

# 目次

日本成人先天性心疾患学会雑誌  
Journal of Adult Congenital Heart Disease  
Vol. 12 No. 2 May 2023

一般社団法人日本成人先天性心疾患学会定款 .....	1
学会・セミナー情報 .....	7
<b>受賞記念講演</b>	
成人先天性心疾患の現状と将来 丹羽 公一郎 .....	8
成人先天性心疾患診療を確立するための教育プログラムと人材育成 赤木 禎治 .....	18
<b>原著</b>	
先天性心疾患術後遠隔期の中高年女性における運動耐容能の検討 北井 仁美 ほか .....	25
<b>症例報告</b>	
菌内治療が原因で菌血症となった単心室症患者の一症例 大森 一弘 ほか .....	30
フォンタン術後患者の COVID-19 肺炎に対して陽圧換気で循環動態の破綻と低酸素血症を 来した症例～救急医の立場から：フォンタン循環患者カードの作成の提言について～ 大江 将史 ほか .....	37
Fontan 術後に肝細胞癌を発症した左心低形成症候群の 15 歳例 荻野 佳代 ほか .....	43
冠動脈バイパスを併用した右室流出路再建を行った Shahr 4 型完全大血管転位症の 1 例 野村 耕司 ほか .....	49

# 一般社団法人日本成人先天性心疾患学会定款

## 第1章 総則

(名称)

第1条 この法人は、一般社団法人日本成人先天性心疾患学会（以下「本会」という。）と称する。

2 本会の英語名は、「Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease」とし、略称を「JSACHD」する。

(事務所)

第2条 本会は、主たる事務所を東京都新宿区に置く。

## 第2章 目的及び事業

(目的)

第3条 本会は成人先天性心疾患研究を通して広く人類の健康の増進に資することを目的とする。

(事業)

第4条 本会は、前条の目的を達成するため、次の事業を行う。

- (1) 学術集会の開催
- (2) 成人先天性心疾患に関する調査研究事業
- (3) 成人先天性心疾患診療に関する教育事業
- (4) 専門医の資格認定事業
- (5) その他本会の目的を達成するために必要な事業

## 第3章 会員

(法人の構成員)

第5条 本会に次の会員を置く。

- (1) 正会員 本会の目的に賛同して入会した医師及び医療関係者である個人
- (2) 準会員 本会の目的に賛同して入会した医師及び医療関係者以外の個人
- (3) 名誉会員 本会对し顕著な功績のあった者の中から理事会が推薦し、総会で承認された個人
- (4) 賛助会員 本会の目的に賛同し、賛助する個人
- (5) 団体会員 本会の目的に賛同し、賛助する団体

2 前項の正会員をもって一般社団法人及び一般財団法人に関する法律（以下、「一般法人法」という。）上の社員とする。

(入会)

第6条 正会員、準会員、賛助会員及び団体会員になろうとする者は、所定の手続きを経て理事長の承認を得なければならない。

(会費)

第7条 本会の事業活動に経常的に生じる費用に充てるため、正会員、準会員、賛助会員及び団体会員は、理事会において別に定める会費を支払わなければならない。

2 既納の会費は、いかなる理由があってもこれを返還しない。

(任意退会)

第8条 会員は、退会届を理事長に提出することにより、任意にいつでも退会することができる。

2 退会する会員は、未納の会費を納入しなければならない。

（除名）

第9条 会員が次のいずれかに該当するに至ったときは、総会の決議によって当該会員を除名することができる。

- (1) 本会の名誉を著しく傷つける行為を行った場合.
- (2) 本会の目的を明らかに著しく損なう行為を行った場合.
- (3) その他除名すべき正当な事由があるとき.

（会員資格の喪失）

第10条 会員は、次のいずれかに該当するに至ったときは、その資格を喪失する。

- (1) 退会したとき.
- (2) 除名されたとき.
- (3) 第7条の会費の支払義務を3年以上履行しなかったとき.
- (4) 正会員の全員が同意したとき.
- (5) 当該会員が死亡または解散したとき.

## 第4章 総会

（構成）

第11条 総会は、すべての正会員をもって構成する。

- 2 前項の総会をもって一般法人法上の社員総会とする.
- 3 名誉会員は総会に出席することができる.

（権限）

第12条 総会は、次の事項について決議する。

- (1) 会員の除名
- (2) 理事及び監事の選任又は解任
- (3) 理事及び監事の報酬等の額
- (4) 貸借対照表及び損益計算書（正味財産増減計算書）の承認
- (5) 定款の変更
- (6) 解散及び残余財産の処分
- (7) その他総会で決議するものとして法令またはこの定款で定められた事項

（開催）

第13条 総会は、定時総会として毎事業年度終了後3箇月以内に1回開催するほか、必要がある場合に開催する。

（招集）

第14条 総会は、法令に別段の定めがある場合を除き、理事会の決議に基づき理事長が招集する。

- 2 総正会員の5分の1以上の議決権を有する正会員は、理事長に対し、総会の目的である事項及び招集の理由を示して、総会の招集を請求することができる。

（議長）

第15条 総会の議長は、理事長とする。

（議決権）

第16条 総会における議決権は、正会員1名につき1個とする。

（決議）

第17条 総会の決議は、議決権の10分の1以上を有する正会員が出席し、出席した当該正会員の議決権の過半数をもって行う。

2 前項の規定にかかわらず、次の決議は、正会員総数の半数以上であって、正会員総数の議決権の3分の2以上に当たる多数をもって行う。

(1) 会員の除名

(2) 監事の解任

(3) 定款の変更

(4) 解散

(5) その他法令で定められた事項

3 正会員は、代理人によってその議決権を行使することができる。

4 正会員は、書面による議決権の行使ができる。

5 代理人及び書面により議決権を行使した者は、総会の出席者として取り扱う。

（議事録）

第18条 総会の議事については、法令で定めるところにより、議事録を作成する。

2 議長及び総会に出席した正会員より選出された議事録署名人1名以上は、前項の議事録に記名押印する。

## 第5章 役員

（役員の設定）

第19条 本会に、次の役員を置く。

(1) 理事3名以上

(2) 監事1名以上

2 理事のうち1名を理事長とし、2名以内を副理事長とする。

3 前項の理事長をもって一般法人法上の代表理事とする。

（役員を選任）

第20条 理事及び監事は、総会の決議によって選任する。

2 理事長及び副理事長は、理事会の決議によって理事の中から選定する。

（理事の職務及び権限）

第21条 理事は、理事会を構成し、法令及びこの定款で定めるところにより、職務を執行する。

2 理事長は、法令及びこの定款で定めるところにより、本会を代表し、その業務を執行する。

3 副理事長は、理事長を補佐する。

4 理事長は、毎事業年度に4箇月を超える間隔で2回以上、自己の職務の執行の状況を理事会に報告しなければならない。

（監事の職務及び権限）

第22条 監事は、理事の職務の執行を監査し、法令で定めるところにより、監査報告を作成する。

2 監事は、いつでも、理事及び使用人に対して事業の報告を求め、本会の業務及び財産の状況の調査をすることができる。

（役員任期）

第23条 理事の任期は、選任後2年以内に終了する事業年度のうち最終のものに関する定時総会の終結の時までとする。

2 監事の任期は、選任後2年以内に終了する事業年度のうち最終のものに関する定時総会の終結の時までとする。

- 3 補欠として選任された理事又は監事の任期は、前任者の任期の満了する時までとする。
- 4 理事又は監事は、法令に定める定数に足りなくなるときは、任期の満了等により退任した後も、新たに選任された者が就任するまで、なお理事又は監事としての権利義務を有する。

（役員の解任）

第24条 理事及び監事は、総会の決議によって解任することができる。

（責任の免除）

第25条 本会は、役員的一般法人法第111条第1項の賠償責任について、法令に定める要件に該当する場合には、理事会の決議によって、賠償責任額から法令に定める最低責任限度額を控除して得た額を限度として、免除することができる。

## 第6章 理事会

（構成）

第26条 本会に理事会を置く。

- 2 理事会は、すべての理事をもって構成する。

（権限）

第27条 理事会は、次の職務を行う。

- (1) 本会の業務執行の決定
- (2) 理事の職務の執行の監督
- (3) 理事長及び副理事長の選定及び解職

（招集）

第28条 理事会は、理事長が招集する。

- 2 理事長が欠けたとき又は理事長に事故があるときは、各理事が理事会を招集する。

（議長）

第29条 理事会の議長は、理事長がこれに当たる。

（決議）

第30条 理事会の決議は、議決に加わることができる理事の過半数が出席し、その過半数をもって行う。

- 2 前項の規定にかかわらず、一般法人法第96条の要件を満たしたときは、理事会の決議があったものとみなす。

（議事録）

第31条 理事会の議事については、法令で定めるところにより、議事録を作成する。

- 2 出席した理事長及び監事は、前項の議事録に記名押印する。

## 第7章 顧問

（顧問）

第32条 本会は、顧問を置くことができる。

- 2 顧問は、定年により理事を退任した者とし、理事会の決議を経て代表理事が委嘱する。
- 3 顧問は、この法人の運営に関する事項について、理事会から諮問された事項について意見を述べることができ、委員会に属し委員会業務を補佐することができる。
- 4 顧問は無報酬とする。ただし、その職務を行うために要する費用の支払いをすることができる。
- 5 顧問の任期は、選定後2年以内に終了する事業年度のうち最終のものに関する定期社員総会の終結の

時までとする。

## 第8章 評議員

（評議員）

第33条 本会は、評議員を置くことができる。

2 評議員については、別に定める規程による。

## 第9章 委員会

（委員会）

第34条 本会は、委員会を置くことができる。

2 委員会については、別に定める規程による。

## 第10章 資産及び会計

（事業年度）

第35条 本会の事業年度は、毎年12月1日に始まり翌年11月30日に終わる。

（事業計画及び収支予算）

第36条 本会の事業計画書、収支予算書については、理事長が作成し、理事会の決議を経ねばならない。これを変更する場合も同様とする。

2 前項の書類については、主たる事務所に、当該事業年度が終了するまでの間備え置きするものとする。

（事業報告及び決算）

第37条 本会の事業報告及び決算については、毎事業年度終了後、理事長が次の書類を作成し、監事の監査を受けた上で、理事会の承認を受けなければならない。

- (1) 事業報告
- (2) 事業報告の附属明細書
- (3) 貸借対照表
- (4) 損益計算書（正味財産増減計算書）
- (5) 貸借対照表及び損益計算書（正味財産増減計算書）の附属明細書

2 前項の承認を受けた書類のうち、第1号、第3号、第4号の書類については、定時総会に提出し、第1号の書類についてはその内容を報告し、その他の書類については承認を受けなければならない。

3 第1項の書類のほか、監査報告を主たる事務所に5年間備え置きするとともに、定款、正会員名簿を主たる事務所に備え置きするものとする。

（剰余金の分配禁止）

第38条 本会は、剰余金の分配を行うことができない。

## 第11章 定款の変更及び解散

（定款の変更）

第39条 この定款は、総会の決議によって変更することができる。

（解散）

第40条 本会は、総会の決議その他法令で定められた事由により解散する。

（残余財産の帰属）

第41条 本会が清算をする場合において有する残余財産は、総会の決議を経て、公益社団法人及び公益

財団法人の認定等に関する法律第5条第17号に掲げる法人または国若しくは地方公共団体に贈与するものとする。

## 第12章 公告の方法

(公告の方法)

第42条 本会の公告は、主たる事務所の公衆の見やすい場所に掲示する方法により行う。

## 学会・セミナー情報

---

□第25回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会

会 長：上村秀樹（HiU Activity）

日 程：2024年1月6日（土）～8日（月・祝）

場 所：学術総合センター（一橋講堂） 東京

□第26回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会

会 長：大内秀雄（国立循環器病研究センター）

日 程：2025年1月10日（金）～12日（日）

場 所：大阪国際会議場 大阪

□第28回成人先天性心疾患セミナー

日 程：2023年6月10日（土）9時00分開始，16時15分終了

本セミナーはウェビナー（Zoom 利用）にて実施いたします。

□第2期日本成人先天性心疾患学会認定「成人先天性心疾患専門医」認定試験

日 程：2023年9月18日（祝）

場 所：TKP 品川カンファレンスセンター ANNEX（東京都）を予定



## 成人先天性心疾患の現状と将来

丹羽 公一郎<sup>1,2)</sup><sup>1)</sup> 聖路加国際病院循環器内科 非常勤嘱託<sup>2)</sup> 千葉市立海浜病院循環器内科 非常勤嘱託

代表理事で座長の労をとっていただいています山本先生、顕彰委員会委員長の小林先生、学術集会会長の福田先生、今回、荣誉賞という栄えある賞をいただき、また発表の機会をいただきまして、深く感謝申し上げます。受賞講演のテーマは成人先天性心疾患の現状と将来ということですが、私がどのような経緯で成人先天性心疾患という分野に入ったか、そしてどのようにこの分野を日本で展開してきたかということをお話を申し上げたいと思います。開示すべきCOIはございません。

まず、日本の先天性心疾患患者数の1967年から2007年までの成人と小児に分けた変化です<sup>1)</sup>。1967年には先天性心疾患患者数は小児が圧倒的に多く、先天性心疾患という子どもの病気であるという時代だったわけです。それが1997年には、小児と成人が大体同数になりました。それ以降は、成人患者数が小児患者数を凌駕しました。現在、2022年では推計になりますが、大体60万人の成人先天性心疾患患者さんがいることになります。この多くは生涯にわたる定期的なフォローアップが必要です。成人先天性心疾患患者さんのボリュームが随分大きくなってきているということをございます。1972年から97年までの年代別の先天性心疾患による死亡数の推移を見ますと、小児期の死亡数は劇的に減ってきています。一方、60歳以上での死亡数がどんどん増えてきています。現在はさらにこの傾向が進んでいて、先天性心疾患患者は小児から成人になり60歳を超えていく方がどんどん増えているということを示しています<sup>2)</sup>。

私が医者になりましたのは1970年代中盤ですが、最初は小児科医、そして循環器小児科医に進みました。現在は、成人先天性心疾患をみる循環器内科医となっています。小児科医として患者を担当している時は、自分の診ている患者さんが段々と大人になってきました。40歳から50歳を超える患者さんも増えてきました。そうなりますと、小児科のバックグラウンドだけではそういう患者さんを継続して診ていくことができない。継続診療をしたいということは昔から考えて

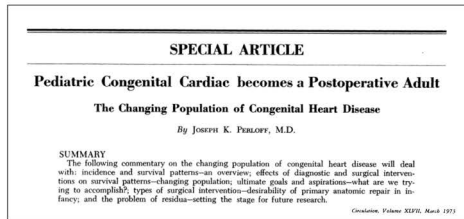
いたので、それにはどこかで成人期の問題に関する勉強をしないといけない。このとき東京女子医科大学の恩師の高尾篤良教授に相談しました。留学先としてUCLAのJoseph K Perloff教授を強く推薦していただいて、UCLAに行ったわけです。高尾先生にはその後UCLAに行ってから、貴重なアドバイスや励ましの声をいただいて、本当に感謝をいたしております。

Perloff先生は既に1973年に成人の先天性心疾患に関するSpecial ArticleをAHAそしてCirculation誌で発表しています(図1)。先天性心疾患の小児が心臓手術の恩恵を受けて、大人になってくる。The Changing Population of Congenital Diseaseということで、先天性心疾患の分野では成人がだんだん重要になってきますよと、先見の明といいますか、将来を予測しています。Perloff先生はFather of Adult Congenital Heart Disease, Father of Physical Examinationと尊敬の念を持って呼ばれております。成人先天性心疾患(Adult Congenital Heart Disease: ACHD)を最初に提唱した先生と言われており、それ以降の業績、この分野への貢献度も非常に大きなものがあります。私は、先生からこの分野のすべてを教わったとあって良いと思います<sup>3)</sup>。UCLAは循環器のドクターだけではなく、クリニカルナーススペシャリスト、心理の先生ですとか、各専門内科の先生も含めて、多職種のチームで診療しているチームスタイルのございます<sup>4)</sup>(図2)。私はこのUCLA ACHD診療チームに参加させていただきました。この時期はまだアメリカでも成人先天性心疾患診療部というのは、大体3つか4つぐらいしかない時代で、米国でもACHDの専門分野が始まりかけているという印象でした。Perloff先生は、久留米大学小児科の加藤教授が既に1990年ごろに日本に招待し、講演をしていただいておりますので、その時期からご存知の先生もいらっしゃると思います。

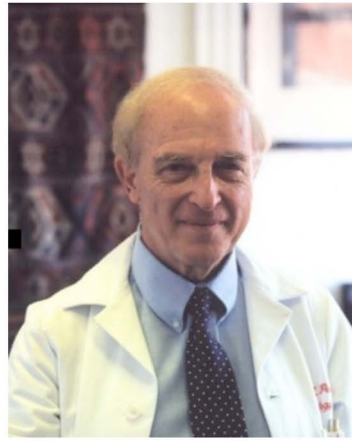
成人先天性心疾患の診療は、循環器内科、小児科、心臓血管外科、そして成人先天性心疾患専門の医者だけではなく、それ以外に内科の専門各科、精神科、

連絡先：丹羽 公一郎、聖路加国際病院循環器内科 非常勤嘱託、  
〒104-8560 東京都中央区明石町9-1  
千葉市立海浜病院循環器内科 非常勤嘱託、  
〒261-0012 千葉県千葉市美浜区磯辺3-31-1, E-mail: kniwa@aol.com

## Vision of a new specialty- 1973



Perloff JK: Pediatric congenital cardiac becomes a post-operative adult: the changing population of congenital heart disease. Circulation 47:606, 1973.



**Perloff JK MD, PhD**

図1 Perloff JK 教授の歴史的講演とその論文。1972年の米国心臓病学会での講演。“小児の心臓病は、いずれは術後の成人期心臓病となる：先天性心疾患の年齢分布は変化する”，と述べた。この講演は、Circulation 誌に掲載され、成人先天性心疾患という心臓病の新しい分野の出現を示唆した。(Niwa K. Landmark lecture: Perloff lecture: Tribute to Professor Joseph Kayle Perloff and lessons learned from him: aortopathy in adults with CHD. Cardiol Young 2017; 27: 1959-65)



## UCLA ACHD team

### The UCLA Years



図2 UCLA ACHD Center のスタッフ。成人先天性心疾患を専門に診る医師，看護師を中心として，循環器内科医，小児循環器医，心臓血管外科医などが集まっている。(Perloff JK. The UCLA Adult Congenital Heart Disease Program. Am J Cardiol 1986; 57: 1190-2)

産科婦人科，遺伝科，そして，専任看護師，コ・メディカルの方たちでチーム診療を行わなければいけないということが既にこのころから言われておりました。こういった診療体制（図3）が非常に大事だということを習ったわけです<sup>4)</sup>。

成人先天性心疾患には特有の問題点と特徴的な後期合併症（表1）があって，これが小児期とは違う大きな点です<sup>5)</sup>。先天性心疾患の手術には，遺残症，続発症ということがございます。これはファロー四徴の手術で言いますと，術後も肺動脈弁狭窄が少し残ります。これを遺残症といい，術前にはなかった肺動脈弁逆流が新た

に起こってくることを続発症といいます。遺残症，続発症の多くは，小児のころは特に問題ありませんが，年がたつにつれて徐々に心臓に負担をかけ心不全や不整脈を起こしてることがあります。そこで，これらの心不全，不整脈，血栓塞栓，肺高血圧，Aortopathyなどの後期合併症が大きな問題になります。Eisenmenger 症候群や修復術に至らずにチアノーゼが続いている疾患は全身臓器にチアノーゼによる系統的合併症を生じますので，それも大きな問題です。それから腎機能低下も非常に重要です。心臓以外の問題<sup>6)</sup>（表1）ですと，先天性心疾患の半数は女性ですので，妊娠，出産が可能か，

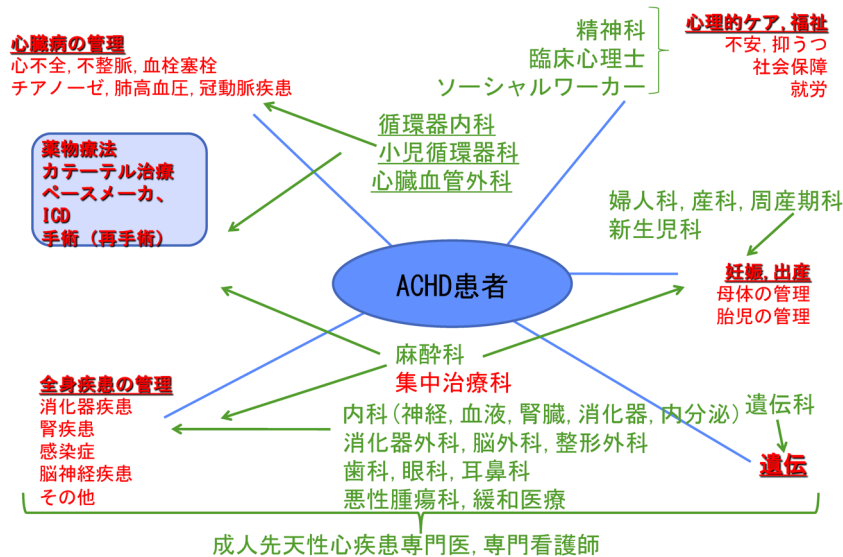


図3 成人先天性心疾患のチーム診療体制。

成人先天性心疾患専門診療施設では、成人先天性心疾患を専門に診る医師、看護師を中心として、循環器内科医、小児循環器医、心臓血管外科医や各分野の内科専門医、外科専門医、産婦人科医、麻酔科医、精神科医、専門看護師、心理療法師、専門超音波技師、ソーシャルワーカーなどが加わる専門チームによる医療体制を確立することが望ましい。

表1 成人先天性心疾患の問題点と後期合併症。

心臓に関連した問題点 (+疾患固有の形態的・血行動態的特徴)
1. 術後遺残症、続発症の経年変化
2. 加齢に伴う弁逆流、弁狭窄、心機能低下の進行
3. 心不全 (右心不全)
4. 不整脈 (心房細動、上室性頻拍、心室頻拍、徐脈)、突然死
5. 血栓塞栓
6. 肺高血圧、Eisenmenger 症候群
7. チアノーゼに伴う全身系統的合併症
8. Aortopathy (大動脈拡張、stiffnessの上昇)
9. 感染性心内膜炎 (右心系、人工材料感染)
10. 腎機能低下、代謝異常 (耐糖能の異常)
11. 成人期初回手術、再手術、再生医療
12. カテーテル治療 (インターベンション、アブレーション)
心臓以外の身体的問題点
13. 妊娠、出産、遺伝
14. 肝炎、肝硬変、肝ガン (輸血後、Fontan 術後)、胆嚢炎、胆石
15. 非心臓手術
16. 高いがんリスク
17. 後天性心疾患の合併、代謝異常 (耐糖能異常、metabolic syndrome)
日常生活上の問題点
18. 運動能力、運動内容、程度、レクリエーション
19. 飛行機旅行、運転免許
20. 社会心理的問題、教育、結婚、就業
21. 社会保障 (健康保険、生命保険、更生医療、身障者、障害年金、指定難病)
管理、診療体制の問題点
22. 移行期の問題 (自分の病気の認識、自立と成人期診療体制)
23. 診療体制 (多職種との関与の必要性とチーム医療)

どのように管理するかということが大きな問題になります。30年以上前の修復手術では、輸血による肝炎の合併が少なくありませんでした。また、Fontan 手術後の肝硬変、肝臓がんの合併、そして、最近は先天性心疾患ではがん全般の発症リスクが高いのではないかとことが言われてきております。metabolic syndrome や肥満の合併率が一般と比べて高く、後天性心疾患の合併も多くなると推測されています。また、実臨床で診療時間の半分はパニック症候群やうつ傾向など心理的問題に費やすことが多く、これも大きな問題です。診療体制構築や移行も大きな問題で、これに対してどのように対応していくかということが大事になります。

日本に帰国しまして、この国でACHDの分野を普及するためには、どのように進めていけばいいだろうかということをいろいろ考えました。まずは、医療関係の方、患者、ご家族に対してのこの分野に関する教育が必要です。さらに、ACHD診療体制の構築、ACHDの研究の推進などを基軸に考えました(表2)。後期合併症も含めてACHDの基礎的なデータを集めていくことが必要と考えました。1施設でのACHD患者数は多くないので、多施設共同研究が非常に有用です。成人先天性心疾患研究会、将来学会になっていくわけですが、を構築する。学会研究会で教育セッションを多く行うことも大切です。ACHD専門診療部を設立したい、これはまだ日本にはなかったもので、是非にと考えていたわけです。循環器内科医の学会でACHD分野を広く認知してもらおう。これは実際アメリカに行くと、ACHD専門施設を訪ねてみますと、ACHDチームのdirectorはほとんど循環器内科医出身なんです。その時代、日本ではACHDを診て

いる医師は、ほとんど循環器小児科医であるという違いがありました。今では、多くなりましたけれども、循環器内科の先生に入ってもらわないと、この分野は伸びていかない。循環器内科医のチーム臨床スタッフをリクルートしたいと思って、いろいろ努力をしてきたわけです。そのためには、教育面では成人先天性心疾患セミナーを開始したり、ACHDに関する教科書を書いたり、あるいはガイドラインを作ったりしていくことを進めていけばいいと考えていました。さらに、移行、子どもから大人に移行していくときの子

どもの自立、ACHD診療体制の構築を達成しなければいけないということです。最終的には成人先天性心疾患の専門医制度を構築できれば良いということもございました。同時に欧米のACHDチームと共同歩調で進めていこうということを考えていたわけです。また、アジアでのこの分野の普及も考えていました。

多施設共同研究 (Multi-Center Study) ですが、日本国内あるいは欧米と一緒に多施設共同研究を進めていこうということを考えていたわけです。例えばここに示すグループ (図4) で、妊娠、出産に関するテキストブックを作ろうということで、イギリスを中心に専門医師が集まりました。日本、あるいはアメリカ、カナダ、オランダ他、ヨーロッパからも多くのACHDの専門家が集まりまして多施設研究でテキストを作ったわけです<sup>7)</sup>。特に中心となっている Michael A Gatzoulis 先生、この先生は日本にもよく招待されていますけれども、ちょうど私がトロントに留学していた時に彼がACHD部門のフェローでおりまして、親しくなりました。一緒に Multi-Center Study をどんどん進めましょうということで、International study を一緒に進めてきたわけでございます。妊娠、出産に関するテキストブックはその一例を挙げたのですけれども、National あるいは International で共同して、ACHDの各疾患に関する研究のプランニングを進めたわけでございます。

ACHDは後期合併症として心不全、不整脈を伴い、さらに sudden death ということが起こることがございます。中等度以上の重症度の疾患では年齢が進

表2 成人先天性心疾患 (ACHD) 分野における基本戦略.

