

特別講演1

SL-1

Pregnancy in Women with Congenital Heart Disease in the UK

Professor Philip J Steer
Emeritus Professor, Imperial College London
Chelsea and Westminster Hospital, London



I started working with cardiologists to improve the care of women with heart disease who are pregnant in 1986. Initially the number cared for was small, only about one per month, but as the number women with congenital heart disease who were successfully operated upon grew from the 1960s onwards, over the last decade in our joint service with the Royal Brompton Hospital we have seen 990 pregnant women with heart disease; 744 congenital and 246 acquired. Cardiac disease is now the commonest cause of maternal death in the United Kingdom, although the majority of deaths are associated with acquired heart disease. These have increased fivefold, mainly due to the fact that more than a quarter of births in the United Kingdom are to immigrant mothers who have not had the benefit of health screening in childhood. The risks associated with pregnancy in women with congenital heart disease have decreased dramatically as we have improved our understanding of pathophysiology and adjusted our management accordingly. In particular, there is a 6 to 11 fold increase in the risk of thrombosis during pregnancy, and high rates of postpartum haemorrhage associated with some conditions such as a Fontan circulation, the use of anticoagulants, and higher than average rates of caesarean section. Principles of care include meticulous monitoring of maternal cardiac function, and regular ultrasound scans to detect fetal growth restriction, which is particularly common because women with heart disease often have a reduced cardiac output and therefore reduced placental perfusion. Recent research has centred around improving anticoagulation control during pregnancy to reduce the risk of thrombosis, and the improved use of oxytocics and innovative surgical techniques to control haemorrhage.

特別講演2

SL-2

HEART FAILURE ASSOCIATED WITH CONGENITAL HEART DISEASE: RECENT ADVANCES AND FUTURE PROSPECTS.

Professor Michael A Gatzoulis
Royal Brompton and Imperial College, London, UK.



Although the incidence of congenital heart disease (CHD) remains relatively constant, prevalence of pediatric and adult CHD continues to increase due to the successes of surgical and interventional treatment facilitated by advanced diagnostic techniques. While most patients continue to do well, HEART FAILURE (HF) remains a common and challenging complication of CHD with varied background etiologies (Table). While target haemodynamic lesions need to be addressed, data is lacking to guide elective drug therapy for HF in most CHD etiologies. Extrapolation from existing HF data and guidelines may not be appropriate in many CHD lesions.

More data are clearly needed. Randomized controlled trials represent the gold standard; CHD is heterogeneous, however, and clinical endpoints are relative scarce. Well selected surrogate endpoints, such as exercise, and collaborative registries and databases need to be developed further to advance our understanding of prognostication of CHD and appropriate and timely HF therapies.

ETIOLOGIES OF HEART FAILURE IN CHD PATIENTS

Volume-overload due to left-to-right shunt lesions and valvular regurgitation
Pressure-overload due to valvular disease and other obstructive lesions
Ventricular failure related to intrinsic myocardial dysfunction
Pulmonary hypertension due to CHD lesions, ventricular dysfunction, or co-morbidities such as obstructive sleep apnea
Systemic arterial hypertension due to coarctation, acquired renal disease, essential hypertension, or arteriosclerosis
Coronary artery disease related to CHD, atherosclerosis, or co-morbidities such as diabetes mellitus
Cyanosis
Intractable atrial arrhythmias

小児心臓外科領域における、術後創トラブル0をめざして Effort for the postoperative wound trouble in pediatric cardiac surgery

岩田 祐輔

岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科

Yusuke Iwata

Gifu Prefectural General Medical Center, Dept. of Adult Congenital Heart Disease

小児心臓外科に限らず、術創のトラブルは外科医のみならず、患者さん本人、小児科領域では家族をも落胆させる問題である。特に小児心臓外科領域では家族の落胆は大きい。手術自体が順調に経過しても、術後1週間ぐらいの感染、1か月ぐらいの胸骨の変形（突出）、術後2か月ぐらいの癬痕ケロイドの形成と3つのクリアするべき問題がまだ残っている。これらすべてをクリアして合併症がなかった、創トラブルがなかったといえる。

当科では従来、感染の予防に入念な心嚢、創部の洗浄、胸骨はワイヤーおよび Super FIXSORB® 30 による固定、腹直筋は結節縫合、筋膜縫合は PDS®II による連続縫合、真皮縫合は PDS®II による連続縫合で行ってきた。創感染はこの1年間で認めなかったが、一部の限られた症例において胸骨の突出、変形、部分的な癬痕ケロイド形成を認めた。

これらを改善すべく、今回、Super FIXSORB® 30 を Mesh に変更し、胸骨の固定性、耐変形性を改善。筋膜縫合を PDS STRATAFIX® Symmetric PDS Plus® に変更し創部の抗張力の維持、また結び目のない縫合を実現している。さらに真皮縫合を連続縫合から、ワンサイズダウンの縫合糸による可能な限り少ない結節縫合で DERMABOND PRINEO® による創縁密着の維持を行うことで、感染・変形・癬痕ケロイド発生をより抑えるようにしている。

成人先天性心疾患に対するカテーテル治療：心不全治療から脳梗塞再発予防まで Catheter Intervention for Adult Congenital Heart Disease: Therapeutic Option for Heart Failure and Stroke Prevention

赤木 禎治

岡山大学病院成人先天性心疾患センター

Teiji Akagi

Adult Congenital Heart Disease Center, Okayama University Hospital

成人先天性心疾患に対するカテーテル治療は、Amplatzer Septal Occluder を用いた心房中隔欠損症閉鎖術、Amplatzer Duct Occluder を使用した動脈管開存閉鎖術の導入により、我が国でも大きな治療オプションとなってきた。実際に国内の心房中隔欠損症のカテーテル治療を受けた患者の半数以上は20歳以上の成人期患者である。カテーテル治療導入時には、この治療のターゲットは小児期の患者が主体であり、まれに成人期の患者も含まれると思われてきたが、実際には60歳代をピークとする成人心房中隔欠損症患者群が存在した。これらの患者の多くは動悸・息切れなどの症状を有して診断されており、さらに心房細動を主体とする不整脈の合併が多いことが特徴である。三尖弁閉鎖不全、僧帽弁閉鎖不全といった房室弁逆流も高頻度に合併している。このような合併症に対する管理が治療成績および長期予後に大きく関与する可能性がある。

心房間短絡が脳梗塞発症に寄与していると思われる患者も少なくない。心房内短絡（卵円孔開存も含む）が我が国の脳梗塞発症にどの程度関与しているのか明らかなデータはないが、明確な塞栓リスクを有しない若年成人の脳梗塞例では、心房間短絡の評価は今後心エコー評価を行う上で重要な評価項目になっていくものと思われる。国内外の最新のデータをもとに、これからの診断・治療のポイントについてレビューしたいと考えている。

LS3-1

Cardiac Surgery In Adults With Congenital Heart Disease: An Emerging Challenge

George E. Sarris, MD, PhD
FACC, FACS, FAHA, FCTS, FETCS
Director, Athens Heart Surgery Institute
Chair, Department of Pediatric and Congenital Heart Surgery at Iaso Children's Hospital
Athens, Greece



As results of pediatric cardiac surgery have improved dramatically over the years, there is an ever enlarging population of patients born with congenital heart defects reaching adulthood. Many of these patients have either residual or newly developing lesions which require specialized cardiologic evaluation and surgical management. In addition, there are also many patients who are either first diagnosed with congenital heart disease during adulthood, or their disease has finally progressed to the point of necessary intervention, and, not infrequently, re-intervention. These problems are often compounded by the development of adult acquired cardiac disease as well as other important non-cardiac co-morbidities. In many countries around the world, already this patient population exceeds in number the population of children with cardiac disease, resulting in a major health care challenge.

This work will highlight our overall approach to adult congenital cardiac operations, including safety protocols for complex reoperations, and will cover important issues regarding selected specific lesions, including atrial and ventricular septal defects, atrioventricular septal defects, primary and repeat operations for the aortic root or the aortic arch, aortic coarctation, and Tetralogy of Fallot, as well as surgery for late complications after arterial or atrial switch operations for TGA, and Fontan operations or procedures to manage late Fontan failure. Evidence based guidelines will be presented where appropriate. An overview of surgery for adult congenital heart disease in Europe will be provided, utilizing data from the European Congenital Heart Surgeons Association Congenital Database, including number and results of various procedures. Finally, organizational aspects of surgery for adult congenital heart surgery in Europe will be discussed.

LS4-1

Natural Course of Adult Ebstein Anomaly When Treated according to Current Recommendation

Seung Woo Park
Grown-Up Congenital Heart Clinic, Heart Vascular and Stroke Institute, Division of Cardiology,



Objective The aim of this study was to assess the clinical outcomes of adults with Ebstein Anomaly (EA) according to their treatment modalities.

Methods All adult EA patients diagnosed between October 1994 and October 2014 were retrospectively evaluated by medical record review in a single tertiary hospital.

Results Total 60 patients were categorized into 3 groups according to their treatment strategy, i.e. non-operative treatment (Group I, n = 23), immediate operative treatment (Group II, n = 27), and delayed operative treatment (Group III, n = 10). A composite of major adverse cardiac and cerebrovascular events (MACCE) and factors associated with MACCE were assessed in each treatment group. MACCE occurred in 13.0% patients in Group I, 55.6% patients in Group II and 50% in Group III (P = 0.006). Event free survivals at 5 years were 90% in Group I, 52.7% in Group II, 50.0% in Group III (P = 0.036). Postoperatively, most patients showed improvement on clinical symptoms. However, event free survival rate was lower in patients with operation compared to those with nonoperative treatment (58.7% vs. 90.9%; P = 0.007). Major arrhythmic event occurred more frequently even after surgical ablation (50.0% vs. 20.0%; P = 0.034). Re-operation was more frequent in patients underwent delayed surgery compared to those with immediate surgery (50.0% vs. 18.5%; P = 0.001).

Conclusions Current guideline to decide patient's treatment strategy appeared to be appropriate in adult patients with EA. However, surgical ablation for arrhythmia was not enough so that concomitant medical treatment should be considered. Therefore, attentive risk stratification and cautious decision of treatment strategy by experienced cardiac surgeon are believed to improve clinical outcome.

LS4-2 Prevalence of Congenital Heart Disease in Korean Adults



Seung Woo Park
Grown-Up Congenital Heart Clinic, Heart Vascular and Stroke Institute, Division of Cardiology,

Objective The aim of this study is to assess prevalence of congenital heart diseases (CHD) overall and by sex between 2006 and 2013 in Korean adults.

Methods Data were collected from the National Health Insurance Service in Korea from 2006 through 2013. The data consisted of primary diagnoses related to CHD diagnosed according to the 10th revision of the International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems. There are two types of CHD; one is acyanotic CHD (congenital septal defect including atrial or ventricular septum, patent ductus arteriosus, pulmonary artery stenosis, and coarctation of aorta, anomalous pulmonary venous connection) and cyanotic CHD (Tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly, transposition of great arteries, Eisenmenger syndrome, double outlet right ventricle, single ventricle). The age-standardized prevalence of CHD in adults was calculated with the direct method using the estimated Korean population in 2010 as the reference.

Results Overall, the age-standardized prevalence of acyanotic CHD and cyanotic CHD in Korean adults between 2006 and 2013 was increased in both genders. The most prevalent CHD in adult was congenital septal defect. Congenital septal defect, patent ductus arteriosus, Ebstein anomaly, pulmonary venous connection, and Eisenmenger syndrome showed higher prevalence in women and coarctation of aorta, Tetralogy of Fallot, transposition of great arteries, double outlet right ventricle, and single ventricle showed higher prevalence in men.

Conclusions The overall age-standardized prevalence of adult CHD increased between 2006 and 2013. There was sex difference in the prevalence of various CHD in adult. Therefore, CHD in adult should be more concerned thereafter.

SS-1

成人先天性心疾患にも有用な心エコー図の最先端 Cutting Edge of Echocardiography in Assessing Adult Congenital Heart Disease

石津 智子
筑波大学循環器内科
Tomoko Ishizu
University of Tsukuba, Cardiovascular Division

新しい最先端心エコー装置の画像の美しさは目を見張るものがある。より鮮明に、よりスムーズに、より広い範囲の視野の画像を得ることができる。さらに驚くべきは3Dエコーの画像の美しさと半自動解析ソフトウェアの充実である。理論上は拍動を繰り返す心臓を正しくとらえることができるのは時間分解能の良い3D動画以外にはない。しかし、3Dでは画質がぼやけ、ある一定の厚みをもってしか得ることができなかったという現実の前に、2D画像がエコー診断の中心であった。しかし、新しいエコーの画質の向上は、理想的な3Dエコー診断の時代の到来を確信させる。

すでに僧帽弁閉鎖不全症は、3D経食道エコーによる描出と計測が術前診断の基本となり、最近では大動脈弁閉鎖不全症の形成術の普及から3D経食道エコーによる弁構造の評価が基本的計測法として求められている。また、抗がん剤による左室心筋障害を経時的に検出できる最も精度の高い左室容積の計測は3Dエコー計測であり、治療前後の左室容積、駆出率計測には3D計測が基本となった。ペースメーカーデバイスの普及で多発する三尖弁閉鎖障害の診断が可能なのは体表3Dエコー以外にない。

経食道エコーは肺内の空気の影響を受けずに、左室、右室の全体を3Dでとらえることが容易である。3D右室容積解析ソフトは従来体表エコー専用であったが、新しいソフトは経食道エコー3D画像への対応を可能にした。より複雑な心腔容積の計測もオフラインソフトを応用すれば、仮定や推定抜きに例外なく実測できる。

心エコー装置はおおよそ7年ひと昔である。2017年の最先端心エコーは2010年には到底及ばなかったレベルの診断装置として、先天性心疾患診療の力強い味方となってくれる。

本邦における Eisenmenger 症候群に対する治療の現況 Current treatment for adult patients with Eisenmenger syndrome in Japan

坂崎 尚徳¹⁾、丹羽 公一郎²⁾

1) 兵庫県立尼崎総合医療センター小児循環器内科

2) 聖路加国際病院心血管センター

Hisanori Sakazaki¹⁾, Koichiro Niwa²⁾

1) Hyogo prefectural Amagasaki General Medical Center, Department of pediatric cardiology

2) St Luke's International Hospital, Cardiovascular Center

【目的】 Eisenmenger 症候群 (ES) 多施設共同研究データから Clinical worsening (CW) 率、その危険因子、内科的治療の現況を示すこと。

【方法】 本研究のプロトコールでは、16 歳以上の ES 症例を対象とし、Primary endpoint は CW 即ち死亡、移植、心不全・不整脈・全身合併症関連の入院、WHO-function class の悪化のいずれかであった。また、登録時、登録後 6 ヶ月、12 ヶ月毎に入力された臨床検査データおよび内科的治療データを解析した。

【結果】 登録症例は 72 例 (男 25)、登録時年齢の中央値 34 歳 (16-73 歳)、後三尖弁短絡疾患が 60 例、前三尖弁短絡疾患が 12 例、ダウン症は 24 例含まれていた。中央値 562 日の経過中に 11 例が CW を来した。39 ヶ月 CW 率は 43.1%、39 ヶ月全死亡移植回避率は 92% であった。CW の有意な危険因子は、BNP > 50pg/ml であった。(Hazard ratio 9.7 p<0.006) 抗心不全治療は 47 例 (65%)、抗不整脈治療は 13 例、在宅酸素療法は 31 例 (43%)、高尿酸血症治療は 29 例、抗凝固療法は 6 例に行われていた。登録時既に Disease targeting therapy (DTT) を受けていた症例は 46 例、登録後に開始、追加または変更した症例は 11 例、そのうち 6 例が SPO₂ の改善、3 例が不変、1 例が下腿浮腫のため中止された。WHO 心機能分類、SPO₂、6 分間歩行距離は、経時的に有意な変化はなかったが、DTT を行われていなかった死亡例 2 例で悪化を認めた。

【結論】 ES 成人例の CW 率は高く、BNP > 50pg/ml は危険因子であった。DTT は臨床的改善もしくは臨床症状の安定に寄与している事が示唆された。

成人先天性心疾患における肺動脈性肺高血圧治療 Treatment for Pulmonary Arterial Hypertension in Adult Patients with Congenital Heart Disease

八尾 厚史

東京大学 保健・健康推進本部

Atsushi Yao

Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo

近年の肺動脈性肺高血圧 (PAH) 治療薬の進歩により、成人 PAH 患者の予後は著明に改善した。特に、日本の専門施設での特発性 PAH 患者の予後に至っては 3 年生存率が 96% にも上ることが、最近の調査で分かっている。その改善に寄与した要因は、肺動脈圧 (肺血管抵抗値) をメルクマールにした積極的多剤併用療法にあるとされている。こういった強力な PAH 治療薬が存在する時代において、成人期のシャント性心疾患による PAH の治療はどうしたらいいのであろうか? エビデンスを基に行うべきであるとするならば、PAH 治療薬のある時代のもを参考にすることがある。すなわちそれは、十分なエビデンスなど存在しないことを意味する。作るとしても、それは何年後の話で、幾通りの治療方法を検証する大規模臨床研究を経て得なければならぬのであろうか? 今現在、助かるべき患者をどう助けていくか、そしてその治療効果の積み重ねをエビデンスにせざるを得ない分野の一つが、成人先天性心疾患 (ACHD)-PAH ではなからうか? このシンポジウムでは、こういう疑問に対し、どういった考え方で ACHD-PAH 治療を進めるべきかを演者の経験をもとに解説してみたい。

S1-3

高度肺高血圧を合併した成人先天性心疾患の治療戦略 Therapeutic strategies in patients with adult congenital heart disease complicated with severe pulmonary hypertension

赤木 禎治¹⁾、高谷 陽一²⁾、高橋 生²⁾、木島 康文²⁾、中川 晃志²⁾、杜 徳尚²⁾、赤木 達²⁾、笠原 真悟³⁾、伊藤 浩²⁾

1) 岡山大学病院成人先天性心疾患センター、2) 岡山大学医学部 循環器内科、3) 岡山大学医学部 心臓血管外科
Teiji Akagi¹⁾, Yoichi Takaya²⁾, Sho Takahashi²⁾, Yasufumi Kijima²⁾, Koji Nakagawa²⁾, Norihisa Toh²⁾, Satoshi Akagi²⁾, Shingo Kasahara³⁾, Hiroshi Ito²⁾

1) Adult Congenital Heart Disease Center, Okayama University Hospital

2) Department of Cardiovascular Medicine

3) Cardiovascular Surgery

【背景】 高度肺高血圧 (PH) を合併した成人先天性心疾患 (特に左右短絡心疾患) の治療戦略には論議が残っており、単に欠損孔を閉鎖することは長期予後を悪化させる懸念があり禁忌とされている。一方、最近の肺血管作動薬の登場により、PH に対する薬物療法を行った後カテーテル治療を行い、これまで治療の困難であった高度 PH を合併した心房中隔欠損症 (ASD) 患者を治療する試みが行われている。

【目的】 肺血管作動薬を用いてカテーテル治療を行った PH 合併症例 (PHM 群 11 例)、肺血管作動薬を用いずにカテーテル治療を行った PH 合併症例 (NPHM 群 43 例)、PH 非合併症例 (NoPH 群: 562 例) の長期予後を検討した。PH の定義は肺動脈平均圧 25mmHg 以上かつ肺血管抵抗 3.0wood/unit 以上とした。肺血管作動薬としては endothelin-receptor antagonists (10 例)、phosphodiesterase type-5 inhibitors (8 例)、oral prostanoids (4 例)、intravenous prostanoids (4 例) であった。

【結果】 治療前の平均肺動脈圧 (それぞれ PHM 群、NPHM 群) は 62 ± 21 、 35 ± 8 mmHg、肺血管抵抗は 9.6 ± 3.8 、 4.1 ± 1.1 Wood/units であった ($p < 0.01$)。PH 合併例 54 例全例で心房中隔欠損症のカテーテル治療が実施され、平均 28 カ月 (3 ~ 114 カ月) の経過観察が行われた。PHM 群の Event-free survival rate は NoPH 群に比べ有意に悪かったが (log-rant test, $p < 0.01$)、NPHM 群との間に有意は認めなかった ($p = 0.87$)。PHM 群の 1 例を除き、有意な心血管イベントは認めなかった。PHM 群、NPHM 群ともに ASD 閉鎖後は推定肺動脈圧は有意に低下した。

【結論】 Treat and Repair を導入することで安全かつ有効に治療することが可能であり、長期予後の改善が期待される。

S1-4

CHD-PAH の予防へのアプローチと基礎： 乳児期 CHD に伴うボーダーライン PH の成因・評価と ASD 診断における学校検診の役割 A Pediatric Cardiologist's Perspective on the Prevention of CHD-PAH: Management in Infancy and Role of School ECG Screening

澤田 博文^{1 4)}、三谷 義英¹⁾、大橋 啓之¹⁾、淀谷 典子¹⁾、大槻 祥一郎¹⁾、荻原 義人²⁾、山田 典一²⁾、早川 豪俊⁵⁾、小沼 武司³⁾、新保 秀人³⁾、伊藤 正明²⁾、丸山 一男⁴⁾、平山 雅浩¹⁾

1) 三重大学医学部 小児科、2) 三重大学医学部 循環器内科、3) 三重大学医学部 心臓血管外科、

4) 三重大学医学部 麻酔集中治療学、5) はやかかわこどもクリニック

Hirofumi Sawada^{1 4)}, Yoshihide Mitani¹⁾, Hiroyuki Ohashi¹⁾, Noriko Yodoya¹⁾, Shoichiro Otsuki¹⁾, Yoshito Ogiwara²⁾, Norikazu Yamada²⁾, Hidetoshi Hayakawa⁵⁾, Takeshi Konuma³⁾, Hideto Shimpo³⁾, Masaaki Ito²⁾, Kazuo Maruyama⁴⁾, Masahiro Hirayama¹⁾

1) Mie University School of Medicine, the departments of Pediatrics,

2) Mie University School of Medicine, Cardiovascular Medicine,

3) Mie University School of Medicine, Cardiovascular Surgery,

4) Mie University School of Medicine, Anesthesiology and Critical Care Medicine, 5) Hayakawa Kodomo Clinic

【背景】 左右短絡心疾患では、早期に修復術を行えば、不可逆的な血管病変を伴う PH は稀である。しかし、臨床上、乳児期早期に肺血管抵抗 (Rp) が上昇する特異な例が経験され、その成因や管理については議論が多い。また、心房中隔欠損 (ASD) は、小児期は、通常無症状で、心不全や PH 合併は成人期以降とされる。学校心臓検診は、心臓性突然死を来す疾患の発見が期待される日本特有の診療システムであり、ASD も診断されるが、成人期 PAH 予防における、学校心臓検診の役割は、明らかでない。

【目的と方法】 (1) 乳児 CHD-PAH 研究: 乳幼児期高 Rp/PH 8 例で、臨床背景、急性肺血管反応試験 (AVT: 酸素/NO) での手術適応評価、肺生検と術前後肺循環動態の評価、(2) 学童 ASD 研究: 小児期診断 ASD 91 例では診断契機、血行動態指標、治療内容の検討。

【結果】 (1) 高 Rp/PH 例の臨床背景として、ダウン症候群、慢性肺疾患、Holt-Oram 症候群、多脾症を認め、肺生検では、肺胞形成異常等、気道病変を認めた。AVT で手術適応を決定し、術後 PH 残存は認めなかった。(2) ASD 例は、学校検診で 24% (6 歳以上の 92%) が診断され、検診例と非検診例では肺動脈圧、肺体血流比は同等で、閉鎖術は同様に施行された。

【結論】 乳児期の高 Rp/PH 例では、遺伝的または周産期に関連する病理組織的な肺成長障害が示唆され、AVT の結果で修復可否判定は可能であった。学校心臓検診は、有意な血行動態的異常を伴うが就学前に診断されない ASD の早期診断に有用と考えられ、成人期 ASD を減少させる可能性がある。CHD-PAH の予防と基礎が重要と考えた。

福岡における ACHD 診療体制 Medical care system for patients with adult congenital heart disease in Fukuoka

坂本 一郎²⁾、山村 健一郎¹⁾、筒井 裕之²⁾

1) 九州大学大学院医学研究院 小児科

2) 九州大学大学院医学研究院 循環器内科学

Ichiro Sakamoto²⁾, Kenichiro Yamamura¹⁾, Hiroyuki Tsutsui²⁾

1) Department of Pediatrics, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

2) Department of Cardiovascular Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

当院では2009年より成人先天性心疾患(ACHD)外来を開設し、小児循環器医1名と循環器内科医1名によるACHD外来を行っている。「心房中隔欠損症からFontan術後まで」をスローガンに、すべての先天性心疾患を対象に診療を行っている。

High volume centerである福岡市立こども病院と連携し、2015年3月末までに既に500人を超える患者の移行を行っている。成人期に到達するとこども病院では対応困難な疾患に罹患する可能性も高いため、長期的な視点に立ち原則こども病院を卒業し、九州大学病院に通院する完全移行を行っている。

また、周辺病院循環器内科へのACHD外来の認知度も向上し、ドロップアウト症例も紹介されるようになっており、地域においても一定の役割を果たしていると思われる。

ACHD外来開設当初と比較すると入院精査・加療・再手術が必要な症例も増加しており、入院症例は全例循環器内科病棟に行っている。心臓カテーテル検査・治療のための予定入院となる症例が多いが、最近是不整脈・心不全・感染性心内膜炎など緊急入院になる症例や産婦人科で妊娠・出産する症例も増えてきている。

現在の福岡におけるACHD診療体制確立までの経緯と、小児施設(こども病院)と成人施設(大学病院)との診療連携における肝と問題点を解説したい。

ACHD 診療体制における市中病院の役割 Role of the local hospital in the ACHD medical treatment system

面家 健太郎

岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科

Kentaro Omoya

Gifu Prefectural General Medical Center, Department of Adult Congenital Heart Disease

先天性心疾患(CHD)に対する診療成績が向上し、成人期に達する患者が増加してきている。しかしCHD自体の特殊な循環に加え、成人期特有の問題点加わり診療可能な医療機関は制限される。小児期に小児病院で診療を受けていた患者にとって成人期に他の病院へ移行していくことが必要であるなど移行期の十分な引き継ぎが重要である。また大学病院を含めた総合病院で診療を受けていた患者も距離的・時間的なアクセスから地元でのフォローへの移行もしくは元々の施設との共同診療を希望されることも多い。心房中隔欠損の様に成人期に初回診断されるCHDもあるが、過去に治療適応なしとされ、地元の非専門病院でフォローされていた患者の中には近年の肺高血圧治療の進歩、手術成績の向上により、修復可能となったり、QOLの改善が見込める患者も増加してきている。

こういった状況の中、市中病院が求められていることは多岐にわたる。今回はその中でも、

- 1) これまで診療を受けていた施設からの移行先ないしは共同診療
- 2) 地元のクリニック、非専門病院からの紹介窓口としての役割および啓蒙活動
- 3) 循環器および非循環器救急受診の現状
- 4) 妊娠出産を含めた他科受診の際のコーディネーターとしての役割について、当院で行なった過去の報告を元に、市中病院が抱える現状の問題点と今後の課題について述べる。

S2-3

小児科医師から見た ACHD 診療体制の現状 一移行は機能しているのかー A present medical care system for ACHD evaluated by pediatrician: Dose the transition go smoothly?

小野 博

国立成育医療研究センター 循環器科

Hiroshi Ono

National Center for Child Health and Development, Division of Cardiology

国立成育医療研究センターは小児病院であるにも関わらず、成人期も診療するとして過去の経緯もあり、循環器科を受診する成人症例数は年間 100 例以上である。当センターでは 2014 年より厚生労働省より補助金を得て、小児慢性特定疾病児童成人移行期医療支援モデル事業として、多施設の協力のもとに、先天性心疾患以外の他領域の疾患も含めた、成人移行期支援のモデル作成を開始し、本事業のホームページを作成した。センター内に全小児診療科が参加する移行期委員会を設置し、総合診療部医師が中心となり、専任看護師を雇用し、トランジション外来を開設した。成人症例の移行の推進、小児期・思春期症例への教育、移行ツールの作製を行っている。当センターは成人診療施設の併設がないため、近隣の高次総合病院をカウンターパートとして、病院同士の連携を目指しているが、先天性心疾患症例の紹介は断られており、その紹介先は遠方の一部の大学病院や総合病院に限られる。しかし神経疾患、泌尿生殖器疾患、小児外科疾患の移行はさらに困難を極めており、先天性心疾患症例の移行は、移行先である循環器内科側の努力もあり、他領域疾患症例と比べ先進している。移行が最も困難な症例は、染色体異常などが基礎にある先天性疾患のため、多科にわたり受診している症例である。患者および患者家族へのアプローチだけでなく、呼吸器、消化器、神経などを診療する内科側への働きかけが必要である。

S2-4

先天性心疾患患者に対する移行期チェックリストの開発 Development of transition readiness checklist for patients with congenital heart disease

落合 亮太^{1,2)}、水野 芳子^{1,3)}、青木 雅子^{1,4)}、権守 礼美^{1,5)}、日沼 千尋^{1,6)}、奥原 由美子^{1,7)}、和田 光代^{1,8)}、山村 健一郎⁹⁾、満下 紀恵¹⁰⁾、仁田 学¹¹⁾、仁尾 かおり^{1,12)}、笹川 みちる^{1,13)}、佐藤 優希^{1,14)}、安河内 聡¹⁵⁾
1) 成人先天性心疾患学会 看護ワーキンググループ、2) 横浜市立大学大学院 医学部看護学科、3) 千葉県循環器病センター 看護局、
4) 武蔵野大学 看護学部、5) 神奈川県立こども医療センター 看護局、6) 東京女子医科大学 看護学部、7) 長野県立こども病院 看護部、
8) 静岡県立こども病院 看護部、9) 九州大学病院 小児科・ハートセンター 成人先天性心疾患外来、10) 静岡県立こども病院 循環器科、
11) 横浜市立大学 医学部 循環器・腎臓内科学教室、12) 三重大学 医学部看護学科、13) 国立循環器病研究センター 看護部、
14) 京都大学大学院医学研究科 社会健康医学系専攻 健康情報学分野、15) 長野県立こども病院 循環器小児科

Ryota Ochiai^{1,2)}, Yoshiko Mizuno^{1,3)}, Masako Aoki^{1,4)}, Ayami Gonnokami^{1,5)}, Chihiro Hinuma^{1,6)}, Yumiko Okuhara^{1,7)}, Mitsuyo Wada^{1,8)}, Kenichiro Yamamura⁹⁾, Norie Mitsushita¹⁰⁾, Manabu Nitta¹¹⁾, Kaori Nio^{1,12)}, Michiru Sasagawa^{1,13)}, Yuki Sato^{1,14)}, Satoshi Yasukochi¹⁵⁾

1) Nursing Working Group, Japanese Society for Adult Congenial Heart Disease, 2) Department of Nursing, Yokohama City University, 3) Department of Nursing, Chiba Cardiovascular Center, 4) Department of Nursing, Musashino University, 5) Department of Nursing, Kanagawa Children's Medical Center, 6) School of Nursing, Tokyo Women's Medical University, 7) Department of Nursing, Nagano Children's Hospital, 8) Department of Nursing, Shizuoka Children's Hospital, 9) Department of Pediatrics, Adult Congenial Heart Disease Clinic, Kyushu University Hospital, 10) Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, 11) Department of Medical Science and Cardiorenal Medicine, Yokohama City University, 12) School of Nursing, Mie University, 13) Department of Nursing, National Cerebral and Cardiovascular Center, 14) School of Public Health, Kyoto University, 15) Department of Cardiology, Nagano Children's Hospital

背景：欧米では看護師による移行期支援が先天性心疾患患者の疾患理解やセルフマネジメントを促すとの報告がある。本研究の目的は、本邦の看護師が簡便に使用できる先天性心疾患に特化した移行期チェックリストを作成することである。

方法：国内施設が作成した 4 つの移行期チェックリストと、海外の 1 尺度に含まれる計 81 項目を質的内容分析により検討し、分析結果からチェックリスト素案を作成した。成人先天性心疾患看護ワーキンググループ、およびチェックリスト提供施設の看護師・医師による意見交換を行い、素案を修正した。

結果：質的内容分析の結果、〈疾患理解〉〈内服・機器管理〉〈医療者とのコミュニケーション〉〈受療行動の自立〉〈日常生活上の注意〉〈将来設計〉〈セルフケア〉〈気になること・心配なこと〉〈成人医療への移行〉の 9 カテゴリーと、30 のサブカテゴリーが抽出され、15 サブカテゴリーが素案に採用された。26 名参加のメーリングリストと、39 名参加の対面形式の意見交換において「15 項目は多いため、年齢別に分けるか、達成すべき項目から順番に並べるべき」などの意見が示され、これらを反映しチェックリストを完成させた。

結論：妥当性と汎用性の高い移行期チェックリストを作成した。本チェックリストを自記式や問診形式で患者・家族と使用することで、看護師による移行期支援の普及と患者アウトカム向上が期待される。

成人先天性心疾患診療における社会保障制度の活用 Utilization of social security system in medical care of adult congenital heart disease

檜垣 高史^{1,2)}、高田 秀実^{1,2)}、太田 雅明²⁾、森谷 友造^{1,2)}、山内 俊史²⁾、田代 良²⁾、宮田 豊寿^{1,2)}、浦田 啓陽²⁾、新野 亮二²⁾、渡部 竜介²⁾、村尾 紀久子²⁾、小西 恭子²⁾、中野 威史²⁾、松田 修²⁾、山本 英一²⁾、小嶋 愛³⁾、打田 俊司³⁾、石井 榮一²⁾

1) 愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学、2) 愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学、

3) 愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科

Takashi Higaki^{1,2)}, Hidemi Takata^{1,2)}, Masaaki Ota²⁾, Tomozo Moritani^{1,2)}, Toshifumi Yamauchi²⁾, Toyohisa Miyata^{1,2)}, Keisuke Urata²⁾, Ryoji Niino²⁾, Ryusuke Watanabe²⁾, Kikuko Murao²⁾, Kyoko Konishi²⁾, Takeshi Nakano²⁾, Osamu Matsuda²⁾, Eiichi Yamamoto²⁾, Ai Kojima³⁾, Shunji Uchita³⁾, Eiichi Ishii²⁾

1) Ehime University Graduate School, Department of Regional Pediatrics and Perinatology

2) Ehime University Graduate School, Department of Pediatrics

3) Ehime University Graduate School, Department of Cardiovascular Surgery

生活を支える障害者福祉システムとして①社会福祉サービス、保健・医療保障、所得保障を3本柱とする社会保障制度、②生命保険などの民間保険、③特別支援教育などの教育支援、④障害者雇用などの就職支援、⑤税制配慮などがあげられる。

先天性心疾患患者の公的医療費助成は、自立支援医療（育成医療／更生医療）、小児慢性特定疾病医療費助成、指定難病の医療費助成、重度心身障害者医療費助成制度が重要である。2015年、医療費助成の対象疾患が拡大されたが、認定基準・患者負担の範囲などさらに検討されていく必要がある。障害基礎年金は、唯一の所得保障制度であるが、重症度の高い成人先天性心疾患患者にとっては十分とはいえず、所得保障の充実が重要な課題のひとつである。

就労と就業継続、年取、障害年金受給といった経済的問題と、患者の経済的・精神的苦痛との関連が指摘されている。障害者の法定雇用率が1.8%から2.0%に引き上げられ、働きたい障害者・心臓病者にとっては、雇用の機会が拡大されたが、就労・雇用の継続性と安定性の確保を図るために、障害者雇用は、雇用を点で捉えるのではなく、短時間正社員制度の活用など多様な雇用形態・就労形態が必要である。

かわりゆく社会保障制度の現状と先天性心疾患患者の就労実態、2015年から自治体において必須事業とされている小児慢性特定疾病児童等自立支援事業などについて、愛媛県での取り組みも含めて概説する。

成人先天性心疾患患者の risk stratification Risk stratification in patients with adult congenital heart disease

西井 伸洋

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科先端循環器治療学講座

Nobuhiro Nishii

Department of Cardiovascular Therapeutics, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry, and Pharmaceutical Sciences, Okayama, Japan

成人先天性心疾患患者は増加の一途をたどっているが、心不全管理、不整脈管理が非常に重要になってくる。特に突然死に対する一次予防が重要と考えられるが、通常の成人のようにエビデンスに基づいた risk stratification は非常に困難である。通常の成人であれば、重度の低心機能、非持続性心室頻拍、心不全症状、電気生理学的検査での誘発性、などが層別化の因子として挙げられるが、そのまま成人先天性心疾患患者にあてはまるかどうか、不明である。一口に成人先天性心疾患といっても、非常に多くの種類の疾患が存在し、それぞれ経過が異なる。また、同じ疾患であっても、その血行動態は術式によっても左右され、類似の病態を呈する患者群が非常に少ない。それでも、2014年に Heart rhythm society から不整脈治療に関するエキスパートコンセンサスステートメントが発行され、診療の助けとなっている。ファロー四徴症に関しては、リスクファクター（左室壁運動障害、非持続性心室頻拍、広汎な右室の障害、電気生理学的検査での誘発性）が複数認められれば、植込み型除細動器の植込み適応が、Class IIa とされている。また、両心室が残存しており、左室駆出率が35%以下、NYHA II-III の患者も、Class IIa とされている。しかしながら、他の疾患に関して定まったリスクファクターはまだ分かっておらず、様々な検討が行われている。ここでは、出現しうる不整脈の検討を行い、risk stratification に関して考察を行う。

岡村 英夫、鎌倉 令、石橋 耕平、草野 研吾

国立循環器病研究センター 心臓血管内科

Hideo Okamura, Tsukasa Kamakura, Kohei Ishibashi, Kengo Kusano

Department of Cardiovascular Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center

完全皮下植込み型除細動器 (subcutaneous implantable cardioverter defibrillator: S-ICD、図) の登場で治療の選択肢が広がったが、既存の ICD との違いを理解し使い分けの必要がある。S-ICD は静脈アクセスを必要としないため、右心室にリードが挿入できない症例や、心内シャントがある症例にも使用できる。また、感染等で抜去を余儀なくされた際にも安全に行えると予想される。長期間リードを使用する必要のある若年患者では複数回リードを交換する必要があり S-ICD が好ましいであろう。ただし、心腔内にリードを留置しない S-ICD はペーシング機能を有さず、徐脈症例には使用できないし、抗頻拍ペーシングの効果が期待される症例には適さない。また、心内電位で頻拍を認識していた ICD と異なり、S-ICD は体表面心電図を用いて頻拍を認識するため、心電図の T 波高が R 波高に比して相対的に高い場合には T 波をカウントする恐れがある。事前に心電図のスクリーニングを行い、S-ICD が不向きな症例を除外する必要がある。演者の検討では、成人先天性心疾患患者のうち 2 割程度の患者がスクリーニングで不適と判断されてしまう。一般的な症例に比べ不適の確率が高いが、右側傍胸骨にリードを留置することで不適の確率を大幅に下げることが可能である。S-ICD の可能性と限界について具体例をあげて説明する。



豊原 啓子¹⁾、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⁾, Morio Shoda²⁾

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

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

成人先天性心疾患術後のカテーテルアブレーション (CA) は通常型心房粗動、手術時切開線を旋回するマクロリエンत्री頻拍の成功率は高く再発率も低い。

しかし

1. APC-Fontan 術後の multiple ATs/AF に対する CA

2. 心房変換術後 (Mustard, Senning) および TCPC-Fontan 術後の肺静脈心房内の CA

は困難な場合が多い。当院では 1. に対して 3D map で回路を完成させるのではなく、拡張期 fractionaton 電位に対する通電を施行している。

また 2. に対しては、経大動脈、baffle または conduit 穿刺による CA を行っている。

これらの方法、治療成績について述べる。

松尾 浩三¹⁾、梶沢 政司¹⁾、若林 豊¹⁾、長谷川 英臣¹⁾、丸山 拓人¹⁾、林田 直樹¹⁾、武智 史恵²⁾、立野 滋²⁾、川副 泰隆²⁾、岡嶋 良知²⁾

1) 千葉県循環器病センター 心臓血管外科

2) 千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部

Kozo Matsuo¹⁾, Masashi Kabasawa¹⁾, Yutaka Wakabayashi¹⁾, Hideomi Hasegawa¹⁾, Takuto Maruyama¹⁾, Naoki Hayashida¹⁾, Humie Takechi²⁾, Shigeru Taten²⁾, Yasutaka Kawasoe²⁾, Yoshitomo Okajima²⁾

1) Chiba cerebral and cardiovascular center, Cardiovascular surgery dept

2) Chiba cerebral and cardiovascular center, Adult congenital Heart disease dept

Cardiac arrhythmias are major source of morbidity and mortality for ACHD patients. Association of arrhythmia will increase with age because of chronic abnormal hemodynamics, multiple surgical interventions or natural course of the congenital heart disease itself.

