients at risk of subpulmonary and/or systemic ventricular dysfunction cannot therefore be over emphasized. Conventional assessment of cardiac function in adults with congenital heart disease has relied on echocardiographic and cardiac magnetic resonance quantification of ventricular volumes and ejection fraction. Nonetheless, the need for geometric assumptions for two-dimensional echocardiography, the largely qualitative assessment of regional wall motion abnormalities, and the sensitivity of these conventional parameters to loading conditions are well recognized. Furthermore, these conventional indices of cardiac function are, in essence, only indirect indices of myocardial deformation. Deformation of myocardium is quantified in terms of strain and strain rate. In the past decade, technological advances have enabled direct evaluation of regional and global myocardial strain and strain rate. Noninvasive echocardiographic assessment of myocardial deformation has evolved from one-dimensional tissue Doppler technique to two-dimensional speckle tracking echocardiography, and thence to the recently introduced three-dimensional wall motion tracking. Using these techniques, quantification of ventricular global and regional strain and strain rate, twist mechanics, and mechanical dyssynchrony has become feasible by the bedside. Clinical applications in adult congenital heart patients include quantification of global and regional performance of the systemic left ventricle, systemic and subpulmonary right ventricles, and functional single ventricles, assessment of ventricular-ventricular interaction, tracking of the impact of cardiac interventions, and detection of subclinical cardiac dysfunction with therapeutic and prognostic implications. In conclusion, evaluation of cardiac function in adult congenital heart patients should be targeted beyond the assessment of ejection fraction in the present era. There is increasing evidence to suggest that strain imaging may shed new light on myocardial mechanics that allow better risk stratification, timely institution of interventions, and prognostication in adults congenital heart patients.

## S1-4 Current Status of ACHD Management in Asian-Pacific Region: Imaging

William C.L. Yip

MBBS, MMed (Paediatrics), MD (Singapore), MRCP(UK), DCH(London), FRCP(Edinburgh), FAM(Singapore)

Adjunct Professor, National University of Singapore,

Visiting Consultant, National University Hospital,

Consultant Paediatric Cardiologist, Gleneagles Hospital, Singapore

Continuing improvement in medical, surgical and nursing care of newborns, infants and children with congenital heart disease (CHD) in the last five decades has resulted in an ever increasing population of these individuals surviving into adulthood, who require life-long follow-up in specialized cardiac centers. Many of them have residua, sequelae and complications after surgery and transcatheter intervention. Small but significant number of patients with previously undiagnosed CHD may present in adulthood. Management of these adult CHD (ACHD) patients is a big challenge to health care providers in the countries of the Asian Pacific Region.

The anatomical abnormalities, either native or after intervention, and functional status of the heart in ACHD patients can be evaluated by proper imaging. In the past 50 years, due to development and innovation in material science, new modalities have been steadily added, with constant refinement, to the armamentarium of imagery. From CXR and contrast angiography by cardiac catheterization, to echocardiography (M-Mode, Cross-sectional, Doppler & Color Flow, TEE, 3D & Intravascular), radionuclear imaging, CT and CMR, cardiologists and surgeons must have an in depth knowledge of the relative strength, limitations and weakness of each modality in order to gather all the relevant information reliably.

Initial effort in imaging should be directed to describe the position and orientation of the heart in relation to the thorax and abdominal viscera. A detailed study of the segmental connection of the three cardiac components, viz. atriums, ventricles and great arteries, together with the systemic and pulmonary veins, is absolutely important. Inadequate or inaccurate information will certainly lead to disaster in the treatment. Surgically created communications or shunts, either extracardiac (e.g. Blalock-Taussig shunt, BCPS, RV-PA conduit), or intracardiac (e.g. atrial baffles, lateral fenestration), especially in ACHD patients, pose great challenge in acquiring detailed images. A complete documentation of the frequently associated anomalies (either native or after intervention), including defects in atrioventricular and semilunar valves, intra- and extra- cardiac shunts, abnormalities of the great arteries (e.g. coarctation, ascending aortic dilatation after FT repair and arterial switch repair for TGA), abnormalities in systemic veins (e.g. absent hepatic segment of IVC in polysplenia syndrome, persistent left SVC with un-roofing of coronary sinus, SVC narrowing after atrial switch) and pulmonary veins (e.g. progressive hypoplasia and atresia after TAPVD repair), and myocardial abnormalities (e.g. non compaction, hypertrophic cardiomyopathy), is required. Final imaging effort should be directed to measurement of dimension of cardiac segments and their global and regional function.

No single modality of imaging can provide all the required information. Over the years, there is a shift of routine invasive angiography by cardiac catheterization to the increasingly sophisticated non-invasive modalities of imaging. CXR, although not frequently done nowadays, remains a useful initial screen, which may prompt further investigations for patients with previously undiagnosed CHD. Transthoracic echocardiography (TTE) is the economical work horse to provide important initial information on structure and function of the heart. TEE provides better visualization of the intra-cardiac anatomy and aorta especially in patients with poor transthoracic windows. It is essential for transcatheter therapy of shunt closure and intraoperative assessment of valve repair. Additional 3D imaging gives exquisite details of atrioventricular valves and enables estimation of ventricular volumes and function. CMR provides most of the information that cannot be obtained by echocardiography and is currently the gold standard for quantification of volume and function of ventricular chambers and assessment of severity of valvar regurgitation. It also provides reasonable estimate of severity of shunts and valvar obstruction. Late gadolinium enhancement allows detection of myocardial fibrosis. Without the risk of radiation, it is ideal for repeated assessment for long-term follow-up, especially in patients after repair of FT, CCTGA and univentricular hearts. Its weakness and limitation include cost, claustrophobia, long examination time, inadequate delineation of coronary arteries, significant artifacts in patients with stents and occlusive devices in the heart, and contraindication in patients with pacemaker. CT, despite the drawback of significant radiation, provides a quick acquisition of the complete volumetric data set enabling display of detailed 2D and 3D images of the heart and coronary arteries and measurement of calcium score. It allows good imaging in heart with biomedical devices. Contrast cineangiography remains important in transcatheter intervention, especially in closure of cardiac shunts and stent implantation. Occasionally radionuclear imaging may be required to assess pulmonary and myocardial perfusion.

Different modalities of imaging play a complimentary role. The cardiac team consisting of cardiologist, surgeon, radiologist, anaesthetist, and intensivist must come to a consensus regarding the choice of modality of imaging in the treatment and follow-up of individual ACHD patient.

## S1-5 "Current Status of ACHD Management in Asian- Pacific Region"—Arrhythmias

R Juneja, N Parakh, N Naik, G Sharma, S Ramakrishnan, S Gupta, SS Kothari, A Saxena, KK Talwar  
Deptt of Cardiology, AIIMS, New Delh, India

Cardiac arrhythmias are an important cause of morbidity and mortality in adult congenital heart disease whether corrected, palliated or uncorrected. The spectrum is the same as for normal hearts but the consequences are far more deleterious given the underlying issues of hypoxia, cyanosis, ventricular hypertrophy/dilatation and dysfunction. Fontan patient's with Intraatrial reentrant tachycardia (IART) are often unaware of the arrhythmia as exercise induced palpitations are often ignored, both by the patient and his/her physician. The other end is Eisenmenger syndrome, that is still not uncommon in our region, dying suddenly – something that has been known for over 50 years but very little has been done to address the problem. Too often patients and doctors tend to accept atrial arrhythmias and AF as part of their lives. Given that these patients are young and have a long road ahead it is important to ensure they remain in sinus rhythm which is the ideal rhythm one should always strive for as all other tachy rhythms lead to ventricular dysfunction.

When talking about arrhythmia management in a relatively older child, ACHD can be associated with pre and post operative arrhythmias with the latter being subdivided into immediate and late. Many CHD's have higher incidence of accessory pathways that should be recognized before one device closes an ASD for a patient who is having paroxysmal AF for which we want to do go anterograde—or more recently as I saw in a patient who had TOF correction done several years ago and now she is running pillar to post and everybody is giving different opinions and EP for VT stim. A careful look at the ECG showed a manifest left sided accessory pathway that should have been ablated preoperatively.

Arrhythmias occurring in more complex defects are obviously more challenging and need dedicated people and set ups. Whereas a recent adult with cTGA who had been having recurrent AVNRT/tachycardia between twin AV nodes who failed conventional ablation we had to do a CT angiography and then segment each part of the heart on to the CARTO map. That made catheter placement and signal interpretation a lot easier. Anatomical familiarity and surgical notes and if possible a direct discussion with surgeon often helps for managing Intraatrial tachycardia after various types of Intracardiac repair. Whereas, most simple surgeries like ASD, TOF, TAPVC etc show a usual isthmus dependant atrial flutter, the isthmus maybe grossly distorted or impossible to reach or have weird pouches that prevent a complete line. One may actually have to connect a line to the TA from some scar/scar line rather than necessarily do the isthmus only.

Understanding and finding the conduction tissue especially the His Bundle/s is of paramount importance without which it would be very very difficult to prevent complications. Background knowledge, due diligence while looking for it and 3D systems may help. A grown up post common atrium with IART gave us a difficult time with the CARTO map showing more of a focal origin even though the entire cycle length had been mapped. In the absence of a crux the AV node and HIS bundle both are lying in the inferior wall and the postero- inferior annulus is what u have to ablate, that too is at the same horizontal level. After failing with a CARTO map, conventional catheters were put in and over 40 electrodes were seen in different areas of the RA. Entrainment mapping from some of these showed good PPI and finally PPI with concealed entrainment too. Burns successfully terminated the flutter. 3D tools along with CT/MRI and now IVUS merge are excellent tools but increase cost tremendously and are of no use if basic anatomical and EP understanding is lacking.

Arrhythmias do not finish with RF ablation or ICDs and pacemakers. Especially in CHD patients drug therapy plays a very vital role and one finds all sorts of otherwise unimaginable drugs being given to the Adult CHD. This is because they generally don't have ischemia and heart failure, two things vital for enhancing proarrhythmia's of Class Ic drugs. Thus use of Flecainide and Propafenone is quite frequent and one doesn't hesitate in combining them with class II drugs like sotalol or amiodarone if needed. We have for some reason not seen many Ventricular tacharrhythmia's in the setting of post TOF total correction—one reason could be the overall late start of these procedures in India compared to west and second by that time trans RV approach had almost gone—so most of our patients have been done transatrially.

To conclude, arrhythmias in adult CHD are perhaps the most important determinant of long term outlook and quality of life. They have to be detected early and managed aggressively if one wants the surgeon's to continue doing the good work, lest they say we fail in all in managing arrhythmias. Except for Glenn's, Senning's and Fontan's reentrant circuits of IART are fairly straightforward and can be managed easily. Understanding of anatomy, EP anatomy, basic EP and then advanced 3D EP is vital to be successful in managing these patients.

## S1-6 Catheter Interventions for Adult Congenital Heart Disease

Jae Young Choi, MD, PhD, FSCAI

Division of Pediatric Cardiology and Center for Congenital Heart Disease, Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University Health System, Seoul, Korea

Over the last several decades, there has been a remarkable change in the therapeutic strategy of congenital heart disease (CHD). Parallel with the improvements of surgical techniques and outcome, development and evolution of transcatheter therapy have also positively affected the outcome of CHD. Various techniques to dilate stenotic vessels and to close pathologically-opened structures are now essential part of routine practice for management of CHD in the majority of institutes. The survival of CHD patients has been improved continuously which has led to growing numbers of adult congenital heart disease (ACHD) patients requiring medical care, and transcatheter technique is currently an important part in the treatment of various CHD also in the adult and adolescent population, not only for simple defects but also residual or recurrent lesions after treatment of complex cardiac defects during childhood. However, there can be some issues for ACHD population different from pediatric patients, including different aspects of pathophysiology, different technical details of procedures, co-morbid diseases as well as various non-cardiac issues. Moreover, data on interventional procedures in this unique population have been focused mostly on relatively common diseases such as atrial septal defect (ASD) and coarctation of the Aorta (CoA), with resultant relative lack of established systemic definition for less frequent procedures. From the database of pediatric catheterization laboratory of Severance Cardiovascular Hospital during last 8-year period from 2005 to 2012, a total of 907 procedures were identified as interventional procedures performed in patients with CHD > 15 years of age. Most frequent procedure was transcatheter closure of ASD which accounts for 57.4% (521 out of 907 procedures) of total numbers, followed by PDA occlusion (118/907, 12.2%), vascular embolization (76/907, 8.4%), balloon pulmonary valvuloplasty (55/907, 6.1%), balloon angioplasty (54/907, 6.0%), stent implantation (20/907, 2.2%), PFO occlusion (18/907, 2.0%), occlusion of post-Fontan fenestration (8/907, 0.9%), occlusion of arterio-venous (AV) fistulas (14/907, 1.5%; pulmonary 8, coronary 3, others 3), balloon coarctoplasty (6/907, 0.7%), balloon aortic valvuloplasty (5/907, 0.5%) and others (12/907, 1.3%). There were 4 major complications (4.4%) including 1 mortality (1.1%) from unanticipated rupture of calcified RVOT by low-pressure balloon valvuloplasty, 1 device embolization after ASD closure with subsequent surgical removal and repair of ASD, 2 femoral AV fistulas +/- pseudoaneurysm requiring surgical repair as vascular access complications. Minor or self-limited complications include 5 self-limited vascular access site hematoma, 5 coil migrations with catheter retrieval and re-positioning of the coils, 3 self-limited minor hemoptysis, and 2 patients needed observation in ICU because of transient hemodynamic instability immediately after the procedure. In conclusion, recent evolutions of transcatheter technique have changed the paradigm of therapeutic strategy for CHD, obviously this field will continue to grow and emerging techniques such as percutaneous valve implantation or various hybrid procedures will be in more common practical use in the future. Close collaboration and communication to share the experiences and data are mandatory to enhance the clinical utility as well as safety of the procedures at the least price of risk and time in this unique clinical subset of patient population.

## S1-7 Quality of Care for Adults Congenital Heart Surgery Operations: Our EACTS Congenital Databases Experience

Jimei Chen, MD PhD  
Director of Pediatric Cardiac Surgery  
Guangdong Cardiovascular Institute

### Objective(s)

Outcomes data for adults undergoing congenital heart surgery are limited in China. We describe our own ACHD surgical data about the operations, patient characteristics, and post-operative outcomes from the EACTS Congenital database.

### Methods

In 2009 we joined the EACTS Congenital database and began to collect the data according to European standards and send them to the database. Adults ( $\geq 18$  years) in the EACTS Congenital Database (2009–2014) were included. Patient characteristics and morbidity and mortality were described. We compare our own data with the data from Asia, Europe, whole database etc.

### Results

There were 1706 ACHD patients with 1716 procedures, about 18% of all CHD patients. Mean age at operation was 35 years. Overall, the 30 days mortality is 1.88% and mean length of stay was 10 days. Common operations included ASD repair (33%) and VSD repair (25%). Mortality ranged from 0% (ventricular septal defect repair) to 7.14% (TOF repair).

### Conclusion

Most adult congenital heart operations in our hospital are performed in the fourth decades of life; more than half are ASD and VSD patients. Many patients have complications but mortality is low with the exception of those undergoing TOF repair. Many more adults undergoing congenital heart surgery in our hospital are entered into the EACTS Congenital Database.

## S2-1 Double switch 術の遠隔期 QOL Long-term quality of life after double switch operation

島田 衣里子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 豊原 啓子, 石井 徹子, 杉山 央, 富松 宏文, 中西 敏雄  
東京女子医科大学病院循環器小児科

Eriko Shimada, Kei Inai, Tokuko Shinohara, Keiko Toyohara, Tetsuko Ishii, Isao Sugiyama,  
Hirofumi Tomimatsu, Toshio Nakanishi  
Tokyo Women's Medical University

【背景】心房心室不一致に対するダブルスイッチ術の長期的予後については十分に明らかではない。

【方法】1983年から2010年にダブルスイッチ術を施行した88例について、生存率・New York Heart Association(NYHA)心機能分類・合併症を後方視的に検討した。

【結果】Rastelli手術+Mustard/Senning手術(RS群)を71例に対し、Jatene手術+Mustard/Senning手術(JN群)を17例に対し行った。平均フォロー期間はRS群で $15 \pm 7$ 年、JN群で $13 \pm 8$ 年であった。20年生存率はRS群で $71 \pm 8\%$ 、JN群で $82 \pm 9\%$ で両群に有意差はなかった( $P=0.83$ )。NYHA心機能分類はRS群でI度77%、II度18%、III度4%、IV度1%に対し、JN群ではI度79%、II度7%、IV度7%であった。死亡・不整脈・インターベンションを含めた全イベントの20年発生率は両群に有意差はなかったが、再インターベンション率のみをみるとRS群ではJN群に比べて優位に高かった。フォローアップ期間中に、RS群では10%、JN群では6%の患者で左室機能低下を認めた。

【結語】ダブルスイッチ手術の長期的生存率は満足する結果であったが、不整脈や再インターベンションの必要性は経過とともに増加することが明らかであったことから、こうした知識を踏まえた注意深いフォローが必要と考えられた。



## S2-2 房室錯位心での Double Switch と Functional Repair の心肺機能の比較

### Comparison of exercise cardiopulmonary function between patients with corrected transposition of the great arteries after anatomical repair and those after functional repair

大内 秀雄<sup>1)</sup>, 宮崎 文<sup>2)</sup>, 山田 修<sup>2)</sup>, 鍵崎 康治<sup>3)</sup>, 市川 肇<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患, <sup>2)</sup> 国立循環器病研究センター 小児循環器,

<sup>3)</sup> 国立循環器病研究センター 胸部外科

Hideo Ohuchi<sup>1)</sup>, Aya Miyazaki<sup>2)</sup>, Osamu Yamada<sup>2)</sup>, Koji Kagisaki<sup>3)</sup>, Hajime Ichikawa<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> National Cerebral and Cardiovascular Center Dep. of ACHD,

<sup>2)</sup> National Cerebral and Cardiovascular Center Deps. of Pediatric Cardiology,

<sup>3)</sup> National Cerebral and Cardiovascular Center Deps. of Thoracic Surgery

背景：房室錯位心患者（AVD）での体心室としての右室と三尖弁機能不全の懸念からダブルスイッチ手術（DSO）が選択される場合があるが、従来の機能的修復（FR）に対する長期的な臨床的優位性は明確でない。

目的：AVD 患者術後遠隔期の心肺運動負荷試験（CPX）から得られた運動時心肺機能から、DSO と FR の差を検討すること。

方法、結果：心臓カテーテル検査が施行された FR22 例（31 ± 7 歳）と DSO19 例（22 ± 5 歳）の心行動態指標と CPX 関連指標の関連を検討し（研究 1）、当院で 3 年以上（11 ± 5 年）の間隔で CPX が施行された未修復修正大血管（CTGA）8 例（初回時、以下同：10 ± 2 歳）、FR 後 22 例（19 ± 9 歳）および DSO29 例（9 ± 2 歳）の CPX 関連指標を比較した（研究 2）。研究 1 では最高酸素摂取量（PVO2：% of normal）は両群に差はなく（FR：57 ± 16 vs. DSO：64 ± 24, p = 0.32）、心室形態ではなく、手術回数、運動中の心拍増加数（HRR）、血中ナトリウム利尿ペプチドが PVO2 と関連し、少ない手術回数と良好な HRR が高い PVO2 を独立に規定した。研究 2 では、初回の CTGA、FR および DSO の PVO2 は各々 91 ± 12、60 ± 18 および 65 ± 18（p < 0.001）で、最近のそれは各々 94 ± 14、59 ± 18 および 67 ± 17（p < 0.0001）で CTGA が高く推移し、術後 2 群に差はなかった。PVO2 の変化は各々 3 ± 10、-2 ± 17 および 2 ± 21 で 3 群に差はなく、全体では PVO2 の変化は HRR の変化と関連した（R<sup>2</sup> = 0.16, p < 0.01）。

結論：AVD 患者術後の運動耐容能は心室形態（術式）ではなく、手術を含めた治療に関連した心拍応答様式の影響が大きい。

## S2-3 修正大血管転移症におけるダブルスイッチ手術の適応

### The indication of Double switch operation in corrected transposition of the great arteries

笠原 真悟, 藤井 泰宏, 川畑 拓也, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 増田 善逸, 吉積 功, 新井 禎彦, 佐野 俊二

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科

Shingo Kasahara, Yasuhiro Fujii, Takuya Kawabata, Yousuke Kuroko, Yasuhiro Kotani, Zenichi Masuda, Ko Yoshizumi, Sadahiko Arai, Shunji Sano

Dept. of Cardiovascular Surgery,

Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences

修正大血管転移症（ccTGA）は全先天性心疾患の約 1% を占める複雑心奇形である。1989 年に最初の解剖学的治療が報告されて以来、多くの施設からのその早期、および中期遠隔期成績が報告されている。この解剖学的修復術においては肺動脈狭窄（PS）、閉鎖（PA）の有無により大動脈スイッチ手術（Jatene 手術）、もしくは Rastelli 手術を併用したダブルスイッチ手術（DSO）が適応になる。左室が体循環を司るため長期成績において有利性を持つことが予想される。その技術的問題のみならず、解剖学的多様性や多くの段階的治療を繰り返されることによる左心不全の懸念などにより、現在でも死亡率は高いといえる。一方で Fontan 手術は、段階的な手術治療法の確立、fenestration による右—左短絡の作成などのより、術後早期、中期成績は満足するものとなった。これらは DSO を考えるときの negative factor となる。我々は DOS 手術を含む複雑 Rastelli 手術に対し、左室流出路にに着目し危険因子の評価を行った。ccTAG を含む 35 症例に対し、心室中隔の頂点から大動脈弁を結んだ直線距離（IVS-AV length）を計測し、それが正常左室拡張末期径（LVDd）の 80% 以上であれば Rastelli 手術危険因子になることが判明した（Interact Cardiovasc Thorac Surg 2010;10:900-5）。この基準にて複雑な解剖学的異常に対しても one and one-half repair を組み合わせた DSO を行うことにより、手術成績が向上するものと考えられ、現在、大きな問題となっている Fontan 手術後の遠隔期におけるタンパク漏出性胃腸症や肝不全などの合併症も回避できるものと思われる。

## S2-4 Double switch 手術における Hemi-Mustard の効果 The effect of Hemi-Mustard in Doudleswitch operation

中野 俊秀, 角 秀秋, 檜山 和弘, 小田 晋一郎, 藤田 智, 白石 修一, 五十嵐 仁  
福岡市立こども病院心臓血管外科

Toshihide Nakano, Hideaki Kado, Kazuhiro Hinokiyama, Shinichiro Oda, Satoshi Fujita, Shuichi Shiraishi,  
JIn Ikarashi

Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital

【目的】修正大血管転位症 (cTGA) に対する解剖学的修復術である double switch 手術は良好な長期予後が期待されるが、術式の複雑さと心房内血流変換術式に起因する術後合併症のリスクが指摘されている。この観点から開発された Hemi-Mustard とグレン手術を併用した Double switch 変法手術の効果を検証した。

【対象と方法】当院で cTGA に対して施行した Double switch 手術 (DS 群) 16 例と Double switch 変法手術 (m-DS 群) 8 例の手術成績、術後の血行動態および合併症の発生頻度を比較した。手術時年齢と術後観察期間は DS 群  $6.7 \pm 3.0$  才、 $14.8 \pm 4.6$  年、m-DS 群  $5.0 \pm 1.3$  才、 $5.6 \pm 2.5$  年。

【結果】両群とも手術死亡、遠隔死亡なし。再手術は DS 群 5 例 (肺静脈路狭窄解除 3 例、右室肺動脈導管置換 1 例、肺動脈弁置換 1 例)、m-DS 群 1 例 (左室流出路狭窄解除) に施行した。また DS 群の 1 例に下大静脈 - 右心房間の狭窄に対しステント留置を施行した。術後の不整脈は DS 群 2 例 (PSVT 1 例、AF 1 例) に認め、カテーテル的アブレーションを施行した。m-DS 群では不整脈の発生を認めていない。術後のイベント回避率は DS 群で 10 年: 61.4%、15 年: 43.0% で、m-DS 群で 7 年: 80% であった。術後カテーテル検査での中心静脈圧 (mmHg) は DS 群  $8.4 \pm 2.7$ 、m-DS 群  $11.6 \pm 2.3$  (SVC)、 $6.7 \pm 4.3$  (IVC)、心係数 (L/min/m<sup>2</sup>) は DS 群  $2.8 \pm 0.8$ 、m-DS 群  $3.0 \pm 0.5$  であった。

【結語】Hemi-Mustard とグレン手術を併用した Double switch 変法は心房内血流変換に起因する術後合併症のリスクを軽減させ、また良好な血行動態を維持できる可能性があるが、その手術適応と遠隔成績は今後の検討課題である。

## S3-1 State of the Art

Mei-Hwan Wu, MD. Ph.D.

Department of Cardiology, National Taiwan University Children's Hospital, Taipei, Taiwan

Marfan syndrome is a multisystem connective tissue disorder, which may lead to progressive or even fatal aortic root dilation. It occurs worldwide, with no predilection for either sex. The prevalence of Marfan syndrome is often estimated around 1 per 5000-10,000 individuals, although this estimate depends on the recognition of all affected and genetically predisposed individuals. Our previous study based on Taiwan National database 2000-2012 (population 22,765,535) revealed that Minimal birth incidence of 23.3 (95% CI, 21.7-23.3)/100,000 was estimated from those aged 20-29 years. From this national cohort study, there might be one Marfan patient every 4806 people.

Aortic dissection remains the major cause of mortality. From our national database in recent decade, the average annual mortality was 0.23%, mostly due to cardiac causes (including dissection and sudden death). Aortic dissection occurred at a mean age of  $36.6 \pm 10.7$  years. The freedom from dissection was 99.4%, 79.6%, and 65.5% at the age 20, 40 and 50 years, respectively. Both the halves of cumulative deaths and aortic dissections occurred by age 40 years.

To slow down the progressive aortic dilatation and the subsequent dissection, pharmacological prevention by beta-blocker had been recommended since 1980s. However, the efficacy remains controversial. In 2007, a mouse model of Marfan syndrome demonstrated the potential of angiotensin II type I receptor blockers (ARB) to ameliorate the aortic dilatation by attenuation of TGF- $\beta$  signaling. We started a prospective randomized, open-label clinical trial to examine the effects of losartan added to  $\beta$ -blockade therapy for aortic root dilation in Marfan syndrome. We demonstrated for the first time that losartan add-on  $\beta$ -blockade therapy is safe and provides more effective protection to slow the progression of aortic root dilatation than sole  $\beta$ -blockade treatment. There was also a small cohort clinical trial suggesting the potential of angiotensin converting enzyme inhibitors (ACEI) for Marfan patients. However, since ACEI also blocks the angiotensin II type II receptors, which is important to maintain anti-inflammation. The role of ACEI for Marfan patients may need to be further examined. There are also several clinical trials and collaborative meta analyses are undergoing. These data from a scenario of translational research shall pave us the way for refined pharmacological management for Marfan patients.

## S3-2 フィブリリン変異と臨床表現型 Fibrillin mutation and clinical phenotypes.

藤田 大司<sup>1)</sup>, 武田 憲文<sup>1)</sup>, 加藤 昌義<sup>1)</sup>, 西村 敬史<sup>1)</sup>, 犬塚 亮<sup>2)</sup>, 今井 靖<sup>3)</sup>, 平田 恭信<sup>4)</sup>, 小室 一成<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 東京大学医学部附属病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 東京大学医学部附属病院 小児科, <sup>3)</sup> 自治医科大学 循環器内科, <sup>4)</sup> 東京通信病院

Daishi Fujita<sup>1)</sup>, Norifumi Takeda<sup>1)</sup>, Masayoshi Kato<sup>1)</sup>, Hiroshi Nishimura<sup>1)</sup>, Ryo Inuzuka<sup>2)</sup>, Yasushi Imai<sup>3)</sup>, Yasunobu Hirata<sup>4)</sup>, Issei Komuro<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of cardiovascular medicine, The University of Tokyo Hospital,

<sup>2)</sup> Department of Pediatrics, The University of Tokyo Hospital,

<sup>3)</sup> Division of Cardiovascular Medicine, Jichi Medical University, <sup>4)</sup> Tokyo Teishin Hospital

マルファン症候群は高身長や長い手足などの特徴的体型、水晶体偏位、若年発症の大動脈瘤や解離を主徴候とする常染色体優性遺伝疾患であり、原因遺伝子フィブリリン-1 (*FBN-1*) が1991年に同定され、その病態生理について加速度的に研究が進められている。フィブリリンは細胞外基質の主成分である microfibril の構成要素であるが、*FBN-1* 変異は haploinsufficiency よって構造的強度の低下を引き起こすのみならず、近年では TGF  $\beta$  の過活性によるシグナリング異常を引き起こすことも病態の一因であることが判明してきている。変異は、約 235kb、65 エクソンから成る *FBN-1* のいたるところに検出されており、遺伝子型と表現型を結びつける検討がなされてきたが、強い相関は未だ判明していない。我々は2005年以降、マルファン専門外来においてマルファン症候群約 200 症例において約 150 種類の *FBN-1* 変異を検出してきた。その分布や詳細、臨床像との相関などを考察する。

## S3-3 妊娠・出産 Risk Factors for Maternal and Fetal Outcome in Pregnancy Complicated with Marfan syndrome

桂木 真司

榊原記念病院産婦人科

Shinji Katsuragi

Sakakibara Heart Institute Department of Obstetrics and Gynecology

背景：妊娠中の大動脈拡張、解離は母体死亡にも関連する妊娠中の重篤な合併症である。

本邦の女性におけるマルファン症候群合併妊娠における大動脈イベント（大動脈解離・拡張・及び大動脈手術）のリスク因子を検討した。

方法と結果：単一施設において28名のマルファン症候群合併妊娠の患者を後ろ視的に検討した。妊娠中および産褥期1年以内に大動脈イベントの発生した群 (n=10) とイベントのなかった群 (n=18) に分類した。大動脈イベントは7例妊娠中 (2例妊娠第2期、5例妊娠第3期)、3例分娩後1年以内に発症した。妊娠第2期の2例は大動脈径 $\geq 60$ mm で hemiarch replacement, David の手術を施行した。イベント群において非イベント群に対して有意差のあった項目を列挙する。帝王切開率 (64% vs. 18%, p<0.05), バルサルバ洞径 $\geq 40$ mm (86% vs. 21%, p<0.001), バルサルバ径 / 体表面積 $\geq 25$ mm/m<sup>2</sup> (7/7, 100% vs. 0/14, 0%, p<0.0001), 妊娠中の大動脈径の拡張速度 (0.41mm/month vs. 0.05mm/month, p<0.05)。

結論：バルサルバ洞径の大きいもの、妊娠中のバルサルバ径の拡張速度の速いもの、その他突然死、大動脈解離の家族歴を持つものが本邦のマルファン症候群合併妊娠における大動脈イベントに関するリスク因子である。



## S3-4 Marfan 症候群の外科治療－最新の治療戦略－ Surgical treatment of Marfan syndrome- recent strategy-

青見 茂之

東京女子医科大学心臓血管外科

Shigeyuki Aomi

Tokyo Women's Medical University Department of Cardiovascular surgery

### 1、はじめに

著者らは、1996年より一歩踏み込んでより早期に、計画的に手術を行う、新しい治療方針を行ってきた。現在までの状況と最新の David 手術やナビゲーション手術による患者さんの QOL の向上など良好な結果が得られており、今回報告する。

### 2、対象および方法

1973年11月から2014年10月までに症例は、228人で357回の手術を行なった。平均年齢は、 $38 \pm 11$ 歳であった。今回、1996年以降に手術を行なった235症例について検討した。

手術時の診断は全体で AAE が 118 例、A 型解離の合併が 25 例、内急性は 8 例、B 型解離が 28 例であった。

#### (1)手術適応

① AAE の手術適応は、Bentall 手術が最大径 4.5 ～ 5cm で、自己大動脈弁温存手術は、出産希望の女性では 4cm 以下でも適応にしている。

② 下行大動脈瘤の手術適応は、大動脈最大径が 4.5cm 前後の瘤を適応としている。また、2 期的あるいは 3 期的に分割手術を行う事としている。

### 4、結果

病院死亡は 10 例 (5.0%) であった。

David 手術後の帝王切開による出産が 1 例成功した。

### 5、まとめ

早期手術と段階的手術を積極的に行うことで成績を向上することが可能となった。

David 手術は、出産を可能にし、早期手術の適応を促進しており、A 型解離の発症を予防する効果により、人工弁より QOL の高い生活を提供出来る。

## SCS-1 肺側心室としての右室機能不全の心臓カテーテル評価

### Evaluation by cardiac catheterization for right ventricular dysfunction as a pulmonary ventricle

増谷 聡

埼玉医科大学総合医療センター小児循環器科

Satoshi Masutani

Pediatric cardiology, Saitama Medical University Saitama Medical Center

先天性心疾患の多くが成人に至る現在、術後遠隔期の肺側心室としての右室機能は、QOL や生命予後、再手術必要性に関わる重要因子である。かつて心血管造影を要した心血管形態・容積評価の多くは、発達著しいCT/MRIなどの非侵襲的画像診断により評価可能となったが、心臓カテーテル検査では、随所の圧測定、心血管機能・肺循環の詳細評価、両心室のDyssynchrony評価等が可能であり、重要性に変化はない。

右室は流入路・肉柱部・流出路を有し、元来左室から圧排されて存在するため、容積評価が難しい。しかし右室機能を心拍数・前負荷・後負荷・収縮性・拡張性の各要素に分け、かつ統合して評価する考え方は、左室と基本的に同様である。

右室後負荷としての肺血管特性（抵抗、コンプライアンス、インピーダンス）と左房圧の理解は治療効果予測に重要である。肺動脈弁逆流は肺動脈弁と肺血管床の両者に影響を受け、右室前負荷としての右室拡張末期容積・仕事効率を左右する。右室拡張末期容積は肺動脈弁逆流に対する再手術判断に用いられ、その拡大は左室機能に影響する。右房圧、右房容積、中心静脈圧上昇は右室拡張障害を反映する。右室収縮性は駆出率や圧変化率（dp/dt max）で、右室弛緩は時定数で評価可能だが、それぞれに限界があり、いかに簡便かつ正確に評価するか、課題は多い。本講演では、心臓カテーテル検査による通常の評価、詳細な評価、治療前後の評価、今後の課題を概説する。

## SCS-2 MRI で右心機能をみる

### Quantitative MR imaging of Right Ventricular function

石川 友一<sup>1,2)</sup>, 寺島 正浩<sup>1)</sup>, 石川 司朗<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> CVIC 心臓画像クリニック飯田橋, <sup>2)</sup> 福岡市立こども病院

Yu-ichi Ishikawa<sup>1,2)</sup>, Masahiro Terashima<sup>1)</sup>, Sirou Ishikawa<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Cardiovascular Imaging Clinic Iidabashi, <sup>2)</sup> Fukuoka children's hospital

右心不全は、酸素需要にみあう血液量を右心室が低圧で十分に駆出できない状態と定義され、ACHD 診療上の重要な問題である。PAH や repaired TOF など疾患ごとに特徴的な右心不全群を呈するが、機能的側面からは右室収縮能（前負荷・収縮性・後負荷）および拡張能（弛緩・myocardial stiffness）・rhythm といった成分の障害に分解される。治療においては、右心不全の原因がどの成分にあるのか、可能な限り明確にすることが望ましい。CMR はその正確性・低侵襲性に加え、血流量や心筋性状の評価といった独自の利点を有するため、さまざまな切り口での評価が可能である。RV volume や EF, PR の逆流率など Goldstandard 情報に加え、RV cine imaging と PA flow analysis を組み合わせることで肺血管抵抗の推定や Right-ventriculo-arterial coupling, arterial stiffness などの評価も可能である。また、三尖弁逆流定量 (Phase Contrast)、脂肪浸潤 (T1W) や Scarring (LGE) などの心筋組織性状、非造影での心大血管構築 (Whole heart MRA)、心大血管および肺野への perfusion (造影 4DMRA) など組み合わせにより包括的評価が可能である。低侵襲なため経時的な評価に適している。欠点は撮影・解析が難しく時間と労力を必要とする点および磁場による制限である。本セッションでは Reference とされる基本的な CMR 検査を概説すると同時に、CMR の特長を活かした先鋭的な評価の試みを供覧したい。

## SCS-3 心臓 MRI を用いた右室流出路形成術後遠隔期の心機能評価

### Clinical Utility of Cardiac Magnetic Resonance Imaging for Patients with Long-term After Right Ventricular Outflow Tract Reconstruction

北川 篤史<sup>1)</sup>, 岡 徳彦<sup>2)</sup>, 峰尾 恵梨<sup>1)</sup>, 高梨 学<sup>1)</sup>, 本田 崇<sup>1)</sup>, 安藤 寿<sup>1)</sup>, 木村 純人<sup>1)</sup>, 宮地 鑑<sup>2)</sup>, 石井 正浩<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 北里大学医学部小児科, <sup>2)</sup> 北里大学医学部心臓血管外科

Atsushi Kitagawa<sup>1)</sup>, Norihiko Oka<sup>2)</sup>, Eri Mineo<sup>1)</sup>, Manabu Takanashi<sup>1)</sup>, Takashi Honda<sup>1)</sup>, Hisashi Ando<sup>1)</sup>, Sumito Kimura<sup>1)</sup>, Kagami Miyaji<sup>2)</sup>, Masahiro Ishii<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine,

<sup>2)</sup> Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine

【背景】ファロー四徴症 (TOF) や両大血管右室起始症 (DORV) に代表される右室流出路障害の術後遠隔期において、進行性の肺動脈弁閉鎖不全症 (PR) と右室機能不全、右室源性的不整脈が問題となっている。我々は心臓 MRI (CMR) を用いて右室流出路形成術 (RVOTR) 後遠隔期症例の心機能評価を行い、肺動脈弁置換術 (PVR) を含めた再手術の至適時期と手術適応に関して検討を行っている。

【方法】2013年7月から2014年10月までに北里大学病院でCMRを施行した、RVOTR後遠隔期症例 (n=15、男女比11:4、平均年齢16.4±2.4歳) に関して、血液学的検査、心電図所見を含めて総合的に心機能評価を行った。

【結果】原疾患の内訳は、TOF 13例、DORV 1例、完全大血管転位症 (III型) 1例であった。初回心内修復術 (ICR) の施行年齢は1.6±0.9歳であった。RVOTRの術式は、Transannular patch repair 10例、自己弁温存 2例、PVR 3例であった。肺動脈弁逆流分画 (PR-RF) が25%以上の群 (n=10) では、PR-RFが25%未満の群 (n=5) に比べて有意に右室拡張末期容積 (RVEDVI) が大きかった (148.2±32.0 vs. 108.4±23.0 mL/m<sup>2</sup>, P=0.028)。心室中隔右室付着部位に異常遅延増強効果 (LGE) を認めた群 (n=7) は、LGEのない群 (n=8) と比較して有意に初回ICRからの経過年数が長く (15.8±2.3 vs. 13.9±2.7年, P=0.034)、血漿ナトリウム利尿ペプチド (BNP) が高値 (27.4±13.1 vs. 16.3±16.0 pg/mL) であった。

【結語】右室流出路障害のある先天性心疾患症例に対するCMRを用いた心機能評価は、遠隔期における再手術の適応を決定する上でゴールドスタンダードとなりつつある。心室容積や駆出率、逆流分画のみならず、LGEによる心筋線維化の評価、さらに新たな解析方法の開発が期待される非侵襲的な検査法である。

## SCS-4 心エコーからみた右室機能不全の評価

### The assessment of right ventricular dysfunction using echocardiography in patients with congenital heart disease

高橋 健

順天堂大学小児科学教室

Ken Takahashi

Juntendo university faculty of medicine, Department of Pediatrics

先天性心疾患 (CHD) の患児は年間12,000人出生する。内科的管理と外科手術の飛躍的な向上によって、現在その95%が成人年齢に至り、現在も成人CHDの人数は増え続けている。そのため今後心エコー検査を行う成人CHDの数も増え続けることが予測され、CHDのエコーについて十分な知識を備えることが必要である。

CHDの種類によっては、右室に対して肺高血圧症や肺動脈狭窄症等による圧負荷が、また肺動脈弁閉鎖不全症等による容量負荷がかかる場合も多い。これらの症例では、右心機能が生命予後の決定因子となることも多い。臨床症状が前面に出ないケースもあり、CHD患者にとって、心エコーによる正確な右心系の心機能評価は大変重要である。

しかしながら、右室の心機能評価は簡単ではない。右室は正面から見ると三角形で、左室を覆うような形状を示す。そのため、左室の様に単純な回転楕円体とは扱えず、左室に用いる通常のM-modeやSimpson法による容積計測は用いることが出来ない。更に複雑心奇形となると、個々の症例の形態の差が大きく、個々に応じた対応が必要である。

更に事態を複雑にしているのは、発生、解剖、血行動態に加えて、時代によって変わる外科手術の特徴や注意点を理解する必要があるためである。

今回の限られた時間内でのレクチャーの中で、先天性心疾患における右室の心機能を評価する時の方法、結果の解釈、注意点などの要点について解説をする予定である。

## PD-1 当院における TCPC conversion 手術の成績 Surgical result of TCPC conversion for failed Fontan

長嶋 光樹, 平松 健司, 坂本 貴彦, 松村 剛毅, 上松 耕太, 立石 実, 大倉 正寛, 島田 勝利,  
早川 美奈子, 澤 真太郎, 山崎 健二  
東京女子医科大学病院 心臓血管外科

Mitsugi Nagashima, Takeshi Hiramatsu, Takahiko Sakamoto, Gohki Matsumura, Kouta Agematsu,  
Minoru Tateishi, Masahiro Ohkura, Katsutoshi Shimada, Minako Hayakawa, Shintarou Sawa, Kenji Yamazaki  
Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's Medical University

【背景】Fontan 術後の不整脈、血栓、低酸素症などに対し、TCPC conversion 手術が施行されている。手術成績の不安定さ、手術適応、不整脈への対応、手術術式など検討を要する事案はいまだに多い。当院にて施行した TCPC conversion 手術症例を検討した。

【方法】2002 年より、2014 年 7 月までに施行した TCPC conversion 55 例を対象とした。手術時平均年齢は  $24.6 \pm 8.5$  歳。男性 24 例、女性 31 例。最近では、術前に EPS を行い、術中の ablation を簡素化し、手術時間の短縮を目指している。また、RA-PA 型 Fontan 術後には、Glenn 吻合部を前回の RA-PA 吻合部付近に置き、術後の PA flow distribution を考慮した TCPC を行っている。先行手術は A-P Fontan 43 例、Björk 9 例、Lateral TCPC 3 例であった。手術適応は複数回答形式で不整脈 40 例、血栓 18 例、低酸素血症 17 例、右房拡大 7 例、PLE2 例、SAS1 例であった。術前のリズムは SR 39 例、内 12 例に I 度 AB block を認めた。SR + PSVT 4 例、SR+PAf/PAF 2 例、Af 8 例、ペースメーカーリズム 1 例、房室接合部調律 1 例であった。

【結果】病院死亡は 4 例で認めた。遠隔期死亡は 2 例。2011 年以降の病院死亡なし。術後生存者のリズムは SR 31 例、ペースメーカーリズム 15 例、Af 2 例、Wondering 調律 1 例、房室接合部調律 2 例であった。術後生存者の NYHA は I 度 40 例、II 度 6 例であった。

【考察】TCPC conversion は、確立された手術適応がなく、また、胸骨再切開時の心臓損傷、長時間手術、止血困難などから、手術成績がいまだ不安定と考えられる。手術適応、至適手術時期、不整脈への治療などの問題を詰めていく必要があると考えられた。

## PD-2 TCPC 変換術の効果：遠隔期における血行動態に関して The beneficial effect of TCPC conversion on long term hemodynamics

東田 昭彦<sup>1)</sup>, 帆足 孝也<sup>1)</sup>, 鍵崎 康治<sup>1)</sup>, 木戸 高志<sup>1)</sup>, 森本 和樹<sup>1)</sup>, 大内 秀雄<sup>2)</sup>, 白石 公<sup>2)</sup>,  
市川 肇<sup>1)</sup>

国立循環器病研究センター <sup>1)</sup> 小児心臓外科, <sup>2)</sup> 循環器小児科

Akihiko Higashida<sup>1)</sup>, Takaya Hoashi<sup>1)</sup>, Koji kagisaki<sup>1)</sup>, Takashi Kido<sup>1)</sup>, Kazuki Morimoto<sup>1)</sup>, Hideo ohuchi<sup>2)</sup>,  
Isao Shiraiishi<sup>2)</sup>, Hajime Ichikawa<sup>1)</sup>

National Cerebral and Cardiovascular Center

<sup>1)</sup> Pediatric Cardiovascular Surgery, <sup>2)</sup> Pediatric Cardiology

APC 型 Fontan 手術後患者に対する不整脈手術と TCPC conversion の抗不整脈効果はすでに多くのエビデンスがあるが、その血行動態に及ぼす効果については議論の分かれるところである。

方法：1999 年から 2012 年まで 37 症例に対し TCPC conversion を施行 (APC to ECC 27 例、Lateral tunnel to ECC 10 例)。手術時  $22.3 \pm 8.4$  歳、Fontan 手術からの年数  $16.3 \pm 5.9$  年 (4.0-27.6 年)。Conversion の適応は AT (24 例、64%)、PLE (2 例、5%)、その他の再手術に随伴 (5 例、14%)、CS の拡大 (6 例、17%) であった。併施手術は Cryoablation (25 例、68%) 房室弁手術 (5 例、14%) であった。カテーテル検査は術前全例、35 例と 32 例で 1 年後および 5 年後行った。

結果：平均追跡期間は 12.7 年。5, 10, 15 年、生存率は 85%、79%、79%。PLE の 2 例は PLE 改善せず 1 例は病院死亡。術前の AT 24 例では 16 例で SR に。CI は術前  $2.3 \pm 0.6$  から 1 年後  $2.8 \pm 0.7$  と有意に ( $P < 0.0001$ ) と改善、5 年後も  $2.8 \pm 0.5$  と維持された。CVP は  $10.6 \pm 2.8$  mmHg から 1 年後  $9.4 \pm 2.7$  mmHg と有意 ( $p = 0.005$ ) に改善し 5 年後も  $9.8 \pm 3.3$  mmHg と維持。SVEDP は術前 ( $7.6 \pm 3.7$  mmHg) 1 年後 ( $7.2 \pm 3.3$  mmHg) で変化せず、5 年後 ( $8.1 \pm 3.5$  mmHg) にも変化は無かった。VO<sub>2max</sub> は変化なく (術前 22.1、1 年後 22.8) NYHA は  $1.5 \pm 0.7$  から 1 年後  $1.1 \pm 0.3$  と有意 ( $p = 0.004$ ) に改善。

結語：TCPC conversion は CI を増加させ PAP を低下させたが、SVEDP は低下せず、術前の PLE も改善しなかった。TCPC 変換は PLE が起こる前に行うべきと考えられた。



## PD-3 当院における TCPC conversion 手術の成績

### Results of conversion operation from former Fontan circulation to total cavo-pulmonary connection

安藤 誠, 高橋 幸宏  
榊原記念病院心臓血管外科

Makoto Ando, M.D., Yukihiro Takahashi, M.D.

Department of Pediatric Cardiac Surgery, Sakakibara Heart Institute

【背景】TCPC 型手術がスタンダードとなって以来、既往 Fontan 術後の循環不全に対する TCPC への conversion 手術が施行されている。しかし、その施行時期、不整脈の対処、fenestration 造設の是非など、議論すべき点は多い。今回当科における TCPC conversion 手術の成績を検討した。

【方法】2004.2~2014.9 に 31 例の TCPC conversion を経験した。Fenestration を造設した症例はなかった。年齢は 25.6 (18.5~37.4) 歳。診断は TA または TS 19 例、ccTGA+hypo RV 5 例、DIRV 3 例、CAVSD 3 例であった。先行 Fontan 手術は A-P Fontan 24 例、Bjork 5 例、Intracardiac TCPC 2 例であった。2 例で 1.0 年、1.4 年間の薬物治療を手術に先行させた。手術適応理由は不整脈 15 例、低酸素血症 6 例、エコー上の右房内血液滞留など (subclinical failure) 6 例、心不全 2 例、その他 2 例であった。術前のリズムは SR 13 例、SR + PSVT 8 例、SR+PAF 6 例、AF/Af 4 例であった。術前 NYHA は I 度 10 例、II 度 18 例、III 度 3 例であった。

【結果】術後死亡は 2 例で認めた。他 29 例のリズムは SR 27 例、SR+PSVT 2 例であった。Maze 症例 (n=6) では全例 SR であった。術後の NT-proBNP 値は 135.3 (33.2~788.4) pg/ml であり、術前計測が可能であった 6 例のうち 5 例で低下していた。術後のヒアルロン酸値は 42.6 (11.1~136.0) ng/ml、IV 型コラーゲン値は 186.0 (125.0~190.0) ng/ml であった。術後 NYHA は I 度 25 例、II 度 4 例であった。

【考察】TCPC conversion 術後は臨床症状の改善効果が認められた。不整脈治療に Maze 手術は積極的に施行されるのが望ましいと思われた。手術時期は症状発現後が大多数であり、今後 subclinical な段階での適応が検討される。

## PD-4 Failed Fontan に対する Fontan conversion の成績向上を目指して Toward improved surgical result of Fontan conversion

佐野 俊二, 新井 禎彦, 上野 洋資, 堀尾 直裕, 後藤 拓弥, 小林 純子, 樽井 俊, 藤井 泰宏,  
黒子 洋介, 川畑 卓也, 小谷 恭弘, 吉積 功, 笠原 真悟

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科

Shunji Sano, Sadahiko Arai, Yosuke Ueno, Naohiro Horio, Takuya Goto, Junko Kobayashi, Suguru Tarui,  
Yasuhiro Fujii, Yosuke Kuroko, Takuya Kawabata, Yasuhiro Kotani, Ko Yoshizumi, Shingo Kasahara  
Department of Cardiovascular Surgery

Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Science.

〔背景〕近年の Fontan 手術成績の向上と共に、年々 Fontan 適応症例の拡大が行われた。その結果、従来は見られなかった HLHS や Asplenia+SV 症例などにも積極的に Fontan 手術が行われるようになった。High risk 症例であっても早期成績は以前と決して劣ることはないが、遠隔期には多くの問題が発生する事が指摘されるようになった。Fontan 術後 10 年間は素晴らしいが、20 - 30 年後には様々な合併症が発生し、Fontan 手術は決して根治手術ではないと言われ始めている。心臓移植の極端に少ないわが国では Failed Fontan に対する唯一の外科的治療法は Fontan conversion であろう。過去 20 年間の Failed Fontan に対する 18 例の経験から Fontan conversion の成績と成績向上につき考察を加える。

〔対象〕1994 年から 2013 年までに行った Failed Fontan に対する Fontan conversion は 16 例、年齢は 19~38 歳 (平均 26 歳) であった。Fontan conversion までの期間は術後平均 204 ヶ月であり、症状を自覚してからの期間は平均 20 ヶ月であった。初回の術式は APC 12 例、Lateral tunnel 4 例であり、7 例が他院で初回手術を例受けていた。NYHA 1:1 例, 2:10 例, 3:5 例。手術適応は不整脈 8 例、心不全 3 例、低酸素症 2 例、右房内血栓 2 例、大動脈弁下狭窄 1 例。

〔結果〕早期死亡 1 例、遠隔期死亡 2 例 (術後 4 ヶ月、27 ヶ月)。2 例は他院からの紹介例で、術後 19 年、23 年経過し、術前に重症心不全、多臓器不全を合併していた。2 例は術後タンポナーデからの増悪例であった。

〔背景〕Failed Fontan に見られる遷延する多臓器不全、心不全は Fontan conversion 後の成績に関与する。症状が悪化する前の Fontan conversion が望まれる。



---

## PS1-1 成人先天性心疾患に対する心臓移植と補助人工心臓治療 Heart transplantation and ventricular assist device for adult congenital heart disease

小野 稔

東京大学心臓外科

Minoru Ono

Department of Cardiac Surgery, the University of Tokyo Hospital

わが国では著しく脳死ドナーが少ないために、移植待機期間が3年を越えつつある。2014年7月までに国内で実施された心臓移植207例のうち、成人先天性心疾患(ACHD)に対する移植はわずかに1例であった。わが国の心臓移植待機は、移植を可及的速やかに必要とするStatus 1と比較的安定しているStatus 2に分けられ、全体の2/3はStatus 1で登録されている。Status 1の大多数は補助人工心臓(VAD)装着患者で、1割程度の少数がカテコラミン依存状態の患者である。207例の心臓移植のうち、Status 2で移植に到達した患者は拡張型心筋症の小児1例のみで、残りの206例はStatus 1での移植であった。この206例中カテコラミン補助下に移植へ到達したのはわずかに18例(9%)であった。

ACHDの中で移植が必要とされる代表的な疾患は、修正大血管転位症(ccTGA)の体心室不全と、Fontan術後の体心室不全およびFontan循環不全である。わが国でACHDの移植を行うためには3年以上の待機期間を乗り切らなくてはならない。Status 2における移植はほぼ不可能に近いため、カテコラミン補助またはVADによるブリッジ治療が不可欠になる。国内では、すでにccTGAに対する体外設置型あるいは植込み型VADの症例経験がある。Fontan術後の体心室不全に対するVAD装着の例はいまだにない。況んや、Fontan循環不全に対するVAD治療は世界的にみても実用化段階に達していない。

このような閉塞的なわが国の状況をどのように乗り越えていくかについても考察したい。

---

## PS1-2 Heart Transplantation in ACHD

Jonathan Michael Chen, M.D.

University of Washington School of Medicine, Seattle Children's Hospital Seattle, WA

Cardiac transplantation for congenital heart disease incorporates aspects of both reparative and replacement surgery. Whereas intracardiac congenital malformations are replaced and, therefore, pose few obstacles to the transplant surgeon, extracardiac malformations (be they congenital, acquired, or iatrogenic) can present considerable challenges to the operative team. Pretransplant, a full comprehension of the operative plan for the management of each individual patient is essential for both the donor team (so that they may harvest donor tissue of appropriate amounts to allow for adequate reconstruction) and the recipient anesthesia/surgical team (so that they may have several contingency plans for the safe establishment of cardiopulmonary bypass and full cardiac support during cardiectomy).

For congenital cardiac transplant candidates, a standard, systematic approach toward surgical planning is recommended. Key considerations include: issues of atrial situs, anomalies of systemic venous return, anomalies of the great arteries, and particular problems related to prior catheter-based palliations. Where possible, maximizing the "preparation" (reconstruction) of the recipient anatomy that can be accomplished prior to implant of the donor heart helps to reduce the overall warm ischemic time (and if well timed, the overall ischemic time). For those recipients who are the beneficiaries of several prior palliative or corrective repairs, often the most expeditious approach-- should the reoperative surgical field prove excessively hostile-- is (a) performing the cardiectomy under deep hypothermic circulatory arrest simply to obtain a clearer sense of the underlying anatomy (b) reconstruction to allow for bicaval (or tricaval) cannulation, (c) reinstatement of bypass with rewarming to moderate hypothermia prior to the arrival of the donor heart. The three most common congenital abnormalities that require reconstruction at the time of transplantation include: (1) management of the left superior vena cava, (2) management of transposition of the great arteries, and (3) pulmonary artery reconstruction following prior congenital procedures.

Cardiac transplantation for end-stage congenital heart disease accounts for an increasing proportion of heart transplants performed worldwide. In particular, adults with congenital heart disease, most of whom have had several prior palliative procedures, provide new challenges requiring the expertise of both adult (acquired) and congenital heart surgeons. Recent reports suggest improving outcomes with transplantation for complex congenital heart disease, including those with 'failed Fontan' physiology. However, longstanding elevated central venous pressures can often incur hepatic fibrosis and impaired function, and in these cases the possibility of combined heart-liver transplant may require consideration.

For even the most complex reconstructions, often an efficient surgical strategy involves reconstructing the recipient anatomy so that it will allow for a standard biatrial or bicaval connection (rather than using adjunctive donor tissue to adjust for distortion). In this way, by performing most of the 'reconstruction' during the donor organ transportation time, the total ischemic time (and in particular warm ischemic time) can be reduced substantially. Inevitably, anatomic variants and iatrogenic distortion may ultimately result in intraoperative anatomy that may not be in alignment with preoperative imaging and planning. Thus, having a systemic approach toward the congenital cardiac transplant reconstruction-- as well as a robust armamentarium of alternative techniques to complete the repair--are key features for overall success. Determining the proper time for transplant listing (versus high risk repair or palliation) involves the contributions of a broad range of multidisciplinary adult congenital specialist, and is one of the greatest challenges in the management of this difficult patient cohort.

---

## PS2-1 心不全における治療と緩和医療の融合

### Palliative care exists together with aggressive treatment for heart failure

大石 醒悟, 宮田 大嗣, 矢坂 義則, 川合 宏哉

兵庫県立姫路循環器病センター 循環器内科

Shogo Oishi, Taishi Miyata, Yoshinori Yasaka, Hiroya Kawai

Department of Cardiology, Himeji Cardiovascular Center, Hyogo, Japan

当院は循環器専門病院として多数の循環器診療に携わっているが、特に循環器疾患の進行した病態である慢性心不全診療において、治療方法が日進月歩である一方で、高齢化に伴い認知症、呼吸器疾患、慢性腎臓病、整形外科疾患等の随伴疾患が併存することも多く、ニーズは多岐に渡り、診断、治療を含めた幅広い知識、技量が問われる。

その中で当院では取り組むべき課題として 2011 年以降心不全の緩和医療について学習し、臨床現場で実践している。取り組みの中で、長期に渡る経過を説明し、希望と現実を患者側、医療者側で調整し意思決定を行う、アドバンスケアプランニングが悪性腫瘍のみならず慢性心不全にも十分に適応可能で、かつ緩和ケアの実践に最も重要であるという認識に至っている。

慢性心不全における緩和医療の実践には解決すべき課題は非常に多く、本セッションでは我々の考えるアドバンスケアプランニングの障壁(患者・疾病関連、医療者関連、医療連携等の社会資源関連)について問題意識を共有することで、今後、必要とされる循環器医療の側面に相違ない緩和医療という課題について其々の立場から真摯に解決法を探る糸口となれば幸いである。

循環器領域においても緩和医療は治療と相反するものではなく併存するものである。長い経過を辿ることの多い、先天性心疾患において患者の価値観を中心とするアドバンスケアプランニングは今後避けることのできない概念となるものと信じて疑わない。

---

## PS2-2 成人先天性心疾患におけるエンド・オブ・ライフケア

### End-of-life care in adults with congenital heart disease

小垣 滋豊

大阪大学大学院医学系研究科小児科

Shigetoyo Kogaki

Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine

成人先天性心疾患(ACHD)患者の数が確実に増加する中、より重症な例の割合が増え、その罹病率や死亡率が一般人口に比較し高いことが報告されるようになった。生命予後の改善をめざして様々な治療的介入を考慮することは言うまでもないが、同時に、残された治療選択が限られる場合には、どのように医療を提供するかを考える時期に来ている。

ACHD は、がんや後天性心疾患による心不全に比較して、患者の年齢層が若いこと、予後予測や終末期の見極めが難しいこと、エンド・オブ・ライフ(EOL)ケアに関する研究がほとんどないこと、などから、最後まで積極的治療が行われる傾向にある。一方、ACHD 患者は原疾患の種類や健康状態、年齢に関わらず、より早い段階から EOL について知りたいと望んでいる側面があるという。医師が病気の重症度が高くなってから EOL の話し合いを意識するようになるのとの間には差があり、ACHD 患者の望む「良き最後」が医師の考え方と必ずしも一致しないことを知る必要がある。

生の一部として EOL について話し合う機会を提供し、必要に応じて EOL ケアを取り入れることは、ACHD ケアの一環として不可欠である。より早い段階からより良い EOL ケアを実践し、適切な緩和ケアを導入することにより、不要な治療を減らし、最後までよりよく生きることが可能となる。今後この領域の研究が進み、ACHD に特化した EOL ケアのガイドラインが作成され臨床現場で実践されることが望まれる。

## PS2-3 重症心不全患者における患者と家族への支援

### Role of the Nurse in the Team Medical Care for Heart Transplant Recipients and Family

遠藤 美代子

東京大学医学部附属病院 看護部

Endo Miyoko

Department of Nursing, The University of Tokyo Hospital

改正臓器移植法により心臓移植術を受けた患者は増加したが、それ以上に心臓移植待機希望患者は増加の一途をたどっている。当院は平成14年に心臓移植実施施設と認定され49名の心臓移植が実施された。小児心臓移植も複数例経験した。Status Iに相当する患者のほとんどが補助人工心臓（以下、VAD）を装着している。重症心不全に陥り心臓移植を希望し待機状態となる前後で約75%の患者がVADを装着している。また、心臓移植の待機患者の約30%が死亡しており、悔いが残らないような待機中のケアも重要である。

今回、心臓移植実施施設として、レシピエント移植コーディネーターや看護師が実施している重症心不全患者及び家族への様々なケアの取り組みについて報告する。

---

## ISS-1 Mistakes in management of grown up congenital hearts [GUCHs]

Jane Somerville  
Imperial College, UK

---

## ISS-2 Role of the defibrillator vest as bridging therapy before ICD implantation

Sperzel J.<sup>1)</sup>, Neumann T.<sup>1)</sup>, Esser H.<sup>2)</sup>, Kuniss M.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Cardiology, Kerckhoff Clinic GmbH, Bad Nauheim (Germany),

<sup>2)</sup> ZOLL Medical Deutschland GmbH, Cologne (Germany)

**Introduction:** The defibrillator vest (LifeVest®) is an option for treating patients at risk for ventricular tachycardia (VT) or ventricular fibrillation (VF) due to underlying cardiac pathology, especially during their evaluation for ICD implantation. Patients wear the LifeVest externally. The device can detect abnormal cardiac rhythms and deliver shocks to terminate these rhythms. Patients have the option to actively inhibit shock delivery.

**Methods:** From June 2010 to September 2012, 42 patients (pts) (38 males; age  $48 \pm 14$  y) were managed with the LifeVest. Indications were: Newly diagnosed myocarditis (MYC): 24 pts (57%), other forms of dilated cardiomyopathy (DCM): 9 (21%) pts, status post (s/p) ICD explantation (EXPL) for device infection: 4 pts (10%), markedly lowered LV ejection fraction (LVEF) and acute myocardial infarction (CHD): 2 pts (5%), ion channel disorder (GEN): 1 pt (2%), and others (OTH): 2 pts (5%). By echocardiography, the LVEF was below 15% in 10.8%, between 16 and 25% in 45.9%, between 26 and 35% in 13.5%, and above 35% in 29.7% of patients.

**Results:** Patients wore the LifeVest for an average of 23 hours per day over a mean period of 83 days. In 32 pts (76%), a total number of 276 events were detected.

In one patient who was hemodynamically compromised due to VT, the arrhythmia was successfully terminated by shock delivery. Another patient actively withheld therapy delivery when the LifeVest detected VT until emergency medical personnel arrived. One patient inhibited shock delivery throughout a 55 second episode of atrial fibrillation with rapid conduction. The other events were shorter than 15 seconds (detection window) or artifacts.

Out of the cohort of 42 pts, 18 (43%) received an ICD. In 5 pts (12%), CRT-D (cardiac resynchronization defibrillators) were implanted. Two pts (5%) received dual chamber and 11 pts (26%) single chamber ICDs. In 24 pts (57%), ICD implantation was waved after further assessment of the underlying cardiac pathology.

Four pts s/p ICD infection underwent ICD reimplantation, leaving 14 pts (37%) for de novo ICD implantation.

**Conclusions:** After a mean treatment duration of 83 days with the LifeVest in this population with a high risk of malignant cardiac arrhythmias, only 43% (n=18) required an ICD. Our data show that the LifeVest is useful for bridging before ICD implantation. It is safe and economical.

