

1) 成人期に肺高血圧(PH), 心不全が急速に進行した比較的小さいASDの1例

An adult case of small ASD suffering from rapidly progressed pulmonary hypertension and heart failure

広島市立広島市民病院 小児循環器科 中川直美 木口久子 鎌田政博
心臓血管外科 柚木継二 久持邦和 大庭 治
呉共済病院 循環器内科 松尾修介

【症例】50歳, 男性. 小児期から僧帽弁逸脱症を指摘. 1年前から心不全症状出現, NYHA \geq II, PHを指摘, BNPの上昇も認めため紹介受診. UCGでASD(径12mm), CSの拡大, TR3度(\cdot P=143mmHg), MR3度以上(\cdot P=111mmHg)を認めた. カテーテル検査でRp18.3U \cdot m²であったが酸素負荷試験で11.5U \cdot m²と改善したため, flap valve double patchを用いたASD閉鎖術ならびに僧帽弁置換術を施行した. 肺生検では肺静脈の変化及びIPAHの所見は認めなかった. 【考案】治療方針を決定する上でPHの原因が最も問題であった. MR増強による肺静脈性PH, IPAHの関与が疑われたが, 生検の結果からは高肺血流による変化と考えられた. 比較的小さいASDであったが, CSの拡大, MRの増強といった要因が加わり, 予測以上の高肺血流の時期があったものと考えられた.

2) 右肺静脈が冠静脈洞に開口した部分肺静脈還流異常の一例

Direct drainage of the right pulmonary veins into the coronary sinus

旭川医科大学 外科学講座 心臓血管外科、 救急医学講座
清川恵子、郷 一知、赤坂伸之、山口 基、笹嶋唯博

右肺静脈が冠静脈洞に開口した部分肺静脈還流異常症を経験したので報告する。患者は59歳の女性。34歳時に二次口欠損型心房中隔欠損症の診断で、他院にて直接閉鎖術を施行。56歳から労作時の息切れを自覚するようになり、精査の結果右肺静脈がすべて冠静脈洞に開口している所見が得られ、Qp/Qsが2.7であったため手術適応とした。胸骨正中切開でアプローチし、右房を切開すると右肺静脈が冠静脈洞に開口していた。前回手術の縫合部位から冠静脈洞—左房間を切開し、右肺静脈血が左房に還流するように形成した。術後の経過は良好であった。前回手術の際、心室細動の状態で行っており、解剖の確認がしっかりされなかったのが原因と考えられた。右肺静脈が冠静脈洞に還流するのは非常に稀であるため文献を交えて報告する。

3) 高度共通房室弁逆流を伴った成人単心室に対する人工弁置換術の1例

A case report; Common A-V valve replacement of a patient with Univentricular Heart in adult

兵庫県立尼崎病院心臓センター 心臓血管外科 今井 健太、藤原 慶一、大谷 成裕、
大野 暢久、森島 学、清水 和輝、藤原 靖恵
同 小児循環器科 坂崎 尚徳、若原 良平、李 進剛

単心室では、共通房室弁逆流は生命予後を左右する大きな要因の1つである。今回、我々は成人単心室（Glenn および左 BT shunt 術後）の高度共通房室弁逆流に対し人工弁置換術を施行した症例を経験した。

（症例）

34歳男性。UVH, SA, CAVC, PS, Bilateral SVC, Hemi-azygos connection, Polysplenia。15歳時 Glenn 手術、左 BT shunt 施行。会社に就職。33歳のころから房室弁逆流の悪化に伴う心不全の進行を認めため 33mm 人工弁を用いて房室弁置換術施行した。術後、相対的房室弁狭窄と人工弁辺縁からの逆流により SpO₂ の低下、QOL の低下認め、現在、在宅酸素を含め心不全管理を要している。

高度共通房室弁逆流を伴った成人単心室の人工弁置換術は短絡手術の併存下では人工弁を通る血流が多く 33mm の機械弁でも不十分な大きさと考えられた。

4) 心不全を来たす成人 corrected transposition of the great arteries (cTGA) の症例

Case of adult corrected transposition of the great arteries (cTGA) who causes cardiac failure

岡山大学大学院医歯学総合研究科・循環器内科 原岡佳代、中村一文、草野研吾、大江透
岡山大学医学部歯学部附属病院・循環器疾患治療部 赤木禎治

症例は60歳、男性。幼少時より心雑音指摘され、S43年（21歳）心臓超音波検査にて cTGA と診断。H5年（47歳）advanced AV block あり、DDD ペースメーカー植え込み。この頃より severe MR（解剖学的 TR）を認めており手術勧められるも本人拒否（NYHA I - II）。H12年（52歳）階段を昇ると息切れがするといった心不全症状が出現するようになり入院（NYHA II - III）。MR に関する弁置換も考慮したが本人拒否されていた。H17年（59歳）心不全増悪認め（TRPG 80.4 mmHg）アカルディ開始となった（2.5mg）。この頃より夜間のみ HOT 導入。以降、心不全増悪繰り返し入院となっている。平成18年8月24日夜間36秒の VT 認められ、CRTD 植え込みとなった。若年期より診断がついていたが、本人の同意が得られず手術未施行で経過し、心不全を繰り返す成人 cTGA 症例を経験した。

5) 成人期に達した修正大血管転位症に対する外科治療の経験

Surgical Treatment for Adult Patients with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科 小谷恭弘、笠原真悟、赤木禎治、吉積 功、石野幸三、泉本浩史、佐野俊二

【目的】成人期に達してから外科治療を施行した修正大血管転位症例を検討する。【対象】16歳以上の修正大血管転位症患者7例。年齢は17-57歳、合併奇形はVSD4例、ASD2例、PS4例、PA2例であり、2例にAF、1例に非持続性心室頻拍を認めた。術前のTRはII度2例、III度3例、IV度2例であり、解剖学的右室機能はEFで52-70%であった。【結果】心室中隔欠損がなく高度三尖弁逆流を有する2症例とInlet VSDを有する1例に対し機能的修復術を、また、心室中隔を有しかつ肺動脈狭窄を認め左室右室比が0.8以上の4例には、解剖学的修復術を施行した。平均5年の観察期間において4例が生存し全例NYHA2度で経過している。【結語】成人期に達した修正大血管転位症例では、術前の病状に応じた治療選択と遠隔期の観察が重要である。

6) 成人修正大血管転位患者の臨床像の検討

Current clinical profiles in adult patients with corrected transposition of the great arteries who have morphological right ventricle as a systemic ventricle

国立循環器病センター小児科 脇坂裕子、宮崎文、大内秀雄、越後茂之
同 心臓血管外科 八木原俊克

【背景】修正大血管転位(cTGA)では、三尖弁閉鎖不全、右室機能不全および不整脈が問題となる。

【目的】成人cTGAの臨床像を検討すること。

【対象と方法】当院で経過観察中の右室体心室のcTGAで、18歳以上を対象とし、診療録より後方視的に検討。

【結果】症例は40例(男女比 18/22)、年齢は19.5~72.5歳(平均34歳)、観察期間は0.3~21年(平均11.2年)。心内修復術例は25例。NYHA II以下 39例、III 1例で、うち死亡は2例であった。右室駆出率は、手術群は未手術群と比し低かった($p=0.004$)。不整脈は21(頻脈14、徐脈7)例で、頻脈は手術群で多かった($p=0.046$)。結婚14例、就職17例、妊娠10例でみられ、手術の有無で差はなかった。

【結語】成人cTGAでは、手術群では右室駆出率の低下、頻脈の発生が非手術群に比し高いが、社会的背景への影響は少ない。

7) 左肺動脈瘤と右室狭小化を伴った 52 歳のファロー四徴症に対して根治術を行った 1 例

聖隷浜松病院心臓血管外科 小出昌秋、山崎 暁、渡邊一正、松尾辰朗、杉浦唯久
同 循環器小児科 武田 紹、中嶋八隅、長崎理香

症例は 52 歳女性。14 歳時にファロー四徴症の診断で左オリジナル B T シヤント手術を受けた。その後根治手術を勧められるも拒否していた。50 歳頃より労作時息切れが進行し在宅酸素療法を開始。その後も症状が悪化するため本人の希望により手術を計画した。術前の心カテにて左肺動脈狭窄と径 4cm の左肺動脈瘤、RVEDV65%ofN と右室狭小化を認めた。手術は胸骨正中切開にて行ったが側副血行路が著しく出血のコントロールに難渋した。通常の VSD 閉鎖と左肺動脈パッチ拡大を行い右室流出路再建には生体弁を使用した。左肺動脈瘤からの出血の処置のため超低体温循環停止を併用した。術後は高度の肺うっ血を来し肺出血を合併、管理に難渋したが次第に状態は改善、術後 52 日目に独歩退院した。退院前の心カテにて RVp=50%ofLVp、RVEDV78% of N であった。

8) 成人期に達した Fallot 四徴症根治術後の長期予後

Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in adulthood

和歌山県立医科大学 第一外科 平松健司、小森 茂、西村好晴、岩橋正尋、金子政弘、
湯崎 充、岡村吉隆 同 小児科 鈴木啓之、武内 崇、渋谷昌一

【対象】18 歳以上に達した Fallot 四徴症(TOF)根治術後の 31 例を対象とし、肺動脈弁輪を温存した 18 例(温存群)、1 弁付きパッチで拡大した 13 例(拡大群)の 2 群に分け長期予後を検討した。手術時年齢の中央値は 2.5 vs 4.0 歳。長期遠隔期における CTR、ANP、BNP 値、心エコーより推定される右室圧、肺動脈弁逆流(PR)及びホルター心電図上の不整脈の発生頻度を比較(*=p<0.05 vs 拡大群)。経過観察期間は平均 17.9 vs 16.1 年。

【結果】両群とも遠隔死亡、再手術例はない。心エコー上右室圧は平均 28* vs 38 mmHg で両群ともに低値。PR の程度は平均 1.6* vs 2.4 と温存群で有意に少なかった。CTR は平均 48* vs 53% で、60%を超える症例は拡大群で術後遠隔期に僧房弁逆流を併発した 1 例のみで、心電図上もこの症例のみ P-Af を認めた。ANP, BNP の平均値はそれぞれ 15 vs 23 pg/ml と 11 vs 16 pg/ml で両群間に有意差なし。

【結語】成人期に達した Fallot 四徴症根治術後の長期予後は良好であった。

9) TOF 術後完全房室ブロックに対してペースメーカー(心室ペーシング)を植え込み、13 年後拡張型心筋症が判明した成人例

An adult patient who developed to dilated cardiomyopathy for 13 years after being implanted pacemaker (ventricular pacing) for complete atrioventricular block at postoperative TOF.

