

第 11 回日本成人先天性心疾患研究会

抄 録

□ 演

01 ~ 32

ポスター

P-01 ~ P-26

01

成人先天性心疾患術後患者の心房内リエントリー性頻拍、心房細動に対する cardioversion Cardioversion for intra-atrial reentrant tachycardia and atrial fibrillation complicated with ACHD

国立成育医療センター 循環器科

金子 正英, 林 泰佑, 金 基成, 賀藤 均

目的：成人先天性心疾患術後患者において cardioversion (CV) を必要とした症例の不整脈治療の実態を把握し、今後のよりよい不整脈管理につなげる。

方法：当院にて 2002 年から 2008 年までに心房内リエントリー性頻拍 (IART)、心房細動 (AF) に対して、CV を施行した症例を後方視的に検討する。

結果：上記期間に計 54 回の CV を施行した。対象症例は 19 例、男女比 12 : 7 であった。年齢は平均 27 歳 (17-40)、術後年数は平均 20 年 (12-28)。不整脈診断は IART 46 回、AF 8 回で、基礎疾患は Fontan 術後 3 例、右室流出路再建術後 8 例、TGA 心房間血流転換術後 3 例、その他 5 例だった。CV 施行回数は平均 2.8 回 (1-15)、総必要エネルギー (J) は 47.6J (30-190J) であった。洞調律化に複数回 CV が必要となったのはのべ 8 例で、そのうち AF 2 例、2 週間以上経過したもの 3 例を認めた。CV が頻回となった患者のうち、カテーテルアブレーション施行、待機の患者は 3 例、手術により血行動態の改善施行症例は 3 例であった。

考察：AF と長時間続いた IART は洞調律化に複数回 CV を必要とする傾向があり、より早期の治療が望ましい。未だカテーテルアブレーション症例は少なく、繰り返す症例は積極的に検討すべきと考えられた。

02

修正大血管転位症における systemic RV dysfunction に対する心臓再同期療法 Cardiac resynchronization therapy for systemic RV dysfunction in patients with CCTGA

¹ 東京女子医科大学 循環器小児科, ² 東京女子医科大学 循環器内科, ³ 東京女子医科大学 心臓血管外科
藤田 修平¹, 高橋 一浩¹, 竹内 大二¹, 篠原 徳子¹, 森 善樹¹, 真中 哲之², 庄田 守男², 黒澤 博身³,
中西 敏雄¹

目的：修正大血管転位症 (CCTGA) では systemic RV の心室機能低下を来すことが多く、心臓再同期療法 (CRT) は有用な抗心不全治療であると思われる。

対象・方法：当院で CRT (もしくは CRT-D) を植込んだ CCTGA の 4 例 (平均年齢 34 歳; 15-66 歳) を後方視的に検討した。

結果：外科的な心外膜リード植込み 2 例、経静脈リード植込み 2 例であった。外科的な植込み例は遺残病変の再手術時 (導管狭窄再手術 1 例、三尖弁形成術 1 例)、経静脈植込み例は高度三尖弁逆流・心不全 1 例、VF survivor、高度 TR の 1 例であった。植込み前後での QRS duration, CTR, BNP 値はそれぞれ (190 ± 38 vs 128 ± 9 msec, p=0.03)、(51 ± 4 vs 49 ± 2%, p=0.06)、(134 ± 86 vs 59 ± 34 pg/ml, p=0.05) とすべて改善傾向であった。NYHA 機能分類では class I, II の症状は同程度であったが、class III の症例は改善した。

結語：CCTGA での systemic RV dysfunction に対する CRT は有効な治療である。

03

先天性心疾患開心術に関連した心房頻拍に対する CARTO システムを用いたアブレーション治療の有用性

CARTO-guided catheter ablation for atrial tachycardia after surgical repair of CHD

¹九州大学病院・ハートセンター・循環器内科, ²九州大学病院・ハートセンター・小児科, ³PSクリニック
竹本 真生¹, 向井 靖¹, 井上 修二郎¹, 宗内 淳², 加治 良一³, 樗木 晶子¹, 砂川 賢二¹

先天性心疾患開心術後切開線心房頻拍 (IAT) はしばしば治療抵抗性である。今回我々は 2001 年以降に当施設において IAT に対し CARTO システムを用いてアブレーション治療を施行した連続 8 症例についての検討を行った。対象患者は 21-73 歳で、ファロー四徴症根治術後 5 例、心房中隔欠損症術後 1 例、三尖弁閉鎖症根治術後 1 例、右室二腔症修復および肺動脈弁置換術後 1 例であった。術後平均 16 年であった。8 例中 6 例で頻拍中の CARTO マッピングが可能であった。残り 2 例は洞調律下の substrate マッピングを行った。Voltage マッピングでは全症例で広範な低電位領域を認めた。8 症例中 6 例で IAT の頻拍回路を同定することが出来、アブレーション治療により平均観察期間 23 ヶ月で IAT の再発を認めず (成功率 75%)、症状の改善も認められた。不成功例 2 例はいずれも開心術後の経過が長く、うち 1 例は複数回の開心術施行例であった。先天性心疾患開心術後に合併した切開線心房頻拍は難治例もあるものの CARTO システムを用いたアブレーションは成功率が比較的高く有用な方法であると考えられた。

04

心房内血流転換術後遠隔期の心房頻拍に対するカテーテルアブレーション - CARTO を用いた 3 症例の検討 -

Catheter ablation of atrial tachycardia late after Mustard and Senning intervention

¹獨協医科大学 心血管・肺内科, ²自治医科大学 循環器内科
簀 義仁¹, 仲島 宏輔¹, 上嶋 亨¹, 松久 誠治¹, 金子 昇¹, 三橋 武司²

心房内血流転換術後 3 例の心房頻拍 (AT) に対して、CARTO を用いて不整脈基質同定と根治術を試みた。【症例 1】28 歳の女性。3 歳時に完全大血管転位 (TGA) に対する Mustard 術が施された。AT (CRBBB, 136/min) があり EPS を行った。両房室弁輪を時計方向に旋回し右房峡部を頻拍回路の一部とするマクロリエントリ AT (TCL = 440ms) と判断した。baffle をはさみ TVA-IVC 間に線状焼灼を行い頻拍は停止した。【症例 2】24 歳の女性。2 歳時に TGA に対する Mustard 術が施された。AT があり、EPS を行った。肺静脈心房全体をマッピングすることは困難であったが、右房峡部で concealed entrainment が得られ、PPI は TCL (215ms) に一致した。TV-IVC 間に線状焼灼を行い頻拍は停止した。【症例 3】19 歳の男性。1 歳時に TGA に対する Senning 術が施された。TVA を反時計方向に旋回する AT (TCL=220ms) に対して TV-IVC 間に線状焼灼を行い頻拍は停止した。3 例ともに他の頻拍は誘発されず、現在まで AT の再発もない。【まとめ】3 例の頻拍は右房峡部を回路の一部とした AT であり、両心房からの TVA-IVC 間に対する線状焼灼で根治しえた。複雑な解剖を有する心房内血流転換術後心房頻拍の診断と治療が可能であった。

05

成人先天性心疾患患者における腎障害

Chronic Kidney Disease in adult congenital heart disease

東京女子医大 循環器小児科

池田 亜希, 篠原 徳子, 高橋 一浩, 竹内 大二, 藤田 修平

【背景】虚血性心疾患と慢性腎臓病の関連は多く報告されている。今回我々は成人先天性心疾患（ACHD）患者の腎障害の発生率、心不全の程度との関連を検討した。

【対象】2007年5月から2008年9月に当科へ入院した20才以上のACHD患者（ 33 ± 7.8 才）で、尿中微量アルブミン-クレアチニン比、血清クレアチニン値、BNPを同時に測定した39人。

【方法と結果】推定糸球体濾過率（eGFR）を血清クレアチニン値からMDRD式を用いて算出した。結果から患者をeGFR正常群（ $\geq 60 \text{ mL} \times \text{min}^{-1} \times 1.73 \text{ m}^2$ ）と低下群、微量アルブミン尿陰性群（ $< 30 \text{ mg/gCr}$ ）と陽性群のそれぞれ2群に分け、NYHAクラス分類、BNP値と比較した。

微量アルブミン尿は56%の患者に陽性でありNYHAクラス分類との相関は認めなかった。BNP値は微量アルブミン尿陽性の患者が陰性の患者より高値を示した。eGFRは18%の患者で低下しており、これらの患者はeGFR正常群に比べてNYHAクラスの低い患者が多かった。しかし、BNP値は両群間で差はなかった。

【結論】腎機能障害はACHD患者の心不全との関連が示唆された。

06

当院におけるマスタード手術後症例の検討

Study on adult patients after the Mustard operation in Amagasaki Hospital

¹ 兵庫県立尼崎病院心臓センター 小児循環器科, ² 兵庫県立尼崎病院心臓センター 心臓血管外科
坂崎 尚徳¹, 佃 和弥¹, 坂東 賢二¹, 藤原 慶一², 大野 暢久², 大谷 成裕²

【背景】第一回当研究会で術後20年経過したMustard手術例の臨床状況を報告した。その後10年経過し遠隔期死亡例はないが、入院を要する例は増加している。【対象と方法】過去1年間に当院を受診したMustard手術後例11例（男性8例、最終受診時年齢29～39歳、VSD併存4例）の臨床経過を後方視的に調べた。【結果】最終受診時NYHAclass I 7例、II 4例、CTR中央値は51%（45-63%）、血漿BNP値中央値は37.5pg/ml（15.0-307）であった。UCGで中等度以上の右心機能低下および中等度以上のTRを認める例が3例であった。過去10年間の入院例は6例10件で、その原因は、細菌性心内膜炎（1）、心不全（3）、心房粗動（5）、ablation（1）であった。再手術は1例で、真菌による心内膜炎に対し肺動脈弁切除術が施行された。過去10年以内に開始された治療は、Digoxin 3例、Furosemide 2例、Spironolactone 1例、ACEI/ARB 6例、Carvedilo 2例、Bepridil 1例、Amiodarone 1例であった。【結論】Mustard術後20年から30年にかけて、心不全や不整脈に対する内科的治療を要する例が増加しており、注意深い管理が必要となる。

07

グレン術後成人期患者の問題点

Problems in adult patients after Glenn operation

天理よろづ相談所病院

吉村 真一郎, 松村 正彦

フォンタン型手術の生存率が一般的に低い時代、当院では積極的にグレン型手術で終了をしていた歴史がある。

当院通院中のグレン術後成人期患者 12 名の現状を評価検討する。

年齢は 23 歳から 45 歳、男性は 4 例。

染色体異常は Turner 症候群 1 例、21 trisomy 1 例、22q 欠失症候群 1 例で、残り 9 例と Turner 症候群例は精神発達遅延を認めない。

Full time work は 3 例のみ可能で、残り 9 例は社会生活上大きな制限を受けていた。

喀血、血栓症、脳膿瘍、不整脈などの合併症の経験は 10 例に認めた。

無投薬で経過観察されているのは 2 例のみであった。

妊娠既往は 2 例に認めるも中絶 1 例、自然流産 1 例であった。

当院ではフォンタン術後成人例は多くないため比較検討はできないが、一般的なフォンタン術後成人患者の QOL を下回ることが多い印象である。

08

Long-term outcomes after Jatene operation for simple complete TGA

¹Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, South Korea,

²Pediatric cardiac surgery, Seoul National University Children's Hospital, South Korea

Byeong Sam Choi¹, Bo Sang Kwon¹, Gi Beom Kim¹, Eun Jung Bae¹, Chung Il Noh¹, Jung Yun Choi¹,

Yong Soo Yun¹, Woong Han Kim², Jeong Ryul Lee², Yong Jin Kim²

Background: Although problems such as coronary artery obstruction, aortic insufficiency, or supravulvular pulmonary stenosis have been reported after Jatene operation, limited numbers of long-term studies exist. **Objective:** To examine long-term outcomes after Jatene operation for simple complete TGA. **Methods:** Retrospective review for medical records and recent results of echocardiography, cardiac catheterization, myocardial SPECT and cardiac CT from January 1987 to December 2004. **Results:** One hundred and eight newborns and infants underwent Jatene operation and 84 patients among them are being followed up until now. Male was predominant (86/108, 79.6%). Mean age was 10.9 ± 3.8 years (range 3-23 years). Median age at Jatene operation was 10.5 days. Aortic regurgitation got worse as follow-up time increased and 2 patients underwent aortic valve replacement more than 10 years after Jatene operation. Pulmonary stenosis also got worse as follow-up time increased and 6 patients underwent surgical or balloon angioplasty. There were 3 patients with coronary artery obstruction, which was corrected by angioplasty or re-translocation. The survival rate was 96% and re-operation freedom rate was 83%. Most of the patients showed normal physical growth like general population. Ninety eight percent of the patients showed NYHA class I activity and 96% had normal development. **Conclusions:** In several patients, the late complication such as coronary artery obstruction (3.1%), significant aortic insufficiency (2%) and supravulvular pulmonary stenosis (6.3%) had been found, and re-operations were performed mean 8.5 years after Jatene operation. Meticulous long-term follow-up is mandatory in this patients group.