Even in the patients with Ebstein's disease who lived asymptomatic lives until their adulthood, right heart failure rapidly progresses because of severer TR and RV dysfunction when atrial tachyarrhythmia occurred. In the long follow-up of repaired TOF, not a few patients would require re-operations. The most prevalent indication of re-operations is pulmonary regurgitation (PR). Gatzoulis et al. reported that sustained VT or sudden death was prone to increase in over 25 to 30 years after TOF repair and it was significantly related with degree of PR. Pulmonary valve replacement (PVR) at the proper timing will rescue the patients at risk. If there found reentrant pathways around the scar tissue or the patch, they should be cryoablated or partially resected.

Among the patents with classical atrio-pulmonary connecting Fontan, extremely expanded RA will cause atrial tachyarrhythmia, deterioration of hemodynamics and potentially fatal pulmonary thromboembolism. In 2001, Mavroudis, et al. reported the impact of conversion to extracardiac TCPC combined with anti-arrhythmia surgery for the failing Fontan patients. But there remains still unignorable number of early death from 1.5% to 13.3% and late death from 9.8% to 13.2% after TCPC conversion even in the recent reports.

Various types of arrhythmias will increase with age in CHD patients. Residual lesions or secondary ventricular dysfunction may become origin of serious arrhythmia substances. Concomitant anti-arrhythmia procedures with other cardiac lesions are vital to obtain satisfactory results in surgical management of adult CHD.

長尾 充展¹⁾、石崎 海子²⁾、椎名 由美³⁾

1) 東京女子医科大学 画像診断学・核医学講座

2) 東京女子医科大学

3) 聖路加病院循環器科

Michinobu Nagao¹⁾, Umiko Ishizaki²⁾, Yumi Shiina³⁾

1) Tokyo Women's Medical University

2) Tokyo Women's Medical University

3) St.Luke's International Hospital

本邦ではすでに 40 万人を超える成人先天性心疾患 (ACHD) 患者が存在し、約 9000 人 / 年のペースで増加している。しかしながら小児期に順調に経過した患者も成人期に達すると疾患特有の遺残病変や続発症のため右心不全や難治性不整脈など新たな問題を引き起こす。しかしそれらについて確立した画像診断はなく、再手術の適応や予後予測に関するデータの蓄積が期待されている。MRI/CT は心臓全体の画像が死角なく得られ、再現性高く心室容積を測定できるため、両心室機能評価が可能となる。MRI の位相コントラスト法による弁逆流率や短絡量の評価は既に確立された方法であるが、最近 3 次元的な位相コントラスト画像をより明瞭に可視化する 4 次元フローイメージが新たな心機能評価ツールとして期待されている。MRI では金属デバイス (ペースメーカー)、閉所恐怖症、長時間の安静が保てない症例では施行できない限界がある。一方で、CT は多列化や再構成法の進歩により低線量での撮影が可能となり、MRI の限界を補う代替法として期待されている。ここでは MRI 4D Flow や 320 列 CT によるフローイメージを state of art として紹介する。

増谷 聡、桑田 聖子、栗嶋 クララ、岩本 洋一、石戸 博隆、先崎 秀明

埼玉医科大学総合医療センター小児循環器科

Satoshi Masutani, Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Yoichi Iwamoto, Hiroataka Ishido, Hideaki Senzaki

Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University

非侵襲的検査法の発達により、近年、心臓カテーテル検査（心カテ）の適応は著しく狭くなってきた。例えば心臓 MRI を施行すれば、正確な（Gold Standard の）容積測定と、随所の血流量がわかる。しかし、随所の圧を直接・正確に計測できるのは、心カテのみである。例えば拡張末期圧・肺動脈楔入圧・中心静脈圧といった、右心・左心の拡張能と容量を反映した圧を直接評価できる。狭窄部の引き抜き圧較差も直接評価可能である。その他、圧情報が教えてくれることは多い。

随所の酸素飽和度を測定し、ミキシングの有無、血流量、肺体血流比などを評価できる。圧情報を併せ、平均圧の差を血流量で除すと血管抵抗を算出できる。通常的心カテでは、さらに造影検査を行い、形態を評価する。心カテにおける造影検査は二方向までに限られるが、空間分解能が最良で、血行動態を直観的に理解しやすい。外科医との共有も容易である。

肺高血圧は平均肺動脈圧 25mmHg 以上で規定され、心エコーの三尖弁逆流圧較差で日常評価される。しかし、同じ圧較差でも、血流量の多寡により血管抵抗は大きく異なり、圧だけでは血管抵抗の変化は捉えられない。このように、圧・血流・画像を総合的に捉え、必要な症例にはそのままカテ治療を行えるのが心カテの特徴といえる。

本講演では、ACHD の心カテ評価に必要な基本を中心に、負荷試験や α の評価についても少し触れる。

鮎沢 衛¹⁾、渡邊 拓史¹⁾、加藤 雅崇¹⁾、小森 暁子²⁾、中村 隆広¹⁾、神山 浩²⁾

1) 日本大学医学部附属板橋病院小児科

2) 日本大学医学部医学教育企画推進室

Mamoru Ayusawa¹⁾, Hirofumi Watanabe¹⁾, Masataka Kato¹⁾, Akiko Komori²⁾, Takahiro Nakamura¹⁾, Hiroshi Kamiyama²⁾

1) Department of Pediatrics, Nihon University Itabashi Hospital

2) Division of Medical Education Planning and Development, Nihon University School of Medicine

CT による冠動脈描出 (CCTA: Coronary Computed Tomographic Angiography) が普及したのは、成人領域でも多列式 CT が 64 列の時代に入った 2004 年頃からとされる。成人移行期での CCTA の適応対象として、川崎病冠動脈後遺症 (CAL) の評価には不可欠なモダリティとなることが期待されてきた。当科では、成人期 CAL の評価を 2001 年から 4 列機器で開始し、2009 年以降は 320 列機器で施行している。4 列機器では、息止めと酸素投与を要し成人期は評価可能であったが、小児は実用困難であった。64 列を経て 320 列機器の登場により短時間の息止め可能な 4 歳以上の小児で適応が拡大した。多くの施設で CAL の診断に CCTA が利用されるに至った現在、関連する問題と今後の展望について検討する。

撮影方法: 心拍数調整のため β 遮断薬が必要な例がある。造影剤は画質と副作用の両面を考慮し Time-density curve による投与量の決定が望ましい。放射線被ばく低減技術の検討が必要である。

冠血流評価: MRI との比較検討が続いている。当科では、これまで心筋アイソトープ検査の良好な感度による血流評価を重視し、形態評価とは別検査として実施してきた。機能的評価は、放射線被ばくも含めて MRI が優位とする意見もあり議論が続くが、最近では CCTA によっても血流評価への期待が高まっている。

医療費負担: 成人期の画像診断は経済的負担も問題であり、フォロー中断を解消するには、検査意義の十分な説明と理解が必須である。

成人先天性心疾患の血行動態評価と治療戦略決定における血流解析の役割 Role of blood flow imaging on the evaluation of hemodynamics and therapeutic strategy of adult congenital heart diseases.

板谷 慶一¹⁾、山岸 正明²⁾、牧野 里奈³⁾、宮崎 隆子²⁾、前田 喜宣²⁾、本宮 久之²⁾、神田 圭一³⁾、沼田 智³⁾、山崎 祥子³⁾、中路 康介⁴⁾、山田 恵⁴⁾、西野 輝泰⁵⁾、宮崎 翔平⁵⁾、夜久 均³⁾

- 1) 京都府立医科大学 心臓血管外科 心臓血管血流解析学講座、2) 京都府立医科大学小児心臓血管外科、
3) 京都府立医科大学 心臓血管外科、4) 京都府立医科大学放射線科、5) 株式会社 Cardio Flow Design
Keiichi Itatani¹⁾, Masaaki Yamagishi²⁾, Rina Makino³⁾, Takako Miyazaki²⁾, Yoshinobu Maeda²⁾, Hisayuki Hongu²⁾,
Keiichi Kanda³⁾, Satoshi Numata³⁾, Sachiko Yamazaki³⁾, Kousuke Nakaji¹⁾, Kei Yamada³⁾, Teruyasu Nishino⁵⁾,
Shohei Miyazaki⁵⁾, Hitoshi Yaku³⁾
1) Department of Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Imaging Research Laboratory, Kyoto Prefectural University of Medicine,
2) Departments of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine,
3) Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine,
4) Radiology Kyoto Prefectural University of Medicine, 5) Cardio Flow Design Incorporated

【背景】成人先天性心疾患は増多の一途をたどるが、血行動態や心機能のアセスメントは複雑な場合が多い。近年 IT 技術と流体解析技術を循環器画像診断に融合した血流解析が台頭し、3 次元的に血流が可視化され、異常血流による力学的ストレスが定量され注目を集めている。今回右心バイパスと右室流出路再建術後を中心にその有用性を議論する。

【方法と結果】心臓 MRI で 3 次元シネ位相コントラスト法と多断層シネ (SSFP) と重ね合わせ、非造影で拍動追跡し血流を可視化した (4D flow MRI)。27 歳男性純系肺動脈閉鎖に対し Block 後に One and half repair を行った肺動脈弁狭窄および逆流症例では右室容積と駆出率、肺動脈弁通過流量と逆流量などに加え、肺動脈からの順行性血流が旋回流を描き Glenn 吻合血流と融合し右心全体でのエネルギー損失が低く効率よく流れていることが判明した。19 歳女性、右室単心室、下大静脈欠損に対し TCSP と左 Glenn を行った後心外導管型 TCPC を行い遠隔期酸素飽和度の低下をきたした症例では 4D flow MRI で肝静脈血流が左右肺に均等に分配されていることが立証され TCPC 再手術が不要であることが判明した。再手術適応とされた場合にコンピュータグラフィックスに加え数値流体解析を行うことで術後血行動態をシミュレーションし導管経路等術式を最適化することが可能である。

【結論】成人先天性心疾患において、特に右室流出路再建・肺動脈形成術後や Fontan 循環遠隔期に関し循環動態が複雑であり血流解析が時に有益である。

成人先天性心疾患における T1 マッピングの可能性 Potential of T1 mapping in adult congenital heart disease

石田 正樹
三重大学医学部附属病院 放射線診断科
Masaki Ishida
Mie University Hospital, Department of Radiology

成人先天性心疾患の診療において、心臓 MRI は、シネ MRI (心臓の形態・機能)、位相コントラストシネ MRI (血管を通過する血流量) およびガドリニウム造影剤投与後に撮影する遅延造影 MRI (心筋の梗塞・線維化) が主に用いられてきた。遅延造影 MRI は、心筋の局所的な線維化・梗塞の有無やその広がりを高いコントラストで評価できるという他の画像診断法にはない長所がある。しかし、びまん性の心筋線維化の評価は困難な場合が多いという問題点があった。この問題点を解決するために近年 T1 マッピング法という、心筋・血液の T1 値をピクセル毎に定量的に計測する手法が開発された。この方法を用いて、造影前後の心筋・血液の T1 値を計測し、ピクセル毎に心筋細胞外容積分画 (extracellular volume fraction: ECV) を定量評価すると、遅延造影では評価困難であったびまん性心筋線維化の程度をマップで絶対値表示することが可能となる。近年、心筋症の診療を中心として T1 マッピングの有用性が盛んに報告されているが、成人先天性心疾患の診療におけるその有用性の報告はまだ数えるほどしかない。今回の講演においては、T1 マッピングの心臓疾患への現時点での応用を紹介しながらその有用性を振り返り、成人先天性心疾患の診療においてどのような可能性があるのかを論考したい。

Fallot 修復術後の再手術のタイミング Optimal timing of surgical reinterventions in repaired TOF

椎名 由美

聖路加国際病院 循環器内科

Yumi Shiina

St.Luke's International Hospital, Cardiovascular center

フォロー四徴症修復術後 20 年で約 60-70% が中等度以上の PR を生じると報告されている。PR による右室拡大・右室機能低下に伴い、以下の様々な合併症を生じる（不整脈・心不全・三尖弁逆流、左室機能低下、突然死等）。海外では経皮的肺動脈弁置換術が行われるようになり、現在 PVR のタイミングが早まる傾向にあるが、外科手術の選択肢しかない日本の現状においては、リスクとベネフィットを秤にかけ適切な PVR のタイミングを検討する必要がある。

Summary of published guidelines for surgical PVR in the asymptomatic patient.

Criteria	AHA [13]	ESC [11]	CCS [12]	Geva [6]
RVEDVI	≥ Moderate	> 160 mL/m ²	> 170 mL/m ²	> 150 mL/m ² or Z-score = -4 or RV/LV end-diastolic volume ratio > 2
RVESVI	Not specified	Not specified	Not specified	> 80 mL/m ²
RV function	≥ Moderate RV dysfunction	Progressive RV dysfunction	≥ Moderate RV dysfunction	RV EF < 47%
RVOT obstruction*	PG ≥ 50 mm Hg or RV/LV pressure ratio ≥ 0.7	PG ≥ 80 mm Hg (4.3 m/s)	RV systolic pressure ≥ 2/3 systemic pressure	RV systolic pressure ≥ 2/3 systemic pressure
PR†	Severe	Severe	Free	≥ Moderate (PRF ≥ 25%)
TR	≥ Moderate	≥ Moderate	“Important”	≥ Moderate
QRS duration	Not specified	> 180 msec	Not specified	> 140 msec
Arrhythmia	Symptomatic or sustained AT or VT	Sustained AT or VT	AT or VT	Sustained tachyarrhythmia
Exercise cardiopulmonary function	Not specified	Objective decrease	Not specified	Not specified
Other considerations	Significant residual VSD or AR	Not specified	Significant residual VSD	LV EF < 55%, large RVOT aneurysm, severe branch pulmonary artery stenosis (< 30% flow to affected lung), significant residual left-to-right shunt, severe AR or aortic dilation

Authors	Year	No	RV end-diastolic size (mL/m ²)	RV end-systolic size (mL/m ²)
Therrien <i>et al</i> ⁹	2005	17	170	85
Buechel <i>et al</i> ⁴⁶	2005	20	150	
Oosterhof <i>et al</i> ¹¹	2007	71	160	82
Frigiola <i>et al</i> ⁴⁷	2008	71	150	
Geva <i>et al</i> ⁷	2010	64		90
Lee <i>et al</i> ¹²	2012	170	163	80
Bokma <i>et al</i> ¹³	2016	157		80

ePTFE valved conduit による右室流出路再建術の遠隔成績 Long term results of right ventricular outflow reconstruction using ePTFE valved conduit

山岸 正明、宮崎 隆子、前田 吉宣、谷口 智史、浅田 智、本宮 久之、藤田 周平、山下 英次郎、夫 悠
京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科
Masaaki Yamagishi, Takako Miyazaki, Yoshinobu Maeda, Satoshi Taniguchi, Satoshi Asada, Hongu Hisayuki, Fujita Shuhei, Eijiro Yamashita, Haruka Fu
Kyoto Prefectural University, Children's Medical Center, Department of Pediatric Cardiovascular Surgery

近年、フォロー四徴症を代表とする右室流出路狭窄を伴う先天性心疾患の心内修復術後成人・年長例において狭窄・弁逆流に起因する右室機能不全等が問題となっており、再手術適応・時期・術式などが議論されてきている。本邦で右室流出路再建（再手術を含む）に現在最も多く使用されている fan-shaped ePTFE valve、bulging sinus 付 ePTFE conduit の遠隔成績、問題点について報告する。

【対象】 本邦 65 施設において 2001 年 2 月から 2015 年 12 月までに ePTFE valve、bulging sinus 付 ePTFE conduit を使用した 1024 例を対象とした。手術時年齢は 0 日～ 57.2 歳（中央値 3.8 歳）、手術時体重は 2.1 kg～ 91.3 kg（12.4 kg）。術式は Rastelli type 手術 826 例、Ross 手術 100 例。使用導管径は 6 mm：3 例、8 mm：13 例、10 mm：27 例、12 mm：75 例、14 mm：99 例、16 mm：200 例、18 mm：195 例、20 mm：70 例、22 mm：169 例、24 mm：69 例。

【結果】 経過観察期間 4.9 ± 3.4 年（最長 14.2 年）、導管関連死なし。問題となる血栓塞栓症なし。再手術 55 例、うち成長による体重増加：12 例、末梢肺動脈狭窄 12 例、弁狭窄：10 例、感染 7 例（導管関連：3 例）、右室流出路（弁下）狭窄 3 例、冠動脈圧迫 1 例、不明 2 例、他の手術に随伴するもの 8 例。再手術回避率は大口径導管（18～24 mm：503 例）で 5 年 98.8%、10 年 93.8%。小口径導管（6～16 mm：417 例）で 5 年 89.9%、10 年 68.6%。摘出標本の病理学的検討では ePTFE 弁尖の微少石灰化、可動性の失われた弁尖周囲の線維増生、石灰化等を認めた。

【考案】 Fan-shaped ePTFE valve、bulging sinus 付 ePTFE conduit は現在のところ Contegra 等の市販品に比して格段に良好な遠隔成績を認めた。今後、さらなる改良を含め広く使用できるように努力をしていく。

Fontan 術後の再手術のタイミングは？ The Optimal Timing for TCPC Conversion

稲井 慶

東京女子医科大学日本心臓血圧研究所成人先天性心疾患病態学研究部門

Kei Inai

Tokyo Women's Medical University, Division of Adult Congenital Heart Disease Pathophysiology and Lifelong Care

Fontan 術後の再手術としては、心房肺動脈吻合 (APC)Fontan に対する TCPC conversion、房室弁や大動脈弁への介入、Hepatic factor を両側肺に分配することを企図する再吻合術などが考えられる。ここでは、APC から TCPC への転換が、その適応と至適時期についてまだ議論があるため、その問題を中心に検討したい。

TCPC conversion を考える上で重要な点が3つある。

- ①何を適応に conversion を行うのか
- ②患者にとっての問題点が改善する可能性があるか
- ③手術リスクはどの程度あるか

また、conversion の短期予後を考える上で重要な点は次の3点である。

- ①癒着の程度や側副血行の量
- ②術前の肝・腎機能
- ③心機能・房室弁機能

以上の観点から、当院での TCPC conversion 70 例の経験を踏まえて、再手術のタイミングについて論じる。

Fontan 手術後の再手術 Revision surgery after Fontan/TCPC operation

河田 政明

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

Masaaki Kawada

Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Adult Congenital Heart Center, Jichi Medical University

【背景】 Fontan 手術では特異な Fontan 循環のため術後早期に Fontan 循環不成立から再手術を要する場合や慢性期に種々の後遺症や Fontan 循環の破綻の可能性から再手術の適応となることがある。従来知られた APC-Fontan 手術後の TCPC 変換術の他にも Fontan 術後に再手術を要する場合がある。

【急性期】 各種不整脈に対する PM 植え込み、急性期 Fontan 循環の不成立例に対する Fontan 解除がある。

【慢性期】

- Fontan 血流路の障害 (体静脈系～大動脈系) による静脈うっ血・右房内血栓・たんぱく漏出性腸症・うっ血性肝硬変、肺静脈狭窄 (主に外因性)：狭窄などの解除、fenestration 作製
- 房室弁逆流：弁 / 弁輪形成・弁置換
- 半月弁 (新大動脈弁) 逆流・新大動脈基部拡張：弁置換・新大動脈基部人工血管置換
- 不整脈：抗不整脈手術・PM (抗頻拍機能も) / ICD 植え込み
- 肺内動静脈瘻：肝静脈 - 奇静脈吻合、導管 - 肺動脈吻合部の変更
- 心室機能低下：心移植 など

【手術成績】 多くの再手術の成績は不良とされる。特に肝・腎・腸管などの周辺臓器の長期うっ血例では予後不良で、Fontan 循環不全例では早期診断・早期の手術適応のみが成績向上につながる。

【考察】 内臓心房錯位症候群などに代表される房室弁・刺激伝導系などの形態的特徴も再手術に大きく影響する。大動脈・新大動脈 (形態的主肺動脈) の拡張やそれに起因する半月弁逆流なども増加が予想される。再手術に際しては肝・腎機能の障害やたんぱく漏出、凝固機能の低下などのため適応からの逸脱や周術期成績の不良が少なくない。心室機能低下や肺血管条件不良などによる Fontan 循環不全では心移植や補助心臓の適応も可能性は低い。

【まとめ】 Fontan 手術適応の十分な吟味、特異な Fontan 循環や背景の形態的基質の認識が破綻の早期検出・早期対応につながる。

石津 智子²⁾、大原 玲奈¹⁾、町野 智子²⁾、濱田 洋実¹⁾、川上 康³⁾、青沼 和隆²⁾

1) 筑波大学 産科婦人科学、2) 筑波大学 循環器内科、3) 筑波大学 臨床検査医学

Tomoko Ishizu²⁾, Reina Oohara¹⁾, Tomoko Ohtuska-Machino²⁾, Hiromi Hamada¹⁾, Yasushi Kawakami³⁾, Kazutaka Aonuma²⁾

1) University of Tsukuba, Department of Obstetrics and Gynecology, 2) University of Tsukuba, Cardiovascular Division,

3) University of Tsukuba, Department of Clinical Laboratory Medicine

心疾患合併妊娠の妊娠前相談、妊娠早期、中期、後期、分娩後において、心エコーはその非侵襲性と簡便性から最も使いやすい検査である。MRI は妊娠早期に、CT 妊娠中全般に胎児への影響を考慮する必要があるため、リスクと利益とのバランスに基づき、適応を決める必要がある。

妊娠前相談では妊娠のリスク評価に心エコー図は必要な検査の一つである。右室の評価や大動脈の評価のために妊娠前には積極的に MRI や CT を行い、可能なら心肺運動負荷試験を行うことが望ましい。同時期に心エコー図をおこなっておくことで、妊娠中の変化の傾向を心エコー図により判定できる。また、妊娠前相談においては妊娠に伴うリスクをできるだけ詳細に患者とその家族に情報提供し、妊娠を望むか望まないかの決断を促す。心エコーは特に左心系の狭窄性病変である大動脈弁狭窄と僧帽弁狭窄の重症度評価において重要な役割を果たす。大動脈弁狭窄は最大血流速度、平均圧較差、弁口面積を正確に判定することとあわせ、症状、運動耐量も加味して判定し、過度の予防的介入を避けるべきと考える。基本的な診療姿勢として、心不全発症、頻脈、不整脈への対応計画を具体的かつ綿密にたて、患者本人およびチームで情報共有し、心不全の早期診断、早期対応を行うことと思われる。この情報共有の際に心エコー法による定量評価は有用である。

妊娠中の心エコーは患者の訴えが妊娠に伴う生理的な範疇の症状であるのか、心不全の悪化に起因するのかを把握する一助となる。妊娠 26 週前後に最大となる心拍出量の増加、後負荷の低下にともなう生理的な遠心性左室肥大をきたす。通常では妊娠中に心房圧の上昇をきたすことなく適応するが、左室肥大に伴い軽度の長軸ストレインの低下が正常妊娠でも起こるとされる。代償不全を来した左心不全では心拍出量増加不良に先立ち、左房圧、肺静脈圧、肺動脈圧の上昇と右室機能低下をきたし得るため、これらに注意する。先天性心疾患に多い右室系異常では、右室拡大、右室収縮能低下、低心拍出、臓器うっ血に留意が必要である。左心不全に比べ右室機能不全の妊娠中の心エコーによる評価法は未だ不明な点が多いが、週数に伴う心拍出量増加不良が妊娠中の心イベントと関連していたという報告もある。

妊娠の心臓への影響は分娩後から 6 週まで特に劇的な変化をきたし、分娩後 6 ヶ月までに通常は妊娠前の状態に復する。しかし特に右室拡大症例では妊娠による不可逆的右室機能低下を残してしまう場合があり、患者の生涯治療計画の上で、妊娠後半年の時点でこの妊娠の影響を正確に判定することが重要である。

本シンポジウムでは基本的な妊娠中心エコー図の検査計画とその結果の解釈について、臨床例に基づき解説をしたい。

大内 秀雄^{1 2)}、神谷 千津子³⁾、福山 緑²⁾、宮崎 文²⁾、白石 公²⁾、吉松 淳³⁾

1) 国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科

2) 国立循環器病研究センター 小児循環器科

3) 国立循環器病研究センター 産科・婦人科

Hideo Ohuchi^{1 2)}, Chizuko Kamiya³⁾, Midori Fukuyama²⁾, Aya Miyazaki²⁾, Isao Shiraiishi²⁾, Jun Yoshimachi³⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center, Depts. of Adult Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology

2) National Cerebral and Cardiovascular Center, Depts. of Perinatology and Gynecology Pediatric Cardiology

3) National Cerebral and Cardiovascular Center, Depts. of Perinatology and Gynecology

複雑な先天性心疾患を有する女性 (WCHD) が急増し、従って、これら重症 WCHD の妊娠出産は成人先天性心疾患 (ACHD) 医療の重要な分野の一つで、妊娠出産関連事故の予測は WCHD やその家族のみならず、医療関係者にも重要な問題である。

これまでに、妊娠出産関連事故の予測には、NYHA クラス分類、妊娠前の心事故既往、チアノーゼ性心疾患、左心系狭窄、体心室駆出率低下、循環器関連の内服、房室弁閉鎖不全、機械弁、多胎妊娠、喫煙などである。これらの中で母体の不整脈を含めた心肺機能の関連事故の予測に関する有用性の報告は心肺運動負荷試験 (CPX) の普及した現時点でも極めて少なく我々の報告を含め 2 報告のみである。

2011 年の多施設研究では、83 例の 89 妊娠の結果から、CPX 中の心拍応答が母体、出生児の事故予測であったのに対し、運動耐容能の指標である最高酸素摂取量 (peak VO₂) にはその予測力はないと結論した。我々は 2013 年に 33 例の 33 妊娠の結果から、CPX のすべての指標が出生児体重と関連し、心拍数に加えて、血圧応答や運動中の不整脈誘発の有無が妊娠出産の予後と関連することを報告した。また、臨床現場の意思決定の目安に意識し、peak VO₂ ≥ 25 (ml/kg/min) 以上、最高心拍数 150 (bpm) 以上が安全な妊娠出産の目安となることを示した。

今回は更に WCHD の妊娠出産例が 75 例と増加したことから、CPX のその事故予測の観点からの有用性を再検討した。これらの結果から新たに運動時の血圧応答の重要性が明らかとなった。これまでの妊娠出産のリスク関連の文献的考察も加え、CPX の有用性を考察したい。

神谷 千津子

国立循環器病研究センター 周産期・婦人科

Chizuko Kamiya

National Cerebral and Cardiovascular Center Department of Perinatology and Gynecology

循環器疾患は、脳血管疾患と並び、わが国における母体間接死亡の主要因である。国家レベルで母体死亡調査を行っている英国では、近年は、先天性心疾患や心臓弁膜症のような既知の循環器疾患合併妊婦よりも、大動脈解離や急性心筋梗塞、急性心不全など、周産期に初めて診断される急性疾患症例に母体死亡が多いと報告されている。一方、マルファン症候群、機械弁置換後や肺高血圧症など、妊娠前に診断されていた症例でも、母体死亡は起こり得る。妊娠前カウンセリングの徹底やハイリスク妊娠の診療体制作りは、急務の課題である。

日本循環器学会のガイドラインでは、このような変化が母体生命をも脅かす病態として、Eisenmenger 症候群を含む肺高血圧症、大動脈弁狭窄や肥大型心筋症などの重症体心室流出路狭窄、重度の心機能低下を伴う慢性心不全、大動脈拡張期径 >40mm のマルファン症候群、機械弁置換後、チアノーゼ性疾患（酸素飽和度 <85%）などを挙げている。また、大動脈解離や心筋梗塞、心筋症、突然死の家族歴や危険因子の有無について把握することは、予防や早期診断につながる可能性がある。また、循環器疾患による母体死亡は、妊娠中だけでなく、産褥期にも起こりやすい。QT 延長症候群、肺高血圧症では妊娠中よりも産後のイベントリスクが高い。周産期心筋症の診断時期も分娩から 1 か月以内が最多である。ハイリスク症例においては、産後も慎重な経過観察が必要である。

山崎 啓子¹⁾、宗内 淳¹⁾、坂本 一郎²⁾、山村 健一郎²⁾、大草 知子²⁾、樗木 晶子³⁾

1) 独立行政法人地域医療機能推進機構九州病院、2) 九州大学病院、3) 九州大学大学院医学研究院保健学部門

4) 九州大学大学院医学研究院保健学部門 / 独立行政法人地域医療機能推進機構九州病院看護部

Keiko Yamasaki¹⁾, Jun Muneuchi¹⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Tomoko Okusa²⁾, Akiko Chishaki³⁾

1) Japan Community Health care Organization Kyushu Hospital

2) Kyushu University Hospital

3) Kyushu University Graduate School of Medical Sciences

4) Kyushu University Graduate School of Medical Sciences / Japan Community Health care Organization Kyushu Hospital

医療技術の進歩により、出産可能な成人先天性心疾患 (ACHD) 患者が増加し、出生児も 0.5 ~ 1% は ACHD 妊婦によるものとなっている。ACHD 患者においては修復後もその病態は複雑であり、幼少期の手術、学童期の生活の制限などを経ており、成人を迎えた女性患者やその家族の妊娠に対する認識は様々である。ACHD 患者は、妊孕期の 20 ~ 30 歳代での全身状態が安定しているため、来院回数も少なく看護師が関わる機会も限定されている。2014 年の当院の診療録調査において約 20% の患者が他院を含めて ACHD の定期的な通院習慣がなく、妊娠により久しぶりに循環器科を受診していた。一方、ACHD 妊婦の入院時の心疾患に対応した看護計画の立案は 4 割にすぎず看護師の ACHD に関する知識不足や看護ケアの重要性の認識の低さが見られ、ACHD 妊婦も看護師においても心疾患合併妊娠に対する啓発の必要性が示唆された。また、ACHD 妊婦の産後の心疾患管理や育児、授乳などの指導も重要であるが系統的管理システムは確立されていない。ACHD 妊婦への安全な周産期管理を行っていくためには、小児専門施設から成人循環器内科への移行前に妊娠出産に関する啓発を開始し、シームレスな連携が必要である。リスクの高い ACHD 患者の妊娠をコントロールし、出産に伴うリスクを避けるためにも、移行期からチーム医療による施設間連携の重要性が増している。そこで、緒に就いたばかりの取組の一端を紹介する。

森本 義晴

HORAC グランフロントクリニック大阪クリニック

Yoshiharu Morimoto

HORAC Grand Front Osaka Clinic

1978年、生殖医療は大きな変化を遂げた。それは、体外受精技術の発明とその技術によって世界で最初の児、ルーズ・ブラウンが出生したことである。それ以来、主に細胞生物学を用いた最先端科学技術がこの分野において発展してきた。この技術の発展には我が国の医師、研究者達が大きく貢献しており、現在我が国における体外受精実施件数は40万件に上り、この数は世界一となっている。