- 
- A. 多施設共同研究により ACHD の基礎的データを構築
  - B. ACHD 研究会 (学会), 学術集会, 教育セッション, web page 作成
  - C. ACHD 専門診療部 (チーム診療) の立ち上げ
  - D. 循環器系学会 (ACHD シンポジウム/パネル) で ACHD 分野を広く認知
  - E. 循環器内科医, チーム診療スタッフのリクルート
  - F. 教育: ACHD セミナー, 教科書 (ACHD), 依頼原稿上梓, ガイドライン作成  
患者会, 市民公開講座での講演, Q and A (学会 HP) 立ち上げ
  - G. 小児から成人への移行 (移行教育, ACHD 診療体制) の確立
  - H. ACHD 専門医制度, 専門医修練施設の立ち上げ
  - I. ISACHD (International Society for ACHD), Euro ACHD group, APSACHD (Asia Pacific Society of ACHD) との共同歩調/共同研究
- 



図4 The 51st Study Group of the Royal College of Obstetricians and Gynaecologists: Heart Disease and Pregnancy Consensus Conference Report. February 2006, London.  
英国医師を中心に、欧州、米国、日本などから集まった多施設のメンバーで、会議を開き、成人先天性心疾患の妊娠出産に関する問題点、対応などを討議した。その後、text book を作成した。(Steer PJ and Gatzoulis MA eds. Heart Disease and Pregnancy. second edition. London: Cambridge University Press. 2016)

んできますとこういったことが問題になってきますが、どのような基礎疾患がこのようなことを起こしやすいかということがわかってきています。これらの疾患の成人期の病態や原因を解明し、予防、治療をどのようにするかということが非常に重要なポイントになるわけです。ACHDのHeart Failureの原因はいろいろあるわけですが、チアノーゼが長く続きますと、心筋線維化、壊死が起こってきます。Pressure/volume overloadが問題になる疾患もご紹介します。それから先ほどの続発症や遺残症、術中の心筋保護が十分ではない場合も少なくはございません。人工材料、かなり大きいパッチで欠損孔閉鎖術や右室流出路形成術を行ったりしますと、それが心機能に悪影響を及ぼす。心筋切開創も悪化原因の一つになりますし、不整脈、ventriculoarterial coupling (これはaortic stiffnessが増してくるaortopathyに多い)も原因の一つになります。Ventricular-ventricular interaction (例えばASDで右室が拡大しますと、右心機能と同時に左室機能も低下して心不全を起こしてくるということ)もご紹介します。修正大血管転位ですと、右室がsystemic ventricleで解剖学的問題だけでなく、冠動脈サプライが少ないことも心不全の原因になります。また、修正大血管転位や単心室は右室心筋が異常に厚くなるのがあって、これもdiastolic functionに影響する。修復手術をやった場合に心膜炎を起こし、術後、心膜肥厚や癒着を起こすことがある。これも拡張障害の大きな原因の一つになるだろうということがございます。ACHD術後はHFpEFもかなり多いことが分かってきております。

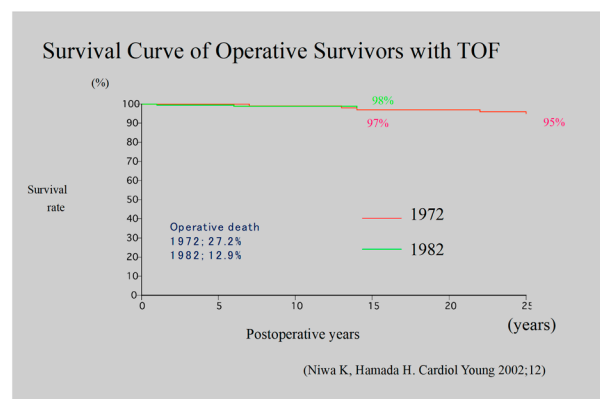
ACHDのHeart Failureの特徴(表3)はright ventricular failureが多いことです。これはsubpulmonary

**表3 成人先天性心疾患における心不全の解剖学的背景と血行動態的特徴。**

右室不全
体心室右室 (圧負荷, 房室弁逆流による容量負荷)
1. 完全大血管転位心房位転換術後
2. 修正大血管転位
3. 右室性単心室 (Fontan 術後)
肺動脈弁下右室
1. 左右シャント: 心房中隔欠損
2. 容量負荷: 三尖弁逆流: Ebstein 病, 肺動脈弁逆流 (ファロー四徴修復術後)
3. 圧負荷: 肺動脈狭窄, 肺高血圧, Eisenmenger 症候群
左室不全
1. 左右シャント: 心室中隔欠損, 動脈管開存
2. 容量負荷: 大動脈弁逆流 (大動脈二尖弁, ファロー四徴), 僧帽弁逆流
3. 圧負荷: 大動脈縮窄, 大動脈狭窄 (大動脈二尖弁)

RVの場合もありますし、systemic RVの場合もございます。例えばsubpulmonaryですとファロー四徴、ASD、Eisenmenger 症候群がそうです。systemic RVというと修正大血管転位、完全大血管転位の心房位転換術後、それからsingle RVなどでございます<sup>8)</sup>。RV failureに対してどう対応し、どのように治療していくかということが非常に重要な問題になってきております。

こういった心不全、不整脈、突然死などの後期合併症を伴う疾患の代表としてファロー四徴がご紹介します。ファロー四徴術後長期遠隔成績に関して研究を進めてきたのですが、その一端に触れてみたいと思います。日本多施設データ(図5)ですが、ファローの初回修復手術後生存例の長期遠隔期の生命予後をみています。術後25年で95%の生存率で非常に良い成績だと思えますが、それでも5%程度は遠隔期に死亡している<sup>9)</sup>。中澤先生を中心にまとめられた多施設データも非常に成績がいいわけです<sup>10)</sup>。全体的に欧米と比べると、日本のほうが術後成績は良いです。ただ、死亡原因を見ますと、sudden deathやheart failureが多いので、こういった病態だと遠隔期死亡になりやすいのか、そしてどのように防いでいくかが問題になってきたわけです。Michael Gatzoulis先生の本が書かれたランドマークペーパーでは、ファロー四徴術後でnon-syncope群とsyncope/sudden death群を比較しますと、心電図でのQRS幅が180 milliseconds以上ですと有意にsyncope/sudden deathが多いことになりました<sup>11)</sup>。QRS幅が広いとリスクが非常に高いことが分かったわけです。一方、MRIを使った研究では、QRS幅が広いことは右室容積が大きいことと相関しますので、QRS幅拡大は右室拡大を反映するわけでございます。このように慢性のpulmonary



**図5 日本多施設研究。ファロー四徴の初回修復術後の生存例の長期遠隔期予後。** 1972年手術例(右室流出路形成術にtransannular patch使用が少ない、手術死亡率27%)。1982年手術例(右室流出路形成術にtransannular patch使用が多い、手術死亡率13%)の遠隔期生存曲線を示す。ともに術後25年ぐらいで95%を超える生存率で、非常に良い成績だが、5%程度は遠隔期に若年で死亡している。

regurgitation は徐々に右室拡大を起こしてくる。これが経年的に RV failure を生じて、sustained VT、そして sudden cardiac death を誘発することが分かってきたわけでございます。この予防には pulmonary valve replacement を行うことが重要であろうということになり、pulmonary valve replacement と同時に sustained VT に対する cryoablation を加えるようになりました。こういった再手術の術後経過はどうなっていくかを多施設データでみますと、Ventricular Tachycardia の発生は術後有意に減ってくるということがわかりました。ファロー四徴修復術後の再手術についてまとめた日本多施設研究で、ファロー四徴の初回修復術後で15歳以上の方4,000例のデータをまとめております<sup>12)</sup>。平均年齢は35歳です。その時点で、再手術がどの程度行われているかと言いますと大体6%です。この研究では sudden death は1.1%、sustained VT も0.3%で、ICD 使用例はかなり少なかった。再手術の原因として何が多いかといいますと、肺動脈弁狭窄、肺動脈弁逆流、そしてその両者。それからもう一つ再手術で多いのは aortic dilatation と aortic regurgitation で、aortopathy も再手術の大きな原因になることがわかりました<sup>13)</sup>。再手術後の経過はどうなるのかということで、再手術を受けた方たち165例をまとめて follow-up 期間5.7年でみてみますと、術後死亡は2.5%、死亡原因は sudden death が3人で intracranial hemorrhage 1人です<sup>14)</sup>。それから、まだ術後年数も少ないせいですが、再手術は6.7%、大体生体弁を入れておりますので、この程度の再々手術施行率になるということが分かったわけでございます。それ以外、VT は非常に少ないという成績でした。この結果、再手術は有用であろうということが分

かってきたわけでございます。

ファロー四徴術後の aortopathy ということがございます<sup>13, 15)</sup>。実際、修復術後大動脈拡張を起こす先天性心疾患というのは多くて、Marfan 症候群はもちろん一番有名ですが、大動脈二尖弁、その他に多くの疾患が入っていて、ファロー四徴術後もこの中では代表的でかなり多くの方が大動脈拡張を起こしているわけです。こういった方たちは大動脈中膜の medial degeneration を伴っていますが、これは内因性と考えられています。このため、術後も大動脈拡張が進行することが分かってきたわけ<sup>16)</sup>。ファロー四徴の大動脈拡張に関してまとめたものです<sup>15)</sup> (図6)。ファロー四徴術後216例の中で、32例(15%)が大動脈径40ミリ以上の拡張をともしない、拡張の risk 因子は男性、肺動脈閉鎖、右大動脈弓となります。大動脈拡張群は大体5年の経過観察で、1年間1mm、5年間で5mm ぐらい拡大してくる。かなり rapid に大動脈拡張を起こしてくるということが分かったわけ<sup>16)</sup>。ただ、実際 dissection を起こすことがあるかといいますと、今までの症例報告でも、ファロー四徴での大動脈解離は多いものではないです。ファロー四徴修復術後の ventriculoarterial coupling に関する報告があります。ファロー四徴術後の aortic stiffness に関する研究です。aortic stiffness というのは大動脈拡張と非常に相関が強いということがわかりますが、大動脈拡張があると aortic stiffness を起こすのか、aortic stiffness があると大動脈拡張を起こしてくるのかははっきりしません。しかし、stiffness が強くなりますと左室の afterload が大きくなり systolic そして diastolic ventricular dysfunction を起こしてくる可能性があります。cardio ankle vascu-

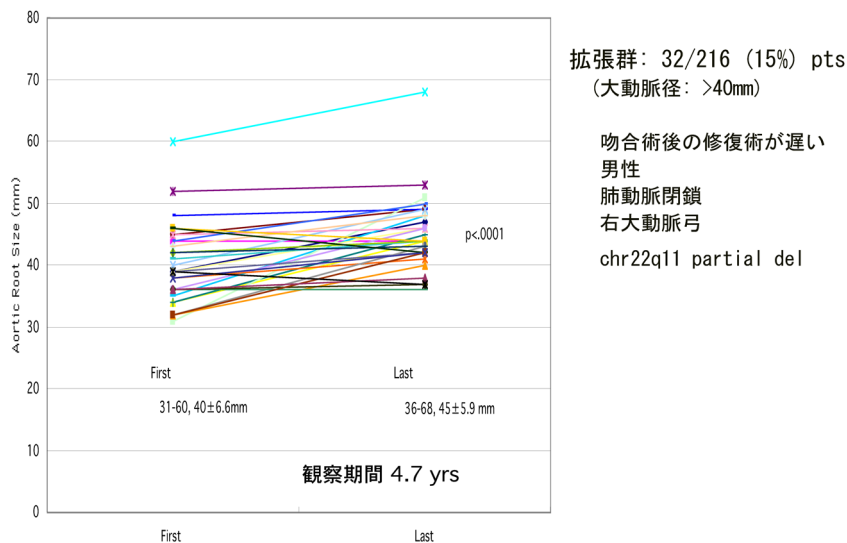


図6 ファロー四徴修復術後の継続的大動脈拡張。大動脈径: 40mm を越える拡張群を 32/216 (15%) に認めた。これらの拡張群は、4.7年の経過で、40±6.6mm から45±5.9mm と大動脈拡張が進んでいる。姑息術後の修復術までの期間が長い、男性、肺動脈閉鎖、右大動脈弓、chr22q11 partial deletion などが、拡張危険因子であった。

lar index, そして plasm transforming growth factor- $\beta$ 1, が大動脈の拡張程度と相関する。大動脈が拡張してくると stiffness が上昇し, 血管が固くなっていくわけです。ファロー四徴でも言えるわけですが, aortopathy は大動脈拡張だけではなくて, coronary artery flow を落とし, さらに左室肥大を生じ, 拡張機能を悪化させる。こういった複合的な合併症を起こしてくる可能性があるということで, 2013年ごろに大動脈拡張疾患群をまとめて aortopathy ということが提唱されたわけでございます<sup>17, 18)</sup>。

ファロー四徴に感染性心内膜炎は多いかどうかということに関しての日本多施設データがあります<sup>19)</sup>。先天性心疾患の感染性心内膜炎212例, そのうちでチアノーゼ型心疾患は90例あった。結構頻度が高いです。ファロー四徴だけで見ますと, 未手術あるいは姑息手術後の感染性心内膜炎が多いのですけれども, 修復術後も感染性心内膜炎を起こします。特に Rastelli 手術後はかなりの頻度で起こしてくる。ですので, ファロー四徴は術後感染性心内膜炎の予防がかなり重要でございます。

ファロー四徴修復術後の妊娠・出産の多施設研究結果の報告があります。国内10施設のデータですけれども98人の143妊娠をみております<sup>20)</sup>。NYHA II 以上の方ですと出産後心不全が多いということがわかります。一般的に ACHD の妊娠・出産に際しては, 不整脈, 心不全, 血栓塞栓が一番頻度の高い合併症で, 一定数, 不整脈, 心不全が起きます。こういったデータから和痛分娩が推奨されますし, 出産後心不全に対して, 的確に対応していくということが大事になってくるわけでございます。日本でもこのように先天性心疾患の妊娠・出産が増えてまいりましたので, 妊娠を控えたほうがいい疾患, あるいは嚴重な管理を必要とする疾患, 妊娠前にカテーテル治療などで治しておくことが望ましい疾患群が分かってきたわけです。例えばファロー四徴ですと, 大動脈拡張が50-55mm 以上である, あるいは高度な肺動脈弁狭窄/逆流がある。こういった場合には妊娠・出産前に外科的治療をしておくことが望ましいということが分かってきているわけです<sup>21, 22)</sup>。

ACHD での cardiovascular disease の危険因子すなわち metabolic syndrome, 肥満, 高血圧, 糖尿病などの頻度について調べてみました。日本の一般的データと比較しています<sup>23)</sup>。ACHD では Obesity が10%, Diabetes 9.2% に認められ, 一般より高い割合です。metabolic syndrome は16% で一般の4倍の頻度です。この結果からみまると, ACHD は加齢とともに cardiovascular disease が多くなるんじゃないかと考えられるわけですね。欧米のデータでも, 非チアノーゼ型 CHD では, やはり一番多い死亡原因は心筋梗塞なんです。ですので, 非チアノーゼ型では cardiovascular disease が多いということが分かってきたわけですね。一方, チ

アノーゼ型先天性心疾患の死亡原因をみてみますと, 心不全や不整脈が多いわけですね。Eisenmenger 症候群の生存率データをみますと, 199例の Eisenmenger 症候群のフォローアップをしまして, 40歳86%, 50歳まで生存する方が大体74%です。Eisenmenger 症候群は全身合併症を防ぐことによって, ある程度長く生きることができるといことが分かってきているわけですね<sup>24)</sup>。また, 別の報告<sup>25)</sup> ですが256例の Eisenmenger 症候群で, 86例の死亡があり, どういった死亡原因が多いかをまとめたデータです。sudden death を4割ぐらいに認め非常に多い。咯血, 要するに肺内出血で突然死亡する, あるいは不整脈死が多いのですが, 死亡原因がはっきりしていないことも少なくありません。Eisenmenger 症候群は最終的には右心不全になってまいりますので, sudden death でない場合にも右心不全で死亡する, それから肺炎で死亡するといったことが多くなります。そういった中で cardiovascular disease, AMI で亡くなるという人は日本のデータでもほとんどいません。UCLA でわれわれが調べたデータ<sup>26)</sup> と Royal Brompton Hospital から報告されたデータでも, チアノーゼ型心疾患ではほとんど冠動脈に atherosclerosis を認めません。なぜ, atherosclerosis が起こらないかということを考えますと, チアノーゼ型心疾患はコレステロール値が低い。血液が濃く血管壁に shear stress がかかりますので Nitric Oxide, eNOS が増加します。このため血管拡張を起こしてくる。特に冠動脈の蛇行拡張が多く見られるわけですね。ビリルビン値が高いことが多い。特発性高ビリルビン血症は anti-atherogenic とされています。さらに血小板数も低値をとることが多い。こういったことがチアノーゼ型心疾患では atherosclerosis が少ない原因となっているのではないかと推測されてきているわけですね<sup>27-29)</sup>。

後期合併症に関するお話をこれで終わりにして, 次に, 移行や専門医制度がどういうふうに進んできているかということをお話ししたいと思います。

移行は transition, transfer と2つの過程に分けられます。transition というのは子どもの時期に自分の病気に対する知識を持ち自立(自律)を図っていくことですね<sup>30)</sup>。成人になった場合には, transfer, つまり成人に向けた診療施設に移り, 担当医が小児科医から成人先天性専門医に移っていくということです。移行する際にはその両方を確立することが非常に重要なわけでございます。先天性心疾患では多くの方が生涯にわたる継続診療が必要です。移行が十分に行われれば, 診療逸脱(ドロップアウト)を防ぐことができます。Web ベースで ACHD の方にランダムに質問表にアクセスしてもらって, ACHD の診療実態を調べた研究があります。827人の方から回答を頂いています。ACHD の方で, 通院継続されている人が183人,

通院中断になっている人が644人で、約8割の方はドロップアウトされているというデータです。定期通院を中止している理由は、本人が元気で通院不要と考えてもう行かないよといった場合、それから主治医から通院不要と言われた人、その他です。例えば、ファロー四徴術後は続発症である肺動脈弁逆流は生じるけれども、根治手術だから術後は継続して病院に来なくていいですよと外科の先生から伝えられたこともあって、通院をやめている人も少なくありません。現在では、術後20-30年も経過すると肺動脈弁逆流は大きな問題となる場合があることがわかってきています。こういったことがドロップアウトの大きな原因になっているということをございます。もう一つ重要な点は、自分の病名を7割の方が知らない、言えないこととなります。実際に病名も覚えていない、いわゆる移行の教育が十分に行われていなくて、このようにドロップアウトしてしまうということがあるわけです<sup>31)</sup>。移行に関しては日本心臓病学会も含めまして、8学会で移行に関する提言を数年前に出したわけですが、その中では先天性心疾患は一貫した生涯医療、子どもから大人までシームレスに経過をみていくことが必要である<sup>32)</sup>。移行時期までには自らの病気を十分に理解して今後の治療の必要性も理解しておく。多職種専門職を育成しチーム医療を作り、継続的な移行体系を作っていくことが必要である。全国規模でのACHD診療ネットワークの構築が重要であるということを提言しているわけです。その中に小児の教育に関してチェックリストを提示して、移行時に理解程度を確認して教育を進めていくための参考資料としています。

ここで、ACHDに関して、日本成人先天性心疾患学会を中心とした循環器学会関連の歩みについて述べさせていただきます<sup>33)</sup> (表4)。1998年に門間和夫先生が中心となり、成人先天性心疾患診療ガイドライン作成班ができました。その班員を中心に成人先天性心疾患研究会が1999年に設立されました。2004年から私が研究会の世話人代表にさせていただいたのですけれども、同時期に研究会 web ページができました。この時期の学会 web としては、かなり斬新だったと思います。この中に Q&A 欄をつくり患者さんからの質問に答えて、患者教育を始めてきています。それから、2005年に千葉県循環器病センターに成人先天性心疾患診療部を立ち上げました。このような診療部は日本では最初だと思います。その後 International Society for Adult CHD (ISACHD)、これは北米中心のグループですが、そこに executive member (理事) で加わりました。ESC ACHD グループにもフェローとして加わりました。こういった international な ACHD グループと同一歩調で一緒に働いていこうと考えていました。2007年に若い医師、医療従事者

表4 成人先天性心疾患に関する学会関連の歩み。

1998	成人の先天性心疾患の治療及び合併症予防ガイドライン作成班 (班長: 門間和夫)
1999	成人先天性心疾患研究会 (2004年より世話人代表: 丹羽公一郎)
2004	研究会 web page 開設 (立野滋)
2005	千葉県循環器病センター (成人先天性心疾患診療部)
2006	ISACHD (international Society for ACHD) (executive member)
2006	ESC Grown-up Congenital Heart Disease Working Group (Fellow)
2007	成人先天性心疾患セミナー開始
2008	Asia Pacific Society for ACHD (APSACHD) (president: Niwa K)
2009	成人に達した先天性心疾患の診療体制の確立に向けた総合的研究 (厚生労働省研究委託費事業) (班長: 白石公)
2010	日本成人先天性心疾患学会設立 (理事長: 丹羽公一郎)
2010	ACHD カンファレンス (東京) (世話人代表: 丹羽公一郎)
2012	成人先天性心疾患対策委員会 (循環器内科ネットワーク) (委員長: 八尾厚史)
2013	日本循環器学会成人先天性心疾患部会
2014	日本心臓病学会成人先天性心疾患問題検討委員会
2019	日本成人先天性心疾患学会暫定専門医制度
2020	ACHD ウェビナー ACHD night, APSACHD Symposium (赤木禎二)
2021	日本成人先天性心疾患学会専門医制度 (専門医, 専門医修練施設)

の教育として成人先天性心疾患セミナーを立ち上げましたが、その後現在でも年2回で開催が継続されています。2008年には Asia-Pacific Society for ACHD (APSACHD) をアジアのグループ14カ国で立ち上げました。同時期に白石先生を中心に成人先天性心疾患の診療体制の確立に向けた研究という厚労科研の研究班が開始され、その後診療体制の確立が進んできております。2010年には、成人先天性心疾患研究会が発展し、日本成人先天性心疾患学会が設立 (理事長: 丹羽公一郎) されました。また、2012年に八尾先生が中心となり、循環器内科ネットワークが構築されました。これは循環器内科医が中心となり ACHD を診療するグループの立ち上げとなります。このグループを中心に ACHD registration が開始され、学会の registration 制度に発展しております<sup>34)</sup>。2013年には日本循環器学会に成人先天性心疾患部会ができ、循環器内科の中で成人先天性心疾患分野を広めていくということが行われ始めたわけです。日本心臓病学会も2014年に成人先天性心疾患問題検討委員会ができ、現在でも続いております。2019年には日本成人先天性心疾患学会の暫定専門医制度が開始され、2021年には正



式に専門医制度となりました。同時に赤木禎二先生が同学会の理事長となり、広く教育の意味で ACHD ウェビナー、APSACHD symposium を始めております。

専門医制度に関しては循環器専門医、小児循環器専門医、心臓血管外科専門医、このいずれかを持っている医師が、成人先天性心疾患専門医となれる、いわゆるサブスペシャルの領域になるわけでございます。2022年現在で、全国に84施設の成人先天性心疾患専門医修練施設が承認されています。成人先天性心疾患の患者さんが移行期から受診できる施設が増えたわけです。ただ、まだ北海道あるいは中国、四国には、修練施設のない県がございます。これを各県に広げていく必要があります(2023年1月にはすべての県に修練施設ができております)。専門医は現在191人で小児循環器科医93名、循環器内科医60名、心臓血管外科医38名ですが、患者数の増加の著しいこの分野では、これも徐々に増えていくと思っております<sup>35)</sup>。

**表5 成人先天性心疾患の今後の方向性と課題。**

1. 先天性心疾患患者のシームレスな移行体制の確立：小児、思春期心疾患患者の自立、教育システムの確立と成人先天性心疾患診療施設、移行医療センターの充実。
2. 成人先天性心疾患は後期合併症や妊娠出産、多臓器異常、精神心理的問題、社会保障などの諸問題に対応するための多職種診療の推進。
3. 後期合併症の解析、病態解明に関する研究の推進。
4. 専門医制度の推進と専門医、専門医修練施設の増加。
5. 成人先天性心疾患患者登録制度の推進。
6. 成人先天性心疾患のチーム診療(循環器科、循環器小児科、心臓血管外科、内科専門医、産婦人科、麻酔科、新生児科、看護師)と病診連携を含めた診療ネットワークの構築。
7. 医療者の成人先天性心疾患に関する教育、研修(学会を中心とするセミナー、教育講演、e-learning、hands-on セミナーなど)。
8. 診療ネットワークの構築(国内、アジア、世界)。
9. 患者グループとの交流、教育。
10. 成人先天性心疾患診療を実施し、循環器内科医や循環器小児科医の教育施設となりうる代表施設を全国に施設認定し、成人先天性心疾患診療を専門とする医師や看護師を養成する。
11. 患者統計から各地域に必要な成人先天性心疾患を診療する中核施設は人口約200-800万人に1施設の割合が必要とされるため、各県に成人先天性心疾患拠点施設を開設する。
12. 中核病院に通院が困難な地方の患者には、かかりつけ医、病院と中核病院との間で病診連携の体制をとる。今後遠隔診療を行い、通常の経過観察だけでなく緊急時の初期対応に役立つ。
13. 成人先天性心疾患は出生直後からの長い病歴を持つため、過去の臨床情報や手術所見が失われないよう、臨床情報のデジタル集約化、保存化を図る。
14. 医療費助成など社会保障体制の充実。
15. 緩和医療の充実。
16. 今後の少子化と ACHD 分野のあり方の検討。

最後に、今後の課題とまとめです。今後も ACHD の後期合併症の実態解明と予防治療法をさらに進めていく必要があります(表5)。レジストレーション制度<sup>34)</sup>も利用して、多施設研究を推進していく。小児心疾患の移行体制をさらに確立していくこと、ACHD の診療施設もさらに広げる必要があります。また、地方の総合病院や開業医の先生と ACHD 専門施設の間で診療ネットワークを構築して、患者さんに広く対応していく、このようなネットワークを作っていくことも大切です。社会保障体制の向上も患者さんのサポートのために重要です。それから、緩和医療も非常に重要で、これも一つのテーマとして研究を進める必要があります。また、少子化が現在進んでおりますので、多分20年ぐらいたちますと先天性心疾患の患者さんがかなり減ってくると思います。そういった場合に ACHD 分野もどのような体制を取っていくかということも考えていかなければいけないと思います。

後期合併症に関する多くの研究が今後行われていく必要があります(表6)。例えば、心不全では HFpEF がどの程度あってどう対応するか。カテーテル治療では、カテーテル肺動脈弁留置術が今年をはじめに行われましたが、これはどんどん普及していくと思います。不整脈や aortopathy の予防や治療、Eisenmenger 症

**表6 成人先天性心疾患に伴う後期合併症の病態解明と予防、治療法に関する今後の研究。**

右心不全(体心室)治療法、心臓再同期療法(CRT)、移植などの推進
heart failure with preserved ejection fraction (HFpEF) (特に術後 CHD) の治療
カテーテル治療の進歩：カテーテル肺動脈弁留置術(TPVI)
PH: Treat and repair, Eisenmenger, PH の薬剤/多臓器合併症の管理
Cyanotic CHD の多臓器合併症の病態解明と治療
Valvular heart disease と成人期手術
Arrhythmias (心房粗動/細動の ablation, ペースメーカー、植え込み型除細動器(ICD)) の治療適応、管理治療
Aortopathy の管理治療
Fontan 合併症、Fontan associated liver disease (FALD) や蛋白漏出性腸症(PLE) の病態解析と適切な治療
心腎連関症候群(CKD) の予防、管理治療
ACHD の妊娠出産の管理方法の進歩
出血凝固異常に関する管理治療
発達障害、染色体異常、遺伝子異常を伴う ACHD の長期管理
心血管合併症：川崎病冠動脈合併症、冠動脈置換術後(Jatene手術, Ross手術, 左冠動脈肺動脈起始(BWG))の管理
がんの合併頻度の精査、リスク因子解析とがんスクリーニングシステム
Geriatric ACHD の後期合併症の実態解明
精神心理的問題の解明と治療

候群の肺血管拡張療法, Fontan の FALD, などなど, 多くの課題があります.