09

成人先天性心疾患症例における胆石・胆嚢炎の合併頻度と危険因子

The frequency and risk factors for gallstone and cholecystitis in patients with ACHD

千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部

椎名 由美, 豊田 智彦, 川副 泰隆, 立野 滋, 白井 丈晶, 脇坂 裕子, 松尾 浩三, 丹羽 公一郎

目的: チアノーゼ型心疾患は胆石・胆嚢炎を合併しやすいが、成人先天性心疾患症例における胆石・胆嚢炎の正確な合併頻度は不明であり今回調査を行った。

方法: 外来通院中の成人先天性心疾患症例 102 人を 4 群に分類し、腹部エコー検査または CT 検査、採血を施行した (A 群: チアノーゼ型心疾患症例で未修復もしくは姑息手術のみの 22 人 B 群: チアノーゼ型心疾患症例で修復手術後の 35 人 C 群: 非チアノーゼ型心疾患で未修復の 17 人 D 群: 非チアノーゼ型心疾患で修復術後の 28 人)。

結果: A 群中 7 人 (31%) が胆嚢摘出術を施行していた。A 群中 3 人 (18%)、B 群中 11 人 (37%)、C 群中 0 人、D 群中 2 人 (7%) に胆石を認めた。赤血球、Hb、Hct、HbA1c、総ビリルビンは A 群において著明に高値であった (p19.8, 95%CI1.30-300.1)。

結論: チアノーゼ型心疾患の有無が胆石・胆嚢炎の合併に重要な要素であり、チアノーゼ型心疾患の修復術後遠隔期にも注意深く観察する必要があると思われる。

10

Fontan 術後のうっ血性肝障害

Congestive liver damage after Fontan operation

¹大垣市民病院 小児循環器新生児科, ²大垣市民病院 胸部外科

都間 佑介¹, 太田 宇哉¹, 松沢 麻衣子¹, 近藤 大貴¹, 服部 哲夫¹, 西原 栄起¹, 倉石 建治¹, 大城 誠¹, 田内 宣生¹, 玉木 修治²

Fontan 術後にうっ血性肝障害、肝硬変を合併した例が近年報告されている。

当院で経験した Fontan 術後 21 例につき肝障害の検討を行った。

性別は男子 10 例、女子 11 例。年齢は 3-20 歳 (中央値 14 歳)、術後年数は 0.6-13 年 (中央値 7 年)、術式は Total-Cavopulmonary Connection (TCPC) 18 例、Atrial-Pulmonary Connection (APC) 3 例 (術後 8 年目に TCPC 変換を行った 1 例も含む)。

術後経過中に心臓カテーテル検査を行い測定した下大静脈圧は 7-20mmHg (中央値は 15mmHg)。血液検査ではトランスアミナーゼの上昇が 2 例、血球減少を認めた例はなかった。肝線維化マーカーではヒアルロン酸の上昇が 6 例、IV 型コラーゲン 7S の上昇が 19 例であった。腹部超音波検査で肝臓に異常所見を認めたのは 9 例、うち 2 例は肝硬変の所見が得られた。全ての症例で治療は行わず経過観察中である。

Fontan 術後には慢性的な心拍出量の低下と血流のうっ滞により肝障害を生じると考えられている。今回の検討では静脈圧の上昇がないにも関わらず肝硬変の診断に至った例もあり、積極的な検査が必要と考えた。Fontan 術後に合併するうっ血性肝障害の予後や治療に関しては不明な点も多く、さらなる検討が求められている。

11

Fontan 術後遠隔期に発生した肝合併症 Liver disease after Fontan operation

¹ 静岡県立こども病院 循環器科, ² 済生会横浜市東部病院 小児科

田中 靖彦¹, 北村 則子¹, 増本 健一¹, 佐藤 慶介¹, 早田 航¹, 金 成海¹, 満下 紀恵¹, 新居 正基¹, 小野 安生¹, 藤澤 知雄²

【背景】 Fontan 手術後には高い静脈圧によりうっ血肝から肝硬変、肝細胞癌の発生の危険があると知られている。【目的】 当院で Fontan 手術を行った患者に発生した肝細胞癌、肝硬変、肝線維症の症例について検討。【結果】 肝細胞癌 1 例、肝硬変 2 例、肝線維症 1 例。診断時の年齢は 17 歳から 22 歳。男性 3 例、女性 1 例。Fontan から診断までの期間は 7-9 年。主心室は右室、左室それぞれ 2 例。Fontan 術式は External Conduit 2 例、Intracardiac Conduit、Lateral Tunnel それぞれ 1 例。CVP は 13-19mmHg (平均 17mmHg)。3 例で VVshunt and/or pulmonary AV fistula によるチアノーゼあり。HBs 抗原、HCV 抗体は陰性。全例で血小板減少、プロトロンビン時間延長を認めたが、AST、ALT 値は正常範囲。肝細胞癌の症例は化学療法施行。肝硬変のうち 1 例は、Lateral Tunnel 縫縮およびペースメーカー植え込み検出中。【考察】 重症肝合併症を認めた 4 例中 3 例は明らかな failing Fontan の状態であった。肝逸脱酵素が正常範囲であっても、risk が高いと思われる症例には画像診断、肝線維化マーカー等で慎重に経過観察する必要があると思われる。

12

Hepatic complications after Fontan operation

¹Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, South Korea,

²Pediatric cardiac surgery, Seoul National University Children's Hospital, South Korea

Jae Suk Baek¹, Bo Sang Kwon¹, Gi Beom Kim¹, Eun Jung Bae¹, Chung Il Noh¹, Jung Yun Choi¹, Yong Soo Yun¹, Woong Han Kim², Jeong Ryul Lee², Yong Jin Kim²

Background: Although late liver dysfunction after the Fontan operation has been identified, the nature of this potentially serious complication has not been understood. **Objective:** To identify the prevalence, clinical characteristics, and risk factors of hepatic complications after Fontan operation. **Methods:** This is the cross sectional study on 93 Fontan patients who performed cardiac CT among 208 late follow-up patients who undergone the Fontan procedure between 1986 and 2003. We reviewed clinical features, echocardiogram, radiologic features, and biochemical test. **Results:** The mean age was 18.4 ± 6.2 years. The mean duration since the initial Fontan operation was 12 ± 4.6 years. Forty four patients had hepatic complications, including radiologic features of nodular liver surface (31%), thrombocytopenia (10.8%) due to splenomegaly, hyperbilirubinemia (19%) and hepatic nodules (4.3%). Hepatic complications occurred more frequently in patients with longer follow-up duration ($p < 0.001$). Hepatic complications were significantly associated with decreased ventricular function ($p = 0.045$), the presence of sinus node dysfunction ($p = 0.039$) and atrial flutter ($p = 0.001$). The morphology of single ventricle, early postoperative hospital stay, sex and degree of valve regurgitation were not significantly correlated with hepatic complication. **Conclusions:** Late hepatic dysfunction and cirrhotic change were frequent in Fontan palliated patients. Hepatic complications were related to duration of Fontan circulation and ventricular dysfunction. After Fontan operation, regular evaluation of hepatic condition is required.

13

チアノーゼ性心疾患における高尿酸血症と痛風の成因に関する検討

The risk factors of hyperuricemia and gout in cyanotic congenital heart disease.

東京女子医科大学 循環器小児科

山村 英司, 稲井 慶, 篠原 徳子, 富松 宏文, 森 善樹, 中西 敏雄

前回の本会で、成人期の高尿酸血症（HU）に関する危険因子として、性別、多血症、腎機能ならびに内服薬があることを報告した。今回はチアノーゼのある患者における HU について、ならびにアロプリノールの有用性を検討したので報告する。【対象】2007年に外来受診した15歳以上で、フォンタン術後を除く、チアノーゼ性心疾患（Eisenmenger症候群を含む）97名（CCHD群）と非チアノーゼ性心疾患210名（ACHD群）を比較した。性別、ヘモグロビン、酸素飽和度、血清クレアチニン、腎糸球体濾過率、BNPならびに内服治療に関して検討した。【結果】HUはCCHD群で76%とACHD群（24%）に比して高く、HUに寄与する因子はヘモグロビン、酸素飽和度、利尿薬の有無ならびに血清クレアチンで、Odds比は6.2、4.0、4.8、2.0であった。痛風はCCHD群で16%とACHD群（1%）に比して高かった。CCHD群で、予防的アロプリノール内服患者37名のうち痛風発症は2名（5%）で、予防内服なし55名のうち13名（24%）に比して少なかった。【結論】CCHD群では痛風の発症率が高く、低酸素血症、多血症、腎機能障害ならびに利尿薬の使用がリスク因子である。アロプリノールは痛風を予防しうる。

14

キャリアオーバーした成人チアノーゼ型先天性心疾患患者における血清シスタチンC値の検討

Serum cystatin C levels in adult patients with cyanotic congenital heart disease

¹九州大学病院 ハートセンター 小児科, ²九州大学病院 ハートセンター 心臓血管外科,

³九州大学病院 ハートセンター 循環器内科, ⁴九州大学病院 ハートセンター 血液腫瘍内科,

⁵福岡市立こども病院 新生児循環器科

山村 健一郎¹, 宗内 淳¹, 総崎 直樹⁵, 池田 和幸¹, 山口 賢一郎¹, 塩川 祐一², 竹本 真生³, 小田代 敬太⁴, 原 寿郎¹

【背景】血清シスタチンC値（CysC）は心不全患者のイベント発症因子とされ、キャリアオーバーしたチアノーゼ先天性心疾患（CCHD）患者でも予後やチアノーゼ腎症発症予測因子としての有用性検討が望まれる。

【対象と方法】対象はCCHD患者10人〔全て男性、年齢 $33 \pm 9(25-48)$ 歳〕で、基礎疾患は単心室7人、Eisenmenger症候群3人（ダウン症1人）であった。CysCと各臨床データを検討した。

【結果】CysC $0.96 \pm 0.26(0.65 - 1.32)$ mg/dL、SpO₂ $79 \pm 7(70 - 88)$ %、血圧 $102/70(90 - 114/50 - 92)$ mmHg、CTR $55 \pm 11(46 - 74)$ %、Hb $20 \pm 3(17 - 26)$ g/dL、Ht $61 \pm 11(51 - 79)$ %、MCV $89 \pm 8(74 - 98)$ fL、Plt $11.8 \pm 4.6(6.5 - 17.2)$ / μ L、Alb $3.8 \pm 0.7(2.5 - 4.5)$ g/dL、BNP $322 \pm 476(24.9 - 1237.0)$ pg/mL、Cr クリアランス（MDRD法） $66 \pm 12(53 - 90)$ ml/min/m²であった。CysCはSpO₂($r = -0.83$)、MCV($r = -0.65$)、Alb($r = -0.76$)と相関が認められた。尿所見を認めた群と認めなかった群ではCysCに有意差はなかった。

【考察】本検討は軽度腎機能低下患者を対象とし血清CrよりCysCが腎機能を反映する。低酸素血症がチアノーゼ腎症の発症リスクとなる可能性が示唆された。

15

心耳肺動脈吻合術後患者の遠隔期における血清 BNP 値の臨床的意義

The clinical implications of BNP in patients late after the atriopulmonary anastomosis

東京女子医科大学 循環器小児科

稲井 慶, 森 善樹, 篠原 徳子, 富松 宏文, 山村 英司, 中西 敏雄

背景) 心耳肺動脈吻合術後患者は遠隔期患者が多く、合併症や長期予後の予測は今後ますます重要になると思われる。BNP は心不全患者の予後予測に極めて有用なことが知られているが、フォンタン術後遠隔期における BNP の臨床的意義はまだ明らかとはいえない。