## ISS-3 Robotic navigation with 3D arrhythmia mapping for complex congenital heart disease ablation

Sabine Ernst  
Royal Brompton & Harefield, UK

## ISS-4 Percutaneous intervention during pregnancy

Patrizia Presbitero  
Istituto Clinico Humanitas, Italy

Cardiovascular diseases (CVD) complicate 0.2-4.0% of all pregnancy, and this rate is increasing in western countries. When cardiac disease occurs during pregnancy or peri-partum period, the mortality rate can reach up to 10% especially if the mother requires intensive care assistance. Gestational period is associated with significant hemodynamic changes in the maternal cardiovascular system, which increase the work load of the heart. As result of these hemodynamic changes an asymptomatic patient with cardiovascular disease who is well in the non-pregnant state may develop cardiac failure as a result of increased cardiac output. Even though interventional cardiology, particularly mitral valvuloplasty, has been performed in the pregnant patient over the last 2 decades, randomized prospective study are absent and guidelines are mainly based on experts' consensus. Fetal risk during cardiac catheterization in pregnant patients is related to radiation exposure and contrast media. The effect of radiation on the fetus depends on two factors: the maternal radiation dose and the gestational age. With regard to the first, the safe threshold of radiation dose is below 50 mGy, while there is an uncertain risk of malformation between 50 and 100 mGy, and a certain increased risk above a dose of 100 mGy. The majority of diagnostic procedures including cardiac catheterization do not expose the fetus to such high levels of radiation. Percutaneous interventional procedures imply more radiation exposure but always within those limits. As far as gestational age concerned, the effect of radiation during pregnancy can be divided into three phases: 1) Pre-implantation period (1 - 2 week), during this stage the consequence of irradiation have only two outcomes: loss of embryo or healthy birth, following the rule of "all-or-nothing". 2) Organogenesis period (2 - 12 week), during this time radiation can cause congenital malformations, growth restriction, and intellectual disability. For this reason, it has been suggested to delay radiation exposure after completion of organogenesis. 3) Second and third trimester, in this period radiation risk is primarily related to the development of childhood leukemia and other malignancies.

Concerning the risk secondary to the use of iodine contrast media, this is due to a possible fetal hypothyroidism, after 25 week when the fetal thyroid becomes active. The ideal time for performing interventional procedures is considered the fourth month, when organogenesis is completed, the fetal thyroid is still inactive, the risk of cancer is lower than in the third trimester, and there is a greater distance between the fetus and the chest than in later months. [1, 9] Moreover another reason to intervene in the second trimester if possible is the lower risk of provoking labour than during the third trimester.

Percutaneous balloon mitral valvotomy during pregnancy should be considered in patients with symptomatic (NYHA III/IV) moderate to severe mitral stenosis or systolic pulmonary pressure greater than 50 mmHg, despite optimal medical treatment.[1] Surgical valve replacement or commissurotomy is generally not necessary, because young women often present with non-calcified valves without sub-valvular thickening or significant mitral regurgitation, suitable for percutaneous approach.[16] Percutaneous balloon valvotomy, since the initial description by Inoue in 1984[17], has been shown to be successful in large studies of patients with symptomatic mitral stenosis.[18] Dilatation of the stenotic mitral valve results in immediate hemodynamic improvement. The mitral gradient generally decreases from 33 to 50% of its initial value, and the cross-sectional area almost doubles.[19] Both pulmonary capillary wedge pressure and pulmonary artery pressure decrease immediately, with the latter dropping further the week after valvuloplasty. There are some potential complications associated with this procedure, including atrial perforation, cardiac tamponade, arrhythmias, emboli, mitral regurgitation. Mortality has been reported to be around 0.5%. Mitral regurgitation is the most common complication, and varies from 0% to 50%, however severe mitral regurgitation is uncommon, and can occur when the valve is heavily calcified. Currently, 3-D trans-esophageal or even trans-thoracic ultrasound, when a good echo window is achievable, can be used to guide percutaneous balloon valvuloplasty in order to minimize radiation exposure. Balloon mitral valvuloplasty in the pregnant patient is a technically complex procedure that needs to be done quickly with a surgical back up, and should only be performed in center with an extensive experience in this field.

In the largest series reported a procedural success was achieved in 100% of cases, fetal loss is extremely rare and pregnancy was accomplished in 100% of cases. Mid and long-term follow-up has been shown favorable for both mother and child.

When patient have symptoms in optimal medical therapy, valve repair or replacement should be attempted either by percutaneous balloon valvuloplasty or surgery. Percutaneous balloon valve valvuloplasty has been performed in AS, obtaining reduction of transvalvular aortic gradient and acute clinical improvement. Mild undersized balloon-anulus or maximum 1:1 ratio has been used in order to avoid aortic regurgitation. In general it is sufficient to halve the gradient in order to obtain a significant clinical improvement, which allows ending the pregnancy. Transient maternal hypotension and a decrease in fetal heart rate may occur because of balloon inflation or prolonged supine position, and can be treated with crystalloid infusion. Post-procedural hemodynamic results are not sustained after ballooning; moreover, even though aortic balloon angioplasty enables the pregnancy to continue, the patient has to be followed up strictly for a possible setback of the valvular disease. Aortic balloon valvuloplasty should be performed in hospital where trans-catheter aortic valve implantation (TAVI) is available as back-up strategy. No cases of TAVI have been reported so far, but it can be an option in specific cases, and a recent percutaneous implantation of pulmonary valve has demonstrated the feasibility of trans-catheter valve treatment during pregnancy.

Acute coronary syndrome (ACS) occur in 3 to 10 of 100,000 deliveries, with a peak of incidence during the third trimester and in the puerperium, with mortality rates ranging from 5 to 7% in the mother and 13 to 17% in the fetus. The increasing age of women having babies together with changes in lifestyle and a higher prevalence of obesity and the hypercoagulable state of pregnancy, may also explain the increasing rates of acute myocardial infarction (AMI) observed in the last decade during pregnancy. An underlying atherosclerotic disease is present in only half of cases. The other cause of AMI is spontaneous coronary dissection, probably secondary to hormone-related changes in composition of vessel walls and paradoxical thromboembolism due to the physiological increased right to left shunting through a PFO or ASD. These pathogenetic mechanisms do not allow adequate development of compensatory coronary collateral circulation, with subsequent large size infarctions and evolution towards dilated cardiomyopathy. Left anterior descending artery is the vessel most frequently involved.[30] Urgent percutaneous revascularization has to be considered the treatment of choice if an AMI is ongoing, however the interventional approach to this syndrome has to be cautious, because of the arteries of these patients are friable. Because the propagation of dissection occurs very frequently during PCL it is very important to place the guide-wire in the true lumen very distally, then to check with echo or OCT the position of the wire in the true lumen, and finally to stent all dissected segments; sometimes also diagonal and marginal branch can be dissected, in this case a conservative approach can be considered if a small peripheral vessel is involved and symptoms are well controlled by medical therapy. Surgery has to be considered only if complication of PCI occurs, as well as wire into the false lumen and propagation of dissection to the aorta.

A radial access and abdominal shielding may reduce fetal radiation exposure. Furthermore, the use of contrast should be limited to avoid fetal dysthyroidism. A major issue is the management of dual antiplatelet therapy, when coronary stents are implanted. Aspirin is considered safe but data regarding the use of dual antiplatelet therapy are scant. Case reports show no adverse outcomes relating to either clopidogrel or prasugrel. Experiences with thrombolysis in this subset are scarce, but data from its use in pulmonary embolism report major complications in up to 15% of cases with a 6% of fetal loss.

Atrial septal defects (ASD) are the most frequent congenital cardiac defect of adulthood, and they are most common in women than in man. For these reason it is not uncommon to detect an ASD during pregnancy. However pregnancy is well tolerated by most women with an ASD. The decreasing in systemic vascular resistance counterbalances the increasing in right ventricle volume-load, remaining the hemodynamic condition stable. When ASD is hemodynamically significant a percutaneous closure should be performed before pregnancy. A closure of ASD or of persistent foramen can be considered in case of paradoxical embolism during pregnancy, particularly if deep venous thrombosis is present despite medical treatment. The percutaneous procedure can be performed under the guidance of intracardiac echocardiography and limited fluoroscopy. Few successful cases have been previously reported, the patient have been treated safely and effectively under local anesthesia using intra-cardiac echocardiography and with trivial fetal radiation exposure.



## ISS-5 The Hurdles of VAD Use in the Adult Failing Fontan

Jonathan Michael Chen, M.D.

University of Washington School of Medicine, Seattle Children's Hospital Seattle, WA

Since Francis Fontan first described what he considered to be characteristics of the “perfect” Fontan, the operation and its indications have evolved such that many of the patients palliated through the single ventricle pathway may ultimately prove to be poor Fontan patients in adulthood. The Fontan circuit itself can fail at multiple levels, and the effects of this failure can be considerable with regard to other end-organ failure, such as renal and hepatic failure, both of which can render such patients poor transplant candidates. In this sense, the ability to support the failing Fontan patient, so as to ‘rehabilitate’ the other end organs and render the patient a better transplant candidate, remains a primary target for adult congenital surgeons.

The dream of mechanical assistance for the failing Fontan has focussed on two areas—immediate support in the perioperative period (or as a “bail out” in the setting of shock), and chronic support as a bridge to transplantation. Several options for perioperative support have evolved, from the more “purely” mechanical devices that augment the venous return to more sophisticated implantable rotary devices that can assist the flow in the “pulmonary ventricle”.

Long term support with implantable ventricular assist devices has been more challenging, in part due to the need to temporarily support both the systemic and “pulmonary” ventricles. For those patients with solitary systemic ventricular failure, several recent implantable devices have been successfully implemented (e.g., Heartmate II, Heartware HVAD). More commonly, however, there is a need for chronic support of both pulmonary and systemic circulations, and the evolution toward total cardiac replacement (as a means to optimize hemodynamics and thereby reverse ongoing end-organ damage) as a bridge-to-transplantation has been more recently advocated.

Some technical hurdles exist (e.g., the trabeculated systemic right ventricle) for which operative modifications can be adjusted, while others (e.g., compliance chamber for the total artificial heart) remain challenging. Technology continues to evolve, as does the enthusiasm for this type of mechanical support as the number of case reports of its successful application for failing Fontan patients continues to grow.

If one takes a cynical stance that heart transplantation is the inevitable “fourth” stage of Fontan palliation, then the development of this therapeutic strategy is essential. Certainly, any intervention that can render the failed Fontan transplant patient a better candidate for what is one of the highest risk heart transplant procedures would be welcome. Moreover, if total artificial cardiac replacement technology can ultimately be refined to be durable, it may represent the ideal destination therapy for this challenging group of patients.

---

## SS1-1 The role of the autonomic nervous system in arrhythmia

Sabine Ernst  
Royal Brompton & Harefield, UK

---

## SS2-1 血栓形成と抗血栓療法 Thrombin generation and antithrombotic therapy

村崎 かがり  
東京女子医科大学 医学教育学・循環器内科  
Kagari Murasaki  
Dept. of medical education, Dept of cardiology, Tokyo Women's Medical University

血管の傷害部位で出血を阻止するために形成される血栓は、生命維持には無くてはならぬものである。それらが病的過剰状態となると血栓性疾患が引き起こされる。抗血栓療法とは血栓性疾患の原因となる血栓形成を人為的に制御する事により血栓性疾患の予防を目的とした治療である。血栓形成では、薬物治療により介入するターゲットとなるアゴニストは主として、トロンビン、ADP、トロンボキサン A2 であるが、今回は血栓形成で中心的な役割を果たすトロンビンを中心に解説する。

生体内でのトロンビンの主たる産生細胞は血小板であり、産生されたトロンビンは血小板と共に血栓を形成してゆく。トロンビンは血栓形成において重要な意義を持つ凝固因子である。1) トロンビンは可溶性血漿タンパクであるフィブリノーゲンをフィブリンに変換し、長鎖の不溶性重合体を形成する。2) トロンビンは第 VIII 因子と第 V 因子による活性化に触媒作用を及ぼし、血小板でのトロンビン産生を増幅する。3) 血小板に対しては、強い活性化を引き起こし、顆粒放出、血小板凝集を引き起こすだけでなく、血小板の活性化されたリン脂質表面でもさらなるトロンビン産生を引き起こすことである。

トロンビン阻害薬は、近年非常に大きな進歩があり、注射薬、経口薬でさまざまな薬剤が生まれた。特に、Non-VKA Oral Anticoagulants (NOACs) は、トロンビン産生をピンポイントでターゲットとした薬剤であり、現時点では適応は限定されているが、今後適応が拡大される可能性が期待される。

---

## SS3-1 Implantable Loop Recorder (ILR) の新しい潮流 New Trend in Implantable Loop Recorder

安部 治彦

産業医科大学・不整脈先端治療学

Haruhiko Abe

Department of Heart Rhythm Management, University of Occupational and Environmental Health, Japan

一過性意識消失発作を主訴に医療機関を受診する患者数は極めて多く、年間約77万人と推定されている。一過性意識消失発作には、失神のみならずてんかん発作や心因性の原因が含まれるためそれらの鑑別診断が必要となる。失神は症状であり疾患名ではないため、その原因診断に基づいた治療が必要となる。心原性失神の生命予後は悪いため早急な原因診断と治療が必要である。一方、再発性の反射性失神の生命予後は良好であるため、QOLの改善や社会生活上での対応が重要である。ILRが、失神発作の原因特定、特に心原性失神の確定診断のため本邦に導入されて早4年以上が経過しているが、年間ILR植込み件数は欧米に比しかなり少なく、年間700例程度である。これは人口補正を行っても欧米の約半数程度にしか植込まれていないことになる。日本循環器学会「失神の診断・治療ガイドライン」では、ILRの適応に関しては欧米とほぼ同じ基準となっていること、失神患者の発生頻度は欧米人で差がないこと、等を考えると明らかにアンダーユーズと思われる。一過性意識消失発作の原因診断のみならず、最近では原因不明の脳梗塞の原因として心房細動、特に無症候性心房細動の存在が明らかとなり、注目されつつある。長期間の心電図モニターにより無症候性心房細動の検出率が格段と高まっており、現在標準となっている24時間ホルター心電計の限界も指摘されてつつある。

本講演では、一過性意識消失発作に対するILRの国内での現状と発作性心房性不整脈や無症候性心房細動の検出の向上に果たすILRや長時間心電計の活用について述べる。

---

## SS4-1 The WCD in GUCH/ACHD ~成人先天性心疾患における着用型自動除細動器~ The WCD in GUCH/ACHD ~ The Wearable Cardioverter-Defibrillator in Grown-Up Congenital Heart Disease/ Adult Congenital Heart Disease ~

篠原 徳子

東京女子医科大学循環器小児科

Tokuko Shinohara

Department of Paediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

Wearable Cardioverter-Defibrillator (WCD) は、わが国では着用型自動除細動器と呼ばれ、救命胴衣ならぬ救命チョッキ、その名の通り致死性不整脈から生命を繋ぐLife Vest (LifeVestR Zoll, USA/ 旭化成ゾールメディカル, Japan) である。本年わが国でも使用が開始され、先天性心疾患領域では、体格のみならず着用操作条件の点から、成人先天性心疾患患者 (Adolescence 以上) が対象となる。欧米でも原疾患として先天性心疾患以外がほとんどをしめるが、わが国の先天性心疾患診療は欧米に匹敵する歴史と治療成績があるため、これからの着用ニーズは欧米での需要同様に増加するものと考えられる。実際、われわれの施設でも、先天性心疾患術後遠隔期で、致死的心室性不整脈に注意を要するとされるファロー四徴症が、まずさしせまったWCD着用を必要とする結果となった。これは、必然的に植え込み型除細動器ICDが導入され始めた頃と同様の流れである。また、これら先天性心疾患におけるWCD着用には、再手術との関連が生じる。例えば、再手術により、致死性心室性不整脈の改善が期待される場合に、手術待機期間ICD植え込みをせずWCDを着用する場合などである。その他、先天性心疾患合併妊婦における着用も含め、今後の使用時の細かい注意点等につき、まとめる。

---

## SS4-2 わが国における WCD の現状 Use of wearable cardioverterdefibrillators in Japan

関口 幸夫  
筑波大学 循環器内科 不整脈次世代寄附研究部門  
Yukio Sekiguchi  
Cardiovascular Division, Faculty of Medicine, University of Tsukuba

着用型自動除細動器（WCD）とは、致死性不整脈から身を守るためハイリスク症例に使用される着用型の自動除細動器である。ベストを着用することで皮膚接触型の心電図電極から常時心電図を監視することが可能となり、一定のアルゴリズムに基づいて自動解析がなされる。治療対象である心室性不整脈が出現すると、これを感知し、設定された出力の電気ショックがセルフジェネレーティング除細動電極から送出される。頻拍認識の感度・特異度ともに 95% を超えるとされ、また意識が保たれている場合には患者自身が機器を操作することでショック作動を回避することが出来る非常に優れた機器といえる。

今年からわが国でもこの WCD の使用が可能となった。本邦における保険償還は、心室性不整脈による突然死の可能性があるものの ICD 適応の可否が未確定の場合や、ICD 適応であるがただちに ICD の植え込みが出来ない場合などに適応となっている。そこで、今回はわが国における WCD の現在の使用状況について、海外との比較を含め自験例を交えながら述べてみたい。

---

## SS5-1 ペーシングデバイスの遠隔モニタリングによるユビキタス循環器診療 Ubiquitous medical treatment using the remote monitoring of implantable pacing devices

真中 哲之, 庄田 守男, 萩原 誠久  
東京女子医科大学 循環器内科  
Tetsuyuki Manaka, Morio Shoda, Nobuhisa Hagiwara  
Department of Cardiology, Tokyo Women's Medical University

近年ではペーシングデバイスや連続血糖値モニターなど、体内植え込み型デバイスから得られる生体情報をインターネット経由で管理する事が一般的になった。当院では 2009 年からペーシングデバイス植え込み患者に遠隔モニタリング (RM) の積極的な導入を行い、既に約 1200 人の症例のデータを管理している。システムも従来の電話線を介して患者が自分で送信を行うものから、現在のものでは送信の手間が不要な 3G 回線で自動送信するタイプへと進化した。さらに近日導入予定の機種では送信機がスマートフォンサイズの持ち歩き可能なモバイル端末になり、外出中であっても 24 時間体制でデバイス情報の自動送信が可能となる。特に ICD や CRTD では心室性不整脈に対しての適切 / 不適切作動、リード / デバイストラブルなど生じる可能性も高く、緊急対応を要する事も少なくない。本講演ではこれまでの当院での使用経験に基づき、ペーシングデバイスにおける RM の必要性について解説すると同時に循環器治療における今後の発展性（医療連携への応用、遠隔デバイスプログラミングなど）についても検討したい。またもう一つの大きな課題は心不全の遠隔管理である。現在のデバイスでは胸郭抵抗値、heart rate variability、アクティビティ、体重及び血圧などデバイスから得られる様々な情報を用いて心不全をモニターすることが可能となった。既に肺動脈や左房に留置して直接圧をモニターする機器も開発され本邦でも近日導入が予定されており、今後さらなる発展が予想される心不全の RM についても解説を加えたい。

---

## LS1-1 New advances in pacing - leadless pacemaker

Sperzel J.

Department of Cardiology, Kerckhoff Clinic GmbH, Bad Nauheim (Germany)

Since the first report on the successful use of an external cardiac pacemaker system by Alber S. Hyman in 1932 and the implantation of a transvenous temporary pacing lead in 1958 by Seymour Furman, pacemaker therapy has considerably evolved. Despite the technological strides made over the last decades, conventional pacemaker treatment continues to be associated with complications. Immediate postoperative adverse events occur in approximately 10% of patients (Kirkfeldt et al. Eur Heart J. 2014) and are either related to the device (hematoma, skin erosion, pocket infection) or result from transvenous lead placement (pneumothorax, cardiac perforation, lead dislodgement).

Newly, a miniaturized leadless pacemakers, Nanostim™ (St. Jude Medical), which can be completely implanted inside the right ventricle using steerable delivery systems, entered clinical application. In addition to obvious cosmetic benefits, leadless pacing systems may have the potential to overcome some complications of conventional pacing.

The LEADLESS trial (Reddy VY et al. Circulation. 2014) was a prospective, multicenter, non-randomized trial conducted at 3 European centers. Patients were enrolled from December 2012 to April 2013. The main inclusion criteria were age > 18 years and a clinical indication for single-chamber VVIR pacing. Device implantation was performed with a minimally invasive approach using the right femoral vein for vascular access. After implantation of a Nanostim LCP system, follow-up was performed pre-discharge and at 2, 6, and 12 weeks post-implant. The primary end-point was freedom from serious adverse device events (SADE) at 90 days. A total of 33 patients (mean age 77+8 yr, 67% male) received a Nanostim implant. The implant success rate was 97% (n=32). The overall complication-free rate was 94% (31/33). Device parameters at discharge were stable in all patients. There were no reports of early battery depletion, or of any issues with sensing or capture.

These results support the use of the LCP as an alternative to conventional pacemaker systems. Lack of a subcutaneous device pocket and permanent leads is particularly attractive due to a potential reduction of device and lead associated complications. However, acute and long-term complications still remains to be determined.

---

## LS2-1 成人先天性心疾患に合併する肺高血圧の諸問題 Pulmonary Hypertension in Adult Congenital Heart Disease

根本 慎太郎

大阪医科大学 医学部医学科 外科学講座胸部外科学教室 専門教授

Shintaro Nemoto

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Osaka Medical College

成人先天性心疾患領域では、不整脈、心不全（特に右心室）、感染性心内膜炎、チアノーゼによる全身性系統的異常、肺高血圧、そして手術後の遺残症・続発症・合併症が治療ターゲットとして認識されて久しい。これらは生後から時間軸で変化していくため、小児循環器医と循環器内科医の密なスクラムによる対応が必須である。近年、肺高血圧に続発する右心不全が患者予後への直接的影響因子であること明らかにされてきている。しかしながら、右心室の解剖・生理および肥大反応の特異性や患者の基礎疾患および病期期間の多様性から、他の治療ターゲットに比較して、この領域での肺高血圧に対する検査・評価と治療の確立が困難となっている。本セミナーではこの問題について “where we are, now” をレビューし、“what we’re going to do” を抽出する。加えて右心不全治療と treat to repair の観点から、百花繚乱となった肺高血圧薬の可能性について言及したい。



---

## LS3-1 心房細動におけるこれからの抗凝固療法 —見えてきた「NOACの実力」と「適切な使い分け」—

### How Do We use Non-Vitamin K Antagonist Oral Anticoagulants (NOACs) for Patients with Non-Valvular Atrial Fibrillation?

清水 渉

日本医科大学 大学院医学研究科 循環器内科学分野 大学院教授

Wataru Shimizu

Professor and Chairman Department of Cardiovascular Medicine Graduate School of Medicine Nippon Medical School

これまで、心房細動患者の脳梗塞予防には長年にわたりワルファリンによる抗凝固療法が行われてきたが、NOACの登場により、心房細動による脳梗塞予防に関する知識や情報が多くの医師に普及しつつある。NOACの有用性はすでにワルファリンと比較した第Ⅲ相国際共同試験により証明され、それを受けて、各国のガイドラインにおいても積極的な使用が推奨されており、心房細動に起因する心原性脳塞栓症予防の治療戦略において、NOACは中心的な役割を担いつつある。

わが国においてNOACの臨床使用が可能となり3年以上が経過しているが、これまで、ワルファリンが唯一の経口抗凝固薬であったことを考えると、医師・患者ともに複数ある抗凝固薬を選択できるという好ましい時代になったと言える一方で、これらの抗凝固薬を有効かつ安全に使いこなすことが求められている。そのためには、NOACそれぞれの特徴を知り、適する症例を選択することが必要である。

本セミナーでは、NOACの特徴および臨床試験から得られた知見、そして実際の臨床現場で得られている結果を自験例をもとに紹介し、これからの抗凝固療法について考察したい。

---

## LS4-1 The Subcutaneous ICD in Adult Congenital Heart Disease

Reinoud E. Knops, MD

Department of Cardiology, Academic Medical Center, Amsterdam, The Netherlands

### Introduction:

The use of ICD therapy for primary and secondary prevention for sudden cardiac death (SCD) is increasing in patients with adult congenital heart disease (ACHD). This patient population is more prone for complications of ICD therapy due to the fact that they are most often younger than the standard ICD population. Also they have more challenging cardiovascular anatomies to get the ICD can and lead in the correct position.

In 2009 an entirely subcutaneous ICD (S-ICD) has been introduced and it has recently been approved by the FDA. By eliminating the need for transvenous lead placement in or on the heart, it is expected that commonly occurring implant-related complications, such as pneumothorax, haemothorax venous thrombosis and cardiac perforation can be substantially reduced. Additionally long-term complications such as lead fractures and subsequent inappropriate shock therapy might be decreased because the lead is not subject to heart- and body motion. So far, the subcutaneous ICD proved to be feasible and safe.

No data has been published yet on the use of the S-ICD in patients with ACHD. In this presentation we would like to present our single center experience of the use of the S-ICD in patients with ACHD.

### Methods:

The S-ICD was implanted in patients with ACHD for primary and secondary prevention of SCD. Patients were selected on the basis of a perceived possible benefit of this new technology in their specific condition. These could be anatomical or age related.

### Results:

All patient were implanted without acute complications and had successful DFT tests. Also during follow-up there were no adverse events.

### Conclusion:

The S-ICD is a useful alternative for conventional transvenous ICD's for prevention of SCD in patients with ACHD.

---

## LS5-1 PAH 治療薬を ACHD-PH にどう応用するか？ - レバチオの位置付けを踏まえて - How to Use PAH Drugs for ACHD-PH? -Considering the Advantage of Revatio-

八尾 厚史

東京大学 保健・健康推進本部

Atsushi Yao

Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo

肺動脈性肺高血圧 (PAH) のコントロールや予後は、経口 PAH 承認薬の登場により飛躍的に向上した。特に、日本においては Aggressive Combination Therapy の発達により一部の施設では驚異的な予後の改善が報告されるに至っている。成人先天性心疾患 (ACHD) のシャント性疾患による PAH に関しては、PAH 治療薬の投与法はその病期や病態により議論が分かれる部分がある。すなわち、シャント修復後残存 PAH、未修復シャントに合併した非アイゼンメンジャー PAH、アイゼンメンジャー症候群といった病態の違いを考慮して、そしてそれぞれの症例の病期に応じた投与を行う必要があるのである。中でも、指針が難しいのは未修復シャントに合併した PAH の薬物治療である。その意義・目的をしっかりと理解した上での PAH 薬の投与が重要である。今回、ACHD-PAH の各病態における PAH 薬投与法に関する考え方を実臨床に沿って解説を試みる。そして、PAH 治療薬の特徴を踏まえた薬剤選択に関して、PDE 阻害薬レバチオの位置づけについても言及したい。

---

## LS6-1 水利尿薬の現状と今後の課題 Current status and future perspectives of aquaretics in Japan

絹川 弘一郎

東京大学大学院医学系研究科重症心不全治療開発講座

Koichiro Kinugawa

The Department of Therapeutic Strategy for Heart Failure, The University of Tokyo

水利尿薬であるトルバプタンが上梓され、4年が経過し、我が国においては世界に類を見ない幅広い適応症のもと、多くのデータや使用経験が集積されつつある。このセミナーでは市販後調査のデータから分かってきた現状と今後長期使用する場合の課題につき、お話しする予定である。

---

## LS6-2 フォンタン術後患者の体液管理 Fluid Management of the Patients after the Fontan Operation

稲井 慶

東京女子医科大学循環器小児科

Inai Kei

Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

フォンタン術後患者の増加にともなって、遠隔期の合併症の診断や治療・管理についての議論が高まっている。中心静脈圧の上昇が遠隔期の肝機能障害や蛋白漏出性胃腸症の発症に関与していることは疑いようがないが、同時に中心静脈圧は肺血流を維持する重要な driving force になっており、低下させすぎても心拍出量の低下を招くこととなる。しかも、中心静脈圧が高いことは腎機能の維持にも悪影響を及ぼす。このことは、CKD や AKI の発症リスクも高いことを意味しており、患者の長期予後に大きな影響を与える。

良好な心機能を維持するとともに、適切な体液管理を行うことで、中心静脈圧をコントロールすることはファンタン患者の遠隔期管理において、非常に重要であるといえる。ここでは、フォンタン術後遠隔期における様々な問題の中でも、体液管理に焦点をしばって、腎機能、体液状態の評価法から利尿剤の使用に対する考え方などについて概説する。

## ES1-1 構造からみた成人先天性心疾患 Adult Congenital Heart Disease from the View Point of Structure

井川 修

日本医科大学多摩永山病院 内科・循環器内科

Osamu Igawa

Department of Internal Medicine and Cardiology, Tama-Nagayama Hospital, Nippon Medical School

成人先天性の構造を見ると、正常心臓構造と対比しながら観察すると、変形した構造の中にも正常構造の特徴が備わっていることを見てとることができる。成人先天性心疾患の心臓構造を構成するパーツを詳細に振り返ってみると、異なった方向からその起源を追うことができるかもしれない。ここでは、「単心室」症例を例にとり正常構造との対比を試みながら、その内腔構造の詳細を考えてみる。さらに、発生からではなく各パーツの構造分析よりその成り立ちを考えてみたい。とりわけ、正常例で刺激伝導系を中心としたその周辺構造がどのような構築をなしているかを再確認し、先天性心疾患における構築変化を考えてみる。

## ES1-2 Fallot 四徴症から完全大血管転位症 (TGA) まで Congenital cardiac outflow tract defects -From tetralogy of Fallot to transposition of the great arteries-

山岸 敬幸

慶應義塾大学医学部 小児科, 慶應義塾大学医学部 周産期・小児医療センター

Hiroyuki Yamagishi

Department of Pediatrics, KeioUniversity School of Medicine

心臓流出路は、胎生期の円錐動脈幹と呼ばれる一本の導管を原基として形成される。円錐動脈幹の回旋および左方移動により、肺動脈は右前方の右心室に、大動脈は左後方の左心室に接続する。流出路中隔(円錐動脈幹中隔)の形成により、左心系(体循環)と右心系(肺循環)が分離する。

円錐動脈幹の発生異常による心臓流出路の異常は、先天性心疾患の約 30% を占め、多くの場合、新生児期から内科的・外科的管理を必要とする。いまだに予後不良な症例もあるが、適切な診断・治療、そして成人期再手術を含む長期管理によって予後を改善できる可能性も高いため、小児および成人先天性心疾患の診療において特に重要である。主な流出路異常について、すべて証明されていないが、以下のような発生機序が推定されている。1) Fallot 四徴症：肺動脈円錐の低形成、大動脈の malalignment、2) 総動脈幹遺残症：円錐・動脈幹中隔の形成不全、3) 両大血管右室起始症：円錐口の左方移動の障害、円錐の存続・吸収の異常、4) 完全大血管転位症：円錐動脈幹の回旋不全、円錐の存続・吸収の異常。

流出路の発生には、神経管背側に由来する心臓神経堤細胞と、咽頭弓臓側中胚葉の二次心臓領域に由来する細胞群が関与する。心臓神経堤細胞は円錐動脈幹中隔に、二次心臓領域細胞は流出路心筋にそれぞれ分化する。流出路の正常な発育・回旋と、その結果起こる大血管と左右心室の正しい alignment には、両細胞の相互作用が必須である。

## ES1-3 単心室とその類縁疾患 Single Ventricle and Variants

朴 仁三  
榊原記念病院 小児科  
In-Sam Park  
Department of Pediatrics Sakakibara Heart Institute

単心室 (Single ventricle) の定義は、古くは“ひとつの心室（主心室）に両房室弁もしくは共通房室弁が挿入する心奇形” (Van Praagh, 1964)。比較的新しい定義でも、“房室接合部 (atrioventricular junction) が唯一の心室に結合する心房・心室のつながりの異常”(Anderson, 1984) と、房室弁と心室もしくは心房・心室のつながりの異常とされている。これら狭義の単心室に対して、機能する心室が一つしかない心疾患を便宜上“機能的単心室”という疾患単位に包括する場合もある。機能的単心室には単心室はもとより三尖弁閉鎖をはじめとする一側房室弁閉鎖、片側心室の低形成を伴った種々の心奇形、左心低形成症候群などが含まれ、いずれも Fontan 型手術が最終手術となる。今回、機能的単心室のうち単心室と三尖弁閉鎖の発生、解剖を実臨床と関連付けて概説する。

## ES2-1 成人先天性心疾患の心臓カテーテル造影検査 Cardiac Catheterization in Adult Congenital Heart Disease.

森 善樹  
聖隷浜松病院 小児循環器科  
Yoshiki Mori MD,  
Division of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital.

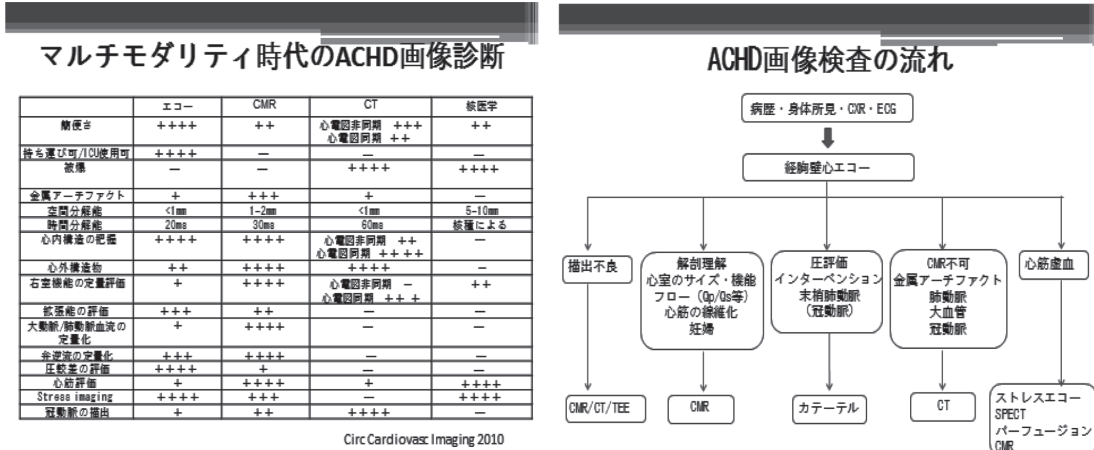
非侵襲的検査である心臓 MRI、CT、心エコー検査の発達により、心臓カテーテル造影検査（以下心カテ検査）は Catheter Ablation を含めたカテ治療目的が主体になりつつある。しかし肺高血圧症を伴う先天性心疾患では心カテ検査での急性反応試験が必須となってきた。また先天性心疾患術後の評価では PVR を考慮した遠隔期 TOF 四徴症術後や、フォンタン型手術の TCPC 変換術などにおける術前、術後の心機能評価法として、MRI が広く普及している本邦では、心カテ検査が未だ重要な検査として施行されているのが現状と思われる。これらをふまえ、日循学会のガイドラインでは適応として電気生理学的検査以外で、1) 非侵襲的検査では評価しきれない複雑心奇形の形態診断、2) 冠動脈造影での冠動脈評価、3) 肺血管抵抗、短絡率の算出や右室、左室の心機能評価の3つがあげられている。欧州心臓病学会でのガイドラインも概ね同様の適応をガイドラインに示している。そこで心機能評価の中で、特殊なカテーテルを必要とする圧、容積関係や dt/dp、Tau などの指標ではなく、日常診療でどの施設でも用いている指標について、算出するにあたる注意点、問題点について述べ、得られたデータをどう解釈するかなどについて概説したい。



## ES2-2 マルチモダリティ時代の成人先天性心疾患の画像診断 Multimodality Noninvasive Imaging for Assessment of Congenital Heart Disease

椎名 由美  
聖路加国際病院 循環器内科  
Yumi Shiina  
Division of Cardiology, St.Luke's International Hospital

成人先天性心疾患において、疾患の特徴とモダリティの特性に応じて使い分ける必要がある（以下の一覧表を参考）。欧米と比較し、日本国内では ACHD 分野における CT や MRI の利用頻度は高くない。その一つの理由として①保険診療点数が高くないこと②検査時間が比較的長くかかること③放射線科医・循環器内科医・小児循環器科医が ACHD 検査に慣れていないことが挙げられる。今回はこの三番目の理由を改善すべく、基本的な検査方法とコツについて解説する。



## ES3-1 チアノーゼと腎障害 Renal dysfunction in cyanosis

村上 智明  
千葉県こども病院 循環器内科  
Tomoaki Murakami  
Department of Cardiology, Chiba Children's Hospital

チアノーゼ性腎症については過去に日本小児循環器学会で全国調査が行われ、2006年に委員会報告という形でレポートが提出されている。その報告によれば重症チアノーゼ性腎症はチアノーゼ性心疾患の1.6%に認められそれほど多い病態ではないとされ、日本循環器学会の成人先天性心疾患診療ガイドラインにもそのデータが引用されている。しかしながら2008年のRoyal Brompton Hospitalからの成人先天性心疾患における腎機能障害の報告ではチアノーゼを有する患者で腎機能障害を有する割合は65%を超え、中等度以上の障害 (eGFR<60ml/min/1.73<sup>2</sup>) に限っても16%に達しており、決してまれではない病態だと考えられる。さらには近年、心不全領域では「心腎連関」をキーワードに慢性心不全における腎臓の役割に注目が集まっている。そこで重要なのは全身あるいは臓器局所におけるレニン-アンジオテンシン-アルドステロン系、交感神経系そしてアルギニン-バソプレッシン系といった心不全で重要な役割を果たしているシステムそのものである。本セッションではチアノーゼ性腎症をテーマに、成人先天性心疾患診療に必要な腎臓の生理・病態生理について概説する。

## ES3-2 チアノーゼの全身合併症 Systemic Complications of Cyanotic Congenital Heart Disease

山村 健一郎

九州大学病院 小児科・ハートセンター成人先天性心疾患外来

Kenichiro Yamamura

Department of Pediatrics, Adult Congenital Heart Disease Clinic, Kyushu University Hospital Heart Center

チアノーゼ性先天性心疾患では、低酸素血症と二次性赤血球増加により、様々な全身合併症を呈する。また、軽度の血小板減少、消費性凝固障害、新生血管増生と同時に、血管内皮異常も認めるため、出血傾向と血栓症が併存する特異な病態を呈する。喀血・肺出血は、時に致命的となり重要である。診断にはCTが有用であり、基本的には保存的に加療する。頭部MRIで無症候性の脳虚血の所見が見つかることは少なくないが、脳血管障害の主な危険因子は心房細動、高血圧、小球性貧血であり、多血症自体は脳血栓の危険因子ではないとされる。冠動脈は拡張し血中総コレステロール値等は低値をとるため、冠動脈イベントは少ない。高尿酸血症はほぼ必発であるが、痛風性関節炎の頻度は約20%と尿酸値から予想されるほど高くない。胆石は14%でみられ、特に急性胆嚢炎を合併し、注意が必要である。肥厚性骨関節症は無症状のものも含めると約30%の症例でみられ、長管骨の遠位端に始まり、X線検査で診断される。鉄欠乏性貧血は過粘調度症候群を増悪させ、これらの多くの合併症にも寄与するため、適切に診断・是正する。瀉血は鉄欠乏を助長するので、安易な施行は慎むべきである。血栓予防の抗血小板・抗凝固薬は、致命的な肺出血等の原因となることがあるので、血栓既往や心房細動合併等の高リスク例に限られるべきである。このように多彩な全身合併症を把握し、予防・早期診断に努めることが重要である。

## ES3-3 チアノーゼと妊娠 Cyanotic disease and pregnancy

神谷 千津子

国立循環器病研究センター 周産期・婦人科

Chizuko Kamiya

National Cerebral and Cardiovascular Center Department of Perinatology and gynecology

循環器や新生児医療の発展に伴い、先天性心疾患を持つ女性の多くが比較的生活上の制限なく生殖年齢に達し、妊娠を希望するようになった。そのため、基礎疾患としてチアノーゼ性心疾患をもつ妊娠数も増加傾向にあるが、そのほとんどが修復術後状態にあり、妊娠時にチアノーゼを呈している例はそれほど多くはない。

肺高血圧のないチアノーゼ合併妊娠において、妊娠中は体血管抵抗が低下し、右左短絡が増加するため、チアノーゼは増強しやすい。分娩時の急激な血圧低下などにより、更にチアノーゼが増強し、失神や死亡に至る危険性がある。母体以上に胎児予後は悪く、高度チアノーゼでは、胎児の発育が阻害される。母体の動脈血酸素飽和度が90%未満の症例では児の生存率は50%以下、特に酸素飽和度85%以下では児生存率が12%と極端に低いことが知られている。

肺高血圧症を伴うチアノーゼ合併妊娠は、非常にリスクの高い妊娠である。Eisenmenger症候群合併妊娠では、母体死亡率が30～70%と報告され、安静、酸素投与、抗凝固療法など厳密な周産期管理が必須である。最新のレビューでは、妊娠32～34週での人工的な早産が、肺高血圧合併妊娠のリスクを軽減する可能性が示唆されている。肺高血圧合併妊娠では、新たな肺高血圧治療薬の使用で、妊娠予後が改善している、との報告もあるが、Eisenmenger合併妊娠の予後が改善しているかは未だ明らかではない。

## ES4-1 妊産婦死亡から考える心血管疾患を有する女性の妊娠・分娩管理 Management of pregnancy and labor in women with cardiovascular disease from; From a viewpoint of maternal death

田中 博明

三重大学 産科婦人科

Hiroaki Tanaka

Department of Obstetrics and Gynecology, Mie University Faculty Medicine

2010-2012年における日本の妊産婦死亡は184例である。死亡原因は、産科出血、脳血管疾患、羊水塞栓症に次いで心血管疾患が第4位に位置する。心血管疾患を原因とする死亡は全体の10%（18例）を占め、内訳は大動脈解離：7例（39%）、産褥心筋症：3例（17%）、心筋炎・心筋症：2例（11%）、不整脈：2例（11%）、心筋梗塞：1例（5.5%）、原発性肺高血圧症：1例（5.5%）、鎖骨下静脈破裂：1例（5.5%）、機械弁に起因した血栓症：1例（5.5%）である。

女性は、妊娠によって循環血液量の増加（非妊時の150%）、体血管抵抗の減少、凝固能亢進、分娩時の心拍出量の変動など様々な変化をする。そのため妊娠は、心血管疾患を合併した女性においてその種類や程度によっては危険を伴う。

一方で、心血管疾患を有する女性が安全に妊娠、分娩を行なえる環境整備は十分ではなく、産婦人科医における認識も十分とは言えない。

1991-1992年に調査された日本の妊産婦死亡における心血管疾患の割合は、5/197例（2.5%）であった。約20年間で妊産婦死亡の原因疾患における心血管疾患が占める割合は増加しており、また各分野の医療の進歩に伴い心血管疾患を有する女性の妊娠、分娩は増加することが予想される。今後は、循環器、麻酔、集中治療、救急など幅広い分野と協力し、心血管疾患を有する女性が安全に妊娠、分娩を行なえる環境を確立していかなければならない。

## ES4-2 成人先天性心疾患妊婦の出産時麻酔：硬膜外無痛分娩を中心に Neuraxial anesthesia and analgesia for parturients with adult congenital heart disease

照井 克生

埼玉医科大学総合医療センター産科麻酔科

Katsuo Terui

Department of Obstetric Anesthesia, Saitama Medical Center, Saitama Medical University

分娩出産時は妊娠中の心負荷がさらに増大する時期であり、成人先天性心疾患合併妊婦においては、硬膜外無痛分娩が経膈分娩の成功に重要な役割を担う。硬膜外鎮痛は、痛みによる内因性カテコラミン分泌を抑制して頻脈・高血圧を予防するほか、交感神経遮断による血管拡張は前負荷や後負荷を軽減し、子宮収縮毎の自己輸血の影響を緩和する。従って硬膜外無痛分娩がよい適応となる先天性心疾患は、頻脈性不整脈を伴う疾患（Fontan術後や冠動脈病変を有する川崎病など）、後負荷増大が望ましくない疾患（拡張型心筋症やマルファン症候群など）、肺血管抵抗上昇が望ましくない疾患（VSD+PH、PAH、肺動脈弁逆流を伴う疾患など）である。一方でSVR減少は右左シャントを増加させるため、Eisenmenger症候群では硬膜外麻酔は相対的禁忌とされる。

硬膜外無痛分娩のもう一つの利点は、分娩中の妊婦で帝王切開が必要となった際に、硬膜外鎮痛を硬膜外麻酔に切り替える（高濃度の局所麻酔薬を追加する）ことで帝王切開の麻酔に用いられる点である。硬膜外麻酔の作用発現は脊髄くも膜下麻酔と比較すると緩徐であるため、血行動態変化に対応しやすい。内外の報告でも、ACHD患者の多くで帝王切開には硬膜外麻酔が用いられている。

分娩時の安全な麻酔管理には、詳細な手術記録や循環器科医による情報提供が不可欠であることを強調したい。

## ES4-3 成人先天性心疾患の妊娠出産 Pregnancy and delivery in adult congenital heart disease

清水 美妃子

東京女子医科大学 循環器小児科

Mikiko Shimizu

Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

成人先天性心疾患女性が妊娠出産を希望する場合、非妊娠時に、妊娠中の血行動態の変化に耐えうる心臓かを判断しておく事が大切である。両心室血行動態か、単心室血行動態か、主心室は右室か左室か、短絡の有無、低酸素の有無、狭窄性病変、弁逆流の有無と程度、心室機能を評価する。留意すべき事は、妊娠中の容量負荷の増大に伴い、評価に使用する指標が変化する事である。

容量負荷増大により、弁の通過血流量は増加し、逆流性病変の増悪がみられる他、狭窄性病変でも圧較差の増大を認める。左室流出路狭窄では、圧差の増大に伴い妊娠後期に左室機能低下を来す事があり、カテーテルや手術などの介入が必要になる場合がある。右室流出路狭窄でも、右室圧上昇や不整脈が起きる事もある。狭窄性病変では、経膈分娩で怒責により afterload mismatch を来す可能性もあり、無痛分娩や帝王切開を含め、産科・麻酔科と協力して方針を決める。

主心室が右室の症例には、大血管転位症の心房転換術後、修正大血管転位症の conventional Rastelli 術後の症例があるが、早産、低出生体重児になる可能性が高い。

フォンタンの妊娠については、主心室形態によらず、チアノーゼの有無、不整脈の有無によるが、血行動態が良好な場合は非適応ではない。しかし、妊娠・出産・子育てという負荷により心不全の進行を来す症例もあり、充分注意する。

## ES5-1 成人先天性心疾患と死生学 Thanatology and ACHD patients

中澤 誠

総合南東北病院小児生涯心臓疾患研究所

Makoto Nakazawa

Southern Tohoku General Hospital, Pediatric and Lifelong Congenital Cardiology Institute

死はかつて神仏の領域であったが、今や科学として医学の領域にも入り死生学として確立されつつある。ヒトが死を現実のものとして意識する時、強い negative な心理反応が起き、種々の深刻な“語り”となって表出される。それは理性からではなく感情・情動の表出であり、その“語り”に応えることが、適正な医療技術提供と両輪をなすと考える。その中で、医療は新たなパラダイムシフト、すなわち、従来の Evidence-based medicine から、個々の“語り”で表出される希求（心の叫び）に対応する Narrative-based medicine が重要さを増している。

死が引き起こす心理反応について多くの研究がある。この反応は個人個人で大きく異なることも知られているが、同時に多くの共通点もあり、それらを知ることは、死に際しての“語り”によって患者側から表出される情動に対応するために、更には良質な医療の提供には必須である。

死は人称で語られるが、成人先天性疾患患者を考えれば、患者本人の死は一人称の死、遺族（配偶者、子ども、存命の親、死にゆく患者の兄弟など）にとっては二人称の死である。一人称の死、二人称の死に対する一般的考察は数多いが、ある意味で“短命が想定外ではない”成人先天性疾患患者についての研究は未だ皆無と言える。この講演では、この分野の研究のきっかけになることを祈念していくつかの点を私なりに述べてみたい。

## ES5-2 先天性心疾患患者の心理社会的課題と年齢差

## Psychosocial issues among adult patients with congenital heart disease and its changes by age

榎本 淳子

東洋大学

Junko Enomoto

Toyo University

成人期に達した先天性心疾患患者の社会生活や適応に関わる心理的課題が指摘されている。最近では患者の不安やうつ兆候が注目され、質問紙調査や医学的診断面接を通して様々な国でその状態が報告されているが、結果は国によって差異があり、統一の見解は得られていない。また心筋梗塞など冠動脈疾患の予後不良の危険因子のひとつとしてうつ病が取り上げられ、心疾患など身体疾患と精神心理的側面の関連については以前にも増して意識が向けられている。

現在まで我々が実施した成人先天性心疾患患者に対する3回の質問紙調査では、患者の不安・うつといった精神心理的側面やQOLにおける精神健康面は、疾患を持たない群と比較して大きな差異は認められていない。しかし年齢によって変化が見られ、患者群は加齢とともに不安・うつ兆候が顕著になることが示されている。また、不安・うつ兆候以外の心理的側面では、社会的問題解決力が低いなどいくつかの側面で疾患を持たない群との差異が明らかになっている。

本発表では、現在様々な国で提示されている患者の不安・うつ兆候と日本での状況とを比較することを含めて患者の心理社会的課題を概観し、さらに患者の平均年齢が上がっていることから年齢差とこれらの特徴についても再検していく。

## ES6-1 Results of Transcatheter Atrial Septal Defect Closure by CVIT Institutions

原 英彦<sup>1)</sup>, 高山 守正<sup>2)</sup><sup>1)</sup> 東邦大学医療センター大橋病院循環器内科, <sup>2)</sup> 榭原記念病院 循環器内科Hidehiko Hara <sup>1)</sup>, Morimasa Takayama <sup>2)</sup><sup>1)</sup> Division of Cardiovascular Medicine, Toho University Ohashi Medical Center,<sup>2)</sup> Department of Cardiology, Sakakibara Heart Institute

Background : Transcatheter atrial septal defect (ASD) closure was started among adult cardiologists in 2010. Purpose: To demonstrate the results of transcatheter ASD closure among Japanese Association of Cardiovascular Intervention and Therapeutics (CVIT) institutions. Methods: We collected all the sequential data performed by 25 CVIT institutions from June 2010 to September 2014, and also investigated about the results of AMPLATZER septal occluder implantation and major adverse events during the follow-up.

Results: We collected 634 patients in total. Average age was 69, and 65% was female. We achieved 98.3% success. Regarding peri-procedural adverse events, 5 acute cardiac tamponade (0.8%) occurred 3 of which required emergency surgery. Five patients underwent percutaneous device retrieval because of migration (0.8%), but no surgical removal was reported. No death related with this procedure, and 2 erosions (0.3%) were reported.

Conclusion: The results of AMPLATZER septal occluder implantation by adult cardiologists were favorable except small number of significant adverse events. Long term follow-up data especially to the elderly patients are mandatory to CVIT institutions.



## ES6-2 Fontan 術後におけるカテーテル治療 Catheter interventions for patients with Fontan procedure.

杉山 央  
東京女子医科大学 循環器小児科  
Hisashi Sugiyama  
Pediatric Cardiology Tokyo Women's Medical University

### 要旨

Fontan 型手術に到達した後に肺循環に関連する問題をおこすことが知られている。このような循環異常は次第に低酸素血症や肺循環圧の上昇を招き、運動耐用能の低下や心不全の原因となる可能性がある。心機能の低下や肺血管抵抗の上昇に対しては薬物療法が中心となるが、異常血管の発達や、血管狭窄に対してはカテーテル治療が行われる。狭窄性病変としては Fontan ルートの狭窄、肺動脈狭窄、大動脈縮窄（術後）狭窄がみられる。Fontan ルートや肺動脈狭窄は中心静脈の上昇をきたし、蛋白漏出性胃腸症や肝障害を引き起こす。大動脈縮窄は後負荷の増加をきたし、心機能の低下を引き起こす。

異常血管の発達として体肺動脈側副血行路が、中心肺動脈圧の上昇や容量負荷をおこす。また、Fontan 後遠隔期になると上昇した静脈圧を減じるために体肺静脈側副血行路が発達してくることが多く、チアノーゼの原因になる。稀に、多脾症候群等で肝血流を含んでいない血流の肺血流分布異常により肺動静脈瘻が発達することがある。その他、fenestration の閉鎖や Fontan ルートのリークに対して閉鎖術が試みられている。

カテーテル治療の適応は、血管狭窄性病変に対しては圧較差とともに形態評価が重要であり、ステント留置術を含む積極的な治療が必要である。一方、体肺側副血行路の塞栓術の適応に関して議論があるが、当院では積極的にコイル・バスキュラープラグによる塞栓術を施行しており良好な成績である。

## ES6-3 カテーテルアブレーション Catheter Ablation

宮崎 文<sup>1)</sup>, 坂口 平馬<sup>1)</sup>, 根岸 潤<sup>1)</sup>, 羽山 陽介<sup>1)</sup>, 山田 雅亘<sup>2)</sup>, 野田 崇<sup>3)</sup>, 大内 秀雄<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 国立循環器病研究センター小児循環器科, <sup>2)</sup> 放射線部, <sup>3)</sup> 心臓血管内科部門不整脈科

Aya Miyazaki<sup>1)</sup>, Heima Sakaguchi<sup>1)</sup>, Jun Negishi<sup>1)</sup>, Yosuke Hayama<sup>1)</sup>, Masanobu Yamada<sup>2)</sup>, Takashi Noda<sup>3)</sup>, Hideo Ohuchi<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Pediatric Cardiology, <sup>2)</sup> Department of Radiological Technology,

<sup>3)</sup> Department of Cardiovascular Medicine, Division of Arrhythmias and Electrophysiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

成人先天性心疾患 (ACHD) 合併頻拍は敬遠されがちであるが、その発生機序は不整脈基質、修飾因子、引き金を三つの要因とする Coumel の三角からはずれるものではない。ただ、ACHD において特異的なのは、不整脈基質としての心内構造と過去の手術術式、そして修飾因子としての血行動態である。

ACHD の頻脈性不整脈の中で最も頻度が高いのは心房内回帰性頻拍 (IART) であり、カテーテルアブレーション (CA) の適応としても最も多く、これに対する CA の実際を以下に記す。

- 1 術前: 手術記録を参照し、その術式と解剖を理解。心房へのアクセスが可能か静脈の走行を確認 (両側大腿静脈、内頸静脈、両上腕静脈の開存の有無。左上大静脈の有無。冠静脈洞の走行)。
- 2 電極カテーテルの留置: 冠静脈洞にリファレンスカテーテル 1 本、心房内に多極カテーテル 1 本、心房内マッピングおよび焼灼用カテーテル 1 本。
- 3 頻拍の誘発: 心房期外刺激法・頻回刺激法
- 4 頻拍中の心房内マッピング: 3D マッピングシステム
- 5 頻拍回路の同定: エントレインメント法・post pacing interval (PPI)
- 6 解剖学的狭部・critical isthmus に対する焼灼
- 7 焼灼の確認: 解剖学的狭部ブロックラインの確認、頻拍の再誘発

ACHD の CA の成功率は、その解剖が複雑で心負荷が強いほど低くなる。ACHD の頻脈性不整脈は血行動態、解剖に関与して発生することが多く、その治療は外科治療の介入、内科的心不全治療、抗不整脈薬、デバイス治療等を含めた包括的な治療戦略を要し、CA はその治療手技の一つであることを認識すべきである。

## ES7-1 成人先天性心疾患に対する二心室修復 Biventricular repair for adult patients with congenital heart disease

松尾 浩三

千葉県循環器病センター 医療局長 心臓血管外科

Kozo Matsuo

Department of cardiovascular surgery, Chiba cerebrocardiovascular center

【はじめに】診断技術が進歩した今日、適切な診断を受けず未修復のまま成人期に達する患者はそれほど多くないと考えられるが複雑心奇形をもつ患者のなかには目立った自覚症状がなく日常生活を送っているケースも稀ではない。また手術成績の向上や治療体系の整備により先天性心疾患患者の多くは成人期に達するようになってきた1)。しかし形成された左室または右室流出路狭窄、心外導管の機能不全、肺動脈弁逆流や房室弁逆流の進行は術後遠隔期にしばしば認められる。手術痕や慢性的な心負荷は心房性および心室頻拍性不整脈の基質となることがあり、心機能低下や突然死の原因となり得るため2) しばしば不整脈の同時外科的処置を検討しなければならない。成人期には慢性的な右心系うっ血による肝機能障害、チアノーゼによる腎機能低下や呼吸機能低下などを合併していることがしばしばあり、外科的治療の検討にあたってはそれらがどのように影響するか十分に予測する必要がある。成人期手術の初回手術

### 1) 非チアノーゼ性心疾患

心房中隔欠損症では経年的に左室拡張末期容積の減少が起こりやすく、さらに短絡量の増加につながる。心房細動合併率は加齢とともに増加することが報告されており3)、40才以前の閉鎖が推奨されている。合併症がない場合はカテーテル閉鎖 (Amplatzer septal occluder) が第一選択と考えられるが中等度以上の三尖弁閉鎖不全や心房性頻拍を認める場合は手術治療が優れていると考えられる。心房細動に対しては肺静脈 isolation や Maze 手術が有効とされている4)。左-右短絡量の多い心室中隔欠損症が成人期まで持ち越されることは稀であるがさまざまな程度の肺高血圧を伴いながら未治療のまま過ごす症例もある。近年肺高血圧治療薬の進歩はめざましく高度肺高血圧をとまなう症例に対しても血管拡張剤や酸素吸入によって肺血管抵抗の低下が認められれば内科治療併用を前提に積極的に外科治療を行うようになってきた。成人期 Ebstein 病は心房細動など頻拍性不整脈を合併すると症状は急速に悪化し不整脈治療を含めた手術治療が検討される。成人例では右房化右室を縫縮し弁輪および弁尖形成を行う Cone 手術5)、Carpentier 法などが効果的である。三尖弁前尖が形成不良である場合、弁置換も選択される。術前左室収縮異常が遠隔期死亡の predictor となることが報告されており、早期の手術が提唱されている6)。

### 修正大血管転位症など体循環右室

軽度の心奇形合併のみの修正大血管転位症ではほとんどが無症状で成人期に達するが30-40歳代では25%に体循環を担う三尖弁逆流や右室機能低下が出現し年々増加する。三尖弁手術では術前 RVEF が40%以下の症例では術後さらにEFが低下することされており7) 手術の至適時期について留意が必要である。

### 2) 未治療、姑息的手術後のチアノーゼ性心疾患

成人期に見られるチアノーゼ性心疾患の多くはVSDを伴い、適度な肺動脈狭窄により肺血流がバランスよく調節されている症例である。疾患としてはフォロー四徴症や大血管転位症、修正大血管転位症などがあげられる。未治療あるいは体-肺短絡術などの姑息術に留まっているため慢性的な低酸素血症にさらされており、下行大動脈や気管支動脈などから無数の側副血管が発達していることもある。また血清クレアチニン値の上昇や蛋白尿など腎機能障害を認めることがある。両心室に十分な容積と収縮能があり、両房室弁が機能している場合は二心室修復が選択される。

### 手術成績

一般的に成人期の手術成績は小児期と大差なく Srinathan らの1998-2002年の検討では再手術も含めて術後死亡率3.4%と報告されている1)。予後も良好であるが再手術の適切なタイミングと手術方針決定のためには小児科医、循環器内科医、心臓外科医などを含めた診療体制が重要である8)。

### 参考文献

- 1) Srinathan SK, Bonser RS, Thorne SA et al: Changing practice of cardiac surgery in adult patients with congenital heart disease. *Heart* 91: 207-212, 2004
- 2) Walsh EP, Cecchin F. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. *Circulation* 115: 534-545, 2007
- 3) Perloff JK. Surgical closure of atrial septal defect in adults. *N Engl J Med* 333:513- 514, 1995
- 4) Giamberti A, Chessa M et al. Combined Atrial Septal Defect Surgical Closure and Irrigated Radiofrequency Ablation in Adult Patients. *Ann Thorac Surg* 82: 1327-1331, 2006
- 5) da Silva JP, Baumgratz JF et al. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 133: 215-223, 2007
- 6) Brown ML, Dearani JA et al. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 135: 1120-1136, 2008
- 7) Mongeon FP, Connolly HM et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries ventricular function at the time of systemic atrioventricular valve replacement predicts long-term ventricular function. *J Am Coll Cardiol* 57: 2008-2017, 2011
- 8) Brown ML, Dearani JA et al. The adult with congenital heart disease: medical and surgical considerations for management. *Curr Opin Pediatr* 21: 561-564, 2009

## ES7-2 成人期のグレン・フォンタン手術 Glenn/Fontan/TCPC surgery in Adults

河田 政明

自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター

小児・先天性心臓血管外科

Masaaki Kawada

Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Adult Congenital Heart Center,

Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery

(両方向性) グレン手術(上大静脈-肺動脈吻合)、フォンタン(完全右心バイパス)手術は機能的単心室に対するチアノーゼ解消目的の「生理的修復術」と呼ばれるが、肺循環に心室を有さない「特異な循環動態(フォンタン循環)」を創出する重症複合先天性心疾患特有の手術である。両手術とも成人期に行われることは少ないが、グレン手術は従来修復不能であったチアノーゼ性疾患に対する延命的姑息術として行われることがある。フォンタン手術はグレン手術後下大静脈血を肺動脈に誘導する「フォンタン完成」の他、小児期に行われた「右房-肺動脈吻合」での「古典的」フォンタン手術遠隔期後遺症に対し「心外導管型に変換」し、同時に併存症に対する併施手術を行い循環動態の改善を目指すTCPC変換術として行われることも多い。いずれも房室弁逆流や心室機能だけでなく、肺血管抵抗や先行する姑息術による肺動脈の狭窄・閉塞や側副血行の多寡など肺血管因子による適応の制限に注意が必要で、また慢性的静脈うっ血となる「フォンタン循環(フォンタン病とも言う)」のため肝・腎機能などにも配慮を要する。しばしば問題となる不整脈については術後に頸静脈的ペースメーカー治療が不可能となる点なども手術計画重要な検討項目となる。フォンタン手術はグレン手術を介在させる段階的修復により適応も広がり成績も向上したがその特有の形態・病態生理の理解が患者管理に重要である。

## ES7-3 成人先天性心疾患の再手術—特殊性と注意点— Reoperation for adult congenital heartdisease-its speciality and check point-

平松 健司<sup>1)</sup>, 松村 剛毅<sup>1)</sup>, 長嶋 光樹<sup>1)</sup>, 中西 敏雄<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 東京女子医科大学 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 東京女子医科大学 循環器科小児科

Takeshi Hiramatsu<sup>1)</sup>, Goki Matsumura<sup>1)</sup>, Mtsugi Nagashima<sup>1)</sup>, Toshio Nakanishi<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Tokyo Women's Medical University, Cardiovascular Surgery, <sup>2)</sup> Pediatric Cardiology

【目的】 当院では先天性心疾患の年間手術件数の約30%を成人先天性心疾患が占めており、最近10年間の経験から成人先天性心疾患手術の特殊性と注意点につき検討した。

【対象と結果】 2003年から10年間で15歳以上の先天性心疾患の手術件数は411例であり、76%が再手術例であった。その内訳は1) 初回手術(97例)、2) TCPC conversionを含めた心外導管型フォンタン術(50例)、3) 導管交換や右室流出路病変に対する手術(31例)、4) 房室弁逆流に対する弁形成や弁置換術(33例)、5) Ross-KonnoやBentallを含めた大動脈弁及び大動脈基部病変に対する手術(31例)、6) 大動脈弁下狭窄やresidual VSD等の心内遺残病変に対する手術(13例)、7) CoA等大動脈病変に対する手術(7例)、8) mazeやCRT-Dを含めた不整脈に対する手術(82例)、9) その他(67例)であった。

【結果】 初回手術例で死亡例は認めなかった。再手術例では開胸時の出血を契機に悪循環に陥る症例や、術前より認める高度心機能低下や肝腎凝固機能異常が術後も遷延する症例を認め、病院死亡率は4.9%であった。しかしながら2007年までの前期が6.6%であったの対し、開胸時の体外循環の工夫等を導入した2008年以降の後期では1.7%まで改善している。

【考察】 成人先天性心疾患の多くは複数回の再手術症例であり、心外導管使用や心拡大を伴っている為胸骨との癒着高度である。開胸時から出血が予想される場合は開胸前から大腿動静脈から体外循環を確立し超低体温法を安全に開胸している。心機能に関しては術前より高度低下している症例も多い為、術前に数週間PDE-III阻害剤によるpreconditioningで心機能を改善させる場合もあり、体外循環離脱時にあらかじめIABPやPCPS-stand byを準備する。術式に関しては病態も多彩で手術のバリエーションが多く、先天性心疾患ばかりでなく弁形成や不整脈手術、大動脈瘤手術等後天性心疾患のテクニックも併用することが多く、病態に応じた適切な術式選択、時に血管外科医とのcollaborationも必要である。術前より心房頻拍(AT)を認める症例では残存すると術後QOLに影響が為る為、積極的にmaze術を同時施行する方針としている。当院では全身状態が不良で重症度が極めて高いと予想される症例の場合、医療安全委員会にあらかじめ本人家族も参加のもと病院全体でリスクを共有している。

【結語】 成人先天性心疾患に対する手術は再手術が多く、重症度も高く全身状態も不良の症例が多い。経験の蓄積と様々な工夫の導入により最近の成績は改善しつつあるが、手術適応の限界設定や移植の適応が今後の課題である。

## ES8-1 利尿薬をどう使うか How to use diuretics in heart failure

猪又 孝元

北里大学医学部循環器内科学

Takayuki Inomata

Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University School of Medicine