社会保険中京病院 小児循環器科 大橋直樹、松島正氣、西川浩、久保田勤也
同 心臓血管外科 櫻井一、水谷真一、加藤紀之、森脇博夫、櫻井寛久、杉浦純也
同 循環器科 坪井直哉

症例は、23 歳男性。生後 2 ヶ月時 TOF と診断。1 歳 9 ヶ月時、シャント手術。6 歳 5 ヶ月時、根治術が施行され、術後、完全房室ブロックとなり、左室心筋リードによるペースメーカーが植え込まれた。19 歳 7 ヶ月時、胸部レントゲン写真にて、心拡大を認め、心エコー上、左室拡張期径 66mm、短縮率は 0.08 にて、拡張型心筋症(DCM)と診断された。易疲労感を伴い、NYHA 分類の II-III 度で、強心剤・利尿剤・ACE 阻害剤が開始された。

就職に伴い、23 歳時当院へ転院。心臓再同期療法(CRT)の適応を評価する際、心室細動から心停止となり、経皮的体外循環(PCPS)+大動脈バルーンパンピング(IABP)を使用した。2 ヶ月後、CRT を施行し、現在抗心不全療法を離脱中である。

TOF 術後で DCM に至った原因は、不明であるが、その原因について検討し、CRT の危険性、あるいは、効果についても報告する。

10) 成人ファロー四徴症根治術の長期成績

Long-term results of correction of tetralogy of Fallot in adults

札幌医科大学医学部第二外科 神吉和重、高木伸之、橘一俊、樋上哲哉

(目的) 成人期に根治術を施行したファロー四徴症の長期成績を解析した。

(患者) 1975 年 3 月から 2001 年 3 月の間に当科で施行された 18 歳以上の TOF 根治術は 34 例。根治術時の平均年齢は 32 歳。27 例でなんらかの姑息術を以前に施行されていた。右室流出路再建では、27 例に経肺動脈弁パッチを用いた。平均追跡期間は 20.0 年。手術死亡は長期解析から除外した。

(結果) 在院死亡 6 例(17.6%)、5, 10, 20, 30 年生存率はそれぞれ 100%, 92%, 88%, 88%。再手術は 9 例ですべて肺動脈弁逆流が関与していた。3 例で完全房室ブロックに対し、ペースメーカー植え込み術を施行した。長期生存 25 例のうち 22 例は NYHA I もしくは II. 度であった。多変量解析で、年齢は在院死亡・再手術のリスクとはならなかった。

(結語) 成人ファロー四徴症根治術の手術リスクは高いが、長期成績は良好であった。

11) Surgical Treatment of Arrhythmias associated with Congenital Heart Disease

Division of Pediatric Cardiac Surgery* and Cardiology**, Asan Medical Center, University of Ulsan.
Sung-Ho Jung*, Tae-Jin Yun*, Yu-Mi Im*, Jung-Jun Park*, Dong-Man Seo*, Won-Kyoung Jhang**,
Young-Hwue Kim**, In-Sook Park**, Jae-Kon Ko**.

Objective: We analyzed our experience of arrhythmia surgery in patients with congenital heart disease.

Methods: A retrospective review of 43 consecutive patients with congenital heart disease, who underwent arrhythmia surgery between June 1998 and Jun 2006, was performed.

Results: Median age at operation was 52 years (4 - 75 years). Most frequent cardiac anomaly was atrial septal defect (23/43, 53.5%). Types of arrhythmias were atrial flutter-fibrillation in 37, intermittent non-sustainable ventricular tachycardia in 2 and others in 4. Arrhythmia surgery comprised bi-atrial maze operation in 18 (modified cox maze III procedure in 5, right side maze plus pulmonary vein cryo-isolation in 13), right side maze operation in 18, cavo-tricuspid isthmus cryoablation for benign atrial flutter in 4, right ventricular endocardial cryoablation in 2 and extranodal cryoablation for atrioventricular node re-entry tachycardia in 1. Median follow-up was 23.8 months (1-95.2 months). There was no early mortality, and one non-cardiac late death. Overall rates of restored sinus rhythm before discharge and 3-6 months after operation were 83.7% and 87.8%, respectively (bi-atrial maze group: 72.2% and 77.8%, right-side maze group: 83.3%, 88.9%).

Conclusion: Surgical treatment of arrhythmias associated with congenital heart disease can be performed safely with excellent intermediate-term outcome.

12) Modified Hetzer Technique for Surgical Correction of Ebstein's Anomaly

Division of Pediatric Cardiac Surgery* and Cardiology**, Asan Medical Center, University of Ulsan.
Tae-Jin Yun*, Yu-Mi Im*, Sung-Ho Jung*, Jung-Jun Park*, Dong-Man Seo*, Won-Kyoung Jhang**,
Young-Hwue Kim**, In-Sook Park**, Jae-Kon Ko**.

Objective: Hetzer procedure for the correction of Ebstein's anomaly has advantages of technical feasibility, incorporation of atrialized right ventricle(RV) into functional RV, and uniform excellent results in the literature.

Methods: A retrospective review of 10 patients with Ebstein's anomaly, who underwent tricuspid valve repair by Hetzer technique between March 2002 and June 2006, was performed.

Results: Median age at operation was 18.6 years (6 months - 65 years). There were 4 males and 6 females. All patients showed severe tricuspid regurgitation (TR) preoperatively, and arterial desaturation (< 95%) was present in 3 patients. Original Hetzer technique was employed in 6 patients with type A anomaly. In the remaining 4 patients with type B or C anomalies, valve competence was restored at the level of displaced tricuspid valve mechanism. Bidirectional cavo-pulmonary shunt was added in all patients. Median follow-up was 8.2 months (2.2-51.9). There was no early or late death, and immediate postoperative TR was trivial to mild in 8 patients. Median cardio-thoracic ratios on chest X ray at preoperative and postoperative 0, 1, 6 months were 66%, 63%, 57% and 55%, respectively.

Conclusion: Hetzer technique is useful for the correction of Ebstein's anomaly.

13) Surgical Closure of VSD in Adults: Multi-institutional Analysis in Korea.

Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan Tae-Jin Yun, Yu-Mi Im

Department of Cardiothoracic Surgery, Sejong General Hospital Kil-Soo Yie

Department of Cardiothoracic Surgery, Severance Hospital, University of Yonsei Han-Ki Park

Department of Cardiothoracic Surgery, Samsung Medical Center, University of Sungkyunkwan Yu-Kyung Lee

Department of Cardiothoracic Surgery, Seoul National University Hospital Jae-Kun Kwack

Gachon University Gil Medical Center Chnag-Hyu Choi

Objective: We sought to assess the clinical features and surgical outcome of ventricular septal defect (VSD) in adults.

Methods: A retrospective review of 556 adult VSD patients, who underwent primary surgical repair in 6 institutions between January 1996 and October 2006, was performed. VSD associated with complex cardiac anomalies were excluded from this study.

Results: Age at operation was 32 ± 12.1 years (15.1 – 73.6 years). There were 317 males and 236 females. Only 34 patients (6.1%) were on cardiac medications. Preoperative Qp/Qs was available in 235 patients (42.3%), which was 1.93 ± 0.85 . Pulmonary hypertension (systolic pulmonary arterial pressure ≥ 50 mmHg) was present in 22 (4%), and 69 (12.4%) showed various atrial or ventricular arrhythmias preoperatively. Indications for surgical repair were dyspnea on exertion in 122 (21.9%), history of subacute bacterial endocarditis in 49 (8.8%), ruptured sinus of valsalva aneurysm (RSVA) in 88 (15.8%), for the correction of other associated anomalies in 104 (18.7%), and as per physician's recommendation in the remaining patients (193, 34.7%). Pathological types of VSD were peri-membranous in 272 (48.9%), sub-arterial in 249 (44.8%) and muscular in 43 (7.7%). Sub-arterial VSD was frequently associated its sequelae, such as ruptured sinus valsalva aneurysm (RSVA) (85/249, 35.6%), aortic regurgitation (AR) (43/249, 18%) and right ventricular outflow obstruction (RVOTO) (24/249, 9.6%). Mean post-operative follow-up was 32 months (0-128.6 months). There was one early and three late mortality, and three of the four mortalities were related to pulmonary hypertension. Survival and freedom from re-operation at 10 years were 96.7 ± 2.4 % and 93.0 ± 3.2 %, respectively.

Conclusion: Sub-arterial type VSD is as common as peri-membranous type VSD in Korean adult population, and early surgical repair of sub-arterial VSD is mandatory to prevent later development of its sequelae.

14) **Pregnancy Outcomes in Patients with Congenital Heart Disease**

Department of Pediatrics and department of thoracic and cardiovascular surgery*, College of Medicine, Seoul National University Children's hospital, Seoul, Korea

Bo Sang Kwon, Gi Beom Kim, Eun Jung Bae, Chung Il Noh, Jung Yun Choi, Yong Soo Yun, Woong Han Kim*, Jeong Ryul Lee* and Yong Jin Kim*

Background Pregnant women with congenital heart disease (CHD) are at increased risk for cardiac and neonatal complications.

Methods and results Between January 1997 and April 2006, 90 pregnancies at age 29.50 ± 3.65 years were followed in 68 women with congenital heart disease. Spontaneous abortion occurred in 3 pregnancies at 7 ± 2.65 weeks, and 3 underwent elective pregnancy termination. Total number of spontaneous or therapeutic abortion history of these 68 women was 40 events. Maternal death was 1 patient with ventricular septal defect with Eisenmenger syndrome. The maternal cardiac events complicated 28.9 % (26 patients) of ongoing pregnancies, with pulmonary edema with mild to moderate degree and dyspnea on exertion in 16.7%, progressive cyanosis and pulmonary hypertension in 6.7% patients, progressive heart failure and valvular dysfunction in 5.6% and sustained arrhythmia (PSVT) in 1%. Four pregnancies in which the patients had severe pulmonary hypertension grew worse to NYHA functional class >2. Adverse neonatal outcomes occurred in 27.8% of ongoing pregnancies and included preterm delivery (14%), small for gestational age (7.8%), intrauterine fetal demise (3.3%) and neonatal death (5.6%).

Conclusions Maternal cardiac events and neonatal complication rates are considerable in pregnant women with congenital heart disease.