方法と結果) 心耳肺動脈吻合術後患者 (以下 AP 患者) 101 人の BNP と臨床症状、血行動態と予後との関連を検討した。年齢、術後経過年数に差のない TCPC 術後患者 11 例を対照とした。AP 患者 において、BNP は 1) TCPC 患者 に比較して高値であった (105 vs. 13pg/ml, $p<0.0001$)。2) NYHAI、III の患者の BNP は NYHAI と比較して高値であった。3) 心房性不整脈のある患者はない患者と比較して BNP は高値であった (168 vs 103pg/ml, $p=0.02$)。4) BMP は心臓カテーテル造影検査から計測した右房容積と正の相関が認められた。5) Kaplan-Meier 法で、BNP 200pg/ml をカットオフとすると、event free rate は BNP 200 以下群で有意に低値であった。

結論) 心耳肺動脈吻合術後患者では、BNP 200 以上が心有害事象の予測に有用である。TCPC 患者より高値であることや右房容積と比例することから、BNP は、拡大に伴う心房からの分泌を反映している可能性がある。

16

成人先天性心疾患患者における心臓カテーテル造影検査、治療の合併症

Complications of Cardiac Catheterization in Adults with Congenital Heart Disease

東京女子医科大学 循環器小児科

森 善樹, 池田 亜希, 藤田 修平, 竹内 大二, 高橋 一浩, 篠原 徳子, 山村 英司, 中西 敏雄

【背景】心臓カテーテル造影検査、治療 (心カテ) は侵襲的であり、ある頻度で合併症がおこるが、その報告の多くは小児患者を対象にしたものである。成人に達した先天性心疾患患者における心カテのリスクの詳細は不明である。

【目的】成人先天性心疾患患者における心カテの合併症の頻度を調べ、小児患者と比較すること。

【方法】2004 年以降に心カテを施行した患者を対象として、診療録から後方向視的に検討した。合併症は死亡、重篤な合併症 (外科的処置を必要、重篤な血行動態の変化、後遺症を残す)、軽い合併症にわけ、18 歳以上を成人例とし、18 歳未満の小児例とで合併症の頻度を比較した。

【結果】1622 手技中、成人先天性心疾患を対象にしたものは 416 手技 (26%) であった。成人例の 416 手技中、合併症は 54 手技 (12.9%) でおこり、内訳は死亡 0、重篤な合併症 3 (0.7%)、軽い合併症 51 (12.3%) であった。小児では 166 手技 (14%) でみられ、内訳は死亡 3 (0.3%)、重篤な合併症 19 (1.6%)、軽い合併症 144 (11.9%) であった。重篤、軽い合併症ともに小児と成人では差はなかった。

【結論】成人先天性心疾患の心カテ検査、治療のリスクは小児例と同様である。

17

40歳以上 ASD 閉鎖術：経皮的閉鎖と外科的閉鎖の中長期予後は全く同じか？

ASD closure in patients aged more than 40 years.

¹ 岡山大学大学院医歯薬学総合診療科 心臓血管外科, ² 岡山大学付属病院 循環器疾患治療部
藤井 泰宏¹, 赤木 禎治², 谷口 学², 小谷 恭弘¹, 吉積 功¹, 笠原 真悟¹, 佐野 俊二¹

目的：当院における40歳以上 ASD 閉鎖術症例の中長期成績を、Amplatzer Septal Occluder による経皮的閉鎖術症例と外科的閉鎖術症例で比較検討した。

方法：対象は1991年3月から2007年12月までの間に当院にて40歳以上で外科的 ASD 閉鎖術を受けた21例 (S Group) と経皮的 ASD 閉鎖術を受けた39例 (ASO Group)。ASO group は全例2005年11月以降に ASD 閉鎖を施行されている。術前の、CTR、Qp/Qs、mean PAP、PAR、LVEF に有意差は認められなかった。

結果：両群で死亡例、重大な合併症発生例を認めなかった。S Group で、有意に在院日数が長かった (S-group 14 days vs ASO group 3 days; $P < 0.001$)。観察期間は S group で有意に長かった (S group 55 months vs ASO group 21 months; $P = .006$)。術後 CTR に有意差は認められなかったが、ASO group で術後 LVEF は有意に良好であった (S group 67% vs ASO group 71%; $P = .003$)。

結論：40歳以上経皮的 ASD 閉鎖と外科的 ASD 閉鎖術はともに非常に良好な成績であるが、経皮的閉鎖例は外科的閉鎖例に比べて中長期的な心機能が良好である可能性が示唆された。

18

Catheter Closure of Difficult ASD in Adult Patients

Division of Pediatric Cardiology, Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University Health System, Seoul, Korea
Jae Young Choi

Transcatheter closure of ASD is a widely accepted and reliable alternative to surgery showing an excellent efficacy as well as a low complication rate. The procedure can be complicated by complex atrial septal anatomy such as large defect diameter, rim deficiency, multiple defect and presence of septal aneurysm. We investigated the outcome of transcatheter ASD closure in adult patients from June 2003 to October 2008. Two hundred and forty-two patients were > 15 years of age out of 430 patients who underwent transcatheter ASD closure. One hundred and twenty-five patients had large defect (BOD>26mm, 125/242, 51.7%), 88 (36.4%) had deficient (< 5mm) rim (s) of ASD, and 28 (11.6%) had multiple defects with/without septal aneurysm. There were 10 minor complications (2.9%, 7 groin hematoma, 2 transient neurologic abnormality including migration with aura, 1 transfusion) which were not influenced by complex conditions. Thanks to recent development of modified implantation techniques, there was only 1 (0.4%) technical failure. Patients with large defects needed modified implantation techniques more frequently (47.2% vs. 12.8%) and the procedure time was also longer (84.1 +/- 24.2 vs. 65.1 +/- 15.3 minutes). In conclusion, recent advances in the device implantation techniques have expanded the applicability of transcatheter ASD closure to vast majority of patients even with complex septal anatomy, without significant increase in the risk of procedure. Interventionalists in this field of practice should be fully aware of the alternative techniques in detail.

19

Catheter closure of ruptured sinus valsalva aneurysm in adult patients

Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan

Jou-Kou Wang, Mei-Hwan Wu, Chi-Wei Chang, Shen-Kou Tsai

Background. Ruptured sinus valsalva aneurysm (RSVA) can be associated with ventricular septal defects or isolated lesions. Isolated RSVA can be treated with transcatheter techniques. We present the results of transcatheter treatment in 6 patients with RSVA.

Patients & Methods. From 2003 till now, a total of a 6 adult patients (3 females) underwent attempted catheter closure. Their ages ranged from 18 to 47 years. One had undergone VSD repair and aortic valve replacement. All patients underwent general anesthesia and transesophageal echocardiographic (TEE) monitoring during closure procedure. Amplatzer duct occluder was used to close the RSVA. The device selected was usually within 2 mm larger than the diameter of the opening of RSVA measured on TEE images. An arteriovenous loop was established to advance the AGA sheath from venous route. Then, the device was deployed at aortic opening of RSVA.

Results. The mean Qp/Qs ratio was 2.3 ± 0.8 . The drainage site was right atrium in 4 and right ventricle in 2. Amplatzer duct occluder was deployed in 5. Failure occurred in 1 due to inability to advance the sheath to aorta from right femoral vein along the guidewire. This patient underwent closure with a coil (38-8-5). No severe complications occurred. All 6 patients had an echocardiographic follow-up at 6 month following the procedure. No one had residual shunt. No one had aortic regurgitation. All patients documented improvement in symptoms.

Conclusions. Transcatheter closure of RSVA is safe and effective and can be an alternative to surgery. Amplatzer duct occluder is an ideal device used to close RSVA.

20

奇異性脳塞栓症再発予防を目的とした心房レベル右左短絡に対するカテーテル閉鎖術の初期成績 Transcatheter closure of right-to-left atrial shunt for secondary prevention of paradoxical embolism

¹ 岡山大学医学部 循環器内科, ² 岡山大学医学部 冠疾患治療部, ³ 岡山大学医学部 心臓血管外科,

⁴ 岡山大学病院 中央検査部

中川 晃志¹, 木島 康文¹, 谷口 学¹, 草野 研吾¹, 赤木 禎治², 佐野 俊二³, 渡辺 修久⁴, 田辺 康治⁴

心房レベルの右左短絡による脳梗塞（いわゆる奇異性脳塞栓）の存在は以前より知られていたが、その治療は抗血栓療法が主体であった。2005年より開始した心房中隔欠損症のカテーテル閉鎖術220例中、現在までに経験した奇異性脳塞栓症合併11例について初期成績を検討した。患者の平均年齢 42 ± 14 才（17才～68才）、全例洞調律で心房性不整脈の既往はなかった。経食道エコーにより全例で心房レベルでの右左短絡を確認、5例に心房中隔瘤の合併を認めた。カテーテル治療は全例成功し、平均フォローアップ期間 9.0 ± 3.5 ヶ月において脳血管イベントの再発はなかった。留置後3ヶ月の心エコー評価がされている10例中9例（90%）において右左短絡の完全閉塞が確認された。今後、本症に対する新しい治療技術となる可能性がある。

21

成人先天性心疾患診療部における心理面接室の利用状況とその役割

The utilization status and role of counseling room in the department of ACHD

¹ 東洋大学 文学部, ² 千葉県循環器病センター

榎本 淳子^{1,2}, 宇於崎 郁², 水野 芳子², 白井 文晶², 丹羽 公一郎²

【背景・目的】 当センターでは2007年4月より成人先天性心疾患診療部に週一日臨床心理士を配置し、希望患者に心理面接を行っている。ここではその利用状況について報告する。

【方法】 当センターの心理面接を希望し利用した患者を対象とし、その人数、回数、年齢層を調べた（2007年4月より2008年10月末現在の利用状況）。

【結果】 利用人数は47名（男15名、女32名）、延べ件数は213件（男51件、女162件）で、一人あたりが利用した回数は1回が17名（36%）、2～4回が16名（34%）、5～9回が6名（13%）、10～19回が7名（15%）、20回以上が1名（2%）であった。年齢層は男性では20代が最も多く9名、女性では30代が最も多く13名、次いで20代の10名であった。

【結論】 現状では心理面接室の1日あたりの利用者は3名～5名であり、継続利用者も少なくない。特に20、30代の成人期に入る患者からの相談が多く、疾患を抱えながら仕事をし、家庭を築くという新しいライフステージに適応するための援助が求められていると考える。今後外来、入院患者が容易に心理面接室を利用できるようその工夫が必要である。

22

チアノーゼの残存する成人先天性心疾患症例の医学的・社会的状況

Medical and Social Status of Adult Congenital Heart Disease Patients with Cyanosis

国立成育医療センター 循環器科

金 基成, 林 泰佑, 金子 正英, 賀藤 均

【目的】 チアノーゼの残存する成人先天性心疾患症例の医学的・社会的状況を明らかにすること。**【方法】** 年齢18歳以上、room airでSpO₂が90%未満の症例に対し後方視的に検討した。**【結果】** 上記基準に合致したのは31例で、男女比15:16、年齢は18.8～39.2歳、中央値は28.2歳。2心室疾患14例、単心室疾患17例で、Eisenmenger症候群は2例。NYHA分類は1度:17例、2度:12、3度:2で、5例が既婚、18例がフルタイムの就労で社会的状況は比較的良好。23例が最近7年間に心臓および全身合併症で入院。手術適応判断の最終判断時期から5年以上経過している症例が約6割。尿蛋白陽性は11例、高尿酸血症に対する内服があるのは22例。単心室症例の中には再評価の結果フォンタン適応検討中のもの、またフォンタン術後の右左短絡等、改善可能な症例も含まれていた。2心室症例の手術不能理由はMAPCA、PHが主であったが、シルデナフィル導入によりSpO₂や活動性が改善した症例が存在した。**【結語】** チアノーゼの残存する成人先天性心疾患症例の社会的状況は比較的良好であったが、他臓器障害の合併も少なくない。修復術適応の再検討や、内科的加療によるQOL向上を目指す必要がある。

23

Adult Congenital Heart Programs in Taiwan

Mei-Hwan Wu

Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan

With the advances in cardiac interventions, most of the congenital heart disease (CHD) patients can survive into adulthood. The medical and the socioeconomic needs will be a challenge to the health care providers. In 2007, we collect the epidemiological data from Taiwan National Health Insurance (NHI) database 2000-2006 to have an estimate for the medical needs. The Taiwan NHI program started in 1995 and covered 98% of Taiwan population. The prevalence of adult CHD (≥ 18 years) in Taiwan is 1.6 per 1,000 persons and accounted for 26% of the CHD population (25% for simple lesions and 27% for complex lesions). The female to male ratio of adult CHD patients (1.593) is significant higher than that of pediatric CHD patients ≤ 18 years. (1.024, $p < 0.0001$) Major types of ACHD are secundum ventricular septal defect (31%), atrial septal defect (27%), patent ductus arteriosus (11%) and tetralogy of Fallot (5%). National Taiwan University Hospital Adult CHD Center (ACHC) is the first ACHC in Taiwan. From the patient database, there are 6,600 CHD patients aged ≥ 18 years. Among them, about 20 % did not receive follow up. Telephone interview and subsequent evaluation revealed significant lesions in some of them. The age distribution of the initial 387 adults who were called back for evaluation revealed 80% are aged 20-59 years. Future plan to provide specific cardiac care tailored to the patients may optimize the outcome.