さて、不妊症には、卵管性、男性、免疫性さらに原因不明性不妊症などがあるが、近年増加しているのは男性不妊症である。患者が来院すると不妊治療は、卵管造影や精液検査といった基本スクリーニングから始まる。そして、その問題に応じて種々の治療が展開される。例えば、卵管性不妊症に関しては手術的治療法や卵管鏡下卵管形成術などが行われる。男性不妊症に関しては、顕微授精法が絶大の効果をもたらす。

また、不妊治療を行う場合様々な合併症を伴い、それらに対処することも重要となる。私たちは、池田智明教授と共同で重篤な心疾患合併患者の不妊治療を行った。これは、池田教授の「重篤な心疾患合併患者も、児を持つ権利があり、より状況が悪化する前に妊娠出産を終える」という卓越したポリシーに基づいたもので、このプロジェクトは大きな成果を挙げた。

さて、本講演では、これら生殖医療の現況について述べると共に、未来にも目を向けてみたい。私たちが行っているミトコンドリア移植や、未来の生殖医療である幹細胞からの配偶子作成についても触れたいと考えている。

左冠動脈肺動脈起始症：病態と長期予後

Outcomes from Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery Repair

狩野 実希³⁾、稲井 慶¹⁾、富松 宏文¹⁾、篠原 徳子¹⁾、中西 敏雄²⁾、朴 仁三¹⁾

1) 東京女子医科大学 循環器小児科

2) 東京女子医科大学 成人先天性心疾患病態学研究部門

3) さいたま赤十字病院 循環器科

Miki Kanoh³⁾, Kei Inai¹⁾, Hirofumi Tomimatsu¹⁾, Tokuko Shinohara¹⁾, Toshio Nakanishi²⁾, In-Sam Park¹⁾

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

2) Tokyo Women's Medical University, Division of Adult Congenital Heart Disease Pathophysiology and Life-long Care

3) Saitama Red Cross Hospital Cardiology dept

左冠動脈肺動脈起始症 (Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery : ALCAPA) は先天的に左冠動脈が肺動脈から起始する冠動脈奇形であり、Bland-White-Garland 症候群とも呼ばれる。Re-implantation 法や Takeuchi 法による dual-coronary system による手術が確立されて以来、冠血行再建術後の予後は一般に良好であり、術後 10-20 生存率は 90% 以上と言われている。ALCAPA の生後の臨床経過は、右冠動脈から左冠動脈への側副血行路の発達に左右されるため、診断や冠血行再建術の時期は症例によって異なり、症状の発現時期により乳児型と成人型に分類することもある。しかし、冠血行再建術後の心機能や長期臨床像は明らかではない。

我々の施設の経験では、乳児型は術前の心機能は著明に低下しているにもかかわらず、術後は正常範囲にまで回復する症例がほとんどであるが、成人型における術後の心機能は症例によって異なり遠隔期の心不全や不整脈などのイベントが多い。また本疾患は冠血行再建術後に全体的な左室収縮能が改善するにもかかわらず、多くの症例で心筋障害が残存する。

このようなことから、ALCAPA 患者では術後の心機能や合併症に注意深い経過観察を要すると考えられる。当報告では、自施設の経験に文献的考察を加えて、ALCAPA 遠隔期管理の重要点について詳述する。

冠動脈奇形：先天性心疾患合併 (PA/IVS 等) の有無と成人期の管理 Coronary artery anomaly in adult congenital heart disease

山村 健一郎

九州大学病院小児科・ハートセンター成人先天性心疾患外来

Kenichiro Yamamura

Department of Pediatrics, Heart Center Adult Congenital Heart Disease Clinic, Kyushu University Hospital

心内構造に異常がない一般人口での先天性冠動脈奇形の頻度は約 1% とされるが、先天性心疾患患者における頻度は 5-10% と、一般人口より高いことが知られる。Fallot 四徴症や完全大血管転位症においては、冠動脈奇形の有無が心内修復術の術式に直接関わるので、その術前診断は極めて重要である。心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症 (PA/IVS) では、高圧の右室と冠動脈に交通を生じることが多く、32-75% に右室冠動脈交通がみられるとされる。重度の三尖弁逆流を伴う症例では、右室冠動脈交通はほぼみられない。特に冠動脈起始部や末梢に狭窄もしくは閉鎖を伴う場合などは、右室冠動脈交通の 40% にみられるとされる右室依存冠循環となり、右室の減圧は基本的に避けるべきである。小児期には、右室依存冠循環は予後不良因子との報告が多いが、差は見られないとの報告もある。一方、成人期の右室冠動脈交通の意義については驚くほど報告が少ない。PA/IVS と同様に、左心低形成症候群でも、低形成の左室が閉鎖腔となり高圧をきたす僧房弁狭窄 / 大動脈弁閉鎖 (MS/AA) の場合は、13-60% 左室冠動脈交通を生じるとされる。新生児期の予後不良因子と報告されているが、こちらについても成人期の意義については報告がない。これら冠動脈奇形の有無と成人期の管理について、現存のエビデンスと自身の経験をふまえ概説する。

Jatene 術後の冠循環 Coronary Circulation after Arterial Switch Procedure

村上 智明

千葉県こども病院 循環器内科

Tomoaki Murakami

Chiba Children's Hospital, Dept of Cardiology

Jatene 術後の冠動脈に関する問題といえば、外科医にとっては解剖学的な“狭窄”の有無が重要であろう。一方内科医が気にするのは“虚血”である。この“狭窄”と“虚血”は同じものではない。冠循環を規定する要因において、もちろん形態学的な狭窄は最も重要なものである。しかしながら形態に問題がない冠動脈においても虚血を経験することがしばしばある。冠循環を規定する因子の一つに大動脈のリザーバー機能がある。Jatene 手術や Ross 手術によりリザーバー機能は障害され、その結果冠循環あるいは心臓のエネルギー需給関係に対して不利な状態であることが推測される。さらに“加齢”も冠循環には不利に働く。この演題では大動脈のリザーバー機能、加齢による冠循環への影響などの知見の解説から始め、大動脈にこのような手術介入をすることによる影響について概説し、discussion を行うことで理解を深めたい。

成人先天性心疾患の注意すべき冠動脈合併症とその外科治療 Surgical intervention for the coronary artery abnormalities and complications in ACHD

松尾 浩三¹⁾、梶沢 政司¹⁾、大場 正直¹⁾、浅野 宗一¹⁾、村山 博和¹⁾、武智 史恵²⁾、立野 滋²⁾、川副 泰隆²⁾、岡嶋 良知²⁾

1) 千葉県循環器病センター 心臓血管外科、2) 千葉県循環器病センター 小児科

Kozo Matsuo¹⁾, Masashi Kabasawa¹⁾, Masanao Ohba¹⁾, Souichi Asano¹⁾, Hirokazu Murayama¹⁾, Humie Takechi²⁾, Shigeru Tateno²⁾, Yasutaka Kawasoe²⁾, Yoshitomo Okajima²⁾

1) Chiba cerebral and cardiovascular center, Cardiovascular surgery dept

2) Chiba cerebral and cardiovascular center, Pediatrics dept

成人期先天性心疾患 (ACHD) に合併する冠動脈異常は本来の先天性心疾患の特徴や既往手術のため後天的な冠動脈疾患とは異なるユニークな側面を持っている。フォロー四徴症 TOF では単冠動脈や右冠動脈起始の偏倚がしばしば認められる。また肺動脈閉鎖 PAVSD、冠動脈静脈瘻 CAVF では冠動脈瘤や無数の側副血管が合併する。完全大血管転位症 dTGA や修正大血管転位症 ccTGA では冠動脈走行に様々なバリエーションがあり、Arterial switch 手術 (ASO) や Double switch 手術 (DS)、大動脈弁狭窄左冠動脈肺動脈起始異常 (ALCAPA) などでは冠動脈の移植あるいは冠動脈ルートの再建が行われている。またこのような冠動脈の異常や既往手術の遠隔期には特徴的な狭窄、低形成、走行異常などがしばしば認められ開存の有無や機能評価が必要とされる。

また一方で成人期に達する CHD 患者は年々増加し、atherosclerotic な冠動脈疾患 (Coronary artery disease; CAD) を合併することは稀ではない。Koifman¹⁾ らは 448 例の症状のない ACHD の冠動脈造影を検討した。そのうち 11% に先天性冠動脈異常を、5% に後天的な異常を認めた。Stulak²⁾ らは 1972 年から 2009 年までの CAD を合併した ACHD 患者に対する心内修復術と冠動脈バイパス (CABG) を同時に行った 122 例を検討した。CHD 内訳は ASD 60% は Ebstein 11%、PAPVR 7%、PAVSD 6% であり冠動脈病変は一枝 59%、二枝 27%、三枝 14% であった。

CHD に合併する CAD の報告例は未だ少ないが一定の割合で発生すると考えられ本来の CHD に由来する冠動脈異常も含め、成人期の経過観察と心筋虚血を来す前のカテーテル治療あるいは手術介入が重要と考えられる。

1) Koifman B, Eggedell R, Somerville J. Prevalence of asymptomatic coronary arterial abnormalities detected by angiography in grown-up patients with congenital heart disease. *Cardiol Young*. 2001;11(6):614-8.

2) Stulak JM, Dearani JA, Burkhart HM, et al. Coronary artery disease in adult congenital heart disease: outcome after coronary artery bypass grafting. *Ann Thorac Surg*. 2012;93(1):116-22; discussion 22-3.

日本先天性心臓血管外科手術データベース (JCCVSD) におけるデータ登録、特徴について Data registration and characteristics of Japanese Congenital Cardiovascular Surgery Database (JCCVSD)

平田 康隆

東京大学医学部附属病院心臓外科

Yasutaka Hirata

Tokyo University Hospital, Department of Cardiac Surgery

JCCVSD は 2008 年から 7 施設で登録を開始。その後、参加施設数を増やし、現在、参加施設数約 120 施設となって全国の施設をほぼカバーしており、年間新規登録数は約 10000 件である。入力インターネットから行われ、定義を含めて基本的には米国後部外科学会の STS National Database と同等としている。入力項目数は全体で約 300 項目であり、登録されるデータの核をなすのは、1) 診断、2) 術前状態 (身長、体重、術前リスクファクターなど)、3) 術式、4) 手術データ (手術時間、体外循環時間など) および 5) 術後データ (死亡、合併症など) である。診断は約 170 種類、術式は約 230 種類あり、診断は一つの手術につき、6 種類まで、術式は一つの手術につき 8 種類まで追加することができる。このため、診断や術式が多様な先天性心疾患手術に対して柔軟に対応できることが特徴である。

2011 年から日本心臓血管外科専門医認定機構は、JCVSD (成人および小児) とともに連携システムを構築して 2013 年より認定業務を開始している。また蓄積されたデータを元に、日本における先天性心疾患手術の信頼できるリスクモデルを作成し、2014 年からインターネット上でリスク計算およびリスク調整死亡率を元にした自施設の成績のパフォーマンス指標を提供している。

今後増加が予想される成人先天性心疾患手術に対応するため、JACVSD、JCCVSD 双方で、成人先天性心疾患分野の入力項目の連携を進めている。

ACHD 診療における心臓血管外科手術データベースの役割と方向性 Role and Perspective of Japan Cardiovascular Surgery Database in Treatment for ACHD

北川 哲也¹⁾、福田 幾夫²⁾、上田 裕一²⁾

1) 日本心臓血管外科学会「成人先天性心疾患の外科治療研究」WG

2) 日本心臓血管外科学会

Tetsuya Kitagawa¹⁾, Ikuo Fukuda²⁾, Yuichi Ueda²⁾

1 2) Japanese Association of Cardiovascular Surgery

日本心臓血管外科学会の臨床研究推進部会「成人先天性心疾患の外科治療研究」WGでは、成人心臓血管外科データベース(JACVSD)と先天性心臓血管外科データベース(JCCVSD)の両者から最新のACHD手術データベースを分析して、ACHD手術を行うに際しての新しい知識と情報を提供し、治療成績の向上に貢献することを目的とする。

ACHDを成熟度の点から16歳以上とし、下記A-Dの4つの近未来の研究目標を設けた。A)ファロー四徴症修復術後遠隔期の肺動脈弁に対する再手術、B)先天性大動脈弁疾患以外の大動脈弁手術(たとえばVSDやTOF術後、Jatene術後、Fontan術後)、C)ACHDにおける三尖弁膜症、D)aortopathyについて。両データベースを用いた有用な研究を行うために、2016年度に両者に共通する成人先天性心疾患関連データ入力項目(弁手術のAortic etiologyやPulmonary etiology等)を新規構築した。2017年度にはまず上記A、Bに関わる研究、C、Dについても順次着実に進めたい。それらにより、1)ACHD患者個々の人生設計に合わせた至適タイミングでより適切な治療を施行でき、良好な社会生活を提供できる。2)ACHD診療施設の地域ごとのmap作成や、具体的な診療連携や診療体制のシステム作りに貢献できる。

成人先天性心疾患対策委員会 - 循環器内科ネットワーク (JNCVD-ACHD)- の活動について How Japanese Network of Cardiovascular Departments for Adult Congenital Heart Disease has been Performing and Working for National Registry on ACHD.

八尾 厚史⁵⁾、水野 篤¹⁾、犬塚 亮²⁾、落合 亮太³⁾、白石 公⁴⁾、丹羽 公一郎¹⁾

1) 聖路加国際病院循環器センター、2) 東京大学医学部付属病院小児科、3) 横浜国立大学 がん・先端成人看護学教室、

4) 国立循環器病研究センター 小児循環器部、5) 東京大学 保健・健康推進本部

Atsushi Yao⁵⁾, Atsushi Mizuno¹⁾, Ryo Inuzuka²⁾, Ryota Ochiai³⁾, Isao Shiraishi⁴⁾, Koichiro Niwa¹⁾

1) St. Luke's International Hospital, Cardiovascular Center, 2) The University of Tokyo Hospital, Department of Pediatrics,

3) Department of Nursing, Graduate School of Medicine, Yokohama City University,

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

5) The University of Tokyo, Division for Health Service Promotion

成人先天性心疾患対策委員会 - 循環器内科ネットワーク (JNCVD-ACHD) は、成人先天性心疾患 (ACHD) 問題、特に小児循環器科からの成人化した CHD 患者の受け手となる循環器内科医師を養成し、移行期医療を確立するために、結成された。2009年の調査により、循環器内科のACHD患者診療への取り組みに積極性が無いことが問題点として判明したことから、東京大学循環器内科からの呼びかけにより、2011年に8施設の循環器内科によるネットワークとして発足した。以降、参加施設を募り現在36施設が加入している。加入施設は、ACHD総合診療施設を目指すため、まずACHD専門の循環器内科医師の養成しACHD専門外来の開設を行うことを最初の努力目標にしてきた。一方、ACHD患者に対する治療のエビデンスは乏しく、その構築への取り組みも行われるようになってきた。それが、ACHD患者登録制度である。果たして通常の前向きなランダム化試験(RCT)のような方法での対応が成り立つであろうか? 特殊な心不全患者や肺高血圧といった重症かつ希少疾患へのエビデンス構築は困難を極める。患者登録制度は、基礎情報を得るのみでなく、こういった問題に答えるべく構築されたが、その経緯をACHD患者治療におけるエビデンス構築の問題点とともに解説したい。

JNCVD-ACHD 多施設レジストリー JNCVD-ACHD multi-center registry

犬塚 亮¹⁾、水野 篤²⁾、落合 亮太³⁾、八尾 厚史⁴⁾、白石 公⁵⁾、丹羽 公一郎²⁾

1) 東京大学 小児科、2) 聖路加国際病院 心血管センター、3) 横浜市立大学 がん・先端成人看護学教室、

4) 東京大学 循環器内科、5) 国立循環器病センター 小児循環器部

Ryo Inuzuka¹⁾, Atsushi Mizuno²⁾, Ryota Ochiai³⁾, Atsushi Yao⁴⁾, Isao Shiraishi⁵⁾, Koichiro Niwa⁶⁾

1) Department of Pediatrics, University of Tokyo

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

3) Department of Nursing, Graduate School of Medicine, Yokohama City University

4) Department of Cardiology, University of Tokyo

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

Japanese Network of Cardiovascular Departments for Adult Congenital Heart Disease (JNCVD-ACHD) が中心になって行っている多施設レジストリーの取り組みについて紹介する。JNCVD-ACHD ではデータ収集に先立ち、ワーキンググループを立ち上げ病名の分類方法について検討し、データ収集用のワークシートを作成した。次に各施設で登録年月日、生年月、心疾患病名、心内修復術・姑息術の有無、チアノーゼ・肺高血圧の有無についてのデータ収集を行っている。現時点で約 5500 名の登録が行われており、現在中央施設での集計を進めている。具体的な収集方法、今後の多施設共同研究の進め方などについても紹介する。

先天性心疾患の移行医療における新しいデータマネジメントの試み -AMED 研究事業より A New Data Management System of Congenital Heart Disease in Transition Care

白石 公¹⁾、市川 肇¹⁾、吉松 淳¹⁾、黒崎 健一¹⁾、大内 秀雄¹⁾、中村 文明¹⁾、宍戸 稔聡¹⁾、安田 聡¹⁾、赤木 禎治²⁾、八尾 厚史³⁾、丹羽 公一郎⁴⁾

1) 国立循環器病研究センター、2) 岡山大学医学部、3) 東京大学医学部、4) 聖路加国際病院

Isao Shiraishi¹⁾, Hajime Ichikawa¹⁾, Jun Yoshimatsu¹⁾, Kenichi Kurosaki¹⁾, Hideo Ohuchi¹⁾, Humiaki Nakamura¹⁾, Toshiakki Shishido¹⁾, Satoshi Yasuda¹⁾, Teiji Akagi²⁾, Atsushi Yao³⁾, Koichiro Niwa⁴⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center, 2) Okayama University Hospital, 3) Tokyo University Hospital,

4) St. Luke's International Hospital

【目的】成人先天性心疾患(ACHD)の予後を改善するには、患者の生涯にわたる診療データベースの確立が不可欠である。今回は、ACHDに関連する複数の患者データをコンピューター内で突合せ、小児期から成人期までの一貫した診療データベースの構築を試みた。

【方法】小児慢性特定疾患研究事業(小慢)、ACHDネットワーク、DPCおよびレセプトデータなどを、匿名化し probabilistic matching を使用した解析システムにより突合せた。

【結果】2013年4月1日から1年間に国立循環器病研究センターを退院した患者DPCおよびACHDネットワークデータの連結を試みた。誕生年月+性別にて感度45.7%、特異度25.1%での一致に留まったが、更にICD10の病名を加えると、感度36.0%、特異度94.7%に上昇した。またDPCと小慢との結合を、生年月日と性別に都道府県名を加えたところ、感度100%、特異度99.9%まで精度が上がった。4施設749人のDPCと小慢では125名が突合可能で、患者の現在の診療および治療実態を、小児期の病名や病状と関連づけて分析できた。

【結語】ACHD患者の小児期および成人期の複数のデータを匿名化した状態で高率に一致させ、新たなデータベースを構築できることが予備的に検証できた。今後はその他のデータベースも利用して、新たな患者のデータベースを構築する予定である。

Koichiro Niwa MD
Cardiovascular Center St Luke's International Hospital

Japanese multicenter survey of Ebstein malformation was conducted, and the following findings. Recommendations are establishing.

- 1, Incidence of Ebstein may be higher than expected because a large number of patients with no or minimal symptoms has not been recognized, thus not followed up, or lost follow-up.
- 2, The annual number of surgery for Ebstein has been increasing in these 2 decades.
- 3, Indication and methods of interventions have been establishing.
- 4, Cone Operation is now highly available for these patients in Japan, and possibly precise indication of operation will be further developed.
- 5, Morbidity and mortality after intervention have been low, however, all patients with Ebstein should have regular follow-up even after repair.

清水 美妃子
東京女子医科大学 循環器小児科
Mikiko Shimizu
Tokyo Women's Medical University, Department of Pediatric Cardiology

Ebstein 病の三尖弁形態は、典型的には前尖の付着位置は正常で帆状に大きくなり、中隔尖と後尖、特に後尖の付着位置が弁輪から心室側に落ち込み、後弁と右室壁の間に異常な chordae が付着している。付着位置のずれや、弁尖の肥厚の程度はまちまちで、その病態も弁の形状と機能、つまり三尖弁の逆流の程度、右房化右室と機能的右室のサイズ、肺動脈狭窄の有無・程度によって異なる。また、心室中隔の paradoxical motion は左室の形態・機能にも影響を与える。このため、弁の形態評価だけでなく、機能の評価が治療方針を決めるうえで非常に重要である。重症度が高く、胎児期に診断され新生児期に介入が必要となる、将来的に単心室血行動態になる症例と、小児期、成人期に介入が必要となる二心室修復症例では治療方針の立て方、考え方が大きく異なる。

形態評価には、心臓超音波検査が有用であることは間違いないが、機能的評価、特に右房化右室や機能的右室の容積の評価には MRI が有用である。最近、右房化右室の容積と最大酸素消費量であったり、総右側容積と総左側容積の比が心不全の指標 (BNP, QRS, 運動耐容能) や三尖弁の付着位置のずれの程度と相関することがわかってきている。

これらの知見を踏まえ、Ebstein 病の形態・機能評価のポイントについて解説する。

Ebstein 奇形の不整脈の特徴と管理 Arrhythmic features in the patients with Ebstein's anomaly

宮崎 文¹⁾、松村 雄¹⁾、羽山 陽介¹⁾、根岸 潤¹⁾、坂口 平馬¹⁾、則武 加奈恵¹⁾、津田 悦子¹⁾、帆足 孝也²⁾、
鍵崎 康治²⁾、白石 公¹⁾、市川 肇²⁾、大内 秀雄¹⁾

1) 国立循環器病研究センター 小児循環器科、2) 国立循環器病研究センター 心臓外科

Aya Miyazaki¹⁾, Yu Matsumura¹⁾, Yosuke Hayama¹⁾, Jun Negishi¹⁾, Heima Sakaguchi¹⁾, Kanae Noritake¹⁾,
Etsuko Tsuda¹⁾, Takaya Hoashi²⁾, Koji Kagisaki²⁾, Isao Shiraishi¹⁾, Hajime Ichikawa²⁾, Hideo Ohuchi¹⁾

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

2) National Cerebral and Cardiovascular Center, Departments of Pediatric Cardiovascular Surgery

【背景】 Ebstein 奇形は中等度の先天性心疾患に分類され、さまざまな不整脈を呈してることが知られているが、その発現頻度について詳細に検討されているものは少ない。

【目的・方法】 1977-2016 年に当科で診療をうけた Ebstein 奇形 32 人を対象に、診療録から後方視的に不整脈の種類・発症時年齢を検討した。

【結果】 最終観察終了時年齢は 1.7-66.6 (中央値 23.4) 歳。Carpentier 分類は A 型 12 例 (37%), B 型 12 例 (37%), C 型 7 例 (22%), D 型 0 例、不明 1 例で、最終術式は三尖弁形成術を含む二心室修復術 18 例 (56%)、Fontan 手術 4 例 (13%)、one and a half repair 1 例 (3%)、心移植 1 例 (3%)、手術既往なし 8 例 (25%) であった。頻拍は房室回帰性頻拍 10 例 (31%)、心房内回帰性頻拍 9 例 (28%)、非持続性心室頻拍 2 例 (6%)、心房細動 1 例 (3%) でみられ、2 種類以上の頻拍合併が 3 例あった。徐脈は洞機能不全 4 例 (13%)、術後房室ブロック 4 例 (13%) でみられた。経過中まったく不整脈の指摘がなかったのは 10 例 (31%) で、突然死例はなかった。頻拍累積回避率は 20 歳 72%, 30 歳 57%, 40 歳 45% で、あらゆる不整脈の累積回避率は 20 歳 64%, 30 歳 52%, 40 歳 41% であった。Carpentier 分類間で不整脈累積回避率に差がなかった。

【結語】 Ebstein 奇形は 2/3 は経過中になんらかの不整脈を発症し、もっとも多いのは房室回帰性頻拍と心房内回帰性頻拍であった。

Ebstein 病の外科手術 Surgical repair for Ebstein's anomaly

笠原 真悟、黒子 洋介、小谷 恭弘、新井 禎彦、佐野 俊二

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科

Shingo Kasahara, Yosuke Kuroko, Yasuhiro Kotani, Sadahiko Arai, Shunji Sano

OKAYAMA university, Dept of cardiovascular surgery

(Ebstein 病の概説)

Ebstein 病は三尖弁逆流を特徴とする疾患であるが、その臨床症状は多様である。これはこの疾患が三尖弁異常単独疾患ではなく、右室疾患の一部分症であると理解することが重要であることを示している。この観点から以前より、新生児型と年長児、成人型に分類しその治療成績が検討されてきた。従って、手術適応や至適時期においてもその両者に分け論ずることが重要である。今回は新生児型と言われる最重症群は除外し、概説する。

(外科手術)

治療においては右心室の容積、機能、流出路の程度により病態生理が異なるため、Biventricular repair(BVR)、One and one half repair(1.5VR)、Univentricular repair(UVR) すべての外科戦略が考慮される。三尖弁形成術では三尖弁を monocusp に作り変えることや正常弁輪に再固定することなどを基本としている。最近では da Silva らの Cone 手術が良好な成績を報告している。しかしながら右房化右室の縫縮に関しては、右冠動脈 (RCA) の屈曲による虚血の問題や、心室中隔の長軸方向に平行に右室縫縮することで RCA の分枝の傷害、屈曲が認められたという報告もある。また再手術例では、右心室機能や三尖弁の状態によっては 1.5VR が有用との報告もあり、UVR を回避する治療として今後適応が拡大していくものと考えられる。最後に UVR であるが、拡大した RA や RV を残すよりは extensive RA/RV exclusion を併用したフォンタン手術は有用である。しかしながら、成人症例においては不整脈の問題や、それまで軽度であったチアノーゼの出現も含め術後の厳重な管理が必要である。

JS1-5 Pregnancy in Women with Ebstein's anomaly



Professor Philip J Steer
Emeritus Professor, Imperial College London
Chelsea and Westminster Hospital, London

The risks of pregnancy in women with an Ebstein's anomaly is very dependent on the severity of the condition. The degrees of apical displacement will determine the degree of tricuspid regurgitation and right atrial enlargement; the greater the impairment of cardiac output, the greater the likelihood of fetal growth restriction. If there is an associated ASD with right to left shunting resulting in cyanosis, the reduced oxygen carrying capacity of the blood and resultant increase in haemoglobin concentration and blood viscosity will impair fetal oxygenation; in such cases fetal growth restriction is almost inevitable. There is also a tendency to supraventricular arrhythmias which can further impair cardiac output. If women start pregnancy without cyanosis or heart failure, pregnancy is usually well tolerated from the maternal perspective. However, rates of preterm birth and fetal growth restriction are increased 3-4 fold (about 20% deliver preterm, this is often iatrogenic because of maternal or fetal indications). Thromboprophylaxis with low molecular weight heparin and/or low dose aspirin is often necessary, especially if mobility is restricted (e.g. with admission to hospital for rest and monitoring). Careful monitoring for decreases in oxygen saturation, early signs of heart failure and/or arrhythmia is essential. Because of the high rate of fetal growth restriction, caesarean section rates are increased to about 50%, and postpartum haemorrhage is also more common, due possibly to the use of anticoagulation.

JS3-1 「肺動脈弁・三尖弁を極める」エキスパート心エコー技師の視点から：描出のコツ How to visualize the tricuspid and pulmonary valves

黒川 文夫
東京女子医科大学病院中央検査部 心臓超音波検査室
Fumio Kurokawa
Tokyo Women's Medical University Hospital

三尖弁は、前尖、中隔尖、後尖から成立しています。

三尖弁の異常が特徴的所見としてあげられる先天性心疾患に Ebstein 奇形があります。三尖弁の中隔尖と後尖の付着部が心尖側に偏位していることが特徴です。

三尖弁の中隔尖付着部は、正常でも僧帽弁に比べ心尖部よりも偏位していますが、2cm または 8mm/m² 以上僧帽弁付着部と離れている場合、Ebstein 奇形を考え検査を行います。高度な三尖弁逆流をきたした場合、外科的治療が必要となります。肺動脈弁は、大動脈弁同様三尖ですが、様々な先天性心疾患により位置、弁葉数などに異常が生じることが知られており、種々の先天性心疾患に合併します。

肺動脈弁狭窄部位は、弁性、弁下部（漏斗部）、弁上部に分類されます。特徴的なものとしてファロー四徴症が挙げられ、術後においても残存し、その後の右心機能ひいては予後を左右する重要な病変です。

三尖弁および肺動脈弁の描出のコツ、重症度評価について提示し解説したいと思います。

JS3-2

先天性心疾患における三尖弁・右室の心エコー評価 Evaluation of right ventricular function, tricuspid regurgitation and their relation in congenital heart disease using echocardiography

土肥 薫、杉浦 英美喜、山田 典一、伊藤 正明

三重大学大学院 循環器・腎臓内科学

Kaoru Dohi, Emiyo Sugiura, Norikazu Yamada, Masaaki Ito

Mie University Graduate School of Medicine, Department of Cardiology and Nephrology

先天性心疾患では、肺血管抵抗増大や肺動脈弁狭窄症による圧負荷増大、心内短絡や肺動脈弁逆流、更には三尖弁閉鎖不全症による容量負荷といった複数の機序が相互的に右室機能障害を進展させる。右室・三尖弁は、構造が複雑で、特に先天性心疾患では構造的バリエーションが多彩である。更に右室形態・機能は負荷条件に強い影響を受けるため、的確な評価が困難とされている。右室機能は、右室自由壁の心筋収縮、円周方向に左室から引張られる力、心室中隔の右室腔への突出に伴うふいご様運動などが血液駆出を担保するが、中でも右室自由壁の長軸方向の収縮が血液駆出に大きく寄与するため、スペックルトラッキング法による長軸ストレインが機能評価や予後予測因子として注目されている。近年、3次元心エコー法の臨床応用も急速に進んでいる。先天性心疾患では、三尖弁閉鎖不全症の原因疾患は三尖弁裂開、心内膜床欠損、エプスタイン奇形など多彩であるが、多くは右室リモデリングの進展による二次性三尖弁閉鎖不全症である。三尖弁閉鎖不全の重症度は右室機能や予後へ強い影響を及ぼし、手術適応の決定にも影響を及ぼすが、心エコー図検査による三尖弁の形態評価法や逆流の定量的評価法は十分に確立されていない。当日は、主に1) ストレインを用いた右室機能評価、2) 機能性三尖弁閉鎖不全症の重症度評価、3) 診療方針決定への利用法の3点についてディスカッションしたい。

JS3-3

先天性心疾患外科医から見た三尖弁閉鎖不全症 Consideration of Tricuspid regurgitation for Cardiac Surgeon

笠原 真悟、枝木 大治、黒子 洋介、小谷 恭弘、新井 禎彦、佐野 俊二

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科

Shingo Kasahara, Daichi Edaki, Yosuke Kuroko, Yasuhiro Kotani, Sadahiko Arai, Shunji Sano

Okayama university, Dept of cardiovascular surgery

はじめに

三尖弁は silent valve などと言われ、僧帽弁疾患に比べ重要視されていなかった。これは左心系の弁膜症や、心筋不全に伴う二次性に生じる病態を取ることが多いため、適切な治療によって三尖弁逆流 (TR) は手術操作が必要ないとされていたからである。さらに右心室の容量負荷の悪影響は、左心室に比較して症状も乏しい。しかしながら成績が安定し、長期成績が明らかになるにつれて、右室拡大や TR といった病態は術後の QOL やその生命予後まで悪影響が示されるようになった。肺高血圧症とは無関係に TR は単独でも生命予後を悪化させる原因であることが報告されたこともあり、TR に対する治療の重要性の認識が高まってきた。今回予防的見地、一次性 TR、二次性 TR についてビデオ供覧にて概説する。

(予防的見地) ファロー四徴症における心室中隔欠損閉鎖に関しては、三尖弁からの刺入数をなるべく最少とし、VIF を使用することで、三尖弁の変形とパッチとの癒着を防ぐようにする。

(一次性 TR) Ebstein 病のように、三尖弁の解剖学的異常における手術は、右室心筋から弁尖組織を剥離し、三尖弁を monocusp に作り変えること、さらには三尖弁を正常弁輪に再固定することなどを基本としている Cone 手術が良好な成績を得ている。

(二次性 TR) 肺動脈弁逆流に伴う、右室拡大、三尖弁輪拡大を伴う TR に対する手術である。弁輪形成、弁尖拡大、右室形成等の様々な術式が報告されているが、Carpentier 分類に基づく術前評価が重要である。

高崎 州亜
鹿児島大学大学院 心臓血管・高血圧内科学
Kunitsugu Takasaki
Dept of Cardiovascular Medicine, Kagoshima University Hospital

肺動脈弁疾患は後天性弁膜症としては稀な疾患であり、成人心臓疾患のなかではあまり注目されてこなかった。しかし、先天性心疾患に合併する肺動脈弁異常は決して稀ではなく、『成人先天性心疾患』が成人循環器領域の一ジャンルとして認識されるようになった昨今では、成人においても肺動脈弁疾患の評価・診断が求められる機会が増加してきた。

先天性心疾患で見られる肺動脈弁疾患としては、肺動脈閉鎖・肺動脈弁狭窄・肺動脈弁閉鎖不全症であり、いずれも様々な心奇形に合併して生じることが多い。Fallot 四徴症に合併する肺動脈弁狭窄が代表的であるが、ほとんどは小児期に心内修復術を施行されており、成人で問題になるのは術後の肺動脈弁再狭窄および閉鎖不全症である。特に Fallot 四徴症に対する修復術においては、肺動脈を含む右室流出路狭窄の解除に重点が置かれており、術直後から肺動脈逆流を生じている症例が多い。中等度以上の肺動脈弁逆流が、成人後の進行性右心不全や、重篤な不整脈の発生や突然死のリスクを高めることが報告されている。したがって、術後のフォローアップにおいて心エコーによる肺動脈評価は極めて重要であり、他の画像 modality と合わせて肺動脈弁機能不全に対する外科的再介入時期の検討が必要となる。本セッションでは、心エコーによる肺動脈弁機能評価の方法とそのポイントについて解説を行いたい。

新保 秀人
三重大学胸部心臓血管外科
Hideto Shimpo
Mie Univ. Thoracic and Cardiovascular Surgery

肺動脈弁は構造として「半月弁」で、大動脈弁に類似しており、大動脈弁の修復に利用することもある。一方で成人先天性心疾患では治療対象となることが多い弁であり、肺動脈弁の機能異常、すなわち狭窄および閉鎖不全は右心機能に直接影響を及ぼすのみならず左心機能にも影響することが指摘されており、重要な弁である。

ここでは肺動脈弁について先天性心疾患の立場から以下の項目で論じたい。

- 1) ファロー四徴症根治術時の弁温存について
- 2) 成人期の肺動脈弁閉鎖不全について；適応、効果など
- 3) 右室流出路再建術式について

看護ワーキング情報交換会

成人先天性心疾患に関する看護の知見を共有・蓄積するために夏と冬の年2回開催している会です。毎回5～20施設程度の方にご参加いただき、症例検討と情報交換を行っています。看護師だけでなく、医師、臨床心理士、助産師、作業療法士など、どなたでもご参加いただけます。事前登録は不要ですので、お誘い合わせのうえ、是非皆さんでご参加ください。

日時：1月15日（日）8：50～10：20（90分）

場所：6階 萩

MSS-1

増加し続ける川崎病後冠動脈後遺症を有する成人にどう対応するか：オーファン疾患 How to do with ever-increasing adults with coronary sequelae after Kawasaki disease?: An orphan disease.

