

Joseph K. Perloff, M.D.
Professor Emeritus,
Ahmanson/UCLA Adult Congenital
Heart Disease Center



Born in New Orleans, Joseph K. Perloff received his medical degree from Louisiana State University School of Medicine in 1951 after serving in the United States Navy in the Pacific Theatre and in China. Following an internship and residencies in medicine and pathology at the Mt. Sinai Hospital New York, he spent a year as a Fulbright Fellow with Dr. Paul Hamilton Wood at the Institute of Cardiology in London. After returning to the United States, Dr. Perloff completed his training at Georgetown University Hospital in Washington, D.C. He joined the faculty, and rapidly rose to the rank of full professor. He then moved to Philadelphia as Chief of the Section of Cardiology and Professor of Medicine and Pediatrics at the University of Pennsylvania. Soon after arriving at UCLA in 1977, Dr. Perloff was honored with an endowed chair as the Streisand/American Heart Association Professor of Medicine and Pediatrics. He perceived the need for an adult congenital heart disease facility because of the increasing numbers of infants and children with congenital heart disease were reaching adulthood. Relatively few cardiologists had the knowledge and skill to care for this new patient population, so Dr. Perloff established the premier UCLA Adult Congenital Heart Disease Center that provided expert patient care and education, and that fostered research. The Center rapidly gained national and international recognition, evolving into the Ahmanson/UCLA Adult Congenital Heart Disease Center following a major endowment from The Ahmanson Foundation.

Dr. Perloff has enjoyed worldwide acclaim as a visiting professor, and is the recipient of numerous national and international awards and honors. He received the UCLA Award of Extraordinary Merit in recognition of contributions that have been of unusually great benefit to the School of Medicine through major advances in the biomedical sciences. In 2008, the American College of Cardiology presented Dr Perloff with the Lifetime Achievement Award, its most prestigious honor.

Dr Perloff is the author of hundreds of manuscripts and chapters. His books include the Clinical Recognition of Congenital Heart Disease, 6th edition considered the definitive text, the third edition of Congenital Heart Disease in Adults, and the fourth edition of the Physical Examination of the Heart and Circulation, a classic text just released.

Keynote Lecture Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease

I shall focus on two aspects of this topic:

- 1) Unfamiliar or unusual arrhythmias
- 2) The signal averaged electrocardiogram

Unfamiliar or Unusual Arrhythmias

- 1) The first electrocardiogram. Einthoven W. Uber die form des menschlichen neurosurg. Pflugers Arch 1895
- 2) Evolution of the Electrocardiogram

Many brilliant minds have contributed to the development of electrocardiography as a clinical science. The

early history (1900-1945) was dominated by Professor Willem Einthoven in the Netherlands, Sir Thomas Lewis in England and Dr. Frank N. Wilson in the United States. These three pioneers laid the foundation for modern electrocardiography.

3) An analysis of heart rate variability (sinus arrhythmia) before and after surgical repair of secundum atrial septal defect.

4) Rhythm in secundum atrial septal defect before and after closure.

5) Congenital Deafness with Cardiac Arrhythmias:

The Jervell and Lange-Nielsen Syndrome

6) Dalmation coach hound with the *Jervell and Lange-Nielsen Syndrome*

7) Coupled Rhythms

8) Coupled Babies

The Signal Averaged Electrocardiogram

Electrophysiologic mechanisms of ventricular tachyarrhythmias include reentry, automaticity, and triggered activity.

In the 1970's, Michael B. Simson at the University of Pennsylvania, developed the signal averaged electrocardiogram to identify the slow conduction substrates of ventricular reentry. When the arrhythmogenic substrate maps to a ventriculotomy scar, the site can be localized and abolished by radiofrequency ablation.

The First Clinical Study

The Signal Averaged Electrocardiogram for Detection of Post-ventriculotomy Late Potentials of Reentrant Monomorphic Ventricular Tachycardia. Perloff, JK Am J Cardiology. 2006

Inducible sustained. ventricular tachycardia is typically monomorphic and reentry.

This prospective study from 1997 to 2005 included 242 patients in whom signal averaged ECG's were recorded before and after right ventriculotomy for intracardiac repair of congenital heart disease.

A positive SAECG is defined as a filtered QRS duration > 145 msec plus root mean square duration of the terminal 40 msec of the QRS < 17.5 microvolts together with low amplitude signals of the terminal QRS > 50 msec.

A positive SAECG indicates the presence of a slow conduction substrate and the potential for reentrant monomorphic ventricular tachycardia.

A negative SAECG connotes absence of a reentrant substrate and absence of the risk for monomorphic ventricular tachycardia.

Arrhythmogenic reentrant substrates remain dormant unless they are activated by a trigger. Accordingly, the overt expression of reentrant monomorphic ventricular tachycardia requires both a susceptible substrate and a trigger. Severe post ventriculotomy pulmonary regurgitation is such a combination.

When monomorphic ventricular tachycardia is inducible in patients with positive signal averaged electrocardiograms, the site of the reentrant substrate is typically along the ventriculotomy scar. This substrate can be localized by mapping and eliminated by radiofrequency ablation. Pulmonary valve replacement with revision of the ventriculotomy scar can normalize the signal averaged ECG, thus eliminating both substrate and trigger.

Invited Lecture Nationwide Systems for Adult Congenital Heart Disease Clinics in the United States

Before World War II, congenital malformations of the heart were regarded as hopeless futilities.

Congenital heart disease in adults was an oxymoron. In developed countries today, approximately 85% of infants with congenital heart disease reach adulthood, but despite remarkably precise anatomic and physiologic diagnoses and astonishing surgical feats, cures in the literal sense are few. We are therefore obliged to look beyond the present and assume responsibility for the long-term care of new generations of patients with the sequelae and residua of postoperative congenital heart disease. This responsibility has been met largely through the development of specialized facilities for the care of adults with congenital heart disease. The geographic mobility of populations in the United States makes it unlikely that patients with congenital heart disease will remain under the long term care of their pediatric cardiologists. Furthermore, the number of pediatric cardiologists is insufficient to care for the large and growing population of adults with congenital heart disease, and few of the cardiologists certified in adult cardiovascular medicine have an interest in or knowledge of congenital heart disease. The solution is Specialized Tertiary Care Facilities for Adults with Congenital Heart Disease. These specialized facilities do not compete with practicing physicians or community hospitals, but instead offer services difficult if not impossible to duplicate.

The first publication that referred to the need of the new specialty of Adult Congenital Heart Disease was in 1973---“The Pediatric Congenital Cardiac Becomes a Postoperative Adult. The Changing Population of Congenital Heart disease. Joseph K. Perloff. *Circulation*, March 1973.” There are now more adults with congenital heart disease in the United States than there are infants and children, with 1.5 million new cases per year. In developed countries, approximately 85% of infants with congenital heart disease can be expected reach adulthood. Congenital heart disease in adults has emerged as a major discipline of cardiovascular medicine---a recognized subspecialty. The textbook, *Congenital Heart Disease in Adults* (3rd edition), Perloff, Child, and Aboulhosn, attests to this development. Adults with congenital heart disease are best managed in an adult setting, whether outpatient or inpatient. Pediatric cardiology clinics reinforce a sense of dependency that these patients must overcome if they are to function as mature adults. The first outpatient clinic in the United States dedicated to adults with congenital heart disease was established at the UCLA Hospital in the late 1970's. Weekly clinics evolved into daily clinics. In so far as possible, patients with complex congenital heart disease are best scheduled on the same clinic day(s). Separate clinic sessions are recommended for patients with relatively routine, less complex problems. Outpatient laboratories should be readily accessible to the clinic area. Follow-up reports and consultation reports are best dictated by experienced staff cardiologists to provide a practical as well as educational experience for referring physicians, and to serve as a reliable database. The clinics should serve as educational resources for visiting cardiologists. Community physicians should be made aware that adults with congenital heart disease should be referred to tertiary care facilities. The UCLA clinic has served as a nation wide model.

Philip J Steer, M.D.
Professor Emeritus Imperial College London



Invited Lecture Pregnancy and Adult Congenital Heart Disease

My talk will be based on 30 years of experience of looking after pregnant women with congenital heart disease, and on our database of such patients who we have looked after over the last 15 years. It will also take into account the conclusions and recommendations of the study group held at the Royal College of Obstetricians and Gynaecologists (RCOG) in London in 2006. A book of this meeting has been translated into Japanese by Koichiro Niwa, Director of the Department of Cardiology, St Luke's International Hospital, Tokyo and published by Medical View Co Ltd, 2-30 Ichigayahonmuracho, Shinjuku, Tokyo 162-0845. The details of our care protocols and patient leaflets have recently been published by the RCOG as their latest good practice guide number 13 (<http://www.rcog.org.uk/files/rcog-corp/CardiacDiseasePregnancyGoodPractice1322062011.pdf>).

The findings of the latest confidential enquiry into maternal deaths in the United Kingdom were published by BJOG (an International Journal of Obstetrics and Gynaecology) in March 2011¹. This has confirmed trends accelerating over the last decade, which make cardiac pathology the leading causes of maternal death in pregnancy. However, in the UK, these deaths are mainly due to ischaemic heart disease and other acquired lesions, including those caused by rheumatic fever. These have been increasing because of growing rates of obesity, the trend to motherhood at older ages, and the fact that one in four mothers currently giving birth in the United Kingdom were not born in the UK and many come from less privileged countries. In fact, currently only about one woman per year dies from congenital heart disease in pregnancy in the whole of the United Kingdom. This is despite the fact that heart disease is one of the commonest congenital anomalies, with an incidence of approximately 0.8%². Moreover, the introduction of successful corrective surgery in the 1960s and 1970s has resulted in a steady increase in the number of women presenting to the obstetric services with congenital heart disease.

It is important that all women with congenital heart disease receive counselling about the implications for pregnancy when they reach puberty, which in most cases will be by the age of 12 years, and the need for effective and appropriate contraception, so counselling should not be delayed beyond 16 years. Counselling should include the hereditary component (recurrence risk for women and children ranges from 2-5% for common conditions such as the tetralogy of Fallot through 5-10% for atrioventricular septal defects and 50% for autosomal dominant conditions such as Marfan's syndrome). The risk to the baby of death or disability from growth restriction and preterm birth should also be discussed. The need for detailed care during pregnancy and birth must be emphasised, and finally, the risk of maternal death and reduced maternal life expectancy should be discussed sensitively.

It is important to give the woman clear and objective advice about the above risks, which should be estimated numerically, and given to the woman and her family in writing^{3,3-5}. Lesions with a risk of 10 to 50% include Eisenmenger's syndrome, pulmonary hypertension, and an aortic root dilated to more than 4 cm in Marfan's syndrome. Moderate risk lesions with a risk of one to 10% include mitral stenosis, systemic right ventricle, and women with a Fontan type circulation⁵. Physicians involved in pregnancy care should be aware of the

increased risks of thromboembolism (x6 during pregnancy and x11 in the puerperium), the increased likelihood of hypertension (especially pre-eclampsia) and the possibility of major haemorrhage at delivery. There are many indications for the use of thromboprophylaxis in such cases, but it is particularly important in women with artificial mechanical heart valves, where the dilemma of whether to use low molecular weight heparin (safer for the baby because it does not cross the placenta, but with a 10% risk of clotting of the valve) or warfarin (crosses the placenta and so carries the risk of congenital anomaly and fetal bleeding, especially intracranial) remains a difficult decision, probably best left to the mother and her family^{6-8}.

Management during pregnancy relies upon regular and frequent antenatal checks, and continuity of carer is important. At each visit, the mother should have a careful cardiovascular examination, especially if there is any history of shortness of breath or palpitations. There should be regular multidisciplinary checks involving a cardiologist, and obstetrician, and an anaesthetist, all of whom should have experience of managing pregnant women with heart disease. Fetal growth is commonly sub optimal and is usually assessed by regular ultrasound scans^{9}. Fetal growth restriction is especially likely if there is a reduced cardiac output, or cyanosis with a high haemoglobin concentration^{10,11}.

Birth and delivery should be as non-stressful as possible, aiming ideally therefore for a spontaneous onset, with effective epidural anaesthesia, and commonly an assisted birth (forceps or ventouse). Electronic fetal monitoring, and close monitoring of the mother with ECG and oxygen saturation are advisable. Consideration should be given to monitoring blood pressure was on arterial line in more severe cases. When giving prophylaxis against postpartum haemorrhage, ergometrine should be avoided because of the risk of hypertension, while Syntocinon should be used as a low-dose continuous infusion to avoid hypotension^{12-16}. Misoprostol can be used in the last resort. Uterine compression sutures can also be valuable^{17}.

- (1) Cantwell R, Clutton-Brock T, Cooper G, Dawson A, Drife J, Garrod D et al. Saving Mothers' Lives: Reviewing maternal deaths to make motherhood safer: 2006-2008. The Eighth Report of the Confidential Enquiries into Maternal Deaths in the United Kingdom. *BJOG* 2011; 118 Suppl 1:1-203.
- (2) Dolk H, Loane M, Garne E. Congenital heart defects in Europe: prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005. *Circulation* 2011; 123(8):841-849.
- (3) Yentis SM, Steer PJ, Plaat F. Eisenmenger's syndrome in pregnancy: maternal and fetal mortality in the 1990s. *Br J Obstet Gynaecol* 1998; 105(8):921-922.
- (4) Swan L, Lupton M, Anthony J, Yentis SM, Steer PJ, Gatzoulis MA. Controversies in pregnancy and congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2006; 1(1-2):27-34.
- (5) Uebing A, Steer PJ, Yentis SM, Gatzoulis MA. Pregnancy and congenital heart disease. *BMJ* 2006; 332(7538):401-406.
- (6) Yinon Y, Siu SC, Warshafsky C, Maxwell C, McLeod A, Colman JM et al. Use of low molecular weight heparin in pregnant women with mechanical heart valves. *Am J Cardiol* 2009; 104(9):1259-1263.
- (7) McLintock C. Anticoagulant therapy in pregnant women with mechanical prosthetic heart valves: no easy option. *Thromb Res* 2011; 127 Suppl 3:S56-S60.
- (8) Suri V, Keepanasseril A, Aggarwal N, Chopra S, Bagga R, Sikka P et al. Mechanical valve prosthesis and anticoagulation regimens in pregnancy: a tertiary centre experience. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2011.
- (9) Gelson E, Gatzoulis M, Steer PJ, Lupton M, Johnson M. Tetralogy of Fallot: maternal and neonatal outcomes. *BJOG* 2008; 115(3):398-402.
- (10) Gelson E, Curry R, Gatzoulis MA, Swan L, Lupton M, Steer P et al. Effect of maternal heart disease on fetal growth. *Obstet Gynecol* 2011; 117(4):886-891.
- (11) Gelson E, Curry R, Gatzoulis MA, Swan L, Lupton M, Durbridge J et al. Pregnancy in women with a systemic right ventricle after surgically and congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2011; 155(2):146-149.
- (12) Carvalho JC, Balki M, Kingdom J, Windrim R. Oxytocin requirements at elective cesarean delivery: a dose-finding study. *Obstet Gynecol* 2004; 104(5 Pt 1):1005-1010.
- (13) Sartain JB, Barry JJ, Howat PW, McCormack DI, Bryant M. Intravenous oxytocin bolus of 2 units is superior to 5 units during elective Caesarean section. *Br J Anaesth* 2008; 101(6):822-826.
- (14) Thomas JS, Koh SH, Cooper GM. Haemodynamic effects of oxytocin given as i. v. bolus or infusion on women undergoing Caesarean section. *Br J Anaesth* 2007; 98(1):116-119.
- (15) Jonsson M, Hanson U, Lidell C, Norden-Lindeberg S. ST depression at caesarean section and the relation to oxytocin dose. A randomised controlled trial. *BJOG* 2010; 117(1):76-83.

- (16) Svanstrom MC, Biber B, Hanes M, Johansson G, Naslund U, Balfors EM. Signs of myocardial ischaemia after injection of oxytocin: a randomized double-blind comparison of oxytocin and methylergometrine during Caesarean section. *Br J Anaesth* 2008; 100(5):683-689.
- (17) Hayman RG, Arulkumaran S, Steer PJ. Uterine compression sutures: surgical management of postpartum hemorrhage. *Obstet Gynecol* 2002; 99(3):502-506.

Keynote Lecture Pregnancy in patients with Fontan circulation

In 1971, Fontan, Baudet and Keutzer established the use of the single ventricle in tricuspid atresia to generate systemic blood flow, while allowing pulmonary blood to flow directly from the right atrium to the pulmonary artery without an (adequate) interposed ventricle^{1}. Since that time, the procedure of collecting the systemic venous return and directing it into the pulmonary arteries has been used to palliate a wide variety of complex cardiac abnormalities. This means that management must be individualised to a specific patient. However, some generalised principles can be stated.

The Fontan procedure is successful in allowing the patient to survive, but long-term mortality and morbidity is relatively high, with a 10 year mortality of about 20%^{2}. This is likely to be highest if the single ventricle is a morphological right ventricle, although at the present time there is no clear evidence of a post-pregnancy deterioration in cardiac function^{3}. This relatively high level of mortality has important implications for counselling, and is probably one of the reasons why up to 80% of affected women choose to remain childless^{4,5}. Women should be advised that the risk of major complications in pregnancy is moderate/high, probably around 10-20%^{2}, although the risk of mortality is probably relatively low, perhaps about 1%^{2,4-6}.

Features important for pregnancy include chronically raised venous pressure (which can lead to hepatic dysfunction, although this is rarely a problem in pregnancy), cyanosis, an increase risk of thrombosis, and a relatively high risk of arrhythmia^{5,6}. Arrhythmias are commonly supraventricular, but in pregnancy a rapid heart rate can more easily lead to cardiac failure. It is probably advisable to correct any prevalent arrhythmias before pregnancy by ablation if possible, although the use of drugs such as flecainide and adenosine^{7}, and cardioversion^{8}, are relatively safe during pregnancy.

The risks to the fetus when the mother has a Fontan circulation are considerable. The risk of miscarriage is moderately raised from the background rate of 15% in all pregnancies, to about 25%. Most seriously however, the risk of preterm birth is substantially increased, from around 7-12% to about 40%^{4,5}. All preterm births carry greatly increased risks of respiratory distress syndrome, but complications such as intracranial haemorrhage can lead to major long term handicap. Births between 23 and 26 weeks are particularly problematic, with long term handicap rates of 50%, of which half will be severe^{9}.

Principles of management include discontinuing or changing potentially teratogenic drugs (such as ACE inhibitors), and detailed antenatal and intrapartum monitoring of both mother and baby (which will include regular ultrasound growth scans for the fetus). Because of the increased risk of thrombosis, thromboprophylaxis with aspirin (75 mg daily) is recommended up to 35 weeks, followed by prophylactic subcutaneous low molecular weight heparin, which should be continued for at least six weeks postpartum. If the woman has had a previous thrombosis, it will be necessary to use low molecular weight heparin throughout pregnancy. Vaginal delivery with epidural anaesthesia is ideal, particularly because of the high

incidence of preterm labour. Intrapartum monitoring should include ECG and oxygen saturation monitoring of the mother, and in complex cases, arterial line monitoring of blood pressure is advisable. Caesarean section should be reserved for obstetric indications, or if early and urgent delivery is necessary because of acute maternal deterioration.

Reference List

- (1) Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26(3):240-248.
- (2) Gatzoulis MA, Swan L, Therrien J, Pantely GA. The single ventricle and Fontan circulations. In: Gatzoulis MA, Swan L, Therrien J, Pantely G, editors. *Adult Congenital Heart Disease*. Oxford: Blackwell; 2005. 112-124.
- (3) Uebing A, Arvanitis P, Li W, Diller GP, Babu-Narayan SV, Okonko D et al. Effect of pregnancy on clinical status and ventricular function in women with heart disease. *Int J Cardiol* 2010; 139(1):50-59.
- (4) Walker F. Pregnancy and the various forms of the Fontan circulation. *Heart* 2007; 93(2):152-154.
- (5) Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ et al. Pregnancy and delivery in women after Fontan palliation. *Heart* 2006; 92(9):1290-1294.
- (6) Canobbio MM, Mair DD, van d, V, Koos BJ. Pregnancy outcomes after the Fontan repair. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28(3):763-767.
- (7) Kamberi L, Citaku H, Hoxha-Kamberi T. Supraventricular tachycardia in pregnancy. *Med Arh* 2010; 64(5):305-306.
- (8) Tromp CH, Nanne AC, Pernet PJ, Tukkie R, Bolte AC. Electrical cardioversion during pregnancy: safe or not? *Neth Heart J* 2011; 19(3):134-136.
- (9) Wood NS, Marlow N, Costeloe K, Gibson AT, Wilkinson AR. Neurologic and developmental disability after extremely preterm birth. EPICure Study Group. *N Engl J Med* 2000; 343(6):378-384.

Ad J.J.C. Bogers.M.D
Professor and chairman
Cardiothoracic Surgery Thoraxcentre,
Erasmus MC, Rotterdam



**Invited Lecture Surgical issues in adult congenital heart disease,
exemplified with our autograft experience.**

Introduction

It is our experience that an increasing number of patients need adult congenital heart surgery, this surgery is at present associated with a low mortality risk and acceptable risk of complications [1]. Our autograft aortic valve series seems to confirm these findings [2]. Late survival however is markedly impaired compared to that of the general age-matched Dutch population, and varies widely between the different diagnoses. The EuroSCORE model did not adequately predict mortality.

It can be appreciated that a large diversity of procedures is performed in adult congenital heart surgery and a major part of these procedures is accompanied by one or more concomitant procedures. This underlines the complexity of these patients.

Notable is the number of re-do procedures within this 17-year period; over 11% of patients had two or more procedures as an adult.

Early outcome

Overall 30-day mortality in our experience is 1.5% [1]. This is comparable to the results shown among the tertiary care adult congenital heart surgery centres study by others. Larger multicentre studies report mortality ranging from 1.7% to 3.1%. Individual centres in these multicenter studies show different results, with mortality ranging from 0% to 15.3%. No comment is made on these differences, but this may be partially related to the complexity of patients. The median number of procedures per centre in their study was 45 (range 11–202), indicating that some centres may lack a sufficient number of adult congenital heart disease patients to keep up experience which might contribute to different study results. Patient load and experience can be expected to influence results in this group of patients. This could suggest performing adult congenital heart disease procedures only in centres with an acceptable number of procedures.

In our series only two patients died after procedures classified by the Aristotle scoring system as simple. The other 12 deaths occurred after procedures that can be regarded as complex, ranging from an Aristotle score of 6.5 to 10.3 (on a scale of 1.5–15).

Predictors for mortality were preoperative pulmonary hypertension, non-sinus rhythm, impaired ventricular function, critical preoperative status, preoperative cyanosis and age at surgery. Pulmonary hypertension was especially a strong predictor for early mortality, both 30-day and 1-year. Analyses however were done with limited number of events; the use of larger cohorts, and thus more events, may reveal additional predictors for mortality.

Postoperative complications occurred frequently, but largely consisted of relatively minor and (reversible) complications such as atrial fibrillation. Where atrial fibrillation may not necessarily be a surgical complication, it is the most frequent cardiologic reason for admission in CHD patients. The number of major complications, such as (suspected) tamponade and persistent blood loss was limited.

Long-term outcome

Our follow up was 0.89 complete [1]. Differences were observed regarding long-term survival among several subgroups. The excellent survival of the group of thoracic arteries and veins, comparable to that of the Dutch population, is striking. The largest groups, septal defects, right-heart lesions and left-heart lesions (including our congenital autograft patients [2]), show a good survival of over 80% at 15 years. The impaired survival of various subgroups may be caused by the lack of an actual cure of the disease. Several defects cause abnormal volume, flow and pressure conditions on the heart and great vessels. Lesion-specific post-treatment outcomes have been described elsewhere, with a majority of lesions, even after treatment, remaining at risk for arrhythmias, sudden death and (premature) atherosclerosis and heart failure. Risk factors for long-term mortality were preoperative impaired ventricular function, arrhythmia, cyanosis, COPD and smoking. The first three are associated with the disease itself, whereas COPD and smoking are known factors for mortality.

EuroSCORE performance, other models

The EuroSCORE system was not developed for adult congenital cardiac surgery, and included low numbers of congenital patients, ASD closure for example was performed in only 1.2% of the included patients in the original EuroSCORE dataset [1]. It is well known that there is an overestimation of mortality of the EuroSCORE in this particular patient group.

The use of EuroSCORE is not useful in this particular group in predicting operative mortality; discriminatory power is lacking with 95% CI of the c-index including 0.50. A c-index of 0.75 or larger is required for an accurate test. The lack of inclusion of an operative complexity parameter and the modest number of end points (low observed mortality) might contribute to this finding.

The Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery (RACHS-1), Basic Aristotle Score, Society of Thoracic Surgeons (STS)-European Association for Cardiothoracic Surgery (EACTS) Score and Comprehensive Aristotle Score were calculated for all adult patients who underwent congenital cardiac surgery between January 1990 and January 2007 in our center (N=963) [1,3]. In addition, an age component was added to these models. Discrimination was then tested for all models with and without the age component. Application of the original pediatric risk scores resulted in c-statistics for 30-day mortality of 0.60, 0.60, 0.60, and 0.66 respectively. Combining these models with the age component resulted in significantly higher c-statistics of 0.69, 0.70, 0.69, and 0.76 respectively. Age as a sole predictor already resulted in a c-statistic of 0.67. Comparable results were found for 1-year mortality.

Clinical status at last follow-up

NYHA class distribution as a very basic measure of quality of life was improved by the surgical procedure in a majority of patients. NYHA class deterioration was found in few patients, suggesting good results not only in terms of survival but also in terms of symptoms. The less than 5% missing follow-up NYHA classes mostly consisted of information lacking to reliably classify those patients. Quality of life, in a subgroup of operated adult ventricular septal defect patients in our institution, was shown to be nearly equal to that of the general population. The relatively low number of arrhythmias at follow-up, 8.5%, might be due to paroxysmal nature of some of these arrhythmias.

Limitations

Limitations of our study arise from the retrospective single tertiary centre setup [1]. There may be to some degree an underestimation of the preoperative risk factors and complications rates, death excluded. In addition bias may have occurred due to the 89% completeness of follow-up. A further limitation of our study is the inclusion of only the surgically treated patients, thus providing only a selection of the total group of adult congenital heart disease patients.

NYHA classification was collected only at latest follow-up available and is therefore not completely

comparable among the group, especially when the largest number of operations was done in the latter part of the study period, giving shorter follow-up and possibly showing better results before deterioration occurs in that group.

The lacking points of the EuroSCORE in unstable angina, recent myocardial infarction and neurological dysfunction are not expected to have changed the results substantially. If they would have been included, only a small number would be relevant because these factors are uncommon in adult CHD patients. Age distribution and low rates of diabetes and obesity make coronary lesions less likely and the low number of procedures with concomitant coronary surgery also reflects the low number of coronary lesions. The preoperative neurological dysfunction may again be expected to be very low, due to the low number of surgical procedures carried out in such patients.

Conclusions

Our results regarding surgery for adult CHD show that low mortality and limited serious morbidity can be achieved in the setting of a tertiary referral centre. The EuroSCORE is not a good predictor of mortality in this group of adult CHD patients.

Further research is necessary to address issues such as decision-making in this adult group of patients, optimal timing of intervention and improved prediction models, despite the large variation of anatomic diagnoses and procedures.

Key references

1. Putman LM, van Gameren M, Meijboom FJ, de Jong PL, Roos-Hesselink JW, Witsenburg M, Takkenberg JJM, Bogers AJJC. Seventeen years of adult congenital heart surgery: a single centre experience. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009, 36: 96-104
2. Bekkers JA, Klieverik LM, Bol Raap G, Takkenberg JJM, Bogers AJJC. Aortic root reoperations after pulmonary autograft implantation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010, 140(6 Suppl):S58-63
3. van Gameren M, Putman LM, Takkenberg JJM, Bogers AJJC. Risk stratification for adult congenital heart surgery. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011, 39:490-494.

Keynote Lecture **Repaired TOF, a selective approach in reintervention for pulmonary regurgitation in adults?**

Selective approach

In our series, for the duration of the follow-up of over 25 years, a selective approach in pulmonary valve replacement (PVR) with close clinical follow up was applied [1]. Of 67 patients in long term follow up 22 patients had mild-to-moderate pulmonary regurgitation. No significant changes occurred in the follow-up period. Of 45 patients with severe pulmonary regurgitation and severe right ventricular dilatation, 28 (62%) remained free of symptoms and did not undergo pulmonary valve replacement. No changes in right ventricular size or exercise capacity were found. In 3 (11%) of these 28 patients, QRS duration increased to more than 180 ms. Seventeen patients had symptoms and underwent pulmonary valve replacement: 9 (54%) of 17 patients improved clinically and echocardiographically, and QRS duration shortened postoperatively. Right ventricular dimensions did not regress despite pulmonary valve replacement in 8 patients.

Mild-to-moderate PR in combination with mild-to-moderate RV dilatation is tolerated extremely well long term after surgical correction of tetralogy of Fallot in childhood. There is no tendency toward increase of degree of PR, and RV size does not increase in time. The exercise capacity is nearly normal, the QRS complex is still narrow, despite a statistically significant increase in duration in 12 years, and no arrhythmias are reported or detected. On the basis of these data, there seems to be no indication to consider PVR for

these patients.

Our selective approach has led to a satisfactory outcome in all patients with no more than moderate pulmonary regurgitation (PR) and in 89% of the asymptomatic patients with severe PR and severe RV dilatation [1]. In only 11% of the asymptomatic patients with severe PR was the outcome graded as unsatisfactory on the basis of a QRS duration of more than 180 ms. In light of the evidence about the risks of sudden death and ventricular tachycardia in patients with a QRS duration greater than 180 ms and the studies, including ours, that QRS duration can shorten after PVR, the decision not to replace the pulmonary valve is questionable for these patients.

Outcome

Has the policy of delaying PVR until after the onset of symptoms led to a good outcome? The symptoms that prompted PVR disappeared in 88% of the patients. In all surgically treated patients there was a significant reduction in dimensions of the RVOT, but this cannot be attributed to abolishment of PR alone. It also reflects the effects of surgical remodeling of the RV outflow tract: excision of the often aneurysmatically dilated transannular patch and reduction of the RV outflow tract to a size that enables anastomosis with the homograft. Dimension at the level of the RV inlet, without being touched by the surgeon and without surgical scars, probably is a better measure of improvement of the RV after PVR. This was diminished in approximately 50% of the patients. These patients also showed a significant reduction of QRS duration and an improvement of exercise capacity; they were graded as having a satisfactory outcome. In 4 patients, the RV inlet diameter did not diminish and in 4 other patients the ECG and RV echocardiographic measurements before and after PVR were not comparable because of a pacemaker insertion at the time of PVR. We conclude that the outcome was unsatisfactory in these 8 (47%) of 17 surgically treated patients. This seems to confirm the report of others that the condition of some patients does not improve after PVR. Possibly, these patients might have benefited from earlier PVR.

Unfortunately, the patients whose condition does not improve after PVR cannot be identified beforehand with the diagnostic tools that are currently available in clinical practice. In this regard, early PVR for all patients with severe PR and RV dilatation can be considered, hoping that early PVR will reduce the percentage of patients who will not improve after the procedure.

Summarizing, we can conclude that the selective policy toward PVR has led to an unsatisfactory or uncertain result in 24% patients but to a satisfactory outcome in 76% of 45 patients. Supported by good ultra-long-term survival of patients with tetralogy of Fallot after surgical repair reported by follow-up studies done before the era in which early PVR became fashionable, we think that for patients like those described in this study, a selective approach should still be considered a serious treatment option as an alternative for early PVR. The most important drawback of this study, although describing one of the longest durations of follow-up of a consecutive series of patients reported so far, is that the duration of follow-up is still too short to assess the effect of long-standing (lifelong) volume overload on the RV. This remains to be established, and only when these data become available will we learn more about the optimal timing of PVR.

Our approach is a complete reflection of our clinical practice: if there are signs that might be attributed to deterioration of RV function—symptoms, development of venous congestion, significant increase of QRS duration, or increase of RV size measured with echocardiography or magnetic resonance imaging [2]—we operate upon the patient for PVR. History taking and a good physical examination, maybe undervalued in the high-technology environment that cardiology is nowadays, are still very important. If the patient has severe PR and a substantially dilated RV, but is entirely stable in all respects, we discuss the treatment options with the patient, do not advise PVR, but advise regular follow-up with echocardiography and/or magnetic resonance imaging every year. If, during follow-up, deterioration occurs, we advise PVR. We apply this approach for percutaneous PVR as well.

Allograft pulmonary valve replacement

In our recently analysed series [4] of a total of 133 allograft implantations after previous repair of tetralogy of Fallot, hospital mortality was 1.5% (2 patients). Mean follow-up was 8.1 years. Ten other patients died during late follow-up, in 8 patients the cause was heart failure. Patient survival was 95% at 5 years, 91% at 10 years, and 80% at 15 years. Male sex, older patient age at the time of operation, and the use of preoperative diuretics were associated with increased risk of mortality during follow-up. Freedom from allograft replacement was 83% at 10 years and 70% at 15 years. Freedom from any valve-related event was 80% at 10 years and 67% at 15 years. We concluded that right ventricular outflow tract reconstruction after previous TOF repair can be performed with low risk and a low reintervention rate. Allograft conduits function satisfactorily in the pulmonary position at longer-term follow-up. Functional status after allograft implantation in patients with a previous correction of TOF remains good. There is concern about the long-term survival and the occurrence of heart failure.

Ultra-long follow up

At mid to long term follow-up overall NT-proBNP levels are normal and biventricular functional reserve, as tested with low-dose dobutamine stress testing and exercise tolerance are well preserved in TOF repaired at young age, irrespective of RV volume [3]. This questions the validity of isolated PR or RV volume criteria for pulmonary valve replacement in this group. Along this line of evidence, in our ultra-long-term follow-up study of patients with long-standing, severe PR and RV dilatation after surgical repair of tetralogy of Fallot in childhood, the policy of refraining from PVR in asymptomatic patients and doing a PVR only in symptomatic patients led to a good outcome in a large majority of patients [1]. This policy is different from the recently much-advocated early PVR. Outcomes like those from this study can be used as benchmark when the long-term result of early PVR become available in the coming years.

Key references

1. Meijboom FJ, Roos-Hesselink JW, McGhie JS, Spitaels SEC, van Domburg RT, Utens LMWJ, Simoons ML, Bogers AJJC. Top of Form Consequences of a selective approach toward pulmonary valve replacement in adult patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation. *J Thoracic Cardiovascular Surg.* 2008,135:50-55
2. van den Berg J, Wielopolski PA, Meijboom FJ, Witsenburg M, Bogers AJJC, Pattynama PMT, Helbing WA. Diastolic function in repaired tetralogy of Fallot at rest and during stress: assessment with MR imaging. *Radiology* 2007, 243:212-2191
3. van den Berg J, Strengers JLM, Wielopolski PA, Hop WC, Meijboom FJ, de Rijke YB, Boomsma F, Bogers AJJC, Pattynama PMT, Helbing WA. Assessment of biventricular functional reserve and NT-proBNP levels in patients with RV volume overload after repair of tetralogy of Fallot at young age. *Int J Cardiol* 2009,133:364-370
4. van de Woestijne PC, Mokhles MM, de Jong PL, Witsenburg M, Takkenberg JJ, Bogers AJJC. Right ventricular outflow tract reconstruction with an allograft conduit in patients after tetralogy of Fallot correction: long-term follow-up. *Ann Thorac Surg.* 2011,92:161-166.