24

成人先天性心疾患妊娠登録制度についての現況と問題点

Current condition and problem of registration system for pregnancy with adult congenital heart disease

¹ 東京女子医科大学 産婦人科学教室, ² 東京女子医科大学 循環器小児科

牧野 康男¹, 川道 弥生¹, 秋澤 叔香¹, 三谷 穰¹, 小林 藍子¹, 石井 徹子², 篠原 徳子², 中西 敏雄², 松田 義雄¹, 太田 博明¹

心疾患合併妊娠を管理するにあたっては、産婦人科と関連各科との間で情報交換と症例の蓄積が重要となる。具体的な登録制度として、欧州心臓病学会では2006年からEuropean Registry on Pregnancy and Heart Diseaseにより、2年間の症例を対象に成人先天性心疾患妊娠登録制度が開始されている。我が国における主な登録項目は、母体情報として年齢、心疾患、手術歴、出産歴（先天性心疾患児の出産の有無）、妊娠前の服用薬や妊娠中の心不全や不整脈などの合併症の有無、出産時・後の合併症（心不全や不整脈など）の有無と治療内容、ならびに退院後の母体経過と母体死亡の有無などである。また出生児情報としては、出生体重、妊娠週数、先天性心疾患の有無や児の経過などである。今後、我が国でも同様の登録制度を開始する予定であり、成人先天性心疾患妊娠登録制度における現況と問題点について報告する。

25

大動脈二尖弁合併妊娠の検討 bicuspid aortic valve and pregnancy

国立循環器病センター 周産期治療部

山中 薫, 吉松 淳, 玉田 将, 中島 裕子, 木村 昭子, 菅 幸恵, 岩永 直子, 上田 恵子, 桂木 真司,
根木 玲子, 池田 智明

〔目的〕 大動脈二尖弁は左室流出路障害（大動脈弁狭窄、大動脈閉鎖不全、バルサルバ洞動脈瘤、大動脈縮窄）の原因の1つで、感染性心内膜炎や動脈瘤のリスクが高い。当センターでの大動脈二尖弁合併妊娠を検討した。

〔方法〕 当センターで出産した大動脈二尖弁合併妊娠11例、17分娩を対象とし、妊娠分娩経過、予後について検討した。妊娠、分娩経過中は大動脈を超音波で観察した。

〔成績〕 年齢は27.5(18-39)歳で、平均分娩週数は38.0(34-40)週、出生体重は3043.8(2338-3706)gであった。分娩方法は帝王切開が4例（産科的適応）、吸引・鉗子分娩が6例、自然経膈分娩1例であった。経膈分娩7例は全例に硬膜外麻酔を行った。大動脈狭窄（NYHA III）の1例で妊娠中に心機能が悪化し分娩となり、分娩後3年で弁置換術を行った。感染性心内膜炎や解離の例はなかった。

〔結論〕 今回検討した症例では二尖弁で知られている感染性心内膜炎や解離などの増悪、発症はなかった。大動脈弁輪部の計測、分娩前後の予防的抗生物質の投与、硬膜外麻酔で大動脈二尖弁のリスクを回避できた。

26

特に注意深い経過観察を必要とした先天性心疾患患者の妊娠・分娩 Pregnancy and delivery in patients with congenital heart disease: single center experience

兵庫県立こども病院 循環器科

城戸 佐知子, 田中 敏克, 藤田 秀樹, 富永 健太, 齋木 宏文

当院周産期センターでは最近1年間に、妊娠中に特別に管理を必要とする先天性心疾患患者の分娩を4例経験した。【症例】(1) PA/IVSの右室流出路拡大術後（ASD部分閉鎖）。31週より全身浮腫が出現、入院管理となる。胎児がPA/IVSであり、37週で帝王切開。(2) cTGAでASD, PSの手術後。不妊治療後で双胎。29週より易疲労が著明となり、その後心室性期外収縮、右室機能低下を認め、38週で胎児適応のため帝王切開。(3) cTGA, complete AV blockでASD術後。ペースメーカーが腹部植え込みであったため、外来で要注意として経過観察され、37週で予定帝王切開。(4) 心室中隔欠損（シャントは少量で未手術）。双胎で、29週で急激に心拡大が進行、33週で緊急帝王切開。最大BNP=389pg/ml。妊娠中毒症と急激に進行した高度貧血（Hb=6台）を伴っていた。【結論】 これまでは比較的軽症の心疾患ばかりであったが、最近、妊娠中に入院管理を要する疾患が増加してきた。妊娠経過は多様であり、分娩時期についても産科・胎児適応や患者希望など、複雑な要素が関与するため、基準設定は難しく、症例ごとに注意深く観察する必要がある。また、多胎妊娠の際にはさらに注意深い観察が必要となる。

27

Ross 手術後妊娠の検討

Pregnancy and delivery after pulmonary autograft operation (Ross procedure)

国立循環器病センター 周産期治療部

中島 裕子, 根木 玲子, 木村 昭子, 玉田 将, 菅 幸恵, 神谷 千津子, 岩永 直子, 上田 恵子, 桂木 真司, 山中 薫, 吉松 淳, 池田 智明

【目的】 Ross-Konno 術は閉鎖不全や狭窄のある大動脈弁を切除し、肺動脈弁を肺動脈主幹部の中枢部と一体でくり抜き、大動脈弁部に移植し、両側の冠動脈をこれに移植する。自己の肺動脈弁を大動脈弁として使用するため、抗凝固薬が不要であり、妊娠を希望する女性には適した手術といえる。Ross 手術後妊娠の周産期管理について検討した。

【方法】 当科で過去 10 年間に経験した Ross 手術後妊娠 4 例、5 妊娠について妊娠分娩経過、妊娠前後の心機能の変化について検討した。

【結果】 大動脈閉鎖不全が 4 例、先天性二尖弁による大動脈狭窄が 1 例であった。手術後から妊娠までの期間は平均 5.0 年であった。分娩時の年齢は、平均 31.8 才、分娩時週数は 39.9 週、出生時体重は 2728g であった。分娩方法は全例帝王切開であったが適応はすべて産科的適応によった。弁機能は全例で問題なかった。心機能は大動脈狭窄の 1 例で妊娠 34 週に三尖弁逆流が増悪した以外は、妊娠前後に増悪はなかった。

【結論】 機械弁置換後は抗凝固療法が必要であるが、催奇形性、胎児の脳出血の危険性がある。自己の肺動脈を利用した Ross 手術は比較的安全に分娩することが可能であった。

28

心疾患を有する女性における LNG-IUS の安全性の検討

The levonorgestrel intrauterine system (LNG-IUS) in women with cardiac disease

国立循環器病センター 周産期治療部

玉田 将, 吉松 淳, 木村 昭子, 中島 裕子, 菅 幸恵, 神谷 千津子, 岩永 直子, 上田 恵子, 桂木 真司, 山中 薫, 根木 玲子, 池田 智明

【目的】 心疾患を有する女性にとって出産後安全で確実な避妊を行うことは重要事項といえる。レボノルゲストレル放出子宮内避妊システム（以下 LNG-IUS）は子宮内膜に LNG が局所的に作用することにより循環血中の LNG 濃度を抑えるため、易血栓性がなく心疾患患者の避妊法として最適であると考えられる。心疾患を有する患者に LNG-IUS を挿入しその効果について検討した。

【対象と方法】 2007 年 12 月から 2008 年 8 月までに当科で LNG-IUS を挿入した心疾患合併女性 9 例を対象とし、副作用を含めた効果について検討した。

【結果】 年齢は 24 歳から 43 歳で、肺高血圧症 3 例、大血管転位症術後 1 例、大動脈縮窄症術後 1 例、動脈管開存症 1 例、心室中隔欠損症 1 例、機械弁置換術後 1 例、洞不全症候群 1 例であった。挿入直前の妊娠は経膈分娩 1 例、帝王切開術 3 例、妊娠初期の人工妊娠中絶 4 例、流産 1 例であった。全例に処置時の穿孔、感染などの副作用を認めなかった。

【結論】 避妊法として LNG-IUS の安全性のエビデンスを示すことは、心疾患を有する女性の生殖活動の健康に重要であるといえる。今回処置時の副作用は全例で認められなかった。今後長期的な安全性・有用性についても検討していきたい。

29

Eisenmenger 症候群成人例の生存率、罹病率、内科的治療に関する多施設共同研究 –アンケート調査結果–

A multicenter study on mortality and morbidity of patients with Eisenmenger syndrome in Japan

¹ 兵庫県立尼崎病院心臓センター 小児循環器科, ² 千葉県立循環器病センター 成人先天性心疾患診療部,

³ 東邦大学医学部 小児科, ⁴ 札幌医科大学 小児科, ⁵ 国立成育医療センター 小児循環器科,

⁶ 社会保険中京病院 小児循環器科, ⁷ 富山医科薬科大学 小児科, ⁸ 大阪大学医学部 小児科,

⁹ 天理よろず 병원 小児科, ¹⁰ 久留米大学医学部 小児科

坂崎 尚徳¹, 丹羽 公一郎², 佐地 勉³, 高室 基樹⁴, 賀藤 均⁵, 松島 正氣⁶, 市田 路子⁷, 小垣 滋豊⁸,
松村 正彦⁹, 須田 憲治¹⁰

【背景】近年の肺高血圧に対する内科的治療の進歩により、Eisenmenger 症候群の生命予後や罹病率の改善が期待されている。【目的】本邦における Eisenmenger 症候群の致命率、罹病率およびそれらに関連する危険因子を明らかにし、内科的治療が致命率や罹病率に及ぼす効果を調べるため、本年度に小児循環器学会研究委員会を立ち上げた。【対象と方法】15 共同研究施設を対象として、1998 年 4 月から 2008 年 3 月までに受診した 16 歳以上の Eisenmenger 症候群症例の臨床経過に関するアンケート調査を行った。【結果】回収率 10/15 施設 (67%)、総数 100 例 (18 歳以上 95 例, 男性 35 例) 死亡例 14 例 (突然死 5), simple anatomy 73 例、ダウン症 35 例、脳梗塞 8 例、肺血栓・塞栓症 3 例、肺出血 26 例、HOT 50 例、Prostacyclin 持続点滴 4 例、Beraprost 内服 32 例、Bosentan 内服 26 例、Sildenafil 内服 10 例、Warfarin 内服 14 例、Aspirin 内服 20 例、ACE 阻害剤内服 24 例であった。【考察】今後、retrospective study さらには prospective study を行う予定であるが、現在の症例数では不十分であり、当研究へ参加して頂ける施設を募る次第である。

30

アイゼンメンガー症候群に対する血管拡張薬の効果

Effect of vasodilator for Eisenmenger syndrome

あいち小児保健医療総合センター 循環器科
足達 武憲, 沼口 敦, 福見 大地, 安田 東始哲

背景

血管拡張薬は、アイゼンメンガー症候群 (ES) に対する適応外とされていた。

ボセンタン (B) は ES の QOL を改善する。(BREATH-5)

