

# 目次

---

日本成人先天性心疾患学会雑誌  
Journal of Adult Congenital Heart Disease  
Vol.2 No.2 Dec. 2013

## 巻頭言

「成人先天性心疾患(ACHD)患者の医療体制確立に向けて」

八尾 厚史..... 1

第5回日本成人先天性心疾患学会理事会報告..... 2

日本成人先天性心疾患学会会則..... 5

学会・セミナー情報..... 8

## 総説

「肺高血圧症と右心機能」

犬塚 亮..... 9

## 原著

「成人先天性心疾患患者の診療における移行医療のあり方と現状：緊急入院対応から考える。」

中川 直美 ほか..... 14

「ファロー四徴症遠隔期再手術症例における肺動脈弁置換術の右心機能への影響と中期成績」

弘瀬 伸行 ほか..... 22

「Lung function and exercise capacity in adult patients late after the Fontan operation」

Kei Inai ほか..... 29

## 症例報告

「高度三尖弁閉鎖不全を伴う三尖弁前尖cleftを合併したファロー四徴症術後の一症例」

森本 康子 ほか..... 38

編集後記..... 42

## 巻頭言

### 成人先天性心疾患 (ACHD) 患者の医療体制確立に向けて

八尾 厚史 東京大学 保健・健康推進本部

手術の進歩、現代医療の進歩によっていまやほとんどの先天性心疾患 (CHD) 患者が成人 (ACHD患者) となる。つまり、出生率約1%に近い割合でCHD患者が生活する日ももうそう遠くはないと思われる。ACHD総合診療体制構築には、小児科医師、小児心臓医師に循環器内科医師がチームを組み、産科、麻酔科、精神科や臨床心理士と連携を基盤として医療に取り組むという方向性が打ち出されている。また、小児慢性疾患事業から成人への社会保障制度の移行のため、新たな社会保障制度も打ち出されようとしており、現代はACHD診療の将来に向けて非常に大切な時期と言える。

こういった流れの中、現実的にACHD専門医師として患者の管理・治療に携わるにおいて必要なことは何だろうか？ ACHD患者における原病から生じる主な合併症は3つで、心不全・不整脈・肺高血圧である。早期診断による外科的修復により、今後CHD肺高血圧やEisenmenger症候群は減少してくることが予想される。術式の改善から心不全や不整脈発生も軽減するとは思われるが、依然として問題が遺残することは想像に難くない。一方、不完全修復術であるFontan術が最終修復術とされる単心室患者においては、今後も増加の一途をたどる。こういった中、将来の治療指針へとつながる臨床研究は現時点では皆無と言わざるを得ない。2011年ACHD対策委員会(循環器内科ネットワーク)が立ち上がり、現在30弱の参加施設まで増加し、ACHD診療へ取り組みがなされ、種々の合併症に対する治療法の共有や多施設臨床研究へ向けて、ゆっくりではあるが具体的によろやく動き出したところである。沿うように、2012年秋、日本循環器学会に成人先天性心疾患学術部会の結成、2013年日本心臓病学会にも学術委員会が作られるに至っている。これまで、小児科・小児心臓外科の医師たちに支えられ発展してきたCHD/ACHD医療に循環器内科の成人循環器医療の知識や技術を取り込むことでACHD医療は大きな転換期を迎えようとしている。しかしながら、現在ネットワークに参加している循環器内科医師は、一部を除いて他の成人患者診療の合間を縫ってこの分野の業務をこなしているのが普通である。つまり、ポジションACHD診療に特化した/重点を置いたものではないのである。臨床研究を行うとしても、また臨床研修や専門医制度など作成も今後考慮されていくとは思われるも、特化されたポジションがないというのはそれらを進める上での大きな障壁となるのは明白である。したがって次のステップとしては、ACHD診療科/部/班の設置ではなかろうか？米国では、ACHD分野の患者数およびその疾患特異性から、すでに循環器内科とは独立・並列した形でのACHD科が設立されている。日本でも、中核施設を中心にACHD診療に特化したポスト・できればACHD診療部の設立こそがACHD診療・専門医育成・臨床研究の推進には必要と思われる。各施設での独自の取り組みに加え、こういった働きかけを学会主導の事業として、できれば行政との連携のもとで進めていく時期に来ているのではないだろうか。

## 第5回日本成人先天性心疾患学会理事会報告

日 時：2013年6月14日(土曜日) 13:00~14:00

会 場：聖路加看護大学 一階会議室(成人先天性心疾患セミナー会場)

(以下敬称略)

### 議 題

1. 前回の理事会2013年5月27日の報告
2. 会則, 現在の会員数: 402人: 医師363人(名誉会員13人), 多領域専門職25人, 一般14人(2013.5.27現在)
3. 理事会役員と委員会(資料1)
4. 学術集会報告
  - 第15回学術集会(2013年1月19-20日, サテライト: 1月18日)(松尾 浩三)
  - 第16回学術集会(2014年1月11-12日, 岡山コンベンションセンター)(佐野 俊二)
  - 第17回学術集会(2015年1月17-18日, 東京)(庄田 守男)
5. セミナー及び関連学会学術集会
  - A. 4th APSACHD Meeting in New Deli, 2014, 3, 6-9
  - B. ISACHD (AHS, November 17, Dallas) and Euro GUCH (ESC, August 31, Amsterdam)
  - C. 第8回成人先天性心疾患セミナー(2013年6月15, 16日, 聖路加看護大学講堂)  
第9回成人先天性心疾患セミナー(2013年10月19日, 大阪, 国立循環器研究センター)
  - D. ACHD治療研究会: 2013年6月14日(品川)
  - E. 先天性心疾患対策委員会(2013年6月15日, 聖路加看護大学)

### 委員会報告

#### 委員会報告

6. 学術委員会報告(研究委員会, セミナープログラム作成)(稲井)(資料2)
  - 研究委員会研究課題の申請規定
  - 研究員会の研究奨励金について
  - 妊娠出産登録委員会: 松田 義雄, 稲井 慶: 登録制度は, 池田, 桂木, 椎名
  - Fontan登録: 城尾 邦隆, 渡辺 まみえ
  - ACHD登録: 村上 新, 犬塚 亮, 水野 篤
  - ACHD network (ACHD診療における循環器内科の体制): 八尾 厚史
  - 厚労科研: 成人先天性心疾患の診療体制の構築(厚労科研の報告書配布): 白石 公
  - 社会保障体制: 檜垣 高史
  - Repaired TOFの再手術に関する全国調査: 丹羽 公一郎, 水野 篤
  - Eisenmenger症候群の全国調査(投稿中): 丹羽 公一郎, 猪原 拓
  - ファロー四徴症修復手術後の成人における大動脈基部拡大に関する記述研究: 三浦 大
7. 学会誌編集委員会(稲井): 第2号を発行, 投稿規定, Web journal:
  - web journalは, 広報の意味も含めて, free accessとする。(現在投稿は1, 次回は, ハードコピーで配布)
  - 日本成人先天性心疾患学会雑誌(J of Adult Congenital Heart Disease) 投稿規定
  - 日本成人先天性心疾患学会雑誌査読画面作成
  - J of Adult Congenital Heart Disease, Authorship agreement

8. 戦略委員会  
将来計画 (program委員会, 日循教育セミナー, JCC教育セミナー)  
学術集会 (将来的に3日?) (丹羽)
9. 広報委員会報告 (学会web) (立野); ウェブの現状, e-learningの掲載  
(動画・スライドなどにfree access)
10. 財務委員会報告 (立野);
11. 渉外 (国内, 海外) 委員会 (赤木)
12. 専門医制度検討委員会 (市田, 八尾, 庄田)  
新専門医制度認定, ワーキンググループ.
13. 倫理委員会 (森, 河田): 倫理規定を検討
14. 保険委員会 (賀藤): 特定疾患認定, 障害者認定基準を再検討中
15. 移植委員会 (市川): Fontan PLEなど移植順位が低い
16. 看護部門: 看護ワーキンググループ (日沼);
17. 日本循環器学会学術委員会に成人先天性心疾患部会の設立 (市田): 赤坂, 筒井, 八尾, 白石, 市田,  
丹羽が部会委員.
18. 事務担当会社 (AC netからプロコムインターナショナルへの変更: 2013.2.1)  
株式会社プロコムインターナショナル (<http://www.procom-i.co.jp>)
19. ACHDの海外研修を目指す若手医師の研究費補助.
20. 学術集会の際のJoint sessionの設立: APSACHD (Asia Pacific Society for ACHD)
21. 第7回理事会 (2014年1月10日, 岡山)
22. 学術集会抄録集の費用は学術集会会長が負担.
23. 学術集会のYIA, 優秀賞などの設置; 次回の学術集会で取り入れる方向
24. その他

## □ 資料1 理事会役員と委員会

理事長：丹羽 公一郎

副理事長：赤木 禎治, 八尾 厚史

理事：赤木 禎治, 池田 智明, 市川 肇, 市田 露子, 稲井 慶, 大内 秀雄, 賀藤 均,  
河田 政明, 佐野 俊二, 庄田 守男, 白石 公, 立野 滋, 筒井 裕之, 照井 克生,  
中西 敏雄, 中西 宣文, 中澤 潤, 丹羽 公一郎, 檜垣 高史, 日沼 千尋,  
松尾 浩三, 松田 義雄, 森 善樹, 森田 紀代造, 八尾 厚史

監事：城尾 邦隆

2014年学術集会会長：佐野 俊二

総務：白石 公

財務：立野 滋

### 常務委員会

広報交流委員会：立野 滋

戦略委員会 (将来計画, 学術集会, fund)：理事長, 副理事長, 総務, 広報, 学術

渉外委員会 (国内, 海外)：赤木 禎治

学術委員会：稲井 慶, 大内 秀雄, 八尾 厚史, 森 善樹, 渡辺 まみえ, 中西 宣文, 宮崎 文, 河田 政明

学会誌編集委員会：稲井 慶, 立野 滋, 檜垣 高史, 森 善樹

専門医制度検討委員会：市田 露子, 八尾 厚史

倫理委員会：森 善樹, 河田 政明

保険委員会：賀藤 均

移植委員会：市川 肇

## □ 資料2 研究委員会(作業部会)

妊娠出産登録委員会：松田 義雄, 稲井 慶

Fontan登録：城尾 邦隆, 渡辺 まみえ

ACHD登録：村上 新, 犬塚 亮

ACHD network (ACHD診療の循環器内科からみた集約化)：八尾 厚史

厚労科研：成人先天性心疾患の診療体制の構築：白石 公

社会保障体制：檜垣 高史

Repaired TOFの再手術に関する全国調査：丹羽 公一郎, 水野 篤

Eisenmenger症候群の全国調査：丹羽 公一郎, 猪原 拓

# 日本成人先天性心疾患学会会則

2013.2.28

## 名称

第1条 本会は日本成人先天性心疾患学会 (英文名 Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease, 略称: JSACHD) と称する。

## 事務局

第2条 本会の事務局は 〒135-0063 東京都江東区有明三丁目6番地11 TFTビル東館9階 株式会社プロコムインターナショナル 日本成人先天性心疾患学会 事務局に置く。

## 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、第3条の目的を達成するために次の事業を行う。

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. その他

## 入会および会費

第5条 1. 会員

本会の会員は、理事、監事、正会員、名誉会員、その他とする。

(1) 理事

(2) 監事

(3) 正会員：本会の目的に賛同して入会した個人

(4) 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た個人

(5) 賛助会員

2. 入会

入会する者は、住所・氏名・所属機関・その他の必要事項を明記し、当該年度の会費を添えて、総会参加時などに本会事務局に申込む。

3. 会費

会員は毎年年会費を納入しなければならない。年会費の額は別途定める。ただし、名誉会員は会費の納付を必要としない。

## 退会

第6条 退会を希望する会員は退会届を事務局に提出し、任意に退会することができる。

## 会員の資格喪失

第7条 1. 会員が3年以上の会費滞納する場合には、その資格を喪失する。

2. 本会を休会しようとする者は、休会届けを本会の事務局に提出する。海外留学などで、会費納入不能と認められた場合は、休会届けを提出することにより、休会中の会費を納入することなく、本会の会員としての資格を継続させることが出来る。

## 役員の種類と定数

第8条 本会に次の役員を置く。

1. 理事長，副理事長，理事。理事は，会員の5%程度。理事長1名，副理事長2名，監事1名。監事を除く役員は，65歳定年制とする。
2. 学術集会会長1名。

## 学術集会会長

第9条 学術集会会長は理事会において推薦，総会で最終決定する。

## 役員の仕事

- 第10条
1. 理事長は本会を代表し，会務を総括し，理事会，総会において議長となる。
  2. 副理事長は，理事長を補佐し，理事長に事故があるとき又は理事長が欠けたときは，その職務を代行する。
  3. 理事は，理事会を構成し，この会則の定め又は理事会の議決に基づき，この本会の業務を執行する。
  4. 監事は，理事の業務執行の状況を監査すること，この学会の財産の状況を監査すること，理事の業務執行の状況又はこの学会の財産の状況について，理事に意見を述べることに，前号の報告をするため必要がある場合には，総会を招集すること，などを行う。
  5. 会長は学術集会を企画運営する。

## 役員の仕事

第11条 原則として2月1日から始まり，翌々年度の1月31日に終わる。役員の仕事は，理事長，理事は3年とするが，再任を妨げない。会長は1年とする。

## 理事の選任

第12条 理事は，理事会で推薦し，承認する。

理事長は，理事会で理事が推薦し，承認する。

原則として5年以上の会員歴を有し，任期中に65歳を越えない会員を対象とする。

## 議決

第13条 理事会は次の事項を議決する。

1. 会則の変更  
理事会の決定により会則の記載内容の変更ができる。
2. 事業計画，報告及び収支予算，決算  
理事会の議事は，この会則に規定するもののほか，出席した理事の過半数をもって決し，可否同数のときは，議長の決するところによる。

## 会議

第14条 本学会の会議は，総会及び理事会の2種とする

1. 総会は，通常総会及び臨時総会とし，学会員を持って構成する。
2. 理事会は，理事をもって構成する。

## 資産及び会計

第15条 1. 資産の構成 本学会の資産は、次の各号に掲げるものをもって構成する。

- (1) 設立当初の財産目録に記載された資産
- (2) 学会費
- (3) 寄付金品
- (4) 財産から生じる収入
- (5) 事業に伴う収入

この本学会の資産は、本学会活動に係る事業に関する資産とする。

2. 資産の管理 この本学会の資産は、理事長が管理し、その方法は、理事会の議決を経て、定める。

本会の会計年度は1月1日より12月31日とする。

## 会則施行細則

第1条 会費年額は次の通りとする。理事会の決定により、変更することが出来る。

正会員 (医師) : 5,000円

正会員 (医師以外の医療関係者) : 3,000円

正会員 (一般の方で団体・賛助会員以外) : 1,000円

団体会員 : 20,000円

賛助会員 : 5,000円

第2条 名誉会員は理事会が推薦する。

1. 会長、理事の経験のある者
2. 名誉会員の任期は終身とする。
3. 名誉会員は学術集会参加費を免除される。
4. 名誉会員は、理事会に出席は出来ないが、その通知を受け、事前に事務局宛に意見を開陳することができる。

第3条 委員会

会務の執行のため、理事会の議決により、常置委員会、臨時委員会等を設置する。

1. 研究委員会

本会会員を中心とする成人先天性心疾患に関する研究は、理事会で承認し、研究委員会を構成して、遂行することが出来る。理事会の承認により研究費の補助を行うことが出来る。

2. 作業部会

本会会員を中心とする成人先天性心疾患に関する作業部会は、理事会で承認し、作業部会を構成して、遂行することが出来る。理事会の承認により作業費の補助を行うことが出来る。

3. 学術集会

- (1) 参加費は、学術集会会長により決定される。
- (2) 海外、国内招待講演者は、会長が学術集会参加費を免除することができる。
- (3) 海外からの学術集会参加者は、会長が学術集会参加費を免除することができる。

4. 成人先天性心疾患セミナー

- (1) 成人先天性心疾患の分野の教育的な内容を中心として開催する。
- (2) 2011年からは、年2回の開催とする。
- (3) 参加費は、セミナーの世話人により決定される。

## 学会・セミナー情報

---

□ 第16回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会

日 時：2014年1月11日(土)～12日(日)

場 所：岡山コンベンションセンター 岡山

会 長：佐野 俊二 岡山大学 心臓血管外科

□ 第17回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会

日 時：2015年1月17日(土)～18日(日)

場 所：学術総合センター 一橋記念講堂・会議場 東京

会 長：庄田 守男 東京女子医科大学 循環器内科

□ 第10回成人先天性心疾患セミナー

日 時：2014年5月31日(土), 6月1日(日)

場 所：聖路加看護大学講堂 東京

□ 第11回成人先天性心疾患セミナー

日 時：2014年10月18日(土)

場 所：パピヨン24ガスホール 福岡

□ 4<sup>th</sup> Congress of the Asia Pacific Society for Adult Congenital Heart Disease (APSACHD)

It will be held combined with 5<sup>th</sup> Congress of the Asia Pacific Pediatric Cardiac Society (APPCS)

日 時：2014年3月6日(木)～9日(日)

場 所：Le- Meridien, New Delhi, India

□ Congenital Heart Disease in the Adult: An International Symposium  
(the 24<sup>th</sup> Annual Adult Congenital Heart Disease Program)

日 時：2014年6月10日(火)～13日(金)

場 所：Cincinnati US

## 肺高血圧症と右心機能

犬塚 亮

東京大学 小児科

キーワード：Pulmonary arterial hypertension, Right ventricular function, Adult congenital heart disease

### はじめに

肺高血圧症は成人先天性心疾患患者の予後に大きな影響を及ぼす。近年発表されたLoweらによる40万人の成人先天性心疾患患者を対象にした報告によると、肺高血圧症は成人先天性心疾患の約5%に存在し、その内38%が心房中隔欠損症、心室中隔欠損症、房室中隔欠損症、動脈管開存症などのシャント疾患、7%がファロー四徴症、単心室症などのチアノーゼ性心疾患、17%が弁膜症を有していた。<sup>1)</sup> これら肺高血圧症を有する患者の死亡率は、年齢・性別・基礎疾患の種類で補正すると肺高血圧を有しない患者の2倍以上であった。このように肺高血圧症が成人先天性心疾患の予後に強い影響を及ぼすのは、主に右心不全の進行に関連すると考えられている。右心室は左心室と比べて壁厚が薄く、心筋線維の走行や心室形態も同心円状でないため、右心室収縮力が弱い。図1の心室圧容量曲線に描かれるように、生理的状态において右心室の一回拍出量は後負荷が低い事であるから維持されている。しかし、肺高血圧症では右心室の後負荷が増大してしまうため、心拍出量低下や循環不全が起こりやすい。