肺動脈性肺高血圧症治療薬の進歩と成人先天性心疾患患者への応用

How should we apply pulmonary arterial hypertension drugs for adult patients with congenital heart disease ?

八尾厚史

東京大学医学部附属病院

循環器内科

近年、肺動脈性肺高血圧症(PAH)治療薬の進歩により、PAH患者の予後ならびに生活の質(QOL)は飛躍的に改善している。一方、先天性心疾患(CHD)患者の予後も手術の進歩とともに大きく改善し、いまやほとんどのCHD患者は、成人化できるまでになった。しかしながら、未だ未治療のCHD患者および不完全な修復術とならざるを得なかった患者や、さらには Eisenmenger 症候群患者も少なからず存在する。こういった患者に対し、肺循環を調整する PAH 治療薬は新たな可能性を秘めている。実際、CHD 患者の終着点ともいえる Eisenmenger 症候群患者の予後を PAH 治療薬が大きく改善していると報告されている。また、これまでは肺血管抵抗高値ゆえに手術不能と判断されたシャント性 CHD 症例も、PAH 治療薬による肺動脈 reverse remodeling 作用により、手術を施行できるにいたったという報告も相次いでいる。今後も、新たな薬剤の開発は進んでおり、CHD 患者の治療指針に改革をもたらすことは必至と考えられる。今回のランチョンセミナーでは、PAH 治療の進歩に関しての解説を行い、CHD 治療にどのような有益な治療方法が考えられるのか、どういった応用ができるのかについての考察を述べてみたい。

SI-1 Fontan 術後遠隔期患者の治療と管理 Management of patients long after Fontan operation

稲井 慶¹⁾, 島田 衣里子¹⁾, 篠原 徳子¹⁾, 富松 宏文¹⁾, 中西 敏雄¹⁾

¹⁾ 東京女子医科大学循環器小児科

Kei Inai¹⁾, Eriko Shimada¹⁾, Tokuko Shinohara¹⁾, Hirohumi Tomimatsu¹⁾, Toshio Nakanishi¹⁾

¹⁾ Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

[Purpose] The number of adult patients after Fontan operation have been increasing. The purpose of this study was to evaluate morbidity and mortality long after Fontan operation.

[Methods] Morbidity and mortality were evaluated in 605 patients who underwent Fontan at our institution. Management for various problems after Fontan was also evaluated.

[Results] Survival rate was 90% at 10 yrs and 85% at 20 yrs. The cause of deaths at 10 years was heart failure (5%) or sudden death (5%). In patients more than 10 years after Fontan mainly after atriopulmonary connection NYHA functional class was I in 79% II in 20% and III in 1%. At 10 years 15% had systolic dysfunction 11% had diastolic dysfunction 6% had both. The risk factors for systolic dysfunction was the right ventricular morphology and that for diastolic dysfunction was low SPO₂. Endothelial dysfunction estimated by flow mediated dilation of the forearm artery was observed and was correlated with pVO₂. Heart failure was managed medically. The freedom from atrial tachyarrhythmia was 86% and 62% at 10 and 20 years after Fontan respectively. Tachyarrhythmia was initially managed with anti-arrhythmic drugs and only patients who could not be controlled by medication underwent catheter ablation of which success rate was only 44%. Thromboembolism was observed in 7% and was treated with warfarin. Protein-losing enteropathy was observed in 2% and some of them were treated with heparin and/or steroids. Overall failing Fontan was observed in about 30% of patients 20 years after the operation.

[Conclusions] Optimal management for failure of Fontan circulation should be established.

SI-2 Surgical outcomes and postoperative management of Fontan Conversion. Amagasaki experience.

今井 健太¹⁾, 藤原 慶一¹⁾, 大野 暢久¹⁾, 長門 久雄¹⁾, 吉川 英治¹⁾, 吉澤 康祐¹⁾, 羽室 護¹⁾,
稲熊 洸太郎¹⁾, 坂崎 尚徳²⁾, 佃 和弥²⁾

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

Kenta Imai¹⁾, Keiichi Fujiwara¹⁾, Nobuhisa Ohno¹⁾, Hisao Nagato¹⁾, Eiji Yoshikawa¹⁾, Kousuke Yoshizawa¹⁾,
Mamoru Hamuro¹⁾, Koutarou Inakuma¹⁾, Hisanori Sakazaki²⁾, Kazuya Tsukuda²⁾

¹⁾ Cardiovascular Surgery, ²⁾ Pediatric Cardiology, Heart Center Amagasaki Hospital

[Introduction] Fontan conversion was established as a surgery for atriopulmonary/ Bjork type Fontan patients with problems such as arrhythmia thrombosis and deteriorated functional status. Because of complexity of their clinical conditions adequate surgical interventions and careful follow-up are necessary. The purpose of this study is to review our surgical outcomes and postoperative managements of Fontan conversion. **[Materials and Methods]**

Of 48 patients with functional single ventricle (FSV) lived beyond age of 18 10 were atriopulmonary/ Bjork type Fontan patients. We had performed Fontan conversion for all patients excluding one sudden death case. Primary diagnosis were Tricuspid atresia(3) cTGA(2) DORV(1) and right dominant SV(1). Age at Fontan conversion was ranged 24 to 38 (median 30) years. Surgical indications were atrial arrhythmia(5) severe congestive heart failure(2) and atrial enlargement(2). Concomitant procedures were MAZE(4) PA plasty(4) Bjork takedown(3) atrioventricular valve replacement(1) and fenestration(3). Surgical outcomes and postoperative management were reviewed.

[Results] Follow up duration was ranged 1.5 to 10 (median 4.3) years. There was 1 hospital death. This patient had severe congestive heart failure with severe common AV valve regurgitation and liver cirrhosis preoperatively. He died of MOF at 6th postoperative day. There were three hospital re-admissions. The reasons were refractory ascites(Pt.1) PLE(Pt.2) and ventricular dysfunction(Pt.3). For these 3 patients peritoneal dialysis tube insertion (Pt.1) creation of fenestration(Pt.2) and cardiac resynchronizing therapy(Pt.3) were performed respectively. All of them were successfully treated and have comfortable daily lives. Current NYHA functional class was 1 in 7 and 2 in 1. About arrhythmia sick sinus syndrome was in 4 atrial fibrillation in 1 and atrioventricular block in 1. Pacemaker and anti-arrhythmia agent were effective for these patients. Although liver enzyme was within normal limit in all survivors serum hyaluronic acid was high in 1 patient. **[Conclusion]** Surgical outcomes of Fontan conversion were satisfactory. After Fontan conversion careful follow-up and optimal intervention played an important role to maintain good quality of life. Arrhythmias and liver damage may be prolonged problems in future.

SI-3 フォンタン術後患者の心腎関連 Cardio-Renal Interaction after the Fontan Operation

大内 秀雄¹⁾, 井門 浩美²⁾, 山田 修³⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター 小児循環器 成人先天性心疾患, ²⁾ 国立循環器病研究センター 生理機能,

³⁾ 国立循環器病研究センター 小児循環器

Hideo Ohuchi¹⁾, Hiromi Ikado²⁾, Osamu Yamada³⁾

¹⁾ Pediatric cardiology and adult congenital heart disease, ²⁾ Laboratory of Clinical Physiology, ³⁾ Pediatric Cardiology, National Cardiovascular Center

[Background] Elevated central venous pressure (CVP) in patients after the Fontan operation may cause anatomical and functional abnormalities of the kidney.

[Objectives] Our aim was to investigate relationships between Fontan pathophysiology and renal function including arterial resistive index (RI) assessed by Doppler sonography.

[Methods and Results] We measured the kidney length (cm/m²) and RI in 98 consecutive Fontan patients (21 ± 8 years) and 38 controls (23 ± 8 years). The hemodynamic variables plasma B-type natriuretic peptide (BNP) level 24-hour creatinine clearance (Ccr) and peak oxygen uptake (VO₂) were measured in the Fontan patients. The patients had a greater kidney length (72 ± 9 vs. 67 ± 7 p < 0.001) and higher RI (n = 87) than the controls (0.70 ± 0.08 vs. 0.60 ± 0.04 p < 0.0001). An older age higher CVP lower aortic pressure (AOP) and lower arterial oxygen saturation were associated with a higher RI (|r| = 0.23_0.43 p < 0.05_0.0001). Of those the CVP and AOP were independent predictors for the RI (p < 0.01). The RI correlated with BNP Ccr and peak VO₂ (|r| = 0.24_0.49 p < 0.05_0.0001). Furthermore the high RI (< 0.70) (hazard ratio [HR]: 2.7 95% confidence interval [CI]: 1.2_6.1 p = 0.018) and the lower Ccr (< 60 ml/min/1.73m²) (HR: 3.1 95%CI: 1.4_6.7 p = 0.007) predicted a future unscheduled hospitalization.

[Conclusions] Fontan patients have enlarged kidneys with a higher RI reflecting not only renal dysfunction but also heart failure severity implying an important cardio-renal interaction in these patients.

SI-4 Liver complications after the Fontan operation: What should we learn from survivors after the procedure?

藤澤 知雄¹⁾, 田中 靖彦²⁾

¹⁾ 済生会横浜市東部病院こどもセンター 肝・消化器部門, ²⁾ 静岡県立こども病院

Tomoo Fujisawa¹⁾, Yasuhiko Tanaka²⁾

¹⁾ Division of Pediatric Liver and Gastroenterology, Saiseika Yokohama Tobu Hospital,

²⁾ Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital

With the prolonged survival of serious CHD children, we encountered new problems and new challenges within focus on long-term morbidity and QOL. Recently, hepatic complications have been increasingly reported in patients who underwent Fontan surgery for serious CHD in early childhood (Lemmer JH 1986, Ghaferi AA 2005, Kiesewetter GH 2007, Kendall TJ 2008, Friedrich-Rust M 2008). In these literatures, we recognized many hepatic complications, ranged from liver fibrosis, cirrhosis, and even liver carcinoma. The prolonged chronic liver congestion has a potential to force sinusoidal fibrosis, post sinusoidal portal hypertension, liver cell regeneration, etc.

We had a chance to experience many children with hepatic complications after Fontan operation in Shizuoka Children's Hospital. Initially, it was difficult to identify the liver complication, because in majority of these children, serum transaminase (ALT, AST) levels were usually within normal limit. However, in these serum makers of developing fibrosis in liver, such as serum hyaluronic acid, type IV collagen, pro-collagen-III peptide, at least one marker was increased in hepatic complication children. It was also difficult to differentiate liver cirrhosis and merely liver fibrosis. Both ultrasound examination and dynamic CT on liver were useful tool to judge the developing into liver cirrhosis or regenerative liver nodules.

We might underestimate the possibility of hepatic complications after Fontan operation. All survivors should be assessed the liver condition by not only serum transaminase levels, but also serum marker of fibrosis, routine ultrasound examination on the liver.

SI-5 Fontan NET 始動 -成人 Fontan 患者の QOL 向上のために- Fontan NET in Japan

渡辺 まみ江¹⁾, 城尾 邦隆¹⁾, 宗内 淳¹⁾, 稲井 慶²⁾, 篠原 徳子²⁾, 大内 秀雄³⁾, 市川 肇³⁾,
中村 真⁴⁾, 丹羽 公一郎⁵⁾

¹⁾ 九州厚生年金病院, ²⁾ 東京女子医科大学, ³⁾ 国立循環器病研究センター, ⁴⁾ 福岡市立こども病院, ⁵⁾ 聖路加国際病院
Mamie Watanabe¹⁾, Kunitaka Joo¹⁾, Jun Muneuchi¹⁾, Kei Inai²⁾, Tokuko Shinohara²⁾, Hideo Ohuchi³⁾,
Hajime Ichikawa³⁾, Makoto Nakamura⁴⁾, Koichiro Niwa⁵⁾

¹⁾ Kyushu Koseinenkin Hospital, ²⁾ Tokyo Women's Medical University, ³⁾ National Cerebral and Cardiovascular Center,

⁴⁾ Fukuoka Children's Hospital Fukuoka, ⁵⁾ St. Luke's International Hospital

[Background] Postoperative life expectancy has improved in patients undergoing the Fontan procedure. However the severe problems such as protein losing enteropathy (PLE) thromboembolic episode arrhythmia liver dysfunction in the long-term have become clearer.

[Purpose] We would like to resume the national database for the post Fontan patients in Japan so called the "Fontan-NET".

[Method] At the 13th annual meeting of the Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease (JSACHD) in 2010 we conducted the nationwide survey regarding the functional status of the "Fontan patients" aged 18 and older. We accumulated the data regarding the residential area NYHA class employment operative procedure postoperative period contacting department visiting interval at the clinic the number of hospitalization and content of medication in a total of 1048 Fontan patients from 95 institutions. The JSACHD started the "Fontan registration committee" (Chairman; Kunitaka Joo Chief director; Koichiro Niwa). Furthermore we decided to start the investigation regarding the case with PLE in Fontan patients.

[Result] More than 90% of the adult Fontan patients in Japan remain NYHA class I or II and more than 60% are employed. Most patients go to hospital regularly and maintain stable conditions with medications. However 75% of the Fontan patients are under 30 years old and 30% have arrhythmias. The PLE survey revealed that 26 out of 701 patients among 22 institutions developed PLE.

[Discussion] This survey would be useful for the future follow-up of increasing number of Fontan patients in Japan. At the meeting of "Fontan registration committee" we discussed problems regarding the double count of the data private information cohort or specific research and information disclosure at the web site.

[Conclusion] Obviously cooperative system of medical professionals related to the Fontan patients is necessary to activate the integrated "Fontan-NET". We would like to request continued cooperation to medical professionals in Japan.

SII-1 高密度 voltage mapping ガイドに行う先天性心疾患術後上室性頻拍のカテーテルアブレーション Catheter Ablation of Supraventricular Tachycardias after Surgical Repair of Congenital Heart Disease Using High Density Voltage Mapping

簗 義仁¹⁾, 三橋 武司²⁾, 白石 裕比湖³⁾, 片岡 功一³⁾, 南 孝臣³⁾, 佐藤 智幸³⁾, 河田 政明⁴⁾,
宮原 義典⁴⁾

¹⁾ 自治医科大学 循環器内科・成人先天性心疾患センター, ²⁾ 循環器内科, ³⁾ 小児科, ⁴⁾ 小児・先天性心臓血管外科

Yoshihito Hata¹⁾, Takeshi Mituhashi²⁾, Hirohiko Shiraiishi³⁾, Koichi Kataoka³⁾, Takaomi Minami³⁾, Tomoyuki Sato³⁾,
Masaaki Kawada⁴⁾, Yoshinori Miyahara⁴⁾

¹⁾ Departments of Cardiovascular Medicine Adult Congenital Heart Disease Center, ²⁾ Cardiovascular Medicine, ³⁾ Pediatrics,

⁴⁾ Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Medical University

[Background] Supraventricular tachycardia (SVT) is one of the main complications after surgical repair of congenital heart disease (CHD) which substrate was not well characterized. **[Purpose]** We investigated the methods of identifying and ablating the substrates of SVT after surgical repair of CHD using high density voltage mapping with CARTO. **[Methods]** Ninety-three patients (45 male 48 female 24 ± 14 years after surgery) with palpitation or symptomatic arrhythmias after surgical repair of CHD (TOF 39 ASD 24 VSD 18 AVSD 3 Fontan 4 Rastelli 2 Mustard 2 and Senning 1) were studied. A high density CARTO map of RA (> 250 points mapped) was obtained during sinus rhythm or CS pacing in every patient. **[Results]** Although 69 patients had SVT previously SVTs were provoked in 84 patients (90%). Typical AFL and AT were provoked in 34 patients. Only typical AFL was induced in 30 patients. Every AT was macro-reentrant. Fifty-four patients with AT had scars or a longitudinal line of double potentials within low voltage area in lower posterior RA and RA free wall which formed a channel. All SVTs were eliminated by catheter ablation in 78 patients (93%). There was no complication and three recurrence of SVT during follow-up 36 ± 11 months. **[Conclusion]** The channel and slow conduction area formed in lower posterior RA and RA free wall at surgery may become arrhythmogenic substrates of SVT which can be identified by high density voltage mapping of RA with CARTO. It is clear that many patients who have any sort of atriotomy are at risk for typical AFL. And the results may facilitate catheter ablation of SVT after surgical repair of CHD.

SII-2 ファロー四徴術後に合併する心房細動の臨床的特徴

The clinical characteristics of atrial fibrillation after repair of tetralogy of Fallot

宮崎 文¹⁾, 坂口 平馬¹⁾, 大内 秀雄¹⁾, 松岡 道生¹⁾, 小森 暁子¹⁾, 山本 哲也¹⁾, 鍵崎 康治²⁾, 市川 肇²⁾, 鎌倉 史郎³⁾, 山田 修¹⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター小児循環器科, ²⁾ 心臓血管外科, ³⁾ 心臓血管内科

Aya Miyazaki¹⁾, Heima Sakaguchi¹⁾, Hideo Ohuchi¹⁾, Michio Matsuoka¹⁾, Akiko Komori¹⁾, Tetsuya Yamamoto¹⁾, Koji Kagisaki²⁾, Hajime Ichikawa²⁾, Shiro Kamakura³⁾, Osamu Yamada¹⁾

¹⁾ Departments of Pediatric Cardiology, ²⁾ Cardiovascular Surgery, ³⁾ Internal Medicine Division of Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

[Background] Atrial tachyarrhythmias caused by right atrial enlargement are one of the main concerns in patients after repair of tetralogy of Fallot (TOF). However few reports exist about atrial fibrillation (AF) in TOF patients.

[Methods and Results] We retrospectively reviewed the clinical characteristics of AF in 6 patients and compared those with 36 with atrial tachycardia and/or intraatrial reentrant tachycardia (AT/IART). The age at the onset of AF was 35 ± 9 years. Three had permanent AF and 3 had paroxysmal/persistent AF. All 3 with permanent AF showed New York Heart Association (NYHA) class III and the cardiothoracic ratio in permanent AF was higher than paroxysmal/persistent AF (73 ± 7 vs. $55 \pm 4\%$ $p=0.047$). Two with paroxysmal/persistent AF and IART underwent the catheter ablation for IART and resulted in no recurrence of AF. In comparison with lone AT/IART the age at end of follow up (42 ± 7 vs. 30 ± 11 years $p=0.01$) the age at onset of atrial tachyarrhythmias (32 ± 10 vs. 23 ± 12 years $p=0.04$) the age at the repair (16 ± 10 vs. 6 ± 9 years $p=0.02$) the proportion of NYHA \geq II (80 vs. 31% $p=0.02$) the cardiothoracic ratio (66 ± 11 vs. $58 \pm 7\%$ $p=0.03$) brain natriuretic peptide level (367 ± 524 vs. 69 ± 36 $p=0.001$) human atrial natriuretic peptide level (366 ± 629 vs. 62 ± 33 $p=0.01$) proportion of severe pulmonary regurgitation (83 vs. 31% $p=0.02$) proportion of moderate or severe mitral regurgitation (33 vs. 3% $p=0.048$) and right ventricular pressure by catheterization (58 ± 23 vs. 43 ± 13 mmHg $p=0.04$) were higher in AF patients than lone AT/IART.

[Conclusion] The AF-TOF patients are more clinically and hemodynamically severe than those of AT/IART. The hemodynamic abnormalities in AF-TOF patients are various not only caused by overload in left side heart. The mechanisms of AF in TOF may differ from those of the hearts without congenital heart disease.

SII-3 The results of radiofrequency catheter ablation in patients of complex congenital heart disease after intracardiac surgery for atrial tachycardia

豊原 啓子¹⁾, 竹内 大二¹⁾, 中西 敏雄¹⁾, 真中 哲之²⁾, 庄田 守男²⁾

¹⁾ 東京女子医科大学 循環器小児科, ²⁾ 東京女子医科大学 循環器内科

Keiko Toyohara¹⁾, Daiji Takeuchi¹⁾, Toshio Nakanishi¹⁾, Tetsuyuki Manaka²⁾, Morio Syoda²⁾

¹⁾ Department of Pediatric Cardiology, ²⁾ Department of Cardiology, Tokyo Women's Medical University

[Background] Atrial tachycardia is known as difficult complication in patients of complex congenital heart disease (CHD) late after surgical correction.

[Purpose] We retrospectively analyzed the results of radiofrequency catheter ablation (RFCA) for atrial tachycardia for 8 years.

[Methods] We divided into three groups; group A: atrial switch (Mustard or Senning) procedure in 16 cases group B: Fontan (atrio-pulmonary connection) procedure in 35 cases group C: Fontan (total cavo-pulmonary connection) procedure in 2 cases.

[Results] Induced atrial tachycardias were isthmus-dependent atrial flutter intra atrial reentrant tachycardia and atrial fibrillation. In group A tachycardia substrate existed in pulmonary venous atrium (PVA) in 12 of 16 cases. Catheter access to the PVA was transaortic approach in 2 patients transeptal approach in 10 and baffle leak 2. We could not puncture the Senning route and could not eliminate the tachycardia in 4 cases. In group B the mean number of induced tachycardia was four. RFCA for atrial fibrillation and unmappable tachycardia in 15 cases was unsuccessful. And we could not reach the PVA in 2 patients in group B could not ablate the tachycardia. Two cases in group C had the substrate of arrhythmia in the PVA. RFCA was successful in both cases by a transaortic approach in one case using a puncture of conduit in another case. The success rate ensued in 12 of 16 (75%) in group A 18 of 35 (51%) in group B 2 of 2 (100%) in group C.

[Conclusion] There were many difficulties and limitations in RFCA for the patients with complex CHD after surgery. We hope new device such as radiofrequency energy used to puncture a stiff conduit or remote magnetic navigation for a transaortic maneuver. Moreover in the presence of associated CHD it is essential to understand the anatomy prior to RFCA.

SII-4 Arrhythmia in adult congenital heart disease

Eun-Jung Bae¹⁾

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

Arrhythmia is a major late complication in adults with repaired congenital heart disease. This complication can be intrinsic to the anomaly of the heart or acquired after palliation. An estimated 40% have moderately complex defects, such as tetralogy of Fallot, and 15% have severely complex defects, such as functional single ventricle malformations or Mustard/Senning repair. The moderate and severe categories have a high incidence of arrhythmia as well as residual hemodynamic abnormalities. Tachyarrhythmia is recognized to be an important source of early and late morbidity and mortality especially in post-Fontan patients. Atrial tachycardia had been reported to occur in 11~ 42% of patients following Fontan operation. Atriopulmonary connection, older age, sinus node dysfunction, and atrial thrombus were known to increase the risk of late atrial tachycardia. Atrial flutter and atrial fibrillation have been known to be major tachycardias following Fontan type palliation. Various treatment modalities such as antiarrhythmic medications, pacemaker implantation, transcatheter ablation, and Fontan conversion with arrhythmia surgery have been tried successfully. Furthermore complex congenital heart disease requiring Fontan type palliation may have more complex conduction system. Coexistence of two distinct AV nodes in complex congenital heart disease is one of the substrates of late supraventricular tachycardia. Actuarial incidence of VT in 35 years was 11.9% and sudden cardiac death 8.3% after TOF repair. The risk for VT or sudden death increased in the patients with poor hemodynamics (severe pulmonary regurgitation, left ventricular dysfunction, RV dilation), prolonged QRS duration and inducible sustained VT. There are also an increasing number of implantable defibrillators for adult CHD patients. Catheter ablation in congenital heart disease is often very difficult than structurally normal hearts because of thicker chamber walls as well as abnormal anatomy (congenital and/or post-surgical). Recent merge technique of 3 D mapping and image may improve the quality of mapping. For ablation, larger-tipped and irrigated-tip catheters allow for deeper, more effective lesions to be placed. Finally, several advances in surgical palliation have also led to a reduction in arrhythmias.

SII-5 When to combine anti-arrhythmic intervention with intra-cardiac surgery in adults with congenital heart disease

上村 秀樹¹⁾

Hideki Uemura¹⁾

¹⁾ Royal Brompton Hospital

[Background] It remains debatable how to establish optimal interventional strategy in adults with congenital heart disease.

[Objective] To overview combination of anti-arrhythmic intervention and intra-cardiac surgery aiming towards systematic consideration.

[Method] Three levels of factors are taken into account for flowcharting: (1) a repaired situation [R] or unrepaired [U] (2) atrial [A] or ventricular arrhythmia [V] and (3) anti-arrhythmic intervention before [pre-I] concomitantly at [surg-I] or following surgery [post-I] versus none [non-I].

[Results and Discussion] Arrhythmia could be related to the natively abnormal architecture of the heart in the status [U] or associated with modified structures in [R]. Ablation should be designed in accordance with morphologic knowledge. It remains unknown whether haemodynamic improvement alone provided by intra-cardiac surgery [non-I] leads to less morbid situations regarding arrhythmia. Approach to the left atrium (useful for [A]) could be more challenging in [R]; this is particularly true when the Fontan circulation had been achieved in the extracardiac fashion. When inter-atrial communication is present in [U] preoperative electrophysiological intervention within the left atrium sounds pertinent. In patients with [A] invasive nature of intra-cardiac surgery may be reduced by [pre-I] while it does not necessarily mitigate impediments related to surgical influence onto the tissues. In those who might experience dangerous ventricular arrhythmia [V] preoperative ablation and/or ICD [pre-I] can be reasonably proposed so as to reduce preoperative sudden death and perioperative lethal events. A surgical anti-arrhythmic manoeuvre has advantage in terms of approach to the tissues and can readily be employed to minimize creation of a new re-entrant circuit along surgical incisions. Nonetheless pinpoint identification of electrophysiological pathways and their ablation cannot be as accurate as done in the Cath-Lab. Implantation of an epicardial pacing system [surg-I] may be pertinent when tricuspid valve surgery is to be carried out or the coronary sinus does not allow biventricular pacing because of its morphologic orientation in the malformed hearts. Postoperative catheter ablation [post-I] may need to be suspended until surgical suture lines settle and heal.

[Conclusion] Collaboration between anti-arrhythmic intervention and intra-cardiac surgery should be considered on the basis of efficacy accessibility and invasiveness of manoeuvres.

SIII-1 ファロー四徴症の再手術適応における全国調査 Survey of reoperation indication in patients with tetralogy of Fallot in Japan.

水野 篤¹⁾, 丹羽 公一郎¹⁾, 白井 丈晶¹⁾, 松尾 浩三²⁾, 日本成人先天性心疾患研究委員会

¹⁾ 聖路加国際病院循環器内科, ²⁾ 千葉県立循環器病センター 心臓血管外科

Atsushi Mizuno¹⁾, Koichiro Niwa¹⁾, Takeaki Shirai¹⁾, Kozo Matsuo²⁾,

Research Committee, Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease

¹⁾ St. Luke's International Hospital, ²⁾ Chiba Cardiovascular Center

[Background] Tetralogy of Fallot is one of the most common type of adult congenital heart disease. Innovation in the diagnosis and management of TOF has led to dramatic improvements in early survival. But the management of TOF is not complete re-correction of anatomical abnormalities. Most patients suffered from pulmonary regurgitation pulmonary stenosis and other residual anatomical abnormalities. These residua can induce right ventricular dilatation ventricular tachycardia and even sudden death. However reoperation right ventricular outflow reconstruction with cryosurgery can reduce the incidence of ventricular tachycardia and possibly sudden death. Recent reports showed some indication of reoperation of TOF which is including QRS duration right ventricular end-diastolic volume right ventricular ejection fraction and exercise capacity but that was still controversial. The number of adult TOF patients is increasing and recent improvement of multimodality tools such as cardiac magnetic resonance imaging echocardiography and cardiopulmonary exercise test is remarkable therefore now we should re-consider and establish the indication of reoperation in repaired TOF patients.

[Methods] We performed cross-sectional questionnaire survey of reoperation indication in patients with TOF in a Japanese multicenter study. Survey questionnaire included the number of repaired TOF patients under following-up with the age over 15 years old reoperation indications (diagnosis and physiological/anatomical indications) and treating methods management.

We would show the results of nationwide survey all over Japan. Based on the survey results we could clarify the current practical management of repaired TOF that is; indication type and outcome of reoperation reoperation rate and institutional variability on management of reoperation. These data would be useful and helpful for future establishment of guidelines for management of repaired TOF especially indication and method of reoperation.

SIII-2 成人ファロー四徴症に対する、不整脈手術を併用した再手術の適応と中期予後 Indication and mid-term results of re-operation with anti-arrhythmic surgery for adult patients with tetralogy of Fallot.

立野 滋¹⁾, 森島 宏子¹⁾, 森本 康子¹⁾, 堀端 洋子¹⁾, 村上 智昭¹⁾, 川副 泰隆¹⁾, 松尾 浩三¹⁾, 白井 丈晶²⁾, 丹羽 公一郎²⁾

¹⁾ 千葉県循環器病センター成人先天性心疾患診療部, ²⁾ 聖路加国際病院心臓血管センター循環器内科

Shigeru Tateno¹⁾, Hiroko Morishima¹⁾, Yasuko Morimoto¹⁾, Yoko Horibata¹⁾, Tomoaki Murakami¹⁾, Yasutaka Kawasoe¹⁾, Kozo Matsuo¹⁾, Takeaki Shirai²⁾, Koichiro Niwa²⁾

¹⁾ Department of Adult Congenital Heart Disease, Chiba Cardiovascular Center,

²⁾ Department of Cardiology, Cardiovascular Center, St. Luke's International Hospital

[Background] Residua and arrhythmias in adults patients with tetralogy of Fallot (TOF) have a significant negative impact on mortality and morbidity long after corrective surgery. This study is aimed to determine the indication, efficacy and safety of re-operation for adult patients with TOF.

[Methods and Results] A total of 25 consecutive patients with TOF and re-operation were identified. Indication for reoperation were pulmonary regurgitation (PR) in 14, pulmonary stenosis (PS) in 7, aortic regurgitation in 2 and residual ventricular septal defect (VSD) in 2. Mean year of age at reoperation was 32.2 ± 11.0 and mean duration after first corrective surgery was 27.4 ± 11.0 years. Four patients had symptom of heart failure (NYHA class II), 2 had atrial flutter (AFL), 1 had syncope and the other 18 patients had no symptoms. Arrhythmia diagnosed before re-operation were AFL in 3, chronic atrial fibrillation (cAf) in 2, atrio-ventricular block (AVB) in 1. Sustained ventricular tachycardia was induced by cardiac stimulation in 4 patients, ventricular fibrillation in 1, atrial tachycardia or supraventricular tachycardia in 8. Methods of re-operation were pulmonary valve replacement in 17, trans-annular patch in 3, of pulmonary angioplasty in 4, aortic valve replacement in 2, closure of VSD in 2 and additional anti-arrhythmic surgery in 15. There was no mortality and one reoperation after the reoperation (Mean follow-up interval was 6.1 years, from 4 months to 12 years). All 4 patients with heart failure improved. Chronic atrial fibrillation was persistent in 2 and pacemaker implantation was required in 1 patient with AVB. There was no recurrence of AFL in any patients. RVEDVI (186.4 ± 51.0 ml/M² to 112 ± 24.9 ml/M² $P=0.002$) and QRS duration (184.2 ± 23.7 ms to 176 ± 20.8 ms $P=0.048$) was decreased in patients underwent reoperation due to PR. Right and left ventricular pressure ratio was decreased in patients with PS (0.60 ± 0.12 to 0.45 ± 0.06 $P=0.018$).

[Conclusion] Re-operation is safe and effective in patients with TOF midterm after repair. Additional anti-arrhythmic surgery is effective for atrial tachycardia, supraventricular tachycardia and AFL.

SIII-3 Pulmonary valve replacement for pulmonary insufficiency and stenosis – Strategy and Mid-term outcomes of Amagaski Hospital –

今井 健太¹⁾, 藤原 慶一¹⁾, 大野 暢久¹⁾, 長門 久雄¹⁾, 吉川 英治¹⁾, 吉澤 康祐¹⁾, 羽室 護¹⁾, 稲熊 洸太郎¹⁾, 坂崎 尚徳²⁾, 佃 和弥²⁾

¹⁾ 兵庫県立尼崎病院 心臓センター 心臓血管外科, ²⁾ 小児循環器内科

Kenta Imai¹⁾, Keiichi Fujiwara¹⁾, Nobuhisa Ohno¹⁾, Hisao Nagato¹⁾, Eiji Yoshikawa¹⁾, Kousuke Yoshizawa¹⁾, Mamoru Hamuro¹⁾, Koutarou Inakuma¹⁾, Hisanori Sakazaki²⁾, Kazuya Tsukuda²⁾

¹⁾ Cardiovascular Surgery, ²⁾ Pediatric Cardiology, Heart center Amagasaki Hospital

[Introduction] Recently numerous studies support that pulmonary valve replacement (PVR) preserves or improves RV function in patients with pulmonary regurgitation (PR) and/or stenosis (PS) after RVOTR. Nonetheless optimal timing of PVR is still controversial. The purpose of this study is to review our indications of PVR in terms of RV function. **[Materials and Methods]** Between September 2004 and September 2011 13 patients underwent PVR. Age at operation was ranged 10 to 46 (Median 29) years. Primary diagnosis were TOF (8) PA/VSD (4) and Truncus (1). Duration from previous operations was ranged 9 to 41 (Median 19) years. Indications of PVR was decided by cardiac magnetic resonance or catheterization (RVEDVI \geq 150ml/m² for PR RV-PA pressure gradient \geq 70mmHg or RV/LV pressure ratio \geq 0.7 for PS) coupled with symptoms arrhythmias and associated lesions. There were 5 dominant PR and 8 dominant PS (r). Preoperative prevalence of symptoms and arrhythmias were 53.8% and 46.2% respectively. Concomitant procedures were PA plasty (3) TVP (3) MVP (2) Bentall (1) VSD leak closure (1) ASD leak closure (1) MAZE (1) Pacemaker implantation (2). Follow-up period was ranged 12 to 60 (median 39) months. **[Results]** There was no mortality or reoperation. RVEDVI was decreased from 183.2 ± 79.6 to 89.9 ± 27.2 ml/m² (p=0.17) in patients with dominant PR. However in 2 patients who were delayed to intervene for factors of the times cardiac resynchronization therapy was required for bi-ventricular cardiac dysfunction. One of them has still high RVEDVI (124.8 ml/m²) and low LVEF (45%) and requires recurrent hospital admission. In patients with dominant PS (r) both RV-PA pressure gradient and RV/LV pressure ratio were decreased postoperatively (51.7 ± 26.4 to 22.6 ± 15.5 mmHg p=0.08 0.74 ± 0.14 to 0.46 ± 0.13 p < 0.05). NYHA functional class was stayed or improved to class 1 in all patients except one. **[Conclusion]** PVR improves RV function and functional class if the surgery was performed adequate timing. Patients with delayed PVR require advanced treatment for heart failure. We recommend early PVR once the patient attained to our indication.