目的

ES の 2 例に対する血管拡張薬の効果を報告する。

症例 1

24 歳女性、Down 症候群・VSD・ES。酸素飽和度 (Sat) 70 ~ 90% のため在宅酸素療法 (HOT) および車椅子の生活をしている。前医で平成 13 年から塩酸ブナゾシンを、平成 18 年からは B を併用。平成 20 年 9 月、たつて歩き始めた直後に意識消失。Sat 30% 台に低下し救急車で当科緊急入院。入院時心拍数 105bpm、血圧 94/64mmHg、酸素マスク 10L/分 で Sat 30% 前後。入院後安静時 Sat は 60 ~ 80% であったが、急な Sat 低下と失神が何度か認められた。その際、血圧 90/40mmHg と急激な拡張期圧低下を認めたため、B による低血圧が疑われた。B の中止により失神発作は消失した。

症例 2

16 歳男児、Down 症候群・DORV・PDA・ES。安静時 Sat 90%。前医で 12 歳から HOT 施行。15 歳頃から冬に Sat が 80 ~ 88% となり活動性が低下。平成 20 年 10 月、活動性向上を期待し B 内服開始した。

31

肺高血圧を呈した成人心房中隔欠損症に対する経皮的カテーテル閉鎖術後の短期～中期経過 Percutaneous closure of atrial septal defect in adult patients with pulmonary hypertension

¹岡山大学医学部 循環器内科, ²岡山大学医学部 冠疾患治療部, ³岡山大学医学部 心臓血管外科,

⁴岡山大学医学部附属病院 中央検査部

中川 晃志¹, 木島 康文¹, 谷口 学¹, 草野 研吾¹, 赤木 禎治², 富井 泰子³, 佐野 俊二³, 渡辺 修久⁴,
田辺 康治⁴

心房中隔欠損症 (ASD) は未だ成人先天性心疾患の中でも高い割合を占め、二次性に肺高血圧症 (PAH) を呈するに至った患者では、経年的に心不全リスクが増大する。ASD の外科的閉鎖術によりこれら患者の予後の改善が可能であることは周知であるが、経皮的カテーテル閉鎖術の有用性については本邦では示されていない。当院では2005年より ASD に対し、Amplazer septal occluder® を用いたカテーテル閉鎖術を施行しているが、2008年7月までに当院で施行した PAH 合併の成人 ASD 患者6名 (男女各3名、平均年齢 67.6 ± 2.1 才) について短期～中期経過を検討したので報告する。

32

Postoperative management of pulmonary hypertension associated with atrial septal defect in adults-AMC experience.

¹Division of Pediatric Cardiac Surgery, University of Ulsan, Asan Medical Center, ²Pediatric Cardiology, University of Ulsan, Asan Medical Center

Tae-Jin Yun¹, Yu-Mi Im¹, Won-Kyoung Jhang¹, Jae-Kon Ko²

Objectives: Persistent pulmonary hypertension (PHT) is infrequently seen after the surgical closure of atrial septal defect (ASD) associated with PHT. Indications for medical treatment and selection of appropriate anti-PHT regimen for these patients, however, are still controversial. **Methods:** Among the 727 adult patients (age ≥ 180 months) who underwent surgical closure of ASD between January 1996 and October 2008, 88 patients (88/727, 12%) showed severe preoperative PHT, which was defined as tricuspid regurgitation (TR) velocity of 3.5 m/sec or greater or estimated right ventricular pressure (RVP) of 60 mmHg or greater. Median age at operation was 37 years, and there were 16 males and 72 females. Median Qp/Qs was 1.94. Concomitant surgical procedures were tricuspid annuloplasty in 42, maze operation for atrial fibrillation in 8 and mitral annuloplasty in 3 (not mutually exclusive). Follow-up was 98% complete, and there was no early or late death. **Results:** The ratio of postoperative over preoperative RVP inversely correlated with preoperative Qp/Qs (P=0.004, r=-0.374). Immediate postoperative PHT (TR velocity ≥ 3.5 m/sec or estimated RVP ≥ 60 mmHg) was present in 30 (30/88, 34%), who were divided into 3 groups according to the treatment strategies: no treatment (n=10, group I), Beraprost administration (n=14, group II), Sildenafil and/or Bosentan administration (n=6, group III). Time-adjusted postoperative decrement of estimated RVP appeared to be greater in group III (20.66 ± 31.56 mmHg/month) compared to group I (4.26 ± 4.28 mmHg/month) or group II (5.11 ± 6.61 mmHg/month) with marginal significance (P=0.093). **Conclusions:** Beraprost administration failed to show advantages over no treatment for persistent PHT after ASD closure, while Sildenafil or Bosentan administration may be beneficial. Well-designed randomized trial is mandatory to determine the clinical utility of currently available anti-PHT agents in this setting.

P-01

徐脈頻脈の治療により蛋白漏出性腸症が改善したファロー四徴症の1症例

A Case of Bradycardiac Arrhythmia induced Protein-losing Enteropathy after Surgical Repair of TOF

¹九州大学病院 循環器内科, ²九州大学病院 小児科, ³九州大学病院 心臓外科, ⁴PSクリニック

井上 修二郎¹, 竹本 真生¹, 宗内 淳², 中島 淳博³, 向井 靖¹, 加治 良治⁴, 樗木 晶子¹, 砂川 賢二¹

症例は24歳男性。生後9ヶ月でファロー四徴症と診断され、これまでに心室中隔欠損症閉鎖術、右室流出路形成術、部分肺静脈還流異常修復術、三尖弁形成術、肺動脈弁置換術など合計4回の開心術を施行されている。また、21歳時に心房頻拍(AT)、蛋白漏出性腸症(PLE)が出現しATに対してカテーテルアブレーション(ABL)治療を施行された。24歳時に下腿浮腫増悪を認め当院小児科にてPLEの再発と診断された。ホルター心電図にて繰り返す3秒以上の洞停止、およびATの頻発を認め精査加療目的で当科に入院となった。ATに対してEnSiteを用いてABL治療を施行した。その際、EnSiteのVoltageマップにより右心房内の評価を行い正常電位部を同定した。後日、洞停止に対してそれを指標に永久ペースメーカー(AAI)の埋め込みを行い、左上大静脈から冠静脈洞を介して心房リードの留置を行った。これら徐脈頻脈の治療後は血清蛋白は4.4g/dLから7.2g/dLへと改善し、浮腫などのPLEに関連した症状・所見の著明な改善を認めた。徐脈頻脈性不整脈の治療によりPLEが改善した症例は稀であり、文献的考察を加えて報告する。

P-02

肥大型心筋症の合併が疑われた右室二腔症の1例

A case of double chambered right ventricle mimicking hypertrophic cardiomyopathy

¹自治医科大学病院 循環器内科, ²上那賀病院, ³佐野厚生総合病院, ⁴自治医科大学病院 心臓血管外科,

⁵とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科

富澤 英紀¹, 山本 啓二¹, 渡部 智紀², 西村 芳興³, 星出 聡¹, 北條 行弘¹, 三橋 武司¹, 島田 和幸¹, 坂野 康人⁴, 河田 政明⁵, 三澤 吉雄⁴

症例は56歳、女性。数年ほど前より健診で心肥大を指摘されていた。2007年7月より労作時呼吸困難感と下腿浮腫を自覚し、精査のため入院した。心臓超音波検査では、高度の右室流出路狭窄、圧較差130mmHgの三尖弁逆流、両心室肥大および右室により左室が圧排された所見を認めた。心臓カテーテル検査では右室流出路において140mmHgの圧較差を認め、右室収縮期圧は160mmHgと著明に上昇していた。また心臓3DCT及びMRI検査では、右室流出路における異常筋束による高度な狭窄を認めた。肥大型心筋症の合併と、右室優位の肥大心筋により更に右室流出路狭窄が進行し心不全を呈した可能性が疑われた。本症例に対し右室異常筋束切除術・右室流出路形成術を施行し、術後右室流出路の狭窄と圧較差は改善し、三尖弁逆流も改善した。また、術前に比べ左室内腔は拡大し、左室肥大は改善した。両心室の心筋組織に大小不同と肥大を認めたがdisarrayは認めず、肥大型心筋症を示唆する所見はなかった。よって術前に認められた左室肥大は右室からの圧排と低拍出状態により修飾されていた可能性があると考えた。大変興味深い症例であるため、術前後の血行動態及び画像所見の変化を含めて報告する。

P-03

ファロー四徴症根治術後遠隔期の難治性、虚血性心筋症の一例 Severe ischemic cardiomyopathy of tetralogy of Fallot in adult

兵庫県立姫路循環器病センター

田代 雅裕, 谷口 泰代, 今村 公威, 松本 賢介, 岡嶋 克則, 嶋根 章, 月城 泰江, 水谷 和郎, 山田 慎一郎, 林 孝俊, 梶谷 定志

【背景】チアノーゼ性心疾患の成人症例の主はファロー四徴症（TOF）で、成人期の多臓器不全や心室性不整脈管理が重要である。上室性不整脈の合併もまれではなく、年齢とともに増加する。発作性心房細動（Paf）を機に心筋梗塞症（MI）を発症し、その後心不全に難渋した症例を経験したので報告する。

【症例】53歳男性。12歳時にTOF根治術施行。Pafあるも経過良好。

2006年11月急性MIし、経皮的冠動脈形成術を施行（再灌流時間は19時間）。吸引のみで有意狭窄は消失し、頻発するPafによる冠動脈塞栓を疑った。CK 9915mg/dlでForrester II。その後左室駆出分画（EF）は30%前後の低心機能を呈した。2007年6月心不全で再入院。著明な左心拡大と重症僧帽弁逆流を伴う低左心機能状態（EF 21%）であった。NYHA IVの難治性心不全でECGでのQRS幅>140msecであり、両室ペーシングによる再同期療法を行った。施行後のEF、推定右室圧は不変であるも、NYHA IIIとなり軽快退院した。しかしながら、以後も心不全入院を繰り返し現在NYHA IVである。さらに、肺結核による肺臓炎を併発し管理に難渋している。

【結語】TOF根治術後、MIから重度の虚血性心筋症に陥った症例を経験したので報告する。

P-04

心房頻拍から心肺停止に至った完全大血管転位 Senning 術後の 1 例 Fatal atrial tachycardia in a case of transposition of the great arteries after Senning operation

¹ 都立清瀬小児病院 循環器科, ² 日本大学医学部 小児科

知念 詩乃¹, 三浦 大¹, 永沼 卓¹, 玉目 琢也¹, 松岡 恵¹, 大木 寛生¹, 佐藤 正昭¹, 住友 直方²

完全大血管転位（dTGA）の心房スイッチ術後遠隔期の問題点として、右心不全、洞機能不全、心房性不整脈、突然死などがあげられる。われわれは、心房頻拍（AT）から心肺停止をきたし、救命後にカテーテルアブレーション（ABL）を行ったSenning術後例を経験した。【症例】dTGA 1型で1歳時にSenning手術を行った20歳男性。6歳から、洞性徐脈、房室解離を認めていたが、NYHA I度で無症状であった。18歳、動悸を伴うATが出現し、ジゴキシン内服開始。19歳、断続的に続く動悸と胸部違和感を主訴に受診。来院時の心電図は4:1伝導のATで、自覚症状が消失したため帰宅とした。翌日、心肺停止状態で発見された。救急車で電気的除細動後に洞調律に復帰し、神経学的後遺症なく救命し得た。2か月後、CARTOを用いた電気生理学的検査を施行。右房前後面の切開線周囲などを巡回する3種類のATが誘発され、右房切開線下端～下大静脈にかけてABLを行った。以後、ATの再発は認めていない。【考察】ATはdTGA心房スイッチ術後の突然死の危険因子といわれている。ATに対する治療は、薬物よりもABLを積極的に検討するべきと考える。

P-05

Fontan 手術時に DDD pacemaker 挿入し dyssynchrony を生じた 2 例

DDD pacemaker implantation at Fontan operation induced interventricular dyssynchronaization.