15) 成人先天性心疾患の社会的問題：特に妊娠・出産に関する問題点

Social Issues of Adult Patients with Congenital Heart Disease: Issues of Pregnancy and Delivery

岡山大学医学部歯学部附属病院 循環器疾患治療部

日本循環器学会「心疾患患者の妊娠・出産の適応，管理に関するガイドライン」作成班

赤木禎治，中澤 誠，丹羽公一郎，篠原徳子，姫野和家子

【背景・目的】先天性心疾患患者の妊娠・出産に対する診療体制は確立しつつある。しかし現実の診療にはさまざまな問題点が残されている。【対象】ファロー四徴症術後，人工弁置換術後の妊娠・出産の結果とガイドライン内容を比較した。【結果】妊娠・出産の適応：ガイドラインではNYHA3度以上は妊娠に厳重な注意が必要とされているが，ファロー四徴症術後患者の妊娠・出産ではNYHA2度以上の患者の43%に分娩後の心不全合併を認められた。妊娠中の抗凝固療法：出血性合併症，血栓性合併症はいずれの治療を用いても出現しており，ガイドラインに沿った治療を行っていても重篤な合併症をきたす危険性が示唆された。【結論】成人先天性心疾患患者の妊娠・出産をより安全に管理するためには1：妊娠前の患者背景，循環動態の正確な把握，2：妊娠中の薬物使用を始めとする正確な情報提供と患者教育，3：小児科，循環器科，産婦人科の連携が重要である。

16) ペースメーカー患者の妊娠と出産

Pregnancy and delivery in patients with pacemaker

久留米大学小児科 石井治佳、須田憲治、工藤嘉公、伊藤晋一、西野裕、籠手田雄介、岸本慎太郎、松石豊次郎

同 循環器病センター 家村素史 同 産婦人科 堀大蔵

聖マリア病院小児循環器科 棚成嘉文

目的：最近2年間のペースメーカー患者の妊娠出産について検討した。

症例1：29歳。0妊0産。完全房室ブロック。VVI、60-120ppm。28w、LVEF72%と左室収縮良好。妊娠中は設定変更せず、母体心不全徴候無く、児の成長も週数相当。40w1d、陣発発来で、設定心拍数を60-120ppmから70-120ppmに上げて対応。微弱陣痛にて吸引分娩となるも特変無く出産した。

症例2：29歳。0妊0産。洞機能不全症候群。VVI。妊娠中は設定変更せず、母体心不全徴候無く、児の成長も週数相当。39w5d、陣発発来で、設定心拍数を80ppmから100ppmに上げて対応。経膈分娩の予定であったが、児の下降が進まず分娩開始から18時間で、母体への負担を考え緊急帝王切開となった。母児共に問題なく出産終了。

結語：ペースメーカー管理下の妊娠出産は設定心拍を15-25%増加させることで問題なく対応出来た。今後もデータ集積を必要と考える。

17) Fontan 術後の妊娠

Pregnancy after Fontan operation

東京女子医大病院 循環器小児科 石井徹子 篠原徳子 中西敏雄
同 母子センター 産科 松田義雄

背景、目的 Fontan 術後の妊娠分娩のわが国での報告は少ない。当院の経験を報告する。

対象 TA4 人、TGA with small RV、SLV が各一人。5 人が心耳—肺動脈吻合で 1 人が Bjork から再手術後。結果 6 人 8 回の妊娠。2 人 4 回の妊娠とも繋留流産。分娩に至った 4 人のうち 1 人は 29 週で切迫早産 胎盤早期剥離から大量出血緊急帝王切開となり、術後は強心剤で循環管理。1 人は 38 週で帝王切開翌日に上室性頻拍症を認めたが、ジゴキシンで軽快。2 人は 25 週前後から安静目的で入院し妊娠中は大きな問題なく 35 週前後で予定帝王切開を行った。輸血は子宮収縮が悪かった弛緩出血 2 人と早期剥離の 1 人に対し行った。4 人の母児とも退院し、児は良好に成長している。結語フォンタン術後でも妊娠分娩が可能なお例がある。ただし安全に妊娠分娩を経過させるには慎重な妊娠分娩管理が大切である。

18) QT 延長症候群合併妊娠 7 例の検討

Seven pregnancy cases of long QT syndrome

国立循環器病センター周産期科 時任ゆり、山中 薫、根木玲子、尾本暁子、池田智明

QT 延長症候群 (LQT) は、7000 人に 1 例という稀な疾患のためこれまでまとまった検討がされていない。今回我々は 1992 年から 14 年間に当センターで経験した LQT7 例による 14 妊娠を対象とし検討を行った。全例とも家族歴をもっており 4 例が失神、動悸で比較的若年に発症、2 例は家族歴のために診断された。1 例を除いて全例に抗不整脈剤が妊娠前から投与されていた。内、妊娠中に抗不整脈剤を増量した例は 4 例であった。QT 時間は妊娠中に延長傾向が認められた。分娩方法は経膈分娩 11 例、帝切分娩 2 例、妊娠中 1 例であった。児が LQT であったものは 8 例であり、3 例に心磁図による出生前診断が可能であった。1 例が 8 歳で突然死したが他は生産であった。LQT 合併妊娠は妊娠中に増悪する傾向が認められ、遺伝歴から出生前診断および遺伝コンサルトが必要なハイリスク妊娠であることが明らかとなった。

19) 肺高血圧症を合併した 22 例の妊娠

Twenty-two pregnancy cases of pulmonary hypertension

国立循環器病センター周産期科 山中 薫、根木玲子、尾本暁子、時任ゆり、池田智明

肺高血圧症 (PH) は、一般に妊娠は禁忌とされているが、重症度やその原因によっては、妊娠継続が可能な例があると思われる。過去 24 年間に当センターで経験した 22 例の PH 合併妊娠を検討した。PH は心カテーテル検査による平均肺動脈 (PA) 圧が 25mmHg とし、40mmHg 以上を重症とした。重症群は 12 例 (原発性 PH3 例と Eisenmenger 4 例、その他の先天性心疾患 4 例、血栓塞栓性 1 例)、軽症群は 10 例であった。重症群は 2 例を除く全例が、妊娠前 (または妊娠中診断時) の NYHA 分類が II 度であり、妊娠中に増悪した。一方、軽症群中 8 例 (80%) は I 度であり増悪しなかった。重症群は全例早産 (中央値 31 週) に終り、1 例以外は全例が帝切、低出生体重児であった。1 例は母体死亡した。一方、軽症群中 7 例は経膈分娩で、4 例は正常体重児で、母体も重篤な合併症を起こさなかった。肺高血圧合併妊娠の中でも比較的予後の良い症例があり、肺血圧の程度、妊娠初期の NYHA 分類を参考にして、患者へ説明することが重要である。

20) 拡張型心筋症合併妊娠

Pregnancy with dilated cardiomyopathy

国立循環器病センター 周産期科 尾本暁子 時任ゆり 山中薫 根木玲子 池田智明

【はじめに】拡張型心筋症 (DCM) 合併妊娠は母体死亡につながるハイリスク妊娠である。症例が極めて稀であることから、これまでまとまった症例報告はない。我々は、1982 年 1 月から 2006 年 9 月に 18 例 20 妊娠を経験し、その発症機転と予後について検討した。

【成績】妊娠中または前回妊娠後に DCM と診断されたのは 10 例 (A 群) であった。妊娠前に DCM と診断され妊娠したのは 10 例 (B 群) で、このうち乳幼児期に発症したのは 4 例であった。分娩週数は、有意に A 群の方が早産となっていた。A 群は、B 群に比べて妊娠中期の左室短縮率が悪い傾向にあり、特に分娩後は有意に悪化していた。A 群のうち 6 例が分娩予後が悪かった。一方 B 群は、妊娠中および分娩後に悪化症例はなかった。

【結論】 DCM 合併妊娠の中でも、妊娠前にコントロール良好で心機能が保たれている例であれば、妊娠時発症群に比べて満期までの妊娠の継続は可能であり、分娩後の経過も良好であった。

21) 左肺動脈が閉塞した、ファロー四徴 肺動脈閉鎖術後症例の妊娠経過

Pregnancy Course of a Case of TOF/PA with LPA Obstruction

岐阜県総合医療センター小児循環器科 坂口平馬、後藤浩子、桑原直樹、桑原尚志
同 産婦人科 成川希

はじめに:先天性心疾患術後患者の妊娠出産に対する明確な基準はなく、本邦では経験も少ない。そのため患者指導という観点からも消極的にならざるを得ない。そこで今回ファロー四徴、肺動脈閉鎖、動脈管開存術後に左肺動脈の閉鎖をきたした症例の妊娠出産を経験したので報告します。症例:23歳女性。TOF PA PDA po lt PA occlusion PR mod. 19歳の時に行ったカテーテル検査ではrtPAP=mean21mmHgであった。現在は幼稚園で保育士としてfull time働いている。PRがmoderateあり右室容量負荷があり軽度のPSを認めた。妊娠経過に伴いさらに右室容量負荷がかかることが推測され、BNP、ChE、echoでのRVDd/LVDd、PS velocity、PR velocityを指標に経過をおいしました。

22) 妊娠中に初めて診断された無症状のEisenmenger化した動脈管開存症の一例

Case of non-symptomatic Eisenmenger syndrome derived from patent ductus arteriosus first diagnosed during pregnancy

北里大学循環器内科学 佐藤伸洋、小坂橋俊美、猪又孝元、加藤伸太郎、和泉 徹

症例は24歳中国人女性。幼少期に心雑音を指摘されたが、無症状で経過した。今回初回妊娠管理中に心電図異常を指摘され、当科紹介。身体所見上II音亢進と拡張期雑音を聴取し、下肢にのみチアノーゼとばち状指を認めた。心エコー図で肺高血圧所見と胸骨上窩アプローチによる大動脈弓遠位部でのシャント流を認め、造影CTにて大動脈-肺動脈間の交通像がみられた。動脈血ガス分析では上肢、下肢の酸素分圧がそれぞれ75 Torr、47 Torrであった。動脈管開存(PDA)によるEisenmenger症候群と診断し、妊娠19週で中絶を行なった。その際の血行動態モニタリングでは、大動脈圧(酸素飽和度)95/51 mmHg(94%)、肺動脈圧112/56 mmHg(75%)、心拍出量係数2.7 L/分/m²であった。

妊娠時に初めて診断された無症状のEisenmenger化したPDAの一例を今後の治療戦略を含めて報告する。

23) Arterial switch operation 術後患者の妊娠出産の安全性に関する検討—当センターで経験した 4 症例の臨床的背景

Pregnancy-related concerns in patients with congenital heart disease after arterial switch operation – a review of consecutive 4 cases in our institute

国立循環器病センター 小児科 岡田陽子、大内秀雄、宮崎文、渡辺健、越後茂之
同 心臓血管外科 萩野生男、鍵崎康治、八木原俊克、 同 周産期科 池田智明

（背景）先天性心疾患（CHD）術後患者の多くが青年期に達し、妊娠、出産が、患者、家族、医療者の課題となった。これまでに主要な CHD 術後患者の妊娠関連の問題は報告されてきたが、歴史の短い術式についての報告は少なく、arterial switch operation（以下 ASO）も同様である。

（目的）ASO 患者の妊娠、出産の問題について検討する。（対象）当センターにおいて ASO 手術が施行され、妊娠出産について検討した TGA3 例と DORV1 例の計 4 例。（方法と結果）各症例の臨床的背景を個別に検討した。2 症例は肺動脈狭窄が存在したが妊娠満期に経膈分娩に至り、1 例は左室流出路狭窄により妊娠の継続を断念し、1 例は大動脈弁、僧帽弁閉鎖不全合併のため妊娠の安全性について検討中である。（まとめ）ASO 患者で妊娠、出産が問題となった 4 症例を経験した。今後の症例の蓄積によってこの疾患群の妊娠、出産に対処したい。

24) 母子ともに救命可能であった中等度大動脈弁狭窄合併症妊娠の 1 症例

Successful delivery in a woman with moderate aortic valve stenosis , a case report.