この四半世紀は、長期予後を標的とする慢性心不全を語る時代であった。病態として神経体液性因子にスポットライトが当たり、ACE阻害薬やβ遮断薬が心不全管理の主役に躍り出た。しかし、長期予後を見据えた「目に見えない治療」が頭打ちした今、徴候やイベントを意識した「目に見える治療」に着眼点を移す必要が生じた。その代表は、予後改善が図られなかった入院下心不全であり、主徴候はうっ血(congestion)である。「うっ血を解く」意のdecongestionとの新語が論文を闊歩しているように、現状の最大の関心事である。すなわち、利尿薬をいかに使いこなすかが、今のトレンドなのである。ところで、修正大血管転位における心不全予後を改善させる治療法に関して、そのエビデンスはほぼ皆無である。左室駆出率が保たれた心不全と同様に、予後改善の方法論が確立されていない疾患群では、「目に見える治療」に専心するしかない。その際、望ましいポリューム管理の設定は、例えば肺高血圧合併の有無によって、大いに変わってくる。ここでは、バゾプレシジン拮抗薬トルバプタンを含めた利尿薬の使いこなしと、同時に必要なポリューム管理の評価と設定を論じていきたい。有徴候の非代償性心不全ではまず、患者の苦痛を取り除き、ときには命を救う「目に見える」管理が求められ、その多くではうっ血解除が主体となる。なかでも体液量過多がみられた場合、利尿薬は必須である。以下に、各種の利尿薬を概説する。

### 1. ループ利尿薬

腎での原尿は、下位の尿細管・集合管ほど再吸収が少ない。したがって、より上位で再吸収を阻害するループ利尿薬は、「天井知らず」と言われるほど強力な利尿作用を持つ。血管拡張薬とともに、うっ血解除の第一選択である。収縮期血圧が100mmHg以上ある急性心不全例に、「まずはラシックス静注」の姿勢は決して間違っていない。ただし、必要以上のループ利尿薬は、様々な弊害をもたらす<sup>1)</sup>。致死的不整脈に連結しうる低K血症は、最も留意すべきである。血清K値が4mEq/L以下になると、心イベントが増加する。また、腎血流低下を来せば腎機能障害が進行する。さらに、神経体液性因子を過剰刺激へとシフトさせ、予後を悪化させるとの意見があり、より早期からACE阻害薬などのレニン・アンジオテンシン・アルドステロン系(RAAS)遮断薬を併用すべきである。いずれにせよ、利尿薬を「必要な分だけ」投与することが求められる。しかし、現場での事前予測は困難で、非反応時には段階的増量で有効な力価を結果論的に把握するしかない。そもそも心不全例ではNaが経時的に体内に蓄積され、RAAS遮断薬のみでのNa排泄は不十分となる。例えば、6ヶ月以上利尿薬を継続し無症状化した慢性心不全例においてすら、利尿薬を中断すると半数例で心不全が悪化したとの報告<sup>2)</sup>がある。心不全での体液量増加はNa貯留が主軸をなすため、その解除にはNa排出性の利尿薬が必要となることが多い。筆者は、うっ血徴候が消失し、BNP100pg/mL未満の持続で減量を、さらに50pg/mL未満の持続で中止を提案している。なお、フロセミドのボースト投与と持続投与との間には、臨床効果の差はない<sup>3)</sup>。また、心不全に伴う胸管浮腫は経口薬の吸収を阻害し、急性増悪期では静注投与の方が効果が優れる。慢性心不全においては、フロセミドは作用が急峻かつ短時間であり、高齢者では長時間作用型のアゾセミドなどが服薬コンプライアンス上の利点であるが、長期予後にも好ましい。

### 2. サイアザイド

心不全治療薬として、単独でサイアザイドを用いることは少ない。しかし、ループ利尿薬を慢性投与すると、遠位尿細管の細胞肥大を通じ、Na再吸収が下位ネフロンにシフトし、利尿効果が減弱する。その際には、作用部位が異なる他剤を併用することで利尿が増強することがあり、サイアザイドで顕著である。すなわち、うっ血解除の体液コントロール目的として、あくまでループ利尿薬による耐性出現時、相乗効果を目指すわけである。ときに、想像を絶するほど尿量が増加する場合があります。腎機能悪化を回避するためにも、少量から追加を開始した方が無難である。なお、循環器診療において、サイアザイドの立ち位置は降圧薬である。とくに、アンジオテンシンII受容体拮抗薬(ARB)が処方されている場合、サイアザイドの追加で血圧が急降下する場合があります。低血圧例では留意が必要である。副次作用は、ループ利尿薬と類似する。

### 3. 抗アルドステロン薬

慢性心不全例を用いた大規模臨床試験結果が報告されて以来、肝臓変や右心不全などの高アルドステロン状況で利尿を狙うまれな例を除き、今や抗アルドステロン薬をポリューム調節役としての利尿薬とは見なさなくなった。むしろ、RAAS遮断薬の一員として予後改善を担うと認識されている。すなわち、取崩しによる心不全例では、ACE阻害薬またはARB、β遮断薬に加え、抗アルドステロン薬の3剤投与が基本治療と考えておく。心筋梗塞後の軽症心不全を対象にしたEPHESUS試験<sup>4)</sup>の報告により、抗アルドステロン薬の適応は今後さらに広がっていくものと思われる。ACE阻害薬との併用が基礎となるため高K血症の出現には十分に留意し、予後改善目的としてはスピロラクトン25mgを基本投与量とする。ミネラルコルチコイド受容体阻害薬の選択性を高めたエプレレノン<sup>5)</sup>は、スピロラクトン投与に高頻度で認められる女性性乳房腫れを避ける副次作用対策がコンプライアンス上の利点であるが、両剤の優劣は不明である。

### 4. バゾプレシジン拮抗薬

フロセミド耐性例への追加投与が、バゾプレシジン拮抗薬トルバプタンの基本的な使い方である。その効果は腎機能に影響されるが、高度腎機能障害例でも利尿が図られることがある。極端な低血圧や腎血流低下も効果低下をもたらすが、他の利尿薬よりは低血圧に左右されにくい。本剤では、驚くほどの高度な利尿がかかることがあり、血行動態の悪化や腎機能障害の出現に注意する。作用機序からも高Na血症の出現が危惧され、開始直後は頻繁な血清Na測定が推奨されるが、意外にもその頻度は低い。自由飲水が原則だが、一定の制限が必要な例もある。血管内の体液量を保持しつつ、血管外の体液処理ができる点が臨床的に最もユニークな点である。さらに、心イベントの回避、すなわち、退院を可能にする、もしくは、外来で継続管理できることも重要である。慢性腎臓病などを合併し、Na排泄型利尿薬での体液量コントロールがままならず、繰り返して入院を来している例がよい適応である。また、ほぼ確実に低Na血症を是正する<sup>6)</sup>。そして、血漿浸透圧の正常化により血管外から血管内への水移動を促す。すなわち、体浮腫や胸・腹水、肺水腫などのサードスペースに存在する血管外うっ血を解除しながらも、血管内の有効血液量を保持させる。重症心不全例での治療戦略として、今までになかった手法である。収縮性心膜炎、大動脈弁狭窄症、肺高血圧症という、うっ血解除の過程で低心拍出を来しやすい疾患で有効であり、基礎病態を修復する手術リスクを事前に下げる役割も期待できる。



## ES8-2 修正大血管転位を含めた ACHD に合併した肺動脈性肺高血圧症に対する治療戦略 Treatment Strategy for Adult Congenital Heart Disease Associated Pulmonary Arterial Hypertension Including Corrected Transposition of Great Arteries

波多野 将<sup>1)</sup>, 八尾 厚史<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 東京大学医学部附属病院循環器内科, <sup>2)</sup> 東京大学保健・健康推進本部

Masaru Hatano<sup>1)</sup>, Atsushi Yao<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital,

<sup>2)</sup> Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo

先天性修正大血管転位 (ccTGA) の患者には心室中隔欠損 (VSD) が約 80% に合併するが、同時に肺動脈狭窄 (PS)・閉鎖 (PA) の合併も高率に見られ、形態学的肺心室左室の流出路障害により肺動脈との圧較差を生じ、肺高血圧を呈することはあまりない。よって、そういった状況下で心内修復なしの長期生存例も存在する。一方、VSD 合併例で PS がないか軽度な場合には肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の病態を呈することもあるし、PS が強いもしくは PA 合併時には、体循環系から肺動脈に側副血行路が発達し PAH を呈することがある。Eisenmenger 症候群 (ES) においても既に PAH 治療薬投与が予後を改善することが報告されており、ccTGA に合併したこのような PAH 患者に対しても PAH 治療薬の投与が有効であることに疑いはない。近年、特発性 PAH に対しては初期多剤併用療法が広まりつつあり、PAH 合併 ACHD 患者に対する Treat & Repair への応用が期待されている。一方、不可逆病期である ES に対しては、1 剤目の有効性が失われてから 2 剤目を追加するという順次併用療法であっても自覚症状や血行動態の改善を得られることが報告されている。ccTGA に合併した PAH の患者においても、Eisenmenger 化しているかどうかで薬剤の使用法が異なるものと考えられる。これまで筆者らの知る限り、ccTGA に PAH 合併した症例で Treat & Repair を行えた症例は存在しない。今回は、VSD、PA、主要大動脈-肺動脈側副動脈 (MAPCA) を合併して Eisenmenger 化した ccTGA の症例を取り上げ、ccTGA を含めた ACHD に合併した PAH に対する薬物療法による治療戦略を解説する。

## ES8-3 TR をどう捉えるか How TR should be evaluated?

稲毛 章郎

榊原記念病院 小児循環器科

Akio Inage

Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute

修正大血管転位は、右房と解剖学的左室が繋がり左房と解剖学的右室が繋がる心房・心室関係の不一致があり、かつ解剖学的左室から肺動脈が解剖学的右室から大動脈が起始する心室・大血管関係の不一致がある疾患である。静脈血が肺循環へ動脈血が体循環へ流れ、血行動態的には修正されており合併心奇形のない例 (1 ~ 9%) では無症状であり、成人になってから初めて診断されることがある。

合併心奇形により病態や治療方針が異なるが、自然経過例及び機能的修復手術施行例では、体循環を解剖学的右室が担い解剖学的三尖弁が体心室を支える房室弁となるため、三尖弁閉鎖不全 (TR) の増悪と解剖学的右室機能不全の出現が問題となる。内科的治療として ACE 阻害薬が広く用いられており、心室再同期療法が有用との報告もある。中等度以上の TR を認める場合は弁置換 (TVR) が考慮される。ただし自験例では、TVR 施行例の術後 20 年生存率は 59% であったのに対して TVR 未施行例では 96% であり、TVR 施行例の方が予後の悪い傾向を認めた。これは、TVR を要する症例では既に右室機能の低下を来している症例が多いためであり、右室機能が低下する前に TVR を施行すれば長期予後の改善に結び付く可能性を示唆している。解剖学的左室を体心室とする血行動態への変換手術 (解剖学的修復手術) である double switch 手術は、成人例では肺心室圧が低く原則適応とはならない。

当院での術後長期遠隔成績と問題点も考察した上で、最適な治療戦略について論じる。

## VS1-1 Bjork Fontan 後の遠隔期重症 failed Fontan? 成人症例に対する TCPC conversion TCPC conversion of an adult case with Bjork Fontan. Failed classical Fontan or failed Fontan?

藤原 慶一<sup>1)</sup>, 坂崎 尚徳<sup>2)</sup>, 吉澤 康祐<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 兵庫県立尼崎病院 心臓センター 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 兵庫県立尼崎病院 心臓センター 小児循環器内科

Keiichi Fujiwara<sup>1)</sup>, Hisanori Sakazaki<sup>2)</sup>, Kousuke Yoshizawa<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Departments Cardiovascular Surgery <sup>2)</sup> Pediatric cardiology, Heart center, HyogoPrefectural Amagasaki Hospital, Hyogo, Japan

近年、classical Fontan の成人期 TCPC conversion の手術例が増えている。Classical Fontan は、基本的には TCPC conversion の適応であると思われる。しかし、optimal timing(failed classical Fontan) と contraindication(failed Fontan) の境界は難しいことがある。今回、一度は TCPC conversion を躊躇した Bjork Fontan 症例に対する手術ビデオ供覧する。

症例の経過および手術：三尖弁閉鎖 (Ib)。5 歳 Classical Glenn、16 歳 Bjork Fontan (SVC-RPA, RV-LPA, conconfluent PA)、23 歳から下肢浮腫出現 利尿剤増量、25 歳 結婚した。その後事務仕事はやめて専業主婦となった。33 歳発作性心房粗動、細動は出現した。36 歳頃 心房細動となり、腹部膨満 (肝腫大、腹水) を訴えるようになった。37 歳 SVC(13), IVC=RA=LPA=(21 ~ 23), RV:27/、38 歳 胸水を伴い入院。胸水ドレナージは約 2000 ~ 3000ml/day であった。SVC: (9), IVC=RA=LPA: (16 ~ 17), RV:29/。手術：Bjork Fontan takedown (Intra-atrial conduit: 22mmPTFE+4mm fenestration)、RV は rudimentary とした)。同時手術として RA 壁内血栓除去。RA maze。PTFE graft による左右 PA 再建。DDD pacemaker 植え込み術を行った。

## VS2-1 複雑先天性心疾患のカテーテルアブレーション：症例は一期一会 Radiofrequency catheter ablation for the patients of complex congenital heart disease

豊原 啓子

東京女子医科大学病院 循環器小児科

Keiko Toyohara

Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

複雑先天性心疾患の中には正常構造と全く異なる場合も多く、通常の心機能や血行動態ではないことも多い。教科書通りのカテーテルのアプローチは不可能で前もって画像診断を行い、解剖を理解しておく必要がある。冠静脈洞が先天性に存在しない、または手術時に肺静脈心房側に cut back されて、3D mapping 時の reference には工夫が必要なこともある。血管の走行が正常と異なる場合や治療、手術操作による閉塞を認める場合は、それぞれの症例でのカテーテルのアクセスは異なる。

まさに、症例は一期一会でアブレーション前からの細心の準備が必要である。

今回のビデオセッションでは、

Fontan (APC: atrio-pulmonary connection) 手術後の心房頻拍

Double switch (Mustard + Rastelli) 手術後の心室頻拍

など 当院で経験したアブレーションを提示する。



## NS-1 当院における移行期支援の取り組みと問題点 Transition assistance efforts in our hospital and problems

奥原 由美子<sup>1)</sup>, 武田 浩子<sup>1)</sup>, 窪田 京子<sup>1)</sup>, 原田 順和<sup>2)</sup>, 安河内 聡<sup>3)</sup>, 瀧間 浄宏<sup>3)</sup>, 田澤 星一<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 長野県立こども病院 外来, <sup>2)</sup> 長野県立こども病院 院長, <sup>3)</sup> 長野県立こども病院 循環器科

Okuhara yumiko<sup>1)</sup>, Takeda hiroko<sup>1)</sup>, Kubota kyouko<sup>1)</sup>, Harada yorikazu<sup>2)</sup>, Yasukouchi satoshi<sup>3)</sup>, Takigiku kiyohiro<sup>3)</sup>, Tazawa seiichi<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> Nagano Children's Hospital/Clinic, <sup>2)</sup> Nagano Children's Hospital Director,

<sup>3)</sup> Nagano Children's Hospital Cardiology

【背景】当院では増加する15歳以上の患者に対して2011年から「患者自身が病気を理解し日常生活の自己管理ができること」を目的に循環器医師と看護師で移行期支援を開始した。10歳以上の患者を対象に診療前に看護師が質問紙やチェックリストを用いて理解度を確認し、それを元に医師からの説明を受けられる体制とした。移行期支援開始後3年間での問題点として本人の「病気の理解」は80%以上だったが「日常生活の自己管理」は30～40%の理解しか得られていなかった。

【目的】看護師の支援方法について検討する

【方法】2014年9月より、自己管理を早期に進める必要がある15歳以上を対象にし、移行支援担当看護師を1人決め、診療前から診療後まで一貫して支援できる体制とした。チェックリスト項目の資料作成や「治療のまとめ」の作成を医師に依頼し、患者が見直せるように変更した。

【結果】開始から1か月間で15歳以上67名に支援を行った。自己管理すべき項目が明確になり、次回受診までの目標を明確にすることができた。

【考察】担当看護師が情報収集から評価まで関わることで患者の個別の問題点が明確になり効果的な支援につながると考えられる。

【結語】支援方法を変更することで患者の自己管理が進みやすいと考えられた。

## NS-2 患者教室を中心とした看護支援 Nursing support through the group education for young patients

渡辺 旭代

神戸市看護大学大学院 博士前期課程

Akiyo Watanabe

Kobe City College of Nursing

【はじめに】先天性心疾患患者の多くが成人期を迎えるようになり、身体的、精神的、社会的問題など様々な悩みが明らかになってきた。一方、医療現場でも、移行期支援体制や、リプロダクションサイクルを踏まえた包括医療体制などさまざまな課題がある。そのなかで、A病院では平成22年度より多職種が連携し、循環器科患者教室を開催してきた。移行期と称し、「場」を移すのではなく、患者の心理面への発達支援を中核として、就学・就労支援、妊娠出産の問題、さらにはその基盤となる疾患・治療に関する教育、セルフケア支援を行う場として活動してきた。

【活動内容】循環器科患者教室では、互いの顔のみえる教室として、情報提供だけにとどまらず、自分を語り、他者の語りを聞くこと、子どもたちを主体とした参加企画型の教室などを企画し運営してきた。また、教室内での活動を外来や病棟での看護につなげられるような取り組みも行っていった。

【考察・展望】教室に対する参加者の満足度は高く、教室を通して自分の身体を理解だけでなく、自分自身と向き合うきっかけとなっていると考えられる。今後は、組織としての移行期支援チーム作りや医療者への教育、個々のケースに応じた相談窓口などの支援体制の充実を図ることが重要となってくる。そのなかで、患者教室は、移行期を見据えた1つの看護実践として有用であると考えられる。

### NS-3 総合病院における移行支援

#### Transition from Pediatric to Adult Cardiology for Adolescents with Congenital Heart Disease in a general hospital

森貞 敦子

公益財団法人 大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院

Atuko Morisada

Kurashiki Central Hospital

当院は総合病院であり、地域の基幹病院として24時間体制で1次から3次までの救急患者の受け入れを行っている。多様な疾患の診療を行っており、看護スタッフの循環器疾患に対する専門性は特化して高いとはいえないのが現状である。

そのような中、成人となった先天性心疾患患者の循環器内科への移行は、2008年より循環器内科医師に成人先天性心疾患患者の受け入れを依頼し、患者個別単位に行っている。現在、移行した患者は60名程度いるが、移行の明確の基準はない。2012年に、循環器内科に移行した患者に行ったアンケートでは、移行してよかったこととして「周囲の目が気にならなくなった」「自分の病気についてはっきりわかるようになった」という声が挙がった。一方で、困ったこととして「科のシステムなどの違いに戸惑った」「全部を自分の口で説明をしないとイケない」と回答した患者もおり、移行支援の必要性が示唆された。また、主科が小児科のまま、成人病棟に入院する患者も増加しており、成人病棟との連携が求められている。

そのような背景を受けて、2013年より循環器内科医師、小児看護専門看護師、急性・重症患者看護専門看護師とで先天性心疾患患者の移行支援について検討を行っている。現在、課題が明確になってきた段階であり、まだ実践的な取り組みにまで至っていないが、このセッションを通じて移行支援の看護について考えたい。

### NS-4 大学病院における成人先天性心疾患患者への看護支援—外来でのかわり—

#### Nursing care for the adult congenital heart disease patients in the university hospital -Approach to the outpatient-

荒井 恵

東京女子医科大学病院 看護部

Megumi Arai

Tokyo Women's Medical University Hospital

【はじめに】成人先天性心疾患患者は疾患について、社会との関わりについて様々な不安を抱えている現状があり、支援していく必要がある。ここでは、私が勤務する施設における外来での患者の関わり、そして他部署との連携について紹介する。

【施設の概要】当施設は平均1日外来受診患者数約4000名、そのうち平均循環器小児科外来受診患者数は60名前後である。当科の特徴としては、成人になっても、循環器内科などに移行することなく、生涯、循環器小児科医が診療していくことが挙げられる。現在、半数以上が成人期の患者である。

【看護支援】成人先天性心疾患患者は、就業、結婚などに対し、多くの不安を抱えていることが多い。しかし、当外来では患者数も多く、看護師が、不安を抱えている全ての患者に関わることは難しい。看護師は、訴えない患者の中にも様々な思いを抱えている患者がいると考え、処置室に関わる際に、体調の変化や悩みなどないかなど、声掛けし、意図的な関わりを行っている。また、当施設では、部署を超えて小児看護と携わるスタッフとともに症例検討や自部署での取り組みなどを話し合う場を設け小児分野の改善に努めている。

【今後の課題】今後は、多職種も交えて、チームで患者に関わる事が出来るような環境を作ること、また、入院中から、患者の精神的な支援を行い、退院後も継続して看護師がフォローアップ出来るよう外来と病棟との連携が課題と考える。

## The role of nurses in transition of patients with congenital heart diseases from pediatric to adult outpatient healthcare

和田 光代

独立行政法人静岡県病院機構 静岡県立こども病院

Mitsuyo Wada

Shizuoka Prefectural Hospital Organization Shizuoka Children's Hospital

【背景】小児専門病院である当院も他院と同様に成人移行の必要性を感じ2005年1月よりまず、県立総合病院に成人先天性心疾患外来を開設し、当院循環器科医師が外来診察を行っている。2012年5月より成人移行外来を開設したと同時に、保健指導外来と称し、女性の患者への一般的な避妊、妊娠、性病に関して産科医師と助産師からの話を聞く外来を開始した。

【目的】移行外来を行い看護師の役割と今後の方向性を考察する。

【結果】成人移行外来受診者の平均年齢は17.7歳と思春期のこどもと親への指導が中心となっている。成人移行外来受診時に医師との話は親と聞くこと答えたこどもが多かった。また親もこどもと一緒に受診しこどもが話を聞いている様子を見たい。以前聞いた話なので状態内容をしっかり聞いてこどもからの質問に対応できるようにしたいと考え同席を希望している。当院では「こどもが一人で自分の病気を聞き、医師と話ができる」を目標とし一人で受診することを進めている。こどもは一人での受診を勧めると了承するほうが多い。医師との面談前に看護師と面談をするが、面談前のアンケートには書かれていなくても面談し質問するとこれまでの生活状況、家族への思い、学校生活の様子や病気を持っている自分に対する思い、考えを話してくれる。話の中から問題点や医師への質問内容を整理させ面談に臨んでもらっている。面談時の様子は、医師と1対1で話すのが初めてのこどもでも、医師の説明を一生懸命聞き、質問をしている姿がうかがえる。また、親がいるとなかなか聞けない話を質問しているこどももいる。医師との面談後理解度を聞くと、難しかったが自分の病気がわかった。初めて聞いてショックというより今回聞いて良かったと話す子どもが多い。看護師と親との面談では、親のこどもの病気理解度やこれまでの療養経過での苦勞、学校問題、就職・進学を考えこどもの考えや思いとの違いなど聞いている。親は面談で、こどもに対する思いや子育てで困難な状況児を思い出し涙ぐむ親や、こどもに対してまだまだ心配事は尽きない、まだ親が面倒を見ていかないと心配など現在の思いが話される。親との看護面談は重要な場である。このように看護師の成人移行外来での役割は、こどもには病気を理解しセルフケア能力が高まる。親へは面談による心理サポートとともに成人移行への協力を得ることである。

【おわりに】本院でのこれからの成人以降外来を進めていくうえで以下のことが検討されている。1. 移行期のこどもと家族にわかりやすく病気の経過を視覚化できる方法の検討。2. 成人移行外来後のフォローアップ。3. 成人移行外来担当看護師の研修。

## JS-1 経カテーテル的大動脈弁置換術 (TAVR) 施行時の心エコー図の役割について Usefulness of echocardiography intracatheter aortic valve implantation

村田 光繁<sup>1)</sup>, 林田 健太郎<sup>2)</sup>, 福田 恵一<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 慶應義塾大学医学部臨床検査医学, <sup>2)</sup> 慶應義塾大学医学部循環器内科

Mitsushige Murata<sup>1)</sup>, Kentaro Hayashida<sup>2)</sup>, Keiichi Fukuda<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Laboratory Medicine, Keio University School of Medicine,

<sup>2)</sup> Department of Cardiology, Keio University School of Medicine,

2013年、経カテーテル的大動脈弁置換術 (TAVR) が本邦でも保険適応となり症例の蓄積が進んでいる。心エコー図検査は、TAVRの適応決定、周術期モニタリングおよび術後経過観察において不可欠な検査である。しかし、TAVRにおける心エコー図に対する見解は欧米でも意見がわかれており、米国では術中経食道心エコー図 (TEE) 施行下で行われているもののヨーロッパでは経胸壁心エコー図 (TTE) または血管内超音波 (ICE) で行っている施設が少なくない。ICEは心外アーチファクトを回避でき全身麻酔が不要であるメリットがあるが、描出断面が限られており TAVI 中および deploy 後の人工弁逆流の成因の同定、微量な paravalvular leak や心嚢液の検出には不十分であり、後拡張の要否判断などについては TEE が優れている。また、本邦では左室や大動脈基部が狭小な症例が多く、時に S 字状中隔により左室流出路狭窄を来すことがある。このような症例では、手技中に弁逆流の増悪や血行動態破綻をきたすことがあり、リアルタイムなモニタリングが可能な TEE が原因究明に有用である。本シンポジウムでは、当施設における経験を踏まえて TAVR 施行時のエコーガイドについて概説する。

## JS-2 大動脈二尖弁と大動脈疾患 Bicuspid aortic valve and aortic disease

中谷 敏

大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻機能診断科学

Satoshi Nakatani

Department of Health Sciences, Osaka University Graduate School of Medicine

大動脈二尖弁は、最もありふれた先天性心疾患のひとつであり弁尖が二枚しかないことをその形態学的特徴とする。器官形成期に本来三枚の弁尖に分かれるべき大動脈弁尖のうち隣接した二枚の弁尖が癒合して一枚の異常な弁尖となることによって生じる。しばしば癒合の痕跡としての raphe (縫線) が異常弁尖に認められるが、raphe が明確でない例も多い。元来三尖でカバーすべき弁口を二尖でカバーしているわけであり開口が制限され狭窄を呈する。また癒合している弁尖 (二枚分) の辺縁は残りの弁尖 (一枚分) の辺縁よりも長いことが多く、そのため拡張期に弁尖接合がずれて逆流を来しうる。したがって二尖弁は程度の差こそあれ大動脈弁狭窄症や閉鎖不全症を生じることになる。形態的異常に基づく開閉時の異常ストレス、駆出血流による障害のために生じるとされる弁の変性、石灰沈着は狭窄症や閉鎖不全症を進行させる。中には石灰沈着が高度なために心エコー図では二尖か三尖か判別困難なものもある。大動脈二尖弁では大動脈壁中膜に進行性の壊死が見られ、このため大動脈拡張や大動脈縮窄症、大動脈瘤、大動脈解離などの大動脈異常を合併しやすいことが知られている。また大動脈病変は進行性である。したがって心エコー図検査で大動脈二尖弁が見つかった際には、種々画像診断により大動脈の異常の有無を検索すべきである。

## JS-3 大動脈弁逸脱を伴う心室中隔欠損：どの時点で手術をすべきか？

### Ventricular septal defect with aortic cusp prolapse : At which timing should be operated?

森 一博

徳島県立中央病院 小児科

Kazuhiro Mori

Department of Pediatrics, Tokushima Prefectural Hospital

「大動脈弁逸脱を伴う心室中隔欠損」の管理は古くて新しいテーマであり、どのタイミングで手術を施行するか？の見解は施設間で異なる。

漏斗部欠損で直径 5mm 以下の症例では手術不要の場合が多いが、それ以上の径では、大動脈弁逸脱→大動脈弁閉鎖不全→Valsalva 洞動脈瘤破裂への伸展を懸念して手術を施行した方が良いとの見解がある。一方、5mm 以上の欠損孔でも将来的には全く大動脈弁病変を伴わない症例があり、逸脱の程度の詳細な観察が必須であるとの考えもあり、最近では後者を支持する報告が散見される。また、カラドブラで軽度の大動脈弁逆流を生じた症例は早期に手術を施行すべきとの考えがある反面、収縮期のみの小さい逸脱に軽微な大動脈弁逆流を伴う例では弁逆流の経年的な増悪はないとの指摘がある。更に、大動脈逆流を伴う例で欠損孔をパッチ閉鎖しても必ずしも逆流は減少しないとの報告がある。

膜様部欠損においても大動脈弁病変を伴う場合がある。特に、無冠尖と右冠尖を同時に合併した例では大動脈病変の進行が速く、注意を要する。

中等度以上の大動脈弁逆流を伴う例では 15 歳以上で手術をした場合、弁形成術 (Trusler) の遠隔成績は良好でなく、弁置換に至る例が多い。現在、大動脈弁形成の術式に関しては様々な模索がなされている。

心室中隔欠損に大動脈弁逸脱を伴う場合、見かけの欠損孔は一時的に縮小し外来フォローが中断してしまう症例がある。本疾患の頻度の高い本邦から統一した治療指針の発表が期待される。

## JS-4 先天性心臓外科医から見た “成人先天性領域の大動脈弁疾患 in 2015”

### Aortic valve diseases in ACHD in 2015: a point of view from a congenital CV surgeon

坂本 喜三郎

独立行政法人静岡県立病院機構 静岡県立こども病院 心臓血管外科

Kisaburo Sakamoto, MD

Department of Cardiovascular Surgery, Mt. Fuji Shizuoka Children's Hospital

“A 弁疾患を極める” という過大なテーマに正直困った。そんな私に依頼が来たことに問題の本質がある（必要に迫られているが情報が少ない）と勝手に判断し、自分なり捉えた “成人先天性大動脈弁疾患の概観” と “最近の小児領域 A 弁手術” を話すことで任を果たさせていただく。

「現在の対象」 新生児や長時間大動脈遮断例が救命困難であった '90 年以前の出生で、この頃 A 弁領域に手術介入をして長期生存できた多くは、A 弁下型 VSD の AR に対する交連部形成術と人工弁置換術。このため現在の A 弁手術の中心は、①手術介入なしで成人になった先天性 A 弁疾患（二尖弁、軽度狭窄弁など）、②再弁置換、③ TOF など大動脈基部拡大に伴う A 弁逆流、etc.

「今後」 '90 年以降、新生児、長時間大動脈遮断例も救命できるようになり、現状とは異なる A 弁？を持つ患者も増加。①重症 A 弁狭窄は勿論、より高度な弁形成例も救命率向上→重症化↑（左心系に懸念？）、② Konno 手術など高度な弁輪拡大を用いた弁置換例の増加→より高度な再弁置換、③ Aortic translocation 利用手術→自己 A 弁だが、切離・移動・再建した A 弁は？④ -1 TGA に対する Jatene 手術→A 弁として機能する解剖学的 P 弁は？④ -2 NW 手術、DKS 手術→解剖学的 P 弁は？⑤ Pulmonary translocation 利用手術→切離・移動・再建した解剖学的 P 弁は？, etc.

「まとめ」 成人先天性領域 A 弁疾患は今後、後天性・解剖学的 A 弁疾患で経験したことのない “新しい体循環流出路弁の、新しい病態” に対応する必要がある。



---

## ME-1      Interventional cardiology in congenital heart disease

Patrizia Presbitero  
Istituto Clinico Humanitas, Italy

The main endovascular interventions in adults with congenital heart diseases are related to: 1) residual pathology or consequences of previous surgery for complex congenital heart disease, 2) progression of silent native diseases as it occurs in mild valvular stenosis or regurgitation, which later become severe and 3) unrecognized diseases during childhood which become apparent during the adult life, like sometimes occur in moderate atrial septal defects (ASD) or in aortic coarctation. Until few years ago, all what it was catheter intervention in Grow Up Congenital Heart Disease (GUCH), was related to opening of stenotic vessels or closure of patent communications in the heart or in the circulation.

The development of new materials has led to an improvement in interventional cardiology in GUCH, overcoming the limits mainly due to the short term results of the procedures which were in the past temporary and therefore palliative.

These interventions have become nowadays a valid long term solution as it happened with stent implantation which has become the gold standard in treatment of aortic coarctation and in pulmonary stenosis in adults. In fact stents have been demonstrated to be superior to the only balloon angioplasty in, reducing the gradient and early and late complications such as dissection and restenosis.

In the recent years, percutaneous valve replacement on pulmonary or aortic position has become the new frontier of the endovascular treatment, with good mid and long term results of efficacy and safety.

---

## ME-2      Catheter ablation and cardiac pacing for adult congenital heart disease

Morio Shoda, MD, PhD  
Department of Cardiology  
Tokyo Women's Medical University

Although catheter ablation is an established therapy for tachyarrhythmias, it is still challenging for patients with complex congenital heart disease due to anomaly and surgical repair. A large surgical patch or a long incisional line may become arrhythmogenic substrate, and vessels anomaly or Fontan-type operation may not allow an ablation catheter to enter into the heart. The incident of tachyarrhythmia is getting increased at the higher age of congenital heart disease patients. Not only tachyarrhythmia but also bradycardia and dyssynchronized motion of the systemic ventricle are problematic in adult patients with congenital heart disease. The pacemaker for bradyarrhythmias, the implantable cardioverter defibrillator for life-threatening ventricular tachyarrhythmias and the cardiac resynchronization device for heart failure are absolutely important medical tools but are still developing. The present status and future of these invasive therapeutic methods will be discussed in this session.

## ME-3 成人先天性心疾患における先行手術に関する知識・情報・判断

### Important to realize what had been achieved in the preceding procedures in adults with congenital heart disease

上村 秀樹

ロイヤルブromptン病院心臓部門、奈良県立医科大学先天性心疾患センター

Hideki Uemura

Royal Brompton Hospital, Heart Division, Nara Medical University, Congenital Heart Disease Center

目的：成人先天性心疾患の治療に際し、先行手術でどのような手技がなされたかを認識することは有用である。

状況：先行手術の精確な記録を入手することが望ましいが必ずしも可能でない。総括的な術式名は某かの情報となる反面、詳細な手技の variation を明確にしないので、術式に関して体系的な知識を心がける事が望ましい。ごく稀な術式や施行頻度の減った術式については、先達から知識を得る必要がある。元来の診断名さえも、開心術黎明期と現在とでは概念や定義に相違や混乱が有り得るので、背景診断と先行術式の両方について用語の裏に潜む詳細に配慮する。

その上で、現時点での画像診断所見を能動的に認識する。過去の手技は現行のそれと異なることも多く、人工物や癒痕など先行手術に関連した変化に留意する。修復後であっても心臓構造が正常である場合はむしろ稀で、元来の形態異常に加えて先行手術後の時間経過に伴って修飾された特有の構造であると理解すべきである。心臓流入流出路に心外導管やパッチなどがあれば、胸壁との位置関係の把握も重要である。冠動脈走行にも配慮する。

術前の間接情報に加えて、術中の癒着状況・癒痕組織の範囲・遺残縫合糸など直接観察情報から先行手技を的確に判断する。そして形態と機能の両面から最も効果的な手術手技を選択する。

まとめ：各症例毎に、幅広い知識と術前情報を多領域診療科チームで共有し、最適な治療の提供を目指す。

## 01-1 Fontan 患者における運動時血行動態変化と静脈特性の重要性 Venous characteristics and hemodynamic changes during exercise in Fontan patients

栗嶋 クララ<sup>1,2)</sup>, 栗田 聖子<sup>1)</sup>, 金 晶恵<sup>1)</sup>, 岩本 洋一<sup>1)</sup>, 石戸 博隆<sup>1)</sup>, 増谷 聡<sup>1)</sup>, 先崎 秀明<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 埼玉医大総合医療センター 小児循環器科, <sup>2)</sup> 福岡市立こども病院 循環器科

Clara Kurishima<sup>1,2)</sup>, Seiko Kuwata<sup>1)</sup>, Jeonghye Kim<sup>1)</sup>, Yoichi Iwamoto<sup>1)</sup>, Hiroataka Ishido<sup>1)</sup>, Satoshi Masutani<sup>1)</sup>, Hideaki Senzaki<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Saitama Medical Center, Saitama Medical University Pediatric Cardiology dept,

<sup>2)</sup> Fukuoka Children's Hospital Cardiology dept

【背景】Fontan 循環における中心静脈圧 (CVP) は術後遠隔期における合併症の発症に強く関与していると思われる。しかしながら、運動時 CVP 変化の動態やその規定因子に関しては不明である。

【方法】Fontan 術後患者 (n=16) のトレッドミル運動負荷時に、心拍数、血圧、経皮酸素飽和度とともに、心拍出量、末梢静脈圧から導き出した CVP を持続的にモニターし、二心室循環 (対照群 n=10) と比較した。

【結果】Fontan 患者では最高運動 Stage、距離、酸素摂取が対照に比し有意に低いにもかかわらず、中心静脈圧は対照群に比し有意に大きな上昇率を示した (Fontan: 安静時  $11 \pm 3$  mm Hg から最大  $19 \pm 3$  mm Hg, 対照群:  $5 \pm 1$  mm Hg から  $10 \pm 2$  mm Hg,  $p < 0.05$  vs. Fontan)。Fontan 患者における CVP 上昇率は、平均循環充満圧や末梢静脈 Capacitance と有意な相関を示した ( $P < 0.05$ )。更に Fontan 患者においては心室血管硬化を反映した安静時には認められない高血圧を認める症例が多数存在し、対照群に比し有意に高い最高血圧を呈した。

【考察】Fontan 循環においては安静時の CVP が同等でも、末梢静脈特性に応じた運動時の CVP 変化が様々な程度で起こるため、運動負荷による動的 CVP の観察は極めて重要である。更に、静脈特性への介入は静的、動的 CVP 低下をもたらす Fontan 術後遠隔期予後改善のための有効な治療標的となりうる。

## 01-2 Fontan 術後蛋白漏出性胃腸症 (PLE) 患者の循環動態と治療方針について Protein-losing enteropathy(PLE) after the Fontan operation:Hemodynamics and treatment strategy

朝貝 省史, 稲井 慶, 清水 美妃子, 石井 徹子, 篠原 徳子, 杉山 央, 富松 宏文, 中西 敏雄  
東京女子医科大学 循環器小児科

Seiji Asagai, Kei Inai, Mikiko Shimizu, Tetsuko Ishii, Tokuko Shinohara, Hisashi Sugiyama, Hirofumi Tomimastu, Toshio Nakanishi  
Tokyo women's Medical University

【背景】Fontan 術後遠隔期の PLE はしばしば治療に難渋するが、予後や発症の危険因子などいまだ不明な点が多い。

【目的】PLE 患者の Fontan 術前後の循環動態を把握し、治療方針を検討する。

【方法・対象】当院でフォローしている PLE 患者 20 人 (P 群: 男性 11 人、女 9 人、PLE 診断年齢 16.9(4.0-34.8) 歳、Fontan 術後から PLE 発症まで 9.5(0.8-26.1) 年) を対象とした。またコントロール群として PLE のない Fontan 患者 35 人 (C 群: 男性 16 人、女性 19 人) を対象として、P 群と C 群で Fontan 前、術直後、術後遠隔期のカテーテル検査所見 (CVP、Rp、EDP、EF、Qs、Qp/Qs、EDV、BP、SatO<sub>2</sub>) を比較、PLE の循環動態や発症予測因子について検討した。

【結果】術前カテーテル検査は P 群で Qp/Qs 低値 (Qp/Qs: P 群  $1.1 \pm 0.4$  vs C 群  $1.6 \pm 0.7$ ;  $p < 0.01$ )、術直後は P 群で CVP 高値、EDV 低値、(CVP: P 群  $15 \pm 4$  vs C 群  $12 \pm 3$  mmHg;  $p < 0.05$ 、EDV: P 群  $101 \pm 26$  vs C 群  $124 \pm 39$  of N;  $p < 0.05$ )、術後遠隔期は P 群で CVP 高値、EDV 高値、BP 低値 (CVP: P 群  $15 \pm 4$  vs C 群  $13 \pm 3$  mmHg;  $p < 0.05$ 、EDV: P 群  $88 \pm 30$  vs C 群  $70 \pm 26$  of N;  $p < 0.05$ 、systolicBP: P 群  $99 \pm 13$  vs C 群  $112 \pm 17$  mmHg;  $p < 0.01$ 、distolicBP: P 群  $62 \pm 10$  vs C 群  $71 \pm 13$  mmHg;  $p < 0.01$ ) であった。PLE に対する追加治療は、PDE5 阻害剤 7 人、ステロイド 5 人、ヘパリン 6 人、TCPC conversion 3 人、PS/conduit に対するカテーテル治療 3 人、PM 植え込み 2 人、AP collateral に対する coil 塞栓 1 人であった。PLE 発症後 5、10 年生存率は全体で 74%、58% であり、積極的な内科治療の介入 (PDE5 阻害剤、ステロイド、ヘパリン投与) を行うことで PLE の予後が改善していた (PLE 発症後 5 年、10 年生存率: 積極的な介入あり 89%、71%、積極的な介入なし 50%、33%)。

【結語】Fontan 術直後、遠隔期の high CVP は PLE 発症のリスクとなる。また術後遠隔期の心室拡張期容積増加、血圧低下は PLE 発症に関与している可能性がある。PLE に対する PDE5 阻害剤、ステロイド、ヘパリンの積極的な治療介入は PLE の生命予後を改善していた。

## 01-3 Fontan 術後の運動中の周期性呼吸変動 Exertional oscillation during exercise in Fontan patients

宗内 淳<sup>1)</sup>, 渡辺 まみ江<sup>1)</sup>, 堀端 洋子<sup>4)</sup>, 長友 雄作<sup>1)</sup>, 落合 由恵<sup>2)</sup>, 城尾 邦彦<sup>2)</sup>, 折口 秀樹<sup>3)</sup>, 城尾 邦隆<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 地域医療機能推進機構九州病院 小児科, <sup>2)</sup> 同心臓血管外科, <sup>3)</sup> 同循環器内科, <sup>4)</sup> 国立療養所菊池恵楓園  
Jun Muneuchi<sup>1)</sup>, Mamie Watanabe<sup>1)</sup>, Yoko Horibata<sup>4)</sup>, Yusaku Nagatomo<sup>1)</sup>, Yoshie Ochiai<sup>2)</sup>,  
Kunihiko Joo<sup>2)</sup>, Hideki Origuchi<sup>3)</sup>, Kunitaka Joo<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> JCHO Kyushu Hospital, Pediatrics Dept, <sup>2)</sup> Cardiovascular Surgery Dept, <sup>3)</sup> Cardiology Dept,

<sup>4)</sup> National Sanatorium Kikuchi Keifuen

【背景】Fontan 術後患者の呼吸循環反応の特徴を理解することは重要である。周期性呼吸変動は成人慢性心不全患者の約 20% に観察される現象で、予後不良因子とされる。そこで Fontan 術後患者における運動中の周期性呼吸変動に関して臨床像との関連を検討する。

【対象と方法】心肺運動負荷試験 (CPET) を施行した Fontan 術後 (TCPC) 患者のうち 15 歳以上に到達した 43 例を対象とした。CPET を年齢 11 (7-30) 歳、Fontan 術後 6 (4-20) 年に施行した。最終観察時年齢 22 (15-34) 歳における臨床像を検討した。

【結果】PeakVO<sub>2</sub> = 32.2(18.8-48.5)ml/分/kg、VE/VCO<sub>2</sub> slope = 31.5 (18.2-40.5)、最大心拍数 145 (104-198) bpm であった。CPET 中の周期性呼吸変動を 23 例 (53%) に認め、周期性呼吸変動を認めた患者群の方が peak VO<sub>2</sub> が高値であった (35.5 vs 28.4, p < 0.001)。VE/VCO<sub>2</sub>、最大心拍数に有意差はなかった。また CPET と同時期の血行動態評価において、中心静脈圧、心係数、PAindex に差がなかった。最終観察時、周期性呼吸変動を認めた群では NYHA 分類 I 度 20 例、II 度 3 例であったのに対して、周期性呼吸変動を認めなかった群においては NYHA 分類 I 度 15 例、II 度 2 例、III 度 3 例であった。周期性呼吸変動を認めなかった群において PeakVO<sub>2</sub> 低下があり、遠隔期において有症状となる傾向であった。

【考察】潜在的な chronotropy 異常を含めた低心拍出状態に加え中枢性化学受容体反応亢進が、Fontan 術後患者で周期性呼吸変動が高頻度に生じる要因と考えた。周期性呼吸変動を認めない群で有症状となる例が散見されることは特筆すべきことである。

## 01-4 成人フォンタン術後患者の臨床像：多施設共同研究からの報告（第一報） Clinical Characteristics in Adults after the Fontan Operation

大内 秀雄<sup>1)</sup>, 中村 真<sup>2)</sup>, 市川 肇<sup>3)</sup>, 上田 秀明<sup>4)</sup>, 山岸 敬幸<sup>5)</sup>, 山村 健一郎<sup>6)</sup>, 倉石 健治<sup>7)</sup>,  
西原 重剛<sup>8)</sup>, 鈴木 浩<sup>9)</sup>, 稲井 慶<sup>10)</sup>, 中西 敏雄<sup>10)</sup>, 渡辺 まみ江<sup>11)</sup>, 城尾 邦隆<sup>11)</sup>, 丹羽 公一郎<sup>12)</sup>

<sup>1)</sup> 国立循環器病研究センター小児循環器, <sup>2)</sup> 福岡市立こども病院循環器科, <sup>3)</sup> 国立循環器病研究センター心臓血管外科,

<sup>4)</sup> 神奈川こども医療センター, <sup>5)</sup> 慶応大学医学部小児科, <sup>6)</sup> 九州大学医学部小児科, <sup>7)</sup> 大垣市民病院第 2 小児科,

<sup>8)</sup> 熊本赤十字病院小児科, <sup>9)</sup> 山形大学医学部小児科, <sup>10)</sup> 東京女子医科大学循環器小児科, <sup>11)</sup> 九州厚生年金病院小児科,

<sup>12)</sup> 聖路加国際病院心血管センター

Hideo Ohuchi<sup>1)</sup>, Nakamura Makoto<sup>2)</sup>, Hajime Ichikawa<sup>3)</sup>, Hideaki Ueda<sup>4)</sup>, Hiroyuki Yamagishi<sup>5)</sup>,

Kenichiro Yamamura<sup>6)</sup>, Kenji Kuraishi<sup>7)</sup>, Shigetake Nishihara<sup>8)</sup>, Hiroshi Suzuki<sup>9)</sup>, Kei Inai<sup>10)</sup>,

Toshio Nakanishi<sup>10)</sup>, Mamie Watanabe<sup>11)</sup>, Kunitaka Joo<sup>11)</sup>, Koichiro Niwa<sup>12)</sup>

<sup>1)</sup> National Cerebral and Cardiovascular Center. Pediatric Cardiology, <sup>2)</sup> Fukuoka Children's Hospital,

<sup>3)</sup> National Cerebral and Cardiovascular Center. Thoracic Surgery, <sup>4)</sup> Kanagawa Children's Medical Center,

<sup>5)</sup> Keio University School of Medicine, <sup>6)</sup> Kyusyu University School of Medicine, <sup>7)</sup> Ogaki Municipal Hospital,

<sup>8)</sup> Red Cross Kumamoto Hospital, <sup>9)</sup> Yamagata University School of Medicine,

<sup>10)</sup> Tokyo Women's University School of Medicine, <sup>11)</sup> Kyushu Koseinenkin Hospital,

<sup>12)</sup> St. Luke's International Hospital

背景：成人フォンタン (F) 術後患者の臨床像と心不全や不整脈等の術後合併症の発症頻度や予後との関連は明らかでない。

目的：2010 年のアンケート調査の対象となった時点での臨床像を把握し、F 術後の主要な合併症との関連を明らかとする。

方法と結果：2013 年末の時点で回答のあった 28 施設 (30%) からの 306 例 (男 53%) の臨床像と診断、心行動態、生化学所見と臨床事故の発生頻度の関連を評価した。調査時の年齢は 27 ± 6 歳、診断は単心室 44% が最も多く、体心室は左室型 49%、heterotaxy 25%、初回手術は 11 ± 6 歳、術後年数 15 ± 5 年、術式 (%) は心内/外導管型が各々 48/47% であった。NYHA クラスは I、II、III/IV が各々 62、33、5 (%) で、経過観察中 6 例 (2%) の死亡を含む 53 例 (17%、不整脈 23、咯血 8、PLE7、心不全 5、その他) の臨床事故が発生した。背景では高齢、NYHA クラス、心行動態では心胸郭比、低血圧、房室弁閉鎖不全、血液所見では高ビリルビン、低アルブミン、高血小板数、低ナトリウム、内服では利尿剤、抗不整脈薬が臨床事故と有意に関連し、これらの中で血中アルブミン濃度 (オッズ比：0.33、95% 信頼区間：0.10-0.93、p < 0.05) と抗不整脈薬使用 (オッズ比：8.96、95% 信頼区間：3.10-28.1、p < 0.0001) は独立して臨床事故を予測した。

結語：本邦成人 F 術後患者の約 4 割は有症状で、低アルブミン血症と不整脈既往が独立して臨床事故を予測した。低アルブミン血症や不整脈発症予防を目指した病態管理が成人 F 患者の QOL 向上に繋がる可能性がある。



## 01-5 成人 Fontan 術後の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予後 Outcome of ablation for supraventricular tachycardia in adults underwent Fontan operation

宮本 健志<sup>1)</sup>, 西村 智美<sup>1)</sup>, 和田 励<sup>1)</sup>, 工藤 恵道<sup>1)</sup>, 竹内 大二<sup>1)</sup>, 高橋 一浩<sup>1)</sup>, 豊原 啓子<sup>1)</sup>, 篠原 徳子<sup>1)</sup>, 中西 敏雄<sup>1)</sup>, 真中 哲之<sup>2)</sup>, 江島 浩一郎<sup>2)</sup>, 庄田 守男<sup>2)</sup>, 萩原 誠久<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 東京女子医科大学循環器小児科, <sup>2)</sup> 東京女子医科大学循環器内科

Kenji Miyamoto<sup>1)</sup>, Tomomi Nishimura<sup>1)</sup>, Tsutomu Wada<sup>1)</sup>, Yoshimichi Kudou<sup>1)</sup>, Daiji Takeuchi<sup>1)</sup>, Kazuhiro Takahashi<sup>1)</sup>, Keiko Toyohara<sup>1)</sup>, Tokuko Shinohara<sup>1)</sup>, Toshio Nakanishi<sup>1)</sup>, Tetsuyuki Manaka<sup>2)</sup>, Koichiro Ejima<sup>2)</sup>, Morio Shoda<sup>2)</sup>, Nobuhisha Hagiwara<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, <sup>2)</sup> Department of cardiology

【背景】成人に達した Fontan 術後に合併した上室性頻拍症 (SVT) に対するカテーテルアブレーション (CA) の報告は少ない。

【目的】SVT に対して CA を施行した Fontan 術後患者の成績と予後について検討した。

【方法】対象は当院で CA を施行した SVT 合併 Fontan 患者。初回 CA 成功を outcome としてロジスティック回帰分析を行った。初回 CA 後に複数回 CA を施行した症例があり (18 例 [30%])、最終 CA から SVT 再発を outcome とし比例ハザード分析で後方視的に検討した。また CA 後に TCPC conversion (TCPCc) を施行した症例があり、TCPCc 前までと TCPCc 以降での SVT 再発を outcome として 2 パターンにわけて評価した。

【結果】Fontan 症例は 60 例 (年齢 25 ± 9 歳) で平均観察期間は 1.6 年であった。初回 CA の急性期成功率は完全成功群: 20 例 (33%)、部分成功群: 15 例 (25%)、総成功群は 35 例 (58%) であった。イリゲーションカテーテルの使用は初回 CA の完全成功率上昇に関連した。最後の CA 後に TCPC conversion が 19 例 (31%) になされた。Kaplan-Meier curve を用いた 3 年 SVT 再発率は TCPCc 前までで解析すると 24.5%、TCPCc 後では 18.2% であった。完全成功群の 3 年 SVT 再発率は 5.6% で部分成功群の 3 年再発率 9.1%、不成功群の 3 年再発率 38.9% であった (TCPCc 後の経過も含む解析)。完全成功群および総成功群は有意に SVT 再発リスクの減少と関与し (完全成功群; hazard ratio [HR] 0.11, 95% 信頼区間 [CI] 0.01-0.86, p=0.036; 総成功群; HR 0.25, 95%CI 0.07-0.82, p=0.022)、Pulmonary venous atrium (PVA) 起源のためブロッケンブローおよび conduit leak から PVA 側アプローチを施行した群が有意に再発リスクの増加と関与していた (HR 6.817, 95%CI 2.113-21.991, p<0.001)。

【結論】Fontan 術後への CA は、成功率が低く再発率が高いが、CA 成功群では再発率は低く抑えられる。CA 後に TCPCc を追加することで再発率はさらに低下する傾向にあった。Pulmonary venous atrium (PVA) 起源のためブロッケンブローおよび conduit leak から PVA 側アプローチの症例は再発リスクが高かった。

## 01-6 重症不整脈源性右室心筋症に対する Fontan 手術の検討 The prognosis of patients with severe arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy after Fontan operation

三好 章仁<sup>1)</sup>, 永瀬 聡<sup>1)</sup>, 中川 晃志<sup>1)</sup>, 久保 元基<sup>1)</sup>, 上岡 亮<sup>1)</sup>, 西井 伸洋<sup>1)</sup>, 中村 一文<sup>1)</sup>, 森田 宏<sup>1)</sup>, 伊藤 浩<sup>1)</sup>, 佐野 俊二<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 岡山大学循環器内科, <sup>2)</sup> 岡山大学心臓血管外科

Akihito Miyoshi<sup>1)</sup>, Satoshi Nagase<sup>1)</sup>, Koji Nakagawa<sup>1)</sup>, Motoki Kubo<sup>1)</sup>, Tohru Ueoka<sup>1)</sup>, Nobuhiro Nishii<sup>1)</sup>, Kazufumi Nakamura<sup>1)</sup>, Hiroshi Morita<sup>1)</sup>, Hiroshi Ito<sup>1)</sup>, Shunji Sano<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Okayama University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine,

<sup>2)</sup> Okayama University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery

【背景】難治性でコントロール困難な多源性の心室頻拍 VT を合併した不整脈源性右室心筋症 ARVC への Fontan 手術に関する検討は未だ十分ではない。

【方法と結果】当院にて難治性 VT と重度の右心不全を合併した ARVC の 3 症例に対し Fontan 手術 (total cavopulmonary connection, TCPC) が施行された。症例 1: 27 歳時、難治性多源性 VT、右心不全、ショックにて救命目的で total cavopulmonary connection (TCPC) を施行し、VT 再発無く生存退院。以後徐々に右心不全、蛋白漏出性胃腸症が増悪し、左心機能の低下も認め、最終的に 38 歳時に心不全で死亡。症例 2: 44 歳時、難治性多源性 VT、右心不全にて TCPC 施行。VT 再発無く生存退院。その後、徐々に右心不全が出現し、うっ血肝から肝硬変・肝癌を併発。49 歳時に肝癌脳転移からの出血で死亡。症例 3: 56 歳時、難治性多源性 VT、右心不全、ショックにて TCPC 施行。VT は消失するも心不全、敗血症のコントロールがつかず、術後 34 日目に死亡。

【結論】ARVC に合併する難治性 VT への急性期離脱目的での救命的治療として Fontan 手術は有用である可能性が高いが、慢性期における新たな治療介入の必要性が示唆された。



## 02-1 先天性患者からみた病気と治療

### From a congenital disease patient's perspective awareness of disease and treatments

小山田 文子  
患者  
Fumiko Oyamada  
Patient

【はじめに】先天性の患者は、病気や症状の捉え方が後天的疾患の場合と異なる。医療者と患者の関係がよいものとなるよう、私の経験を提示し、考察していきたい。

【感覚と考察】1) 症状を伝えるに；生まれたときから動けないことが日常であり基準点異なる。だるくて生活に支障があっても休めば回復すると捉える。学校や職場では、配慮を得ても疲れでぐったりするまで動く必要がある。体からのシグナルは様々あり、どれを伝えるべきかわからない。2) 医療者との関わり；自ら医療に赴いたのでない。小児期は説明や治療の決定を親がした。自分のことであっても大人同士のやり取りに関われなかった。大人になっても親が診察に加わるが、親として病気と闘った歴史から懸命になるようだ。3) 内面が独特；“なぜ生きるか”を解くにも出発点異なる。治療という特殊な人間関係を続けている。不確定な未来を意識させられる。医療者の敷く道を進むことへの反発がある。自身の気持ちが治まらなければ進む方向を定められない。

【対応策】1) 患者が症状を説明するスキルを磨く、医療者の求めを知る機会を設ける。2) 医療者との関係を上手く築けるようステップを設ける。3) 患者が様々な生き方を学ぶ、気持ちを整理する機会を設ける。といったことが必要と思われる。

【まとめ】先天性の患者には独特な文化がある。診療の参考にしていただけたら幸いです。

## 02-2 成人先天性心疾患患者とその家族の抱える問題への取り組み

### Various problems in the circumstances of adult congenital heart disease patients and their families

大津 幸枝, 先崎 秀明, 増谷 聡, 石戸 博隆, 岩本 洋一, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 金 晶恵  
埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器

Yukie Otsu, Hideaki Senzaki, Satoshi Masutani, Hirotaka Ishido, Yoichi Iwamoto, Seiko Kuwata,  
Clara Kurishima, Jeong Hye Kim  
Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University

【はじめに】ACHD患者の診療では、患者自身の問題に加え、患者家族の高齢化に伴う諸問題が顕在化することが稀でない。患者自身が家族を介護する必要が生じることや、知的障害をもった患者を介護する高齢家族の健康状態が悪化することがある。今回我々は、ACHD患者の抱える家族の問題点を考察した。

【対象・方法】当外来に通院しているACHD患者とその家族の問題点を受診時、または電子カルテにて後方視的に検討した。

【結果】外来通院しているACHD患者のうち、遺伝子疾患や発達遅延がある場合、親が高齢化することで家族全体の生活・健康を取り巻く状況は深刻化していた。子どもがダウン症であることを苦しめ、親が手をかけてしまった事例も存在した。親自身の健康状態も患者の心理面に影響を及ぼし、それが親の健康状態に悪循環を生み出した事例も存在した。外来診療での限られた時間で患者・家族の抱える問題やニーズを理解し、患者・家族の問題点を把握し、適切な支援を行い、患者・家族の意志決定を尊重する余裕がないことはその一因かもしれない。

【結論】ACHD診療では、患者家族の高齢化に伴い、小児期とは異なる健康・生活の諸問題が生じている。患者と家族を一貫して診療と支援の対象として捉える必要がある。ACHD外来では、疾患管理に加え、患者・家族の社会心理的問題にも注目・相談・調整を行う必要があり、そのためのシステム構築が急務である。

## 02-3 両親不在とした、患者単独での模擬外来による患者教育の試み

### Attempt of patient education by simulated outpatient clinic in congenital heart disease patients alone without parents.