¹ 榊原記念病院 小児科, ² 榊原記念病院 小児心臓外科

内藤 幸恵¹, 朴 仁三¹, 嘉川 忠博¹, 水上 愛弓¹, 渡部 珠生¹, 佐藤 潤一郎¹, 高橋 幸宏², 安藤 誠², 和田 直樹²

背景: Fontan 術後 (F 後) はカテーテルで ablation を行うことは解剖学的に不可能なため術前の治療が必要である。F 術前に CARTO 下で ablation を試みたが上室性頻拍が消失せず, AV block を作成し, F 術時に permanent PM を挿入したが心機能改善が不十分であった 2 例を報告する。

症例 1: 32 歳女性, Asplenia, SRV. 11 歳時に他院で F 手術適応なしと判断された。10 歳より PSVT がみられ, 27 歳頃より頻度が増加, ablation できず, AV block 作成のうえ F 術 + PMI (DDD) 施行。その後 intraventricular dyssynchrony を伴う心不全兆候がみられたが, CRT により心機能は軽減。

症例 2: 38 歳女性, Polysplenia, SRV. 15 歳時の F 手術施行時に PSVT の出現による低心機能のため takedown. 運動能低下と不整脈 (PSVT, AF) の頻度増加のため F 術の方針となった。ablation 不成功にて, AV block 作成のうえ F 術 + PMI (DDD) 施行。術後運動能の改善を認めたが dyssynchrony を認めている。

結語: F 術前に ablation により上室性頻拍が消失できない症例に対して AV block を作成し, F 術時に permanent PM を挿入。上室性頻拍に対して有効だったが pacing site が一か所では dyssynchrony を生じてしまう可能性が示唆された。

P-06

左上大静脈遺残から発生する心房頻拍に対してアブレーション治療を施行したファロー四徴症術後の 1 例

Catheter ablation of atrial tachycardia originating from persistent left superior vena cava

大阪市立総合医療センター 小児循環器内科

温井 めぐみ, 鈴木 嗣敏, 保田 典子, 小澤 有希, 江原 英治, 村上 洋介

症例は, ファロー四徴症術後の 36 歳, 男性。3 歳の根治術後無投薬で経過観察されてきたが, 31 歳から心房頻拍を繰り返し, 薬物療法が開始された。自然停止することもあるが除細動を要することもあり, 頻度が増加してきたため, カテーテルアブレーション治療目的で紹介受診され, 治療を行った。左上大静脈遺残 (LSVC) と冠静脈洞の異常拡大を認めた。最初に誘発された三尖弁輪を旋回する心房粗動は, 三尖弁と下大静脈間に線状焼灼を行うことにより誘発されなくなった。しかし, その後数種類の心房頻拍が誘発され, 心房細動との移行を繰り返した。心房期外収縮 (PAC) をトリガーとして心房頻拍に移行するため, PAC を mapping したところ, LSVC 後面に最早期興奮部位を認めた。同部位への通電では PAC の消失が得られなかったが, 近傍でカテ刺激により PAC の bump 現象を認め, その後, 心房頻拍が誘発されなくなった。40 分後に PAC が再発し, 心房頻拍も誘発されるようになったため, bump 部位周辺を焼灼し手技を終了した。

術後 2 か月頻拍発作を認めることなく経過観察中である。LSVC 起源の心房頻拍の報告は少なく, 文献的考察を加えて報告する。

P-07

二次性肺高血圧症のため手術適応がないと診断されていた成人心室中隔欠損症の1例

An adult case of closure of the ventricular septal defect with severe pulmonary hypertension

藤田保健衛生大学医学部 心臓血管外科

石田 理子, 渡邊 孝, 高木 靖, 山下 満, 佐藤 雅人, 星野 竜, 渡邊 徹, 金子 完, 桒井 将人, 秋田 淳年, 近藤 弘史, 樋口 義郎, 安藤 太三

【症例】36歳女性。8歳時心室中隔欠損症を指摘されるも放置。1999年27歳時胸部レントゲン異常を指摘され、当院内科受診。心臓カテーテル検査で $Qp/Qs = 2.47$ 、 $Pp/Ps = 0.87$ 、肺動脈圧100/40mmHgと肺高血圧認め、手術適応なしと判断された。2003年5月ベラプロスト内服開始しHOT導入。2008年5月ポセタン導入検討のため入院時、外科コンサルトあり。 $Qp/Qs = 1.86$ 、 $Pp/Ps = 0.92$ 、左→右シャントが主体で、ベラプロストと酸素の中止により肺動脈圧の上昇を認め、肺血管のコンプライアンスが保たれていたことより、手術適応ありと診断した。2008年9月心室中隔欠損パッチ閉鎖術を施行。術直後は一時体血圧と等圧になるも、純酸素とシルテナフィルの投与により $Pp/Ps = 0.8 \sim 0.9$ に減少、平均肺動脈圧60mmHg台で安定した。第4病日抜管し、その後経過は順調であった。退院時、room airで SpO_2 98%、肺動脈圧は90/48(65)mmHg、 $Pp/Ps = 0.88$ であった。臨床症状は改善したが、今後も厳密な肺高血圧症のフォローが必要と考えられる。【結語】近年肺高血圧に対する新しい薬物療法が開発されており、外科治療との組み合わせにより、手術適応の拡大につながる可能性も考えられる。

P-08

Rastelli術後のvalved conduitによる冠動脈の圧排に対して冠動脈インターベンションを施行した一例

Percutaneous Coronary Intervention for Extrinsic Coronary Compression After Rastelli Operation

¹倉敷中央病院 循環器内科, ²倉敷中央病院 小児科

福 康志¹, 脇 研自², 新垣 義夫², 門田 一繁¹, 光藤 和明¹

【症例】26歳男性。ファロー四徴、肺動脈閉鎖にて2歳9ヶ月時にRastelli手術が行われた。以前から労作時胸部不快があった。運動負荷心電図が陽性であったため、心臓CTを施行した。右冠動脈入口部および左前下行枝入口部（左前下行枝は左回旋枝と別々に起始しており、右冠動脈洞起始）に狭窄が認められた。CAGでは右冠動脈入口部に99%狭窄（左回旋枝から良好な側副血行路あり）および左前下行枝入口部に75%狭窄を認めた。CTならびに過去の手術記録から、狭窄はRastelli手術のvalved conduitによる圧排が原因と判断した。後日、同部位に冠動脈インターベンションを施行し、右冠動脈入口部にはMultilink Vision stent 4.0 × 12mmを留置した。左前下行枝入口部にはCypher stent 3.0 × 18mmと3.5 × 8mm（3.0 × 18mmのstentが入口部を完全にカバーできていなかったため、手前に3.5 × 8mmを追加）を留置した。いずれも良好な拡張が得られた。

【結語】conduitの圧排が原因の冠動脈狭窄に対して冠動脈インターベンションを行い、stent留置により狭窄を解除しえた一例であった。

P-09

術後の先天性心疾患：健診センターでの経験

Post-operative GUCH patients. An experience of health evaluation and promoton center.

¹茨城県メディカルセンター 内科, ²茨城県メディカルセンター 技術部
石光 敏行¹, 武藤 輝美², 佐久多 喜子², 阪場 恭子², 池田 成明¹

【目的】任意型健康診断の代表である人間ドックにおける術後成人先天性心疾患患者について検討する。

【方法】平成19年度（平成19年4月1日より平成3月31日）に当センターにて1日人間ドックを行った18998人（男11912人、女7086人）を対象として、問診での心手術既往歴および胸部X線検査での胸骨縦切開術所見より心・縦隔手術施行者を抽出し、手術理由と先天性心疾患術後者数を求めた。

【成績】心・縦隔手術術後者数は48人（男33人、女15人；年齢19～76歳）であった。手術理由は、先天性心疾患16人、縦隔腫瘍12人、虚血性心疾患8人、弁膜症5人、胸部大動脈疾患4人、その他3人と先天性心疾患での術後例が最も多かった。

【結論】比較的高齢者を対象とする人間ドックにおいても胸骨縦切開術の理由として先天性心疾患が最も多く、今後問診での病歴聴取を徹底させる必要がある。

P-10

心房中隔欠損症に対するカテーテル閉鎖術施行中に欠損孔周囲縁の裂開をきたした一例

Laceration of atrial septum during the transcatheter closure of atrial septal defect

¹岡山大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科, ²岡山大学院医歯薬学総合研究科 小児科,

³岡山大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科

木島 康文¹, 中川 晃志¹, 谷口 学¹, 草野 研吾¹, 岡本 吉生², 大月 審一², 赤木 禎治³, 佐野 俊二³

心房中隔欠損症（ASD）に対するカテーテル閉鎖術時、心房中隔欠損孔周囲縁の裂開は起こりうる合併症の一つである。今回、我々はAmplatzer Septal Occluder（ASO）によるカテーテル閉鎖術中に欠損孔周囲縁の裂開をきたした一例を経験したので報告する。

症例は40歳女性。心不全症状を伴うASDを指摘され、カテーテル閉鎖術を希望され当院紹介された。全身麻酔下に経食道心臓超音波（TEE）ガイド下でASOによるカテーテル閉鎖術が試みられた。ASDは前上縁欠損型で18mmと計測され、バルーンサイジングで22mmと計測された。最初に20mmのデバイス留置を試みたが、容易に脱落するため24mmのデバイス留置を試みた。手技中に欠損孔の径は32mmまで拡大しており、TEEでの3D画像では欠損孔周囲縁の裂開をきたしたと判断され、デバイス留置を断念し終了した。約3ヶ月後、再度ASOによるカテーテル閉鎖術を試み、欠損孔は30mmと計測され、32mmのデバイスが留置され欠損孔の閉鎖に成功した。欠損孔周囲縁の裂開は診断が困難なこともあるが、TEEによる3D画像で適切な診断を得ることができた。

P-11

巨大な瘤状主要体肺側副動脈（MAPCA）を合併した肺動脈閉鎖（PA）・心室中隔欠損症（VSD）の転帰

Clinical outcome of a adult patient with PA/VSD with giant aneurysmal MAPCAs

¹広島市立広島市民病院 小児循環器科, ²広島市立広島市民病院 循環器科
青景 聡之¹, 石原 正治², 鈴木 康夫¹, 木口 久子¹, 中川 直美¹, 鎌田 政博¹

症例は59歳女性。1940年代に生誕し、新生児期にチアノーゼを認め、当時医師に重症心奇形といわれたが詳細不明。小児期には労作時息切れを認めていたが、保存的にフォローされていた。30歳時（1970年代）に妊娠、その時心精査のため初めて右心カテーテル検査を施行、ToFかPA/VSDの可能性が示唆されたが、診断に至らなかった。40歳台（1980年代）となり、心不全症状および咯血を認めるようになったため、両心カテーテル検査を施行、PA/VSD MAPCAと診断されるも、手術はハイリスクであったため、その後も保存的にフォローされていた。59歳時に呼吸困難のため、緊急入院となった。入院時の身体所見では、右胸部に強い喘鳴を認めた。CT上、巨大瘤状化したMAPCAと拡大した上行大動脈で右主気管支を圧排していた。この時点で手術や気管ステントなどの治療を考慮したが、ハイリスクであること、経過観察にて症状が改善したことより、再び保存的にフォローとなった。しかし、その5ヶ月後に再度呼吸困難で救急搬送され、人工呼吸管理となり、肺泡出血を来すと急激に呼吸状態が悪化し、死亡した。本例は未手術の高齢PA/VSD MAPCA患者の転帰を追えた貴重な症例である。

P-12

モヤモヤ病を合併した心房中隔欠損の一例

A case of atrial septal defect associated with moyamoya disease

兵庫県立こども病院 循環器科
田中 敏克, 富永 健太, 齋木 宏文, 藤田 秀樹, 城戸 佐知子

【はじめに】モヤモヤ病は内頸動脈、前・中大脳動脈の進行性の狭窄・閉塞性病変である。低血圧になると容易に脳虚血となるため、人工心肺を用いた開心術では、脳梗塞などの神経学的後遺症を起こすリスクが高い。今回、われわれは、モヤモヤ病を合併した成人のASD症例を経験したので報告する。【症例】20歳、女性。6歳時に心カテ施行し、Qp/Qs 3.1で手術の方針となった。時々頭痛や啼泣時の上肢のしびれがあるとの訴えがあったため、頭部MRI施行したところ、両側の内頸動脈は途絶し前・中大脳動脈は描出されず、もやもや病と診断した。開心術のリスクは高いため、手術は見送りとなり経過観察となった。今回、精査目的で入院となった。心カテではQp/Qs 4.3 PH(-) RVEDV 221% of normal 経食道心エコーでは欠損孔径26x28mmと大きくrimも乏しいため、カテーテル治療は困難と判断した。治療せずに経過観察した場合、心房細動などの不整脈で脳虚血となる可能性があり、数年以内に治療が必要と考える。当院の治療方針としては、リスクはあるが、通常よりも脳還流圧を高く保つ工夫をした上での手術を行う方針としたが、家族は躊躇しており、本研究会で治療方針について検討したい。