三谷 義英

三重大学医学部附属病院 周産母子センター

Yoshihide Mitani

Pediatric Cardiology and Neonatal Intensive Care Unit, Mie University Hospital

1967年に川崎病が報告されてから50年弱が経過し、川崎病既往者約30万名のうち13万名余りが20歳以上の成人期に達し、まもなく川崎病既往者の過半数が成人例となる事が予想されている。川崎病に対する超大量ガンマグロブリン療法の影響もあり急性期冠動脈後遺症合併率は2.6%と低下したが、川崎病の発症率は増加傾向にあり308名/0-4歳人口に達し、川崎病冠動脈障害保有率は、8.9名/0-4歳人口であり、2000年当時から減少していない。また大量ガンマグロブリン療法の導入前の心後遺症の合併率が18.7%、導入初期の1982-84年（第8回川崎病全国調査）で17.2%と高かった事から現在10,000人以上の川崎病既往成人が冠後遺症を有している事が推定され、川崎病既往遠隔期、成人期の冠合併症は、各地の日常臨床の課題である。最近では、川崎病既往成人例の内科への診療移行、成人期の急性冠症候群への救急対応、予防の相談の機会が増加するものと思われる。しかし、成人期の川崎病既往者の自然暦については不明の点が多い。

本報告では、川崎病後の若年成人を含む遠隔期の冠動脈壁の機能形態異常、川崎病既往成人の急性冠症候群の全国調査結果、最近の画像診断法を用いた生体での冠動脈壁病態の解析の結果を報告する。また、その対応について議論する場が必ずしも定まっておらず、「オーファン疾患」としての現状を報告する。

MSS-2

肺動脈弁を極める一外科医の視点から The pulmonary valve

新保 秀人

三重大学胸部心臓血管外科

Hideto Shimpo

Mie Univ. Thoracic and Cardiovascular Surgery

肺動脈弁は構造として「半月弁」で、大動脈弁に類似しており、大動脈弁の修復に利用することもある。一方で成人先天性心疾患では治療対象となることが多い弁であり、肺動脈弁の機能異常、すなわち狭窄および閉鎖不全は右心機能に直接影響を及ぼすのみならず左心機能にも影響することが指摘されており、重要な弁である。

- 1) ファロー四徴症根治術時の弁温存について
- 2) 成人期の肺動脈弁閉鎖不全について；適応、効果など
- 3) 右室流出路再建術式について

ここでは肺動脈弁について先天性心疾患を担当する外科医の立場から以上の項目で論じたい。

佐久間 肇

三重大学附属病院放射線診断科

Hajime Sakuma, MD, PhD

Department of Radiology, Mie University Hospital

心臓 MRI の撮影法にはシネ MRI による心機能評価、遅延造影 MRI による梗塞や線維化の評価、負荷心筋血流 MRI による心筋虚血の評価、冠動脈 MRA による冠動脈狭窄の評価などがある。特に、遅延造影 MRI は心筋症などにおける心筋変性・線維化の診断に不可欠の画像診断法となっている。最近では MOLLI 法をはじめとする T1 マッピング法が進歩し、軽度のびまん性心筋線維化も心筋 T1 値の延長として定量的に捉えられるようになり、造影前後の T1 マッピングから心筋の細胞外液分画 (ECV) を定量的計測できるようになっている。また、feature tracking のソフトウェアの進歩によって、通常のシネ MRI 画像から心筋ストレインの解析を行うことが可能となった。

2004年に64列CTが登場して以来心臓CTは急速に普及したが、放射線被曝線量(15-20mSv)が心臓CTの弱点であった。prospective撮影や逐次近似再構成、2管球CTによるFlash spiral法などによって、最新のハイエンドCT装置では1mSv未満の被ばく線量で心臓CTを撮影することが可能となった。被ばく線量の大幅な低減に伴って、冠動脈CTとダイナミック心筋血流CTによる心筋虚血評価、遅延造影CTによる梗塞や線維化の評価、シネCTによる左室や右室の機能評価を包括的に実施することが可能となり、心臓CTの役割は大きく拡大している。

藤井 英太郎、藤田 聡、荻原 義人、香川 芳彦、山田 典一、伊藤 正明

三重大学大学院医学系研究科 循環器・腎臓内科学

Eitaro Fujii, Satoshi Fujita, Yoshito Ogihara, Yoshihiko Kagawa, Norikazu Yamada, Masaaki Ito

Department of Cardiology and Nephrology, Mie University Graduate School of Medicine

【背景】 成人先天性心疾患患者に生じる大きな問題の一つに不整脈があり、徐脈性不整脈、頻脈性不整脈のいずれも生じうる。

【方法】 対象は、不整脈に対する非薬物療法目的に当院に入院した成人先天性心疾患患者38例。基礎疾患、合併した不整脈の種類、施行した非薬物療法につき検討した。

【結果】 ファロー四徴症9例、心房中隔欠損症14例、心内膜床欠損床1例、心室中隔欠損症8例、肺動脈閉鎖・肺動脈弁狭窄2例、右室二腔症1例、三尖弁閉鎖1例、右胸心2例。頻脈性不整脈は、心房頻拍15件、通常型心房粗動15件、房室回帰性頻拍3件、房室結節回帰性頻拍4件、心房細動10件、心室頻拍6件で、カテーテルアブレーション52件、植込み型除細動器植え込み術1件を施行した。徐脈性不整脈は、洞機能不全症候群2件、完全房室ブロック1件で、ペースメーカー植え込み術を施行した。心房頻拍では、心房内リエントリー性頻拍が11件あり、右房切開線あるいは分界稜下部と下大静脈あるいは低位側壁右房の癒痕組織の間の解剖学的峡部を必須伝導路としていた。異所性心房頻拍が4件あり、分界稜あるいは冠静脈洞入口部に起源を有した。心室頻拍5件はファロー四徴症術後に認め、VSD-patchと三尖弁、右室流出路patchと肺動脈を必須緩徐伝導路とするもの、左冠尖の局所起源を認めた。

【結語】 成人先天性心疾患患者に合併した不整脈に対しては、非薬物療法の有効性が高い。

安東 悟央、有村 聡士、加藤 伸康、浅井 英嗣、橘 剛、松居 喜郎

北海道大学病院 循環器呼吸器外科

Norihiro Ando, Satoshi Arimura, Nobuyasu Kato, Hidetsugu Asai, Tsuyoshi Tachibana, Yoshiro Matsui
Hokkaido University Graduate School of Medicine

症例は 40 代男性。肺動脈閉鎖症兼心室中隔欠損症に対して当院で一歳時に Waterston 手術を施行も根治手術は困難と判断され、数十年間近医で投薬フォローされていた。4 年前に他院受診の際に CT で ϕ 73mm の右肺動脈瘤を指摘されるも経過観察されていた。今回、労作時の呼吸苦増悪から肺炎と心不全の診断となり他院で入院加療されていたが、CT にて右肺動脈の拡大 95mm と周囲に血腫と思われる低吸収域を伴っており切迫破裂が疑われた。また右肺は膿胸の可能性も否定できず、右肺全摘も含めた外科的加療目的に当科へ転院となる。切迫破裂が疑われていたが血行動態安定しており、右肺全摘の判断のため心不全・感染に対して内科的加療を先行した。幸い右肺の含気改善し膿胸は否定的で右肺全摘は不要と判断し、右肺動脈瘤に対して切除および右肺動脈血行再建の方針とした。大腿動脈送血、経大腿静脈での下大静脈脱血で体外循環確立、大動脈遮断後瘤内から末梢肺動脈に到達し人工血管 (Hemashield 24mm Y-graft) を用いて再建、中枢は前回吻合口をそのまま用い central shunt とした。術前血液培養から MRSE 検出も心嚢や縦隔内には明らかな感染源は認めず、大網充填は施行しなかった。十分な止血が得られず PCPS 装着のまま ICU 入室、翌日離脱した。術後 4 日目に人工呼吸器離脱、術後 5 日目に一般病棟へ転棟し、抗生剤加療継続のまま術後 38 日目に退院となる。現在術後 7 ヶ月経過しているが感染や心不全の再燃も無く、今後心内修復術も視野に入れている。

田ノ上 禎久¹⁾、牛島 智基¹⁾、平山 和人¹⁾、藤本 智子¹⁾、園田 拓道¹⁾、大石 恭久¹⁾、帯刀 英樹¹⁾、塩川 祐一¹⁾、藤野 剛雄²⁾、坂本 一郎²⁾、肥後 太基²⁾、山村 健一郎³⁾、大賀 正一³⁾、筒井 裕之²⁾、塩瀬 明¹⁾

1) 九州大学病院 心臓血管外科、2) 九州大学病院 循環器内科、3) 九州大学病院 小児科

Yoshihisa Tanoue¹⁾, Tomoki Ushijima¹⁾, Kazuto Hirayama¹⁾, Noriko Fujimoto¹⁾, Hiromichi Sonoda¹⁾, Yasuhisa Oishi¹⁾, Hideki Tatewaki¹⁾, Yuichi Shiokawa¹⁾, Takeo Fujino²⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Taiki Higo²⁾, Kenichiro Yamamura³⁾, Shouichi Ohga³⁾, Hiroyuki Tsutsui²⁾, Akira Shiose¹⁾

1) Kyushu University Hospital, Cardiovascular Surgery, 2) Kyushu University Hospital, Cardiovascular Medicine,

3) Kyushu University Hospital, Pediatrics

近年、手術既往のある成人先天性心疾患の症例が増加しているが、そのような症例に対する植込型左心補助人工心臓 (iLVAD) 装着症例は数例に留まっている。今回、TCPC を施行された右心型単心室症に対する iLVAD 装着を経験したので、その経過を報告する。

症例は 13 歳の女兒。身長 139cm、体重 33.2kg、BSA 1.14m²。右心型単心室症、総肺静脈還流異常症、右胸心、無脾症のため、こども病院にて、9 ヶ月時、両方向性 Glenn 手術、総肺静脈還流異常症修復術、4 歳時、TCPC を施行された。その後、徐々に体心室である右室の機能低下し、心不全入院を繰り返し、10 歳時、本施設に紹介された。12 歳時、夜間発作性呼吸困難を伴う NYHA4 度の状態に陥り、入院後、カテコラミンを開始された。その後、カテコラミン減量に伴い、心不全症状が増悪し、肝機能障害が進行するカテコラミン依存状態になった。13 歳時、心臓カテーテル検査で大静脈圧 18 mmHg、平均肺動脈圧 14 mmHg、混合静脈血酸素飽和度 39%、心係数 1.26 L/min/m² と著明な低心拍出、TCPC 経路に狭窄なく、肺血管抵抗 1.5 WU と低値であった。体心室造影では駆出率 29% と低下し、重度の房室弁逆流を認めた。心臓移植適応に際し、総ビリルビン 2.2 mg/dl と肝機能障害があり、造影 CT で肝内に多発する結節を認め、肝機能の可逆性が焦点となったが、肝生検にて肝硬変の所見を認めず、カテコラミン投与下に徐々に肝機能が改善したことから、心臓移植適応判定に至り、日本臓器移植ネットワークに Status1 で登録された。右心型単心室、右胸心という特殊な解剖で、小体格であることから iLVAD として Jarvik2000 を選択し、3D-CT によるシミュレーションにより、装着は可能と判断した。人工心肺下、心拍動下に Jarvik2000 装着術は問題なく終了し、当日、ICU にて気管内チューブ抜去した。術前懸念された肝機能は問題なく、抗凝固療法のトラブルも認めなかった。長期入院の影響もありリハビリに時間を要したが、在宅復帰トレーニング後、術後 2 ヶ月で退院した。その後、復学し、術後 9 ヶ月現在、外来通院中である。

国内でのフォンタン循環に対する心臓移植登録、iLVAD 装着は知り得る限りこれまでないが、今後、増加することが予想され、本報告が同様な症例の期待となれば幸いである。

01-3

三尖弁狭窄に対して成人期に one and a half repair を施行した一例 Glenn procedure to rescue RV dysfunction and tricuspid stenosis in adult

帯刀 英樹¹⁾、塩川 祐一¹⁾、山下 慶之¹⁾、坂本 一郎²⁾、山村 健一郎³⁾、塩瀬 明¹⁾

1) 九州大学病院 心臓血管外科、2) 九州大学病院 循環器内科、3) 九州大学病院 小児科

Hideki Tatewaki¹⁾, Yuchi Shiokawa¹⁾, Yoshiyuki Yamashita¹⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Kenichiro Yamamura³⁾, Akira Shiose¹⁾

1) Dept of cardiovascular surgery, Kyushu University hospital, 2) Dept of cardiology, Kyushu University hospital,

3) Dept of pediatrics, Kyushu University hospital

症例は 36 歳男性、VSD, ASD, 肺動脈弁狭窄 (PS), PDA, 肺高血圧の診断で、1 歳時に VSD 閉鎖、ASD 閉鎖、PDA 結紮を施行された。7 歳時に感染性心内膜炎の診断で当院紹介され、再手術 (ASD 閉鎖、筋性部 VSD 直接閉鎖、右室流出路拡大術) を行った。23 歳頃より動悸や全身浮腫が出現し、肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全症、三尖弁閉鎖不全症が認められ、内服加療されていた。徐々に症状の進行を認め、4 年前に肺動脈弁置換術、三尖弁形成術を行った。以後外来経過観察していたが、右心房圧の上昇、右室機能低下、三尖弁狭窄閉鎖不全症の診断で外科的治療が検討された。三尖弁狭窄、逆流例であり、肺血管抵抗も低いことからグレン手術を行い、必要であれば三尖弁手術を追加することとした。(手術) 全身麻酔下においても上下大静脈圧は 17mmHg と高値であった。癒着は高度であったが、人工心肺を開始し、心拍動下にグレン吻合を行った。人工心肺離脱を試みると、三尖弁流入速度は 1m/s 程度であり、上下大静脈圧は 12mmHg と低下しており、三尖弁手術は行わないこととした。(術後経過) 術翌日人工呼吸器より離脱、ICU での上下静脈圧は 8-10mmHg と低下していた。術後右胸水貯留が認められドレナージを要したが、心不全治療等を継続し術後 33 日目に退院となった。

(結語) 成人期における三尖弁狭窄症、右心不全に対する治療法として、グレン吻合を用いた one and a half repair は有効な方法であると考えられた。

01-4

根治術後遠隔期に大動脈基部置換術を施行した 4 症例 4 Cases of aortic root replacement after definitive repair.

近藤 良一¹⁾、猪飼 秋生¹⁾、小泉 淳一¹⁾、萩原 敬之¹⁾、田林 東¹⁾、大山 翔吾¹⁾、熊谷 和也¹⁾、鎌田 武¹⁾、坪井 潤一¹⁾、向井田 昌之¹⁾、岡林 均¹⁾、滝沢 友里恵²⁾、中野 智²⁾、高橋 信²⁾、小山 耕太郎²⁾

1) 岩手医科大学 心臓血管外科、2) 岩手医科大学 循環器小児科

Ryoichi Kondo¹⁾, Akio Ikai¹⁾, Junichi Koizumi¹⁾, Takayuki Hagiwara¹⁾, Azuma Tabayashi¹⁾, Shogo Ohyama¹⁾, Kazuya Kumagai¹⁾, Takeshi Kamada¹⁾, Junichi Tsuboi¹⁾, Masayuki Mukaida¹⁾, Hitoshi Okabayashi¹⁾, Yurie Takizawa²⁾, Satoshi Nakano²⁾, Shinn Takahashi²⁾, Kotaro Oyama²⁾

1) Iwate medical university Cardiovascular surgery dept, 2) Iwate medical university Pediatric cardiology dept

小児期の根治術後遠隔期に生じる合併症として、上行大動脈の拡大が挙げられる。当院では、この 10 年間に根治術後の上行大動脈拡大に対して、大動脈基部置換術を施行した症例を 4 症例経験したので、報告する。

症例 1 はフォロー四徴症根治術後の 19 歳男性。大動脈弁輪拡張症、大動脈弁閉鎖不全症、肺動脈弁閉鎖不全症兼狭窄症を認め、大動脈基部置換術、上行部分弓部置換術、右室流出路再建術を施行した。術後はグラフト周囲の炎症を認めたものの、感染所見はなく、術後 30 病日に自宅退院した。

症例 2 は大動脈縮窄複合に対して、大動脈縮窄修復、心室中隔欠損閉鎖術後の 15 歳女性。大動脈再縮窄、大動脈弁閉鎖不全症を認め、大動脈基部置換術、上行全弓部置換術を施行した。術後に経皮的心配補助装置を必要としたが、4 病日に離脱でき、54 病日に自宅退院した。

症例 3 は完全大血管転位に対して、大動脈スイッチ術後の 22 歳女性。大動脈弁輪拡張症、大動脈弁閉鎖不全症を認め、大動脈基部置換術を施行した。術後は合併症なく 15 病日に自宅退院した。

症例 4 はフォロー四徴症根治術後の 29 歳男性。大動脈弁輪拡張症、大動脈弁閉鎖不全症、肺動脈閉鎖不全症兼狭窄症を認め、大動脈基部置換術、右室流出路再建術を施行した。術後は合併症なく 24 病日に自宅退院した。

根治術後遠隔期の再手術では、小児期の先天性心疾患心臓外科の知識、経験とともに、成人心臓血管外科の知識、経験も求められる。しかし、これは術者個人がどちらも備えている必要があるというわけではなく、手術チームで補完し合えば良いものであり、今後ますます増加するであろう成人先天性心疾患に備え、そのような手術チームが望まれると考える。

TOF 修復術後 3 回目の TVR：人工弁の選択と併用手技 Third time Tricuspid valve replacement in young adult after TOF repair in childhood: Bioprosthetic or Mechanical? Clinical dilemma and Concomitant procedures

河田 政明¹⁾、吉積 功¹⁾、片岡 功一²⁾、久保田 香菜³⁾、今井 靖³⁾

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) 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 小児科

3) 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 循環器内科

Masaaki Kawada¹⁾, Ko Yoshizumi¹⁾, Koichi Kataoka²⁾, Kana Kubota³⁾, Yasushi Imai³⁾

1) Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Adult Congenital Heart Center, Jichi Medical University, Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery

2) Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Adult Congenital Heart Center, Jichi Medical University, Pediatric Cardiology

3) Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Adult Congenital Heart Center, Jichi Medical University, Cardiology

【はじめに】先天性心疾患では他疾患に比べ三尖弁人工弁置換を要する機会が多く、人工弁の選択は種々の問題を生じる。TOF 修復術後 3 回目の三尖弁人工弁置換の適応となった若年例を経験した。**【症例】**小児期 (6 歳時) TOF 修復術後に生じた後遺症 (VSD 遺残短絡・三尖弁逆流) に起因した感染性心内膜炎による三尖弁逆流に対し 20 歳時機械弁 (CM29mm) による TVR が行われたがパヌス形成・血栓弁を生じ、25 歳時に生体弁 (CEP27mm) による再置換術および 35 歳時心房粗動に対するカテーテル焼灼術の既往あり。27 歳時から三尖弁逆流を指摘され、35 歳時、石灰化による人工弁機能不全から再々度の人工弁置換術の適応となった。心膜パッチにより拡大された右室流出路は瘤状に拡張・奇異性運動を認めた。

【手術】患者・家族と協議の上、On-X27/29mm 弁を選択した。龍野法により弁輪位に置換可能であった。今後の心性不整脈に対するカテーテル焼灼術が困難となるため右室内で予防的凍結凝固治療を併用した。瘤状の心膜パッチは PTFE パッチに置換した。

【術後経過】術後 6 年経過の現時点では INR 2.5~3.0 で概ね良好な経過を示し、人工弁機能も良好に経過している。心エコー検査では平均圧較差 (1.5m/s) であった。

【まとめ】長期にわたる慎重な経過観察が不可欠であるが、若年者での三尖弁置換術では機械弁も有用な選択肢となる。

Björk 法術後 TCPC conversion の外科治療成績 Surgical results of TCPC conversion for patients with Björk procedure.

長嶋 光樹¹⁾、坂本 貴彦¹⁾、松村 剛毅¹⁾、梅津 健太郎¹⁾、古田 晃久¹⁾、片桐 絢子¹⁾、五十嵐 仁¹⁾、村上 弘典¹⁾、山崎 健二¹⁾、朴 仁三²⁾、稲井 慶²⁾、杉山 央²⁾、石井 徹子²⁾、篠原 徳子²⁾、富松 宏文²⁾、豊原 啓子²⁾、清水 美妃子²⁾、竹内 大二²⁾、島田 衣里子²⁾、朝貝 省史²⁾、原田 元²⁾、森 浩輝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 循環器小児科

Mitsugi Nagashima¹⁾, Sakamoto Takahiko¹⁾, Matsumura Gohki¹⁾, Umezu Kentarou¹⁾, Furuta Akihisa¹⁾, Katagiri Junko¹⁾, Ikarashi Jin¹⁾, Murakami Hironori¹⁾, Yamazaki Kenji¹⁾, Boku Hitomi²⁾, Inai Kei²⁾, Sugiyama Hisashi²⁾, Ishii Tetsuko²⁾, Shinohara Tokuko²⁾, Tomimatsu Hirohumi²⁾, Toyohara Keiko²⁾, Simizu Mikiko²⁾, Takeuchi Daiji²⁾, Shimada Iriko²⁾, Asagai Seiji²⁾, Harada Gen²⁾, Mori Hiroki²⁾

1) Tokyo Women's Medical University, Dept of Cardiovascular Surgery

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

【背景と目的】Björk 法は、右室収縮を期待した Fontan 変法である。遠隔期には、むしろ、右室収縮が Fontan 術後に不利となることが、現在では認識されている。当院における Björk 法術後、Failing Fontan に対し、TCPC conversion を行う方針としているが、conversion 時に、残存する右室の扱いをどうするかが問題となる。初期は、冠静脈の血流のみを Björk ルートを用いて肺動脈に流す術式 (術式 I) を選択し、最近では、肺動脈を離断ないし閉鎖し、右房-右室間にパッチ (状況により穴あき) を挿入し、ASD を作製し、冠静脈は左房に帰るようにした術式 (術式 II) を行っている。その外科治療および中期遠隔期成績を報告する。

【方法】当院で 2002 年より Björk 法術後、Failing Fontan に対し、TCPC conversion を行った 10 例 (男性 5 例、女性 5 例) を対象とした。Björk 手術から Conversion までの平均期間は、21.3 ± 6.5 年。Conversion 時年齢は、平均 27.6 ± 8.3 歳。平均追跡期間は 6.3 ± 4.5 年。診療録、心電図、Holter 心電図より、術前後の調律などを後方視的に分析した。

【結果】術式 I 選択 5 例、術式 II 選択 5 例。術式 I に術後 CS 血栓閉塞症例あり。その後、術式は II へ変更。病院死亡 1 例 (術式 II)、遠隔期死亡 1 例 (術式 I)。5、10 年生存率は、それぞれ 76.1%。術前のリズムは、術中 Full Maze 3 例、右側 Maze 2 例、DDD 型 PM 植え込み症例 6 例、リードのみ挿入 2 例、2 例にリードも含めて PM の植え込みなし。術後病院死を除く 9 例のリズムは、洞調律 3 例、慢性心房細動 2 例、PM 調律 4 例。

【結語】Björk 後の TCPC conversion 中期遠隔期成績は、ほぼ満足のいくものであった。術式 I では CS 内の血栓形成症例を認めたため、現在は、術式 II を選択しているが、術式 II も右室内の血栓形成などが問題となる可能性がある。

Surgical Repair of Sinus of Valsalva Aneurysm: Experience from Samsung Medical Center in South Korea

Jun Ho Lee¹⁾, Ji-Hyuk Yang¹⁾, Tae-Gook Jun¹⁾, Pyo Won Park¹⁾, Jinyoung Song²⁾, June Huh²⁾, I-Seok Kang²⁾

1) Grown-Up Congenital Heart Clinic, Heart Vascular and Stroke Institute, Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,

2) Department of Pediatrics, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Background. Sinus of Valsalva aneurysm (SVA) is a rare cardiac anomaly, mostly caused by the congenital absence of elastic and muscular tissue in the aortic wall of the sinus of Valsalva. Several reports have been described how to repair SVA and there is still debate about the optimal method of surgical repair.

Methods. From January 1997 to December 2016, 29 patients (18 female, 11 male) underwent surgical repair of SVA with rupture (n=27) or without rupture (n=2). Right coronary sinus was the most common site of origin of the aneurysm (26/29, 89.7%). The aneurysms were ruptured into the right ventricle in 17 patients and the right atrium in 10. Fifteen patients had the ventricular septal defect (subarterial or muscular outlet type) and five patients showed right ventricular outflow tract obstruction (n=5). Aneurysmal sac was resected at the ruptured side and repair done with double patch techniques (one patch in the sinus of aorta and another patch in the ruptured chamber side after primary closure of remained sac margin).

Results. The median age at the time operation was 33 years old (range: 13 - 62 years old). There was no early mortality. Postoperative complications were postoperative bleeding (n=1) and skin wound infection (n=1). Median mechanical ventilator support time was 8.3 hours (range: 0.8 - 18.1 hours), median ICU stay was 0.9 days (range: 0.3 - 5.0 days), and median hospital stay was 6 days (range: 4 - 11 days). During the follow up (median 31 months, range: 1 - 19 years), there were 2 late deaths. Causes of late deaths were underlying disease (gastric cancer) for 1 case (at 5.3 years) and unknown for another case (at 14.1 years). One patient needed aortic valve replacement (9 months later) after aortic valve repair at the time of initial operation. Other 9 patients who had aortic valve repair revealed no significant aortic regurgitation during the follow up.

Conclusions. Repair of SVA with or without rupture can be done safely with double patch technique and concomitant aortic valve repair can be done without difficulty. Long term close follow up the development of aortic valve regurgitation is mandatory.

Key word : Sinus of Valsalva aneurysm, Ventricular septal defect, Aortic regurgitation

First author : Jun Ho Lee, M.D., Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, 81 Irwon-ro, Gangnam-gu Seoul 06351, Republic of Korea;

Corresponding author : Tae-Gook Jun, M.D., Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, 81 Irwon-ro, Gangnam-gu Seoul 06351, Republic of Korea;

成人先天性心疾患患者における直接作用型経口抗凝固薬の使用に関する全国調査 Result of a National Survey on Direct Oral Anticoagulant Use in Patients with Adult Congenital Heart Disease

増田 慶太¹⁾、石津 智子¹⁾、丹羽 公一郎²⁾、青沼 和隆¹⁾

1) 筑波大学医学医療系循環器内科

2) 聖路加国際病院心血管センター循環器内科

Keita Masuda¹⁾, Tomoko Ishizu¹⁾, Koichiro Niwa²⁾, Kazutaka Aonuma¹⁾

1) Cardiovascular Division, Faculty of Medicine, University of Tsukuba

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

目的：成人先天性心疾患患者における直接作用型経口抗凝固薬（DOAC）使用のエビデンスはまだ確立されていない。今回、日本の成人先天性心疾患診療において、DOACがどのように使用されているかを明らかにするために全国アンケート調査を実施した。

方法と結果：日本成人先天性心疾患学会会員 532 名に DOAC 使用に関するアンケート票を送付した。有効回答 259 名（49%）のうち、194 名（75%）は成人先天性心疾患診療に DOAC を使用していなかった。その主な理由は、使用経験に乏しい（57%）、エビデンスが不足している（46%）、適応が不明（46%）、であった。一方、65 名（25%）は日常診療ですでに DOAC を使用していた。DOAC 使用の適応は不整脈の血栓予防が 91% を占めていた。DOAC に関連した有害事象に関して、4 名（6%）の医師から塞栓イベントの報告があり、うち 3 名（5%）の報告は入院を要する重篤なものであった。出血イベントは 16 名（25%）から報告があり、うち 6 名（9%）は入院を要するものであった。薬物使用に伴う副作用は 7 名（11%）で報告があった。

結論：日本における成人先天性心疾患診療において、4 分の 1 の医師は既に DOAC を使用し始めているが、DOAC 使用に伴う出血イベントが比較的多く認められた。今後、この領域における DOAC 使用の適応に関して、エビデンスの蓄積が必要と考えられた。

ACHD の臨床像に関する多施設前向き研究 -CHART-2 研究からの第 1 報 - Prospective Multicenter Cohort Study for Clinical Characteristics and Cardiovascular Events of Patients with Adult Congenital Heart Disease -An Initial Report from the CHART-2 Study-

建部 俊介¹⁾、坂田 泰彦¹⁾、杉村 宏一郎¹⁾、佐藤 公雄¹⁾、白戸 崇¹⁾、紺野 亮¹⁾、安達 理²⁾、木村 正人³⁾、立野 滋⁴⁾、中島 弘道⁵⁾、小山 耕太郎⁶⁾、齋木 佳克²⁾、下川 宏明¹⁾

1) 東北大学病院 循環器内科、2) 東北大学病院 心臓血管外科、3) 東北大学病院 小児科、

4) 千葉県循環器病センター成人先天性心疾患診療部、5) 千葉県こども病院循環器内科、6) 岩手医科大学小児科

Shunsuke Tatebe¹⁾, Yasuhiko Sakata¹⁾, Koichiro Sugimura¹⁾, Kimio Satoh¹⁾, Takashi Shiroto¹⁾, Ryo Konno¹⁾,

Osamu Adachi²⁾, Masato Kimura³⁾, Shigeru Tateno⁴⁾, Hiromichi Nakajima⁵⁾, Kotaro Oyama⁶⁾, Yoshikatsu Saiki²⁾, Hiroaki Shimokawa¹⁾

1) Tohoku University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine, 2) Tohoku University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery, 3) Tohoku University Hospital, Department of Pediatrics, 4) Chiba Cardiovascular Center, Department of Adult Congenital Heart Disease, 5) Chiba Children's Hospital, Department of Cardiology, 6) Iwate Medical University, Department of Pediatrics

Background: Along with the advances in the treatment of congenital heart disease (CHD), most CHD patients currently survive into their adulthood. Those patients with adult CHD (ACHD) often develop late cardiovascular complications, such as chronic heart failure (HF), arrhythmias, and pulmonary hypertension. However, evidence is lacking regarding their long-term prognosis. In order to obtain the evidence on the prognosis and prognostic factors of ACHD patients, we have started a clinical study supported by the Japanese government, to recruit ~1,500 patients from the database of our Chronic Heart Failure Analysis and Registry in the Tohoku District -2 study (CHART-2 Study), Tohoku University, and other three ACHD centers in Japan in the period of 2016-2019.

Methods and Results: As an initial study, we analyzed the data of ACHD patients registered in the CHART-2 study, constituting the core group of the present multicenter study. ACHD was noted in 190 (1.9%) out of 10,214 CHF patients (mean age 54 years, female 51%). Among them, the most frequent etiology was atrial septal defect (41%), followed by ventricular septal defect (36 %) and tetralogy of Fallot (13%). The prevalence of hypertension, diabetes, hyperlipidemia and smoking was 55%, 19%, 65%, and 28%, respectively. Furthermore, approximately one third of the ACHD patients had anemia and chronic kidney disease stage 3 or more, and 82 (43.2%) had stage C/D HF. During the median 5.7-year follow-up, the incidence of HF hospitalization and all-cause death was 18.6% and 10.2%, respectively.

Conclusions: These initial results indicate that ACHD patients substantially have comorbidities and complicated prognosis, warranting a comprehensive management of those patients.