自治医科大学小児科 森本康子、保科 優、小高 淳、矢田ゆかり、高橋尚人、白石裕比湖
桃井真里子
同 産婦人科 森松友佳子、泉 章夫、松原茂樹 同 循環器内科 市田 勝

症例は先天性大動脈弁狭窄（二尖弁）の 19 歳女性。経過中に心不全症状なし。2002 年 2 月バルーン弁形成術施行し、圧較差は 69→44mmHg に改善。2006 年 5 月、妊娠 27 週と判明、強い出産希望あり。圧較差 80mmHg、左心機能は維持されており、胎児発育は良好にて、妊娠継続可能と判断した。31 週 6 日全身麻酔下にて予定帝王切開術施行、1862g の女児を出産した。術中、術後の循環不全なく、術後 6 時間の心エコー検査では圧較差は術前（31 週時）108mmHg から 92mmHg へ低下、左心機能は維持されていた。術後 4 か月を経過し、圧較差 75mmHg、左心機能の低下はなく、母子ともに過順調である。中等度以上の大動脈弁狭窄症例は原則的に妊娠禁忌であるが、母体の循環動態が安定し胎児発育が良好である場合、母子ともに救命可能な症例がありうる。その際は産科、小児科、新生児科、循環器内科、麻酔科の連携が重要である。

25) 分娩・出産を経験した重度大動脈弁狭窄患者の一例

Successful pregnancy and delivery in a patient with severe valvular aortic stenosis

久留米大学医学部小児科 石井治佳、須田憲治、姫野和家子、籠手田雄介、岸本慎太郎、
伊藤晋一、西野裕、松石豊次郎
同 循環器病センター 家村素史 同 産婦人科 堀大蔵

30 歳。大動脈弁狭窄(Val-AS)、二尖弁、心室中隔の小欠損。27 歳時、Val-AS に対しバルーン拡大術施行し LV-Ao 圧較差 59 から 32mmHg に改善。その後、心エコーでの圧較差は 92mmHg と再上昇したため、未治療では妊娠しないように指導していた。29 歳時、定期受診時に妊娠 12w であることが判明。本人と配偶者は、妊娠継続を希望。27w から PVC が出現するようになったが、連発は無かった。AS は増悪 (22w Δ p96mmHg から 31w Δ p154mmHg)。28w から MR 出現。29w で安静目的に産科入院。風邪を契機に軽い肺うっ血を認めたが、一時的な利尿剤使用により改善。動作時易疲労感のみ認めた。34w0d、予定帝王切開で出産。母子共に元気に退院。経過中、ECG 上の虚血所見は無く、左室の EF は常に 65%以上であり、心不全の徴候は認めなかった。経過中の BNP は出産後 1 週間で最高値 248pg/ml であった。出産後 3 ヶ月、MR も PVC も消失し、AS (Δ p112mmHg)も改善しつつある。

26) ファロー四徴症修復術後症例の就業状況と関連因子

Employment status and related factors for employment in definitively repaired patients with Tetralogy of Fallot

尼崎病院心臓センター小児循環器科 坂崎尚徳、若原良平、李進剛
同 心臓血管外科 大谷成裕、藤原慶一

【対象と方法】当院で経過観察中のファロー四徴症修復術後(TOF)症例 144 例(男性 87 例、中央値年齢 30 歳 19-48 歳)の就業状況を臨床記録から調べ、就労不能および臨時雇用に関連する因子を検討した。検討した因子は、女性、肺動脈閉鎖、ダウン症、22 番染色体部分欠失症候群、手術時年齢、NYHA、再手術、知的障害、精神疾患、内服治療であった。【結果】労働力人口比率は 75%(一般 81%)、完全失業率は 2.8%(一般 5.6%)、常雇/雇用者比率は 70.5%(一般 89.5%)であった。就労不能に関連する独立因子は、精神疾患、ダウン症、知的障害、NYHA、女性であった。臨時雇用に関連する独立因子は、22 番染色体部分欠失症候群、女性であった。【結論】TOF 修復術後症例の就業状況は一般人口にほぼ匹敵していたが、常雇用者の比率は一般人口より低かった。就労に影響を及ぼす因子は、精神疾患と心機能であった。

27) フォンタン型手術後成人期患者の医学的、社会的状況

Medical and social state of adult patient after Fontan-type operation

国立成育医療センター 循環器科 金基成、江竜喜彦、進藤考洋、横山晶一郎、金子正英、磯田貴義、石澤瞭

フォンタン手術後遠隔期には、慢性心不全や不整脈など様々な問題が生じ、患者の医学的、社会的状況に影響を及ぼす。国立小児病院にてフォンタン型手術を施行され、当院にてフォローしているフォンタン手術後成人期患者 10 例について、その医学的、社会的状況を記載し、その背景について考察する。

28) キャリーオーバー循環器疾患の就職状況と問題点

Employment of the patients with congenital heart disease and Kawasaki Disease

東京慈恵会医科大学小児科 藤原優子、寺野和弘、安藤達也、河内貞貴、衛藤義勝

【背景】近年はフリーターも多く、就職が困難な時代である。キャリーオーバーした先天性心疾患・川崎病既往成人の就職状況を検討する。

【対象】高校卒業後に小児科を 2006 年 1 月以降に受診した 109 例（先天性心疾患 66 例・川崎病既往 34 例、不整脈 3 例、代謝疾患による心臓障害 6 例）。

【就職状況】アルバイトを含め、72 例が就労中であった。身体障害者 1 級の手術未施行 2 例（TGA(Ⅱ)、TA）の就職は障害者枠であった。10 例が就労できず、代謝疾患合併 5 例、CATCH22、ダウン症候群、Eisenmenger 症候群でうつ病合併例であった。精神発達遅延なく就労していないのは 2 例であった。精神運動発達遅延 11 例中作業所勤務が 8 例である。浪人・大学生 20 例、大学院生 5 例、出産した主婦は 2 名である。

29) 成人先天性心疾患患者に対する精神心理的評価

Psychological evaluation with adult congenital heart disease

さいとうクリニック 太田真弓

東京女子医科大学循環器小児科 中西敏雄

先天性心疾患患者では成人期に不定愁訴や心疾患に関係した症状に対して過剰に不安を訴えることが多くみられる。成人先天性心疾患患者がどのような精神心理学的傾向を示すかを検討した。対象は東京女子医大循環器小児科に心カテ、手術、精査治療目的にて入院した 60 例(男 24 女 36、20—52 歳)に MMPI (Minnesota Multiphasic Personality Inventory) を施行し、それぞれの尺度の T 得点を検討した。それぞれの尺度の平均 T 得点は一般正常人と比べて正常範囲ではあるものの、Hs(心気症)、Hy(ヒステリー)で高い傾向があった。追加尺度では Es (自我強度) で低かった。社会環境との相関は統計学的には有意ではないものの、職歴と不安との相関が強かった。このようなパーソナリティでは症状を過剰に訴える傾向があり、不安や抑うつは潜在化している可能性があり、介入の方法にも工夫を要する。

30) 成人先天性心疾患患者の心因反応の検討

Psychogenic reaction in patients with cyanotic adult congenital heart disease

久留米大学医学部小児科 石井治佳、須田憲治、岸本慎太郎、籠手田雄介、伊藤晋一、西野裕、松石豊次郎

同 循環器病センター 家村素史

背景と目的：ストレスに対して強い心因反応を呈した成人先天性心疾患患者の臨床的特徴について検討した。

結果：最近 2 年間の心臓カテーテル検査 247 例中、20 歳以上の先天性心疾患患者は 22 例(9%)。平均年齢 32.6 \pm 8.6 歳(20-58 歳)。男性 11：女性 11 例。強い心因反応を認めたのは 4 例(18%，内女性 3 例)。診断名は、Eisenmenger 症候群 2 例 (VSD 1 例、ASD 1 例) と心内修復術の難しい c-TGA+VSD+PS 2 例。心因反応として見られたのは胸痛、偽発作による手の痺れ、振戦、過呼吸 (3 例)。偽発作の例は、以前からてんかんを有しており、実際のてんかん発作か、脳塞栓かの鑑別を要した。胸痛の 1 例は、Eisenmenger 症候群のため以前から胸痛+失神を呈しており、胸痛を伴う過呼吸発作は肺高血圧の発作との鑑別に難渋した。全例 NYHA II 度で、いずれも 30 代であった。

結語：成人先天性心疾患患者の心因反応は 30 代の女性に多く、チアノーゼを残す、手術不能例に多い。器質的な合併症との鑑別に難渋することがある。

31) 手術前後の精神心理学的症状に対してカウンセリングを行った1例
Counselling for psychological problems during pre- and postoperative period

AIU/CSPP(アライアント国際大学)臨床心理学修士課程 黒澤由里
さいとうクリニック 太田真弓
東京女子医大循環器小児科 中西敏雄

d-TGA(Ⅱ)・Mustard 術後30年の男性(32歳・製造業)を対象にJatene術前後、病棟でアセスメントを含む心理学的介入を行った。当初の主訴は休職に対する強い焦燥感であったが、神経質な言動と寒気や喉の異物感などの不定愁訴が目立ち、心理検査の結果からも心気的な傾向が疑われたことから、Jatene術前の第一期では身体化された感情表現を言語化することを目標にした。メタファーを通して自身の「不安」や「生きづらさ」を語るうちに長年の心の苦しみとして、身体能力の低さに伴う自己無価値感との葛藤や自らの弱さについて自由に話すようになった。また、自己受容の深まりとともに精神的な安定も見られるようになった。Jatene術後の第二期では、行動・認知パターンの改善や社会・対人スキルの向上と課題の明確化に主眼を置き、過度な労働や食事制限などの極端な生活スタイルからの脱却と社会生活への復帰準備を援助した。

32) 成人先天性心疾患患者の死亡：残された家族における問題
Death of adult patients with congenital heart disease: How it affects their families.