白井 丈晶<sup>1)</sup>, 落合 亮太<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 聖路加国際病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 横浜市立大学 がん・先端成人看護学分野

Takeaki Shirai<sup>1)</sup>, Ryouta Ochiai<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> St.Luke's International Hospital, Department of Cardiology,

<sup>2)</sup> Department of Adult Nursing, Yokohama City University

【背景】成人期移行医療では、患者自身の病気の理解度を上げる働きかけの必要性が指摘されている。患者会主催の宿泊交流会にて両親不在で患者のみが診察室に入る模擬外来を試みた。

【対象】交流会に参加した先天性心疾患患者 12 人（年齢中央値 14 歳：5～35 歳）

【方法】成人先天性心疾患を専門とする医師が、診療についての講義を行い、翌日、カーテンで仕切った領域で模擬外来を行った。病名、症状等について質問し、最後に患者からの質問を促した。看護師がカーテン外部で患者家族の観察を行い、終了後、患者にアンケートの回答を依頼した。【結果】12 人中 10 人が病名を告げることができた。症状は、不整脈を挙げた者が 1 人。困っていることとしては、不整脈や動悸といった症状、将来への不安、いじめが挙げられた。内服 5 人中、4 人で薬剤名が告げられた。外部での観察では外来前に疾患名の書かれた紙を親から渡されている様子が見られた。カーテン越しに親が話を聞いていることが多く、予想より話をしていることに驚いている様子が見られた。アンケートでは、7 人が質問に答えることができた、7 人がまたやりたいと回答した。個別回答では「今度から一人で行ってもいいかなと思った」などの意見が見られた。

【考察】模擬外来が適度な負荷となり、疾患の理解度を上げるきっかけとなる可能性がある。こどもの様子を観察できる環境が親の安心感と自立への前向きな姿勢につながると考えられた。

## 02-4 Down 症候群患者の ACHD 外来移行について～小児科医の役割

### Transition of Down syndrome patients to ACHD clinic～ Role of pediatrician

吉村 真一郎<sup>1)</sup>, 三宅 誠<sup>1)</sup>, 廣瀬 圭一<sup>1)</sup>, 土井 拓<sup>1)</sup>, 山中 一朗<sup>1)</sup>, 松村 正彦<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター, <sup>2)</sup> 大和郡山病院 小児科

Shinichirou Yoshimura<sup>1)</sup>, Makoto Miyake<sup>1)</sup>, Keiichi Hirose<sup>1)</sup>, Hiraku Doi<sup>1)</sup>, Kazuo Yamanaka<sup>1)</sup>, Masahiko Matsumura<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Tenri hospital, congenital heart disease center, <sup>2)</sup> Yamatokoriyama hospital, pediatric dept

ダウン症候群 (DS) の約半数は先天性心疾患 (CHD) を有する。近年の小児医療の進歩によりその幼少期死亡率は大きく改善されており、大半が成人期を迎えるようになっている。日本では年間 1000 人程度のダウン症患者の出生が推定されており、そのことから年間 500 人の ACHD・DS 患者が増加していくものと考えられる。

当院での 2008 年からの 3 年間に受診した 18 歳以上の DS 患者 40 名の調査では simple CHD が 90% を占めており、心臓に関する医療を継続していたのは Eisenmenger 症候群を含め 7 名のみであった。このことより ACHD 外来に受診する DS 症例の多くは心臓的には安定した症例がほとんどであることがわかる。

気道感染が問題となることなくなった思春期の DS 症例では受診が数年に一度の小児循環器外来のみの症例も多数存在する。しかし、DS 成人期には肥満、視力・聴力障害、甲状腺機能異常、退行現象、高尿酸血症など多岐に渡る合併症があり、これらを ACHD 外来担当医が合わせて管理することは不可能なため、地域医療との連携が不可欠であるが、患者家族にその認識が欠如したまま成人期を迎えていることが多くある。

小児循環器科医は安定した DS 症例に対し、成人期を見据えた地域医療への移行を家族に推進し、円滑に ACHD 外来へ移行できるように意識する必要がある。

現状の当院受診者も加え、さらに検討する。

## 02-5 成人先天性心疾患センター開設と教育体制の確立 Establishment of Adult Congenital Heart Disease Center and Educational System

赤木 禎治, 中川 晃志, 高谷 陽一, 三好 亨, 西井 伸洋, 大月 審一, 笠原 慎吾, 佐野 俊二,  
伊藤 浩

岡山大学病院 成人先天性心疾患センター

Teiji Akagi, Koji Nakagawa, Yoichi Takaya, Toru Miyoshi, Nobuhiro Nishii, Shinichi Otsuki,

Shingo Kasahara, Shunji Sano, Hiroshi Ito

Adult Congenital Heart Disease Center, Okayama University Hospital

当施設ではこれまで多くの小児期重症先天性心疾患の外科治療を実施してきた。良好な外科治療成績をおさめてきたが、重症心疾患であるがゆえにこれらの患児が成人期になると、不整脈・心不全、肝腎消化器疾患などの遠隔期合併症が問題になることが少なくない。これまで小児循環器医などが個々の患者に応じて個別に診療を行ってきたが、成人先天性心疾患診療システムは長期にわたる定期的な経過観察と治療介入は必須であった。すでに欧米の主要施設では「成人先天性心疾患」の専門部門が確立され、診療・学術研究・教育システムの面からも大きな役割を演じている。そこで2014年8月循環器内科を中心に、循環器領域のみの診療とどまらない、成人先天性心疾患患者のトータルケアを目標とした「成人先天性心疾患センター」を発足させることにした。成人先天性心疾患の診療には以下の科が関与するとした。循環器内科・心臓血管外科・小児循環器科・循環器疾患集中治療部・産婦人科・精神科・神経内科・放射線科・消化器肝臓内科・腎臓代謝内科・歯周病科・麻酔科・緩和医療センター・患者支援センター

各診療科には最低1名の専任担当医を確立してもらい、外来および入院診療の窓口となることにした。センターの構成が多領域におよぶため、全体の情報交換と知識の共有を図るため月1回の症例検討会を実施し、実際の患者診療を通して交流を図ることにした。センター開設後の運営状況について報告する。

## 02-6 先天性心疾患患者の社会的自立に向けた年齢別支援方策 Contents of Transitional Care in Patients with Congenital Heart Disease

佐藤 優希<sup>1)</sup>, 落合 亮太<sup>2)</sup>, 篠原 徳子<sup>3)</sup>, 水野 芳子<sup>4)</sup>, 榎本 淳子<sup>5)</sup>, 森島 宏子<sup>4)</sup>, 権守 礼美<sup>6)</sup>,  
白井 丈晶<sup>7)</sup>, 中西 敏雄<sup>3)</sup>, 日沼 千尋<sup>8)</sup>

<sup>1)</sup> 慶應義塾大学 総合政策学部, <sup>2)</sup> 横浜市立大学 がん・先端成人看護学分野,

<sup>3)</sup> 東京女子医科大学病院 循環器小児科, <sup>4)</sup> 千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部,

<sup>5)</sup> 東洋大学 文学部教育学科, <sup>6)</sup> 神奈川県立こども医療センター 新しい命のためのサポートセンター,

<sup>7)</sup> 聖路加国際病院 循環器内科, <sup>8)</sup> 東京女子医科大学 看護学部

Yuki Sato<sup>1)</sup>, Ryota Ochiai<sup>2)</sup>, Tokuko Shinohara<sup>3)</sup>, Yoshiko Mizuno<sup>4)</sup>, Junko Enomoto<sup>5)</sup>,

Hiroko Morishima<sup>4)</sup>, Ayami Gonnokami<sup>6)</sup>, Takeaki Shirai<sup>7)</sup>, Toshio Nakanishi<sup>3)</sup>, Chihiro Hinuma<sup>8)</sup>

<sup>1)</sup> Faculty of Policy Management, Keio University, <sup>2)</sup> Department of Adult Nursing, Yokohama City University,

<sup>3)</sup> Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University,

<sup>4)</sup> Department of Adult Congenital Heart Disease, Chiba Cardiovascular Center,

<sup>5)</sup> Faculty of Letters, Toyo University,

<sup>6)</sup> Genetic Counseling and Family Support Center, Kanagawa Children's Medical Center,

<sup>7)</sup> Department of Cardiology, St. Luke's International Hospital,

<sup>8)</sup> School of Nursing, Tokyo Women's Medical University

【目的】先天性心疾患患者の社会的自立に向けた小児期からの具体的な支援方策を抽出・整理すること。

【方法】患者10名、家族5名、医療者10名に半構造化面接を実施し、社会的自立に向けた試行錯誤の経験、これから成人期を迎える患者・家族への助言について尋ねた。分析ではデータにラベルを付け、テーマごとに整理した。さらに、各テーマのラベルを学校制度を基準とした5つの年代に分類した。

【結果】対象患者の年齢は中央値39歳(範囲23-51)、性別は女性6名、主な疾患は三尖弁閉鎖症4名、単心室症2名等であった。家族の年齢は中央値45歳(範囲39-72)、続柄は母親が5名であった。医療者の年齢は中央値48歳(範囲33-70)、職種は医師6名、看護師2名、その他2名であった。

分析の結果、テーマは「社会とのつきあい方(22項目)」「子育て(13項目)」「疾患管理(25項目)」「福祉制度の活用(12項目)」の4つに大別された。「社会とのつきあい方」には周囲との付き合い方と将来に向け見通しを持つこと、「子育て」には早期から自立を意識すること、「疾患管理」には年齢に応じた説明のあり方と経過観察の必要性、「福祉制度の活用」には各年代で活用できる制度に関する項目が含まれた。

【結論】各年代で推奨される支援方策の一案が示された。今後は症例数を増やし、重複疾患を有するケース等も活用できる包括的支援方策リストを作成する必要がある。

### 03-1 3次元エコースペックルトラッキング法による新しい右室機能評価：MRI との比較 Newly Developed Right Ventricular Three-Dimensional Speckle Tracking Echocardiography; Comparison with Cardiac Magnetic Resonance Imaging

石津 智子<sup>1)</sup>, 瀬尾 由広<sup>2)</sup>, 渥美 安紀子<sup>2)</sup>, 中村 昭宏<sup>3)</sup>, 堀米 仁志<sup>3)</sup>, 川上 康<sup>1)</sup>, 青沼 和隆<sup>2)</sup>  
<sup>1)</sup> 筑波大学 臨床検査医学, <sup>2)</sup> 筑波大学 循環器内科, <sup>3)</sup> 小児内科

Tomoko Ishizu<sup>1)</sup>, Yoshihiro Seo<sup>2)</sup>, Akiko Atsumi<sup>2)</sup>, Akihiro Nakamura<sup>3)</sup>, Hitoshi Horigome<sup>3)</sup>,  
Yasushi Kawakami<sup>1)</sup>, Kazutaka Aonuma<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> University of Tsukuba, Department of Clinical Laboratory Medicine,

<sup>2)</sup> University of Tsukuba, Cardiovascular Division, <sup>3)</sup> Department of Pediatrics

目的：心臓 MR を基準とし、右室専用の新しい 3 次元スペックルトラッキング法を用いた右室容積、駆出率 (RVEF) の精度を検証すること。

方法：対象は心臓 MR を行った 58 例 (成人性先天性心疾患 13 例を含む)。右室専用 3 次元スペックルトラッキング法には体表面心エコー装置 (東芝社製 Aplio-Artida) を用い右室を中心とした心尖四腔像の 6 心拍加算立体エコー画像を用いた。右室専用の試作ソフトを用いて拡張末期の右室流入路、心尖部、流出路の心内膜面を自動的にトレースし右室形態モデルを形成し、拡張末期容積 (RVEDV) を求めた。さらに、時間分解能 30ms にて一心周期に渡り関心領域を自動追従し、収縮末期容積 (RVESV) と RVEF を算出した。心臓 MR では心電図同期下 10mm スライス右室短軸像によりディスク法を用いて計測した。

結果：先天性心疾患 2 症例を含む 22 例 (38%) はエコー画像不良で解析から除外した。36 例 (62%) (年齢 18 から 70 歳) (うち先天性心疾患 11 例; ファロー四徴症 4 例、心室中隔欠損症 3 例、両大血管右室起始症 2 例、Ebstein 奇形 1 例、完全大血管転位症 1 例) を対象とした。エコーによる EDV ( $93 \pm 64$ , 33-348ml), ESV ( $67 \pm 53$ , 20-303ml), RVEF ( $30 \pm 10$ , 5-50%) は cMR 法の同指標と良好な相関を示した ( $R^2=0.91, 0.91, 0.68$ , 全て  $p < 0.001$ )。Bland-Altman 解析ではバイアス、一致限界は RVEDV-9ml, 281 から -48ml, RVESV-4ml, 28 から -36 ml, および RVEF -3%, 3 から -9% であった。

結論：右室 3 次元エコースペックルトラッキング法は 6 割の良好なエコー画像症例において解析可能であり、心臓 MR と比較しわずかな過小評価を有するものの良好な一致をしめす新しい診断法である。

### 03-2 Interventricular Dyssynchrony Using Tagging MRI Predicts Right Ventricular Dysfunction in Adult Congenital Heart Disease

長尾 充展<sup>1)</sup>, 米澤 政人<sup>2)</sup>, 山崎 誘三<sup>2)</sup>, 神谷 武志<sup>2)</sup>, 山村 健一郎<sup>3)</sup>, 坂本 一郎<sup>4)</sup>, 川波 哲<sup>1)</sup>, 本田 浩<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 九州大学分子イメージング診断学講座, <sup>2)</sup> 九州大学臨床放射線科, <sup>3)</sup> 同小児科, <sup>4)</sup> 同循環器内科

Michinobu Nagao<sup>1)</sup>, Masato Yonezawa<sup>2)</sup>, Yuzo Yamasaki<sup>2)</sup>, Takeshi Kamitani<sup>2)</sup>, Kenichiro Yamamura<sup>3)</sup>,  
Ichiro Sakamoto<sup>4)</sup>, Satoshi Kawanami<sup>1)</sup>, Hiroshi Honda<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Kyushu University, Dept. of Molecular Imaging & Diagnosis, <sup>2)</sup> Kyushu University, Dept. of Clinical Radiology,

<sup>3)</sup> Pediatrics, <sup>4)</sup> Cardiovascular Medicine

Purpose: Right ventricular (RV) failure and ventricular dyssynchrony are strong determinants of prognosis in patients with adult congenital heart disease (ACHD). The aim of this study was to investigate the relationship between interventricular dyssynchrony using cine-tagged MRI and RV dysfunction in ACHD patients.

Materials and Methods: Sixty-seven patients with ACHD (38 with repaired tetralogy of Fallot; 22 with atrial septal defect; 7 with ventricular septal defect) underwent tagging MRI. Time-curves of myocardial circumferential strains for RV and left ventricular (LV) free walls were delivered from short-axis cine-tagging images. Contraction delay between RV and LV free walls was computed by cross-correlation analysis of the two strain time-curves, and was defined as the interventricular dyssynchrony time (IVD, msec).

Results: IVD was significantly greater for patients with RVEF <40% ( $116 \pm 58$ msec) than for patients with RVEF  $\geq 40%$  ( $65 \pm 54$ msec), and was significantly greater for patients with RV systolic pressure  $\geq 40$ mmHg ( $112 \pm 59$ msec) than for patients with RV systolic pressure <40mmHg ( $49 \pm 28$ msec). Receiver-operating-characteristic analysis revealed optimal IVD thresholds for detecting patients with RVEF <40% with C-statistics of 0.76 and patients with RV systolic pressure  $\geq 40$ mmHg with C-statistics of 0.81.

Conclusion: Quantification of IVD was possible using RV and LV strains derived from tagging MR imaging. IVD, represented as the time difference between LV and RV contraction, correlates with RV dysfunction. IVD may thus offer an indicator for RV failure in ACHD.



### 03-3 当院における体心室右室症例の特徴と、その診療経験

#### Clinical Features of the cases with systemic right ventricle in the University of Tokyo Hospital

村岡 洋典<sup>1)</sup>, 八尾 厚史<sup>2)</sup>, 新田 大介<sup>1)</sup>, 藤野 剛雄<sup>1)</sup>, 皆月 隼<sup>1)</sup>, 今村 輝彦<sup>3)</sup>, 稲葉 俊郎<sup>1)</sup>, 牧 尚孝<sup>1)</sup>, 波多野 将<sup>1)</sup>, 絹川 弘一郎<sup>3)</sup>, 小室 一成<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 東京大学医学部附属病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 東京大学保健・健康推進本部,

<sup>3)</sup> 東京大学大学院医学系研究科 重症心不全治療開発講座

Hironori Muraoka<sup>1)</sup>, Atsushi Yao<sup>2)</sup>, Daisuke Nitta<sup>1)</sup>, Takeo Fujino<sup>1)</sup>, Shun Minatsuki<sup>1)</sup>, Teruhiko Imamura<sup>3)</sup>, Toshiro Inaba<sup>1)</sup>, Hisataka Maki<sup>1)</sup>, Masaru Hatano<sup>1)</sup>, Koichiro Kinugawa<sup>3)</sup>, Issei Komuro<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> The University of Tokyo Hospital, department of cardiovascular medicine,

<sup>2)</sup> The University of Tokyo, division for health service promotion,

<sup>3)</sup> The University of Tokyo, graduate school of medicine, department of therapeutic strategy for heart failure

修正大血管転位症 (congenitally corrected transposition of the great arteries; ccTGA) の未手術症例および、右旋性大血管転位 (dextro-transposition of the great arteries; d-TGA) の心房スイッチ術 (Mustard 手術 または Senning 手術) 後の症例は、合併・残存心奇形がない限り正常の血行様式を有する。しかしながら、両心室の生理的機能が発生学的機能と一致しないことにより、特に体心室右室の機能低下による成人期の心不全が問題となる。体心室右室不全に対するエビデンスに基づく薬物治療は存在せず、高度の心不全を呈した症例に対しては、現状では補助人工心臓 (ventricular assist device; VAD) の植込みや、心移植術を検討する必要がある。体心室右室不全の発症予防や、より優れた薬物治療の確立、さらに予後の改善を得るためには、今後、さらなる知見の蓄積が必要であると考えられる。

当院では 2008 年以降、計 13 例の体心室右室症例の診療を経験した (ccTGA 8 例、心房スイッチ術後の d-TGA 4 例、および両大血管右室起始症の修復術後 1 例)。これらの症例の特徴や臨床経過を踏まえ、体心室右室の機能低下をもたらす要因について検討した。また、一部の症例では、体心室左室機能不全の標準的治療薬であるアンギオテンシン変換酵素 (ACE) 阻害薬やアンギオテンシン II 受容体拮抗薬 (ARB)、及び  $\beta$  遮断薬を用いた治療を試みており、これらの症例の個別の経過についても報告する。

### 03-4 TOF に対する右室流出路再建術後遠隔期 (成人期) の右心機能、肺動脈弁逆流の評価 RV function and pulmonary regurgitation at long-term (adulthood) after RVOTR in TOF repair

黄 義浩, 森田 紀代造, 篠原 玄, 木南 寛造, 橋本 和弘

東京慈恵会医科大学 心臓外科

Yoshihiro Ko, Kiyozo Morita, Gen Shinohara, Hiroo Kinami, Kazuhiro Hashimoto

Jikei University School of Medicine Cardiovascular Surgery dept

【背景】当施設ではこれまで TOF に対して trans annular patch を用いた心内修復を基本術式としてきたが、近年、術後成人期に至った多くの症例で肺動脈弁逆流 (PR)、右室拡大、不整脈などが問題となっている。今回、TOF 術後遠隔期の臨床所見と併せて、MRI による右心機能及び肺動脈弁逆流を評価検討した。

【対象と方法】対象は当施設で心内修復術後 10 年以上経た TOF28 例 (PA:8、MAPCA:4、DORV:3) で、全例右室流出路再建に PTFE trans annular patch (一弁:25 例、二弁:3 例) を用いた。MRI 施行年齢は 17 ~ 58 才 (28 ± 12)、術後経過年数は 11 ~ 46 年 (19 ± 9)、MRI での右室機能評価は true FISP cine、肺動脈血流評価は phase contrast 法を用いた。また同時期に UCG での肺動脈弁機能評価も行った。

【結果】NYHA 分類で I 度 26 例、II 度 2 例、また、就業就学は 26/28 例が可能。不整脈は完全右脚ブロック 10 例、多源性 PVC4 例、Paf を 3 例に認めた。肺動脈弁可動性は 26/28 例で開放位固定または一部視認可能だが弁機能は消失。UCG での PR は severe:23 例、moderate:5 例、MRI での PR fraction (PRF) は UCG severe 群:29 ± 17%、moderate 群:26 ± 14% と有意差を認めなかった。RVEDVI < 150ml/m<sup>2</sup> の症例は 21/28 例で、PRF:38 ± 17%、RVEF:45 ± 12%、CI:3.5 ± 0.94/min/m<sup>2</sup> に対し、RVEDVI > 150ml/m<sup>2</sup> の症例では PRF:12 ± 8%、RVEF:32 ± 14%、CI:2.9 ± 0.89/min/m<sup>2</sup> と前者は high PRF にも拘らず右心機能は保たれていた。残存 PS > 30mmHg の PRF は 20 ± 9% で、< 30mmHg の 35 ± 16% に比し有意に低値だったが、RVEDVI(ml/m<sup>2</sup>):157 ± 40 vs 111 ± 15、RVEF(%):35 ± 12 vs 48 ± 14 と前者で有意な右室拡大、心機能低下を認めた。

【結論】TOF における trans annular patch は術後 10 年以上でその弁機能は大部分消失したが、多くの症例で ADL と共に右室形態及び機能は保たれた。TOF 術後 PRF は右室拡大、compliance 低下で減少する可能性があり、残存病変による右室形態、機能変化と共に PRF の経時的変化にも留意が必要である。



### 03-5 本院における成人先天性心疾患術後症例に対するカテーテルアブレーション治療の検討

#### Catheter ablation of arrhythmia in 58 patients with postoperative adult congenital heart disease in our institute

鈴木 嗣敏<sup>1)</sup>, 中村 好秀<sup>1)</sup>, 吉田 葉子<sup>1)</sup>, 吉田 修一朗<sup>1)</sup>, 中村 香絵<sup>2)</sup>, 佐々木 起<sup>2)</sup>, 藤野 光洋<sup>2)</sup>, 川崎 有希<sup>2)</sup>, 江原 英治<sup>2)</sup>, 村上 洋介<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科, <sup>2)</sup> 小児循環器内科

Tsugutoshi Suzuki<sup>1)</sup>, Yoshihide Nakamura<sup>1)</sup>, Yoko Yoshida<sup>1)</sup>, Shuichiro Yoshida<sup>1)</sup>, Kae Nakamura<sup>2)</sup>, Takeshi Sasaki<sup>2)</sup>, Mitsuhiko Fujino<sup>2)</sup>, Yuki Kawasaki<sup>2)</sup>, Eiji Ehara<sup>2)</sup>, Yosuke Murakami<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Osaka City General Hospital Pediatric Electrophysiology dept, <sup>2)</sup> Pediatric cardiology dept

【目的】 本院における成人先天性心疾患術後症例の不整脈カテーテルアブレーション治療 (RFCA) について検討する。

【対象】 2006年6月から2014年10月までの100か月間に本院でRFCAを施行した58症例, 74件を対象とした。

【方法】 全体の成績, 再発率, 手技時間, 透視時間について検討した。心房内回帰性頻拍の治療を2006年から2010年までと2011年から2014年までの群に分けて比較検討した。

【結果】 基礎疾患は, ファロー四徴症11例, 完全大血管転位10例, 単心室9例等。RFCA時の年齢の中央値30.5歳(18歳から67歳)。不整脈の種類は, 心房内回帰性頻拍(IART)38例46件, 心房頻拍11例11件, 房室結節回帰性頻拍11例15件, 心室頻拍4例7件等。全体の成功率は48/74件, 64%, 再発率20/48件41%。手技時間は238±81分, 透視時間31.5±15分。現在内服を中止して頻拍が消失している症例は35/58=60%, 抗不整脈により頻拍が抑制できている症例11例とあわせると46/58=79%の症例が症状の改善を認めた。

IART46件の期間毎の検討を示す。成功率は前半24件/35件=68% vs 後半8件/12件=66%, 再発率8/35=23% vs 2/12=17%。手技時間は264分 vs 222分で差を認めないが, 透視時間は36分 vs 27分と短縮傾向を認めた。

【結論】 全体で約6割が抗不整脈薬を中止できており, 約8割は抗不整脈薬を内服しながら不整脈がコントロール可能になっている。以前に比べて成功率や再発率, 手技時間には変化がないが, 透視時間は低下傾向にある。

### 03-6 複雑心奇形に対する心内膜リードを用いたペーシングデバイス植込み術 Pacing device implantation for patients with complex heart disease

竹内 大二<sup>1)</sup>, 真中 哲之<sup>2)</sup>, 西村 智美<sup>1)</sup>, 加藤 賢<sup>2)</sup>, 逸見 陵太<sup>2)</sup>, 柳下 大悟<sup>2)</sup>, 豊原 啓子<sup>1)</sup>, 庄田 守男<sup>2)</sup>, 中西 敏雄<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 東京女子医科大学循環器小児科, <sup>2)</sup> 東京女子医科大学循環器内科

Daiji Takeuchi<sup>1)</sup>, Tetsuyuki Manaka<sup>2)</sup>, Tomomi Nishimura<sup>1)</sup>, Ken Kato<sup>2)</sup>, Ryota Itsumi<sup>2)</sup>, Daigo Yagishita<sup>2)</sup>, Keiko Toyohara<sup>1)</sup>, Morio Shoda<sup>2)</sup>, Toshio Nakanishi<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University,

<sup>2)</sup> Department of Cardiology, Tokyo Women's Medical University

背景: 複雑心奇形を有する成人先天性心疾患数の増加に伴い心内膜リードを用いた恒久性ペーシングデバイス植込み術 (PMI) も増加傾向にある。

目的と方法: 対象はPMIを施行した複雑心奇形100例。心疾患はTOF30例, CTGA34例, TGA16例を含む。9割の患者が心臓手術既往を有し, 心房スイッチ術9例, ダブルスイッチ術11例, Fontan術3例, 二心室修復67例を含む。ペーシング機器はPMI56例, CRT10例, ICD34例。PMIに際しての工夫や問題点, 作動状況, 合併症について後方視的に検討した。

結果: 解剖学的構造が複雑な心房スイッチ術後症例ではNavxを併用することで至適部位に心房リードを留置できた。一方, CTGAの右心室不全に対するCRT植込み試行9例中7例で成功したが, 2例でリードを留置できうる冠状静脈右室枝が認められず主心室側のリード留置不成功であった。心房間交通を認めた1例でカテーテル閉鎖, 上大静脈 (SVC) 狭窄を認めた1例でステント留置術をPMI前に施行した。ICD作動状況は, 適切作動32%, 不適切作動14%。CRT responder率は60%。早期合併症は2名(血腫2名), 遅発合併症は5/3名(リード断線2, 心室リード移動2, SVC症候群1)に認めた。現時点でデバイス感染例は認めていない。

結論: 複雑心奇形に対するPMIは, 解剖学的な構造が複雑であり植込みに工夫を要するが, PMI後の成績は概ね良好で, 有効な治療法である。

## 04-1 成人期に達した修正大血管転位の当院における7例の検討

### Our experience of seven adult cases with corrected transposition of the great arteries

久保田 香菜<sup>1)</sup>, 市田 勝<sup>1)</sup>, 西村 芳興<sup>1)</sup>, 石川 譲治<sup>1)</sup>, 小形 幸代<sup>1)</sup>, 上野 修市<sup>1)</sup>, 今井 靖<sup>1)</sup>,  
河田 政明<sup>2)</sup>, 苅尾 七臣<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 自治医科大学附属病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科  
Kana Kubota<sup>1)</sup>, Masaru Ichida<sup>1)</sup>, Yoshioki Nishimura<sup>1)</sup>, Joji Ishikawa<sup>1)</sup>, Yukiyo Ogata<sup>1)</sup>, Shuichi Ueno<sup>1)</sup>,  
Yasushi Imai<sup>1)</sup>, Masaaki Kawada<sup>2)</sup>, Kazuomi Kario<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of cardiology, Jichi Medical University,

<sup>2)</sup> Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Medical University

修正大血管転位症(cTGA)は、先天性心疾患全体0.5～1.0%を占める比較的稀な疾患である。cTGAは、心房・心室間と心室・大血管間の2つの不一致で血行動態的には修正されている。従来からの報告によれば、成人期に達したcTGAでは右心室が体心室を担うために右心機能低下、三尖弁閉鎖不全症(体房室弁)の増悪、房室ブロック・頻拍などの不整脈の出現により、心不全に陥る確率も高く、normal life spanに達することは相対的に少ないと考えられている。

今回、我々は2006年から2013年に当科を受診しcTGAの診断を受けた20歳以上の7症例を経験したので若干の文献的考察を加えながらその臨床的特徴を報告する。心臓エコーデータを解析すると右心室(体心室)機能は低下傾向にあり、PSを有する例では体心室の拡大が抑制されている傾向を認めた。

今回の検討では20歳以上のcTGA症例を対象としたため、肺高血圧症・肺動脈狭窄症等の条件の厳しい例は除外されていると考えられる。いずれにせよ、成人期の修正大血管転位症は心不全の悪化、三尖弁閉鎖不全症、不整脈に注意し経過観察する必要性がある。

## 04-2 当院における二尖弁大動脈弁狭窄症症例の検討

### Investigation of cases of bicuspid Aortic valve stenosis in our hospital

小木曾 正隆, 永田 健一郎, 大野 睦記, 岩波 裕史, 磯貝 俊明, 植松 庄子, 二川 圭介, 田中 博之  
東京都立多摩総合医療センター 循環器内科

Masataka Ogiso, Nagata Kenitirou, Mutsuki Ono, Yuji Iwanami, Toshiaki Isogai, Shoko Uematsu,  
Keisuke Hutagawa, Hiroyuki Tanaka  
Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Tama Medical Center

【背景】大動脈二尖弁は先天性心疾患の中でも最も頻度が高く、0.4-2%に認められるといわれている。比較的若年で大動脈弁狭窄をきたし、弁尖の過伸展から上行大動脈の拡大をきたしやすいといわれる。

【目的】当院における二尖弁に伴う大動脈弁狭窄と動脈硬化性大動脈弁狭窄を比較検討する。

【方法】2013年1月から2014年9月までに当院で大動脈弁狭窄症の術前のため、カテーテル検査を施行した30例を対象とした。その内、経胸壁心臓超音波検査あるいは経食道心臓超音波検査で二尖弁の指摘のある症例(二尖弁群)10例、二尖弁の指摘のない動脈硬化性と考えられる症例(動脈硬化群)20例に分けて、年齢・連続波ドプラ法による最高血流速度(Vmax)・大動脈弁弁口面積(AVA)・簡易ベルヌイ式による収縮期平均圧較差(mPG)・左室収縮能(EF)・大動脈造影による上行大動脈径を比較検討した。

【結果】年齢に関しては二尖弁群で60.8±9.3歳と動脈硬化群76.4±6.9歳に比べて有意に若い傾向があった(p<0.001)。大動脈弁狭窄症の重症度を反映するVmax・AVA・mPG・EFに関しては有意差は認めなかった。上行大動脈径に関しては39.7±4.3mm vs 32.3±5.3mmと有意に二尖弁群で拡大する傾向にあった(p=0.001)。

【結語】当院における二尖弁に伴う大動脈弁狭窄症患者は動脈硬化性大動脈弁狭窄症患者に比べ、若年発症であり、狭窄症の重症度としては同程度であっても上行大動脈径が拡大する傾向にあった。二尖弁に伴う大動脈弁狭窄症患者は上行大動脈径の拡大も含めて慎重に管理する必要があると考える。

## O4-3 単心室血行動態を有する未手術成人症例の検討

### Examination of adult single ventricular hemodynamics without surgical repair

面家 健太郎<sup>1)</sup>、岩田 祐輔<sup>1)</sup>、星 みゆき<sup>2)</sup>、寺澤 厚志<sup>2)</sup>、山本 哲也<sup>2)</sup>、後藤 浩子<sup>2)</sup>、桑原 直樹<sup>2)</sup>、西森 俊秀<sup>3)</sup>、中山 祐樹<sup>3)</sup>、竹内 敬昌<sup>3)</sup>、野田 俊之<sup>4)</sup>、桑原 尚志<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, <sup>2)</sup> 岐阜県総合医療センター 小児循環器内科,  
<sup>3)</sup> 小児心臓外科, <sup>4)</sup> 循環器内科

Kentaro Omoya<sup>1)</sup>, Yusuke Iwata<sup>1)</sup>, Miyuki Hoshi<sup>2)</sup>, Atsushi Terazawa<sup>2)</sup>, Tetsuya Yamamoto<sup>2)</sup>, Hiroko Goto<sup>2)</sup>, Naoki Kuwabara<sup>2)</sup>, Toshihide Nishimori<sup>3)</sup>, Yuki Nakayama<sup>3)</sup>, Takamasa Takeuchi<sup>3)</sup>, Toshiyuki Noda<sup>4)</sup>, Takashi Kuwahara<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Adult Congenital Heart Disease, Gifu Prefectural General Medical Center,

<sup>2)</sup> Department of Pediatric Cardiology, <sup>3)</sup> Department of Pediatric Cardiac Surgery,

<sup>4)</sup> Department of Cardiology

【はじめに】先天性心疾患診療の成績は向上し、単心室血行動態 (SV) 症例においても救命が可能となってきた。医療が発展する前は SV 患者の多くは幼少期に肺血流バランス異常を始め様々な要因で不幸な転帰となっていると考えられる。一方で、適切な肺体血流バランスを有し、未治療で成人期まで達した SV 患者も存在している。

【目的】SV を有する未手術成人症例の経過および現在の問題点について評価すること。

【対象・方法】当院成人先天性心疾患データベース 441 例のうち、現在診療中または死亡した患者 256 例中、未手術 SV 6 例 (男性 4 例、女性 2 例) を対象とした。現在 (死亡時) 年齢平均 51.9 歳 (30.3-73.6 歳)。診療録を元とした後方視的検討。

【結果】右室型 3 例、左室型 3 例。肺高血圧は 1 例のみであり、残り 5 例は肺動脈弁狭窄 4 例、肺動脈弁+弁下狭窄 1 例となり、PDA や MAPCA は認めなかった。現在の SpO<sub>2</sub> は平均 79% で、NYHA class はⅡ: 2 例、Ⅲ: 3 例、Ⅳ: 1 例。全例に不整脈を認め、2 例に奇異性塞栓症状を認めた。社会面では就職継続している症例が 3 例、結婚している症例は 2 例であった。うち 1 例は出産を行っている。

【考察】SV を有する未手術成人症例は重篤なチアノーゼ、不整脈を有し、脳膿瘍や脳梗塞等の重篤な奇異性塞栓症状の既往がある。就職継続が困難であり、集学的な医療および社会的なサポートが必要である。

## O4-4 成人期に至った Bland-White-Garland 症候群症例の検討

### Patients with Bland-White-Garland syndrome reached adulthood : What is their problem?

正谷 憲宏<sup>1)</sup>、上田 知実<sup>1)</sup>、石井 卓<sup>1)</sup>、中本 祐樹<sup>1)</sup>、吉敷 香菜子<sup>1)</sup>、稲毛 章郎<sup>1)</sup>、嘉川 忠博<sup>1)</sup>、朴 仁三<sup>1)</sup>、井上 完起<sup>2)</sup>、高橋 幸宏<sup>3)</sup>、高梨 秀一郎<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup> 榊原記念病院 循環器小児科, <sup>2)</sup> 榊原記念病院 循環器内科, <sup>3)</sup> 榊原記念病院 小児心臓外科,

<sup>4)</sup> 榊原記念病院 心臓血管外科

Kazuhiro Shoya<sup>1)</sup>, Tomomi Uyeda<sup>1)</sup>, Taku Ishii<sup>1)</sup>, Yuki Nakamoto<sup>1)</sup>, Kanako Kishiki<sup>1)</sup>, Akio Inage<sup>1)</sup>, Tadahiro Yoshikawa<sup>1)</sup>, In-Sam Park<sup>1)</sup>, Kanki Inoue<sup>2)</sup>, Yukihiro Takahashi<sup>3)</sup>, Shuichiro Takanashi<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Japan Research Promotion Society for Cardiovascular Diseases, Tokyo, Japan,

<sup>2)</sup> Department of Cardiovascular Medicine, <sup>3)</sup> Department of Pediatric Cardiac Surgery,

<sup>4)</sup> Department of Cardiac Surgery

【緒言】Bland-White-Garland 症候群 (BWG) は 90% が乳児期に発症し、冠動脈移植術を行うことで比較的予後は良好である。一方で、小児期以降の発症例は少なく、予後は明らかでない。

【目的】当院の BWG 症例を検討し、成人期に至った症例の諸問題を検討する。

【対象】2004 ~ 2014 年に当院観察中の BWG 11 例: 平均年齢 15 歳 9 か月 (1 歳 2 か月 ~ 54 歳)、術後平均観察期間 11 年 9 か月

【結果】診断時期は乳児期 (I 群) 7 例、小児期 (C 群) 4 例であった。初回手術は I 群と C 群 2 例に冠動脈移植術 (I 群 5 例で僧帽弁形成術併用)、C 群 2 例にバイパス術が施行された。I 群 1 例と C 群 2 例で再手術を要した。成人期に至った症例は I 群 1 例と C 群 3 例であった。I 群症例は移植術後に前・後下壁の心筋障害所見を伴う収縮能低下を認め抗心不全療法を継続、19 歳で房室弁逆流に対し弁形成術を施行。C 群 3 例中 2 例はバイパス術を施行されており、1 例は 49 歳時に心室細動で心肺停止となり再バイパス術及び ICD 植込み施行、他の 1 例は冠動脈の 50% 狭窄を認め抗血小板薬内服で経過観察中。10 代で移植術を施行した 1 例は経過良好であった。

【考察・結語】小児期発症例は冠動脈移植術症例を除き術後の合併症を認め、早期診断治療の重要性が改めて示唆された。また乳児期発症例でも術後の残存病変を有する症例は長期間の経過観察が必要である。

## O4-5 成人期を迎えつつある左心低形成症候群の現状

### The Present Status of Patients With Hypoplastic Left Heart Syndrome, Entering Adulthood

仁田 学<sup>1)</sup>, 瀧岡 浄宏<sup>1)</sup>, 百木 恒太<sup>1)</sup>, 山崎 聖子<sup>1)</sup>, 島袋 篤哉<sup>1)</sup>, 中野 裕介<sup>1)</sup>, 田澤 星一<sup>1)</sup>, 安河内 聡<sup>1)</sup>, 新富 静矢<sup>2)</sup>, 梅津 健太郎<sup>2)</sup>, 坂本 貴彦<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 長野県立こども病院 循環器小児科, <sup>2)</sup> 長野県立こども病院 心臓血管外科

Manabu Nitta<sup>1)</sup>, Kiyohiro Takigiku<sup>1)</sup>, Kodai Momoki<sup>1)</sup>, Shoko Yamazaki<sup>1)</sup>, Atsuya Shimabukuro<sup>1)</sup>, Yusuke Nakano<sup>1)</sup>, Seiichi Tazawa<sup>1)</sup>, Satoshi Yasukochi<sup>1)</sup>, Shizuya Shintomi<sup>2)</sup>, Kentaro Umezu<sup>2)</sup>, Takahiko Sakamoto<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Nagano Children's Hospital Department of Pediatric Cardiology,

<sup>2)</sup> Nagano Children's Hospital Department of Cardiovascular surgery

【背景】左心低形成症候群 (HLHS) は診断・治療の進歩に伴い救命率や予後が改善しているが、長期生存例における Quality of Life や社会生活などについてはあまり知られていない。

【目的】成人期を迎えつつある HLHS 患者の現状を明らかにすること。

【対象と方法】対象は現在生存する 15 歳以上の HLHS 症例 (全 5 例、男性 4 例、平均 16.6 歳)。NYHA class、通院状況、社会生活での活動度、BNP 値、カテーテル検査での血行動態、合併症 / 遺残病変、現在の服用薬剤について診療録より後方視的に検討した。

【結果】NYHA class は全例 I であった。通院状況は蛋白漏出性胃腸症 (PLE) を合併した 1 例で毎週、2 例は 3 ヶ月、残り 2 例は 6 ヶ月毎であった。社会での活動度は通学 (4 例)、通勤 (1 例) を通常に行え、学校管理表区分は 1 例で E 可、2 例で E 禁、1 例で D であった。カテーテル検査では平均中心静脈圧 12.6(10-15)mmHg、平均肺血管抵抗 1.84(1.0-2.6)Wood・単位 / m<sup>2</sup>、平均心拍出量 3.6(2.7-5.3) L/min/m<sup>2</sup>、平均右室拡張末期容積 116(85-144) %normal、平均右室駆出率 51.6(43-63)%、平均 BNP 値 12.6(7-36)pg/ml であった。1 例で PLE+ 肝硬変を合併し、1 例で中等度三尖弁逆流、1 例で中等度大動脈弁逆流を認めている。薬剤では全例で利尿剤を服用し、3 例で RAS 阻害剤を、PLE・肝硬変を合併した 1 例で β 遮断薬、肺血管拡張薬、ステロイドを服用している。

【結語】若年 HLHS 症例では、大きな制限なく通常の日常生活を過ごせているものが多かった。今後、長期予後、morbidity を明らかにするためにも、更なる症例の追跡や蓄積が必要である。

## O4-6 Eisenmenger 症候群成人例多施設共同研究 (ESMCS) の進捗状況

### Progress of a multicenter study on adult patients with Eisenmenger syndrome

坂崎 尚徳<sup>1)</sup>, 丹羽 公一郎<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科, <sup>2)</sup> 聖路加国際病院 心血管センター

Hisanori Sakazaki<sup>1)</sup>, Koichiro Niwa<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Hyogo prefectural Amagasaki Hospital, department of pediatric Cardiology,

<sup>2)</sup> St Luke's International Hospital, Cardiovascular Center

【背景】今まで、Eisenmenger 症候群 (ES) 成人例の生命予後は比較的良いと考えられてきた。しかしながら、過去に示された ES 成人例の生存率が過大評価されているとの論文も発表され、現時点での多施設での検討が待たれている。

【目的】現在の ESMCS の進捗状況および今後の対策を示す。

【方法】現在の登録数、登録施設、登録症例の罹病状況、臨床所見の変化を調べた。

【結果】9 月現在の登録数は 23 例 (M11/F12)、登録施設は 6 施設であった。診断の内訳は、VSD13 例 (ASD1 例、PDA2 例、IAAcomplex1 例)、AVSD4 例、ASD3 例、Truncus1 例、DORV1 例、UVH1 例で、Down 症は 11 例含まれていた。登録時年齢の中央値は 35 歳 (17-73 歳)、登録時の WHO-FC は、class II 15, class III 8 で、SPO2 中央値 85% (74 - 94%) であった。登録時に Disease targeting therapy を施行していた症例は 11 例で、3 剤併用例 (Bosentan Sildenafil Beraprost) が 2 例、2 剤併用 (Bosentan Sildenafil) が 1 例、Bosentan 単独 4 例、Sildenafil, Tadalafil, Ambrisentan, Beraprost 単独がそれぞれ 1 例であった。登録後経過観察期間は 0-17 ヶ月、Primary endpoint となる入院例は 1 例 (子宮内出血) であった。登録後 6.12 ヶ月のデータが得られた 4 例のうち、子宮内出血を来した一例で 6 分間歩行や赤血球動態に変化を認めたが、他の 3 例は有意な変化を認めていない。

【今後の対策】現在、各施設の倫理委員会を通し、本人または家族の同意を得た上で登録を行っているが、今後オプトアウト形式で、各施設の倫理委員会の承認および本人または家族の同意を必要としない登録ができるよう日本小児循環器学会倫理委員会に申請中である。



---

## O5-1 Experiences of combined treatments of selective pulmonary vasodilators after the trans-catheter closure in atrial septal defect with pulmonary arterial hypertension

Lucy Youngmin Eun<sup>1)</sup>, Kee Soo Ha<sup>2)</sup>, Jo Won Jung<sup>1)</sup>, Jae Young Choi<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Division of Pediatric Cardiology, Yonsei University Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University Health System, Seoul, Korea

<sup>2)</sup> Department of Pediatrics, Korea University Anam Hospital, Seoul, Korea

**Background:** The clinical course of patient with transcatheter closure of atrial septal defect (ASD) with pulmonary arterial hypertension (PAH) has not been completely understood. Variable pattern of the disease progression and the severity of disease in similar underlying defects may be the important factors to predict the clinical outcome.

**Methods and Results:** From May 2006 to June 2012, 457 patients underwent transcatheter closure of ASD. Among them, 68 patients had PAH at the time of procedure. PAH was classified as mild (40-49mmHg), moderate (50-59mmHg), severe (above 60mmHg) according to pulmonary artery systolic pressure (PASP). We reviewed the course of the PAH and complications in these subjects. In mild PAH group (n=37), thirty two patients had normalization after the transcatheter closure of ASD, and the remained patients had normalization within 1 month. In moderate PAH group (n=17), thirteen patients showed normal PA pressure after closure of ASD, and 4 patients normalized within during follow-up. In severe PAH group (n=14), there was no patient who showed immediate normalization after transcatheter closure. During follow-up period, normal PA pressure was shown in 12 patients who had remaining PAH after the procedure. No significant complications related to ASD occlusion and PAH were demonstrated.

**Conclusions:** Patients with Atrial septal defect with pulmonary hypertension have more complex clinical and pathophysiologic characteristics. Therefore, treatment strategy in congenital heart disease patients with pulmonary hypertension should be tailored to individual details of disease as well as general measures targeting the pulmonary arterial hypertension.

---

## O5-2 Arrhythmias after lateral tunnel and extracardiac Fontan operation

Hong-Gook Lim, Jeong Ryul Lee, Yong Jin Kim  
Seoul National University Hospital, Korea

**Background:** After Fontan operation, arrhythmias occur frequently, and might contribute to significant morbidity. There has been still debate if the extracardiac Fontan operation has an arrhythmia advantage over the lateral tunnel Fontan operation.

**Materials and Methods:** We performed a retrospective review of one hundred patients who underwent the Fontan operation at a single institution between January 1996 and July 2001. Thirty two patients underwent lateral tunnel Fontan operation, thirty one patients underwent lateral tunnel Fontan operation with arrhythmia surgery, and thirty seven patients underwent extracardiac Fontan operation. Mean age at the Fontan operation was  $3.5 \pm 3.8$  (range:1.1-22.4) years.

**Results:** Supraventricular arrhythmias were present in 12 patients with a mean follow-up of  $13.0 \pm 5.6$  (range:0-18.5) years. Atrial flutter developed in 7, paroxysmal supraventricular tachycardia in 3, and atrial fibrillation in 2. Arrhythmia incidence was lower in extracardiac Fontan operation than lateral tunnel Fontan operation without arrhythmia surgery. Arrhythmia incidence was lower in lateral tunnel Fontan operation with arrhythmia surgery than lateral tunnel Fontan operation without arrhythmia surgery. Ventricular tachycardia was noted in 2 patients, and pacemaker was needed in 11 patients.

**Conclusion:** Overall prevalence of arrhythmia was low in this cohort after lateral tunnel and extracardiac Fontan operation. The extracardiac Fontan operation has an arrhythmia advantage over the lateral tunnel Fontan operation. Arrhythmia surgery is anticipated to reduce the development of arrhythmia in lateral tunnel Fontan operation. However, further follow-up is warranted for this patient groups.



## 05-3 心房中隔欠損症患者における心房細動カテーテルアブレーション後の欠損孔の変化 Reduction of defect diameters after the catheter ablation for atrial fibrillation in patients with atrial septal defect

中川 晃志<sup>1)</sup>, 赤木 禎治<sup>2)</sup>, 永瀬 聡<sup>1)</sup>, 高谷 陽一<sup>1)</sup>, 西井 伸洋<sup>1)</sup>, 中村 一文<sup>1)</sup>, 森田 宏<sup>1)</sup>, 伊藤 浩<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 岡山大学病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 岡山大学病院 循環器疾患集中治療部

Koji Nakagawa<sup>1)</sup>, Teiji Akagi<sup>2)</sup>, Satoshi Nagase<sup>1)</sup>, Yoichi Takaya<sup>1)</sup>, Nobuhiro Nishii<sup>1)</sup>, Kazufumi Nakamura<sup>1)</sup>, Hiroshi Morita<sup>1)</sup>, Hiroshi Ito<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Cardiology, Okayama Univ. Hospital, <sup>2)</sup> Cardiac Intensive Care Unit, Okayama University Hospital

Background: In patients with atrial septal defect (ASD), the defect diameters directly influence the feasibility of transcatheter closure. It's common knowledge that atrial reverse remodeling occurs after successful radiofrequency catheter ablation (RFCA) for atrial fibrillation (AF). However, it is unknown whether sinus rhythm restoration also can cause reduction of the defect diameters in ASD patients with AF.

Methods: From 811 patients with ASD in our hospital, we evaluated consecutive 13 patients (median age, 61 years) who undergone RFCA for paroxysmal or persistent AF prior to transcatheter ASD closure. ASD diameters were evaluated with transesophageal echocardiography before and at least 3 months after successful RFCA for AF at the same laboratory. We retrospectively reviewed the ASD diameters before and after RFCA for AF.

Results: In all patients, sinus rhythm was restored during observation period (mean, 5.0 ± 1.4 months) after RFCA for AF. Compared to the baseline value, ASD diameter were significantly decreased after RFCA (21.6 ± 6.6 mm vs. 19.2 ± 5.1 mm, p<0.01). Interestingly, in 3 patients with large ASD (maximum diameter > 30mm) before RFCA, the maximum diameter showed decrease of more than 5mm after RFCA. Then, transcatheter ASD closure was successfully performed in all patients.

Conclusion: Sinus rhythm restoration with prior RFCA has another clinical implication for transcatheter ASD closure, especially in patients with large defect.

## 05-4 Fallot 四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下に関する前向きコホート研究計画 Project of prospective cohort research for aortic root dilatation and non-elasticity after surgical repair in adults with Tetralogy of Fallot (TRANSIT)

三浦 大<sup>1)</sup>, 石津 智子<sup>2)</sup>, 犬塚 亮<sup>3)</sup>, 八尾 厚史<sup>4)</sup>, 小野 博<sup>5)</sup>, 庄田 守男<sup>6)</sup>, 立野 滋<sup>7)</sup>, 田中 博之<sup>8)</sup>, 田村 雄一<sup>9)</sup>, 山岸 敬幸<sup>10)</sup>, 福島 直哉<sup>1)</sup>, 水野 篤<sup>11)</sup>, 丹羽 公一郎<sup>11)</sup>

<sup>1)</sup> 東京都立小児総合医療センター 循環器科, <sup>2)</sup> 筑波大学臨床検査医学, <sup>3)</sup> 東京大学小児科, <sup>4)</sup> 同循環器内科,

<sup>5)</sup> 国立成育医療研究センター循環器科, <sup>6)</sup> 東京女子医科大学循環器内科, <sup>7)</sup> 千葉県循環器病センター小児科,

<sup>8)</sup> 東京都立多摩総合医療センター循環器内科, <sup>9)</sup> 慶應義塾大学循環器内科, <sup>10)</sup> 同小児科,

<sup>11)</sup> 聖路加国際病院心血管センター循環器内科

Masaru Miura<sup>1)</sup>, Tomoko Ishidu<sup>2)</sup>, Ryo Inuduka<sup>3)</sup>, Atsushi Yao<sup>4)</sup>, Hiroshi Ono<sup>5)</sup>, Morio Syoda<sup>6)</sup>, Shigeru Tateno<sup>7)</sup>, Hiroyuki Tanaka<sup>8)</sup>, Yuichi Tamura<sup>9)</sup>, Hiroyuki Yamagishi<sup>10)</sup>, Naoya Fukushima<sup>1)</sup>, Atsushi Mizuno<sup>11)</sup>, Koichiro Niwa<sup>11)</sup>

<sup>1)</sup> Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Department of Cardiology, <sup>2)</sup> Tsukuba University, Clinical Medical Examination, <sup>3)</sup> Tokyo University, Department of Pediatrics, <sup>4)</sup> Department of Cardiology, <sup>5)</sup> National Development Medical Research Center, <sup>6)</sup> Tokyo Metropolitan Women's University, Department of Cardiology, <sup>7)</sup> Chiba Prefectural Cardiology Center, Department of Pediatrics, <sup>8)</sup> Tokyo Metropolitan Tama Medical Center, Department of Cardiology, <sup>9)</sup> Keio University, Department of Cardiology, <sup>10)</sup> Department of Pediatrics,

<sup>11)</sup> St Luke's International Hospital, Department of Cardiology

【目的】 Fallot 四徴 (TOF) 修復手術後の成人では、約 15% に大動脈壁の弾性低下による大動脈基部拡大 (AD) が合併する。AD は、左室機能低下、大動脈弁閉鎖不全、さらに大動脈解離ともなる aortopathy であるが、日本での実態や有効な薬剤は明らかでない。昨年度、本学会で行った予備アンケート調査では、2,197 例のうち 134 例 (6.1%) に AD が合併した。本調査の参加可能症例数に基づき、TOF 術後の AD に関するコホート研究を計画した。

【方法】 本研究は、TOF (肺動脈閉鎖を含む) の診断で修復手術を行った 20 歳以上の成人を対象とした多施設共同前向きコホート研究で、主要評価項目は大動脈基部径の拡大率である。すなわち、初回と最終検査時における心エコーによるバルサルバ洞および ST 接合部径の差を、追跡期間 (3 年間) で除した値を拡大率として求め、リスク因子との関連を解析する。副次評価項目は、1) AD の合併頻度とリスク因子、2) 脈波伝播速度 (PWV) と足関節 / 上腕血圧比 (ABI) による大動脈弾性の評価、3) アンジオテンシン受容体拮抗薬とアンジオテンシン変換酵素阻害剤の服薬と AD および PWV への影響である。予備調査から目標登録数は 200 例と設定した。

【結論】 本研究によって、日本における TOF 術後の成人の大動脈基部径の拡大率と AD の合併頻度が明らかになる。また、AD に関与するリスク因子、大動脈弾性低下の影響、薬剤の効果もわかり臨床上的有用性は高いと考える。多くの施設の参加を期待したい。

## 05-5 小児循環器医による成人先天性心疾患の心臓カテーテル治療 Catheter Interventions for adult congenital heart disease by pediatric cardiologists

片岡 功一<sup>1)</sup>, 河田 政明<sup>2)</sup>, 宮原 義典<sup>2)</sup>, 前川 慶之<sup>2)</sup>, 佐藤 智幸<sup>3)</sup>, 横溝 亜希子<sup>3)</sup>, 岡 健介<sup>3)</sup>, 古井 貞浩<sup>3)</sup>, 南 孝臣<sup>3)</sup>, 今井 靖<sup>4)</sup>, 大塚 洋司<sup>1)</sup>, 永野 達也<sup>1)</sup>, 多賀 直行<sup>1)</sup>, 竹内 護<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部,

<sup>2)</sup> 自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科,

<sup>3)</sup> 自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科, <sup>4)</sup> 自治医科大学成人先天性心疾患センター

Koichi Kataoka<sup>1)</sup>, Masaaki Kawada<sup>2)</sup>, Yoshinori Miyahara<sup>2)</sup>, Yoshiyuki Maekawa<sup>2)</sup>, Tomoyuki Sato<sup>3)</sup>, Akiko Yokomizo<sup>3)</sup>, Kensuke Oka<sup>3)</sup>, Sadahiro Furui<sup>3)</sup>, Takaomi Minami<sup>3)</sup>, Yasushi Imai<sup>4)</sup>, Yoji Otsuka<sup>1)</sup>, Tatsuya Nagano<sup>1)</sup>, Naoyuki Taga<sup>1)</sup>, Mamoru Takeuchi<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Jichi Children's Medical Center Tochigi, Pediatric Operating Suite and Intensive Care Unit,

<sup>2)</sup> Jichi Children's Medical Center Tochigi, Department of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery,

<sup>3)</sup> Jichi Children's Medical Center Tochigi, Department of Pediatrics,

<sup>4)</sup> Jichi Adult Congenital Heart Center

【背景】成人先天性心疾患 (ACHD) のカテーテル治療 (CI) では、小児に比べ非定型的で合併 / 併存症を有する例も多い。【目的】ACHD の CI における注意点を検討する。【対象と方法】16 歳以上を「成人」と定義し、2010 年 12 月～2014 年 8 月に CI を行った 19 例 (50 歳以上 6 例) を後方視的に検討。【結果】ASD 閉鎖 11 例 (多孔性 ASD 1 例: 全例 Amplatzer 閉鎖栓), PDA 閉鎖 4 例 (術後遺残 PDA 1 例: Amplatzer 閉鎖栓 2 例, コイル 2 例), ToF 術後バルーン肺動脈拡大 3 例 (心内修復術後 2 例, 姑息術後 1 例), Fontan 術後体肺静脈短絡コイル塞栓 1 例。主な合併 / 併存症は心房細動 1 例, 高血圧 3 例, 重症心不全 2 例 (冠動脈狭窄合併 1 例), 既往脳梗塞 1 例, 慢性腎不全 1 例で、全て 50 歳以上であった。術前経胸壁心エコー検査と CT 検査を行い、小児循環器医が主術者となり、成人循環器医、心臓血管外科医と共に治療方針を検討した。ASD, PDA は全例完全閉鎖でき、バルーン拡大およびコイル塞栓例でも CI は有効であった。ASD 閉鎖術後の一過性偏頭痛 2 例の他、合併 / 併存症の悪化や治療を要した続発症はなかった。【考察と結論】Amplatzer 閉鎖栓による定型的な ASD, PDA 閉鎖に対し、他の device による CI はより複雑で非定型的なことが多い。成人循環器医、心臓血管外科医と共に治療方針を検討し、小児循環器医が主術者を務めることは合理的である。合併 / 併存症では各疾患専門医との協働も重要である。

## 05-6 成人患者の経皮的動脈管閉鎖術における心腔内エコーの役割 Intracardiac echocardiography as the guide of transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus in adult patients

須田 憲治

久留米大学医学部小児科

Kenji Suda

Kurume University School of Medicine

背景: 成人の経皮的動脈管閉鎖術において、大動脈造影は大量の造影剤を必要とするにも関わらず、動脈管の形態評価には不十分であり、重症腎疾患合併例では施行できない。

目的: 経皮的動脈管閉鎖術における、心腔内エコー (ICE) の有用性について検討する。

対象と方法: 対象は成人体型の 3 例 (8 歳、71 歳、76 歳)。全例 Amplatzer Duct Occluder I (ADOI) を用いて閉鎖し、ICE は AcuNav を用い、その有用性について検討した。

結果: 主肺動脈から ICE を行うことで、小児の経胸壁心エコー図と同様に、肺動脈、動脈管、大動脈が描出された。ICE をさらに左肺動脈に進めることにより、動脈管の形態と大きさが詳細に評価できた。ICE により ADOI の留置過程をモニターすることが可能となり、肺動脈側の先端を評価できた。また、遺残短絡の部位、程度も評価しえた。

結語: 経皮的動脈管閉鎖術において ICE は治療過程のモニターを可能とし、遺残短絡の評価にも有用である。

## 06-1 ファロー四徴術後成人期の肺動脈弁置換に関する検討 Pulmonary Valve Replacement for Adult Patients after TOF repair

吉澤 康祐<sup>1)</sup>, 藤原 慶一<sup>1)</sup>, 村山 友梨<sup>1)</sup>, 川崎 有亮<sup>1)</sup>, 夫津木 綾乃<sup>1)</sup>, 石道 基典<sup>1)</sup>, 岡田 達治<sup>1)</sup>,  
大野 暢久<sup>1)</sup>, 稲熊 洗太郎<sup>2)</sup>, 松岡 道生<sup>2)</sup>, 石原 温子<sup>2)</sup>, 鶏内 伸二<sup>2)</sup>, 坂崎 尚徳<sup>2)</sup>  
<sup>1)</sup> 兵庫県立尼崎病院 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 小児循環器科

Kosuke Yoshizawa<sup>1)</sup>, Keiichi Fujiwara<sup>1)</sup>, Yuri Murayama<sup>1)</sup>, Yusuke Kawasaki<sup>1)</sup>, Ayano Futsuki<sup>1)</sup>,  
Motonori Ishido<sup>1)</sup>, Tatuji Okada<sup>1)</sup>, Nobuhisa Ohno<sup>1)</sup>, Kotaro Inaguma<sup>2)</sup>, Michio Matsuoka<sup>2)</sup>,  
Atsuko Ishihara<sup>2)</sup>, Shinji Kaichi<sup>2)</sup>, Hisanori Sakazaki<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Prefectural Amagasaki Hospital, Cardiovascular surgery, <sup>2)</sup> Pediatric cardiology

【はじめに】近年、ファロー四徴 (TF) 心内修復 (ICR) 後の成人期における肺動脈弁置換 (PVR) が増加している。

【目的】当院の TF ICR 後の PVR について検討すること。

【対象】成人期 (18 歳) に到達した TF (肺動脈閉鎖を除く) ICR 後患者 185 例 (弁輪温存 106 例、TAP 79 例) のうち PVR を行った 11 例 (12 件) を対象にした。男 5 : 女 6。PVR 時年齢は平均 34 ± 6.8 歳であった。ICR 後平均 30 ± 7.6 年であった。ICR の術式は弁輪温存が 7 例、TAP が 4 例であった。肺動脈狭窄 (PS) に対する手術後の PVR が 2 例あった。適応は、PR: 8 例、PS: 3 例。弁は初期の 2 例にブタ大動脈弁 (25mm) を使用したが、それ以降の 8 例はウシ心嚢膜弁 (25-27mm) を使用して行った。同時手術は Bentall 手術: 1 例、三尖弁形成: 3 例、僧帽弁形成: 1 例、心臓再同期療法: 1 例であった。PVR 後平均観察期間は 3 ± 2.5 年であった。

【結果】手術死亡なし。遠隔死亡は 1 例で、PVR 後 3 年で心不全により死亡。再手術は 1 例で、肺動脈弁位の感染性心内膜炎により 5 年後に再 PVR を行った。PVR 前後では、RVEDVI が 169 から 95.7ml/m<sup>2</sup> と有意に低下した (p<0.05)。BNP は 92 から 61.7pg/ml (p=0.32)、QRS 幅は 161.8 から 148.8ms (p=0.12) と低下傾向を示したが、有意ではなかった。LVEF は 53.9 から 51.6%、RVEF は 47.7 から 45.2% といずれも変化を認めなかった。現在のところ PVR 後 PS の進行を認める症例はない。同検証期間内に成人期に達していない TF ICR 後の PVR は 1 例で、PR に対して行った。肺血管抵抗が高いことが予測されたため小児期 PVR を選択したが、術後 6 年で弁の石灰化が進み一弁付パッチによる右室流出路再建を行った。

【結語】成人期の TF ICR 後に対する PVR は右室容量負荷の軽減に寄与するが、心機能改善は現在のところ認めていない。しかし、小児に比して成人期 PVR では弁の耐久性も期待でき、手術成績も満足のものである。心機能保持の観点から有用な手段であると考えられる。

## 06-2 先天性大動脈二尖弁における外科的治療と形態的特徴の検討 Surgery and Morphology of Congenital Bicuspid Aortic Valves.

浅野 遼太郎<sup>1)</sup>, 小出 昌秋<sup>2)</sup>, 岡本 卓也<sup>2)</sup>, 古田 晃久<sup>2)</sup>, 神崎 智仁<sup>2)</sup>, 前田 拓也<sup>2)</sup>, 渡邊 一正<sup>2)</sup>,  
國井 佳文<sup>2)</sup>, 岡 俊明<sup>1)</sup>, 中嶋 八隅<sup>3)</sup>, 森 善樹<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 聖隷浜松病院 循環器科, <sup>2)</sup> 聖隷浜松病院 心臓血管外科, <sup>3)</sup> 聖隷浜松病院 小児循環器科

Ryotaro Asano<sup>1)</sup>, Masaaki Koide<sup>2)</sup>, Takuya Okamoto<sup>2)</sup>, Akihisa Furuta<sup>2)</sup>, Tomohito Kanzaki<sup>2)</sup>, Takuya Maeda<sup>2)</sup>,  
Kazumasa Watanabe<sup>2)</sup>, Yosifumi Kunii<sup>2)</sup>, Toshiaki Oka<sup>1)</sup>, Yasumi Nakashima<sup>3)</sup>, Yoshiki Mori<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital,

<sup>2)</sup> Department of Cardiovascular Surgery, Seirei Hamamatsu General Hospital,

<sup>3)</sup> Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital

背景: 先天性大動脈二尖弁 (BAV) は日本人の 1-2% 程度に存在する頻度の高い先天異常である。自然経過の中で大動脈弁狭窄症 (AS)、大動脈弁閉鎖不全症 (AR)、感染性心内膜炎 (IE)、上行大動脈拡大などを伴い外科的介入を要する場合があるが、その病態は不明な点も多い。目的: 当院における BAV 症例の外科的治療と形態的特徴について検討を行った。対象と方法: 2000 年 4 月から 2014 年 8 月までの約 15 年間に大動脈弁置換術 (AVR) を施行した 218 例のうち、術中に BAV と診断された 69 例を対象として診療録から後方視的に検討した。結果: 平均年齢 59.5 歳、男性 50 例、平均 NYHA class 1.9 であった。AS dominant: 42 例、AR dominant: 25 例、急性大動脈解離 (DA): 2 例であった。IE を 4 例に認めた。上行大動脈へ介入した症例は 19 例 (上行置換術 15 例、Wrapping 3 例、上行弓部全置換術 1 例) で平均大動脈径 46.5mm であった。DA を除き全例で術前に経胸壁心臓超音波検査 (TTE) 施行しているが BAV を指摘できたのは 27 例で、BAV 指摘できず拡大した上行大動脈への介入を逃した症例が 2 例あった。BAV 形態は、右・左冠尖癒合 (R/L): 42 例、右・無冠尖癒合 (R/N): 23 例、左無冠尖癒合 (L/N): 4 例であった。R/L のうち 20 例 (48%) が AR を、R/N のうち 18 例 (78%) が AS を発症した。弁尖の形態と上行大動脈拡大には関連はなかった。結論: BAV は若年で外科的介入を要し、上行大動脈への介入が必要な場合も少なくない。TTE のみでは BAV 診断は困難であり他のモダリティを併用する必要がある。R/L は AR に、R/N は AS になりやすい傾向であった。

## 06-3 先天性心疾患術後の弁膜症に対する再手術症例の検討

### Surgical treatment of valvular regurgitation after repair of congenital heart disease

藤田 周平, 片桐 絢子, 加久 雄史, 山崎 琢磨, 高 英成

京都第二赤十字病院 心臓血管外科

Shuhei Fujita, Junko Katagiri, Yuji Kaku, Takuma Yamasaki, Eisei Koh

Japanese Red Cross Kyoto Daini Hospital Department of Cardiovascular Surgery

【はじめに】先天性心疾患術後遠隔期の再手術の原因は遺残病変の増悪や再発と、新たに発症したものとに分けられ、いずれにおいても弁膜症は重要である。当院における先天性心疾患術後の弁膜症に対する再手術例について検討する。

【対象】1994年から2014年の間に当院で手術した術後弁膜症9例。再手術時年齢は19-79(中央値57)歳、前回手術からの期間は6-32(17.6)年、原疾患はASD5例、VSD1例、AVSD1例、TOF1例、PPS1例であった。

【結果】再手術原因はTR4例(+ASD遺残1例)、MR4例(+TR、ASD遺残1例)、AR1例であった。術式はTVR3例(+MVP1例)、MVR2例(+TAP1例)、MVP+TAP1例、AVR1例、TAP+ASD閉鎖1例、MVR+TVR+ASD閉鎖1例であった。TRの原因は弁尖の異常2例、弁輪拡大5例。MRの原因は腱索断裂1例、cleft閉鎖後の前尖短縮1例、機能的MR3例であった。ARはLCCの逸脱が原因であった。再手術時、洞調律は2例のみでいずれも40歳台であり、より高齢の6例が心房細動を合併していた。19歳の1例は心房粗動を認めた。手術時間は220-380(290.2)分、執刀開始からpump onまでの時間は72-172(105)分であった。在院日数は20-49(35.1)日、入院死亡、有害イベントは無かった。

【考察】先天性心疾患術後に再手術の原因となる弁膜症として多いのはTRであった。初回手術で弁膜症を合併していなくとも新規に発症する症例も認められた。高率に心房細動を合併し、弁膜症の経過に影響を及ぼしていると考えられた。

## 06-4 純型肺動脈閉鎖における、one and one half ventricle repair の遠隔期成績

### Long term result of the one and one half ventricle repair for the patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum.