Fontan 術後の単心室型血行動態にみられる微細冠動脈瘻の解剖学的検討 Anatomical approach for coronary artery micro fistulas in Fontan circuit

森 浩輝、杉山 央、富松 宏文、朴 仁三

東京女子医科大学病院 循環器小児科

Hiroki Mori, Hisashi Sugiyama, Hirofumi Tomimatsu, In-Sam Park

Tokyo Women's Medical University Hospital, Department of pediatric cardiology

【背景】 Fontan 術後の単心室血行動態の患者において微細冠動脈瘻 (coronary artery micro fistulas; CAMFs) が散見される。その成因や頻度に関しては不明である。

【方法】 2003 年～2015 年にカテーテル検査を施行した Fontan 術後患者 305 名 (男性 155 名; 51%、年齢 18 ± 10 歳、Fontan 術後 12 ± 8 年、PA/IVS は除外) を対象とし CAMFs の有無、内臓心房錯位の有無、内服内容、CAMFs 開口部位 (左室壁 / 右室壁) を調査した。

【結果】 43 名 (14.1%) の患者で CAMFs を認めた。内服内容は CAMFs の有無で有意差を認めなかった。内臓心房錯位症候群では CAMFs の頻度が高かった (19/90; 21%, $p < 0.05$, オッズ比 2.2)。原疾患により CAMFs の頻度に有意差があった (三尖弁閉鎖症 2/75; 左心低形成症候群 3/12; 房室中隔欠損症 10/54; 左室型単心室 5/25; 右室型単心室 13/67; その他 10/72, $p < 0.01$)。43 例の CAMFs のうち左室壁に開口部を持つものは三尖弁閉鎖症に見られた 2 例のみで、残りの 41 例では右室壁に開口部を持っていた。

【考察・結論】 原疾患により CAMFs 発生頻度に差が見られたことから CAMFs は後天的に発生するものではなく、先天的に存在しており後に顕在化するものと考えられる。

成人先天性心疾患における肥満・浮腫と摂食ホルモン・炎症性サイトカインの関係 Ghrelin, Leptin and Cytokine Level in Adults with Congenital Heart Disease

椎名 由美、岡村 大介、高橋 佑太、松元 紀子、川松 直人、福田 旭伸、木島 康文、小宮山 伸之、丹羽 公一郎

聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科

Yumi Shiina, Daisuke Okamura, Yuta Takahashi, Noriko Matsumoto, Naoto Kawamatsu, Teruobu Fukuda,

Yasufumi Kijima, Nobuyuki Komiyama, Koichiro Niwa

Cardiovascular center, St. Luke's International Hospital

背景：心不全患者におけるカヘキシー・サルコペニアは重要な問題である。乳幼児のチアノーゼ性心疾患における摂食ホルモン（レプチン・グレリン）の分泌異常は知られているが、成人に摂食ホルモンの報告はなく、成長が完了した成人においても異常な分泌が持続しているのか不明である。肥満細胞より分泌されるレプチンは摂食を抑制し肥満を予防する。一方グレリンは摂食を促し体重を増加させるが、成長ホルモンの分泌も促し、筋肉維持や心不全改善の効果もある。

目的：成人先天性心疾患における肥満・浮腫と摂食ホルモン・炎症性サイトカインの関係を検討する。

方法：外来通院の患者連続 35 人（フォンタン 12 人、チアノーゼ疾患未修復または姑息術のみ 10 人、ファロー四徴症 13 人）において、末梢血の摂食ホルモン（レプチン・活性型グレリン）と炎症性サイトカイン（IL-6、TNF- α ）を測定した。筋肉量・浮腫率等に関しては体成分分析 Inbody を用いた。

結果：平均年齢は 30.1+/- 14.5 歳で 3 群間の BMI に有意差はなかった。体脂肪率と筋肉量はチアノーゼ群で有意に低値であった ($P < 0.05$)。レプチンと体脂肪率は有意な相関を示した ($r = 0.42, P < 0.05$) が、3 群間に有意差はなかった。活性型グレリンはフォンタン群で最も低値であった（フォンタン 13.3+/-5.3, チアノーゼ 29.1+/-22.1, ファロー 39.0+/-24.5, $P < 0.05$ ）。チアノーゼ群で浮腫率と炎症性サイトカイン IL-6 は最も高値であった。IL-6 と浮腫率は良い相関を示した ($r = 0.49, P < 0.01$) が、レプチンやグレリンとは相関がなかった。TNF- α は 3 群間に有意差はなかった。

結論：摂食ホルモンレプチンは先天性心疾患のタイプやチアノーゼに関係なく、正常通り体脂肪率に応じた分泌がなされている。一方活性型グレリンはフォンタン群において分泌が低下しており、肥満の予防に好影響である反面、成長ホルモンの分泌が少なくなり、心不全には悪影響を及ぼす可能性がある。炎症性サイトカイン IL-6 は摂食ホルモンとは直接的な関与を認めないが、浮腫と強い相関を示し心不全のマーカーになり得る可能性がある。

先天性心疾患の女性患者における月経 Menstruation in women with congenital heart disease

島田 衣里子、稲井 慶、篠原 徳子、朴 仁三

東京女子医科大学 循環器小児科 成人先天性心疾患病態研究部門

Eriko Shimada, Kei Inai, Tokuko Shinohara, Park Insam

Department of pediatric cardiology, Department of clinical research for adult congenital heart disease, Tokyo Women's Medical University

【目的】先天性心疾患の女性患者の月経異常の有病率について把握し、病態との関連を検討すること。

【方法】2016年2月から10月までに当科に入院した16歳から60歳の女性に対し、月経に関連する項目についてアンケートをおこなった。月経周期異常・月経持続日数異常の点について、血行動態・NYHA分類・動脈血酸素飽和度(SpO₂)・体脂肪率・抗血小板薬・抗凝固薬の内服との関連について比較検討した。

【結果】対象は97例(16歳-58歳:中央値34歳)、平均NYHA分類は1.5±0.6、二心室血行動態患者57例(うち体心室右室4例)、単心室血行動態患者40例(うちFontan手術後34例)であった。初経年齢の中央値は12.8±2歳(10-16歳)と正常者の初経年齢12.6歳と変わりなかった。月経周期異常は31例(32%)、無月経を3例(3%)、月経持続日数異常は20例(21%)に認められた。月経周期異常と安静時SpO₂に関連はなかったが、単心室血行動態とNYHA分類Ⅱ/Ⅲ度が有意な関連因子であった。成人期に手術を受けた場合には、手術後に月経周期が変化する症例が多くみられた。

【結語】単心室血行動態患者と高度心不全患者は月経異常を高率に合併しており、女性ホルモン分泌周期に何らかの異常をきたしている可能性がある。

杜 徳尚, S. Lucy Roche

トロント総合病院 成人先天性心疾患部門

Nori-hisa Toh, S. Lucy Roche

University of Toronto, Division of Cardiology, Toronto Congenital Cardiac Centre for Adults, Peter Munk Cardiac Centre

(背景) 一般住民において肥満は将来の心臓血管事故の発症と深く関わっている。その一方で心疾患を持つ症例において body mass index (BMI) 低値の症例は、心不全を含めた心血管事故の高リスク群と報告されている。しかし、成人先天性心疾患 (ACHD) で BMI と予後の関連については不明な点が多い。

(方法) トロント総合病院の成人先天性心疾患部門に通院されており、初診時の年齢が 18 ~ 22 歳の ACHD 症例よりランダムに 87 例を抽出し、検討した。全症例を初診時の BMI を基に underweight (BMI < 18.5kg/m²), normal (BMI 18.5 - 24.9 kg/m²), overweight/obese (BMI ≥ 25kg/m²) に分類した。観察期間中の心臓関連死亡、心臓移植、心不全入院の複合エンドポイントを記録した。

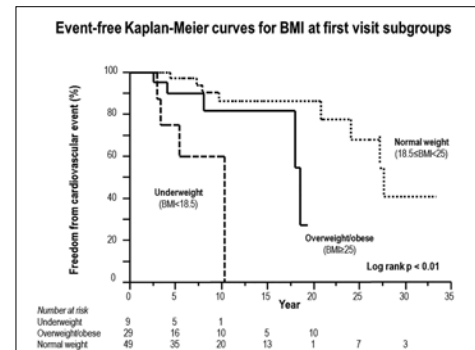
(結果) 以下の症例が登録された: Fallot 四徴症 (31 例)、Mustard 術後 (28 例)、Fontan 術後 (17 例)、修正大血管転位 (9 例)、大動脈縮窄症 (2 例)。観察期間の中央値は 8.7 (4.2 - 18) 年。各群の心血管イベント発症状況は表の通りである。複合エンドポイントは 17 例に発生し、多変量解析を用いた年齢、性別、基礎心疾患で調整した後も underweight 独立した危険因子であった (HR = 12.9, 95% CI: 2.8 - 61.5, P < 0.05)。Kaplan-Meier 曲線を用いると underweight 群は明らかに予後が不良であった (図)。

(結語) ACHD において初診時に BMI が低い症例ではその後の心血管イベントの発症が有意に高く、低 BMI は心血管イベントの独立したリスク因子であった。

Distribution and outcomes by BMI category in patients with ACHD
(BMI = body mass index, ACHD = adult congenital heart disease)

	Underweight (BMI < 18.5 kg/m ²) N=9	Normal weight (18.5 ≤ BMI < 25 kg/m ²) N=51	Overweight/obese (BMI ≥ 25 kg/m ²) N=27	P
% of male patients	55	51	56	0.82
Number of hypertensive patients*	1	17	12	0.25
Number of patients with adverse pregnancy outcome†	0	1	1	0.84
Number of patients classified with "high arrhythmic burden"‡	2	6	0	0.07
Systemic ventricular EF % (mean ± SD)	51 ± 21	49 ± 10	50 ± 11	0.98

*Hypertension defined as systolic blood pressure ≥ 140 mmHg and/or diastolic blood pressure ≥ 90 mmHg
†Adverse pregnancy outcome defined as maternal stroke, hypertension, heart failure, diabetes, arrhythmia, death, miscarriage, fetal or neonatal death
‡High arrhythmic burden defined as ≥3 DC cardioversions or ≥3 arrhythmia admissions or ≥2 electrophysiology studies

坂本 一郎¹⁾、大井 啓司¹⁾、井上 修二郎²⁾、向井 靖¹⁾、山村 健一郎²⁾、筒井 裕之¹⁾

1) 九州大学大学院医学研究院 循環器内科学、2) 九州大学大学院医学研究院小児科

Ichiro Sakamoto¹⁾, Keiji Oi¹⁾, Shujiro Inoue²⁾, Yasushi Mukai¹⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Department of Pediatrics, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

2) Department of Cardiovascular Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

【CASE ①】 22 歳、女性：Double switch (Jatene+Senning)・VSD 閉鎖術後

4 ヶ月時より高度房室ブロックあり、8 ヶ月時に心外膜 VVI 植え込み。その後 2 回の電池交換を施行したが、HR=100bpm 以下になると倦怠感が出現しており、経静脈的 DDD へ upgrade。

【CASE ②】 25 歳、女性：Rastelli 術後・VSD 閉鎖術後・肺動脈弁置換術後

10 歳時 Rastelli 手術施行後、完全房室ブロックが出現し心外膜 VVI ペースメーカー植え込み。心不全入院歴があり、解剖学的右室機能低下・高度三尖弁閉鎖不全症を認めたと、LSVC のため経静脈的心室再同期療法 (CRT) は不可能と判断し、経静脈的 DDD へ upgrade。

【CASE ③】 43 歳、男性：三尖弁置換術後・VSD 閉鎖術後

30 歳代より心房細動あり、次第に薬物的治療では洞調律維持が困難になっていた。35 歳頃より持続性心房細動となり、その後徐脈性心房細動によるふらつき・心不全増悪あり。心臓 CT・心臓カテーテル検査の際の冠動脈造影及び冠静脈洞造影から CRT 可能と判断し、CRT の植え込みを行った。心室リード固定後に電気的除細動を行い、洞調律に復帰したため心房リードも追加した。

3 例とも異なる解剖であったが、事前に心臓カテーテル検査及び CT を施行して、解剖を確認することで、大きな問題なくペースメーカー植え込みを行うことができた。

PMI 後遠隔期に CPA となり S-ICD 植込みを追加した修正大血管転位の成人例 An Adult Case of Congenitally Corrected TGA with Permanent Pacemaker for III-AVB Underwent S-ICD Implantation after Sudden Cardiac Death

籾 義仁¹⁾、藤井 隆成¹⁾、佐々木 昶¹⁾、浅田 大¹⁾、樽井 俊¹⁾、富田 英¹⁾、中島 博²⁾

1) 昭和大学横浜市北部病院 循環器センター

2) 日本デバイス治療研究所

Yoshihito Hata¹⁾, Takanari Fujii¹⁾, Takeshi Sasaki¹⁾, Dai Asada¹⁾, Shun Tarui¹⁾, Hideshi Tomita¹⁾, Hiroshi Nakajima²⁾

1) Showa University Northern Yokohama Hospital Cardiovascular Center

2) Japan Research Institute for Device Therapy

先天性修正大血管転位症 (CC-TGA) は合併心奇形がない場合には無症状で経過するが、成人期には房室ブロック、上室性頻拍、突然死、三尖弁閉鎖不全症、右心不全などを発症するために慎重な経過観察が必要である。【症例】46 歳男性。4 歳時に CC-TGA と診断された。合併心奇形はなく、経過観察を受けていた。43 歳頃から I 度房室ブロックとなり、44 歳頃から III 度房室ブロックも出現するようになった。そのため、永久ペースメーカ植込み術 (DDD, Advisa DR MRI SurScan, Medtronic) を受けた。心室リードが通過する房室弁は僧帽弁であることを考慮して、心室リードは解剖学的左室中隔に screw-in した後、リードにはたわみをつけずに留置した。術後の心房、心室の閾値も良好であった。有意な僧帽弁閉鎖不全症も出現せず、不整脈イベントもなく経過した。46 歳時に朝の通勤途中に CPA となり、Bystander CPR と AED による除細動が施された後に当センターに緊急搬送された。ペースメーカの作動状況には問題はなく、CPA の原因は突然始まった VF であることが確認された。検討の結果、心電図波形も植込み適応条件を満たしているため、既存のペースメーカを温存して、S-ICD (Emblem, Boston Scientific) の植込みを行った。現在まで S-ICD 作動は観察されていない。

【まとめ】III 度房室ブロックに対する永久ペースメーカ植込み後遠隔期に VF によって CPA となり、S-ICD 植込みを追加した興味深い CC-TGA 症例を経験した。

体心室右室に対する β 遮断薬の有効性 The efficacy of β blocker for systemic right ventricular failure in ACHD patients

相馬 桂¹⁾、八尾 厚史¹⁾、齊藤 暁人¹⁾、稲葉 俊郎¹⁾、上原 雅恵¹⁾、石川 友一²⁾、小室 一成¹⁾

1) 東京大学医学部附属病院循環器内科

2) 心臓画像クリニック飯田橋

Katsura Soma¹⁾, Atsushi Yao¹⁾, Akihito Saito¹⁾, Toshiro Inaba¹⁾, Masae Uehara¹⁾, Yuichi Ishikawa²⁾, Issei Komuro¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital

2) Cardiovascular Imaging Clinic, Iidabashi

【背景と目的】 β 遮断薬の右室収縮不全に対する治療効果は確立していない。しかし、臨床的には β 遮断薬が右室収縮不全に著効する例も少なからず経験する。今回、我々は大動脈に連結する体心室としての右室不全、かつ 2 心室修復術後症例に焦点をあて、 β 遮断薬導入による心機能改善効果に関して検討した。

【方法】対象は当院通院中の 2 心室修復術後の体心室右室収縮不全症例 (修正大血管転位、あるいは完全大血管転位の心房スイッチ術後例、EF<50%) 4 例である。 β 遮断薬の導入、titration を行い、1 年以上間隔をあけて 2 回の MRI 撮影を施行して右室左室の容積および心収縮能を前後で比較した。

【結果】 β 遮断薬の titration 前後で BNP、LVEDVI、LVESVI、LVEF、RVEDVI は不変であった。RVESVI は有意に縮小し (平均 69.2 ml/m² → 58.9 ml/m²; P<0.05)、同時に RVEF も改善を認めた (平均 39.5% → 45.5%; P<0.05)。

【結論】右室拡張性収縮不全に対しても β 遮断薬は通常の左室拡張性収縮不全同様に有効性を示すものと考えられる。また、右室では効果発現に時間がかかる可能性がある。今後、疾患群を絞った群ごとで長期効果を観察する RCT の施行が重要と考えられる。この 4 例の治療経過と成人先天性心疾患に合併した心不全に対する β 遮断薬の効果に関して詳細を報告し考察を加えたい。

当院 ACHD 症例における肝硬度と中心静脈圧の検討 Usefulness of Liver Stiffness Measurements for Estimation of Central Venous Pressure in Adult Congenital Heart Diseases

塚本 泰正¹⁾、大谷 朋仁¹⁾、世良 英子¹⁾、谷口 達典¹⁾、水野 裕八¹⁾、小垣 滋豊²⁾、上野 高義³⁾、山口 修¹⁾、澤 芳樹³⁾、坂田 泰史¹⁾

1) 大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学、2) 大阪大学大学院医学系研究科 小児科学、
3) 大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学

Yasumasa Tsukamoto¹⁾, Tomohito Ohtani¹⁾, Fusako Sera¹⁾, Tatsunori Taniguchi¹⁾, Hiroya Mizuno¹⁾,
Shigetoyo Kogaki²⁾, Takayoshi Ueno³⁾, Osamu Yamaguchi¹⁾, Yoshiki Sawa³⁾, Yasushi Sakata¹⁾

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

2) Department of Pediatrics, Osaka University Graduate School of Medicine

3) Department of Cardiovascular Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine

【背景】先天性心疾患患者ではその経過でしばしば右心負荷が問題となる。我々の施設ではこれまでに成人重症心不全症例において elastography 法により非侵襲的に評価した肝硬度 (LS: Liver stiffness) が右房圧と相関することを報告したが、成人先天性心疾患 (ACHD) 症例においては未だ不明な点も多い。当院 ACHD 症例における LS と下大静脈圧について検討した。

【対象および方法】2014年4月から2016年10月の間、当院に入院した ACHD 患者のうち、血行動態安定期に LS および右心カテーテル検査を施行しえた症例について検討を行った。ウイルス抗体価や画像診断により明らかな器質的肝疾患と診断した症例は除外した。

【結果】対象 28 症例 (平均年齢 37 ± 12 歳、男性 68%) の原疾患は Fallot 四徴症 (肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損を含む) 9 例、単心室症 7 例、完全大血管転位 3 例、心房中隔欠損 3 例、心室中隔欠損 3 例、その他 3 例。LS および下大静脈圧の中央値・四分位範囲はそれぞれ 11.6 (5.5-20.0)kPa、10 (5.5-13.8)mmHg であり、強い相関関係を認めた ($r=0.75$ 、 $p<0.0001$)。ROC 曲線から $LS>13.5kPa$ が下大静脈圧 $>10mmHg$ を予測する最も良好なカットオフ値であった (AUC 0.789、感度 81%、特異度 76%)。

【結論】ACHD に患者において LS は下大静脈圧を非侵襲的に予測する方法として有用である。

心臓 MRI による妊産婦の右室心機能評価に関する研究 The evaluation of change of right ventricular function during pregnancy by cardiovascular magnetic resonance imaging

二井 理文¹⁾、石田 雅樹²⁾、田中 博明¹⁾、土肥 薫³⁾、伊藤 正明³⁾、佐久間 肇²⁾、池田 智明¹⁾

1) 三重大学医学部附属病院産婦人科、2) 三重大学医学部附属病院放射線科、3) 三重大学医学部附属病院循環器内科
Masafumi Nii¹⁾, Masaki Ishida²⁾, Hiroaki Tanaka²⁾, Kaoru Dohi³⁾, Masaaki Ito³⁾, Hajime Sakuma²⁾, Tomoaki Ikeda¹⁾

1) Mie University Hospital Obstetrics & Gynecology dept

2) Mie University Hospital Radiology dept

3) Mie University Hospital Cardiology dept

【目的】妊娠では、循環動態が劇的に変化する。これまでは、超音波検査で心機能を評価していたが、右心機能が十分に評価できないこと、妊娠特有の肥大した心臓形態が容量評価には適さないことが問題であった。心臓 MRI を用いた右心系の妊娠・産褥の容量変化について報告する。

【方法】2015年～2016年に、妊娠分娩管理を施行した合併症のない20歳以上40歳未満の妊婦13例を対象に、末期(32~36週)、産褥期(1ヶ月健診時)に心臓MRIを施行し、右室の Cardiac Output (CO)、Stroke Volume (SV)、Heart rate (HR)、Ejection Fraction (EF)、End Diastolic Volume (EDV)、End Systolic Volume (ESV) について比較した。

【成績】妊娠末期と比較し産褥期で CO (l/min) と HR (/min) は有意に低下していた (CO; 5.7 ± 1.1 vs 4.7 ± 1.3 , $P=0.05$ 、HR; 71.8 ± 7.8 vs 69.2 ± 9.0 , $P=0.01$)。また、妊娠末期と産褥期の SV (ml)、EF (%), EDV (ml)、ESV (ml) に有意な差は認めなかった (SV; 79.9 ± 11.5 vs 81.2 ± 14.2 、EF; 59.0 ± 4.2 vs 61.2 ± 6.9 、EDV; 131.6 ± 15.4 vs 130.8 ± 21.2 、ESV; 53.6 ± 9.0 vs 49.5 ± 11.7)。

【結論】分娩後、循環血液量は減少し、CO は減少していたが、HR の減少に依存していた。産褥1ヶ月の時点でも、1回心拍出量は減少しておらず、一定の心負荷が持続していることが示された。

Vortex flow in the right atrium surrogates supraventricular arrhythmia and thrombus after atrio-pulmonary connection type Fontan operation: a novel method of vortex flow analysis using conventional cine magnetic resonance imaging

Yumi Shiina^{1,2)}, Kei Inai^{1,3)}, Tatsunori Takahashi^{1,3)}, Yamato Shimomiya⁴⁾, Michinobu Nagao⁵⁾

1) Department of Clinical Research for ACHD, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan

2) Cardiovascular Center, St.Luke's International Hospital, Tokyo, Japan

3) Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan

4) ZAIIO

5) Department of Diagnostic imaging & Nuclear Medicine, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan

Background: Vortex flow in the right atrium (RA) after atrio-pulmonary (AP) connection type Fontan operation may provoke arrhythmia and thrombus, whereas no surrogate markers of these complications were identified on conventional cardiac magnetic resonance imaging (MRI). We developed a novel imaging technique, named vortex flow mapping (VFM), which demonstrates vortex flow visually on conventional two-dimensional (2D) cine MRI.

Aim: To assess vortex flow patterns and the influences on RA thrombus and supraventricular tachycardia (SVT) in AP connection type Fontan circulation.

Method: Retrospectively, we visualized circumferentially and radially turbulent flow in the RA, and quantitated it into the range of -20% to 50%. Strong vortex flow (VF) area (warm colour percentage from +35% to +50%) and weak VF area (-20% to -10%) were measured on transaxial, sagittal, and coronal cine MRI. History of atrial thrombus and SVT were evaluated from medical records.

Results: Twenty-seven patients [25.1±/− 9.2 yrs (12-45)] were enrolled. Fifteen patients had complications (SVT and/or thrombus) (Group A) and 12 patients did not have them (Group B). Circumferentially strong VF area in group A was significantly smaller than it in group B, whereas circumferentially weak/strong VF ratio in group A was significantly larger than it in group B on transaxial, and coronal images. On uni- and multivariate logistic analyses, circumferentially weak/strong VF ratio on a transaxial image, and serum total bilirubin level were important factors of complication in AP connection type Fontan (odds ratio 1.12 and 46.7, 95%CI 1.007-1.26 and 1.43-1524.9, P value 0.04 and 0.04).

Conclusions: Circumferentially weak/strong vortex flow ratio on a transaxial image could be one of the surrogate makers of SVT and/or thrombus in adolescents and adults with AP connection type Fontan circulation. This novel imaging technique, VFM is simple and useful to detect blood stagnation using conventional 2D cine MRI images.

Fontan Palliation with a Biventricular Heart has Potential Ventricular Deterioration Depending on Dominant Ventricular Characters

Yumi Shiina^{1,2)}, Tatsunori Takahashi¹⁾, Kei Inai¹⁾, In-Sam Park¹⁾, Kenji Fukushima³⁾, Michinobu Nagao³⁾

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

2) Department of Cardiology, St. Luke's International Hospital, Tokyo, Japan.

3) Department of Diagnostic imaging & Nuclear Medicine, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan

Introduction: Systemic right ventricle (RV) shows enhanced circumferential strain and reduced longitudinal strain as compensatory adaptation. On the other hand, it has been reported that there is no significant difference in wall motions (longitudinal and circumferential strain pattern) between right and left single ventricle in Fontan circulation. Fontan palliation is occasionally performed for the congenital anomalous heart with two ventricles that cannot be surgically separated because of the straddling of the atrioventricular valve or other complex conditions. It remains unclear whether or not the wall motion of biventricular Fontan is similarly to that of single ventricular Fontan circulation.

Hypothesis: We tested the hypothesis that biventricular Fontan palliation has different wall motion and potential deterioration depending on dominant ventricular characters.

Methods: Prospectively, we enrolled consecutive patients with biventricular Fontan palliation and performed protocolized CMR from 2003 to 2016. We divided these patients into 2 groups: LV dominant biventricular Fontan (LV volume \geq 50% of whole ventricle) and RV dominant biventricular Fontan (LV volume <50% of whole ventricle) and we compared the following parameters; global longitudinal strain (GLS), global circumferential strain (GCS), early diastolic strain rate (SR) and ventricular torsion using feature tracking (FT) (CVi42). We evaluated other clinical data [QRS duration, BNP and NYHA classification] on medical records.

Results: 40 biventricular Fontan patients (20.6±/−8.5 years old, 17 males) [26 patients with dominant RV and 14 patient with dominant LV]. GCS and ventricular torsion in LV dominant biventricular Fontan were better than those in RV dominant biventricular Fontan (15.7±/−3.8% vs 13.0±/−2.9%, 4.4±/−2.9 °/cm vs 2.3±/−0.86 °/cm). LV dominant biventricular Fontan showed the tendency of better GLS compared to RV dominant biventricular Fontan (15.7±/−3.3 vs 13.2±/−3.4, P=0.07). There was no significant difference in age, BNP, QRS duration, early diastolic peak SR, indexed ventricular end-diastolic volume (EDVi), ejection fraction (EF), cardiac index (CI).

Conclusions: LV dominant biventricular Fontan shows better circumferential wall motion and torsion compared to RV dominant biventricular Fontan. Biventricular Fontan palliation has potential ventricular deterioration depending on dominant ventricular characters.

労作時低酸素血症を合併した Ebstein 奇形に対する経皮的卵円孔閉鎖術 Transcatheter Closure of Patent Foramen Ovale in a Patient with Ebstein's Anomaly Complicated with Exercise Induced Hypoxia

三木 崇史¹⁾、赤木 禎治²⁾、高谷 陽一¹⁾、麻植 浩樹¹⁾、社 徳尚¹⁾、中川 晃志¹⁾、中村 一文¹⁾、森田 宏¹⁾、伊藤 浩¹⁾

1) 岡山大学病院 循環器内科

2) 岡山大学病院 成人先天性心疾患センター

Takahashi Miki¹⁾, Teiji Akagi²⁾, Youichi Takaya¹⁾, Hiroki Oe¹⁾, Norihisa Tou¹⁾, Kouji Nakagawa¹⁾, Kazufumi Nakamura¹⁾, Hiroshi Morita¹⁾, Hiroshi Ito¹⁾

1) Okayama University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine

2) Okayama University Hospital, Department of Adult Congenital Heart Disease

症例は 28 歳男性。Ebstein 奇形の診断でフォローされていた。労作時呼吸困難の訴えがあったため、心肺運動負荷試験 (CPX) を行うと負荷後に有意な低酸素血症を認めた。経食道エコー検査を行うと、両方向性シャントを伴う卵円孔閉鎖不全 (PFO) が初めて確認された。トレッドミル負荷経胸壁エコーを行うと、運動負荷時に右→左シャント量が増加し、低酸素血症の原因になっていると考えられた。Ebstein 奇形自体は軽症のため、PFO を閉鎖することで労作時の低酸素血症を改善できると考え、11mm の Amplatzer Septal Occluder を用いて PFO の経皮的カテーテル閉鎖術を施行した。PFO 閉鎖後に CPX で負荷後の低酸素血症は改善し、本人の労作時呼吸困難症状も改善した。Ebstein 奇形は三尖弁閉鎖不全に伴う心不全をきたした場合に外科治療が考慮されてきたが、PFO を合併した場合には右→左シャントによる労作時チアノーゼをきたす可能性があり、本症例では PFO のカテーテル閉鎖術により病態の改善に成功した。Ebstein 奇形患者に労作時低酸素血症をみた場合にはこのような病態を考える必要があり、CPX による労作時低酸素血症の把握が新たな管理指針となる可能性がある。

複雑心奇形を有する成人先天性心疾患患者に対する Catheter Intervention The role of Catheter Intervention for adult patients with complex congenital heart disease

馬場 健児¹⁾、大月 審一¹⁾、近藤 麻衣子¹⁾、栗田 佳彦¹⁾、栄徳 隆裕¹⁾、重光 祐輔¹⁾、平井 健太¹⁾、福嶋 遙佑¹⁾、岩崎 達雄²⁾、笠原 真悟³⁾

1) 岡山大学病院 小児循環器科、2) 岡山大学病院 小児麻酔科、3) 岡山大学病院 心臓血管外科

Kenji Baba¹⁾, Shin-ichi Ohtsuki¹⁾, Maiko Kondo¹⁾, Yoshihiko Kurita¹⁾, Takahiro Eitoku¹⁾, Yuusuke Shigemitsu¹⁾, Kenta Hirai¹⁾, Yuusuke Fukushima¹⁾, Tatsuo Iwasaki²⁾, Shingo Kasahara³⁾

1) Okayama University Hospital Department of Pediatric Cardiology, 2) Department of Pediatric Anesthesiology,

3) Department of Cardiovascular Surgery

【はじめに】複雑心奇形を有する成人先天性心疾患患者に対する Catheter Intervention (CI) の重要性は年々増してきている。

【対象・方法】2006 年 10 月から 2016 年 9 月の 10 年間に当科で ASD 閉鎖、PDA 閉鎖以外の CI (catheter ablation は除く) を行った 18 歳以上の先天性心疾患患者に関して後方視的に検討した。

【結果】21 症例に対し 40 回のカテーテルで複数手技も含め計 42 回の CI を行った。施行時年齢 18y-63y (median 22.5y)。疾患名は二心室修復 6 例 (PA/VSD/MAPCA 3, TGA 2, CAVSD 1)、単心室修復 15 例 (SRV 4, Tricuspid Atresia 3, DORV 3, DILV 2, Other 3)。CI 手技別では APCA embolization 21, PA balloon / stent 8, VV embolization 4, MAPCA embolization 3, fenestration balloon 3, RVOT conduit balloon 2, BT shunt balloon 1。次に対象期間を前半と後半の各 5 年間に分けると、前半 5 年間で CI 数 12, 手技別では APCA embolization 5, PA balloon 3, MAPCA embolization 2, RVOT conduit balloon 1, BT shunt balloon 1 であり、後半 5 年間で CI 数 30, 手技別では APCA embolization 16, PA balloon / stent 5, VV embolization 4, fenestration balloon 3, MAPCA embolization 1, RVOT conduit balloon 1 であった。後半で症例数の増加があり、また前半では施行されていない VV embolization や fenestration balloon, PA stent も施行され、その中には Amplatzer vascular plug や Cheatham Platinum (CP) stent (医師主導治験中) のような新しい device 使用例も含まれていた。

【まとめ】複雑心奇形を有する成人先天性心疾患患者に対する CI は当科でも増加傾向にあり、治療戦略の一翼を担っている。

04-6

経皮的心房中隔欠損閉鎖遠隔期における心房細動発症と左房容積増加 An increase in the left atrial volume related to atrial fibrillation late after transcatheter closure of atrial septal defect

黒川 佳代¹⁾、宗内 淳²⁾、長友 雄作²⁾、渡辺 まみ江²⁾、福光 梓¹⁾、秋光 起久子¹⁾、村田 眞知子¹⁾、奥田 知世¹⁾、小川 明希¹⁾、伊藤 浩司³⁾

- 1) 独立行政法人地域医療機能推進機構九州病院 中央検査室
2) 独立行政法人地域医療機能推進機構九州病院 小児循環器科
3) 独立行政法人地域医療機能推進機構九州病院 循環器内科

Kayo Kurokawa¹⁾, Jun Muneuchi²⁾, Yusaku Nagatomo²⁾, Mamie Watanabe²⁾, Azusa Fukumitsu¹⁾, Kikuko Akimitsu¹⁾, Machiko Murata¹⁾, Tomoyo Okuda¹⁾, Aki Ogawa¹⁾, Kouji Itou³⁾

- 1) Department of Clinical Laboratory, Japan Community Health care Organization Kyusyu Hospital.
2) Department of Pediatric Cardiology, Japan Community Health care Organization Kyusyu Hospital
3) Department of Cardiology, Japan Community Health care Organization Kyusyu Hospital

【背景と目的】 心房中隔欠損症に対するカテーテル閉鎖術 (ASO) 前に洞調律であっても、約 6% に ASO 後新規の心房性不整脈を発生すると報告がある。心房性不整脈の危険因子となる左房容積に着目し、ASO 治療前後での経時的左房容積変化を検討した。

【対象と方法】 ASO を施行した成人 35 例 (男 9、女 26、平均年齢 48 ± 30 歳、Qp/Qs 2.8 ± 1.5)。中等度以上の僧帽弁逆流と心房細動合併例は除外した。術前、術後早期、術後後期で施行した経胸壁心エコー検査から Modified Simpson 法で算出した左房・左室容積の経時変化を比較検討した。観察期間 0.1-8.15 年であった。

【結果】 左房容積は平均 38 (術前) → 30 (術後早期) → 36 (術後後期) ml/m² と術後早期には有意に低下し後期では再び増加した (P<0.05)。左室拡張末期容積は平均 47 (術前) → 52 (術後早期) → 54 (術後後期) ml/m² と術後早期に有意に増加した (P<0.05)。E/e' と e' はそれぞれ 11 → 14 → 12 cm/s (P<0.05)、7.8 → 6.6 → 7.1 cm/s (P<0.05) と術前から術後早期に有意に変化した。ASO 治療直後、短絡消失により左房容積は減少するが、術後後期には拡大する傾向にあった。この変化において年齢や E/e' との有意差はなかった。術後左心不全発症し治療を要した群は、術後後期に左房容積が有意に拡大する傾向があった。ASO 後、新規心房細動発症 1 例は左房容積が 38.7 (術前) → 35.1 (術直後) → 61.7 (術後 2 年後) ml/m² と術前よりも拡大していた。

【考察】 ASO 遠隔期での左房容積拡張は心房性不整脈発症の危険因子となるため注意深い経過観察経過観察を要する所見と考えた。

05-1

横浜における成人先天性心疾患診療体制の発足 New Medical System for Adult Congenital Heart Disease in Yokohama

仁田 学¹⁾、菅野 晃靖¹⁾、小村 直弘¹⁾、清國 雅義¹⁾、中山 尚貴¹⁾、岩田 究¹⁾、高野 桂子¹⁾、山田 なお¹⁾、石上 友章¹⁾、石川 利之¹⁾、落合 亮太²⁾、田村 功一¹⁾

- 1) 横浜市立大学附属病院 循環器・腎臓内科学
2) 横浜市立大学 学術院 医学群医学研究科 看護学専攻 がん・先端成人看護学
Nitta Manabu¹⁾, Teruyasu Sugano¹⁾, Naohiro Komura¹⁾, Masayoshi Kiyokuni¹⁾, Naoki Nakayama¹⁾, Kiwamu Iwata¹⁾, Keiko Takano¹⁾, Nao Yamada¹⁾, Tomoaki Ishigami¹⁾, Toshiyuki Ishikawa¹⁾, Ryota Ochiai²⁾, Koichi Tamura¹⁾,

- 1) Department of Medical Science and Cardiorenal Medicine, Yokohama City University Graduate School of Medicine
2) Cancer/Advanced Adult Nursing, Department of Nursing, Graduate School of Medicine, Yokohama City University

【背景】 人口約 370 万人、年間出生数約 3 万人と東京特別区を除くと全国で最大規模の市町村である横浜市であるが、成人先天性心疾患 (ACHD) 患者に対する専門診療施設が未だ確立されていない。増加する患者の医療ニーズに対応するため、2016 年 4 月より当院において循環器内科主導型の ACHD 専門外来を開設した。**【目的】** 当院を受診した ACHD 患者の特徴と必要とした医療を明らかにすること。

【方法・結果】 診療開始から 7 ヶ月間に計 34 人の ACHD 患者 (男性 15 例、平均年齢 37 歳: 15-79 歳) が当施設を受診した。全患者の臨床的特徴と受診の段階で必要とした医療について診療録より後方視的に検討を行った。単純心奇形が 19 例、複雑心奇形が 15 例であった。13 例は以前に心臓手術の既往を有していた。先天性心疾患を専門とする医師からの紹介は 11 例で、残り 23 例は先天性心疾患を専門としない循環器内科医・心臓血管外科医からの紹介であった。33 例中 14 例 (41%) は外来初診の段階で外科的治療 (9 例) あるいはカテーテル治療 (5 例) を必要とした。

【結語】 専門外来開設に伴い、多くの ACHD 患者が非専門医にフォローされていることが示唆された。そのうちの一定数は血行動態的な異常や遺残病変のために侵襲的な治療を必要としている。ACHD 診療体制の確立には、小児循環器科医や心臓血管外科医との連携に加えて、ACHD 診療に精通する循環器内科医の確保・育成が不可欠である。

先天性心疾患をもつ子どもとその養育者を対象にした自己管理の現状 CHD patient' and their parents' understanding of the condition of their disease

谷上 将生¹⁾、三ツ谷 久仁子¹⁾、吉田 佳織¹⁾、平山 小百合¹⁾、小崎 美歩¹⁾、小川 千鶴¹⁾、青木 寿明²⁾

1) 大阪府立母子保健総合医療センター 看護部

2) 大阪府立母子保健総合医療センター 循環器科

Masaki Tanigami¹⁾, Kuniko Mitsuya¹⁾, Kaori Yoshida¹⁾, Sayuri Hirayama¹⁾, Miho Kosaki¹⁾, Chizuru Ogawa¹⁾, Hisaaki Aoki²⁾,

1) Osaka Medical Center and Research Institute for Child Health Department of Nursing

2) Osaka Medical Center and Research Institute for Child Health Department of Pediatric Cardiology

【はじめに】

先天性心疾患をもつ子どもたちが、自分の病気を理解して自己管理に取り組み、自ら受診して健康状況について述べることは日常生活の質の向上のために重要である。そこで、成長していく子どもたちとその家族を支えるプログラムを作成・実践するために、先天性心疾患をもつ子どもとその家族を対象に病気の自己管理の現状を調査したので報告する。

【方法と結果】

2014年2月から8月に当センターの外来を受診した、内服加療が必要な先天性心疾患をもつ10歳から18歳（高校生）までの子どもとそのおとな養育者20組を対象に、病気の理解度、自己管理や受診状況、学校生活に関するアンケート調査を個別に実施した。子どもと養育者の回答内容で偏った項目はなかった。アンケートの結果から、自分の病名を知らないと答えた子どもは6名(33%)、内服薬については効果を知らないまま内服している子どもは9名(45%)であった。自分の病気について17名(85%)が学校の先生や友達に話していると答えていた。

【結論】

回答内容は移行期支援プログラムに掲示されている発達段階別の目標に沿った年齢相応の結果は得られず、成長していく子どもとその家族を支えるプログラムの作成が早急に望まれる結果となった。現在、当センターでは慢性疾患をもつ子どもを対象に移行期支援外来を開設し、年齢に応じて、疾患管理を養育者から子どもへ移すための支援を開始している。

思春期以降の先天性心疾患患者の病気に対する知識 Lack of adequate knowledge of the disease and self-care in youth with congenital heart defects