東京女子医科大学循環器小児科 篠原徳子 豊田智彦 藤田修平 池田亜季 竹内大二
石井徹子 富松宏文 山村英司 森 善樹 中西敏雄
同 医療社会福祉室 小野賢一

手術施行の有無にかかわらず先天性心疾患患者の寿命は延びている。個々の患者は年月をかけて独自の社会生活背景・家族とのかかわりを確立する。しかし、種々の理由で彼らが死亡の転帰をとるに至る場合、またその後、残された家族のかかえる問題は生存時に劣らず深く重大である。死亡した複雑型先天性心疾患患者6人(死亡時年齢33-43歳)の家族に話を聞いた。娘(独身)を失った両親(74歳と71歳)は定期的に巡礼を続けていた。父を亡くした子供(当時10歳)は、自営業の母が育て現在高校生になった。父の看護を積極的に手伝っていたその子は2年間父の話をいっさいしやうとしなかったが、成長とともに母を精神的に支える良好な関係を築いている。伴侶を失った夫・妻は闘病時期に直接かかわったことだけでなく、相手の一生全体が自分自身に大きな影響を与えたと語っていた。今後増大する社会的諸問題のひとつとして、患者をとりまく家族にも注目しなければならない。

33) 染色体異常を持つ成人先天性心疾患患者の社会的問題

Social problem of adult congenital heart disease patients with chromosomal abnormalities

慶應義塾大学医学部小児科 山岸敬幸、荒巻恵、仲澤麻紀、古道一樹、林拓也、前田潤、
福島裕之

染色体異常の中で、Down 症候群、22q11 微細欠失症候群、Williams 症候群は、先天性心疾患を高率に合併し、発症頻度が比較的高いため、成人期の社会的問題を考える上で重要である。いずれの症候群でも、社会生活自立困難な例が多く、適切なサポートを要する。Down 症候群では、心疾患が根治され、精神発達遅滞による問題を抱える例が多いが、社会的認知度が高いためサポートを受けやすい。一方、22q11 微細欠失症候群では、複雑心疾患が残存する例が見られ、精神発達遅滞、精神疾患による社会的問題を抱える例が多い。Down 症候群に比して社会的認知度が低く、一般社会において外見だけでは症候群と認識されない例もあり、サポートを受けにくいことが問題を大きくしている。また、妊孕性もあり、結婚・遺伝相談・妊娠・出産・育児等の支援も必要とされる。当科心臓外来での経験をもとに、これらの患者の社会的問題を考察する。

34) 大学病院における成人先天性心疾患診療の現状

Management of adult congenital heart disease in the university hospital

富山大学第1外科 芳村直樹、村上博久、大高慎吾、北原淳一郎、深原一晃、湖東慶樹、
三崎拓郎
同 小児科 上勢敬一郎、渡邊綾佳、齋藤和由、市田落子
同 第2内科 平井忠和

【対象】15歳以上先天性心疾患102症例をI群：成人期手術例38、II群：小児期根治術例47、III群：根治術未施行17例に分けて検討。15～73（平均26.3）歳。【結果】I群：初回根治術31例（ASD：17、VSD：8、T/F：2等）。50歳以上のASD13例中5例でAfに対する同時手術施行。手術死亡なし。再手術7例（T/F：4、ペースメーカー関連：2、心外導管置換：1）。T/Fの1例が死亡。II群：T/F：11、VSD：11、Jatene手術後：3例等。経過観察のみでよい症例が28、投薬治療中の症例が11、人工弁、心外導管等に対し、将来再手術が必要な症例が12例。III群：Eisenmenger化したダウン症候群、Fontan型手術不能例等。【まとめ】1）成人先天性心疾患症例に対する手術成績は良好。2）現時点で老年期の先天性心疾患の大半はASD症例で、周術期のAfに対する注意が必要。3）治療を要する複雑心疾患症例は主として小児科医が、経過観察のみで良い症例は主として内科医がフォローしているのが現状。

35) 成人先天性心疾患診療における小児科医の役割

Role of pediatric cardiologist in management of adult congenital heart disease.

札幌医科大学小児科 高室基樹、長谷山圭司、堤裕幸
現 北海道立小児総合保健センター循環器科 富田英

成人先天性心疾患各症例の状況は多様で、一概に診療科を決めることは難しい。平成17年4月から18年8月の1年4ヶ月間に当科を2回以上受診した成人先天性心疾患57例(20~67歳;中央値23歳)の診療状況を検討した。状態は修復術後29例、修復不要の未手術例10例、修復不能例18例(7例が未手術で小児科のみ受診)。受診回数は平均4.7回。成人後入院歴を有したのは25例で心不全、カテーテル検査、不整脈、感染症が主な理由であった。4例が治療方針の検討(2例)、インターベンション(2例)目的に成人期に新たに紹介されていた。成人期の外科・内科への紹介は、修復術1例、遺残病変への手術4例、ペースメーカー埋込み2例であった。当科受診は若年成人が主体で、術後遠隔期の年長者は外科のみのフォローが多いと思われる。小児科医の重要な役割として、未手術修復不能例の管理、治療方針の再検討、インターベンションが考えられた。

36) ACHD患者の他科受診

Visits to the other departments of ACHD patients

天理よろづ相談所病院 小児循環器科 吉村真一郎 松村正彦

(目的)総合病院である当院小児循環器外来受診中の患者の心疾患以外の受診状況を調査することで、ACHD follow においての他科との共同診療での重点を明らかにする。

(対象)当院小児循環器外来に2000年以降受診歴のある20歳以上のACHD患者407人。

(方法)成人期の該当疾患以外での他科受診の有無、疾患について検討をおこなった。

(結果)他科受診歴は30%に認めた。HCVでの受診は4例、糖尿病5例、神経疾患18例、精神疾患16例、産婦人科疾患36例(妊娠、流産14例)側彎8例。手術瘢痕6例であった。

37) **The Current Characteristics of infective endocarditis in adults with congenital heart disease.: A Retrospective Survey of 55 cases,1985-2006.**

Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital

Baek Jae Suk, Chung Il Noh

Background The relative proportion of IE with congenital heart diseases(CHD) has increased as a result of improved survival with CHD. This may affect current profile of IE of adult with CHD.

Methods All cases diagnosed from 1985 to May 2006 were retrospectively reviewed and categorized in periods I(<1996) and periods II(\geq 1996). Duke criteria were used for the definition of diagnosis.

Results 364 case occurred in entire period. Of them, patients with CHD, fifteen years and over, were 52 patients, 55 episodes. (34cases in periods I and 21cases in periods II) Mean age was similar between two periods. VSD was major common underlying heart disease in both periods(19cases,56%, in periods I and 7case, 33%, in periods, $p=0.104$). Cyanotic heart diseases didn't increased. Viridans streptococci were the commonest causative organism in both periods (13cases,38%, in periods I and 9case, 42%, in periods, $p=0.734$). Negative blood culture tended to lessen (26.5% to 9.5%). In-hospital mortality was 9%(5cases): 8.8% in periods I (3case, embolic complications) and 9.5% in periods II(2cases, embolic complication). Early surgery was similar frequency in both periods.

Conclusion VSD was still most important heart diseases. Causative organism didn't change through two decades. In-hospital mortality was also unchanged.

38) Eisenmenger 症候群の臨床的検討-多施設共同研究 database から-

Clinical study of adult patients with Eisenmenger syndrome-Japanese multicenter study-

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

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

【対象と方法】多施設共同研究で収集された database から Eisenmenger 症候群 67 例（男性 28 例,中央値年齢 29 歳,18-56 歳,成人期経過観察期間中央値 12 年）の生存死亡,罹病状況,治療状況,Ability index(AI),CTR,SpO₂,Labo.data を調べた.Simple anatomy(VSD,ASD,PDA)は 36 例、complex (AVSD,DORV,TGA,TA etc)は 31 例であった。

【結果】死亡例は 4 例(心室細動,低酸素血症,肺出血,腎不全),全身合併症は脳膿瘍(4),脳梗塞(2),肺塞栓(3),肺出血(2),腎不全(4)等であった.成人期治療は,抗心不全療法(48),抗不整脈療法(14),抗血小板療法(8),経口 PG 療法(9),HOT(19)等であった.AI 悪化例は 21 例に認められ,独立した危険因子は 15 歳または初診時の血小板数低値と complex anatomy であった。

39) 成人期に達した左心系単心室に対する Septation 術後患者と Fontan 術後患者の QOL の比較

Comparison of Quality of life between patients after Ventricular Septation and Fontan operation for single left ventricle.

東京女子医大循環器小児科 池田亜希、森 善樹、富松宏文、山村英司、篠原徳子、石井徹子、中西敏雄

背景: 当院では1971年より左心系単心室に対して二心室修復であるSeptation手術を行っており、最長で35年のフォローアップを行っている。目的: Septationと単心室修復であるFontanの心不全症状の有無、職業、不整脈を比較する。対象: Septation手術後、Fontan手術後それぞれ20歳以上となった16例、81例。結果: Septation群とFontan群で遠隔期死亡がそれぞれ2例(13%)、11例(14%)、NYHA II度以上が4例(29%)、13例(19%)、フルタイムの就業が8例(57%)、24例(34%)、治療を有する不整脈が2例(14%)、25例(36%)であった。考察: Septation術後とFontan術後の遠隔期では心不全症状の出現率と就業率に差は認めないが、不整脈の発生頻度がFontan術後に多く、QOLはSeptation術後の方が優れている面がある。

40) 成人期 Fontan 手術の検討

Fontan Procedure in Adults

国立循環器病センター 心臓血管外科 笠間啓一郎 鍵崎康治 萩野生男 白石修一
八木原俊克
同 小児科 越後茂之

【対象】1985年以降に、18才以上でFontan手術に到達した12例。年齢は中央値20.5才(18才~44才)。診断はTA2、MA3、DORV6、DILV1。術後平均観察期間6.2年(1ヵ月~20年)。