SIII-4 右室流出路再建術後肺動脈弁閉鎖不全症例における PVR の両心室機能への効果 Improvement of right ventricular and left ventricular function after pulmonary valve implantation in patients with congenital heart disease required right ventricular outflow tract reconstruction

上野 高義¹⁾, 井手 春樹¹⁾, 石丸 和彦¹⁾, 平 将生¹⁾, 小澤 秀登¹⁾, 坂口 太一¹⁾, 倉谷 徹¹⁾, 澤 芳樹¹⁾

¹⁾ 大阪大学大学院医学系研究科 外科学講座心臓血管外科

Takayoshi Ueno¹⁾, Haruki Ide¹⁾, Kazuhiko Ishimaru¹⁾, Masaki Taira¹⁾, Hideto Ozawa¹⁾, Taichi Sakaguchi¹⁾, Toru Kuratani¹⁾, Yoshiki Sawa¹⁾

¹⁾ Cardiovascular Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine

[Objective] To evaluate the effects on volumes and ventricular function following right ventricular outflow tract reconstruction (RVOTR) with pulmonary valve replacement (PVR) for pulmonary regurgitation (PR) long after the intra cardiac repair with RVOTR for congenital heart defect (CHD).

[Methods 1] We examined right ventricular function in 37 patients who underwent RVOTR for CHD using MSCT or MRI and compared with healthy volunteers. **[Methods 2]** Twenty-one patients who underwent PVR using stented biological valve were studied in RV and LV function before and after PVR.

[Results 1] Right ventricular length index (RVLI) in thirty three patients were longer than those in healthy volunteers (maximum length: 38.2mm in 98% CI). The log velocities in systolic phase (4.51 ± 0.32) and in diastolic phase (4.50 ± 0.50) of RVL were significantly lower than those in healthy volunteers (4.99 ± 0.51 4.97 ± 0.66 respectively). **[Results 2]** The right and left ventricular volume index (ml/m² mean \pm SD) were as follows: RVEDVI: 153.4 ± 54.4 RVESVI: 91.1 ± 37.4 RVEF: $41.6 \pm 8.4\%$ LVEDVI: 97.6 ± 38.2 LVESVI: 52.6 ± 27.0 LVEF: $47.9 \pm 11.5\%$ before PVR RVEDVI: 118.5 ± 45.2 RVESVI: 70.9 ± 37.6 RVEFI: $42.3 \pm 10.1\%$ LVEDVI: 106.9 ± 43.4 LVESVI: 52.6 ± 27.0 LVEF: $45.8 \pm 10.4\%$ in 35.3 months after PVR. The correlation curve between RVEDVI (before PVR) and the change rate of RVEF was revealed that RVEF could not improve after PVR when RVEDVI was more than 169.9 ml/m².

[Conclusion] The RV enlargement RV function deterioration in both systolic and diastolic phase might be occurred in long time period after RVOTR. RV and LV function improvement were accepted after PVR but PVR might be less effect when RVEDVI becomes over 170ml/m².

III-5 Right ventricular out flow tract replacement in the patients with congenital heart disease

笠原 真悟¹⁾, 川畑 拓也¹⁾, 黒子 洋介¹⁾, 立石 篤史¹⁾, 藤田 康文¹⁾, 吉積 功¹⁾, 高垣 昌巳¹⁾, 新井 禎彦¹⁾, 赤木 禎治²⁾, 佐野 俊二¹⁾

¹⁾ 岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, ²⁾ 岡山大学病院 循環器疾患治療部

Shingo Kasahara¹⁾, Takuya Kawabata¹⁾, Yosuke Kuroko¹⁾, Atsushi Tateishi¹⁾, Yasufumi Fujita¹⁾, Kou Yoshizumi¹⁾, Masami Takagaki¹⁾, Sadahiko Arai¹⁾, Teiji Akagi²⁾, Shunji Sano¹⁾

¹⁾ Departments of Thracic and Cardiovascular surgery, ²⁾ Cardiac Care Unit, Okayama University

[Background] There are various grafts used for right ventricular outflow tract (RVOT) reconstruction. However, it has not been well elucidated that which graft is most suitable for RVOT reconstruction in patients with congenital heart diseases. We reviewed our experience of RVOT reconstruction in patients with congenital heart diseases.

[Methods] Between January 1991 and April 2010, 85 patients received right ventricular outflow tract replacement in the patients with congenital heart disease; 70 (70/85, 82.4%) were as a primary repair, 15 (15/85, 17.6%) were as a re-operation. The mean age at operation was 11.6 ± 12.6 years (range: 24 days–69 years). The underlying diagnosis were pulmonary atresia with ventricular septal defect (PA/VSD) in 38, congenitally corrected TGA (ccTGA) in 18, Truncus arteriosus in 8 and others in 5. In the early series, 27 cases had artificial valve (Carpentier–Edwards porcine (CE); 26 cases, Free style valve; 1). In the second series, 21 cases had homograft replacement. In the third series, 36 cases had Gore–Tex valved conduit (Yamagishi conduit). **[Result]** Average follow-up was 8.3 ± 5.4 years (16 months to 20 years). Kaplan–Meier estimated survival was 96.2% at 20 years. In this follow-up period, free from reoperation at 5 years was 92%/90%/100% (CE/Homograft/Yamagishi conduit) respectively. CE and Homograft group were high incidence of failure after 10 years in follow-up. **[Conclusion]** Mid-term incidence of pulmonary stenosis or regurgitation was reasonable in each graft. The graft choice should depend on patients' characteristics. Gore–Tex valved conduit might be first choice in this group, however, further study in long-term is needed.

III-6 Surgical re-intervention for patients with tetralogy of Fallot long term after corrective operation

市川 肇¹⁾, 鍵崎 康治¹⁾, 帆足 孝也¹⁾, 大内 秀雄²⁾, 山田 修²⁾, 白石 公²⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター 小児心臓外科, ²⁾ 小児循環器科

Hajime Ichikawa¹⁾, Koji Kagisaki¹⁾, Takaya Hoashi¹⁾, Hideo Ohuchi²⁾, Osamu Yamada²⁾, Isao Shiraishi²⁾

¹⁾ Pediatric Cardiovascular Surgery, ²⁾ Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

[Background] The adult population who underwent corrective surgery for tetralogy of Fallot is increasing, because of the improvement of their outcome. The optimal timing for the re-operation for the residual lesion is still controversial and important to avoid the development of irreversible right and left ventricular myocardial impairment. Too late re-operation also carries a high operative risk.

[Methods and results] From 1979 to 2010, 614 patients underwent corrective surgery for tetralogy of Fallot at our institute. The 10, 20 and 30 years survival rates were 95.3%, 93.2% and 92.4%, respectively. Late death occurred in 15 patients. There were 6 late deaths more than 10 years after the initial corrective surgery. Death after 15 years of age occurred in 5. The causes of late death were ventricular dysfunction and arrhythmia. Reoperation occurred in 37 patients (6.0%) with mean follow-up periods of 18.4 ± 9.5 years. Freedom from reoperation in 10, 20 and 30 years were 94.7%, 92.5% and 91.7%, respectively. The cause of reoperation were RVOTs 18 (48.6%), aortic disease in 4 (10.8%), pulmonary regurgitation in 3 (8.1%), residual VSD 3 (8.1%), pulmonary stenosis in 2 (5.4%), others in 2 (5.4%).

We have performed total of 10 PVR for pulmonary insufficiency after correction of tetralogy of Fallot including seven patients who underwent operation in other institute.

[Discussion] The incidence of re-operation for corrected tetralogy was low in our institute compared with other major reports (Boston: 48% for 21 years follow-up, Toronto: 12.2%). The low incidence of pulmonary regurgitation may be contributed by the surgical strategy to avoid right ventriculotomy from 1970's. However, careful follow-up is mandatory, since the incidence of pulmonary insufficiency increases 30 years after the operation.

SIV-1 成人期先天性心疾患患者の診療体制-子ども病院の立場から- Collaboration or Bridge between adult hospitals and children's hospitals

城戸 佐知子¹⁾, 田中 敏克¹⁾, 富永 健太¹⁾, 佐藤 有美¹⁾, 小川 禎治¹⁾

¹⁾ 兵庫県立子ども病院 循環器科

Sachiko Kido¹⁾, Toshikatsu Tanaka¹⁾, Kenta Tominaga¹⁾, Satou Yumi¹⁾, Yoshiharu Ogawa¹⁾

¹⁾ Department of Cardiology, Hyogo prefectural Kobe Children's Hospital

Our hospital is one of the oldest children's hospital in Japan established in 1970 so now many patients in our hospital have become adult. In 2010 we treated or did medical checkup on 184 patients over twenty years old and 375 patients between fifteen and nineteen years old in outpatient clinic and also treated 17 patients over twenty years old and 25 patients between fifteen and nineteen years old as inpatients. The oldest patient is 44 years old.

Now we think it is not so difficult for children's hospitals to treat or do medical checkup on adult outpatients if they are under about forty years old. We set up special outpatients clinic time for adults so that they don't feel uncomfortable in children's hospital. However it is difficult to treat adult inpatients at children's ward. Staying with child patients at same ward imposes them very hard time.

On the other hand there are some problems about introducing adult patients to general hospitals. CHD patients often depend emotionally on doctors they think who know them and their diseases well and have great anxiety about leaving the familiar hospital or doctors. Especially it is very troublesome to introduce severe patients with or without systemic diseases or other organs diseases to another hospital because doctors of the next hospital also have anxiety to treat them without knowledge about their complicated history.

To solve these problems adult cardiologists and pediatricians need to have knowledge about each patient in common if possible near each other. In other words we need a transient clinic by both doctors. We have started what we can do now - to educate patients with a view to their having knowledge about their own diseases. We hope the knowledge make it easy for them to become independent from children's hospital and to transient to adult hospitals.

SIV-2 小児病院に隣接した成人病院における先天性心疾患の診療体制 (第1報) Medical system for adult congenital heart disease in an adult hospital adjacent to a children's hospital (1st report)

三浦 大¹⁾, 大木 寛生¹⁾

¹⁾ 東京都立小児総合医療センター 循環器科

Masaru Miura¹⁾, Hiroataka Ohki¹⁾

¹⁾ Division of Cardiology Tokyo Metropolitan Children's Medical Center

[Background] Most children's hospitals in Japan do not have adequate medical systems for adult congenital heart disease (ACHD). Our children's medical center (CC), which combined four metropolitan institutions including two children's hospitals in 2010, is located next to an adult medical center (AC) to promote the lifelong management of congenital diseases.

[Methods] We studied the status of ACHD patients at CC and those at the ACHD clinic in AC, attended by a pediatrician since August 2010. We focused on patients with transition problems, defined as pulmonary hypertension, cyanosis, chromosomal abnormalities including micro-deletion, and mental retardation.

[Results] The number of ACHD patients at CC was 106 (20-29 years, 92; 30-39, 9; 40-49, 5). All patients except two had been followed up at previous children's hospitals. Forty-five patients (42%) had transition problems, including 23 with Down syndrome. Eight patients, including two with transition problems, were recently transferred to AC, but have not gone yet. The number of ACHD patients was eight at AC (20-29 years, 3; 30-39, 1; 40-49, 1; 60-69, 3). Two patients discontinued follow-up at their previous children's hospitals and visited AC because of pregnancy. Two patients were referred from CC and one voluntarily visited AC; all three had transition problems. The other three patients were referred by cardiologists. Problems at AC were nonparticipation of cardiologists, inexperience at diagnostic imaging, misunderstandings by healthcare providers, and management of acute deterioration.

[Discussion] The number of ACHD patients at AC remains small, but is increasing mainly among those with transition problems. We expect that resistance to transition can be softened by our system; AC is located next to CC, and the attending outpatient clinician is a pediatrician. Urgent issues are transition of patients 30 or older at CC and participation of cardiologists and healthcare providers at AC.

SIV-3 成人先天性心疾患診療における循環器内科の関与：どのようにして循環器内科医を診療チームに取り込むか

Role of adult cardiologists for the management of adult congenital heart disease

赤木 禎治¹⁾, 木島 康文²⁾, 中川 晃志²⁾, 笠原 真悟³⁾, 伊藤 浩²⁾, 佐野 俊二³⁾

¹⁾ 岡山大学 循環器疾患集中治療部, ²⁾ 循環器内科, ³⁾ 心臓血管外科

Teiji Akagi¹⁾, Yasufumi Kijima²⁾, Koji Nakagawa²⁾, Shingo Kasahara³⁾, Hiroshi Ito²⁾, Shunji Sano³⁾

¹⁾ Cardiac Intensive Care Unit, ²⁾ Cardiovascular Medicine, ³⁾ Cardiovascular Surgery, Okayama University

Adult congenital heart disease (or grown-up congenital heart disease) is going to be one of the biggest issues not only for pediatric cardiologists but also adult cardiologists. However, the surrounding conditions have not improved yet, as we expected. In 1999, we have established the Japanese Society of Adult Congenital Heart Disease. Annual meeting has been held annually. Additionally, we have started "adult congenital heart disease seminar" once a year especially for educational program for clinical fellow and residents. In term of clinical research, several kinds of collaborated studies have been performed under the support of this society. One of the important issues of this society was to establish the guideline for patient management of this fragile patient population. Also, we try to establish the educational program for the daily practice.

For pediatric cardiologist, management of arrhythmia, pregnancy, and social health care system were the most important but weak points. Contrary, cardiac anatomy of complex heart disease, post operative hemodynamic features was rare experiences for adult cardiologists. Even in Japan, more than 50% of patients with congenital heart disease already have grown up the age over 20's, thus the contribution of adult cardiologists is essential for the optimal patient's management. However, the transfer to the adult cardiac clinic is not always smooth; rather many difficulties still existed especially in patients following in the children's hospital.

In this session, I would like to summarize our 12 years experience after the establishment of society, also make clarify the future direction or mission of this society.

SIV-4 成人先天性心疾患外来開設 2 年の経験 -循環器内科医参画がもたらす利点-

The initial two-year experience of adult congenital heart disease clinic in Kyushu University Hospital: Benefit from the participation of adult cardiologists

山村 健一郎¹⁾, 坂本 一郎¹⁾, 永田 弾²⁾, 池田 和幸²⁾, 竹本 真生³⁾, 田ノ上 禎久⁴⁾, 塩川 祐一⁴⁾, 砂川 賢二³⁾, 富永 隆治⁴⁾, 原 寿郎²⁾

¹⁾ 九州大学病院ハートセンター成人先天性心疾患外来, ²⁾ 小児科, ³⁾ 循環器内科, ⁴⁾ 心臓血管外科

Kenichiro Yamamura¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Hazumu Nagata²⁾, Kazuyuki Ikeda²⁾, Masao Takemoto³⁾, Yoshihisa Tanoue⁴⁾, Yuichi Shiokawa⁴⁾, Kenji Sunagawa³⁾, Ryuji Tominaga⁴⁾, Toshiro Hara²⁾

¹⁾ Adult congenital heart disease clinic, ²⁾ Department of Pediatrics, ³⁾ Cardiology,

⁴⁾ Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital Heart Center

[Background] The number of patients with adult congenital heart disease (ACHD) has been steadily increasing. We launched the ACHD clinic in Kyushu University Hospital in 2009. Patients were initially treated by pediatric cardiologists. However adult cardiologists officially started to attend the clinic from 2011.

[Methods] We investigated the advantage of joint participation with adult cardiologists by examining the numbers and characteristics of patients outpatient care and hospital admissions. We also examined the procedure time of the cardiac catheterization of patients with tetralogy of Fallot (TOF) before and after the participation of adult cardiologists.

[Results] 101 patients visited the ACHD clinic in the two years. The mean age is 28.0 ± 9.4 years old. Diagnosis of the congenital heart disease is as follows: TOF 28 post Fontan 10 VSD 10 ASD 8 ASR 8 TGA 6 COA 5 AVSD 4 CTGA 3 PS 3 others 16. After the participation of adult cardiologists the number of new patient visits increased from 2.8 / month to 7.5 / month. The rate of cooperated outpatient care with local adult cardiology clinics increased from 10% to 33%. Admission to the adult cardiology ward or coronary care unit (CCU) from ACHD clinic increased from 0.5 / month to 1.3 / month. The mean procedure time of cardiac catheterization shortened from 110 minutes to 98 minutes.

[Conclusion] There are considerable advantages from the participation of adult cardiologists to the ACHD clinic. Cooperated outpatient care with the local adult cardiology clinics is difficult without the network of adult cardiologists. Admission to the adult cardiology ward and CCU became much easier than before. Cardiac catheterization became smoother by sharing skills and knowledge with each other. Participation of adult cardiologists is essential to establish a well-developed clinical care for patients with ACHD.

SIV-5 東北地方の成人先天性心疾患患者における慢性心不全の臨床的特徴 Clinical Characteristics of Chronic Heart Failure with Adult Congenital Heart Disease in Tohoku Districts

建部 俊介¹⁾, 福本 義弘¹⁾, 杉村 宏一郎¹⁾, 佐藤 公雄¹⁾, 三浦 裕¹⁾, 後岡 広太郎¹⁾, 青木 竜男¹⁾, 山本 沙織¹⁾, 下川 宏明¹⁾

¹⁾ 東北大学循環器内科

Shunsuke Tatebe¹⁾, Yoshihiro Fukumoto¹⁾, Koichiro Sugimura¹⁾, Kimio Satoh¹⁾, Yutaka Miura¹⁾, Kotaro Nochioka¹⁾, Tatsuo Aoki¹⁾, Saori Yamamoto¹⁾, Hiroaki Shimokawa¹⁾

¹⁾ Department of Cardiovascular Medicine, Tohoku University Graduate School of Medicine

[Background] Due to the development of therapeutic strategies in congenital heart disease the number of patients with adult congenital heart disease (ACHD) is increasing. Thus it is required to establish the ACHD care system to treat such patients in Japan. The present study aimed to examine the current status of ACHD patients in the department of cardiology of Tohoku district hospitals.

[Method] We analyzed the data of patients with chronic heart failure (CHF) to examine the prevalence and characteristics of ACHD in Chronic Heart Failure Analysis and Registry in the Tohoku District 1 and 2 (CHART-1 2) Study which is one of the biggest prospective observational multicenter cohort studies in Japan.

[Results] In CHART-1 study (stage C/D of CHF) which was held in 2000-2005 23 (2.0%) out of 1175 patients with CHF had ACHD with the mean age of 53 years old. In CHART-2 study (stage B/C/D 2006-2010) there are 169 (1.7%) of ACHD out of 10219 patients with CHF in which there 69 (1.5%) out of 4735 patients with CHF of stage C/D with the mean age of 57 years old. Most of ACHD patients were diagnosed as simple defect; however 41% of them showed overt HF (stage C/D) in CHART-2 study who tended to have worse mortality rate than those with stage B (Log-rank p=0.08). Further 48% of them have not been to ACHD care hospitals in CHART-1 while more patients of them (59%) in CHART-2.

[Conclusions] Although the number of ACHD patients is increasing year by year half of high-risk ACHD patients have not been to the ACHD care hospitals probably due to traffic problems for patients insufficient recognition of ACHD care for cardiologists and unestablished ACHD centers for government. It is important to establish ACHD care system in several areas in Japan as is the case with other rare diseases.

SIV-6 Clinical problems for adult cardiologists to participate in the management of adult patients with congenital heart disease

堀端 洋子¹⁾, 村上 智明¹⁾, 山室 恵²⁾, 森本 康子¹⁾, 立野 滋¹⁾, 川副 泰隆¹⁾, 森島 宏子¹⁾, 松尾 浩三¹⁾, 小川 久雄²⁾, 丹羽 公一郎³⁾

¹⁾ 千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, ²⁾ 熊本大学大学院 循環器病態学,

³⁾ 聖路加国際病院 心血管センター循環器内科

Yoko Horibata¹⁾, Tomoaki Murakami¹⁾, Megumi Yamamuro²⁾, Yasuko Morimoto¹⁾, Shigeru Taten¹⁾, Yasutaka Kawasoe¹⁾, Hiroko Morishima¹⁾, Kozo Matsuo¹⁾, Hisao Ogawa²⁾, Koichiro Niwa³⁾

¹⁾ Department of adult congenital heart disease, Chiba Cardiovascular Center, ²⁾ Department of Cardiovascular Medicine Graduate School of Medical Sciences, Kumamoto University, ³⁾ Department of Cardiology Cardiovascular Center, St. Luke's International Hospital

[Background] In Japan medical management of adult with congenital heart disease (ACHD) patients has been performed mainly by pediatric cardiologists. However ACHD patients have complex complications and problems. Recently adult cardiologists are expected to participate in management of ACHD. On the other hand the major diseases treated by adult cardiologists are related to atherosclerosis that usually occurs in elderly.

[Purpose] The purpose of this study is to clarify the difference of patients background and characteristics between ACHD patients and patients treated by adult cardiologists.

[Methods] Patients who visited ACHD clinic from April 2009 to March 2011 and adult cardiology clinic in April 2011 at first time were examined for their age and background diseases from hospital records. Patients who were hospitalized in department of adult cardiology in 2010 were also investigated.

[Result] We examined 196 patients in ACHD outpatient clinic 103 patients in adult cardiology clinic and 916 inpatients in department of adult cardiology. Age distribution of patients who visited ACHD clinic was 27% in teens 46% in 20s 12% in 30s 4% in 40s and 12% in over 50 and mean age was 28 ± 14 years. That of patients who visited adult cardiology clinic was 6% in under 20s 5% in 30s 11% in 40s 11% in 50s 23% in 60s 44% in over 70 and mean age was 64 ± 19 years. The incidence of ACHD patients was 2% in outpatients and 0.2% in inpatients of adult cardiology. Only 4% of inpatients were younger than 40 years.

[Summary] Concerning the age distribution and background diseases there was large difference between ACHD and adult clinics. Adult cardiologists have a little experience taking care of young adult patients. When adult cardiologists want to manage ACHD patients it is necessary for them to be familiar not only with anatomy and hemodynamics of CHD but also age-specific problems for young adult patients such as pregnancy delivery and psychosocial issues.

SIV-7 成人先天性心疾患の診療体制への要望（医師，患者の調査結果） Patients parents and physicians opinions on preferable medical care system in ACHD care

落合 亮太¹⁾

¹⁾ 東京女子医科大学 看護学部

Ryota Ochiai¹⁾

¹⁾ Department of Adult Nursing School of Nursing, Tokyo Women's Medical University

The number of Japanese adult patients with congenital heart disease (CHD) is currently estimated to be at least 400000 and this number is expected to increase by 9000 annually hereafter. Among the patients with CHD those with cyanotic CHD also develop systemic multiorgan disorders and thus require continuous treatment. Also since adult CHD (ACHD) patients can also develop age-related problems such as arrhythmia reoperation and hypertension continuous follow-up and treatment are often required not only in patients with cyanotic CHD but even in those with simple CHD.

Several guidelines reflecting the collective opinions of healthcare professionals on medical care systems have been reported in Western countries discussing the type of care that should be provided to ACHD patients. At the core of these recommendations the "regional ACHD center" is expected to play a key role in coordination of the ACHD care delivery system. In Europe and North America a regional ACHD center is usually directed by an ACHD cardiologist with an adult cardiology background. Alternatively in Japan most ACHD patients are followed by pediatric cardiologists. Although there is a difference in medical care system for ACHD patients it has not yet been adequately discussed in Japan whether it is appropriate to adopt the same medical care system used in Western countries with different cultures and medical care practices.

Here I would like to review our previous qualitative and quantitative study on patients parents and physicians opinions on preferable Japanese medical care system in ACHD care.

SIV-8 成人先天性心疾患の診療体制の構築 Proposal of Nationwide Clinical Regimens for Adult Congenital Heart Disease

白石 公¹⁾, 市川 肇¹⁾, 中西 宣文¹⁾, 丹羽 公一郎²⁾, 賀藤 均³⁾, 落合 亮太⁴⁾, 中西 敏雄⁴⁾,
市田 露子⁵⁾, 松井 三枝⁵⁾, 池田 智明⁶⁾, 赤木 禎治⁷⁾, 八尾 篤⁸⁾, 城戸 佐知子⁹⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター, ²⁾ 聖路加国際病院, ³⁾ 国立成育医療研究センター, ⁴⁾ 東京女子医科大学, ⁵⁾ 富山大学医学部,
⁶⁾ 三重大学医学部, ⁷⁾ 岡山大学病院, ⁸⁾ 東京大学病院, ⁹⁾ 兵庫県立こども病院

Isao Shiraishi¹⁾, Hajime Ichikawa¹⁾, Nobufumi Nakanishi¹⁾, Koichiro Niwa²⁾, Hitoshi Kato³⁾, Ryota Ochiai⁴⁾,
Toshio Nakanishi⁴⁾, Fukiko Ichida⁵⁾, Mie Matui⁵⁾, Tomoaki Ikeda⁶⁾, Teiji Akagi⁷⁾, Atsushi Yao⁸⁾, Sachiko Kido⁹⁾

¹⁾ National Cerebral and Cardiovascular Center, ²⁾ St. Luke's International Hospital, ³⁾ National Center for Child Health and Development, ⁴⁾ Tokyo Women's Medical University, ⁵⁾ Toyama University School of Medicine, ⁶⁾ Mie University School of Medicine, ⁷⁾ Okayama University School of Medicine, ⁸⁾ University of Tokyo School of Medicine, ⁹⁾ Hyogo Children's Hospital

Recent advances in pediatric cardiology and pediatric cardiac surgery allowed over 90% of patients with congenital heart disease to survive until adulthood. The number of the adult congenital heart disease (ACHD) patients is now estimated over 400000 in Japan. Even after successful surgical operations those patients suffer from newly emerging risks with age for example arrhythmia chronic heart failure thromboembolic event infectious endocarditis renal and hepatic dysfunction. Moreover women with ACHD usually have impaired cardiovascular function and fetal development during pregnancy. ACHD patients also have social and psychiatric problems such as job employment health and life insurance marriage and their unstable prognosis. The most serious problem is that clinical regimens for ACHD patients have not been well established in Japan. Therefore new management systems for ACHD patients consisting of multidisciplinary experts of pediatric and adult cardiologists cardiac surgeons obstetricians psychotherapists and genetic counselors have to be urgently established. Under the support of the Japanese Health Welfare and Labor Ministry we are currently trying to propose nationwide management systems for ACHD patients. The following projects are now being discussed; 1) registration of general and representative institutes for ACHD clinics 2) establishment of education and license systems for pediatric and adult cardiologists nurses and ultra-sonographers 3) registration for ACHD patients and their clinical history 4) establishment of network systems using internet or telemedicine 5) improvement of health and life insurance systems. In this round table session we would like to present and discuss our plans for the establishment of ideal ACHD clinics in Japan.

OI-1 ファロー四徴症術後患者の妊娠・出産の経過—初回出産後の治療介入例— Pregnancy in women with corrected tetralogy of Fallot.

倉岡 彩子¹⁾, 宗内 淳¹⁾, 平田 悠一郎¹⁾, 竹中 聡¹⁾, 渡辺 まみ江¹⁾, 城尾 邦隆¹⁾

¹⁾ 九州厚生年金病院 小児科

Ayako Kuraoka¹⁾, Jun Muneuchi¹⁾, Yuichirou Hirata¹⁾, Satoshi Takenaka¹⁾, Mamie Watanabe¹⁾, Kunitaka Joo¹⁾

¹⁾ Divisions of Pediatrics, Kyushu Koseinenkin Hospital

【背景】 ファロー四徴症(TOF)術後患者の妊娠・出産に関する心イベント発生率は8-12%程度と報告され、不整脈既往や肺動脈狭窄・逆流などが危険因子とされる。

【目的】 ファロー四徴症術後患者の妊娠・出産の経過を明らかにすること。

【対象・方法】 1999-2011年に当院で周産期管理をおこなったTOF術後患者16名33妊娠31出産〔肺動脈閉鎖3例(うち主要体肺側副血管2例), 肺動脈弁欠損1例を含む〕の経過について診療録より後方視的に検討を行った。

【結果】 初回妊娠時年齢は平均26.8才(19-33才), 平均出産回数は1.9回/人(1-3回)であった。全例, 妊娠前NYHAはclassII以下で, 遺残病変は肺動脈弁逆流(中等度以上)6例(38%), 完全右脚ブロックが16例(100%), 心室性不整脈5例(30%)であった。妊娠前の心エコーによる推定右室圧は平均40.1mmHg(15-69mmHg)で妊娠後期38mmHg(20-68mmHg)と有意な上昇はなかった。また周産期において新たな心イベント発生はなかった。平均在胎週数は37週4日, 出生体重は2715gであった。児は4例がNICU入院(低出生体重児3例, 黄疸1例)を要し, 心疾患が2例(6.4%)ありTOF1例, 筋性部VSD1例であった。2例に初回出産後に治療介入をおこない, 次子の妊娠経過は良好であった。

<症例1> 診断は肺動脈閉鎖・主要体肺側副血管, 13歳時にRastelli術を施行された。25歳で第一子を出産, 妊娠前の推定右室圧は68mmHgと上昇(妊娠後期65mmHg)していたが周産期経過は問題なかった。28歳時に再Rastelli術を施行, 29歳時の第2子出産では推定右室圧が妊娠前35mmHg, 妊娠後期37mmHgと良好な経過であった。

<症例2> 3歳時に心内修復術を施行, 肺動脈弁・左肺動脈狭窄が残存していた。19歳で第一子を出産, 推定右室圧は60mmHgであった。BVPをおこない推定右室圧は45mmHgへ改善, 第2・3子出産の経過は良好であった。

【考察】 狭窄病変の残存により右室圧が60mmHgを超える症例でも問題なく経過したが, 次子出産前に再治療を行うことでより安全に周産期管理を行うことができた。妊娠・出産を考慮する年齢では病識の確認とともに適切な治療計画を立てる必要がある。

OI-2 成人先天性心疾患の妊娠分娩 右心室・フォンタンの出産 Outcome of pregnancy in adult congenital heart disease including systemic right ventricle

清水 美妃子¹⁾, 篠原 徳子¹⁾, 松田 義雄²⁾, 牧野 康男²⁾, 島田 衣里子¹⁾, 稲井 慶¹⁾, 中西 敏雄¹⁾

¹⁾ 東京女子医科大学循環器小児科, ²⁾ 東京女子医科大学産婦人科

Mikiko Shimizu¹⁾, Tokuko Shinohara¹⁾, Yoshio Matsuda²⁾, Yasuo Makino²⁾, Eriko Shimada¹⁾, Kei Inai¹⁾, Toshio Nakanishi¹⁾

¹⁾ Departments of Pediatric Cardiology, ²⁾ Obstetrics and Gynecology, Tokyo Women's Medical University

成人期に達する先天性心疾患患者数が増加する中, 妊娠出産を経験する症例も増えている。2006年から2010年の5年間に当院で出産した心疾患合併妊娠は227例あった。その内, 川崎病9例, 不整脈159例, 心筋症9例, 軽度の僧帽弁逸脱12例を除いた成人先天性心疾患135例について検討した。疾患内訳は, 未手術例を含む心室中隔欠損47例, 心房中隔欠損14例, ファロー四徴症20例, 房室中隔欠損症6例, 左室流出路狭窄・大動脈狭窄/離断複合9例, 大血管転位症(TGA)6例, 修正大血管転位症(cTGA)4例, Marfan症候群6例, Ebstein奇形4例, 両大血管右室起始症(DORV), その他19例であった。TGAの心房スイッチ後, cTGAで右心室が主心室となっている症例, Fontan術後症例, 計13例(RV群)について, 両心室かつ主心室が左心室症例122例(LV群)と比較した。分娩時の週数, 出生体重は, RV群で平均36週2日, 2464+/-524.0gに対して, LV群は平均37週2日, 2800g+/-569gであった。分娩前に管理入院を必要とした例は, RV群は全例で, LV群では68例(55.7%)であった。帝王切開は, 予定・緊急を合わせてRV群で6例(46%), LV群で52例(42.6%)と有意差を認めなかった。しかし, 妊娠分娩を繰り返すことで, 右心不全が進行し, 3度目の妊娠で, 右室の著明な拡大と収縮低下をきたし中絶を選択せざるを得なかった症例もあった。右心系を主心室とする症例でも, 出生体重は小さいが, 適切な管理をおこなうことで, 安全に分娩に至ることができると考えられた。しかし, 妊娠・出産・子育てという負荷により心不全の進行をきたす症例もあり, 充分注意する必要があると考えられる。

OI-3 先天性心疾患の成人女性と月経異常の関連について Abnormal menstrual patterns in women with congenital heart disease

田部 有香¹⁾, 大内 秀雄¹⁾, 出田 和久¹⁾, 池田 智明¹⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター

Yuka Tanabe¹⁾, Hideo Ohuchi¹⁾, Kazuhisa Izuta¹⁾, Tomoaki Ikeda¹⁾

¹⁾ National Cerebral&Cardiovascular Center

【背景】先天性心疾患の成人女性 (FACHD) に月経異常を認める割合は高いと推察されるが, 心疾患との関連は不明である。

【目的】FACHD の臨床像とその月経異常との関連を検討する。

【対象】2011年6月から10月に当院に入院した16歳以上のFACHD連続53人で, 年齢は平均27歳(16-75歳), NYHAクラスはI, II, IIIおよびIVが各々18, 22, 11および2例。

【方法】月経異常に関するアンケート調査から, その異常の有無を評価した。

【結果】月経正常は22例(平均34歳:21-75歳)で, 月経異常は31例(平均28歳:16-62歳)であった。両群で体格指数(BMI), ヘモグロビン濃度に差はなかったが, 異常者は正常者に比べ動脈酸素飽和度(94 ± 4 vs. 97 ± 1 , $p=0.003$), NYHAクラス (1.5 ± 0.6 vs. 2.3 ± 0.9 , $p=0.0003$), 脳性ナトリウム利尿ペプチド(BNP) (41 ± 39 vs. 69 ± 59 pg/ml, $p=0.04$)が高かった。月経異常患者15例の性ホルモン関連指標では卵胞刺激ホルモン(FSH), 黄体化ホルモン(LH), プロラクチン, エストロゲン, テストステロン, 遊離サイロキシニン(fT4)は正常範囲内だったが, プロゲステロン(3.0 ng/ml)・甲状腺刺激ホルモン(TSH) (6.36μ IU/ml)・遊離トリヨードサイロニン(fT3) (3.4 pg/ml)は高値を示した。

【結論】重症FACHDでは, 体格や酸素飽和度に関連なく月経異常の頻度が高く, 一部性関連ホルモン上昇を伴う。

OI-4 妊娠中に体外循環を用いて大動脈置換術を施行した Marfan 症候群 3 例の検討 Three cases of hemiarach replacement under cardiopulmonary bypass during pregnancy with Marfan syndrome

中川 慧¹⁾, 神谷 千津子¹⁾, 小野 賀大¹⁾, 西尾 美穂¹⁾, 堀内 縁¹⁾, 川崎 薫¹⁾, 三好 剛一¹⁾,
大里 和広¹⁾, 佐々木 禎仁¹⁾, 桂木 真司¹⁾, 根木 怜子¹⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター

Satoshi Nakagawa¹⁾, Chizuko Kamiya¹⁾, OnoYoshihiro¹⁾, Miho Nishio¹⁾, Chinami Horiuchi¹⁾, Kaoru Kawasaki¹⁾,
Takekazu Miyoshi¹⁾, Kazuhiro Osato¹⁾, Yoshihito Sasaki¹⁾, Shinji Katuragi¹⁾, Reiko Neki¹⁾

¹⁾ National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】Marfan 症候群(MFS)はフィブリリンなどが原因と考えられている結合組織病である。約75%が常染色体優性遺伝, 25%は突然変異によって生じ, 発生頻度は5千~1万対1とされている。主症状は心血管系, 骨, 筋肉系, 眼症状などであるが, 特に心血管系の病変は致命的となる可能性が高く, 女性患者においては, 妊娠によって増悪することが知られており, 妊娠中の外科的治療も考慮するなどの慎重な管理を要する。