小暮 智仁, 稲井 慶, 加藤 匡人, 狩野 実希, 朝貝 省史, 清水 美妃子, 石井 徹子, 杉山 央,

富松 宏文, 篠原 徳子, 庄田 守男, 中西 敏雄

東京女子医科大学病院 循環器小児科

Tomohito Kogure, Kei Inai, Tadahito Kato, Miki Kano, Seiji Asagai, Mikiko Shimizu, Tetsuko Ishii,

Hisashi Sugiyama, Hirohumi Tomimatsu, Tokuko Shinohara, Morio shoda, Toshio Nakanishi

Tokyo Women's Medical University Cardiovascular Pediatrics

背景：二心室修復(BVR)が不能な、右室低形成の純型肺動脈閉鎖術に対する、手術療法は単心室修復手術(SVR)、one and one half ventricle repair (1.5VR)が挙げられる。1.5 VRはSVRと比較し、右室収縮が得られる分、良好な肺循環が期待されると報告されている。

この研究の目的は術後遠隔期において、1.5VRがSVRと比較し良好な状態かを評価することである。

方法：心臓カテーテル検査で血行動態を評価した純型肺動脈閉鎖術後症例の中で、SVRと1.5VRの長期成績、カテーテル検査所見を評価した。

結果：当院でカテーテル検査を施行した純型肺動脈閉鎖症例58例中、16歳以上の19人を評価した。9人がSVR、3人が1.5VR、7人がBVRであった。

修復術年齢はSVRが8±8歳、1.5VRが14±6歳であり、術後平均追跡期間は15年、全例の生存が確認された。1.5VRで1例が術後11年で再手術を施行した。NYHA class (SVR 2±0.66 vs 2±0, P=1)の差はなく、カテーテル検査値はLVEF (SVR 52±11% vs 1.5VR 55±11%, P=0.4)、Qp (SVR 2.4±0.58 vs 1.5VR 2.2±0.78, P=0.4)と有意差は認めなかった。

結語：当院の検討では、長期の1.5VRの成績はSVRに対し、優位性を示せなかった。



## O6-5 成人期に右心バイパス手術を受けた機能的単心室症例の検討

### A study of patients with functional single ventricle undergoing cavopulmonary connection in adulthood

稲熊 洸太郎<sup>1)</sup>, 坂崎 尚徳<sup>1)</sup>, 鶏内 伸二<sup>1)</sup>, 石原 温子<sup>1)</sup>, 松岡 道生<sup>1)</sup>, 藤原 慶一<sup>2)</sup>, 大野 暢久<sup>2)</sup>, 岡田 達治<sup>2)</sup>, 石道 基典<sup>2)</sup>, 吉澤 康祐<sup>2)</sup>, 植野 剛<sup>2)</sup>, 夫津木 綾乃<sup>2)</sup>, 川崎 有亮<sup>2)</sup>, 村山 友梨<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科, <sup>2)</sup> 心臓血管外科

Kotaro Inaguma<sup>1)</sup>, Hisanori Sakazaki<sup>1)</sup>, Shinji Kaichi<sup>1)</sup>, Haruko Ishihara<sup>1)</sup>, Michio Matsuoka<sup>1)</sup>, Keiichi Fujiwara<sup>2)</sup>, Nobuhisa Ono<sup>2)</sup>, Tatsuji Okada<sup>2)</sup>, Motonori Ishido<sup>2)</sup>, Kousuke Yoshizawa<sup>2)</sup>, Takeshi Ueno<sup>2)</sup>, Ayano Futsuki<sup>2)</sup>, Yusuke Kawasaki<sup>2)</sup>, Yuri Murayama<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Hyogo prefectural Amagasaki Hospital, department of pediatric cardiology,

<sup>2)</sup> department of cardiovascular surgery

【背景】小児期 Fontan 型 (F) 手術に至らず成人期を迎えた機能的単心室 (FSV) に対する F 術介入の予後については不明である。

【方法】当院で右心バイパス術を受けた 13 例 (男 3 例) を対象とし、術前と術後最終受診時の臨床症状と検査所見、手術所見、術後経過を調べた。

【結果】診断は SRV 4 例, cTGA 2 例, DILV 2 例, PA/VSD 2 例, DORV 1 例, Ebstein 奇形 1 例, TGA/MA 1 例。右心バイパス術の適応は、労作時チアノーゼの進行が 9 例、LVOTO 進行が 1 例、心不全症状が 2 例、脳膿瘍が 1 例であった。F 術適応決定時の PA 平均圧  $14.8 \pm 7.2$  mmHg, PVR  $2.9 \pm 2.2$  U/m<sup>2</sup>, PAI  $351 \pm 312$  で、肺生検を 4 例に行った。手術は Glenn 手術 (G 術) 先行が 10 例、1 期的が 3 例。F 術は全例心外導管を用い、1 例を除き fenestrated F 術を行った。G 術後 2 例を hypoxia (POD25) と肺炎 (POD41) で、F 術後 1 例を MOF (POD18) で失った。F 術後、1 例に房室弁置換と CRT、咯血例 1 例に APCA のコイル塞栓を行った。F 術後生存例 10 例 (術後年数中央値 4 年) の最終受診時データでは、NYHA-FC は I が 8 例、II が 2 例で、術前より 9 例が改善した。術後心カテ所見では SPO<sub>2</sub> は  $91.3 \pm 3.1\%$  と術前 (81%) より有意に改善し、PA 平均圧  $11.7 \pm 2.7$  mmHg であった。

【結論】成人期右心バイパス術のリスクは決して低くないが、F 術耐術例においては、臨床所見の改善を認めた。遠隔期予後は今後データの蓄積が必要だが、現時点においては、チアノーゼまたは心不全により活動制限が進行した FSV 例に対し、適応を十分に検討し手術リスクを説明したうえで、F 術介入を選択して良いと考えられる。

## O6-6 成人先天性心疾患の心臓外科医が行なう手術手技

### What types of surgical procedures would an adult congenital heart surgeon carry out?

上村 秀樹<sup>1,2)</sup>, 吉田 昌弘<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> ロイヤルブromptン病院心臓部門, <sup>2)</sup> 奈良県立医科大学先天性心疾患センター

Hideki Uemura<sup>1,2)</sup>, Masahiro Yoshida<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Royal Brompton Hospital, Heart Division, <sup>2)</sup> Nara Medical University, Congenital Heart Disease Center

目的：成人先天性心疾患 (ACHD) 領域における手術手技の種類は、小児循環器疾患領域と同一とは限らない。今後 ACHD 心臓外科医を育てるために、現状を把握し、修練・経験の目安とする。

方法：過去 10 年の英国先天性心疾患治療 national database (CCAD) に登録された症例、及び ACHD 手術自験例、を集計する。

結果：CCAD の対象 39 術式 (7 術式は ACHD 例なし) において、16 歳以上症例 7028 例中 68% は心臓弁手術であった (大動脈弁関連 2469 例、肺動脈弁置換 1745 例、僧帽弁置換 325 例、三尖弁置換 233 例、1 年生存率各々 97、98、93、90%)。中隔欠損修復は 1697 例 (同 99%)。チアノーゼ性心疾患修復 110 例 (同 94%)、TCPC conversion など単心室系手技 204 例 (同 81%)、心臓移植 57 例 (同 70%)。

自験例は 1356 件 (病院死亡 1.3%)。胸骨正中アプローチ 1333 件中、再胸骨切開が 716 件あった。心臓弁・大動脈手技は 978 件 (単独手技は大動脈 373 件・肺動脈 324 件・僧帽弁 50 件・三尖弁 115 件、二弁以上複合が 116 件) で、Bentall・Ross 手術など大動脈基部術式が 144 件。冠動脈バイパスを要したのは 20 件、感染性心内膜炎関連は 38 件。術前・術中にペースメーカー・心臓調律に対する手技等施行は 199 件 (内 106 件は心房間交通や三尖弁逆流による右房負荷症例、21 件は Fontan 循環)。

結語：先天性心疾患手術の手技や知識に加え、弁関連手術・大動脈基部手技・心臓調律関連手技・再胸骨切開に関する修練が望ましい。



## 07-1 成人先天性心疾患患者の周産期看護について - カルテ調査からの検討 - Perinatal nursing management for adult congenital heart disease based on medical records

山崎 啓子<sup>1)</sup>, 澤渡 浩之<sup>2)</sup>, 宗内 淳<sup>3)</sup>, 大草 知子<sup>4)</sup>, 樗木 晶子<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>九州大学大学院医学系学府 保健学専攻/地域医療推進機構九州病院 看護部,

<sup>2)</sup>九州大学大学院医学研究院 保健学部門, <sup>3)</sup>地域医療機能推進機構九州病院 小児科,

<sup>4)</sup>九州大学病院 きらめきプロジェクトキャリア支援センター

Keiko Yamasaki<sup>1)</sup>, Hiroyuki Sawatari<sup>2)</sup>, Jun Muneuchi<sup>3)</sup>, Tomoko Ohkusa<sup>4)</sup>, Akiko Chisyaki<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Health Sciences, Kyushu University Graduate School of Medical Sciences /  
Nursing department, Japan Community Health care Organization Kyushu Hospital,

<sup>2)</sup> Kyushu University Graduate School of Medical Sciences,

<sup>3)</sup> Department of pediatrics, Japan Community Health care Organization Kyushu Hospital,

<sup>4)</sup> Kirameki Projects Career Support Center, Kyushu University Hospital

背景：医療の進歩により、先天性心疾患（ACHD）患者の多くが成人を迎えている。そのため、ACHD 患者が、妊娠・出産を経験する機会が増えている。

目的：ACHD 患者の妊娠出産経過と出生児の状態を明らかにし、必要な看護を検討する

方法：ACHD の周産期医療を実施している施設で、2010 年 1 月から 2013 年 12 月までに出産を経験した患者のカルテ調査を行った。

結果：対象患者は 26 名（出産件数は 29 件）、主な心疾患名は ASD(4 名)/VSD(8 名)/TOF(3 名)/極型 TOF(1 名)/ECD(5 名)/DORV(1 名)/C-TGA(1 名)/D-TGA(3 名) であり、ASD/VSD 患者の 5 名が未手術だった。出産前の NYHA 分類は 1 度が 25 件、2 度が 4 件だった。出産時平均年齢は 28.2 ± 4.7 歳、平均出産回数は 1.9 ± 1.1 回であった。妊娠出産経過中に 12 件に不整脈や心不全の合併症が出現した。分娩形態は、18 件が経膈分娩、11 件が帝王切開で、経膈分娩後の平均在院日数は 6.5 ± 3.2 日、帝王切開術後は 10.5 ± 8.0 日であった。合併症出現症例のうち 4 件は、在院日数が平均より長かった。正期産は 21 件、在胎週数 37 週未満での出産は 8 件であった。出産児の 6 名に心機能異常が指摘された。

考察：ACHD 患者は、一般女性より多く出産していた。ACHD 患者では、合併症出現の可能性が高いにもかかわらず、産後在院日数の延長は少ないため、産後の疾患管理や育児指導が十分実施できない可能性が示唆された。そのため ACHD 患者の場合、妊娠後早期から疾患管理や育児指導を行うことで、妊娠・出産が母体へおよぼす影響や育児に対する不安軽減につながる可能性がある。

## 07-2 循環器合併妊娠における $\beta$ ・ $\alpha$ $\beta$ 遮断薬と子宮内胎児発育不全の関係 Relationships between alpha/beta, beta-blockers and fetal growth restriction in pregnant woman with cardiovascular disease.

田中 佳世, 田中 博明, 神谷 千津子, 澤田 雅美, 永易 洋子, 井出 哲弥, 三好 剛一, 釣谷 充弘,  
吉田 昌史, 岩永 直子, 根木 玲子, 吉松 淳

国立循環器病研究センター周産期・婦人科

Kayo Tanaka, Hiroaki Tanaka, Chizuko Kamiya, Masami Sawada, Youko Nagayasu, Tesuya Ide,

Takagazu Miyoshi, Mitsuhiro Tsuritani, Masashi Yoshida, Naoko Iwanaga, Reiko Neki, Jun Yoshimatsu

Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center

背景：循環器疾患合併妊娠における  $\alpha$   $\beta$  遮断薬・ $\beta$  遮断薬の使用例を後方視的に検討し、 $\alpha$   $\beta$  遮断薬・ $\beta$  遮断薬内服下での母体予後、胎児予後について明らかにすることを目的とした。

方法：2000 年から 2010 年までに当センターで管理した循環器疾患合併妊娠 689 例のうち、単胎妊娠で分娩前 2 週間よりも以前に  $\alpha$   $\beta$  遮断薬・ $\beta$  遮断薬の内服を開始した患者 55 例を対象とした。対照群として内服を行っていない 69 例を無作為に抽出した。 $\alpha$   $\beta$  遮断薬群・ $\beta$  遮断薬群・対照群の 3 群に分類し、母体・新生児予後について調査した。

結果：胎児発育不全は、 $\alpha$   $\beta$  遮断薬群：1 例 (7%)、 $\beta$  遮断薬群：12 例 (26%)、対照群：2 例 (3%) であった。 $\beta$  遮断薬群は、 $\alpha$   $\beta$  遮断薬群・対照群と比べ有意差に胎児発育不全 (FGR) が増加した ( $P < 0.05$ )。更に、 $\beta$  遮断薬群を FGR 群と non FGR 群に分けて投与期間を調査すると、FGR 群：215 ± 18.9 日間、non FGR 群 134 ± 16.4 日間 (mean ± SD) であった。FGR 群で投与期間が長かった ( $P < 0.05$ )。 $\beta$  遮断薬の種類に分けて検討すると、 $\beta$  遮断薬の中でも、ピソプロロールだけは、全例 (5 例) で FGR を認めなかった。

結論： $\beta$  遮断薬は FGR と関連性があり、 $\alpha$   $\beta$  遮断薬は FGR と関連性がない可能性が示唆された。また、 $\beta$  遮断薬においても FGR を示さない薬剤がある可能性が示唆された。

## 07-3 RV dysfunction and NT-pro BNP in pregnant patients with ACHD.

関根 美輪子<sup>1)</sup>, 椎名 由美<sup>2)</sup>, 白井 丈明<sup>2)</sup>, 新沼 廣幸<sup>2)</sup>, 丹羽 公一郎<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 聖路加国際病院 臨床検査科, <sup>2)</sup> 聖路加国際病院 循環器内科

Miwako Sekine<sup>1)</sup>, Yumi Shiina<sup>2)</sup>, Takeaki Shirai<sup>2)</sup>, Hiroyuki Niinuma<sup>2)</sup>, Koichiro Niwa<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> St. Luke's International Hospital, <sup>2)</sup> St. Luke's International Hospital

【背景】成人先天性心疾患を合併する場合、妊娠・出産に伴う母体の循環動態の変化が右心機能に影響を及ぼす可能性は高い。

【目的】心エコーによるRV restrictive physiology指標とNT-pro BNPを評価し、妊娠・出産が右室機能に与える影響について拡張・収縮能両面から検討した。

【対象】2010年より当院にて妊娠・出産したACHD合併妊娠症例、計47名(年齢34±5歳)。コントロール群として正常妊婦、計10名(年齢36±4歳)。

【方法】計測時期は妊娠20-25週、30-35週、出産後数日、3か月、6か月、1年。各時期において、主肺動脈における連続波ドップラーによる血流記録を行い、主肺動脈における拡張末期の順行性血流restrictive A wave (RV restrictive physiologyの指標)の有無を検討した。収縮能についてはMモード法によりTAPSEを用い測定。さらにTRPGより推定右室圧の変化及びNT-pro BNPの経時的変化を検討した。

【結果】ACHD合併症例47名中10名にrestrictive A waveを認めた。13名中、RVHを伴うPSやDCRV等術後症例7名、Single LV septation術後症例1名、TOF (ICR術後, residual VSD, mild PS)症例1名、CCTGA (mustard, Rastelli術後)症例1名にrestrictive A waveを認めた。出現時期は20-25週3名(うち1名は第2子妊娠)、30-35週3名、出産後8名。高齢妊婦や第2子妊娠時にrestrictive A waveを認める傾向があった。

また、restrictive A waveを認めた同時期に、推定右室圧上昇8名、TAPSE低下4名、NT-pro BNPは5名が上昇していた(うち2名は上昇傾向)。

予想に反して、TOF, CCTGA, Mustard, Rastelli術後妊婦にrestrictive A waveを認めた症例は多くなかった。

【結論】主肺動脈における拡張末期の順行性血流restrictive A waveは、拡張末期に右室圧が肺動脈圧より高いことを示しており、RV restrictive physiologyの存在を示す。単心室septation術後、TOF, CCTGA術後や右室肥大がある症例、また、高齢妊婦である場合や、第2子妊娠・出産の際にはrestrictive A waveを認めており、このことの臨床的意義の検討と同時にNT-pro BNPと合わせて右室機能評価を注意深く経過観察する必要があると考えられた。

## 07-4 成人先天性心疾患合併妊娠の管理における「専門的でない」施設の役割 A "not-specialized" tertiary perinatal center can contribute toward management of pregnancy complicated with adult congenital heart disease

兵藤 博信, 中里 紀彦, 池田 真理子, 東上 加波, 彦坂 慈子, 船倉 翠, 神部 友香理, 砂川 空広,  
岡田 智志, 深田 幸仁, 笠松 高弘, 久具 宏司

東京都立墨東病院 産婦人科

Hironobu Hyodo, Norihiko Nakazato, Mariko Ikeda, Kanami Higashiue, Chikako Hikosaka,

Midori Funakura, Yukari Kambe, Sorahiro Sunagawa, Satoshi Okada, Yukihito Fukada, Takahiro Kasamatsu,  
Koji Kugu

Department of Obstetrics and Gynecology, Tokyo Metropolitan Bokutoh Hospital

成人先天性心疾患女性は着実に増えており、その専門施設も増えてきている。妊娠出産もまた増えてきているが、かならずしも専門施設で管理できているわけではない。当院は、専門施設ではないが、母体救命対応の総合周産期センターである。このような施設の役割を、過去の症例を振り返り考察する。

当院の過去10年間の成人先天性心疾患合併妊娠12名15妊婦について、診療録を後方視的に調査した。疾患は、心室中隔欠損、大血管転位、大動脈二尖弁、などであった。多くは、もともと他院で管理されており、妊娠中に当院の成人の循環器科で管理されていた。妊娠分娩に際して大きなイベントはなかった。分娩後のフォローアップは、基本的に元の施設であったが、当院管理を離れた後、フォローアップを受けていない例もあった。

成人先天性心疾患を専門的に扱う施設の数、未だ十分とはいえ、妊娠分娩の対応も可能となるとさらに少なくなる。そのため、一般の循環器内科や麻酔科の整った施設で管理することになるが、今回の調査で、十分可能な症例は少なくないと考えられた。専門施設との、的確な助言や長期的なフォローアップを考えた連携は重要であり、双方の施設が成人先天性心疾患女性に対するそれぞれの役割を考えて診療を行うことで、安心した妊娠出産を受けられる機会が増えるものとする。

## 07-5 循環器合併妊娠における分娩時硬膜外鎮痛の有効性 Effect of epidural analgesia in labor; pregnancy with cardiovascular disease

田中 博明, 神谷 千津子, 田中 佳世, 永易 洋子, 澤田 雅美, 井出 哲弥, 三好 剛一, 釣谷 充弘,  
吉田 昌史, 岩永 直子, 根木 玲子, 吉松 淳  
国立循環器病研究センター周産期・婦人科

Hiroaki Tanaka, Chizuko Kamiya, Kayo Tanaka, Yoko Nagayasu, Masami Sawada, Tetsuya Ide,  
Takagazu Miyoshi, Mitsuhiro Tsuritani, Masashi Yoshida, Naoko Iwanaga, Reiko Neki, Jun Yoshimatsu  
Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular

Background: The pregnant women with cardiovascular disease may need epidural analgesia during labor, depending on the seriousness and type of cardiovascular disease they suffer from. We studied the effect and safety of epidural analgesia during labor in pregnant women with cardiovascular disease.

Methods and Results: We divided the pregnant women with cardiovascular disease into two groups (the epidural group and the no-epidural group), and investigated outcome. Vaginal delivery occurred in 85% (epidural group) and 88% (no-epidural group). The percentages of instrumental delivery and augmentation during labor were 19% and 27% in the no-epidural group and 41% and 36% in the epidural group. The mean delivery times (min) were  $536.5 \pm 197.8$  (epidural group) and  $416.2 \pm 259.8$  (no-epidural group). The mean blood loss (ml) amounts were  $584.2 \pm 32.8$  (epidural group) and  $670.7 \pm 509.7$  (no-epidural group). No cardiovascular events occurred during labor in either group. No significant differences were found between groups in neonatal outcome. In the epidural group, the systolic blood pressure showed no increase, as it was 110 mmHg (95% CI: 95-132 mmHg) before labor and 110 mmHg (95% CI: 94-136 mmHg) in labor. In the no-epidural group, the systolic blood pressure increased from 107 mmHg (95% CI 96-138 mmHg) before labor to 123 mmHg (95% CI: 105-153 mmHg) during labor.

Conclusion: Delivery time, instrumental delivery, and augmentation of labor were increased by epidural analgesia. However, vaginal delivery rate, blood loss during delivery, and neonatal outcome did not show any impact of epidural analgesia. In pregnant women with cardiovascular disease, epidural analgesia was effective during labor, without significant complications of epidural analgesia.

## 07-6 先天性心疾患に対する人工弁置換術後の出産症例の検討 Pregnancy following cardiac prosthetic valve replacement in patients with congenital heart disease

西野 貴子, 佐賀 俊彦, 金田 敏夫, 北山 仁士  
近畿大学心臓血管外科

Takako Nishino, Toshihiko Saga, Toshio Kaneda, Hitoshi Kitayama  
Department of Cardiovascularsurgery, Kinki University Faculty of Medicine

機械弁置換術後の妊娠出産の管理と結果について報告する。小児期に先天性心疾患に対し機械弁置換術を受けた女性患者のうち、当院でフォロー中に妊娠出産を経験した5例を対象とした。機械弁は僧帽弁位(M)2例(先天性MR 1, AVSD 1)、肺動脈弁位(P)3例(TOF 1, DOLV 1, TGA-III型1)。平成11年以前は出産時のヘパリンコントロールのみを行っていたが、現在の当院での妊娠出産時の抗凝固管理は、胎児奇形リスクの高い妊娠5-13週をヘパリンコントロール(ワーファリンからの移行期間は入院、安定後退院してヘパリン自己注射)、その後ワーファリンを再開し、34週に再度入院してヘパリンに切り替え、出産直前にヘパリン減量、出産後ヘパリン、ワーファリン再開としている。5例で妊娠は11回、早期のヘパリンコントロールを行ったものは3回。妊娠経過は、中絶1回(M弁)、流産5回(M弁1, P弁4, 早期ヘパリンコントロール1)。出産は5回(M弁1, P弁4)、経膈分娩2例2回、帝王切開2例3回。出産に伴う合併症をP弁の2例に3回認めた。出産例では出生児に合併症はなく、5児共元気に成長している。機械弁置換術後の妊娠出産は、流産、弁関連の合併症のリスクが高いが、厳重な管理のもとで子供を得ることは可能であった。

## P1-1 PDEIII 阻害剤の Pre-conditioning 後に閉鎖した左心機能低下の PDA Preconditioning therapy using PDE III inhibitor is effective for PDA closure in an adult with severe LV dysfunction.

中嶋 八隅, 森 善樹, 金子 幸栄, 井上 奈緒, 村上 知隆  
聖隷浜松病院小児循環器科

Yasumi Nakashima, Yoshiki Mori, Sachie Kaneko, Nao Inoue, Tomotaka Murakami  
Seirei Hamamatsu General Hospital Pediatric Cardiology

動脈管開存症 (PDA) 閉鎖の直後には左室機能障害がおこることが知られており、高度左室機能下を伴う患者での閉鎖は未だチャレンジである。今回、ミルリノンによる Pre-conditioning 治療をおこない、閉鎖栓によるカテ治療をおこった左室機能障害伴う高齢者患者を経験した。

症例は 68 歳男性。55 歳頃より労作時の動悸、易疲労感を認め、近医で発作性心房細動、PDA と診断。67 歳時、カテ治療目的で当院に紹介となった。初診時、胸部 X-P では CTR 56%、UCG では LVIDd 75mm、LVSF 10.9% と左室拡大、収縮機能障害がみられた。治療 10 日前よりミルリノンを開始し、LVIDd は 63mm に、LVSF は 15.6% まで改善し、BNP は 51 から 42 pg/ml に減少した。CT で PDA の最小径は 7mm と測定されたが造影では 3mm。バルーンによる PDA 閉塞試験をおこない、血圧は 120 / 52 から 110 / 60mmHg、CI は 3.8L/min/m<sup>2</sup> から 3.6L/min/m<sup>2</sup> と変化。閉鎖可能と判断し、Amplatzer Ductal Occluder を用い閉鎖した。LVEDV158ml/m<sup>2</sup> で LVEF は 37% であった。術後しばらく DOA、利尿剤の併用を必要としたが、BNP は術後 15 日に正常化し、退院。6 分間歩行は前 487m から術後 1 ヶ月 525m、2 ヶ月で 560m と改善し、自覚症状も消失した。

## P1-2 部分肺静脈還流異常症を合併した重度先天性肺動脈弁狭窄症の高齢患者の一例 A case of the elderly patients with congenital severe pulmonary valve stenosis complicated by partial anomalous pulmonary venous return

村田 智行<sup>1)</sup>, 山下 英治<sup>1)</sup>, 関 満<sup>3)</sup>, 村上 淳<sup>1)</sup>, 宮石 裕介<sup>1)</sup>, 伴野 潤一<sup>1)</sup>, 簡 伯憲<sup>1)</sup>, 河口 廉<sup>1)</sup>, 安達 仁<sup>1)</sup>, 星崎 洋<sup>1)</sup>, 江連 雅彦<sup>2)</sup>, 大島 茂<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 群馬県立心臓血管センター 循環器内科, <sup>2)</sup> 群馬県立心臓血管センター 心臓血管外科, <sup>3)</sup> 群馬大学 小児科

Tomoyuki Murata<sup>1)</sup>, Eiji Yamashita<sup>1)</sup>, Mitsuru Seki<sup>3)</sup>, Jun Murakami<sup>1)</sup>, Yusuke Miyaishi<sup>1)</sup>, Junichi Tomono<sup>1)</sup>, Hakuken Kan<sup>1)</sup>, Ren Kawaguchi<sup>1)</sup>, Hitoshi Adachi<sup>1)</sup>, Hiroshi Hoshizaki<sup>1)</sup>, Masahiko Edure<sup>2)</sup>, Shigeru Oshima<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Gunma Prefectural Cardiovascular Center Cardiovascular dept,

<sup>2)</sup> Gunma Prefectural Cardiovascular Center Cardiovascular Surgery dept,

<sup>3)</sup> Gunma University pediatrics dept

【主訴】 人間ドックにて肺動脈弁狭窄症を指摘

【現病歴】 小学校の健康診断にて弁膜症を指摘されたがその後通院はせず。昭和 52 年 (27 歳時) の長男の出産時に女子医大にて心精査を施行し、肺動脈弁狭窄症 (PS) と診断されたが、その後通院はせず。昭和 56 年 (31 歳時) に次男を出産時も問題はなかった。平成 26 年 6 月の人間ドックの心臓超音波検査にて重度 PS を指摘され、7 月に当院を受診。

【現病歴】 心臓超音波検査では二尖肺動脈弁を認め、RV ejection peak flow 4.5m/s と重度 PS の所見であった。また CT にて右下肺静脈 (RIPV) が右房 (RA) へ流入する部分肺静脈還流異常症 (PAPVR) の合併を認めた。右心カテーテル検査では、混合静脈血 (SaO<sub>2</sub> 60.9%) から右房血 (SaO<sub>2</sub> 74.4%) に酸素飽和度の step up を認め、PAPVR に矛盾しない所見であったが、肺体血流比は 1.35、L→R シャント率 26.1% と軽度のため、経過観察方針とした。PS に関しては、主肺動脈圧は systole 18mmHg/mean 10mmHg、右室圧は systole 105mmHg と著しい圧較差を認め、重度 PS と判断された。右室造影では肺動脈弁の著明な doming を認めた。自覚症状は日常生活に著しい制限を生じ程ではないが、心肺運動負荷試験では最大負荷時酸素摂取量 10.6ml/min.kg (3.0METs) と著しい低下を認めた。重症 PS に対し経皮経静脈的肺動脈弁形成術 (PTPV) を施行する方針とした。

【考察】 症状が軽度の高齢な重度 PS 症例はまれであり、本症例ではさらに RIPV-RA 還流型の PAPVR の合併を認めた。極めて稀な症例であるため、治療後の経過を含め報告する。



---

### P1-3 非弁膜症性心房細動患者における心房中隔欠損症の罹患率及び臨床的特徴の検討 Prevalence and Clinical Features of Atrial Septal Defect Detected by Transesophageal Echocardiography Prior to Atrial Fibrillation Ablation

後藤 依里, 山下 英治, 藤原 健史, 村田 智行, 佐々木 健人, 中村 紘規, 熊谷 浩二, 内藤 滋人, 星崎 洋, 大島 茂

群馬県立心臓血管センター 循環器内科

Eri Goto, Eiji Yamashita, Takeshi Fujiwara, Tomoyuki Murata, Takehito Sasaki, Kohki Nakamura, Koji Kumagai, Shigeto Naito, Hiroshi Hoshizaki, Shigeru Oshima  
Gunma Prefectural Cardiovascular Center Cardiovascular dept.

背景:心房中隔欠損症(ASD)患者は全人口の約0.1%を占め、合併症の1つに心房細動(AF)があることは知られている。しかし、AF患者におけるASD発症率やその臨床的特徴は明らかにされていない。

方法:カテーテルアブレーションを予定された非弁膜症性AF患者1967人を対象に、ASDの発症率・臨床的特徴に関してretrospectiveに調査を行った。対象患者には全てカテーテルアブレーション前に経食道超音波(TEE)を施行し、ASDの検出を行った。

結果:今回調査を行った1967人のうち、TEEでASDと診断されたのは21人(1.1%)であった。このうち6人(2.9%)は経胸壁超音波においても検出可能であった。また、CHADS2スコア別の罹患率は、0点:1.1%,1点:1.0%,2点:0.7%,3点以上:1.1%とスコア間で有意差は認めなかった(p=0.99)。全体とASD群で罹患年齢・CHADS2スコア・CHA2D2-Vascスコアごとの分布を比較したが、各分布に差は認めなかった。

結論:非弁膜症性AF患者におけるASDの罹患率は、全人口におけるそれよりも明らかに高率であった。また、CHADS2スコアごとの罹患率に有意差はなく0-1点の血栓リスクが低い患者においても罹患率は同様に高率であり、血栓リスクが低い患者においてもカテーテルアブレーション前のTEEは必要である可能性がある。

---

### P1-4 演題取り下げ



## P1-5 動脈管コイル塞栓術後、急性肺動脈解離を来した肺動脈瘤に対し外科治療を施行した1例

### Surgical Repair of Pulmonary Artery Dissection in Patient with Persistent Pulmonary Hypertension and Pulmonary Aneurysm After Coil Embolism of Patent Ductus Arteriosus

小谷 恭弘, 樽井 俊, 更科 俊洋, 藤井 泰宏, 黒子 洋介, 川畑 拓也, 吉積 功, 新井 禎彦,  
赤木 禎治, 笠原 真悟, 伊藤 浩, 佐野 俊二  
岡山大学心臓血管外科、循環器内科

Yasuhiro Kotani, Suguru Tarui, Toshihiro Sarashina, Yasuhiro Fujii, Yosuke Kuroko, Takuya Kawabata,  
Ko Yoshizumi, Sadahiko Arai, Teiji Akagi, Shingo Kasahara, Hiroshi Ito, Shunji Sano  
Cardiovascular surgery and Cardiology, Okayama University

症例は男性。17歳くらいから徐々に運動時の息切れを自覚するも放置していた。24歳時に突然、排便中に失神、救急車で医療機関を受診した。精査にて、動脈管開存症、心房中隔欠損症、肺高血圧、門脈体循環シャントと診断された。カテーテル検査で肺動脈圧 58/33mmHg、Qp/Qs 1.1 であり、動脈管に対しコイル塞栓術を施行、心房中隔欠損は約 5mm と小さく経過観察とされた。コイル塞栓 2 ヶ月のカテーテル検査でも肺動脈圧 57/27mmHg と変化はなかったが、酸素負荷試験に反応があったため、在宅酸素の方針となった。退院後、近医にてフォローされていたが、経済的事情により肺高血圧治療薬が使えず、利尿剤・在宅酸素で経過観察中であった。コイル塞栓から 5 年後、突然の胸痛が出現。CT 検査で主肺動脈に解離を認め、また主肺動脈は最大径 10cm と著明に拡大、肺動脈弁逆流および両側肺動脈の拡張も伴っており、緊急手術となった。主肺動脈は切除し弁付き導管で右室流出路を再建、左右肺動脈は肺門部まで縫縮した。肺高血圧を考慮し心房中隔欠損は閉鎖しなかった。術後、遺残する肺高血圧のため長期挿管が必要であったが、肺高血圧治療薬にて軽快した。成人動脈管開存症に対する治療の適応、門脈体循環シャントが動脈管コイル塞栓術後の遺残肺高血圧に与える影響、および肺動脈瘤および急性解離の外科治療について考察する。

## P1-6 肺高血圧症を伴う心房中隔欠損症に対して、外科的閉鎖術と Amplatzer 閉鎖術により二期的に心房中隔閉鎖術を施行した一例

### A case of ASD with PAH by two stage closure of surgical patch with fenestration and Amplatzer septal occluder.

稲葉 俊郎<sup>1)</sup>, 八尾 厚史<sup>2)</sup>, 新田 大介<sup>1)</sup>, 藤野 剛雄<sup>1)</sup>, 皆月 隼<sup>1)</sup>, 今村 輝彦<sup>3)</sup>, 村岡 洋典<sup>1)</sup>, 牧 尚孝<sup>1)</sup>,  
波多野 将<sup>1)</sup>, 絹川 弘一郎<sup>3)</sup>, 小室 一成<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 東京大学医学部附属病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 東京大学保健・健康推進本部,

<sup>3)</sup> 東京大学大学院医学系研究科 重症心不全治療開発講座

Toshiro Inaba<sup>1)</sup>, Atsushi Yao<sup>2)</sup>, Daisuke Nitta<sup>1)</sup>, Takeo Fujino<sup>1)</sup>, Shun Minatsuki<sup>1)</sup>, Teruhiko Imamura<sup>3)</sup>,  
Hironori Muraoka<sup>1)</sup>, Hisataka Maki<sup>1)</sup>, Masaru Hatano<sup>1)</sup>, Koichiro Kinugawa<sup>3)</sup>, Issei Komuro<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> The University of Tokyo Hospital, department of cardiovascular medicine,

<sup>2)</sup> The University of Tokyo, division for health service promotion,

<sup>3)</sup> The University of Tokyo, graduate school of medicine, department of therapeutic strategy for heart failure

症例は 29 歳男性。7 歳時に心房中隔欠損症 (ASD) に伴う肺高血圧症 (PAH)、部分肺静脈還流異常症 (PAPVR) と診断。26 歳時より息切れ増悪し当院へ紹介。右心カテーテル検査 (RHC) では平均肺動脈圧 (mPA) =51mmHg、肺血管抵抗 (PVR) =7WU、Qp/Qs= 6.8/3.1[L/min]= 2.2 と著明な PAH を認めた。NO 負荷では PA 圧不変だったが、Qp/Qs= 6.6/3.6[L/min]= 1.8 と L-R shunt は軽度改善したため、ボセンタン 250mg、シルデナフィル 30mg 開始。内服 1 年半後の RHC で、mPA=44mmHg、PVR= 6WU、Qp/Qs= 7.1/3.7[L/min]= 1.9 と改善し肺動脈の反応性はあると判断した。ASD の一期的な閉鎖では PH 増悪の可能性も考え、10mm Fenestration 付き ASD パッチ閉鎖術を施行 (同時に PAPVR 修復)。術後半年の RHC では mPA=42mmHg、PVR=5WU、NO 負荷でも PVR4.5WU まで低下。肺動脈は可逆性があると判断し、二期的に Amplatzer 閉鎖術での ASD 完全閉鎖術を考慮している。従来、PVR 高値の ASD-PAH は閉鎖禁忌とされていたが、PH 治療薬を併用し血行動態を把握することで、安全に閉鎖行できる症例も存在している。文献的考察や自験例もあわせて報告する。

## P1-7 心房中隔欠損症に対するカテーテル治療後の僧房弁閉鎖不全症 Impact of mitral regurgitation after transcatheter closure of atrial septal defect in adults

高谷 陽一<sup>1)</sup>, 赤木 禎治<sup>2)</sup>, 木島 康文<sup>1)</sup>, 中川 晃志<sup>1)</sup>, 麻植 浩樹<sup>1)</sup>, 佐野 俊二<sup>2)</sup>, 伊藤 浩<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 岡山大学 循環器内科, <sup>2)</sup> 岡山大学 循環器疾患集中治療部

Yoichi Takaya<sup>1)</sup>, Teiji Akagi<sup>2)</sup>, Yasufumi Kijima<sup>1)</sup>, Koji Nakagawa<sup>1)</sup>, Hiroki Oe<sup>1)</sup>, Shunji Sano<sup>2)</sup>, Hiroshi Ito<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Cardiovascular Medicine, Okayama University, <sup>2)</sup> Cardiac Intensive Care Unit, Okayama University

背景: 僧房弁閉鎖不全症 (MR) が、心房中隔欠損症 (ASD) に対するカテーテル治療後に改善するか、増悪するか、明らかではない。そのため、ASDカテーテル治療後のMR変化、またその関連因子について検討した。

方法: 対象は、ASDカテーテル治療後1か月に経胸壁心エコー図を施行し得た330症例。治療前、治療後1か月で、MR変化を検討した。

結果: ASDカテーテル治療後、MRは4症例で改善、287症例で不変、39症例で増悪を認めた。MR増悪症例は、MR改善または不変症例と比較して、高齢(62 ± 15歳 vs. 52 ± 17歳, P < 0.001)で、カテーテル治療前のe'値が有意に低く(7.5 ± 2.5 mm vs. 8.8 ± 3.0 mm, P = 0.007)、カテーテル治療後の左室収縮末期径の変化(4.6 ± 2.5 mm vs. 3.3 ± 2.3 mm, P = 0.002)、僧房弁輪径の変化(3.3 ± 1.9 mm vs. -0.3 ± 1.9 mm, P < 0.001)が有意に大きかった。

結語: ASDカテーテル治療後、一部の症例でMRは改善ではなく増悪する傾向を認めた。MR増悪は、高齢に伴う左室拡張障害、また治療後の僧房弁輪を含めた左室形態の変化に関連している可能性が示唆された。

## P1-8 Rastelli手術の再手術後に肺動脈狭窄症を認め、経皮的バルーン拡張術を行った1例 A case report with percutaneous pulmonary balloon angioplasty for pulmonary artery stenosis after previous Rastelli procedure

桑原 弘幸<sup>1)</sup>, 上野 博志<sup>1)</sup>, 小野田 寛<sup>1)</sup>, 田中 修平<sup>1)</sup>, 傍島 光男<sup>1)</sup>, 福田 信之<sup>1)</sup>, 平井 忠和<sup>1)</sup>, 井上 博<sup>1)</sup>, 伊吹 圭二郎<sup>2)</sup>, 市田 啓子<sup>2)</sup>, 芳村 直樹<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 富山大学第二内科, <sup>2)</sup> 富山大学小児科, <sup>3)</sup> 富山大学第一外科

Kuwahara Hiroyuki<sup>1)</sup>, Ueno Hiroshi<sup>1)</sup>, Onoda Hiroshi<sup>1)</sup>, Tanaka Shuhei<sup>1)</sup>, Sobajima Mituo<sup>1)</sup>,

Fukuda Nobuyuki<sup>1)</sup>, Hirai Tadakazu<sup>1)</sup>, Inoue Hiroshi<sup>1)</sup>, Ibuki Keijiro<sup>2)</sup>, Ichida Fukiko<sup>2)</sup>, Yoshimura Naoki<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> TOYAMA University 2<sup>nd</sup> department of medicine, <sup>2)</sup> TOYAMA University pediatric,

<sup>3)</sup> TOYAMA University 1<sup>st</sup> department of surgery

症例は43歳女性、生後3ヶ月で心雑音とチアノーゼを認め完全大血管転位Ⅲ型と診断された。9歳時に左BTシャント術を施行され、徐々に肺血管抵抗が上昇したため25歳時にRastelli手術を施行された。35歳時に心エコーでRV-PA圧較差80mmHg、CTでPA吻合部からPA分岐部で高度の狭窄を認めたため36歳時に右室流出路形成術を施行された。その際VSDのリークがあったが閉鎖困難と判断され放置となった。術後カテーテル検査で右室圧負荷の軽度改善を認めた。しかし、42歳時より軽労作で動悸や息切れを自覚するようになった。心エコーでPA吻合部狭窄は圧較差60mmHgであり、血漿BNPは33pg/mlから160pg/mlと上昇を認めるようになった。心臓カテーテル検査でRt.PAとmain PAの圧較差50mmHg、Lt.PAとmain PAの圧較差20mmHgを認め再治療の適応と思われた。カテーテル治療を第一選択として経皮的バルーン拡張術を行った。バルーン拡張直後に喀血し、再灌流性肺水腫が疑われBiPAP装着、エラスポールとステロイド投与で症状改善した。術後運動耐容能の改善、肺血流センチでの血流改善が認められた。今回、Rastelli術後に遺残した肺動脈狭窄に対し経皮的バルーン拡張術で心不全症状の改善を認めた一例を経験したので報告する。

## P1-10 成人期発症とみられる川崎病に巨大冠動脈瘤を伴った急性心筋梗塞の一例 The case of ST-elevation myocardial infarction with giant coronary aneurysms due to Kawasaki's disease with onset in adulthood

大家 理伸<sup>1)</sup>, 阿部 慎太郎<sup>1)</sup>, 福 康志<sup>1)</sup>, 荻野 佳代<sup>2)</sup>, 多田 毅<sup>1)</sup>, 脇 研自<sup>2)</sup>, 門田 一繁<sup>1)</sup>, 新垣 義夫<sup>2)</sup>, 光藤 和明<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 倉敷中央病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 小児科

Masanobu Ohya<sup>1)</sup>, Shintaro Abe<sup>1)</sup>, Yasushi Fuku<sup>1)</sup>, Kayo Ogino<sup>2)</sup>, Takeshi Tada<sup>1)</sup>, Kenji Waki<sup>2)</sup>, Kazushige Kadota<sup>1)</sup>, Yoshio Aragaki<sup>2)</sup>, Kazuaki Mitsudo<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Kurashiki Central Hospital Cardiology dept, <sup>2)</sup> Pediatrics dept

症例は31歳男性。心窩部痛を主訴に受診、心電図検査で前胸部誘導のST上昇、心エコー検査で前壁、前壁中隔の壁運動低下を認め、急性冠症候群が疑われ、緊急カテーテル検査を施行した。冠動脈造影検査で、三枝に多発する巨大冠動脈瘤及び、左前下行枝近位部の血栓閉塞所見を認めた。血栓吸引により多量の赤色血栓を吸引し、バルーン拡張術、血栓溶解療法を施行し、最終的にはTIMI grade 3の血流が得られ手技を終了した。抗凝固療法の導入を行い、経過は良好で第12病日に退院となった。

本症例は今回入院4ヶ月前に眼球結膜充血、四肢体幹の紅色丘疹および2週間以上続く発熱、手足指尖の膜様落屑を認めた。幼少期に約2週間の発熱を認めた既往があるが、その際には川崎病の随伴症状は認めなかった。入院後の各種検査所見では種々の血管炎を疑う所見はなく、画像検査上、冠動脈に限局した冠動脈瘤で、冠動脈にプラークや石灰化などの動脈硬化性病変は認めなかった。以上のような経過から成人期に川崎病を発症し、冠動脈瘤を形成、急性心筋梗塞を発症した可能性があり、そのような症例は極めてまれであると考えられる。川崎病により随伴した冠動脈瘤が原因で急性心筋梗塞をきたした当院での症例経験と若干の文献的考察を踏まえ、本症例を報告する。

## P2-1 PA/VSD、MAPCAの成人例に対し一期的にUnifocarizationおよび心内修復を行った2例 Two case reports of surgical repair for adult patients with PA/VSD,MAPCA

夫津木 綾乃<sup>1)</sup>, 村山 友梨<sup>1)</sup>, 川崎 有亮<sup>1)</sup>, 植野 剛<sup>1)</sup>, 吉澤 康祐<sup>1)</sup>, 石道 基典<sup>1)</sup>, 岡田 達治<sup>1)</sup>, 大野 暢久<sup>1)</sup>, 藤原 慶一<sup>1)</sup>, 稲熊 洗太郎<sup>2)</sup>, 松岡 道生<sup>2)</sup>, 鶏内 伸二<sup>2)</sup>, 石原 温子<sup>2)</sup>, 坂崎 尚徳<sup>2)</sup>, 渡邊 まみ江<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 兵庫県立尼崎病院 心臓センター 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 兵庫県立尼崎病院 心臓センター 小児循環器内科,

<sup>3)</sup> 九州病院 小児科

Ayano Futsuki<sup>1)</sup>, Yuri Murayama<sup>1)</sup>, Yusuke Kawasaki<sup>1)</sup>, Go Ueno<sup>1)</sup>, Kosuke Yoshizawa<sup>1)</sup>, Motonori Ishidho<sup>1)</sup>, Tatsuji Okada<sup>1)</sup>, Nobuhisa Ohno<sup>1)</sup>, Kiichi Fujiwara<sup>1)</sup>, Khotaro Inaguma<sup>2)</sup>, Michio Matsuoka<sup>2)</sup>, Shinji Kaichi<sup>2)</sup>, Atsuko Ishihara<sup>2)</sup>, Naohisa Sakazaki<sup>2)</sup>, Mamie Watanabe<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> Hyogo Prefectural Amagasaki hospital, Department of Cardiovascular Surgery,Heart Center,

<sup>2)</sup> Hyogo Prefectural Amagasaki hospital, Department of Pediatric Cardiology,Heart Center,

<sup>3)</sup> Kyushu Hospital,Department of Pediatrics

【背景】近年、小児PA/VSD、MAPCAに対するUnifocarization(UF) + 心内修復(ICR)の治療成績は向上しているが、成人例の報告は少ない。今回、姑息術で成人期まで至ったPA/VSD、MAPCAの2例に対し、UF + ICRを行い、良好な治療結果を得たので報告する。

【症例1】42歳、女性。小児期にPA/VSD、MAPCAと診断され、17歳時に左mBT shunt(φ6mm)を受けた。29歳時に出産。38歳頃から心不全と心房粗動で入院を繰り返すようになり、40歳時に手術目的で当院へ紹介された。MAPCAは左1本、右2本の計3本で、中心肺動脈は比較的良好に発達していた。PAIは263mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>、PAPは19mmHg(mean)、LVEDVIは162ml/m<sup>2</sup>で、ICR可能と判断。左MAPCAは環流域が狭く、UF不要と考え、術前にコイル塞栓術を行った。UF+ICRを行い、術後31日目に退院。現在術後2年が経過し、不整脈なく、NYHA class Iで経過良好である。

【症例2】27歳、女性。小児期にPA/VSD、MAPCAと診断され、手術介入なく経過観察されていた。結婚、挙児希望あり、26歳時、手術目的で当院を紹介された。MAPCAは左3本、右1本の計4本で、中心肺動脈は良好に発達していた。PAIは301mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>、PAPは32mmHg(mean)、LVEDVIは101ml/m<sup>2</sup>で、ICR可能と判断。UF+ICRを行い、術後21日目に退院。術後3カ月の現在、経過良好である。

【結語】成人PA/VSD、MAPCAのUF+ICRを経験した。小児心内修復術の基準を参考に手術適応を判断し、結果は良好であった。手術介入によりQOLを改善できる可能性があり、成人例に対しても改めて手術検討を行う必要があると考える。

## P2-2 先天性心疾患に対する成人手術症例の検討

### The early results of surgery for adult patients with congenital heart disease

廣瀬 圭一, 三宅 誠, 吉村 真一郎, 山中 一朗  
財団法人 天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター

Keiichi Hirose, Makoto Miyake, Shinichiro Yoshimura, Kazuo Yamanaka  
Tenri yorozu hospital Congenital heart disease center

【背景・目的】治療・管理ストラテジーの向上・変化に伴い、成人先天性心疾患（ACHD）の患者数および再手術も含めた手術症例数の増加がみられる。当科における最近のACHD手術について検討した。

【対象】2006年以降にACHD手術を行った75例。手術時平均年齢は49.1歳（18～75歳）、男性38女性37。基礎疾患はASD39(ASD+弁20、ASD+冠疾患2)、VSD9(IE2)、CoA8、先天性弁疾患5、TGA4、単心室4、PAPVR2ほかであった（大動脈二尖弁を除く）。これらに対しPalliation手術2例を除けば根治術を行い、これらにはTCPC(conversion含む)3、MICS2も含まれていた。

【結果】早期死亡は4例（5.3%）、遠隔死亡なし。死亡症例；①40歳男性、単心室、Fontan術後。術前からCHF強くTCPC conversionを行うもCHF改善せず、MOF。②68歳女性、ASD+弁疾患。CHF強く、ASD閉鎖+肺動脈弁置換+三尖弁形成術施行するも遷延するCHFに加え誤嚥性肺炎。③31歳男性、無脾症候群、BTシャント後。BDG行うも術後MRSA肺炎。④24歳女性、TGA、PAB後。長期間手術を拒否してきたがVf survivorとなり、ようやくTCPC行うも緑膿菌肺炎からのMOF。

【結論】①死亡症例はいずれも術前よりCHF強く、また感染が絡んでいた。重症心不全症例に対する手術適応・時期の検討と感染対策の強化が重要と考えられた。②ASD単独症例はamplatzer症例の増加に伴い減少しているが、一方で弁疾患を伴ったASD症例に対する手術症例は増加傾向にある。

## P2-3 先天性大動脈弁上狭窄に対する大動脈基部形成術後約30年後に大動脈弁閉鎖不全症をきたした母子の2治験例

### Aortic regurgitation long after repair of supra-ventricular aortic stenosis occurred in mother and daughter

古田 晃久<sup>1)</sup>, 小出 昌秋<sup>1)</sup>, 國井 佳文<sup>1)</sup>, 神崎 智仁<sup>1)</sup>, 前田 拓也<sup>1)</sup>, 岡本 卓也<sup>1)</sup>, 浅野 遼太郎<sup>2)</sup>, 森 善樹<sup>3)</sup>, 中嶋 八隅<sup>3)</sup>, 金子 幸栄<sup>3)</sup>, 井上 奈緒<sup>3)</sup>, 村上 知隆<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 聖隷浜松病院 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 聖隷浜松病院 循環器内科, <sup>3)</sup> 聖隷浜松病院 小児循環器科

Akihisa Furuta<sup>1)</sup>, Masaaki Koide<sup>1)</sup>, Yoshifumi Kunii<sup>1)</sup>, Tomohito Kanzaki<sup>1)</sup>, Takuya Maeda<sup>1)</sup>, Takuya Okamoto<sup>1)</sup>, Ryotaro Asano<sup>2)</sup>, Yoshiki Mori<sup>3)</sup>, Yasumi Nakajima<sup>3)</sup>, Sachie Kaneko<sup>3)</sup>, Nao Inoue<sup>3)</sup>, Tomotaka Murakami<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> Seirei Hamamatsu Hospital Cardiovascular surgery dept, <sup>2)</sup> Seirei Hamamatsu Hospital Cardiology dept.

<sup>3)</sup> Seirei Hamamatsu Hospital Pediatric cardiology dept.

【緒言】大動脈弁上狭窄の多くはWilliams症候群に合併するが、極めて稀に家族性大動脈弁上狭窄がありこれまでに報告されている。我々は非Williams症候群で大動脈弁上狭窄に対する大動脈基部形成術後遠隔期に大動脈弁閉鎖不全症をきたすという同様の経過を辿り、大動脈弁に対する手術が必要となった稀な母子の2例を経験したので文献的考察を含めて報告する。

【症例1・母】63歳女性で小児期より心雑音を指摘され、30歳時に出産契機に心不全症状が出現し大動脈弁上狭窄と診断され大動脈基部形成術(Doty手術)を施行された。術後33年で心不全症状が出現し、中等度大動脈弁閉鎖不全症と診断され手術目的に入院した。手術は大動脈弁置換術(機械弁)、大動脈再基部形成術を施行した。

【症例2・娘】38歳女性で5歳時に大動脈弁上狭窄を指摘され6歳時に大動脈基部形成術を施行した。術後2年で軽度大動脈弁閉鎖不全症を指摘され経過観察となったが術後33年経過し大動脈閉鎖不全症が中等度へ増悪し左室内腔拡大を呈しており、現在手術待機中である。



## P2-4 当院における成人期右室流出路病変に対する再手術症例の検討

### Single center experience of Redo surgical right ventricular outflow tract reconstruction in adult population

櫻井 寛久<sup>1)</sup>, 櫻井 一<sup>1)</sup>, 山名 孝治<sup>1)</sup>, 野中 利通<sup>1)</sup>, 種市 哲吉<sup>1)</sup>, 大塚 良平<sup>1)</sup>, 大橋 直樹<sup>2)</sup>, 西川 浩<sup>2)</sup>, 福見 大地<sup>2)</sup>, 大森 大輔<sup>2)</sup>, 江見 美杉<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 中京病院 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 中京病院 小児循環器科

Takahisa Sakurai<sup>1)</sup>, Hajime Sakurai<sup>1)</sup>, Koji Yamana<sup>1)</sup>, Toshimichi Nonaka<sup>1)</sup>, Tetsuyoshi Taneichi<sup>1)</sup>, Ryohei Otsuka<sup>1)</sup>, Naoki Ohashi<sup>2)</sup>, Hiroshi Nishikawa<sup>2)</sup>, Daichi Fukumi<sup>2)</sup>, Daisuke Omori<sup>2)</sup>, Emi Misugi<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Chukyo Hospital Cardiovascular Surgery Dept, <sup>2)</sup> Chukyo Hospital Pediatric Cardiology Dept

【はじめに】当院における最近 20 年間の成人期右室流出路病変に対する再手術症例について検討を行った。

【方法】1994 年より 2014 年までに 18 歳以上で右室流出路病変に対し外科的治療を行われた 20 症例を対象とし、後方視的に検討を行った。

【結果】原疾患として TOF8 例, TGA4 例, DORV3 例, ccTGA1 例, PA-VSD1 例, 大動脈狭窄症 (ロス手術後 1 例, Konno 手術後 1 例)2 例, 肺動脈弁欠損 1 例であった。

再手術の適応として右室流出路狭窄病変 17 例, 肺動脈閉鎖不全 4 例であった。

手術術式として 3 弁付き GoreTex Graft 9 例, 一弁付きパッチによる右室流出路形成 5 例, 生体弁での弁置換 2 例, 機械弁置換 2 例, 弁付き異種心臓膜ロールでの再建 1 例。手術死亡は認めず, 全例生存退院。

4 例に再々手術を認め, IE による再々手術 2 例, 右室流出路再狭窄病変 1 例, 肺動脈閉鎖不全 1 例であった。2013 年までは全て右室流出路狭窄病変であったが, 2014 年より 5 例に対して肺動脈弁閉鎖不全症に対する治療介入が行われた。

2006 年までは一弁付きパッチによる右室流出路再建が行われていたが, 2007 年以後は, 再建術式として弁置換または 3 弁付き GoreTex Graft が用いられるようになった。

【結語】右室流出路病変に対する外科治療は再手術にも関わらず死亡率の点では良好な成績であった。従来は狭窄病変が主たる治療対象であったが, 当院では 2013 年より cardiac MRI を導入され, 肺動脈弁閉鎖不全症に対する外科治療が積極的に進められるようになった。

## P2-5 成人先天性心疾患患者に対するハイブリッド手術の 2 例

### Hybrid operation for adult congenital heart disease

梶沢 政司, 松尾 浩三, 大場 正直, 岡嶋 良知, 川副 泰隆, 立野 滋, 豊田 智彦, 森島 宏子, 武智 史恵, 水野 芳子, 丹羽 公一郎

千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部

Masashi Kabasawa, Kozo Matsuo, Masanao Ohba, Yoshitomo Okajima, Yasutaka Kawasoe, Shigeru Tateno,

Tomohiko Toyoda, Hiroko Morishima, Fumie Takechi, Yoshiko Mizuno, Koichiro Niwa

Chiba Cardiovascular Center, Adult Congenital Heart Disease Clinic

【はじめに】成人先天性心疾患 (ACHD) 手術症例のなかには, チアノーゼ性心疾患に対して幼少期に Blalock-Taussig 短絡術 (BTS) を受けたまま何らかの事情で治療が止まり, その後成人期になって心内手術を施行するという症例も存在するが, その際の BTS の処理においては, 発達した側副血行路のために, 剥離のリスクも高く難渋することがある。今回我々は, 外科的な BTS の処理を避けてカテーテル的に BTS を一時的に閉塞またはコイル塞栓したうえで心内手術を施行するハイブリッド手術症例を経験したので, 考察を加えて報告する。

【症例 1】26 歳女性。PA, TS, VSD, ASD, PDA にて rt.oBTS, lt.mBTS, BDG の既往あり。mPA 閉塞しており左右 PA に交通なし。SpO<sub>2</sub> 80% 台。呼吸苦精査にて高度 AR を認め, 手術適応とされた。AVR(On-X 25mm) を施行した。術中, BTS 血流は透視下にバルーンを用いて閉塞して手技を施行した。手術および術後の経過は良好であった。

【症例 2】64 歳男性。TOF にて lt.mBTS の既往あるが心内修復術 (ICR) は施行されていない。呼吸苦あり入院精査。エコーやカテーテルにて ICR の適応ありと判断した。予め BTS に対しコイル塞栓を施行。翌週に ICR を施行した。

【結語】ACHD 患者の成人期心臓手術において, BTS に対するカテーテルによるバルーン閉塞やコイル塞栓は, 剥離に伴うリスクを避けて安全に BTS を処理できるため, 有用な手技であると考えられた。治療戦略の決定には, 術前から小児科や麻酔科を含むチームの連携が肝要である。



## P2-6 失神に対し右室流出路再建を施行した Fallot 四徴症術後の 1 例

### A postoperative tetralogy of Fallot with syncope which underwent re-right ventricular outflow reconstruction

升森 智香子<sup>1)</sup>, 都築 慶光<sup>1)</sup>, 中野 茉莉恵<sup>1)</sup>, 水野 将徳<sup>1)</sup>, 有馬 正貴<sup>1)</sup>, 後藤 建次郎<sup>1)</sup>, 麻生 健太郎<sup>1)</sup>, 小野 裕國<sup>2)</sup>, 近田 正英<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 聖マリアンナ医科大学病院 小児科, <sup>2)</sup> 聖マリアンナ医科大学病院 心臓血管外科

Chikako Masumori<sup>1)</sup>, Yoshimitu Tsuzuki<sup>1)</sup>, Marie Nakano<sup>1)</sup>, Masanori Mizuno<sup>1)</sup>, Masaki Arima<sup>1)</sup>, Kenjiro Goto<sup>1)</sup>, Kentaro Aso<sup>1)</sup>, Hirokuni Ono<sup>2)</sup>, Masahide Chikada<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> St.Marianna University School of Medicine Hospital Pediatrics dept,

<sup>2)</sup> St.Marianna University School of Medicine Hospital Cardiovascular surgery dept

【緒言】ファロー四徴症 (TOF) 術後の再手術介入時期に関しては一定の見解はない。今回失神歴を有する TOF 術後症例に右室流出路再建 (RVOTR) 施行したが、術後も心筋傷害によると思われる心室性期外収縮 (PVC) が残存した症例を経験したので報告する。

【症例】19 歳女性。3 歳時に心内修復術 (transannular patch) を施行。10 歳時に運動負荷心電図で PVC を認めた。18 歳時に失神を繰り返し、心エコー上右心容量負荷所見を認めた。19 歳時の心電図では QRS 幅 148ms で完全右脚ブロック、ホルター心電図では心室頻拍は同定されなかった。MRI では拡張末期右室容積 (RVEDV) 155 ml/m<sup>2</sup>, 右室駆出率 56%, 肺動脈弁逆流率 47%, 心臓カテーテル検査では有意な右室 - 肺動脈圧較差は認めなかったが、右室拡張末期圧は 10 mmHg と上昇し、RVOT の瘤形成も認めた。失神と不整脈の因果関係は証明できなかったが、右室容量負荷が関連あると考え同年 RVOTR を施行。半年後の評価では QRS 幅 140ms, MRI 上 RVEDV 106ml/m<sup>2</sup> と減少し、失神も認めなくなった。しかし、運動負荷で変わらず PVC が誘発され、慢性的な心筋障害によるものと思われた。

【考察】本症例の術後 PVC は、心筋の reverse remodeling により今後消失するか評価を要するが、TOF 術後の再手術介入は心筋障害が進行する前に考慮されるべきと思われる。

## P2-7 学童期以降の Ebstein 病に対する三尖弁手術の成績

### Tricuspid valve operation for Ebstein's disease in adults and adolescents

椛沢 政司, 松尾 浩三, 大場 正直, 岡嶋 良知, 川副 泰隆, 立野 滋, 豊田 智彦, 森島 宏子, 武智 史恵, 水野 芳子, 丹羽 公一郎

千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部

Masashi Kabasawa, Kozo Matsuo, Masanao Ohba, Yoshitomo Okajima, Yasutaka Kawasoe, Shigeru Tateno, Tomohiko Toyoda, Hiroko Morishima, Fumie Takechi, Yoshiko Mizuno, Koichiro Niwa  
Chiba Cardiovascular Center, Adult Congenital Heart Disease Clinic

新生児期を無症状で経過した Ebstein 病の中には、幼児期以降に TR の進行から右心不全症状や不整脈・塞栓症等が出現し、手術適応となることがある。学童期以降の三尖弁手術の報告の多くは弁置換術であるが、近年弁形成術の報告も増えてきた。そこで、当院で 2001 年～2014 年に施行した学童期以降の Ebstein 病に対する三尖弁手術 9 例を後方視的に振り返り、術後成績を検討した。

【結果】施行術式は全例二心室型修復で、弁置換術 (TVR) は 3 例 (全例生体弁置換) で、年齢は中央値 32 歳 (24～59 歳)。全例で RA Maze と右房化右室の縫縮を施行した。術後 follow up 期間は平均 65 ヶ月 (15～160 ヶ月)。TR 重症度は全例 4→0 度、NYHA class は全例 3→1、心胸郭比は平均 67%→55% に改善した。弁形成術 (TVP) は 6 例 (Carpentier 2, Cone 4) で、年齢は中央値 33.5 歳 (12～66 歳)。付随術式は、RA maze 4 例、isthmus cryoablation 2 例。術後 follow up 期間は平均 62 ヶ月 (2～154 ヶ月)。TR 重症度は平均 3.8→2.0 度、NYHA class は平均 2.7→1.3、心胸郭比は平均 63.5%→53.7% に改善した。全例術後洞調律を維持した。Cone 手術の 1 例で、術後 24 ヶ月時に cone valve detachment による高度 TR 再発をきたし TVR を施行した。

【考察】当院における学童期以降の Ebstein 病に対する TVP 6 例の術後経過は、術後 TVR となった 1 例を除き概ね良好であった。心拡大や NYHA class は有意な改善を認めており、患者の満足度は高かった。一方で、TVR 3 例の成績は、TVP を上回る術後 TR 制御を示し、心拡大や NYHA class も TVP と同等の改善を認めており、決して TVP に劣るものではなかった。全例で右房化右室を縫縮したことが良い術後経過に関連していると推測した。術式選択においては、弁の形態が形成可能か否か、年齢や術前状態、再発のリスクを認識した上での患者の希望などを総合的に加味し、症例毎により適した術式を提供することが必要と考えられた。

## P2-8 積極的な肺高血圧治療により、肺移植が回避可能となった成人心室中隔欠損症の1例 Successful VSD closure with a one-way valved patch in an adult candidate for lung transplant: advanced therapy for pulmonary hypertension

川畑 拓也<sup>1)</sup>, 笠原 真悟<sup>1)</sup>, 樽井 俊<sup>1)</sup>, 黒子 洋介<sup>1)</sup>, 小谷 恭弘<sup>1)</sup>, 吉積 功<sup>1)</sup>, 新井 禎彦<sup>1)</sup>, 更科 俊洋<sup>2)</sup>, 伊藤 浩<sup>2)</sup>, 赤木 禎治<sup>3)</sup>, 佐野 俊二<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 岡山大学病院 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 岡山大学病院 循環器内科, <sup>3)</sup> 岡山大学病院 循環器疾患集中治療部

Takuya Kawabata<sup>1)</sup>, Shingo Kasahara<sup>1)</sup>, Suguru Tarui<sup>1)</sup>, Yousuke Kuroko<sup>1)</sup>, Yasuhiro Kotani<sup>1)</sup>, Ko Yoshizumi<sup>1)</sup>, Sadahiko Arai<sup>1)</sup>, Toshihiro Sarashina<sup>2)</sup>, Hiroshi Itoh<sup>2)</sup>, Teiji Akagi<sup>3)</sup>, Shunji Sano<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Hospital,

<sup>2)</sup> Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Hospital,

<sup>3)</sup> Cardiac Intensive Care Unit, Okayama University Hospital

【背景】重症肺高血圧症と診断された為に、根治術不能とされている成人先天性心疾患症例においては、近年の集学的肺高血圧症治療薬により外科治療が可能になった報告が散見される。このような treat and repair は今後の成人先天性心疾患の治療体系を大きく左右するものである。今回我々は肺移植登録された重度肺高血圧症を伴う心室中隔欠損症例に対し、積極的な肺高血圧治療薬の導入により心内修復術が可能となり、肺移植を回避し得た症例を経験した。

【症例】51歳、女性。診断は、心室中隔欠損症、動脈管開存症。3歳児時に肺動脈絞扼術を施行されていたが、その後医療機関の受診はなかった。49歳時、肺炎を契機に肺高血圧症を指摘され(PAP = 115/45 mmHg, Qp/Qs = 1.72, PVR = 10.9 (WU))、肺移植の適応と判定された。その後、シルデナフィル、アンブリセンタンの内服に加え、エポプロステノールナトリウムを導入により、15か月後にはQp/Qs = 3.25, PVR = 5.1 (WU)まで改善した。以上の経過から、心内修復術可能と判断し、人工心肺下に一方向弁付きパッチを用いた心室中隔欠損孔閉鎖術及び動脈管閉鎖術を施行した。術後1か月時にはPAP = 50/30 (mean 39) mmHg, PVR = 3.8 (WU)まで改善した。現在も術前同様の肺高血圧症に対する投薬は継続中であるが、エポプロステノールナトリウムを減量中である。

【まとめ】成人先天性心疾患に伴う重症肺高血圧症症例の中には、肺高血圧症に対する治療に反応を示し、肺移植を回避できる症例が含まれる可能性が示唆された。

## P2-9 一側肺動脈閉塞を伴うフォンタン術後長期生存の一例 A case of Fontan circulation with left pulmonary arterial obstruction

荻野 佳代, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫  
倉敷中央病院 小児科

Kayo Ogino, Tomohiro Hayashi, Kenji Waki, Yoshio Arakaki  
Kurashiki Central Hospital, Department of Pediatrics

【はじめに】左肺動脈閉塞を伴う片肺フォンタン循環の状態、良好な遠隔器臨床像を示す症例を提示する。

【症例】40歳女性。三尖弁閉鎖症(IIa型)、Non-confluent PA。1ヵ月健診でチアノーゼを指摘され、2歳半に左肺動脈に対しBTシャント術を施行された。右肺動脈血流は動脈管を介して保たれていた。8歳時に上行大動脈より人工血管を用いて左肺動脈にシャント術を施行。13歳時に再度シャント術を行った。17歳時に馬心膜ロールを用いた左右肺動脈再建を施行の上、両方向性グラレン手術施行。術後1ヵ月の心臓カテーテル検査で馬心膜ロール内の血栓、左肺動脈血流の途絶を認めた。同年、modified Fontan手術、肺動脈再建術を施行。19歳時に左肺動脈の完全閉塞が確認された。以後、保存的に内科治療を継続した。22歳時の心臓カテーテル検査では、静脈圧9 mmHg、Qs 2.75 L/min。現在、ジゴキシン、フロセミド、スピロラクトン、ワルファリンカリウム、アスピリン内服を継続しており、医療事務職にフルタイムで従事している。

## P2-10 当院における成人先天性心疾患手術の現状と今後の課題 Surgery of the adult congenital heart disease in Chukyo hospital

野中 利通, 大塚 良平, 種市 哲吉, 杉浦 純也, 櫻井 寛久, 山名 孝治, 櫻井 一  
中京病院 心臓血管外科

Toshimichi Nonaka, Ryohei Otsuka, Tetsuyoshi Taneichi, Junya Sugiura, Takahisa Sakurai, Koji Yamana,  
Hajime Sakurai  
Chukyo Hospital Cardiac Surgery dept

背景：医療の発達に伴い成人期に到達した先天性心疾患患者 (ACHD) は増加の一途をたどり外科的介入が必要とされる場面が多くなっている。当院の ACHD 手術の現状について報告する。

方法：2010年1月から2014年8月までに経験した15歳以上のACHD手術84症例86手術を対象とした。原疾患はASD20例、三尖弁閉鎖症14例、VSD10例、DORV6例、単心室症5例、ファロー四徴症5例、ccTGA4例、TGA3例、先天性弁疾患5例、AVSD4例、PAPVC2例、その他7例であった。

結果：施行手術は根治手術35例 (ASD20例, VSD10例, pAVSD3例, PAPVC2例), TCPC conversion21例, 右室流出路再建手術17例, 左室流出路再建手術3例 (AVR2, DKS1), 房室弁手術6例, Ebstein手術1例, その他3例であった。再手術は48手術 (55.8%) であった。初回手術群と比較して再手術群で手術時間, 人工心肺時間, 入院期間は有意差をもって延長していた。不整脈手術を併設したのは44手術 (51.1%) であった。ASD手術およびTCPC conversion時のfull mazeもしくは右房Mazeがその主たるものであった。CRTは2例で併設した。手術死亡は1例でPS術後44年目の残存PAPVC修復術後8日目の急速な心タンポナーデによるショック例であった。術後合併症は不整脈が18.6%と最多であった, また再手術3例を認めた。

考察：ACHD手術は再手術が50%以上を占め, 不整脈手術を要する症例の割合も高いことが明らかになった。再手術はほとんどが複雑心奇形症例で手術・人工心肺時間・入院期間はいずれも延長し患者負担は大きいだけでなく, 様々な医療資源を費やす治療であるが手術成績は概ね良好であるため, 適切な診療体制を構築し手術適応・術式の検討が適切に行われれば治療成績の更なる向上が期待されると思われた。

## P3-1 睡眠不足が成人先天性心疾患患者の脂質代謝に及ぼす影響 The association between short sleep duration and dyslipidemia in adults with congenital heart disease

谷口 由記<sup>1)</sup>, 大内 秀雄<sup>1, 2)</sup>, 安田 謙二<sup>3)</sup>, 根岸 潤<sup>1, 2)</sup>, 則武 加奈恵<sup>1, 2)</sup>, 宮崎 文<sup>1)</sup>, 山田 修<sup>1)</sup>  
国立循環器病研究センター <sup>1)</sup> 小児循環器科, <sup>2)</sup> 成人先天性心疾患科, <sup>3)</sup> 島根県立大学医学部附属病院 小児科  
Yuki Taniguchi <sup>1)</sup>, Hideo Ohuchi <sup>1, 2)</sup>, Kenji Yasuda <sup>3)</sup>, Jun Negishi <sup>1, 2)</sup>, Kanae Noritake <sup>1, 2)</sup>, Aya Miyazaki <sup>1)</sup>,  
Osamu Yamada <sup>1)</sup>

National Cerebral and Cardiovascular Center

<sup>1)</sup> Pediatric Cardiology, <sup>2)</sup> Adult Congenital Heart Disease,

<sup>3)</sup> Shimane University Hospital Pediatrics • National Cerebral and Cardiovascular Center, Pediatric Cardiac Dept.