### 右心室の後負荷の指標

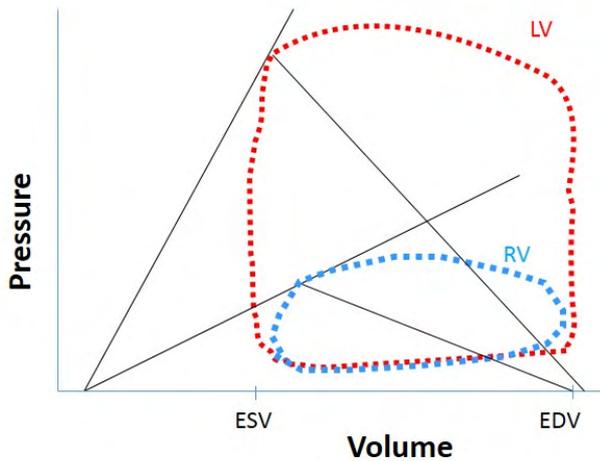
肺動脈性肺高血圧症では、肺の末梢血管における中膜肥厚と内膜細胞の増殖により血管腔の狭小化が起こる。肺血管抵抗は、(肺動脈平均圧-左心房平均圧)/肺血流量で定義されるが、末梢血管腔狭小化の程度を反映し、肺動脈性肺高血圧症の重症度の指標として使われる事が多い。また、肺血管抵抗は肺高血圧症の患者において、強い予後予測因子であることが示されている。右心室の後負荷には、静的抵抗である肺血管抵抗以外にも、拍動性の血流に対する抵抗である拍動抵抗(input impedance)があり、右心室の後負荷としてこれを考慮に入れることも

重要である。血管に血流が流れたときの血流量と血圧の関係は血管固有の特性によって決まり、拍動抵抗はこの血流量と血圧の関係を規定する。図2に、健康成人の肺動脈拍動抵抗を示すが、周波数によって異なる拍動抵抗が存在する事がわかる。<sup>2)</sup> 血流の持つ拍動エネルギーは肺静脈ではほぼゼロになるため、拍動抵抗が高いほど拍動エネルギーが大きくなり、拍動エネルギーの損失も大きくなる。肺循環では、近位部肺動脈のコンプライアンスが低く、拍動抵抗が高いため、拍動性エネルギーの損失は全血流エネルギーの約25%に上る(体循環では約10%)。<sup>3)</sup> 特発性肺動脈性肺高血圧症の患者を対象にした近年の研究では、肺動脈のコンプライアンスの低下は、肺血管抵抗と独立した生命予後不良の関連因子ある事が示され、拍動抵抗を反映するコンプライアンスが、肺血管抵抗と並ぶ右心室後負荷の指標であると認識されるようになってきた。<sup>4)</sup>

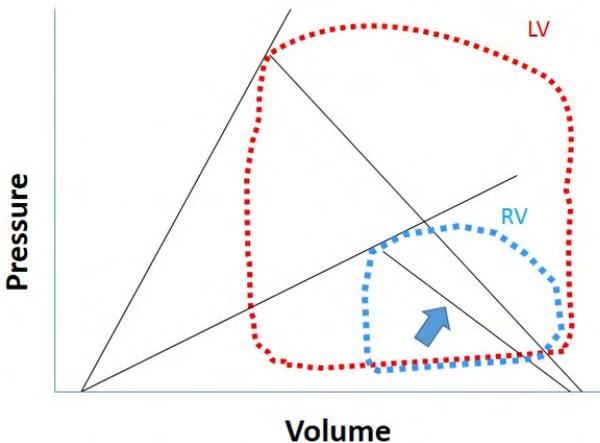
### 後負荷上昇に対する右心室の適応

図1に示した圧容量曲線では、後負荷の上昇が著明な心拍出量低下につながったが、実際には、肺高血圧症は緩徐に進行し、代償性の反応として右心室の適応が起こるため、心拍出量の低下はすぐには起こらない。後負荷の増大に対する右心室の適応のプロセスは過去にいくつかの動物モデルを用いて研究されてきたが、その代表的なものが肺動脈絞扼(PAB)モデルと肺動脈性肺高血圧(PAH)モデルである。イヌにPABを行った研究では、圧負荷に対し右心室の肥大が起こり、それに伴い心収縮力と心室拡張期ステイッフネスの上昇が認められる事が確かめられた。<sup>5)</sup> 図1に示すように、圧負荷単独によって後負荷が増大しても、心肥大に伴う収縮末期エラストランスの増加により心拍出量が維持され、右心不全には至らない。近年ラットにVEGF受容体拮

① 生理的状态



② 右心室後負荷上昇



③ 後負荷上昇に対する右心室肥大による代償

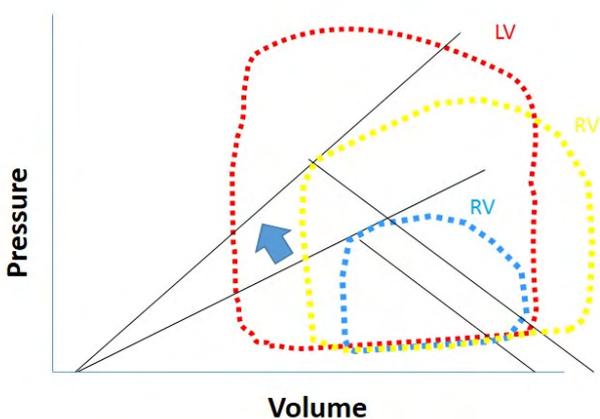


図1 右心室と左心室の圧容量曲線

抗薬の投与と低酸素刺激により血管増殖性のPAHを誘発したモデルが開発された。<sup>6)</sup> 右心室サイズ・機能, 右心室の線維化の程度をPABモデルとPAHモデルで比較したところ, 同程度の右心室圧でも, PAHモデルでは, 右室の拡大・機能低下, 右心室心筋の線維化・毛細血管密度の減少が顕著であった(図3)。また, PAHモデルにおける右心不全は右室心筋において, 酸化ストレスに対するHIF1- $\alpha$ /VEGFシグナルの活性化障害に関係していた。この研究により, 肺高血圧症における右心不全が単なる圧負荷の結果として起こるわけではないことが示された。右心室肥大が右心不全に移行する機序として, 肺から分泌される何らかのメディエーターにより心筋の酸化ストレスに対する反応が低下する事が考えられている。

右心室と左心室の相互作用

右心不全は, 心室中隔を通じた心室間相互作用により左心室にも影響を及ぼすことが知られている。図4に, 肺高血圧患者のエコー画像を示すが, 重度の肺高血圧症では右心機能の低下のため三尖弁逆流の時間が延長し, 僧帽弁開放のタイミングを越えて三尖弁逆流が持続している。<sup>7)</sup> 両心室で収縮と拡張のタイミングがずれ, 左心室の等容性拡張期に右心室は収縮期にあるため, 僧帽弁開放の前に心室中隔が左心室側に偏位し, 右心室の収縮と左心室の等容性拡張を阻害し得る。心臓MRIを用いた研究によると, 肺高血圧症においては, 右心室の収縮のピークが左心室のピークから平均で約92ms遅れており, この遅れは右心室の壁張力が高いほど増加する傾向にあった。<sup>8)</sup> また, 別の研究では, 肺高血圧の患者では, 心室の非同期に伴い左心室の拡張期に心室中隔が左心室側に偏位することにより, 実際に左心室のフィリングが低下している事が示された(図5)。<sup>9)</sup>

まとめ

近年の研究により, 肺動脈コンプライアンスの低下, 右心室心筋の酸化ストレスに対する反応の低下, 心室間の非同期など, 肺高血圧症において右心不全が進行する機序が徐々に明らかになってきた。これらの機序に対する介入により右心不全の進行を阻止する事ができるかについては今後の研究が必要である。成人先天性心疾患において, 肺高血圧症の管理は患者の予後改善のために重要であり, 肺動脈圧や肺血管抵抗のみの評価にとどまらない多角的な評価が必要である。

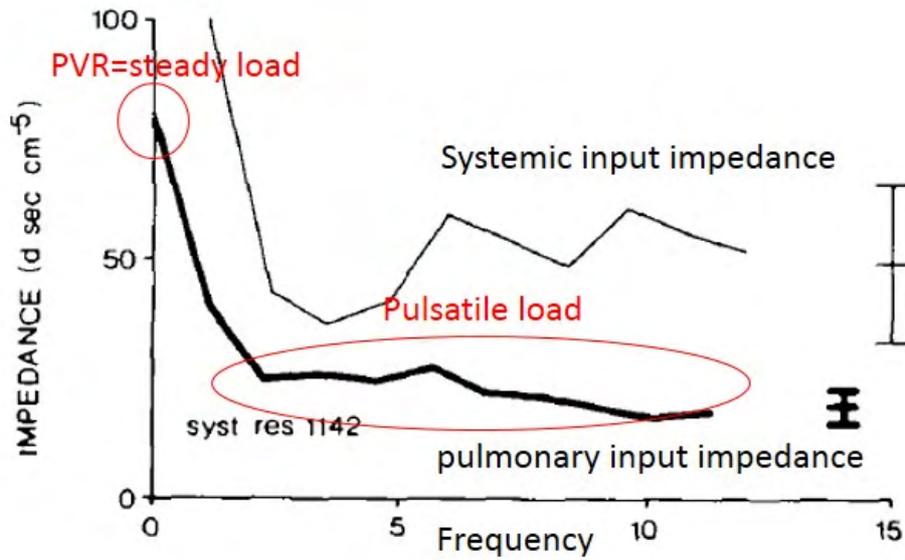


図2 健常成人のInput impedance  
(文献2より引用, 一部改変)

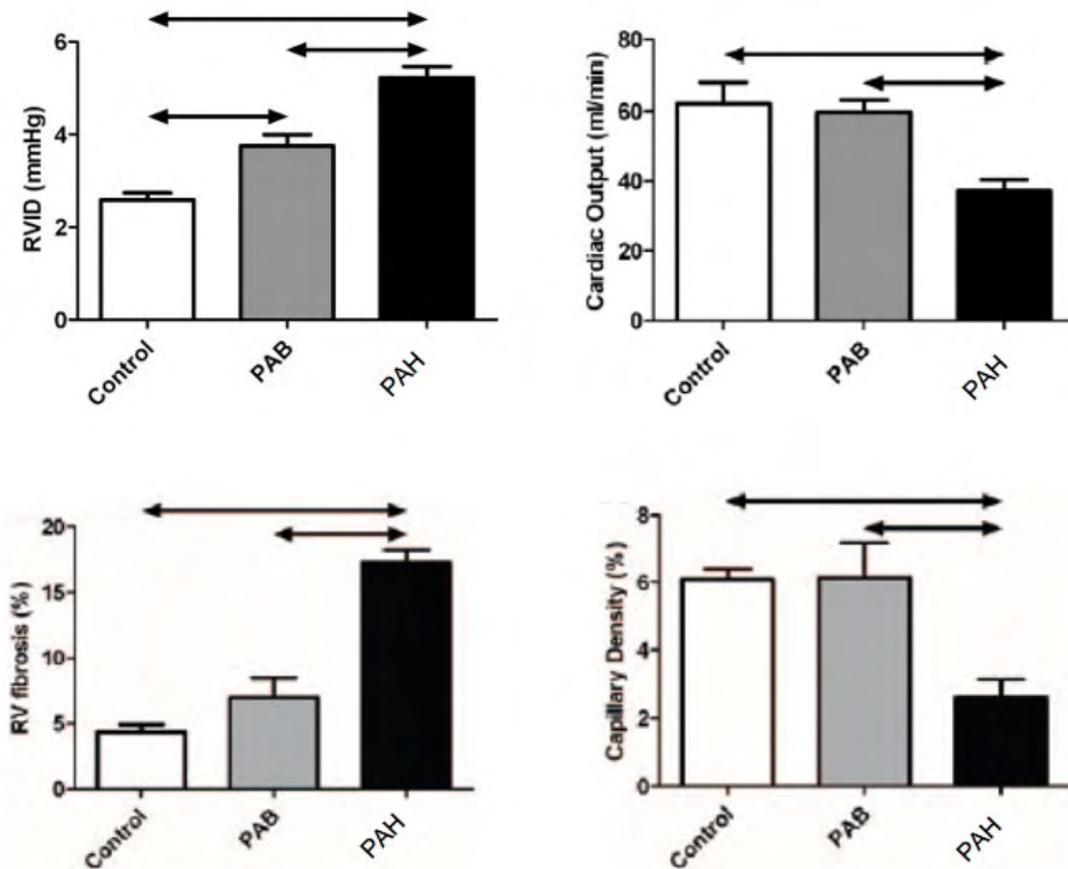


図3 肺動脈絞扼(PAB)モデルと肺動脈性肺高血圧症(PAH)モデルの右心室の適応の違い  
(文献6より引用, 一部改変)

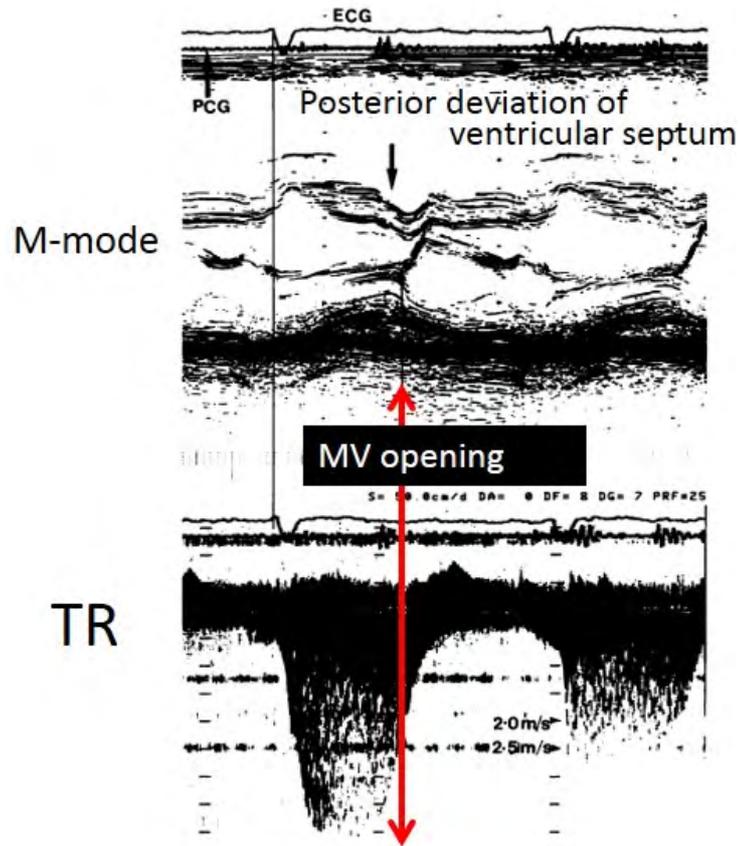


図4 肺高血圧症の患者の心臓超音波画像  
(文献7より引用, 一部改変)

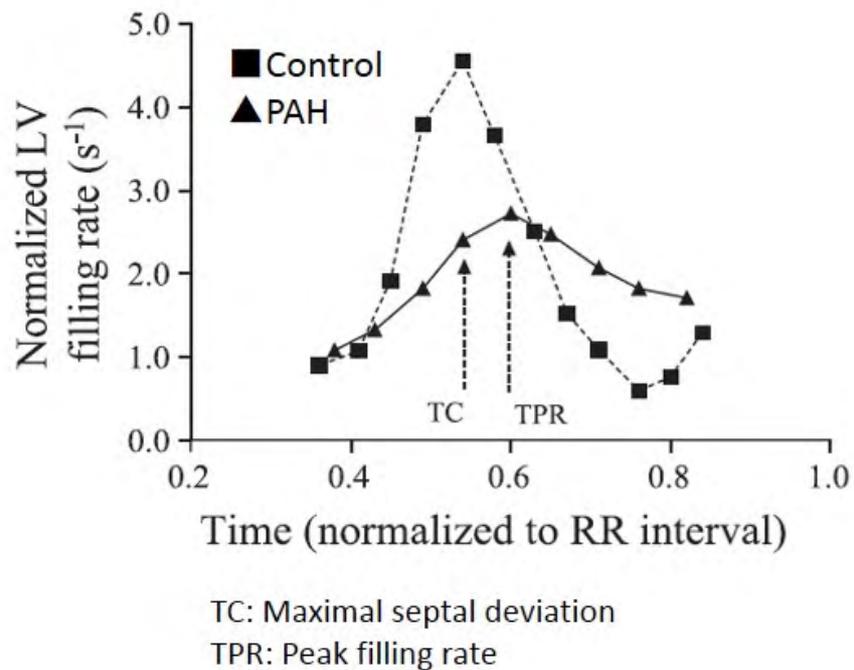


図5 肺動脈性肺高血圧症の患者における左心室のフィリングの低下  
(文献9より引用, 一部改変)

文献

- 1) Lowe BS, Therrien J, Ionescu-Ittu R, Pilote L, Martucci G, Marelli AJ. Diagnosis of pulmonary hypertension in the congenital heart disease adult population impact on outcomes. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:538-546.
- 2) Murgo JP, Westerhof N. Input impedance of the pulmonary arterial system in normal man. Effects of respiration and comparison to systemic impedance. *Circ Res*. 1984;54:666-673.
- 3) Milnor WR, Bergel DH, Bargainer JD. Hydraulic power associated with pulmonary blood flow and its relation to heart rate. *Circ Res*. 1966;19:467-480.
- 4) Mahapatra S, Nishimura RA, Sorajja P, Cha S, McGoon MD. Relationship of pulmonary arterial capacitance and mortality in idiopathic pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2006;47:799-803.
- 5) Gaynor SL, Maniar HS, Bloch JB, Steendijk P, Moon MR. Right atrial and ventricular adaptation to chronic right ventricular pressure overload. *Circulation*. 2005;112:212-218.
- 6) Bogaard HJ, Natarajan R, Henderson SC, Long CS, Kraskauskas D, Smithson L, Ockaili R, McCord JM, Voelkel NF. Chronic pulmonary artery pressure elevation is insufficient to explain right heart failure. *Circulation*. 2009;120:1951-1960.
- 7) Stojnic BB, Brecker SJ, Xiao HB, Helmy SM, Mbaissouroum M, Gibson DG. Left ventricular filling characteristics in pulmonary hypertension: a new mode of ventricular interaction. *Br Heart J*. 1992;68:16-20.
- 8) Marcus JT, Gan CT, Zwanenburg JJ, Boonstra A, Allaart CP, Gotte MJ, Vonk-Noordegraaf A. Interventricular mechanical asynchrony in pulmonary arterial hypertension: left-to-right delay in peak shortening is related to right ventricular overload and left ventricular underfilling. *J Am Coll Cardiol*. 2008;51:750-757.
- 9) Gan C, Lankhaar JW, Marcus JT, Westerhof N, Marques KM, Bronzwaer JG, Boonstra A, Postmus PE, Vonk-Noordegraaf A. Impaired left ventricular filling due to right-to-left ventricular interaction in patients with pulmonary arterial hypertension. *Am J Physiol Heart Circ Physiol*. 2006;290:H1528-1533.