お話をまとめさせていただきます. 成人先天性心疾患の分野の後期合併症の実際, それから移行, さらに診療体制などについて今まで試みてきたことを紹介させていただきます. さらに, 成人先天性心疾患の将来に関して, 考えていることなども述べさせていただきました. 以上, 日本心臓病学会栄誉賞受賞に際しまして, これまでの多大なサポートをいただきました本学会の皆様, そして成人先天性心疾患関連のスタッフの皆様にご挨拶いたしますとともに, 厚く御礼を申し上げます. ご清聴, ありがとうございます.

## 文 献

- Shina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol.* 2009; **146**: 13-6.
- Terai M, Niwa K, Nakazawa M, et al. Mortality from congenital cardiovascular malformations in Japan, 1968 through 1997. *Circ J.* 2002; **66**: 484-8.
- Niwa K. Landmark lecture: Perloff lecture: tribute to Professor Joseph Kayle Perloff and lessons learned from him: aortopathy in adults with CHD. *Cardiol Young.* 2017; **27**: 1959-65.
- Niwa K, Perloff JK, Webb GD, et al. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2004; **96**: 211-6.
- 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の問題点と今後の方向性. 丹羽公一郎編集. 成人先天性心疾患, メジカルビュー社, 東京, 2015.2.1. 13-9.
- Niwa K. Historical perspective. In: Masuda M, Niwa K eds. *Adult Congenital Heart Disease. Focusing on Intervention.* Singapore: Springer. 2017.7.3. 3-16.
- Niwa K, Kamiya C. Management of maternal cardiac arrhythmias in pregnancy. In: Steer PJ and Gatzoulis MA eds. *Heart Disease and Pregnancy. Second Edition.* London: Cambridge University Press. 2016: 180-90.
- Davlouros PA, Niwa K, Webb G, et al. The right ventricle in congenital heart disease. *Heart.* 2006; **92** Suppl 1: 27-38.
- Niwa K, Hamada H, Nakazawa M, et al. Mortality and risk factors for late deaths in tetralogy of Fallot: the Japanese Nationwide Multicenter Survey. *Cardiol Young.* 2002; **12**: 453-60.
- Nakazawa M, Shinohara T, Sasaki A, et al. Arrhythmias late after repair of tetralogy of Fallot—A Japanese multicenter study—. *Circ J.* 2004; **68**: 126-30.
- Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, et al. Mechano-electrical interaction in tetralogy of Fallot QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation.* 1995; **92**: 231-7.
- Mizuno A, Niwa K, Matsuo K, et al. Survey of reoperation indications in tetralogy of Fallot in Japan. *Circ J.* 2013; **77**: 2942-7.
- Niwa K. Aortic dilatation in complex congenital heart disease. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2018; **8**: 725-38.
- 水野篤, 上野高義, 立野滋, 他. 学術委員会シンポジウム. ファローの再手術の現状. 第20回日本成人先天性心疾患学会2018.1.28. 東京.
- Niwa K, Siu S, Webb G, et al. Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2002; **106**: 1374-8.
- Niwa K, Perloff JK, Bhuta S, et al. Structural abnormalities of great arterial walls in congenital heart disease. Light and electron microscopic analysis. *Circulation.* 2001; **103**: 393-400.
- Niwa K. Aortopathy in congenital heart disease in adults: aortic dilatation with decreased aortic elasticity that impacts negatively on left ventricular function. *Korean Circ J.* 2013; **43**: 215-20.
- Niwa K, Kaemmerer H eds. *Aortopathy.* Tokyo: Springer. 2017, 3-14, 15-30, 277-290.
- Niwa K, Nakazawa M, Tateno S, et al. Infective endocarditis in congenital heart disease: Japanese national collaboration study. *Heart.* 2005; **91**: 795-80.
- Akagi T, Niwa K, Nakazawa M, et al. Pregnancy related cardiovascular complications in women with post operative tetralogy of Fallot: multi institutional survey in Japan. *Circulation.* 2005; **108** Suppl II: 682.
- Niwa K. Adult congenital heart disease with pregnancy. *Korean Circ J.* 2018; **48**: 251-76.
- 丹羽公一郎, 青見茂之, 赤木禎治, 他. 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 (2010年度改訂版). 2010. <http://www.j-circ.or.jp/guideline/index.htm>
- Niwa K. Metabolic syndrome in adult congenital heart disease. *Korean Circ J.* 2019; **49**: 691-708.
- Sakazaki H, Niwa K, Nakazawa M, et al. Clinical features of patients with Eisenmenger's syndrome in Japan and Korea. *Int J Cardiol.* 2013; **167**: 205-9.
- Inohara T, Niwa K, Yao A, et al. Research Committee of the Japanese Society of Adult Congenital Heart Disease. Survey of the current status and management of Eisenmenger syndrome: a Japanese nationwide survey. *J Cardiol.* 2014; **63**: 286-90.
- Niwa K, Perloff JK, Kaplan S, et al. Eisenmenger syndrome in adults; ventricular septal defect, truncus arteriosus and univentricular hearts. *J Am Coll Cardiol.* 1999; **34**: 223-32.
- Fyfe A, Perloff JK, Niwa K, et al. Cyanotic congenital heart disease and coronary artery atherogenesis. *Am J Cardiol.* 2005; **96**: 283-90.
- Kaemmerer H, Niwa K, Oechslin E, et al., eds. *Pulmonary Arterial Hypertension in Congenital Heart Disease: Eisenmenger's Syndrome—A Global Perspective.* Bremen: Uni-Med Velag AG, 2013.
- 丹羽公一郎. 概論と歴史. 丹羽公一郎, 村上智明編集. *Eisenmenger 症候群—小児から成人まで—*, 東京: 医薬ジャーナル社, 2017.1.5. 12-9.
- Niwa K. Adults with congenital heart disease transition. *Curr Opin Pediatr.* 2015; **27**: 576-80.
- Fukuda T, Mizuno A, Takegami M, et al. Prevalence and causes of loss to follow-up among patients with adult congenital heart disease in Japan. *Circ J.* 2020.
- 先天性心疾患の成人への移行医療に関する提言2017. [http://www.j-circ.or.jp/topics/achd\\_tr.htm](http://www.j-circ.or.jp/topics/achd_tr.htm)
- Niwa K. The Japanese Society of Adult Congenital Heart Disease "A rapidly growing society". *Int J Cardiol Congenit Heart Dis.* 2021; **3**: 1-4.
- Yao A, Inuzuka R, Mizuno A, et al. Status of adult outpatients with congenital heart disease in Japan: the Japanese network of cardiovascular departments for adult congenital heart disease. *J Cardiol.* 2022; **80**: 525-31.
- 日本成人先天性心疾患学会専門医制度. <https://www.jsachd.org/specialist/specialist-to>

## 成人先天性心疾患診療を確立するための教育プログラムと人材育成

赤木 禎治

岡山大学病院 成人先天性心疾患センター センター長

小林先生、ありがとうございます。このような賞を与えていただきました日本心臓病学会の先生方、それから私の活動基盤となっております日本成人先天性心疾患学会の皆さま、それから小児循環器学会の皆さまに、心より感謝申し上げます。今日は私を育てていただきました久留米大学小児科での加藤裕久先生もご参加いただいております。心より御礼申し上げます。それから私の家族も参加しております、たまにこういう機会もあっていいのかなと思いつつながら、心より感謝しております。

私は昭和59年久留米大学小児科に入局しまして、加藤先生から、「医療は温かく、研究はクリエイティブに、教育は情熱を持って」という3つのモットーを教えてくださいました。一番最後の「教育は情熱を持って」というところで、このような賞をいただいたわけですが、教育はやはりなかなか難しいです。教える相手が要ります。そして、ここにおられる先生方皆さん共通した気持ちをお持ちになるのではないかと思います。やはり相手からのレスポンスがないと、なかなかその教育に対する情熱は続かないんじゃないかと思つています。私は幸いこの成人先天性心疾患学会の皆さま、それから患者会の皆さまから非常に良いレスポンスをいただきまして、それで今まで続いてきたのではないかと思つています。

成人先天性心疾患のお話を少しさせていただきまします。循環器内科の先生にとっては、学生の時には習っていた病気、でも今となっては忘れてしまっていた病気です。この図は完全大血管転位症の生命予後を示しています。私と同じような1960年生まれくらいの方には成人の大血管転位症の人はほとんどいません。これは、子供の時期に亡くなっているわけです。

ところが現在では、大血管転位症であってもほとんどの患者さんは助かる時代になっています。1990年代ぐらいに外科手術の成績が向上し、ほぼ助かるような病気になってきました。そうしますと、1990年に生まれたこの病気の患者さんは今、30歳になっています。30歳になった複雑な心疾患、これを診るといのが「成人先天性心疾患」です。

Adult Congenital Heart Disease (ACHD) と略しますが、これまではいなかった患者さんです。ですので、特に循環器内科の上の先生方はご存じない、そん



図1 2020年学術集会で丹羽公一郎先生を囲んで。

な患者さんは診ていないと思うんです。でも、これから、教室の若い先生方にはこれを診ないと、これからやっていけないよと言、言っていたらと思つています。患者さんは結構いるんです。ただ、症状が緩徐に進みますので、病院に来るタイミングが遅くなる。病院に来たころには結構病態が進んでいて、心臓血管外科の先生から「これはちょっと手術するには厳しい」と言われる方が決して少なくありません。

これも特に大学病院とか、大きな施設で取り組んでいただく大事な点なんですけど、心臓は良くても肝臓が悪いか、心疾患で子どもを産みたいという方々がおられます。そうしますと、循環器単科で解決できる問題ではありません。ですので、チームを組んでやっていただく。そこにはいろんな精神面のフォローアップや、社会的なフォローアップ、ソーシャルワーカー、看護師、このあたりの関与がとても重要な領域というふうに考えております。

そして、もちろん循環器内科で対応している高齢者の患者さんは多いですけど、この方々は40歳、50歳です。小児科医にとっては高齢に見えるんです。高齢に見えますけど、循環器内科にとっては若い、そしてその人たちは社会の第一線で頑張っている。その人たちを助ける医療を作るといのが私たちの使命であると思つております。そして、そのためには専門医と専門施設を作る。ここがやはり教育のポイントになってきているというふうに感じております。

お話を丹羽先生が、成人先天性心疾患の理事をご退任される時からスタートしたいと思つています(図1)。

2020年の1月18日、横に今、副理事をしております石津先生が入っておりますが、丹羽先生が私にバトンタッチされて、理事長になりました。理事長にはなかったものの、コロナがやってきた。これは先生方と全く一緒です。学会も同じでした。2020年5月30日に第1回の理事会を開催したのですが、「今回のセミナーは中止しよう」、「来年の学会は中止しよう」と、理事会の最後はちょっとお通夜みたいな席になってしまいました。私もこのような状況だから仕方ない、しばらく耐えるしかないな、と思っていました。ところが顧問を担当していただいている松田暉先生から、「こんなにしゅんとしてちゃいかん、学会の activity は保たないと。せっかく今、大きくなってきている学会なんだから、こんなことでしょぼんとなっているはいけません」と、理事会の最後にご発言いただきまして、これが本当に現在の日本成人先天性心疾患学会の活動のきっかけとなりました。心より感謝しております。

そこで Web で教育セミナーをやってみようと考えました。Web で教育セミナーをやるといっても、いろんな方法があります。教育に主眼をおいてやるわけですが、多くの方に参加していただいて、そして金曜日の夜に家や職場でのんびりしながら、もしくは帰宅途中の電車の中で、スマホで聞いていただけるような会ができたらいいなと思いました。短時間で、そして気楽に聞ける、Jazz bar でビール飲みながら聞いていただく、そんなウェビナーにしようと思いました。

それで「成人先天性心疾患ウェビナー」ということで開始しようと思ったのですが、どうも名前があまり良くないというか、かっこよくない。それで何かいい名前はないかなと、成人先天性心疾患の事務局の方に「何かいい名前ないかな？」ということで相談してましたところ、「先生、ACHD NIGHT というのはどうですか?」と言ってくれました。「おお、それぞれ、ACHD NIGHT だよ。ACHD NIGHT で行こう!」と。そして、オープニングでジャズを流しながら気楽に聞ける会として開催することにしました。

当時、Zoom の契約は参加者数100人、500人、1,000人のカテゴリーに分かれてました。私は50人ぐらい参加してくれればいかなと思ってましたので、100人の契約をしようとして事務局に相談したのですが「いや、先生、ひょっとして102名ぐらい来たときに、事務局で2名断らないといけなくなるんで、500人で契約しませんか」と言われて、「まあ、少し高くなるけどいいかな」と思って、参加者のキャパシティーを500人として契約をしました。ところが第1回のACHD NIGHT を開催してみると500人のキャパシティーは満員となりました。この第1回は白石公先生(国立循環器病研究センター)、山岸敬幸先生(慶應義塾大学)、稲井慶先生(東京女子医科大学)、上村秀樹

先生(奈良県立医科大学)にお願いしました。絶対了解していただけるだろうと思う4人の先生にお願い致しました。この講演のおかげで、すばらしいスタートを切ることができました。

ACHD NIGHT を開始した頃には、このウェビナーでは講演料も出ませんし、金曜日のお忙しいときに時間を取っていただいて申し訳ありません、と毎回お詫びしていただいていたのですが、会を重ねるにつれて「私、ACHD NIGHT、出たかったんです」というような方が増えてきて、見る見る間に活気が出てきました。そこでオープニングにもこだわって、ジャズを流してスタートしたくなりました。ジャズも著作権がありますので、難しいかと思いましたが、国立循環器病研究センターの市川肇先生がメンバーをされている Baby Blue というジャズバンド(ほぼプロのバンドですが)から音楽を提供していただきました。「ACHD NIGHT」という音声を載せて、現在のACHD NIGHT のオープニングが完成しました。

学会事務局の方のアイデアで毎回とても気持ちの高まるポスターを作っていただきました。このポスターイメージもACHD NIGHT が人気を集める一つの要因になったと思います。毎回、事務局の方がじっくりとするようなアイデアを出していただいて、今日につながっています。

2021年の学術集会は中止となりましたが、これもウェビナー配信を行うことになりました。「日本成人先天性心疾患 ALL STAR WEBINAR」、これは後で付けた言葉なのですが、本当にオールスターだったのです。内情をお話ししますと、何名かの理事に少しずつ話していただいてウェビナー配信をしようとして計画したところ、何と全員の先生から講演の了解が得られまして、理事全員で(とても偉い先生もたくさん含まれてますけど)お一人10分ということで構成しました。これは大好評でした。

さらに丹羽先生から「日本だけじゃなくて、アジアに向けてこのACHD NIGHT、発信してはどうでしょう」と提案いただきまして、アジアパシフィック向けのウェビナーを行うことにしました。最初はこのアジアパシフィックも絶対断らないだろうと思う韓国、台湾、タイの先生方に声をかけて、これもライブで配信しました。参加者が50人を切るようであれば1回でやめようと思っていたのですが、これも10カ国以上から参加者がありうまくなりました。

丹羽先生からのご提案には十分こたえることができたと安心し、「結構、先生、盛況でした」とご返答したのですが、そうしたら「先生、これ、1回だけじゃもったいないから、年に2~3回やってはどうですか?」と言われました。年に2~3回はかなり大変だなあとは思いましたが、その4カ月後に第2回目。不

整脈を特集しました。さらに4カ月後、これは外科の特集を行いました。ここになってきますと、アジアからのレスポンスもぐっと良くなって、2022年の6月のAsia Pacific ACHD NIGHTは、なんと世界12カ国からアクセスがありました。イギリス、フランス、ドイツ、アメリカ、カナダ、もちろんあとアジアの諸国、カザフスタンからも参加していただきました。多くの方々がSNSで「こんなウェビナー配信があるよ」と拡散いただきました。世界からこんなにたくさんの参加者が来てくれるのだと感激しました。

もう一つ印象に残る回は、これは第31回のACHD NIGHT「ACHDを持って働く」です。実は成人先天性心疾患患者の方には、医療分野に入って働いている方が多いのです。私たちもとてもうれしいお話です。医者をはじめ、看護師、心理士、介護の領域に入っている方がおられます。その方々に、ACHDを持って働く医師、看護師、養護教諭として登場していただきました。患者会の方もたくさんこのウェビナーに参加していただきまして、非常に勇気をもったというお話をいただきました。この企画を行って本当に良かったと思っています。



図2 2022年学術集会の会場で事務局伏見さんと。

これは2022年の1月に福岡で九州大学の筒井先生に開催していただきました第23回日本成人先天性心疾患学会で、事務局伏見さんとポスターのパネルを作って記念写真を撮ったところです(図2)。(注: ACHD NIGHT開催は現在50回を越えました)

もうひとつ2022年に開始したものがあります。日本成人先天性心疾患学会には循環器関連の医師以外にも、産婦人科や消化器内科や麻酔科などたくさんの領域の方々が関わられますので、その間の情報交換、名前と顔が一致しない人も結構いるものですから、「成人先天性心疾患ニュース」とか、情報誌を刊行することにしました。これも事務局の方から、「ACHD TIMESというのはいかがでしょうか」という提案を頂き、即決でTHE ACHD TIMESとして月刊のWebで配信を行っています。

この日本成人先天性心疾患学会ですが、丹羽先生がおっしゃったように研究会として50人ぐらいで始めたグループでしたが、現在では1,200人を超えるような規模になってきました。私の使命としては会員数をもっと増やして、成人先天性心疾患診療施設を全国に広げたいと思っています。学会の特徴として、循環器だけではなく、肝臓や産婦人科、麻酔科、そして私たちの学会には患者さん自身も入ることができるということが魅力であると思っています。

現在、成人先天性心疾患患者数は60万人に達する状況となっています。推計で2022年には57万人に、それに対して小児の患者さんは15万人と推定される状況になっています<sup>1)</sup>(図3)。これは残念ながら少子化の影響でして、15歳未満の子どもの人口は現在1,500万人です。そうすると先天性心疾患の患者の割合を1%とすると、15万人という数しか出てきません。これに対して15歳以上の患者さんは60万人を越える状況にあるということです。

これから先、さらに complex, 複雑な先天性心疾患

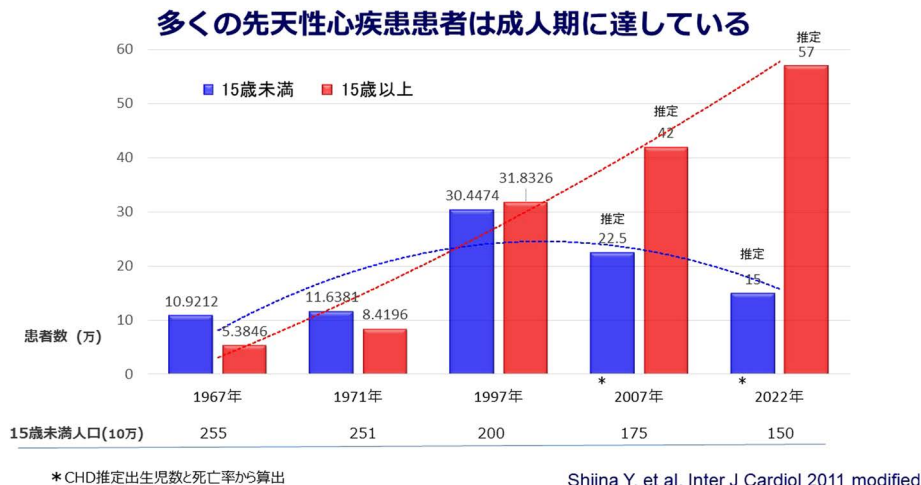


図3 国内における成人先天性心疾患患者数の推移。

の数が増えていきます。今後は単純心疾患に対して複雑な心疾患の割合がさらに増えていくということが非常に大きな問題となってきます。

この成人先天性心疾患の診療を確立するための教育プログラムと人材育成に話を進めなければいけません。3つのポイントがあります。①診療体制を確立すること、②研究成果を発信すること、③教育体制を確立すること、です。これらは目標で、目標ということはまだ満足するレベルに達していないということでもあります。

診療体制に関しては地域差のない医療体制を作ることになります。また患者さんのかなりの方が診療の途切れている状況（ドロップアウト）していますので、これらの人々を病院に呼び戻す活動、そしてそれぞれの施設で多職種による診療連携体制ができるようにサポートする、そういうことを学会と進めていく必要があると考えています。このスライドは2022年における日本成人先天性心疾患の修練施設です。80カ所くらいできましたが、まだ修練施設が設置できていない地域もあります<sup>2)</sup>。先生方の地域に修練施設ができていないようでしたら、ぜひご協力お願いしたいと思います。2022年には成人先天性心疾患専門医制度も設立されました。新しい専門医191名が認定されました。まだ少ないですが、とても目標意識の高い先生方に専門医となっていただきました(図4)。

日本小児循環器専門医は現在600名と限られた人数しかいません。日本循環器学会専門医の1万2,000名と比べるととても少ないのが現実です。そこで、成人先天性心疾患診療を循環器内科の先生方に手伝っていただきたいと思っています。これからの成人先天性心疾患診療は循環器内科の先生方が主体として行っていかないと成り立たないということをご理解いただくと幸いです。

私も成人先天性心疾患を始めたときには、単純心疾患を循環器内科、それは心房中隔欠損症とか心室中隔欠損症ですが、そのような疾患を循環器内科に依頼して、そして難しい病気が小児科が診ておいたほうがいいのではないかと考えていました。ですが、これは間違

いでした。なぜ間違いかという、難しい、複雑な心疾患ほど早く悪くなるからです。手術をたくさんしている患者さん、複雑な血行動態の患者さんほど早く循環器内科に移行して、悪化する前に循環器内科の先生に診療に参与していただく必要があると考えております。

心不全、不整脈、肺高血圧、この領域をカバーしていただくと、小児科の先生が非常に助かります。患者さんは自覚症状に乏しいですから、この自覚症状に乏しい患者さんを定期的に受診していただく診療体制が必要だと考えています。そのためには、核となる施設と地域の診療連携、これは循環器内科にとっては当たり前の話です。ただ、小児科の施設が行うとなると、この流れを作ることが難しいです。それは小児循環器専門医が少ないからです。先天性心疾患の手術は地域で集約して核となる施設で行う必要がありますが、患者さんは多くの地域に散在していますので、地域の総合病院の循環器内科専門医に少し手伝っていたいて、さらにその地域のかかりつけの先生が日常診療をサポートする。このような流れを作ることによって、患者さんがどの施設を受診すればいいのかを分かるような、明確な道筋をつけるということが、とても大事だと思っております<sup>3)</sup>。

この図は岡山大学の成人先天性心疾患センターの構

### ACHDセンター組織図

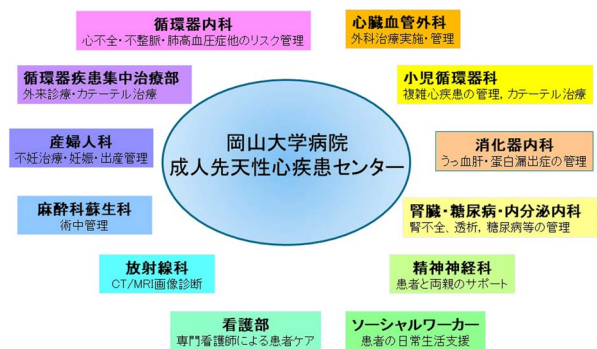


図5 岡山大学病院成人先天性心疾患センターの構成イメージ。



図4 2023年1月の学術集会にて新専門医の先生方と。

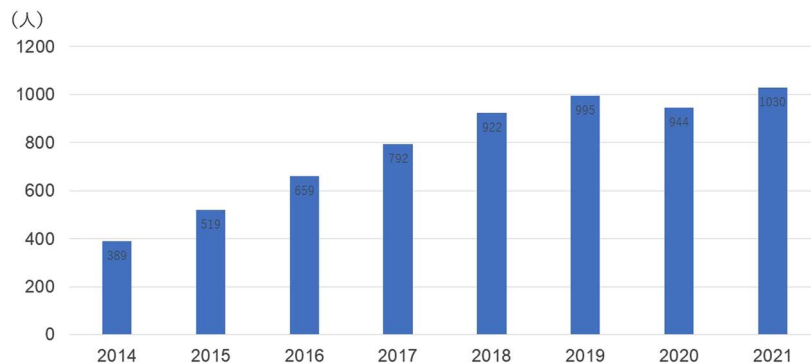
成を示しています (図5)。このように図を作るのはとても簡単なのですが、実際にはその先が難しいです。なぜかという、実際の成人先天性心疾患を担当する専門のスタッフを作らないといけないからです。成人先天性心疾患診療を各分野のスタッフの先生に責任をもって対応していただく必要があります。最初は各施設のトップの先生からお声がけいただく必要もあると思います。実際に岡山大学では写真のような感じで、伊藤先生、私、それから産婦人科の先生、心臓血管外科、消化器科、小児科、腎臓内科、歯周科の先生、循環器内科の病棟医、ナースという感じでカンファレンスをやっています。

最初から循環器内科の先生が成人先天性心疾患のことを全部理解できるわけではないですので、いろいろなレクチャーをしながら、チームとしての底上げを行う必要があります。成人先天性心疾患に特化したセンターとして患者さんの役に立つような、継続して機能するような組織を作っていく必要があります。私たちの施設は、成人先天性心疾患センターとして動きだすと、患者さんの数は年々増えてきました。現在年

間1,000人ぐらいの受診があります (図6)。また循環器内科の外来の中で、先天性心疾患の患者が占める割合は6%ぐらいにまで上がってきています。病棟入院に占める成人先天性心疾患の患者さんの割合は10%です。私たちの施設で50床ぐらいの循環器内科の病棟があります。4人から5人は必ず誰かが入院している。そしてその多くは、複雑な先天性心疾患、Fontan術後などの患者さんが循環器病棟に常に入院しているという状況が、今の岡山大学病院の現状です。循環器外来には「成人先天性心疾患センター」という看板を立てていただいて、患者さんが受診しやすく、また紹介しやすくすることが大事だと思います。

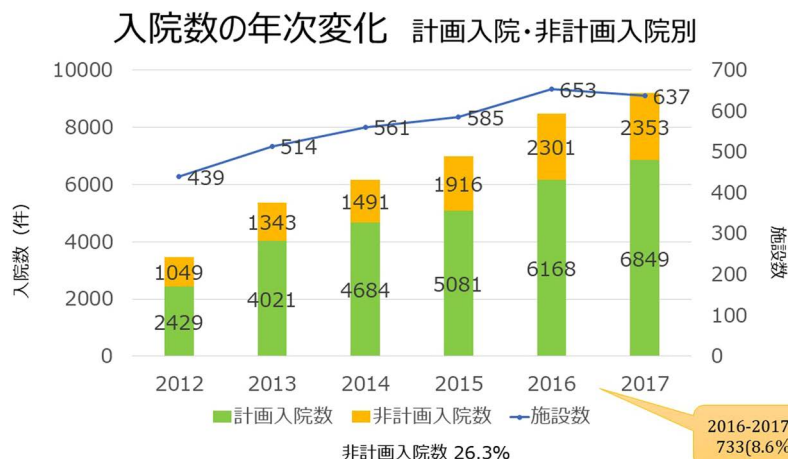
この図は筑波大学の石津智子先生にJROADのデータを解析していただいたものです (図7)。循環器病棟に入院している先天性心疾患患者は年々増えていきます。今は恐らく国内で年間1万人ほどの患者さんが先天性心疾患をベースに循環器内科に入院している状況にあると思います。その内訳を示します。循環器内科の中で目立つのは、60歳から80歳の単純心疾患が循環器内科に入院していることだと思います。多くは心

岡山大学病院ACHDセンター受診患者数



岡山大学症例数2022

図6 岡山大学 ACHD センター受診患者数.