P-13

感染性心内膜炎の再発をきたした完全大血管転位術後の一例

Recurrent endocarditis in a patient with Transposition of Great Arteries

¹大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, ²大阪府立母子保健総合医療センター 心臓血管外科
門田 茜¹, 萱谷 太¹, 前川 周¹, 河津 由紀子¹, 濱道 裕二¹, 稲村 昇¹, 斎藤 哲也², 盤井 成光²,
川田 博昭², 岸本 英文²

症例は18歳男性。生後21日に完全大血管転位(1型)に対しジャテン手術を施行。その後、肺動脈狭窄に対し2歳時と8歳時にブタ心膜・ウマ心膜パッチを用いた右室流出路再建術を行った。15歳時に心臓CTと肺血流シンチで再び右室流出路狭窄、高度の左肺動脈狭窄(左:右=16:84)を指摘され、左肺動脈狭窄に対するバルーン拡大術を検討中であった。17歳時(2007年5月)に不明熱で他院に入院し、順次、溶血性尿毒症症候群、敗血症、播種性血管内凝固、紫斑病、等の疑いで加療を受け、最終的には血液培養でE.coliが検出され、臨床的に感染性心内膜炎と診断された。ABPC投与で状態は改善し2ヶ月半で退院、その後7ヶ月間の内服治療を行った。CTでは右室流出路に瘤形成を認め、心カテで右室圧は67/edp 11mmHgであった。内服治療を終了して約半年後(2008年8月)、高熱が持続し、血液培養よりMSSAによる感染性心内膜炎の再発と診断した。抗生剤(ABPC、GM)に対する反応は良好であるが、CTでは右室流出路の瘤に形態変化があり、外科治療の適応、抗生剤治療の継続期間を検討中である。

P-14

出産後に下行大動脈解離を起こしたマルファン症候群の1女性例

A female patient with Marfan syndrome suffered from descending aortic dissection after delivery

¹久留米大学医学部 小児科, ²久留米大学医学部 産婦人科, ³久留米大学医学部 心臓血管内科,
⁴久留米大学医学部 心臓血管外科
須田 憲治¹, 石井 治佳¹, 西野 裕¹, 岸本 慎太郎¹, 家村 素史¹, 藏本 昭孝², 堀 大蔵², 本多 亮博³,
武宮 清子³, 青柳 成明⁴, 松石 豊次郎¹

【背景】上行大動脈径40mmで妊娠し、出産後に下行大動脈解離を来たしたマルファン症候群を報告する。

【症例】36歳女性、身長175cm。9歳時水晶体亜脱臼のため受診しマルファン症候群と診断・定期フォロー開始。28歳：大動脈バルサルバ洞径40mm。32歳時β遮断剤の内服を開始。33歳で結婚、34歳造影CT上、解離等異常を認めないこと確認。挙児希望あり、「大動脈解離のリスクがある」ことを充分説明した。35歳で妊娠。妊娠中期まで大動脈バルサルバ洞径は40mm前後と計測されていたが、34週受診時42.4mmと計測。産婦人科と協議の上、34週6日全身麻酔下で帝王切開を施行。出産後もβ遮断剤の内服を続行し、出産翌日は特に血行動態に問題なく経過。ところが産後2日目の朝、突然胸痛を認め造影CTの結果、左鎖骨下動脈から腸骨動脈に至る下行大動脈解離を認めた。安静と強力な降圧療法により幸い解離は進行せず、現在経過観察中である。尚、児は体重2340g、身長44.8cm。一過性の呼吸障害のため加療したが、心血管系には異常を認めなかった。

【結語】上行大動脈径40mmを超えるマルファン症候群では、上行大動脈だけでなく下行大動脈を含む大動脈系全体に解離のリスクを有す。

P-15

完全大血管転位に対する Senning 術後の妊娠・出産の一例

Pregnancy in a Patient with the History of Senning Operation for Transposition of the Great Arteries.

¹大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科, ²国立循環器病センター 周産期科

河津 由紀子¹, 萱谷 太¹, 門田 茜¹, 前川 周¹, 濱道 裕二¹, 稲村 昇¹, 山中 薫², 池田 智明²

症例は23歳女性。3ヶ月でチアノーゼに気付かれ、TGA, VSDと診断。1985年(生後6ヶ月)Senning手術およびVSDパッチ閉鎖術を施行し、術後20日で退院。その後も順調に経過し、生活制限や内服治療も必要なかった。20歳時に筋緊張性頭痛と診断され、コンピュータ事務を退職して頭痛・気分不良などの症状は消失した。21歳時に意識消失発作を契機に脳動脈瘤と診断されコイル塞栓術を受けた。23歳の健診時に配偶者と共に来院し、病状および妊娠のリスクを説明した。この時点で三尖弁閉鎖不全は軽度で体心室機能は良好、洞性徐脈の傾向はあるが自覚症状はなかった。妊娠5ヶ月で再診、心機能に著変は無いが心雑音の増大があり、国立循環器病センター周産期科へ紹介した。受診時に切迫早産徴候を認め、管理入院となった。24週より早産徴候が増悪し、Mg製剤を再開したが子宮収縮の抑制困難。26週2日陣痛発来。硬膜外麻酔を挿入し、892gの女児を無事出産した。出産後に心電図上PAC、PVCを認めたが、自覚症状は少なかった。心機能悪化も無く、出産後25日で退院。しかし産後の不正出血があり、通院と入退院を繰り返す中で、明らかな心不全兆候は認めないが不整脈の自覚症状は増悪している。

P-16

大動脈二尖弁、大動脈弁逆流、大動脈拡大を伴ったターナー症候群の成人例

Case of adult Turner syndrome with bicuspid aortic valve, aortic regurgitation and dilation of aorta

東京都立清瀬小児病院 循環器科

松岡 恵, 三浦 大, 永沼 卓, 玉目 琢也, 知念 詩乃, 大木 寛生, 佐藤 正昭

成人期ターナー症候群(TS)の心血管合併症として、大動脈二尖弁(BAV)、大動脈弁狭窄(AS)・逆流(AR)、大動脈縮窄、高血圧、大動脈拡大、大動脈解離による突然死が問題となる。今回、MRIが診断に有用であったBAV、高度ARのTS成人例を経験したので報告する。【症例】25歳、女性。9歳、低身長を契機にTSと診断され(核型45, X)、17歳まで成長ホルモン、15歳から女性ホルモンの補充療法を受けていた。18歳、心エコーで左右冠尖の癒合による前後型BAVとわずかなARを認めた。収縮期血圧(mmHg)は18歳で130台、22歳で140台であった。24歳、心エコーの描出が不十分であったためMRIを実施したところ、軽度AS、高度AR(逆流率30%)、上行大動脈径拡大(下行大動脈径の1.88倍)を指摘され、エナラプリル内服を開始した。手術適応を検討するため心臓カテーテル検査待機中である。【考察】成人期TSでは、とくにBAVを伴う場合、大動脈弁病変や大動脈拡大の進行に注意を要する。その評価には、心エコーだけでなくMRIも併用するべきと考える。TSに合併しやすい高血圧も早期に治療すれば、ARや大動脈拡大を抑制できる可能性があるが、降圧剤の選択は今後の検討課題である。

P-17

重度右室容量負荷、難治性頻拍を伴うファロー四徴 3 例に対する肺動脈弁置換術の効果 Pulmonary valve replacement for the adult repaired tetralogy of Fallot with severely dilated RV

¹ 国立循環器病センター 小児循環器診療部, ² 国立循環器病センター 心臓血管外科,

³ 国立循環器病センター 心臓血管内科

宮崎 文¹, 山本 雅樹¹, 坂口 平馬¹, 黒崎 健一¹, 大内 秀雄¹, 鍵崎 康治², 須山 和弘³, 八木原 俊克², 山田 修¹

背景：ファロー四徴術後成人期には、右室容量負荷とそれに起因する頻拍が問題となる。肺動脈弁置換術（PVR）は右室容量負荷を軽減し、不整脈基質を改善しその発生を抑制する。右室機能の改善が期待できる、右心不全が進行する前の早期の PVR が望まれる。

目的と方法：重度右室容量負荷、難治性頻拍を合併するファロー四徴術後 3 例の PVR の臨床経過を報告する。

結果：手術時年齢 26-38 歳。全例に多源性非持続性心室頻拍（NSVT）、2 例に心房性頻拍（AT）がみられた。RVEDVI 205-250ml/m²、RVEF 15-41%、CI 1.2-2.1 l/min と右室容量負荷による右心不全がみられた。AT 合併 2 例に対して電気的焼灼術を施行し、1 例再発した。NSVT + AT 例 2 例にソタロールを、NSVT 例にメキシレチンを投与したがコントロール不良で、PVR を施行。術後 1 年には RVEDVI 87-234ml/m²、RVEF 28-43%、CI 1.9-2.5 l/min と血行動態が改善した。現在術後 2.4-3.6 年経過し、3 例ともソタロール継続中だがコントロール良好で、2 例に心室性期外収縮 2 連発がみられるのみである。

結語：重度右室容量負荷を伴うファロー四徴術後に対しても PVR は血行動態を改善させ、難治性頻拍のコントロールに効果がある。

P-18

労作時胸痛を主訴に受診した partially unroofed coronary sinus の 1 例 A case of partially unroofed coronary sinus with exertional shortness of breath and chest pain.

広島市立広島市民病院

鈴木 康夫, 木口 久子, 中川 直美, 鎌田 政博

【はじめに】Unroofed coronary sinus (unroofed CS) は稀な心奇形である。左上大静脈遺残を伴わない場合、ASD に似た臨床像を呈することが多いが、今回胸痛を主訴に発見された 1 例を経験した。【症例】48 歳女性。45 歳頃より労作時の息切れと胸痛を訴えるようになった。前医受診し心エコー上 ASD が疑われたため、心臓カテーテル検査を施行された。Qp/Qs 1.17、明らかな欠損孔なく、冠動脈異常も認めなかった。MDCT で CS と左房間に交通孔を認め、partially unroofed midportion CS と診断された。Qp/Qs は小さく経過観察とされたが、労作時胸痛が持続するため当院紹介となった。心エコー検査では 10mm 大の欠損孔を介して左房から CS への左右短絡が観察された。CS 近位側は著明に拡張 (22mm)、右房への開口部は 5-6mm であったが、右房への流入血は速くなかった。Treadmill test を行うと、ST 低下を II, III、aVF 誘導で認め、stage IV (HR140) 以降、顕著になった。【考察】労作時に CS 内圧は上昇、冠血流低下の状態にあると推測、手術を予定している。

P-19

成人心不全患者の低身長に対して、蛋白同化ホルモンを行い、効果を認めた 1 例

case who treats anabolic hormone to low height of adult cardiac failure patient and admits effect

榊原記念病院 小児科

渡邊 誠, 朴 仁三, 嘉川 忠博, 水上 愛弓, 渡部 珠生, 佐藤 潤一郎, 内藤 幸恵, 伊集 加奈子, 中本 祐樹, 西村 智美

肺動脈閉鎖症にて両側 BTshunt 術を施行され、その後両側 shunt 閉塞を認めたため、1995 年 8 月に肺動脈 - 上行大動脈吻合術を施行された男児。その後肺血流が過剰となり、僧帽弁輪拡大による僧帽弁閉鎖不全を生じ、心房負荷増加の悪循環から心房細動を来していた。2006 年 4 月に当院紹介され、内科的治療の限界と考え 2006 年 4 月に僧帽弁置換術と両側肺動脈絞扼術、2007 年 11 月に Glenn 手術を施行し、現在 Fontan 手術を目標として外来管理中である。肺血流量増加による心不全の影響が原因と思われるが、身長伸びが著しく悪く、18 歳 7 か月の時点で 137.9cm (-5.67SD) であった。骨年齢が 11.8 歳であり、IGF-1 も 116ng/ml と低値のため身長伸びが期待できると考え、GH 分泌負荷試験を施行したが、GH の分泌は正常であった。しかし、身体的に 2 次性徴が Tanner 2 度程度であり、思春期遅発または性腺機能低下状態と性ホルモンが機能していない状態であった。そのためプリモプラン 5mg およびチラージン S 25 μ g を開始したところ IGF-1 の上昇を認め、19 歳 2 か月で身長 147.2cm と身長伸びを認めた。現時点でも骨年齢は 11.9 歳であり、身長さらなる伸びが期待できると考えている。