## Pulmonary Arterial Hypertension and Right Ventricular Function

Ryo Inuzuka

Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, University of Tokyo

【原著】

## 成人先天性心疾患患者の診療における移行医療のあり方と現状： 緊急入院対応から考える。

中川 直美<sup>1)</sup>, 鎌田 政博<sup>1)</sup>, 石口 由希子<sup>1)</sup>, 西岡 健司<sup>2)</sup>広島市立広島市民病院 <sup>1)</sup>循環器小児科 <sup>2)</sup>循環器内科

### 要 旨

【背景】成人期先天性心疾患 (ACHD) 患者は著しく増加しているが専門医/施設は不足し、相当数を循環器小児 (循小) 科医が診療している。

【目的】緊急入院したACHD患者について調査し、ACHD診療体制の問題点、今後の方向性について考察。

【対象と方法】過去10年間に緊急入院した16例 (19回)。基礎疾患、受診理由、初期診療科、入院担当科、入院病棟、治療内容、予後、退院後の担当科について調査した。

【結果】受診理由は心不全11回、不整脈4回と続いた。高度救命施設への入院が半数を超え小児科病棟は1回のみであった。緊急受診時、循内が対応した9回中8回が循内初診であった。集中治療18回のうち循内12回、循小6回で、かつ循小入院では全例集中治療科と共同で管理した。退院後、循内入院10回のうち6回で循小/循内の併診となったが循小入院例は循小のみのフォローだった。

【結語】循小医は能動的、積極的に紹介すること、循内はACHD診療の必要性を認識することが必要で、双方の協力によりACHD診療の環境を整えていくことが重要と考えられた。

キーワード：Adult congenital heart disease, Pediatric cardiologists, Adult cardiologists, Emergency admission, Transfer of the patients

### はじめに

先天性心疾患 (congenital heart disease: CHD) の予後は、診断技術、手術成績、術前・術後管理法の向上により著明に改善し、成人期に達する先天性心疾患 (adult CHD: ACHD) 患者は著しく増加した<sup>3,5)</sup>。一方、それに見合う専門医、専門施設が充足しているとはまだ言い難い状況にあり、いまだに循環器小児科医が相当数のACHD患者を診療しているのがわが国の現状である<sup>5,8)</sup>。

しかしながら、ACHD患者では動脈硬化、高血圧、心機能低下、不整脈増加など、加齢に伴う変化によりCHDの病態が修飾され悪化する<sup>4,10)</sup>。また心外臓器にも成人期特有の問題が加われば、CHDによる病状と相まって病態は複雑化かつ重症化する<sup>2)</sup>。これらの状況に小児科医のみで対応することは困難であり、循環器内科を中心とした成人関連科による診療が欠かせない<sup>2)</sup>。

緊急入院を必要としたACHD患者の診療上の傾向や問題点について調査し、ACHD診療体制の問題点、および今後進むべき方向性について考察した。

### 対象と方法

2003年1月から2012年12月の10年間に、当科で診療したACHD患者は432例であった。うちNYHA

class III-IV相当の循環動態の悪化を伴い、緊急入院を要した16例 (19回) を対象とし、基礎疾患 (CHD及び心臓外)、受診理由、初期診療科、入院担当科、入院病棟、治療内容、予後、退院後の外来担当科について診療録を基に後方視的に調査、検討した。対象の性別は男10例 (12回)、女6例 (7回)、入院時年齢は20-79歳 (中央値31) で、拘束型心筋症 (RCM) 1例、川崎病後の心筋梗塞による拡張型心筋症 (DCM) 1例を検討対象に含めた。

### 結果

#### 1. 基礎心疾患 (Table 1)

16例中、心房中隔欠損 (ASD) 3、単心室 (SV) 3、肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損 (PA/VSD) 2 (1例は主要体肺側副血行路 (MAPCAs) 合併)、両大血管右室起始 (DORV)、ファロー四徴 (TOF)、房室中隔欠損 (AVSD)、総動脈幹 (TrA)、修正大血管転位 (c-TGA)、右肺動脈欠損 (RPA欠損)/動脈管開存 (PDA)、RCM、DCMが各1例と複雑心奇形が多かった。単純心奇形はASD3例のみで、うち1例は高度僧帽弁・三尖弁逆流及び肺高血圧 (PH) を合併し、もう1例には急性心筋梗塞 (AMI) の既往があった。RCMの症例は基礎に非福山型筋ジストロフィーを有していた。CHD 14例のうち修復術後が (カテーテル治療を含む) 8例、フォンタン型手術後が3例、姑息手術後が1例

(RPA欠損/PDA:PDA結紮), 未手術が2例 (PA/VSD, MAPCAs, ASD/PH) であった.

## 2. 基礎診療科 (Fig. 1)

緊急入院19回に対し, 入院前の診療科が循環器小児科 (循小) であったものが14回, 循小と循環器内科 (循内) 両方で診療していたものが2回, 循内のみが1回, 心臓血管外科 (心外) が2回であった. 循小のみで診療していたうち6回が染色体異常を含む心臓外の先天性疾患を有し, そのうち5回は精神発達遅滞を伴っていた. またFontan循環 (3回) および姑息術後例 (1例2回) はいずれも循小のみで診療されていた. 循小と循内の両方で診療されていたのは完全房室ブロック (ペースメーカー (PM) 植え込み術後) を合併したRCMと, AMI既往 (左前下行枝にステント留置) のASDであった. 循内のみで診療されていたのは心臓に関するフォローを長期間全く受けていなかった未手術PA/VSD, MAPCAsで, 緊急入院前に呼吸苦を主訴に当院救急救命室 (ER) から循内へ紹介され循内で観察されていた. 心外のみで診療されていたものは, 他院から手術を視野に入れ心外へ紹介となった2例 (未手術ASD/PH, TrA) であった.

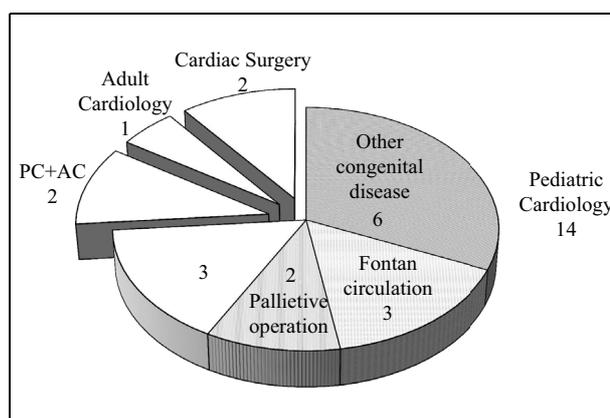
## 3. 受診理由 (Table 2)

19回の入院中, 心不全が最も多く11回, 不整脈4回, 心筋炎2回, 呼吸不全, 腹腔内出血各1回であった. 心不全のうち8回 (73%) はCHDの病態悪化によるもので, 他は大量服薬 (自殺企図), 抗利尿ホルモン不適合分泌症候群 (SIADH), 陳旧性心筋梗塞 (OMI) が各1回であった. OMIによる心不全はAMI既往を有するASD例であった. ASDに対するAmplatzer septal occluder (ASO) を用いた閉鎖術3カ月後の胸部不快感であったため, erosionを心配して循小を受診した. しかし心エコーでerosionの所見がなく, かつ閉鎖術1ヶ月後には低下していたNT-proBNPが急上昇 (224→1277pg/ml) していた. 加えて心電図でST低下 (V4-5), 胸部レントゲン写真で胸水貯留を認めたため循内へ紹介したところ, OMIによる心不全の診断で薬物療法が行われた. 不整脈4回のうち持続性心室頻拍 (Sustained VT) が2回で, いずれも院外で自動体外式除細動機 (AED) による救急措置が施され, 洞調律に復帰した状態でERに搬入されていた. 他は心房粗動 (AF) と完全房室ブロック (CAVB) が各1回ずつで, 前者は電氣的除細動, 後者は緊急一時ペーシングの後, 恒久ペースメーカー植え込みが行われた. 呼吸不全はPA/VSD, MAPCAsの未手術例で, 巨大化したMAPCAsの気管圧迫による呼吸困難が原因であった. 腹腔内出血は, AVSD根治術後に高度の僧帽弁閉鎖不全を生じ, 6歳時に機械弁置換術を行った21trisomyの女性に発生した.

**Table 1** Diagnosis of heart disease (n=16)

ASD	3
SV	3
PA/VSD	2
DORV	1
TOF	1
Absent RPA	1
AVSD	1
TrA	1
c-TGA	1
RCM	1
DCM(post MI: Kawasaki disease)	1

ASD: atrial septal defect, AVSD: atrioventricular septal defect, c-TGA: corrected transposition of great arteries, DCM: dilated cardiomyopathy, DORV: double outlet right ventricle, MI: myocardial infarction, PA: pulmonary atresia, RCM: restrictive cardiomyopathy, RPA: right pulmonary artery, SV: single ventricle, TOF: tetralogy of Fallot, TrA: truncus arteriosus, VSD: ventricular septal defect,



**Fig. 1** Original charge department (n=19)

AC: Adult cardiology, PC: pediatric Cardiology

**Table 2** Diagnosis of critical illness (n=19)

Heart failure	11
Deterioration of CHD	8
Suicide attempt	1
SIADH	1
OMI	1
Arrhythmia	4
sustained VT	2
AF	1
CAVB	1
Myocarditis	2
Respiratory failure	1
Hemoperitoneum	1

AF: atrial flutter, CAVB: complete atrioventricular block, CHD: congenital heart disease, OMI: old myocardial infarction, SIADH: syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone, VT: ventricular tachycardia,

安定したワーファリンコントロールができていた (PT-INR 1.9-2.3) が、最終処方から2ヶ月経過した時点で卵巣出血を生じ大量の腹腔内出血となった。

4. 初期診療科 (Table 3)

19回の入院中、循小、循内各9回、心外1回であった。循小で初期診療に当たった9回は、いずれも循小で定期フォローしていた症例で、受診時に患者が循小での診療を希望していた。循内で初期診療した9回中、呼吸不全の1回を除く8回は全てこの救急受診が循内の初診であった。不整脈の4回はいずれも救急車で搬入されており、救急隊から不整脈の申告があった時点で当院ERが循内へ診療を依頼していた。他の4回もERでトリアージされ、ERが循内に診療を依頼していた。心外科で初期診療した1回は、手術適応と考えられ他院循内から紹介されたが手術を躊躇して帰宅し、心不全の増悪で再診した未手術ASD/PH例であった。

5. 入院担当科 (Table 4)

循小で初期診療したうち、1回がOMIによる心不全の診断で循内担当の入院となった。他は初期診療科でそのまま入院加療となったため、入院管理は循内が10回と最多で、循小8回、心外1回であった。

6. 入院病棟 (Fig. 2)

一般病棟9回、救急救命センター7回、ICU3回と、高度救命施設への入院が半数を超えていた。これは今回の検討が重症例を対象としたことを反映している。小児科病棟への入院はわずか1回 (21歳男性：非福山型筋ジストロフィー/RCM) のみで、この入院以前にも何度も小児科病棟への入院歴があった。結果、循小の管理でも8回中7回 (88%) が成人関連病棟に入院していた。

7. 集中治療 (Table 5)

重複を含めて人工呼吸管理7回、透析4回、脳低温療法3回、植込み型除細動器 (ICD)/ PM植え込み3回、経皮的心肺補助が1回施行されていた。これら計18回のうち循内の管理下で行われたものが12回、循小6回と、圧倒的に循内管理下の件数が多かった。また、循小入院で施行した集中治療は全てICU入室の上、集中治療科と共同で管理されており、循小のみで施行した例はなかった。

8. 予後

19回の入院治療の結果、生存退院は13回、死亡が6回であった。死亡例の入院時診断は心不全2 (RCM, RPA欠損/PDA)、心筋炎2、不整脈1 (Fontan循環/AF)、呼吸不全1 (PA/VSD,MAPCAsによる気管圧迫) であった。脳低温療法を施行した3例はいずれも

Table 3 The department for first care (n=19)

Pediatric Cardiology	9
Heart failure	5
Myocarditis	2
OMI	1
Hemoperitoneum	1
Adult Cardiology	9
Arrhythmia	4
Heart failure	2
SIADH	1
Suicide attempt	1
Respiratory failure	1
Cardiac Surgery	1
Heart failure	1

OMI: old myocardial infarction, SIADH: syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone,

Table 4 The department for admission (n=19)

Pediatric Cardiology	8
Heart failure	5
Myocarditis	2
Hemoperitoneum	1
Adult Cardiology	10
Arrhythmia	4
Heart failure	2
SIADH	1
Suicide attempt	1
Respiratory failure	1
OMI	1
Cardiac Surgery	1
Heart failure	1

OMI: old myocardial infarction, SIADH: syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone,

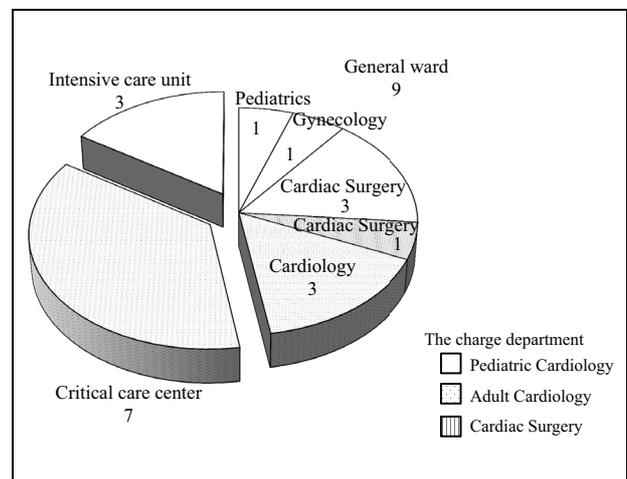


Fig. 2 The ward

生存退院し、かつ生存例は全例に神経学的後遺症を認めなかった。

9. 担当科の変遷 (Fig. 3)

緊急入院以前の主たる診療科は、循小のみが14回と最多で、循小と循内の併診2、循内のみ1、心外のみ2回であった。緊急受診時には、循小フォローの半数(7回)、および心外フォローの1回が循内で診療され、循内にとっては9回中8回(89%)が初診患者であった。入院担当科は循内が最も多く10回、循小8回、心外1回であった。退院後は循小入院例はそのまま循小のフォローが継続されていた。循内入院の2回と心外入院の1回も退院後は循小の診療となっていた。循内入院10回のうち6回は、入院をきっかけに循小・循内の併診が開始されていたが、循内のみの診療に移行した症例はなかった。

10. 退院後の主担当科と疾患特性 (Table 6)

循小のみでフォローしている7回のうちFontan循環が2、染色体異常が2、姑息術までしか到達していないものが1であった。循内との併診の中にも染色体異常、姑息術が各1ずつあったが、これらはいずれも不整脈が問題となっていた。つまりこれらを含めて不整脈例は全て循内での診療も継続されていた。併診となった他の2例はいずれも高齢(73歳, 79歳)のカテーテル治療後ASDで、かつ1例は冠動脈に問題を抱えていた。

考察

我が国におけるACHD患者数は既に400,000人以上と推定され、今後10,000人/年以上の増加が見込まれている<sup>9)</sup>。一方、わが国の出生数は減少傾向にあり、近年では約100万で推移している。CHD児の出生数は生産児の約1%であることから年間約1万人のCHD児が出生する計算となる。したがってACHDの年間増加数はCHD児の年間増加数より多くなり、2000年にはACHD患者と小児の患者数がほぼ同数となり、近年さらにACHD患者数が増加し、ついに小児患者数を凌駕した<sup>4,9)</sup>。

では、この増加してゆくACHD患者を、何科が中心になって診療することが適切であろうか。ACHD患者の病態は、高血圧、動脈硬化、心筋梗塞、糖尿病など成人期に特有の病態、成人期に頻度の高い各種重症不整脈、そして加齢と、様々な病態により修飾される<sup>2,4,10)</sup>。そして循小医にはこれらの病態の多くに対する知識も経験もけっして十分ではない<sup>11)</sup>。今回調査した結果でも、重症例が入院した場合、半数以上は循内管理となっていた。また循小入院であっても特に集中治療は、麻酔集中治療科の協力を得て行われ、危急の状態にある成人の管理を循小医

Table 5 The intensive treatment

	The charge department		
		Pediatric Cardiology	Adult Cardiology
Mechanical ventilation	7	3	4
Dialysis	4	2	2
Brain hypothermia treatment	3		3
PM/ICD implantation	3		3
PCPS	1	1	

ICD: implantable cardioverter defibrillator, PCPS: percutaneous cardiopulmonary support, PM: Pacemaker

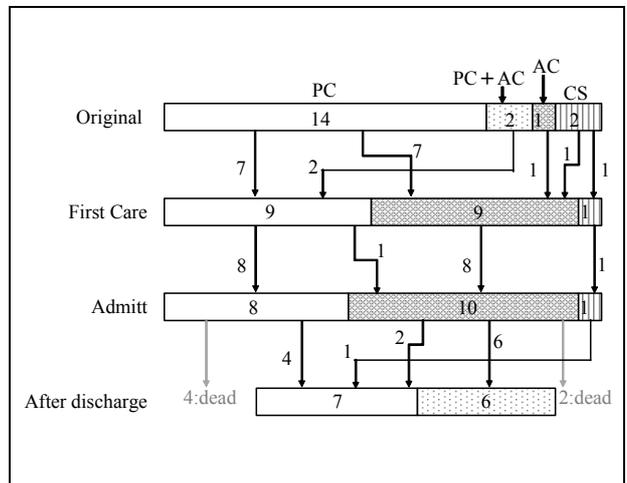


Fig. 3 The transition of charge department

AC: Adult cardiology, CS: Cardiac surgery, PC: pediatric Cardiology

Table 6 The charge department after discharge and diagnosis of critical illness

Pediatric Cardiology	7	
Heart Failure	5	(Fontan circulation 2) (Chromosomal abnormality 1)
Hemoperitoneum	1	(Chromosomal abnormality 1)
Suicide attempt	1	(Palliative operation 1)
PC+AC	6	
Arrhythmia	4	(Chromosomal abnormality 1) (Palliative operation 1)
SIADH(with ASD)	1	
OMI(with ASD)	1	

AF: atrial flutter, AC: adult cardiology, CAVB: complete atrioventricular block, OMI: old myocardial infarction, PC: pediatric cardiology, SIADH: Syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone, VT: ventricular tachycardia

単で行うことがいかに困難であることを表しており、循環科をはじめとした成人関連科との協力が不可欠である<sup>2)</sup>。加えて、救急救命センター、ICU入院を除いても、一般病棟入院8回中小児科病棟入院は1回に過ぎなかった。入院病棟の制約も循環小児科がACHD患者を管理する上で大きな問題となっている<sup>2,4,8)</sup>。

ACC/AHA 2008 ACHDガイドライン<sup>10)</sup>では、小児期から成人期にかけての診療移行は、「10代前半から移行の準備を始め、10代後半では疾患と今後のフォローの必要性について親と一緒に、時には単独で説明する。その後CHDに精通した循環器内科医を受診させ、移行前に信頼関係を確立した上で成人期に本格的に移行する」ことが薦められている。すなわち、成人期には、ACHDセンターでACHD専門医(≡CHDに精通した循環器内科医)による診療に移行することが前提になっている。

この目的を達成するには、どれくらいの数のACHDセンターが必要だろうか。Marelliら<sup>3)</sup>の計算によれば、最重症のACHD患者(ACHD患者の約9%と試算)のみを診療する場合でも、人口1000万人あたり1カ所のACHDセンターが必要である。これを日本の人口で換算すると、国内に12施設が必要となる。同様に中等度以上のACHD患者(ACHD患者の約半数)を対象とする場合には、人口190万人あたり1施設が必要で、国内での必要総数は67施設と計算される。2010年のOchiaiらの調査<sup>6)</sup>によると、Euro Heart Surveyの基準を基に策定された日本におけるACHD総合診療施設の施設基準(Table 7)を満たした施設は14施設で、1-3の項目のみに絞っても19施設であった。即ち最重症のACHD患者のみを診療するにはなんとか足りているものの、少なくとも1年に1回は専門家の診療が必要とされている<sup>3)</sup>中等度以上のACHD患者を診療するには絶対的に不足している。しかも今後、施設内で循環科がACHD専門外来を設置する意向を示したのは調査に回答した109施設のうち9%しかなく<sup>6)</sup>、ACHD診療に対して循環科があまり積極的でない姿勢が現れている<sup>12)</sup>。したがって現状では、ACC/AHA 2008 ACHDガイドライン<sup>10)</sup>が示すように、ACHD専門の循環科に診療を移行するには無理があると言わざるを得ない。

しかしながらACHD患者が循環科の診療を必要とする状況が多々生じ、ますます増加していることは明白である。ACHDセンター及びACHD専門医が充足していない現状で、当院のような地方都市の中核病院がどのようにACHD患者の診療を行っていくべきであろうか。当院における問題点をもとに考察した。

今回の調査では、緊急入院前に既に併診となって

**Table 7** Recommendations for Optimal ACHD Care <sup>6)</sup>

1. The existence of an adult cardiology department that planned to treat all ACHD patients.
2. The presence of at least 2 pediatric cardiac surgeons.
3. The presence of either an ACHD-specialized outpatient clinic or the existence of a plan to one in the near future.
4. The presence of at least 1 pediatric cardiologist.
5. The center employ the adult cardiologists who specializing in cardiac catheterization, arrhythmia, or echocardiography.
6. There must be enough experiences of cardiac catheterization (>500per year), ablation (>20 per year), pacemaker insertions (>20per year), and ICD implantations (>10).
7. A fully equipped laboratory of three dimensional computed tomography, magnetic resonance imaging, CARTO and EnSite system are available.
8. The center employ obstetrician, psychiatrists and brain surgeons, and must have the intensive care unit.