【結果】5例はFontan手術非適応として小児期を通過(側副血行路増大による術中断念2、PA低形成2、Rp高値1)、他の7例は初診時14歳以上で、うち5例は手術歴なし。非適応症例に対しHOT導入などの内科的治療により成人期に適応を獲得、4例で術前に側副血行路閉鎖施行。病院死亡2(不整脈、低心機能)。術後平均3.25年のカテーテル検査では、mPAP 11.9 ± 3.0 mmHg、VEDP 7.6 ± 1.7 mmHg、EDV $80.7 \pm 23.3\%$ N、CI 2.3 ± 0.6 l/min/mm²、SpO₂ $94.5 \pm 2.6\%$ 。NHHA分類は術前 2.8 ± 0.8 、術後 1.3 ± 0.7 。

【結語】小児期のFontan手術非到達例でも、成人期に至る長期的な経過のなかで適応が獲得できる例がある。また生存例では良好なQOLを示した。

41) Salvaging the failing Fontan: intermediate results

Department of Pediatrics and Department of thoracic and cardiovascular surgery*, College of Medicine, Seoul National University Children's hospital, Seoul, Korea

Bo Sang Kwon, Gi Beom Kim, Eun Jung Bae, Chung Il Noh, Jung Yun Choi, Yong Soo Yun, Woong Han Kim*, Jeong Ryul Lee* and Yong Jin Kim*

Background Fontan revision has been demonstrated to provide hemodynamic and symptomatic improvement in select patients with failing Fontan circulations. This study was designed to assess intermediate results of Fontan conversion (FC) for salvaging the failing Fontan. **Methods** From January 1996 to June 2006, 23 patients underwent FC in the SNUCH. A retrospective analysis of these patients was performed. **Results** Mean age at initial Fontan operations was 4.87 ± 3.29 years and mean age at FC was 17.03 ± 6.19 years. The 1st Fontan operations were atriopulmonary connections in 19 patients, extracardiac lateral tunnel (ECLT) in 1, intracardiac (ICLT) in 2, and extracardiac conduit (ECC) in 1. FC was performed with ICLT in 5 patients and ECC in 18. Twelve patients developed atrial flutter (AFL). Sinus node dysfunction was observed in 13 patients. Arrhythmia surgery included isthmus cryoablation in 13 patients and right-sided maze in 5. Mean follow-up duration was 3.36 ± 2.88 years. Fourteen patients were required permanent pacemaker. Almost patients except 3 patients have improved to NYHA class I or II. There was 2 operative mortality. All of them had protein-losing enteropathy. During follow-up, 3 patients had recurrent AFL, and 2 patient's tachycardias were medically well-controlled. Eighteen patients have had reasonable ventricular function by echocardiography.

Conclusion This study indicates that FC is associated with and improvement of single ventricular function, heart failure symptoms and refractory arrhythmia.

42) Protein-losing enteropathy of heart origin and its treatment options

Department of Pediatrics¹, Pediatric Cardiac Surgery²; Seoul National University Children's Hospital
Gi Beom Kim¹, Bo Sang Kwon¹, Chang Hoon Lee¹, Eun Young Choi¹, Jae Suk Baek¹, Ji Seok Bang¹, Eun Jung Bae¹, Chung Il Noh¹, Jung Yun Choi¹, Yong Soo Yun¹, Woong Han Kim², Jeong Ryul Lee², Yong Jin Kim²

Background: Protein-losing enteropathy (PLE) is well known life-threatening complication of various cardiac diseases. **Methods:** Retrospective investigation about PLE induced by various cardiac diseases from June, 1986 to June, 2003. **Results:** Seventeen patients have been diagnosed as PLE of heart origin and treated. Among these patients, 14 patients had PLE after Fontan operation (F), 2 patients from constrictive pericarditis, and 1 patient after Senning operation. Incidence of PLE after F was 3.9%. Mean age at the F was 5.2 ± 3.4 years and PLE developed at a median 6.4 years after F. Five among 14 patients died. Five conversion operations were performed: 4 FC operations; 1 biventricular conversion. Among them, 2 patients after FC operation survived, but they are still having PLE on heparin and/or prednisolone with Sildenafil. Three patients are having good response with heparin. Two patients had PLE from constrictive pericarditis and one patient was cured by pericardiectomy. One PLE patient after Senning operation had normal serum albumin 18 months later on medication.

Conclusion: PLE after F is an unsolved problem with high mortality, so early diagnosis and vigorous treatments are suggested. Administration of pulmonary artery vasodilator can be considered.

43) TCPC conversion の 4 治験例

4 successful cases of TCPC conversion

千葉県循環器病センター 心臓血管外科 杉本晃一、松尾浩三、椛沢政司、大場正直、
浅野宗一、平野雅生、鬼頭浩之、林田直樹、村山博和、龍野勝彦
同 小児科 白井丈晶、立野 滋、川副泰隆、丹羽公一郎

従来行われてきた心耳-肺動脈吻合による Fontan 手術は、術後遠隔期に心房拡大による上室性不整脈や、心房内血栓を起こすことがある。このような症例に対しては、人工血管を用いた TCPC conversion が行われる。当院での治験例を紹介する。2003 年 11 月-2006 年 10 月までに行われた 4 症例。手術時年齢は 20 歳-28 歳。初回手術からの時間経過は 12 年-17 年。TCPC conversion への indication は、心房性不整脈 4 例、心房内血栓 2 例であった。Concomitant procedure は、房室弁狭窄・逆流に対する弁置換 (SJM 31mm) を 2 例、Maze 手術を 3 例、pacemaker implantation を 1 例、thrombectomy を 1 例に行った、全例術後 NYHA:I 度に改善。1 例を遠隔期に肝細胞癌で亡くした他は、経過良好にて follow-up 中である。

44) Fontan 手術後遠隔期における Bentall 手術の 2 例

Two cases of Bentall operation after Fontan procedure

東京女子医科大学心臓病センター心臓血管外科 鈴木憲治、石原和明、新岡俊治、石山雅邦、
坂本貴彦、森嶋克昌、山本昇、松村剛毅、日比野成俊、黒澤博身

【症例 1】Polysplenia, DORV, CAVV, PS, AR の診断で 14 歳時に Fontan 手術+AVP 施行。その後上行大動脈拡大を認めていたが、19 歳時に DeBackey II 型の解離性大動脈瘤を発症し、緊急的に Bentall 手術 (Piehler 変法) を施行した。

【症例 2】Polysplenia, DORV, PS, upstairs-downstairs heart, small RV, MR の診断で 10 歳時に Fontan 手術+MV circular annuloplasty 施行。その後、外来経過観察中に僧帽弁逆流と新たな大動脈弁逆流の出現に加えて上行大動脈の拡大を認めたため、20 歳時に Bentall 手術+MVR (ATS 25M) を施行した。

上記の稀な 2 症例を経験したので、発生要因を含めた文献的考察を加えて報告する。

- 45) 心房肺動脈連結法後の心房頻拍のため大静脈肺動脈連結法へ転換したが、その後新たな頻拍発作治療に難渋した Fontan 術後例

Recurrence of tachycardia after TCPC conversion of classical Fontan procedure

福岡市立こども病院・感染症センター 循環器科 牛ノ濱大也、石川司朗、佐川浩一、中村 真、
石川友一
同 心臓外科 角 秀秋

【症例】30才女性。三尖弁閉鎖（心耳並列）のため、15才時に心房肺動脈連結法による Fontan 型手術が施行され、28才時の出産を契機に洞結節リエントリー性頻拍発作が頻発した。心房負荷軽減を目的に、心房内（並列心耳）より右心耳をパッチ閉鎖し、同部位に人工導管を装着する大静脈肺動脈連結法（TCPC）に転換した。TCPC直後、洞機能不全となり経静脈的にリードを右心耳に装着しペースメーカー治療（AAI）を開始した。さらに、TCPC1ヵ月後に新たな心房頻拍が顕著化したため、右内頸静脈からブロッケンブロー針で前述のパッチを穿刺し、高周波カテテルアブレーションに成功した。現在、頻拍発作は不顕性化し、外来にて薬物療法を継続中である。【考察】単心室患者は右心バイパス術の有無・方法にかかわらず不整脈を合併しやすい。したがって、不整脈発症を念頭に積極的、継続的な不整脈治療(予防・抑制)が必要である。

- 46) 一期的 TCPC を施行した DILV の成人例 ～稀な臨床経過と術後の QOL について

Single-Stage TCPC for DILV in an Adult: Clinical Overview and Late Result

山梨大学医学部第2外科 鈴木章司、加賀重亜喜、本田義博、滝澤恒基、葛仁猛、本橋慎也、
三森義崇、鈴木健之、井上秀範、進藤俊哉、松本雅彦
同 小児科 杉山 央

症例は1964年生まれの男性。小児期に軽度の口唇チアノーゼ、心雑音を指摘されたが、柔道、レスリング、等のスポーツも可能。21歳時、四肢シビレ、眩暈、胸部圧迫感にて医療機関を受診、DILV、PS、d-TGA及び二次性多血症(Hb 22.9 g/dL)と診断された。自覚症状の悪化に伴い、25歳時に心臓カテテル検査施行。SaO₂ 85%、PAP 15 mmHg (BP 101/70 mmHg)、Rp 1.12 um²。手術適応ありとして当科紹介となり、1990年にTCPC (lateral tunnel)、ASD creationを一期的に施行した。現在術後16年経過。一過性の頻脈性不整脈による入院歴が1回あるほかeventはない。ジギタリス、ワーファリンを継続内服中。術後に結婚して2児の父となっており、子供との軽スポーツは可能である。

47) Fontan (APC) 術後の心房内回帰性頻拍に対して、電気生理検査及びアブレーション治療を施行した症例の検討

Electrophysiological study and radiofrequency catheter ablation for intra-atrial reentrant tachycardia after the Fontan (APC) procedure.