Kuraoka A, Ishizu T et al. in preparation for submission

図7 JROAD データによる国内のACHD患者数の推移.

房中隔欠損症で先生方が実際に経験されているとおりに思います。循環器内科にとっては、高齢の単純短絡疾患に対する対策はこれから解決しなければならない大きな問題を含んでいます。さらに重度の心疾患が20歳代、30歳代に多く含まれています。これはFontanやチアノーゼ型心疾患のような重症心疾患の患者さんが、10年後は必ず40歳代、50歳代になります。重度の心疾患を持った、40代や50代の患者さんを小児科だけで診療することはできません。また成人先天性心疾患の専門医を作るには時間がかかります。ですので、10年後を見越して、今からこの重度の先天性心疾患に対応できるような施設の診療体制を整えていただくということは、非常に大事なことだと思います。

それから研究成果の発信です。丹羽先生にもお話いただきましたが、日本からもたくさんいい論文が出てきました。今年はFontan循環の長期予後に関して、日本からとてもレベルの高い論文が発表されています<sup>3,4)</sup>。

岡山大学の高谷陽一先生に国内共同研究で行っていた、肺高血圧を伴った心房中隔欠損症に対するTreat and Repairの全国調査が、今年のHeartに報告されました<sup>5)</sup>。多剤併用療法を用いて肺高血圧治療を行った後、カテーテル閉鎖術を行うと、肺動脈圧が劇的に下がる。これは今までなかった画期的な治療法です。ESCのガイドラインでもここまで踏み込んでおりません。このような新しい治療技術を国内からエビデンスを創出して、海外のガイドラインに反映させるような動きを作りたいと考えています。

ESCの2020年のガイドラインでは、肺血管抵抗が薬物治療で5単位を切るような状況であっても、穴開きのASD閉鎖栓による治療を推奨しています。国内は穴を開けずに全部ASDを閉じて、より強い有効性を確認しています。そのほうがより効果的と考えています。これからESCのグループともより積極的に議

論を進めていきたいと考えています。

これ以外にも、学会を主導していろいろなレジストリー研究を行いたいと考えています。学会と患者さんと協力しながら、双方向性の研究を行いたいと考えています。デジタル技術を応用して、患者さんにも役に立つ、私たちも患者さんからデータをいただくような研究を計画しています。例えばスマホを使ったレジストリーです。今までいろんなアプリを使ったレジストリーが試みられておりますが、高齢者の方に、スマホでデータ入力というのは、難しいところです。ところが私たちが対象としている患者さん方は、スマホしか使えません。ファックスもない、メールも使わない、スマホだったら使うという患者さんを対象に、スマホでレジストリーを行っていく研究を考えています。

これは2019年に岡山で開催しました第1回Asia Pacific ACHD symposiumの写真です(図8)。日本はアジアの成人先天性心疾患診療と研究の核になりたいと思っています。先ほどのウェビナーもそうですが、アジアの方々を取り込んで、アジアの人たちが日本の学会で発表したいと思うような環境を作りたいと思っています。

最後に教育体制です。これは先ほどセミナーのお話をいたしました。医療者だけではなく、患者会ともこのウェビナーを通して、いろいろなお話をする機会がありました。コロナの状況で、逆にこのような機会が増えたと思っています。医療従事者と患者会の方々、もしくは患者さんと直接、現在の問題点、患者会からの要望、このようなことを聞く機会ができました。そして、医療側としてどのような対応が必要なのか、何が障害となっているのかということ話し合う機会に恵まれました。ちょうど「全国心臓病の子どもを守る会」は今年で設立60周年になります。2022年10月の終わりには「全国心臓病の子どもを守る会」の60周年記念式典が開催されます。心臓病の子どもを守る親の会ができて、還暦を迎えるという時、その



図8 第1回 Asia Pacific ACHD symposium (2019年1月岡山)。



## 成人先天性心疾患診療を確立するための 教育プログラムと人材育成

- ACHD診療体制の確立  
地域差のない診療体制 ドロップアウトの解消  
多職種による連携体制
- 世界に通用する研究成果の発信  
多施設共同研究の推進 欧米との緊密な連携  
アジアの核となる学会活動
- 医療従事者、患者に対する教育体制の確立  
教育セミナーの充実  
患者会と共同した双方向性の情報交換  
社会に向けての情報発信

図9 ACHD診療を確立するための教育と人材育成プログラム。

ような時に私たちが少しでもそのような方々のお役に立てることができればと思っています。

セミナーもまだこれから続けていきたいと思っています。いろんな attractive なものを考えながら、教育的なウェビナーを構成したいと思っています。医師だけではなく多職種にわたる教育活動、これはエコーを中心とした Fallot 四徴症や大血管転位症、Fontan のセミナーですが、講師はすべてエコー技士にお願いしました。心エコー図学会を中心に頑張っている技師さんに講演をお願いして、医師にフィードバックしていただく機会も作りました。

これからさらに教育プログラムを進め、人材を育成していく必要があります。新しい学会ですから、教育活動は常に進めていかなければならないと考えています(図9)。このような教育活動にサポートしていただく会員の方々、そして成人先天性心疾患学会の事務局の方の協力があってこそ、進んでいっているところだと思います。

これは岡山大学の成人先天性心疾患のセンターのメンバーです(図10)。私をはじめ伊藤教授、それから心臓血管外科の笠原教授、不整脈の先生や消化器の先生、小児科の先生、麻酔科の先生、歯科の先生、いろ



図10 岡山大学病院 ACHD センターの集合写真。

んな方々で構成されています。これだけのメンバーで一度に集まるということもなかなか難しいので、写っていない先生もおられます。朝の早い時間ですが、集まろうとするとこのように集まっていただけますので、非常に楽しく活動しています。実際には多くの難しい状況の患者さんを紹介していただいておりますので、私たちが悩みながら一步一步進んでいるというのが実情です。これらの先生に心からの感謝を申し上げて、私の講演を終わらせていただきます。ご清聴ありがとうございました。(拍手)

## 文 献

- 1) 赤木禎治. 日本における成人先天性心疾患の患者の診療の現場, 診療体制. 循環器内科 2022; **91**: 3-8.
- 2) 赤木禎治. 成人先天性心疾患の診断・治療を行う施設と専門医を育成する. Heart View 2022; **26**: 1161-7.
- 3) Inuzuka R, Nii M, Inai K, et al. Predictors of liver cirrhosis and hepatocellular carcinoma among perioperative survivors of the Fontan operation. Heart. 2023; **109**: 276-82.
- 4) Ohuchi H, Hayama Y, Nakajima K, et al. Incidence, predictors, and mortality in patients with liver cancer after Fontan operation. J Am Heart Assoc. 2021; **10**: e016617.
- 5) Takaya Y, Akagi T, Sakamoto I, et al. Efficacy of treat-and-repair strategy for atrial septal defect with pulmonary arterial hypertension. Heart. 2022; **108**: 382-7.

## 先天性心疾患術後遠隔期の中老年女性における運動耐容能の検討

北井 仁美<sup>1,2,3)</sup>, 市森 恵子<sup>2)</sup>, 宮澤 僚<sup>3,4)</sup>,  
江波戸 美緒<sup>5)</sup>, 鈴木 洋<sup>5)</sup>, 磯 良崇<sup>5)</sup>

<sup>1)</sup> 昭和大学藤が丘リハビリテーション病院 臨床病理検査室

<sup>2)</sup> 昭和大学藤が丘病院 臨床病理検査室

<sup>3)</sup> 昭和大学保健医療学部 理学療法学科

<sup>4)</sup> 昭和大学藤が丘リハビリテーション病院 リハビリテーションセンター

<sup>5)</sup> 昭和大学藤が丘病院 循環器内科

## 要 旨

【背景】最高酸素摂取量 (peak  $\dot{V}O_2$ ) は、心疾患患者の予後規定因子とされているが、先天性心疾患術後遠隔期に運動耐容能を評価した報告は少ない。今回我々は、先天性心疾患術後遠隔期における中老年女性の運動耐容能を評価した。

【方法】心肺運動負荷試験を実施した40歳以上の術後遠隔期女性10名 (ACHD群 59±13歳) を対象とし、非心臓疾患女性 (control群 64±10歳)、弁膜症術後女性 (VD群 66±10歳) 各10名について運動耐容能を比較した。

【結果】peak  $\dot{V}O_2$  はACHD群 13.5±2.8ml/min/kg, control群で 21.3±4.6ml/min/kg, VD群 12.7±2.6ml/min/kgであり、control群と比較しACHD群とVD群は同等に低下していた (p<0.01)。

【結語】中老年女性ACHDでは、術後遠隔期において運動耐容能は低値であった。術後早期からの身体活動への介入の必要性が示唆された。

キーワード: adult congenital heart disease, exercise capacity, cardiopulmonary exercise testing

## I. はじめに

近年、先天性心疾患の診断および外科的治療と内科管理が向上し、先天性心疾患患者の多くが思春期・成人期を過ぎて中高年期に至るようになり、成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease: ACHD) 患者数は飛躍的に増加した。現在では、ACHD患者数は小児患者数をはるかに超え50万人に達していると予想される<sup>1,2)</sup>。また、複雑心疾患術後の成人患者数も増加し、中等度以上の疾患重症度の割合は約1/3を占めている<sup>2)</sup>。しかし、術後遠隔期において、年齢とともに合併症・遺残症・続発症が出現し様々な問題により、中高年期における健康状態や生活状態が良好に継続するかどうかは不明である。

最高酸素摂取量 (peak  $\dot{V}O_2$ ) は心疾患患者の予後規定因子とされ、先天性心疾患患者においても、有害な転帰となる心事故を予測する予後診断指標となることが報告されている<sup>3)</sup>。また、40歳以下のACHD患者では、無症状であるにもかかわらず、peak  $\dot{V}O_2$  は健常コントロールに比べ有意に低下していたとの報告もある<sup>4)</sup>。しかしながら、術後遠隔期中高年期にま

で達したACHD患者の運動耐容能に関する調査はなく、詳細は明らかではない。

本研究は、術後遠隔期における中老年女性ACHDの運動耐容能について評価することを目的とした。

## II. 対象および方法

## 1. 対象

対象は、2013年11月から2017年8月に、当院で心肺運動負荷試験 (Cardiopulmonary exercise testing: CPET) を施行した40歳以上の術後遠隔期女性ACHD患者 (ACHD群) 連続10名 (平均年齢58.8±12.8歳) とした。

比較対照として、同期間内にCPETを実施した40歳以上の生活習慣病のみの非心臓疾患患者 (control群) 女性10名 (平均年齢64.3±9.9歳) と、弁膜症術後患者 (VD群) 女性10名 (平均年齢65.6±9.9歳) を用いた。それぞれTable 1の選択基準に準じて対照を選択した。それぞれの選択理由は、control群は非心疾患のコントロールとして、VD群は原疾患の罹患期間が長く、術直後はディコンディショニング状態で

あることが多いため、低運動耐容能の比較コントロールとして評価に用いた。ACHD群の自覚症状の有無については、診療時の問診を診療録記載より調査した。

## 2. 心肺運動負荷試験

CPETは、自転車エルゴメーター(三菱電機エンジニアリング株式会社 Strength Ergo8)、運動負荷装置(フクダ電子株式会社 Stress test system ML-9000)と連続呼気ガス分析装置(ミナト医科学株式会社 AE-310S)を用いた。プロトコールは、安静4分、0 Wattまたは10 Wattでのウォーミングアップ4分に続き、毎分10 Watt漸増するRamp負荷を用いて、症候限界性に行った。評価項目は、嫌気性代謝閾値(anaerobic threshold: AT)およびpeak  $\dot{V}O_2$ と、それぞれの年齢予測値に対する割合(% predicted AT・% predicted peak  $\dot{V}O_2$ )、 $\dot{V}E$  vs.  $\dot{V}CO_2$  slope, OUES,  $\dot{V}O_2/HR$ とした。今回は運動耐容能指標としてpeak  $\dot{V}O_2$ を用いた。また、心不全の労作時呼吸困難の指標として $\dot{V}E$  vs.  $\dot{V}CO_2$  slopeを用いて $\geq 35$ を異常値とした。

## 3. 心臓超音波検査

心臓超音波検査(Transthoracic Echocardiography: TTE)は、CPET前後1ヶ月以内に施行。American Society of Echocardiography (ASE)のガイドライン<sup>5)</sup>に従って標準測定を行い、左室駆出率(LVEF%)の計測は、modified Simpson法を用いて計測した。

## 4. 統計解析

統計解析はJMP(JMP version 13.2.0, SAS Institute, North Carolina, USA)を用いた。すべての測定値は平均 $\pm$ 標準偏差で示し、3群間の比較には一元配置分散分析を行い、Tukey-KramerのHSD検定を用い多重比較検定を行った。統計学的有意水準は5%未満とした。

## 5. 倫理的配慮

本研究は昭和大学藤が丘病院臨床試験審査委員会の承認を得て実施した(承認番号F2019C12)。また、本研究はヘルシンキ宣言に則り、研究への協力は自由意思を尊重した。

Table 1 Selection criteria for subjects in control, ACHD and VD group.

Group	n	Age (years)	Criteria
Adult Congenital Heart Disease (ACHD group)	10	58.8 $\pm$ 12.8	Female over 40 years old CHD in the remote period after surgery who underwent a CPET
Non Cardiovascular Disease (Control group)	10	64.3 $\pm$ 9.9	Female over 40 years old who underwent CPET for a screening
Post-Valvular surgery (VD group)	10	65.6 $\pm$ 9.9	Female over 40 years old Postoperative valvular disease who underwent a CPET within 2 months from surgery

Table 2 Diagnosis and postoperative period of ACHD.

Diseases		Age (years)	Postoperative period (years)	Symptoms	
Post operative	Remaining and others			Dyspnea on exertion	Palpitation
TOF, mild PS	VSD	49	44	-	-
TOF, moderate PS, moderate PR	VSD	74	25	+	-
TOF, mild PS		42	39	+	-
TOF, moderate PS, moderate PR		57	42	-	-
ECD, mild-moderate MR		69	25	-	-
ECD, moderate MR		51	5	-	-
VSD		68	31	-	+
VSD	Dextrocardia	45	38	-	+
ASD		79	4	-	-
ASD, mild PS, mild PR		54	34	-	-

TOF: tetralogy of Fallot, ECD: endocardial cushion defect, VSD: ventricular septal defect, ASD: atrial septal defect, PS: pulmonary stenosis, PR: pulmonary insufficiency, MR: mitral insufficiency

### III. 結果

#### 1. ACHD 群の運動耐容能

ACHD 群の詳細を Table 2 に示す。診断は、心房中隔欠損症、心室中隔欠損症、心内膜欠損症、フォロー四徴症などの単純性疾患または中等度複雑心疾患術後<sup>6)</sup>であり、重度の複雑心疾患術後は含まれていなかった。術後平均経過期間は、 $28.7 \pm 13.6$ 年で、8名は術後10年以上経過していたが、LVEFは保持されていた (Tables 2, 3)。

CPET指標については、ATは、 $9.8 \pm 2.5$  ml/min/kg (% predicted AT  $59 \pm 12\%$ )、peak  $\dot{V}O_2$ は、 $13.5 \pm 2.8$  ml/min/kg (% predicted peak  $\dot{V}O_2$   $57 \pm 12\%$ )であった (Table 4)。 $\dot{V}E$  vs.  $\dot{V}CO_2$  slopeは $33.0 \pm 6.0$ であり、3例で35以上であった。

術後遠隔期の中老年女性 ACHD における運動耐容能は、年齢予測値と比べて明らかに低値であった。しかし、低運動耐容能であるにもかかわらず、60%が日常生活における労作時息切れや動悸などの自覚症状がなかった (Table 2)。

#### 2. 運動耐容能の3群間比較

ACHD 群の運動耐容能の状態をより明確に評価するため、従来の予測値だけでなく、実際の非心疾患患者 (control 群) と術後早期弁膜症患者 (VD 群) を対照群とし (Table 1)、運動耐容能を比較検討した。各群の年齢・体格・LVEFには有意差は認めなかった (Table 3)。

ATは、control 群  $14.3 \pm 2.5$  ml/min/kg、VD 群  $9.5 \pm 0.9$  ml/min/kg であり、peak  $\dot{V}O_2$ は、control 群  $21.3 \pm 4.6$  ml/min/kg、VD 群  $12.7 \pm 2.6$  ml/min/kg であった (Table 4)。ACHD 群は、AT・peak  $\dot{V}O_2$ ともに control 群に比べて統計学的に有意に低値 ( $p < 0.05$ ) を認め、VD 群と同程度に運動耐容能が低下していた (Fig. 1)。OUESも同様であったが、 $\dot{V}O_2$ /HRは、ACHD 群のみ control 群より有意に低値であった。 $\dot{V}E$  vs.  $\dot{V}CO_2$  slopeは、3群間に有意差は認めなかった。

### IV. 考察

先行研究では、40歳以下の比較的若年 ACHD の運動耐容能では、健常コントロールと比較し有意に低下

Table 3 Baseline characteristics in the 3 groups.

	ACHD group	Control group	VD group*
Age (years)	$58.8 \pm 12.8$	$64.3 \pm 9.9$	$65.6 \pm 9.9$
Height (cm)	$155.2 \pm 5.9$	$155.6 \pm 7.2$	$152.6 \pm 6.9$
Weight (kg)	$53.6 \pm 7.6$	$56.9 \pm 6.3$	$56.0 \pm 10.5$
BMI (kg/cm <sup>2</sup> )	$22.3 \pm 2.8$	$23.6 \pm 3.3$	$24.1 \pm 4.5$
Postoperative period	$28.7 \pm 13.6$ (years)		$27.4 \pm 10.9$ (days)
LVEF (%)	$65.6 \pm 8.9$	$65.5 \pm 4.1$	$58.0 \pm 7.4$

Data are presented as mean  $\pm$  SD

\* aortic valve replacement n=6, mitral valve plasty n=4

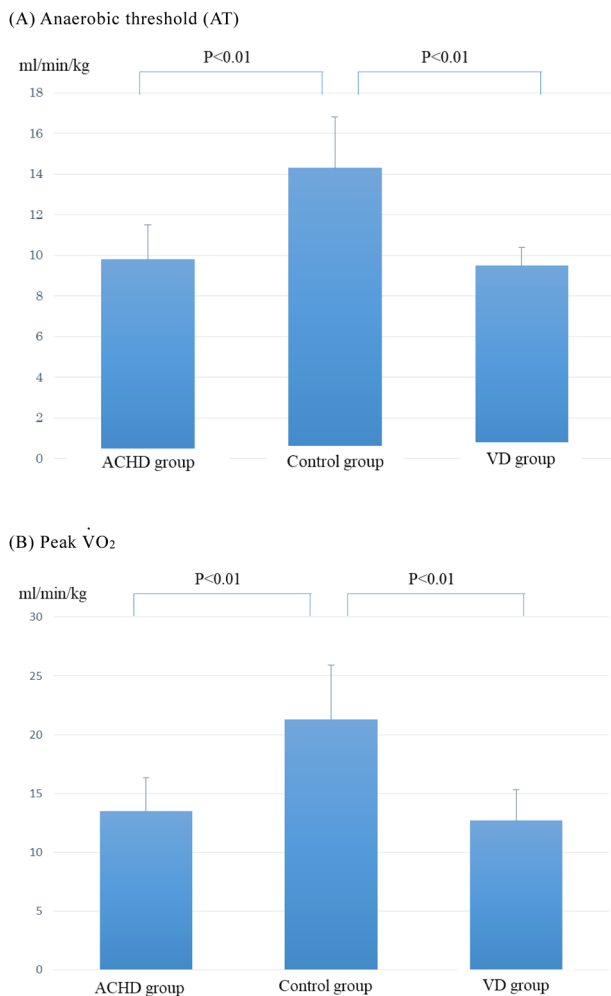
BMI: body mass index, LVEF: left ventricular ejection fraction

Table 4 Parameters of cardiopulmonary exercise testing.

Parameter	ACHD group	Control group	VD group
Exercise Time (sec)	$350 \pm 121^*$	$476 \pm 94$	$309 \pm 92^*$
Peak Work Load (Watt)	$66 \pm 20^*$	$88 \pm 17$	$60 \pm 15^*$
Rest HR (bpm)	$70 \pm 11$	$77 \pm 12$	$77 \pm 10$
Peak HR (bpm)	$120 \pm 31$	$143 \pm 21$	$107 \pm 18^*$
AT (ml/min/kg)	$9.8 \pm 2.5^*$	$14.3 \pm 2.5$	$9.5 \pm 0.9^*$
% predicted AT (%)	$59 \pm 12^*$	$87 \pm 16$	$58 \pm 6^*$
peak $\dot{V}O_2$ (ml/min/kg)	$13.5 \pm 2.8^*$	$21.3 \pm 4.6$	$12.7 \pm 2.6^*$
% predicted peak $\dot{V}O_2$ (%)	$57 \pm 12^*$	$89 \pm 19$	$53 \pm 11^*$
$\dot{V}E$ vs $\dot{V}CO_2$ slope	$33.0 \pm 6.0$	$29.6 \pm 4.5$	$33.2 \pm 3.8$
OUES	$1200 \pm 331^*$	$1694 \pm 263$	$1144 \pm 283^*$
% predicted OUES (%)	$80 \pm 20^*$	$116 \pm 17$	$81 \pm 16^*$
$\dot{V}O_2$ /HR	$6.23 \pm 1.73^*$	$8.41 \pm 1.26$	$6.84 \pm 2.02$
% predicted $\dot{V}O_2$ /HR	$70 \pm 18^*$	$95 \pm 18$	$77 \pm 23$

Data are presented as mean  $\pm$  SD

\* vs Control group  $p < 0.05$



**Fig. 1** Comparisons of anaerobic threshold (AT) and peak  $\dot{V}O_2$  among the ACHD, control and VD groups. The AT and peak  $\dot{V}O_2$  in the control group were significantly higher than in the ACHD and VD groups ( $P<0.01$ , respectively), whereas values of these parameters were not different between the ACHD and VD groups.

していることが報告されている<sup>7,8)</sup>。今回、術後遠隔期中高年女性 ACHD 患者の運動耐容能も、年齢を合わせた健常者より有意に低下を認め、その低下の程度は、弁膜症術後回復期と同程度であることが明らかとなった。Diller らは、peak  $\dot{V}O_2$  が 15.5 ml/min/kg より低い場合に ACHD 患者の心事故が多いと報告している<sup>9)</sup>。本検討では、peak  $\dot{V}O_2$  が 15.5 ml/min/kg 以下を 70% に認め、術後遠隔期中高年女性 ACHD 患者は、低運動耐容能低下例が多い可能性が考えられる。このため、例えば心臓リハビリテーションをはじめとした運動療法を導入することで運動耐容能を改善させ、これが転帰も改善させる可能性も期待される。これまで健常成人において有酸素運動により peak  $\dot{V}O_2$  約 3.5 ml/min/kg を上昇させることで、死亡率が 15% 低下することが報告されている<sup>10,11)</sup>。また、Grants らは、術後 ACHD 患者 (平均年齢 24 歳) における生活習慣アン

ケートによる身体活動レベルの自己推測と、CPET で測定した peak  $\dot{V}O_2$  による運動能力は、相関せず乖離していたと報告している<sup>12)</sup>。今回対象の ACHD 患者においても、本人の自覚範囲内において日常生活活動に全く支障を感じていない症例が多いものの、実際の運動耐容能は、弁膜症術後回復期の患者と同程度に低く、自己認識とは乖離していると考えられた。先天性心疾患では、術後も術前同様に身体活動を抑えた日常生活を続け、そのような日常生活の長期適応の結果として、自身の身体活動に対して誤った認識を持っている可能性が高いと推測された。B. Werner らは、ACHD 患者においても運動耐容能を正確に評価し、個別化した身体活動処方を行うために CPET を用いて、定期的に観察を行うことを推奨している<sup>13)</sup>。ACHD 患者では、身体活動レベルを正確に評価するためにも CPET によるモニタリングを行うことが重要であると考えられた。

### 研究の限界

本研究の限界として、以下が挙げられる。CPET データには、男女の性別間に有意差があることが報告されている<sup>14)</sup>。今回の対象者は女性のみで行われており、男性患者を含んでいないため、性別による評価は検討されていない。また、今回の対象者は、左右シャント疾患の単純病変とファロー四徴症術後を含む中等度複雑病変<sup>6)</sup>に限られ、先天性心疾患の多彩な病変を評価できていない。ACHD の CPET 検査の依頼はまだ認識が限られており、本研究でも少数例の検討であった。今後、より規模の大きい検討で確認していく必要がある。

### V. 結語

先天性心疾患術後遠隔期中高年女性において、症状に関係なく運動耐容能は低値であった。低下した peak  $\dot{V}O_2$  は、将来の心事故のリスクに関連することを考慮し、低下した運動耐容能を改善させていく方法については、心臓リハビリテーションへの参加などを含め、今後の課題である。ACHD 患者の客観的な運動耐容能および身体活動能力を評価するため、CPET の活用は有用である。

### 利益相反の開示

本論文にあたり、開示すべき利益相反は存在しない。

### 文献

- 1) Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol.* 2011; **146**: 13–6.
- 2) 日本循環器学会：成人先天性心疾患診療ガイドライン (2017 年改訂版) [https://www.j-circ.or.jp/cms/up-content/upload/2020/02/JCS2017\\_ichida\\_h.pdf](https://www.j-circ.or.jp/cms/up-content/upload/2020/02/JCS2017_ichida_h.pdf)

- 3) Mantegazza V, Apostolo A, Hager A. Cardiopulmonary exercise testing in adult congenital heart disease. *Ann Am Thorac Soc.* 2017; **14** Supplement\_1: S93–101.
- 4) Bredy C, Ministeri M, Kempny A, et al. New York Heart Association (NYHA) classification in adults congenital heart disease: relation to objective measures of exercise and outcome. *Eur Heart J Qual Care Clin Outcomes.* 2018; **4**: 51–8.
- 5) Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, et al. Recommendations for cardiac Chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr.* 2015; **28**: 1–39.
- 6) 日本循環器学会：先天性心疾患術後遠隔期の管理・侵襲的治療に関するガイドライン（2022年改訂版）[https://www.j-circ.or.jp/up-content/uploads/2022/03/JCS2022\\_Ohuchi\\_Kawada.pdf](https://www.j-circ.or.jp/up-content/uploads/2022/03/JCS2022_Ohuchi_Kawada.pdf)
- 7) Buys R, Cornelissen V, Bruaene A, et al. Measure of exercise capacity in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2011; **153**: 26–30.
- 8) Inuzuka R, Diller GP, Borgia F, et al. Comprehensive use of cardiopulmonary exercise testing identifies adults with congenital heart disease at increased mortality risk in the medium term. *Circulation.* 2012; **125**: 250–9.
- 9) Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, et al. Exercise intolerance in adult congenital heart disease; Comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation.* 2005; **112**: 828–35.
- 10) Franklin BA, Brinks J, Berra K, et al. Using metabolic equivalents in clinical practice. *Am J Cardiol.* 2018; **121**: 382–7.
- 11) Kodama S, Saitou K, Tanaka S, et al. Cardiorespiratory fitness as a quantitative predictor of all-cause mortality and cardiovascular events in healthy men and women: a meta-analysis. *JAMA.* 2009; **301**: 2024–35.
- 12) Gratz A, Hess J, Hager A. Self-estimated physical functioning poorly predicts actual exercise capacity in adolescents and adults with congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2009; **30**: 497–504.
- 13) Budts W, Borjesson M, Chessa M, et al. Physical activity in adolescents and adults with congenital heart defects: individualized exercise prescription. *Eur Heart J.* 2013; **34**: 3669–74.
- 14) Kempny A, Dimopoulos K, Uebing A, et al. Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life—single centre experience and review of published data. *Eur Heart J.* 2012; **33**: 1386–96.