ICD: implantable cardioverter defibrillator

いたのは2例のみ(PM植え込み後、AMI既往)と、非常に少なく、多くが危急状況に陥って初めて循環科を受診していた。これには当院の救急診療体制が影響している。当院は広島市の事業として成人のERを開設しており、成人の救急患者の受診及び救急搬送を、原則全て受け入れる体制をとっている。救急搬送の場合、救急隊からの連絡がER担当医に入り、この時点で不整脈、心不全など循環科が対応すべき状況と判断された場合、ER担当医が速やかに循環科による診療を要請する。つまり循小フォローの患者でもこれが契機となって循環科で診療を受ける結果となっていた。すなわち、ERというシステムの流れから循環科受診の契機を“受動的”に与えられている側面があった。しかしながら、まったく初めて重症ACHDの診療に携わる循環科の立場、及びまったく初めて循環科の診療を受ける患者側の立場に立って考えれば、強制的で不自然な形とも言える。本来であれば危急状況に陥る前に循小科が意識して“能動的”に整備すべきことであっただろう。

緊急入院以前に循小から循環科へ積極的に紹介されていなかったこと理由として、小児期からの診療の延長というだけではなく、疾患の質が大いに影響していると考えられる。循小のみで診療していた14回のうち6回に染色体異常を含む心臓外の基礎疾

患を認め、かつそのうち5回に精神発達遅滞が見られた (Fig. 1)。普段から精神発達遅滞の小児も多く診療している小児科医にとっては慣れた状況でも、内科医にとっては精神面で成人と同等に扱うことができない患者の診療は難しく感じられるであろう。成人先天性心疾患対策委員会に参加した23施設へのACHD診療におけるアンケートでも、精神発達異常のある患者の受け入れは困難と感じられる要素の第4位に上がっている<sup>12)</sup>。保護者も内科へ連れて行くことをためらうケースが多く、循小へ通い続ける結果となっていた。またFontan循環、および姑息術の患者も全て循小のみで診療していた。複雑で特殊な循環動態を持つが故に、これらの経験が少ない循内への紹介を循小医が躊躇していたことが浮き彫りになった。

これらの症例は入院も循小が担当しており、循内の介入がないまま退院後も循小のみの診療が続いていた。加えて循内へ入院したにもかかわらず、循小に戻り診療が続いている例もある。今後再び緊急入院が必要となる可能性を考えると、循内を受診する環境を循小医が積極的に作っておかなければならない。しかし循内がACHD患者の診療に関わるようになってまだ日が浅い状況では循内側の経験も十分ではなく、患者、家族側にも戸惑いが生じ、それがドロップアウトの原因となってしまう可能性もある<sup>7)</sup>。従ってこれらの患者では循内、患者の双方が診療の環境に慣れてより良い診療を継続するためには、いきなり完全な移行を目指すのではなく、まずは循小、循内での併診を行うことが必要と考える。

一方で不整脈を問題とする患者、高齢でかつCHDは根治している患者、冠動脈疾患が問題となる患者は退院後も併診となっていた。これらに関しては循小より循内のほうがより診療に適しているとお互いに認識している結果である。今後、特に不整脈を問題の一部として抱えている症例については、複雑心奇形、単心室症例も含めてより積極的に、より早期から循内へ紹介するべきである。

また、他院からACHD新患が紹介されることも多い。以前は全てのACHD新患を循小科で受け入れていたが、ACHD診療の必要性に理解を示す循内医の就任を契機に体制を改正した。つまり、Amplatzer septal occluder、Amplatzer duct occluderによる治療目的の紹介以外はまず循内が紹介を受ける方針に変更した。その上で必要があれば循小がコンサルテーションを受け、協力しながら診療に当たる併診体制をとっている。

本調査を通して、当院では循小側の問題として、循内への紹介が立ち遅れ、循小のみで診療がなされ

ているACHD患者が多数存在するという実態が浮かび上がってきた。また受け皿である循内側は、ACHD診療に関わるようになってからの経過が比較的短く、循内主体のACHD外来への診療移行が実現できる環境がまだ整っていない。つまり当院の環境はまだACHD診療の過渡期にある。環境の整備を進めることが必要だが、同時に診療患者にも現在進行形で対応しなければならない。

環境整備には循内医がACHD診療の必要性を認識し、積極的にACHD診療に関わる体制を作ることが必要である。しかし一施設内で循小が循内に働きかけるのみで、アンケート結果<sup>6)</sup>の結果にも現れているような循内の意識を改革するのは困難である。米国では既に循内医の育成カリキュラムにACHD診療は必須事項として組み込まれ、必然的に全ての循内医がACHD診療に関わり必要性を認識するようなシステムが取られている<sup>1)</sup>。日本でもまだ“案”の段階ではあるが、循内専門医制度にACHD診療のトレーニングを組み込むことが成人先天性心疾患学会、厚生労働省班会議で議論されている<sup>8)</sup>。こういった制度が早急に確立され、ACHD診療の必要性が広く認識されることを切に願う。

一方で、環境がたとえまだ整ってなくても、現実には目の前にいる多くのACHD患者の診療を現在進行形で行わなければならない。現状では循小から積極的に紹介して循内の併診体制を作り、疾患の内容によりいずれかが主軸を担う形が適切だと考えている。

将来的な方向性については、基本的に全てのACHD患者をACHD専門医が診療することが目標として掲げられている<sup>5)</sup>が、地方におけるACHD専門医の充足環境を考えると実現には年単位の時間を要する可能性もある。また、複雑心奇形、単心室等の特殊疾患では、併診を基本とした上で循小がイニシアティブを取る形をとることが必要との意見もみられる<sup>9)</sup>。ACHD専門医の診療に移行するか、併診とするか、併診であればいずれの科が主軸を担うのか、これにはやはり疾患の質、患者の性格、およびそれぞれの施設(地域)における循小医と循内医の到達レベルが左右するところが大きく、一概に決めるのではなく柔軟な対応が求められるだろう。しかし、循内医の理解と積極的姿勢がなければ成立しえない医療であり、循小側は移行を視野に入れ積極的に働きかけていくことが重要である。

## 結語

循環動態の悪化を伴い、緊急入院を要した16例/19回の調査をもとに、ACHD診療体制の問題点を考察した。ACHD患者に対する集約的治療には循小の

みの対応では限界があり、循内をはじめとした成人診療科での診療が欠かせない。循小は緊急事態も考慮して普段から能動的、積極的に循内へACHD患者を紹介し、循内側はACHD診療に触れ、その必要性を認識して双方の協力によりACHD診療の環境を整えていくことが重要と考えられた。

## 文 献

- 1) Child JS, Freed MD, Moodie DS, et al. Task Force 9: Training in the care of adult patients with congenital heart disease. *JACC* 2008; 51: 389-393
- 2) Kaemmere H, Bauer U, Pensl U, et al. Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. *Am J Cardiol*. 2008; 101: 521-525
- 3) Marelli AJ, Therrien J, Mackie AS, et al. Planning the specialized care of adult congenital heart disease patients: from numbers to guidelines; an epidemiologic approach. *Am H J* 2009; 157: 1-8
- 4) 丹羽公一郎. 成人先天性心疾患の最近の動向と今後の方向性. *心臓* 2012; 44: 1347-1350
- 5) 丹羽公一郎他. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン (2010年度合同研究班報告). 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2011年改訂版). [http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2011\\_niwa\\_h.pdf](http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2011_niwa_h.pdf)
- 6) Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, et al. Stats and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. -A nationwide survey-. *Circulation J* 2011; 75:2220-2227
- 7) Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, et al. Prevalence and correlates of successful from pediatric to adult health care among a cohort of young adults with complex congenital heart defects. *Pediatrics* 2004; 1113: e197-e205
- 8) 白石 公, 丹羽公一郎. 先天性心疾患の診療体制の確立に向けて. *循環器専門医*2013; 21: 61-69
- 9) Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol* 2011; 146: 13-16.
- 10) Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008; 118: e714-e833
- 11) Webb GD, Williams RG. 32<sup>nd</sup> Bethesda Conference: Care of the adult with congenital heart disease: Introduction. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1161-1169
- 12) 八尾厚史, 落合亮太, 小室一成. 成人先天性心疾患患者の診療体制の移行 - 小児科から循環器内科へ (transition/transfer). *循環器専門医*. 2013; 21: 213-219

## **The ideal method and the real state of transfer of the adult congenital heart disease patients: The consideration through the experiences of emergent admission.**

Naomi Nakagawa, Masahiro Kamada, Yukiko Ishiguchi

Department of Pediatric Cardiology  
Hiroshima City Hospital, Hiroshima, Japan

**Background:** Despite the sharp rise in the number of adult congenital heart disease (ACHD) patients, the number of available specialist doctors and facilities are insufficient, meaning that in many cases, ACHD patients are treated by pediatric cardiologists (PC).

**Objective:** We carried out a survey of ACHD patients who required emergency admission and investigated the ideal framework for collaboration between PCs and adult cardiologists (AC).

**Subjects and Methods:** The subjects were 16 patients who required emergency admission on 19 occasions during the past 10 years. We surveyed the reasons for examination, the department where they were initially examined, the department to which they were admitted, hospital wards, prognoses, and departments responsible for post-discharge care.

**Results:** The reason for examination in 11 cases was heart failure, followed by arrhythmias in four cases. More than half of the cases were admitted to ICUs or emergency wards, and only one case to pediatric ward. For eight of the nine cases who underwent emergency examinations by ACs, it was their first examination by ACs. Of the ten cases in which patients were admitted to an adult cardiology department, six cases were jointly followed up by ACs and PCs and four cases only by PCs.

**Conclusions:** PCs must have their patients see ACs actively. ACs must recognize the need of the treatment of ACHD patients. We must create a suitable environment here ACs and PCs cooperate in the treatment of ACHD patients.

---

【原著】

## ファロー四徴症遠隔期再手術症例における肺動脈弁置換術の 右心機能への影響と中期成績

弘瀬 伸行, 松尾 浩三, 梶沢 政司, 大場 正直, 長谷川 秀臣, 平野 雅生,  
浅野 宗一, 鬼頭 浩之, 林田 直樹, 村山 博和, 立野 滋, 川副 泰隆

千葉県循環器病センター 心臓血管外科

### 要 旨

【背景】 ファロー四徴症 (TOF) 術後遠隔期における肺動脈弁逆流は右心機能の悪化, 不整脈発生など予後を左右する重要な因子となる。今回, 成人期再手術症例のうち生体弁を用いたTOF術後遠隔期肺動脈弁置換術 (PVR) の成績を検討した。

【方法】 対象は2003年4月から2011年6月までの期間, 当院でPVRを施行した15例。PVR後follow up期間は平均 $4.3 \pm 2.4$ 年であった。術前NYHAは全例class 1であったが胸部レントゲン, 心電図, 心超音波検査所見より心臓カテーテル検査などの精査を行い手術適応を決定した。

【結果】 周術期, 観察期間中の死亡例はなかった。RVEDVIは術前 $165.4 \pm 51.4$  ml/m<sup>2</sup>に対して術後 $105.9 \pm 22.4$  ml/m<sup>2</sup>, RVESVIも術前 $91.3 \pm 42.6$  ml/m<sup>2</sup>に対して術後 $62.7 \pm 18.8$  ml/m<sup>2</sup>と有意な低下が見られた ( $P < 0.05$ )。心電図QRS幅は術前 $176.4 \pm 29.6$  msecに対して術後 $164.9 \pm 25.3$  msecと有意に短縮した ( $P < 0.05$ )。

【結論】 TOF術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全に対するPVRは安全かつ有用で右心負荷を十分に軽減させた。心不全症状の出現前, 不整脈発生の少ない段階であっても, 右心機能の低下, 右室拡大の進行した例では積極的にPVRを検討すべきである。

キーワード: pulmonary valve replacement, tetralogy of Fallot, mid-term outcome, pulmonary valve regurgitation

ファロー四徴症 (tetralogy of Fallot: TOF) 術後遠隔期における肺動脈弁逆流 (pulmonary valve regurgitation: PR), 肺動脈狭窄 (pulmonary stenosis: PS) は右心機能の悪化, 不整脈の発生などによって長期予後を規定する重要な因子となる<sup>(7,8)</sup>。今回, 当院でのTOF遠隔期再手術症例におけるPR・PSに対する肺動脈弁置換術 (pulmonary valve replacement: PVR) の成績と右心機能への影響を検討したので報告する。

### 対象と方法

1999年3月から2011年6月までに当院で施行したTOF再手術症例は25例であった。PVRは17例に施行し, 弁付き心外導管再建2例をのぞく生体弁置換15例 (男12例, 女3例) を対象とした。PVR時の年齢は $33.2 \pm 8.5$ 歳 (20~45歳), 体重は平均 $63.4 \pm 14.2$  kg (46.4~103.6 kg) であった。追跡期間は平均 $4.3 \pm 2.4$ 年 (1年7か月~9年)。心内修復 (intracardiac repair: ICR) 時年齢は $3.1 \pm 0.7$ 歳 (1歳11か月~4年8か月)。ICRから再手術までの期間は平均 $30.2 \pm 8.4$ 年 (17年3か月~40年4か月) であった。3例でICRに先行してBlalock - Taussig短絡手術が施行されていた。PVRを施行した15例の患者データを

Table 1に示す。PVR前の自覚症状は1例が心室頻拍 (ventricular tachycardia: VT) による失神発作, 1例が心房粗動 (atrial flutter: AFL) による動悸であった。その他13例は無症状で, 胸部レントゲン上心拡大の増加, 不整脈やQRS幅拡大などの心電図所見, 心臓超音波検査 (ultrasound cardiography: UCG) での右室拡大, 肺動脈弁逆流の増加などが入院精査のきっかけとなった。手術時NYHAは全例class 1であった。PVRの適応はUCG上中等度以上のPRを認め, ①右室拡張末期容量/体表面積 (right ventricular end-diastolic volume index: RVEDVI)  $\geq 160$  ml/m<sup>2</sup>, ②右室駆出率 (right ventricular ejection fraction: RVEF)  $\leq 45$  % ③不整脈の合併, ④PS (圧較差50 mmHg以上), ⑤中等度以上の三尖弁逆流, ⑥有意な遺残短絡を伴う症例, のいずれか2つを満たすものを手術適応とした。全例中等度以上のPRを認め, その内末梢性も含めたPSの合併が4例にみられた。症例3は中等度以上のPR, PSに加えhealed IEによる肺動脈内腫瘍が適応であった。PSを来した症例はいずれも前回手術がtransannular patchによる再建例であった。

人工弁は全例Carpentier - Edwards ウシ心膜弁を使用した。人工弁は可及的に大きいサイズを選択

し、必要に応じて肺動脈弁輪 - 右室流出路を patch で拡大した。弁サイズの内訳は1例が21 mm, 6例が23 mm, 8例が25 mmであった。同時に施行した手術は末梢肺動脈形成が3例, 右室筋層切除が3例, 三尖弁形成が2例, 右室縫縮が2例であった。PVR前後 (退院時, 中期~遠隔期) において心電図, UCG, カテーテル検査にて評価を行った。UCGではPRの程度を軽症, 中等症, 重症の3段階で評価した。中期~遠隔期心臓超音波検査は術後平均  $3.1 \pm 1.4$  年で, カテーテル検査は15例中11例で術後平均  $2.3 \pm 2.1$  年後に行われた。

術前不整脈の合併が4例に見られVTが1例, AFLが3例であった。12例に電気生理学的検査 (Electro Physiological Study: EPS) を施行し, 9例についてはCARTOシステムによる心内電位マッピングを行った。

結果は平均値 $\pm$ 標準偏差にて示した。統計処理は解析ソフトJMP (SAS Institute Inc.) を使用し, t検定, Kaplan - Meier法を用いた。危険率5%未満を有意差ありとした。