内田 靖子¹⁾、伊織 圭美¹⁾、土田 美由紀¹⁾、梶原 丞子¹⁾、今村 智香子¹⁾、三輪 富士代²⁾、下川 久仁江³⁾

1) 福岡市立こども病院 外来、2) 福岡市立こども病院 看護部長、3) 福岡市立こども病院 看護副部長
Yasuko Uchida¹⁾, Tamami Iori¹⁾, Miyuki Tsuchida¹⁾, Shoko Kajiwara¹⁾, Chikako Imamura¹⁾, Fujiyo Miwa²⁾,
Kunie Shimokawa³⁾

1 2 3) Fukuoka Children's Hospital

【背景】先天性心疾患患児が成人医療に移行していく際、疾患や症状の理解やセルフケア能力の獲得が重要となってくる。当院では多職種協働で「移行支援外来」を開始した。支援プログラムの改善に向けて、今回、思春期以降の患児の病気の認識について調査した。**【目的】**思春期以降の先天性心疾患患児の病気の認識の現状、及び疾患の重症度による差について明確にする。

【方法】先天性心疾患を持つ12歳以上の患児を対象として、病気の認識についてアンケート調査を実施した。重症度の高いA群（Fontan術後等）と重症度の低いB群（ASD術後等）の認識に差があるのか検証した（Mann-Whitney U test）。

【結果】回答は190名から得られ、A群とB群の比較では、「病名」「手術名」ともに認識に差がみられ、B群の方が、「全く言えない」と答えた患児が多かった。「病態」「運動制限」「内服薬」について「正しく言える」人数は「病名」より少なかった。

【考察】重症度の高いA群は受診回数も多く、日常生活で病気に向き合わざるを得ない状況であるため、「病名」等の認識がB群に比較すると高いと考えられた。両群共にセルフケアに対する理解が十分ではなかった。医療従事者からの情報提供が十分ではないと考えられ、「移行支援外来」では、疾患の理解やセルフケア能力の獲得と自律に向けた支援を行うことが望ましい。また、疾患の重症度に応じたプログラムと支援時期、教育的介入の回数などを検討する必要がある。

05-4

循環器専門病院における移行期支援看護外来の取り組み

Aid to acquire self-care ability in transitioning adolescence with congenital heart disease: A role of outpatient nursing

笹川 みちる¹⁾、福島 佳織¹⁾、大内 秀雄²⁾、市川 肇³⁾、白石 公²⁾

1) 国立循環器病研究センター 看護部

2) 国立循環器病研究センター 小児循環器科、

3) 国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科

Michiru Sasagawa¹⁾, Kaori Fukushima¹⁾, Hideo Ouchi²⁾, Hajime Ichikawa³⁾, Isao Shiraishi²⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Nursing

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

3) National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatric cardiovascular surgery

【はじめに】成人期の先天性心疾患患者のセルフケア能力獲得には小児期からの移行に関する教育が重要である。今回、当院での移行期支援看護外来の取り組みを報告する。

【取り組みの実際】将来的なセルフケアレベル向上にむけて、病気を理解できる事を目的に、外来観察中の学童後期から思春期の患者を対象とし小児看護専門看護師が面談を行った。初回は家族同席で移行について説明し、その後は本人単独で行った。面談は1回20分程度で、まず自宅や学校生活の様子などを聞き取り、その中で病名や手術の理解度、内服自己管理の現状を評価し、必要に応じて疾患や生活に関する教育を実施した。

【結果】10月末で初回面談実施30名、2回目実施10名であった。初回面談後の行動変容には“親のみ来院予定であったが看護外来を目的に本人も受診する”“いつも親が聞いていた旅行での注意点を本人自ら確認する”“いつ手術してもらえるのかという長年の思いを医師に伝える”などがあった。家族からは「このような取り組みがあって安心した」との意見があり、“診察室で母親が少し離れた位置に座り子どもが発言するよう促す”などが見られた。

【考察】体験や思いを踏まえた教育は、患者本人の疾患管理に関する主体性を引き出し、本人単独の面談方法は家族にも移行の重要性を認識させることに効果的と考えられた。今後もセルフケア能力獲得に対する継続的な支援の検討が必要である。

05-5

(成人) 先天性心疾患患者と家族が抱える問題の共有の場となった患者向けセミナーの効果
Effects of the seminar for the patients with (adult) congenital heart disease - sharing their social and physical problems

大津 幸枝¹⁾、加藤 景子¹⁾、桑田 聖子²⁾、栗嶋 クララ²⁾、築 明子²⁾、岩本 洋一²⁾、石戸 博隆²⁾、増谷 聡²⁾、先崎 秀明²⁾

1) 埼玉医科大学総合医療センター 看護部、2) 埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科

Yukie Otsu¹⁾, Keiko Kato¹⁾, Seiko Kuwata²⁾, Kurara Kurishima²⁾, Akiko Yana²⁾, Yoichi Iwamoto²⁾,

Hiroataka Ishido²⁾, Satoshi Masutani²⁾, Hideaki Senzaki²⁾,

1) Nursing Department, Saitama Medical Center, Saitama Medical University

2) Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University

【はじめに】(成人)先天性心疾患(A)CHDの病態や、取り巻く環境は多種多様である。(A)CHD患者やその家族が抱える悩みは多い。我々は、日常生活に関連した心理・社会的問題を共有し、正しい情報提供を目的に患者向けセミナーを開催した。その有効性と課題を検討する。

【対象・方法】セミナーは、前半に講義とACHD患者の語りを、後半に各患者の実際の体験や学校との相談過程の共有と討議を行った。セミナーに参加し、本研究に同意を得た(A)CHD患者・家族、ACHD患者に、事前・事後アンケートを実施した(事前アンケート73名、事後アンケート69名)。

【結果】セミナー全体は高評価を得た。各患者の実際の体験や学校との相談過程は、他の参加者の共感を得た。なかでもCHDをどう捉え、どう向き合ってきたかを親子関係とともに語ったACHD患者の語りは、群を抜く高評価だった。発表したACHD患者においても、語るにより振り返りの機会となり、自己効力感につながった。

【考察】ACHD患者の歩んできた過程は、CHD患者・家族が現在直面している課題と重なりが大きい。CHD家族の不安の一部は、将来像が見えないことにある。ACHD患者の語りは、個々の相違はあっても、ヒントになることが大きく、大きな共感を得られたと考えられる。患者・家族が心配や相談ごとを共有し、建設的に考えられる場として、セミナーを改良・継続していきたい。

血栓弁に対し recombinant tissue plasminogen activator (rt-PA) による血栓溶解療法を施行した9週妊婦の1例

A case of thrombolytic therapy with recombinant tissue plasminogen activator (rt-PA) for prosthetic valve thrombosis in 9 weeks of pregnancy woman

小松 稔典¹⁾、元木 博彦¹⁾、木村 和広¹⁾、三枝 達也¹⁾、三浦 崇¹⁾、海老澤 聡一朗¹⁾、岡田 綾子¹⁾、伊澤 淳²⁾、小山 潤¹⁾、桑原 宏一郎¹⁾

1) 信州大学医学部附属病院 循環器内科

2) 信州大学医学部 保健学科

Toshinori Komatsu¹⁾, Hirohiko Motoki¹⁾, Kazuhiro Kimura¹⁾, Tatsuya Saigusa¹⁾, Takashi Miura¹⁾, Soichiro Ebisawa¹⁾, Ayako Okada¹⁾, Atsushi Izawa²⁾, Jun Koyama¹⁾, Koichiro Kuwahara¹⁾

1) Shinshu University School of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine

2) School of Health Sciences, Shinshu University School of Medicine

Background

The coagulation status is activated and the fibrinolytic activity is reduced during pregnancy. Prosthetic valve thrombosis during pregnancy is life-threatening for mother and fetus. The treatment strategy for this complication is not well established. We reported on thrombolytic therapy with a rt-PA for prosthetic valve thrombosis in 9 weeks of pregnancy woman.

Case

A 29-year-old woman was admitted to our hospital due to diagnosis of pregnancy at 5 weeks and a day. She was performed the valve replacement with mechanical heart valve (SJM valve) for congenital mitral valve regurgitation, when 11-year-old. Warfarin 4mg was used for anticoagulation. After admission, warfarin was replaced to unfractionated heparin, concerned about teratogenicity of warfarin. She realize exertional dyspnea, pregnancy at 8 weeks and 4 days. Echocardiogram and fluoroscopy showed an immobile leaflet in the closed position. Cardiac surgery or thrombolytic therapy were treatment options. Cardiac surgery in pregnancy is associated with high maternal and fetal mortality. Meanwhile, thrombolytic therapy is not established but also seems to be safer than cardiac surgery. Recently, low dose, slow infusion of rt-PA therapy showed acceptable results. We decided to perform thrombolytic therapy after the approval of the Ethics committee. Echocardiogram and fluoroscopy showed that improved to the normal range of leaflet, about 2 and a half hours after an intravenous injection of rt-PA. Thereafter, beginning again taking warfarin, didn't have recur and abortion.

Conclusion

Successful treatment was achieved using rt-PA for the prosthetic valve thrombosis in a patient with 9 weeks of pregnancy woman without hemorrhagic event. Low dose, slow infusion of rt-PA therapy for the prosthetic valve thrombosis in a pregnancy woman could be an alternative treatment strategy for surgery.

成人先天性心疾患合併妊娠のリスク評価法の検討

Investigation of risk evaluation method for pregnancy with adult congenital heart disease

兵藤 博信、藤野 佐保、竹谷 有生、福田 奈尾子、齋藤 悦子、布施 由紀子、彦坂 慈子、船倉 翠、三浦 紫保、砂川 空広、笠松 高弘、久具 宏司

東京都立墨東病院 産婦人科

Hironobu Hyodo, Saho Fujino, Yuki Taketani, Naoko Fukuda, Etsuko Saito, Yukiko Fuse, Chikako Hikosaka,

Midori Funakura, Shiho Miura, Sorahiro Sunagawa, Takahiro Kasamatsu, Koji Kugu

Department of Obstetrics and Gynecology, Tokyo Metropolitan Bokutoh Hospital

成人先天性心疾患 (ACHD) 女性の妊娠は、医療の進歩とともに増えている。妊娠前に非常に落ち着いていたとしても、妊娠中には、心機能低下、不整脈、心不全などが起こりうる。そもそも ACHD が非常に多彩な病態を持っているため、型通りのリスク評価はしばしばうまくいかない。これまでに発表されている評価法を、当院の症例に後向きに当てはめて評価法の問題点を検討した。

2005-2016年の当院での ACHD 女性の妊娠例を、診療録をもとに振り返り、WHO 分類、CARPREG スコア、ZAHARA スコアを適用した。34例40妊娠について検討を行った。全例が、妊娠開始時には NYHA I 度であった。5例7妊娠が WHO クラス 3 であったが、CARPREG スコアはすべて 0、ZAHARA スコアでは 1例が 4.75、3例が 0.51-1.50 で他は <0.5 であった。Ebstein 奇形の 1例は WHO クラス 1、CARPREG 0、ZAHARA 0.75 であるが、第 3 三半期に NYHA II 度であった。マルファン症候群の 1例は大動脈解離で搬送され、その時点で診断されたが、WHO クラス 3、CARPREG 0、ZAHARA 0 と推察された。

今回の症例は軽症ばかりではあったが、リスクが大きく評価される例が散見された。しかし、結果がよかったのがたまたまだったことも十分考えられる。個々の症例、病態に応じたリスク評価はやはり必要である。

牧 尉太¹⁾、増山 寿¹⁾、赤木 禎治²⁾、佐藤 浩³⁾、平松 祐司¹⁾

- 1) 岡山大学病院 産科・婦人科学教室
2) 岡山大学病院 心臓血管外科 循環器疾患治療部
3) 岡山大学病院 循環器内科学

Jota Maki¹⁾, Hisashi Masuyama¹⁾, Teiji Akagi²⁾, Hiroshi Sato³⁾, Yuji Hiramatsu¹⁾

- 1) Okayama University Hospital of Obstetrics & Gynecology dept
2) Okayama University Hospital of Cardiovascular Surgery dept
3) Okayama University Hospital of Cardiovascular Medicine dept

【目的】 心疾患の予後改善に伴い心疾患既往の妊娠も増えてきている。今回当院における心疾患合併妊娠の転帰を考察した。

【方法】 2004年から2016年までに当院で経験した心疾患合併妊娠81症例のうち、不整脈例を除く60例につき、分娩転帰を検討した。

【結果】

心疾患に対する母体の手術施行例は52例であり、その内Fontan手術施行例は4例であった。NIHA分類はI度が56例、II度が4例(TOF1例、僧帽弁閉鎖不全症および狭窄症合併2例、閉塞性肥大型心筋症1例)であった。

早産症例は、Fontan術後のPA1例で絨毛膜下血腫および母体出血性ショックによるNRFSにて28週で緊急帝王切開となった。また、帝王切開は18例(緊急帝王切開12例)であり、その内母体適応であったのは5例、経膈分娩の症例では、42例中24例が硬膜外麻酔による無痛分娩を施行していた。

【結論】 今回の検討では多くの症例で、母体適応による妊娠の中断はなく、経膈分娩が可能であった。今後、心疾患合併妊娠はさらに増加することが予想される。妊娠に伴い母体に循環動態の変化が生じるため、心機能の厳重なフォローのもと安全な周産期管理ができると考えられ、高次医療施設での循環器内科、心臓血管外科等と密に連携した妊娠・分娩管理をする必要がある。発表時には近年の当院における胎児心疾患症例の現状と成人先天性心疾患センターとの役割、患者数と重症度の変化について報告する。

稲熊 洸太郎¹⁾、坂崎 尚徳¹⁾、豊田 直樹¹⁾、石原 温子¹⁾、鶏内 伸二¹⁾、加藤 おと姫²⁾、村山 友梨²⁾、渡辺 謙太郎²⁾、植野 剛²⁾、吉澤 康祐²⁾、岡田 達治²⁾、大野 暢久²⁾、藤原 慶一²⁾

- 1) 兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科、2) 兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科
Kotaro Inaguma¹⁾, Hisanori Sakazaki¹⁾, Naoki Toyoda¹⁾, Haruko Ishihara¹⁾, Shinji Kaichi¹⁾, Otohime Kato²⁾, Yuri Murayama²⁾, Kentaro Watanabe²⁾, Go Ueno²⁾, Kosuke Yoshizawa²⁾, Tatsuji Okada²⁾, Nobuhisa Ohno²⁾, Keiichi Fujiwara²⁾
1) Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center Pediatric Cardiology
2) Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center Cardiovascular Surgery

【目的】 構造的劣化を来した生体弁置換術後症例の周産期とその後の経過について検討する。

【症例1】 診断は大動脈二尖弁。19歳時に肺動脈二尖弁のためAVR(Mosaic 23A)施行。26歳時に自然妊娠成立後、推定平均圧較差 mean PG25 → 61mmHgへ増悪、AR I → II度以上へ進行するも心不全症状なく経過。妊娠37週に硬膜外併用腰椎麻酔下帝王切開で児娩出。現在、分娩後9か月で mean PG44mmHg、AR II - III度、BNP160pg/mlであるが、次子妊娠を希望している。

【症例2】 診断はTGA、VSD、肺動脈二尖弁。10ヶ月時にJatene手術、3歳時に上行大動脈パッチ拡大術、16歳時に完全房室ブロックに対しペースメーカー留置、18歳時にAVR(CEP 21A)および上行大動脈置換術、23歳時に弁劣化によりreAVR(Magna EASE 21A)施行。27歳時に自然妊娠成立後、mean PG36 → 46mmHgへ増悪、nsVTの出現もあり、妊娠37週に全身麻酔下帝王切開で児娩出。分娩後経過良好で退院したが、7か月後に左心不全で緊急入院、reAVR(ATS 20mm)施行。術中所見で生体弁の著明な石灰化を認めた。

【まとめ】 症例1は、妊娠中から構造的劣化が出現し、心不全症状は出現しなかったが、硬膜外併用腰椎麻酔下帝王切開を選択し、問題なく経過した。reAVRの適応と考えられるが、次子妊娠希望あり、現在検討中である。症例2は、出産後に構造的劣化による左心不全を来とし、再手術を要した。

【結論】 生体弁では妊娠中のみならず出産後も構造的劣化に注意すべきである。

フォンタン術後遠隔期患者における RTX を用いたリハビリテーションの有用性 Effective respiratory rehabilitation using biphasic cuirass ventilator in patients with Fontan circulation.

岡田 清吾、宗内 淳、長友 雄作、飯田 千晶、白水 優光、松岡 良平、渡邊 まみ江

地域医療機能推進機構 (JCHO) 九州病院 小児科

Seigo Okada, Jun Muneuchi, Yusaku Nagatomo, Chiaki Iida, Hiromitsu Shirouzu, Ryohei Matsuoka, Mamie Watanabe
Department of Pediatrics, Japan Community Healthcare Organization, Kyushu Hospital

【背景】陽・陰圧体外式人工呼吸器 (RTX) は、体外から胸郭へ陽陰圧で呼吸補助を行い、術後人工呼吸からの離脱や排痰促進を目的に新生児から成人領域にまで幅広く使用されている。フォンタン循環において呼吸運動促進は循環改善に寄与することが知られており、RTX を用いたリハビリテーションを導入したフォンタン術後患者の経験を報告する。

【症例①】16 歳男。左心低形成症候群に対して 1 歳 9 か月にフォンタン手術 (TCPC) を施行した。13 歳から蛋白漏出性胃腸症 (PLE) を発症し、以後入退院を繰り返した。1 週間続く咳嗽、呼吸苦、および低蛋白血症 (アルブミン 2.1g/dL、IgG 342 mg/dL) のため入院した。β 2 刺激薬およびステロイド吸入を行うも改善に乏しかった。RTX による呼吸理学療法を開始したところ、樹状様粘液栓の排痰 (鋳型気管支炎) があり、難治性咳嗽は消失した。PLE にともなう諸症状も改善し、アルブミン > 2.5g/dL を維持するようになった。

【症例②】16 歳男。左心系単心室に対し 2 歳時に TCPC を行った。左横隔神経麻痺を合併していた。16 歳から労作時呼吸困難およびチアノーゼが増強した。心カテでは平均肺動脈圧 12mmHg、心係数 5.2L/min/m² であり、静脈側副路に対する塞栓術を行ったが効果はなかった。RTX を用いたリハビリテーションを開始したところ、自覚症状および 6 分間歩行距離の改善がみとめられた (250m → 339m)。

【考察】RTX による強制的な呼吸運動促進はフォンタン循環改善をもたらす可能性が示唆された。

フォンタン術後右房内渦流の Cine MRI “vortex flow map” を用いた肝線維化の予測 Prediction of liver fibrosis after atriopulmonary Fontan operation using a novel cine magnetic resonance imaging “vortex flow map” in the right atrium

石崎 海子¹⁾、長尾 充展¹⁾、椎名 由美^{2,4)}、高橋 辰徳³⁾、福島 賢慈¹⁾、松尾 有香¹⁾、下宮 大和⁵⁾、稲井 慶^{2,3)}、
朴 仁三³⁾、坂井 修二¹⁾

1) 東京女子医科大学病院 画像診断・核医学科

2) 東京女子医科大学病院 循環器小児科、成人先天性心疾患臨床研究センター

3) 東京女子医科大学病院 循環器小児科

4) 聖路加国際病院 心血管センター

5) ザイオソフト株式会社 臨床応用開発グループ

Umiko Ishizaki¹⁾, Michinobu Nagao¹⁾, Yumi Shiina^{2,4)}, Tatsunori Takahashi³⁾, Kenji Fukushima¹⁾, Yuka Matsu¹⁾,
Yamato Shimomiya⁵⁾, Kei Inai^{2,3)}, In-Sam Park³⁾, Shuji Sakai¹⁾

1) Tokyo Women's Medical University, Diagnostic imaging & Nuclear Medicine Dept.

2) Tokyo Women's Medical University, Paediatric Cardiology, division of Clinical Research for ACHD Dept.)

3) Tokyo Women's Medical University, Paediatric Cardiology Dept.

4) St.Luke's International Hospital, Cardiovascular Center

5) Ziosoft, Inc., Clinical Application Development Dept.

目的：フォンタン術後遠隔期に、中心静脈圧の上昇による肝うっ血、肝線維化が予後を左右する。本研究は、フォンタン循環における右房内の血行動態を cine MRI を用いて解析し、肝線維化予測の有用性について検討した。方法：先天性単心室などでフォンタン手術 (心房肺動脈吻合法) が施行された 35 名 (平均 23 歳) の、心臓 MRI と経過観察中 (平均 38 ヶ月後) の造影 CT、肝線維化マーカー type III procollagen-N-peptide (P-III-P) との関連を後ろ向きに分析した。1.5T の MRI で右房の水平断の cine MRI を balanced turbo field-echo sequence 20 時相 / 1 心拍で撮像した。右房最大断面で中心に対して円周方向のピクセルの動きを自動抽出し、1 時相で動いた最大距離と 1 心拍で動いた総距離の比率を渦流の magnitude of vortex flow (MV%) とした。造影 CT で、肝実質の異常造影効果と肝硬変の形態が見られるものを肝線維化 (CT-LF) と定義した。結果：MV% は P-III-P 異常高値群 (≥ 0.8U/mL) で P-III-P 正常群 (<0.8U/mL) より有意に低下していた (18.6 ± 11.9 vs. 29.1 ± 14.1%, p<0.05)。MV% は CT-LF 群で非 CT-LF 群より有意に低下していた (16.0 ± 6.7 vs. 25.8 ± 14.0, p<0.05)。MV% の至適 cut off 値を用いた場合、P-III-P 異常高値群は AUC 0.77、CT-LF 群は 0.74 で予測可能であった。結論：フォンタン術後の右房の渦流減少が肝線維化の発現に関与しており、MV% は肝線維化予測の imaging biomarker となり得る。

PR Interval Prolongation Correlates with Lethal Ventricular Arrhythmias in Patients with Total Correction of Tetralogy of Fallot

Yoshitaka Kimura¹⁾, Koji Fukuda¹⁾, Makoto Nakano¹⁾, Yuhi Hasebe¹⁾, Kyoshiro Fukasawa¹⁾, Takahiko Chiba¹⁾, Keita Miki¹⁾, Shunsuke Tatebe¹⁾, Masato Kimura²⁾, Osamu Adachi³⁾, Yoshikatsu Saiki³⁾, Hiroaki Shimokawa¹⁾

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

2) Department of Pediatrics, Tohoku University Graduate School of Medicine

3) Department of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Graduate School of Medicine

Background: Several studies have demonstrated the importance of mechano-electrical interaction in patients with surgically corrected tetralogy of Fallot (ToF). We aimed to assess the clinical impact of atrioventricular conduction disturbance in those patients.

Methods and Results: We examined a total of 139 patients with repaired ToF (50% male, median age 30.7 years, median age at repair 4.6 years). Cardiac magnetic resonance (CMR) was performed in 98 patients. At enrollment, PR interval, QRS duration and right ventricular ejection fraction by CMR were 182 ± 34 msec, 144 ± 33 msec, and $47 \pm 10\%$, respectively. During a median follow-up of 25.0 (20.1-31.9) years after total correction of ToF, PR interval prolongation was noted (1.23 msec/year) and was significantly associated with right ventricular end-diastolic volume index by CMR ($r=0.32$, $P=0.004$). Moreover, most of the 21 patients who underwent surgical pulmonary valve replacement showed PR shortening (211 ± 33 vs. 181 ± 30 msec, $P=0.004$) without significant change in QRS duration (169 ± 25 vs. 157 ± 23 msec, $P=0.13$). During the follow-up, lethal ventricular arrhythmias (LVAs) were noted in 10 patients. Importantly, multivariate analysis showed that increase in PR interval was an independent risk factor for LVAs [odds ratio, 1.04; 95% CI, 1.02-1.06; $P<0.05$ (per 1 msec increase)].

Conclusions: These results indicate that progressive atrioventricular conduction disturbance is correlated with RV enlargement in patients with repaired ToF, suggesting that it could be a predictor for increased risk of LVAs in those patients.

Fontan 術後における下垂体腫大～もう一つの門脈循環～

Enlargement of the pituitary gland in patients after Fontan operation: another portal circulation

長友 雄作¹⁾、宗内 淳¹⁾、渡邊 まみ江¹⁾、松岡 良平¹⁾、白水 優光¹⁾、岡田 清吾¹⁾、飯田 千晶¹⁾、城尾 邦彦²⁾、落合 由恵²⁾、城尾 邦隆¹⁾

1) 地域医療機能推進機構 九州病院 小児科、2) 地域医療機能推進機構 九州病院 心臓外科

Yusaku Nagatomo¹⁾, Jun Muneuchi¹⁾, Mamie Watanabe¹⁾, Ryohei Matsuoka¹⁾, Hiromitsu Shirozu¹⁾, Seigo Okada¹⁾, Chiaki Iida¹⁾, Kunihiko Joo²⁾, Yoshie Ochiai²⁾, Kunitaka Joo¹⁾

1) JCHO Kyushu Hospital, Pediatrics Dept.

2) JCHO Kyushu Hospital, Cardiovascular Surgery Dept.

【背景】 Fontan 循環において門脈が介在する肝臓では肝うっ血や門脈圧上昇を来しやすく、術後遠隔期肝障害は重要な合併症となる。一方、体内にはほかに下垂体門脈が存在するが、Fontan 循環が下垂体におよぼす影響については知られていない。**【目的】** Fontan 循環が下垂体に及ぼす影響を明らかにする。

【対象・方法】 Fontan 術 (全例 TCPC) 後遠隔期に頭部 MRI 検査を行った 40 例 (女 14 例) を対象とし、MRI 検査の正中矢状断および冠状断の T1 強調像により、下垂体の前後径、高さ、幅および橋の前後径および高さを計測した。年齢を一致させた器質的疾患を有さない 60 例 (女 28 例) と比較した。

【結果】 Fontan 手術年齢は 3.3 (1.6～5.7) 歳、MRI 検査時の年齢は 9.3 (7～22) 歳で、身長 -0.67SD、体重 -0.75SD、BMI 15.3 であった。下垂体の前後径は 9.7 ± 1.3 mm、高さ 7.5 ± 1.3 mm、幅 12.9 ± 1.8 mm であり、対照群の前後径 8.0 ± 1.3 mm、高さ 5.9 ± 1.2 mm、幅 11.0 ± 1.9 mm と比較しいずれも大きかった ($p<0.05$)。一方、橋の前後径 20.7 ± 1.1 mm、高さ 25.2 ± 1.6 mm であり、対照群の前後径 21.8 ± 1.7 mm、高さ 25.8 ± 1.9 mm と差がなかった。下垂体体積を前後径×高さ×幅×1/2 とすると 467 ± 108 mm³ となり (対照; 267 ± 104 mm², $p<0.05$)、カテーテル検査で測定した静脈圧と相関を認めた ($R^2 = 0.27$)。

【結語】 Fontan 循環による静脈圧上昇はもうひとつの門脈循環を有する下垂体も腫大させる。

The outcome of partial closure of defect in severe pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease

Heirim Lee, MD¹⁾, Jinyoung Song, MD, PhD¹⁾, June Huh, MD, PhD¹⁾, I-Seok Kang, MD¹⁾, Seung Woo Park, MD, PhD²⁾, Sung-A Chang, MD, PhD²⁾, Ji-Hyuk Yang, MD, PhD³⁾, and Tae-Gook Jun, MD, PhD³⁾

1) Grown-Up Congenital Heart Clinic, Heart Vascular and Stroke Institute, Department of Pediatrics,

2) Grown-Up Congenital Heart Clinic, Heart Vascular and Stroke Institute, Division of Cardiology,

3) Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Objective) This study was aimed to investigate the factors influencing clinical and hemodynamic improvement after partial defect closure in patients with severe PAH associated with CHD.

Methods) This retrospective study enrolled patients aged more than 10 years who underwent partial closure of congenital heart defects in severe PAH with CHD. 28 patients underwent partial repair in state of pulmonary vascular resistance $> 6.0 \text{ Wu/m}^2$ since January 2000 to October 2016 at Samsung medical center. Patients' demographics, diagnoses, functional class, hemodynamic values, and exercise capacity were investigated.

Results) The original diagnoses were ASD with PH (19/27, 70.4%), PDA with PH (4/27, 14.8%), VSD with PH (3/27, 11.1%), and PDA and VSD with PH (1/27, 3.7%). Twenty-three patients showed clinical or hemodynamic improvement and seven patients discontinued PAH-specific drugs. Four of 27 patients showed no significant improvement in PAP and clinical status. There was no significant perioperative morbidity and mortality. The follow-up cardiac catheterizations after defect closure in 15 patients, showed hemodynamic values (Rp, mean PAP, Qp/Qs) had significant improvement ($p < 0.05$). And the follow-up exercise capacity tests in 8 patients revealed significant improvement of oxygen consumption and exercise duration ($p < 0.05$).

Conclusions) In severe PAH associated with prevalent systemic-to-pulmonary shunts, partial closure of defect with medical therapy can be an option to improve prognosis. However careful patient selection is essential to better outcome with combined medical and surgical treatment.

Table 4. Differences of each group based on clinical and hemodynamic improvement

	Improved	Not improved	p value
Number of patients	23	4	
Age at defect closure (yr)	35.8 (22.5 – 57.6)	42.5 (32.2 – 62.0)	0.168
Initial functional class	2.28 \pm 0.7 (1 – 3.5)	2.5 \pm 0.4 (2 – 3)	0.718
Pre-tricuspid shunt	17 (73.9%)	2 (50%)	0.353
Initial Rp (Wu/m ²)	9.5 \pm 2.8 (6.2 – 19.3)	8.9 \pm 2.0 (7.0 – 11.3)	0.921
Initial PAP (mmHg)	55.5 \pm 11.0 (43.0 – 76.0)	50.7 \pm 10.4 (40.0 – 62.0)	0.531
Initial Qp/Qs	2.3 \pm 1.0 (1.1 – 6.5)	2.1 \pm 0.5 (1.5 – 2.7)	0.921
Initial positive response to vasodilator	14 (60.9%)	3 (75%)	0.606

Median (lower-upper), mean \pm SD

yr; year, Rp; pulmonary resistance, mPAP; mean pulmonary arterial pressure, Qp/Qs; pulmonary flow/systemic flow

成人先天性心疾患患者へのライフステージにおける精神的サポート

Mental support for adult patients with congenital heart disease at the turning of their life

牧野 寛子

患者

Hiroko Makino

Patient

A CHD患者のライフステージでの諸問題が重要視されているが、それに伴う精神面のサポートも必要であると妊娠を機に私は実感した。

私はTOF術後で33年経過し、現在は第一子の育児と仕事をしている。TOF術後と診断されたのは妊娠した年で、それまではVSD術後と説明を受け中学進学時に終診となった。妊娠を機に近医受診で、妊娠すると循環動態に変化があるため循環器的な管理が必要と説明を受けた。

出産後、初めての子育て、不整脈の出現そして仕事復帰してからの精神的・身体的なしんどさから将来への不安を感じていた。その間、婦人科疾患も患った。私は子育てをして仕事も元気に続けていきたいと考えていたので、二人目の妊娠に対し消極的になり、将来への漠然とした不安を誰にどう相談していいかわからなかった。

昨年この学会で、小児専門看護師に会い面談をお願いした。私の問題点を明確にし、導いてもらった。私は何十年も先の事を心配して、短期的な目標がなく前に進むことができなかったこと、悩みのそれぞれを適切な人に相談出来ていなかった。面談を重ね、気持ちが前向きになり、短期目標を持って今できることをしていこうと考えるようになった。私は現在第二子を妊娠している。

多様化する現代の個々のライフプランで、何かしら不安や悩みを抱えながら生活している患者はきっと多くいる。A CHD患者が精神的ケアを受けられるサポートシステムが充実すればと私は願う。

齋藤 秀輝¹⁾、森 善樹²⁾、中嶋 八隅²⁾、小出 昌秋³⁾、杉浦 亮¹⁾、岡 俊明¹⁾

1) 聖隷浜松病院 循環器科

2) 聖隷浜松病院 小児循環器科

3) 聖隷浜松病院 心臓血管外科

Saito Hideki¹⁾, Mori Yoshiki²⁾, Nakashima Yasumi²⁾, Koide Masaaki³⁾, Sugiura Ryo¹⁾, Oka Toshiaki¹⁾

1) Seirei Hamamatsu General Hospital, department of Cardiology

2) Seirei Hamamatsu General Hospital, division of Pediatric Cardiology

3) Seirei Hamamatsu General Hospital, department of Cardiovascular surgery

【背景】鬱など精神疾患を合併した成人先天性心疾患（ACHD）患者は少なからず存在するが、その実態は不明である。**【目的】**ACHD 患者の精神疾患の患者背景とその傾向を検討すること

【方法】2011年から2015年に通院しているACHD患者407人のうち、知的障害や認知症のある患者および自然治癒している32人を除外した375人に関して後方視的検討を行った。年齢、性別、受診診療科数（精神科以外）、心疾患の複雑性、チアノーゼの有無、修復術施行の有無、デバイス留置の有無、lost-follow up 歴の有無、婚姻状況、就職状況を精神疾患の有無で比較した。

【結果】全375人のACHD患者の中で精神疾患に罹患している割合は19人（5%）であった。性別、診療科、心疾患の複雑性、チアノーゼの有無、修復術施行の有無、婚姻状況による罹患率の差はなかったが、lost follow-up 歴のある患者（27% vs. 4.5%、 $p<0.01$ ）、デバイスを留置された患者（33% vs. 4.4%、 $p<0.01$ ）、就職していない患者（50% vs. 4.3%）は精神疾患の罹患率が有意に高かった。

【考察】今回の検討で、就職の有無やlost-follow-up 歴などの社会的背景が患者の精神疾患の罹患に影響していた。ACHD 診療においても社会的背景も含めた全人的な外来フォローアップが精神疾患の把握につながると考えられる。

井上 麻瑞、鍛治 弘子

国立循環器病研究センター 小児循環器科

Inoue Asami, Kaji Hiroko

National Cerebral and Cardiovascular Center

【はじめに】Fontan術後遠隔期にアンモニア脳症を発症し、1年間の長期入院後退院した患者・家族との関わりを通して、末期ACHD患者における予後告知の問題点を考察した。

【事例紹介】39歳男性。会社員。家族は両親・弟

2歳でフォンタン術施行、その後仕事や治療の決定は患者自身が行っていた。37歳に患者の希望で下肢静脈瘤治療を実施、術後腹水貯留で入院となる。入院中から予後不良と診断されていた。

【実際の関わり】両親の面会毎に、患者のQOLの向上を考え予後告知について話し合いを繰り返したが「希望をもって闘病させたい」という思いがあった。医療者側は患者に最期をどう過ごすかを選択してほしいと考えたが、両親の意向に沿って未告知のままであったため医療者側の葛藤は大きかった。患者は病状を理解していたが、退院後仕事へ復帰することを目標に闘病していたため、医療者側との気持ちのずれが生じていた。退院することを共通目標にし、退院後の生活を見据えて、セルフコントロールができるよう自立を促し、両親にも指導を繰り返し行った。今回の退院は自宅で過ごす最後の機会と考えたが、両親の意向に沿って未告知のまま退院した。

【考察・まとめ】末期ACHD患者の予後告知は、患者の人生を支えてきた両親の意向を軽視することはできない。今回は患者の意思を確認できていなかったが、今後は患者の意向を尊重するためにも告知への早期介入の必要性の示唆を得た。

Transition Readiness and Quality of Life in Adolescents and Young Adults with Congenital Heart Disease

Juryoung Moon¹⁾, Karen Uzark²⁾, heirim Lee¹⁾, June huh¹⁾, Jinyoung Song¹⁾, I-Seok Kang¹⁾, Seung -Woo Park¹⁾, Sung-A Chang¹⁾, Ji-Hyuk Yang¹⁾, Tae-Gook Jun¹⁾

1) Samsung Medical Center, Heart Vascular Stroke Institute, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Republic of Korea

2) University of Michigan Congenital Heart Center, Ann Arbor, MI

Objective: Transition is defined as “the process by which adolescents and young adults with chronic childhood illnesses are prepared to take charge of their lives and their health in adulthood”. The aim of our study was to evaluate the relationship between transition readiness (TR), including perceived knowledge deficits, self-efficacy, and self-management behaviors, and quality of life (QOL) in 13-25 year olds with congenital or acquired heart disease. We hypothesized that transition readiness would be associated with improved quality of life (QOL).