## Exercise Tolerance of Middle-Aged and Elderly Female Patients with Congenital Heart Disease in the Remote Period After Surgery

Hitomi Kitai<sup>1, 2, 3)</sup>, Keiko Ichimori<sup>2)</sup>, Ryo Miyazawa<sup>3, 4)</sup>,  
Mio Ebato<sup>5)</sup>, Hiroshi Suzuki<sup>5)</sup>, Yoshitaka Iso<sup>5)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Clinical Laboratory, Showa University Fujigaoka Rehabilitation Hospital

<sup>2)</sup>Department of Clinical Laboratory, Showa University Fujigaoka Hospital

<sup>3)</sup>Division of Health Science Education, Showa University

<sup>4)</sup>Center for Rehabilitation, Showa University Fujigaoka Rehabilitation Hospital

<sup>5)</sup>Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Showa University Fujigaoka Hospital

### Abstract

**Background:** Although peak oxygen consumption (peak  $\dot{V}O_2$ ) is recognized as a prognostic factor in patients with cardiovascular disease, there are few studies to evaluate exercise capacity of middle-aged and elderly patients with adult congenital heart disease (ACHD). The aim of this study is to investigate exercise capacity of female patients with ACHD in the remote period after surgery.

**Method:** We enrolled 10 female patients (ACHD group,  $59 \pm 13$  years) who underwent a cardiopulmonary exercise testing (CPET). We then compared peak  $\dot{V}O_2$  determined by CPET among the ACHD group, women without any cardiovascular disease (control group,  $n=10$ ,  $64 \pm 10$  years) and female patients with post-valvular surgery (VD group,  $n=10$ ,  $66 \pm 10$  years).

**Result:** The peak  $\dot{V}O_2$  in ACHD group was  $13.5 \pm 2.8$  ml/min/kg, and the % of predictive peak  $\dot{V}O_2$  was  $57 \pm 12\%$ . The peak  $\dot{V}O_2$  in the ACHD group was not different from that in the VD group ( $12.7 \pm 2.6$  ml/min/kg), whereas the peak  $\dot{V}O_2$  in the control group ( $21.3 \pm 4.6$  ml/min/kg) was significantly higher than in the ACHD and VD group ( $p < 0.01$ , respectively).

**Conclusion:** Middle-aged and elderly female ACHD as well as female patients after valvular surgery exhibited lower exercise capacity compared with the control subjects. Moderate exercise and/or increased physical activity should be recommended in earlier period after surgery in female ACHD.

Key words : adult congenital heart disease, exercise capacity, cardiopulmonary exercise testing

## 歯内治療が原因で菌血症となった単心室症患者の一症例

大森 一弘<sup>1,2)</sup>, 杜 徳尚<sup>2,3)</sup>, 井手口 英隆<sup>4)</sup>, 岡本 憲太郎<sup>1)</sup>, 佐光 秀文<sup>1)</sup>,  
見玉 加奈子<sup>4)</sup>, 山本 直史<sup>4)</sup>, 赤木 禎治<sup>2,3)</sup>, 笠原 真悟<sup>2,5)</sup>,  
伊藤 浩<sup>2,3)</sup>, 高柴 正悟<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup> 岡山大学病院・歯科 (歯周科部門)

<sup>2)</sup> 岡山大学病院・成人先天性心疾患センター

<sup>3)</sup> 岡山大学病院・循環器内科

<sup>4)</sup> 岡山大学学術研究院医歯薬学域・歯周病態学分野

<sup>5)</sup> 岡山大学病院・心臓血管外科

### 要 旨

歯科治療は、観血的処置にはみえなくても菌血症を起こすリスクが高い。今回、感染性心内膜炎 (IE) 高リスクに分類されるフォンタン手術後の患者が歯科治療に起因すると考えられる感染症を起こし、緊急入院に至る症例を経験した。患者は20歳の男性。多脾症候群、右室型単心室に対して、両側両方向性グレン手術とフォンタン手術の手術歴がある。2021年6月、近医で下顎左側第二大臼歯 (#37) の慢性根尖性歯周炎の診断のもと、予防的抗菌薬の投与なく歯内治療を開始した。2021年7月、治療中の#37部の自発痛、悪寒、戦慄、発熱を自覚し、当院循環器内科を緊急受診した。履歴から菌性感染が疑われたため、当院歯周科へ緊急紹介され、#37急性根尖性歯周炎と診断した。IE高リスク患者のため緊急入院となり、経験的抗菌療法を開始した。入院5日目、抗菌薬持続投与下で#37の歯内治療を再開、入院12日目に歯内治療を終了、入院13日目に退院した。今回の症例を教訓に、患者自身が歯科治療に先立ち予防的抗菌薬投与の必要性を簡便に提示できる患者カードを作成した。本カードが適切に運用され、歯科治療由来のIE発症リスクが軽減されることを期待する。

キーワード：単心室、フォンタン手術、感染性心内膜炎、歯科治療

### I. 緒言

感染性心内膜炎 (infectious endocarditis; IE) は、心・血管病変を有する患者にとっては重要な合併症の一つであり、成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease; ACHD) 患者にとっても重大な合併症の一つである。その誘因として、う蝕や歯周病といった口腔疾患に対する歯科治療に起因する菌血症が原因である場合が最も多いと報告されている<sup>1)</sup>。そのため、日本循環器学会発刊のガイドライン上では、IEの基礎心疾患別リスクに応じた歯科治療前の予防的抗菌薬投与の必要性が提言されている<sup>2)</sup>。しかし、実際の歯科医療の現場では、適切にリスク評価がなされず、抗菌薬無投与下で歯科治療が実施されるケースが散見される。今回、IE高リスク群に分類されるフォンタン手術の既往がある多脾症候群、右室型単心室の患者が、一般歯科医院での歯科治療 (歯内治療) 後に急変し、緊急入院となった症例を経験した。本症例の治療経過を報告するとともに、歯科治療に起因する菌血症を含めた感染症を予防するための対応策を検討し

たので併せて報告する。

### II. 症例

患者は20歳の男性。出生時に多脾症候群、右室型単心室と診断され、1歳9ヵ月時に両側両方向性グレン手術、1歳11ヵ月時にフォンタン手術が前医で施行された。その後は前医に定期通院していたが、進学に伴い岡山大学病院 ACHD センターに定期通院することとなった。2021年の春に ACHD センターを定期受診した際、これまでに定期的な歯科検診の受診がなかったことから、口腔内の感染巣スクリーニングおよびリスク評価が必要であると循環器内科主治医が判断した。そのため、ACHD センター連携診療科である岡山大学病院歯周科 (現 歯科・歯周科部門) を2021年5月上旬に紹介受診した。なお、歯科受診時の内服薬は、ピソプロロールフマル酸塩 0.625 mg, ワルファリンカリウム 2.75 mg, フロセミド 20 mg, スピロノラクトン 25 mg であった。

2022年7月8日受付 2022年7月25日受理 2022年9月13日早期公開

連絡先：大森 一弘, 岡山大学病院・歯科 (歯周科部門),

〒700-8558 岡山県岡山市北区鹿田町2-5-1, E-mail: kazu@okayama-u.ac.jp

### 〈歯周科での口腔感染巣スクリーニング〉

歯周科で実施した口腔内スクリーニング検査において、現在歯数は28歯が口腔内に現存しており、明らかなう蝕の存在は確認できなかった。歯周組織精密検査において、口腔清掃状態の指標の一つである plaque control record (PCR) は31%と口腔衛生管理状態は概ね良好であった。一方、4mm以上の歯周ポケットの割合は2%、歯周組織の炎症傾向を測る bleeding on probing (BOP) 陽性率は20%、歯周炎症表面積 (periodontal inflamed surface area; PISA) は342mm<sup>2</sup>と歯肉縁下組織に若干の炎症が存在したが、重症ではないと判断した。パノラマX線画像検査 (Figure 1) において、支持歯槽骨のレベルは正常レベルを維持しており、歯周病による歯槽骨の破壊は確認されなかった。また、上下顎に智歯4本が存在したが、歯軸の萌出方向に問題はなく、智歯周囲炎のリスクは現時点では高いと判断した。一方、下顎左側第二大臼歯 (#37) と下顎右側第二小白歯 (#45) には歯内療法を実施した既往があった。#45は根尖まで緊密に根管充填材が填入されており、根尖周囲組織にX線透過性の充進はなかった。一方、#37には2根管が存在したが、近心根管では根管充填材が全く充填されておらず、遠心根も根尖まで緊密に根管充填材が充填されていなかった。そのため、根尖周囲組織にX線透過性がびまん性に充進した像を確認した (Figure 1, 拡大画像)。以上の画像検査結果から、#37慢性根尖性歯周炎と診断し、#37の歯内治療 (感染根管治療) の必要性を説明して、同時に定期的な専門的口腔衛生管理の継続を推奨した。患者が自宅から通院しやすい近医での継続加療を希望したため、既往歴 (単心室症等) の診療情報提供とともに歯科治療依頼 (#37の歯内治療の実施および専門的口腔衛生管理の継続) を行った。なお、提供した診療情報提供書にはIEリスク評価に基づく予防的抗菌薬投与の必要性については明記していなかった。

### 〈紹介先歯科医院での加療経過〉

2021年の初夏 (緊急入院の28日前)、紹介先の一般開業歯科医院において、#37の慢性根尖性歯周炎の診断のもと、歯内治療を開始した。なお、本歯科治療介入に先立ち、抗菌薬の予防的投与はされなかった。歯内治療の開始1週間後 (緊急入院20日前)、#37の根管拡大処置の際に、根尖歯周組織から根管内への出血を確認した。その後、打診痛が発現したため、歯科治療後に抗菌薬 (セフカペンピボキシル塩酸塩 300mg, 分3×3日) が処方されて内服した。歯内治療の開始2週間後 (緊急入院14日前) に、#37の根管拡大と根管貼薬 (水酸化カルシウム製剤, カルシペックスII, 日本歯科薬品) を受け、歯科処置後に同種抗菌薬を同量・同期間で再処方されて内服した。歯内治療の開始3週間後 (緊急入院7日前) に、#37の根管拡大を再度受けた際には、根管内からの出血を確認したが、打診痛は消失していたため、根管内に滅菌綿栓を留置して歯科セメント仮封の後に、経過観察となった。この処置の3日後から#37部の自発痛を自覚し始め、緊急受診の前日には発熱と頭痛を自覚し始めた。

### 〈緊急受診時の経過〉

歯内治療開始の28日後、治療中の#37周囲の自発痛、発熱 (38.8°C)、頭痛、悪寒、戦慄を自覚したため、岡山大学病院循環器内科/総合内科を緊急受診した。感染症内科での診察において、新型コロナウイルス (SARS-CoV-2) 感染ではなく、菌性感由来の感染症が強く疑われ、IEの高リスク症例でもあるため緊急入院となった。入院時の所見は、身長167cm、体重52kg、血圧128/87mmHg、脈拍70回/分と整、SpO<sub>2</sub> 93% (室内気)、体温は39.3°Cであった。NYHA心機能分類はII度であり、胸部単純X線検査では以前の検査結果と比較しても心胸郭比に著変はなかった (Figure 2A)。感染源のスクリーニング目的で実施した

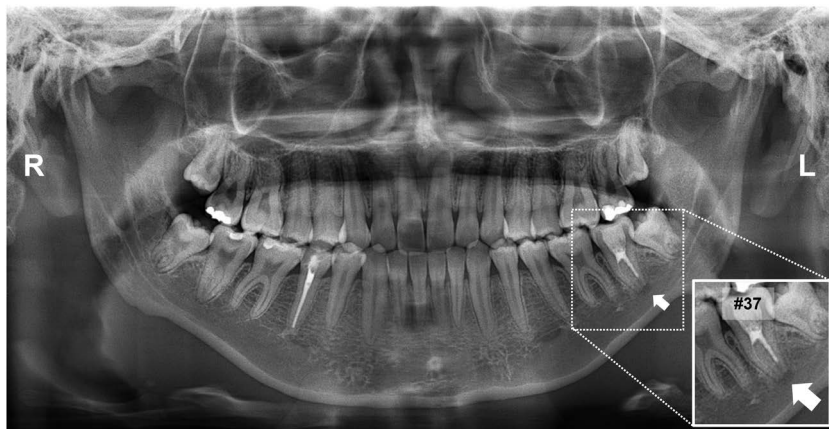


Fig. 1 Panorama X-ray for screening.



**A**



**B**

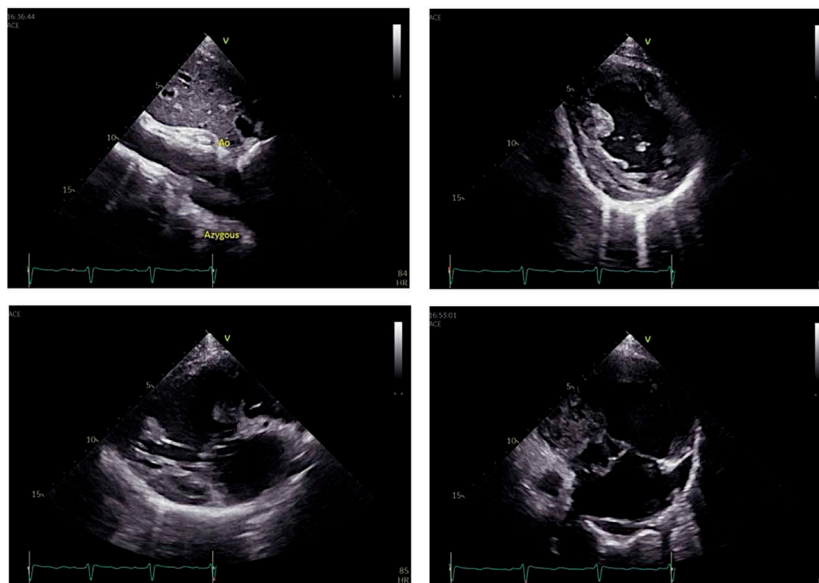


Fig. 2 Chest X-ray (A) and echocardiography (B) on emergency admission.

computed tomography (CT) 画像検査においても明らかな熱源は確認されなかった。

心臓超音波検査において、体心室の駆出率は保持されており、中等度の三尖弁逆流があるのみで、観察範囲内で vegetation を示唆する所見はなかった (Figure 2B)。

血液検査結果を Table 1 に示す。緊急入院10日前の定期受診時には、WBC は  $4,820/\mu\text{L}$ 、CRP は検出限界値以下であり、脳性ナトリウム利尿ペプチド (brain

natriuretic peptide; BNP) は  $39.0\text{pg/mL}$  と軽度上昇するのみで、感染所見はみられなかった。しかし、緊急入院当日には、WBC は  $6,820/\mu\text{L}$  と軽度増加し、CRP は  $6.56\text{mg/dL}$  と上昇しており、さらに BNP も  $303.5\text{pg/mL}$  と上昇していた。

その後、菌性感染の精査のため、循環器内科担当医から歯周科へ緊急紹介となった。全顎的に歯肉組織の炎症所見はなく (Figure 3A)、治療中の #37 の仮封材を除去したところ、#37 遠心根管から多量の出血を

Table 1 Blood test.

	Status	Hospitalization					
		Emergency admission					Discharge
		Days	1	2	3	5	8
WBC	(10 <sup>3</sup> /μL)	6.82	3.49	2.97	3.79	4.07	3.69
RBC	(10 <sup>6</sup> /μL)	5.09	4.56	4.92	4.74	4.54	4.52
Hb	(g/dL)	14.6	13.1	14.1	13.6	13	12.9
Ht	(%)	46.1	40.8	42.1	42.3	41.5	41.5
PLT	(10 <sup>3</sup> /μL)	97	112	113	130	125	154
PT (sec)		16.9	17	18.4	22.6	28.6	21.3
PT-INR		1.62	1.63	1.75	2.19	2.81	2.06
TP	(g/dL)	7.1	6.2	7	6.6	6.4	6.6
Alb	(g/dL)	3.8	3.2	3.6	3.4	3.3	3.2
T-Bil	(mg/dL)	2.34	1.82	1.45	0.82	0.62	0.76
AST	(U/L)	43	51	55	36	30	32
ALT	(U/L)	37	41	46	33	31	28
GGT	(U/L)	201	181	217	224	210	202
BUN	(U/L)	10.9	11.1		14.1	10.4	11.8
Cr	(mg/dL)	0.7	0.73		0.83	0.69	0.73
eGFR	(mL/min/1.73m <sup>2</sup> )	121.3	115.9	100.7	100.7	123.2	115.9
BNP	(pg/mL)	303.5				77	72.3
CRP	(mg/dL)	6.56		4.43	1.62	0.87	0.65

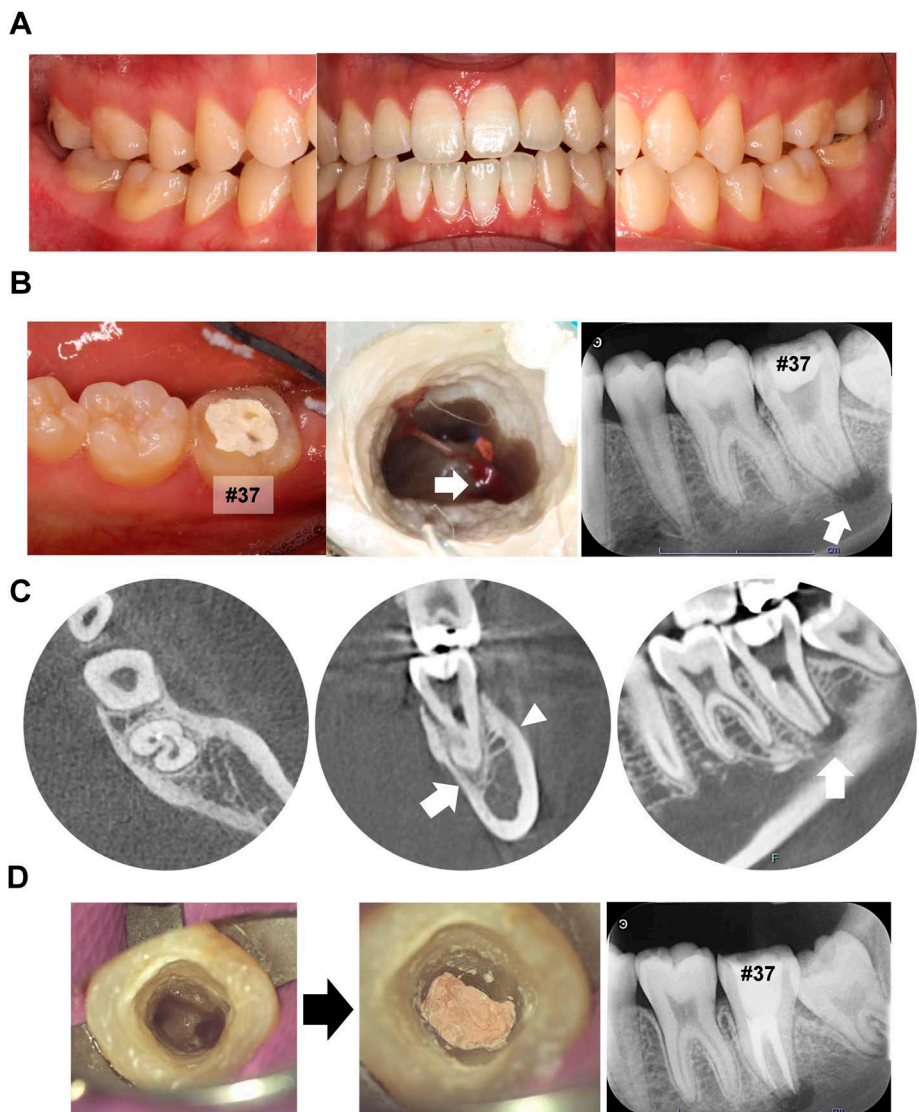


Fig. 3 Oral photo (whole and #37), Dental X-ray (A, B) and CBCT images (C) of #37 on emergency admission, and tooth photo and dental X-ray image of #37 after endodontic treatment (D).

確認した (Figure 3B)。そこで、緊急入院時の歯科診断として、#37の急性根尖性歯周炎と診断し、医科担当医と連携を取りながら、入院管理下 (抗菌薬の持続投与下) での歯内治療を行う治療計画とした。なお、血液培養検査では、入院当日と入院1週間後のいずれも陰性であった。

〈緊急入院後の治療経過〉

入院1日目：医科での検査において、血液培養検査の結果は陰性であったが、ガイドラインに従って経験的抗菌療法 (バンコマイシン：1g×2回/日、タゾバクタム・ピペラシリン：4.5g×4回/日) を入院当日から開始した。

入院2日目：体温の低下傾向 (38.1°C)、WBCの正常化 (2,970/μL) を確認したため、原因菌である#37の画像検査を実施した。デンタルX線画像検査 (Figure 3B) において、#37の根尖部に明瞭なX線透過性の亢進像が存在した。追加した cone-beam computed tomography (CBCT) 画像検査では、#37の根管形態が槌状根 (C-shaped canal) であること、遠心根根尖孔の破壊像を確認した。さらに、根尖部の病変が下歯槽管付近まで波及していた (Figure 3C)。

入院3日目：体温が36.7°Cに低下し、全身状態は安定し始めた。

入院4日目：バンコマイシンに対するアレルギー反応 (掻痒感と発疹) を発症したため、バンコマイシンの投与を中止した。

入院5日目：体温36.6°C、WBC 3,790/μL、CRP 1.62 mg/dLと、全身状態はさらに改善したため、感染に配慮したラバーダム防湿下で、#37の歯内治療を再開した。なお、バンコマイシン内服を中止後、掻痒感と発疹は消失した。

入院8日目：抗菌薬をスルバクタム・アンピシリン (3g×4回/日、入院12日目まで投与) に変更した。

入院12日目：体温36.3°C、WBC 3,690/μL、CRP 0.65 mg/dLと、全身状態は安定し、#37の根管内の感染源が除去されて乾燥状態であることを確認した後、根

管充填処置を行った (Figure 3D)。

入院13日目：全身状態の安定および#37の症状安定を確認後、退院となった。

〈退院後の経過〉

今回の菌血症の原因となった#37の症状は安定しており、これまでに炎症の再発は見られない。一方、CRP値の軽度上昇が持続しており、退院1週間後の内科再診時にレボフロキサシン (500mg, 分1×7日) を一度処方した。その後、#37の経過に注意しながら、現在、専門的口腔衛生管理を継続中である。

なお、今回の症例を踏まえて、IEのリスクが高いACHD症例では、歯科治療を受ける際に患者自身から抗菌薬の予防投与の必要性を提示できた方が歯科治療に起因するIEのリスクを下げるために有効であると考えた。そこで、ACHD患者自らが歯科治療前に提示できるカード (Figure 4) を作成して、ACHDセンターで配布するシステムを構築した。本カードの作成上のポイントとして、①代表的な歯科処置による菌血症の発症率を記載→簡単な歯科処置でも菌血症のリスクがあることを周知、②QRコード (日本循環器学会ガイドラインへのリンク) を付与→IEに関する情報へ容易にアクセスできる環境の構築、③患者自身が手軽に持ち歩ける形状→患者自身が能動的に自身の抱えるリスクを表明できる、ことを考慮して作成した。本カードを常時携帯して歯科治療の際に提示することによって、歯科治療由来のIE発症リスクが軽減されることを期待している。

III. 考察

近年の医療技術の革新に伴い、先天性心疾患患者の90%以上が成人期まで生存できるようになり、ACHD患者数は年々増加の一途をたどっている<sup>3,4)</sup>。世界では毎年150万人がACHDと診断され、年5%の割合で増加してきていると報告されており<sup>4)</sup>、我が国でもACHDの患者数は約9,000人/年で増加しており、50万人以上と推計されている<sup>5)</sup>。このような背景から、今後、ACHD患者が歯科治療を受診する機

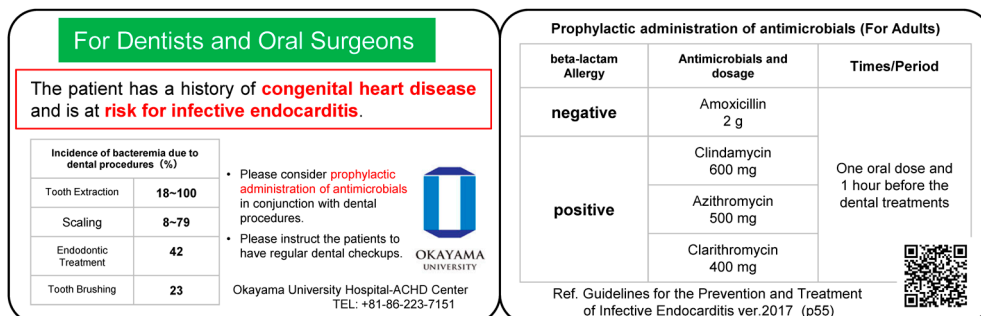


Fig. 4 Patient card for prophylactic antimicrobial administration prior to dental treatments.

会はさらに増加することが予測され、歯科治療前のIEリスク評価はこれまで以上に重要になると考えられている<sup>6)</sup>。

本症例はフォンタン手術の既往があり、ガイドライン上でも歯科治療時の予防的抗菌薬投与の推奨エビデンスレベルはクラスIに該当する<sup>2)</sup>。しかし、IE高リスク患者に対する日本人歯科医師における認識の実態を調査した報告では、IE予防における予防的抗菌薬投与の必要性を正しく理解している歯科医師は少ないという結果が報告されている<sup>7)</sup>。本調査報告では、臨床経験が20年以上の日本人歯科医師(403名)を対象に、13の主要な質問からなるIE予防に関する調査を行った。その中で、今回の症例と同じく、ガイドライン上、原則、予防的抗菌薬投与が必要な処置に分類される歯内治療(感染根管治療)の実施に対して、抗菌薬の予防投与が必要と認知している歯科医師は66.1%であった。さらに、成人に対するIE予防に使用される経口アモキシシリンの正しい容量(2.0g/処方開始1時間前内服)を回答できた歯科医師は19.5%に留まっていた。このような背景からも、IE予防に対する歯科医療従事者側の卒前卒後教育の徹底が急務であると考えられる。

また、今回の症例を経験して、ACHD患者自身が歯科治療前の予防的抗菌薬投与の必要性を歯科医師に直接訴えることが難しい実情を垣間見た。そのため、ACHD患者自身が歯科治療受診前に抗菌薬の予防投与の必要性を明示できる患者カード(Figure 4)を作成する着想に至った。今後は、本IE予防患者カードの効果を検証する臨床研究の実施が望まれるとともに、歯科治療に伴うIE発症リスクが軽減されることを期待したい。また、さらに増え続けるACHD患者の歯科治療を始めとした口腔問題に対して、円滑に

応できる医科歯科連携体制が全国的に構築されていくことが強く望まれる。

#### IV. まとめ

IE高リスク患者である単心室症の既往がある患者の歯科治療に伴う菌血症に起因する急変症例を経験した。

#### 利益相反

本報告に開示すべき利益相反(COI)はない。

#### 文 献

- 1) Nakatani S, Mitsutake K, Ohara T, et al. Recent picture of infective endocarditis in Japan—Lessons from Cardiac Disease Registration (CADRE-IE). *Circ J.* 2013; **77**: 1558–64.
- 2) 日本循環器学会感染性心内膜炎の予防と治療に関するガイドライン(2017年改訂版). [https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/02/JCS2017\\_nakatani\\_h.pdf](https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2020/02/JCS2017_nakatani_h.pdf). 2018; 48–56.
- 3) Brida M, Gatzoulis MA. Adult congenital heart disease: Past, present and future. *Acta Paediatr.* 2019; **108**: 1757–64.
- 4) Stout KK, Daniels CJ, Abulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guideline. *Circulation.* 2019; **139**: e637–97.
- 5) Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol.* 2011; **146**: 13–6.
- 6) 大渡凡人. 成人先天性心疾患(ACHD)と歯科治療—増え続けるACHD患者の安全な歯科治療を実現するには—。障害者歯科. 2021; **42**: 7–16.
- 7) Nomura R, Kokomoto K, Ohara T, et al. Current knowledge among Japanese experienced general dentists regarding prevention of infective endocarditis. *Odontology.* 2018; **106**: 297–305.