## 結果

心臓カテーテル検査による右心機能評価ではRVEDVIは術前  $165.4 \pm 51.4$  ( $133.1 \sim 277.8$ ) ml/

m2, 術後  $105.9 \pm 22.4$  ( $74.5 \sim 163.9$ ) ml/m2と有意な改善が見られた ( $P < 0.05$ )。右室収縮末期容量/体表面積 (right ventricular end-systolic volume index: RVESVI) においても術前  $91.3 \pm 42.6$  ( $34.7 \sim 196.7$ ) ml/m2, 術後  $62.7 \pm 18.8$  ( $74.5 \sim 163.9$ ) ml/m2と有意な減少が見られた ( $P < 0.05$ )。RVEFは術前  $43.7 \pm 7.9$  ( $28.3 \sim 57.1$ ) ml/m2, 術後  $38.4 \pm 5.2$  ( $30.6 \sim 49.1$ ) ml/m2と有意に低下した ( $P < 0.05$ )。左心機能評価ではLVEDVI (left ventricular end-diastolic volume index) は術前  $120.6 \pm 25.3$  ( $82.3 \sim 159.7$ ) ml/m2, 術後  $104.2 \pm 20.2$  ( $70.3 \sim 140.7$ ) ml/m2と有意差は認められなかったが ( $P = 0.11$ )。11例中10例でLVEDVIの減少が見られた。LVESVI (left ventricular end-systolic volume index), 左室駆出率 (left ventricular ejection fraction: LVEF) はPVR前後で有意差は見られなかったものの, LVEFはやや低下する傾向を認めた (Figure 1)。また右室収縮期圧/左室収縮期圧比 (right ventricular pressure/left ventricular pressure: RVp/LVp) は術前  $0.36 \pm 0.15$  ( $0.16 \sim 0.62$ ), 術後  $0.32 \pm 0.092$  ( $0.13 \sim 0.46$ ) と有意な変化は認めなかった ( $P = 0.47$ )。

UCGでは全例で術前中等症以上であったPRは, 退院時には軽症となり, 中期~遠隔期においても1例に中等症のPRを認めた以外は全て軽症であった。

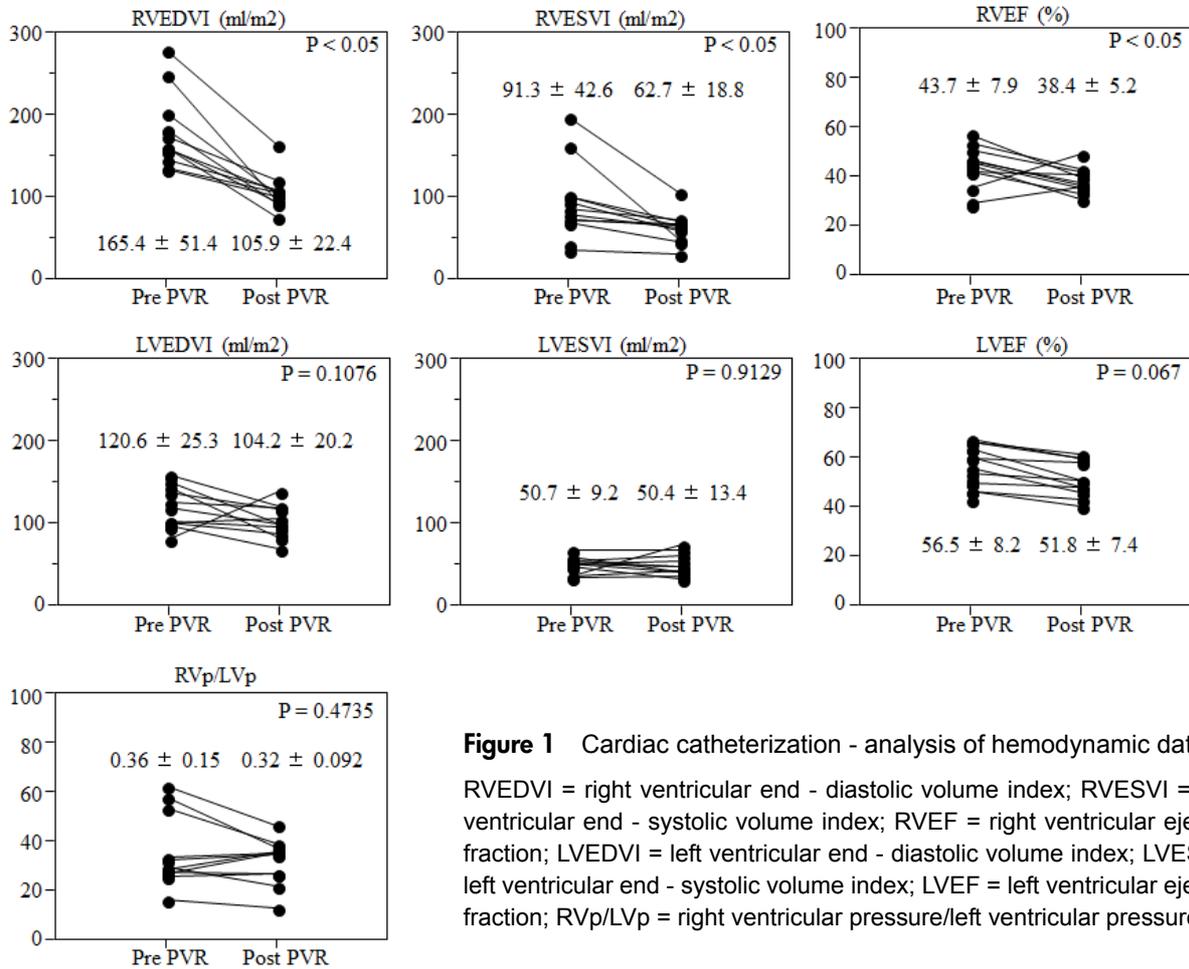
Table 1 Patient characteristics

Pt. No.	Gender	Age at PVR (y)	Age at ICR (y)	Symptoms (Arrhythmia)	NYHA	Diagnosis	Primary repair
1	M	37	3	Syncope (VT)	1	moderate PR, VT	PV plasty
2	M	22	3	Palpitation (AFL)	1	severe PR, AFL	transannular patch
3	F	22	3	(-)	1	moderate PR, rt. PA tumor PV~lt. PA stenosis	transannular patch
4	M	36	3	(-)	1	severe PR, ASD	PV plasty
5	M	23	2	(-)	1	severe PR, lt. PA obstruction	RVOTR
6	F	35	3	(-) (AFL)	1	severe PR, bil. PA stenosis	transannular patch
7	M	40	2	(-)	1	severe PR	PV plasty
8	M	45	4	(-)	1	severe PR	PV plasty
9	F	28	3	(-)	1	severe PS, moderate PR	transannular patch
10	M	20	3	(-)	1	lt. PA stenosis, moderate PR	transannular patch
11	M	30	3	(-) (AFL)	1	subvalvular PS, severe PR, AFL, AVB	transannular patch
12	M	41	2	(-)	1	severe PR, moderate TR, PFO	PV plasty
13	M	41	2	(-)	1	severe PR	PV plasty
14	M	36	2	(-)	1	severe PR	RVOTR
15	M	43	2	(-)	1	moderate PR, PFO	PV plasty

AFL = atrial flutter; ASD = atrial septal defect; AVB = atrio ventricular block; F = female; M = male; PA = pulmonary artery; PFO = patent foramen ovale; PR = pulmonary valve regurgitation; PS = pulmonary valve stenosis; PV = pulmonary valve; RVOTR = right ventricular outflow reconstruction; VT = ventricular tachycardia

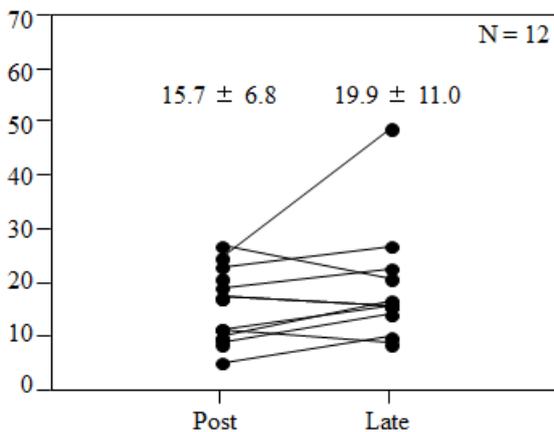
三尖弁逆流 (tricuspid regurgitation: TR) に関して術前3例に中等症以上のTRを認めたが、退院時、中期～遠隔期ともに軽症となっていた。肺動脈生体弁圧較差は退院時 $15.7 \pm 6.8$  mmHg, 中期～遠隔期 $19.9 \pm 11.0$ mmHgと軽度であった (Figure 2)。

PVR前の心電図波形は15例中13例が完全右脚ブロック, 1例が不完全右脚ブロック, 1例はペースメーキングリズムであった。QRS幅は術前 $176.4 \pm 29.6$  (119～240) msec, 術後 $164.9 \pm 25.3$  (124～208) msecと有意に改善した (N = 14, P < 0.05) (Figure 3)。

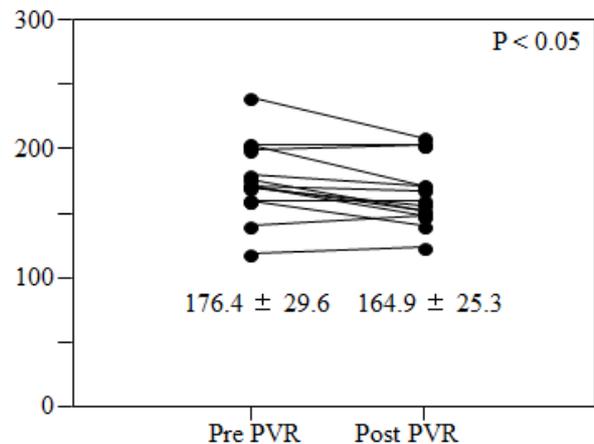


**Figure 1** Cardiac catheterization - analysis of hemodynamic data

RVEDVI = right ventricular end - diastolic volume index; RVESVI = right ventricular end - systolic volume index; RVEF = right ventricular ejection fraction; LVEDVI = left ventricular end - diastolic volume index; LVESVI = left ventricular end - systolic volume index; LVEF = left ventricular ejection fraction; RVp/LVp = right ventricular pressure/left ventricular pressure



**Figure 2** Prosthetic valve pressure gradient (mmHg)  
Post: just after PVR, Late: late after PVR ( $3.1 \pm 1.4$  years after PVR)



**Figure 3** Changes in QRS duration (msec)

PVR術後院内死亡や観察期間内における死亡例はなかった。再手術を要する症例はなく、術後合併症として1例に術後出血・心タンポナーデを認め再開胸・止血術を要した。1例にIEで保存的治療を行い軽快した。1例は術前から2度房室ブロックを認め、術後高度房室ブロックとなったためペースメーカー植え込みを施行した。

体外循環時間は $215 \pm 81.3$ 分、4例で大動脈遮断を行い遮断時間は $14.9 \pm 28.3$ 分であった。6例は心室細動 (ventricular fibrillation: Vf) 下に手術を行い、Vf時間は $37.1 \pm 76.7$ 分。7例に周術期の輸血を必要とし、輸血量は $631.7 \pm 509.1$  mlであった。

不整脈手術の内訳と術後経過をTable 2に示す。術前EPSを施行した12例の内9例に不整脈が誘発された。誘発例では術中冷却凝固法 (cryoablation) を行い、部位の内訳は右心房解剖学的峡部 (right atrial isthmus) が10例、right side Mazeが1例、右室壁が1例、右室流出路 (right ventricular outflow tract: RVOT) が3例であった。不整脈手術単独の場合不整脈再発が3例に見られており、うち2例 (症例3, 14) は発作性上室性頻拍 (paroxysmal supraventricular

tachycardia: PSVT)、心房頻拍 (atrial tachycardia: AT) 発生例で内服治療でコントロール可能であった。1例はPSVTによる失神発作が見られ、薬物コントロール不能にてradiofrequency ablationを追加施行し不整脈は消失している。不整脈関連イベント回避率は手術のみでは2年86.7%、5年65%。内服治療の併用を含めると2年目以降93.3%であった (Figure 4)。

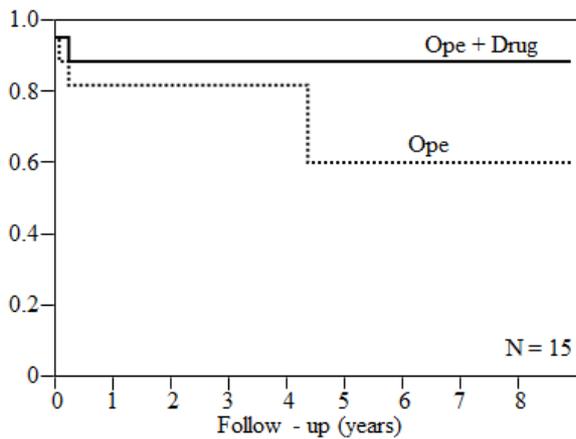
## 考察

TOF根治術の手術成績の向上に伴い、術後遠隔期合併症に対する再手術症例も増加傾向となっている。TOF術後遠隔期における問題点としてPR、右室流出路や肺動脈狭窄、心室中隔欠損 (VSD) 遺残短絡などによる右室容量負荷が挙げられる。PRによる慢性的な右室容量負荷が持続すると、RVEDVI・RVESVIが増大し右室収縮能が低下する。その結果PRは遠隔期右心不全や不整脈の出現を介して突然死など予後に大きな影響を及ぼすことになる<sup>(8)</sup>。さらに右室流出路パッチの機能不全、右室壁の線維化、

**Table 2** EPS Characteristics, mapping, and cryoablation data

Pt. No.	Stimulation study	CARTO map (localization of damaged myocardium)	Cryoablation	Arrhythmia related event
1	VT		RV free wall	No
2	AFL・VT	TA reentry, RVOT・RV Apex	RA isthmus	No
3	EPS (-)		(-)	PSVT (drug therapy)
4	NI		(-)	No
5	AFL・VT		RVOT and RA isthmus	No
6	AFL	TA reentry	RA isthmus	Syncope (PSVT, ablation)
7	NI	RV anterior wall - RVOT	RVOT and RA isthmus	No
8	AVNRT・VT	Peri PV - TV	RA isthmus and CS - TV	No
9	EPS (-)		(-)	No
10	EPS (-)		(-)	No
11	AFL・IART	TA reentry, RA lateral wall - IVC, Peri PV	RA isthmus, RA-IVC	No
12	NI	RV incision, TV - PV	RA isthmus and IVC incision	No
13	AFL	RV incision, TV - PV	RA isthmus	No
14	IART・Af	RVOT, TV - PV	RA Maze, RA isthmus	AT (drug therapy)
15	NSVT	RVOT - RV anterior wall - Apex	RVOT	No

Af = atrial fibrillation; AFL = atrial flutter; AVNRT = atrioventricular nodal reentrant tachycardia; CS = coronary sinus; IART = intraatrial reentrant tachycardia; NI = not inducible; NSVT = nonsustained ventricular tachycardia; PSVT = paroxysmal supraventricular tachycardia; PV = pulmonary valve; RA = right atrium, RV = right ventricle; RVOT = right ventricular outflow tract; TA = tricuspid annulus; TV = tricuspid valve



**Figure 4** Arrhythmia related event free ratios

Ope: pulmonary valve replacement and/or cryoablation

右室拡張能の低下, 左心機能低下なども右心機能の悪化に影響する因子として指摘されている<sup>(4,7,8)</sup>.

TOF術後PVRの右心不全軽減, 右心機能改善効果は諸家が認めるところであり<sup>(4,8,12)</sup>, 右心機能や運動耐用量が保たれた状態での早期PVRが望ましいと考える。しかし, PVRにおいて現在第1選択で使用されている生体弁は長期耐久性に問題が残し, 遠隔期再弁置換術の可能性がある。そのためPVRの至適手術時期については未だ議論の余地があり, 肺動脈弁位生体弁の耐久性, PVRの手術成績, PVRの心負荷軽減や不整脈抑制効果などの観点から検討する必要がある。

肺動脈弁に使用される人工弁として機械弁は血栓形成の可能性が高く, 遠隔成績は不良とされてきた<sup>(11)</sup>。近年, 多くの機械弁によるPVR成績の検討がなされており, 厳密なワーファリンによるINR管理のもとでは血栓形成は5~6%程度とも報告されている<sup>(10)</sup>。しかしながら, 機械弁では線維組織の内殖による弁機能不全も4~5%に見られ, ワーファリンによる出血性合併症と合わせて, 未だ生体弁に優位性があると考えられる。肺動脈弁位生体弁の耐用期間としては7~15年との報告<sup>(19)</sup>や, 弁関連イベント回避率が10年で100%, 15年で85.7%, 最長27年の耐用期間が報告されている<sup>(18)</sup>。我々の検討においても平均 $4.3 \pm 2.4$ 年(最長9年)の追跡期間において弁関連イベント発生率は0%であり, 肺動脈弁位生体弁は比較的長期間の安全性が期待できる可能性がある。

TOF術後PVRの成績に関しては, Cheungらは2009年までのTOF根治術後PVRの成績報告についてMeta-Analysisを行い, Early mortalityが2.1%, Late mortalityが0.5% (/patient-year), Redo-PVRが1.9% (/patient-year)と報告している<sup>(3)</sup>。我々の検討ではPVR術後院内死亡や観察期間内に

おける死亡例はなかった。PVRのみであれば心拍動下での手術が可能であり, 4例で大動脈遮断を要したが平均遮断時間は $14.9 \pm 28.3$ 分と短時間であった。再手術のため輸血量が多くなる傾向はあるものの, 再開胸・止血を要したのは1例のみであった。術後の重篤な合併症も見られず, より積極的な手術介入も可能と考える。

これまでの報告ではPVRの適応として運動耐用量の低下, 心不全症状の出現, 有症状もしくは持続性VTを伴う中等症以上のPRが提唱されている。それに加えTherrienら<sup>(17)</sup>はPVR前RVEDVI  $\geq 170$  ml/m<sup>2</sup>であった症例においてPVR後RVEDVIが減少しなかったと報告しており, RVEDVI  $\geq 160$  ml/m<sup>2</sup>をPVRに踏み切る目安とする文献が多くみられる。また, Geva<sup>(8)</sup>はさらにRVESVI, LVEDVIの増大, RVEFの低下などもPVRを考慮すべき因子として挙げている。QRS幅についても180 msecを超える症例で入院期間の延長, 心室性不整脈のリスクが増加するとの報告がある<sup>(14)</sup>。我々の検討ではRVEDVI  $\geq 170$  ml/m<sup>2</sup>の症例5例を含み, 術前のRVEDVIは平均165.4 ml/m<sup>2</sup>と高値であった。QRS幅についても5例が180 msecを超え平均176.4 msecであり, PRによる右室拡大が比較的進んだ症例が対象であったが, PVRで有意な改善が見られた。RVEFは術後低下したが, PVR前後でRVEDVIの減少に比してRVESVIの減少が軽度のためと考えられた。LVEFにやや低下傾向が認められ, 左室機能の点からはさらに早期の再手術が妥当か, 手術介入のタイミングに検証が必要と考えられた。

不整脈治療に関しては, TOF術後患者ではPVRによるVT減少効果が望めるが<sup>(8)</sup>, さらにEPSに基づくカテーテルアブレーション, 不整脈手術の有効性も報告されている<sup>(16,20)</sup>。当施設でも準緊急手術(IE症例)やPS主体の症例を除き, PVR症例に対して原則EPSを行うこととしている。今回の検討でも症状の有無にかかわらず, PR症例に対し術前EPSに基づいて術中cryoablationを併施することで良好な結果が得られた。特にCARTOマッピングにより, 6例でVTの要因となる右室傷害心筋部位の同定が可能であった。また, 心房内マッピングではAFLの三尖弁輪, 心房切開線を中心としたマクロリエントリーが確認され, cryoablationにて術後の不整脈発生が抑制された。術前不整脈イベントのない症例であっても, PVR前の術前EPSによって不整脈が誘発される症例に関しては, 積極的なカテーテルアブレーションもしくは術中cryoablationが望ましいと考える。