【目的】妊娠期間中に体外循環を用いて大動脈置換術を行ったMFS症例の術中, 術前後の管理, 分娩転帰について検討し, より安全な管理を行うことを目的とした。

【方法】当院で分娩を行ったMFS合併妊娠のうち, 妊娠中に体外循環を用いて手術を行ったMFS合併妊娠症例を後方視的に検討した。

【結果】妊娠を継続しながら大動脈置換術を行った症例は3例で, 手術原因は解離性大動脈瘤1例, Valsalva 洞拡大2例であった。手術週数はそれぞれ19週, 16週, 12週であり, いずれの症例も, 人工心肺圧, 心係数を高めに保つことで子宮の循環血流量を確保し, 胎児心拍をモニターしながら手術を行った。体外循環時間は137分, 201分, 180分であった。術中・術後に胎児の心拍が一過性に低下するなどの所見を認めたが, 術後, 母児共に大きな合併症なく経過した。分娩転帰は経膈分娩(37週0日), 選択的帝王切開(37週0日), 妊娠継続中1例で, 出生児2例には奇形や発育遅延を認めず, 妊娠継続例においても16週現在明らかな合併症を認めていない。

【考察】MFS合併妊娠においては, その心血管系病変の発症や増悪の確率が高いが, ハイリスク症例において, 妊娠第2期までに手術を施行することで, 母児ともに術中, 術後の重篤な合併症を認めなかった。

OI-5 成人先天性心疾患患者の周産期の取り組み—修正大血管転移術後患者の事例を通して— Management of ACHD patient during peripartum period -a case of repaired c-cTGA-

玉木 彩乃¹⁾, 大山 季恵¹⁾, 谷地 季子¹⁾, 川添 真由美¹⁾, 笠井 愛¹⁾, 白井 文晶¹⁾, 丹羽 公一郎¹⁾

¹⁾ 聖路加国際病院

Ayano Tamaki¹⁾, Kie Ohyama¹⁾, Toshiko Taniji¹⁾, Mayumi Kawazoe¹⁾, Megumu Kasai¹⁾, Takeaki Shirai¹⁾, Koichiro Niwa¹⁾

¹⁾ St. Luke's International Hospital

【背景・目的】 当院では本年度より成人先天性心疾患(以下 ACHD)の受け入れが始まり, 受け入れ開始と診療システムの構築はほぼ同時進行した形であった。そのため, 患者の診療体制は大まかな骨組みは決まっていたものの細部にいたっては手探りの状態であった。今後患者数の増加が見込まれる中, 当院において診療体制の整備は大きな課題として存在するため今回, ACHD を有し当院にて周産期を過ごした初回事例について報告し, 今後の診療体制の課題を明らかにする。

【症例】 28 歳女性。生後 c-cTGA・VSD・PA・PLSVC と診断。2 歳時 Lt-BTshunt, 8 歳時 Double Switch 術(Mustard + Rastelli), 17 歳時 Kent と posterior AVN のアブレーション施行。27 歳時妊娠成立, パートナーとの関係は断たれており未婚。妊娠 16 週 6 日悪阻にて他院入院中, AFL 認め電氣的除細動を施行, インデラルの内服を開始。当院での出産を希望し妊娠 21 週 6 日に転院。不整脈出現なく経過し, 一旦退院したが, 妊娠 30 週 6 日時体重増加認め, 全身管理のため再入院。入院後不整脈や心不全悪化徴候なく経過, 児の発育も概ね順調であり, 妊娠 36 週 3 日に予定帝王切開にて出産。

入院後より循環器内科と産科でそれぞれにプライマリーチームをつくり, 他職種・他部署間の連携を図った。また, NICU・麻酔科も含めたカンファレンスで情報を共有し, 治療方針を決定した。ACHD の専門医による学習会を他部署も参加できるように設定し, 病態的知識の基盤を作った。

【結語】 当症例は, 初回の事例ではあったが, 他職種・他部署間の連携を図ったことと, 懸念していた不整脈の出現はなく, 母児に合併症もみられなかった為, スムーズに診療が行えたと考える。今後は合併症を有する患者でも適切なケアが行え, 入院前より循環器内科, 産科, 病棟のスタッフが含まれるチームを作り継続的な診療ができるよう体制を整える必要がある。

OII-6 Bjork Fontan 術後 TCPC conversion を施行した症例の検討 TCPC conversion after atrioventricular connections for modified Fontan (Bjork procedure)

小沼 武司¹⁾, 平松 健司¹⁾, 松村 剛毅¹⁾, 立石 実¹⁾, 杉本 晃一¹⁾, 大倉 正寛¹⁾, 豊田 泰幸¹⁾, 笹生 正樹¹⁾, 勝部 健¹⁾, 山崎 健二¹⁾, 中西 敏雄²⁾

¹⁾ 東京女子医科大学 心臓血管外科, ²⁾ 東京女子医科大学 小児循環器科

Takeshi Konuma¹⁾, Takeshi Hiramatsu¹⁾, Gohki Matsumura¹⁾, Minoru Tateishi¹⁾, Kouichi Sugimoto¹⁾, Masahiro Ohkura¹⁾, Yasuyuki Toyoda¹⁾, Masaki Saso¹⁾, Takeshi Katsube¹⁾, Kenji Yamazaki¹⁾, Toshio Nakanishi²⁾

¹⁾ Departments of Cardiovascular Surgery, ²⁾ Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

【目的】 単心室型心疾患に対する Bjork 手術は右心室を体循環に用いることで良好な循環動態が期待されたが, 術後遠隔期に血行動態や不整脈, 心房内血栓による再手術症例が散見される。今回, Bjork 手術後遠隔期に TCPC conversion を行った症例の手術, 危険因子, 周術期, 遠隔成績を検討した。

【対象と方法】 1992 年 3 月~2011 年 10 月までに TCPC conversion を行った 41 例中, Bjork 術後の 10 例を対象とした。診断は TA 9 例, SLV 1 例であり, 初回手術時(Bjork 手術)年齢は 3 歳~16 歳(中央値 8.3 歳), 再手術時年齢は 18 歳~46 歳(中央値 26 歳)であり, 再手術までの期間は 13~29 年(中央値 19.7 年)であった。再手術適応として, 心房内血栓を 8 例, 心房頻拍発作を 6 例, うっ血性肝硬変を 1 例に認めた。術式は全例に Extracardiac TCPC を行い, 5 例は Bjork route の閉鎖及び ASD creation, 5 例は Bjork route を coronary sinus の drainage route として温存した。Bjork 術後 TCPC conversion を group B (10 例), APC Fontan の TCPC conversion を group C (25 例)とし統計学的に比較検討した。

【結果】 group B に病院死亡 1 例(MOF)と遠隔死 1 例(PLE)を認めた。group C では病院死亡 3 例と遠隔死 3 例を認めた。Kaplan-Meier 生存分析で術後 9 年の生存率は group B で 58%, group C で 75% (p=0.8)であった。入院期間: 59.7 ± 26.2 日; group B, 39.9 ± 19.2 日; group C (p=0.03)と術前血小板数 11.8 ± 4.2 日; group B, 15.5 万 ± 4.7; group C (p=0.5)に有意差を認め, 術前静脈圧, 手術時間, 人工心肺時間, 出血量, 術前術後ビリルビン値, 術前術後 NYHA に有意差を認めなかった。不整脈合併症例に手術時にメイズ手術, ペースメーカー植え込み術を行っており, group B の施行した 5 例は sinus rhythm で経過している。術後合併症として, Bjork route を coronary sinus の drainage route として温存した症例に route 内での血栓再形成を 1 例に認めた。全例に術後ワーファリゼーションを施行している。

【結語】 Bjork 術後の TCPC conversion は APC Fontan 術後の TCPC conversion と比較して周術期の成績は同等であった。肝機能低下のみられる症例では血栓や不整脈の合併の有無に関わらず手術適応の検討が期待される。

OII-7 Fontan 手術後患者における肝臓超音波異常所見の半定量化の試み Ultrasound Semi-Quantitative Assessment of Liver Parenchymal Lesions in Patients Long after Fontan Operation

井門 浩美¹⁾, 大内 秀雄²⁾, 松尾 汎³⁾, 田中 教雄¹⁾, 佐野 道孝¹⁾, 山田 修²⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター 臨床検査部, ²⁾ 国立循環器病研究センター 小児循環器科, ³⁾ 松尾クリニック

Hiroimi Ikado¹⁾, Hideo Ohuchi²⁾, Hiroshi Matsuo³⁾, Norio Tanaka¹⁾, Michitaka Sano¹⁾, Osamu Yamada²⁾

¹⁾ Laboratory Medicine, ²⁾ Pediatric Cardiology, National cerebral and cardiovascular center, ³⁾ Matsuo Clinic

【背景】 遠隔期 Fontan 手術後患者の肝硬変や肝癌等の肝障害が問題となっているが, その画像や機能からみた評価法は確立していない。

【目的】 超音波の肝臓異常所見を画像的に半定量化し, 臨床像との関連を明らかにすること。

【方法】 2011 年 1 月~9 月までに腹部エコー検査をした Fontan 術後連続 109 例(男:69 例, 女:40 例, 年齢 3~39 歳)のうち, B および C 型肝炎感染 7 例, および脂肪沈着疑い 1 例を除外した 101 例を対象とし, 肝臓の超音波所見と術後経過年数および 5 年以内に行った心臓カテーテル検査中の中心静脈圧を比較検討した。肝臓の超音波所見の半定量化は, 実質パターン, 高輝度スポットの数, 最大の高輝度スポットのサイズの 3 項目をスコア化した。実質パターンは正常, 軽度障害, 中等度障害, 高度障害に分類し, 各々 0 点, 1 点, 2 点, 3 点とした。また, 高輝度スポットの数が数個未満を 0 点, 数個以上を 1 点とし, 最大サイズが 5mm 未満を 0 点, 5mm 以上を 1 点とした。これら 3 項目の score の合計を total score とした。

【結果】 肝実質パターンでは, 0 点 7 例(平均経過年数 9.2 年), 1 点 57 例(同 12.3 年), 1.5 点(軽度~中等度)13 例(同 12.3 年), 2 点 24 例(同 14 年), 3 点 0 例であった。高輝度スポットの数では 0 点 75 例(同 11 年), 1 点 26 例(16.3 年)であり, 最大の高輝度スポットのサイズでは 0 点 79 例(同 11.3 年), 1 点 22 例(同 16.4 年)であった。total score と術後経過年数との間には, 正相関を認め($r=0.418$, $p < 0.001$), 中心静脈圧とは相関を認めなかった($r=-0.042$, $p=0.6834$)。

【結語】 Fontan 術後遠隔期の肝臓異常所見の半定量化を試みた。この指標は術後経過とともに重症化を示し, Fontan 術後の肝障害の有用な情報を提供する可能性がある。

OII-8 成人期に Fontan 手術を行った患者の長期予後の検討 Long-term Results of the Fontan Procedure Performed At Adolescent and Adults

島田 衣里子¹⁾, 稲井 慶¹⁾, 竹内 大二¹⁾, 篠原 徳子¹⁾, 富松 宏文¹⁾, 中西 敏雄¹⁾

¹⁾ 東京女子医科大学病院 循環器小児科

Eriko Shimada¹⁾, Kei Inai¹⁾, Daiji Takeuchi¹⁾, Tokuko Shinohara¹⁾, Hirohumi Tomimatsu¹⁾, Toshio Nakanishi¹⁾

¹⁾ Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

【Background】 The Fontan procedure carries a great risk for adults than for children. However the long-term outcome of the Fontan procedure for adolescent and adults is not well understood.

【Objects】 To evaluate the mortality and late outcome of the Fontan procedure performed for the age over 16 years old and to evaluate the risk factors related to late mortality.

【Methods】 Between 1974 and 2010 67 adult patients who underwent Fontan procedure at our institute retrospectively reviewed. The mean age at operation was 21 ± 4 years (range 16 to 36). Preoperative risk factor assessed were ejection fraction lower than 0.45 mean pulmonary pressure higher than 15mmHg pulmonary arterial index lower than 250 atrioventricular valve regurgitation and age of the Fontan procedure. Postoperative risk factor assessed were NYHA functional class sustained arrhythmia thrombotic events ejection fraction lower than 0.45 cyanosis and aortic valve insufficiency. And we selected 290 patients underwent Fontan procedure aged between 4 and 15 years old as a control group.

【Results】 The mean follow up period was 18 ± 6 years (range 3 to 27). The operative mortality rate was 10% (7/67). There has been 13 late death. Six were due to sudden death 3 were heart failure 3 were re-operation and 1 was hypovolemic shock. The survival rate at 10 15 and 20 years was 83 80% and 70% and the mortality is higher than the control group significantly. Comparing the late survivor and nonsurvivors no statistical significance was identified in the above preoperative risk factors. However the patients with NYHA class more than 3 and ventricular dysfunction after operation were risk factors related with late mortality significantly.

【Conclusions】 The late mortality in patients who performed Fontan procedure over than 16years old is higher than that in right age group. NYHA class more than 3 and ventricular dysfunction are risk factors related with late mortality.

OII-9 当院における failing Fontan 成人例の検討 failing Fontan in adulthood

林 知宏¹⁾, 濱田 太立¹⁾, 宮下 徳久¹⁾, 大久保 沙紀¹⁾, 羽山 陽介¹⁾, 向井 丈雄¹⁾, 荻野 佳代¹⁾,
脇 研自¹⁾, 新垣 義夫¹⁾

¹⁾ 倉敷中央病院小児科

Tomhiro Hayashi¹⁾, Motoharu Hamada¹⁾, Norihisa Miyashita¹⁾, Saki Ookubo¹⁾, Yousuke Hayama¹⁾, Takeo Mukai¹⁾,
Kayo Ogino¹⁾, Kenji Waki¹⁾, Yoshio Arakaki¹⁾

¹⁾ Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital

【背景・目的】 Fontan 術後の成人例は増加している一方で、合併症により QOL が低下している failing Fontan 例も増加している。当院における failing Fontan の成人例について検討する。

【対象】 NYHA \geq III, 内科的に control 困難な不整脈, 腹水, PLE のいずれかを有する症例を failing Fontan と定義し, 診療録より後方視的に検討した。

【結果】 Fontan 術後, 当科で follow up を行った 18 才以上の 33 例中, failing Fontan は 7 例 (21.2%)。遠隔死亡は 3 例。年齢分布は 18~33 才 (中央値 21 才), 体心室は RV 4 例, LV 3 例。Fontan 施行年齢は 2~9 才 (中央値 6 才), 術式は APC 1 例, lateral tunnel 4 例, extracardiac TCPC 2 例。腹水 5 例, PLE 3 例に認めた。TCPC conversion は 4 例に施行されたが, 3 例に腹水・PLE を認め, 1 例は AF が頻回に再発している。failing Fontan 群, 非 failing Fontan 群間の比較では, CVP (17.9 ± 7.9 mmHg, 10.1 ± 4.1 mmHg: $p = 0.004$), EF ($52.2 \pm 23.3\%$, $59.7 \pm 11.7\%$: $p = 0.31$), SpO₂ ($86.6 \pm 8.3\%$, $87.4 \pm 7.4\%$: $p = 0.84$) であった。CVP が failing Fontan 群で有意に高値であったが, EF・SpO₂ は有意差を認めなかった。死亡例では PLE・肝硬変・腎不全・脳梗塞など多臓器の合併症を認めた。

【考察】 failing Fontan の成人例では, 手術時期・術式, 心室形態に一定の傾向は認めなかったが, CVP 高値の傾向にあった。腹水・PLE を来した症例では TCPC conversion を施行後も改善は乏しかった。臓器障害は多岐にわたる傾向にあり, 他科との連携が重要である。

OII-10 成人期フォンタン手術の中期成績—グレン術後長期待機患者との比較— Midterm results of adult Fontan operation and long term results after Glenn palliation

廣瀬 圭一¹⁾, 堀 裕貴¹⁾, 五十嵐 仁¹⁾, 楠原 隆義¹⁾, 中塚 大介¹⁾, 仁科 健¹⁾, 芝 剛²⁾,
松村 正彦²⁾, 山中 一朗¹⁾

¹⁾ 天理よろづ相談所病院 心臓血管外科, ²⁾ 天理よろづ相談所病院 小児循環器科

Keiichi Hirose¹⁾, Yuki Hori¹⁾, Jin Ikarashi¹⁾, Takayoshi Kusuhara¹⁾, Daisuke Nakatsuka¹⁾, Takeshi Nishina¹⁾,
Takeshi Shiba²⁾, Masahiko Matsumura²⁾, Kazuo Yamanaka¹⁾

¹⁾ Departments of cardiovascular surgery, ²⁾ Pediatric cardiology, Tenri hospital

【背景】 当院ではフォンタン手術のリスクも考慮し, グレン術後待機のまま経過し成人期を迎えた患者さんが散見される。多くの患者さんは社会生活を確立されておられ, 成人期フォンタン手術(TCPC)をすすめるべきかどうか悩ましい。

【目的】 成人期フォンタン手術の成績とフォンタン待機のまま成人期を迎えた患者さんの現状, QOL を検討すること。

【対象】 当院では開設 1966 年以來グレン手術を 59 例 (全 59 例中早期死亡 4, 遠隔死亡 7, TCPC 到達 24) 行ったが, この中からフォンタン手術に進まず成人期を迎えた 23 例のうち当院外来フォローを行えている 11 例および成人期フォンタン手術を行った 3 例を対象とした。男性 6, 女性 8。平均年齢は 36.8 歳 (26~48 歳)。診断は Asplenia5, TA4, PAIVS2, polysplenia, MA, unbalanced CAVC 各 1。グレン手術時平均年齢は 9.5 歳 (1 歳 11 カ月~21 歳)。術式は classical グレン 9, 両側グレン 3, BDG1。

【結果】 最大追跡期間は 35 年 4 ヵ月。成人期フォンタン手術は 3 例。1 例は APC 型手術で不整脈のため術後 21 年目に TCPC conversion 時心不全死亡。残りの 2 例は TCPC でそれぞれ術後 11 年 1 ヵ月・11 ヵ月経過, いずれも NYHA 分類で class I, 平均 SpO₂ は 93%。一方, フォンタン待機 11 症例は class II 4, class III 4, class IV 3。平均 SpO₂ は 82.7% (75~89), HOT 導入は 2。平均 SVC 圧は 10.2 mmHg (n=8) 6 分間平均歩行距離は 368.7 m (n=10)。主な合併症として不整脈 8, 血栓・塞栓 3, 脳神経障害 3。

【結語】 フォンタン待機成人症例の QOL は決して高いとは言えなかった。術前から LOS が強く適応に悩まされた 1 例を除き, 余裕をもって行った成人期 TCPC の術後 QOL は良好であった。不整脈・血栓症を考慮すると TCPC を勧めるべきであり, 社会・家庭事情など考慮しながらも悪くなる前に余裕を持って TCPC 到達を目指すことが重要と考えられた。

OII-11 肺生検からみた成人期 Fontan 手術適応判断 ~適応境界域患者に対する肺生検 4 例の経験~

Lung biopsy for adult single ventricle patients

吉澤 康祐¹⁾, 羽室 護¹⁾, 今井 健太¹⁾, 吉川 英治¹⁾, 長門 久雄¹⁾, 大野 暢久¹⁾, 藤原 慶一¹⁾, 佃 和弥²⁾, 坂崎 尚徳²⁾

¹⁾ 兵庫県立尼崎病院心臓血管外科, ²⁾ 兵庫県立尼崎病院小児循環器科

Kosuke Yoshizawa¹⁾, Mamoru Hamuro¹⁾, Kenta Imai¹⁾, Eiji Yoshikawa¹⁾, Hisao Nagato¹⁾, Nobuhisa Ono¹⁾, Keiichi Fujiwara¹⁾, Kazuya Tsukuda²⁾, Hisanori Sakazaki²⁾

¹⁾ Departments of cardiovascular surgery, ²⁾ Pediatric cardiology, Prefectural Amagasaki hospital

【はじめに】2005 年以降未介入あるいは姑息手術のみで成人期(18 歳以上)に達した単心室患者を積極的に再評価して, Fontan 手術を目指す方針で外科的介入を行った. しかし, カテーテル検査だけでは Fontan 適応境界域患者の適応判断に迷う場合がある. われわれは境界域患者には肺生検の所見を参考にしている. **【目的】**肺生検の妥当性を自験例から検討すること. **【対象】**18 歳以上の Fontan 非到達患者 19 例のうち Fontan 手術適応判断に際し肺生検を行った 4 例を対象にした. **【結果】**4 例中, Fontan 到達例(F)は 2 例で, 非到達(P)は 2 例であった. **【F 例 1】**40 歳, 女性. 診断は, UVH dTGA MA VSD PS TR. 姑息術として Blalock-Hanlon 手術を受けている. PAP 19mmHg Rp 3.3 単位. 肺細小動脈は中膜の肥厚を中等度に認めたが, 閉塞性肺血管病変がなく, BDG と同時に肺動脈絞扼, 三尖弁形成を行い待機した. 6ヵ月後, Fontan 手術に到達した. **【F 例 2】**31 歳, 男性. 診断は, cTGA severe PS common ventricle. 姑息術として右 original BT shunt を受けている. PAP 22mmHg Rp 1.9 単位. 肺細小動脈には中膜の肥厚がなく, また閉塞性肺病変は全く認めなかった. 一期的に Fontan 手術を行い, 経過は良好である. **【P 例 1】**26 歳, 男性. 診断は, TA(2a) PA TAPVR(Ib) Asplenia. 姑息術として右 original BT shunt 左 modified BT shunt を受けている. PAP 28mmHgRp 3.5 単位. 左右肺ともに肺細小動脈は中膜肥厚を認め, Fontan 非適応と考え, 内科加療中である. **【P 例 2】**18 歳, 男性. 診断は, TA(1b). 姑息術として右 original Glenn 手術, 左 mBT shunt と central shunt を受けており, nonconfluence PA である. 左 PAP 19mmHg Rp 計算不能. 肺細小動脈には縦走平滑筋細胞の肥厚が見られた. Fontan 非適応と考え, 経過観察中である. **【結語】**成人例では病態が複雑な症例が多く, 正確な肺血流量・肺血管抵抗の判断が難しい場合が多い. Fontan 適応に迷う症例では肺生検が有用であった.

OIII-12 成人心房中隔欠損症手術症例における心房細動発生と予後の検討 Atrial Fibrillation in Adult ASD Patients

小出 昌秋¹⁾, 國井 佳文¹⁾, 渡邊 一正¹⁾, 津田 和政¹⁾, 宮入 聡嗣¹⁾, 森 善樹²⁾, 武田 紹²⁾, 中畠 八隅²⁾, 金子 幸栄²⁾

¹⁾ 聖隷浜松病院 心臓血管外科, ²⁾ 聖隷浜松病院 小児循環器科

Masaaki Koide¹⁾, Yoshifumi Kunii¹⁾, Kazumasa Watanabe¹⁾, Kazumasa Tsuda¹⁾, Satoshi Miyairi¹⁾, Yoshiki Mori²⁾, Syou Takeda²⁾, Yasumi Naiashima²⁾, Satie Kaneko²⁾

¹⁾ Departments of cardiovascular surgery, ²⁾ Pediatric cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital

【背景】年長者の心房中隔欠損症(ASD)における心房細動(AF)の合併は予後を悪化させることが知られている. **【目的】**今回当院で外科的閉鎖術を行った年長者 ASD 症例の AF 合併とその要因, 予後について検討を行った. **【対象と方法】**当院において 1987 年以降外科的に心房中隔欠損閉鎖術を行った 16 歳以上の 71 例が対象. 手術時年齢 45.6 ± 16.7 歳, Follow Up 期間 9.8 ± 7.3 年で最長 24 年. 手術時のデータ(年齢, Qp/Qs, PAP, NYHA, CTR)を要因として術前の AF 発症, 術後の AF 発症または残存に関する危険因子を Logistic 回帰による多変量解析により検討した. **【結果】**手術死亡なく遠隔死は心臓死 3 例, 非心臓死 2 例. 術前 AF(慢性あるいは発作性)発症例は 70 例中 16 例で, うち術後 AF 残存例 6 例, 改善例 10 例(うち 6 例はメイズ手術施行例)であった. 術後新たな AF 発症例は 4 例あり, 最終観察ポイントで AF を有するものは 10 例であった. 術前 AF 合併の危険因子は, 高齢者($p < 0.001$), 術前 NYHA II 度以上($p < 0.05$)が有意であった. 術後 AF 残存あるいは発症の危険因子は, 術前 NYHA II 度以上($P < 0.001$), 術前 CTR が大きいこと($P < 0.05$)が有意であった. 心臓死の 3 例はいずれも術後に AF が残存あるいは発症した症例で, 1 例は心内血栓による心筋梗塞で死亡, 2 例は心不全死であった. 生存例で AF に起因した脳梗塞を 2 例に発症した. 6 例に対してメイズ手術を併施し全例で術後洞調律を維持している. **【考察】**成人 ASD においては AF 発症のリスクとなる, 年齢, 心不全症状, CTR を考慮した上で治療の時期を決定するべきであると考えられた. AF 合併例に対しては外科的閉鎖+メイズ手術により予後を改善することが期待できると考えられた.

OIII-13 心房内血流転換術後の心房頻拍に対する逆行性経大動脈アプローチを用いたカテーテルアブレーション

Catheter ablation for atrial tachycardias using retrograde trans-aortic approach in the patients who underwent atrial switch operation

坂口 平馬¹⁾, 宮崎 文¹⁾, 田部 有香¹⁾, 小森 暁子¹⁾, 松岡 道生¹⁾, 海老島 宏典¹⁾, 大内 秀雄¹⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター

Heima Sakaguchi¹⁾, Aya Miyazaki¹⁾, Yuka Tanabe¹⁾, Akiko Komori¹⁾, Michio Matsuoka¹⁾, Hironori Ebishima¹⁾, Hideo Ohuchi¹⁾

¹⁾ National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者の種々の問題に対する包括的治療においてカテーテルアブレーション (CA) の期待は大きくなっている。2001-2011 年に当センターで行った ACHD66 例 (PSVT は除く) の CA 中, 65 例は解剖学的右房に起源があり, 解剖学的左房に起源があったのは 1 例のみで, 多くの ACHD ではその不整脈基質は解剖学的右房に存在する。心房内血流転換 (AS) 術後は解剖学的小および機能的な心房境界が一致せず両心房の mapping が必要となるが, そのアプローチは制限される。

【目的・方法】AS 後心房頻拍 (AT) 合併 6 例 (男:女=5:1) に対し, 逆行性経大動脈アプローチ (RTAA) を併用して CA を行ったので報告する。

【結果】術式は Mustard (M) 4 例 Senning (S) 1 例 Intra-atrial rerouting (IAR) type TCPC 1 例であった。CA 時年齢は 23 ± 5 歳, 最終手術からの経過年数は 16 ± 8 年であった。M/S の 5 例は機能的左房全体の mapping はできなかった。体心室房室弁輪で post pacing interval (PPI) が頻拍周期 (TCL) とほぼ一致し, RTAA で体心室房室弁から baffle, 下大静脈から baffle へ線状焼灼を行った。さらに baffle 縫合線に沿って頭側へ数カ所追加通電した。IAR 例ではまず, M/S と同様の手技で下大静脈-房室弁間のブロックラインを作成した。その後誘発された AT は baffle の頭側, 背側で PPI が TCL と一致した。上大静脈-baffle 間, さらに縫合線に沿って尾側へ追加通電をし, AT が誘発されないのを確認した。手技に伴う合併症はなかった。CA 前, 平均 2 ± 1.1 剤の抗不整脈薬は CA 後 1.3 ± 1.2 剤へ減少。III 群薬使用していた 4 例のうち 2 例はソタロールを中止, 1 例でアミオダロンをソタロールに変更できた。AT 再発は 1 例で確認されたが, 投薬でコントロール良好である。

【結語】両心房の完全な mapping ができなくとも, 不整脈基質の修飾で AT のコントロールには十分に有効であった。さらなる CA の知見, 技術の進歩が期待される。

OIII-14 ファロー四徴症根治術施行年齢が遠隔期不整脈発生率に及ぼす影響

Effects of age at operation on frequency of arrhythmia in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot.

中村 昭宏¹⁾, 堀米 仁志¹⁾, 加藤 愛章¹⁾, 林 立申¹⁾, 高橋 実穂¹⁾, 須磨崎 亮¹⁾, 石津 智子²⁾, 関口 幸夫²⁾, 瀬尾 由広²⁾

¹⁾ 筑波大学 人間総合科学研究科 疾患制御医学専攻 小児内科学分野, ²⁾ 筑波大学 循環器内科

Akihiro Nakamura¹⁾, Horigome H¹⁾, Y Kato¹⁾, Rishen Rin¹⁾, M Takahashi-Igari¹⁾, R Sumazaki¹⁾, Tomoko Ishizu²⁾, Yukio Sekiguchi²⁾, Yoshihiro Seo²⁾

¹⁾ Department of Child Health Graduate School of Comprehensive Human Sciences University of Tsukuba,

²⁾ Department of Cardiovascular Medicine Institute Clinical Medicine, University of Tsukuba

【背景】近年の手術成績の向上に伴いファロー四徴症は早期の心内修復術が推奨されている。しかし長期予後や QOL をより良く改善させているかどうかについては不明な点が多い。

【目的】手術時年齢が術後遠隔期の不整脈に与える影響を評価する。

【方法】現在 15 歳以上で当院通院中のファロー四徴症 88 名について手術時年齢 1 歳以下 (A 群 14 名), 1-5 歳 (B 群 31 名), 5 歳以上 (C 群 42 名) の 3 群に分けて不整脈合併率, 再手術率, 突然死の有無について比較検討した。手術時年齢は中央値 5 歳 (0 - 50), 現在の年齢は 29.7 ± 12.8 であり各群間の年齢差は認めなかった。検定にはカイ二乗検定を用い (統計ソフト SPSS), p < 0.05 を有意差ありと判定した。

【結果】心室頻拍は B 群, C 群でそれぞれ 2 名, 3 名, 心房頻拍は B 群, C 群でそれぞれ 5 名, 8 名に認められた (NS) のに対して, A 群ではいずれも 1 例も発生していなかった (p=0.034)。当院では 13 名の心房頻拍のうち 10 名に対してカテーテルアブレーションを行い成功している。再手術率は全体で 5.7% であり内訳は大動脈弁置換が 2 例, 肺動脈狭窄解除術が 3 例であるが現時点では A 群に再手術症例はなかった。

【考察】乳児期に根治術を行う事で不整脈発生率は減少していた。今回の検討では突然死症例はなかったが全症例の 20.5% に VT または AT がみられ, 特に不整脈の発生を監視することは重要と考えられた。

【結論】術後遠隔期の QOL には手術時年齢だけではなく多因子が関与するため, 今後更に詳細な検討が必要である。

OIII-15 Fontan 術後不整脈に関する検討 The study for arrhythmia after Fontan

森 啓充¹⁾, 安河内 聡¹⁾, 瀧間 浄宏¹⁾, 田澤 星一¹⁾, 渡辺 重朗¹⁾, 赤澤 陽平¹⁾, 小田中 豊¹⁾

¹⁾ 長野県立こども病院循環器科

Hiromitsu Mori¹⁾, Satoshi Yasukouchi¹⁾, Kiyohiro Takigiku¹⁾, Seiichi Tazawa¹⁾, Shigerou Watanabe¹⁾,
Youhei Akazawa¹⁾, Yutaka Odanaka¹⁾

¹⁾ Nagano Children's Hospital

【背景】 Fontan 術後患者の不整脈は、QOL や予後に影響を及ぼすが、非薬物治療を含む治療には苦慮することが多い。**【目的】** Fontan 術後症例における不整脈合併の状況を検討すること。**【対象】** 当院で診療を行っている全 Fontan 手術後患者 138 例(初回 Fontan:APC 8 例, lateral tunnel(LT) 19 例, extracardiac TCPC(Ex TCPC)111 例, 手術施行時年齢 11ヶ月—22 歳, 中央値 3 歳)のうちで Fontan 術後に不整脈を合併した 15 歳以上の患者 10 例. 男:女=6:4, 年齢 15 歳—35 歳(中央値 20.5 歳). **【方法】** 不整脈の種類, Fontan 手術の内訳 (APCLT Ex-TCPC TCPC conversion), Fontan 術後から不整脈発症までの期間, 術式の関与, Heterotaxy の関与, 心房圧, 肺動脈圧, Qs, 治療方法, 再発の有無などを後方視的にカルテ記載から調査した。**【結果】** 不整脈の内訳は, AF 3 例, AT 4 例, AVRT 3 例, AVNRT 2 例, JET 1 例. 10 例の手術の内訳は, APC 2 例 2/5=40%, LT 3 例 3/17=18%, Ex TCPC 4 例 4/111=4%, TCPC conversion 1 例, 不整脈の発症時期は術後 2ヶ月—15 年 3ヶ月(中央値 6 年 6ヶ月)とばらつきがあった. 不整脈発症前の心房圧の平均は 3-13mmHg(中央値 8mmHg)とやや高めであった. 肺動脈平均圧は 11-16mmHg(中央値 14mmHg), Qs は 1.5-3.6l/min(中央値 2.7l/min)であった. Fontan 前から不整脈が存在したのは, Ex-TCPC 1 例であった. 5/10 例が Heterotaxy であった. 術前から不整脈があった 1 例はカテーテルアブレーションが施行されていたが, 再発した. Fontan 術後に不整脈が新たに発症した 8 例のうち 2 例で TCPC conversion を行い, 2 例とも不整脈は認めなくなった. しかし初回 Fontan 術後には不整脈を認めず, TCPC conversion 後に不整脈が発症した症例も 1 例あった. また, 同じく Fontan 術後に不整脈が発症した 3 例でカテーテルアブレーションを施行し 2 例で成功した. 発作時の症状として 2 例でショックや心不全を呈し, 集中治療管理を要した。**【結語】** Fontan 術後の心房性不整脈の発症頻度は APC 後で高かったが, TCPC 術後に新たに不整脈を発症した症例も 8 例あった. 治療としてカテーテルアブレーションや TCPC conversion を行うことで不整脈の改善が認められたが, TCPC conversion 後でも心房性不整脈の持続する場合もあり, また重症化する症例も存在するので注意を要する.

OIII-16 不整脈との付き合いから The experience related arrhythmia

小山田 文子¹⁾

¹⁾ 患者

Fumiko Oyamada¹⁾

¹⁾ Patient

【はじめに】 フォンタン術後の筆者は、不整脈が問題になってから 14 年経つ。不安を抑え病状を穏やかにするために患者自身の力を活かす方策があるよう感じたので、経験を提示したい。

【経過】 1) 突然の頻脈から動けなくなり入院, 服薬開始. 2) 頻脈が続き点滴で止める. 3) 脈が速い感覚が増え医師と相談, 薬を追加. 4) 頻脈が続き病院へ行くが自然停止. 5) 急に動けなくなり自覚はないが心房細動. 対応を先延ばしにし, 驚いた時に止まる. 6) 時々脈の乱れや胸の不快感があってもホルター心電図では指摘されない. 7) 診察時心房細動を指摘される.