P-20

先天性 QT 延長症候群合併妊娠の検討

Long QT syndrome and pregnancy

国立循環器病センター 周産期治療部

木村 昭子, 桂木 真司, 玉田 将, 中島 裕子, 菅 幸恵, 神谷 千津子, 岩永 直子, 上田 恵子, 山中 薫, 根木 玲子, 吉松 淳, 池田 智明

【はじめに】QT 延長症候群 (LQT) は妊娠中に悪化することが報告されている。先天性 LQT は家族性に発症し、診断確定に遺伝子検査が用いられている。我々は母体が先天性 LQT で胎児も LQT が疑われた症例の妊娠、分娩経過を検討したので報告する【症例】28 歳 1 経妊 1 経産。16 歳時 QT 延長症候群の診断。23 歳時失神発作の既往あり、遺伝子検査で LQT type2 と診断。母体 QTc は妊娠前 500msec 程度であったが妊娠 38 週に 568msec となった。妊娠 39 週 1 日に分娩誘発、硬膜外麻酔による無痛分娩とし、TdP の予防に Mg 製剤を投与したところ QTc は 530msec となった。分娩後 Mg 投与を中止しても QTc は 420msec であった。妊娠 32 週、36 週で施行した心磁図で胎児 QTc は 460msec であった。日齢 0 日の児 QTc は 460msec、日齢 1 日に 560msec となった。遺伝子検査の結果、児は母体と同じ QT2 遺伝子異常と診断された。【まとめ】胎児 LQT の診断に心磁図が有用であった。妊娠中 QT 時間は延長したが、分娩中の Mg 投与により、QT 時間は短縮した。また出生児 QTc の観察より、児においても母体に投与した Mg の影響が考えられ、胎児治療への応用が期待できると考えられた。

P-21

左上大静脈遺残・無名静脈欠損を伴った高齢者弁膜症の一手術例

Valve Surgery for an Elderly Woman with Left Superior Vena Cava and Absent Innominate Vein

三重ハートセンター 心臓血管外科

河瀬 勇, 松尾 辰朗

【背景】左上大静脈遺残は先天性心疾患患者の5-10%に見られるとされるが、全人口においては0.3%程度と稀である。今回、我々は左上大静脈遺残・無名静脈欠損を伴った高齢の女性に対し僧帽弁置換術および三尖弁輪縮術を施行したので、文献的考察を加え報告する。【症例】患者は75歳の女性で、無症状で心臓病歴もなかったが、心不全で手術6ヶ月前に入院となった。精査にて僧帽弁閉鎖不全症・三尖弁閉鎖不全症・肺高血圧と診断されたが、胸部CTにて左上大静脈遺残・無名静脈欠損が判明した。心エコーやMDCTにて解剖を吟味し、術中にカニューレシオンの工夫をしながら安全に手術できた。【考案】左上大静脈遺残は先天性心疾患を伴わない場合には稀で、高齢者の後天性心疾患に対する開心術前にその存在を予想していることは少ない。実際の手術時には、体外循環の回路構成をはじめ手順の変更が必要で、事前に詳細を把握することは重要である。本症例の場合、術前検査の一環として行った胸部単純CTにて発見でき対策を考えて手術に臨めた。【まとめ】成人後天性心疾患に対する開心術においても、左上大静脈遺残を忘れるべきではない。胸部CTは左上大静脈遺残の発見に有用であった。

P-22

成人大動脈縮窄症の3例：診断と外科治療

3 cases of coarctation of the aorta in the adult

徳島赤十字病院 心臓血管外科

福村 好晃, 大住 真敬, 松枝 崇, 来島 敦史, 大谷 享史

成人大動脈縮窄症 (CoA) は稀であるが3例を経験。症例1: 42歳女性。2年前から胸部圧迫感と高血圧が出現。腎血管性高血圧除外の腹部血管エコー検査にて大動脈の流量低下を疑われ、3D-CTにて著明な側副血行路を有するCoAの診断。ABIは0.5。手術は拒否。症例2: 50歳女性。25年前より高血圧。10年前から内服するもコントロール不良。4ヶ月前から呼吸困難が出現し高度房室ブロックを指摘。腎血管性高血圧除外の3D-CTにてCoAの診断。ABIは0.65。ペースメーカー植え込みを先行。手術は左開胸・部分体外循環下に左総頸動脈末梢の弓部大動脈・下行大動脈・左鎖骨下動脈を遮断し、人工血管置換術施行。圧較差は消失し血圧のコントロールも良好。症例3: 30歳女性。20歳時より高血圧。胸部レントゲンで異常陰影を指摘。CT・大動脈造影にて弓部末梢から遠位弓部に2個の球形の動脈瘤とその間に狭窄病変あり。大動脈瘤合併の偽性CoAと診断。ABIは0.8。手術は、同様の方法で人工血管置換術・左鎖骨下動脈の再建を施行。経過良好。成人CoAの診断は困難であるが、コントロール不良の高血圧の原因の一つで、3D-CTが診断と手術方法の決定に非常に有用。手術は解剖学的な再建が可能で理想。

P-23

TCPC 転換術を施行されたフォンタン型手術後成人例 5 例の検討 5 cases of TCPC conversion after Fontan procedure

神奈川県立こども医療センター 循環器科

岩岡 亜理, 関根 佳織, 宮田 大揮, 柳 貞光, 上田 秀明, 康井 制洋

背景：フォンタン型手術後には心不全症候、運動耐容能の低下、静脈うっ滞による合併症、不整脈、血栓塞栓症等が認められる。難治性の合併症を伴う症例では、再手術として TCPC 転換術を行うことがある。

対象：当センターで 2004 年 2 月 -2008 年 9 月に TCPC 転換術を施行した 5 例。

結果：5 症例全てが女性。基礎心疾患は三尖弁閉鎖が 3 例、両大血管右室起始が 1 例、純型肺動脈閉鎖が 1 例で、 6 ± 2 (7) 歳時に心房 - 肺動脈吻合術を施行されていた。全例が内科的に治療困難な不整脈のため、TCPC 転換術をフォンタン型手術後 16 ± 2 (17) 年で施行されていた。4 例でペースメーカー植え込み術 (PMI) が行われた。全例で TCPC 転換術、PMI 後に不整脈は改善している。3 症例は術前に就労しており、その内 1 症例は心疾患のため退職していた。現在、就労状況に変化はない。2 例に精神症状を認め、TCPC 転換術後も症状の進行がみられている。

結論：当センターではフォンタン型手術後成人例で内科的治療困難な不整脈を伴う症例に TCPC 転換術を行ってきた。多くの場合、PMI を同時に行い、術後不整脈は改善している。現在のところ、QOL に関しては大きな変化は認めていない。

P-24

バルサルバ洞瘤の穿孔による Severe AR を契機に診断し得た VSD、RCCH の成人例 Severe AR in an adult following ruptured sinus of Valsalva; An initial symptom of closed VSD and RCCH

¹ 昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, ² 昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター

山邊 陽子¹, 黒子 洋介¹, 伊藤 篤志¹, 石野 幸三¹, 富田 英¹, 上村 茂¹, 西岡 貴弘², 澤田 まどか², 松岡 孝², 曾我 恭司²

【はじめに】 outlet-type VSD では経過観察中に RCCH が合併し、その後も進行する例を多数経験する。また年長例ではバルサルバ洞瘤の合併を伴うことがあり破裂の報告も散見される。【症例】60 才 男性。30 年前に胃切除の既往があるが、高血圧も含め心疾患の指摘はなかった。2008 年 5 月初旬より胸焼け、夜間の咳、呼吸苦が出現。1 週間後の深夜、呼吸苦が増強し当院救急外来を受診。拡張期心雑音を聴取し、chest X-p で心拡大、肺うっ血を認めた。UCG にて severe AR を認めたが、同時に VSD (total conus defect) と RCCH も判明した。また径 20mm 程度と推定された VSD は RCC の嵌入により閉鎖しており shunt flow は観察できなかった。入院時 BNP は 257.4pg/ml であった。ICU での心不全管理後、心内修復術を施行した。術中に severe AR の成因は RCC の穿孔であったことが判明、AVR および Af に対する MAZE 手術を施行したが、total conus defect である VSD は繊維性の組織で閉鎖していた。【結語】 Severe AR による急性心不全症状を契機に診断し得た VSD、RCCH の成人例を経験した。RCC の変形が強い場合には完全閉鎖後も本症による急性 AR を合併する可能性があり、形態を注意深く観察する必要があると思われる。

P-25

PA/IVS 根治術後の右心不全、TR、PR、PLE に対し TVR、PVR、RV overhaul、BDG 手術を施行した成人女性の 1 例

One and a half ventricle repair for the woman with right heart failure and PLE after PA/IVS repair.

岩手医科大学附属循環器医療センター

小泉 淳一, 猪飼 秋夫, 数井 利信, 熊谷 和也, 佐藤 陽子, 高橋 信, 門崎 衛, 小山 耕太郎, 岡林 均

症例：34 歳女性。診断：PA/IVS 根治術後、右心不全、RV 低形成、三尖弁閉鎖不全 TR、肺動脈弁閉鎖不全 PR、心房粗動 AF、蛋白漏出性胃腸症 PLE。経過：2 歳時 BT シャント、6 歳時ラステリ型根治手術施行。27 歳より全身浮腫、低蛋白血症指摘。31 歳時に右心不全、PLE と診断。34 歳時心カテで TR 4 度、PR 4 度、RVEDV 34%N、RVEF 17%、LVEF 72%、右房圧 18mmHg、右室圧 20/e17mmHg、肺動脈圧 20/15/17mmHg、左室圧 90/e11mmHg、心係数 1.1l/min/m²であった。AF に対しカテーテルアブレーションを施行し洞調律を得た。その後、TVR (CEP 25mm)、RVOTR (PRIMA plus 23mm)、RV overhaul、BDG 手術を施行した。術後の上大静脈圧 13mmHg、下大静脈圧 7mmHg であった。術後の心エコーでは右室内腔の増大と右室-肺動脈の良好な順行性血流が確認できた。NYHA は 3 から 2 度へ改善、在宅酸素療法は中止でき、総蛋白 3.8 から 6.1g/dl、 α 1AT クリアランス 307 から 92ml/day と PLE の改善が認められた。

P-26

ファロー四徴心内修復術後遠隔期に Bentall 手術を行った 2 例

Bentall operation in adult following the repair of tetralogy of Fallot, Report of two cases

¹ 兵庫県立尼崎病院 心臓血管外科, ² 兵庫県立尼崎病院 小児循環器科

吉澤 康祐¹, 藤原 慶一¹, 大谷 成裕¹, 大野 暢久¹, 清水 和輝¹, 小田 基之¹, 今井 健太¹, 坂崎 尚徳², 佃 和弥², 坂東 賢二²

[はじめに] ファロー四徴心内修復後は、右室流出路のみでなく、大動脈弁閉鎖不全や上行大動脈拡張なども問題となる。今回、修復後遠隔期に Bentall 手術を行った 2 例を経験したので報告する。[症例] 症例 1 は、34 歳女性。診断は、CATCH 22 症候群 / TOF/PA で 6 歳時に B-T shunt、11 歳時に Rastelli 手術による心内修復術を行われた。この頃より大動脈弁閉鎖不全を認めていた。20 歳時、右室流出路狭窄に対し再手術を行った。30 歳頃より心不全症状が出現し、32 歳時に上行大動脈最大径 68mm、Bentall 手術施行。34 歳時、突然死。症例 2 は、26 歳男性。診断は、CATCH 22 症候群 / TOF/PA/MAPCA で 3 歳時に B-T shunt、4 歳頃より軽度の動脈弁閉鎖不全認めていた。11 歳時、心内修復術を施行。24 歳頃から心不全症状認め、26 歳時に上行大動脈最大径 57mm、肺動脈弁狭窄もあり、Bentall 手術 + PVR (生体弁) 施行。現在、外来経過観察中。[まとめ] CATCH 22 症候群や年長での心内修復術後では、大動脈弁逆流・上行大動脈拡張の頻度が増加する事が報告されており、今回の 2 例もこれらを満たしていた。