**Table 3** The reported outcomes of PVR in adults with PR after tetralogy repair (2008～2012)

Publication	Patients (n)	Age at ICR (years)	Age at PVR (years)	NYHA	RVEDVI (ml/m <sup>2</sup> )	QRS interval (msec)	Follow-up (years)	Death or mortality (%/patient - year)	
								Early	late
Chalard et al <sup>2</sup>	21	5.8 ± 6.2	30.1 ± 14.1	1.8 ± 0.7	220 ± 71	161 ± 24	20.4 ± 12.8 (m)		
Shiokawa et al <sup>15</sup>	19	5.6 ± 5.4	26.1 ± 13.6	2.4 ± 0.8		167.4 ± 28.1	7.5 ± 6.5	0	0
Scherptong et al <sup>14</sup>	90	5.8 ± 5.5	31.4 ± 10.3	2.4 ± 0.7		158 ± 29	5.5 ± 3.5	0	2 patients
Dos et al <sup>6</sup>	116	9 ± 6	36 ± 11	20% > II	192 ± 49	170 ± 24	Early postoperative outcomes	2.5	
Harrild et al <sup>9</sup>	98	4.9 ± 6.5	24.6 ± 13.0		194 ± 71	157.7 ± 29.6	2.8 ± 4.3	0	5.2
Meijboom et al <sup>13</sup>	77	4.2 ± 3.4	28			166 ± 30	6.4 ± 4.4	2.8	0.5

ICR = intracardiac repair; PVR = pulmonary valve replacement; RVEDVI = right ventricular end - diastolic volume index

Table 3にTOF根治術後PRに対するPVRの成績報告のうち2008年以降の主なものをまとめた。我々の検討した症例は諸家の報告と比較し比較的早い段階で心内修復が行われ、PVR施行年齢はより高齢であった。RVEDVIはほぼ同等であったがQRS幅はやや延長していた。右心拡大が比較的進んだ症例が対象であったが、術前の自覚症状は乏しくNYHAは全例class 1であった。

今回の検討では心不全症状の出現前、不整脈発生の少ない段階であっても、右心機能の低下、右室拡大の進行に対してPVRを施行し、良好な手術成績と右心拡大改善、不整脈抑制効果が得られた。また、RVEDVI ≥ 170 ml/m<sup>2</sup>、QRS幅 ≥ 180 msecといった右室拡大が進行したハイリスク症例であっても、右室縮小、QRS幅の短縮が見られており、手術介入の有効性が示唆された。

PRによる右心不全は進行していても無症状で経過し、右心機能や運動耐用能への悪影響が進行するといわれている<sup>(1)</sup>。心不全症状の出現以前の手術介入や<sup>(5)</sup>、より早期のPVRを推奨する報告も見られる<sup>(12)</sup>。RV拡大、右心機能低下や不整脈の出現、QRS継続時間の延長などを指標に非可逆的な心機能低下をきたす前に積極的にPVRを検討する必要がある。そのためにはTOF修復術後の長期にわたるfollow-upとUCGやCTなどの非侵襲的検査を定期的に行うことが重要と考える。

## 結語

ファロー四徴症術後遠隔期におけるPR、PSに対してPVRを施行し、右室容量の縮小、QRS間隔の短縮が得られた。

周術期死亡、再手術例なく、平均4年3ヵ月(最長9年)の観察期間においても弁関連合併症は見られなかった。不整脈手術を同時に施行し、術後不整脈の発生を十分に抑制しえた。病期の進行した症例に対してもPVRの効果は十分に示されたが、左室収縮能にやや低下傾向が認められ今回の検討症例より早期の再手術介入が妥当か、さらに検証が必要と考えられた。

## 文献

- 1) Bove EL, Byrum CJ, Thomas FD, et al: The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85: 691-6
- 2) Chalard A, Sanchez I, Gouton M, et al: Effect of pulmonary valve replacement on left ventricular function in patients with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2012; 110 (12): 1828-35
- 3) Cheung EW, Wong WH, Cheung YF: Meta-analysis of pulmonary valve replacement after operative repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2010; 106 (4): 552-7
- 4) Cheung MM, Konstantinov IE, Redington AN: Late complications of repair of tetralogy of Fallot and indications for pulmonary valve replacement. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 17 (2): 155-9
- 5) Davlouros PA, Karatza AA, Gatzoulis MA, et al: Timing and type of surgery for severe pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 2004; 97 Suppl 1: 91-101

- 6) Dos L, Dadashev A, Tanous D, et al: Pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of Fallot: determinants of early postoperative adverse outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 138 (3): 553-9
- 7) Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, et al: Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicenter study. *Lancet* 2000; 356 (9234): 975-981
- 8) Geva T: Indication and timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006: 11-22
- 9) Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, et al: Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation* 2009; 119 (3): 445-51
- 10) Hörer J, Vogt M, Stierle U, et al: A comparative study of mechanical and homograft prostheses in the pulmonary position. *Ann Thorac Surg* 2009; 88 (5): 1534-9
- 11) Ibawi MN, Lockhart CG, Idriss FS, et al: Experience with St. Jude Medical valve prosthesis in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 73-79
- 12) Lim C, Lee JY, Kim WH, et al: Early replacement of pulmonary valve after repair of tetralogy: is it really beneficial? *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25 (5): 728-34
- 13) Meijboom FJ, Roos-Hesselink JW, McGhie JS, et al: Consequences of a selective approach toward pulmonary valve replacement in adult patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 135 (1): 50-5
- 14) Scherptong RW, Hazekamp MG, Mulder BJ, et al: Follow-up after pulmonary valve replacement in adults with tetralogy of Fallot: association between QRS duration and outcome. *J Am Coll Cardiol* 2010; 56 (18): 1486-92
- 15) Shiokawa Y, Sonoda H, Tanoue Y, et al: Pulmonary valve replacement long after repair of tetralogy of Fallot. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 60 (6): 341-4
- 16) Therrien J, Siu SC, Harris L, et al: Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001; 103 (20): 2489-94
- 17) Therrien J, Provost Y, Merchant N, et al: Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol* 2005; 95: 779-782
- 18) Tokunaga S, Masuda M, Shiose A, et al: Isolated pulmonary valve replacement: analysis of 27 years of experience. *J Artif Organs* 2008; 11 (3): 130-3
- 19) Vongpatanasin W, Hillis LD, Lange RA: Prosthetic heart valves. *N Engl J Med* 1996; 335: 407-417
- 20) Zeppendorf K, Schalij MJ, Bartelings MM, et al: Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation* 2007; 116: 2241-2252

## The mid-term effects of pulmonary valve replacement on right ventricular function in adult patients with tetralogy of Fallot

Nobuyuki Hirose, Kozo Matsuo, Masashi Kabasawa, Masanao Oba,  
Hideomi Hasegawa, Masao Hirano, Soichi Asano, Hiroyuki Kito,  
Naoki Hayashida, Hirokazu Murayama, Shigeru Tateno, Yasutaka Kawasoe  
Department of Cardiovascular Surgery, Chiba Cardiovascular Center

**Background:** Long-term pulmonary valve regurgitation (PR) after complete repair of tetralogy of Fallot (TOF), leads to right ventricular (RV) dysfunction and increases ventricular tachycardia. The purpose of this study was to evaluate the mid-term outcome of pulmonary valve replacement (PVR) using bioprosthetic valves in adult patients with PR, after tetralogy repair.

**Method:** 15 patients with corrected TOF, who underwent PVR in our hospital between April 2009 and June 2011, were retrospectively examined. The mean follow up time after PVR was  $4.3 \pm 2.4$  years. All were in NYHA functional class 1.

**Results:** There was neither hospital nor late death. After PVR, a significant reduction in RV end-diastolic volume was observed ( $165.4 \pm 51.4$  ml/m<sup>2</sup> before, and  $105.9 \pm 22.4$  ml/m<sup>2</sup> after, PVR  $P < 0.05$ ). RV end-systolic volume significantly improved from  $91.3 \pm 42.6$  ml/m<sup>2</sup> before, to  $62.7 \pm 18.8$  ml/m<sup>2</sup> after, PVR ( $P < 0.05$ ). QRS duration was significantly reduced from  $176.4 \pm 29.6$  msec preoperatively, to  $164.9 \pm 25.3$  msec postoperatively ( $P < 0.05$ ). Arrhythmia related event free ratios, 2 and 5 years after PVR and cryoablation, were 86.7 % and 65 % respectively.

**Conclusion:** PVR in adults with PR after tetralogy repair has a low mortality risk and effectively reduces RV load. PVR before appearance of symptoms of heart failure should be performed in patients with evidence of progressive RV dysfunction and dilatation.

## Lung function and exercise capacity in adult patients late after the Fontan operation

Kei Inai, Eriko Shimada, Tokuko Shinohara, Toshio Nakanishi

Department of Pediatric Cardiology, Heart Institute of Japan,  
Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan.

### Abstract

**Objects:** We sought to investigate the clinical impact of the lung function at rest and during exercise and to elucidate its relation to exercise capacity in adult patients late after the Fontan operation.

**Methods:** We retrospectively reviewed 46 adult patients late after the Fontan operation. After lung function was evaluated with a spirometer, all patients underwent cardiac catheterization and cardiopulmonary exercise testing. We investigated whether age, age at operation, period after operation and number of palliative operations could have an impact as contributing factors for lung function or not, and elucidate the correlation between the clinical factors, including hemodynamics data on catheterization and parameters of lung function.

**Results:** Exercise disclosed restrictive pattern of lung function with low ventilatory efficiency in the adult Fontan patients. %Peak oxygen uptake had a positive correlation with % vital capacity, peak tidal volume, peak minute ventilation, increase in tidal volume during exercise and ventilation to carbondioxide production slope. In the multivariate analysis, %Vital capacity and ventilation to carbondioxide production slope were independent determinants of %Peak oxygen uptake. % Peak oxygen uptake also showed a negative correlation with patient age and age at operation, but not with number of years after Fontan operation. Peak tidal volume, peak minute ventilation and increase of tidal volume during exercise had negative correlation with age and age at Fontan operation. Patients who underwent palliative operations more than 3 times had diminished values of %peak oxygen uptake and % vital capacity.

**Conclusion:** In the adult patients late after the Fontan operation, despite restrictive pattern of lung function were not detected at rest, exercise disclosed the low ventilatory efficiency and the restrictive pattern of lung function. Early and minimum surgical procedure may have a beneficial effect in terms of their exercise capacity in the late after period.

**Key words :** Fontan operation, Lung function, Exercise, Adult congenital heart disease

The number of adult patients late after the Fontan type operation, which is functional repair for congenital complex cyanotic heart disease with single ventricle circulation is steadily increasing.<sup>1)</sup> It is well known that cardiac output is low with a high systemic venous pressure, and pulmonary blood flow derived largely from the transpulmonary pressure gradient and by atrial contraction if the right atrium is included in the Fontan circulation. There are several late complications, such as exercise intolerance, arrhythmia, ventricular dysfunction, autonomic

disturbance and others. These complications significantly influence the long term outcome. Therefore, the health outcome of the adult patients late after the Fontan operation has been increasingly important. Exercise capacity in patients after Fontan operation is low compared with normal subjects. However, the parameters of central hemodynamics do not correlate closely with their exercise capacity.<sup>2)</sup> Recently, several reports have described restrictive impairment of lung function after Fontan operation.<sup>3,4,5,6)</sup> However, there are not many reports regarding to

the lung function in the late after period and it is not fully elucidated contribution of lung function to the exercise physiology in the Fontan circulation. Thus, the aim of the present study was to elucidate the relation between exercise performance and lung function and factors contributing to the impairment of lung function in adult patients late after Fontan operation.

## Subjects and Methods

We retrospectively reviewed 46 adult patients late after the Fontan operation (more than 20 years of age and more than 15 years after the Fontan operation), who underwent exercise and lung function tests and cardiac catheterization in our institute from April 1999 to September 2005. Written informed consent was obtained from each patients after a detailed description of each procedure.

The baseline characteristics of the subjects are shown in Table 1. Mean age of patients is 27 years old (range: 21-40) and follow-up period is 17 years in average. To evaluate the clinical impact of lung

function on the Fontan circulation, we excluded the patients who have an episode of arrhythmia, cyanosis less than 90% of aortic oxygen saturation due to right-left shunt via fenestrations. Ventricular morphology was determined by both of 2-dimensional echocardiography and cineangiography. 28 patients have a right ventricle and 18 patients left ventricle as main systemic ventricle.

In this study, we investigated, in adult patients late after Fontan operation, whether age, age at operation, period after operation and number of palliative operations could have impact as contributing factors for lung function, and elucidated the correlation among ventilatory parameters both at rest and during exercise, hemodynamic variables and exercise capacity.

**Lung function at rest:** By spirometry (FUDAC-50, Fukuda Densi, Tokyo), all patients underwent a lung function test with measurements of %vital capacity (%VC) and %forced expiratory volume in 1s (%FEV<sub>1,0</sub>), which was expressed as a sex-matched percent of the normal value predicted

**Table 1** Baseline characteristics

Characteristics	Fontan patients (n=46)
Age at test, years (range)	26.6±/6.9(20-37)
Gender, female/male	21/25
Weight, Kg (range)	50.5±/8.3(36-61)
Height, cm(range)	162±/5(140-171)
Age at surgery, years (range)	6.5±/6.6(2-12)
Years since surgery (range)	17.2±/4.3(10-21)
Number of surgery (range)	1.4±/1.0(0-3)
<b>Exercise capacity</b>	
Peak oxygen uptake (%) , ml/min/kg	21.8±/5.3(73±/15)
Ventilatory anaerobic threshold (%) , ml/min/kg	18.6±/4.5(85±/9)
<b>Cardiac catheterization</b>	
Central venous pressure, mmHg (range)	12±/3(7-17)
Pulmonary arterial wedge pressure, mmHg (range)	8±/2(4-12)
Systemic ventricle ejection fraction % (range)	55±/6(45-68)
Cardiac index (range)	2.5±/0.6(1.8-3.6)

Data are given as mean±standard deviation (maximum-minimum)  
(%): % of normal value

from height.<sup>7</sup> Restrictive pattern of lung function was defined as  $80\% > \%VC$  and  $80\% < \%FEV_{1.0}$ .

**Cardiopulmonary exercise test:** At least more than 1 hour later, to evaluate exercise capacity and lung function during exercise, the patients underwent a cardiopulmonary exercise test by upright bicycle ergometer to evaluate exercise capacity and lung function during exercise. As we previously described<sup>2)</sup>, the exercise protocol was the symptom-limited ramp method. Simultaneously, expired gas measurements were obtained using an AE-300T(CHEST, Kyoto, Japan).

We analyzed peak oxygen uptake ( $VO_2$ ) and the ventilatory anaerobic threshold (VAT) as indicators of exercise capacity. The value of peak  $VO_2$  was standardized by normal value predicted sex and age in the Japanese population.<sup>8)</sup> We also investigated peak respiratory rate, peak minute ventilation (VE) and peak tidal volume (VT) during exercise as indicators of lung function during exercise. Furthermore, the response of tidal volume to exercise was evaluated by peak VT-rest VT, and respiratory reserve by peak VE / maximum ventilatory volume (MVV) and peak VT / peak inspiratory capacity (IC), respectively. In addition, we calculated the ventilation to carbondioxide production slope (VE/ $VCO_2$  slope) in a manner previously described.<sup>9)</sup> Each parameters were also standardized by normal value predicted sex and age in our institute.

Wasserman et al demonstrated that peak VE / MVV in normal controls were ranging from 50-80% and VT does not usually exceed approximately 70% of the IC during exercise, but it approaches a value close to 100% in patients with restrictive lung disease, suggesting that the IC may limit the increase in VT.<sup>10)</sup>

**Cardiac catheterization:** All patients underwent cardiac catheterization to assess the central hemodynamic status within 3 months of exercise and lung function testing. In the catheterization, oxygen consumption was directly measured and cardiac index was calculated by Fick principle as well as vascular and ventricular pressure measurements.

**Statistical analysis:** All analyses were performed using the statistical software package, Statview version4.0 (SAS Institute, Cary, North Carolina).

Data were standardized by normal value and expressed as mean  $\pm$  standard deviation. Parameters measured were analyzed by an unpaired or paired Student t test where appropriate. The relationship between expired gas measurements and number of palliative operations were analyzed using the Kruskal Wallis method. When differences were found among groups, the Turkey-Kramer procedure was used as a post-hoc test to determine which groups differed. For correlation analysis, univariate Pearson's correlation coefficients were calculated. Multiple regression analyses were used to define the independent predictors of peak  $VO_2$  among the univariate predictors. All p values were two-tailed and a value of  $p < 0.05$  was considered to be significant.

## Results

Table2 presents the parameters of exercise capacity and lung function. Low %VC and normal % $FEV_{1.0}$ , restrictive pattern of lung function, were detected in 17 patients. (36%) Regarding to respiratory reserve during exercise, it appeared to be restrictive impairment in 19 patients (42%) on VE / MVV and 25 patients (53%) on VT / IC. The relationship between exercise capacity and lung function at rest is shown in Table3. Using univariate analysis, % predicted normal value of peak  $VO_2$  (%peak  $VO_2$ ) had a positive correlation with %VC, %peak VT, %peak VE and %peak VT-rest VT. In turn, %peak  $VO_2$  had a significant inverse correlation with the %VE/ $VCO_2$  slope. In the multivariate analysis, %peak  $VO_2$  showed a significant correlation with %VC and the %VE/ $VCO_2$  slope (Table4). As shown in Table5, %peak $VO_2$  had a negative correlation with patient age and age at operation, but not with years after Fontan operation. Similarly, %VC showed a negative correlation with patient age and age at Fontan operation, whereas years after operation had no effect on %VC.

Univariate analysis between central hemodynamics variables and lung function was shown in Table6. No correlation was detected among all variables.

The effect of systemic ventricle morphology was shown in Table7. There were no difference between right and left ventricular morphology.