【感じたこと】 1) 突然入院する事態に自信喪失, 不安も強かったが, 薬に頼ればよいと考えるようになる. 2) 動ければすぐ危機とは感じない. 4) 自然に治まり病院へ行かなくてもよかったのではと思う. 5) 外せない用事への強い意思が自然停止を招いたようだ. 直後は不安だったが, 次回は驚かせばいいと楽天思考となる. 処置を受けるだけなら不安が募っただろう. 6) 気にしすぎもよくないと自身の感覚に軽く蓋をする. 7) 季節的不調に感覚が埋もれ治療の必要性を感じない.

【考察】 現実に苦しい等の感覚があれば不安になる. それを和らげるには時間や環境も必要だが自身の対処でよくなると感じられてからより前向きになった. 薬の効きを確かめた時の実感も力になった. 自覚症状を伝えても応答がないと不安が消えず, 自覚を否定することにもなる. 感覚に関心を持って自身で確認できる機会が乏しい. 生活環境の変化点で問題が起り問題の予測は可能. 生活圏で処置できる診療体制は安心感を生む.

【まとめ】 受身にならず観察し, 薬が効く, 自身で対処しよくなった, という実感があったため不整脈をポジティブに捉えられるようになった. それが環境要因とともに病状が落ち着いていた理由と感じる. その点に留意したご支援をお願いします.

OIV-17 当院における double switch operation (DSO)術後の subaortic stenosis(SAS)の検討

Report of subaortic stenosis after the double switch operation

朝貝 省史¹⁾, 稲井 慶¹⁾, 泉 岳¹⁾, 島田 衣里子¹⁾, 篠原 徳子¹⁾, 富松 宏文¹⁾, 中西 敏雄¹⁾

¹⁾ 東京女子医科大学病院 循環器小児科

Seiji Asagai¹⁾, Kei Inai¹⁾, Gaku Izumi¹⁾, Eriko Shimada¹⁾, Tokuko Shinohara¹⁾, Hirofumi Tomimatsu¹⁾, Toshio Nakanishi¹⁾

¹⁾ Tokyo Women's Medical University

【背景】 DSO 術後の問題点として SAS がある。**【目的】** DSO 症例の SAS の特徴と risk factor を後方視的に検討する。**【方法】** 当科の DSO 症例(心房スイッチ+Rastelli 術)72 例のうち、フォロー継続中の 62 例を対象にした。SAS を来した群 (SAS 群) は 7 例, SAS を来さなかった群 (nonSAS 群) は 55 例であった。**【結果】** VSD 径は SAS 群で平均 15.4mm (10 - 20mm), nonSAS 群で平均 17.8mm (10 - 30mm) であり、両群で差はなかった。DSO 術中の VSD 拡大の有無は SAS 群で拡大あり 3 例, 拡大なし 3 例, 不明 1 例, nonSAS 群で拡大あり 28 例, 拡大なし 26 例, 不明 1 例で両群とも同様であった。半月弁下 conus, 肺動脈狭窄 (PS) または肺動脈閉鎖 (PA), VSD 部位など解剖学的特徴で SAS 群と nonSAS 群で有意差を認めなかったが、|SLL|か|IDD|かで有意差を認めた (SAS 群: |SLL|2 例, |IDD|5 例, nonSAS 群: |SLL|37 例, |IDD|18 例: $p < 0.05$)。手術年齢は SAS 群で平均 5 歳 3 か月 (1 歳 8 か月-12 歳 1 か月), nonSAS 群で平均 7 歳 5 か月 (1 歳 5 か月-19 歳 4 か月) で有意差を認めなかった。SAS の原因は VSD 狭小化 3 例, 線維性狭窄 3 例, conus 肥厚 1 例であった。SAS 7 例のうち現在 5 例で SAS 解除術を施行し、経過観察されている。術前左室駆出率が 30% と低下しており、SAS 解除後も心機能や NYHA の改善を認めない症例も存在した。**【結語】** 心房スイッチ+Rastelli 術の DSO 症例で、約 10% に SAS を認めた。SAS 群は優位に |I.D.| 症例が多かった。SAS の原因として VSD 狭小化や弁下の線維性組織の増生による狭窄, conus の肥厚を認めた。DSO 術後は、SAS の発症に留意し、早期に SAS 解除を施行すべきである。

OIV-18 修正大血管転位症におけるダブルスイッチ手術時心室中隔欠損拡大は遠隔期心機能に影響するか

Does the enlargement of ventricular septal defect in double switch operation for corrected transposition of great arteries have influence on the long-term cardiac function?

泉 岳¹⁾, 稲井 慶¹⁾, 島田 衣里子¹⁾, 朝貝 省史¹⁾, 篠原 徳子¹⁾, 富松 宏文¹⁾, 中西 敏雄¹⁾

¹⁾ 東京女子医科大学循環器小児科

Gaku Izumi¹⁾, Kei Inai¹⁾, Eriko Shimada¹⁾, Seiji Asagai¹⁾, Tokuko Shinohara¹⁾, Hirohumi Tomimatsu¹⁾, Toshio Nakanishi¹⁾

¹⁾ Department of Pediatric cardiology, Tokyo Women's Medical University

【背景】 修正大血管転位症ダブルスイッチ(心房スイッチ+ラステリ手術)症例では遠隔期合併症として大動脈弁下狭窄がある。このため、術式として心室中隔欠損拡大を加えるかどうかの判断が重要であるが、心室中隔欠損拡大の有無と術後遠隔期の心機能については検討がない。

【目的】 当院施行の修正大血管転位症ダブルスイッチ術後症例において手術時の心室中隔欠損拡大の有無と遠隔期心機能について検討すること。

【方法】 対象は術後遠隔期の心機能データが得られた心室中隔欠損拡大例 26 例, 非拡大例 27 例の計 53 例について後方視的に検討した。

【結果】 手術時年齢は平均 7.2 歳 (1.7-24.1 歳)。NYHA は拡大例で I 16 例 (62%), II 5 例 (19%), 非拡大例で I 18 例 (67%), II 4 例 (15%), III 1 例 (4%) で有意差はなかった。CTR は拡大例で平均 59.1, 非拡大例で 54.1 で有意差を認めた ($P=0.03$)。術後心エコーで LVFS は拡大例平均 0.33, 非拡大例 0.33 で有意差はなかった ($P=0.13$)。術後心臓カテーテル検査では LVEDVI (ml/m²) は拡大例で平均 140.2, 非拡大例で 98.4 と有意差はなかった ($P=0.41$)。LVEF は拡大例で平均 52%, 非拡大例で 54%, C.I. (L/min・m²) は拡大例で平均 2.97, 非拡大例で 2.87 で有意差はなかった。房室ブロックの発生頻度は拡大例で 6 例 (23%), 非拡大例は 0 例。頻脈性不整脈の発生頻度は拡大例で 4 人 (15%), 非拡大例で 7 人 (26%)。BNP は拡大例で平均 61.9, 非拡大例で 70.3 で有意差はなかった ($P=0.09$)。

【結論】 修正大血管転位症ダブルスイッチ手術時の心室中隔欠損拡大は房室ブロックの発生頻度をあげるが、NYHA に有意差はなく、遠隔期の心機能を低下させなかった。

OIV-19 18歳以上で初回 Arch repair を行った、成人先天性心疾患の6例の検討 Consideration of primary arch repair in 6 cases of more than 18 years old with adult congenital heart disease

笠原 真悟¹⁾, 木村 紘爾¹⁾, 川畑 拓也¹⁾, 黒子 洋介¹⁾, 立石 篤史¹⁾, 藤田 康文¹⁾, 吉積 功¹⁾, 高垣 昌巳¹⁾, 新井 禎彦¹⁾, 赤木 禎治²⁾, 佐野 俊二¹⁾

¹⁾ 岡山大学医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, ²⁾ 岡山大学病院 循環器疾患治療部

Shingo Kasahara¹⁾, Kouji Kimura¹⁾, Takuya Kawabata¹⁾, Yosuke Kuroko¹⁾, Atsushi Tateishi¹⁾, Yasufumi Fijita¹⁾, Ko Yoshizumi¹⁾, Masami Takagaki¹⁾, Sadahiko Arai¹⁾, Teiji Akagi²⁾, Shunji Sano¹⁾

¹⁾ Okayama University Graduate School of Medicine and Dentistry, Pharmaceutical Science Dept. of Cardiovascular surgery,

²⁾ Okayama University Hospital, Cardiac Intensive Care Unit

【背景】大動脈縮窄症, 大動脈弓離断症は新生児期から症状を有する 경우가多く, 合併する心奇形とともに新生児期に手術治療が必要となる。しかしながら, 側副血行路の発達により下半身への血行が保たれる場合や心内奇形のない場合には症状に乏しく, 運動能力が高まるころに下肢虚血の症状や上肢高血圧の症状を示し初めて診断される例もある。この疾患群の成人例においては治療後も遷延する高血圧症が認められたり, 虚血性心疾患の罹患率の増加が認められたりする報告もあり, 様々な合併症が起こる可能性がある。

【対象および方法】1991年から2011年まで当院にて18歳以上で初回 Arch repair を行った6例を対象とした。年齢は平均31±12歳(19~51歳)であった。5例が大動脈縮窄症(CoA)で1例が大動脈弓離断症(IAA)のType Bであった。CoAの5例中2例が動脈管(PDA)の閉鎖術, 1例が心室中隔欠損閉鎖術の既往があった。診断は頭痛を主訴とした若年性の高血圧をもとに専門医を受診し, 身体所見, 画像診断でなされたが, 若年性高血圧を放置し, 心不全症状が出現したために診断された症例もあった。術式は3例では左開胸で人工心肺の使用なしに1例に人工血管置換, 1例にpatch aortoplasty, 1例にEnd to end anastomosis (EEA)を行った。3例では正中切開から人工心肺下に人工物を介さないEEAを行った。

【結果】Follow up 期間は2か月から19年で現在のところ大動脈再建部に対するカテーテル及び外科治療による再手術例は認めていない。合併症として2例に嘔声(1例)が認められたが, 1例は一過性であった。しかしながら遷延性の高血圧症が認められ, 降圧薬の服用を6例中4例に継続し, 1例は左室肥大の診断を, 1例は虚血性心疾患による冠動脈ステント内挿術を行った。

【結語】成人期に行われた初回 Arch repair の先天性心疾患6例に対し, 外科治療を行った。術後経過は良好と考えられたが, 成人期での手術後は遷延性高血圧症や左室肥大の危険性があり, 注意深い経過観察が必要と思われた。

OIV-20 左側人工弁置換を要する AVSD 成人再手術例 Revision for left atrioventricular valve replacement in adult AVSD patients after previous prosthetic ring or valve

河田 政明¹⁾, 宮原 義典¹⁾, 簗 義仁²⁾, 片岡 功一³⁾, 由利 康一⁴⁾

¹⁾ 自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 小児・先天性心臓血管外科, ²⁾ 循環器内科,

³⁾ 小児科, ⁴⁾ 自治医科大学さいたま医療センター 心臓血管外科

Masaaki Kawada¹⁾, Yoshinori Miyahara¹⁾, Yoshihito Hata²⁾, Ko-ichi Kataoka³⁾, Ko-ichi Yuri⁴⁾

¹⁾ Pediatric & Congenital Cardiovascular Surgery, ²⁾ Cardiology,

³⁾ Pediatrics & Pediatric Intensive Care Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery Jichi Children's Medical Center, Tochigi Jichi Adult Congenital Heart Center,

⁴⁾ Cardiovascular Surgery, Saitama Medical Center Jichi Medical University

【はじめに】小児期僧帽弁置換術や人工弁輪による形成術を受けた AVSD 例での成人期再手術では使用人工弁サイズだけでなく, goose neck 変形に起因する左室流出路狭窄の増悪やその回避, 房室ブロック回避についても注意が必要で, 正常心の僧帽弁輪位での再弁置換とは異なる注意を要する。狭小弁輪を有する2成人例での再手術を経験した。

【対象】症例1(43歳女性):20歳時に不完全型 AVSD, MR として cleft 閉鎖, 28mmCE 人工弁輪による弁輪形成の既往があり, 数年来の狭窄進行と心房細動にて再手術となった。症例2(19歳女性):4歳時心内修復(cleft 閉鎖を含む)の術後2ヶ月で再発・進行した MR のため23mm CM 弁にて弁置換の既往があり, 15歳頃から易疲労, 運動制限が見られ, DOB 負荷心エコー検査で発育に伴う相対的弁狭窄の進行が示唆され再手術となった。

【手術】症例1:人工弁輪摘出, 弁組織切除後も21mmサイザーも通過困難であったため atrial fold を可及的に切除後, McGrath, Kirklin らの方法に習い左室流出路(8-12時)方向に Hemashield 人工血管から作製した半月型パッチを弁輪に縫着, このパッチの辺縁を用いて軽度傾斜位で27mmSJM 人工弁で置換を行った。房室結節周辺は弁組織に連針を行い房室ブロックを回避した。症例2:同様の方法で atrial fold を切除後, 27mmSJM 人工弁にて再弁置換を行った。

【結果とまとめ】いずれも左室流出路狭窄や房室ブロックの発生なく安全に成人サイズの人工弁による置換が可能であった。Goose neck 変形, atrial fold の存在, 後方に偏位した房室結節など本症の形態的特徴を把握した術式の選択により小児期弁置換・弁輪形成の既往を有する成人 AVSD 例に対しても安全に成人サイズの人工弁による弁置換・再弁置換が可能となる。

OIV-21 ファロー四徴症(TOF)術後患者における肺動脈弁置換(PVR)の適応として右室容積のみの指標は適当か？

The Right ventricular (RV) volume criteria for pulmonary valve replacement after Tetralogy of Fallot repair are valid ?

中島 八隅¹⁾, 森 善樹¹⁾, 武田 紹¹⁾, 金子 幸栄¹⁾, 渡邊 一正²⁾, 小出 昌秋²⁾

¹⁾ 聖隷浜松病院小児循環器科, ²⁾ 聖隷浜松病院小児心臓血管外科

Nakashima Yasumi¹⁾, Yoshiki Mori¹⁾, Shou Takeda¹⁾, Sachie Kaneko¹⁾, Kazumasa Watanabe²⁾, Masaaki Koide²⁾

¹⁾ Pediatric Cardiology, ²⁾ Pediatric Cardiovascular Surgery, Seirei Hamamatsu General Hospital

【背景】 TOF 術後の成人期では慢性の肺動脈弁逆流により, 右室機能障害を呈するため, 治療として肺動脈弁置換術(PVR)が施行されている。欧米では右室容積が適応基準の一つで, 背景に右室容積拡大と心室機能障害の指標とされるBNPNT-Pro BNP値が相関することが示されている。しかし本邦でのTOF術後患者は欧米に比較しQRS幅が狭い症例が多く, 突然死も少なく, 同様の基準でよいか検討の余地がある。

【目的】 成人期のTOF術後患者でのBNP値が右心室容積を含めた心機能推定に有用かを検討する。

【方法】 対象は当院でBNPないしNT-pro BNP測定と右室容積の評価を行なった15歳以上のTOF術後症例。右室容積は心カテまたはMRIで評価し, 体表面積で補正した。BNP, NT-pro BNPは評価から1週間以内に測定し, log対数に変換し相関をみた。また当院でPVRを行った症例の右室容積とBNP値の推移を検討した。

【結果】 対象は21例。年齢は平均26.7歳(16.1-62.9歳), 術後19.3年(0.2-42年)であった。CTRは56.2%, QRS時間は145msecであった。BNP(n=21), NT-pro BNP値(n=18)とRVEDV, 駆出率, 右室圧との相関はみられなかった。PVRは2例で施行し, 手術前後でRVEDVはそれぞれ215ml/m²142ml/m²からほぼ正常範囲に低下したが, BNP値は前18pg/ml31pg/mlと高値を示さず, 後は20pg/ml67pg/mlとむしろ上昇していた。

【考察】 少数例の検討だが, TOF術後患者では, BNP, NT-pro BNP値は右室容積と相関せず, 値から右室容積を推定する事は困難であった。PVR適応基準を超える右室容積の症例においてもPVRにより右室容積がほぼ正常に回復するケースがあった。PVRの適応基準について本邦での症例の蓄積が必要と考えられた。

OIV-22 ファロー四徴症術後遠隔期の右室機能解析における256-slice MDCTの有用性-3T MRIとの比較-

Quantification of right ventricular function of patients with repaired tetralogy of Fallot with 256-section multi-detector row CT: Comparison with 3T magnetic resonance imaging

山村 健一郎¹⁾, 長尾 充展²⁾, 米澤 政人³⁾, 樋口 江³⁾, 坂本 一郎¹⁾, 永田 弾⁴⁾, 池田 和幸⁴⁾, 田ノ上 禎久⁵⁾, 塩川 祐一⁵⁾, 富永 隆治⁵⁾, 原 寿郎⁴⁾

¹⁾ 九州大学病院ハートセンター成人先天性心疾患外来, ²⁾ 分子イメージング・診断学講座, ³⁾ 放射線科, ⁴⁾ 小児科,

⁵⁾ 心臓血管外科

Kenichiro Yamamura¹⁾, Michinobu Nagao²⁾, Masato Yonezawa³⁾, Ko Higuchi³⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Hazumu Nagata⁴⁾, Kazuyuki Ikeda⁴⁾, Yoshihisa Tanoue⁵⁾, Yuichi Shiokawa⁵⁾, Ryuji Tominaga⁵⁾, Toshiro Hara⁴⁾

¹⁾ Adult Congenital Heart Disease Clinic, Kyushu University Hospital Heart Center, ²⁾ Departments of Molecular Imaging and Diagnosis, ³⁾ Radiology, ⁴⁾ Pediatrics, ⁵⁾ Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital

【背景】 ファロー四徴症術後遠隔期の再手術の適応を判断するにあたり, 右室容積・右室機能の解析はきわめて重要である。しかしながら, 金属やペースメーカーの挿入などの理由により, 標準的評価法であるMRIを施行できない症例をしばしば経験する。本研究の目的は, CTによる右室機能指標の精度をMRIと比較し, その有用性を検討することである。**【方法】** 10名のファロー四徴症術後患者(年齢35.9±8.8歳; 心内修復術時年齢5.1±3.9歳; 男/女3/7例)に, 256-slice MDCTの造影CTと3T MRI(Brilliance iCT Achieva 3T: Philips Healthcare)検査を同時期に施行した。CTではCT値によるVolume法を用いて, MRIではシネ画像をSimpson法により, 右室および左室の容積(EDV, ESV), 駆出率(EF), 拍出量(SV)を算出した。CTとMRIの計測値の相関はPearson's coefficient analysisを比較し, Mann-Whitney u-testを用いて解析を行った。**【結果】** CTとMRIの各計測値には有意な相関がみられ, 2群間に有意差を認めなかった(RVEDV 244±104ml vs. 225±88ml r=0.96; RVESV 141±69ml vs. 126±64ml r=0.95; RV-SV 103±39ml vs. 99±25ml r=0.95; RV-EF 43±8% vs. 46±6% r=0.68; LVEDV 136±39ml vs. 136±32ml r=0.93; LVESV 56±18ml vs. 63±15ml r=0.71; LV-SV 82±23ml vs. 74±22ml r=0.95; LV-EF 59±5% vs. 54±6% r=0.45)。RVEDV, RVESVはCTで高い傾向を認めた。**【結論】** CTは, ファロー四徴症術後遠隔期の右室および左室の容積・機能をMRIと同等に評価可能である。しかしながら, 造影剤による容量負荷により右室容積がやや過大評価になる可能性があることに注意が必要である。

OV-23 成人心房中隔欠損患者の Amplatzer Septal Occluder 術前的心電図所見の特徴 Electrocardiographic Findings of Adult Patients with Atrial Septal Defect Referred for Amplatzer Septal Occluder

河村 朗夫¹⁾, 前川 裕一郎¹⁾, 湯浅 慎介¹⁾, 大野 洋平¹⁾, 荒井 隆秀¹⁾, 田村 雄一¹⁾, 村田 光繁¹⁾, 鶴田 ひかる¹⁾, 高橋 賢至¹⁾, 四津 良平²⁾, 福田 恵一¹⁾

¹⁾ 慶應義塾大学医学部循環器内科, ²⁾ 心臓血管外科

Akio Kawamura¹⁾, Yuichirou Maekawa¹⁾, Shinsuke Yuasa¹⁾, Yohei Ohno¹⁾, Takahide Arai¹⁾, Yuichi Tamura¹⁾, Mitsushige Murata¹⁾, Hikaru Tsuruta¹⁾, Masashi Takahashi¹⁾, Ryohei Yozu²⁾, Keiichi Fukuda¹⁾

¹⁾ Departments of Cardiology, ²⁾ Cardiovascular Surgery, Keio University School of Medicine

[Backgrounds] With popular use of cardiac ultrasound small asymptomatic atrial septal defect (ASD) has been frequently found. For these silent ASDs traditional electrocardiographic (ECG) sign may not be a useful screening tool.

[Objective] The aim of this study was to evaluate ECG findings of adult patients with ASD who are referred for ASD closure with Amplatzer Septal Occluder.

[Methods] Of 38 adult patients referred for Amplatzer ASD closure in 2011 traditional ECG signs (either of right axis deviation or incomplete right bundle branch block) are found in 12 patients (31.6%). Clinical characteristics of patients with or without these ECG signs are compared.

[Results] Age and gender were not different between the 2 groups. Patients with negative ECG signs were more likely to be asymptomatic (8% vs 46% $p < 0.05$) and less likely to have atrial fibrillation (8% vs 27% $p < 0.05$). Qp/Qs was significantly lower in patients with negative ECG signs (1.6 vs 2.6 $p < 0.05$).

[Conclusions] Negative ECG signs are frequently found in patients with ASD. Integrated approach using other modalities is needed to screen asymptomatic ASD.

OV-24 成人動脈管開存に対する Amplatzer Duct Occluder を用いたカテーテル閉鎖術 Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with Amplatzer Duct Occluder in elderly to geriatric patients

木島 康文¹⁾, 赤木 禎治²⁾, 中川 晃志¹⁾, 谷口 学²⁾, 草野 研吾¹⁾, 伊藤 浩¹⁾, 佐野 俊二³⁾

¹⁾ 岡山大学病院 循環器内科, ²⁾ 岡山大学病院 循環器疾患治療部, ³⁾ 岡山大学病院 心臓血管外科

Yasufumi Kijima¹⁾, Teiji Akagi²⁾, Koji Nakagawa¹⁾, Manabu Taniguchi²⁾, Kengo Kusano¹⁾, Hiroshi Ito¹⁾, Shunji Sano³⁾

¹⁾ Cardiovascular Medicine, ²⁾ Cardiac Intensive Care Unit, ³⁾ Cardiovascular Surgery, Okayama University Hospital

[背景] 成人の動脈管開存 (PDA) に対するカテーテル閉鎖術は、これまで小児と同様にコイル閉鎖術が一般的に施行されてきた。しかし、成人の動脈管は小児と比べ、動脈管そのものが開大し短いこと、動脈管周囲の石灰化が強いこと、比較的大きな直径を有することなどから、複数個のコイルを留置する必要がある、さらに溶血など合併症の発生率も小児期の患者に比べ有意に高かった。2009年より Amplatzer Duct Occluder (ADO) が本邦でも臨床使用可能となり、成人領域での有効性が期待されている。

[方法] 2009年11月より2011年6月までに当院でカテーテル閉鎖術を施行された成人動脈管開存患者5症例について検討した。平均年齢は 69 ± 17 (54~85) 歳で、PDAの最小径の平均値は 5.6 ± 2.0 (4.2~9.0) mmであった。

[結果] 患者の NYHA class I は2例、2は3例であった。合併疾患として、高血圧、心房細動、大動脈弁閉鎖不全。全例で右大腿大動脈から動脈管を通過させ右大腿静脈へ進めたガイドワイヤーのループを作成したのち、右大腿静脈からデリバリーシースを挿入し閉鎖栓を留置した。対象5症例全例で ADO によるカテーテル閉鎖術に成功したが、1例で治療後に一過性の肉眼的溶血を認めた。留置した ADO の平均サイズは 9.6 ± 1.7 mm であった。治療翌日に完全閉鎖を認めた症例は2症例のみであったが、約1か月には全例で完全閉鎖を認めた。

[結論] 成人 PDA に対して Amplatzer Duct Occluder を用いることで、これまでコイル閉鎖術が難しかった大きな PDA もより確実に安全に閉鎖できる可能性があり、外科手術が躊躇われる成人 (特に高齢者) の PDA に対して有用な治療デバイスとなりうる可能性が考慮された。

OV-25 心房中隔欠損に対する Test Balloon Occlusion は Amplatzer デバイス留置後の急性心不全リスクを過大評価する

Test Balloon Occlusion Overestimates the Risk for Acute Left Ventricular Failure after Device Closure of ASD using Amplatzer Septal Occluder

中川 晃志¹⁾, 赤木 禎治²⁾, 木島 康文¹⁾, 谷口 学²⁾, 草野 研吾¹⁾, 伊藤 浩¹⁾, 佐野 俊二³⁾

¹⁾ 岡山大学医歯薬学総合研究科 循環器内科, ²⁾ 岡山大学病院 循環器疾患集中治療部, ³⁾ 心臓血管外科

Koji Nakagawa¹⁾, Teiji Akagi²⁾, Yasufumi Kijima¹⁾, Manabu Taniguchi²⁾, Kengo F Kusano¹⁾, Hiroshi Ito¹⁾, Shunji Sano³⁾

¹⁾ Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Graduate School of Medicine Dentistry and Pharmaceutical Sciences,

²⁾ Cardiac Intensive Care Unit, Okayama University Hospital, ³⁾ Department of Cardiovascular Surgery

【背景】 心房中隔欠損症 (ASD) のカテーテル閉鎖術後にうっ血性心不全を来す例が報告されており, 一部の症例においては ASD 閉鎖後の血行動態を予見することが非常に重要である. このためサイジングバルーンを用いた ASD の試験閉鎖 (test balloon occlusion) がしばしば行われているが, その正確性については検証されていない.

【目的】 ASD カテーテル閉鎖術前に施行した test balloon occlusion が, デバイス留置後の血行動態の変化を正確に予測し得るかを検討する.

【方法】 2010 年 10 月から 2011 年 7 月までの間に当院で Amplatzer Septal Occluder[®] (ASO) を用いた ASD カテーテル閉鎖術のうち, デバイスサイズの決定に欠損孔のバルーンサイジングを必要とした症例から複数欠損孔例, サイジングバルーンにて欠損孔の完全閉鎖が得られなかった例および閉鎖時年齢が 18 才以下の例を除いた連続 25 例において, 閉鎖前, test balloon occlusion 時, デバイス留置後の肺動脈楔入圧 (PCWP) を Swan-Gantz カテーテルにて評価した.

【結果】 評価を行った 25 名は, 平均年齢は 59 ± 19 才 (19 才~81 才), うち 15 名 (60%) が 60 才以上であった. 平均欠損孔径 18.9 ± 4.8 mm, 平均 Qp/Qs は 2.8 ± 1.0 であった. 閉鎖前, test balloon occlusion 時, デバイス留置後の PCWP はそれぞれ 8.2 ± 2.4 mmHg, 13.6 ± 4.1 mmHg, 9.0 ± 2.2 mmHg あり (test balloon occlusion vs. デバイス P < 0.001), test balloon occlusion 時はデバイス留置後より PCWP が平均で 4.6 mmHg 高値であった. test balloon occlusion により, PCWP が 18 mmHg 以上となった 4 例においても, 閉鎖後の PCWP は平均 10.8 mmHg であり, 閉鎖後に心不全を来した例は認めなかった.

【結語】 ASD の test balloon occlusion は, デバイス留置後の PCWP を過大評価しており, test balloon occlusion による ASD 閉鎖の適応決定は慎重に判断する必要があると考えられた.

OV-26 造影剤を用いずに Amplatzer Duct Occluder (ADO) の留置を行った慢性腎臓病 (CKD) 合併高齢者動脈管開存 (PDA) の 1 例

Transcatheter occlusion of PDA using Amplatzer duct occluder for a very old patient complicated by chronic kidney disease without contrast angiography

曾我 恭司¹⁾, 富田 英²⁾, 澤田 まどか¹⁾, 西岡 貴弘¹⁾, 大山 伸雄¹⁾, 上村 茂²⁾, 藤井 隆成³⁾

¹⁾ 昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター, ²⁾ 昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, ³⁾ 昭和大学小児科

Takashi Soga¹⁾, Hideshi Tomita²⁾, Madoka Sawada¹⁾, Takahiro Nishioka¹⁾, Nobuo Ooyama¹⁾, Shigeru Uemura²⁾, Takanari Fujii³⁾

¹⁾ Children's Medical Center, ²⁾ Cardiovascular Center, Showa University Northern Yokohama Hospital,

³⁾ Department of Pediatrics, Showa University

【背景】 造影剤腎症 (CIN) は心血管造影後の生命予後を左右する重篤な合併症であり, CKD は本症の主要な危険因子である.

【目的】 CKD を合併した高齢者の PDA に対して行った, 造影剤を用いない ADO 留置の有用性のついて報告すること.

【症例】 87 歳の女性. 幼少期から心臓が悪いと言われていたが放置していた. ご主人の入院を契機にうつ状態から経口摂取が不良となり, 2011 年 4 月, 無尿状態で前医に入院した. 同院にて心不全・CKD の急性増悪, PDA 高血圧, 軽度の認知症と診断され内科治療を受けた. 心不全症状がコントロールされた状態で PDA のカテーテル治療を希望し, 当院に紹介入院となった. 前医での MRI では type A の動脈管開存と診断されていた.

当院入院時の BUN は 39.9 mg/dl クレアチニンは 1.35 mg/dl で予測クレアチニークリアランスは 28.7 ml/min/1.73m² と CKD stage 4 の状態であった.

肺動脈側より AGA 18mm の sizing balloon を PDA に留置し, 経食道心エコー (TEE) と透視で観察しながら, TEE での短絡が消失するまで balloon を拡大することにより, 最小径とその位置を同定した. Qp/Qs は 1.9 で最小径は 7.2 mm であった. Sizing balloon のウェスト部と透視上の石灰化をマーカーとして ADO 12/10 を留置した. 留置直後は TEE にて遺残短絡を認めたが, 離脱せずに 10 分間観察すると徐々に短絡は減少した. 尿にも溶血所見を認めないため離脱して終了した. 翌日の経胸壁心エコーにて完全閉鎖を確認した.

心不全症状は軽快し自宅退院が可能となり現在, 外来経過観察中である.

【考案と結語】 心エコーや MRI などで PDA の大まかな形態が評価出来れば, TEE による観察下に sizing balloon にて最小径を計測し, 造影剤を用いずに, または量を最小として ADO の留置が可能と考えられた.

CIN の危険因子を有する例には有用な方法と考えられる.