Methods: Patients completed the TR Assessment and the Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) utilizing a paper-based format at a routine clinic visit.

Results: A total of 182 patients were included in the study with a median age at assessment of 18.1 years, 54% male. Average perceived knowledge deficit score (% of items with no knowledge) was 35.7% (range 0-75%). On a 100-point scale, the mean score was 62.0 ± 15.2 for self-efficacy and 40.7 ± 15.4 for self- management (50.2 ± 13.1 in patients ≥ 18 years old). Knowledge deficits were negatively correlated with self-efficacy and self-management, all P<.0001. On a 100 point scale with 100 being better QOL, PedsQL scores for psychosocial QOL ranged from 30-100 (mean 68.1). Emotional QOL was significantly lower in patients ≥ 18 years of age (mean 67.5) than in younger patients (mean 79.2), p

=.01. Higher psychosocial QOL scores were significantly correlated with lower knowledge deficit scores (p=.01) and higher perceived self-efficacy scores (P<.0001). Higher correlations between these transition readiness domains and psychosocial QOL were observed in older patients ≥ 18 years. Self-management scores were low in the group overall and not significantly correlated with QOL in this young patient population.

Conclusion: Transition knowledge deficits are common and associated with worse psychosocial quality of life. Better transition preparation directed at increasing patient knowledge and self-efficacy may improve QOL for our growing population of adults with congenital heart disease.

P1-1-1

一期的に TCPC 手術を施行した拳児希望を有する两大血管右室起始症の一成人例 One-stage Total Cavopulmonary Connection Operation for an Adult Patient with Double Outlet Right Ventricle

山下 英治²⁾、池田 健太郎¹⁾、村上 淳²⁾、江連 雅彦³⁾、宮本 隆司⁴⁾、大島 茂¹⁾、河田 政明⁵⁾

1) 群馬県立小児医療センター 循環器科、2) 群馬県立心臓血管センター 循環器内科、
3) 群馬県立心臓血管センター 心臓血管外科、4) 群馬県立小児医療センター 心臓血管外科
5) 自治医科大学とちぎこども医療センター 心臓血管外科

Eiji Yamashita²⁾, Kentaro Ikeda¹⁾, Jun Murakami²⁾, Masahiko Ezure³⁾, Takashi Miyamoto⁴⁾, Shigeru Oshima¹⁾, Masaaki Kawada⁵⁾

1) Gunma Children's Medical Center, Department of Cardiology, 2) Gunma Prefectural Cardiovascular Center Department of Cardiology, 3) Gunma Prefectural Cardiovascular Center Department of Cardiovascular Surgery, 4) Gunma Children's Medical Center, Department of Cardiovascular Surgery, 5) Jichi Children's Medical Center Tochigi, Department of Cardiovascular Surgery

症例は 31 歳女性。生下時右室型単心室 + DORV の診断。3 歳時に前医で PA banding、27 歳時 PVC に対する ABL が施行されている。網膜動脈分枝閉塞症 2 回発症した既往あり。今回結婚を機に当地に転居。今後のフォローアップの為当院 ACHD 外来受診。来院時 SpO₂82-83% で無症状。心エコー・CT 検査の結果 DORV+remote type VSD、concordant criss-cross heart、small PDA と診断。拳児希望あり心臓カテーテル検査を予定したが、検査直前に妊娠が発覚。稽留流産に終わった。後日施行した心臓カテーテル検査の結果、Qp 4.4L/min、PA 26/12/17mmHg、Rp 1.59wood・m² と肺血管抵抗の上昇なく、PA index 282 と TCPC 可能と判断された。Glenn 手術を介した二期的手術か一期的 Fontan/TCPC 手術とするか議論があったが、最終的に Glenn 手術後体外循環離脱後の血行動態パラメータを観察した結果で一期的手術が可能か判断することとした。Glenn 術後 SVC 圧 8-13mmHg と上昇なく SpO₂ 低値であったため、そのまま一期的に TCPC 手術を施行した。術後全身状態は良好で独歩退院。術後 6 か月の心臓カテーテル検査では CI=1.35L/min/m² と低値であるが Rp 2.9wood・m² で推移している。今後術後 1 年の再評価を行い、妊娠出産の方針について検討を行う予定である。

P1-1-2

Homograftによる大動脈基部置換術後遠隔期に発症したsevere ARに対し再基部置換を施行した1例 A case of re-aortic root replacement for sudden valve deterioration of aortic homograft after aortic root replacement in youth

木村 成卓、饗庭 了、吉武 明弘、岡本 一真、山崎 真敬、川口 新治、平野 暁教、飯田 泰功、浅原 祐太、飯尾 みなみ、池端 幸起、志水 秀行

慶應義塾大学医学部 外科学 (心臓血管)

Naritaka Kimura, Ryo Aeba, Akihiro Yoshitake, Kazuma Okamoto, Masataka Yamazaki, Shinji Kawaguchi,

Akinori Hirano, Yasunori Iida, Yuta Asahara, Minami Iio, Kouki Ikebata, Hideyuki Shimizu

Keio University School of Medicine, Department of Cardiovascular Surgery

【症例】 症例は 32 歳女性。先天性大動脈弁狭窄にて 14 歳時に aortic homograft (19mm) を用いて大動脈基部置換術を施行。その後は左室大動脈間圧較差を認めず、AR trivial で経過していた。2016 年 32 歳時に外来受診時に突然出現した呼吸困難感の訴えあり、また聴診上 Grade3 の収縮期及び拡張期雑音を認めたため TTE 施行したところ valvular AS(PG 37mmHg) と moderate to severe AR を認めた。LCC 相当の cusp の変性に伴う flail leaflet が原因であると考えられた。BNP151.2 と上昇傾向であり、症状の改善を認めなかったため再手術施行する方針となった。術式は本人・家族の強い希望を考慮し、可能であれば Ross 手術、困難な場合には機械弁を用いた Bentall 術を選択することとした。手術所見では、Homograft は全体的に石灰化著明であり、肺動脈基部との癒着が特に強固であった。剥離を慎重に進めたが肺動脈基部の血管壁は菲薄化しており autograft として用いることを断念せざるを得なかった。Homograft の LCC 相当部位は著明に変性し委縮しており術前エコー検査結果と一致していた。最終的に 22mm Gelweave graft と 19mm On-X aortic valve を用いて Bentall 術を施行した。術翌日に抜管しその後も良好に経過、術後 TEE および胸部 CT でも大きな問題を認めず術後 11 日目に退院となった。

【結語】 Aortic homograft を用いた未成年に対する大動脈基部置換は本邦においては比較的稀と思われるが、術後 18 年目に突然発症した弁機能不全に対し Bentall 術による基部再置換を施行し良好な結果を得ることができた。

巨大奇静脈瘤を伴う dTGA, SRV, PS の APC Fontan 術後症例に対する TCPC の一例 TCPC and giant Azygos vein aneurysm ligation – Case Presentation -

椛沢 政司^{1,2)}、松尾 浩三^{1,2)}、立野 滋^{2,3)}、岡嶋 良知^{2,3)}、川副 泰隆^{2,3)}、武智 史恵^{2,3)}、森島 宏子^{2,3)}、水野 芳子²⁾

1) 千葉県循環器病センター 心臓血管外科、2) 千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部、

3) 千葉県循環器病センター 小児科

Masashi Kabasawa^{1,2)}, Kozo Matsuo^{1,2)}, Shigeru Tateno^{2,3)}, Yoshitomo Okajima^{2,3)}, Yasutaka Kawasoe^{2,3)},

Fumie Takechi^{2,3)}, Hiroko Morishima^{2,3)}, Yoshiko Mizuno²⁾

1) Chiba Cardiovascular Center, Department of Cardiovascular Surgery

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

3) Chiba Cardiovascular Center, Department of Pediatrics

症例は 35 歳女性。dTGA, SRV, PS の診断にて、5 歳時に他院で APC Fontan 手術に到達している。10 歳から心房粗動、21 歳時のカテで SVC から奇静脈が瘤状に拡大して左房に還流する側副血行路が認められた。27 歳時より前医で外来管理が開始され TCPC を勧められるが拒否しない副管理を継続していたが、34 歳頃から腹水貯留やチアノーゼ (SpO₂ 80%) を認めたため、手術を説得、TCPC 目的に当院紹介となった。カテーテルおよび術前 320 列心電図同期造影 CT にて奇静脈瘤の形態を詳細に評価するに、奇静脈瘤は、SVC との分枝直後より瘤化しており、蛇行して走行し、右肺静脈 - 左房合流部直前に還流していた。その他、コイル塞栓等を要する側副血管は認めなかった。肝硬変 (+)、腹水 (+) であった。

手術は胸部正中中切開で開始、腹水 1350ml 除去したのち、心嚢内癒着剥離、人工心肺確立。奇静脈瘤を SVC 分枝直前と右下肺静脈還流直前で各々結紮した。その後、大動脈遮断し心停止とし、ASD パッチを除去、20mm ePTFE 人工血管を用いて extracardiac TCPC (4mm の fenestration を作成) を施行した。Pacemaker 植込 (VVIR) を施行し手術を終了した。術後一時的に NO 投与を要し、一度腹腔穿刺による腹水ドレナージを要したが、概ね順調に経過し、軽快退院となっている。巨大奇静脈瘤の画像を供覧し、文献的考察を加えて報告する。

肺動脈四尖弁による肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全症に巨大肺動脈瘤を合併した 1 例 A case of a giant pulmonary artery aneurysm associated with pulmonary valve regurgitation and stenosis due to quadricuspid pulmonary valve

森下 寛之、金子 達夫、江連 雅彦、長谷川 豊、山田 靖之、岡田 修一、小此木 修一、桐谷 ゆり子

群馬県立心臓血管センター 心臓血管外科

Hiroyuki Morishita, Tatsuo Kaneko, Masahiko Ezure, Yutaka Hasegawa, Yasuyuki Yamada, Shuichi Okada,

Shuichi Okonogi, Yuriko Kiriya

Division of Cardiovascular Surgery, Gunma Prefectural Cardiovascular Center

【背景】

肺動脈瘤は稀な疾患であり、肺高血圧を伴う先天性心疾患や肺動脈弁狭窄に合併することが知られている。肺動脈弁狭窄症に伴う肺動脈瘤の手術例を経験したので報告する。

【症例】

64 歳女性。10 年ほど前に検診で心拡大を指摘され、精査にて肺動脈拡張症、肺動脈弁狭窄症と診断された。肺動脈弁の圧較差は 25mmHg であり経過観察されていたが、通院を自己中断していた。63 歳時に血痰を認め、近医を受診した。精査にて巨大な肺動脈瘤を認め当院へ紹介された。肺動脈幹は 63mm と著明に拡大し、中等度の肺動脈弁閉鎖不全症、圧較差 25mmHg の肺動脈弁狭窄症を認め、手術の方針となった。また、術中経食道超音波検査で卵円孔開存を認めたため同時に閉鎖することとした。胸骨正中中切開で心膜を開放し、著明に拡張した肺動脈幹を認めた。心停止後、卵円孔を縫合閉鎖した。肺動脈幹を切開し、肺動脈弁を確認すると弁尖は肥厚短縮した四尖弁であった。生体弁で肺動脈弁置換を行い、人工血管で肺動脈再建を施行した。

【考察】

肺動脈四尖弁は弁機能異常を来すことは少ないとされているが、肺動脈弁逆流により弁を通過する血流が増加し、機械的刺激に伴い弁尖の肥厚、硬化が進行して、肺動脈弁狭窄、狭窄後拡張を来したものと推察された。

成人心中隔欠損症手術で三尖弁の弁尖切開を追加した手術工夫 Tricuspid valve detachment in the case of adult vsentricular septal defect

小渡 亮介、鈴木 保之、大徳 和之、福田 幾夫

弘前大学医学部 胸部心臓血管外科

Ryosuke Kowatari, Yasuyuki Suzuki, Kazuyuki Daitoku, Ikuo Fukuda

Hirosaki University School of Medicine Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery

成人期心中隔欠損症 (VSD) では、pouch 形成により VSD 辺縁の把握が困難なことがある。VSD の真の欠損孔を展開し確実な閉鎖を行うための工夫として、三尖弁の弁尖切開を加えた術式を供覧する。

症例 1 : 41 歳男性。VSD は 8mm の perimembranous outlet type で、三尖弁前尖の直下にあり、前尖を弁輪に平行に切開して VSD を展開し、閉鎖した。

症例 2 : 64 歳女性。VSD は 15mm の perimembranous inlet type で、三尖弁中隔尖の直下にあり、pouch から中隔尖を弁輪に垂直に切開して VSD を展開し、閉鎖した。

切開した弁尖は 5-0 のモノフィラメント糸で閉鎖し、VSD の遺残血流や、三尖弁逆流の悪化を認めていない。

成人期の VSD は三尖弁中隔尖、前尖を巻き込んだ pouch 形成を認め実際の VSD の辺縁がわからないことが多い。このような場合、弁尖を切開し視野を確保することで VSD の辺縁を容易に確認することができる。弁尖を弁輪に平行に切開する報告があるが、巻き込まれた弁尖が主に中隔尖の場合は弁輪に向かう方向に切開する方が良好な視野が得られる。また、pouch に巻き込まれた弁尖はもともと弁機能にはあまり関与していないので弁尖切開修復後の三尖弁狭窄や逆流の原因にもなりにくい。確実な VSD 閉鎖のため、pouch の形態に応じて弁尖切開の方法を選択することも必要である。

成人期右室二腔症の手術経験 Surgical treatment of double-chambered right ventricle in adulthood

山下 健太郎、松葉 智之、川津 祥和、上田 英昭、重久 喜哉、向原 公介、松本 和久、山本 裕之、井本 浩

鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学

Kentaro Yamashita, Tomoyuki Matsuba, Yoshikazu Kawazu, Hideaki Kanda, Yoshiya Shigehisa, Kosuke Mukaiyara, Kazuhisa Matsumoto, Hiroyuki Yamamoto, Yutaka Imoto

Cardiovascular and Gastroenterological Surgery, Kagoshima University Graduate School of Medical and Dental Sciences

【目的】

右室二腔症は主に小児期に診断され治療成績も良好であるが、無症候であることから成人期まで経過観察される症例や、成人期に初めて診断される症例もある。当施設における成人期右室二腔症の手術症例について報告する。

【対象】

2010 年 1 月から 2016 年 12 月までに成人期右室二腔症に対する手術を行った 6 例を対象とした。

【結果】

平均年齢は 53.0 歳 (19 ~ 68 歳)、男女比は 2:4 であった。5 例は幼少期より心疾患を指摘されていた。4 例は心中隔欠損症を合併し、すべて高圧腔に開口していた (Kirklin 分類 I 型 2 例、II 型 2 例)。術式は経右房的修復 1 例、経右房および経肺動脈的修復 4 例、経右室的修復 1 例であった。全例で異常筋束の切除を行った。心中隔欠損は全例パッチ閉鎖した。追加手術は Maze 手術 1 例、僧帽弁形成術および三尖弁形成術 2 例、冠動脈バイパス術および右房 Maze 手術 1 例であった。経胸壁心エコー検査での右心室内圧較差は術前 91.0 ± 40.0 mmHg (44-151 mmHg)、術後 9.6 ± 3.1 mmHg (4-14 mmHg) であった。術後、1 例が不完全右脚ブロック、2 例が完全右脚ブロック、1 例が発作性心房細動および洞静止となり、1 例は心房粗動が残存した。手術死亡、遠隔期死亡はいずれも認めなかった。

【結論】

右室二腔症修復術による狭窄解除は概ね良好であったが、三尖弁閉鎖不全症や上室性不整脈の原因となり得るため、早期の手術が望ましいと考えられた。

三尖弁人工弁機能不全、蛋白漏出性胃腸症に対して三尖弁置換、肺動脈弁置換術を施行した1例 Tricuspid and pulmonary valve replacements for right heart failure and PLE

帯刀 英樹¹⁾、塩川 祐一¹⁾、平山 和人¹⁾、坂本 一郎²⁾、山村 健一郎³⁾、塩瀬 明¹⁾

1) 九州大学病院 心臓血管外科、2) 九州大学病院 循環器内科、3) 九州大学病院 小児科

Hideki Tatewaki¹⁾, Yuichi Shiokawa¹⁾, Kazuto Hirayama¹⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Kenichiro Yamamura³⁾, Akira Shiose¹⁾

1) Dept of cardiovascular surgery, Kyushu University Hospital

2) Dept of cardiology, Kyushu University Hospital

3) Dept of pediatrics, Kyushu University Hospital

症例は43歳女性、ファロー四徴症、肺動脈閉鎖の診断で姑息術後、6歳時にラステリ手術施行。13歳時に再右室肺動脈導管置換術、23歳時に再々右室肺動脈導管置換術、三尖弁置換術（生体弁29mm）、32歳頃より三尖弁狭窄の進行を認め、蛋白漏出性胃腸症（PLE）も出現。33歳時に再三尖弁置換術（生体弁27mm）施行。39歳頃より再びPLEが出現、三尖弁狭窄の進行があり、41歳時に経皮的三尖弁形成術を施行。一過性に症状改善するも、下腿浮腫、低アルブミン血症の進行が認められ、三尖弁狭窄、肺動脈弁閉鎖不全症の診断で二弁置換の方針となった。（手術）癒着は高度であった。上行大動脈送血、上下大静脈脱血にて人工心肺を確立し、心拍動下に手術を行った。三尖弁は3回目の手術であり、5年程度で人工弁狭窄進行しており、心不全も進行しており、次の手術には耐術できない可能性、より大きな弁を選択するために27mm機械弁を縫着した。肺動脈弁はvalved conduitであり、生体弁を取り外すことは困難であり、ステント部はそのままにして人工弁尖のみ取り外して、ステントより近位部に21mm機械弁を縫着した。（術後経過）一過性に右横隔神経麻痺が認められたが、術後一ヶ月で軽快し、PLEも改善傾向にある。（結語）成人先天性心臓病患者の手術が増加するにつれて、4.5回目の再手術症例も増加していく、個々の症例に合わせて手術戦略を練っていくことが重要と考えられる。

右冠動脈肺動脈起始症（ARCAPA）術後に、経時的に拡大する右冠動脈瘤の一例 Growing Right Coronary Aneurysm after Surgical Repair of Anomalous Right Coronary Artery from the Pulmonary Artery (ARCAPA)

小松 愛子¹⁾、田代 克弥²⁾、野出 孝一¹⁾

1) 佐賀大学医学部 循環器内科

2) 佐賀大学医学部 小児科

Aiko Komatsu¹⁾, Katsuya Tashiro²⁾, Koichi Node¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Saga University

2) Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Saga University

【症例】46歳女性。

【現病歴】小学校入学前検診で心雑音を指摘され、A病院で右冠動脈肺動脈起始症と診断された。症状なく経過観察されていたが、2000年（29歳時）に左胸痛が出現するようになり当院受診。翌2001年にB病院を紹介。冠動脈はLCA seg6 8.3mm, RCA seg2 8.8mmと著明に拡大し、LCA側枝からRCAへの側副血行を認めた。左室拡大はあるものの左室壁運動は良好で、TI負荷心筋シンチは虚血陰性。Qp/Qs 1.62, L→Rシャント0.38の短絡量であった。同年、右冠動脈移植術を受け、術後経過良好であった。以後、自覚症状はないものの、冠動脈CT検査にて右冠動脈の経時的な拡大が指摘されていた。右冠動脈 seg1d～2にかけての最大径が2010年は18mm、2014年24×23mm、2016年30×33mmと急速な拡大がみられている。右冠動脈内には多量の血栓が付着し、内腔は8～15mmと程度で、左室壁運動は正常に保たれており、2015年のTI負荷心筋シンチも虚血陰性であった。現在、拡大する移植後右冠動脈瘤に対する外科的介入を検討中である。

【考察】右冠動脈肺動脈起始症（ARCAPA）は、罹患率0.002%と非常に稀な先天性疾患である。有症状や巨大冠動脈瘤の形成、他の合併心奇形がある場合に移植術が行われた報告は散見されるが、移植術後に冠動脈瘤の拡大が進行する例の報告はみられない。本症例は、非常に貴重な症例と考え、ここに報告する。

長期生存が得られた無治療の単心室患者の一例 Long term survival single ventricle patient without treatment

田代 英樹¹⁾、廖 千恵¹⁾、家村 素史²⁾

1) 社会医療法人 雪の聖母会 聖マリア病院 循環器内科
2) 社会医療法人 雪の聖母会 聖マリア病院 小児循環器科

Hideki Tashiro¹⁾, Chie Ryo¹⁾, Motofumi Iemura²⁾

1) St. Mary's Hospital Division of Cardiology

2) St. Mary's Hospital Pediatric Cardiology

単心室の予後は無治療の場合通常予後は悪いものの肺動脈弁狭窄の状態により一部長期生存が得られる場合がある。今回、長期生存がえられている単心室患者について報告する。

51歳男性 生下痔より先天性心疾患を指摘されていたが特に自覚症状はなかった。マラソン以外のスポーツは人並みにできていた。易感染性もなかった。17歳の時にA大学病院にて心臓カテーテル検査をうけるも手術適応はないといわれて症状がないためそのまま放置していた。28歳時、41歳時に脳膿瘍になり治療をうけるもあきらかな後遺症がなく完治した。

以後も無症状で本人の意向もあり無治療で経過観察のみつづけている。

28歳時の心臓カテーテル検査時の圧所見：肺動脈圧 14/7 (10) mmHg SaO₂ 76.5% 心室圧 110/4mmHg SaO₂ 78.1mmHg 右房圧 (3)mmHg SaO₂ 63.1% 大動脈圧 110/70mmHg SaO₂ 85.3%

心エコー所見 心室は左室型 左室—肺動脈の圧較差 105mmHg 心室拡張期径 65mm 収縮期径 46mm TGA の合併あり前方大動脈 後方 肺動脈 L-TGA を合併した Van Praagh classification type A の単心室患者で長期生存が得られている。肺動脈弁狭窄の程度が適切で左室型の単心室であったことで長期生存が得られた原因と考えている。貴重な症例と考え報告した。

フォンタン術後患者の ICG 検査についての検討 Analysis of ICG test in Fontan patients

宮城 雄一、太田 明、寺田 一也、大西 達也、福留 啓祐

四国こどもとおとなの医療センター 小児循環器内科

Yuichi Miyagi, Akira Ohta, Kazuya Terada, Tatsuya Ohnishi, Keisuke Fukudome

Shikoku Medical Center for Children and Adults, Department of Pediatric Cardiology

インドシアニングリーン（以下、ICG）試験は肝機能・肝予備能の検査として広く行われている検査である。フォンタン循環では遠隔期に肝線維化の進行に伴い肝硬変や肝細胞癌の発症が報告されているが、従来の血液学的検査では肝機能異常を示すことが少なく、重傷度の判定が困難とされている。2009年4月から2016年8月までに当科に定期検査入院したフォンタン術後患者49名に計55回のICG検査を行った。患者背景は男性29例・女性20例、年齢4-35(中央値12)歳、疾患内訳は右室型21例・左室型20例・Heterotaxy 9例であった。15分血漿停滞率は3-41(中央値12)、血漿消失率は0.032-0.212(中央値0.123)であった。疾患群としてはHeterotaxy群において、血漿停滞率高値、血漿消失率低値を示す傾向が認められた。フォンタン循環におけるICG検査結果について、文献的考察を加えて報告する。

P1-2-4

心房間での右左短絡を有する成人 Ebstein 奇形に対する治療戦略 Therapeutic strategy for adult Ebstein's anomaly with right-to-left shunt through the atrial septal communication

岡 健介¹⁾、片岡 功一^{1,3)}、鈴木 峻¹⁾、松原 大輔¹⁾、佐藤 智幸¹⁾、南 孝臣¹⁾、吉積 功²⁾、河田 政明^{2,3)}、久保田 香菜³⁾、今井 靖之³⁾、山形 崇倫¹⁾

1) 自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科、
2) 自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児先天性心臓血管外科、3) 自治医科大学成人先天性心疾患センター
Kensuke Oka¹⁾, Kouichi Kataoka^{1,3)}, Shun Suzuki¹⁾, Daisuke Matsubara¹⁾, Tomoyuki Sato¹⁾, Takaomi Minami¹⁾, Kou Yoshizumi²⁾, Masaaki Kawada^{2,3)}, Kana Kubota³⁾, Yasuyuki Imai³⁾, Takanori Yamagata¹⁾

1) Jichi Children's Medical Center Tochigi, Pediatrics
2) Jichi Children's Medical Center Tochigi, Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery
3) Jichi Medical University, Jichi Adult Congenital Heart Center

【はじめに】 ASD を伴う Ebstein 奇形では、心房間右左短絡により低酸素血症を呈する場合がある。ASD 閉鎖は有効だが右心不全の増悪も危惧され、適応には慎重な検討を要する。異なる経過をたどった 2 症例から治療戦略を検討する。

【症例 1】 40 歳女性。主訴は労作時低酸素血症。TR は軽度で、心臓カテーテル検査時の ASD バルーン閉鎖試験で SaO₂ は上昇し、DOB 負荷でも明らかな CVP 上昇はなかった。EPS で WPW 症候群に伴う AVRT が誘発され、2 か月後にカテーテルアブレーション (RFCA) を先行させた。7 か月後に経皮的 ASD 閉鎖術が施行され低酸素血症は改善、右心不全増悪はなく NYHA 分類 II 度から I 度に改善した。

【症例 2】 24 歳女性。WPW 症候群に伴う PSVT に対し 22 歳時に RFCA を受けた。TR は軽度であったが、23 歳頃から労作時息切れを訴え、心臓カテーテル検査で頻拍ペースング時の右左短絡増加が確認された。ASD バルーン閉鎖試験で SaO₂ は上昇し、CVP の上昇はごく軽度であったが、rim 欠損のためカテーテル閉鎖困難と判断された。外科的 ASD 閉鎖術の際、頻拍ペースング、DOB 負荷により CVP の上昇と血圧低下がみられ、Glenn 吻合を追加した one and one half 修復に至った。機能的右室は症例 1 よりも小さく、二心室修復困難であった一因と考えられた。

【まとめ】 ASD 閉鎖の適応評価にバルーン閉鎖試験が有用だが、TR の程度、右心機能など総合的検討が必要である。また、WPW 症候群の合併も考慮し、ASD 閉鎖前の EPS、必要に応じた RFCA も重要である。

P1-2-5

「高度チアノーゼ性心疾患の 29 歳女性に対する腹腔鏡下胆嚢摘出術の経験」 Laparoscopic cholecystectomy for the 29 years old woman with severe cyanotic congenital heart disease

西田 公一¹⁾、岡崎 新太郎¹⁾、藤田 邦博²⁾、辰澤 敦司²⁾

1) 福井循環器病院 小児科
2) 福井循環器病院 消化器外科
Koichi Nishida¹⁾, Shintaro Okazaki¹⁾, Kunihiro Fujita²⁾, Atsushi Tatsuzawa²⁾

1) Pediatrics, Adult Congenital Heart Disease Dept, Fukui Cardiovascular Center
2) Fukui Cardiovascular Center, Department of Gastrointestinal Surgery

(症例背景) 29 歳女性。心疾患診断は肺動脈閉鎖・心室中隔欠損。幼少時に左右 BT シャントを施行されているがいずれも閉塞。高度チアノーゼ (SpO₂ 70-75%) あり。外科治療適応なく在宅酸素療法にて外来観察中。普段の移動は車椅子でありほぼ終日自宅での生活となっている。

(現症) 腹部スクリーニングにて胆嚢結石には気づかれていたが無症状のため経過観察。夜間の突然の右季肋部痛と嘔気嘔吐が出現。腹部 CT にて総胆管内の結石を認めた。症状が自然に軽減し内科的に経過観察。全身状態の回復を待って腹腔鏡下胆嚢摘出術を施行。

(手術経過) 腹壁の側副血行路が発達しておりポータ穿刺の際通常より多量の出血を認め、術後難治性の皮下血腫を形成した。術中所見では肝表面にうっ血と再生結節が全体に認められた。肝右葉腹側面に漿膜下脈管怒張あり AVmalformation が考えられた。肝門板の形成に乏しく胆嚢頸部が門脈右枝に直に接し、胆嚢動脈の本幹が極めて短いという小奇形のため、摘出には通常よりも慎重な胆嚢基部の剥離と周辺血管処理を要した。摘出胆嚢内には黒色石、ビリルビン石多数、胆嚢壁病理では筋層の軽度肥厚の他、粘液腺もしくは偽幽門腺化生かの腺管構造の増生を認めた。

(まとめ) 高度チアノーゼを有する症例であり術中気腹法による換気、酸素化の悪化が懸念されたが問題なく全身麻酔管理可能であった。

高谷 陽一、池田 まどか、渡辺 修久、中川 晃志、伊藤 浩、赤木 禎治
岡山大学 循環器内科

Yoichi Takaya, Madoka Ikeda, Nobuhisa Watanabe, Koji Nakagawa, Hiroshi Ito, Teiji Akagi
Okayama University

【背景】 卵円孔開存 (patent foramen ovale : PFO) は、奇異性脳梗塞などさまざまな疾患と関連しており、近年、カテーテル治療が可能になり注目されてきている。PFO 診断において、経胸壁心エコー図は非侵襲的で十分な Valsalva 負荷が可能であり、スクリーニングに有用かもしれない。

【方法】 経胸壁および経食道心エコー図を施行した奇異性脳梗塞、片頭痛患者 60 例において、経胸壁心エコー図の腹部圧迫を用いた Valsalva 負荷コントラスト Grade 1-4 に分類し、経食道心エコー図での PFO 検出と比較検討した。

【結果】 経食道心エコー図において 23 例で PFO を認めた。経胸壁心エコー図のコントラスト Grade 1 の 23 例、Grade 2 の 11 例は全例、経食道心エコー図で PFO を認めず、Grade 3 の 19 例中 15 例 (79%)、Grade 4 の 7 例全例 (100%) で PFO を認めた。

【結語】 経胸壁心エコー図の腹部圧迫による Valsalva 負荷コントラスト Grade 3-4 は高率に PFO を認めており、PFO 検出のスクリーニングに有用と考えられる。

杜 徳尚, S. Lucy Roche
トロント総合病院 成人先天性心疾患部門

Norihisa Toh, S. Lucy Roche
University of Toronto, Division of Cardiology, Toronto Congenital Cardiac Centre for Adults, Peter Munk Cardiac Centre

(背景)

頻脈性不整脈は成人先天性心疾患 (ACHD) において死亡、心不全といった重篤な心血管イベントを引き起こす要因の一つである。一般住民では肥満は頻脈性不整脈のリスクとされているが、ACHD ではその関連性について明らかでない。

(方法)

トロント総合病院に通院されている ACHD 症例を後ろ向きに検討した。初診時の年齢は 17 ~ 24 歳であり、前例を初診時の BMI により以下のごとくに分類した: underweight (BMI < 18.5 kg/m²), normal (BMI 18.5 ~ 24.9 kg/m²), overweight/obese (BMI ≥ 25 kg/m²)。さらに初診時と最終の BMI の変化率により以下のごとくに分類した: minimal BMI change (-10% ~ +9.9%), moderate BMI increase (+10% ~ 9.9%), severe BMI increase (≥ +30%)。12 誘導心電図、ホルター心電図、植え込み型デバイス記録から上室性頻脈 (SVT) と心室性頻脈 (VT) の合併の有無を診断した。

(方法) 総計 503 人 (うち男性 57%) の複雑 ACHD 症例を解析し、詳細は以下の通りである: Fallot 四徴症 (193 例)、Fontan 術後 (150 例)、Mustard 術後 (93 例)、Rastelli 術後 (22 例)、修正大血管転位 (45 例)。観察期間の中央値は 7.6 (3.7 - 13.0) 年であった。初診時に 13% は underweight、64% は normal、23% は overweight/obese であった。初診時の BMI は SVT、VT の発症と関連はしなかった (各々 P=0.56, 0.42)。経過観察中に 36% が moderate BMI increase、22% が severe BMI increase を示した。Minimal BMI change 群と比較して、severe BMI increase 群では SVT と VT のリスクが高く (SVT: HR 1.84, 95% CI 1.00 - 3.53, P = 0.049; VT: HR 9.55, 95% CI 1.84-1.75, P = 0.004)、moderate BMI increase 群では SVT のリスクが高かった (HR 8.16, 95% CI 1.58 - 149.49, P = 0.008)。

(結語) 複雑 ACHD 症例において、経過中の BMI の増加は SVT や VT の発症のリスクとなる。

P1-2-8

先天性心疾患をもつ子どもがひとり立ちしたライフストーリー The Life Stories of Children With Serious Congenital Heart Disease Until the Children Became Independent

北村 千章¹⁾、西條 竜也²⁾、猪又 竜³⁾

1) 新潟県立看護大学

2) 飯山赤十字病院

3) 一般社団法人全国心臓病の子どもを守る会

Chiaki Kitamura¹⁾, Tatsuya Nishijo²⁾, Ryo Inomata³⁾

1) Niigata College of Nursing

2) Iiyama Red Cross Hospital

3) Association to protect the children of the Institute national heart disease

【はじめに】先天性心疾患患者で、症状管理をしながら成人期に至り、結婚をし、親になった当事者がいる。生まれながらに重い心臓病をもって生きてきた本人が、どのように自らの生き方を選択してきたのかを明らかにすることで、先天性心疾患をもつ子どもたちの健康管理上影響が大きいと推察される結婚、出産、子育てに取り組むための示唆が得られる。

【目的】先天性心疾患の症状管理をしながら成長した子どもが親になるまでの過程を明らかにする。

【方法】先天性心疾患の診断を受け、症状管理をしながら成人期を迎え、結婚して親になっている当事者にインタビューを行い、今日まで、どのように自らの生き方を選択してきたのかに焦点を当て、本人のストーリーを記述する方法を用いた。また、本調査に関しては、所属施設の倫理委員会の承認を得た。

【結果】本人のライフストーリーから、出生から乳幼児期、学童期には、死の危険や大きな手術等に直面し、就学中には、健康上の理由から制限された学校生活にあっても他者と自己の違いを見つめ、青年期には、自立にむけた様々な試練を乗り越えてきたことが明らかになった。

【考察】先天性心疾患をもつ子どもは、生涯にわたり生存の危機、生活の危機と隣り合わせの中で、己の人生を設計していかなければならない。そのためには、自分の病気についてきちんと理解し、他者に説明ができるまでの本人の努力が必要であることが示唆された。

P1-3-1

高カリウム血症により突然のペースリング不全をきたし心肺蘇生を要した多脾症の1例 A case of polysplenia who required cardiopulmonary resuscitation because of sudden pacing failure by hyperkalemia