## **A case report of bacteremia caused by dental endodontic treatment in a patient with single ventricle**

Kazuhiro Omori<sup>1, 2)</sup>, Norihisa Toh<sup>2, 3)</sup>, Hidetaka Ideguchi<sup>4)</sup>, Kentaro Okamoto<sup>1)</sup>,  
Hidefumi Sako<sup>1)</sup>, Kanako Kodama<sup>4)</sup>, Tadashi Yamamoto<sup>4)</sup>, Teiji Akagi<sup>2, 3)</sup>,  
Shingo Kasahara<sup>2, 5)</sup>, Hiroshi Ito<sup>2, 3)</sup>, Shogo Takashiba<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Periodontics and Endodontics, Division of Dentistry,  
Okayama University Hospital

<sup>2)</sup>Center for Adult Congenital Heart Disease, Okayama University Hospital

<sup>3)</sup>Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Hospital

<sup>4)</sup>Department of Pathophysiology-Periodontal Science, Okayama University Graduate School of  
Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences

<sup>5)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Hospital

### Abstract

Dental treatments are associated with a high risk of bacteremia, even if the procedure does not appear to be invasive procedures. In the present case, we experienced a patient with postoperative Fontan surgery classified as high risk for infective endocarditis (IE) who developed bacteremia after dental treatment, leading to emergency hospitalization. The patient was a 20-year-old male with single ventricle. He had a history of bilateral Glenn and Fontan surgeries. In June 2021, he had endodontic treatment of a mandibular left second molar (#37) under the diagnosis of chronic periapical periodontitis without prophylactic antimicrobials at a nearby dental clinic. In July 2021, he urgently visited the Department of Cardiology, Okayama University Hospital, because he experienced spontaneous pain of #37, chills, shivering, and high fever. Because of the history for bacteremia due to dental infection was suspected, the patient was urgently referred to the Department of Periodontics and Endodontics, Okayama University Hospital, and diagnosed acute periapical periodontitis of #37. On day 5 of hospitalization, endodontic treatment of #37 was resumed under continuous antimicrobial therapy, and root canal filling was performed on day 12 of hospitalization. The patient was discharged on the 13th day of hospitalization. Based on this case, we developed a card that can be used by the patients who classified as high risk for IE to easily present the need for prophylactic antimicrobial administration prior to dental treatment. We hope that the appropriate use of this card will reduce the risk of developing IE related to dental treatment.

Key words : single ventricle, Fontan surgery, infective endocarditis, dental treatment

---

# フォンタン術後患者の COVID-19 肺炎に対して陽圧換気で 循環動態の破綻と低酸素血症を来した症例 ～救急医の立場から： フォンタン循環患者カードの作成の提言について～

大江 将史, 井手 博敏, 柴田 裕介, 丸山 尊, 岩本 桃子, 島 惇, 上田 剛士  
洛和会丸太町病院救急総合診療科

## 要 旨

フォンタン術後の患者は、体静脈循環が肺動脈へ直接還流する血行動態を有しており、高い陽圧換気では循環動態が容易に破綻する。

今回、フォンタン術後であることが事前に判明していなかった COVID-19 肺炎の 20 歳代男性に対して陽圧換気を行ったところ、循環動態が破綻し低酸素血症を来し、VA-ECMO で救命し得た症例を経験した。

2019 年に COVID-19 が蔓延して以来、本症例のようにフォンタン術後患者を内科医・救急医・集中治療医が診療するケースは増えている。しかし、フォンタン循環に対する高い陽圧換気の危険性についてはあまり知られていない。本症例を通じて、フォンタン術後患者で希望される方には、フォンタン循環の治療における注意点等が記載された『フォンタン循環患者カード』（別記）を携帯できるように提言する。

キーワード：フォンタン循環、COVID-19 肺炎、高 PEEP、フォンタン循環患者カード

## I. はじめに

フォンタン循環は体静脈循環が肺動脈へ直接還流する血行動態を有しており、高い陽圧換気では循環動態が容易に破綻することは、小児循環器科医・麻酔科医などの専門家の中ではよく知られている事実である。しかし、今回日常診療でフォンタン循環に関わる機会がほとんどない救急医療の現場で、COVID-19 肺炎による酸素化不良へ緊急挿管を実施し高い陽圧換気で循環動態が破綻した一例を経験した。

本論文の目的は、救急医療現場でのフォンタン循環に対する高い陽圧換気の危険性の啓発と、患者用の『フォンタン循環患者カード』の作成を提言することである。

## II. 症例

患者：20 代男性

現病歴：来院 6 日前に友人と会食した。来院 4 日前に鼻汁・全身倦怠感・咳嗽が出現した。同日友人が COVID-19 が陽性と判明した。来院前日から 39°C の発熱・頭痛を認めため、当日発熱外来を受診した。呼吸困難、咽頭痛、味覚障害、嗅覚障害はいずれも認めなかった。

既往歴：先天性心疾患術後（心室中隔欠損・肺動脈狭

窄・大血管転位に対して手術歴があり、A 病院循環器内科を年 1 回定期受診している。来院時点では、本人は自らがフォンタン循環であることを把握していなかった。）

内服・アレルギー：なし

生活歴：たばこ 20 本/日・18 歳～

ワクチン：COVID-19 ワクチン接種歴なし

来院時バイタル：意識清明、体温 38.0°C、血圧

116/77 mmHg、脈拍数 80 回/分・整、呼吸数 16 回/

分、SpO<sub>2</sub> 86～89%（室内気、普通の SpO<sub>2</sub> は不明）

身体診察：前胸部正中に手術痕あり（Fig. 1）、肺音：

清、心音：心雑音なし、指趾にばち指あり（Fig. 2）。

検査：

・鼻咽頭拭い液：COVID-19 NEAR 法 陽性

・胸部レントゲン：両側下肺野にすりガラス陰影あり（Fig. 3）

・血液検査所見：WBC 2700/μl、Hb 20.3g/dl、Plt 14.9 万/μl、CRP 0.24 mg/dl 未満、D-dimer 0.5 μg/ml 未満

・心電図：HR 75 回/分洞調律、II III aVf V2-6 で深い S 波（Fig. 4）

診療情報問い合わせ：入院当日にかかりつけの A 病院

2022年10月26日受付 2022年10月26日受理 2022年12月13日早期公開

連絡先：大江将史, 洛和会丸太町病院救急総合診療科,

〒604-8401 京都府京都市中京区七本松通丸太町上ル, E-mail: masashioe@gmail.com



Fig. 1 Surgical scar in the midline of the anterior thoracic region.

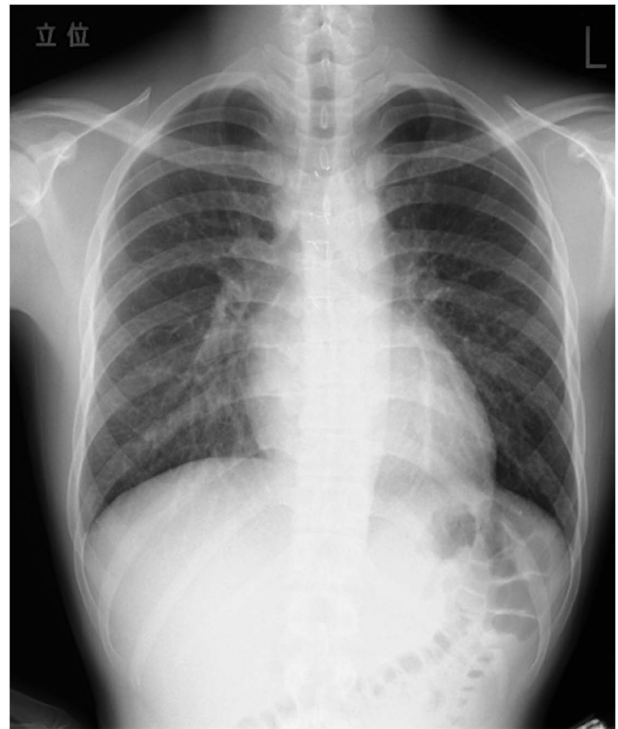


Fig. 3 Ground-glass opacities in both lower lung fields.



Fig. 2 Clubbed fingers.

に定期外来での SpO<sub>2</sub>を問い合わせたが、普段 SpO<sub>2</sub>を測定していないとのことであった。先天性心疾患術後の既往歴に関しては、診療情報提供書を依頼した。  
治療：レムデシビル初日 200mg (翌日から 100mg)・デキサメタゾン 6mg/日内服・ヘパリンカルシウム 5000単位皮下注射 1日 2回で治療を開始した。  
入院後経過：入院 2日目には呼吸数 14~19回/分・SpO<sub>2</sub> 91~96% (O<sub>2</sub> 4~5L/分)と酸素化は悪化し、

腹臥位療法を行っても改善しなかった。入院 3日目にリザーバマスク 10Lでも SpO<sub>2</sub> 80%後半に低下し、Nasal High Flow (流量：40L/分、FiO<sub>2</sub>：70%)でも SpO<sub>2</sub> 90%前半であったため、本人・家族の承諾の上、緊急挿管の方針とした。しかしながら、この挿管直前でも呼吸困難の訴えは全くなかった。  
挿管後の急変：フェンタニル・ミダゾラム・エスラックスを前投薬後、二人法でマスク換気を行った

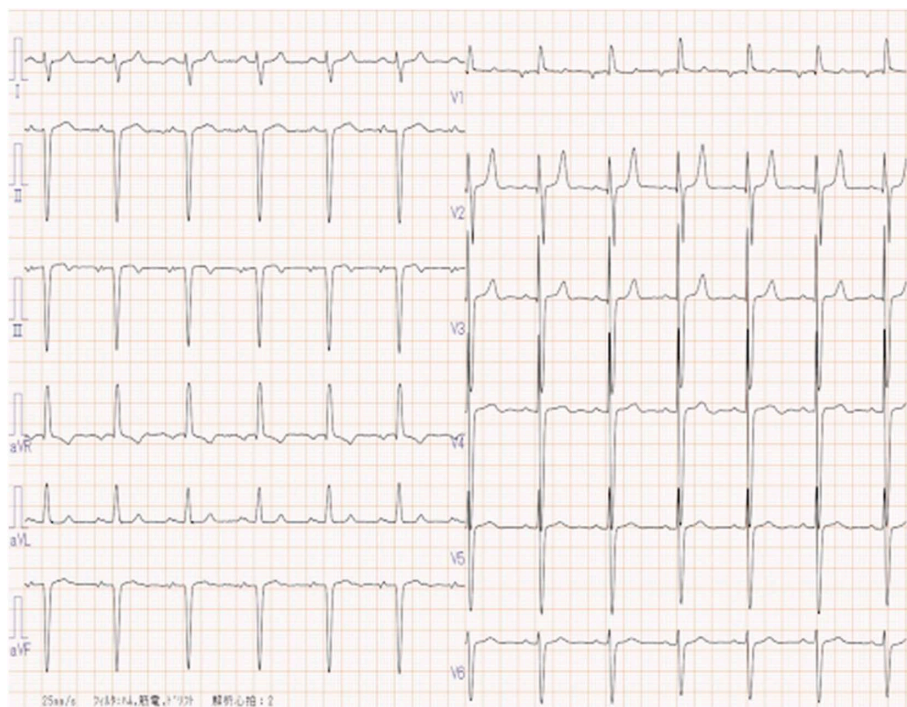


Fig. 4 II III aVf and V2-6 with deep S wave.

が、SpO<sub>2</sub> 86% までしか上昇せずそのまま挿管を実施した。人工呼吸器 (VCV モード: FiO<sub>2</sub> 100%, PEEP 5cmH<sub>2</sub>O, RR 15回/分, TV 500ml) に接続しても SpO<sub>2</sub> 80% 台と低かったため、徐々に PEEP を上昇し、最終的には PEEP 15cmH<sub>2</sub>O まで上げた。挿管直後の胸部レントゲン (Fig. 5) では気胸や肺炎の増悪は認めなかった。経胸壁心臓エコーは、極めて描出不良であり、右心負荷所見の有無は不明であった。PEEP を高くしても、収縮期血圧 80mmHg 以下・SpO<sub>2</sub> 80% 以下と更に血圧と酸素化が悪化した。低酸素血症に対してはジャクソンリリースに変更し手動で更に気道内圧を高め、低血圧に対してはノルアドレナリンを開始したが血圧がほとんど保てなかった。VA-ECMO の挿入: 緊急で循環器内科に連絡し、VA-ECMO を挿入した。その後、SpO<sub>2</sub> 90% 台に改善した。同日、原因不明の低酸素血症と低血圧として高次病院へ転院搬送となった。

その後の経過: 後日、幼少期に左室低形成と完全大血管転移症に対してフォンタン手術 (Total Cavopulmonary Connection の側方トンネル法) が実施されていたことがかりつけ医からの診療情報で判明した。転院先の病院にて、数日後に VA-ECMO を離脱し、後遺症なく退院された。

### III. 考察

今回、フォンタン術後の既往歴が事前に判明しなかった COVID-19 肺炎に対して、緊急挿管後に高い陽圧換気を行ったところ、循環動態が破綻し低酸素血



Fig. 5 Chest X-ray just after intubation. Lung permeability is increased with high PEEP. There is no evidence of pneumothorax or worsening pneumonia.

症を来し、辛うじて VA-ECMO で救命し得た症例を経験した。

これまで陽圧換気で循環動態が破綻したフォンタン循環の症例報告<sup>1)</sup> はあるが、本症例は COVID-19 肺炎に罹患したフォンタン循環に対して高い陽圧換気で循環



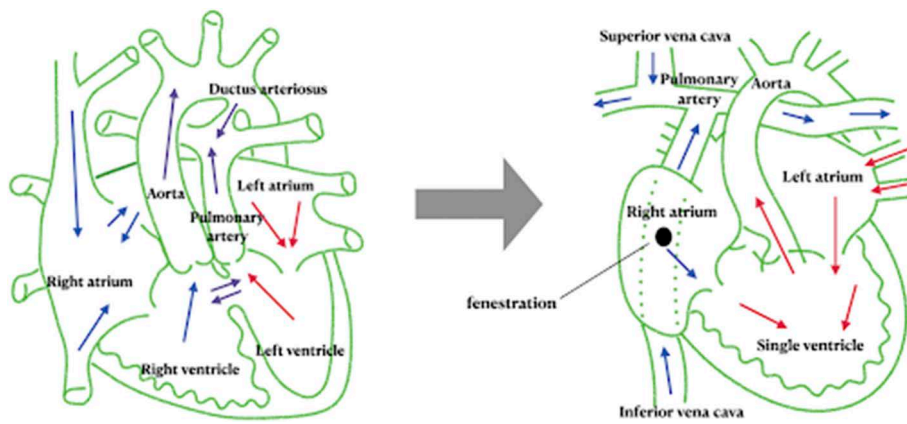


Fig. 6 Lateral tunnel Fontan operation for complete great vessel transposition (type III) and left ventricular hypoplasia.

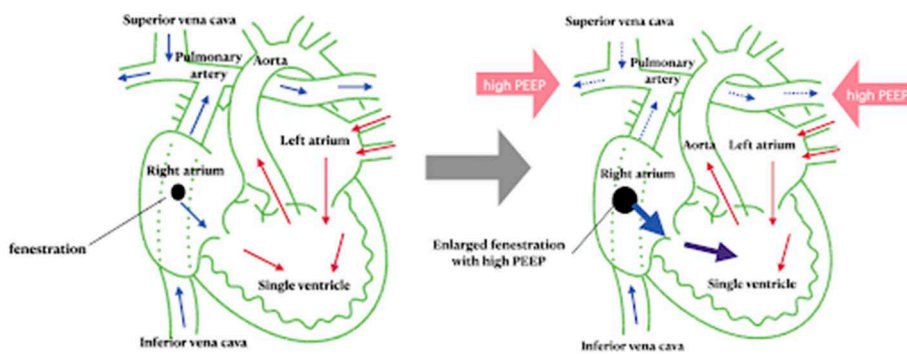


Fig. 7 In the Fontan circulation, high PEEP causes a decrease in venous return and cardiac output. At the same time, right-left shunt blood flow increases due to fenestration, resulting in hypoxemia.

動態の破綻と低酸素血症を来した初めての報告である。

フォンタン循環（両大静脈-肺動脈吻合術）とは、機能的な心室が1つであるチアノーゼ性先天性心疾患患者に行われる血行動態修復術である。本症例では、完全大血管転位（III型）と左室低形成に対して、側方トンネル法が行われていた。これは、3-5mmのfenestration（開窓）という小さな孔を作成することで、肺高血圧などによって肺静脈還流が減った場合でもこのfenestrationを介して体静脈還流が加わり、心拍出量を維持することができる（Fig. 6）。

またfenestrationによる右左シャントによって、フォンタン術後患者は普段から低酸素血症（SpO<sub>2</sub>が90～95%）になっている。このため、健常人ではCOVID-19肺炎の重症度は酸素飽和度で評価されるが、フォンタン術後患者では酸素飽和度は重症度の指標として適していない。

日本成人先天性心疾患学会は、新型コロナウイルス感染対策として「Fontan術後患者がCOVID-19感染を起こした場合の対策について」というガイドラインを提言しており、その中では、フォンタン術後患者における肺炎の診断や重症度評価はバイタルの変化・画像の変化・血液所見（乳酸値など）で包括的に評価することが重要としている<sup>2)</sup>。

海外のCOVID-19下における成人先天性心疾患のガイドライン<sup>3)</sup>では、フォンタン循環では安静時にSpO<sub>2</sub><90%はよくあり、指趾のばち指・チアノーゼが目立つとされ、治療は普段のベースからどれくらいSpO<sub>2</sub>が低下するかで判断し、呼吸数や乳酸値の方がSpO<sub>2</sub>の絶対値よりも酸素投与量や挿管の適応には有用としている。

フォンタン循環では、人工呼吸管理ではPEEPによる胸腔内圧の上昇で静脈還流が低下し、心拍出量が低下するためできるだけ低いPEEPで管理する必要がある<sup>3)</sup>。

しかしながら、本症例では、本人からもかかりつけ病院への問い合わせからも事前にフォンタン循環であることが判明しなかった。ばち指や多血症から慢性低酸素血症であったことは想定されたが、本人が無症状にもかかわらず、結果的には軽症のCOVID-19肺炎に対して挿管するという早計な判断となった。その後陽圧換気でfenestrationからのシャント血流が増加したため酸素化も増悪したが、PEEPを更に高めなければならぬと誤解した。PEEPで胸腔内圧が上昇することで静脈還流量が更に低下し、最終的に循環動態の破綻に至った（Fig. 7）。

フォンタン循環は成人先天性心疾患の中でも特に死亡率が高いことが知られており<sup>4)</sup>、その理由のひとつに

フォンタン循環患者カード Fontan-circulation card

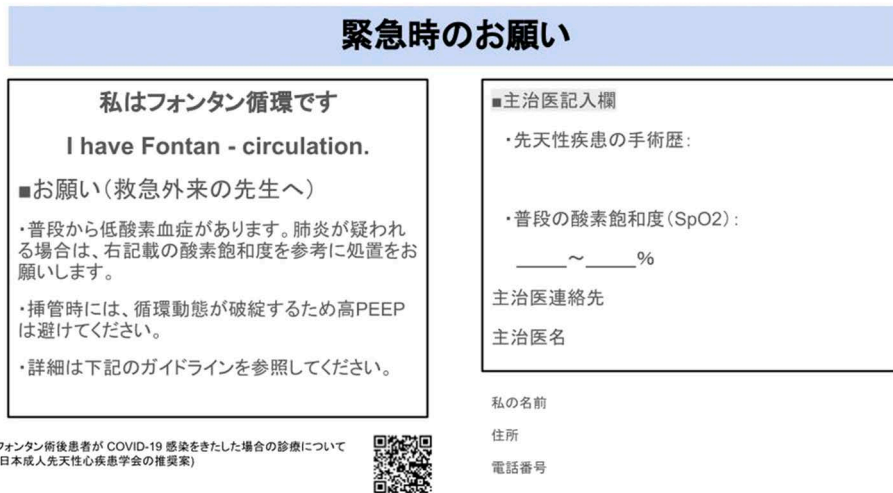


Fig. 8 フォンタン循環患者カード.

Fontan-circulation patient card

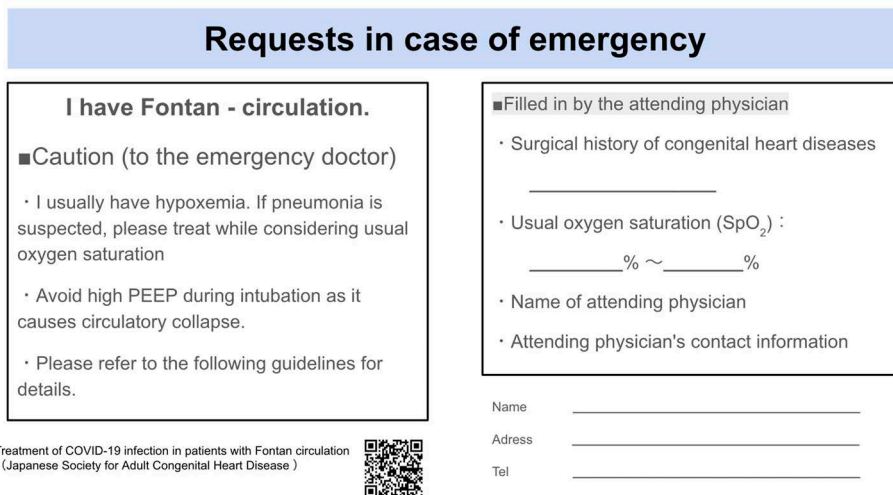


Fig. 9 Fontan circulation patient card.

この特異的な血行動態が関与していると思われる。先天性心疾患を日常的に診療している現場では「フォンタン循環には高 PEEP は禁忌である」という事実はよく知られているが、コロナ診療に主に従事している救急外来の現場ではこのことはほとんど知られていない。また患者本人がフォンタン循環であることを把握していなかったことも、今回の事態の誘因のひとつとなった。

本症例を通じて、今後同じようなケースを防ぐためにも、副腎皮質機能低下症患者の携帯用カード<sup>5)</sup>と同様に、フォンタン循環にも Fig. 8, 9 のようなフォンタン循環患者カードを携帯できるように提言したい。

IV. 結語

COVID 感染に対して挿管・高 PEEP で循環動態が破綻し、VA-ECMO で救命できた一例を経験した。本人も救急医もフォンタン循環であることを事前に把握できていなかったことが今回の誘因のひとつである

と考え、本症例を契機にフォンタン循環患者カードの作成を提言する。

利益相反

本論文において開示すべき利益相反 (COI) はない。

文 献

- 1) 内村修二, 谷口正彦, 長嶺佳弘 他. 陽圧換気により循環動態が破綻した Fontan 術後鑄型気管支炎の 1 症例. 日集中医誌. 2021; 28: 15-9.
- 2) フォンタン術後患者が COVID-19 感染をきたした場合の診療について (日本成人先天性心疾患学会の推奨案). Available from: [https://www.jsachd.org/wp-content/uploads/Fontan\\_COVID-19.pdf](https://www.jsachd.org/wp-content/uploads/Fontan_COVID-19.pdf)
- 3) Radke RM, Frenzel T, Baumgartner H, et al. Adult congenital heart disease and the COVID-19 pandemic. Heart. 2020; 106: 1302-9.
- 4) Diller GP, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, et al. Survival prospects and circumstances of death in contemporary adult congenital heart disease patients under follow-up at

# **A Case of Circulatory Collapse and Hypoxemia with High Positive Endo-Expiratory Pressure Ventilation for COVID-19 Pneumonia in a Postoperative Fontan Patient Who Was Not Known in Advance —Recommendations for the Fontan Circulation Patient Card—**

Masashi Oe, Hirotoishi Ide, Yusuke Shibata, Takeru Maruyama,  
Momoko Iwamoto, Atsushi Shima, Takeshi Ueda  
Emergency and General Internal Medicine, Rakuwakai Marutamachi Hospital

## Abstract

Patients with the Fontan circulation have hemodynamics in which the systemic venous circulation is connected directly to the pulmonary arteries, and high positive pressure ventilation can easily increase pulmonary vascular resistance and disrupt the circulatory dynamics.

In this case report, a 23-year-old man with COVID-19 pneumonia, whose past medical history of Fontan circulation was not known beforehand, was urgently intubated and given high positive pressure ventilation after worsening pneumonia, which deteriorates circulatory dynamics. VA-ECMO was subsequently introduced for the patient.

Since the spread of COVID-19 in 2019, The number of COVID-19 pneumonia with Fontan circulation treated by internists, emergency physicians, and intensivists is increasing. However, the risks of high positive pressure ventilation for the Fontan circulation are still poorly known.

Through this case report, we recommend that patients with Fontan circulation have a “Fontan circulation patient card”, which contains precautions for treating them.