**Table2** Respiratory variables at rest and during exercise

Variables	Fontan patients (n=46)
%Vital capacity	83+/-13
% Forced expiratory volume in 1s	98+/-11
Respiratory rate at rest ,/min (%)	21+/-6(131+/-28)
Peak respiratory rate,/min (%)	34+/-7(101+/-22)
Tidal volume at rest ,L (%)	0.50+/-0.06(77+/-9)
Peak tidal volume ,L (%)	1.24+/-0.30(76+/-14)
Peak tidal volume-rest tidal volume, L (%)	0.74+/-0.30(71+/-18)
Minute ventilation at rest,L/min (%)	11.0+/-2.7(96+/-17)
Peak minute ventilation ,L/min (%)	42.9+/-10.9(75+/-19)
Ventilation to carbon dioxide production slope (%)	33.7+/-6.6(129+/-22)
Peak minute ventilation / maximum ventilatory volume (%)	0.64+/-0.11(120+/-19)
Peak tidal volume/ inspiratory capacity (%)	0.74+/-0.13(113+/-12)

(%): % of normal value

**Table3** Univariate analysis of %PeakVO2 and ventilatory variables

Variables	r	p-value
% Vital capacity	0.66	<b>&lt;0.01</b>
% Forced expiratory volume in 1s	0.21	0.24
% Peak respiratory rate	0.25	0.139
% Peak tidal volume	0.39	<b>0.032</b>
% Peak tidal volume -rest tidal volume	0.46	<b>0.011</b>
% Peak minute ventilation	0.54	<b>&lt;0.01</b>
% Ventilation to carbon dioxide production slope	-0.57	<b>&lt;0.01</b>
% Peak minute ventilation / maximum ventilatory volume	0.21	0.22
% Peak tidal volume / inspiratory capacity	0.30	0.11

**Table4** Multivariate analysis of %Peak VO2 and ventilatory variables.

Variables	$\beta$ (95%C.I)	p-value
% Vital capacity	0.29(0.14-0.48)	<b>0.012</b>
% Ventilation to carbon dioxide production slope	-0.34(-0.49- -0.18)	<b>0.009</b>
	-	r=0.71, p<0.001

**Table5** Univariate analysis of ventilatory variables and clinical factors

Variables	r	p-value
% Peak oxygen uptake		
Age	0.39	<b>0.019</b>
age at surgery	0.38	<b>0.024</b>
years after surgery	0.18	0.46
% Vital capacity		
Age	0.45	<b>&lt;0.01</b>
age at surgery	0.38	<b>0.025</b>
years after surgery	0.13	0.41
% Peak tidal volume		
Age	0.47	<b>&lt;0.01</b>
age at surgery	0.43	<b>0.017</b>
years after surgery	0.18	0.34
% Peak minute ventilation		
Age	0.41	<b>0.012</b>
age at surgery	0.34	<b>0.045</b>
years after surgery	0.14	0.43
% Ventilation to carbon dioxide production slope		
Age	0.42	<b>&lt;0.01</b>
Age at surgery	0.38	<b>0.033</b>
Years after surgery	0.21	0.11

**Table6** Univariate analysis of ventilatory and central hemodynamic variables.

variables	r	p-value
% Peak oxygen uptake		
Central venous pressure	0.02	0.926
Pulmonary arterial wedge pressure	0.15	0.369
Systemic ventricle ejection fraction	0.02	0.921
Cardiac index.	0.21	0.180
% Vital capacity		
Central venous pressure	-0.66	0.519
Pulmonary arterial wedge pressure	-0.05	0.576
Systemic ventricle ejection fraction	0.11	0.685
Cardiac index	0.45	0.911
% Ventilation to carbon dioxide production slope		
Central venous pressure	0.14	0.793
Pulmonary arterial wedge pressure	0.64	0.253
Systemic ventricle ejection fraction	0.02	0.894
Cardiac index	0.37	0.858

**Table7** Respiratory variables and ventricular morphology

Variables	Left ventricle (n=18)	Right ventricle (n=28)	p-value
% Vital capacity	85+/-12	82+/-14	n.s.
% Forced expiratory volume in 1s	98+/-10	101+/-13	n.s.
% Peak respiratory rate	101+/-19	102+/-22	n.s.
% Peak tidal volume	76+/-8	78+/-10	n.s.
% Peak tidal volume /rest tidal volume	72+/-20	72+/-18	n.s.
% Peak minute ventilation	77+/-18	75+/-21	n.s.
% Ventilation to carbondioxide production slope	134+/-19	138+/-24	n.s.
% Peak minute ventilation / maximum ventilatory volume	121+/-18	119+/-16	n.s.
% Peak tidal volume / inspiratory capacity	112+/-14	113+/-17	n.s.

Both of absolute value and % of normal predicted value, Peak VT, peak VE and increase in VT during exercise (peak VT-rest VT) showed a negative correlation with patient age and age at Fontan operation. The potential effect of the number of palliative operations is shown in Fig.1. Patients who underwent palliative operations more than 3 times had diminished values of %peakVO<sub>2</sub> and %VC. As shown in Fig.2, peak VT / IC had no significant correlation with % peakVO<sub>2</sub>. Twenty-four patients (53%) had a VT exceeding 70% of the IC at peak exercise.(area I and II of Fig.2) Out of these patients, 12 patients (27%) had a low peakVO<sub>2</sub> which was less than the mean value of all patients (area I of Fig.2), which the restrictive impairment during exercise might have negative impact on the exercise capacity.

## Discussion

Increasing number of adult patients late after the Fontan operation has been important clinical issue in the last decade. In the adult congenital heart disease unit of our hospital, also, a large part of them have been reaching in their 20s and 30s. We need to give the whole issue a second thought in terms of their late outcome. Consistence with former study<sup>3,4,5,6)</sup>, we described that restrictive pattern of lung function, which deteriorated with age, both in the rest and during exercise in the patients late after the Fontan operation. In the present study, we highlighted

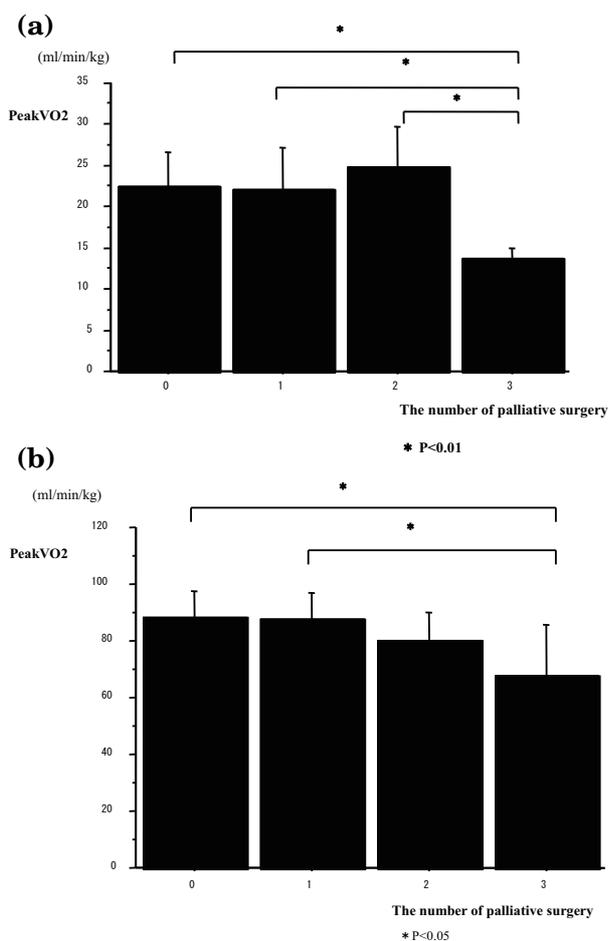
the findings as follows: 1) Although one thirds of the patients revealed restrictive pattern of lung function at rest, closely observing parameters of lung function during exercise, more than half of adult patients have restrictive impairment during exercise. 2) %VC and VE/VCO<sub>2</sub> slope were independent determinants for exercise capacity in these patients. 3) Patients who underwent palliative operations more than 3 times had diminished values of %peakVO<sub>2</sub> and %VC. 4) Intervention for lung function, such as respiratory rehabilitation, may has a beneficial effect some part of the patients, who has high VC/IT and low peak VO<sub>2</sub> (area I of Fig.2).

### Lung function at rest

In this study, 36% of the Fontan patients demonstrated the restrictive pattern of lung function at rest. This impairment became worse with the aging of patients and was related with age at operation. Consistence with previous report, the number of surgical procedure has inversely correlated with vital capacity and peak oxygen uptake. According to these results, it is possible that an early and minimum surgical procedures improve both of their lung function and exercise capacity in the late after period.

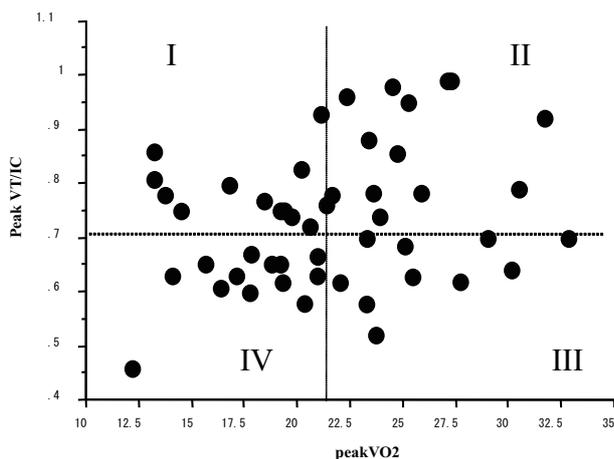
### Lung function and central hemodynamics

In this study, we do not find any clinical impact of central hemodynamics obtained by cardiac catheterization, including systemic ventricle morphology, on the lung function. As we previously



**Fig.1**

The potential effect of the number of palliative operations is shown in this table. Patients who underwent palliative operations more than 3 times had diminished values of both % peak oxygen uptake (a) and % vital capacity (b).



**Fig.2**

Peak tidal volume / inspiratory capacity had no correlation with peak oxygen uptake. However, it can be considered that lung function might limit exercise capacity in patients with a lower value of peak oxygen uptake and a higher value of tidal volume / inspiratory capacity (within area I). Patients whose tidal volume / inspiratory capacity was more than 0.7 were considered as having severely low respiratory reserve at peak exercise.

described, in the Fontan patients, central hemodynamics have less impact on exercise capacity. Because various factors could contribute to these status, the cause of exercise intolerance and the abnormal ventilatory response during exercise in Fontan patients has not been fully elucidated. This led us to attention to the peripheral factors, such as vascular function and muscle hemodynamics. Main concern in the future direction may, even in lung function study, shift to the peripheral factors, which we did not investigated in this study: chemoreceptor function and skeletal muscle afferents, such as metabo- and mechanoreceptor, may have an important effect on the ventilatory response (14,15,16). It is reported that both patients with cyanotic heart disease and after Fontan patients have impaired chemoreceptor function, which induced excessive ventilation during exercise (14,16). It is possible that duration and magnitude of hypoxia before Fontan operation affected the chemoreceptor function, and blunted reflex remained even after elimination of cyanosis by Fontan operation.

**Lung function and exercise capacity**

We demonstrated that exercise capacity in the Fontan patients decreased with age as in %VC. Fredriksen et al (4) observed no decline in aerobic capacity with age, whereas, they did not mention any change in lung function with age. The reason of this difference is uncertain. However, because of the main concern of the present study, the mean duration of follow-up was quite longer in our study. Most of the patients in our study are in 20s and 30s in age. This may emerged significant decrease exercise capacity with age.

Wasserman stated that the patients who finished exercise mainly due to respiratory limitation demonstrated more than 70% of VT / IC at peak exercise. According to this finding, it is thought that, in Fontan patients, lung function may have limited the exercise capacity in the patients with a lower value of peakVO<sub>2</sub> and higher value of VT / IC (12 patients, 27%), who had a low respiratory reserve at peak exercise. In turn, lung function might not have such an impact on exercise capacity in other patients (73%)

The relationship between ventilatory variables

and exercise capacity, which we described in this study, was indeed detected in other type of patients such as Tetralogy of Fallot and some cyanotic heart disease.<sup>5,17)</sup> It is uncertain that these relationship can characterize the Fontan physiology. Ohuchi et al demonstrated increase in dead space ventilation in Fontan patients, which is considered due to an increase in the high ventilation-perfusion space in the lung during exercise.<sup>6,17)</sup> This data also indicates another possibility for low ventilatory efficiency in Fontan patients. They considered that lung compliance may be relatively high in these patients because of decreased pulmonary flow.<sup>17)</sup> However, less is known about the lung compliance during exercise in Fontan patients. The patients with congenital cyanotic heart disease often have small size and high resistance pulmonary vessels, so-called poor pulmonary arteries.<sup>18)</sup> Recent study have been documented, in the Fontan circulation, it is characterized low cardiac reserve function and afterload-contractility mismatch.<sup>19,20)</sup> In addition, it has been reported that diastolic dysfunction is presented in Fontan patients.<sup>21,22)</sup> According to these issues, it is possible that Fontan circulation, even in normal ejection fraction in the systemic ventricle, is susceptible to elevation of pulmonary capillary wedge pressure and easily lead to pulmonary congestion during exercise. Small vital capacity and low ventilatory efficiency might influenced to cardiac output during exercise especially in Fontan physiology. To clarify these problems, further investigations, i.e. exercise catheterization, are warranted.

## Conclusions

In the adult patients late after the Fontan operation, exercise disclosed the low ventilatory efficiency and the restrictive pattern of lung function. These impairment have been deteriorating with age as well as exercise capacity decreased. The patients with an early surgical procedure obtained higher values of peak $\dot{V}O_2$ , peak tidal volume during exercise and lower value of  $VE/VCO_2$  slope. Early and minimum surgical procedure may have a beneficial effect in terms of late outcome. To provide sufficient information for adult patients late after the Fontan operation, further investigations to elucidate the relationship

between Fontan physiology and lung function, and to determine the prognostic predictive value of the parameters of lung function are warranted.

## Acknowledgements

We are grateful for the technical expertise of the staff at the lung function laboratory of our institute for spirometry measurements, especially Mitsue Uchiumi and Toshiko Nakayama and to Barbara Levene for language editing.

## Reference

- 1) Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26:240-248
- 2) Minamisawa S, Nakazawa M, Momma K, Imai Y, Satomi G. Effects of aerobic training on exercise performance in patients after the Fontan operation. *Am J Cardiol* 2001;88:695-698
- 3) Troutman WB, Barstow TJ, Galindo AJ, Cooper DM. Abnormal dynamic cardiorespiratory responses to exercise in pediatric patients after Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:668-673
- 4) Fredriksen PM, Therrien J, Veldtman G, Warsi MA, Liu S, Williams W, Granton J, Webb G. Lung function and aerobic capacity in adult patients following modified Fontan procedure. *Heart* 2001;85:295-299
- 5) Ohuchi H, Katou Y, Arakaki Y, Kamiya T. Alveolar-arterial gas tension differences during progressive exercise in patients after the Fontan operation. *Jpn Circ J* 1997;61:402-412
- 6) Ohuchi H, Ohashi H, Takasugi H, Yamada O, Yagihara T and Echigo S. Restrictive ventilatory impairment and arterial oxygenation characterize rest and exercise ventilation in patients after Fontan operation. *Pediatr Cardiol* 2004;25:513-521
- 7) American Thoracic Society. Lung function testing: selection of reference values and interpretive strategies. *Am Rev Respir Dis* 1991;99:408-415
- 8) Murayama M. Standard levels of respiratory circulation parameters during exercise. *Jpn Circ J* 1992;56 (Suppl5): 1514-23
- 9) Witte KK, Thackray SD, Nikitin NP, Cleland JG, Clark AL. Pattern of ventilation during exercise in chronic heart failure. *Heart*. 2003;89:610-4
- 10) Wasserman K, Whipp BJ. Exercise physiology in health and disease (State of the art). *Am Rev Respir Dis* 1975; 112:219-249
- 11) Massie BM, Simonini A, Sahgal P, Wells L, Dudley GA. Relation of systemic and local muscle exercise capacity to skeletal muscle characteristics in men with congestive heart failure. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:140-145
- 12) Cicoira M, Zanolla L, Franceschini L, Rossi A, Golia G, Zamboni M, Tosoni P, Zardini P. Skeletal muscle mass independently predicts peak oxygen consumption and ventilatory response during exercise in noncachectic patients with chronic heart failure. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:2080-2085
- 13) Mancini DM, Henson D, Manca JL, Donchez L, Levine S. Benefit of selective respiratory muscle training on exercise capacity in patients with chronic congestive

- heart failure. *Circulation*. 1995;91:320-5
- 14) Chua TP, Iserin L, Sommerville J, Coats AJ. Effects of chronic hypoxemia on chemosensitivity in patients with univentricular heart. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1827-1834
  - 15) Piepoli M, Clerk AL, Volterrani M, Adamopoulos S, Sleight P, Coats AJS. Contribution of muscle afferents to the hemodynamic, autonomic, and ventilatory responses to exercise in patients with chronic heart failure. *Circulation*. 1995;93:940-952
  - 16) Ohuchi H., Wakisaka Y., Watanabe K., Kishiki K., Yamada O. and Echigo S. Impact of central hypercapnic chemosensitivity on enhanced ventilation in patients after the Fontan operation. *Int J Cardiol* 2007; 121: 36-43
  - 17) Ohuchi H, Arakaki Y, Hiraumi Y, Tasato H, Kamiya T. Cardiorespiratory response during exercise in patients with cyanotic congenital heart disease with and without a Fontan operation and in patients with congestive heart failure. *Int J Cardiol* 1998;66:241-245
  - 18) Nakazawa M, Park I, Yamada M, Nakanishi T, Momma K, Hoshino S, Takanashi Y, Imai Y. A congenitally "poor" pulmonary artery is a major reason for exclusion from Fontan operation. *Heart and Vessels* 1996;11:197-202
  - 19) Szabo G, Buhmann V, Graf A, Melnitschuk S, Bahrle S, Vahl CF, Hagl S. Ventricular energetics after the Fontan operation: Contractility-afterload mismatch. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;125:1061-9
  - 20) Senzaki H, Matsutani S, Kobayashi J, Kobayashi T, Sasaki N, Asano H, Kyo S, Yokote Y, Ishizawa A. Ventricular afterload and ventricular work in Fontan circulation. *Circulation* 2002;105:2885-92
  - 21) Cheung YF, Penny DJ, Redington AN. Serial assessment of left ventricular diastolic function after Fontan procedure. *Heart*. 2000;83:420-4
  - 22) Milanesi O, Stellin G, Colan SD, Facchin P, Crepaz R, Biffanti R, Zaccello F. Systolic and diastolic performance late after the Fontan procedure for a single ventricle and comparison of those undergoing operation at <12 months of age and >12 months of age. *Am J Cardiol*. 2002;89:276-80
-

## 【症例報告】

## 高度三尖弁閉鎖不全を伴う三尖弁前尖cleftを合併した ファロー四徴症術後の一症例

森本 康子<sup>1)</sup>, 白井 丈晶<sup>1)</sup>, 水野 篤<sup>1)</sup>, 新沼 廣幸<sup>1)</sup>,  
川副 浩平<sup>2)</sup>, 坂本 喜三郎<sup>3)</sup>, 丹羽 公一郎<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>聖路加国際病院 循環器内科, <sup>2)</sup>聖路加国際病院 心臓血管外科,  
<sup>3)</sup>静岡県立こども病院 心臓血管外科