OVI-27 Fontan 循環以外の先天性心疾患における蛋白漏出性胃腸症の臨床像 Protein losing enteropathy in patients with congenital heart disease without Fontan circulation

小野 晋¹⁾, 大内 秀雄¹⁾, 宮崎 文¹⁾, 安田 謙二¹⁾, 山田 修¹⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター

Shin Ono¹⁾, Hideo Ohuchi¹⁾, Aya Miyazaki¹⁾, Kenji Yasuda¹⁾, Osamu Yamada¹⁾

¹⁾ National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】 蛋白漏出性胃腸症 (PLE) は先天性心疾患 Fontan 術後患者の合併症として経験することが多いが、非 Fontan 術後患者にも発症する。しかしその臨床像は不明である。

【目的】 非 Fontan 循環先天性心疾患の PLE 臨床像の検討。

【対象】 1993 年 7 月から 2011 年 9 月までの間に腸シンチで PLE の確定診断に至った 9 例 (男:5, 女:4 例)。診断は修正大血管転位:2 例, 両房室弁右室流入:2 例, 房室中隔欠損:1 例, 完全大血管転位:1 例, 両大血管右室起始:1 例, 大動脈離断複合:1 例, 動脈管開存・アイゼンメンジャー症候群:1 例であった。

【結果】 発症時年齢は平均 17.5(1-30)歳, 術後患者(8 例)では心内修復術後平均 11.2(1-23)年で発症した。発症時の主な合併症は不整脈:2 例(心房頻拍, 心房細動), 房室ブロックによるペースメーカー留置後:2 例, 肺高血圧:3 例, 収縮性心膜炎:1 例, 中等度以上の肺心室側房室弁逆流:7 例, 狭窄:1 例, 中等度以上の肺動脈弁逆流:8 例, 狭窄:2 例, 肺動脈分岐部狭窄:1 例であった。発症時の心臓カテーテル検査所見は中心静脈圧:14.5(5-31) mmHg, 肺心室拡張末期圧:15(5-31) mmHg, 主肺動脈圧:28(13-70) mmHg, 肺血管抵抗:6.7(0.54-43.8) 単位/m², 心係数:2.28(1.3-3.7) l/min/m² であった。発症後の治療については, 利尿剤増量:6 例, 外科治療:4 例(三尖弁逆流に対する弁置換術, 僧房弁狭窄に対する弁置換術, non-react patch 融解に対する心内導管再建術, 心膜剥離術), カテーテル治療:1 例(肺動脈分岐部狭窄バルーン拡大術), 心室再同期療法:1 例であった。治療有効例は 4 例であった。

【結語】 非 Fontan 循環先天性心疾患の PLE では外科的治療, カテーテル治療による改善例が少なくない。

OVI-28 心疾患を合併したダウン症候群成人例の検討 Clinical study of patients with Down syndrome and congenital heart disease

坂崎 尚徳¹⁾, 佃 和弥¹⁾, 藤原 慶一²⁾, 大野 暢久²⁾, 長門 久雄²⁾, 吉川 英治²⁾, 今井 健太²⁾,
吉澤 康祐²⁾, 羽室 護²⁾

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

Hisanori Sakazaki¹⁾, Kazuya Tsukuda¹⁾, Keiichi Fujiwara²⁾, Nobuhisa Ono²⁾, Hisano Nagato²⁾, Eiji Yoshikawa²⁾,
Kenta Imai²⁾, Kousuke Yoshizawa²⁾, Mamoru Hamuro²⁾

¹⁾ Departments of Pediatric cardiology, ²⁾ Cardiovascular surgery, Hyogo prefectural Amagasaki hospital

【背景】 心臓外科手術の進歩により, 成人期に達するダウン症候群は増加しており, 障害者サポートシステムの役割が重要となるが, その実態は明らかではない。

【目的】 成人期に達した心疾患を合併したダウン症候群の現状を明らかにすること。

【方法】 平成 22 年から現在までに当院を受診したダウン症候群 29 例 (男 11 例, 最終受診時の中央値 29 歳 21~47 歳) の心疾患, 生存死亡, NYHA 心機能分類, 内科的治療, 併存症, 社会生活を調べた。**【結果】** 心疾患の内訳は, 心室中隔欠損未手術例 9 例 (肺高血圧合併例 7 例), ファロー四徴心内修復術後 6 例, 心室中隔欠損術後 5 例, 心内膜床欠損術後 4 例, 心房中隔欠損 2 例 (術後 1 例), 動脈管開存 2 例 (コイル塞栓術後, 動脈管結紮術後), 僧帽弁閉鎖不全 1 例であった。肝硬変, 糖尿病を合併していたファロー四徴の 1 例が肝性昏睡のため 35 歳で死亡した。生存例 28 例の最終受診時の NYHA class1 が 17 例, class2 は 9 例, class3 は 2 例であった。薬物内服例は 10 例で, ジゴキシン内服 7 例, 利尿剤内服 5 例, 肺血管拡張剤 (ベラプロスト, トラクリア, シルデナフィル単独または併用) 6 例, アンギオテンシン II 受容体拮抗剤 1 例であった。在宅酸素療法は 2 例に行われていた。併存症としては, 鬱病, 幻覚, 自閉症などの精神障害が 3 例に, 癲癇が 1 例, 糖尿病が 2 例に認められた。実家で親と同居している例は 25 例, 兄弟姉妹と同居が 1 例, 施設例が 2 例であった。就職例 1 例, 契約社員 1 例, 作業所 17 例で, 7 例が就業困難であった。**【結論】** 成人期に達したダウン症の 4 分の 1 が心機能障害や精神障害による大きなハンディを持っており, その家族を含むサポートシステムが重要となる。

OVI-29 Eisenmenger 症候群多施設前向き研究の紹介と参加募集

Introduction and recruitment of multicenter prospective study of patients with Eisenmenger syndrome

坂崎 尚徳¹⁾, 丹羽 公一郎²⁾

¹⁾ 兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科, ²⁾ 聖路加国際病院 心血管センター循環器内科
Hisanori Sakazaki¹⁾, Koichiro Niwa²⁾

¹⁾ Hyogo prefectural Amagasaki Hospital, Department of pediatric cardiology,

²⁾ St. Luke's International Hospital, Department of Cardiology Cardiovascular Center

【背景】 Eisenmenger 症候群 (ES) の生命予後の危険因子は報告されているが、突然死、脳梗塞や肺出血の危険因子については不明である。また、ES に対する targeted therapy (TT) の安全性や有効性については証明されつつあるが、Beraprost の効果についての報告は少ない。

【目的】 ES の生命予後のみならず、突然死、脳梗塞や肺出血の危険因子を求め、ES に対する Beraprost の有効性を証明する。

【方法】 2012 年 4 月から 2015 年 3 月までに各共同研究施設を受診し、本研究の主旨に同意した 16 歳以上の ES 症例を登録する。登録時に背景因子 (先天性心疾患診断名、染色体異常など)、臨床症状 (赤血球増多関連、出血関連)、過去の心不全、不整脈、全身合併症、内科的治療 (TT を含む)、臨床検査 (CTR ECG Holter ECG UCG laboratory data)、6 分間歩行テスト (距離、最低 SpO₂、最高 HR、Borg score) を調べる。Primary endpoint を死亡、脳梗塞、肺出血とし、Secondary endpoint として一年毎に臨床症状、新たな不整脈、新たな全身合併症、内科的治療の追加、6 分間歩行テスト、臨床検査 data を調べ、2018 年 3 月で終了する。さらに上記登録者のうち TT が開始されていない ES 症例を対象として、TT の Random study を行う。TT の開始基準を労作時息切れ、労作時チアノーゼ、右心不全症状、失神、6 分間歩行距離の減少、最低 SPO₂ < 70% とし、治療を開始する。治療を開始する場合に、6 分間歩行テストは必須とする。また、薬剤開始後 3 ヶ月以内に再度 6 分間歩行テストを行い、歩行距離の改善がないか、最低 SPO₂ < 70% の場合には薬剤を追加する。薬剤プロトコルを Beraprost から開始する A 群と Beraprost 以外から開始する B 群に分け、3 か月後、一年後に 6 分間歩行テストの歩行距離、最低 SPO₂、Borg Score を A 群 B 群で比較する。さらに A 群、B 群の心不全、不整脈、全身合併症の頻度を比較する。

【展望】 韓国にも参加を募ることで、北米やヨーロッパと異なる知見が得られる可能性があり、是非とも多くの施設の参加を期待するところである。

OVI-30 成人 CoA 患者の眼底所見

Retinal Microvascular Abnormalities in Adult Patients with Coarctation of the Aorta

藤本 一途¹⁾, 大内 秀雄¹⁾, 安田 謙二¹⁾, 宮崎 文¹⁾, 山田 修¹⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター 小児循環器科

Kazuto Fujimoto¹⁾, Hideo Ohuchi¹⁾, Kenji Yasuda¹⁾, Aya Miyazaki¹⁾, Osamu Yamada¹⁾

¹⁾ Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】 大動脈縮窄 (CoA) 術後の高血圧 (HT) による動脈瘤破裂等の脳血管イベントの発生が知られているが、近年眼底検査による網膜動静脈所見から脳血管イベントの発生が予測できるとされる。

【目的】 CoA 術後成人患者における網膜動静脈の変化と HT との関連を検討すること。

【方法】 当院フォロー中の 18 歳以上の CoA 患者の内、眼底検査を施行した 34 例 (内、男性 22 例で心室中隔欠損合併 16 例、修復術未施行 3 例) を対象とし診療録から後方視的に検討した。網膜動静脈の所見を高血圧性 (H)・硬化性 (S) 変化について検討し Scheie 分類 (H: grade 1-3, S: grade 1-3) で検討した。

【結果】 CoA 修復年齢は 0~15 歳 (中央値 2.3 歳) で、初回眼底検査時年齢は 0~25 歳 (中央値 12.7 歳)、最終経過観察時年齢は 20~43 歳 (中央値 26 歳) で同時期に HT を 22 例 (65%) に認めた。H・S 変化を 34 例 24 例 (71%)、HT 群 17 例 (77%)、non-HT 群の 6 例 (50%) に認めた。HT 群で H 変化が高度な傾向があり (0.81 ± 0.13 vs 0.46 ± 0.16 P=0.119)、H1S1 の一例で脳動脈瘤を認めた。

【結論】 成人 CoA 患者の眼底所見、特に H 変化は HT と関連することから、成人 CoA 患者管理に重要な情報を提供することを示唆する。

OVI-31 ファロー四徴症における腎機能 Renal Function in patients with Tetralogy of Fallot

村上 智明¹⁾, 堀端 洋子¹⁾, 森本 康子¹⁾, 立野 滋¹⁾, 川副 康隆¹⁾, 丹羽 浩一郎²⁾

¹⁾ 千葉県循環器病センター, ²⁾ 聖路加国際病院

Tomoaki Murakami¹⁾, Yoko Horibata¹⁾, Yasuko Morimoto¹⁾, Shigeru Tateno¹⁾, Yasutaka Kawasoe¹⁾, Kouichirou Niwa²⁾

¹⁾ Chiba Cardiovascular Center, ²⁾ St. Luke's International Hospital

【背景】 成人先天性心疾患遠隔期においては約半数において腎機能低下が認められるという報告がある。今回我々はチアノーゼ性心疾患としては最も頻度が高いファロー四徴症の腎機能に関して検討した。

【方法】 対象は当科成人先天性心疾患外来フォロー中のファロー四徴症患者で病状の安定している時期に estimated glomerular filtration rate (eGFR) を算出し得た 107 人 (33.2 ± 11.4 歳 男性 60 人女性 47 人)。この対象の eGFR を算出し日本における general population の eGFR データと比較検討した。

【結果】 eGFR が 90 ml/min 1.73m²未満の患者は 59%, 60ml/min 1.73m²未満の患者は 6% であった。チアノーゼを有する患者では有意に eGFR が低値であった。チアノーゼを有する患者を除くと 60ml/min 1.73m²未満の患者は日本の general population と比較して多くはなかった。

【考察】 今回の検討ではチアノーゼを残さず修復されたファロー四徴症患者においては腎機能は general population と比較して悪くはなかった。general population においては eGFR60-90ml/min 1.73m²では加齢による eGFR の低下は 90ml/min 1.73m²以上と差がないというデータがあるが、この患者群における eGFR の加齢による推移に関しては厳重に観察していく必要があると考える。

P1 川崎病による重症冠動脈病変を有する妊娠の一例 Successful pregnancy and delivery in a patient with giant coronary aneurysms caused by Kawasaki disease

平井 忠和¹⁾, 亀山 智樹¹⁾, 福田 香織²⁾, 城宝 秀司¹⁾, 稲尾 杏子¹⁾, 市田 露子³⁾, 井上 博¹⁾

¹⁾ 富山大学第二内科, ²⁾ 産婦人科, ³⁾ 小児科

Tadakazu Hirai¹⁾, Tomoki Kameyama¹⁾, Kaori Fukuta²⁾, Shuji Joho¹⁾, Kyoko Inao¹⁾, Fukiko Ichida³⁾, Hiroshi Inoue¹⁾

¹⁾ The 2nd Department of Internal Medicine, ²⁾ Departments of Obstetrics and Gynecology,

³⁾ Pediatrics, University of Toyama

【背景】川崎病の冠動脈病変を有する妊娠出産例が近年、増加傾向にあるが、重症冠動脈病変を有する妊娠については不明な点が多い。今回、我々は川崎病後遺症による巨大冠動脈瘤と高度狭窄を有する症例の妊娠出産を経験したので報告する。

【症例】29歳女性。5歳時、川崎病に罹患しその際心嚢水貯留、冠動脈三枝に動脈瘤をみとめワルファリン、アスピリンの内服を開始された。8歳時冠動脈内に壁在血栓が疑われ血栓溶解療法を施行されている。24歳時の冠動脈造影では、左右の冠動脈近位部にそれぞれ径18mmと12mmの冠動脈瘤と左回施枝の完全閉塞を認めた。ペルサンチン負荷心筋シンチで下後壁領域に再分布を認めたが、心エコー上、左室収縮機能は正常でトレッドミル運動負荷であきらかな心電図変化を認めなかったため妊娠が許可された。29歳時初回妊娠。妊娠前より内服していた抗血小板薬、β遮断薬は妊娠中も継続した。妊娠後期には心エコー上、左室容量負荷と下後壁の壁運動異常をみとめたが胸部症状はなかった。分娩時の心イベントを避けるため妊娠38週4日に全身麻酔下で帝王切開術を施行。女児出産。体重2426g, Aps7/9で明らかな外表奇形なく、術中出血は390g, 周術期ランジオロールを使用した。術後合併症なく、授乳期にはワルファリン、ジピリダモール、メトプロロールを使用した。現在、母子ともに健康で、第二子の挙児希望がある。

【考察】川崎病による重症冠動脈病変を有する例において詳細な心筋虚血の評価と適切な妊娠分娩管理により出産が可能であることがわかった。産科、麻酔科、循環器内科の連携による管理体制が重要と思われた。

P2 ファロー四徴症根治手術後の妊娠中に術後合併症を発症し治療介入を要した2症例 Two cases after Fallot surgical repair that need treatment of postoperative complications during pregnancy.

吉田 修一郎¹⁾, 今井 祐喜¹⁾, 久保田 勤也¹⁾, 松島 正氣¹⁾, 西川 浩¹⁾, 大橋 直樹¹⁾, 櫻井 一²⁾

¹⁾ 社会保険中京病院 小児循環器科, ²⁾ 社会保険中京病院 心臓血管外科

Shuichiro Yoshida¹⁾, Yuki Imai¹⁾, Kinya Kubota¹⁾, Masaki Matushima¹⁾, Hiroshi Nishikawa¹⁾, Naoki Ohashi¹⁾, Hajime Sakurai²⁾

¹⁾ Departments of Pediatric Cardiology, ²⁾ Cardiovascular Surgery, Social Insurance Chukyo Hospital

【背景】手術成績の向上によりファロー四徴症根治手術後に妊娠、出産をする患者が増加しつつある。今回は妊娠経過中に不整脈、IE等の合併症をきたし治療介入を要した2症例につき報告する。

【症例1】29歳女性。出生後ファロー四徴症、肺動脈弁欠損と診断。9か月時に根治手術を施行。19歳時に右室流出路狭窄を認め、同解除術(MVOP24mm)施行。その後第一子を無事出産。28歳時に心房粗動をきたしDCで洞調律に復帰。29歳で妊娠し26週時に心房粗動を発症した。妊娠中ではあったがDCを施行し洞調律に復帰し現在経過観察中。

【症例2】35歳女性。出生後ファロー四徴症、肺動脈閉鎖、動脈管開存症と診断。10歳時にRastelli手術(20mm導管)。33歳時に右室流出路狭窄を認め、同解除術(24mm3弁つき)を施行。35歳時に妊娠成立。妊娠12週時に発熱、咳を認め、16週に肺動脈弁上にvegetationを認めIEと診断。薬剤抵抗性のため20週に人工中絶を施行し、その後RVOTR(Freestyle25mm)施行。術後経過は良好であり、後日再度妊娠、無事出産した。

【考察】症例1は、母体の脈が不安定であれば児の育成にも悪影響を及ぼすと判断し、妊娠中ではあったがDCを施行した。症例2は妊娠初期でもあり母体の危険性を優先し人工中絶を選択した。一方で子宮温存を考慮し中絶後2週間あけてRVOTRを施行した。これらの症例のようにファロー四徴症術後で安定した状態であっても、妊娠中に術後合併症をきたすことがあり慎重に経過をフォローする必要があると思われる。

P3

先天性大動脈弁狭窄合併妊娠の周産期予後と大動脈拡大に関する検討

Perinatal and aortic dilatation's outcome of pregnancy with congenital aortic stenosis

井出 哲弥¹⁾, 神谷 千津子¹⁾, 堀内 縁¹⁾, 三好 剛一¹⁾, 川崎 薫¹⁾, 佐々木 禎仁¹⁾, 大里 和広¹⁾, 桂木 真司¹⁾, 根木 玲子¹⁾, 池田 智明²⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター周産期, 婦人科, ²⁾ 三重大学医学部

Tetsuya Ide¹⁾, Chizuko Kamiya¹⁾, Chinami Horiuchi¹⁾, Takekazu Miyoshi¹⁾, Kaoru Kawasaki¹⁾, Yoshihito Sasaki¹⁾, Kazuhiro Oosato¹⁾, Shinnji Katsuragi¹⁾, Reiko Neki¹⁾, Tomoaki Ikeda²⁾

¹⁾ National Cerebral and Cardiovascular Center, ²⁾ Mie University Faculty of medicine

【目的】 先天性大動脈弁狭窄合併妊娠の周産期予後に関して我が国における報告は少なく当該疾患における妊娠と大動脈拡大の関連についての検討はない。そこで当院における過去 10 年間のデータを解析し検討した。

【方法】 2001 年から 2011 年 6 月まで当院で妊娠出産管理した先天性大動脈弁狭窄合併妊娠 13 例

20 妊娠の周産期予後に関して後方視的検討を行った。人工弁置換術後症例, 極軽度大動脈狭窄症例, 中絶症例は除外した。

【結果】 13 例中, 大動脈二尖弁 11 例, 大動脈弁上狭窄 2 例であり妊娠前の大動脈弁狭窄 (AS) の重症度は軽度: 18 妊娠, 中等度: 2 妊娠であった。妊娠前に大動脈置換術例 2 例, カテーテル治療 (PTAV) 2 例, 心室中隔欠損修復術後 1 例認めた。出産時平均母体年齢は 30 ± 4 歳であった。周産期予後では平均分娩週数は 38.5 ± 1.2 週, 帝王切開例は 10 妊娠例 (産科的適応 9 妊娠例, 母体適応 1 妊娠例), 経陰分娩は全例硬膜外麻酔管理下のもと 10 妊娠例であった。合併症として早産 1 妊娠例, 妊娠高血圧症候群 4 妊娠例, 弛緩出血 5 妊娠例認めた。新生児平均出生体重 3040 ± 294 g で新生児予後良好であった。心血管予後について 2 例 3 妊娠において妊娠中もしくは産後に利尿剤投与を要した。2 例とも妊娠前の AS の重症度は軽度であった。1 例は大動脈置換術後の症例であった。分娩後の心臓超音波検査上, AS の重症度は軽度 12 妊娠例, 中等度 4 妊娠例, 高度 2 妊娠例, 不明 2 妊娠例と全般に増悪傾向であった。大動脈径についての検討では初回妊娠前大動脈径 35mm 未満が 8 例, 35mm 以上が 2 例, 評価なし 3 例であった。最終妊娠後の計測では 35mm 未満が 5 例, 35mm 以上が 8 例であった。

【結論】 妊娠, 分娩の適切な管理のもと先天性大動脈弁狭窄合併妊娠の周産期予後はおおむね良好であった。しかし分娩後に先天性大動脈弁狭窄症の重症度や大動脈径は増悪拡大傾向にあった。本研究では, 妊娠後の心臓超音波検査の時期が症例ごとにことになっており, 今後の更なる検討を要する。

P4

偶発的に発見された心室中隔欠損症心内修復術後心不全例の妊娠・出産の管理

The management of the perinatal care of a woman with heart failure after ventricular septal defect closure discovered accidentally

澤田 まどか¹⁾, 曾我 恭司¹⁾, 伊藤 篤志²⁾, 富田 英²⁾, 上村 茂²⁾

¹⁾ 昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター, ²⁾ 循環器センター

Madoka Sawada¹⁾, Takashi Soga¹⁾, Atushi Itho²⁾, Hideshi Tomita²⁾, Shigeru Uemura²⁾

¹⁾ Children's medical Center, ²⁾ Cardiovascular Center, Showa University Northern Yokohama Hospital

【はじめに】 妊娠・出産の適応, 管理に関するガイドラインでは左室駆出率 (EF) $< 35\sim 40\%$ は妊娠の際に嚴重な注意, あるいは, 妊娠を避けることが強く望まれている。今回, 切迫早産で他院より母体搬送され, 偶発的に EF = 39% の心不全が判明した心室中隔欠損症 (VSD) の心内修復術後例を経験したので報告する。

【症例】 32 歳, OGOP, 妊娠週数 31 週 1 日, 体重 65.3Kg, 身長 157cm。5 歳時に VSD の心内修復術を他院で受け, 定期的に経過観察されていたが心機能異常は指摘はなかった。心拍数は 100-120bpm と頻脈傾向。VSD 手術後の妊娠例のため心エコー検査を施行し, 左室拡大 (LVIDd: 57mm; 116%N), M モード法では心室中隔の奇異性運動があり, 左室駆出率は軽度低下 (LVEF 53%FS28%), 左室流入波形は E/A = 1.5, DT = 129msec (拡張障害形) を呈していた。成人で VSD 術後心機能低下のため心臓 MRI で Cine MRI 法, Phase contrast 法を行った。LVEDV = 144.9ml (110%N) と拡大し, LVEF = 39.5% は明らかに低下し, SV = 57.2ml, CO = 5.4L/min だった。短絡や弁逆流はなかった。

【経過】 産婦人科とのカンファレンスで, 体重のコントロール (32 週の時点で平常時より 10kg 増) を重視し治療した。ただし, 胎児への影響を考慮し利尿薬は用いなかった。分娩まで心機能の明瞭な悪化は生じず, BNP 値は 10.1~11.2pg/ml と著変はなかった。分娩は無痛経陰分娩を準備したが, 分娩中に分娩停止となり帝王切開で 38 週 2 日, 3032g の男児を出産し, 授乳無しでミルク栄養を開始した。出産後は利尿剤と ACEI の投与を開始した。産後 1 カ月時に BNP 値は 20.3pg/ml と軽度上昇している。

【考察・問題点】 本例は成人期フォローで心臓エコー検査がされていなかったこと, 本人に合併症妊娠だという自覚がなかったことがあげられる。

【結語】 先天性心疾患術後例, 特に妊娠例では正確な心機能評価が重要である。妊娠・出産・産後に生じる循環動態の変化に対応する管理が必要である。心機能の正確な評価の為に心臓 MRI は有用だった。

P5

先天性心疾患合併妊娠の心臓 MRI 検査による心機能評価に関する検討

The cardiac MRI is very useful for the clinical management of pregnant women with adult congenital heart diseases

堀内 縁¹⁾, 神谷 千津子¹⁾, 井出 哲弥¹⁾, 西尾 美穂¹⁾, 中川 慧¹⁾, 佐々木 禎仁¹⁾, 大里 和広¹⁾, 根木 玲子¹⁾, 桂木 真司¹⁾, 池田 智明²⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター 周産期・婦人科部, ²⁾ 三重大学産婦人科

Chinami Horiuchi¹⁾, Chizuko Kamiya¹⁾, Tetsuya Ide¹⁾, Miho Nishio¹⁾, Satoshi Nakagawa¹⁾, Yoshihito Sasaki¹⁾, Kazuhiro Osato¹⁾, Reiko Neki¹⁾, Shinji Katsuragi¹⁾, Tomoaki Ikeda²⁾

¹⁾ National Cerebral and Cardiovascular Center The Department of Perinatology and Gynecology, ²⁾ Mie University

【目的】 循環器医療や新生児医療の発展に伴う先天性心疾患の予後の改善から妊娠可能もしくは希望している先天性心疾患合併の女性は増加傾向にある。妊娠に伴う血行動態のダイナミックな変化を評価する必要があり、循環動態の変動が及ぼす心臓の形態的・機能的評価は超音波検査が有用である。しかし任意方向での画像収集が困難である事、骨・肺・脂肪の影響を受け描出困難といった欠点がある。近年、心臓 MRI は非侵襲的に心機能を正確に評価する方法として開発された。そこで心臓 MRI 検査による妊娠中の心機能解析を行い有用性に関して検討した。

【方法】 2008 年から 2010 年までの期間中、当院にて心臓 MRI を施行した先天性心疾患合併妊娠症例 7 例について、心臓 MRI 検査に特化した指標として右室駆出率 (RVEF), 右室拡張末期容積 (RVEDV), 右室収縮末期容積 (RVESV) について調べ、また超音波検査所見と左室駆出率 (LVEF), 心拍出量について比較した。

【結果】 症例は平均年齢 26.2 ± 3.6 歳、先天性心疾患の内訳として Ebstein 奇形、右室型単心室症 Fontan 術後、Fallot 四徴症修復術後 4 例 (うち左肺動脈閉鎖合併 1 例)、完全大血管転位症 2 例 (うち左肺動脈閉鎖合併 1 例)、完全大血管転位症 2 例 (うち Rastelli 術後 1 例、Senning 術後 1 例)、総肺静脈還流異常修復術後など右心負荷を来す疾患であった。心臓 MRI 検査所見として $RVEF 40.7 \pm 16.5\%$, $RVEDV 232.1 \pm 118.4\text{mL}$, $RVESV 153.1 \pm 121.0\text{mL}$ であった。また Fallot 四徴症修復術後症例においては、MRI 検査上の RVEDV 高値と周産期における心イベント合併は相関関係にあった。

【結論】 先天性心疾患合併妊娠において、心臓 MRI 検査は、超音波検査では評価困難な右室収縮能や心拍出量の評価が可能であり、臨床上においても有用であった。

P6

Fontan 手術変法 (Bjork 法) 後に三尖弁位に bulging sinus の三弁付グラフトを用い one-and one half repair に conversion した 1 例

Fan-shaped valved conduit with bulging sinuses implantation after a Fontan Bjork operation results in one-and one half circulation.

川畑 拓也¹⁾, 笠原 真悟¹⁾, 黒子 洋介¹⁾, 立石 篤史¹⁾, 藤田 康文¹⁾, 高垣 昌巳¹⁾, 吉積 功¹⁾, 新井 禎彦¹⁾, 佐野 俊二¹⁾, 大月 審一²⁾, 赤木 禎治³⁾

¹⁾ 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科, ²⁾ 小児科, ³⁾ 岡山大学病院 循環器疾患集中治療部

Takuya Kawabata¹⁾, Shingo Kasahara¹⁾, Yousuke Kuroko¹⁾, Atsushi Tateishi¹⁾, Yasufumi Fujita¹⁾, Masami Takagaki¹⁾, Ko Yoshizumi¹⁾, Sadahiko Arai¹⁾, Shunji Sano¹⁾, Shinichi Ootsuki²⁾, Teiji Akagi³⁾

¹⁾ Departments of Cardiovascular Surgery, ²⁾ Pediatrics, Okayama University Graduate School of Medicine Dentistry and Pharmaceutical Sciences, ³⁾ Cardiac Intensive Care Unit, Okayama University Hospital

【背景】 段階的な手術治療の結果、Fontan 手術の適応拡大が得られる一方、遠隔期合併症、特に不整脈や蛋白漏出性胃腸症といった致死的な問題点が散見される。当施設では、Fontan 手術を回避する術式の一つとして one-and one half repair を積極的に取り入れており、それらの患者群では遠隔期に蛋白漏出性胃腸症の合併が無いことを示してきた。今回我々は Bjork 法術後 26 年で、One-and one half repair に conversion した 1 例を経験し良好な経過を得たため報告する。

【症例】 29 歳男性、診断は三尖弁閉鎖症 (Ib)。3 歳時に Fontan 手術変法 (Bjork 法) が行われ順調に経過した。術後 25 年を経過し、易疲労感と動悸を主訴に近医受診し、心房細動と著明な右房拡大を指摘された。

【術前検査】 心臓超音波検査で LVEDd 67.7 mm LVEF 44.5%。心臓カテーテル検査では、mean PAP 16 mmHg RVP 22 / EDP 11 mmHg。RVEDV 60.4% of Normal RV-EF 50% と右室収縮能は保たれていた。肺動脈弁機能は正常だった。BNP 79.8 pg/ml。

【手術】 人工心肺下に IVC 血流を bulging sinus の三弁付グラフトを用いて右室に導き、SVC は肺動脈に吻合、One-and one half repair を完成させた。心房細動に関しては MAZE 手術を併用した。

【術後経過】 術後の平均 SVC 圧 (PA 圧) は 14-15mmHg で、平均 IVC 圧は 12mmHg に低下した。超音波検査では RVEF は 40% 台、IVC からの Conduit の Flow は 1.3m/sec で、逆流は認められなかった。現在術後 1 年経過し、洞調律を維持し、BNP = 26.2 pg/ml まで低下している。

【結語】 本症例の術後経過を今後も注意深く観察し、Fontan 手術を回避する術式の選択を拡大したい。

P7 35歳時に Glenn 手術, 三尖弁置換術及び心筋リードを用いた心臓再同期療法を施行し QOL の改善が得られた右室性単心室症の 1 例

A case of Single-inlet RV had improvements in the QOL due to bilateral BDG TVR and CRT at the age of 35

上田 知実¹⁾, 嘉川 忠博¹⁾, 朴 仁三¹⁾, 水上 愛弓¹⁾, 稲毛 章郎¹⁾, 佐藤 潤一郎¹⁾, 高橋 幸宏²⁾, 安藤 誠²⁾, 和田 直樹²⁾, 井上 完起³⁾

¹⁾ 日本心臓血圧研究振興会附属榊原記念病院小児循環器科, ²⁾ 小児循環器外科, ³⁾ 循環器内科

Tomomi Uyeda¹⁾, Tadahiro Yoshikawa¹⁾, In-Sam Park¹⁾, Ayumi Mizukami¹⁾, Akio Inage¹⁾, Junichiro Sato¹⁾, Yukihiko Takahashi²⁾, Makoto Ando²⁾, Naoki Wada²⁾, Kanki Inoue³⁾

¹⁾ Departments of Pediatric Cardiology, ²⁾ Pediatric Cardiac Surgery,

³⁾ Cardiology, Sakakibara Heart Institute Japan Research Promotion Society for Cardiovascular Disease

【背景】 幼少期に手術適応なしと判断され経過観察された症例が成人期に至り臨床症状の進行で受診するケースを散見するが治療介入の適否についての判断は非常に困難である。

【症例】 40歳男性。生後右室性単心室, 両大血管右室起始, 僧帽弁閉鎖, 肺動脈弁狭窄, 左上大静脈遺残と診断。10歳時体肺動脈シャント術施行。以後手術適応なしとして経過観察され整備工場に勤務。34歳時心房頻拍に伴う動悸, 心不全症状, 低酸素血症が進行し精査希望で当院受診。SpO₂ 75% CTR70%と心拡大あり心電図上房室解離を認めた。心臓カテーテルを行い重度三尖弁逆流, 心室機能低下, シャントの血栓性閉塞を確認。(RVp 101/ edp 9mmHgmeanPAp 20mmHg, PAI 343mm2/ M2) 逆流と低心機能を考慮し volume reduction に期待して 35歳時両側両方向性 Glenn 術, 三尖弁置換術及びペースメーカー植込みを施行。術後心房頻拍, AIVR を認めアミオダロン, カルベジロール導入。37歳時再評価の心臓カテーテル施行し心機能低下, 心室内非同期を認め, 肺動脈圧高値で推移しており TCPC 術は不可能と判断した。その後アミオダロンによる破壊性甲状腺炎により心室頻拍が顕性化。電気生理学的検査を考慮したが弁置換後であり解剖学的にも approach が困難と判断。心室内非同期に対し右開胸にて右室 2カ所に心外膜電極, 皮下に 2本のショックリードを挿入する方法で CRT-D 植込みを施行。抗不整脈薬, 心不全治療薬の内服を併用し SpO₂ 85% 前後を維持, CTR は 60% へ縮小, NYHAIV 度から II 度へと改善した。

【まとめ】 手術適応なしとして観察されていた症例に積極的な内科及び外科的介入を行い QOL の改善を認め, 社会復帰可能となった症例を経験した。しかしながら介入により予後の悪化を来す risk も高くその判断には慎重を要する。

P8 Fontan 術後に巨大動脈瘤を合併し, TCPC 変換術と大動脈弓置換術を行った両大血管右室起始の一例

A case of double-outlet right ventricle complicated with giant aneurysm after Fontan operation and performed TCPC conversion and aortic arch replacement

中嶋 滋記¹⁾, 上田 知美¹⁾, 佐藤 潤一郎¹⁾, 水上 愛弓¹⁾, 稲毛 章郎¹⁾, 嘉川 忠博¹⁾, 朴 仁三¹⁾

¹⁾ 榊原記念病院

Shigeki Nakashima¹⁾, Tomomi Ueda¹⁾, Junichiro Sato¹⁾, Ayumi Mizukami¹⁾, Akio Inage¹⁾, Tadahiro Yoshikawa¹⁾, In-Sam Park¹⁾

¹⁾ Sakakibara Heart Institute Japan Research Promotion Society for Cardiovascular Disease

【症例】 紹介時年齢 21 歳, 男性

【診断名】 {SLL} DORVPAMA

【現病歴】 生後のチアノーゼを主訴に, 上記診断。生後 4 カ月で, 右 BT シャント, Blalock-Hanlon 手術を行った。4歳時の心臓カテーテル検査では, 肺動脈圧 12mmHg, Rp 2.0, PAI 359, RVEDV 199%ofN, RVEF 52%であった。modified Fontan 手術を行い, 術後の経過は, 比較的安定しており外来経過観察を継続していた。

20歳時に, 呼吸苦を主訴に前医を受診したところ, SpO₂ 81% のチアノーゼと胸部 X 線所見で大動脈弓部の著明な拡大があり, 精査目的で入院した。心臓カテーテル検査で, 冠静脈洞から左心耳への右左シャント, および大動脈弓部に径 65 × 52mm の巨大動脈瘤を認めた。また, 右室機能の低下 (EF 28%), 高血圧 (体血圧 170mmHg), ホルター心電図では VT 5 連発が記録された。以上から手術のリスクが高いと判断され, 内科的に高血圧治療薬, 抗不整脈薬, 肺血管拡張薬で治療が行われた。

その後, 21歳時に外科的治療の可能性を検討する目的で当院に紹介となった。

【紹介後の経過】 当院でも心臓カテーテル検査を行い, CVP ≒ PA 圧=12-13mmHg, Qs=1.95 l/min/m², RVEF 48%, PAI 190 で内科的治療の効果を認めていたため, 22歳時に TCPC conversion と大動脈弓置換術を同時に行った。しかし, 術後半年のカテーテル検査で, Arch 遠位端吻合部で圧較差 50mmHg の狭窄を認め, 同部位にステント拡張術を行った。その後の経過は概ね順調である。

【まとめ】 一般的にファロー四徴症と大動脈瘤の合併は良く知られているが, 両大血管右室起始との合併の報告は数少ない。また, TCPC conversion と大動脈弓置換術を同時に行ったこと, その後吻合部狭窄に対しステント治療を行ったことも含め非常に稀なケースと思われたため報告する。

P9 Fontan手術後遠隔期のうっ血性肝障害の1例 A case of congestive liver injury as a late sequela of Fontan operation

藤武 義人¹⁾, 本田 崇¹⁾, 安藤 寿¹⁾, 木村 純人¹⁾, 中畑 弥生¹⁾, 石井 正浩¹⁾

¹⁾ 北里大学医学部小児科

Yoshito Fujitake¹⁾, Takashi Honda¹⁾, Hisashi Andou¹⁾, Sumito Kimura¹⁾, Yayoi Nakahata¹⁾, Masahiro Ishii¹⁾

¹⁾ Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine

【背景】 Fontan手術は、機能心室が1つの症例に対して行われる肺循環心室をバイパスした機能的な心修復術である。この手術により著しくQOLは改善されたが、さまざまな長期合併症をきたすことが知られるようになった。その中で、うっ血によると考えられる肝臓の線維化や肝硬変を来す症例が散見される。

【目的】 Fontan手術後に肝機能障害を呈した17歳男児例の肝機能障害の原因を検討した。

【症例】 17歳男児。正期産で出生したが、生後チアノーゼを認め、両大血管右室起始と診断された。日齢36にBTシャント術、3歳6か月時にGlenn術、6歳5か月時にFontan術を行った。12歳頃よりγ-GTPが高値となり、14歳頃より総ビリルビン値が高値となり、以後異常値が遷延していた。腹部造影CTおよび腹部MRI検査で肝左葉の腫大と実質の不均一像、肝内胆管が目立ち先細りの所見を認めた。以後、腹部超音波検査で定期的に肝臓の評価を行い、明らかな肝腫大の増悪はないが、肝臓内に高エコー腫瘤が多発し、実質の粗雑像が続いていた。

【考察】 肝機能障害の原因としてFontan術後の慢性的な心拍出量の低下とそれに伴ううっ血が考えられた。本症例も15歳頃より心機能の低下に伴う易疲労感と全身倦怠感が増悪し、それと共に肝機能障害が遷延していると考えられた。今後、肝生検による肝組織の評価を行う予定である。

【結語】 Fontan手術後遠隔期のうっ血性肝障害について、画像や採血による評価を適確に行い、肝臓および循環動態の評価やその後の治療方針を検討する必要がある。

P10 経静脈的ペースングリード留置による循環動態の悪化 ～増悪因子としての基礎疾患～ The deterioration of systemic circulation caused by the transvenous ventricular pacing lead

中川 直美¹⁾, 鎌田 政博¹⁾, 石口 由希子¹⁾

¹⁾ 広島市立広島市民病院 循環器小児科

Naomi Nakagawa¹⁾, Masahiro Kamada¹⁾, Yukiko Ishiguchi¹⁾

¹⁾ Hiroshima City Hospital, Department of Pediatric Cardiology

【症例1】 20歳男性。非福山型筋ジストロフィー。11歳：拘束型心筋症と診断。14歳～AFとなり心不全から胸・腹水貯留を反復した。利尿剤、β blocker digoxin, HOFなどで加療したが、18歳時CAVBから意識消失しPacemaker (VVI)を植え込んだ。しかし徐々にTR、低アルブミン血症が進行し、水泡・皮膚潰瘍を伴う高度の下腿浮腫を合併した。20歳：心機能低下の進行により死亡した。**【症例2】** 32歳男性。21trisomy TOF/AVSD。2歳：BT shunt。4歳：根治手術を施行した。20歳：SSSに対してpacemaker (VVI)を植え込んだ。29歳：AF反復しDDDに変更。32歳：低酸素血症が急速に進行(SpO₂ 80%)したが血液ガス分析で換気不全なし。多血症(Hb21.6)UA上昇(8.7)を伴った。経胸壁心エコーで体静脈/右心系拡大なし。PH/PSなくTV開放は不良であったがTV流入血の加速は認めなかった(0.70m/s)。コントラストエコーを施行したところ心房中隔下方に右左短絡が判明した。**【考察・結語】** 症例1では拘束型心筋症に起因する静脈圧上昇、症例2では心房間遺残短絡が基礎にあり、ペースメーカーリード挿入に基づく合併症が加わった。すなわち症例1では三尖弁逆流増強、症例2では三尖弁尖癒着が進行し(心房間遺残短絡によりTV流入血の加速なし)心不全増悪、低酸素血症進行を引き起こした。経静脈的ペースングは心外膜側からのペースングと比較して、挿入時の負担が少なく特に成人領域でよく用いられる。しかし房室弁を通過する心室リードは、稀に房室弁機能不全を引き起こす。特に自験2症例のような基礎疾患に合併すれば重篤な経過を導く危険性があり、基礎疾患を考慮したうえで経静脈的挿入か外科的挿入かを決定する必要がある。