Key words : Fontan circulation, COVID-19 pneumonia, High positive end expiratory pressure, Fontan circulation patient card

---

## Fontan 術後に肝細胞癌を発症した左心低形成症候群の15歳例

荻野 佳代<sup>1)</sup>, 土井 悠司<sup>1)</sup>, 林 知宏<sup>1)</sup>, 脇 研自<sup>1)</sup>,  
新垣 義夫<sup>1)</sup>, 高島 弘行<sup>2)</sup>, 小野 貴史<sup>3)</sup>, 石坂 幸雄<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 公益財団法人 大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院 小児科

<sup>2)</sup> 公益財団法人 大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院 消化器内科

<sup>3)</sup> 公益財団法人 大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院 放射線診断科

## 要 旨

Fontan 関連肝疾患 (FALD; Fontan-associated liver disease) のひとつに肝細胞癌が知られている。術後遠隔期の発症で、若年成人以降の報告が大半を占める。蛋白漏出性胃腸症および鋳型気管支炎を合併し、Fontan 術後13年に肝細胞癌と診断された小児例を報告する。症例は15歳男性。左心低形成症候群に対して、2歳0ヵ月に開窓つき Fontan 手術を施行された。3歳に蛋白漏出性胃腸症を発症し、左肺動脈狭窄に対するステント留置後に一旦寛解した。6歳に鋳型気管支炎を発症した。7歳に外科的に左肺動脈拡大術および開窓部拡大術を施行した。その後は経皮的に開窓部の拡大および体肺動脈側副血行路のコイル塞栓を反復した。15歳に肝臓超音波検査で S5/8 領域に21mm 大の不均質な腫瘤を確認し、肝生検にて高分化型肝細胞癌と診断された。Fontan 循環不全の例では、より早期から肝細胞癌発症を念頭に置いた肝臓超音波検査を定期的に行うことが重要である。

キーワード：フォンタン術後症候群、肝細胞癌、フォンタン手術、フォンタン循環破綻、左心低形成症候群

## I. 緒言

Fontan 術後遠隔期に、Fontan 関連肝疾患 (FALD; Fontan-associated liver disease) をきたしうることが知られている。Fontan 循環では二心室循環に比較して、中心静脈圧の上昇をきたしやすく、心拍出量が低下しやすい特徴を有する。そのため、肝内の中心静脈域のうっ血と門脈域の虚血を生じ、FALD を惹起すると考えられている。FALD には、肝線維化、肝硬変、肝細胞癌 (HCC: hepatocellular carcinoma) が含まれ、FALD-HCC は Fontan 術後の1.15-1.3%に発症する<sup>1,2)</sup>。FALD-HCC の報告は若年成人以降が大半を占めており、10代での発症例は稀である。今回我々は、蛋白漏出性胃腸症 (PLE: protein-losing enteropathy) および鋳型気管支炎 (PB: plastic bronchitis) を合併し、Fontan 術後13年という早期に FALD-HCC と診断された10代例を経験したので報告する。

## II. 症例

15歳男性

【診断】左心低形成症候群 (HLHS: hypoplastic left heart syndrome)

【現病歴】胎児診断された HLHS (僧帽弁閉鎖/大

動脈弁閉鎖) で、日齢4に RV-PA shunt を用いた Norwood 術、生後5ヵ月に両方向性 Glenn 術を受け、2歳0ヵ月に18mm の心外導管を用いた開窓つき Fontan 手術に到達した。3歳に PLE を発症し、左肺動脈狭窄に対するステント留置後に一旦寛解した。6歳に PB を発症した。7歳に外科的に左肺動脈拡大術および心外導管開窓部の拡大術、大動脈弓再形成術を施行した。術前に中心静脈圧12mmHg、左肺動脈狭窄部圧較差3mmHgであったものが、術後は中心静脈圧10mmHgとなり圧較差は消失した。動脈血酸素飽和度は、術前95.3%、術後93.1%であった。その後は経皮的に開窓部の拡大および体肺動脈側副血行路のコイル塞栓を反復し、PB の再燃、寛解を繰り返した。開窓部の拡大を反復する過程で、動脈血酸素飽和度は低下し10歳以降は80% 台で推移した。中心静脈圧は一時的に15mmHg となることはあったものの持続はせず、概ね12~13mmHg で推移した。PLE については11歳より再度血清アルブミン値の低下がみられたものの、14歳には正常化していた。14歳に施行した自発呼吸下での予定心臓カテーテル検査にて大動脈弓に圧較差30mmHg の狭窄を認めた。このとき右室収縮期圧129mmHg、拡張末期圧10mmHg、

Table 1 Laboratory data.

TP	6.1 g/dL	RBC	5.69X10 <sup>6</sup> /μL	Anti-HBc	<1.00 S/CO
Alb	3.7 g/dL	Ht	48.8%	HBsAg	<0.05 IU/mL
ChE	230 U/L	Hb	15.9 g/dL	HCVAb2nd	<1.00
T-BIL	0.6 mg/dL	WBC	3X10 <sup>3</sup> /μL		
AST	25 U/L	PLT	14.8X10 <sup>4</sup> /μL	AFP	2 ng/mL
ALT	22 U/L	Neutro	66.7%	CEA	1.1 ng/mL
LD	156 U/L	Lymph	21.9%	CA19-9	3.2 U/mL
ALP IFCC	210 U/L	BNP	19.0 pg/mL	PIVKA-II	4850 mAU/mL
γ-GT	101 U/L			Hyaluronic acid	21 ng/mL
Cre	0.98 mg/dL	APTT	33.2 sec	P-3-P	28.2 ng/mL
UN	26 mg/dL	PT	19.7 sec	Type 4 collagen 7S	11.0 ng/mL
Na	137 mmol/L	PT-INR	1.51	M2BPGi	0.58
K	4.2 mmol/L				
T-Cho	117 mg/dL				
IgG	695 mg/dL				

中心静脈圧12mmHg, 心拍出量4.15l/min/m<sup>2</sup>, 動脈血酸素飽和度84.9%であった。15歳に施行したスクリーニング肝臓超音波検査で, S5/8領域に21mm大の不均質な腫瘤を指摘された。1年10ヵ月前の検査では同部位の腫瘤の指摘はなかった。

【生活歴】 飲酒歴なし。喫煙歴なし。

【内服】 アンプリセンタン2.5mg/day, セレキシパグ0.8mg/day, エナラプリルマレイン酸塩2mg/day, フロセミド60mg/day, スピロノラクトン75mg/day, ワルファリンカリウム1.2mg/day

【現症】 身長147.1cm, 体重37.5kg, BMI 17.3, 血圧108/49mmHg, 心拍数96/分, 呼吸数15/分, SpO<sub>2</sub> 85% (室内気) であった。口唇および爪床チアノーゼがあり, ばち状指がみられた。心音はII音が単一で Levine3度の収縮期雑音を胸骨左縁第2肋間に認めた。腹部は平坦かつ軟で, 肝臓を4cm, 脾臓を2cm触知した。大腿動脈の拍動は良好に触知した。頭頸部および下腿に浮腫はみられなかった。

#### 【検査所見】

【血液検査 (Table 1)] 軽度の血清アルブミン低値, AST 正常, ALT 正常, ビリルビン正常, γGT 高値, 総コレステロール低値, 軽度の血小板低値を認めた。B型肝炎およびC型肝炎の感染は否定的であった。AFPは正常範囲であった。肝線維化マーカーとしては, III型プロコラーゲンN末端ペプチド (P-III-P) および4型コラーゲン7Sが高値で, ヒアルロン酸とMac-2結合蛋白糖鎖修飾異性体 (M2BPGi) は正常であった。

【胸部X線】 心胸郭比48%, 肺血管陰影は右で増強, 左で減弱し左右差を認めた。右を中心に肋間動脈等の体肺動脈側副血行路塞栓後のコイルを多数認めた。胸水なし。肺野に異常結節影は認めなかった。

【心電図】 洞調律, 心拍数87/分, QRS軸-120度, PR時間160ms, QRS幅129ms, 右室負荷所見を認めた。

【心エコー】 右室内腔面積変化率32%, 三尖弁逆流軽度, 狭窄なし, 右室流出路に狭窄なし, 大動脈弁逆



Fig. 1 Ultrasound image. Ultrasound imaging of the liver shows a heterogeneous mass of 21 mm in segment 5/8.

流なし, 上行大動脈に最大流速3.2m/sの狭窄, 遠位大動脈弓に最大流速5.1m/sの狭窄あり。心外導管の開窓部に留置されたステント2箇所は開存維持しており, 流速1.7m/sであった。

【肝臓超音波 (Fig. 1)] S5/8領域に21×16×18mm大の腫瘤を認めた。高輝度を呈し内部は不均質で類円形で, 境界は明瞭であった。そのほかに, 肝全体に斑状高輝度スポットが多数分布していた。肝右葉でVTQ (virtual touch quantification) 2.05m/secであった。ソナゾイド造影エコーではS5/8領域の腫瘤に動脈相で濃染がみられた。後血管相での欠損の指摘はなかった。

【Gadolinium-ethoxybenzyl-diethylenetriamine pentaacetic acid (Gd-EOB-DTPA) 造影MRI (Fig. 2)] S5/8に1.8cm大の結節, その内側に0.8cm大の結節を認めた。いずれの結節もT1WI in-phaseにて肝実質と等信号, out-of-phaseで信号抑制を示し, 脂肪の含有が示唆された。Dynamic造影MRIでは, 早期相で肝実質と同等ないしより強い異常増強効果を示し, 後期相ではwash outを示した。また, 肝細胞相ではいずれの結節にも造影効果の欠損が見られた。さらに, 肝細胞相における背景肝実質では5mm以下の微小な濃染結節が多発しており, FALDに関連した結

節性過形成を反映した所見と思われた。

[ダイナミック CT (Fig. 3)] 肝辺縁の鈍化, 脾腫, 肝内の不均一の造影効果を認めた. 肝 S5/8被膜下に早期相で濃染し門脈相から平衡相にかけて wash out される腫瘤を認め, 他に同病変の内側, 肝 S7/8ドーム下, S6に同様の早期濃染および wash out される結節が複数個みられた.

[エコーガイド下肝臓針生検 (Fig. 4)] S5/8領域の腫瘤を標的に採取した. 全体的に脂肪化が目立ち血管の拡張がみられた. Hematoxylin-Eosin 染色にて小型化し核細胞質比が高い細胞が索状に配列し, 細胞密度が増加していた. 核の大きさはほぼ均一であった.

背景の肝組織との間に比較的明瞭な境界をもって高い細胞密度と細胞異型を呈しており, 高分化型肝細胞癌と診断した.

【経過】 肝外転移や脈管侵襲を伴わない肝細胞癌と診断した. Child-Pugh 分類については, ワルファリンの影響があるものの6点で Grade A と判断した. S5/8領域の2つの腫瘤以外に病変を有する可能性を否定できなかったことと Fontan 循環不全の全身状態を考慮して, 治療方法として肝切除を選択しなかった. 全身麻酔下にまず経動脈性門脈造影下 CT (CTAP) および肝動脈造影下 CT (CTHA) を施行し (Fig. 5), S5/8領域の集簇した2つの腫瘤を除いて治療対象とな

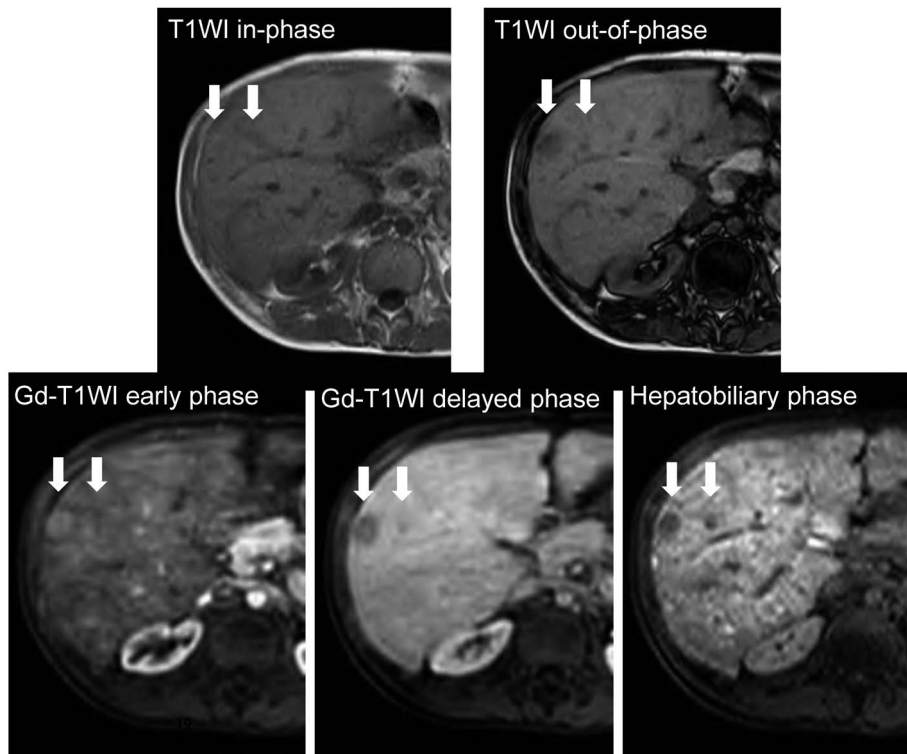


Fig. 2 Gd-EOB-DTPA enhanced magnetic resonance images. A 1.8-cm nodule is observed in segment 5/8, and a 0.8-cm nodule is observed inside the 1.8-cm nodule. Both nodules show isointensity to the surrounding parenchyma in T1WI in-phase and hypointensity in the out-of-phase, suggesting fat content. Dynamic-enhanced MRI shows that the nodules are enhanced in the arterial phase, washed out in the delayed phase, and show low signal intensity in the hepatobiliary phase. Gd-EOB-DTPA, Gadolinium-ethoxybenzyl-diethylenetriamine pentaacetic acid.

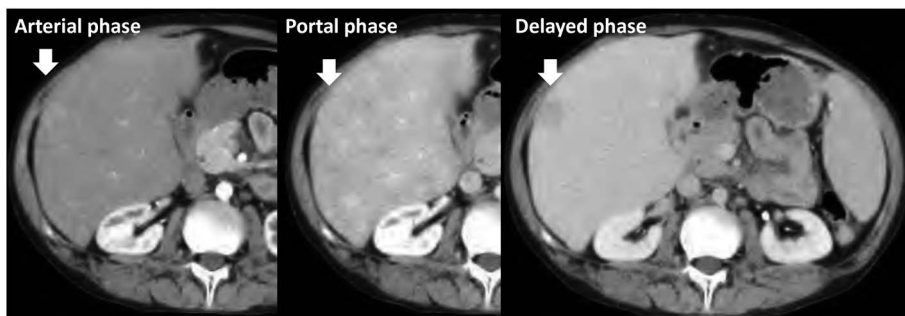
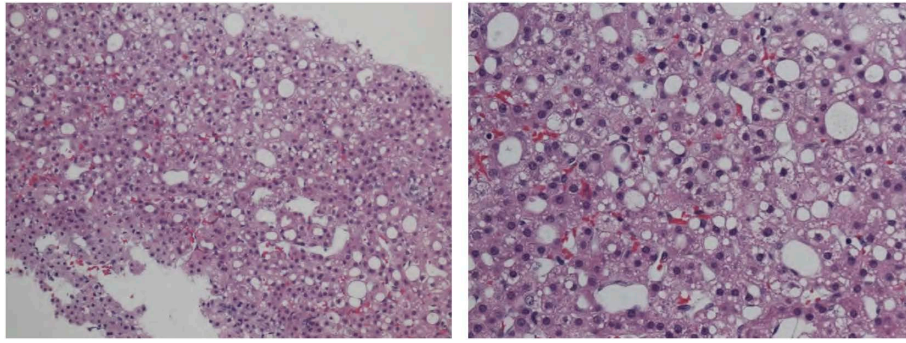
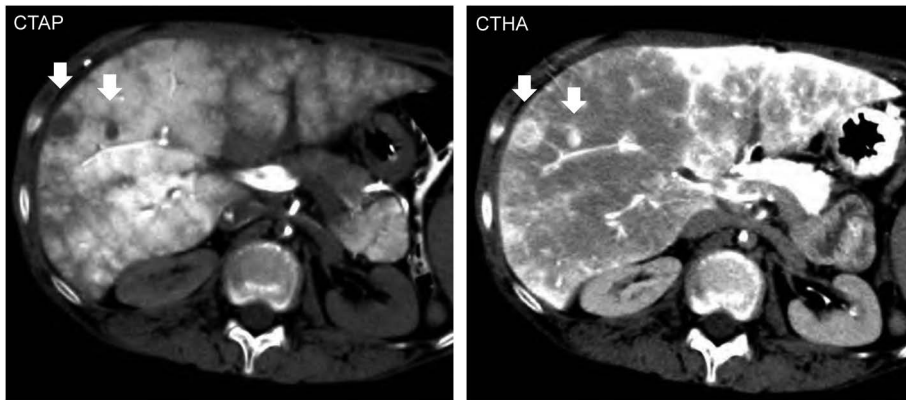


Fig. 3 Dynamic-CT images. Axial slices of the dynamic CT show that the tumor is enhanced in the arterial phase and washed out in the delayed phase. CT, computed tomography.



**Fig. 4 Percutaneous liver biopsy.**  
Percutaneous liver biopsy with ultrasound revealed well-differentiated hepatocellular carcinoma (left; hematoxylin and eosin staining, 20× objective and right; hematoxylin and eosin staining, 40× objective).



**Fig. 5 CT during angiography.**  
CTAP revealed both segment 5/8 tumors with perfusion defects. CTHA revealed both tumors with enhanced image. CT, computed tomography; CTAP, CT during arteriportography; CTHA, CT during hepatic angiography.

る病変がないことを確認した上で、同腫瘤に対して肝動脈化学塞栓療法 (TACE) を施行した。右肝動脈前区域枝より分枝する A5 分枝を main feeder と判断し、マイクロカテーテルで同分枝を選択して、抗癌剤エピルビシンとイオダイズドオイル (リビオドール®) を混合して作成したエマルジョンを注入後、さらに多孔性ゼラチン粒 (ジェルパート®1mm 粒) にて塞栓した。続いて A8 より分枝する feeder を同様に塞栓した。TACE の 11 日後に全身麻酔下にラジオ波焼灼療法 (RFA) を追加で施行し根治的治療を目指した。これらの治療については放射線科医および消化器内科医により合併症なく施行された。治療に際しては一時的にワルファリンカリウムを中止してヘパリン化を行った。現在術後 1 年が経過しており、3 カ月毎に超音波、CT、MRI のいずれかの画像検査および AFP の測定を反復し、再発の有無を継続して評価している。治療した S5/8 領域の腫瘤およびその周辺に再発を示唆する所見を認めず、術前に MRI および CT にて指摘されたその他の微小結節に変化のないことを確認している。AFP は 3ng/ml と正常範囲にあり、術前に高値を示していた  $\gamma$ GT は 57U/L に正常化、4 型コラーゲン 7S 7.4ng/ml, M2BPGi 0.52 と悪化の所見はない。

### III. 考察

二心室修復が困難な先天性心疾患において、血行動態を安定させて低酸素血症を改善させるため、Fontan 循環を目指すのが現在の一般的な治療方法である。本症例のような左心低形成症候群の生命予後改善につながり、10年、20年を越える長期生存を得られるようになってきた。一方で術後遠隔期の合併症が課題であり、本症例では PLE, PB, FALD-HCC を合併した。Fontan 手術に関連した肝障害である FALD には、肝線維化、肝硬変、HCC が含まれる。Fontan 循環に特徴的な、中心静脈圧の上昇、心拍出量の低下が、肝内の中心静脈域のうっ血と門脈域の虚血をもたらし、FALD を惹起すると考えられている<sup>3)</sup>。FALD-HCC 診断時年齢の中央値は 30-32.5 歳と報告されており<sup>4,5)</sup>、一般的な HCC と比較すると若年である。一般的な HCC の発症には、B 型肝炎ウイルスおよび C 型肝炎ウイルス、アルコール摂取や肥満などの生活習慣の影響が大きく、HCC の大半を占めている。これらは慢性炎症から肝硬変、HCC に進展する。一方で、FALD-HCC の発癌機序はそれらとは異なると考えられ、肝硬変を合併しない FALD-HCC も多い。Rodriguez De Santiago ら<sup>6)</sup> は FALD-HCC 65 例を含

むシステマティックレビューで、20例 (31%) に肝硬変の合併がなかったと報告した。一方で Sagawa ら<sup>4)</sup> は FALD-HCC の合併疾患として、多脾症、PLE、肝硬変が高かったと報告し、FALD を有する患者では、術後10年に0.8%、20年に2.9%、30年に13.3%が FALD-HCC を発症した。

本症例では、PLE および PB を合併しており、いわゆる Fontan 循環不全の症例であった。前述した FALD を惹起すると考えられている中心静脈圧の上昇と心拍出量の低下に注目すると、発症1年前に施行した心臓カテーテル検査の結果からは、中心静脈圧 12mmHg と Fontan 循環としては必ずしも高値ではなく、心拍出量も 4.15l/min/m<sup>2</sup> と維持されていた。経時的にみても、心臓カテーテル検査結果上、長期にわたる中心静脈圧の高値や心拍出量の低下は否定的である。しかしながらこれは PLE および PB を発症したために、心外導管開窓部の作成および拡大、体肺動脈側副血行路の塞栓術を反復することで、中心静脈圧を低く維持すること、心拍出量を保つことを期待した結果であり、治療介入を反復する中での中心静脈圧や心拍出量の変動については十分な評価ができていない。また安静臥床下での心臓カテーテル検査のみの評価であり、日常の労作時に中心静脈圧や心拍出量がどう変化していたかは不明である。Ohuchi ら<sup>7)</sup> は Fontan 術後遠隔期死亡と高心拍出の関連を示した。本症例の心拍出量は 4.15l/min/m<sup>2</sup> と高値であり、体血管抵抗は 15.3U・m<sup>2</sup> で経時的に低下していた。高心拍出を呈する Fontan 循環不全の血行動態となっていた可能性がある。また本症例では、開窓部の右左短絡を反映して動脈血酸素飽和度が 84.9% と低値であった。前述したように肝内の中心静脈域のうっ血と門脈域の虚血、すなわち組織の酸素供給の低下が FALD を惹起するのならば、低酸素血症が組織の酸素供給をより悪化させ FALD-HCC の誘因となる可能性を否定できない。また FALD-HCC 発症時点において肝硬変の合併はみられず肝硬変から進展した HCC とは言えない。本症例においては Fontan 循環不全が FALD-HCC 発症に関連した可能性が示唆されるものの、FALD-HCC 発症のリスク因子については未だ不確かであるのが現状である。

続いて FALD の診断および重症度評価について述べる。一般的な肝疾患の領域においては、肝線維化の重症度評価や肝硬変の診断のために複数のスコアリングシステムが用いられている。Emamaullee ら<sup>8)</sup> は FALD における高度の肝線維化には、血小板低値、ビリルビン高値、APRI (aspartate aminotransferase-to-platelet ratio index) 高値、FIB-4 (fibrosis-4) index 高値が相関したと報告した。また Baek ら<sup>9)</sup> は Fontan 術後の肝硬変では、Forns index 高値、APRI 高値、

AST/ALT ratio 高値であったと報告した。本症例では、血小板低値および Forns index 高値を認めたものの、ビリルビン、APRI、FIB-4 index、AST/ALT ratio については有意な変化を認めなかった。過去の報告をみても血清学的検査およびスコアリングシステムからの FALD の重症度分類およびリスク層別化は困難である。また肝臓超音波検査にて測定される VTQ などの肝硬度については、Fontan 術後の肝うっ血の程度、中心静脈圧の影響を受け、肝線維化の程度を判断するには難しく、やはりリスク層別化は困難であるといえる。

肝臓診療ガイドラインには、C型慢性肝疾患患者、B型慢性肝疾患、および非ウイルス性の肝硬変患者に対して肝細胞癌の定期的スクリーニングが推奨されており、3~6カ月間隔での肝臓超音波検査、腫瘍マーカー測定が施行される<sup>10)</sup>。FALD に関しても同様に早期発見に主眼を置く必要がある。Rodriguez De Santiago ら<sup>6)</sup> は下記のようなスクリーニング方法を提唱している。Fontan 術後10年、あるいは Fontan 循環不全例においてはより早期に、肝臓超音波検査および造影 CT あるいは MRI、AFP を測定する。肝に結節を認めない場合には、6カ月ごとに超音波検査および AFP の測定を反復する。肝に1つ以上の結節を認める場合、Fontan 術後患者に典型的なものであれば、3カ月毎に超音波検査および AFP を測定する。典型的な結節でない場合には FALD-HCC 鑑別のために肝組織生検を実施する。Fontan 術後患者に典型的な肝結節とは、すなわち限局性結節性過形成様であり、(1)MRI で均一の信号を示す、(2)T1強調、T2強調画像で軽度の高信号あるいは等信号を示す、(3)拡散強調画像で軽度の高信号あるいは等信号を示す、(4)後期動脈相で高信号あるいは等信号を示す、(5)門脈相あるいは平衡相で等信号にまで減衰する、(6)フォローアップで増大しない、(7)AFP 正常、(8)多発性および末梢性に分布する特徴を有する。本症例では前回の肝臓超音波検査から1年10カ月が経過しており、前述の推奨間隔よりも空いていた。早期診断のためには定期的なスクリーニング検査が非常に重要である。AFP については、本症例では正常範囲であった。FALD-HCC の 21.7-26% で正常であったと報告されており<sup>5,6)</sup>、AFP は参考にはなるものの画像検査の位置づけが大きいといえる。

治療に関しては、肝臓診療ガイドラインには肝予備能 Child-Pugh 分類 A あるいは B で肝外転移および脈管侵襲がなく、腫瘍数1~3個、腫瘍径3cm 以内である場合には、根治的治療の適応であり肝切除または焼灼療法が推奨されており、肝切除と焼灼療法の治療効果は同等との位置づけになっている<sup>10)</sup>。今回我々は、S5/8領域に集簇した2つの腫瘍以外に病変を有する可能性を否定できなかったことから、侵襲性も加



味した上でカテーテルによる動脈造影下 CT と TACE を同時に施行する方針をとり、続いて RFA を追加して根治的治療を目指した。FALD-HCC の治療に関しては、外科的切除や RFA などの根治的治療、移植登録、TACE、薬物療法、best supportive care が報告される。1年生存率は50%と報告されている<sup>5,6)</sup>。FALD-HCC の治療方針を一般的な肝癌診療と同等に扱うことには議論の余地があり、FALD が肝予備能に与える影響をどのように考えるか、Fontan 循環不全への治療の侵襲性はどの程度か、という点が課題である。早期診断により根治的治療を目指せることが予後改善につながる可能性があり、定期的スクリーニングの重要性を支持する。

#### IV. 結語

Fontan 術後13年、15歳に肝細胞癌を発症した例を報告した。Fontan 術後遠隔期の合併症のひとつである FALD-HCC は生命予後を左右する重篤な疾患である。Fontan 術後10年、あるいは Fontan 循環不全の例ではより早期から、肝細胞癌発症を念頭に置いた肝臓超音波検査を定期的に施行することが重要である。

#### 利益相反

本論文において開示すべき利益相反 (COI) はない。

#### 文献

- 1) Kuwabara M, Niwa K, Toyoda T, et al. Liver cirrhosis and/or hepatocellular carcinoma occurring late after the Fontan procedure: A nationwide survey in Japan. *Circ J*. 2018; **82**: 1155-60.
- 2) Egbe AC, Poterucha JT, Warnes CA, et al. Hepatocellular carcinoma after Fontan operation: Multicenter case series. *Circulation*. 2018; **138**: 746-8.
- 3) Kogiso T, Tokushige K. Fontan-associated liver disease and hepatocellular carcinoma in adults. *Sci Rep*. 2020; **10**: 21742.
- 4) Sagawa T, Kogiso T, Sugiyama H, et al. Characteristics of hepatocellular carcinoma arising from Fontan-associated liver disease. *Hepatol Res*. 2020; **50**: 853-62.
- 5) Possner M, Gordon-Walker T, Egbe AC, et al. Hepatocellular carcinoma and the Fontan circulation: Clinical presentation and outcomes. *Int J Cardiol*. 2021; **322**: 142-8.
- 6) Rodriguez De Santiago E, Téllez L, Guerrero A, et al. Hepatocellular carcinoma after Fontan surgery: A systematic review. *Hepatol Res*. 2021; **51**: 116-34.
- 7) Ohuchi H, Miyazaki A, Negishi J, et al. Hemodynamic determinants of mortality after Fontan operation. *Am Heart J*. 2017; **189**: 9-18.
- 8) Emamaullee J, Khan S, Weaver C, et al. Non-invasive biomarkers of Fontan-associated liver disease. *JHEP Rep*. 2021; **3**: 100362.
- 9) Baek JS, Bae EJ, Ko JS, et al. Late hepatic complications after Fontan operation; Non-invasive markers of hepatic fibrosis and risk factors. *Heart*. 2010; **96**: 1750-5.
- 10) Kudo M, Kawamura Y, Hasegawa K, et al. Management of hepatocellular carcinoma in Japan: JSH consensus statements and recommendations 2021 update. *Liver Cancer*. 2021; **10**: 181-223.