日赤和歌山医療センター心臓小児科 豊原啓子、梶山葉、芳本潤、福原仁雄、中村好秀

＜対象＞症例は 6 例（三尖弁閉鎖 4、純型肺動脈閉鎖 1、右室型単心室 1）、年齢は 19～30 歳、Fontan (APC) 手術時年齢は 3～14 歳、術後 8～19 年で初回の心房内回帰性頻拍を認めた。初回の頻拍から検査までの期間は 6 か月～9 年であった。

＜結果＞全例に右房内を Electro-anatomical mapping system を使用してマッピングを行った。3 例に 2 種類以上の頻拍を認めた。全例に広範囲の低電位領域を認め切開線付近に double potential (DP) を認めた。アブレーションは最早期興奮部位、DP-上大静脈、DP-下大静脈、三尖弁輪-下大静脈などに行った。3 例は頻拍の完全な除去には至らなかったが TCPC conversion の際基質となる部分を切除した。4 例が TCPC conversion を行い、1 例が待機中である。

＜考察＞APC 術後の不整脈基質において、TCPC conversion 術前に評価を行うことは有用である。

48) Fontan 術後 17 年経過後、大動脈弁下狭窄解除術を施行した 1 例

A successful surgical case of SAS release operation 17years after Fontan operation

岡山大学医歯薬学総合研究科心臓血管外科 藤井泰宏 笠原真悟 赤木禎治 吉積 功
三井秀也 石野幸三 泉本浩史 佐野俊二

【はじめに】Fontan 手術において大動脈弁下狭窄 (SAS) はその到達率のみならず、術後経過にも大きく影響するが、Fontan 術後長期間経過してから大動脈弁下狭窄の解除を要した症例は少ない。今回 Fontan 術後遠隔期に SAS 解除術を行なった症例を経験した。【症例】28 歳女性で DILV {S,D,D} mild PS。BT shunt 後 11 歳時に他院で Fontan 手術 (APC) を施行。術後定期的に心エコーで経過観察されていたが、22 歳時を最後に外来受診されていなかった。27 歳時、心雑音を指摘され、心エコーで BVF と流出路腔の狭小化を認め SAS と診断。心カテーテル検査で圧格差 40mmHg であった。Fontan 術後 17 年目に TCPC Conversion および、経大動脈弁的に SAS 解除術を行ない、良好な経過を得た。【まとめ】Fontan 術後遠隔期であっても超音波検査の経時的観察が必要である。

49) 成人先天性疾患患者における不整脈の管理

Control of arrhythmias in adult patients with congenital heart disease

東京女子医大循環器小児科 藤田修平、高橋一浩、篠原徳子、山村英司、森善樹、富松宏文、
中西敏雄
同 循環器内科 庄田守男

目的：不整脈で入院治療を要した成人先天性心疾患患者の診断、治療、管理を考察する。

対象：2004. 1. 1 から 2005. 12. 31 までの 2 年間に当科に入院した 18 歳以上の先天性心疾患患者は 239 人/359 回。緊急入院 69 人/113 回のうち、不整脈による入院 20 人/29 回(平均年齢 28 歳; 18-38 歳) に関して後方視的に検討した。

結果：単心室血行動態 8 例(フォンタン術後 6 例、グレン術もしくはシャント術後 2 例)が最も多かった。頻脈性不整脈が 18 人/26 回、徐脈性不整脈が 2 人/3 回であった。頻脈性不整脈では上室性頻拍が 14 人/22 回、心室頻拍/心室細動 4 人/4 回であった。頻脈性不整脈に対しては電氣的徐細動を施行し改善退院となったものがほとんどであったが、アブレーションを施行した例や心室頻拍/心室細動 4 人では ICD、アミオダロンの導入が必要であった。

結語：不整脈は心不全同様、成人期の先天性心疾患患者に多く認められる合併症であり、薬物療法・非薬物療法を組み合わせた管理が必要である。

50) 右室二腔症根治術後遠隔期における重症三尖弁逆流、心房粗細動に対してカテーテルアブレーション及び外科治療により寛解を得た一成人例

A case of severe tricuspid regurgitation and atrial flutter and atrial fibrillation 25 years after intracardiac repair of two-chambered right ventricle and ventricular septal defect

東京大学医学部附属病院心臓外科 峯岸祥人、村上新、竹内功、土肥善郎、益澤明広、板谷慶一、
同院 小児科 賀藤均、渋谷和彦、小野 博 同院循環器内科 安喰恒輔
太田総合病院附属太田西ノ内病院 高本眞一、三平 元

症例は 27 歳女性。2 歳時に右室二腔症および心室中隔欠損症に対して当科にて異常筋束切除術および心室中隔欠損閉鎖術を施行された。10 代になり三尖弁逆流と毎分 200 回の F 波で 4 : 1 ~ 2 : 1 伝導を示す心房粗動を認めるようになった。27 歳になり不整脈が頻回となり、三尖弁逆流も高度のため当院循環器内科にて電気生理学的検査(EPS)を施行。5 箇所 macro reentry 中 3 箇所の切断に成功した。検査中、心房細動の誘発を認めた。34 日後、残存した 2 箇所の macro reentry と肺静脈入口部の cryoablation、および De Vega 法による三尖弁形成術を施行。EPS 時に sinus node dysfunction および AV conduction の不良が確認されていたため、DDD ペースメーカーの植え込みを行った後、退院となった。術後三尖弁逆流は軽度。心胸郭比は 62% から 53% に改善。心電図は all pacing で心房粗細動の再発を認めない。

51) 心臓手術後の不整脈に対するカテーテルアブレーション

Catheter Ablation For Post-Operative Arrhythmias

日本赤十字社和歌山医療センター 心臓小児科 梶山葉 芳本潤 豊原啓子 中村好秀

目的: 当院での心臓手術後の不整脈に対するカテーテルアブレーション(CA)の効果を検討する。

対象: 2001.10 から 2006.9 まで当院で CA を施行した心臓手術後の患者 85 名 (1 歳 - 38 歳 平均 14.1 歳)

結果: 85 名中 2 心室修復をおこなった (BVR) 患者は 63 名、1 心室修復を行った (UVR) 患者は 22 名。不整脈は心房性不整脈が多かった。CA の適応がないと判断された例は 7 名 (BVR3, UVR4)。CA を行った患者 78 名 (BVR60, UVR18) のうち CA が成功した症例は 69 名 (88%)。9 名は成功せず、うち 5 名が UVR 患者であった。合併症は完全房室ブロック 1 名、一過性洞停止 1 名を認めた。UVR 患者で成功率が低くなるのは心房へのアプローチが制限されるためと考えられた。

まとめ: UVR では心房へのアプローチが困難となり CA の成績は満足できるものではない。計画的な治療戦略を立てることが必要と思われた。

52) ファロー四徴症再手術後の心房性不整脈・洞機能不全について

Atrial arrhythmias and sinus node dysfunction following reoperation for tetralogy

九州大学小児科 宗内 淳、金谷能明、山脇かおり、原寿郎

九州大学病態修復内科 加治良一

横浜市立大学外科治療学 益田宗孝

【背景】ファロー四徴症 (TOF) 術後重症肺動脈弁逆流に対する弁置換術が行われるようになったが、術後に心房性不整脈・洞機能不全合併を経験することがある。【対象】1996 年以降 TOF 術後に弁置換術を施行した 10 例 (9 例: 肺動脈弁置換、1 例: 三尖弁置換) を対象とした。初回心内修復時年齢は 1-18 (中央値 3) 歳で弁置換時年齢は 8-45 (中央値 17) 歳であった。術前後の不整脈と血行動態を後方視的に検討した。【結果】弁置換術前心室性期外収縮 3 例、心房粗動・細動 3 例、完全房室ブロック 1 例、心室頻拍 1 例であった。うち 4 例は術前心房内マッピングを施行し、リエントリー回路を確認し術中 cryoablation を施行した。しかし 2 例 (心房細動、洞調律) で術後心房頻拍を発症した。1 例はアブレーションとペースメーカー植え込みで血行動態は改善した。【考察】TOF 術後の心房性不整脈・洞機能不全に関しても認識する必要がある術前の詳細な評価を必要とする。

53) マルチスライス CT を用いた先天性心疾患の新しい診断法

New Diagnosis of Congenital Heart Diseases Demonstrated by Multislice Computed Tomography

千葉大学循環病態医科学 上原雅恵、船橋伸禎、三上陽子、小室一成

千葉大学小児科学 安川久美、本田隆文、遠山貴子、東浩二、江畑亮太、寺井勝

千葉県循環器病センター 小児科 丹羽公一郎

千葉市立青葉病院 高橋長裕

マルチスライス CT は多列化が進み、現在の主流は 64 列を持つ機種となった。スキャナーの高性能化で薄いスライス厚、心電図同期に加え、撮影の高速化が可能となり、これらを利用することで、造影剤量、放射線ひばくの減量化とともに先天性心疾患についても正確な三次元形態診断とともに、短絡疾患におけるシャントの大きさや方向も診断できる。さらには四次元解析も加わり、治療方針や予後推定に有用である。そのためには点滴ラインの入れ方や生理食塩水の造影剤注入後の後押し等のコツもあり、ここでさまざまな症例の画像を提示して、マルチスライス CT 診断の先天性心疾患への有用性を提示する。提示疾患（予定）：心房中隔欠損、心室中隔欠損、動脈管開存、大動脈縮窄、左上大静脈遺残、血管輪、左室脂肪変性、冠動脈瘤を伴う冠動脈左室瘻、冠動脈肺動脈瘻、右室二腔症、卵円孔開存、右房憩室、冠状静脈洞憩室、修正大血管転位、マルファン症候群。

54) 成人先天性心疾患患者における体心室拡張能の心エコー図法による検討

Assessment of diastolic function of the systemic ventricle by echocardiography in adults with congenital heart disease

東京女子医科大学 循環器小児科 豊田智彦、藤田修平、池田亜希、竹内大二、高橋一浩、篠原徳子、富松宏文、中西敏雄

【目的】成人先天性心疾患 (ACHD) において、心エコー図法を用いた体心室拡張能の評価の妥当性を検討した。【方法】心臓カテーテル検査目的で入院した ACHD 患者 18 名に対し、経胸壁心エコー図法を施行し、パルスドプラ法にて房室弁流入血流 (AVIF)、肺静脈血流 (PVF) を、パルス組織ドプラ法にて体心室房室弁輪部の心筋速度 (MV) をそれぞれ記録した。心臓カテーテル法にて平均肺静脈楔入圧もしくは平均左房圧を記録し、体心室の拡張期充満圧 (VFP) の指標とした。

【結果】VFP>12mmHg を体心室拡張障害とした場合、AVIF の E/A 比および deceleration time、PVF の S/D 比、MV の Ea を用いて感度 85%、特異度 72% で拡張障害を診断しえた。また 2 名は myocardial constriction が疑われた。

【結論】心エコー図法は ACHD の体心室拡張能およびその病態評価において有用である。

55) Amplatzer septal occluder を緊急避難的に使用し救命しえた 84 歳 ASD の一例

An 84-year-old patient with atrial septal defect rescued using Amplatzer septal occluder device

総合病院岡山赤十字病院 循環器科 佐藤哲也 小畠廉平 角南春樹 吉岡亮 池田哲也
斎藤博則 前川清明 飛岡徹
岡山大学医学部歯学部附属病院循環器疾患治療部 赤木禎治

症例は 84 歳女性。既往歴にうっ血性心不全。平成 18 年 1 月初めより呼吸困難出現し、増悪するため 8 日救急車で当院外来受診。受診直後呼吸停止したため挿管。心電図にて右房右室負荷、胸部 X 線にて CTR 82%、肺動脈陰影拡大、著明な肺紋理増強を認め、経食道心エコーにて 18x23mm の心房中隔欠損症(ASD)を認めた。人工呼吸器管理下に血管拡張薬、利尿剤、強心剤等投与したが、十分な血圧、酸素飽和度を維持できず、血小板減少など全身状態は徐々に悪化した。救命のため、第 17 病日 Amplatzer septal occluder による ASD のカテーテル閉鎖術施行。直後より血行動態劇的に改善。翌日抜管でき、胸部 X 線上肺紋理増強も劇的に改善し、後日徒歩退院できた。以上、緊急避難的にカテーテルによる ASD 閉鎖術施行し、救命しえた超高齢者の一例を報告する。

56) 成人期心房中隔欠損症のカテーテル閉鎖術における適応と限界：小児例と比べ何が違うのか？

Indication and Limitation for Catheter Intervention of Adult Patients With Atrial Septal Defect: What is the Difference Compared to Pediatric Patients?