【背景】睡眠不足は高血圧や糖尿病、精神疾患、心血管疾患の死亡率と関連し、また、未成年者での睡眠不足と脂質代謝異常との関連が報告されている。

【目的】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者において、肥満、高血圧、脂質代謝異常、糖代謝異常、血行動態 (中心静脈圧: CVP、心係数: CI、脳性ナトリウム利尿ペプチド: BNP、最高酸素摂取量: peak VO<sub>2</sub>)、患者背景 (年齢、性別、NYHA 分類) と睡眠不足との関連を検討する。

【方法】当院に入院した連続 ACHD 患者 117 人 (男:女 =49:68、年齢:18-67 歳 (中央値 32.6 ± 11.9 歳)) に対しアンケート調査し、睡眠時間 6 時間未満を睡眠不足とし、患者背景、生活習慣病および血行動態と比較検討した。

【結果】睡眠不足群では、年齢が高く (36 vs 30, p=0.0252)、血清総コレステロール値が高く (165 vs 149, p=0.0274)、空腹時血糖が高く (92 vs 85, p=0.0053)、CIが高い (2.8 vs 2.4, p=0.00144) 傾向にあった。また、睡眠薬使用群では、BNP が高く (330 vs 68, p=0.0003)、CVP が高く (9.8 vs 6.9, p=0.0167)、peak VO<sub>2</sub> が有意に低かった (17.3 vs 23.8, p=0.0035)。睡眠不足と脂質代謝異常の男女間での関連は、睡眠不足の女性では血清総コレステロール値が有意に高かった (173 vs 153, p=0.0226) が、男性では有意差を認めなかった。

【まとめ】ACHD 患者では睡眠不足は脂質代謝異常や糖代謝異常に影響を及ぼす可能性がある。また、睡眠薬使用群では BNP・CVP の高値と peak VO<sub>2</sub> 低値から血行動態の悪化と関連していた。従って、ACHD 患者の長期予後改善には睡眠時間の確保を含めた生活指導の重要性を示す。

### P3-2 成人先天性心疾患術後に治療困難な精神症状を来した1例

#### Case report; Uncontrollable mental problems were evoked after cardiac surgery for an adult case with tetralogy of Fallot

森島 宏子<sup>1)</sup>, 岡嶋 良知<sup>1)</sup>, 椛沢 政司<sup>1)</sup>, 西野 貴子<sup>1)</sup>, 武智 史恵<sup>1)</sup>, 水野 芳子<sup>1)</sup>, 立野 滋<sup>1)</sup>, 川副 泰隆<sup>1)</sup>, 松尾 浩三<sup>1)</sup>, 丹羽 公一郎<sup>1,2)</sup>

<sup>1)</sup> 千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, <sup>2)</sup> 聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科

Hiroko Morishima<sup>1)</sup>, Yoshitomo Okajima<sup>1)</sup>, Masashi Kabasawa<sup>1)</sup>, Takako Nishino<sup>1)</sup>, Fumie Takechi<sup>1)</sup>, Yoshiko Mizuno<sup>1)</sup>, Shigeru Tateno<sup>1)</sup>, Yasutaka Kawasoe<sup>1)</sup>, Kozo Matsuo<sup>1)</sup>, Koichiro Niwa<sup>1,2)</sup>

<sup>1)</sup> Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Adult Congenital Heart Disease,

<sup>2)</sup> St. Luke's International Hospital, Department of Cardiology, Cardiovascular Center

【症例】64歳、男性

【現病歴】Fallot四徴症、肝硬変

【経過】生下時に心臓病を指摘され、12歳時に左Blalock手術施行。就職後、特にフォローを受けず。約20年前に肝炎が判明。2014年1月に呼吸困難、息切れが出現し、他院受診にて胸水貯留を認め、利尿剤投与で軽快。未手術のFallotについて手術検討のため当院受診後、同年6月30日心内修復術施行。長時間の手術後、心不全により7日間の鎮静下の呼吸器管理を要した。鎮静剤中止後より、見当識障害、ベッド柵や自身の大腿部を手で叩くという自傷行為、多弁、笑う、怒る等の感情の変動が短時間で認められ、せん妄症状として抗精神病薬の投薬を開始。肝障害のためか低用量にても薬物の反応が出現しやすく、過鎮静もみられたため、薬物調整を要した。日中の覚醒の悪さが続いたが、薬物を漸減し覚醒状態が改善。しかし、軽躁と考えられる症状が出現した後、意欲低下、悲観的な発言等が認められるようになり、抗うつ薬を投与開始したところ、軽躁状態が再び認められた。顆粒球減少がみられ、抗精神病薬は中止。発熱等の身体症状もあり、気分は変調しやすく、現在も薬物調整中である。

【考察】成人、特に中年期以降の心疾患の手術においては、せん妄や様々な精神症状が認められることがある。今後、成人先天性心疾患患者の加齢に伴い、このような点を考慮し治療を進める必要性が生じると考えられ、本症例の経験を含めて考察を加える予定である。

### P3-3 先天性心疾患者の“主治医”についての語り

#### Narrative about a doctor in charge by an adult with congenital heart disease

中村 深雪

患者, 札幌学院大学大学院臨床心理学研究科

Miyuki Nakamura

Patient, Sapporo Gakuin University Graduate School of Clinical Psychology

本研究では、先天性心疾患者の“病い”の語りを聞き取り、主治医についての特徴的な語りを経年的に見ていく。中でも特に、同種の体験をもつ調査者との間で、「言外」に共有された体験に焦点を当てていくことで、既存の語りの枠組みでは捉えられなかった先天性心疾患者特有の体験の在り方を浮き彫りにする。

調査対象者は、ファロー四徴症で手術歴があり、現在は体調に問題なく常勤就労している男性Aさん。Aさんに、20年間で3回のインタビューを行った。調査者も同じくファロー四徴症の患者であるため、似た体験を共有しながら、これまでの生活と“病い”について自由に語り合う形式をとった。

高校生時(1990年代)、20代半ば就職活動中(2000年代)、30代半ば就労10年目(2010年代)の3回の、その時々々のライフステージでのAさんの語りには、中心的な話題を異にし表面上の内容を変えながらも、Aさん自身も捉え難い曖昧で深い先天性心疾患という“病い”の文脈が根底にあることが分かった。

年1回しか受診しない主治医と心疾患以外で受診する“それ以外の医師”との明確な線引きの感覚、主治医の交代を意識せぬまま回避してしまう様子等のエピソードから、医療場面に表れにくい、日常生活の中におけるAさんにとっての“主治医”が、いかに特徴的な意味をもつ存在であるかを捉え、先天性心疾患者の独特な体験といえる主治医とのつながりが明らかになった。



### P3-4 精神的ケアが難渋したチアノーゼ型成人先天性心疾患の一例

#### A case of cyanotic adult congenital heart disease patient refused to get mental care

中垣 麻里, 本村 秀樹, 蓮把 朋之, 森内 浩幸  
長崎大学病院 小児科

Mari Nakagaki, Hideki Motomura, Tomoyuki Hasuwa, Hiroyuki Moriuchi  
Nagasaki university hospital pediatrics dept

【背景】成人先天性心疾患（ACHD）患者は精神的ケアを含む包括的治療が必要と思われるが、カウンセラーや精神科へのコンサルトが実施できないことが多い。精神的ケアが難渋したが作業所への通所で QOL が改善した症例を経験したので報告する。  
【症例】25 歳女性。胎児期より臍帯ヘルニアを指摘され、在胎 38 週、2510 g、経膈分娩で出生した。3 か月時に腹壁形成術を施行された。心臓内は単心室、単心房、共通房室弁、肺動脈狭窄で 7 歳時に BT シヤント術、10 歳時に Glenn 術が施行された。心脱出と心外膜欠損があり Fontan 術に至らずチアノーゼが残存した。現在、在宅酸素療法により治療中である。高校入学頃よりチアノーゼを異常に気にするようになり、外出することを恐れうつ傾向がみられるようになった。通信制高校卒業後は就業せず、一日中家にひきこもり、作業所に通うことを拒否され、精神科への受診も患者側に希望がなく継続できなかった。知的発達には明らかな低下はないが、NYHA III°のため通院は一人では難しく、必ず母親と同伴で定期検査についても患者からの協力を得られない状態もあった。数年の説得で作業所への通所が始まった。以後、うつ傾向は軽快し、社会性がみられるようになった。  
【考察】ACHD 患者が社会性を身につけることで QOL を改善につなげられると思われた。専門施設以外でも内科的・外科的治療だけでなく、他施設と共同して精神的ケアを行うように診療体制を整備することが望ましい。

### P3-5 先天性心疾患を持つ子どもの自立を目指した支援 ～フォンタン術後の親子交流会の開催～

#### Support program for self-care of children with congenital heart disease

羽龍 幸栄  
茨城県立こども病院 看護局

Yukie Haryu  
Ibaraki Children Hospital, Nursing Dept

【背景】A 病院は小児専門施設であり、心臓血管外科開設後 15 年が経過し、残存病変や合併症を抱えながら思春期、青年期を迎える患者が増加している。遠隔期合併症が多いとされるフォンタン手術後患者において、成長発達に応じたセルフケア移行を目指した親子交流会（以下交流会）を開催し、成果について検討した。

【方法】看護局を主体とした先天性心疾患遠隔期支援委員が、以下の内容で交流会を開催した。

対象：年長～小学生とその家族 期間：2011 年～2014 年の夏休みに年 1 回 内容：医師や栄養士、薬剤師による講義 CLS による心臓の話やカテーテル検査室探検 小学校生活を想定したスタンプラリー 家族懇親会 分析方法：対象者に交流会事後アンケートを実施した。

【倫理的配慮】本研究は倫理審査委員会の承認を得た。アンケートは、無記名式質問紙に研究の主旨を記載し回答をもって同意とした。

【結果・考察】アンケートの回答は交流会を重ねる毎に、思春期、青年期を想定しての生活上の疑問や不安など具体的内容に変化していた。子どもの発達課題や家族のニーズをもとに内容を企画し、子どもと家族参加型の交流会を実施したことは、子どものセルフケア移行や社会的自立を促す動機づけとなった。定期的な交流会の開催は、子どもと家族にとってピアサポートとしての機能がある。

【結論】交流会は、小児専門施設として成人移行への果たすべき役割としての足掛かりとなり、移行支援体制の構築が急務である。



## P3-6 当院における ACHD 患者の人口動態調査 Demographic survey of ACHD patients in our hospital

大森 大輔, 大橋 直樹, 西川 浩, 福見 大地, 江見 美杉, 山本 英範  
中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科

Daisuke Omori, Naoki Ohashi, Hiroshi Nishikawa, Daichi Hukumi, Misugi Emi, Hidenori Yamamoto  
Chukyo Hospital ; Chukyo Children's Heart Center

【諸言】当センターは愛知県とその近隣県に医療圏を持つ先天性疾患専門施設である。スタッフは小児循環器科と心臓血管外科で構成されており ACHD については、小児循環器外来の中で ACHD 外来を標榜し、自院からキャリアオーバーした ACHD 患者の診療にあたっている。

【目的】先天性診療の歴史が長い当センターの患者像 / 患者動態を明らかにし、今後求められる ACHD 診療体制を推し量る一助とする。

【方法】2006 年～2013 年までに当院外来を受診した全患者を診療録で後方視的に追跡。患者情報をまとめ、成人診療科に移行例 / 小児循環器科で継続例の背景を調べた。

【結果】8 年間の患者数は 8054 名、うち 20 歳以上の患者は 1868 名。この中で、術後長期フォローを受けているのが 631 名。ASO 関連患者が 188 名。成人診療科へ移行した患者は 369 名、うち他院に紹介した例は 253 名であった。我々が他科に依頼する患者には VSD 経過観察・冠動脈疾患合併・不整脈が主だったが、例えば TOF 患者を放出する試みも始めており 22 名 (146 名) を転科した。

【まとめ】当院は年々手術件数を増やし、15～20 歳の患者は 1446 名、10～15 歳の患者は 1759 名と増加傾向にある。これら 5 年 10 年後の ACHD 患者をどのような診療体制で迎えるか、周辺施設の動向も含めて大きな議論ができるよう発展させたい。

【追記】2014 年の動向も編集集中である。

## P3-7 適切な治療体系から逸脱した成人期 Fallot 四徴症の 2 例 Two cases of adult TOF after drop-out from adequate medical care

河田 政明<sup>1)</sup>, 宮原 義典<sup>1)</sup>, 前川 慶之<sup>1)</sup>, 片岡 功一<sup>2)</sup>, 佐藤 智幸<sup>3)</sup>, 今井 靖<sup>4)</sup>, 市田 勝<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup> 自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 小児・先天性心臓血管外科,

<sup>2)</sup> 自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部,

<sup>3)</sup> 自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, <sup>4)</sup> 自治医科大学 循環器内科

Masaaki Kawada<sup>1)</sup>, Yoshinori Miyahara<sup>1)</sup>, Yoshiyuki Maekawa<sup>1)</sup>, Koichi Kataoka<sup>2)</sup>, Tomoyuki Sato<sup>3)</sup>,  
Yasushi Imai<sup>4)</sup>, Masaru Ichida<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup> Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Adult Congenital Heart Center, Pediatric and Congenital  
Cardiovascular Surgery, <sup>2)</sup> Pediatric Cardiology, Pediatric Intensive Care, <sup>3)</sup> Pediatric Cardiology,

<sup>4)</sup> Cardiology

【はじめに】TOF による長期間の肺血流減少は肺動脈低形成・心室低形成を助長し、2 心室型修復からの逸脱に至る可能性を有する。今回適切な計画的医療から逸脱した成人 TOF 2 例に対し延命的姑息術選択の経験をした。

【症例概要】<症例 1> 56 歳男性 (右側大動脈弓)、20 歳時の心内修復拒否、46 歳時の BT 短絡術 (その後血栓閉塞) 後、脳梗塞、感染性心内膜炎合併後低酸素血症増悪にて紹介。左無名動脈-主肺動脈短絡、カテーテル的肺動脈弁裂開追加にて ADL 改善を得、経過観察中。<症例 2> 54 歳男性、未治療のまま家庭内発症の意識消失にて救急搬送後、低酸素発作および心内の診断確定。右 BT および central 短絡術にて ADL 改善、外来通院開始。

【考察】長期未治療・適切な姑息術対応なく経過した成人 TOF 例では肺動脈低形成、心室容積低下や過剰な側副血管増生による体外循環使用困難から心内修復の適応から逸脱する危険性を有する。さらに姑息術後反応性の肺水腫や胸水貯留から通常と大きく異なる臨床経過を示す例もあり、個別の治療法の検討・選択が必要となる。術後も筋力低下や片麻痺のためリハビリに難渋する場合もあり、多職種間での協力による支援を中心とした治療の継続が重要である。

【まとめ】医療の進歩に隠れた稀な例ではあるが患者・家族の満足度は大きく、積極的な検討や対応の適応となる一群が存在する。

---

## P4-1 両大血管右室起始症、Fontan 術後の成人先天性心疾患に心リハを行った 1 例 A case of cardiac rehabilitation for adult congenital heart disease after Fontan operation

山崎 佐枝子, 竹内 崇博, 元木 博彦, 岡田 綾子, 柴 祐司, 伊澤 淳, 宮下 裕介, 小山 潤,  
池田 宇一

信州大学医学部附属病院 循環器内科

Saeko Yamasaki, Takahiro Takeuchi, Hirohiko Motoki, Ayako Okada, Yuji Shiba, Atsushi Izawa,  
Yusuke Miyashita, Jun Koyama, Uichi Ikeda

Shinshu University School of Medicine Department of Cardiovascular Medicine

【症例】38 歳女性。1 歳時に心雑音を指摘。13 歳時に両大血管右室起始症、肺動脈弁狭窄症と診断された。16 歳時に Glenn 術、18 歳時に Fontan 術を施行。33 歳時に地元のかかりつけ医として当院を紹介受診。38 歳時に運動耐容能評価目的に小児科から循環器内科へ紹介された。

【経過】心肺運動負荷試験では peakVO<sub>2</sub> 7.0ml/kg/分と著明な運動耐容能低下を認めた。小児科主治医の強い勧めで心リハに参加した。心リハ開始時の評価では、運動耐容能の低下、肺動静脈シャントによる SpO<sub>2</sub> の低下、運動に対する極度の不安感、抑うつ、社会的活動性の低下などが問題点として挙げられた。低負荷レジスタンストレーニングと低負荷エルゴメータにて心リハを実施。特に心事故なく 1 年が経過した。運動耐容能は依然低いが、外出、アルバイトなど日常の活動性に改善がみられた。

【考察】先天性心疾患は予後が改善し成人例も多くなってきており、小児科での経過観察が困難になりつつある。小児期から運動制限をされ、運動耐容能の低下を認める症例もあり、症例に応じて、監視下運動療法も検討する必要があると考える。

---

## P4-2 ファロー四徴症術後遠隔期心不全の一例 A case report of a patient with tetralogy of Fallot long after surgical repair, representing heart failure

牧野 健治, 皆川 恵, 笹本 光紀, 伊藤 雄太, 新倉 寛輝, 長島 義宣, 柴 昌徳, 飯島 雷輔, 原 英彦,  
野呂 真人, 諸井 雅男, 中村 正人, 杉 薫

東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科

Kenji Makino, Megumi Minakawa, Kouki Sasamoto, Yuuta Itou, Hiroki Niikura, Yoshinori Nagashima,  
Masanori Shiba, Raisuke Iijima, Hidehiko Hara, Mahito Noro, Masao Moroi, Masato Nakamura, Kaoru Sugi  
Toho University Ohashi medical center, Division of cardiovascular medicine

症例は 37 歳男性、3 歳時に他院にて Rastelli 術を受け 11 歳時に conduit 入れ替えを施行。30 歳までは外来通院していたがその後医療機関受診しなかった。1 カ月以上持続する咳嗽および呼吸苦の増悪を主訴に当院受診。低心機能および頻脈性心房細動を呈する両心不全、心原性ショックと診断。救急外来にて DC 施行したが頻脈は著変なくカテコラミンや利尿薬を用いて治療開始した。入院翌日には一旦胸水や肺うっ血は改善したものの酸素化は更に悪化したため人工呼吸器管理となった。酸素化不良であるため PCPS 挿入を試みたが下肢動脈が細く IABP 挿入のみとなった。心臓超音波検査やスワンガンツカテーテル所見からはシャント性心疾患は認めず、肺動脈狭窄の進行も認めなかった。IABP 挿入下に心不全治療を行い、最終的には内服薬のみにて退院となった。退院後、心臓 MRI を施行。左心機能低下の原因として DCM などの心筋症は否定的で、右心機能はやや低下しているものの今回の循環動態破綻の原因としては頻脈性心房細動と左心機能低下が寄与しているものと思われた。先天性心疾患の外科治療後遠隔期の病態は多岐にわたるが近年では循環器内科医が治療にあたる機会が増えている。我々成人循環器内科医が日常診療において多く見ている疾患群とアプローチの仕方が異なる面もあり、先天性心疾患の外科治療後遠隔期の病態への理解が必要であった症例と考えられた。

## P4-3 フェブソスタットにより心不全が改善した Fontan 術後慢性心不全の 1 例 A case of chronic heart failure after Fontan operation treated with Febuxostat

辻井 信之, 大内 秀雄, 小野 晋, 宮崎 文, 山田 修

国立循環器病研究センター 小児循環器科

Tsujii Nobuyuki, Ohuchi Hideo, Ono Susumu, Miyazaki Aya, Yamada Osamu

National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatric Cardiology

【背景】高尿酸血症は心不全病態に関連し、キサンチンオキシダーゼ (XO) 活性亢進との関わりが報告され、XO 阻害薬であるフェブソスタットの抗心不全作用が報告されている。しかし、成人先天性心疾患 (ACHD) 領域において、同様の報告はない。今回、我々は ACHD に伴う慢性心不全に対し、フェブソスタットが著効した症例を経験したので報告する。

【症例】36 歳男性、左側相同心、両大血管右室起始、肺動脈狭窄、主要体肺動脈側副血行、Fontan 術後、重度三尖弁閉鎖不全、慢性心不全、慢性腎不全、脳出血既往後。肺高血圧のため、12 歳時に Glenn 術、19 歳時に Fontan 術に至った症例。24・26 歳時に認めた脳出血のため三尖弁置換術の適応でないと判断していた。胃腸炎をきっかけに右心不全が増悪し、入院。生理食塩水・フロセミド・カルペリチドの持続静注から離脱できず、慢性腎不全のため、ACEI・ARB の導入も困難であった。高尿酸血症 (10.5mg/dl) のため、フェブソスタットを 5mg 内服していたが、抗心不全作用を期待し、30mg/day まで増量。血中クレアチニンは 1.6 → 1.2mg/dl まで低下、利尿がつくようになり、持続静注から離脱できた。

【考察・結語】フェブソスタットによる XO 活性阻害が尿酸あるいは酸化ストレス軽減による Fontan 循環に関わる心不全病態の改善に繋がったことが示唆された。高尿酸血症は ACHD 患者でも注目すべき心不全病態の一つである。

## P4-4 Fontan 術後遠隔期に Discrete type 肺動静脈奇形を来した 2 症例 Two Cases of Discrete type Pulmonary Arteriovenous Malformation late after Fontan completion

根岸 潤<sup>1)</sup>, 大内 秀雄<sup>1,2)</sup>, 則武 加奈恵<sup>1)</sup>, 谷口 由記<sup>2)</sup>, 羽山 陽介<sup>2)</sup>, 矢崎 諭<sup>2)</sup>, 山田 修<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科, <sup>2)</sup> 国立循環器病研究センター 小児循環器科

Jun Negishi<sup>1)</sup>, Hideo Ohuchi<sup>1,2)</sup>, Kanae Noritake<sup>1)</sup>, Yuki Taniguchi<sup>2)</sup>, Yosuke Hayama<sup>2)</sup>, Yazaki Satoshi<sup>2)</sup>, Osamu Yamada<sup>2)</sup>

National Cerebral and Cardiovascular Center

<sup>1)</sup> Department of Adult Congenital Heart Disease, <sup>2)</sup> Department of Pediatric Cardiology

【背景】Fontan 術を含めた単心室姑息術後に合併する肺動静脈奇形 (PAVM) は肝静脈血流が減少した肺区域に Diffuse に生じる。

【目的】Fontan 術後遠隔期に Discrete type の PAVM を来した 2 症例を報告する。

【結果】症例 1 は右側相同、単心室に対し 6 歳時に Fontan 手術、総肺静脈還流異常修復術が施行された。術後の下大静脈造影での左肺動脈血流は乏しかった。21 歳時のカテーテル検査で左下肺に 3 本の Discrete type PAVM が認められた。低酸素血症は認めないものの PAVM 血流が増加傾向のため 31 歳時に塞栓術が施行された。

症例 2 は右側相同、単心室に対して 6 歳時に Fontan が施行された。術後の下大静脈造影での左右肺動脈血流は均等であった。12 歳時に蛋白漏出性胃腸症を発症した。右下肺静脈狭窄が認められたが治療介入は困難と判断された。14 歳時の心臓カテーテル検査で右下肺に 1 本の Discrete type PAVM が認められた。低酸素血症は認めないものの PAVM 血流が増加傾向のため、21 歳時に塞栓術が施行された。

【考察】症例 1 は下大静脈造影で左肺血流が乏しいことが、症例 2 では肺静脈狭窄が Discrete type PAVM の発生に関連した可能性がある。塞栓後の血行動態変化、PAVM の再出現に留意した経過観察を要する。

【結語】Fontan 術後遠隔期に Discrete type PAVM が生じうる。

## P4-5 肺膿瘍に罹患したフォンタン術後の成人例 An adult case of lung abscess who received Fontan operation

大西 達也, 宮城 雄一, 寺田 一也, 太田 明  
四国こどもとおとなの医療センター小児循環器内科  
Tatsuya Onishi, Yuichi Miyagi, Kazuya Terada, Akira Ota  
Shikoku Medical Center for Children and Adults, Pediatric Cardiology Dept.

症例は44歳男性。三尖弁閉鎖に対し、31歳時にfenestrated TCPCを施行されている。2014年6月19日より右脇の疼痛が出現し、22日より39度の発熱を認めたが改善せず、23日に精査加療目的で入院した。入院時検血では、WBC 14920/ $\mu$ l(好中球81%)、CRP 7.83mg/dlと上昇を認めたが、胸部レントゲンや心エコー検査では変化は見られなかった。FOCUS不明であったが細菌感染症を考慮し、セフトキシムを開始した。しかし解熱せずCRPも上昇傾向であり、原因検索のために全身造影CT検査を施行したところ、右肺尖部に膿瘍形成を認めた。入院時からの血液培養は全て陰性であったが、ブドウ球菌性肺膿瘍と考え抗生剤をメロペネムとバンコマイシンに変更した。変更後の翌日から解熱傾向となり、計14日間の抗生剤投与で終了し、入院28日目に退院した。フォンタン手術を受ける頻度の高い内臓錯位症候群では、易感染性を呈することは有名である。また、先天性心疾患により十分なcatch upが得られない症例も感染症を起こしやすい報告がされている。しかし、本例のように特記すべき要素のないフォンタン術後の重症感染症の報告は見られなかった。本例は偶発的に起こった可能性は否定できないが、呼吸器感染が致死的になりうるフォンタン術後例では、不明熱の精査時に本疾患の可能性を留意しておくべきである。

## P4-6 Fontan 循環成人例における甲状腺機能異常と血行動態との関連性の検討 Incidence and etiology of thyroid dysfunction in adult patients after Fontan procedure

寺師 英子<sup>1)</sup>, 山村 健一郎<sup>1)</sup>, 白水 優光<sup>1)</sup>, 中島 康貴<sup>1)</sup>, 鶴池 清<sup>1)</sup>, 平田 悠一郎<sup>1)</sup>, 永田 弾<sup>1)</sup>,  
森鼻 栄治<sup>1)</sup>, 原 寿郎<sup>1)</sup>, 坂本 一郎<sup>2)</sup>, 砂川 賢二<sup>2)</sup>  
<sup>1)</sup>九州大学病院 小児科, <sup>2)</sup>九州大学病院 循環器内科  
Eiko Terashi<sup>1)</sup>, Kenichiro Yamamura<sup>1)</sup>, Masamitsu Shirouzu<sup>1)</sup>, Yasutaka Nakashima<sup>1)</sup>, Kiyoshi Uike<sup>1)</sup>,  
Yuichiro Hirata<sup>1)</sup>, Hazumu Nagata<sup>1)</sup>, Eiji Morihana<sup>1)</sup>, Toshiro Hara<sup>1)</sup>, Ichiro Sakamoto<sup>2)</sup>, Kenji Sunagawa<sup>2)</sup>  
<sup>1)</sup> Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital,  
<sup>2)</sup> Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital

【背景】成人先天性心疾患患者では、約10%に潜在性甲状腺機能低下がみられることが報告されているが、その機序や血行動態との関連性はあきらかになっていない。

【目的】Fontan 循環成人例における甲状腺機能異常の頻度と、心血行動態との関連性について検討すること。

【対象・方法】2009年から2013年に当院ハートセンター成人先天性心疾患外来へ紹介された成人Fontan術後患者50症例(男26・女24 年齢24.6±4.4才)を対象に、甲状腺機能と血行動態(中心静脈圧・肺血管抵抗・心係数・SpO<sub>2</sub>・BNP・EF)についての関連性を検討した。

【結果】内服治療を要する甲状腺機能異常の症例はなかった。free-T4 1.5±0.2 ng/mlであり、TSH 2.7±1.5  $\mu$ U/mlで、TSHは3例で異常高値、1例で異常低値であった。free-T4はSpO<sub>2</sub>と有意な正の相関(p=0.04)を示し、TSHは有意な負の相関(p=0.03)を示した。その他の血行動態に関してはfree-T4・TSHとの有意な相関は認めなかった。

【考察】今回の検討で、Fontan 循環成人例における潜在性甲状腺機能低下の頻度は、他の成人先天性心疾患患者に比べても高くないことがわかった。また、潜在性甲状腺機能低下は低酸素血症と関連があることが推測された。動物実験では低酸素血症により3型脱コード酵素を介して甲状腺機能が抑制されるとの報告もみられ、低酸素血症が潜在性甲状腺機能低下の一因となっている可能性がある。



## P4-7 高度肺動脈弁閉鎖不全と甲状腺機能亢進症により両心不全をきたした ファロー四徴症の一例

### Congestive heart failure in repaired of Tetralogy of Fallot caused by severe pulmonary regurgitation and hyperthyroidism :a case report

上田 寛修<sup>1)</sup>, 森野 禎浩<sup>1)</sup>, 那須 友里恵<sup>2)</sup>, 中野 智<sup>2)</sup>, 早田 航<sup>2)</sup>, 高橋 信<sup>2)</sup>, 小山 耕太郎<sup>2)</sup>, 古武 達也<sup>3)</sup>, 岩瀬 友幸<sup>3)</sup>, 小泉 淳一<sup>3)</sup>, 猪飼 秋夫<sup>3)</sup>, 岡林 均<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 岩手医科大学附属病院循環器医療センター 循環器内科,  
<sup>2)</sup> 岩手医科大学附属病院循環器医療センター 循環器小児科,  
<sup>3)</sup> 岩手医科大学附属病院循環器医療センター 心臓血管外科

Ueda H<sup>1)</sup>, Morino Y<sup>1)</sup>, Nasu Y<sup>2)</sup>, Nakano S<sup>2)</sup>, Soda W<sup>2)</sup>, Takahashi S<sup>2)</sup>, Oyama K<sup>2)</sup>, Furutake T<sup>3)</sup>, Iwase T<sup>3)</sup>, Koizumi J<sup>3)</sup>, Ikai A<sup>3)</sup>, Okabayashi H<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> Division of Cardiology Department of Internal Medicine Iwate Medical University Memorial Heart Center,  
<sup>2)</sup> Division of Pediatric Cardiology, <sup>3)</sup> Department of Cardiovascular Surgery

ファロー四徴症 (TOF) 修復術後の肺動脈弁閉鎖不全 (PR) はほぼ必発である。肺動脈弁輪温存の修復術後に、高度 PR と甲状腺機能亢進症から両心不全をきたした症例を経験した。

【症例】47 歳 女性

【現病歴】3 歳時に TOF の心内修復術を施行 (詳細な手術記録なし)。術後、通院自己中断。44 歳時の健診で心電図異常を指摘され、当院循環器内科で精査。TTE では右室拡大はあるが左室機能は保たれており、軽度肺動脈弁逆流と肺動脈狭窄の所見。症状なく経過していたが、46 歳時に下腿浮腫、易疲労感、呼吸困難を自覚し、うっ血性心不全の診断で当院再紹介。

【治療経過】入院時、心拍数 120 回 / 分の頻脈で TTE では EF 35% と左室機能が低下、肺動脈弁・三尖弁逆流の増悪あり、血液所見で甲状腺機能亢進を認めた。PR に甲状腺機能亢進症が合併し、両心不全を発症したと判断した。利尿薬、抗甲状腺薬で治療開始。改善後の心カテで右室拡大 (RVEDV index 250ml/m<sup>2</sup>)、左肺動脈狭窄、重度 PR を認め、47 歳時に手術施行。術中所見では、前回手術は肺動脈輪温存で交連切開が行われていたが、交連が離開し、逆流が増悪していた。牛心膜生体弁による肺動脈弁置換術 + 三尖弁形成術 + 左肺動脈形成術を施行。術後、NYHA I、心カテで LVEF 55%、RVEDV index 147ml/m<sup>2</sup> と改善を認めた。

【考察】現在、遠隔期の肺動脈弁逆流を軽減させる目的で肺動脈弁輪を温存しているが、それでも長期遠隔期に PR が増悪する可能性があり、注意深いフォローが必要である。

## P4-8 房室中隔床欠損症術後 37 年目に心原性ショックにより PCPS を導入した 1 例

### A case of cardiogenic shock which requires PCPS in adult with postoperative 37 years later of incomplete atrioventricular septal defect

田場 洋二<sup>1)</sup>, 砂川 長彦<sup>1)</sup>, 外間 亮<sup>1)</sup>, 中村 牧子<sup>1)</sup>, 宮良 高史<sup>1)</sup>, 當真 隆<sup>1)</sup>, 久貝 忠男<sup>2)</sup>, 摩文仁 克人<sup>2)</sup>, 宗像 宏<sup>2)</sup>, 阿部 陸之<sup>2)</sup>, 村上 優<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 循環器内科, <sup>2)</sup> 心臓血管外科

Yoji Taba<sup>1)</sup>, Osahiko Sunagawa<sup>1)</sup>, Ryo Hokama<sup>1)</sup>, Makiko Nakamura<sup>1)</sup>, Takafumi Miyara<sup>1)</sup>, Takashi Touma<sup>1)</sup>, Tadao Kugai<sup>2)</sup>, Katsuhito Mabuni<sup>2)</sup>, Hiroshi Munakata<sup>2)</sup>, Noriyuki Abe<sup>2)</sup>, Yu Murakami<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Okinawa Prefectural Nanbu Medical Center and Children's Medical Center, Department of Cardiology,  
<sup>2)</sup> Department of Cardiovascular surgery

症例は 43 歳女性。6 歳時に房室中隔欠損症に対し自己心膜を用いた心房中隔欠損パッチ閉鎖と cleft 閉鎖・僧帽弁形成術が行われた。その後中学生時に通院を自己中断。2014 年 3 月より労作時の息切れがあり前医受診。胸部レントゲンで心拡大と肺うっ血、心エコーで著明な左室肥大と大動脈弁下部狭窄 (maxPG155mmHg) を認めた。当院紹介となり BNP 995pg/ml、心エコーで TRPG46mmHg の肺高血圧、重症僧帽弁狭窄症 (MS) も認め入院。第 7 病日インフルエンザを契機に心不全が増悪し人工呼吸管理を開始した。人工呼吸管理下でも HR160-170bpm の頻脈で心原性ショックとなり PCPS を導入、弁下部狭窄に対してランジオロールとジルチアザム持続静注を行ったところ頻脈が改善し、血圧、酸素飽和度も上昇した。第 13 病日 PCPS 下で心カテを行い圧較差 80mmHg の大動脈弁下部狭窄と弁口面積 0.97cm<sup>2</sup> の重症 MS を認めた。PCPS からの離脱は困難と判断し第 15 病日に MVR+ 中隔切除術施行。術後より完全房室ブロックとなり永久ペースメーカー植え込みを行い第 92 病日徒歩退院となった。成人先天性心疾患患者は脱落が多いことが問題となっている。今回我々は房室中隔欠損症術後約 37 年で大動脈弁下部狭窄、僧帽弁狭窄症で心原性ショックに至った 1 例を経験したので報告する。



## P4-9 どうすべき？術後遠隔期に著明な aAo 拡大、中等度 PR、残存 MAPCA を認めた TOF 心内修復術後症例

What is the better choice for the patient? The corrected TOF patient with significant dilatation of the aAo, mild regurgitation of the pulmonary valve, and residual MAPCA.

岡本 健吾, 石口 由希子, 森藤 祐次, 中川 直美, 鎌田 政博  
広島市立広島市民病院 循環器小児科

Kengo Okamoto, Yukiko Ishiguchi, Yuji Moritou, Naomi Nakagawa, Masahiro Kamada  
Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital, Department of Pediatric Cardiology

【緒言】術後遠隔期に複数の遺残病変や、合併病変の進行を認めた場合、いずれの病変にいつ介入するか判断が要求される。  
【症例】44 歳男性。生後間もなくチアノーゼと心雑音から TOF と診断。4 歳時に術中所見により手術不能と判断。労作時息切れが進行、19 歳時に左 BT 短絡術を経て VSD 閉鎖、RVOT 再建術施行。この時 MAPCA を確認し左下葉分布を結紮、右上葉分布は放置。44 歳時、易疲労感が増強し受診。UCG で aAo 拡大、PR(≧ mild)、MAPCA 血流を認め CT/カテーテル検査を施行。aAo φ 53mm、aAo は胸骨直下で癒着あり。圧は RV=57、PA43/3/19、MAPCA72/54/62mmHg、RV 拡大は中等度。治療方針とその効果は① MAPCA の UF:LV 容量負荷解消+有効酸素化② MAPCA 塞栓:LV 容量負荷のみ解消③ aAo の人工血管置換:拡大進行、解離のリスク回避④ PAV 形成 or 置換:RV 容量負荷軽減が考えられた。開胸術は① Ao の癒着が強く剥離に困難が予測される② aAo 拡大は 19 歳時から進行していない③ MAPCA の UF は術後閉塞の可能性がある④ PAV 介入が必須の段階でないこと⑤長期入院による仕事への影響が大きいことが懸念された。そこで症状改善に有効でありかつ侵襲の少ない MAPCA 閉塞栓を選択。その結果 LVEDD の若干の縮小、自覚症状の軽度軽減を認めた。  
【考察】開胸術は、効果も大きいがいリスクも大きい。また自らが家計の主収入である場合、入院による仕事への影響は無視できない。成人期の再手術に関しては、より良い予後を求めることはもとより、現在の生活も考慮した治療法選択が迫られる場合もある。

## P4-10 房室中隔欠損症心内修復術後遠隔期に再手術となった 2 症例

A report of two cases with atrioventricular septal defect reoperation in Long-term period after intracardiac repair.

差波 新<sup>1)</sup>, 鍋嶋 泰典<sup>1)</sup>, 高橋 一浩<sup>1)</sup>, 中矢代 真美<sup>1)</sup>, 長田 信洋<sup>2)</sup>, 砂川 長彦<sup>3)</sup>, 田場 洋二<sup>3)</sup>, 久貝 忠男<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup> 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, <sup>2)</sup> 小児心臓血管外科, <sup>3)</sup> 循環器科, <sup>4)</sup> 心臓血管外科

Arata Sashinami<sup>1)</sup>, Taisuke Nabeshima<sup>1)</sup>, Kazuhiro Takahashi<sup>1)</sup>, Mami Nakayashiro<sup>1)</sup>, Nobuhiro Nagata<sup>2)</sup>, Nagahiko Sunagawa<sup>3)</sup>, Youzi Taba<sup>3)</sup>, Kugai tadao<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup> Okinawa Children's Medical Center, Department of Pediatric Cardiology,

<sup>2)</sup> Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, <sup>3)</sup> Department of Cardiology,

<sup>4)</sup> Department of Pediatric Cardiovascular Surgery

【背景】房室中隔欠損症の心内修復術(ICR)後合併症として、左側房室弁逆流、狭窄、左室流出路狭窄、右室房室弁逆流がある。今回、術後遠隔期に再手術となった 2 症例を経験した。

【症例 1】47 歳女性。8 歳時に、他院にて完全型房室中隔欠損症に対し ICR を行った。出産歴有。心臓血管外科でフォローされていたが、左側房室弁逆流悪化あり、36 歳時から小児循環器科再フォローとなった。43 歳時に心不全による入院歴有。NYHA class III、重度左側房室弁逆流、高度心機能低下、左室拡張、発作性心房細動を認め、左側房室弁置換術、Maze 手術を行った。心機能の低下は残存するが、NYHA class II に改善し経過観察中である。

【症例 2】43 歳女性、不完全型房室中隔欠損症に対して 6 歳時に他院にて僧房弁形成術を含む ICR を受けた。自覚症状なく、20 歳頃に drop out していた。出産歴有。二年ほど前から自覚症状出現し受診。NYHA class II、左側房室弁狭窄、左室流出路狭窄、左室肥大、肺高血圧症を認めた。肺炎を契機に心不全増悪し PCPS 使用。僧房弁置換、Myectomy、modified Konno を行い左室流出路障害は改善した。術後完全房室ブロックとなり、ペースメーカー埋め込み術を行った。

【結語】房室中隔欠損症 ICR 後は左心系遺残病変が問題になる可能性がある。成人診療科と小児循環器科が協力できる診療体制を構築することが必要である。

## P5-1 心内修復術未完了 ACHD 症例に何が出来るか？成人期の手術介入、および管理に関する検討

### What we can do for the ACHD patients who had not underwent the radical surgery? The investigation about the surgical correction and medical therapies for ACHD patients.

中川 直美, 鎌田 政博, 石口 由希子, 森藤 祐次, 岡本 健吾  
広島市立広島市民病院 循環器小児科

Naomi Nakagawa, Masahiro Kamada, Yukiko Ishiguchi, Yuji Moritoh, Kengo Okamoto  
Hiroshima City Hp. Dep. of Pediatric Cardiology

【はじめに】CHD の診断 / 手術成績は向上したが, なお最終的な修復術に未到達の成人例が存在する (以下未修復例) .

【目的】未修復例が何を必要としているか, 薬物 /HOT 療法, カテ治療, 外科手術などを調査し, QOL 向上をめざす.

【対象・方法】2004 年以降に診療した未修復例 19 (small VSD, ASD, PDA 除く, 男 / 女 8/11) . 最終受診時年齢 23.6-59.1 歳 (med.39.2) . 対象を A 群: チアノーゼ群 7, B 群: LR 短絡疾患 4, C 群: 単心室 4, D 群: 片側 PA/PV 欠損 4 に分類. SpO<sub>2</sub>, NYHA class, 新たに導入された療法, カテ治療, 外科手術などとその結果について, 診療録を中心に後方視的に調査.

【結果】A 群: PA/VSD/MAPCA3, DORV/PS2, TGA(II)1, TAPVD(Ia)1.4 例で HOT を導入. DORV/PS2 と TAPVD1 は心内修復術を施行, 1 例は LV 収縮能低下残存したが 2 例は経過良好. B 群: cAVSD 3, pAVSD1. 有意短絡 / 房室弁逆流を認め全例心内修復術を施行. 手術時年齢 42.7-53.4 歳で全例予後良好. C 群: BTS 後 2, PAB 後 1, グレン術後 1. いずれも SpO<sub>2</sub> 72-78% と低く, 1 例で PTPV 施行, 全例 HOT を導入. 1 例は計画外妊娠し中絶. D 群: 肺動脈 / 静脈欠損 3 / 1 例のうち PDA を合併し青年期に結紮した 1 例で顕著な PH を認め, HOT / 肺血管拡張薬を導入したが死亡. 右 PV 欠損 1 例で喀血の既往あり. コイル塞栓術を計画. 残る 2 例は PH 合併なく経過観察中.

【考察】2 心室修復を成人期に施行した例では, 左心機能低下残存 1 例以外は予後良好であり, PH 進行, 低酸素による臓器障害進行を避ける観点からも可及的速やかに施行した方が良い. 修復術が困難な場合でも, 状態悪化を早期に捉え, HOT 導入, 抗心不全治療, 肺血管拡張薬などで状態維持, 改善が見込まれることを十分説明し, フォローしていくことが重要である.

## P5-2 Jatene 術後遠隔期における巨大 Valsalva 洞動脈瘤の一例 A Case of Mega Aneurysm of sinus of Valsalva after arterial switch operation.

西森 俊秀<sup>1)</sup>, 岩田 祐輔<sup>1)</sup>, 中山 祐樹<sup>2)</sup>, 竹内 敬昌<sup>2)</sup>, 寺澤 厚志<sup>3)</sup>, 山本 哲也<sup>3)</sup>, 面家 健太郎<sup>1)</sup>, 後藤 浩子<sup>3)</sup>, 桑原 直樹<sup>3)</sup>, 桑原 尚志<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 岐阜県総合医療センター 先天性心疾患診療科, <sup>2)</sup> 岐阜県総合医療センター 小児心臓外科,

<sup>3)</sup> 岐阜県総合医療センター 小児循環器科

Nishimori Toshihide<sup>1)</sup>, Yusuke Iwata<sup>1)</sup>, Yuki Nakayama<sup>2)</sup>, Takamasa Takeuchi<sup>2)</sup>, Atsushi Terazawa<sup>3)</sup>, Tetsuya Yamamoto<sup>3)</sup>, Kentaro Omoya<sup>1)</sup>, Hiroko Goto<sup>3)</sup>, Naoki Kuwahara<sup>3)</sup>, Takashi Kuwahara<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> Gifu Prefectural General Medical Center, Department of Adult Congenital Heart Disease,

<sup>2)</sup> Gifu Prefectural General Medical Center, Department of Congenital Heart Surgery,

<sup>3)</sup> Gifu Prefectural General Medical Center, Department of Pediatric Cardiology

症例は 30 歳男性。両大血管右室起始症 (false Taussig-Bing 奇形) で他院にて生後 2 日に肺動脈絞扼術、1 歳 5 ヶ月時に Jatene 手術を施行された。15 歳時の follow up の心臓カテーテル検査では Valsalva 洞が軽度拡大しているのを認めていた。27 歳時に転居に伴い当院に紹介となった。29 歳時に MRI にて同部位が 60mm まで拡張しているのを認めたため精査を行った。心カテにて瘤の最大径が 95mm と拡大を認めたため、手術適応と判断した。手術は胸骨正中切開にて、Bentall 手術 (26mm 人工血管、23mm 機械弁で composite graft を作成、冠動脈は 8mm 人工血管を用いた piehler 法にて再建) を施行した。術後経過は良好であり術後 14 日目には退院となった。

## P5-3 成人期 Fontan 術後患者の現況 Adult Fontan patients in our hospital

金子 正英

国立成育医療研究センター 循環器科

Masahide Kaneko

National Center for Child Health and Development, Cardiology

成人先天性心疾患患者が増えていく中、成人に達した Fontan 術後患者も年々増加してきている。

目的：当院でフォローしている成人期 Fontan 術後患者の現状を把握する。

方法：2013 年度に当科外来を受診した 20 歳以上の Fontan 術後患者を対象とし、生活状況、治療などを調べる。

結果：21 人の成人期 Fontan 術後患者がフォローされており、男 14、女 7、年齢は 20 - 45 歳（平均 28.5 歳）、Fontan 手術は APC 4、Lateral tunnel 8、TCPC 9（うち TPCP conversion 4）であり、10 例に Fenestration がおかれていた。経皮酸素飽和度は 82-98%（平均 92%）であった。NYHA 機能分類は class I 19 人、II, III が 1 人ずつであり、就業しているものは 17 人、うちフルタイムは 13 名であった。投薬治療を 20 人が受けており、抗血小板薬 16、抗凝固療法 12、利尿剤 4、血管拡張剤 12。不整脈は 6 人に認められ、ペースメーカー植え込みは 2 人、抗不整脈薬投与は 3 人であった。

考察：当院フォローの成人 Fontan 術後患者の成人期経過は、医療介入を要するもののおおむね良好であった。しかし、一部患者は、心不全や不整脈を認めており、今後も注意深い観察、治療を要すると考えられた。

## P5-4 褐色細胞腫を合併した failing Fontan の 1 例 a case of failing Fontan with pheochromocytoma

満下 紀恵, 鬼頭 真知子, 石垣 瑞彦, 松尾 久実代, 藤岡 泰生, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 金 成海,  
新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生

静岡県立こども病院 循環器科

Norie Mitsushita, Machiko Kito, Mizuhiko Ishigaki, Kumiyo Matsuo, Tao Fujioka, Keisuke Satou,

Jun Yoshimoto, Sung-Hae Kim, Masaki Nii, Yasuhiko Tanaka, Yasuo Ono

Shizuoka Children's Hospital Dept of Cardiology

フォンタン術後の合併症として不整脈はもとより、肝障害も近年うたわれている。もともと側弯がある児にフォンタン術を施行し、拘束性肺障害にてフォンタン不全に陥り、不整脈、肝硬変をきたした患者に褐色細胞腫を合併した症例を経験したので報告する。

症例は 27 歳女性。単心室 (DIRV)、肺動脈閉鎖、右側大動脈弓、両側上大静脈の診断で、乳幼児期に 2 回の AP 短絡術を施行。6 歳でグレン術+三尖弁形成術を施行した、このときに右上大静脈は結紮した。三尖弁逆流による心不全が続き 10 歳で三尖弁閉鎖術+心房中隔欠損拡大術施行。11 歳フォンタン術 (18mmgraft 使用) 施行。術後も VV 短絡血管の増生によりチアノーゼは徐々に悪化。13 歳時から上室性頻拍が出現。16 歳の心臓カテーテル検査では CVP=16 ~ 17mmHg だった。頸胸椎体癒合があり側弯をみとめ、拘束性呼吸障害も判明。failing Fontan 状態となった。在宅酸素導入。17 歳上室性頻拍に対してアブレーションをトライするが Fontan 循環であり心房に到達できず焼灼できなかった。ペプリジル内服で治療を継続。19 歳高血圧を指摘され、左後腹膜褐色細胞腫と診断。20 歳褐色細胞腫摘出術を施行したが、術後出血、血圧、不整脈、呼吸のコントロールに難渋した。この時の肝生検で肝線維化と肝硬変と診断。22 歳、褐色細胞腫再発を認めたが、高血圧発作は認めず手術高リスクにて経過観察となった。26 歳、夜間のみ在宅 BIPAP を導入。褐色細胞腫は徐々に増大傾向にあり、現在治療について検討中である。

## P5-5 成人期に初めて外科治療を要した先天性心疾患の現況と課題

### The current situation and issues of the surgical treatment for adult congenital heart disease

打田 俊司, 湯崎 充, 本田 賢太朗, 金子 政弘, 山本 暢子, 西村 好晴, 岡村 吉隆  
和歌山県立医科大学 第一外科

Shunji Uchita, Mitsuru Yuzaki, Kentaro Honda, Masahiro Kaneko, Nobuko Yamamoto,  
Yoshiharu Nishimura, Yoshitaka Okamura

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Wakayama Medical University

【背景】成人先天性心疾患（ACHD）に対する外科治療は、幼少期に外科治療介入を行った部位に対する成人期での再手術が主体と考えられがちであるが、成人期に初めて介入する先天性心疾患病変もその範疇にある。

【対象と方法】1985.9-2014.9 に手術介入を行った ACHD 200 例のうち、成人期に初めて先天性心疾患病変に対し外科治療を行った 167 例でその特徴と外科治療における現況と課題について検討。

【結果】手術時年齢は  $47.8 \pm 14.0$  歳。男 68 人、女 99 人。心疾患の二次的病変に対する手術介入を 59 例 (35%) に必要とした。疾患は多岐にわたるが、ASD が 112 例 (67%) と多く、VSD 28 例 (DCRV7 例含)、PDA 8 例、Valsalva 洞動脈瘤破裂 5 例と続く。ASD での合併 TR に対する手術介入は 37 例 (33%)、上室性不整脈治療を 7 例に要した。PH は 23 例に合併し、加療不明が 11 例ある。若年での非心疾患の合併は少ないが、HT・HL・HU・DM をはじめ HD 導入患者や悪性腫瘍術後の症例も認めた。

【まとめ】過去の手術症例では現在の診療状態が不明例が多く、その詳細な経過が結果に反映されていない。初回 ACHD に対する治療はその疾患と治療時期により様々な病態を示し、二次的心病変への介入も多い。特に加療時年齢に伴い、多岐にわたる心外病変治療を要する。また、術後残存 PH の加齢による進行に対する治療も認められた。

## P5-6 肝臓がんで亡くなられた failing Fontan の 1 例

### Report of a fatal case of hepatocellular carcinoma in the patient with failing Fontan circulation

福 康志<sup>1)</sup>, 三竿 あゆみ<sup>1)</sup>, 荻野 佳代<sup>2)</sup>, 脇 研自<sup>2)</sup>, 新垣 義夫<sup>2)</sup>, 大家 理伸<sup>1)</sup>, 門田 一繁<sup>1)</sup>,  
光藤 和明<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 倉敷中央病院病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 小児科

Yasushi Fuku<sup>1)</sup>, Ayumi Misao<sup>1)</sup>, Kayo Ogino<sup>2)</sup>, Kenji Waki<sup>2)</sup>, Yoshio Aragaki<sup>2)</sup>, Yoshinobu Ooya<sup>1)</sup>,  
Kazushige Kadota<sup>1)</sup>, Kazuaki Mitsudo<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Kurashiki Central Hospital, Cardiology, <sup>2)</sup> Pediatric

<症例>完全型心内膜床欠損、両大血管右室起始症、肺動脈弁狭窄症、右胸心で成人先天性心疾患外来にて通院加療中の 35 歳女性である。8 歳時に Fontan 手術、9 歳時に洞不全症候群に対して永久ペースメーカー留置を行っている。

30 歳 (2009 年) ごろから徐々に failing Fontan status となり、腹水増加傾向のため利尿剤増量するもコントロールが難しくなっていた。32 歳 (2011 年) に、tolvaptan を開始したところ、導入時には腹水が著明に減少した。しかし、数ヶ月後には再度腹水が認められるようになった。35 歳 (2013 年) に内服薬ではコントロール困難の腹水貯溜に対して腹水穿刺を施行し、約 4L の腹水を抜いた。しかしその頃から微熱が続くようになった。CT で肝左葉外側区に 7cm 大、S4 に 4cm 大の肝臓がんが発見された。Child-pugh スコアは 11 点で child C であった。侵襲的治療に関して討議されたが、Fontan 術後でうっ血性肝硬変があること、腹水多量であること、心疾患があることから TAE 含め侵襲的治療は不可能との判断となり、経過観察の方針となった。肝臓がんと診断されて約 5 カ月後、肝不全のため永眠された。

<考察>近年 Fontan 術後の遠隔期の合併症としての肝臓がんの発生が報告されている。Fontan 術後の遠隔期には、肝臓がんの発生を念頭に置いた follow を行う重要性を認識した症例であった。



## P5-7 One-Lung Fontan Operation: Follow-up in a Single Cardiac Institute

Su-Jin Park <sup>1)</sup>, Sang-Yun Lee <sup>1)</sup>, Seong Ho Kim <sup>1)</sup>, So-Ick Jang <sup>1)</sup>, Mi-Kyung Song <sup>1)</sup>, Chang-Ha Lee <sup>2)</sup>,  
Jae Gun Kwak <sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Pediatric Cardiology, Sejong General Hospital,

<sup>2)</sup> Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital

**Introduction:** Fontan operation has been an available choice of palliative treatment for many different types of functional single ventricle in the past several decades. However, one of the most challenging conditions in Fontan operation is when the patient has only one accessible lung for many diverse reasons. We report 3 different cases where we successfully underwent one-lung Fontan operation.

**Case #1:** This 24 year old male patient was diagnosed as dextrocardia, pulmonary atresia with large ventricular septal defect (VSD), small left ventricle (LV) and nearly interrupted left pulmonary artery (PA). Despite numerous attempts were made to salvage the left lung, its function was unrecoverable and he underwent one-lung extracardiac conduit (ECC) Fontan operation at the age of 19. His current oxygen saturation is 83%.

**Case #2:** This 19 year old male patient was diagnosed as criss-cross heart with large inlet VSD, hypoplastic right ventricle (RV), and severe pulmonary hypertension. PA banding was performed at the age of 4 months. After multiple surgeries and cardiac catheterizations, left PA was sacrificed and the patient finally underwent one-lung ECC Fontan operation at the age of 7. His current oxygen saturation is 92%.

**Case #3:** This 11 year old female patient was diagnosed as pulmonary atresia with intact ventricular septum, severe RV hypoplasia, RV dependant coronary circulation, and partial anomalous pulmonary venous return. Several attempts were made to save the diffuse hypoplastic left PA, but the results were unsuccessful. One-lung ECC Fontan operation was performed at the age of 6 years. Her current oxygen saturation is 90%.

**Conclusion:** One-lung Fontan operation could be a beneficial option in functional single ventricle patients with only one available lung. However, patient selection should be meticulously made and further accumulation of patient data is required in order to make an informed decision in this group of patients.

## P5-8 Transvascular implantation of an implantable cardioverter-defibrillator in a patient who have undergone one-and-a-half ventricle repair

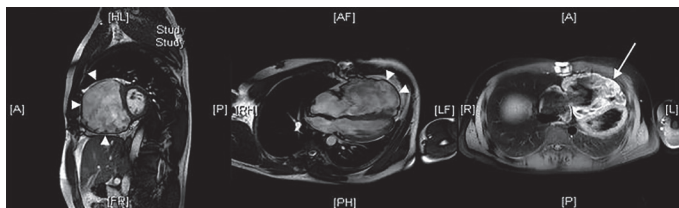
Nam Kyun Kim, MD <sup>1)</sup>, Su-Jin Park <sup>1)</sup>, Jae-Sun Uhm <sup>2)</sup>, MD, Moon-Hyoung Lee, MD <sup>2)</sup>, Jo Won Jung, MD <sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Departments of Pediatric Cardiology, <sup>2)</sup> and Cardiology,

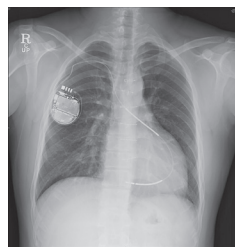
Arrhythmia center, Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Implantable cardioverter-defibrillator (ICD) therapy is acknowledged as a valid treatment method in effectively preventing sudden cardiac death.<sup>1</sup> Sudden cardiac death is the most common cause in adult congenital heart disease (ACHD) patients.<sup>2</sup> Since the survival rate of the patients with congenital heart disease has risen due to the improved surgical method and peri-operative management, the number of ACHD patients have increased recently. The importance of proper management of long term complications in these patients has come into the limelight. Therefore, the need of ICD therapy in ACHD patients is growing with momentum.<sup>3</sup> We report a case in which ICD were transvascularly implanted in a patient who had undergone one-and-a-half ventricular repair.

**Figures and Legends**



**Figure 1**  
Severe right ventricular enlargement with dyskinetic segment and right ventricular wall thinning was noted (Arrow heads). In the contrast study, extensive delayed hyperenhancement which indicated fibrous displacement was also shown (Arrow). These findings of heart MRI met the criteria for diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC).



**Figure 2**  
Chest X-ray showed that the ICD was placed in right pectoral area to RV via the Glenn shunt.

## P6-1 妊娠中に遺伝性QT延長症候群 type1 (homo type) と診断した一例 A Case of pregnant woman complicated with congenital long QT syndrome

兵藤 博信, 東上 加波, 中里 紀彦, 池田 真理子, 彦坂 慈子, 船倉 翠, 神部 友香理, 砂川 空広,  
岡田 智志, 深田 幸仁, 笠松 高弘, 久具 宏司  
都立墨東病院 産婦人科

Hironobu Hyoudo, Kanami Higashiue, Norihiko Nakazato, Mariko Ikeda, Chikako Hikosaka,  
Midori Funakura, Yukari Kanbe, Sorahiro Sunagawa, Satoshi Okada, Yukihito Fukada, Takahiro Kasamatsu,  
Kouji Kugu  
Tokyo Metropolitan Bokutoh Hospital OBGY dept.