## Fontan-related hepatocellular carcinoma in a 15-year-old patient with hypoplastic left heart syndrome: A case report

Kayo Ogino<sup>1)</sup>, Yuji Doi<sup>1)</sup>, Tomohiro Hayashi<sup>1)</sup>, Kenji Waki<sup>1)</sup>, Yoshio Arakaki<sup>1)</sup>,  
Hiroyuki Takabatake<sup>2)</sup>, Takafumi Ono<sup>3)</sup>, Yukio Ishisaka<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital

<sup>2)</sup>Department of Gastroenterology and Hepatology, Kurashiki Central Hospital

<sup>3)</sup>Department of Diagnostic Radiology, Kurashiki Central Hospital

#### Abstract

Hepatocellular carcinoma (HCC) is known to arise from Fontan-associated liver diseases (FALD) after Fontan surgery. A 15-year-old male patient with hypoplastic left heart syndrome was diagnosed with HCC. He underwent fenestrated extracardiac total cavopulmonary connection at age 2 years and developed protein-losing enteropathy at age 3 years that temporarily remitted after stenting for left pulmonary artery stenosis. However, he developed plastic bronchitis at age 6 years and underwent surgical left pulmonary artery enlargement and re-fenestration for an extracardiac conduit at age 7 years. At age 15 years, liver ultrasonography revealed a heterogeneous mass of 21 mm in the S5/8 region, which was diagnosed as a well-differentiated HCC on liver biopsy. In cases of Fontan failure, it is especially important to perform regular liver ultrasound examinations to diagnose HCC at an earlier stage.

Key words : Fontan-associated liver disease, hepatocellular carcinoma, Fontan operation, failed Fontan-type circulation, hypoplastic left heart syndrome

## 冠動脈バイパスを併用した右室流出路再建を行った Shaher 4型完全大血管転位症の1例

野村 耕司<sup>1)</sup>, 森田 英幹<sup>2)</sup>, 狩野 実希<sup>3)</sup>, 鵜垣 伸也<sup>1)</sup>,  
清水 寿和<sup>1)</sup>, 星野 健司<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup> 埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科

<sup>2)</sup> さいたま赤十字病院 心臓血管外科

<sup>3)</sup> さいたま赤十字病院 循環器内科

<sup>4)</sup> 埼玉県立小児医療センター 循環器科

### 要 旨

完全大血管転位症 (Transposition of the Great Arteries: TGA) に対する動脈スイッチ手術 (Arterial Switch Operation: ASO) 後の右心系血行路狭窄は頻度の高い合併症であり, これまで様々な狭窄解除法が行われてきた. 右室流出路, 肺動脈弁・弁上, 分岐部・末梢肺動脈など最終的に右室圧上昇を来す部位は多岐にわたり, バルーン, ステントなどのカテーテルインターベンションや, 肺動脈パッチ拡大, 右室流出路パッチ拡大などの手術が行われてきた. しかし右室流出路前方を主要冠動脈が旋回する TGA では流出路拡大形成が困難な症例も存在する.

今回我々は Shaher4型 ASO 後 TGA に対して, 右冠動脈に伏在静脈グラフトを用いた冠動脈バイパスを併施し右室流出路を 23mm ON-X 人工弁を内包した 26mm J-graft を用いて拡大血行再建を行い, さらに中心肺動脈を 16mm 人工血管で置換することで十分な右室圧減圧を達成し得た成人先天性心疾患症例を経験したので報告する.

キーワード: 完全大血管転位症, 動脈スイッチ手術, 冠動脈バイパス, 右室流出路再建

### I. 背景

完全大血管転位症 (TGA) に対する動脈スイッチ手術 (ASO) の成績は安定し 20 年生存率は約 90% まで向上した. 一方, 再手術回避率は約 80% に留まり長期生存とともに成人期の再手術が増えつつあるのが現状である<sup>1)</sup>.

ASO 後の大動脈弁閉鎖不全とともに, 右心系血行路の狭窄は成人期 QOL に大きく影響を及ぼす.

今回我々は右室流出路前方を右冠動脈が旋回する Shaher 4 型冠動脈形態をもつ ASO 術後の右室流出路狭窄を伴った成人期 TGA に対し, 冠動脈バイパスを併施した拡大血行路再建を施行し, 良好な結果を得たため若干の考察を含めて報告する.

### II. 症例

30 歳, 男性.

【主訴】特に症状なし

【診断】右室流出路狭窄, 完全大血管転位症 (Shaher4 型), 動脈スイッチ (Jatene) 術後

【既往歴】25 歳 甲状腺癌切除術

【生活歴】18 歳より建設関係の現場仕事, 喫煙歴 20

本/日×10年

【現病歴】在胎 40 週 4490g で出生後 TGA と診断され当院に転送以降, 以下の手術経過を辿った. Jatene 術前のカテーテル検査にて冠動脈形態は Shaher 4 型と診断された (Fig. 1).

(1)バルーン心房中隔裂開術 (日齢8) (2)Jatene 手術 (日齢10) (3)肺動脈狭窄解除術 (10歳) (4)再肺動脈狭窄解除術 (16歳) (5)洞不全に対する恒久ペースメーカー植込み (17歳) (6)心房頻拍カテーテルアブレーション (26歳)

【内服薬】チラージン S 3錠/日, エナラプリル 1錠/日

カテーテルアブレーション時に右室流出路狭窄が疑われエコーで follow 中, 加速が悪化したため 28 歳時にカテーテル検査を施行された. 右室圧 84 mmHg (血圧 105/67 mmHg) と高値を認め, 自覚症状はないものの悪化する右室流出路狭窄に対する外科的解除の必要性を説明し同意のもと再手術となった.

【現症】身長 170cm, 体重 89kg, 血圧 109/54 mmHg, 脈拍 74/分, 酸素飽和度 97% (室内気), 胸骨左縁第 2 肋間に収縮期駆出性雑音 Levine 3/6 を聴取した.

2023年3月14日受付 2023年3月28日受理 2023年5月10日早期公開

連絡先: 野村 耕司, 埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科,

〒330-8777 埼玉県さいたま市中央区新都心 1-2, E-mail: nomura.heart4011@gmail.com

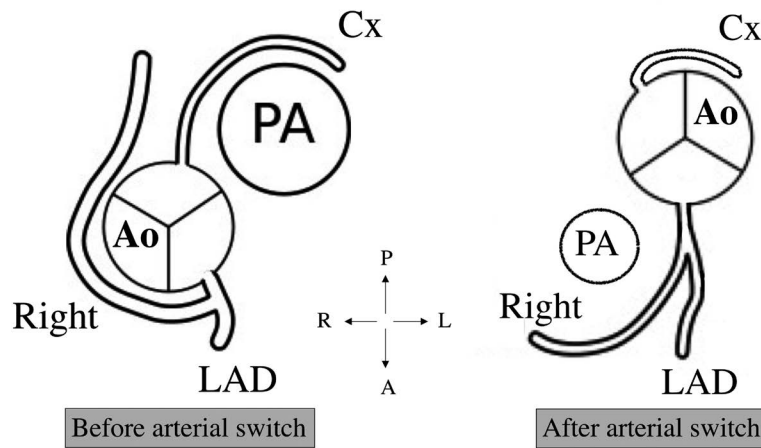


Fig. 1 Left schema showed the Shafer type 4, defined as both right coronary and left anterior descending coronary arising from an anterior sinus, with a circumflex coronary arising from a posterior sinus. Right schema demonstrated the heart after arterial switch operation.

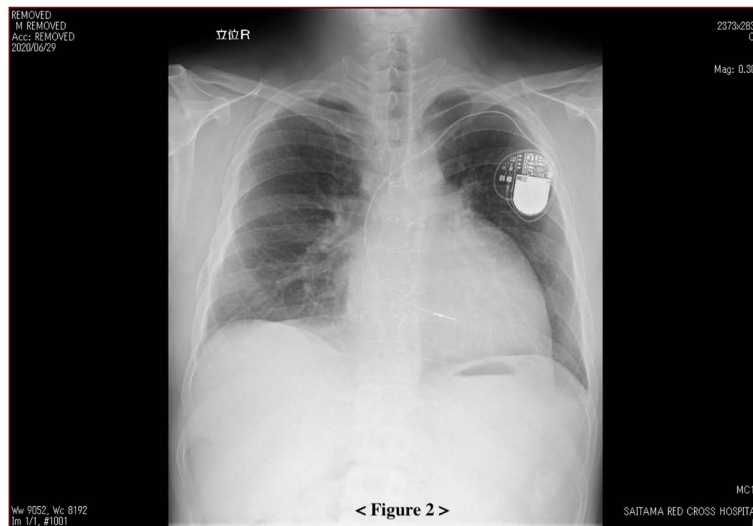


Fig. 2 Preoperative chest X-ray showed mild cardiomegaly with a cardiothoracic ratio of 0.57.

【検査所見】血液検査では AST 36IU/L, ALT 70IU/L, LDH 306IU/L,  $\gamma$ -GTP 65IU/L, BNP23.8pg/mLの軽度上昇を認めた以外は特記すべき異常値を認めなかった。胸部 X線 (Fig. 2) で心胸郭比57%と心拡大を認め、心電図 (Fig. 3) では右室肥大所見を認めた。

心エコー所見では右室壁が肥厚し心室中隔壁が扁平で三尖弁逆流圧較差は85.7mmHg (推定右室圧95.7mmHg) と高値であり、右室流出路血流は肺動脈弁下から肺動脈分岐部にかけて3.2m/sの加速を認めた。術前カテーテル検査では右室圧84mmHg (対血圧比RV/LVp=0.8) と高値を認め、CTでは右室流出路から肺動脈分岐部にかけての狭窄を認め、右室流出路前面を走行する右冠動脈が確認された (Fig. 4)。

【手術】5回目の正中切開、及び右鼠径部切開を行い、右大腿動脈・静脈から体外循環を開始し胸骨切開後、上行大動脈送血を追加し上大静脈に脱血を追加し規定流量を維持した。

左右肺動脈を末梢肺門部まで剥離受動し肺動脈を切

開して16mm PTFE graft を CV5糸を用いて吻合し中心肺動脈を再建した。この PTFE graft 中央に楕円形の26mm程度の穴を開け、予め On-X 弁23mm を内包した26mm J-graft の遠位端を CV4糸を用いて縫着した。次に epicardial echo にて右室流出路先方を旋回する右冠動脈主幹部の走行位置を確認しハーモニックを用いて右冠動脈を剥離露出し広範囲にわたり受動した。心停止として主肺動脈から肺動脈弁輪を越えて右室流出路を切開した。右室圧負荷の原因は中心肺動脈と主肺動脈に補填したパッチの硬化退縮と、流出路を含む右室筋の著明な求心性肥大であった。右室圧を十分に減圧するためには長い右室切開が必要であり右冠動脈を潜って右室前壁を心尖方向に切開を延長し30mm sizer が通過する空間を確保し肥厚する VIF 筋を切除した。J-graft 中枢端を斜めに trimming し、graft の下に右冠動脈を潜らせる形で4-0プロリンを用いて右室流出路に縫着して血行再建した (Fig. 5)。人工心肺離脱は容易であり心電図上、虚血変化を認めず術中計

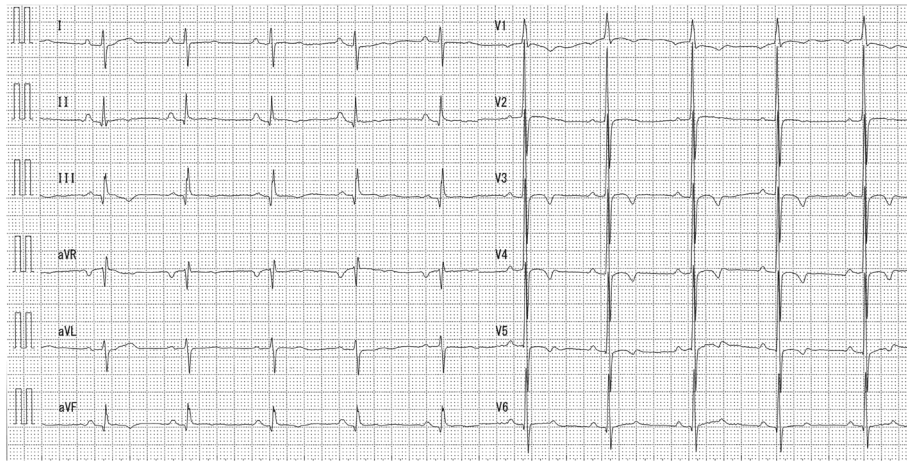


Fig. 3 Preoperative electrocardiogram showed a high R wave with an R/S ratio of greater than 1 in V1 lead indicating right ventricular hypertrophy.

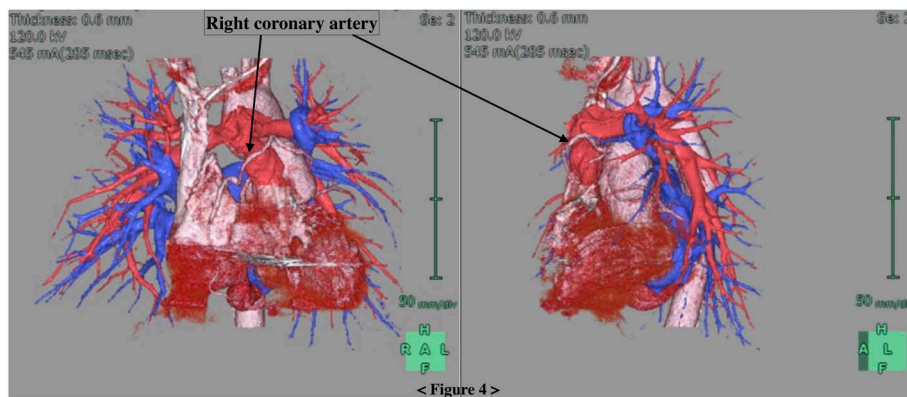


Fig. 4 Preoperative computed tomography showed the right ventricular outflow tract narrowing and pulmonary stenosis. A right coronary artery runs in front of the right ventricular outflow tract.

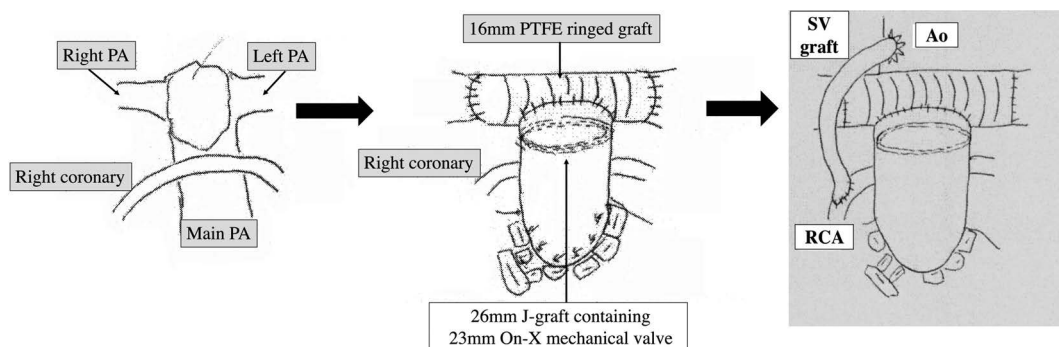


Fig. 5 Operative schema shows the right ventricular outflow tract obstruction. The central pulmonary artery was replaced with a 16mm ringed polytetrafluoroethylene graft, concomitant with RVOT reconstruction using a 26mm J-graft containing a 23mm ON-X mechanical valve. An urgent coronary bypass grafting to the right coronary was performed soon after the initial operation.

測した右室圧/体血圧比  $RV/LVp=0.5$  と右室減圧を確認し手術を終了した。体外循環時間428分であった。

【術後経過】

手術終了ICU 移動直後から心電図上 ST 低下を認めため緊急的に冠動脈造影を行ったところ、右冠動脈主幹部が人工弁によって前方から圧迫されて完全閉塞しており緊急冠動脈バイパス手術を施行した。大伏在静脈グラフトを右大腿から採取し、先ず中枢側は上行

大動脈の腕頭動脈基部に自動吻合器を使用してグラフトを吻合し、そのあと末梢側を右冠動脈本幹部に吻合し冠動脈バイパスを完成させた (Fig. 5)。その後の経過は順調であり、第38病日に軽快退院となった。

術後2年8ヶ月経過した時点でのカテーテル検査にて右室圧  $65/2\text{ mmHg}$ 、左室圧  $129/4\text{ mmHg}$  ( $RV/LVp=0.5$ ) であり、右冠動脈バイパスグラフトは良好に開存していた (Fig. 6)。現在、フルタイムワー

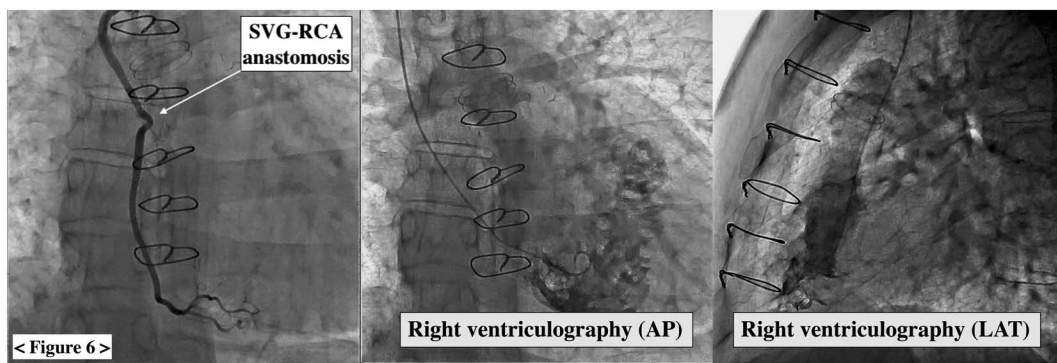


Fig. 6 Postoperative catheterization shows a patent saphenous vein graft to the right coronary artery, a newly created right ventricular outflow tract, and the central pulmonary artery.

クに従事している。

### III. 考察

完全大血管転位 (TGA) に対して1976年に大血管血流転換術 (arterial switch operation: ASO) が初めて報告<sup>2)</sup> されて40余年が経過し、手術成績の改善に伴って多くの症例が成人期を迎える時代となった。ASO 後遠隔期の続発症として大動脈弁閉鎖不全、大動脈基部拡大、冠動脈狭窄などの左心系の諸問題と共に、右室流出路狭窄、肺動脈狭窄など右心系の問題も多数報告されている<sup>3-6)</sup>。ASO 術後右室流出路狭窄は3~30%と比較的高頻度に認められる術後続発症であり<sup>7)</sup>、狭窄部位は肺動脈弁輪および弁下、弁上補填パッチ吻合部、左右末梢肺動脈に単独あるいは複合して発生する。狭窄の発生原因はLecompte法における大動脈後方からの圧迫と左右肺動脈の過伸展、再建に用いるパッチの肥厚・退縮、肺動脈弁輪部および吻合部の成長阻害、小口径の旧大動脈弁などが挙げられる。ASO 術後における肺動脈狭窄の発生はある程度不可避な合併症であり、その発生頻度は経年的に増加し狭窄の程度も進行する。

右室流出路狭窄に対する手術適応はガイドライン<sup>8)</sup> によると、①右心不全症状を伴う圧較差 $\geq 50$ mmHg あるいは右室圧/左室圧 $\geq 0.7$ とされ、②圧較差 $< 50$ mmHg、右室圧/左室圧 $< 0.7$ でも一側肺動脈狭窄による左右肺血流分布不均衡、挙児希望、或いは高度運動希望がある場合、または高度肺動脈弁逆流を伴うものとされる。本症例は術前カテーテルにて右室圧/左室圧比0.8と高値であるとともに職業が重労働であることを踏まえて手術適応を決定した。

経皮的バルーン拡大術は低侵襲的で繰り返し行える利点があるものの治療効果は限定的であり、特に本症例のような成人期再手術例では吻合部周囲の組織肥厚・硬化により無効であることが多く、また右冠動脈本幹が横切る右室流出路も拡大する必要があったため選択肢から除外した。

右冠動脈が右室流出路を横切る冠動脈形態を伴った右室流出路狭窄解除術として、①右室筋切除、②付加

的右室-肺動脈導管バイパスが報告されている<sup>9)</sup>。本症例では狭窄部位が右室流出路から肺動脈分岐部にかけて広範囲に及び、右室筋肥厚も全周性に発達し、肺動脈弁逆流も少なくないこと、更に右室前面と胸骨とのスペースが小さいこと、から右室筋切除や右室-肺動脈導管バイパスを付加する術式では十分な右室減圧が困難であると思われた。肺動脈の成長を考慮する必要がない年齢であり、機械弁を内包した人工血管を用いた右室流出路拡大再建、及び中心肺動脈の人工血管置換を併施することで十分な減圧効果が得られると考えられたが右室流出路を横走る右冠動脈本幹を越えた十分な右室切開が必要であるため、冠動脈へのバイパスを念頭に流出路切開を行った。右室と胸骨とのスペースが狭い本症例において人工弁を内包した26mmグラフトを流出路に留置したことで、胸骨に圧された硬い人工弁を介して右冠動脈が前方から圧迫されたため伏在静脈を用いたバイパスを併施することで対応した。

結果的には限定的な右室梗塞を招いたが、術後1ヶ月時のカテーテル検査にて右房圧11mmHg、右室拡張終期圧は12mmHgと許容範囲であり、術後2年8ヶ月で施行したカテーテルではRV/LVp=0.5と減圧されており、右冠動脈グラフトの開存は良好で右室機能は保たれているのはバイパスの恩恵と考えられた。

肺動脈弁位の人工弁置換には生体弁が多く施設で選択されている。一方、若年者へ生体弁置換はカルシウム代謝や免疫応答により早期に石灰化や弁機能不全を生じるとされ<sup>10)</sup>、対照的に機械弁の耐用年数は長く、男性であること、などから再手術の可能性がより少ない機械弁を提案し、患者の同意を得た。術後2年が経過し、ワーファリンにてPT-INRを2.0に管理し現在までのところ血栓形成や人工弁機能不全を認めず、NYHA1度で職場復帰している。

### IV. 結語

TGA に対しJatene 術後、複数の肺動脈狭窄解除術を行った30歳男性に対して、OnX 機械弁を内包し

た人工血管で右室流出路再建し, 16mm PTFE graftによる中心肺動脈置換を行った. 更に冠動脈形態がShaher 4型で右室流出路前面を右冠動脈本幹が走行するため, 伏在静脈による右冠動脈バイパスを併施した. 2年8ヶ月後のカテーテルにてRV/LVp=0.5, 右冠動脈バイパスは良好に開存し, 良好に経過している.

TGAに対する冠動脈バイパスを併施した右室流出路血行再建法の報告は稀であり, 成人期TGAに対して有用な選択肢と考えられる.

## 利益相反

本論文について開示すべき利益相反(COI)はない.

## 文 献

- 1) Marfaw F, Leenus A, Mbuagbaw L, et al. Outcomes after corrective surgery for congenital dextro-transposition of the arteries using the arterial switch technique: a scoping systematic review. *Syst Rev.* 2020; **9**: 231.
- 2) Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1976; **72**: 364-70.
- 3) Oda S, Nakano T, Sugiura J, et al. Twenty-eight years' experience of arterial switch operation for transposition of the great arteries in a single institution. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012; **42**: 674-9.
- 4) Koubský K, Gebauer R, Matejka T, et al. Long-term survival and freedom from coronary artery reintervention after arterial switch operation for transposition of the great arteries: a population-based nationwide study. *J Am Heart Assoc.* 2021; **10**: e020479.
- 5) Angeli E, Raisky O, Bonnet D, et al. Late reoperations after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008; **34**: 32-6.
- 6) Williams WG, McCrindle BW, Ashburn DA, et al. Outcomes of 829 neonates with complete transposition of the great arteries 12-17 years after repair. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003; **24**: 1-9, discussion, 9-10.
- 7) Hovels-Gürich HH, Seghaye MC, Ma Q, et al. Long-term results of cardiac and general health status in children after neonatal arterial switch operation. *Ann Thorac Surg.* 2003; **75**: 935-43.
- 8) 市川路子. 日本成人先天性心疾患学会: 成人先天性心疾患ガイドライン (2017年改訂版) ~完全大血管転位動脈位血流転換後. 95-9.
- 9) Wetter J, Sinzobahamvya N, Blaszczyk HC, et al. Results of arterial switch operation for primary total correction of the Taussig-Bing anomaly. *Ann Thorac Surg.* 2004; **77**: 41-7, discussion, 47.
- 10) Jang W, Kim YJ, Choi K, et al. Mid-term results of bio-prosthetic pulmonary valve replacement in pulmonary regurgitation after tetralogy of Fallot repair. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012; **42**: e1-8.

# A successful coronary artery bypass grafting for the right ventricular outflow tract reconstruction in an adult patient with Shaher type 4 transposition of the great arteries

Koji Nomura<sup>1)</sup>, Hideki Morita<sup>2)</sup>, Miki Kanoh<sup>3)</sup>, Shinya Ugaki<sup>1)</sup>,  
Toshikazu Shimizu<sup>1)</sup>, Kenji Hoshino<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, Saitama Children's Medical Center

<sup>2)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, Saitama Red Cross Hospital

<sup>3)</sup>Department of Cardiology, Saitama Red Cross Hospital

<sup>4)</sup>Department of Pediatric Cardiology, Saitama Children's Medical Center

## Abstract

The arterial switch operation for transposition of the great arteries (TGA) is associated with postoperative right ventricular outflow tract (RVOT) obstructions such as supra valvular, valvular, and subvalvular pulmonary stenosis. Although many effective strategies for such stenosis have been reported, including catheter interventions and surgical interventions, none of them are effective for TGA accompanied by unique coronary anatomies such as Shaher types 3, 4, 5, 7 and 9, which involve the right coronary artery running in front of the RVOT.

Here, we report a successful surgical treatment for RVOT obstruction, which included an extensive replacement using a 26mm J-graft containing a 23mm On-X mechanical valve at the main pulmonary artery, and a 16mm ringed polytetrafluoroethylene graft at the central pulmonary artery, and a coronary artery bypass to the right coronary artery.

Key words : transposition of the great arteries, arterial switch operation, coronary artery bypass, right ventricular outflow tract reconstruction

編集委員

椎名 由美, 稲井 慶, 今井 靖, 木島 康文, 齋木 佳克, 坂本 一郎, 立野 滋, 藤井 隆成

---

日本成人先天性心疾患学会雑誌

Journal of Adult Congenital Heart Disease

Vol. 12 No. 2 May 2023

発行日 2023年5月31日

編集人 椎名 由美

発行人 赤木 禎治

発行所 一般社団法人日本成人先天性心疾患学会

東京都新宿区山吹町 358-5

株式会社国際文献社内

TEL 03-6824-9380

FAX 03-5227-8631

制作 株式会社国際文献社