岡山大学医学部歯学部附属病院 循環器疾患治療部 赤木禎治
同 循環器内科 谷口 学, 丸尾 健, 大江 透
同 小児科 大月審一, 岡本吉生 同 心臓血管外科 笠原慎吾, 石野幸三, 佐野俊二

【方法】当院でカテーテル治療を施行された ASD 症例 40 例を対象に、小児群（20 歳未満：13 例）と成人群（20 歳以上：27 例）に分けて、臨床像および治療成績について検討した。さらにカテーテル治療目的に紹介された患者のうち、治療不適応と判断された例について解析を行った。

【成績】年齢は 6 歳～84 歳で、欠損孔径中央値 19mm, Qp/Qs 中央値 2.6 であった。小児 2 例と成人 1 例は治療を断念した。成人群では糖尿病、高血圧、高脂血症などの心外合併症を高率に認めた。最終的な完全閉鎖率は 97%であった。成人例で治療適応から除外された例は、欠損孔 30mm 以上（全例心房細動合併）、冠静脈洞型であった。【結論】成人例では心房細動や糖尿病、高脂血症などの合併率が高く、術後はより積極的な抗凝固療法が必要である。慢性心房細動合併例では心房径拡大に伴う欠損孔拡大のためカテーテル治療の適応から除外される可能性が高くなる。

57) Time-course of resolution in transthoracic echocardiographic parameters after transcatheter atrial septal defect closure in adults

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科 谷口 学、丸尾 健、草野研吾、大江 透
岡山大学医学部附属病院 循環器疾患治療部 赤木禎治
同 中央検査部 田辺康治、渡辺修久
岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科 佐野俊二

《背景》小児や若年成人の心房中隔欠損症（ASD）患者における経カテーテル的閉鎖術後には両心室は形態的にも血行動態的にも改善することが知られているが、成人例での経時的変化についての報告は少ない。《目的》成人における経カテーテル的 ASD 閉鎖術前後での変化を、経胸壁心エコー図法（TTE）を用いて検討すること。《方法》対象は Amplatzer septal occluder を用いて経カテーテル的 ASD 閉鎖術を行い、閉鎖後 6 ヶ月まで経過を追えた連続成人 ASD8 症例（50±14 歳）。TTE は、閉鎖前、閉鎖 24 時間後、1 ヶ月後、3 ヶ月後、6 ヶ月後に施行した。《結果》平均 device size は 20mm、平均 Qp/Qs 2.2。閉鎖後 3 ヶ月の左室拡張末期径（LVDd）、左室収縮末期径（LVDs）は閉鎖 24 時間後と比較して有意に拡大し（ $p=0.015$ 、 $p=0.008$ ）、右室拡張末期径（RVDd）は有意に縮小していた（ $p=0.004$ ）。閉鎖後 3 ヶ月と 6 ヶ月の LVDd、LVDs、RVDd には有意な変化を認めなかった。その結果、閉鎖後 3 ヶ月の RV/LV 比は閉鎖 24 時間後と比較して有意に低下していた（ $p=0.0003$ ）。《結論》成人 ASD 症例における経カテーテル的 ASD 閉鎖術後の両心室の変化は、閉鎖後 3 ヶ月の時点まで持続している可能性が示唆された。

58) 60 歳以上の動脈管開存に対するコイル塞栓術：問題点と対処法

Coil occlusion of patent ductus in patients over age 60

広島市民病院小児循環器科 鎌田政博、中川直美、木口久子

過去 1 年間に 60 歳以上（60.7, 66.8 歳）の 2 例に対し動脈管（PDA）コイル塞栓術を施行した。ともに女性で肺高血圧の合併はなかったが、心不全の程度はそれぞれ NYHA class I, IV であった。PDA 最小径は 5.3mm, 5.6mm、Qp/Qs 1.67, 1.53 であり、心エコーによる左室拡張末期径は正常平均の 119%, 141%大と拡大していた。前者で IMWCE-PDA 3 個、後者で IMWCE-PDA 4 個、Boston fibered coil 1 個を使用し、完全閉塞を得ることができた。診断に際して大動脈造影側面像では 2 例ともに動脈管の描出が困難で（動脈硬化のため大動脈弓が延長、動脈管と重なってしまうため）、ヘリカル CT による 3D 構築が有用であった。ともに動脈管の石灰化を伴っていた。管理上はともに収縮期血圧 160mmHg 以上で 1 例では血圧の変動が激しかった。

59) 成人先天性心疾患に合併した甲状腺機能亢進症 2 例

Two cases of Graves' disease with concomitant congenital heart disease in adults

慶應義塾大学医学部小児科 前田潤、石井智弘、玉目琢也、古道一樹、林拓也、福島裕之、山岸敬幸

症例 1：修正大血管転位、三尖弁閉鎖不全の 24 歳女性。動悸、易疲労性を主訴に受診。頻脈、浮腫、BNP 上昇あり、抗心不全薬で改善なし。甲状腺腫、甲状腺ホルモン (fT3、fT4) 高値、甲状腺刺激ホルモン (TSH) 低値、甲状腺刺激抗体 (TSAB) 高値が判明し、甲状腺機能亢進症 (GD) と診断、チアマゾール内服で軽快。症例 2：心室中隔欠損術後、大動脈弁狭窄兼閉鎖不全 (ASR) の 35 歳女性。分娩後に動悸、易疲労性を主訴に受診。頻脈、浮腫、BNP 上昇あり、甲状腺腫を認めなかったが、fT3、fT4 高値、TSH 低値、TSAB 高値から GD と診断、プロピオチオウラシル内服開始、漸増中。GD は心不全と同様の症状を呈し、鑑別困難な場合がある。先天性心疾患を有する成人女性においては、原疾患による心不全のみならず、比較的頻度の高い GD の合併を考慮し、早期診断、治療を行うことにより、血行動態悪化の防止を図る必要がある。

60) 先天性心疾患患者に対する偽閉経療法 (Gn-RH アゴニスト)

The treatment of hypermenorrhea with gonadotropin-releasing hormone agonists in patients with congenital heart diseases.

東京女子医科大学循環器小児科 中島多英、石井徹子、篠原徳子、山村英司、森 善樹、中西敏雄

同 婦人科 服部美奈子、太田博明

先天性心疾患患者 5 名に対し偽閉経療法を施行した。【症例 1】37 歳ファロー四徴症。過多月経あり治療開始。骨粗鬆症合併し、3 年間で骨折 2 回。治療継続中。【症例 2】32 歳 Eisenmenger 症候群。子宮筋腫、過多月経あり治療開始。開始後、瀉血を要するようになったが、慢性血小板減少性紫斑病合併にて月経再開できず、治療継続中。【症例 3】38 歳大動脈縮窄複合、弁置換術後。ワーファリン内服と子宮内膜症による過多月経あり治療開始。抑うつ症状強く治療中止。【症例 4】37 歳心房中隔欠損症、弁置換術後。ワーファリン内服による過多月経あり治療開始。更年期様症状あり。治療継続中。【症例 5】22 歳両大血管右室起始症。思春期より過食症のため月経不順あり、貧血予防のため治療開始。更年期様症状あり。治療継続中。【結語】過多月経に対して偽閉経療法が必要な場合があるが、合併症も多く、今後の検討が必要である。

61) Grown-up congenital heart disease における NYHA 機能分類と炎症性サイトカインと液性因子の関連

Relation between NYHA functional class and, inflammatory cytokines and neurohormonal factors in grown-up congenital heart disease

東京女子医科大学循環器小児科 竹内 大二、池田 亜希、藤田 修平、豊田 智彦、篠原 徳子、石井徹子、富松 宏文、山村 英司、森 善樹、中西敏雄

目的; Grown-up congenital heart disease(GUCH)における NYHA 機能分類とサイトカインと液性因子との関連を検討する。対象と方法 : 53 例の GUCH について、血液検査を行い TNF- α 、可溶性 TNF 受容体(sTNFR1 and 2), IL-6,高感度 CRP, 血漿 BNP、エンドセリン I (ET-1), アルドステロン(Ald)、ノルアドレナリン(Nor-Ad)を測定し、各項目と NYHA 機能分類との関連を検討した。結果; NYHA class \geq III 群(n=17)では、 NYHA I (n=7) or II (n=29) の 軽度群に比し sTNFR-,IL-6,及び ET-1 が有意に高値であった。TNF- α ,BNP, Ald, Nor-Ad も NYHA \geq III 群で高い傾向を認めたが有意ではなかった。

結論 : 炎症性サイトカインと液性因子の GUCH の心不全への関与が示唆される。

【一般演題追加】

2007年1月13日（土曜日）18:01-18:10

Eisenmenger syndrome に対する肺移植の2治験例

Lung transplantation for two cases of Eisenmenger syndrome

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

【はじめに】早期手術の普及と成績の向上から Eisenmenger syndrome は少なくなったが、依然として成人期先天性心疾患では重要な症候群である。Eisenmenger syndrome に肺移植と心内修復術を行った2例を経験した。

【症例1】37歳女性。ASDの診断を受け、経過観察されていたが、出産後より息切れが出現し、症状悪化した。手術は心房中隔欠損パッチ閉鎖と両側生体部分肺移植を行った。術後1年後の検査ではRVp/LV 0.32でTRもMildであった。

【症例2】47歳女性。PDAの診断を17歳時にされたが肺高血圧症のため手術適応がなく、内科的にコントロールされた。30歳ぐらいから呼吸困難が増悪した。手術は動脈管閉鎖術と脳死両肺移植を行ったが、肺への側副血行路と癒着剥離面からの止血困難で失血死した。

【結語】Eisenmenger syndrome に対する肺移植は有効な治療法となり得る。