遺伝性QT延長症候群(以下CLQTS)とは心室頻拍から心室細動をきたし突然死を引き起こす致死性の疾患である。妊娠経過中に遺伝子検査にてCLQTS type1(homo type)と診断した一例を経験したので報告する。症例は28歳、0経妊0経産、7歳時に運動誘発性失神をおこしCLQTSと診断され、βブロッカーにて加療していた。自然妊娠が成立し、妊娠初期より失神発作が頻回となりβブロッカーを増量し、妊娠25週より入院とした。CLQTSのtypeにより分娩前後の発作の予防方法などが異なるため妊娠中に遺伝子検査を行い、LQT type1 (homo type) と診断した。家族歴として祖父母が血族婚であり、患者の母はLQT type1 と診断されていたが、患者の父は未診断のLQT type1 であると推察された。妊娠37週に除細動器を準備し選択的帝王切開術を施行した。周術期は集中治療室で管理し、心室細動は認めずに経過した。児は2,134g 女児、CLQTSを認めた。CLQTS合併妊娠では心電図をモニタリングし、分娩前後や周術期には除細動器の準備や心室細動を来した際に速やかに対応することが重要である。また本症例は遺伝型がhomo typeであるため、あらかじめ児についても分娩後に心電図精査を行い、発作の予防に努めることができた。

## P6-2 陳旧性心筋梗塞合併妊娠についての検討 Pregnancy complicated with OMI

澤田 雅美, 田中 博明, 永易 洋子, 田中 佳世, 井出 哲弥, 三好 剛一, 釣谷 充弘, 吉田 昌史,  
神谷 千津子, 岩永 直子, 根木 玲子, 吉松 淳  
国立循環器病研究センター 周産期婦人科

Masami Sawada, Hiroaki Tanaka, Yoko Nagayasu, Kayo Tanaka, Tetuya Ide, Takekazu Miyoshi,  
Mituhiro Turitani, Masashi Yoshida, Tizuko Kamiya, Naoko Iwanaga, Reiko Neki, Jun Yoshimatu  
NCVC Perinatology

【目的】陳旧性心筋梗塞合併妊娠の報告は非常に少なく、経過や予後を明らかにすることを目的とした。

【方法】2001年から2013年までに、当院で妊娠分娩管理を行った陳旧性心筋梗塞合併妊娠5症例9妊娠を抽出し、母体経過、新生児予後について検討した。

【結果】母体年齢の中央値は32歳(29-40)、分娩週数は38週(35-39)であった。5症例中2例は家族性高コレステロール合併妊娠、2例は川崎病既往であり、残りの1例は喫煙以外の危険因子を認めなかった。心筋梗塞に対する治療は、冠動脈バイパス術が1例、冠動脈ステント留置が2例、残り2例は内服加療のみであった。β-blockerは3例、バイアスピリンは全例で内服していた。妊娠初期に評価したejection fraction(EF)の中央値は57%(52-65%)、分娩前のEFは55%(50-65%)であった。9妊娠中1妊娠で妊娠中にEFの低下を認め、β-blockerの増量と37週での計画分娩が行われた。また1妊娠で35週に心室頻拍を認め帝王切開が行われた。2例とも妊娠初期の心機能は正常範囲内で、有意な不整脈の出現を認めていなかった。その他7妊娠では、妊娠中の心血管イベントは認めず、胎児機能不全での帝王切開が2例、既往帝王切開での選択帝王切開が2例、経膈分娩が3例であった。経膈分娩はいずれも硬膜外麻酔下に行われた。

児の出生体重の中央値は2664g(2114-3552g)、Apgar score5分値が9点(8-10)、臍帯動脈血ガスpHは7.313(7.254-7.425)であった。

【結論】今回検討した9妊娠中2例で、妊娠初期の心機能が良好であっても、EF低下や不整脈の発生を認めた。しかしその原因については不明な部分があり、今後の症例でも厳重な管理が必要と考えられた。

## P6-3 両大血管右室起始・Fontan 術後でチアノーゼが残存している拳児希望をもつ女性に対するアセスメントについて

### Assessment for the woman having a hope for pregnancy with severe cyanosis after Fontan operation for double-outlet right ventricle

越智 香織<sup>1)</sup>, 西井 伸洋<sup>1)</sup>, 戸田 洋伸<sup>1)</sup>, 中川 晃志<sup>1)</sup>, 永瀬 聡<sup>1)</sup>, 森田 宏<sup>1)</sup>, 伊藤 浩<sup>1)</sup>, 笠原 真吾<sup>2)</sup>, 赤木 禎治<sup>2)</sup>, 佐野 俊二<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 岡山大学病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 岡山大学病院 心臓血管外科

Kaori Ochi<sup>1)</sup>, Nobuhiro Nishi<sup>1)</sup>, Hironobu Toda<sup>1)</sup>, Koji Nakagawa<sup>1)</sup>, Satoshi Nagase<sup>1)</sup>, Hiroshi Morita<sup>1)</sup>, Hiroshi Ito<sup>1)</sup>, Shingo Kasahara<sup>2)</sup>, Teiji Akagi<sup>2)</sup>, Shunji Sano<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Okayama University Hospital Cardiovascular Medicine dept,

<sup>2)</sup> Okayama University Hospital Cardiovascular Surgery dept.

症例は 26 歳女性。生後 1 か月でチアノーゼを指摘され、両大血管右室起始症 (DORV)・僧帽弁閉鎖症 (MA) の診断にて、8 歳時に Fontan 手術 (TCPC) を施行された。術後、血行動態は改善したが、低酸素血症が残存するため、在宅酸素療法にて経過観察としていたが、徐々に酸素化の悪化を認めるようになった。25 歳時に結婚し、拳児希望のため妊娠のリスク評価目的入院。低酸素血症の主な原因は、左肺動静脈瘻と結論した。先天性心疾患術後でチアノーゼが残存している症例に対する妊娠・出産はリスクが高いとされ、酸素化の改善が不可欠である。本症例に対する治療方針に関して考察を交えて報告する。

## P6-4 冠血行再建術後の Bland-White-Garland 症候群患者における妊娠・出産による心機能への影響

### Influence on cardiac function after the delivery in postoperative Bland-White-Garland syndrome patients.

狩野 実希, 稲井 慶, 篠原 徳子, 加藤 匡人, 林 真理子, 小暮 智仁, 朝貝 省史, 富松 宏文, 中西 敏雄

東京女子医科大学病院 循環器小児科

Miki Kanoh, Kei Inai, Tokuko Shinohara, Tadahito Katou, Mariko Hayashi, Tomohito Kogure,

Seiji Asagai, Hirofumi Tomimatsu, Toshio Nakanishi

Tokyo Women's Medical University Hospital, Pediatric Cardiology Dept

Bland-White-Garland 症候群 (以下 BWG 症候群) は、まれな冠動脈奇形である。冠血行再建術後の予後は一般的に良好とされているが、術後も心筋障害が残存することもあり、長期経過は未だ明らかではない。今回、出産歴のある BWG 症候群の術後患者について、妊娠・出産による心行動態への影響を後方視的に検討した。

当院で診断した BWG 患者のうち、出産歴のある患者は 7 人であった。うち、冠血行再建術後に出産した症例は 4 例 (平均 36.3 歳、32~46 歳) であった。手術は implantation 法および僧帽弁形成術が施行されており、手術年齢は平均 8.5 歳であった。非妊娠時の NYHA は全症例で I、負荷心筋血流シンチグラフィでは 3 症例に虚血所見を認めた。全 5 分娩 (平均年齢 30.2 歳、27~32 歳) のうち 1 分娩のみが選択的帝王切開術であり、4 分娩は経膈分娩であった。心機能の指標として、BNP 値、心エコーでの左室駆出率 (LVEF)、左室拡張末期径 (LVDd)、僧帽弁逆流 (MR) の程度を評価した。妊娠前と出産後での比較において、BNP (前 51.9 ± 46.6 pg/ml、後 64.3 ± 44.1 pg/ml)、LVEF (前 53.8 ± 2.5 %、後 56.3 ± 8.3 %)、LVDd (前 47.7 ± 3.2 mm、後 48.3 ± 4.0 mm) に大きな変化は見られなかった。出産後 MR が moderate 以上に悪化した症例は認めず、NYHA も全症例 I で悪化は認めなかった。

術後経過の安定している BWG 症候群症例においては妊娠・出産が可能であり、出産後の心機能に与える影響も少ないと考えられた。

**P6-6 妊娠中の感染性心内膜炎を契機に診断されたリウマチ性連合弁膜症の一例**  
**A case of rheumatic combined valvular disease diagnosed due to infective endocarditis during pregnancy**

波多野 芙美, 田中 博明, 村林 奈緒, 神元 有紀, 池田 智明  
三重大学 産科婦人科

Fumi Hatano, Hiroaki Tanaka, Nao Murabayashi, Yuki Kamimoto, Tomoaki Ikeda  
Department of Obstetrics and Gynecology, Faculty of Medicine, Mie University

【緒言】日本の若年におけるリウマチ性弁膜症は稀な疾患である。妊娠中に発症した感染性心内膜炎を契機に診断されたリウマチ性連合弁膜症について報告する。

【症例】36歳、ベトナム人、初妊婦。妊娠中期に齲歯に対する歯科治療を行った。妊娠24週頃から全身倦怠感、呼吸困難が出現し、妊娠30週に増悪が認められた。そのため、近医を受診し急性心不全と診断され、当院へ紹介となった。入院時、起坐呼吸、胸水貯留と高度の下腿浮腫を認め、経胸壁心エコー検査によって連合弁膜症（大動脈弁・僧帽弁）と診断された。同時に、著明な白血球・CRPの上昇（白血球 12030/ $\mu$ l, CRP 20.45mg/dl）を認め、感染性心内膜炎を発症していた。血液培養では *Streptococcus Sanguinis* が検出された。感染性心内膜炎に対して ABPC/SBT、CTX の投与を開始し、心不全に対する治療も行った。感染性心内膜炎は、抗生剤投与によって速やかに改善し、36週に予定帝王切開を行った。児は、2050g、女児、Apgar score 8/9であった。術後より発熱・頻脈・血圧低下・不穏・呼吸状態の悪化を認めた。僧帽弁・大動脈弁が、弁破壊進行によって重度の弁逆流を呈しており弁置換術を計画した。分娩後16日、急速な心機能低下により、緊急両弁置換術を行った。術後経過は良好で、両弁置換術により心機能は改善し、術後38日目に退院した。

【結語】リウマチ性弁膜症を合併し、妊娠中の齲歯治療を契機に発症した細菌性心内膜炎を経験した。細菌性心内膜炎に対する治療により妊娠を継続することができたが、産褥期に心機能低下による弁置換術を必要とした。弁膜症は、産褥期の静脈還流増加によって急激に増悪する可能性があり、分娩終了後も厳重な管理を要する。



## P6-7 大動脈弁輪拡張症合併のマルフアン症候群に対し David 術を選択し、 出産可能であった一例

### A case report that was able to give birth after David operation for Marfan syndrome complicated with annuloaortic ectasia.

葭矢 ひとみ<sup>1)</sup>, 小暮 智仁<sup>1)</sup>, 加藤 匡人<sup>2)</sup>, 狩野 実希<sup>2)</sup>, 朝貝 省史<sup>2)</sup>, 清水 美妃子<sup>2)</sup>, 石井 徹子<sup>2)</sup>, 稲井 慶<sup>2)</sup>, 杉山 央<sup>2)</sup>, 富松 宏文<sup>2)</sup>, 篠原 徳子<sup>2)</sup>, 青見 茂之<sup>3)</sup>, 庄田 守男<sup>1)</sup>, 中西 敏雄<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 東京女子医科大学病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 東京女子医科大学病院 循環器小児科, <sup>3)</sup> 心臓血管外科

Yoshiya Hitomi<sup>1)</sup>, Tomohito Kogure<sup>1)</sup>, Tadahito Kato<sup>2)</sup>, Miki Kano<sup>2)</sup>, Seiji Asagai<sup>2)</sup>, Mikiko Shimizu<sup>2)</sup>, Tetsuko Ishii<sup>2)</sup>, Kei Inai<sup>2)</sup>, Hisashi Sugiyama<sup>2)</sup>, Hirohumi Tomimatsu<sup>2)</sup>, Tokuko Shinohara<sup>2)</sup>, Shigeyuki Aomi<sup>3)</sup>, Morio Shoda<sup>1)</sup>, Toshio Nakanishi<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Tokyo Women's Medical University Cardiology,

<sup>2)</sup> Tokyo Women's Medical University Cardiovascular Pediatrics, Cardiology, <sup>3)</sup> Cardiovascular Surgery

背景：大動脈弁輪拡張症を合併したマルフアン症候群に対しては、Bentall 術が標準的治療とされる。しかし、機械弁を用いるため永続的なワルファリン内服が必要となり、挙児希望の若年女性においては問題となる。David 術は自己弁の温存が可能であり、ワルファリン内服が不要なことから、若年女性に対しても早期に手術介入ができ、安全に妊娠、出産の計画が可能となる。今回我々は、大動脈弁輪拡張症を合併したマルフアン症候群の若年女性に対し David 術を選択し、出産に至った 1 例を経験したので報告する。

症例：29 歳女性。4 歳時にマルフアン症候群と診断され、大動脈弁輪拡張症と僧房弁逸脱に伴う閉鎖不全症で外来経過観察されていた。徐々に左室拡大と左室駆出率の低下が進行したため、25 歳時に手術検討を行った。大動脈弁閉鎖不全症が軽度で、弁尖の損傷がないことから、挙児希望を考慮し David 術+僧房弁形成術を施行した。29 歳時、自然妊娠したため、産婦人科と併診にて緊密に外来経過観察とした。検査で大動脈拡大がないこと確認し、合併症無く妊娠経過し、37 週 3 日、脊髄も膜下麻酔下選択的帝王切開術にて 2776g の男児を出生した。術後の経過も良好で、術後 8 日目に児とともに退院となった。出産 1 ヶ月後の造影 CT 検査では、大動脈拡大や解離所見は認めなかった。

結語：挙児希望のマルフアン症候群患者に対して、David 術は有効な選択肢である。

## P6-8 先天性心疾患女性の月経異常 Menstrual Disorders In Women with Congenital Heart Disease

則武 加奈恵, 大内 秀雄

国立循環器病研究センター

Kanae Noritake, Hideo Ohuchi

National Cerebral Cardiovascular Center

【背景】成人に達する先天性心疾患女性 (WCHD) は増加している。女性生殖機能異常に繋がり、社会生活にも影響する月経異常は、海外でチアノーゼ性心疾患、Fontan 術後に頻度が高いという報告がある。しかし、国内での報告はなく、WCHD の月経と関連因子について検討した。

【方法】2011 年 6 月から 2014 年 5 月に入院した WCHD 155 例 (16 歳～58 歳; 中央値 27 歳) を対象に、アンケート (初経年齢、月経周期、量、持続日数、随伴症状) を実施。診断、手術回数、身体所見、臨床検査所見との関連を検討した。

【結果】初経は 13.3 ± 2.2 歳。早発 1 例 (1%)、遅発 12 例 (8%)、原発性無月経 3 例 (2%)。単変量解析で遅発月経は手術高頻度 (p=0.0007)、チアノーゼ性心疾患 (p=0.0123)、SpO2 低値 (p=0.006)、多変量解析では手術高頻度、SpO2 低値で有意に多かった。体脂肪率測定した 64 例中月経周期異常 30 例 (47%)、日数異常 15 例 (23%)、随伴症状を 50 例 (78%) に認めた。周期異常は、単変量解析で手術回数 (p=0.0143)、Fontan (p=0.0491)、体脂肪率 (p=0.0181)、チアノーゼ (p=0.0235) と、多変量解析で手術回数、体脂肪率と関連があった。

量異常は、単変量解析で診断、手術回数、INR、プロラクチン、FT4、peak VO2 と関連したが多変量解析ではどれも認めず。月経日数異常は単変量解析で ANP、LDL/HDL、テストステロン、多変量解析で ANP と関連した。

随伴症状は SpO2 低値、過多月経・過超月経が多かった。

【まとめ】手術回数の多い WCHD で遅発月経、月経周期異常が多く、成熟期前の卵巣機能への影響が示唆された。周期異常は体脂肪率と関連、月経日数、月経量は脂質、ホルモン、投薬との関連も考えられ、血行動態以上に、生活習慣、食事などに影響を受けている可能性がある。

## P6-9 ASO 施行後に出産した Ebstein 奇形、ASD の妊婦例 Case report of pregnancy & delivery of Ebstein's anomaly with ASD after ASO

畠山 欣也, 春日 亜衣, 堀田 智仙, 堤 裕幸  
札幌医科大学小児科学講座

Kinya Hatakeyama, Ai Kasuga, Tomonori Horita, Hiroyuki Tsutsumi  
Department of Pediatrics Sapporo Medical University

【背景・目的】Ebstein 奇形の臨床症状は胎内で死亡するものから生涯にわたり治療を要しない例など様々である。Ebstein 奇形、心房中隔欠損 (以下、ASD) と診断され、ASD に対して ASO を施行し 28 歳で無事出産した症例を報告する。

【症例】11 歳・心雑音で当科を紹介され、Ebstein 奇形、ASD の診断。14 歳時に心臓カテーテル検査施行、閉鎖が必要と判断されたが、カテーテルインターベンションによる閉鎖を希望され日本での承認を待機。23 歳で  $\phi$  13mm の device を留置し完全閉鎖を確認。28 歳で選択的帝王切開にて 36 週 + 0 日、2666g の男児を出生。妊娠・分娩・出産に関連して心不全を示唆する所見は認めなかった。TR は、mild で全経過を通じてほとんど変化なし。CTR は、妊娠前が 54% で妊娠直後は 58%。妊娠 25 週に MRI を施行したが、心拡大や心機能に問題はなかった。BNP は、19.2 ~ 66.0 (pg/ml)、hANP は、37.2 ~ 14.4 (pg/ml) の間で推移した。出産 1 年後に施行した、CPX は、Peak VO<sub>2</sub>: 24.3 ml/kg/min (71% Predicted) であった。

【考案】Ebstein 奇形の特徴として右心負荷が問題となるが妊娠に伴いその負荷は増加する。治療戦略として ASD の閉鎖は重要でありと考えられ、今後の症例を重ねた検討が必要である。

## P6-10 妊娠中循環器専門医による評価なく 2 児を出産できた心室中隔欠損の 1 例 Successful pregnancy and delivery without cardiologist a case report

堀口 泰典  
国際医療福祉大学 小児科

Yasunori Horiguchi  
International University of Health and Welfare, Department of pediatrics

(目的) 先天性心疾患患者の妊娠・分娩は循環器専門医 (専門医)、心臓血管外科等が揃う施設で行うべきと言われる。今回、専門医による心行動態評価なく 2 回妊娠・分娩を経過した症例を経験したので報告する。

(症例) 38 歳女性。3 か月時心雑音を指摘され心室中隔欠損と診断されたが、心内修復術を受けることなく経過した。24 歳時第 1 子を妊娠、総合病院産科で管理され妊娠 39 週正常分娩で 3188 g の女児を出産。母児とも異常なく産後 5 日で退院し順調に経過した。25 歳時第 2 子を妊娠、同病院産科で管理され妊娠 40 週正常分娩で 2982g の女児を出産。児は新生児黄疸を治療されたが母体は異常なく産後 5 日で退院、問題なく経過した。この 2 回の妊娠～分娩の間、専門医の診察、検査は全くなかった。

38 歳時の所見: ①傍膜様部心室中隔欠損 (本来 12mm  $\phi$ 、PSL で 3mm  $\phi$  に縮小)。②胸部 XP: 正常範囲。③心電図左軸偏移のみ。  
(考案) 本例では欠損が縮小し心内修復不要と判断されていたが、2 回の妊娠共心行動態の評価は全くされなかった。妊娠では容量負荷が 1.5 倍に増えるため、特に後期に評価はすべきと思われるが、問題なく経過したことは平常時心行動態に問題なければ妊娠～産後早期まで厳重な管理は不要なのかもしれない。

(結論) 1) 専門医による心行動態評価なく 2 回の妊娠・分娩を経験した症例を報告した。2) 平常時の心行動態に問題無ければ妊娠に伴う循環管理は不要かもしれない。

## P7-1 肺高血圧症合併心室中隔欠損に対して閉鎖術施行後、長期間を経て肺高血圧症の進行を認めた症例

### Symptomatic Severe Pulmonary Arterial Hypertension Developed long after Shunt Closure for Ventricular Septal Defect with Pulmonary Arterial Hypertension

藤野 剛雄<sup>1)</sup>, 八尾 厚史<sup>2)</sup>, 稲葉 俊郎<sup>1)</sup>, 波多野 将<sup>1)</sup>, 新田 大介<sup>1)</sup>, 村岡 洋典<sup>1)</sup>, 皆月 隼<sup>1)</sup>, 今村 輝彦<sup>3)</sup>, 牧 尚孝<sup>1)</sup>, 絹川 弘一郎<sup>3)</sup>, 小室 一成<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 東京大学医学部附属病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 東京大学保健・健康推進本部,

<sup>3)</sup> 東京大学大学院医学系研究科重症心不全治療開発講座

Takeo Fujino<sup>1)</sup>, Atsushi Yao<sup>2)</sup>, Toshiro Inaba<sup>1)</sup>, Masaru Hatano<sup>1)</sup>, Daisuke Nitta<sup>1)</sup>, Hironori Muraoka<sup>1)</sup>, Shun Minatsuki<sup>1)</sup>, Teruhiko Imamura<sup>3)</sup>, Hisataka Maki<sup>1)</sup>, Koichiro Kinugawa<sup>3)</sup>, Issei Komuro<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo,

<sup>2)</sup> Division for Health Service Promotion,

<sup>3)</sup> Department of Therapeutic Strategy for Heart Failure, The University of Tokyo

肺動脈性肺高血圧症 (PAH) を伴う左右シャント性疾患に対してシャント修復術を施行した後、PAH の残存さらには進行を認めることがしばしば経験される。我々は、PAH 合併成人心房中隔欠損患者に対して閉鎖術を施行する際、肺高血圧ターゲット治療薬を併用しなければ PAH が術後経時的に増悪するリスクがあることを報告した。今回、1 歳時に PAH 合併心室中隔欠損 (VSD) に対して閉鎖術を施行され、27 年後に著明な PAH を呈した症例を経験したので報告する。

症例は 28 歳男性。VSD の診断で生後 11 ヶ月時に心臓カテーテル検査を施行され、Qp/Qs 1.44、肺血管抵抗 (PVR) 4.1WU・m<sup>2</sup> と左右シャントに伴う PAH の合併を認めた。生後 12 ヶ月で VSD パッチ閉鎖術を施行。術中の肺生検では、Heath-Edwards Grade 2 の所見であった。その後、近医の外來で 3 年に 1 回程度フォローされており、自覚症状無く経過した。18 歳で就職を機に外來受診をしなくなった。25 歳になり、労作時息切れを自覚し近医を受診。肺高血圧症 (PH) の診断で利尿薬内服を開始されたが、状態は改善せず、28 歳時に当院を紹介受診となった。心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧 78mmHg、PVR 20.8WU と著明な PAH を認めた。シャント残存は無く、その他の PH の原因疾患も認めず、左右シャント修復後に進行した PAH と判断し、治療を開始した。

本症例の如く、幼少期に閉鎖術を施行されたにも関わらずその後長期間を経て PAH 増悪を認める症例が存在する。文献的考察を踏まえて報告する。

## P7-2 肺高血圧と主肺動脈瘤を有した心房中隔欠損症術後の成人例

### An adult case of pulmonary hypertension and main pulmonary artery aneurysm after patch closure of atrial septal defect

中村 洋範<sup>1)</sup>, 小坂橋 俊美<sup>1)</sup>, 柿崎 良太<sup>1)</sup>, 村上 雅美<sup>1)</sup>, 木村 純人<sup>2)</sup>, 猪又 孝元<sup>1)</sup>, 石井 正浩<sup>2)</sup>, 阿古 潤哉<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 北里大学医学部循環器内科学, <sup>2)</sup> 北里大学医学部小児科学

Hironori Nakamura<sup>1)</sup>, Toshimi Koitabashi<sup>1)</sup>, Ryota Kakizaki<sup>1)</sup>, Masami Murakami<sup>1)</sup>, Sumito Kimura<sup>2)</sup>, Takayuki Inomata<sup>1)</sup>, Masahiro Ishii<sup>2)</sup>, Junya Ako<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University School of Medicine,

<sup>2)</sup> Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine

症例は 46 歳、女性。1987 年の 11 歳時に他院で心房中隔欠損 (ASD) の手術を受け、無症状で経過していた。2013 年 5 月から感冒を契機に労作時息切れが出現し、当院へ紹介受診となった。受診時 NYHA 機能分類 II m であり、心エコー図検査では著明な右心拡大、重症肺動脈弁逆流 (PR) を認め、左室の収縮能は保たれていたが、全心周期を通して右室からの強い圧排を受けていた。胸部 CT では主肺動脈に 6cm の巨大瘤を認めた。心臓カテーテル検査では、残存シャントはなかったが、右房圧の上昇に加え、平均肺動脈圧 26mmHg、肺血管抵抗 3.3 woods と肺高血圧を認めた。一方、肺動脈楔入圧と左室拡張末期圧も 16、19mmHg と高値であった。心拍出係数は 2.1 L/min/m<sup>2</sup> と低下しており、複雑な病態を呈した。前医の手術記録および心エコー図検査の経過から、肺動脈弁の器質異常に伴う PR、肺動脈拡張は手術時より存在し、肺高血圧と更なる肺動脈拡張は進行性であることが示唆された。以上より、労作時呼吸困難、肺高血圧、肺動脈瘤の原因として、肺動脈性肺高血圧の関与、PR による肺動脈拡張および右心拡大、右室の圧排による左室拡張不全が考えられ、肺高血圧治療薬とともに外科的介入が必要と考えられた。

術後経過が良好とされている ASD では術後は通院を中止することも多い。しかし、遠隔期に肺高血圧や肺動脈瘤、肺動脈逆流が顕在化し、介入が必要となる重症例が存在する。術後に弁逆流や肺動脈拡張が残存する症例では、注意深い経過観察を要する。

## P7-3 異なる治療戦略を選択した高齢者動脈管開存症の2症例

### Two elderly cases with patent ductus arteriosus who underwent different therapeutic approaches

松本 賢亮, 大岡 順一, 田中 秀和, 堂國 久美子, 羽溪 優, 畑澤 圭子, 松添 弘樹, 下浦 広之, 佐野 浩之, 土岐 啓己, 佐和 琢磨, 元地 由樹, 望月 泰秀, 漁 恵子, 平田 健一  
神戸大学病院 循環器内科

Kensuke Matsumoto, Junichi Ooka, Hidekazu Tanaka, Kumiko Dokuni, Yutaka Hatani, Keko Hatazawa, Hiroki Matsuzoe, Hiroyuki Shimoura, Hiroyuki Sano, Hiromi Toki, Takuma Sawa, Yoshiki Motoji, Yasuhide Mochizuki, Keko Ryo, Ken-Ichi Hirara  
Kobe University Hospital, Department of Cardiology

異なる治療戦略を選択した高齢者動脈管開存症 (PDA) の2症例を報告する。

【症例1】83歳、女性。82歳頃より軽労作にて呼吸困難管が出現するようになった。その後次第に疲労感が増悪し、精査目的に当院入院となった。心エコー図検査にてPDAが確認され、長年にわたる左室容量負荷による心拡大、中等度の僧帽弁閉鎖不全症、および心房細動を併発していた。本症例に対してはPDA閉鎖のみではなく、合併する弁膜疾患および心房細動に対しても治療介入が必要であると考えたため開心術を選択し、以後良好な経過を得た。

【症例2】71歳、女性。69歳時より呼吸苦が出現。徐々に症状の増悪を認めたため、心不全の診断にて入院となった。入院後に行われた心エコー図検査にて、初めてPDAが確認された。本症例においては有意な弁膜症はなく、PDAにともなう容量負荷が心不全の原因と考えられたため、経カテーテル的動脈管閉鎖術を選択した。

PDAは幼少期に診断される事が多いが、成人まで診断・加療されない例は稀である。そのためこのような症例に対する明確な治療指針が存在しないのが現状である。長期間にわたる容量負荷に伴い、1例目は弁膜症と発作性心房細動を合併しており、2例目は慢性心房細動を合併していた。高齢患者においては、PDAによる容量負荷に対する表現形が症例ごとに異なり、その対応も個々の症例により変える必要があるものと考えられた。

## P7-4 心臓再同期療法 (CRT) により心機能の改善を得た修正大血管転位の3例

### Three cases undergoing CRT implantation in congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) patients with systemic right ventricle.

戸田 洋伸<sup>1)</sup>, 西井 伸洋<sup>1)</sup>, 中川 晃志<sup>1)</sup>, 永瀬 聡<sup>1)</sup>, 森田 宏<sup>1)</sup>, 伊藤 浩<sup>1)</sup>, 笠原 真吾<sup>2)</sup>, 赤木 禎治<sup>2)</sup>, 佐野 俊二<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 岡山大学病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 岡山大学病院 心臓血管外科

Hironobu Toda<sup>1)</sup>, Nobuhiro Nishi<sup>1)</sup>, Koji Nakagawa<sup>1)</sup>, Satoshi Nagase<sup>1)</sup>, Hiroshi Morita<sup>1)</sup>, Hiroshi Ito<sup>1)</sup>, Shingo Kasahara<sup>2)</sup>, Teiji Akagi<sup>2)</sup>, Shunji Sano<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Okayama University Hospital Cardiovascular Medicine dept,

<sup>2)</sup> Okayama University Hospital Cardiovascular Surgery dept.

背景：心臓再同期療法 (CRT) は心室の非同期運動を伴う低心機能の心不全症例に対して有効性が確立しているが、先天性心疾患を背景とした心不全症例に対する有効性は証明されていない。今回、心不全を伴う修正大血管転位に対してCRTを施行した症例を経験したため報告する。

症例①、60歳男性。23歳時に修正大血管転位と診断され、47歳時に完全房室ブロックを発症しDDDペーシングを導入された。60歳時に心不全増悪(NYHA III)にて入院。心室ペーシングのためQRS幅が213msecと広く右室収縮率は30%と低下を認めた。CRT pacingにより右室のdp/dtの増加が得られたためCRTを施行。術後、QRS幅は短縮し、心不全症状および運動耐容能に改善が見られた。

症例②、65歳男性。右胸心で20歳時に修正大血管転位と診断された。48歳時に三尖弁逆流に対して三尖弁置換術を行ったが、その入院中に房室ブロックを発症し、DDDペーシングを導入された。65歳時に労作時の息切れ等、心不全症状を生じるようになったため、CRTを施行したところ、心不全症状および運動耐容能に改善が見られた。

症例③、69歳女性。40歳時に修正大血管転位と診断され、57歳時に三尖弁置換術を施行された。69歳時、完全房室ブロックを認め、右室の収縮能は低下しており、NYHA IIIの心不全症状を呈していたため、CRTを施行したところ、心不全症状および運動耐容能の改善を認めた。

結語 心不全を合併した修正大血管転位に対してCRTが奏功した3症例を経験したため考察を含めて報告する。



## P7-5 肺高血圧症、門脈大循環シャントを合併した多脾症候群の1例

### A case of polysplenia complicated with pulmonary hypertension and extrahepatic portosystemic shunt

林 真理子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 狩野 実希, 小暮 智仁, 加藤 匡仁, 朝貝 省史, 中西 敏雄  
東京女子医科大学 循環器小児科

Mariko Hayashi, Kei Inai, Tokuko Shinohara, Miki Kanou, Tomohito Kogure, Tadahito Katoh, Seiji Asagai, Toshio Nakanishi

Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan

多脾症候群、房室中隔欠損症術後、肺高血圧症に対してボセンタン内服、在宅酸素で経過観察中の68歳女性。8歳より心雑音、運動時のチアノーゼを指摘されていたが、運動制限のみで日常生活をおくり、無治療経過観察されていた。18、19歳で妊娠したが、いずれも妊娠初期で自然流産。30歳3回目の妊娠時に浮腫、呼吸困難等の心不全症状を認めたため妊娠4ヶ月で人工妊娠中絶した。その時のスクリーニング検査で不完全型房室中隔欠損症、奇静脈結合、共通房室弁、肺高血圧症と診断され、当科を初診。31歳時に心房中隔造設術を施行した。術前の平均肺動脈圧(mPAP)50mmHg、術後もmPAP50mmHgと肺高血圧の程度に変化はなく経過し、その後ボセンタンを導入した。68歳の冬、意識障害(JCS-10)振戦を主訴に救急搬送され、採血上アンモニア $300\mu\text{mol/dl}$ と高値であり肝性脳症と診断。精査にて門脈大循環シャントがあると診断された。肝不全用アミノ酸製剤を用いてアンモニアは徐々に低下し意識レベルも改善したが、肝硬変があるためシャント閉塞術は合併症が大きいと判断し、シャント開存のまま経過観察している。多脾症候群の患者では、門脈大循環シャントを合併している例が少なくない。術後遷延する肺高血圧や高アンモニア血症を認めた際には鑑別の一つとして検索する必要がある。

## P7-6 感染性心外膜炎により心原性ショックとなった肺高血圧合併心房中隔欠損症の一例

### A case of atrial septal defect with pulmonary hypertension having cardiogenic shock without typical findings of cardiac tamponade caused by infectious pericarditis

脇坂 収, 大家 辰彦, 原口 美帆, 山末 象三, 有川 雅也  
大分医療センター 循環器内科

Osamu Wakisaka, Tatsuhiko Ooie, Miho Haraguchi, Shozo Yamasue, Masaya Arikawa  
Oita medical center, cardiovascular medicine

【症例】63歳男性。

【主訴】呼吸苦

【現病歴】幼少時より心雑音を記録されていた。30歳ごろに心房中隔欠損症(ASD)に対して開胸手術を受けたが、右房は軽度拡大程度で肺高血圧が著明であったため、リスクが高いとのことで開心手術は施行されずに終了している。その後、近医で加療されておりNYHA II度程度の心不全症状で経過していた。平成25年2月に呼吸苦、胸痛が出現し心のう液貯留を指摘され、当科紹介入院となった。

【経過】心臓超音波検査にて右房・右室の拡大および中等度の心のう液貯留を認めた。左室駆出率は正常範囲であった。右房の虚脱など典型的な心タンポナーデを示唆する所見は認めなかった。入院後、血圧低下を来したため心のう穿刺を施行した。心のう液は膿性であり、300mlドレナージした。心のう液ドレナージ後より血圧は上昇した。抗生剤投与および心不全に対する薬物治療を施行し全身状態は改善した。経食道心エコーでは左房の欠損孔は二次孔欠損(48x24mm)であり、肺高血圧に対してペラプロストを開始したが自覚症状のため中止した。ASDに対する加療および肺高血圧症に対する薬物療法のため某大学病院へ紹介となった。

【考察】感染性心外膜炎により心のう液貯留を来したが、ASDおよび肺高血圧症のため典型的な心タンポナーデの所見を呈することなく低心拍出量となったと考えられた。同様な症例では心臓超音波検査にて心タンポナーデの有無を判断することは困難であることが示唆された。

## P7-7 Treat and Repair を施行した肺高血圧症合併心房中隔欠損症の一例 A treated and repaired case of severe pulmonary hypertension associated with Atrial Septal Defect

家村 素史<sup>1)</sup>, 寺町 陽三<sup>1)</sup>, 田原 宣広<sup>2)</sup>, 須田 憲治<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 聖マリア病院小児循環器内科, <sup>2)</sup> 久留米大学医学部心臓・血管内科, <sup>3)</sup> 久留米大学小児科

Motofumi Iemura<sup>1)</sup>, Yozo Teramachi<sup>1)</sup>, Nobuhiro Tahara<sup>2)</sup>, Kenji Suda<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> St. Marys Hospital, Division of Pediatric Cardiology,

<sup>2)</sup> Department of Internal Medicine, Division of Cardio-Vascular Medicine, Kurume University School of Medicine,

<sup>3)</sup> Department of Pediatrics, Division of Division of Pediatric Cardiology, Kurume University School of Medicine

(症例) 33 歳、女性。出生時や健康診断で異常を指摘されたことはなかった。19 歳になり安静時の呼吸困難が突然出現、徐々に増悪したため、近医を受診。聴診にて IIP 成分が亢進しており、肺高血圧症を疑われ、21 歳時に精査加療目的で紹介となった。心エコー検査で約 20mm の心房中隔欠損症、左室中隔の拡張・収縮期の圧排像、三尖弁閉鎖不全を認め、推定右室圧は 106 mm Hg と著明な肺高血圧所見を認めた。カテーテル検査での酸素負荷前後の肺動脈圧は 89/49 (64) から 75/43 (56) mmHg、肺血管抵抗 14.1 から 7.3 単位、Qp/Qs 0.84 から 1.34 であり修復術は困難と判断、在宅酸素療法およびボセンタンおよびシルデナフィルの内服を開始し、経過観察とした。内服を約 7 年継続後の酸素負荷前後のカテーテルでの肺動脈圧は 73/35 (50) から 74/33 (49) mmHg、肺血管抵抗 8.7 から 4.8 単位、Qp/Qs 1.01 から 1.98 であり、修復術可能と判断し、27 歳時に外科的心房中隔閉鎖術を施行した。術後 6 年が経過して、内服や在宅酸素療法は継続しているが、血行動態や自覚症状は改善し、日常生活、就業も問題なく可能となっている。

(結論) 重症肺高血圧症の存在により手術が困難と考えられているシャント性心疾患例において肺血管拡張療法を行い、心修復術が可能か検討することも必要と考える。

## P7-8 Fallot 四徴症術後遠隔期に出現した右心不全に対するトルバプタンの治験例 Tolvaptan for a Case in the Late Period of Postoperative Tetralogy of Fallot: Case Report

柿崎 良太, 小坂橋 俊美, 中村 洋範, 村上 雅美, 品川 弥人, 猪又 孝元, 阿古 潤哉

北里大学医学部循環器内科学

Ryota Kakizaki, Toshimi Koitabashi, Hironori Nakamura, Masami Murakami, Hisahito Shinagawa,

Takayuki Inomata, Junya Ako

Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University School of Medicine

症例は 64 歳、男性。14 歳時に Fallot 四徴症 (TOF)、心房中隔欠損症 (ASD) に対して心室中隔欠損パッチ閉鎖、右室流出路形成、肺動脈弁交連切開、ASD 直接閉鎖術を施行した。術後は長期間 NYHA I 度で経過していた。しかし、5ヶ月前より右胸水の貯留と労作時呼吸困難を認め、NYHA III 度となり入院となった。心臓超音波検査では拡大した右室と、心室中隔の扁平化、収縮性心膜炎 (CP) 様の early diastolic notch を認めた。肺動脈弁逆流 (PR) と三尖弁逆流 (TR) は中等度であり、外科的治療の対象にはならなかった。心臓カテーテル検査では、平均肺動脈圧 13mmHg と肺高血圧を認めなかったが、平均右房圧は 13mmHg、同時圧測定で両心室の拡張末期圧は一致しているものの、右室圧波形は明らかな dip and plateau 型を示さなかった。心膜は一部石灰化を認めたが、右心不全の原因は、右心拡大に伴う左室拡張障害か CP かの鑑別は困難であり、外科的治療には踏み切れなかった。フロセミドの投与では胸水のコントロールが困難だったため、トルバプタンの内服を開始した。

トルバプタンは水利尿をもたらす新たな利尿薬である。間質から血管内への水分回収効果により、フロセミド単独では困難であった病態においても体液管理が可能となった。CP 例でも有効性を示す報告例が散見される。TOF の術後の右心不全では、外科的介入ポイントとして PR や TR に着目しがちであるが、術後長期にわたる成人例では CP 様の病態も念頭においた治療戦略が必要である。

---

## P7-9 Non-invasive edema index assessed by bioelectrical impedance spectroscopy can predict cardiac events in adults with congenital heart disease

Ayako Kitada, Yumi Shiina, Takeaki Shirai, Koichiro Niwa  
St.Luke's International Hospital

Background: We aimed to evaluate the non-invasive predictive value of cardiac events using bioelectrical impedance spectroscopy in adults with congenital heart disease.

Methods: This is a prospective study. Consecutive 112 adults with congenital heart disease (age 36.5±14.5 yrs, 48 males) were enrolled.

Patients with pacemaker were excluded because bioelectrical impedance spectroscopy measurement is not allowed. Cardiac events included heart failure, increased dose of diuretics due to worsened breathlessness, fatal arrhythmia, and hospitalization (hospitalization for ablation was excluded). We evaluated various factors including age, sex, NYHA FC, BMI, taking medication, serum albumin, hemoglobin, serum creatinine, eGFR, NT-pro BNP, and edema index (ratio of extracellular water to total body water assessed by bioelectrical impedance spectroscopy).

Results: Follow-up period was between 1 day and 401 days. 16 patients had cardiac events (heart failure: 5, worsened breathlessness: 7, hemoptysis: 1, syncope: 1, hospitalization for AT: 1 and VT:

1). On single regression analysis, taking ACE-I/ARB, age, serum albumin, taking diuretics, eGFR, NYHA FC, serum NT-pro BNP, edema index were important factors.

On Cox-hazard multi regression analysis, serum NT-pro BNP level and edema index were the most important predictive values of cardiac events (P value 0.03 and 0.001, hazard ratio 1.002 and 8.97, 95%CI 1.0001-1.003 and 2.42-33.1). Edema index>0.39 predicted cardiac events with sensitivity of 78.6% and specificity of 94.8%.

Conclusions: Non-invasive edema index assessed by bioelectrical impedance spectroscopy is a very useful predictive value of cardiac events in adults with congenital heart disease.

---

## P7-10 Fallot 四徴症術後成人期に心不全をきたした 2 症例の比較 Comparison of Two Adult Cases with Heart Failure in the Late Period of Postoperative Tetralogy of Fallot

小坂橋 俊美, 猪又 孝元, 柿崎 良太, 中村 洋範, 村上 雅美, 成毛 崇, 阿古 潤哉  
北里大学医学部循環器内科学

Toshimi Koitabashi, Takayuki Inomata, Kakizaki Ryota, Hironori Nakamura, Masami Murakami,  
Takashi Naruke, Junya Ako  
Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University School of Medicine

症例①は 11 歳で心内修復術を受けたファロー四徴症 (TOF) 術後で、長期間無症状で経過したが、40 歳時に NYHA IV 度の重症心不全となった。重症肺動脈弁逆流 (PR) と三尖弁逆流 (TR) による右心拡大と、大量の腹水貯留を含む著明な右心不全所見を認めた。さらに右室拡大による左室の圧排から拡張障害を生じ、低心拍出と左心不全、肺高血圧も伴っていた。最大限の内科的治療にもかかわらず、改善は NYHA III にとどまった。PR と TR が病態悪化因子の一つと考えられたが、すでに終末期の病態であり、外科的介入は困難であると判断された。症例②は 5 歳で心内修復術を受けた TOF 術後症例である。37 歳時より心不全症状が出現し、内服加療を開始した。以後 NYHA II 度で経過しているが、44 歳時にさらなる心不全増悪傾向を認めた。右室拡張末期容量、収縮末期容量はそれぞれ 519、328ml と右室は著明に拡大していた。病態は、症例①と類似しており、PR と TR に対する外科的介入が検討された。

TOF 術後の PR に対する成人期の再手術は、右室拡大が顕著な場合、効果が乏しいと報告されている。しかし、病期の異なる 2 症例を比較することで、症例②の行く末は、内科的治療抵抗性の症例①の重症心不全状態であることが予想される。症例②では、たとえ現在の症状を改善させなくとも、病態悪化の進行をくいとめる目的において、外科的介入の意義を見出すことはできると思われる。

## P8-1 成人期まで未治療であったチアノーゼ性心疾患の2例

### Two patients with cyanotic congenital heart disease who have not performed surgical repair

高田 秀実<sup>1)</sup>, 檜垣 高史<sup>1)</sup>, 太田 雅明<sup>1)</sup>, 千阪 俊行<sup>1)</sup>, 森谷 友造<sup>1)</sup>, 山口 洋平<sup>1)</sup>, 石井 榮一<sup>1)</sup>, 岡村 達<sup>2)</sup>, 大倉 正寛<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 愛媛大学 小児科, <sup>2)</sup> 愛媛大学 心臓血管呼吸器外科

Takata Hidemi<sup>1)</sup>, Higaki Takashi<sup>1)</sup>, Ohta Masaaki<sup>1)</sup>, Chisaka Toshiyuki<sup>1)</sup>, Moritani Tomozo<sup>1)</sup>, Yamaguchi Youhei<sup>1)</sup>, Ishii Eiichi<sup>1)</sup>, Okamura Toru<sup>2)</sup>, Okura Masahiro<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Ehime University Hospital, Department of Pediatrics,

<sup>2)</sup> Ehime University Hospital, Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery

成人先天性心疾患患者は年々増加し、様々な問題点が指摘されている。心房中隔欠損術後の成人患者は多くみられるが、まれにそれ以外の先天性心疾患で未修復のまま成人期を迎える患者がみられる。今回我々は2例の成人期未修復チアノーゼ性心疾患を経験した。

症例1は56歳女性。就学前より心雑音を指摘され、フォロー四徴症と診断された。近年は繰り返す心不全のため、入退院を繰り返していた。心不全の増悪を認め、当科紹介された。カテーテル検査を施行し、手術適応と考えられた。心内修復術(心室中隔閉鎖、心房中隔閉鎖、肺動脈弁形成、三尖弁形成、MAZE)を施行された。術後の状態は安定しており、自覚症状も改善した。

症例2は62歳女性。幼少期よりチアノーゼを認め、12歳時にフォロー四徴と診断された。37歳時に完全大血管転位(III型)と診断された。手術適応なしと判断され、内科的治療を行われていたが、チアノーゼが進行するため、当科に紹介された。エコー、CT、心臓カテーテル検査にて、上記と診断、肺高血圧はなかった。小児期では治療適応であるが、側副血行路の増生や年齢を考慮すると、心内修復術を行うべきかどうか疑問が残る。本人も長年治療方法はないとの説明を受けており、治療に踏み切れないという問題点もあり、現在今後の方針を検討中である。

## P8-2 肺空洞形成を合併した未手術のファロー四徴、肺動脈閉鎖の44歳成人女性の1例

### A case of 44-year-old female with unrepaired Tetralogy of Fallot with Pulmonary Atresia complicated by pulmonary cavitory lesion

中村 香絵<sup>1)</sup>, 村上 洋介<sup>1)</sup>, 佐々木 起<sup>1)</sup>, 藤野 光洋<sup>1)</sup>, 川崎 有希<sup>1)</sup>, 江原 英治<sup>1)</sup>, 吉田 修一郎<sup>2)</sup>, 吉田 葉子<sup>2)</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>2)</sup>, 渡邊 卓次<sup>3)</sup>, 荒木 幹太<sup>3)</sup>, 石丸 和彦<sup>3)</sup>, 西垣 恭一<sup>3)</sup>, 福島 裕子<sup>4)</sup>, 白野 倫徳<sup>5)</sup>, 後藤 哲志<sup>5)</sup>

<sup>1)</sup> 大阪市立総合医療センター小児循環器内科, <sup>2)</sup> 同小児不整脈科, <sup>3)</sup> 同小児心臓血管外科,

<sup>4)</sup> 同病理部, <sup>5)</sup> 同感染症科

Kae Nakamura<sup>1)</sup>, Yosuke Murakami<sup>1)</sup>, Takeshi Sasaki<sup>1)</sup>, Mitsuhiro Fujino<sup>1)</sup>, Yuki Kawasaki<sup>1)</sup>, Eiji Ehara<sup>1)</sup>, Shuichiro Yoshida<sup>2)</sup>, Yoko Yoshida<sup>2)</sup>, Tsugutoshi Suzuki<sup>2)</sup>, Takuji Watanabe<sup>3)</sup>, Kanta Araki<sup>3)</sup>, Kazuhiko Ishimaru<sup>3)</sup>, Kyoichi Nishigaki<sup>3)</sup>, Hiroko Fukushima<sup>4)</sup>, Michinori Shirano<sup>5)</sup>, Tetsusi Goto<sup>5)</sup>

<sup>1)</sup> Osaka City General Hospital Pediatric Cardiology dept, <sup>2)</sup> Pediatric Electrophysiology dept,

<sup>3)</sup> Pediatric Cardiovascular Surgery, <sup>4)</sup> Pathology Section, <sup>5)</sup> Infectious Disease Center

【はじめに】ファロー四徴、肺動脈閉鎖(TOF、PA)は未手術の場合、10歳以上の生存率は8%、成人例での平均死亡年齢は33歳と報告されている。

【症例】44歳女性。1歳頃よりチアノーゼがあり、3歳6か月時に偽性総動脈幹症と診断。12歳時と18歳時に心臓カテーテル検査を受け、TOF、PA、主要体肺側副動脈(MAPCA)と診断されたが、手術適応なしとして経過観察されていた。24歳時当院初診。25歳時と32歳時に咯血あり。35歳時に不明熱の精査目的で施行した胸部CT検査で左肺尖部の肺空洞形成を認め肺アスペルギローマが疑われた。抗酸菌培養は陰性であった。それ以降は年2回程度、咯血のため入院を繰り返したが対症療法のみで改善していた。SpO<sub>2</sub>は80%前後、NYHA II度であったが、徐々に労作時のSpO<sub>2</sub>が低下し、36歳時に施行した造影CT検査で左MAPCAの完全閉塞を認めた。43歳時、大量の咯血を繰り返し入院。造影CT検査で、左肺尖部の空洞病変周辺に多数の異常血管を認め出血源と考えられたため、異常血管に対するゼラチンスポンジを用いた動脈塞栓術を3度施行した。術後、咯血は消失し、1年以上咯血なく経過した。44歳になり、入院1か月前から呼吸苦あり。入院当日に発熱と呼吸苦増悪のため緊急入院した。胸部CT検査で左下肺の透過性低下を認め細菌性肺炎と診断し抗菌薬治療を行ったが改善せず入院8日目に永眠された。病理解剖を行い現在精査中である。

【まとめ】TOF、PAの自然歴について、病理所見を合わせて報告する。



## P8-3 86歳まで長期間経過観察中の修正大血管転位症の1例 Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries in 86-year-old Woman

星賀 正明<sup>1)</sup>, 宗宮 浩一<sup>1)</sup>, 片山 博視<sup>2)</sup>, 石坂 信和<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 大阪医科大学 循環器内科, <sup>2)</sup> 小児科

Masaaki Hoshiga<sup>1)</sup>, Koichi Sohmiya<sup>1)</sup>, Hiroshi Katayama<sup>2)</sup>, Nobukazu Ishizaka<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Osaka Medical College, Department of Cardiology, <sup>2)</sup> Pediatrics

背景: 合併心奇形を伴わない修正大血管転位症(ccTGA)は、成人期まで無症状で経過する。一方、高齢期まで生存する例は少なく、その自然歴には不明な点が多い。今回われわれは、86歳まで経過の観察ができた症例を経験した。

症例報告: 症例は86歳の女性。52歳時に胸痛出現。精査の結果、合併心奇形を伴わないSLL型ccTGAと診断された。冠動脈に狭窄を認めず。以後、外来でフォローされていた(NYHA1度)。経過中に高血圧・糖尿病を合併。複数の降圧薬投与を必要とし、80歳時よりインスリン導入となっている。不整脈の指摘はなし。加齢にともないADLは低下してきたが、85歳時までは心不全症状出現せず、また、BNPは、82歳までは80 pg/mL以下であった。

84歳時からBNPは次第に上昇。86歳時のBNPは500 pg/mL超に上昇した。心エコーでは、解剖学的三尖弁を介した左側房室弁逆流の程度は、moderateであるが、約10年間は変化を認めていない。解剖学的右室収縮(EF)は58%(78歳時)→51%(83歳時)→42%(85歳時)と次第に低下。

86歳になってから、労作時息切れ、および下腿浮腫を認めるようになり、利尿剤の追加投与がなされている。現在NYHA2度。合併心奇形を伴わないccTGAを34年間、86歳の現在まで経過観察中の一例を経験した。本症の自然歴を考える上で重要な例と考え報告する。

## P8-4 Fontan手術後の重症下肢静脈瘤により手術を行った2例 Two cases of severe varicose veins after Fontan operation requiring surgical repair

塚田 正範<sup>1)</sup>, 大内 秀雄<sup>2)</sup>, 宮崎 文<sup>2)</sup>, 山田 修<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 新潟大学医学部総合病院 小児科, <sup>2)</sup> 国立循環器病研究センター 小児循環器科

Masanori Tsukada<sup>1)</sup>, Hideo Ohuchi<sup>2)</sup>, Aya Miyazaki<sup>2)</sup>, Osamu Yamada<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Niigata University Medical and Dental Hospital,

<sup>2)</sup> National cerebral cardiovascular center Department of Pediatric Cardiology

【背景】Fontan手術(F)後の患者で下肢静脈瘤を生じることがあり、しばしば重症化する。難治性潰瘍といった下肢静脈瘤の症状が強く手術を必要とした2症例を経験したので報告する。

【症例1】35歳男性、純型肺動脈閉鎖。2歳、4歳BTシャント、9歳Glenn、RVOTR、23歳TCPC、同年SSSのためPMI施行。25歳左肺動脈血栓閉塞。両下肢に静脈瘤を認め、出血傾向、潰瘍形成あり。32歳カテーテル検査でHV19、IVC17、conduit17、SVC16、rt.PA17mmHg、C.I.1.52。33歳右下肢静脈瘤に対し手術施行。右下肢の出血傾向は改善している。

【症例2】29歳男性、三尖弁閉鎖。3歳ASD creation、4歳IAG施行。16歳両側大伏在静脈瘤。19歳両側血栓性静脈炎。24歳カテーテル検査でHV15、IVC13、conduit13、SVC12、rt.PA12、lt.PA12mmHg、C.I.2.65。21歳下肢静脈瘤に対し手術施行。術後、潰瘍形成は改善している。

【考察】F後は中心静脈圧が上昇し、末梢血管が拡大、鬱血し、局所組織、血管壁、静脈弁に炎症が起こり、リモデリングの結果、静脈弁に逆流が生じるといわれる。また、深部静脈血栓のみならずF循環の微小血栓が影響している可能性も指摘されている。以上のことよりF後に重症化した静脈瘤は保存的治療で管理が困難で時に手術を必要とする症例があり、注意が必要である。

## P8-5 幼少期に根治術困難と判断されたが成人期に根治術可能となった肺動脈閉鎖の2例 Two cases of pulmonary atresia deemed inoperative in childhood successfully operated radically in adulthood with staged palliative surgery.

堀本 佳彦<sup>1)</sup>, 朴 仁三<sup>1)</sup>, 石井 卓<sup>1)</sup>, 吉敷 香葉子<sup>1)</sup>, 稲毛 章郎<sup>1)</sup>, 中本 祐樹<sup>1)</sup>, 上田 知実<sup>1)</sup>, 嘉川 忠博<sup>1)</sup>, 高橋 幸宏<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 榊原記念病院 小児循環器科, <sup>2)</sup> 榊原記念病院 小児循環器外科

Yoshihiko Horimoto<sup>1)</sup>, In-Sam Park<sup>1)</sup>, Taku Ishii<sup>1)</sup>, Kanako Kishiki<sup>1)</sup>, Akio Inage<sup>1)</sup>, Yuki Nakamoto<sup>1)</sup>, Tomomi Ueda<sup>1)</sup>, Tadahiro Yoshikawa<sup>1)</sup>, Yukihiro Takahashi<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, Japan Research Promotion Society for Cardiovascular Diseases,

<sup>2)</sup> Department of Pediatric Cardiac Surgery

【はじめに】主要体肺動脈側副血行 (MAPCA) を伴う肺動脈閉鎖 (PA) では診断時に肺血管床の発育不良、肺高血圧等の理由で根治術困難と判断された症例が散見される。今回、成人期に根治術が可能になった2例を経験したので報告する。

【症例①】39歳女性。生下時にファロー四徴、PA、MAPCAと診断。19歳時の心カテーテル検査にて肺血管床の発育不良、肺高血圧を呈し根治術適応外と判断されていた。当院紹介後に在宅酸素、肺血管拡張薬を導入。再評価の心カテーテル検査にて肺高血圧所見なく中心肺動脈の存在が確認され、根治の可能性ありと判断した。Central shunt、BT shunt、経皮的肺動脈形成術、MAPCAのコイル塞栓術、姑息的Rastelli手術を経てRastelli手術に至った。

【症例②】25歳男性。1歳時にPA/VSD、MAPCAと診断。MAPCAの狭窄あり経過観察されていたが、低酸素血症進行のため10歳時にBTshunt施行。21歳時の心カテーテル検査にて中心肺動脈が確認され、姑息的Rastelli手術を施行。22歳時にRastelli手術、MAPCAのコイル塞栓術及び経皮的肺動脈形成術を施行し良好に経過している。

【まとめ】幼少期に根治術困難と判断された症例においても、成長発達に加え個々の症例に合わせた段階的手術や内科的治療を検討することで根治術が可能となる症例が存在する。

## P8-6 上室性不整脈を合併した成人先天性心疾患患者の血栓塞栓症頻度と抗凝固薬使用状況 Incidence of Thromboembolic Event and Usage of Anticoagulants in Adult Congenital Heart Disease Patients with Supraventricular arrhythmia

増田 慶太<sup>1)</sup>, 石津 智子<sup>1)</sup>, 青沼 和隆<sup>1)</sup>, 丹羽 公一郎<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 筑波大学 医学医療系 循環器内科, <sup>2)</sup> 聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科

Keita Masuda<sup>1)</sup>, Tomoko Ishizu<sup>1)</sup>, Kazutaka Aonuma<sup>1)</sup>, Koichiro Niwa<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Cardiovascular Division, Faculty of Medicine, University of Tsukuba,

<sup>2)</sup> Department of Cardiology, Cardiovascular Center, St. Luke's International Hospital

【背景と目的】上室性不整脈を合併した成人先天性心疾患 (ACHD) 患者に対する抗凝固療法の適応を検討した研究は皆無に等しいのが現状である。今回、ACHD患者における上室性不整脈と、それに伴う血栓塞栓症の発生頻度、抗凝固療法の投与状況について調査・分析を行った。近年登場した新規経口抗凝固薬 (NOAC) の使用状況についても同時に調査した。

【方法と結果】1982年以降、筑波大学附属病院と聖路加国際病院の2施設を受診したACHD患者1463人のうち、上室性不整脈と診断された142人 (平均年齢47±16歳、男性53.8%、心房細動72.5%・心房粗動/頻拍27.5%) をカルテレビューし、血栓塞栓症の発生頻度、抗凝固療法の投与状況を調査した。背景疾患はASD62人、VSD14人、TOF17人、TGA11人、PDA8人、DORV6人、Ebstein5人、その他19人であり、外科的手術を受けた既往は107人 (75%) であった。142人中、抗凝固療法は74人 (51.7%) で施行されていた。上室性不整脈の発症後に血栓塞栓症イベントまたは心腔内血栓を認めた患者は143人中11人であったが、そのうち10人では抗凝固療法が施行されていない状態での発症であった。NOACは10名の患者で使用されていたが、使用後にイベントの発症は認められなかった。

【結論】上室性不整脈を合併したACHD患者の約7.7%で血栓塞栓症イベントあるいは心腔内血栓が認められ、抗凝固療法の適切な使用が望ましいものと思われた。また、少数例の検討ながら、NOACは一般成人と同様の適応で使用できる可能性が示唆された。

## P8-7 小児期に診断されなかった部分肺静脈還流異常症 (PAPVC) の一例 A case of PAPVC undiagnosed in the childhood

藤崎 正之<sup>1)</sup>, 宮本 隆司<sup>3)</sup>, 中島 邦喜<sup>1)</sup>, 岩崎 俊弥<sup>2)</sup>, 池田 健太郎<sup>4)</sup>, 南 和友<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 北関東循環器病院 心臓血管外科, <sup>2)</sup> 循環器科, <sup>3)</sup> 群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, <sup>4)</sup> 循環器科  
Masayuki Fujisaki<sup>1)</sup>, Takashi Miyamoto<sup>3)</sup>, Kuniki Nakashima<sup>1)</sup>, Toshiya Iwasaki<sup>2)</sup>, Kentarou Ikeda<sup>4)</sup>,  
Kazutomo Minami<sup>1)</sup>

Cardiovascular hospital of Central Japan

<sup>1)</sup> Division of Cardiovascular surgery, <sup>2)</sup> Division of Cardiology

Gunma Children's Medical Center

<sup>3)</sup> Division of Cardiovascular surgery, <sup>4)</sup> Division of Cardiology

症例 44歳 男性 7歳時に他院にて心房中隔欠損症II型(ASDII型)の診断にて閉鎖術を施行された。術後経過に大きな問題なく、父親の転居を機にその後のFollowもdrop outとなった。2~3年前ごろより検診での胸部レントゲンにて左第2弓の突出を指摘されていた。また、最近なり労作時呼吸苦自覚するようになり、当院を受診された。心エコー検査にて右室・右房の拡大、心電図上右室負荷を確認。胸部造影CT検査にて右上肺静脈の上大静脈への還流異常を確認し、PAPVCと診断され、根治術を行った。

小児期miss outしやすい本疾患に関して、近年のデータを含め文献的考察を加え報告する。

## P8-8 Fontan 術後の成人患者における RDW のバイオマーカーとしての有用性の検討 Usefulness of RDW as a biomarker in adult patients after Fontan operation.

中島 康貴<sup>1)</sup>, 山村 健一郎<sup>1)</sup>, 白水 優光<sup>1)</sup>, 寺師 英子<sup>1)</sup>, 鶴池 清<sup>1)</sup>, 平田 悠一郎<sup>1)</sup>, 永田 弾<sup>1)</sup>,  
森鼻 栄治<sup>1)</sup>, 原 寿郎<sup>1)</sup>, 坂本 一郎<sup>2)</sup>, 砂川 賢二<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 九州大学病院小児科, <sup>2)</sup> 九州大学病院 循環器内科

Yasutaka Nakashima<sup>1)</sup>, Kenichiro Yamamura<sup>1)</sup>, Masamitsu Shirouzu<sup>1)</sup>, Eiko Terashi<sup>1)</sup>, Kiyoshi Uike<sup>1)</sup>,  
Yuichiro Hirata<sup>1)</sup>, Hazumu Nagata<sup>1)</sup>, Eiji Morihana<sup>1)</sup>, Toshiro Hara<sup>1)</sup>, Ichiro Sakamoto<sup>2)</sup>, Kenji Sunagawa<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital,

<sup>2)</sup> Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital

【背景】赤血球容積粒度分布幅(RDW)は元来貧血の鑑別のために使用されてきたが、近年、虚血性心疾患や、心不全、肺高血圧等の循環器疾患の予後との関連が報告されてきている。しかしながら、成人先天性心疾患、特にFontan循環の成人患者においてRDWの有用性を検討した報告はない。

【方法】2009年から2013年に当院ハートセンター成人先天性心疾患外来に紹介された成人のFontan循環の患者50例(年齢24.6±4.4才、男性26人、女性24人)において、RDWと心不全に関連する臨床パラメータとして、BNP、SpO<sub>2</sub>、EF、房室弁逆流、CVP、CI、RpIとの関係を比較検討した。

【結果】今回解析の対象とした患者群において、RDWとBNPの間に有意な正の相関関係を認め(R<sup>2</sup>=0.17、p=0.005)、RDWとSpO<sub>2</sub>の間に弱い負の相関傾向を認めた(R<sup>2</sup>=0.07、p=0.08)。RDWとその他の臨床パラメータの間には相関は見られなかった。

【考察】Fontan循環の患者においてもRDWは、心不全の程度を示す簡便かつ有用な指標となりうると考えられた。今後さらなる経過観察とデータの蓄積により、心血管イベントや予後の予測因子となりうるかを検討していく必要がある。

## P8-9 Skeletal Muscle Mass is an important factor for reducing extracellular water in adults with congenital heart disease.

Fumi Yamagami, Yumi Shiina, Takeaki Shirai, Koichiro Niwa  
St.Luke's International Hospital

Background: Non-invasive edema index (extracellular water/total body water) is predictive of heart failure. We assessed important factors for reducing edema index in adults with congenital heart disease (CHD), particular focusing on body composition analysis.

Methods: This is a prospective study. We enrolled consecutive 112 adults with congenital heart disease (age 36.5+/-14.5 yrs, 48 males). We evaluated various parameters including age, sex, severity of CHD, unrepaired/palliative status, NYHA FC, BMI, taking medication, serum albumin, hemoglobin, serum creatinine, eGFR, NT-pro BNP, and body composition analysis (basal metabolic rate, skeletal muscle mass). Edema index was measured by bioelectrical impedance spectroscopy. As for extracellular water and skeletal muscle mass, we also assessed among 3 groups (mild, moderate, complex CHD).