### 要 旨

ファロー四徴症修復術後に高度三尖弁閉鎖不全を伴う三尖弁前尖cleftを合併した一症例を経験した。ファロー四徴症の再手術の際に重要な所見と考えられたので報告する。症例は33歳男性。3歳9か月時に心内修復術施行。3歳11か月時に遺残心室中隔欠損パッチ閉鎖術施行。この時に三尖弁の異常所見の指摘はなかった。32歳時、労作時の動悸にて当院初診。右室右房の拡大、高度三尖弁閉鎖不全と心房頻拍を認め、カテーテルアブレーションおよび三尖弁形成術施行。術中3次元経食道心エコー図にて前尖-中隔尖間からの逆流と共に、前尖にcleftを認め、cleftから高度逆流を確認した。前尖cleftの閉鎖および弁輪縫縮術施行。術後、三尖弁閉鎖不全は消失し経過良好である。三尖弁cleftの報告は少なく、ファロー四徴症との合併報告は認めなかった。多くは前尖のcleftで、高度な閉鎖不全を合併していることが多い。経胸壁2次元心エコー図のみでは三尖弁の形態評価は容易ではないことが多いが、三尖弁cleftに対する弁形成術は有効な治療方法であり、ファロー四徴症修復術後に伴う高度三尖弁閉鎖不全の原因の一つとして念頭に置き、確定診断には経食道3次元心エコー図の併用が有用であると考えられる。

キーワード：tetralogy of Fallot, tricuspid cleft, tricuspid regurgitation, congenital heart disease

### はじめに

高度三尖弁閉鎖不全 (severe tricuspid regurgitation : severe TR) を合併する先天性心疾患としてEbstein病や三尖弁異形成、房室中隔欠損があるが、三尖弁cleftの報告は少ない。ファロー四徴症 (tetralogy of Fallot : TOF) にsevere TRを伴う三尖弁前尖cleftを合併し、三尖弁形成術により良好に修復された一症例を経験したので報告する。

### 症例

症例：33歳男性。

診断：TOF心内修復術後、右側大動脈弓

既往歴：特記すべきものなし。

家族歴：先天性心疾患なし。

現病歴：3歳9か月時にTOF心内修復術施行 (漏斗部筋切除、流出路パッチ形成術、心室中隔欠損 (ventricular septal defect : VSD) 閉鎖術)。3歳11か月時に遺残VSDパッチ閉鎖術施行。この時に、三尖弁形態異常や閉鎖不全の指摘はなかった。術後経過順調で18歳まで通院。32歳時、労作時の動悸にて当院初診。心房頻拍にてカテーテルアブレーション施行。この時に右室右房の拡大、severe TRを認め精査加療となった。

現症：身長178cm、体重74kg。心拍数66整、右上肢血圧110/62。胸部聴診にて胸骨左縁第3～4肋間にLevine3/6の汎収縮期雑音を認めた。

### 検査所見

血液検査：Hb 13.5g/dl、肝腎機能電解質に異常所見なし。NT-pro BNP 53.2pg/ml。

胸部X線写真：右側大動脈弓、CTR 48%、右房の突出を認めた。

心電図：正常洞調律、QRS軸181°、QRS時間174msec、完全右脚ブロックを認めた。

経胸壁2次元心エコー図 (Fig.1)：左室拡張末期径51.7mm、左室駆出率55%。右室右房の拡大を認める。三尖弁輪は拡大し、severe TRを認めた。前尖と中隔尖との間からの逆流を確認したが、明瞭な画像を描出できず詳細な弁の形態評価は困難だった。肺動脈弁閉鎖不全は軽度で遺残VSD短絡は無かった。心臓MRI (Table 1)：右室拡張末期容積168ml/m<sup>2</sup>と拡大を認めた。

心臓カテーテル検査 (Table 2)。

経過：severe TRに起因すると推察される右房右室の拡大、心房頻拍の既往あり、三尖弁形成術の適応があると判断した。経胸壁心エコー図では明瞭な画像の描出が困難であり、また、2次元心エコー図で

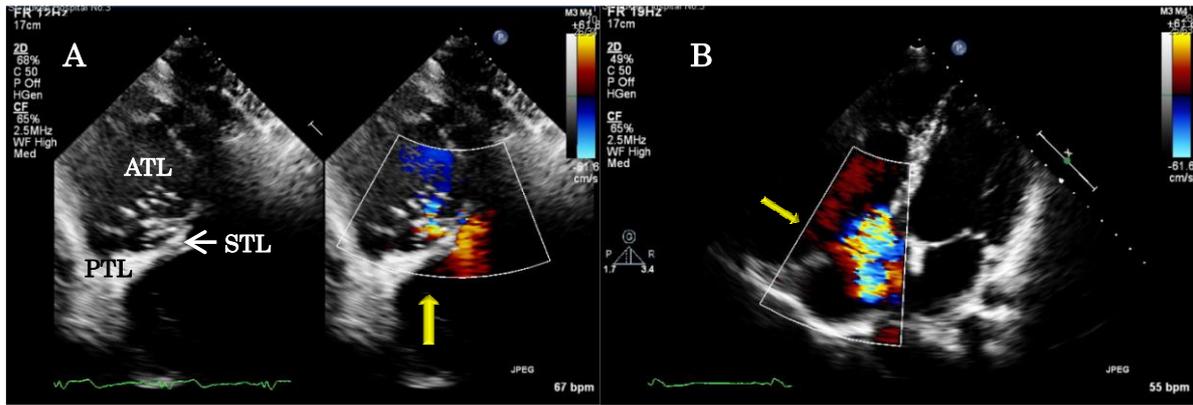


Fig.1

Two dimensional transthoracic echocardiography showed severe tricuspid regurgitation between the anterior tricuspid leaflet and the septal tricuspid leaflet (arrow).  
 (A) short axis view in the right decubitus position . (B) four chamber view in the left decubitus position.  
 ATL= anterior tricuspid leaflet; PTL=posterior tricuspid leaflet; STL= septal tricuspid leaflet.

Table 1 Cardiac magnetic resonance imaging

	LV	RV
EDV(ml)	210	323
EDVI(ml/m <sup>2</sup> )	109	168
ESV(ml)	131	209
ESVI(ml/m <sup>2</sup> )	68.2	109
Ejection fraction (%)	38	35
CI(L/min m <sup>2</sup> )	2.1	
Pulmonary regurgitation fraction (%)	9.5	

LV=left ventricle; RV=right ventricle;  
 EDV=end diastolic volume;  
 EDVI=end diastolic volume index;  
 ESV=end systolic volume;  
 ESVI=end systolic volume index; CI=cardiac index.

Table 2 Cardiac catheterization

	Pressure(mmHg)	Calculations
SVC	(12)	<b>O<sub>2</sub> consumption</b> <b>115 ml/min m<sup>2</sup></b> <b>Qp=Qs=2.8 L/min m<sup>2</sup></b> <b>PVR 2.2 units m<sup>2</sup>.</b>
IVC	(11)	
RA	a11v13(11)	
RV in	31e12	
MPA	25/13(18)	
LPA	28/13(19)	
RPA	24/12(17)	
LV	118e12	
AAo	113/73(91)	

SVC=superior vena cava; IVC=inferior vena cava;  
 RA=right atrium; RV in=right ventricular inflow tract;  
 MPA=main pulmonary artery; LPA=left pulmonary artery;  
 RPA=right pulmonary artery; LV=left ventricle;  
 AAo=ascending aorta;  
 PVR=pulmonary vascular resistance.

は三尖弁の3尖を短軸断面にて同時に描出することは容易ではなく、弁尖の形態や接合の評価が不十分になる可能性が高かったため、術中3次元経食道心エコー図による三尖弁評価を行い、最終的な術式を決める方針とした。3次元経食道心エコー図では三尖弁前尖と中隔尖との間からの逆流とともに、前尖中央にcleftを認め、同部位からの高度逆流を確認した (Fig.2)。三尖弁中隔尖は心室中隔欠損閉鎖術時の影響と思われる変性、退縮を認めた。前尖中央にcleftを認め、辺縁の肥厚を認めた。三尖弁形成術を施行 (前尖cleft縫合, 前尖-中隔尖間一部縫合, 三尖弁輪形成 (MC3 32mm)) (Fig.3)。術後5か月経過した時点での三尖弁閉鎖不全はごく軽度で、経過順調である。

### 考察

severe TRを合併する先天性心疾患としてEbstein病や三尖弁異形成、房室中隔欠損があるが、三尖弁cleftの報告は少ない。特にTOFとの合併は報告されていないと思われる。三尖弁cleftの成因として、心内膜床の癒合との関係を推測するものや、正常三尖弁の垂型に含める考え方が<sup>3)</sup>、確立した成因論はない<sup>3,4)</sup>。心臓カテーテル検査による医原性の弁損傷や感染性心内膜炎や外傷による弁破壊などにより弁尖の亀裂が生じる場合があるが、本症例では既往歴から三尖弁前尖に後天的に亀裂が生じた可能性は低く、先天性のcleftと考える。三尖弁cleftの多くは前尖のcleftで、診断時にはsevere TRを合併していることが多い。Eichhornらは28091件の経胸壁心エコー図を検討し、5症例 (0.6%) で三尖弁cleftを認めたと報告している<sup>3)</sup>。5症例すべて前尖cleft

で、診断時には全例severe TRを合併していた。Eichhornらは経胸壁2次元心エコー図傍胸骨長軸右室流入路断面にて三尖弁cleftの診断は可能としているが<sup>3)</sup>、経胸壁心エコー図ではsevere TRの機序の確定に至らず、手術時に三尖弁cleftと診断が確定した報告もある<sup>4,5)</sup>。2次元心エコー図では三尖弁のすべての弁尖を一断面で描出することは困難で、そのため弁尖の接合部の評価は容易ではなく、三尖弁閉鎖不全の出現機序を明確に診断できない場合もあると考えられる。一方、3次元心エコー図では弁尖すべてを同時にかつ立体的に描出可能であり、三尖弁の形態および機能評価に3次元心エコー図を推奨する報告もある<sup>1,2)</sup>。経胸壁心エコー図で画像描出が良好な場合、経食道心エコー図は必須ではないと考えられるが、本症例のように術後症例で、体位の工夫によってもエコーウィンドウの確保が困難である場合は、経食道3次元心エコー図の併用により三尖弁の形態・逆流を評価できる可能性がある。一方、三尖弁組織は僧帽弁組織よりも薄く、また各弁尖の大きさは不均等であるため、三つの弁尖の同定は僧帽弁よりも容易ではないと考えられる。また、僧帽弁輪の石灰化、僧帽弁位機械弁などにより経食道心エコー図においても三尖弁の画像評価が困難になる場合もある<sup>6)</sup>。また、経食道心エコー図施行に際しては、鎮痛薬、麻酔薬やプローベ挿入による合併症のリスクがあり、施行に際してはその適応を十分検討することが必要である。手術所見に関しては三尖弁前尖cleft以外にあきらかな先天的な異常所見を認めなかった。本症例において、幼少期に三尖弁cleftからの逆流が顕在化しなかった理由として、cleft以外に三尖弁の先天的な形態異常の合併がないこと、および右房右室の容量負荷を生じる疾患の合併がなかったことが関与しているのかもしれない。VSDパッチ閉鎖に伴う三尖弁中隔尖の変性、退

縮により経年的に三尖弁閉鎖不全が出現し、弁輪拡大に伴い三尖弁cleftからの逆流が生じたのではないかと推察される。今回検討しえた三尖弁cleft報告例の中で最年少症例は14歳で、治療適応のある心房中隔欠損を合併していた。乳幼児期の報告例は認めなかった。手術手技に関しては、cleftの縫合および弁輪形成術により良好な弁膜機能が得られたという報告がほとんどであった。筆者らの検索した範囲内では術前診断の有無による手術手技の違いや、遠隔期予後について検討した報告は認めなかった。三尖

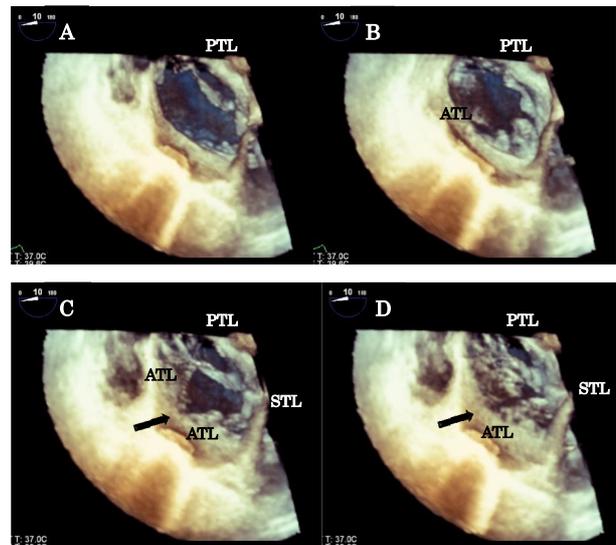


Fig.2

Three dimensional transesophageal echocardiography. Tricuspid valve seen from the right atrium during diastolic phase to systolic phase (A→B→C→D). The arrow points to the cleft of the anterior leaflet of the tricuspid valve. ATL=anterior tricuspid leaflet; PTL=posterior tricuspid leaflet; STL=septal tricuspid leaflet.

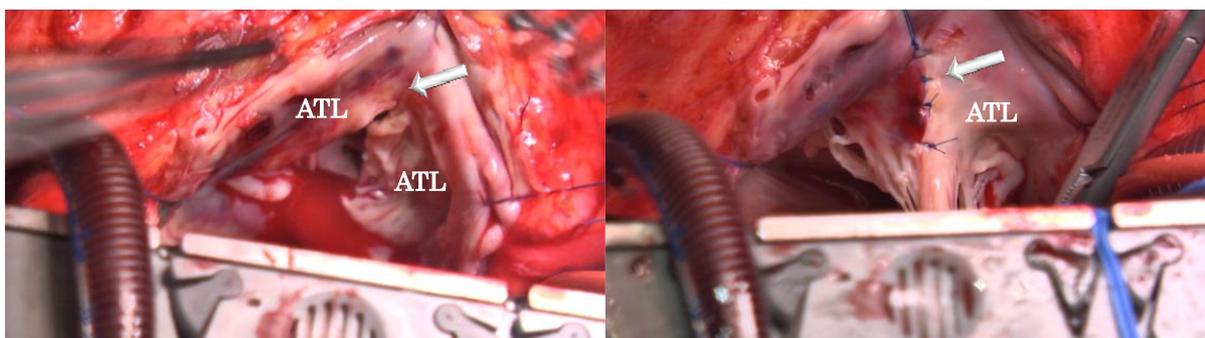


Fig.3

Surgical view of the right atrium. The arrow points to the tricuspid valve cleft. ATL= anterior tricuspid leaflet.

弁cleftは手術により修復できる可能性が高いという点で、severe TRの原因の一つとして臨床的に重要であると考えられる。TOFではしばしばsevere TRを合併することがあり、その原因としては①Ebstein病や房室中隔欠損などの先天性心疾患の合併②心室中隔欠損閉鎖術時の手術手技に合併した二次的な三尖弁の損傷③高度肺動脈弁閉鎖不全による右室拡大と三尖弁輪拡大による三尖弁閉鎖不全などが挙げられる。三尖弁cleftを合併した先天性心疾患としては心房中隔欠損、冠動脈-肺動脈瘻などの報告があるが、筆者らの検索した範囲内では、TOFの合併例の報告はないと思われる。一方、三尖弁cleftが存在した場合、severe TRによる三尖弁輪拡大は三尖弁cleftからの逆流を進行させる要因となると考えられ、TOF修復術後に伴う高度三尖弁閉鎖不全を増悪させる一因となると思われる。三尖弁cleftもTOF修復術後に伴う高度三尖弁閉鎖不全の原因の一つとして念頭に置き、経胸壁心エコー図にて診断が困難である場合は、経食道3次元心エコー図の併用を検討することが有用であると考えられる。

## まとめ

心内修復術後遠隔期のTOFにsevere TRを伴うことは少なくないが、今回、まれな三尖弁前尖cleftを合併した一症例を経験した。三尖弁形成術は有効な治療方法であり、確定診断には経食道心エコー図を併用することが有用と考えられる。

## 文献

- 1) Badano LP, Agricola E, Perez de Isla L, et al. Evaluation of the tricuspid valve morphology and function by transthoracic real-time three-dimensional echocardiography. *Eur J Echocardiogr* 2009;10:477-484.
- 2) Bhawe NM, Ward RP. Echocardiographic assessment and clinical management of tricuspid regurgitation. *Curr Cardiol Rep* 2011;13:258-264.
- 3) Eichhorn P, Ritter M, Suetsch G, et al. Congenital cleft of the anterior tricuspid leaflet with severe tricuspid regurgitation in adults. *J Am Coll Cardiol* 1992;20:1175-9.
- 4) Motoyoshi N, Tofukuji M, Sakurai M, et al. Cleft on tricuspid anterior leaflet. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1350-1.
- 5) Okutan H, Bilgin S, Düver H, et al. Congenital cleft of anterior tricuspid leaflet in adolescent. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2002;10:262-263.
- 6) Rehfeldt KH. Two-dimensional transesophageal echocardiographic imaging of the tricuspid valve. *Anesth Analg* 2012;114:547-550.

## **Congenital cleft of the anterior tricuspid leaflet with progressive severe tricuspid regurgitation in an adult with repaired tetralogy of Fallot, a case report.**

Yasuko Morimoto<sup>1)</sup>, Takeaki Shirai<sup>1)</sup>, Atsushi Mizuno<sup>1)</sup>, Hiroyuki Niinuma<sup>1)</sup>,  
Kohei Kawazoe<sup>2)</sup>, Kisaburo Sakamoto<sup>3)</sup>, Koichiro Niwa<sup>1)</sup>

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

<sup>2)</sup>Department of Cardiovascular Surgery,

<sup>3)</sup>Shizuoka Children's Hospital, department of Cardiovascular Surgery

We report a case of tetralogy of Fallot and congenital cleft of the anterior tricuspid leaflet with severe tricuspid regurgitation. The tricuspid cleft was finally and definitely diagnosed by transesophageal echocardiography, and tricuspid regurgitation was successfully repaired by cleft suture and tricuspid annuloplasty. Transesophageal echocardiography is useful modality for diagnosis of cleft tricuspid valve in repaired tetralogy of Fallot with severe tricuspid regurgitation.

## 編集後記

---

寒さがひとしお身にしみるところとなりましたが、会員の皆様におかれましては益々ご健勝のことと存じます。さて、2013年の第2号をようやくお届けすることができました。現状では、投稿数は十分ではなく、年1回の発刊が限度です。来年からは、オンラインによる投稿と査読のシステムが動き出す予定です。日本語と英語の両方で稼働させて、英文投稿も積極的に取り入れていく考えでおります。岡山で開催されます第16回学術集会におきまして発表される演者の皆様にも、英文、和文どちらでも構いませんので、是非ご投稿いただきたいと思っております。東京オリンピックを迎える2020年には、**impact factor**もついて、世界の同志から注目を集めるような雑誌に成長していきたいと夢を描いておりますが、はたしてどうなりますことか。

(稲井 慶)

### 編集委員

稲井 慶, 立野 滋, 檜垣 高史, 森 善樹

---

## 日本成人先天性心疾患学会雑誌

Journal of Adult Congenital Heart Disease

Vol.2 No.2 Dec. 2013

発行日 2013年12月27日

編集人 稲井 慶

発行人 丹羽 公一郎

発行所 日本成人先天性心疾患学会  
東京都江東区有明三丁目6番地11 TFTビル東館9階  
株式会社プロコムインターナショナル

TEL 03-5520-8821

FAX 03-5520-8820

制作 株式会社プロコムインターナショナル