P11 両大血管右室起始症の二心室修復後の心房粗細動および IART に対して奏功した心筋焼灼術の経験 Catheter Ablation for Atrial Fibrillation/Flutter and Intra-Atrial Reentrant Tachycardia after surgery of Double Outlet Right Ventricle

濱 猛浩¹⁾, 金子 正英¹⁾, 中釜 悠¹⁾, 朝海 廣子¹⁾, 小野 博¹⁾, 三崎 泰志¹⁾, 賀藤 均¹⁾, 豊原 啓子²⁾

¹⁾ 国立成育医療研究センター 循環器科, ²⁾ 東京女子医科大学

Takehiro Hama¹⁾, Masahide Kaneko¹⁾, Yu Nakagama¹⁾, Hiroko Asakai¹⁾, Hiroshi Ono¹⁾, Yasushi Misaki¹⁾, Hitoshi Kato¹⁾, Keiko Toyohara²⁾

¹⁾ National Center for Child Health and Development, ²⁾ Tokyo Women's Medical University

【背景】 心房切開を伴う手術後には、その切開線の周囲を巡回する IART (Intra-Atrial Reentrant Tachycardia) を生じ、心筋焼灼に難渋することがある。

【症例】 診断は内蔵逆位、右胸心、両大血管右室起始症、肺動脈狭窄、右上大静脈遺残、右上大静脈へ開口する unroofed coronary sinus。2歳時に Waterston 手術、16歳時に二心室修復術、18歳時に主肺動脈-左肺動脈吻合術を施行した。34歳に心房粗動を発症し、以降、年に2-3回の頻度で除細動を繰り返した。ジソピラミドでのコントロール不良で、39歳時にアミオダロンに変更するも KL6 上昇、ソタロールでは徐脈傾向のため増量困難であり、40歳時に心筋焼灼術を行った。

【方法】 右内頸静脈から右上大静脈を介して左房内へ CS 多極電極を、右大腿静脈から多極電極を右房内に留置。左右の心房の mapping を行った。カテーテル操作で容易に心房細動を生じ、30J DC にて3回除細動を要した。心房粗動/IART を誘発しても容易に心房細動へ移行して mapping 困難であったため、右房自由壁下方の double potential (DP) fragment potential (FP) を指標に焼灼した。その後、心房細動は誘発されなくなり、比較的安定した心房粗動/IART を認めるようになった。三尖弁輪を巡回する心房粗動を認め、三尖弁から下大静脈にかけて線状焼灼を行った。その後も Cycle Length 460ms と 370ms の頻拍が交互に誘発されたが、mapping 困難であった。右房切開線を巡回する IART の印象であったため、切開線近くの FP を指標に焼灼し、最終的に 250bpm の心房 burst 刺激でも誘発されないことを確認して、手技を終了した。合計 35 回の通電を行い、透視時間は 49 分、手術時間は 6 時間 49 分であった。

【結果】 施行後 4ヶ月間、心房粗動の再発を認めていない。

【考察】 成人先天性疾患術後に合併する不整脈は、長期の心負荷による心筋局所ダメージの範囲が広く、その結果複雑な不整脈に至る場合があり、心筋焼灼術においても、複数の回路を段階的に治療していく必要がある。本症例においては、臨床的に心房粗動と考えていた発作も心房細動であり、FP の焼灼にて心房細動も誘発されなくなった点が、特筆すべきである。

P12 失神を認めたファロー四徴症根治術後心房頻拍の 1 例 Possible cause of sudden death by the occurrence of atrial tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot - a case report -

福原 淳示^{1,2)}, 住友 直方¹⁾, 阿部 百合子¹⁾, 中村 隆広¹⁾, 市川 理恵¹⁾, 松村 昌治¹⁾, 宮下 理夫¹⁾, 金丸 浩¹⁾, 鮎沢 衛¹⁾, 三澤 正弘²⁾, 大塚 正弘²⁾

¹⁾ 日本大学医学部小児科学系小児科学分野, ²⁾ 東京都立墨東病院小児科

Junji Fukuhara^{1,2)}, Naokata Sumitomo¹⁾, Yuriko Abe¹⁾, Takahiro Nakamura¹⁾, Rie Ichikawa¹⁾, Masaharu Matsumura¹⁾, Michio Miyashita¹⁾, Hiroshi Kanamaru¹⁾, Mamoru Ayusawa¹⁾, Masahiro Misawa²⁾, Masahiro Otsuka²⁾

¹⁾ Department of Pediatrics and Child Health, Nihon University School of Medicine,

²⁾ Department of Pediatrics, Tokyo Metropolitan Bokutoh Hospital

【症例】 30歳男性。家族歴に特記事項なし。生直後に Fallot 四徴症と診断され、4歳時に当院で根治術を施行された。5歳時に停留精巣、斜視の手術後に感染性心内膜炎のため入院加療した。その後、運動負荷心電図やホルター心電図で上室頻拍、心室頻拍を認め、成人期まで無投薬で経過観察されていた。30歳になり、通勤途中、動悸を自覚し失神した。当院へ救急搬送され、心房粗動 (AFL) と診断され、精査加療目的で入院した。心電図では 2:1 から 3:1 伝導の AFL で、bepridil の内服を開始したが頻拍は停止せず、胸部エックス線で心拡大を認めたため、furosemide, aldactone, propranolol の内服を開始した。以後、3:1~5:1 伝導の AFL となり動悸は消失し、6日目に退院した。1か月後にカテーテル焼灼術 (RFA) 目的で日大板橋病院に入院した。入院時身長 169cm, 体重 55kg, 体温 35.5°C 心拍数 60/分, 呼吸数 12/分, 血圧 90/60mmHg, 心雑音は聴取しない。血液検査では、血小板数及び腎機能の軽度低下を認めた。電気生理学的検査では、右房後壁から起こる CL260ms の心房頻拍 (AT1), 右房前壁から起こる CL300ms の AT2, 右房後壁から起こる CL380ms の AT3 の 3 種類の AT が誘発され、AT1, AT2 は RFA で根治した。AT3 は右房後壁 (AT1 の近傍) が最早期であったが、mapping の最中に停止し、以後誘発されなかったため、同部位近傍数か所に RFA を行った。以後、抗不整脈薬を中止し経過観察中であるが、頻拍は再発していない。

【考察】 Fallot 四徴症術後の突然死の原因として心室頻拍が知られているが、心房頻拍、心房粗動の合併も多く、これによる失神、突然死もあると考えられ、注意が必要である。

P13 損傷した同軸双極ペースメーカーリードの修復により新規リード追加を回避できた修正大血管転位症+上大静脈症候群の一例

A case of corrected TGA with SVC syndrome: A novel technique of repair of an inline bipolar pacing lead for avoidance of an additional new pacing lead

脇坂 収¹⁾, 庄田 守男¹⁾, 柳下 大悟¹⁾, 八代 文¹⁾, 江島 浩一郎¹⁾, 真中 哲之¹⁾, 萩原 誠久¹⁾

¹⁾ 東京女子医科大学 循環器内科

Osamu Wakisaka¹⁾, Morio Shoda¹⁾, Daigo Yagishita¹⁾, Bun Yashiro¹⁾, Koichiro Ejima¹⁾, Tetsuyuki Manaka¹⁾, Nobuhisa Hagiwara¹⁾

¹⁾ Department of Cardiology, Tokyo Women's Medical University

【症例】48歳男性。**【現病歴】**16歳時に労作時呼吸困難を自覚し、修正大血管転位症およびII度房室ブロックと診断。III度房室ブロックとなり、27歳時に左鎖骨下静脈よりDDDペースメーカー植込み術施行。33歳時に右室リードの抵抗値低下を認め、左鎖骨下静脈が閉塞し右鎖骨下静脈から新規右室リードを挿入。34歳時には心房リードの抵抗値低下し右鎖骨下静脈より新規心房リードを挿入。41歳時に2本目の右室リードの抵抗値低下を認め、上大静脈は閉塞しており開胸により右室心筋リード植込み術が施行された。経過中に右室心筋リードの閾値上昇を認め、前回の交換から3年で電池交換術のため入院となった。**【入院後経過】**右室心筋リードの閾値上昇に対しリード抜去および再開胸による新規リード追加も検討されたが、リスクを考慮し電池交換術時にリード修復を試みた。ペースメーカー本体を取り出し、右鎖骨下静脈から挿入されていた心房リード、右室リードおよび心筋リードをポケット内癒着組織から完全に剥離した。右室心筋リードのペースング閾値は高かったが、抵抗値が低下し棄却され、ポケット内に包埋されていた右室リードに被膜損傷を確認した。損傷部より中枢部で切断し、inner conductorのみ利用してリード修復したところ、抵抗値、閾値、心内R波高の著しい改善を認めため再度使用することができ、新たなリードを追加することを回避できた。**【考察】**先天性心疾患に伴う完全房室ブロック症例には若年でペースメーカーを挿入することがあり、長期使用によるリード損傷の可能性がある。挿入されたリードが増えることにより静脈閉塞のリスクが増加する。このような場合にはリード追加が困難であり、リード修復による棄却されたリードの再利用は重要なオプションである。**【結語】**新しいリード修復法で、新規リード追加を回避できた修正大血管転位症+上大静脈症候群の一例を経験したので報告する。

P14 Double-loop intra-atrial reentry が疑われる心房粗動が Focal ablation にて停止した心室中隔欠損、大動脈弁置換術後例

Focal ablation for double-loop intra-atrial reentrant tachycardia in an adult following VSD closure and aortic valve replacement

高橋 一浩¹⁾, 三宅 啓¹⁾, 島袋 篤哉¹⁾, 大塚 佳満¹⁾, 中矢代 真美¹⁾, 我那覇 仁¹⁾

¹⁾ 沖縄県立南部医療センター・小児医療センター

Kazuhiro Takahashi¹⁾, Kei Miyake¹⁾, Atsuya Shimabukuro¹⁾, Yoshimitsu Otsuka¹⁾, Mami Nakayashiro¹⁾, Hitoshi Ganaha¹⁾

¹⁾ Okinawa Nanbu and Children's Medical Center

【背景】先天性心疾患術後に生じる心房粗動には、一般的な下大静脈-三尖弁間峡部 (CTI) 依存性心房粗動 (AFL) 以外に、心房手術癒着組織などが関連して生じる Intra-atrial reentrant tachycardia がある。2つの興奮回路が共存する場合は、double-loop 型心房頻拍と呼ばれる。この型の AFL が focal アブレーションで停止した興味深い症例を経験した。

【症例】心室中隔欠損閉鎖術、狭小大動脈弁輪に対して Konno + 大動脈弁置換術を受けた20歳男性。狭小大動脈弁ではあるが血行動態的には安定しており、ワーファリンのみ内服していた。18歳から動悸発作を認めた。発作時心電図では下方誘導で陰性鋸歯状波を認め、粗動レート260bpmの2:1房室伝導の通常型 AFL と診断した。再発性で、その都度電気的除細動を受けていた。

両側大腿静脈が閉鎖していたが、ガイドワイヤー、ロングシースを使用してカテーテル検査が可能であった。EPS時、誘発された頻拍はレート260bpmとclinical AFLと同じであったが下方誘導で陽性の鋸歯状波であった。頻拍中にCTIでentrainを行うとconcealed entrainmentであり、PPIは頻拍周期にほぼ一致した。Ensite Navixにてactivation mapを作成すると右房自由壁にもリエントリ回路を認めた。右房の下側壁から下大静脈にかけて広範囲にscar areaを認めたため、同部位を丹念にmappingするとtriple potentialをつなく、長いfragmentationを認めた。同部位への1回の通電で頻拍が停止した。その後、頻拍は誘発できなくなった。CTIにirrigationカテーテルにて線状焼灼を行い、両方向性ブロックラインを作成した。以上より、三尖弁輪および右房切開線の両方を同時に回るDouble-loop intra-atrial reentry型AFLと診断した。右房の下側壁から下大静脈にかけて認めたscar area内に共通のnarrow isthmusを認めたため、同部位へのFocal ablationにて頻拍が停止したと考えられた。

【結語】

Double-loop intra-atrial reentry型心房粗動がFocal ablationにて停止した成人先天性心疾患術後患者を報告した。

P15 ファロー四徴症根治術後成人期に頻脈性心房細動および心房中隔欠損残存からチアノーゼ性両心不全発症し手術加療した症例

Surgery was required for Adult Patient who developed Cyanotic Biventricular Heart Failure due to rapid Atrial Fibrillation and Atrial Septum Defect after Intra Cardiac Repair for Tetralogy of Fallot.

八嶽 一貴¹⁾, 高田 宗典¹⁾, 八尾 厚史¹⁾, 稲葉 俊郎¹⁾, 網谷 英介¹⁾, 志賀 太郎¹⁾, 今井 靖¹⁾, 犬塚 亮²⁾, 村上 新³⁾, 絹川 弘一郎¹⁾, 永井 良三¹⁾

¹⁾ 東京大学医学部附属病院循環器内科, ²⁾ 小児科, ³⁾ 心臓外科

Kazuki Yakuwa¹⁾, Munenori Takata¹⁾, Atsushi Yao¹⁾, Toshiro Inaba¹⁾, Eisuke Amiya¹⁾, Taro Shiga¹⁾, Yasushi Imai¹⁾, Ryo Inuzuka²⁾, Arata Murakami³⁾, Koichiro Kinugawa¹⁾, Ryoza Nagai¹⁾

¹⁾ Departments of Cardiovascular Medicine, ²⁾ Pediatrics, ³⁾ Cardiothoracic Surgery, University of Tokyo

症例は39歳女性。ファロー四徴症に対して2歳時に左 original Blalock-Taussig shunt 術, 6歳時に根治術が行われた。2010年7月(38歳)に頻脈性心房細動を契機にチアノーゼ性急性心不全を発症した。経胸壁/経食道心エコーおよび心臓CTで, 三尖弁/肺動脈弁閉鎖不全を伴う右室の著明な拡大と両心房の拡大に加え, 心房中隔欠損(ASD)介した両方向性シャントが同定された。心臓MRIでは右室/左室拡張終期容積は277/134mlで, 駆出率は25/39%と両心室収縮能低下を認めた。心臓カテーテル検査では, $Qp/Qs=2.7/2.4=1.1$ ($Q_{eff}=1.8L/min$), $PVR=116 \text{ dyne} \times \text{sec} \times m^{-5}$, 右房圧/左房圧は深いy谷を伴い10mmHg, 収縮期肺動脈圧21mmHgで拡張期の右室化を認めた。また, 両心室同時圧ではdip and plateau型の波形で心膜性の拡張不全も示唆された。薬物療法の導入と在宅酸素療法で外来加療したが, 2011年6月, 失神発作を起こしたため再入院した。中枢神経疾患等否定し, 電気生理学検査ではカテコールアミン負荷でも心室頻拍/細動は誘発できず, 原因がはっきりしなかった。同年8月22日ASD閉鎖, 肺動脈弁置換術, 三尖弁輪形成術, 右室形成術を施行した。心房細動に対するmaze術施行を考慮したものの, 左房径が65mmと著明に拡大しており適応外と判断した。術後チアノーゼは消失し, 心不全増悪なく第40病日独歩退院した。ファロー四徴症根治術後, 三尖弁/肺動脈弁閉鎖不全症による容量負荷から右心不全を呈する成人症例に三尖弁輪形成術/肺動脈弁置換術を行う報告は多数ある。本症例は, 加えてASDによる容量負荷による著明な右室拡大を伴ったチアノーゼ性両心不全に陥っており, 内科加療ならびに外科手術手技について, 更に熟慮が必要であった症例であり報告する。

P16 肺体血流比調整を目的とした経皮的肺動脈弁形成術が有効であった単心室血行動態症例の経験

Efficacy of PTPV for the management of pulmonary blood flow of single ventricular physiology

面家 健太郎¹⁾, 桑原 直樹²⁾, 岩田 祐輔¹⁾, 寺澤 厚志²⁾, 金子 淳²⁾, 後藤 浩子²⁾, 小嶋 愛³⁾, 竹内 敬昌³⁾, 桑原 尚志²⁾

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

Kentaro Omoya¹⁾, Naoki Kuwabara²⁾, Yusuke Iwata¹⁾, Atsushi Terazawa²⁾, Atushi Kaneko²⁾, Hiroko Goto²⁾, Ai Kojima³⁾, Takamasa Takeuchi³⁾, Takashi Kuwahara²⁾

¹⁾ Departments of Adult Congenital Heart Disease, ²⁾ Pediatric Cardiology, ³⁾ Pediatric Cardiac Surgery, Gifu Prefectural General Medical Center

【背景】 Fontan手術という選択肢が無い時代に適度な肺動脈狭窄(PS)を有し, 生存し得た単心室症例は少なからず存在する。多くは肺動脈弁の石灰化等に伴う肺血流低下傾向を来とし, チアノーゼの増強や運動耐容能の低下を認めるが, 治療介入の報告は多くない。

【症例】 初診時52歳, 女性。診断: 修正大血管転位, 解剖学的右室低形成, 心室中隔欠損, 心房中隔欠損, 肺動脈弁狭窄。現病歴: 学生時代はNYHA IIで過ごし, 他院にて手術適応なしとされた。29歳で妊娠出産。以後, 事務職を行っていたが, 47歳頃から労作時息切れが増強し, 退職。52歳時, 精査目的で当院紹介受診。心臓カテーテル検査: RA m6 LV 86/7 mPA 22/8ml6 LA m9 RV 95/7 aAo 95/61m72. $Qp/Qs=0.8$ $CI=2.3L/min/m^2$ $Rp=4.0 U \cdot m^2$. $RVEDVI=44.8ml/m^2$ $RVEF=59\%$ $LVEDVI=76.2ml/m^2$. 肺動脈弁は二尖弁でdomingし, 石灰化を認めた。以上よりPSの増悪による症状悪化と判断した。また心室容量, 右肺動脈の形態異常, 年齢などから, Fontan循環や二心室修復を目指すのではなく, 肺体血流調整を目的とした経皮的肺動脈弁形成術(PTPV)を行う方針とした。肺動脈弁輪径15.5mm, 開口部4.2mmに対してPower Flex 8mm(弁輪の52%)を用いた。SpO₂が67%から83-88%へと上昇し, 運動耐容能が改善し, 在宅酸素療法(HOT)が中止可能となった。以後, 53歳時, 56歳時にそれぞれPTPV(10mm)でPTPVでの肺体血流調整を行った。現在, HOTは不要であり, 仕事・家事を行えている。

【考察・結論】 通常のPTPVは狭窄をできる限り解除することを目的とする。今回, 単心室血行動態を有する未手術成人患者に対して肺体血流調整を目的としたPTPVを反復して施行し, 良好な結果を得た。治療後に適度なPSが残存するように配慮し実施した。

P17 初回姑息手術後 30 年以上経過した後に根治手術を行った成人先天性心疾患の 3 症例 Corrective surgery more than 30 years after initial palliative surgery for adult congenital heart disease; report of 3 cases

金本 真也¹⁾, 平松 祐司¹⁾, 野間 美緒¹⁾, 伊藤 俊一郎¹⁾, 逆井 佳永¹⁾, 塚田 亨¹⁾, 工藤 洋平¹⁾, 榊原 謙¹⁾

¹⁾ 筑波大学附属病院 心臓血管外科

Shinya Kanemoto¹⁾, Yuji Hiramatsu¹⁾, Mio Noma¹⁾, Shunichiro Ito¹⁾, Yoshie Sakasai¹⁾, Toru Tsukada¹⁾, Yohei Kudo¹⁾, Yuzuru Sakakibara¹⁾

¹⁾ Department of Cardiovascular Surgery, Tsukuba University Hospital

【はじめに】成人先天性心疾患患者において、適切な引き継ぎが行われない場合、経過が不明瞭なまま病状を観察されてしまう可能性がある。

【目的】他院で初回姑息手術後 30 年以上経過した後に当院で根治手術を施行した成人先天性心疾患 3 症例について、その経過と根治手術まで長期間を要した原因について検討する。

【対象】症例 1 はファロー四徴症の 50 歳女性。13 歳時に手術施行(詳細不明)。息切れ、呼吸困難が進行、近医循環器科から根治手術目的に当院紹介。症例 2 は 43 歳男性。5 歳時に手術施行(詳細不明)。糸球体腎炎でステロイドパルス開始後、肺動脈弁への感染性心内膜炎を併発。前医循環器内科で心室中隔欠損症、肺動脈弁狭窄閉鎖不全症と診断され当院紹介。症例 3 は両大血管右室起始症の 37 歳女性。1 歳 9 か月時に肺動脈絞扼手術施行。19 歳時に前医で根治不能と診断され以後通院中止。脳梗塞を契機に精査を勧められ当院成人先天性心疾患外来を受診。

【経過および結果】症例 1, 2, 3 はそれぞれ姑息手術後 37 年, 38 年, 36 年経過。症例 1 は単弁付右室流出路パッチを用いたファロー四徴症根治手術を施行。症例 2 は生体弁を使用した肺動脈弁置換を含む心室中隔欠損閉鎖手術を施行。症例 1, 2 共に初回手術は Brock 手術と推定。症例 3 は心内導管作成、右室流出路パッチ拡大を含む根治手術を施行。3 例とも術後経過は良好で現在外来で経過観察中。

【考察・結語】3 症例とも初回姑息手術後の施設間連携が不十分であり、適切に評価されないまま根治手術まで長期間の待機を余儀なくされた。また病状や治療内容に対する患者および家族の理解も不十分であり今後検討を要する。先天性心疾患患者が小児期から成人期へと移行する場合、適切な引き継ぎが行われないと病状や治療計画が不明瞭なまま漫然と経過観察されてしまう可能性があり、効果的な移行プランや組織的な取り組みが必要と考えられた。

P18 三尖弁位人工弁置換術後症例の長期経過 Long-term outcome after prosthetic valve replacement in tricuspid position

金 成海¹⁾, 伊吹 圭二郎¹⁾, 加藤 温子¹⁾, 浅沼 賀洋¹⁾, 宮越 千智¹⁾, 戸田 孝子¹⁾, 芳本 潤¹⁾, 満下 紀恵¹⁾, 新居 正基¹⁾, 田中 靖彦¹⁾, 小野 安生¹⁾

¹⁾ 静岡県立こども病院 循環器科

Sung-Hae Kim¹⁾, Keijiro Ibuki¹⁾, Atsuko Kato¹⁾, Norihiro Asanuma¹⁾, Chisato Miyakoshi¹⁾, Takako Toda¹⁾, Jun Yoshimoto¹⁾, Norie Mitsushita¹⁾, Masaki Nii¹⁾, Yasuhiko Tanaka¹⁾, Yasuo Ono¹⁾

¹⁾ Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital Japan

【背景】先天性心疾患の術後の三尖弁損傷や狭窄のために人工弁置換が考慮される症例が存在するが、右心系の流入路という特性上血栓弁や再狭窄のリスクが高いため、適応決定は難しい。

【目的】三尖弁置換術(TVR)後の長期経過を明らかにする。

【対象および方法】当院での先天性心疾患修復術後、TVRが行われた 5 例を診療録より後方視的に検討。基礎疾患は傍膜様部心室中隔欠損 1 例、房室中隔欠損 2 例、両大血管右室起始 2 例。修復術時の年齢は 3ヶ月~2 歳 9ヶ月 (1.5 ± 0.9 歳)、フォローアップ時の年齢は 16~24 歳 (21 ± 3.2 歳)であった。

【結果】初回 TVR 時年齢は 4~17 歳 (10.0 ± 6.1 歳)、理由は三尖弁狭窄 2 例、三尖弁逆流・IE・修復術時の弁損傷各 1 例であった。機械弁置換 3 例のうち 2 例はそれぞれ 4ヶ月後、2 年 4ヶ月後に血栓弁により再置換術を要した。前者は計 6 回、後半 4 回は生体弁置換に変更、その間蛋白漏出性胃腸症と plastic bronchitis を反復している。他 2 例は初回から生体弁置換が行われ、Carpentier-Edwards 21mm の 1 例が 5 年後に Mosaic 27mm に再置換、25mm 以上の生体弁で置換された症例は 4.5~10 年の観察期間で再狭窄を認めていない。

【考察】幼少期に TVR を余儀なくされた症例は、その後の反復置換が避けられなかった。成人期に向けて大きな径の生体弁置換まで辿り着くと長期間症状安定化する可能性がある。

P19

術後に拘束性血行動態に対し心膜切開術を施行した4症例の検討

Clinical characteristics of 4 postoperative patients with congenital heart disease who underwent decortication(s) for the severe restrictive hemodynamics.

水野 将徳¹⁾, 大内 秀雄^{1),2)}, 津田 悦子¹⁾, 宮崎 文¹⁾, 安田 謙二¹⁾, 鍵崎 康治³⁾, 市川 肇³⁾, 山田 修¹⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター 小児循環器科, ²⁾ 成人先天性心血管科, ³⁾ 心臓血管外科

Masanori Mizuno¹⁾, Hideo Ohuchi^{1),2)}, Etsuko Tsuda¹⁾, Aya Miyazaki¹⁾, Kenji Yasuda¹⁾, Koji Kagisaki³⁾, Hajime Ichikawa³⁾, Osamu Yamada¹⁾

¹⁾ Departments of Pediatric Cardiology, ²⁾ Heart Failure (Adult Congenital Cardiovascular Disease),

³⁾ Cardiovascular Surgery National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】 先天性心疾患 (CHD) 術後経過で手術に関連した心膜癒着や石灰化による拘束性血行動態が懸念される。

【目的】 CHD 術後の拘束性血行動態に対し心膜切開術を施行した4症例の検討。

【対象】 症例1: 両大血管右室起始の Mustard, 右室流出路再建術後, 症例2: Fallot 四徴症の右室流出路再建術後, 症例3: 大動脈弁狭窄症の Ross-Konno 術後, 症例4: 大血管転位の Jatene 術後の4症例。これら患者の心膜切開術前後の血行動態, B型ナトリウム利尿ペプチド (BNP) を比較した。

【結果】 全例に再手術の既往があり, 術前のカテーテル検査では中心静脈圧 (CVP) 高値, 両心室とも圧波形は dip and plateau を呈し左室, 右室拡張末期圧 (LVEDP, RVEDP) は上昇していた。心筋生検を施行した3例中2例で心筋の線維化を認めた。全例心膜切開術後で BNP は低下した。CVP, LVEDP, RVEDP が低下した症例は各々3例であった。術後に両心室拡大を認めたのは症例2であった。

【考察】 今回の拘束性血行動態を呈した症例に心膜切開術を施行し, その血行動態の改善と不変は各々1例, 3例で効果は限定的であった。また, 術前の心筋生検で心筋線維化のなかった症例でも, 心膜切開後の心室容量増加を認めなかった。これらの結果から, CHD 術後患者では十分な心膜切開が困難である手術手技の問題に加え, 心室筋の特性の変化等による拘束性血行動態への関与が限定的治療効果と関連することを示唆する。

P20

ASD 閉鎖術を施行したにもかかわらず遠隔期に PH が進行し死亡した成人 ASD/PH の一例

One case of adult ASD/PH who had exacerbation of PH and died long-term after ASD closure

青景 聡之¹⁾, 佐藤 直樹²⁾, 山本 哲平³⁾, 時田 祐吉³⁾, 山本 剛¹⁾, 田中 啓治¹⁾, 井村 肇⁴⁾, 山内 仁紫⁵⁾, 落 雅美⁴⁾, 八巻 重雄⁶⁾

¹⁾ 日本医科大学集中治療室, ²⁾ 武蔵小杉病院 内科, ³⁾ 内科学講座(循環器・肝臓・老年・総合病態部門), ⁴⁾ 心臓血管外科,

⁵⁾ 原田循環器・内科クリニック, ⁶⁾ 日本肺血管研究所

Toshiyuki Aokage¹⁾, Naoki Sato²⁾, Teppei Yamamoto³⁾, Yusuke Tokita³⁾, Takeshi Yamamoto¹⁾, Keiji Tanaka¹⁾, Hajime Imura⁴⁾, Hitoshi Yamauchi⁵⁾, Masami Ochi⁴⁾, Shigeo Yamaki⁶⁾

¹⁾ Cardiac and intensive care unit, ²⁾ Department of Internal Medicine Musashi Kosugi Hospital, ³⁾ Division of Cardiology Hepatology Geriatrics and Integrated Medicine, ⁴⁾ Department of Cardiovascular surgery, Nippon Medical School, ⁵⁾ Harada Cardiology and Internal Medicine Clinic, ⁶⁾ Japanese Research Institution of Pulmonary Vasculature

【目的】 PH を合併した先天性心疾患の手術適応は慎重に判断すべきである。我々は心臓カテーテル検査・肺生検を施行し, 手術可能と判断したにもかかわらず術後に PH が進行し死亡した成人 ASD/PH 患者を経験したので報告する。

【症例】 26歳時, 妊娠36週に切迫早産にて入院し, 吸引分娩にて第一子を出産, その8ヶ月後より労作時息切れ (NYHA II) が出現した。心エコー上 ASD/PH (欠損径 16mm, 推定 PAP 65mmHg) を認め, 検査入院。右心カテーテル検査にて, PA 79/33/49mmHg Qp/Qs 1.54 Rp 15.9 wood·U/m² (以下単位省略) 酸素負荷後 PA 60/33/43 Qp/Qs 1.54 Rp 13.3, 肺生検にて, Heath Edwards 分類 III 度, 八巻臨床区分 C であった。28歳時に ASD 閉鎖術施行, 術後 PAP 60/26/38 Rp 11.7 と低下し, 症状は改善した。30歳時に労作時息切れが再度出現 (NYHA II 度), PAP 100/32/59 Rp 20.6 と上昇認めたため, HOT 導入 sildenafil を開始した。34歳時, NYHA III 度とさらに悪化, 心エコー上推定 PA 圧 116mmHg, RVP > LVP であった。epoprestanol 持続静注を開始し, 肺移植の登録を行った。その後心不全にて入院を繰り返した。38歳時に NYHA IV 度の心不全で入院, BP 72/38, HR 120bpm であり, 四肢冷感著明であった。入院翌日に突然心臓停止状態となり死亡した。**【疑問】** 本症例は(1)ASD が PH の原因なのか, ASD に IPAH が合併したものと判断すべきか?(2)術前にこの経過を予測する方法はあったか?(3)手術を PH 治療より先行してよかったのか, または PH 治療を先行し反応がある場合に手術を考慮すべきだったか? 会場にて御意見を伺いたく症例提示する。

P21 大動脈縮窄症に嚢状仮性瘤を合併したモザイク型ターナー症候群の1治験例 False aneurysm with aortic coarctation in a woman with mosaic type Turner syndrome

竹下 齊史¹⁾, 大井 啓司¹⁾, 吉田 哲矢¹⁾

¹⁾ 北信総合病院 心臓血管外科

Masashi Takeshita¹⁾, Keiji Oi¹⁾, Tetsuya Yoshida¹⁾

¹⁾ The Department of Cardiovascular surgery, Hokushin General Hospital

【背景】成人の大動脈縮窄症に大動脈二尖弁, VSD, Willis 脳動脈瘤などを伴うことは多いが, 嚢状仮性瘤が合併することはまれである. モザイク型ターナー症候群に合併した大動脈縮窄症とその近位部に嚢状仮性瘤を認めた症例を経験したため報告する.

【症例】41歳女性. 高血圧に対して内服加療されていた. 妊娠出産歴あり, 若年期より間欠性跛行を認めていた. 検診にて胸部異常陰影を指摘され, 近医受診し, その際に著明な上下肢の圧較差を認めた. 当院紹介受診され, 施行したCTにて大動脈弓低形成と, 左鎖骨下動脈分枝後の大動脈弓に狭窄部位を認めた. さらにその遠位部大動脈弓は拡張しており, その一部に嚢状瘤が疑われる所見を認めた. また低身長で翼状頸の所見を認めた.

【手術・術後経過】手術は左開胸にてアプローチし, 左大腿動脈, 左腋窩動脈より送血, 左大腿静脈より脱血とし, 部分体外循環下に施行した. 左鎖骨下動脈分岐部よりすぐ末梢に大動脈縮窄部を認めた. 縮窄部末梢の大動脈壁に強いスリルを触知し, 一部嚢状に突出している約1cmの動脈瘤を認めた. 左総頸動脈分岐より末梢, 左鎖骨下動脈, 下行大動脈を遮断し縮窄部および嚢状仮性瘤形成部位を切除. 大動脈を直接端々吻合した. 術後経過良好で独歩退院となった. 術後2年にて降圧剤使用せず, 症状なく経過している. 染色体検査施行したところモザイク型ターナー症候群と診断された.

【Summary】本症例では縮窄部末梢は狭窄後拡張していた. 縮窄部遠位は低血圧部位であるが, 拡張した壁の一部に嚢状動脈瘤を認めた. 仮性瘤には感染所見は認められず, 縮窄部からのジェット血流が嚢状瘤の成因と考えられた. 大動脈縮窄症に対して年齢, 性別, 縮窄部の状況により外科的手術か, カテーテル治療を行うか議論があるが, 本症例のように縮窄部遠位に嚢状動脈瘤を形成する例もあり, そのような症例は縮窄部遠位の病変まで対応できる外科的治療が適切であると考えられる.