Results: Age, NYHA FC, unrepaired/palliative status, serum albumin, eGFR, NT-pro BNP, and skeletal muscle mass were associated with edema index ( $P < 0.005$ ,  $< 0.0001$ ,  $< 0.005$ ,  $< 0.0005$ ,  $< 0.01$ ,  $< 0.005$  and  $< 0.005$ , respectively). On multiregression analysis, NYHA, serum albumin, and skeletal muscle mass were important factors of edema index (Coefficient 0.008, -0.005 and -0.0003.  $P < 0.0001$ ,  $< 0.05$  and  $< 0.05$ , respectively). As for extracellular water, there was no significant difference among 3 groups, whereas skeletal muscle mass in the complex CHD group was mildly lower than other groups (mild:26.7+/-7.8kg, moderate:27.6+/-7.9kg, complex:22.9+/-4.8kg,  $P < 0.05$ ).

Conclusions: Skeletal muscle mass is an important factor for reducing edema in adults with congenital heart disease.

Appropriate and regular exercise is effective in order to keep skeletal muscle mass and to avoid heart failure, even in complex congenital heart condition.

## P8-10 拘束性血行動態を呈する二腔心 ACHD 患者の病態評価 Physiological assessment of restrictive hemodynamics in repaired adults with congenital heart disease.

羽山 陽介, 大内 秀雄, 佐々木 理, 谷口 由記, 辻井 信之, 根岸 潤, 則武 可奈恵, 岩朝 徹,  
宮崎 文, 矢崎 論, 津田 悦子, 山田 修  
国立循環器病研究センター 小児循環器科

Yohsuke Hayama, Hideo Ohuchi, Osamu Sasaki, Yuki Taniguchi, Nobuyuki Tsujii, Jun Negishi,  
Kanae Noritake, Toru Iwasa, Aya Miyazaki, Satoshi Yazaki, Etsuko Tsuda, Osamu Yamada  
Dept. of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, Japan

【目的】右心不全管理を要する先天性心疾患術後成人患者 (ACHD) の病態を評価すること。

【方法】対象は両心カテーテル検査 (心カテ) が施行された二腔心術後 ACHD 49 例 (年齢  $28 \pm 5$  歳、男 23)。Deepak ら (JACC 2008) の方法で心カテの圧曲線から systolic area index を測定し、同値  $\geq 1.1$  を constrictive (C 群)、 $< 1.1$  かつ中心静脈圧 (CVP)  $\geq 10$  の例を restrictive (R 群)、他を NP 群と定義した。

【結果】C 群 16 例、R 群 7 例、NP 群 26 例で、年齢、性別、手術回数、最終手術時年齢、疾患背景、ならびに左右の心室拡張末期容積、駆出率に差を認めなかった ( $p > 0.1$ )。肺心室圧波形が dip-and-plateau (DP) を呈したのは R 群で有意に多く (31%, 86%, 35%,  $p = 0.032$ )、同傾向は体心室圧 DP 波形にも見られ (31%, 86%, 35%,  $p = 0.032$ )、心拍出量も R 群で有意に低値であった (2.5, 2.2, 2.7,  $p < 0.05$ )。CVP は三群いずれの間にも有意差を認めた (7.1, 11.0, 4.3,  $p < 0.001$ )。肺心室流入血流 (TTF) 波形 E/A 比は C 群、R 群で有意に高値 (2.3, 2.6, 1.7,  $p < 0.005$ ) であったが、TTF の E 波減速時間 (DcT)、体心室流入血流 (TMF) E/A 比、DcT、組織ドプラ法での E/e' 値 (中隔、両側壁)、TTF や TMF の E 波呼吸性変動、肺動脈の拡張末期 antegrade flow の有無、のいずれも差を認めなかった ( $p > 0.1$ )。

【結論】ACHD 術後心は constriction と restriction の病態が混在し、後者がより重篤であるが、両者をエコー所見で区別することは難しい。



## P9-1 三尖弁輪を巡回する macroreentrant VT を認めた Fallot 四徴症術後の一例 Macroreentrant Ventricular Tachycardia Circles Around the Tricuspid Valve Annulus After Repair of Tetralogy of Fallot

西井 伸洋<sup>1)</sup>, 久保 元基<sup>1)</sup>, 中川 晃志<sup>1)</sup>, 永瀬 聡<sup>1)</sup>, 森田 宏<sup>1)</sup>, 伊藤 浩<sup>1)</sup>, 笠原 真吾<sup>2)</sup>, 赤木 禎治<sup>2)</sup>, 佐野 俊二<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 岡山大学病院循環器内科, <sup>2)</sup> 岡山大学病院心臓血管外科

Nobuhiro Nishii<sup>1)</sup>, Motoki Kubo<sup>1)</sup>, Koji Nakagawa<sup>1)</sup>, Satoshi Nagase<sup>1)</sup>, Hiroshi Morita<sup>1)</sup>, Hiroshi Ito<sup>1)</sup>, Shingo Kasahara<sup>2)</sup>, Teiji Akagi<sup>2)</sup>, Shunji Sano<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Okayama University Hospital Cardiovascular Medicine dept,

<sup>2)</sup> Okayama University Hospital Cardiovascular Surgery dept.

症例は 22 歳女性、Fallot 四徴症根治術後。心拍数 240/分の心室頻拍 (VT) に対する精査加療目的で心臓電気生理検査を施行。洞調律中の右室心内膜マッピングでは、電氣的にも完全な scar である右室流出路のグラフト部以外の部位では out of QRS potential および stimulus-QRS の明らかに延長する部位は認められなかった。三尖弁輪に多極カテーテルを留置し、三尖弁輪 12 時付近からの 250 回/分の心室頻回刺激で clinical VT (VT-1) と non-clinical VT (VT-2) が誘発された。CARTO system および多極カテーテルによるマッピングと entrainment study により、誘発された頻拍は右室流出路のグラフトと三尖弁輪を anatomical obstacle として三尖弁輪を反時計方向に (VT-1) および時計方向に (VT-2) 巡回する macroreentrant VT と診断した。右室流出路のグラフト - 三尖弁輪間の線状焼灼を施行したが、完全な電氣的離断には至らなかった。

## P9-2 当院で着用型自動除細動器 (WCD) を導入した先天性心疾患 3 例の経験 Wearable Cardioverter Defibrillator for Congenital Heart Disease : 3 case reports

西村 智美<sup>1)</sup>, 豊原 啓子<sup>1)</sup>, 竹内 大二<sup>1)</sup>, 真中 哲之<sup>2)</sup>, 稲井 慶<sup>1)</sup>, 篠原 徳子<sup>1)</sup>, 庄田 守男<sup>2)</sup>, 中西 敏雄<sup>1)</sup>, 羽山 友規子<sup>3)</sup>, 貝谷 和昭<sup>3)</sup>, 中川 義久<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 東京女子医科大学 循環器小児科, <sup>2)</sup> 循環器内科, <sup>3)</sup> 天理よろず相談所病院 循環器内科

Tomomi Nishimura<sup>1)</sup>, Keiko Toyohara<sup>1)</sup>, Daiji Takeuchi<sup>1)</sup>, Manaka Tetsuyuki<sup>2)</sup>, Kei Inai<sup>1)</sup>, Tokuko Shinohara<sup>1)</sup>, Morio Shoda<sup>2)</sup>, Toshio Nakanishi<sup>1)</sup>, Yukiko Hayama<sup>3)</sup>, Kazuaki Kaitani<sup>3)</sup>, Yoshihisa Nakagawa<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> Tokyo Women's Medical University, Pediatric Cardiology Dept,

<sup>2)</sup> Tokyo Women's Medical University, Cardiology Dept,

<sup>3)</sup> Tenri Hospital Cardiology Dept.

【はじめに】WCD (旭化成 Zoll medical 社製: LifeVest) は、平成 26 年に保険適応となったが、欧米では使用実績のある医療機器である。今回、我々は当院で WCD を導入した 3 症例について報告する。

【症例】症例 1 は、ファロー四徴症、ラステリ術後の 37 歳女性。通勤中に心肺停止となり、直ちに bystander CPR が開始された。VF に対し AED が作動し、心拍再開。CAG を施行し冠動脈病変は否定された。致死性不整脈が原因と考えられ、ICD 植込みまでの約 2 か月間、WCD を使用した。

症例 2 は、ファロー四徴症、ラステリ手術後の 35 歳女性。第 1 子分娩後に、血圧低下、失神前発作を伴う VT を認めたが、VT に対する治療を拒否された。第 2 子妊娠中に心不全となり入院、WCD を導入、半年間使用した。

症例 3 は、単心室、姑息術後の 23 歳女性。職場で心肺停止となり、直ちに CPR 開始、VF に対し AED 作動した。ICD 植込適応であったが、複雑心奇形のため開胸を要し、グレン手術までの待機 3 ヶ月間、WCD を使用した。いずれも作動は認めなかった。

【結語】本邦での WCD 使用は、始まったばかりである。適応症例の選択や、十分な理解の下で使用することで、今後より多くの症例の救命に関与しうるものと期待する。

### P9-3 脚枝間リエントリー性頻拍と心房頻拍の合併を認めた修正大血管転位症の一例 Coexistent bundle branch reentrant ventricular tachycardia and atrial tachycardia in patient with corrected transposition of the great arteries.

加藤 賢, 庄田 守男, 江島 浩一郎, 真中 哲之, 吉田 健太郎, 逸見 隆太, 諏訪 邦明, 水城 隆, 萩原 誠久

東京女子医科大学 循環器内科

Ken Kato, Morio Shoda, Koichiro Ejima, Tetsuyuki Manaka, Kentaro Yoshida, Ryuta Henmi, Kuniaki Suwa, Takashi Mizuki, Nobuhisa Hagiwara

Tokyo Women's Medical University Department of Cardiology

69歳女性。43歳時に心不全にて入院し、修正大血管転位症、心房中隔欠損症(Qp/Qs=1.4)と診断。65歳時動悸発作があり、左脚ブロックタイプのwide QRS頻拍を認めていた。67歳時と68歳時に前医にてカテーテルアブレーション(CA)を施行されたが、いずれも不成功であり、69歳時にCA目的で当院へ紹介となった。入室時より左脚ブロックタイプのwide QRS頻拍(CL 455ms, II III aVF陰性, I aVL, aVR陰性)が持続しており、心房のオーバードライブペーシングにて停止するもすぐに頻拍が出現し、洞調律時の心臓電気生理検査は行えなかった。頻拍中のHis束心電図の興奮順序はHAVであり、頻拍中に房室解離を認めた。また、自然に心房内の興奮順序が変化したがwide QRS頻拍は持続し、影響を受けず、心室頻拍と診断した。心房からのエントレインメントペーシングではconcealed entrainmentを認め、心室の最早期興奮部位は左室心尖部であり、右側の左脚を下行し、左側の右脚を上行する脚枝間リエントリー性頻拍(BBT-VT)と診断した。左脚のPrukinje電位を指標に通電し、心電図上右脚ブロックとなると同時に心室頻拍は停止した。しかし、心房頻拍は持続しており、少なくとも2種類の心房頻拍を認めた。修正大血管転位症にBBR-VTを合併した報告はなく、さらに心房頻拍が合併した稀な症例であった。

### P9-4 Unmappable atrial tachycardia に、fractionated electrogram を指標に カテーテルアブレーションを行ったファロー四徴症術後の1症例 A case of Tetralogy of Fallot after operation who underwent catheter ablation for unmappable atrial tachycardia guided by fractionated electrograms

吉村 あきの<sup>1)</sup>, 桶谷 直也<sup>1)</sup>, 市来 仁志<sup>1)</sup>, 入来 泰久<sup>1)</sup>, 奥井 英樹<sup>1)</sup>, 前之園 隆一<sup>2)</sup>, 波野 史典<sup>2)</sup>, 高崎 州垂<sup>1)</sup>, 宮田 昌明<sup>1)</sup>, 大石 充<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 心臓血管・高血圧内科学, <sup>2)</sup> 鹿児島大学病院 臨床検査部

Akino Yoshimura<sup>1)</sup>, Naoya Oketani<sup>1)</sup>, Hitoshi Ichiki<sup>1)</sup>, Yasuhisa Iriki<sup>1)</sup>, Hideki Okui<sup>1)</sup>,

Ryuichi Maenosono<sup>2)</sup>, Fuminori Namino<sup>2)</sup>, Kunitsugu Takasaki<sup>1)</sup>, Masaaki Miyata<sup>1)</sup>, Mitsuru Ohishi<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Cardiovascular Medicine and Hypertension, Graduate School of Medical and Dental Sciences, Kagoshima University,

<sup>2)</sup> Clinical Laboratory Unit, Kagoshima University Hospital

刻々と周期が変わる心房頻拍は治療に難渋し、scar間を線状焼灼するなどが行われている。今回心房細動に対するcomplex fractionated atrial electrogramsを指標としたアブレーション中に認めるatrial tachycardiaの治療法を応用し、ファロー術後の心房頻拍に対する治療を行ったため報告を行う。症例は28歳男性。X-2年にファロー四徴症に対し心室中隔欠損パッチ閉鎖、肺動脈狭窄解除術の既往あり。その際、Cavo-tricuspid Isthmusにクライオアブレーションが行われた。今回X-3ヶ月より労作時の呼吸苦あり外来受診。心房頻拍持続しておりアブレーション目的でX月に入院。心臓電気生理学的検査では、頻拍は数種類の基本周期を行き来し、最早期を探すことが困難であった。そのため、まず右房のVoltageマップを作成し、fractionated potentialを認めるエリアにタグを付け、右房自由壁の2領域を通電したところ、徐々に頻拍周期が一定し、最終的には心房中隔のfractionated potentialを認めるエリアを通電し頻拍停止した。頻拍誘発されないことを確認し終了した。心房細動のみならず、術後のmultiple atrial tachycardiaに対してもfractionated potentialが指標になると思われた。

## P9-5 心室頻拍による心内 R 波減高のために植込型除細動器の感知不全を来たした ファロー四徴症術後の 1 例

### Case Report: A Patient with Repaired Tetralogy of Fallot: Failure to Sense R-wave amplitude of Ventricular Tachycardia on Implantable Cardioverter Defibrillator

高野 誠, 原田 智雄, 高木 泰, 山田 麻里可, 中野 恵美, 古川 俊行, 松本 直樹, 明石 嘉浩  
聖マリアンナ医科大学病院 循環器内科

Makoto Takano, Tomoo Harada, Yasushi Takagi, Marika Yamada, Emi Nakano, Toshiyuki Furukawa,  
Naoki Matsumoto, Yoshihiro J. Akashi  
St. Marianna University School of Medicine, Dept. of Cardiology

症例は 42 歳男性。既往歴に 5 歳 (1976 年) 時にファロー四徴症 (TOF) に対して前医で姑息的手術、13 歳 (1986 年) 時に三尖弁輪 (TA) 縫縮、肺動脈 (PA) 弁置換術を施行されている。20 歳時より通院を自己中断。36 歳 (2007 年) 時に当院を初診となり、PA 弁不全による右心不全と診断、PA 弁置換術および TA 形成術を施行した。38 歳 (2009 年) 時に心室頻拍 (VT) を認めため再入院となり、カテーテルアブレーション (CA) と植込型除細動器 (ICD) 植込術を施行。ICD 植込時、右室リードの留置に難渋し、約 9 時間かけて右室リードを留置した。植込時右室感度は、2.3mV を呈し、外来通院となった。42 歳 (2013 年) 時に心室細動 (VF) に対して ICD の適切作動を認め、アミオダロンの内服を開始した。2014 年 1 月に動悸を主訴に来院、VT を認めた。VT は血行動態安定していたが、電気的除細動で停止させた。VT の頻拍周期は 360msec であり、ICD の頻拍治療設定内に含まれていたが、心内 R 波が VT 中のみ感知不全を呈し、作動せずに経過していた。そのため再度 VT に対しては CA を施行。さらに CA 時の 3 次元マッピングシステムの低電位領域を参考に右室リードを留置した。植込後、非持続性 VT などの心室性不整脈の感知不全は認めていない。今回我々は、VT 時に心内 R 波減高を認め、ICD の感知不全を来たし、VT に対して適切作動がなされなかった TOF 術後の 1 例を経験した。

## P9-6 ファロー四徴症術後症例における QRS 幅と不整脈予後の検討

### The significance of the QRS duration for Arrhythmic Events in Postoperative Tetralogy of Fallot

近藤 正輝, 福田 浩二, 中野 誠, 佐竹 洋之, 瀬川 将人, 平野 通基, 下川 宏明  
東北大学 循環器内科学

Masateru Kondo, Koji Fukuda, Makoto Nakano, Hiroyuki Satake, Masato Segawa, Michinori Hirano,  
Hiroaki Shimokawa  
Department of Cardiovascular Medicine, Tohoku University Graduate School

【背景】ファロー四徴症 (TOF) 術後症例において不整脈イベントの発生は生命予後に影響する。しかしその予測因子はまだ十分に明らかではない。

【方法】不整脈イベントのため入院加療を要した TOF 術後 19 症例 (arrhythmia group, AG) の 12 誘導心電図の特徴と不整脈予後について、不整脈イベントのない外来通院中の 40 症例を対照群 (control group, CG) として比較検討した。

【結果】全体で 59 例中 52 例 (88.1%) が洞調律を維持していた。AG 群での不整脈イベントの内訳は、持続性上室性頻拍 15 例 (25.4%)、持続性心室頻拍 6 例 (10.2%)、デバイス植え込み 8 例 (13.5%) であった。AG 群で平均年齢が高く (44.7 ± 16.9 vs. 22.3 ± 5.8 歳,  $P < 0.05$ )、QRS 幅の延長を認めていた (QRS 162.1 ± 35.2 vs. 143.3 ± 27.9 msec,  $P < 0.05$ )。また不整脈イベント毎の解析でも、CG 群と比し上室性頻拍 (162.2 ± 33.6 vs. 143.3 ± 27.7 msec)、心室頻拍 (QRS 190.8 ± 14.1 vs. 143.3 ± 27.7 msec) とそれぞれ QRS 幅の有意な延長を認めた。

【結語】今回の後ろ向き比較検討では、TOF 術後症例において QRS 幅の延長は上室および心室性両方の不整脈イベントの発生に関連しており、不整脈予後の予測因子となりうることを示唆された。

## P9-7 CARTO SOUND 使用下に macroreentrant VT を point ablation した DORV 術後例 Point ablation for macroreentrant VT using CARTO SOUND in a patient with repaired DORV.

泉 岳<sup>1)</sup>, 武田 充人<sup>1)</sup>, 山澤 弘州<sup>1)</sup>, 武井 黄太<sup>1)</sup>, 古川 卓朗<sup>1)</sup>, 横式 尚司<sup>2)</sup>, 三山 博史<sup>2)</sup>, 水上 和也<sup>2)</sup>, 天満 太郎<sup>2)</sup>, 豊原 啓子<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 北海道大学 小児科, <sup>2)</sup> 同循環器内科, <sup>3)</sup> 東京女子医科大学 循環器小児科

Gaku Izumi<sup>1)</sup>, Atsuhito Takeda<sup>1)</sup>, Hirokuni Yamazawa<sup>1)</sup>, Kouta Takei<sup>1)</sup>, Takuo Furukawa<sup>1)</sup>, Hisashi Yokoshiki<sup>2)</sup>, Hirofumi Mitsuyama<sup>2)</sup>, Kazuya Mizukami<sup>2)</sup>, Tarou Tenma<sup>2)</sup>, Keiko Toyohara<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> Pediatrics of Hokkaido University, <sup>2)</sup> Cardiology of Hokkaido University,

<sup>3)</sup> Pediatric Cardiology of Tokyo Women's Medical University

【背景】CHD 術後 VT に対するアブレーション (ABL) は頻拍時に血行動態が維持できないこと, 心室筋の壁厚が厚いことなどにより難渋する。一方近年心腔内エコーの発展により心室内 3D mapping をより簡便に施行する事が可能となった。

【症例】DORV post ASO+VSD patch closure 後の 14 歳男児。術後 1 2 年で動悸を自覚した。発作時心電図では QRS 0.15sec, 左脚ブロック型中間軸, rate235bpm の AV dissociation を伴う VT(VT1) であった。リドカイン静注により右脚ブロック型上方軸, rate210bpm の VT(VT2) に移行後停止した。2 つの exit をもち VSD patch 周囲を巡回する macroreentrant VT を想定し, ABL を施行した。CARTO SOUND を使用し, 三尖弁-右室-肺動脈および VSD patch を描出し, geometry を作成した。洞調律下に substrate map を作成したところ patch 後方辺縁と三尖弁の間に low voltage area を認めた。同領域を詳細に mapping したところ, patch 後部やや上方に delayed potential, fragmentation potential が記録された。同部位の pacing map では VT1,2 いずれとも一致しなかった。ABL カテーテルを同部位に固定したまま, 右室心尖部よりプログラム刺激で誘発されたのは VT1 であった。血圧低下のため activation map 作成は不能と判断した。ABL カテーテルでの concealed entrainment が得られ, 通電により瞬時に頻拍は停止した。以後いかなる頻拍も誘発されなかった。

【考察】血圧低下などにより頻拍中の詳細な mapping が困難となる VT 症例に対する ABL においては, CHD 特有の解剖学的特徴を考慮し, CARTO SOUND などの技術が有用である。今回, VSD patch 位置を詳細に把握し, VT 誘発前の詳細な mapping により slow conduction を同定し, 2 つの exit をもつ macroreentrant VT を point ablation し得た。

## P9-8 修正大血管転位に合併した房室結節リエントリー性頻拍の治療に CARTO が有用であった症例 The Case that CARTO was Useful for Treatment of Atrioventricular Node Reentrant Tachycardia in Patient with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries

蔡 榮鴻<sup>1)</sup>, 関口 幸夫<sup>1)</sup>, 加藤 愛章<sup>2)</sup>, 堀米 仁志<sup>2)</sup>, 石津 智子<sup>1)</sup>, 野上 昭彦<sup>1)</sup>, 青沼 和隆<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 筑波大学付属病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 筑波大学付属病院 小児科

Eikou Sai<sup>1)</sup>, Yukio Sekiguchi<sup>1)</sup>, Yoshiaki Kato<sup>2)</sup>, Hitoshi Horigome<sup>2)</sup>, Ishizu Tomoko<sup>1)</sup>, Akihiko Nogami<sup>1)</sup>, Kazutaka Aonuma<sup>1)</sup>

University of Tsukuba Hospital

<sup>1)</sup> Cardiovascular Medicine dept, <sup>2)</sup> Pediatrics dept

症例は 35 歳、女性。日齢 4 日より心雑音を指摘され、修正大血管転位症、肺動脈弁狭窄、肺動脈弁下膜性狭窄、心室中隔欠損、両側上大静脈と診断された。13 歳時に経皮的カテーテル肺動脈弁バルーン拡張術が施行され、34 歳時に肺動脈弁狭窄に対し再度バルーン拡張術を施行された。その後、頻脈発作を自覚し携帯型心電図で心拍数 174 の narrow QRS tachycardia を認めた。発作性上室頻拍を疑い、電気生理学的検査 (EPS) および心筋焼灼術 (ABL) を施行した。

カテーテルを冠静脈洞内、高位右房、His 束-右心室へそれぞれ留置し、右心房および右心室から頻回刺激およびプログラム刺激を施行。副伝導路は認められず、順行伝導、逆伝導ともに Dual pathway を有することが示された。誘発された頻拍は、その興奮機序から slow-fast 型 AVNRT であり slow pathway への通電を行うこととした。まずは洞調律時に His 束電位記録部位を 3D マッピング上に記録し、続いて心室ペーシングを行いながら Dual pathway それぞれの心室付着端部位をマッピングカテーテルを用いて 3D マッピング上に記録した。房室接合部付近を広範囲にマッピングし single AV node であること、洞調律時の His 束記録部位と心室ペーシング時の slow pathway 心室付着端が離れていることを確認し、slow pathway 心室付着端を指標に slow pathway の焼灼を行い頻拍は誘発不能となった。修正大血管転位の症例においては AV node の位置が様々であり、3D マッピングシステムを用いた詳細なマッピングを行うことで Dual pathway の位置が同定され安全な ABL が可能であった。



## The Consideration of Cardiovascular Implantable Electronic Device Implantations for Adult Congenital Heart Disease

小島 敏弥<sup>1)</sup>, 藤生 克仁<sup>1,2)</sup>, 中嶋 真由子<sup>1)</sup>, 福馬 伸章<sup>1)</sup>, 松原 巧<sup>1)</sup>, 嵯峨 亜希子<sup>1)</sup>, 清水 悠<sup>1)</sup>, 小栗 岳<sup>1)</sup>, 山形 研一郎<sup>1)</sup>, 荷見 映理子<sup>1)</sup>, 八尾 厚史<sup>1,3)</sup>, 小室 一成<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 東京大学医学部附属病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 東京大学 システム疾患生命科学による先端医療技術開発拠点,

<sup>3)</sup> 東京大学 保健・健康推進本部

Toshiya Kojima<sup>1)</sup>, Katsuhito Fujii<sup>1,2)</sup>, Mayuko Nakajima<sup>1)</sup>, Nobuaki Fukuma<sup>1)</sup>, Takumi Matsubara<sup>1)</sup>, Akiko Saga<sup>1)</sup>, Yu Shimizu<sup>1)</sup>, Gaku Oguri<sup>1)</sup>, Kenichiro Yamagata<sup>1)</sup>, Eriko Hasumi<sup>1)</sup>, Atsushi Yao<sup>1,3)</sup>, Issei Komuro<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo,

<sup>2)</sup> Translational Systems Biology and Medicine Initiative, The University of Tokyo,

<sup>3)</sup> Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo,

先天性心疾患およびその術後において、ペースメーカを代表とするデバイス治療が必要な場面に多々遭遇する。しかし、解剖学的特徴により難渋することが少なくない。

症例は44歳女性。両大血管右室起始症、心室中隔欠損症について心内修復術後であるが、内臓逆位、心房中隔欠損、解剖学的右上大静脈遺残が残存していた。

頻回の有症候性の洞停止あり、電気生理学的検査では房室伝導能低下も示唆された。酸素飽和度低下、心不全もあり、心房・心室ペーシングが有用と判断した。

ペースメーカ植込み時にリード挿入部位の決定に難渋することが予想されたため、contact mappingにより心房のvoltage mapを作成した。解剖学的左心耳、自由壁から側壁については広範な低電位領域を形成し、リード挿入部位としては不適であった。心房中隔側には心内電位の良い部位を認めた。

左腋窩静脈よりアプローチし、解剖学的左上大静脈遺残を介してリードを挿入した。

前述のvoltage mapを元に心房リードを機能的右心房中隔に挿入し、良好な部位を得て固定、心室リードについては機能的右室心尖部に挿入した。

本症例の他にも左上大静脈遺残を介してペースメーカ挿入を施行した症例など、複数の症例において事前のリード挿入部位、ペーシング部位の決定に検討を要しており、先天性心疾患および心内修復術後のデバイス植込みには事前の検討、手技の工夫が必要と考えられた。

## Radiofrequency Catheter Ablation for Premature Ventricular Contraction of Left Lateral Ventricular Origin with Prepotential as an Indicator in a Patient with Double Outlet Right Ventricle

小川 陽子<sup>1)</sup>, 澤田 三紀<sup>1)</sup>, 芳本 潤<sup>2)</sup>, 小野 安生<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 静岡県立総合病院 循環器内科 (現所属: イムス葛飾ハートセンター), <sup>2)</sup> 静岡県立こども病院循環器内科

Yoko Ogawa<sup>1)</sup>, Mitsunori Sawada<sup>1)</sup>, Jun Yoshimoto<sup>2)</sup>, Yasuo Ono<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Cardiology, Shizuoka General Hospital (current affiliation: IMS Katsushika Heart Center),

<sup>2)</sup> Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital

症例は31歳男性。日齢28にて両大血管右室起始と診断され、肺動脈絞扼術を施行。9歳時に心内修復術を施行。以後、心室期外収縮(PVC)の散発を認めるのみで、学校の部活はサッカー部であった。その後、当院先天性心疾患外来にて著変なく経過観察。30歳時の定期受診でPVCの頻発(ホルター心電図にて総心拍数の24%、NSVT5連)と左室収縮能の低下(EF45-50%)を認めた。以後、レニベース、アーチストを導入されたが効果なく、PVCに対するカテーテルアブレーションの方針となった。PVCは多源性で、最も頻発したPVC(下方軸・右脚ブロック型、V1陽性)を治療対象とした。術前のMDCT、TEEにて、左室流出路は15mmとやや狭かつ長く、大動脈弁上では拡大しており、経大動脈アプローチはやや困難と予想した。経心房中隔アプローチにてelectroanatomical mappingを施行してtarget PVCのactivation mapを作成したところ、最早期は左室前側壁であった。カテーテル先端電位に特徴的なprepotentialを認め、同部位でperfect pacemapを得た。Prepotentialを指標に通電を行ったところtarget PVCは消失した。術後1年半経過した現在もtarget PVCの再発はなく、ホルター心電図にてその他のPVCは総心拍数の4%とコントロールされている。

## P10-1 心室頻拍アブレーションと心臓リハビリテーションにより自覚症状の改善が得られた重症肺動脈弁逆流合併ファロー四徴症術後の1例

### Improvement of Symptom after Ventricular Tachycardia Ablation and Cardiac Rehabilitation in Patient with Repaired Tetralogy of Fallot and Severe Pulmonary Regurgitation: Case Report

山下 英治<sup>1)</sup>, 関 満<sup>2)</sup>, 池田 健太郎<sup>3)</sup>, 佐々木 健人<sup>1)</sup>, 伴野 潤一<sup>1)</sup>, 村上 淳<sup>1)</sup>, 中村 紘規<sup>1)</sup>, 安達 仁<sup>1)</sup>, 内藤 滋人<sup>1)</sup>, 大島 茂<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 群馬県立心臓血管センター 循環器内科, <sup>2)</sup> 群馬大学医学部付属病院 小児科,

<sup>3)</sup> 群馬県立小児医療センター 循環器科

Eiji Yamashita<sup>1)</sup>, Mitsuru Seki<sup>2)</sup>, Kentarou Ikeda<sup>3)</sup>, Takehito Sasaki<sup>1)</sup>, Junichi Tomono<sup>1)</sup>, Jun Murakami<sup>1)</sup>, Kohki Nakamura<sup>1)</sup>, Hitoshi Adachi<sup>1)</sup>, Shigeto Naito<sup>1)</sup>, Shigeru Oshima<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Gunma Prefectural Cardiovascular Center, Dept of Cardiology,

<sup>2)</sup> Gunma University Hospital, Dept of Pediatrics, <sup>3)</sup> Gunma Children's Medical Center, Dep of Cardiology

自覚症状の有無はTOF術後重症PRの再手術適応の判断の際に重要であるが、自覚症状とPRとの関連については慎重な判断が必要であると考えられた症例を経験したので報告する。

症例：31歳 男性

主訴：動悸・息切れ

既往歴：3歳：TOFでICR(patch closure of VSD + infundibular muscle resection + PA plasty with monocusp patch)

現病歴：術後前医でフォローされていた。レニベース・ルプラック内服にてBNP30-80程度で推移。ホームセンターに勤務していたが作業中の動悸・息切れが強くなり仕事を退職。主治医転勤の為当院紹介受診。

来院時のECGで下方軸・I誘導陽性・移行帯V4-5のPVC頻発～Short runを認めた。

PVC/VTに対するアブレーションを実施。右室流出路自由壁scar辺縁の通電でPVC消失。動悸は著しく改善したが息切れ感が残存。心エコー・MRIで重症肺動脈弁逆流(PR)を認めた。息切れの原因精査の為、心肺運動負荷試験(CPX)を実施したが運動耐容能は軽度低下(嫌気代謝閾値(AT)54watt(80%)3.9METs, 最大運動負荷(Peak)92watt(72%)6.5METs)していたがRAMP軽度負荷時から呼吸数が著増しており、運動耐容能の低下よりは自律神経機能の異常が示唆され、これが労作時息切れの原因と思われる。この為心臓リハビリテーションを開始、これにより息切れ感は消失、3か月後のCPX再検査で異常換気パターンは消失しAT59watt(91%)4.4METs, Peak111watt(88%)7.7METsと運動耐容能の改善を認めた。患者は無症状で経過しリハビリを継続しながら求職活動中である。

## P10-2 多点マッピングがアブレーションに有用であった肺動脈弁狭窄術後多発性心房頻拍の一例

### Successful ablation for multiple atrial tachycardias in the case of postoperative PS using multi-points mapping

岡部 浩祐<sup>1)</sup>, 鬼塚 健<sup>1)</sup>, 宗内 淳<sup>2)</sup>, 折口 秀樹<sup>1)</sup>, 吉村 仁<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> JCHO 九州病院 内科, <sup>2)</sup> 同 小児循環器科

Kosuke Okabe<sup>1)</sup>, Ken Onitsuka<sup>1)</sup>, Jun Muneuchi<sup>2)</sup>, Hideki Origuchi<sup>1)</sup>, Hitoshi Yoshimura<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> JCHO Kyushu Hospital Internal medicine dept, <sup>2)</sup> JCHO Kyushu Hospital Pediatric cardiology dept.

【症例】20歳代男性

【病歴】生直後にCritical PS, TR3°と診断され、Brock operationを受け、1歳時にRVOT plasty, 5歳時にRe-RVOT plasty, PA plasty, TVP, 10歳、18歳時にBVPが施行された。最近労作時の動悸を自覚し、近医で心房粗動指摘され、カテーテルアブレーション目的にて当科入院。

【経過】入室時は心房粗動で、NavXで右房を10極カテでマッピングし、右房切開線を旋回するIncisional ATであり、scar下縁から下大静脈にかけてblock lineを作成し停止した。次に右房側上方起源の3つのfocal ATが誘発され、通電で停止した。その後通常型心房粗動が誘発され、posterior isthmusに通電したが、局所電位が減高せずblock lineの作成に難渋した。このため多点マッピングカテ(SJM Reflexion HD)で再度右房をマッピングし、posterior isthmus中間部のfocal ATの所見で同部位への通電で停止し、頻拍は誘発できなかった。

【考察】ACHD症例は解剖学的問題でposterior isthmusのblock line作成に難渋する可能性がある。多点マッピングカテは短時間のマッピングが可能で、ACHD術後症例では複数の心房頻拍が誘発されることもあり有用と考えられる。

## P10-3 異所性自動能が機序と疑われる心房頻拍症を契機に心不全を発症した Glenn 術後単心室症の一例

### A Case of single ventricular status post Glenn operation suffered from decompensated heart failure due to atrial tachycardia whose mechanism was suspected to be automaticity

中野 智彰<sup>1)</sup>, 南口 仁<sup>1)</sup>, 塚本 泰正<sup>1)</sup>, 水野 裕八<sup>1)</sup>, 三原 聖子<sup>2)</sup>, 高橋 邦彦<sup>2)</sup>, 小垣 滋豊<sup>2)</sup>, 中村 好秀<sup>3)</sup>, 大谷 朋仁<sup>1)</sup>, 山口 修<sup>1)</sup>, 坂田 泰史<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学, <sup>2)</sup> 大阪大学大学院医学系研究科 小児科学,

<sup>3)</sup> 近畿大学医学部 小児科

Tomoaki Nakano<sup>1)</sup>, Hitoshi Minamiguchi<sup>1)</sup>, Yasumasa Tsukamoto<sup>1)</sup>, Yuya Mizuno<sup>1)</sup>, Seiko Mihara<sup>2)</sup>, Kunihiko Takahashi<sup>2)</sup>, Shigetoyo Kogaki<sup>2)</sup>, Yoshihide Nakamura<sup>3)</sup>, Tomohito Ohtani<sup>1)</sup>, Osamu Yamaguchi<sup>1)</sup>, Yasushi Sakata<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Cardiovascular Medicine, Osaka University Graduate School of Medicine,

<sup>2)</sup> Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine,

<sup>3)</sup> Department of Pediatrics, Kinki University Faculty of Medicine

症例は 31 歳男性。1983 年在胎 40 週 3180g で出生した。出生直後よりチアノーゼを認め、日齢 19 日に心臓カテーテル検査を施行し単心室症、肺動脈閉鎖症 (I, L, A) と診断された。Blalock-Taussig シヤント術を経て 1990 年に両方向性 Glenn 手術を施行した。

2012 年頃より 1 週間に 1 回程度 3 - 4 時間持続する動悸症状を認めた。2014 年 8 月 31 日にふらつきを伴う症状の強い不整脈を認めたため、当院を緊急受診し発作性上室性頻拍を認めた。ATP 製剤の投与で頻脈は一旦停止するも P-P 間隔が徐々に短縮する様式で再発する事を繰り返した。直流通電を行うも同様の反応であり、発症様式から異所性自動能による心房頻拍が疑われた。気管内挿管、鎮静薬の投与により不整脈のコントロールが可能であった。レントゲン上肺うっ血をきたしており、心不全の診断で強心薬により治療を行った。不整脈の再発予防目的にカテーテルアブレーションを行う方針とした。

臨床的に認められた心房頻拍の誘発は不可能であったが、解剖学的左房からの異所性心房調律を認めた。同部位に通電を行い、また誘発できなかった心房頻拍の予防目的に  $\beta$  遮断薬を増量する方針とした。その後、心房頻拍の再発を認めていない。

Glenn 術後遠隔期、異所性自動能が機序として疑われる心房頻拍症を契機に心不全を発症し集学的治療を行った単心室症の 1 症例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

## P10-4 動脈スイッチ術後の TGA 成人症例における不整脈 arrhythmia in adult TGA patients after arterial switch operation

岡田 陽子<sup>1)</sup>, 小垣 滋豊<sup>1)</sup>, 高橋 邦彦<sup>1)</sup>, 三原 聖子<sup>1)</sup>, 髭野 亮太<sup>1)</sup>, 成田 淳<sup>1)</sup>, 桂木 慎一<sup>1)</sup>, 上野 高義<sup>2)</sup>, 平 将生<sup>2)</sup>, 小澤 秀登<sup>2)</sup>, 鈴木 嗣敏<sup>3)</sup>, 吉田 葉子<sup>3)</sup>, 塚本 泰正<sup>4)</sup>, 坂田 泰史<sup>4)</sup>, 大藪 恵一<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 大阪大学小児科, <sup>2)</sup> 大阪大学心臓血管外科, <sup>3)</sup> 大阪市立総合医療センター, <sup>4)</sup> 大阪大学循環器内科

Yoko Okada<sup>1)</sup>, Shigetoyo Kogaki<sup>1)</sup>, Kunihiko Takahashi<sup>1)</sup>, Seiko Mihara<sup>1)</sup>, Ryota Higeno<sup>1)</sup>, Jun Narita<sup>1)</sup>, Shinichi Katsuragi<sup>1)</sup>, Takayoshi Ueno<sup>2)</sup>, Masaki Taira<sup>2)</sup>, Hideto Ozawa<sup>2)</sup>, Tsugutoshi Suzuki<sup>3)</sup>, Yoko Yoshida<sup>3)</sup>, Yasumasa Tsukamoto<sup>4)</sup>, Yasushi Sakata<sup>4)</sup>, Keiichi Ozono<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup> Osaka University, Department of Pediatrics, <sup>2)</sup> Osaka University, Department of Cardiovascular surgery,

<sup>3)</sup> Osaka City General Hospital, <sup>4)</sup> Osaka University, Department of Cardiology

<背景> TGA に対する動脈スイッチ術 (以下 ASO) 後患者の成人期の臨床像に関する過去の報告では、成人期の再介入の必要性や死亡、不整脈などを予見する一因子として、小児期における残存病変に対する再介入の有無が挙げられている。

<目的、対象と方法> 当施設で 1976 年から 1994 年の間に ASO を受けた TGA 症例のうち当施設でフォローアップしている 14 症例における不整脈の有無および残存病変の有無を診療録に基づき後方視的に検討する。

<結果> 冠動脈病変を有する症例は 1 例であった。残存病変に対して外科的治療を要した症例は 4 例であり、介入の回数は 1 回のみが 2 例、2 回が 1 例、3 回が 1 例であり、すべて右心系病変であった。

不整脈に介入を要した症例は 2 症例で、ともに ASO 後に外科的介入を複数回要しており、両側肺動脈狭窄に対する介入後に肺動脈弁閉鎖不全、三尖弁閉鎖不全による右室、右房の拡大が認められ外科的治療を要した症例であった。一症例は 22 歳の時に AFL によると思われる意識消失をきたし焼灼術を施行した。もう一症例は 7 歳時に AFL に対して焼灼術が施行され 18 歳時に VT による意識消失があり ICD の植込みが施行された。外科的治療を要したが不整脈を認めなかった 2 症例については右室右房の拡大は認められなかった。

<まとめ> 当施設でフォローアップしている ASO 後症例においては残存病変に対する治療介入を複数回要した症例において治療を要する不整脈が認められた。

## P10-5 硬膜外麻酔でVF stormを脱し星状神経節レーザー照射でICD作動抑制に至ったTOF根治術後の1例

### Successful neuromodulation for drug-refractory ventricular tachyarrhythmias in a patient after radical repair of Tetralogy of Fallot

松下 紀子<sup>1)</sup>, 上田 明子<sup>1)</sup>, 長岡 身佳<sup>1)</sup>, 百瀬 裕一<sup>1)</sup>, 樋口 聡<sup>1)</sup>, 星田 京子<sup>1)</sup>, 宮越 睦<sup>1)</sup>, 三輪 陽介<sup>1)</sup>, 富樫 郁子<sup>1)</sup>, 佐藤 俊明<sup>1)</sup>, 副島 京子<sup>1)</sup>, 吉野 秀朗<sup>1)</sup>, 森山 久美<sup>2)</sup>, 萬 知子<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> 杏林大学医学部附属病院 循環器内科, <sup>2)</sup> 杏林大学医学部附属病院 麻酔科

Noriko Matsushita<sup>1)</sup>, Akiko Ueda<sup>1)</sup>, Mika Nagaoka<sup>1)</sup>, Yuichi Momose<sup>1)</sup>, Satoshi Higuchi<sup>1)</sup>, Kyoko Hoshita<sup>1)</sup>, Mutsumi Miyakoshi<sup>1)</sup>, Yosuke Miwa<sup>1)</sup>, Ikuko Togashi<sup>1)</sup>, Toshiaki Sato<sup>1)</sup>, Kyoko Soejima<sup>1)</sup>, Hideaki Yoshino<sup>1)</sup>, Kumi Moriyama<sup>2)</sup>, Tomoko Yorozu<sup>2)</sup>,

<sup>1)</sup> Kyorin University Hospital, Department of cardiology,

<sup>2)</sup> Kyorin University Hospital, Department of anesthesiology

症例は25歳男性。

父がブルガダ症候群で植え込み型除細動器(ICD)植え込み後。本人・父ともにSCN5A遺伝子のミスセンス変異が認められている。ファロー四徴症にて6歳時根治術、13歳時肺動脈ホモグラフト移植術を行われた。19歳時心室細動(VF)を発症し、高次脳機能障害を残したものの蘇生され、ICD植え込み術が行われた。24歳時心室頻拍(VT)による電氣的ストーム(ES)となり入院。カテーテルアブレーション(CA)を施行したが、鎮静下ではVTは誘発不能でVFのみが認められ、右室流出路三尖弁輪間低電位領域へ基質アブレーションを行った。

半年後2013年12月、VFに対するICD頻回作動のため再入院。薬物療法は無効で、VFの契機となる心室性期外収縮に対するCAを行った。しかし翌日ESとなり抑制に静脈麻酔、気管内挿管を要した。抜管を契機にVFが再燃し、交感神経緊張がVF発生に関与すると考えられたため、ロピバカインによる持続硬膜外麻酔(Th1-4)を行ったところ、以後VFなく経過した。硬膜外カテーテル抜去後、星状神経節レーザー照射(SGL)を定期的に行い交感神経抑制効果の維持をはかったところVFの再燃なく、退院が可能であった。外来でレーザー照射を継続し、退院後10ヶ月でICD作動は2回にとどまっている。

VFストームに対するSGLによる交感神経修飾術の有効性の報告はなく、貴重な症例と考えられた。

## P10-6 先天性心疾患術後遠隔期における心房粗細動症例の検討

### Atrial flutter/fibrillation in the follow-up of patients with repaired congenital heart disease

長友 雄作<sup>1)</sup>, 宗内 淳<sup>1)</sup>, 渡辺 まみ江<sup>1)</sup>, 堀端 洋子<sup>4)</sup>, 落合 由恵<sup>2)</sup>, 城尾 邦彦<sup>2)</sup>, 折口 秀樹<sup>3)</sup>, 城尾 邦隆<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 地域医療機能推進機構九州病院 小児科, <sup>2)</sup> 同心臓血管外科, <sup>3)</sup> 同循環器内科, <sup>4)</sup> 国立療養所菊池恵楓園

Yusaku Nagatomo<sup>1)</sup>, Jun Muneuchi<sup>1)</sup>, Mamie Watanabe<sup>1)</sup>, Yoko Horibata<sup>4)</sup>, Yoshie Ochiai<sup>2)</sup>, Kunitaka Joo<sup>2)</sup>, Hideki Origuchi<sup>3)</sup>, Kunitaka Joo<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> JCHO Kyushu Hospital, Pediatrics Dept, <sup>2)</sup> Cardiovascular Surgery Dept, <sup>3)</sup> Cardiology Dept,

<sup>4)</sup> National Sanatorium Kikuchi Keifuen

【背景・目的】心房細動は左心房拡大による心房筋障害、リモデリング、肺静脈-左房接合部の開大がトリガーとなると考えられるが、先天性心疾患術後における心房粗細動の発症病態は不明である。【対象・方法】2000年以降に先天性心疾患術後心房粗細動を合併した14例(男9例、女5例)を検討した。【結果】心房粗細動の発症年齢は18歳(2歳~39歳)、手術から12年(10か月~30年)経過していた。単心室型複雑心奇形6例(TCPC3例、APC1例、BCPS1例、PAB1例:うち多脾症候群4例)、ファロー四徴症4例(MAPCA合併Rastelli術2例、自己弁温存型心内修復1例、BVP+VSD閉鎖1例)、ASD術後2例、pECD術後1例、C-TGA(Double switch術)1例であった。4例(28%)に洞機能不全(3例:全て多脾症)や完全房室ブロック(Double Switch後)のためペースメーカーが留置されていた。10例(70%)に中等度以上の房室弁逆流を認めた(TR7例、MR+TR1例、CAVVR2例)。発作時NYHA I・II度4例(いずれも定期受診時心電図で偶然指摘)、NYHA III度8例、NYHA IV度2例であった。13例でDCを施行したが、8例(洞機能不全3例、重度房室弁逆流4例、ASD術後1例)では容易に再発し、3例でアブレーションを行った。【結語】先天性心疾患術後では、洞機能不全と右心系病変に関連した心房粗細動が散見され、非弁性心房細動の発症機序とは異なると推察した。



## P10-7 ファロー四徴症術後遠隔期に認めた心室頻拍の治療に難渋した1症例 Successful ablation of ventricular tachycardia after surgical repair of Tetralogy of Fallot

南口 仁, 水野 裕八, 小西 正三, 小津 賢太郎, 中野 智彰, 塚本 泰正, 大谷 朋仁, 奥山 裕司, 山口 修, 坂田 泰史

大阪大学大学院医学系研究科循環器内科学

Hitoshi Minamiguchi, Hiroya Mizuno, Shozo Konishi, Odu Kentaro, Tomoaki Nakano, Yasumasa Tsukamoto, Tomohito Ohtani, Yuji Okuyama, Osamu Yamaguchi, Yasushi Sakata

Department of Cardiovascular Medicine, Osaka University Graduate School of Medicine

症例は61歳、男性。1歳時(1954年)にファロー四徴症の診断に至るもそのまま経過観察、1972年に心内修復術(VSDパッチ閉鎖術・肺動脈再建術)を、2008年に右心不全症状を呈し、肺動脈弁置換術および三尖弁形成術を、2009年にふらつき症状に伴いHR30bpm台の補充調律を認め、PM植込術をそれぞれ施行した。2012年に動悸症状と共にHR200bpmの左脚ブロック型下方軸を有する持続性心室頻拍(VT)が出現、アミオダロン含む薬剤抵抗性のためカテーテルアブレーションを施行した。右室流出路後面に瘤を認め、同部位は低電位領域であった。イソプロテレノール負荷下右室流出路からの頻回刺激により臨床的に認めたものと一致するVTが誘発され、Mid diastolic potentialが記録された肺動脈弁と瘤の間の部位での通電にて頻拍は停止した。術後ソタコール内服およびICDへのアップグレード術を施行した。術直後は経過良好であったものの、半年後にVTストームとなりICD頻回作動を認めたために2013年に再アブレーションを施行した。2<sup>nd</sup>セッションにおいてはプログラム刺激ではVTは誘発されなかったため、基質への修飾を目的とし、右室流出路において遅延電位が記録される部位での焼灼をおこなった。以後は1年以上経過するもICD作動は認めていない。ファロー四徴症術後遠隔期に認めたVTの治療に難渋した1症例を経験したので報告する。

## P10-8 心房細動に対するアブレーションと経皮的心房中隔欠損閉鎖術を行った成人例の検討 Catheter Ablation for Atrial Fibrillation and Trans-Catheter ASD Closure in Adult Patients

籾 義仁, 磯崎 桂太郎, 山崎 武士, 木口 久子, 藤井 隆成, 藤本 一途, 曾我 恭司, 富田 英昭  
昭和大学横浜市北部病院 循環器センター

Yoshihito Hata, Keitaro Isozaki, Takeshi Yamazaki, Hisako Kiguchi, Takanari Fujii, Kazuto Fujimoto, Takashi Soga, Hideshi Tomita

Showa University Northern Yokohama Hospital, Cardiovascular Center

【背景】発作性または持続性心房細動(AF)は成人期まで心房中隔欠損症(ASD)を無治療で経過した患者に合併することがあり、ASD患者の予後を悪化させる因子の一つである。近年、経カテーテルASD閉鎖術は体外循環装置や開心術を必要とせず、比較的侵襲性であるため、合併症のリスクの高い高齢者にも対しても行われるようになった。一方、発作性はもとより、持続性および長期持続性AFに対する経カテーテル肺静脈隔離術(PVI)の成績も向上した。しかし、経カテーテルPVIとASD閉鎖術を段階的に行うことの効果や予後は知られていない。

【方法】2013年1月から2014年9月までにASDがあり、当センターにおいて検査を受けた年齢17歳以上の30例を検討した。4例は外科治療の適応と判断された。26例は経カテーテル治療が可能と判断された。そのうち6例(63±13歳)に発作性(4例)または持続性(2例)AFがあり、各々PVI+GP ablationと持続性AF例に対してはさらにstepwise ablation法(CFAE ablation, LA linear ablation)をASD閉鎖術前に行った。

【結果】心房細動のある6例でPVI+GP ablationに成功した。発作性の2例にはRA起源focal ATまたはPSVTを合併していて、そのablationを要した。全例が急性期に洞調律に復したが、発作性の1例で再度のablationを行った。全26例で19.4±6.7mmのdeviceを使用して経カテーテルASD閉鎖術に成功し、心不全症状の消失を認めた。経過観察中に持続性の1例はAFに移行し、5例(83%)は洞調律を維持している。

【まとめ】経カテーテルPVIとASD閉鎖術は考慮されるべき戦略と考える。

## P10-9 当院における ACHD 関連不整脈のアブレーションの経験 Experience of catheter ablation to tachyarrhythmias in patients with ACHD

向井 靖<sup>1)</sup>, 井上 修二郎<sup>1)</sup>, 坂本 一郎<sup>1)</sup>, 山村 健一郎<sup>2)</sup>, 砂川 賢二<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>九州大学病院 循環器内科, <sup>2)</sup>同小児科

Yasushi Mukai<sup>1)</sup>, Shujiro Inoue<sup>1)</sup>, Ichiro Sakamoto<sup>1)</sup>, Kenichiro Yamamura<sup>2)</sup>, Kenji Sunagawa<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Kyushu University Hospital, Cardiology, <sup>2)</sup> Kyushu University Hospital, Pediatrics

成人先天性心疾患 (ACHD) に合併する頻脈性不整脈への対応は臨床的にきわめて重要な位置を占める。背景疾患の心負荷に基づく心筋組織の拡大・変性に加えて、外科的介入による瘢痕が経年的変化を経て複雑な不整脈基質となり、難治性不整脈を発症することが少なくない。一方、ACHD 関連の不整脈は、カテーテルアブレーションの技術が目覚ましく進化した現在でも最も難治性のターゲットのひとつである。当科では、これまでに約 31 例の ACHD 患者に対しカテーテルアブレーションを行った。そのうち最も多い ACHD はファロー 4 徴症根治術後、ASD 術後、VSD 術後が続き、最も多い不整脈病型は切開線心房頻拍であった。これらの疾患背景においては、切開線心房頻拍の治療成功は 85% であり、カテーテルアブレーションによる介入効果は明らかであった。また、ASD で心房細動を合併する場合、経カテーテル的閉鎖術に先行して ASD を経由して肺静脈隔離術等の修飾を行い、双方ともにカテーテル治療で克服しうることもわかってきた。今回、当科における ACHD 関連不整脈のカテーテルアブレーションの現状と治療成績をまとめ、今後の課題点を考察したい。

## P10-10 巨大右室を必須緩徐伝導路とするマクロリエントリー性心室頻拍を合併した成人 Ebstein 奇形の一例 Macro-reentrant ventricular tachycardia locating the critical isthmus at giant right ventricle in an adult case with Ebstein anomaly

永瀬 聡, 中川 晃志, 久保 元基, 上岡 亮, 高谷 陽一, 西井 伸洋, 中村 一文, 森田 宏, 伊藤 浩  
岡山大学循環器内科

Satoshi Nagase, Koji Nakagawa, Motoki Kubo, Tohru Ueoka, Youichi Takaya, Nobuhiro Nishii,

Kazufumi Nakamura, Hiroshi Morita, Hiroshi Ito

Okayama University Hospital

症例は 59 歳女性。51 歳時に著明な右心系拡大、右心不全にて近医入院し精査を行うも診断は不明、52 歳時より QRS 幅の広い調律となり持続。以後も右心不全を繰り返し、精査加療目的で 2012 年に当院紹介入院となる。各種画像検索の結果、基礎心疾患は Ebstein 奇形と診断。心臓電気生理検査では、52 歳時より持続する約 90/分の QRS 幅の広い基本調律は、entrainment の第一条件から第四条件まで全て確認され、リエントリー性の心室頻拍 (心室調律) と診断された。マッピングとペーシングの結果、巨大な右室内に頻拍の必須緩徐伝導路を認め、その exit 近傍への通電で頻拍は停止。可能な限り心室遅延電位へ通電を追加して同セッション終了とした。外科的治療、移植登録については拒否され、CRTD 埋め込み後に退院し、以後心室頻拍への適切作動を一度認めるのみで状態は比較的安定している。

# 著者索引

[著者名・演題番号・ページ番号]

<b>A</b>			Sperzel J	ISS-2	76	<b>お</b>		
Ayako Kitada	P7-9	157		LS1-1	82	大石 醒悟	PS2-1	74
<b>F</b>			Su-Jin Park	P5-7	147	大内 秀雄	S2-2	65
Fumi Yamagami	P8-9	162	<b>W</b>				O1-4	106
<b>H</b>			William C.L. Yip	S1-4	62	大津 幸枝	O2-2	108
Heung Jae Lee	S1-1	61	<b>X</b>			大西 達也	P4-5	141
Hong-Gook Lim	O5-2	117	Xiaoqing LIU	S1-2	61	大森 大輔	P3-6	138
<b>J</b>			<b>Y</b>			大家 理伸	P1-10	130
Jae Young Choi	S1-6	63	Yiu-fai Cheung	S1-3	62	岡田 陽子	P10-4	169
Jane Somerville			<b>あ</b>			岡部 浩祐	P10-2	168
特別講演 1		60	青見 茂之	S3-4	68	岡本 健吾	P4-9	143
	ISS-1	76	赤木 禎治	O2-5	110	小川 陽子	P9-10	167
Jimei Chen	S1-7	64	朝貝 省史	O1-2	105	小木曾 正隆	O4-2	114
Jonathan Michael Chen			浅野 遼太郎	O6-2	120	荻野 佳代	P2-9	134
	PS1-2	73	安部 治彦	SS3-1	80	奥原 由美子	NS-1	98
	ISS-5	78	荒井 恵	NS-4	99	越智 香織	P6-3	149
<b>L</b>			安藤 誠	PD-3	72	小野 稔	PS1-1	73
Lucy Youngmin Eun			<b>い</b>			面家 健太郎	O4-3	115
	O5-1	117	家村 素史	P7-7	156	小山田 文子	O2-1	108
<b>M</b>			井川 修	ES1-1	86	<b>か</b>		
Mei-Hwan Wu	S3-1	66	石川 友一	SCS-2	69	柿崎 良太	P7-8	156
Morio Shoda	ME-2	103	石津 智子	O3-1	111	笠原 真悟	S2-3	65
<b>N</b>			泉 岳	P9-7	166	片岡 功一	O5-5	119
Nam Kyun Kim	P5-8	147	稲井 慶	LS6-2	85	桂木 真司	S3-3	67
<b>P</b>			稲熊 洸太郎	O6-5	122	加藤 賢	P9-3	164
Patrizia Presbitero			稲毛 章郎	ES8-3	96	金子 正英	P5-3	145
	ISS-4	77	稲葉 俊郎	P1-6	128	狩野 実希	P6-4	149
	ME-1	103	猪又 孝元	ES8-1	95	椋沢 政司	P2-5	132
<b>R</b>			<b>う</b>				P2-7	133
Reinoud E. Knops	LS4-1	83	上田 寛修	P4-7	142	神谷 千津子	ES3-3	89
R Juneja	S1-5	63	上村 秀樹	ME-3	104	河田 政明	ES7-2	94
<b>S</b>			打田 俊司	P5-5	146		P3-7	138
Sabine Ernst	ISS-3	77	<b>え</b>			川畑 拓也	P2-8	134
	SS1-1	79	榎本 淳子	ES5-2	92	<b>き</b>		
			遠藤 美代子	PS2-3	75	北川 篤史	SCS-3	70
			<b>く</b>			絹川 弘一郎	LS6-1	84
						久保田 香菜	O4-1	114
						栗嶋 クララ	O1-1	105

黒澤 博身	特別講演 2	60	竹内 大二	O3-6	113	根本 慎太郎	LS2-1	82
桑原 弘幸	P1-8	129	田中 佳世	O7-2	123			
			田中 博明	ES4-1	90	<b>の</b>		
				O7-5	125	野中 利通	P2-10	135
<b>こ</b>			谷口 由記	P3-1	135	則武 加奈恵	P6-8	151
小坂橋 俊美	P7-10	157	田場 洋二	P4-8	142			
黄 義浩	O3-4	112				<b>は</b>		
小垣 滋豊	PS2-2	74				朴 仁三	ES1-3	87
小暮 智仁	O6-4	121	<b>つ</b>			畠山 欣也	P6-9	152
小島 敏弥	P9-9	167	塚田 正範	P8-4	159	波多野 美美	P6-6	150
小谷 恭弘	P1-5	128	辻井 信之	P4-3	140	波多野 将	ES8-2	96
後藤 依里	P1-3	127				簀 義仁	P10-8	171
近藤 正輝	P9-6	165	<b>て</b>			林 真理子	P7-5	155
			寺師 英子	P4-6	141	羽山 陽介	P8-10	162
<b>さ</b>			照井 克生	ES4-2	90	原 英彦	ES6-1	92
蔡 榮鴻	P9-8	166				羽龍 幸栄	P3-5	137
坂崎 尚徳	O4-6	116	<b>と</b>					
坂本 喜三郎	JS-4	102	戸田 洋伸	P7-4	154	<b>ひ</b>		
櫻井 寛久	P2-4	132	豊原 啓子	VS2-1	97	東田 昭彦	PD-2	71
差波 新	P4-10	143				兵藤 博信	O7-4	124
佐藤 優希	O2-6	110	<b>な</b>				P6-1	148
佐野 俊二	PD-4	72	長尾 充展	O3-2	111	平松 健司	ES7-3	95
澤田 雅美	P6-2	148	中垣 麻里	P3-4	137	廣瀬 圭一	P2-2	131
			中川 晃志	O5-3	118			
<b>し</b>			中川 直美	P5-1	144	<b>ふ</b>		
椎名 由美	ES2-2	88	中澤 誠	ES5-1	91	福 康志	P5-6	146
篠原 徳子	SS4-1	80	長嶋 光樹	PD-1	71	藤崎 正之	P8-7	161
島田 衣里子	S2-1	64	中島 康貴	P8-8	161	藤田 周平	O6-3	121
清水 美妃子	ES4-3	91	中嶋 八隅	P1-1	126	藤田 大司	S3-2	67
清水 涉	LS3-1	83	永瀬 聡	P10-10	172	藤野 剛雄	P7-1	153
正谷 憲宏	O4-4	115	中谷 敏	JS-2	101	藤原 慶一	VS1-1	97
白井 丈晶	O2-3	109	長友 雄作	P10-6	170	夫津木 綾乃	P2-1	130
			中野 俊秀	S2-4	66	古田 晃久	P2-3	131
<b>す</b>			中野 智彰	P10-3	169			
杉山 央	ES6-2	93	中村 香絵	P8-2	158	<b>ほ</b>		
鈴木 嗣敏	O3-5	113	中村 洋範	P7-2	153	星賀 正明	P8-3	159
須田 憲治	O5-6	119	中村 深雪	P3-3	136	堀口 泰典	P6-10	152
						堀本 佳彦	P8-5	160
<b>せ</b>			<b>に</b>					
関口 幸夫	SS4-2	81	西井 伸洋	P9-1	163	<b>ま</b>		
関根 美輪子	O7-3	124	西野 貴子	O7-6	125	牧野 健治	P4-2	139
			西村 智美	P9-2	163	増田 慶太	P8-6	160
<b>た</b>			西森 俊秀	P5-2	144	増谷 聡	SCS-1	69
高田 秀実	P8-1	158	仁田 学	O4-5	116	升森 智香子	P2-6	133
高野 誠	P9-5	165				松尾 浩三	ES7-1	94
高橋 健	SCS-4	70	<b>ね</b>			松下 紀子	P10-5	170
高谷 陽一	P1-7	129	根岸 潤	P4-4	140			



松本 賢亮 P7-3 154  
真中 哲之 SS5-1 81

**み**

三浦 大 O5-4 118  
満下 紀恵 P5-4 145  
南口 仁 P10-7 171  
宮崎 文 ES6-3 93  
宮本 健志 O1-5 107  
三好 章仁 O1-6 107

**む**

向井 靖 P10-9 172  
宗内 淳 O1-3 106  
村岡 洋典 O3-3 112  
村上 智明 ES3-1 88  
村崎 かがり SS2-1 79  
村田 智行 P1-2 126  
村田 光繁 JS-1 101

**も**

森 一博 JS-3 102  
森貞 敦子 NS-3 99  
森島 宏子 P3-2 136  
森 善樹 ES2-1 87

**や**

八尾 厚史 LS5-1 84  
山岸 敬幸 ES1-2 86  
山崎 啓子 O7-1 123  
山崎 佐枝子 P4-1 139  
山下 英治 P10-1 168  
山村 健一郎 ES3-2 89

**よ**

吉澤 康祐 O6-1 120  
吉村 あきの P9-4 164  
吉村 真一郎 O2-4 109  
葭矢 ひとみ P6-7 151

**わ**

脇坂 収 P7-6 155  
渡辺 旭代 NS-2 98  
和田 光代 NS-5 100

旭化成ゾールメディカル株式会社  
アクテリオン ファーマシューティカルズ ジャパン 株式会社  
有限会社 医学出版サービス  
大塚製薬株式会社  
株式会社エム・イー  
ジョンソン・エンド・ジョンソン株式会社  
一般社団法人 全国心臓病の子どもを守る会  
センチュリーメディカル株式会社  
セント・ジュード・メディカル株式会社  
第一三共株式会社  
ディーブイエックス株式会社  
東芝メディカルシステムズ株式会社  
東レ株式会社  
日本光電工業株式会社  
日本バイオセンサーズ株式会社  
日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社  
日本メドトロニック株式会社  
日本ライフライン株式会社  
バイエル薬品株式会社  
バイオトロニックジャパン株式会社  
ファイザー株式会社  
フクダ電子東京中央販売株式会社  
ブリストル・マイヤーズ株式会社  
ボストン・サイエンティフィック ジャパン株式会社  
ヤマダ工房

平成26年12月現在（五十音順）



---

**日本成人先天性心疾患学会雑誌**  
**Journal of Adult Congenital Heart Disease**  
**Vol.4 No.1 Jan. 2015**

編集人 庄田 守男

発行人 丹羽 公一郎

発行所 日本成人先天性心疾患学会

東京都江東区有明三丁目6番地11 TFTビル東館9階

株式会社プロコムインターナショナル内

日本成人先天性心疾患学会事務局

TEL 03-5520-8821

FAX 03-5520-8820