P22 成人右室二腔症の2症例 Adult two cases of Double-chambered right ventricle

小野 友行¹⁾, 落合 由恵¹⁾, 檜山 和弘¹⁾, 岩井 敏郎¹⁾, 元松 祐馬¹⁾, 角 裕一郎¹⁾, 栗栖 和宏¹⁾, 倉岡 彩子²⁾, 渡邊 まみ江²⁾, 宗内 淳²⁾, 城尾 邦隆²⁾

¹⁾ 九州厚生年金病院心臓血管外科, ²⁾ 九州厚生年金病院小児科

Tomoyuki Ono¹⁾, Yoshie Ochiai¹⁾, Kazuhiro Hinokiyama¹⁾, Toshiro Iwai¹⁾, Yuma Motomatsu¹⁾, Yuitirou Kado¹⁾, Kazuhiro Kurisu¹⁾, Ayako Kuraoka²⁾, Mamie Watanabe²⁾, Jun Muneuchi²⁾, Kunitaka Jo²⁾

¹⁾ Departments of Cardiovascular Surgery, ²⁾ Pediatric cardiology, Kyusyu Koseinenkin Hospital

成人期になり顕在化した右室二腔症(Double-chambered right ventricle; DCRV)に対し, 外科的治療を行い良好な結果を得た2症例を経験したので報告する. 症例1. 40歳男性. 出生時に心室中隔欠損症Ⅱ型(VSD), DCRVと診断されていたが手術介入なく経過観察されていた. 心不全症状は無かったが, 心臓カテーテル検査の結果は, 右室流入圧79 mm Hg, 右室流出部圧23 mm Hgであったため手術を施行した. 右室流出部を切開し右室内の異常筋束の切除を行った. VSDの痕跡と思われる線維化した部分のみで, 欠損孔は認められなかった. 右室流出路はそのまま閉鎖した. 術後の心臓カテーテル検査では右室流入圧17 mm Hg, 右室流出部圧19 mm Hgまで低下した. 症例2. 59歳女性. 出生時には心疾患の指摘はなく, 20歳頃にVSDの診断をされたが経過観察されていた. 手術1年前よりNYHAⅡの心不全症状出現し, 心臓カテーテル検査では, 右室流入圧149 mm Hg, 右室流出部圧15 mm Hgであったため手術を施行. 右室の異常筋肉は, 右室流出路を切開して十分行い, 流出路はJグラフト人工血管を卵円形に切り開きパッチ拡大した. VSDは認められなかった. 術後の心臓カテーテル検査では右室流入圧28 mm Hgまで改善し, 心不全症状も改善した. 30歳以上のDCRVは稀であるが, 手術介入により症状は改善した. 文献的考察を含めて報告する.

P23

先天性心疾患患者の心理的特徴

Psychological adjustment in children and adolescents with congenital heart disease

柿本 多千代¹⁾, 松井 三枝²⁾, 市田 露子¹⁾, 平井 忠和³⁾, 芳村 直樹⁴⁾

¹⁾ 富山大学医学部小児科, ²⁾ 心理学・認知神経科学教室, ³⁾ 第二内科, ⁴⁾ 第一外科

Tachiyo Kakimoto¹⁾, Mie Matsui²⁾, Fukiko Ichida¹⁾, Tadakazu Hirai³⁾, Naoki Yoshimura⁴⁾

¹⁾ Departments of Pediatrics, ²⁾ Neuropsychology, ³⁾ The 2nd Department of Internal Medicine,

⁴⁾ University of Toyama The 1st Department of Surgery

【背景】 ACHD 患者の心理・行動的特徴に関する体系的・実証的な研究は、国内外において希少である。**【目的】** 心疾患のない統制群との比較により、成人に達した ACHD 患者の心理・行動の特徴、および、それらに影響を与える関連要因を明らかにする。**【方法】** ACHD 患者の心理・行動を評価するために、基本属性、疾患属性、生活の質 (QOL)、自尊心、社会的スキル、認知機能の困難度、問題行動について質問紙に記入を求めた。質問紙への記入は、外来受診時もしくは郵送にて行った。同時に、心疾患のない統制群データ (N = 300) を収集した。患者群と統制群との比較検討、患者群における関与する諸因子との関連を検討した。**【結果】** 当院内科外来に通院歴のある 18 歳以上の ACHD 患者 89 名のうち、今後当院への受診予定がない、Down 症候群、Williams 症候群、精神遅滞等により回答が困難、回答拒否など回収が困難であった者を除外した 40 名が該当した。統制群と結果を比較したところ、自尊心において有意な低下が認められた ($t=2.1p < 0.01$)。諸因子との関連を重回帰分析により検証したところ、養育環境 ($\beta = 0.55p < 0.01$) と関連が認められた**【考察】** ACHD 患者は統制群に比べ自尊心が低下し、その背景には養育環境が関係していた。

P24

成人先天性心疾患患者の入院目的・理由について

The trends of the hospitalization of adults with congenital heart disease at single institution

森本 康子¹⁾, 堀端 洋子¹⁾, 森島 宏子¹⁾, 村上 智明¹⁾, 立野 滋¹⁾, 川副 泰隆¹⁾, 松尾 浩三²⁾, 丹羽 公一郎³⁾

¹⁾ 千葉県循環器病センター 小児科, ²⁾ 心臓血管外科, ³⁾ 聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科

Yasuko Morimoto¹⁾, Yoko Horibata¹⁾, Hiroko Morishima¹⁾, Tomoaki Murakami¹⁾, Shigeru Tateno¹⁾, Yasutaka Kawasoe¹⁾, Kozo Matsuo²⁾, Koichiro Niwa³⁾

¹⁾ Departments of Pediatrics, ²⁾ Cardiovascular surgery, Chiba Cardiovascular Center,

³⁾ Department of Cardiology Cardiovascular Center, St. Luke's International Hospital

【背景】 成人期を迎える先天性心疾患患者が増加し、術後合併症、後遺症の管理に加えて加齢に伴う合併症も含めた継続的な診療が必要である。

【目的】 成人先天性心疾患患者の患者背景、入院目的・理由から、成人期の入院診療の傾向を検討する。

【対象・方法】 2010 年 1 月～同年 12 月に当科に入院した 16 歳以上の先天性心疾患患者の患者背景、診断名、入院診療内容を診療録から抽出。

【結果】 のべ 78 名(男性 53, 女性 25), 年齢 16～62 歳(中央値 26 歳)が入院。30 歳以下が 69%。疾患内訳(のべ)は、心房中隔欠損 2, 心室中隔欠損 8, ファロー四徴 19, 三尖弁閉鎖 6, 単心室 5, 無脾症候群・多脾症候群 6, 修正大血管転位 9, Ebstein 病 2, 大動脈二尖弁 4, 川崎病冠動脈瘤 2, 心筋症 3, その他 12 で、術後症例は 55(71%)のうち姑息術後は 9(12%), Eisenmenger 症候群 4(6%)だった。入院理由は、カテーテル検査・治療、アブレーションおよび心血管手術 37(47%), 不整脈 8, 心不全 7, 感染症 5(ペースメーカー感染症 1 を含む), 肺出血 2, その他 16 (自殺企図, 過換気, 不眠を含む)だった。カテーテル検査は 25 件で術後症例 14 うち姑息術後は 3 症例だった。手術は 15 件で初回手術 7, 術後症例(姑息術含む) 8 だった。経過中に診療が途絶え心疾患に関係する症状で受診を再開した症例は 6 (男性 5 女性 1) で、うち 4 例は手術適応となっている。

【考察】 入院患者の 7 割が 30 歳以下で、入院目的は原疾患や術後の合併症、続発症の治療が多いが、心理社会的問題も少なくない。途中でフォローアップが途切れた症例では手術適応になることが多く、診療の継続性が重要であると考えられた。

【結論】 成人期においても先天性心疾患の血行動態の評価・治療は重要である。また、生涯にわたって全人的な経過観察が必要であり、診療の継続性が重要である。

P25 受診を中断した成人先天性心疾患患者の状況 The aspects of congenital heart disease with adults left pediatric care

水野 芳子¹⁾, 堀端 洋子²⁾, 立野 滋²⁾, 榎本 淳子³⁾, 村上 智明²⁾, 森本 康子²⁾, 森島 宏子²⁾, 川副 泰隆²⁾, 松尾 浩三²⁾, 丹羽 公一郎⁴⁾

¹⁾ 千葉県循環器病センター 看護局, ²⁾ 成人先天性心疾患診療部, ³⁾ 東洋大学, ⁴⁾ 聖路加国際病院 循環器内科
Yoshiko Mizuno¹⁾, Yoko Horibata²⁾, Shigeru Tateno²⁾, Jyunko Enomoto³⁾, Tomoaki Murakami²⁾, Yasuko Morimoto²⁾, Hiroko Morishima²⁾, Yasutaka Kawasoe²⁾, Kouzou Matsuo²⁾, Koichiro Niwa⁴⁾

¹⁾ Departments of Nursing, ²⁾ Adult congenital heart disease, Chiba Cardiovascular Center, ³⁾ Toyo University, ⁴⁾ St. Luke's International Hospital

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)患者は、小児病院から成人医療施設に移行する際に受診を中断してしまう場合も多いといわれるが、その原因は明らかではない。**【目的】**受診中断の状況を明らかにし、ACHDの診療体制のあり方を検討する。**【方法】**3年以上外来受診を中断した経験をもつACHD患者に対し、半構成面接で中断・再開の状況を聞く。**【倫理的配慮】**当該施設の倫理委員会の承認を受け、本人に文書と口頭で承諾を得た。**【結果】**対象は6名、面接時の年齢は30~59歳、疾患はVSD3名、ASD1名、TOF1名、TGA Fontan術後1名だった。平均診療中断期間は17.5年、中断した年齢は11~20歳、症状・内服はなし。全員受診中断にはっきりした理由はなく、再開理由は、感染性心内膜炎(IE)罹患が2名、動悸1名、他科の治療2名、妊娠1名であり、再開後の治療では、3名が手術、1名入院内科治療、1名は外来内服治療開始だった。中断の経過は、1)小児科に抵抗感があり中断したが、他科受診・妊娠などのきっかけで再開 2)本人の理由で中断し、IE発症し再開 3)成人になり移行施設がわからず中断 4)医療者が不要と判断し中断し、症状がでて再開、の4パターンがあった。**【考察】**自覚症状や内服治療がない場合、本人・家族とも受診の意識が低く小児期から思春期に何となく中断してしまうが、成人になってから受診する施設と情報が不足し更に診療再開を遅らせていると考えられた。定期受診の継続とIE予防の教育、小児科から移行する診療施設の情報提供と診療体制の整備が示唆された。

P26 成人先天性心疾患外来開設後1年の現状 One year experience after establishment of outpatient clinic for adult congenital heart disease.

安達 理¹⁾, 建部 俊介²⁾, 柿崎 周平³⁾, 齋木 佳克¹⁾

¹⁾ 東北大学心臓血管外科, ²⁾ 東北大学循環器科, ³⁾ 東北大学小児科

Osamu Adachi¹⁾, Shunsuke Tatebe²⁾, Syuhei Kakizaki³⁾, Yoshikatsu Saiki¹⁾

¹⁾ Departments of Cardiovascular surgery, ²⁾ Cardiology, ³⁾ Pediatrics Tohoku University

【背景】当院では従来、成人期の先天性心疾患(ACHD)患者を心臓血管外科一般患者と同じ枠で診療していたが、より専門性を高めるため2010年10月よりACHD外来を開設し、専門のスタッフで診療する体制を整えた。

【目的】ACHD外来開設以降1年間の現状を検証する。

【方法】2010年10月より2011年10月までACHD外来を受診した56名を対象とした。外来は毎週木曜日午後15時に設け、担当医は心臓血管外科医2名、成人循環器科医1名、小児循環器科医1名で診療を行った。ACHD外来開設は当科ホームページや患者の会の機関誌に掲載した。

【結果】患者数は56名(男23女33)。年齢は20~76歳(平均37歳)。当科外来よりの引き継ぎ52名、他院よりの紹介4名。主疾患はTOF(PA/PSVSD含)23 SV 8 VSD 6 AVSD 3など。根治術後47名、姑息術後2名、未治療7名。全例NYHA ≤ II。死亡症例無し。積極的にcardiac MRIを施行(12名)。新たに外科的介入(予定)となった患者6名。その多く(4名)が肺動脈弁閉鎖不全によるものであった。妊娠症例は5例で全例出産。8名(14%)にHBs抗原陽性もしくはHCV抗体陽性を認め、うち4名(50%)は肝臓内科でフォローされていなかった。

【考察】通院患者のQOLはほぼ満足できる状態であったが、特に右室流出路再建症例で右室機能低下を呈する症例が潜在していた。また、肝炎ウイルス感染患者が潜在しており、十分な配慮が必要と思われる。

相馬 桂¹⁾, 村岡 洋典¹⁾, 稲葉 俊郎¹⁾, 岩田 洋¹⁾, 八尾 厚史¹⁾, 絹川 弘一郎¹⁾, 犬塚 亮²⁾, 永井 良三¹⁾

¹⁾ 東京大学医学部附属病院循環器内科, ²⁾ 小児科

Katsura Soma¹⁾, Hironori Muraoka¹⁾, Toshiro Inaba¹⁾, Hiroshi Iwata¹⁾, Atsushi Yao¹⁾, Koichiro Kinugawa¹⁾, Ryo Inuzuka²⁾, Ryozo Nagai¹⁾

¹⁾ Departments of Cardiovascular Medicine, ²⁾ Pediatrics, University of Tokyo

【経過】 症例は 57 歳女性。正常満期産にて出生。6 歳時に学校検診で心疾患を指摘。10 歳時、大学病院にて心臓カテテル検査施行。心房中隔欠損症、手術適応なしとの診断で以降は通院服薬ともにしていなかった。37 歳時に動悸、呼吸困難を自覚し近医受診。心房細動、心不全の診断で利尿剤、rate control ワーファリンを導入。その後は近医にてフォローされ、日常生活には支障ないが階段歩行や旅行で呼吸困難がある状態であった。2011 年 7 月より全身倦怠感、尿量低下あり。9 月中旬、呼吸困難強く前医へ救急搬送された。当初頻脈性心房細動、心不全の診断であったが、チアノーゼ著明であり、酸素投与にても SpO₂ 70% と酸素化が不良であったため心エコー、造影 CT を施行し、はじめて完全大血管転位症 I 型と診断された。心臓カテテル検査では mPCWP 30 mmHg mPAP 62 mmHg と高値。CVP=RAP=LAP=25 mmHg, sLVP=sRVP =99 mmHg と等圧であった。ASD 以外の大きなシャントは認めなかった。またエコー上右室左室ともに心機能は良好であった。Rp=10.5 wood であり両動脈圧からも、Eisenmenger 症候群と考えられた。診断確定後、加療目的に当院へ転院搬送された。造影剤の影響および低心拍出症候群に伴う腎機能障害を認め、尿量が低下したため、カテコラミンサポートの上で一時的に CHDF を施行して除水した。難渋したが慎重な除水により腎機能、心不全ともに改善した。

【考察】 完全大血管転位症 I 型は出生時より全身のチアノーゼが著明となり、無治療での自然予後は極めて不良である。今回我々は Eisenmenger 症候群を呈しながらも 57 歳まで生存した女性例を経験した。完全大血管転位症 I 型の自然歴を考える上でも貴重な症例と考え報告する。

堀口 泰典¹⁾

¹⁾ 国家公務員共済組合連合会 立川病院

Yasunori Horiguchi¹⁾

¹⁾ KKR Tachikawa Hospital

【背景】 チアノーゼ性心疾患のまま成人する例は増えている。

【目的】 単心室、肺動脈閉鎖だがフォンタン手術等でチアノーゼを解消することなく経過し 31 歳に達した 1 例を経験したので報告する。

【方法】 症例は 31 歳 9 ヶ月男性。生後 8 ヶ月時単心室 (double inlet LV)、肺動脈閉鎖、動脈管開存、右側大動脈弓と診断された。3 回体肺動脈短絡術 (最終手術 12 歳 1 ヶ月) を実施されたがいずれも術後早期に閉塞。動脈管も閉鎖し肺循環は側副血行路のみとなった。以後外科的治療は承諾を得られずそのままの形態で今日に至っている。16 歳ころより咯血をくり返し認めた。また、23 歳 6 ヶ月ころ心房粗動が出現。それが心室に 1:1 伝導される頻拍をくり返した。投薬でコントロールできず 26 歳 5 ヶ月時アブレーションを実施した。その後、心房粗動、上室性頻拍も落ち着いた。一方、低酸素血症も進行し 21 歳ころから SpO₂ 76~82% となった。頭痛、歩行時息切れ等症状も強いため、23 歳 10 ヶ月時より在宅酸素療法 (HOT) を導入した。

【結果】 現在まで中枢神経合併症、感染性心内膜炎等重篤な合併症なく経過されている。HOT 導入後も運動能は NYHA III 度。殆ど自宅内生活だがスポーツ観戦など家族の付き添いで車いす併用ながら遠出も行っている。

【考察】 肺循環が側副血行路に依存している以上血液酸素化には限界がある。HOT は肺血管抵抗を下げ肺循環血流量を増加させることも期待して開始したが肺組織への影響も心配される。しかし多血症の進行は無く頭痛等の症状改善も明らかで良い効果があった。咯血は血栓症予防のアスピリンの投与量を減じることで頻度が減少した。心房粗動はアブレーションの後、フレカイニド等の投薬下ではあるが再発していない。

【結論】

- 1) 31 歳まで達した単心室、肺動脈閉鎖例を報告した。
- 2) アスピリンは適切な投与量を症例ごとに探る必要がある。
- 3) 重大な合併症予防にはきめ細かな経過観察とタイムリーな治療が欠かせない。

P29 甲状腺機能低下症を合併した多脾症候群の1成人女性例 A woman with polysplenia syndrome associated with hypothyroidism

小田切 徹州¹⁾, 鈴木 浩¹⁾, 沼倉 周彦¹⁾, 佐藤 誠¹⁾, 早坂 清¹⁾

¹⁾ 山形大学医学部小児科

Tesshu Otagiri¹⁾, Hiroshi Suzuki¹⁾, Chikahiko Numakura¹⁾, Makoto Sato¹⁾, Kiyoshi Hayasaka¹⁾

¹⁾ Department of Pediatrics, Yamagata University School of medicine

【症例】 38歳の女性。多脾症候群，単心室，共通房室弁，肺動脈閉鎖，奇静脈結合，両側上大静脈の診断で，5歳で左Blalock-Taussig短絡手術，18歳でKawashima手術を施行した。術後にSaO₂は94%に上昇したが，左上大静脈と左肺動脈吻合の閉塞が確認された。21歳時に洞不全症候群のため永久ペースメーカー植え込みを施行した。肺内シャントのためチアノーゼがひどい増加し，大動脈弁逆流の増悪も伴って心不全の悪化が認められた。31歳頃から心房粗動をきたすようになった。ジゴキシン，利尿薬，シベンゾリン，アロプリノール，アスピリン，アムロジピン，バルサルタンで加療中であった。38歳時に全身倦怠感，咽頭痛，悪心があり，前頸部の疼痛を伴う腫脹を訴えた。甲状腺のびまん性の腫脹がみられ，血液検査でTSH 92.78 μ IU/L，fT3 3.19 pg/ml，fT4 0.61 ng/dlで，抗TPO抗体，抗サイログロブリン抗体，抗TSH受容体抗体は陰性であった。甲状腺機能低下症と診断し，レボチロキシン 50 μ g/日を開始したところ，易疲労性を訴えた。25 μ g/日に減量し，症状は改善した。その後，甲状腺機能は安定している。

【結語】 甲状腺機能低下症は中年女性に多くみられ，心不全症状と類似した症状を呈することから，心不全を呈する中年女性の心疾患患者では甲状腺機能に注意する必要がある。

P30 成人チアノーゼ型先天性心疾患に肥厚性骨関節炎を合併した2症例 Two cases which merged hypertrophic osteoarthropathy to adult cyanotic congenital heart disease

安孫子 雅之¹⁾, 稲井 慶¹⁾, 島田 衣里子¹⁾, 園田 幸司¹⁾, 篠原 徳子¹⁾, 富松 宏文¹⁾, 中西 敏雄¹⁾, 栗山 朋子²⁾, 篠崎 美樹子²⁾

¹⁾ 東京女子医科大学病院循環器小児科, ²⁾ 東京女子医科大学病院リウマチ科

Masayuki Abiko¹⁾, Kei Inai¹⁾, Eriko Shimada¹⁾, Kouji Sonoda¹⁾, Tokuko Shinohara¹⁾, Hirofumi Tomimatsu¹⁾, Toshio Nakanishi¹⁾, Tomoko Kuriyama²⁾, Mikiko Shinozaki²⁾

¹⁾ Pediatric Cardiology, ²⁾ Rheumatology, Tokyo Women's medical School Hospital

【背景】 肥厚性骨関節炎は撥指，長管骨の骨膜炎，関節炎を主徴とする疾患で，長管骨の遠位端に始まり，組織学的には骨膜，滑膜，周辺組織の浮腫，円形細胞浸潤を伴う。軽度から高度の自発痛，圧痛を呈し，微熱を伴う例もあり，成人チアノーゼ型先天性心疾患患者の約1/3に伴うと推測されている。今回2例の自験例について文献的考察を加え報告する。

症例1は左室型単心室，Glenn術後の30歳，男性。心不全で入院加療中に微熱，CRP軽度上昇を認めた。経過中，腫脹を伴う関節痛の出現，CRP上昇を認め，画像所見とあわせて肥厚性骨関節炎と診断した。デキサメタゾン静注に反応がみられるのを確認後プレドニゾロン少量内服へ変更し症状の寛解が得られた。

症例2は左室型単心室，肺動脈絞扼術後の28歳，男性。遷延する発熱，CRP上昇を認め抗生剤加療を行うも改善みられず，各種培養検査は陰性で，感染性心内膜炎，膠原病，悪性腫瘍等も否定的であった。経過中，多関節痛の出現を認め画像所見とあわせて肥厚性骨関節炎と診断した。プレドニゾロン少量内服加療を開始したところ速やかに関節痛，CRPの改善を認めた。

【考察】 チアノーゼ型先天性心疾患患者では慢性的な低酸素血症が原因で肥厚性骨関節炎を発症することがあり，初期には発熱のみで関節症状が顕在化せず診断が困難な場合もある。チアノーゼ型先天性心疾患患者の不明熱の鑑別には本疾患も念頭に置いて鑑別する必要がある。

P31 成人先天性心疾患患者に対するトルバプタンの使用経験 The use of tolvaptan on adult patients with congenital heart disease

岡田 陽子¹⁾, 小垣 滋豊¹⁾, 高橋 邦彦¹⁾, 市森 裕章¹⁾, 内川 俊毅¹⁾, 三原 聖子¹⁾, 大園 恵一¹⁾

¹⁾ 大阪大学 小児科

Yoko Okada¹⁾, Shigetoyo Kogaki¹⁾, Kunihiko Takahashi¹⁾, Hiroaki Ichimori¹⁾, Toshiki Uchikawa¹⁾, Seiko Mihara¹⁾, Keiichi Ozono¹⁾

¹⁾ Osaka University Department of Pediatrics

【背景】新しい利尿薬トルバプタン（サムスカ）は腎集合管でのバズプレッシン V2 受容体拮抗作用を介して電解質を排泄せず水のみを排泄させるため、従来の利尿薬に抵抗する心不全での利尿効果と低ナトリウム血症の改善が期待されている。成人心不全患者において強力な利尿効果と副作用の高ナトリウム血症が指摘されているが、先天性心疾患患者における使用経験は乏しい。

【目的】成人先天性心疾患患者 2 症例に対するトルバプタンの使用経験を報告する。

【症例 1】23 歳女性。単心室、肺動脈狭窄、肺高血圧。治療拒否のため無治療。NYHA II で EF は 50%、房室弁逆流中等度、腎機能低下なし。動悸を主訴に受診し妊娠推定 30 週が判明。PSVT で心拡大、心室収縮低下、房室弁逆流増大を認め、帝王切開により児を娩出。術後洞調律でカテコラミン、フロセミド投与にても乏尿となり透析を考慮したが、トルバプタン 3.75mg を経管投与後 2 時間より利尿がつき同量追加投与にて 36 時間程度効果は持続、透析は回避された。血清 Na 濃度は 133 から 143meq/l に上昇、血圧、心拍数には著変認めず。

【症例 2】33 歳女性。critical PS に対する Fontan 術後、蛋白漏出性胃腸症を合併。NYHA II。低蛋白血症、腹水貯留、腎機能低下が持続しており、菌血症を契機に腹水が著明に増加し無尿となった。カテコラミン、アルブミン、フロセミドを使用した利尿は得られず、トルバプタン 1.5mg を続けて 3 回使用したが利尿は得られなかった。

【まとめ】循環血液量の増大と不整脈により心不全が急性増悪した症例 1 ではトルバプタン少量投与でも有効な利尿効果が得られ心不全の悪循環から脱却できた。一方循環血液量が少なく慢性腎機能低下を認める症例 2 では少量投与は無効であった。従来の利尿薬への不応例に対し今後も慎重に投与を検討していきたい。

P32 心室中隔欠損症例で大動脈弁閉鎖不全合併による心不全を呈した成人 5 例 Five cases of Ventricle Septal Defect with Aortic Regurgitation

坂口 陽平¹⁾, 秋元 かつみ¹⁾, 福永 英生¹⁾, 大高 正雄¹⁾, 織田 久之¹⁾, 高橋 健¹⁾, 稀代 雅彦¹⁾, 清水 俊明¹⁾, 川崎 志保理²⁾

¹⁾ 順天堂大学小児科, ²⁾ 心臓血管外科

Yohei Sakaguchi¹⁾, Katsumi Akimoto¹⁾, Hideo Fukunaga¹⁾, Masao Ohtaka¹⁾, Hisayuki Oda¹⁾, Ken Takahashi¹⁾, Masahiko Kishiro¹⁾, Toshiaki Shimizu¹⁾, Shiori Kawasaki²⁾

¹⁾ Departments of Pediatrics, ²⁾ Cardiovascular Surgery, Juntendo University

【背景】心室中隔欠損(VSD)漏斗部型や膜性部型では、欠損孔への大動脈弁逸脱から大動脈弁閉鎖不全(AR)を合併する。AR は解剖学的、循環動態の変化から小児期では合併することは少なく、成人期に弁の破裂や瘤の拡大による逆流の増加で急性心不全(AHF)を呈する例がある。一方で、経過観察中に成人期での小児科受診に抵抗感が生まれ、通院が中断されるという問題を有する。さらに大動脈弁が逸脱し短絡血流が減少した病態での外来通院は、本人の病識が低下し継続が困難になる場合も少なくない。このような経過で成人期に至った症例において、AR の合併から AHF を呈する症例も散見される。**【目的】**当院で 30 年間に VSD に AR を合併し、成人期になり AHF を呈した症例の経過について後方視的に検討する。**【対象】**1979~2011 年に VSD による AR で AHF を呈した 15 歳以上の 5 人(全例男性:24~42 歳, 平均 28.4 歳)。**【方法】**診療録を基に VSD 診断時年齢, 心不全発症時年齢, VSD の欠損孔の型及び手術所見を検討した。**【結果】**VSD 診断時年齢は新生児期から 42 歳で、小児期に診断されていたのは 2 例、成人期に AR 合併のために診断された例が 3 例。小児期に根治術を施行の 1 例は短絡が残存していた。外来通院は根治術施行した 1 例のみで、その他は通院していなかった。術中所見で 5 例中 3 例は弁破裂、2 例は弁菲薄化と変形であった。4 例は大動脈弁置換術で、1 例は valsalva 洞動脈瘤切除術であった。残存短絡の 1 例は新たに無冠尖が逸脱していた。1 例は術後不整脈のために死亡し、弁置換を行わなかった 1 例で AR が残存している。**【考察】**AR 合併例は成人期早期に発症している。この時期は小児科と内科との狭間であり、drop out しやすいため注意が必要である。小児期に診断されていない例が多い理由は、大動脈弁の逸脱による心雑音の減弱が推測された。小児期に I 型 VSD と診断された場合は、短絡血流が消失しても画像診断を反復し逸脱を評価することや、循環器内科への移行を確実にすることなどが重要である。

P33 感染性心内膜炎治療後慢性期に AMPLATZER Duct Occluder による閉鎖を行った動脈管開存の一例 Transcatheter closure of Patent Ductus Arteriosus using AMPLATZER Duct Occluder in patient with healed infective endocarditis

坂本 一郎¹⁾, 山村 健一郎²⁾, 竹本 真生¹⁾, 砂川 賢二¹⁾, 宗内 淳³⁾, 渡邊 まみ江³⁾, 城尾 邦隆³⁾
¹⁾九州大学病院循環器内科, ²⁾小児科, ³⁾九州厚生年金病院小児科

Ichiro Sakamoto¹⁾, Ken-ichiro Yamamura²⁾, Masao Takemoto¹⁾, Kenji Sunagawa¹⁾, Jun Muneuchi³⁾, Mamie Watanabe³⁾, Kunitaka Joo³⁾

¹⁾ Departments of Cardiovascular Medicine, ²⁾ Pediatrics, Kyushu University Graduate School of Medical Sciences,

³⁾ Division of Pediatrics, Kyushu Koseinenkin Hospital

【背景】 高齢の動脈管開存の症例は外科的手術の危険性が高く、動脈管のサイズからコイル塞栓症の適応とならない場合は心不全を合併しても内科的に加療していることが多い。今回我々は感染性心内膜炎で心不全増悪をきたした症例に、感染性心内膜炎治療後に AMPLATZER Duct Occluder を用いたカテーテル治療を施行した症例を経験したので報告する。

【症例】 症例は 64 歳女性。40 歳代より動脈管開存を指摘されていたが、精査・加療を拒否していた。63 歳時 Streptococcus mitis による感染性心内膜炎・急性心不全のため循環器内科入院。大動脈弁・僧帽弁・肺動脈内に疣贅を認めしたが、いずれサイズは小さく、内科的治療にも反応した。腎不全・貧血の合併も認めしたが、輸血を含めた内科的加療で治癒し外来で加療をしていた。外来では NYHA II～III の状態であり、感染性心内膜炎治療から 1 年が経過した時点で AMPLATZER Duct Occluder を用いた動脈管閉鎖を施行した。

【経過】 12 × 10mm (スカート 18mm) の AMPLATZER Duct Occluder を用いた動脈管閉鎖術を施行した。以後心不全は改善傾向にあり、BNP も 252.2pg/ml から 99.2pg/ml と改善し、Cr も 1.50mg/dl から 1.39mg/dl 心胸比も 64% から 54% に改善し、外来で NYHA I～II の状態である。

【結論】 AMPLATZER Duct Occluder を用いることで心不全コントロールが良好になった。循環器内科医と小児循環器科医が協力することで、良好な治療が行えたと考えられ今回報告した。

P34 肺動脈閉鎖、心室中隔欠損、心房中隔欠損、部分肺静脈還流異常に対する Rastelli 術後に残存肺高血圧を生じ、遠隔期 RV-PA conduit 狭窄を合併したが、経口肺高血圧治療薬併用療法により症状・運動耐容能の改善を得た一例 A case of pulmonary artery hypertension with stenosis of the RV-PA conduit after Rastelli procedure for PA VSD ASD PAPVR (RUPV → RtSVC) well responded to selective pulmonary vasodilator therapy

相馬 桂¹⁾, 八尾 厚史¹⁾, 稲葉 俊郎¹⁾, 牧 尚孝¹⁾, 志賀 太郎¹⁾, 波多野 将¹⁾, 絹川 弘一郎¹⁾, 清水 信隆²⁾, 進藤 考洋²⁾, 永井 良三¹⁾

¹⁾ 東京大学医学部附属病院循環器内科, ²⁾ 小児科

Katsura Soma¹⁾, Atsushi Yao¹⁾, Toshiro Inaba¹⁾, Hisataka Maki¹⁾, Taro Shiga¹⁾, Masaru Hatano¹⁾, Koichiro Kinugawa¹⁾, Nobutaka Shimizu²⁾, Takahiro Shindo²⁾, Ryoza Nagai¹⁾

¹⁾ Department of Cardiovascular Medicine, ²⁾ Department of Pediatrics, University of Tokyo

【経過】 症例は 30 歳女性。38 週、2900 g 自然分娩で出生。3ヶ月時よりチアノーゼ出現しカテーテル検査施行。PA, VSD, ASD, PAPVR (RUPV → RtSVC), PLSVC と診断。Lt BT shunt 術施行。4 歳時、central AP shunt 術、13 歳時、Rastelli 手術施行。その後、RV-PA conduit が胸骨に圧迫され狭窄し再 Rastelli 手術を施行されている。27 歳時、労作時呼吸困難を認め右心カテーテル施行。mPAP33 mmHg と肺高血圧を認めた。29 歳時より呼吸困難が増悪したため精査目的に当院へ入院となった。

【検査結果】 心臓カテーテル検査施行。mPA 40 mmHg mPCWP 18 mmHg と高値。さらに RV-PA conduit 内に最大 60 mmHg の圧較差を認めた。肺動脈の反応性をみるために酸素負荷、NO 負荷施行した所、mPA 圧は酸素 15L/min 負荷にて 28 mmHg, NO 負荷では 25 mmHg へ低下、また NO 負荷でのみ mRA の低下を認め 12 → 8 mmHg となった。この時 sRVP 138 → 109 mmHg と低下した。

【治療方針】 RV-PA conduit 間に高度狭窄が存在する可能性が高く長期的には再手術が必要と考えられたが、手術までの間の薬物療法としてまず HOT およびタダラフィルを導入。続いて外来でアンプリセンタンの追加も行った。

【効果】 本人の呼吸困難感は改善。6 分間歩行距離が 100m 伸び、薬剤の有効性が伺われた。

【結論】 先天性心疾患根治術後遠隔期の肺高血圧に PDE5 阻害薬と ET 受容体拮抗薬を導入し、運動耐容能および症状の改善に効果的であった症例を経験した。肺高血圧合併例において術前に肺高血圧治療薬を導入する事は、手術時の全身状態を改善すると共に術後の肺高血圧緊急症発生リスクを軽減する期待が持てる治療と考えられる。

前田 剛志¹⁾, 福富 久¹⁾, 太田 宇哉¹⁾, 西原 栄起¹⁾, 倉石 建治¹⁾, 田内 宣生¹⁾, 小川 貴久²⁾,
牧 貴子²⁾, 森 善樹³⁾

¹⁾ 大垣市民病院 第2小児科, ²⁾ 名城病院, ³⁾ 聖隷浜松病院

Takashi Maeda¹⁾, Hisashi Fukutomi¹⁾, Takaya Ohta¹⁾, Eiki Nishihara¹⁾, Kenji Kuraishi¹⁾, Nobuo Tauchi¹⁾,
Takahisa Ogawa²⁾, Takako Maki²⁾, Yoshiki Mori³⁾

¹⁾ Ogaki municipal hospital, ²⁾ Meijo Hospital, ³⁾ Seirei Hamamatsu Hospital

症例は30歳男性。生後4カ月からVSD中等度短絡として他院通院。6歳、15歳、18歳時に心カテ施行され、6歳-15歳-18歳時のQp/Qsはそれぞれ2.4-2.6-1.6、Pp/Psは0.43-0.28-0.32、RpIは0.8-0.9-1.1、Papは28-38-35であり、縮小傾向と考えられ経過観察されていた。その後UCGで定期的にfollow upされQp/Qs2.0程度、shunt流速>5m/sで左右方向、肺高血圧を呈さず経過観察となっていた。しかし、29歳時のUCGにてIVS flatと肺高血圧が疑われ、心カテにてQp/Qs1.65、Pp/Ps0.9、RpI13.9、PAp95と肺高血圧著しく当院紹介受診された。当院で行った心カテではQp/Qs1.07、Pp/Ps0.94、RpI19.5、Pap120で酸素負荷でQp/Qs1.96、Pp/Ps0.83、RpI10.7、Pap106、NO吸入下でQp/Qs2.01、Pp/Ps0.83、RpI7.34、Pap108とnon-responderであった。肺生検の結果、IPAHは否定的、肺小動脈の一部が閉塞し、その末梢では中膜の肥厚が退縮しているが、可逆性病変も多くみられた。IPVD1.8、HE6度で、根治術は絶対的不適応、PABによる根治術の可能性はありとの所見であった。本症例は途中縮小傾向と思われた後に著しいEisenmenger化を来たした可能性もあると考えられる稀な症例である。