鈴木 康太、佐藤 誠、安孫子 雅之、小田切 徹州、三井 哲夫

山形大学医学部 小児科

Kouta Suzuki, Makoto Satoh, Masayuki Abiko, Teshu Otagiri, Tetsuo Mitsui

Yamagata University Faculty of Medicine, Department of Pediatrics

症例は34歳女性。多脾症、房室中隔欠損症、肺動脈閉鎖で両側BTシャントまでの姑息術止まりの症例である。完全房室ブロックのため心筋電極でDDDペースリングを開始したが、心室間同期不全によりCRT-Pへのupgradeを要した。その後外来で経過観察していたが、4日前からの下痢、食思不振のため外来を受診した。入院時血液検査では代謝性アシドーシス、高カリウム血症を認め補液を開始した。入院時の心電図でQRS幅が延長しており、CRT-Pの調整を行うためにペースメーカーチェックをした際、両心室のペースリング閾値上昇に気づき出力を調整した。しかし、まもなくペースリング不全から完全房室ブロックとなった。ペースリング出力を最大にしたがペースリングされず意識障害を認めたため、人工換気、胸骨圧迫を開始した。同時にアドレナリン静注、重層、カルシウムの補充等の蘇生処置を行ったところ、約80分後に心室ペースリングが可能となった。全身管理を継続し、アシドーシスや高カリウム血症が改善した後はペースリング閾値の再上昇は認めなかった。入院翌日に人工呼吸器から離脱し、神経学的後遺症を認めずに入院10日目に退院した。CRT-Pを行っている患者においても高カリウム血症時にQRS幅の延長が認められ、これは危機的なペースリング不全を起こす前の重要なサインであると考えられた。

成人先天性心疾患患者に対する S-ICD スクリーニング心電図検査の検討 Examination of the screening electrocardiogram before implanting subcutaneous cardioverter defibrillator for adult congenital heart disease

小口 泰尚、小林 秀樹、正印 航、岡野 孝弘、竹内 崇弘、岡田 綾子、元木 博彦、庄田 守男、
桑原 宏一郎

信州大学医学部附属病院循環器内科

Yasutaka Oguchi, Hideki Kobayashi, Wataru Shoin, Takahiro Okano, Takahiro Takeuchi, Ayako Okada,
Hirohiko Motoki, Morio Shoda, Kouichiro Kuwahara
Shinsyu University Hospital Cardiovascular dept

【背景】 成人先天性心疾患患者における突然死の原因のひとつとして致死性不整脈があり、植込み型除細動器 (ICD) の検討が必要ながある。完全皮下植込み型除細動器 (S-ICD) は、合併症が少なく除細動効率も経静脈的 ICD と変わらないと言われている。しかし ACHD 患者は心電図異常のため通常のスクリーニングで S-ICD 非適応となる事がある。

【方法】 右脚ブロックを呈する ACHD 患者群 (R 群, 23 人 (44%)) と、右脚ブロックを呈さない ACHD 患者群 (N 群, 29 人 (56%)) において S-ICD スクリーニング心電図、12 誘導心電図所見につき検討した。

【結果】 平均年齢は 41 ± 19 歳、男性は 24 人 (46%) であった。S-ICD スクリーニングの結果、N 群はすべての患者で適応となり、R 群では 5 人 (22%) で非適応となった。それらの患者に胸骨右縁でスクリーニングを施行すると 3 人 (60%) で適応となった。また、両群で 12 誘導心電図の V1 誘導 R 波高値 / S 波高値比、QRS 幅、QTc 時間、スクリーニング心電図 III 誘導の T 波高値について各々の値に有意差を認めた ($p < 0.0001$)。

【結論】 右脚ブロックを呈する ACHD 患者では通常の S-ICD スクリーニングで非適応となることがあるが、この患者に胸骨右縁でのスクリーニングを行うことで適応となる可能性がある。

成人先天性心疾患患者におけるメイズ手術の成績 Maze procedure in adult congenital heart disease patients

松葉 智之、山下 健太郎、川津 祥和、上田 英昭、重久 喜哉、向原 公介、松本 和久、山本 裕之、
井本 浩

鹿児島大学大学院 消化器外科学・心臓外科

Tomoyuki Matsuba, Yamashita Kentaro, Kunikazu Kawazu, Hideaki Kanda, Yoshiya Shigehisa, Kosuke Mukaiharu,
Kazuhiisa Matsumoto, Hiroyuki Yamamoto, Yutaka Imoto
Cardiovascular and Gastroenterological Surgery, Kagoshima University Graduate School of Medical and Dental Science

【背景】

成人先天性心疾患患者に対するメイズ手術の治療成績に関して後方視的に検討した。

【方法】

2010.1 月～2016.12 月までに当科で施行した成人先天性心疾患患者のうち、メイズ手術を行った 11 人を対象とした。平均年齢 54 才 (38-68)、男女比は 3:8。手術内容は ASD 3 例、DCRV 2 例、PDA 1 例、pAVSD 1 例、PVR 2 例 (TOF 術後 1 例、pAVSD 術後 1 例)、TVR 2 例 (ccTGA 2 例)。メイズ手術の適応疾患は発作性心房細動 1 例、心房粗動 1 例、慢性心房細動 9 例。

【結果】

術前左房径 50 ± 10.6 mm、V1f 波 0.31 ± 0.13 mm、不整脈罹患期間 52 ± 62 ヶ月あった。発作性心房粗動の 1 例のみ右房メイズを施行し、他 10 例は両側メイズ手術を施行した。術後平均観察期間 2.4 年 (0.1-5.5)、術後洞調律 7 例 (63%)、再発 4 例 (36%) であった。再発 1 例目は ASD、PDA、MR、TR、Af 症例で ASD 閉鎖、MVP、TAP 施行。2 例目は ccTGA、Af 症例で TVR、ASD 閉鎖を施行。3 例目は AVSD 術後 PR、MR、TR、pAf 症例で PVR、MAP、TAP、心筋電極植え込み施行、4 例目 pAVSD、MR、TR、Af 症例で根治術施行。術後洞調律群と再発群で術前左房径および V1f 波、罹患期間に有意差はなかった。

【まとめ】

当院での成人先天性心疾患患者におけるメイズ手術の治療成績は概ね良好であった。

P1-3-4**未手術のファロー四徴症に合併した持続性心室頻拍に対してカテーテルアブレーションを行った一例
Successful radiofrequency catheter ablation of sustained ventricular tachycardia in a 65-year-old man with unoperated tetralogy of Fallot**

千賀 通晴¹⁾、山下 英治¹⁾、大塚 佳満¹⁾、矢野 利明¹⁾、池田 健太郎²⁾、中村 紘規¹⁾、内藤 滋人¹⁾、大島 茂¹⁾

1) 群馬県立心臓血管センター 循環器内科、2) 群馬県立小児医療センター 循環器科

Michiharu Senga¹⁾, Eiji Yamashita¹⁾, Yoshimitsu Otsuka¹⁾, Toshiaki Yano¹⁾, Kentaro Ikeda²⁾, Koki Nakamura¹⁾, Shigeto Naito¹⁾, Shigeru Oshima¹⁾

1) Gunma Cardiovascular Center, Cardiology

2) Gunma Children's Medical Center

ファロー四徴症の50歳以上の自然生存率は0.5%未満と非常に稀である。今回我々は未手術の本症に合併した持続性心室頻拍を経験した。症例は65歳男性。幼少期にファロー四徴症を指摘されたが、未手術・無治療で現在に至る。心肺停止で近医に救急搬送され、ICD移植術を施行された。退院後もアミオダロン・ベラパミルの内服下で心室頻拍が頻回に出現するため、当院へ紹介入院となった。来院時の心電図で心拍数119bpm、右脚ブロック型+上方軸の持続性心室頻拍を認めた。入院後も心室頻拍によりICDが頻回作動するためカテーテルアブレーションを行った。右室心尖部から頻回刺激を行うと頻拍周期500msの心室頻拍が誘発された。心室中隔欠損孔を介してアブレーションカテーテルを左室内に挿入し、Carto3システムを用いてマッピングを行うと左室中位中隔の下壁寄りで最早期興奮部位を認めたため、同部位に対して通電を行ったが頻拍は停止しなかった。引き続き右室内をマッピングしたところ、左室通電部位の対側で体表面QRS波から90ms先行するFractionated potentialを認めた。同部位でConcealed entrainmentをみとめ、PPIは頻拍周期に一致したため、通電を行ったところ頻拍は停止し誘発不能となった。退院後、現在に至るまで心室頻拍の再発は認めていない。

P1-3-5**完全大血管転位症に対するSenning術後の心房粗動にカテーテルアブレーションを施行した1例
Catheter Ablation for Atrial Flutter in patient with Complete Transposition of the Great Arteries after Senning Operation**

渡邊 裕昭¹⁾、今井 靖¹⁾、甲谷 友幸¹⁾、河田 政明²⁾、苅尾 七臣¹⁾

1) 自治医科大学附属病院 循環器内科

2) 自治医科大学大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科

Hiroaki Watanabe¹⁾, Yasushi Imai¹⁾, Tomoyuki Kabutoya¹⁾, Masaaki Kawada²⁾, Kazuomi Kario¹⁾

1) Division of Cardiovascular Medicine, Jichi Medical University School of Medicine

2) Department of Pediatric and Congenital Cardiovascular surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi

症例は27歳男性。出生後に完全大血管転位症(II型)と診断。肺動脈banding術を施行。1歳時にSenning手術を施行。2008年(19歳時)に動悸が出現し、心電図で2:1心房粗動を認めた。EPSで解剖学的三尖弁を反時計方向に旋回する通常型心房粗動(common AFL)と診断。三尖弁下大静脈間峡部(CTI)に対してIVC側からと経大腿動脈的に三尖弁輪側からの両方向より通電し治療。今回、2016年(27歳時)にAFL再発を認め、カテーテルアブレーション目的に入院となった。IVCからLassoNAVEcoを左心耳に挿入。SVCからDECANAVを挿入。3Dマッピングシステム(CARTO3)でSound mapを行い、CTとmergeさせた。CTIでのブロックラインを検証すべく、アブレーションカテを経大腿動脈的に三尖弁-RA flap間(isthmus)付近に置き、DECANAVからdifferential pacingを行うも正確にブロックラインの評価ができなかった。イソプロテノール負荷下に左心耳バーストペーシング(200ms)でclinical AFL(TCL234ms)が誘発された。Isthmusでentrainmentできず(uncapture)、ペーシングが入り込んでも頻拍が停止してしまふ。頻拍は誘発可能であったが、最終的に1:1AFL(TCL232ms)となり、血圧60mmHg台と血行動態が不安定であり、頻拍中のマッピングを断念した。通常型AFLと診断できていなかったが、前回のsessionと同様にIVC側ならびに経大腿動脈的にisthmusのsingle potentialをtargetに通電。Isthmusでdouble potentialであることと、頻拍が誘発されないことを確認し手技を終了した。以降、AFL再発なく経過している。

Fontan 術後の無脾症、右室型単心室不全に対する心臓再同期療法導入の検討 Consideration of CRT-D implantation in a patient with asplenia and right single ventricle after Fontan procedure

山田 優¹⁾、石津 智子²⁾、野崎 良寛³⁾、加藤 愛章³⁾、高橋 美穂³⁾、堀米 仁志³⁾、野間 美緒⁴⁾、松原 宗明⁴⁾、平松 裕司⁴⁾、青沼 和隆²⁾

1) 茨城西南医療センター病院 循環器内科、2) 筑波大学付属病院 循環器内科、3) 筑波大学付属病院 小児科、4) 筑波大学付属病院 心臓血管外科

Yuu Yamada¹⁾, Tomoko Ishizu²⁾, Yoshihiro Nozaki³⁾, Yoshiaki Katou³⁾, Miho Takahashi³⁾, Hitoshi Horigome³⁾, Mio Noma⁴⁾, Muneaki Matsubara⁴⁾, Yuuji Hiramatsu⁴⁾, Kazutaka Aonuma²⁾

1) Cardiovascular Division, Ibaraki Seinan Medical Center Hospital, 2) Cardiovascular Division University of Tsukuba, 3) Pediatrics Division University of Tsukuba, 4) Division of Cardiovascular surgery University of Tsukuba

症例は 21 歳男性。生後まもなく、無脾症、右室型単心房単心室症と診断された。7 歳時に心外導管型 Fontan 術を行われ、以降は無症状で経過したが、20 歳時に非代償性心不全のため入院した。入院時、BNP1890pg/ml と上昇、心エコー図で体心室駆出率 28%、中等度以上の共通房室弁逆流を認めた。また、心不全発症後に心電図 QRS 幅延長と共に、痕跡的左室と右室の心室間同期不全を認めた。入院中に血圧低下を伴う上室性頻拍が出現し、電気生理学的検査で Twin AV node を介するリエントリー性不整脈と診断された。カルベジロールを 20mg/日まで漸増したところ、不整脈抑制、運動耐容能向上、BNP155pg/ml、心室駆出率 36% と改善し、NYHA II 度で日常生活を送れるまでとなった。しかし共通房室弁逆流は中等度以上残存し、収縮不全を伴うため、依然として予後不良と考えられた。そこで開胸心外膜ペースングでの心臓再同期療法の効果を確認するためペースング試験を行った。至適ペースング部位予測には、心エコーによる 3 次元時相マッピング解析、心臓 CT と心エコー動画像とのフュージョン画像を活用した。心内電極カテーテルを左前斜位 45°の右室 2 時方向、左室 9 時方向で両心室ペースングすることで、収縮期血圧は 108 から 116mmHg に上昇、QRS 時間は 169ms から 115ms と短縮し、心室 dp/dt は 749 から 940mmHg/s と上昇し、両室ペースングでの心機能改善が期待できた。開胸に伴うリスクはあるが、心臓再同期療法の効果を期待し、心不全が安定している段階での早期介入を検討している。

巨大肺動脈瘤を合併した心房中隔欠損症、Eisenmenger 症候群の一例 A case of ASD and Eisenmenger syndrome complicated by giant pulmonary artery aneurysm

久保田 香菜¹⁾、上野 修市^{1,3)}、根岸 経太¹⁾、池本 智一¹⁾、今井 靖¹⁾、天野 雄介²⁾、仁木 利郎²⁾、苅尾 七臣¹⁾

1) 自治医科大学内科学講座 循環器内科部門、2) 自治医科大学病理学講座 統合病理学部門、3) うえのクリニック Kana Kubota¹⁾, Shuichi Ueno^{1,3)}, Keita Negishi¹⁾, Tomokazu Ikemoto¹⁾, Yasushi Imai¹⁾, Yusuke Amano²⁾, Toshiro Niki²⁾, Kazuomi Kario¹⁾

1) Division of Cardiovascular Medicine, Department of Internal Medicine, Jichi Medical University, 2) Department of integrative Pathology, Jichi Medical University, 3) Ueno Clinic

症例は 51 歳男性。2013 年 (48 歳) に感冒罹患時の咳嗽遷延があり当科精査入院。二次孔欠損型の ASD、PH(mPAP:55mmHg)、Eisenmenger 症候群、両側巨大肺動脈瘤と診断し、タダラフィル 40mg、ボセンタン 125mg を導入した。根治には両側肺移植および心内修復術が必要と判断して、肺移植登録を目指していたが、禁煙ができないこと、経済的に厳しい状態にあることなどから登録には至らず、外来で経過観察を継続していた。

2015 年 7 月 13 日に出血性ショックのため当院へ救急搬送され、当初は大量咯血疑いと判断した。しかし入院後に吐血を繰り返し、胃管からも血液が排液されたため消化管出血と判断したが、誤嚥性肺炎のため呼吸状態が悪化し、ご家族から気管挿管の同意が取れず内視鏡検査は行うことができなかった。輸血、止血剤投与など保存的加療にて消化管出血は徐々に治まっていったが、肺炎からの敗血症と思われる循環不全のため第 6 病日に死亡した。病理解剖では胃潰瘍が確認され、また肺組織に関しては Plexiform lesion はほとんど認めず、Colander lesion を多く認めた。

肺動脈瘤は稀な疾患であり、約半数に先天性心疾患を認めるとされているが、発症機序などは不明である。今回病理解剖まで行った ASD、巨大肺動脈瘤の症例を経験したので、文献的考察も加えて報告する。

P1-4-3

成人期修正大血管転位 9 例の体心室右室機能

Body center room right ventricle function of nine congenitally corrected transposition of the great arteries for adulthood

加藤 祥子¹⁾、野村 羊示¹⁾、柚原 悟史²⁾、太田 宇哉¹⁾、西原 栄起¹⁾、横手 淳²⁾、森島 逸郎³⁾、
 玉木 修治²⁾、田内 宣生⁴⁾、倉石 建治¹⁾

1) 大垣市民病院 小児循環器新生児科、2) 大垣市民病院 胸部外科、3) 大垣市民病院 循環器内科、

4) 愛知県済生会リハビリテーション病院

Sachiko Kato¹⁾, Yohji Nomura¹⁾, Satoshi Yuhara²⁾, Takaya Ota¹⁾, Eiki Nishihara¹⁾, Jun Yokote²⁾, Itsuro Morishima³⁾,
 Syuji Tamaki²⁾, Nobuo Tauchi⁴⁾, Kenji Kuraishi¹⁾

1) Ogaki Municipal Hospital Department of pediatric Cardiology and Neonatology,

2) Ogaki Municipal Hospital Department of Thoracic Surgery, 3) Ogaki Municipal Hospital Department of Cardiology,

4) Aichiken Saiseikai Rehabilitation Hospital

【目的】 成人期を迎えた修正大血管転位の体心室右室機能の現状を評価し、機能低下の要因と対策を探ること。

【対象】 1987年1月以降に当院を受診し現在20歳以上の右室体心室をもつ修正大血管転位9例(男6,女3)。合併心疾患あり5例(PS+VSD2, VSD+PH1, PA+VSD+MAPCA1, DORV+PS1)。年齢22-66(中央値34)歳。

【方法】 診療録より後方視的に検討した。

【結果】 RVEF 33-60%、BNP10-135 (2例が>100)pg/ml。NYHA1度6例、2度3例。PM留置4例。抗心不全薬内服5例。TRtrivial1例、2度3例、3度1例。BNPとRVEFの相関はなかった。RVEF<50%が2例あり。1例は66歳男性。46歳でめまい、全身倦怠感を主訴に受診し、CAVBに対しPM留置された。60歳よりRVEF<50%以下となり、62歳AF/ATのため、77歳レゾンを受けた。しかし心不全の増悪を繰り返し、CRTPにアップグレードされた。58歳よりTR2-3度あるが手術を受けていない。1例は52歳男性。大学生でCAVBを指摘され、22歳でccTGA,VSDと診断されたが、PHのため手術適応なしと言われた。45歳、ふらつきを主訴に来院し、AFあり、TVR、VSD閉鎖、PM留置をうけた。しかし術後より心機能が低下した。その他7例はRVEF>50%でTVRを受けている。

【考察】 右室機能低下は2/9例に認められた。要因として①TRへの介入が遅かったこと②長期容量負荷のためVSD+PHの手術後、拡大した右心室が縮小せず、駆出率が低下したことが考えられた。RVEF>50%でTVRを受けて右室機能が低下した例はなかった。

【結論】 VSDやTRに対する早期手術を行うことで右室機能低下を予防できる可能性がある。

P1-4-4

重症肺高血圧症を伴う心室中隔欠損症に対して“treat and repair”を実施した成人3症例についての検討

3 cases of "treat and repair" for adults with ventricular septal defect and severe pulmonary hypertension.

川田 幸子、笠原 真悟、井上 喜紀、枝木 大治、小林 泰幸、堀尾 直裕、石神 修大、藤井 泰宏、
 小谷 恭弘、増田 善逸、大澤 晋、新井 禎彦、赤木 禎治、佐野 俊二

岡山大学病院 心臓血管外科

Sachiko Kawada, Shingo Kasahara, Yoshinori Inoue, Daichi Edaki, Yasuyuki Kobayashi, Naohiro Horio,

Shuta Ishigami, Yasuhiro Hujii, Yasuhiro Kotani, Zennichi Masuda, Susumu Oozawa, Sadahiko Arai, Teiji Akagi,

Shunji Sano

Okayama University Hospital Cardiovascular dept

【緒言】 心室中隔欠損症に重症肺高血圧を伴い Eisenmenger 化した症例は予後が悪く、Qp/Qs 1.5 を下回る症例において根治術を行うことは禁忌とされていた。近年 treat and repair という概念が提唱され、肺血管拡張薬を術前に導入することで根治術に至り、良好な中期成績が報告されている。今回上記治療を3例に実施し有効であったので報告する。

【症例】 (症例1) 21歳男性、5歳時に心室中隔欠損症、肺高血圧症と診断された。Qp/Qs 0.95、酸素負荷に反応なく手術適応なしと判断。15歳時より肺血管拡張薬を導入し6年後にはQp/Qs 1.8、PVR 6.3wood unit、PVR/SVR 0.45に改善し根治術を施行。(症例2) 51歳女性、出生時に心室中隔欠損症を指摘され肺動脈絞扼術を施行。49歳時に肺炎を契機に肺高血圧症を指摘され、Qp/Qs 1.7、PVR 11wood unitであり肺血管拡張薬を導入。1年後Qp/Qs 2.1、PVR 6.1wood unit、PVR/SVR 0.36へ改善し根治術を施行。(症例3) 51歳女性、2歳時に肺高血圧症を指摘され、4歳時に心室中隔欠損症と診断され左肺動脈絞扼術を施行。46歳時にQp/Qs 2.63、PVR 6.5wood unitであったが、心室中隔欠損孔はmultipleであり手術リスクが高く肺血管拡張薬導入で経過観察された。根治術の可能性について当院紹介され、肺動脈絞扼術施行しQp/Qs 2.87、PVR 4.3wood unit、PVR/SVR 0.20であり2期的に根治術を施行。

【結語】 全ての症例は診断されるも姑息術もしくは根治不能にて経過観察されていた。今回我々が経験した treat and repair により根治術を行える症例もあり成人先天性心疾患グループでの集学的な診断治療が有効であったと考える。

Eisenmenger 症候群に対する両肺移植兼心内修復術 Bilateral lung transplantation with cardiac repair for Eisenmenger syndrome

安達 理¹⁾、建部 俊介²⁾、松田 安史³⁾、佐渡 哲³⁾、岡田 克典³⁾、齋木 佳克¹⁾

1) 東北大学病院 心臓血管外科

2) 東北大学病院 循環器内科

3) 東北大学病院 呼吸器外科

Osamu Adachi¹⁾, Shunsuke Tatebe²⁾, Yasushi Matsuda³⁾, Tetsu Sado³⁾, Yoshinori Okada³⁾, Yoshikatsu Saiki¹⁾

1) Division of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Hospital

2) Department of Cardiovascular Medicine, Tohoku University Hospital

3) Department of Thoracic Surgery, Tohoku University Hospital

【背景】近年の肺血管拡張療法の進歩にてアイゼンメンジャー症候群 (ES) に対する治療の選択肢が増えたが、最大の内科的治療にても生活の質が低下したり臓器障害が進行する例では肺もしくは心肺同時移植が最終治療として選択される。特に VSD に伴う ES に対する臓器代替療法は肺移植+心内修復に比し心肺同時移植が優れているとの報告があるが、本邦ではドナー不足が主な理由で心肺同時移植が選択されることは少ない。

【目的】当院で施行された末期 ES に対する両側肺移植兼心内修復術の妥当性を検討する。

【対象】脳死提供の両側片肺移植+心内修復症例 4 例。年齢は 28-46 歳。女 2。原疾患は ASD2 例、VSD2 例。特発性肺動脈性肺高血圧症に small ASD が合併した症例は除外した。移植前 NYHA は全例 3 以上。

【方法】手術はクラムシェル切開で開胸。人工心肺装着・心停止下に心内修復を行い、肺動脈拡張が著明なものはドナーの大動脈を使用して肺動脈再建を行なった。その後、両側片肺移植を施行。

【結果】周術期死亡なし。周術期 V-A ECMO を要したのは 2 例 (ASD1, VSD1)。全例 NYHA1 に回復。観察期間 1-5 年で死亡なし。1 例に気管支狭窄、1 例に PTLD 発症。急性拒絶反応にて入院を要したものは 1 例 1 回。全例右室流出路の流速は 0.8-2.0m/s で経過。

【結論】少数例での検討ではあるが、ASD, VSD に伴う末期 ES に対する両肺移植+心内修復は妥当な治療法と言える。

成人先天性心疾患の心不全における好中球 / リンパ球比の臨床的意義について Relationship Neutrophil to Lymphocyte Ratio and Heart Failure in Adult Congenital Heart Disease

富田 陽一、稲井 慶、森 浩輝、原田 元、島田 衣理子、篠原 徳子、朴 仁三

東京女子医科大学病院 循環器小児科

Yoichi Tomita, Kei Inai, Hiroki Mori, Gen Harada, Eriko Shimada, Tokuko Shinohara, Hitomi Park

Tokyo Women's Medical University Hospital. Pediatric cardiology dept

【背景】近年好中球 / リンパ球比 (以下 N/L 比) の上昇が、心血管イベントの予後に関係するとの報告がある。

【目的】成人先天性心疾患 (以下 ACHD) における N/L 比と心血管イベントや予後について評価した報告はなく、N/L 比が ACHD 患者に対しての有用性を検討するため。

【方法】当院に心不全入院した ACHD 患者 19 症例について、N/L 比、心不全マーカー、死亡率について検討した。心不全のない ACHD 患者 27 症例を対照とした。

【結果】心不全症例における入院時の N/L 比は 3.87(1.3-7.2)、非心不全症例の N/L 比は 2.3(1.0-11.6) で P=0.004 と有意差を認めた。心不全症例の退院時の N/L 比は 2.7(0.8-8.4)P=0.02 と入院時の値と比べて有意に低下していた。観察期間 2 年 5 か月で、4 例死亡していた。死亡例の心不全入院時の N/L 比は 4.97(3.84-7.23) で生存例の N/L 比は 3.58(1.3-6.7) で有意差は認められなかったが、死亡例の方が N/L 比が高い傾向にはあった。

【考察】心不全の急性期に N/L 比が上昇して、改善後には低下していた。N/L 比は成人先天性心疾患症例でも心不全評価に使用可能であると思われる。予後予測に関してはさらに多数例での検討を要すると考えられた。

成人期に達した先天性門脈体循環シャント Adult congenital portosystemic venous shunt

永田 弾、鵜池 清、山村 健一郎、川口 直樹、村岡 衛、中島 康貴、寺師 英子、平田 悠一郎、大賀 正一

九州大学病院小児科

Hazumu Nagata, Kiyoshi Uike, Kenichiro Yamamura, Naoki Kawaguchi, Mamoru Muraoka, Yasutaka Nakashima, Eiko Terashi, Yuichiro Hirata, Shouichi Ohga
Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital

【背景】 先天性門脈体循環シャント (CPSVS) は希な疾患だが、成人に達する症例も増えてきている。しかし、成人期の CPSVS に関してのまとまった報告は少ない。今回の研究目的は成人期に達した CPSVS 患者の臨床的背景、経過について検討し、その特徴を明らかにすることである。

【方法】 当科でフォローアップ中の 25 例の CPSVS 患者のうち、成人期に達した 9 例における臨床的特徴を、診療録を元に後方視的に検討した。

【結果】 性別：男性 3 例 (33%)、年齢*：21 (19-39) 歳、CPSVS 診断時年齢*：10 (0-18) 歳、CPSVS 診断契機：新生児代謝スクリーニング 2 例 (22%)・PH 3 例 (33%)、門脈形態：欠損もしくは低形成 7 例 (78%)、検査値*：総胆汁酸 93 (21-226) $\mu\text{mol/l}$ ・血清アンモニア 116 (41-169) $\mu\text{g/dl}$ ・血清マンガン 3.4 (0.9-5.2) $\mu\text{g/dl}$ 、合併症：PH 5 例 (55%)、頭部 MRI 異常 6/8 例 (75%)・肝性脳症 0 例、治療：シャント塞栓 4 例 (44%)・肺血管拡張剤 5 例 (55%)・肝移植 1 例 (11%)、予後：死亡 1 例 (11%) {死因は PH} *中央値 (最小値 - 最大値)

PH 合併例：死亡例を含めた 2 例において、PH の発症から CPSVS の診断までに時間を要しており (8 年と 6 年)、2 例においては CPSVS と診断されたにも関わらず数年後に PH が発症した (7 年と 2 年半)。また、治療介入後に PH の進行はないが、成人期に達しても肺動脈圧は正常化に至っていない。

【まとめ】 新生児代謝スクリーニングでの検出率が低く、高率に PH を合併することがわかった。PH の鑑別診断として CPSVS を考慮する必要がある、CPSVS を診断した場合は PH 発症前に治療介入すべきと考えられる。

肺高血圧症を伴う心房中隔欠損症に対する Treat-and-Repair の長期効果 Long Term Effect of "Treat-and-Repair" on ASD-associated Pulmonary Arterial Hypertension

齊藤 暁人²⁾、八尾 厚史¹⁾、相馬 桂²⁾、稲葉 俊郎²⁾、小室 一成²⁾

1) 東京大学保健・健康推進部

2) 東京大学医学部付属病院 循環器内科

Akihito Saito²⁾, Atsushi Yao¹⁾, Katsura Soma²⁾, Toshiro Inaba²⁾, Issei Komuro²⁾

1) Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo

2) Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital

症例は 40 歳男性。26 歳頃から労作時息切れを認め、33 歳時に健診で心雑音を指摘され前医受診し、心エコー上、肺体血流比 (Qp/Qs) 2.1 の心房中隔欠損症 (ASD) および三尖弁圧較差 97 mmHg にて肺高血圧症 (PAH) を指摘された。当時は精査希望なく、35 歳時に精査となった。経食道心エコーで最大径 20 mm 以上の ASD を認め、心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧 (mPAP) 58 mmHg、Qp/Qs 1.1 のため治療困難との判断後、同年当院成人先天性心疾患外来を紹介受診した。当院受診時、動脈血酸素飽和度は 97% と高く、当院カテーテル検査では Qp/Qs 2.0、mPAP 42 mmHg、肺血管抵抗 (PVR) 4.9 WU であり、NO 吸入試験への反応性も認めた。心臓 MRI で右室収縮能は保たれており、ボセンタン導入後 PVR は低下し、ASD 閉鎖可能と判断した。経カテーテル的 ASD 閉鎖術 (34 mm 閉鎖栓) 施行後の経過は良好で、閉鎖半年後と 2 年後の mPAP/PVR はそれぞれ、25-26 mmHg/2.7-2.8 WU と低下安定し、MRI での右室拡張終期容積係数 (RVEDVI) も 123 → 68 ml/m² と低下したが、左室拡張終期容積係数 (LVEDVI) の回復は少なかった (45 → 52 ml/m²)。残存 PAH に対してタダラフィルを追加したところ、閉鎖 4 年で mPAP 22 mmHg、PVR 1.0 WU まで改善、LVEDVI は 72 ml/m² (RVEDVI 85 ml/m²) に増加している。ASD-PAH に対して "Treat-and-Repair" を施行し、肺血管拡張薬の多剤併用も導入し、長期的な管理・観察のもと良好な経過をたどった貴重な症例と考えられるため報告する。

Feature Tracking MRI による修正大血管転位のストレインと捻れの評価 Evaluation of Biventricular Strain and Torsion using Feature Tracking MRI (FT-MRI) in Adults with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries (ccTGA): Comparison with Normal Patients

河窪 正照¹⁾、山崎 誘三²⁾、坂本 一郎³⁾、山村 健一郎⁴⁾、長尾 充展⁵⁾

1) 帝京大学 福岡医療技術学部 診療放射線学科、2) 九州大学大学院医学研究院臨床放射線科学分野、
3) 九州大学大学院医学研究院循環器内科学、4) 九州大学医学部小児科
5) 東京女子医科大学画像診断学・核医学講座

Masateru Kawakubo¹⁾, Yuzo Yamasaki²⁾, Ichiro Sakamoto³⁾, Kenichiro Yamamura⁴⁾, Michinobu Nagao⁵⁾

1) Department of Radiological Technology, Faculty of Fukuoka Medical Technology, Teikyo University

2) Department of Clinical Radiology, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

3) Department of Cardiovascular medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

4) Department of Pediatrics, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

5) Department of Diagnostic Imaging & Nuclear Medicine, Tokyo Women's Medical University

Background

In patients with congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA), the morphologic right ventricle (RV) supports the systemic circulation, representing fails into dysfunction due to pressure overload during long-term. Additionally, the normal left ventricle (LV) originally has strong circumferential strain and ventricular torsion. However, the morphology of the pulmonary LV has not clearly understood. Our developed software using feature tracking magnetic resonance imaging (FT-MRI) enables to assess biventricular strain and torsion with standard steady-state free precession images. Therefore, the purpose of this study is to reveal the morphology of systemic RV and pulmonary LV in ccTGA using FT-MRI.

Method

Standard short-axis and 4-chamber cine MR images were retrospectively analyzed using FT-MRI in 10 patients with ccTGA (33 ± 10 years old) and 5 normal subjects (65 ± 5 years old). The circumferential and longitudinal strain were calculated as the minimum endocardium lengths tracked through a cardiac cycle. The ventricular torsion was calculated as the absolute difference between basal and apical maximum rotation angle. The strain and torsion were compared between the patients with ccTGA and normal.

Results

The circumferential strain of systemic RV was greater than that of normal RV but was smaller than that of normal LV (-10.0 ± 3.1% vs. -7.9 ± 2.5% vs. -19.9 ± 3.9%). And ventricular torsion was smaller than that of normal LV (2.7 ± 1.7° vs. 8.1 ± 3.2°). In the pulmonary LV, longitudinal strain was greater than that of normal LV and was almost equal to normal RV (-19.5 ± 5.9% vs. -15.3 ± 1.6% vs. -19.6 ± 1.9%).

Conclusion

FT-MRI could reveal that circumferential strain of systemic RV approaches to normal LV, torsion that is seen in normal LV contraction was disappeared, and longitudinal strain of pulmonary LV was increased as equal to normal RV.

3次元経食道心エコー法による右室容積評価 The Significance of Three Dimensional Transesophageal Echocardiography for Right Ventricular Volume Assessment

石津 智子¹⁾、町野 智子¹⁾、山本 昌良¹⁾、瀬尾 由広¹⁾、川上 康²⁾、青沼 和隆¹⁾

1) 筑波大学 循環器内科

2) 筑波大学 臨床検査医学

Tomoko Ishizu¹⁾, Tomoko Machino-Ohtsuka¹⁾, Masayoshi Yamamoto¹⁾, Yoshihiro Seo¹⁾, Kazutaka Aonuma¹⁾, Yasushi Kawakami²⁾

1) University of Tsukuba, Cardiovascular Division

2) University of Tsukuba, Department of Clinical Laboratory Medicine

経胸壁3次元心エコー法は右室容積評価が期待される新しい診断法であるが、画像取得困難例には使用できない欠点がある。本研究では経食道心エコー法の右室3次元評価における有用性を検討した。

【方法】対象は経食道心エコー図を鎮静下に行った心疾患連続20例。6心拍加算により右室を含む両心室の3次元画像を取得した。

【結果】基礎疾患は一過性心房細動、僧帽弁閉鎖不全症、心房中隔欠損症、ファロー四徴症術後肺動脈弁閉鎖不全症、三尖弁閉鎖不全症であった。経胸壁アプローチによる右室3次元画像における解析可能率は、右室流入路95%、心尖部90%、流出路40%であった。流出路画像の取得ができない理由は、肺内ガスによる超音波送信不能であった。経食道心エコー図法では右室流入路95%、心尖部80%、流出路90%であった。解析不能理由は、大動脈弁石灰化による後方エコー欠損、心尖部を含む画像深度不足、呼吸変動による心拍間の画像合成ノイズであった。経食道法では右室心内膜の微小構造まで明瞭に描出され、容積計測の際の境界判定は、経胸壁法に比較し格段に改善された。手動的3次元容積解析法により任意の容積計測が行うことができた。また右室スペックルトラッキング法を適応することにより局所収縮率の測定が可能であった。

【結論】3次元経食道心エコー法は右室全体の良好な画像の取得が多く、右室容積評価の新しい診断法となりうる。

肺動脈拡大により発見された二尖弁による肺動脈弁狭窄症の1例 A Case of Pulmonary Stenosis due to Bicuspid Valve founded by Pulmonary Arterial Dilatation

恒任 章、泉田 誠也、内田 祐里、佐藤 大輔、古賀 聖士、土居 寿志、南 貴子、小出 優史、池田 聡司、河野 浩章、前村 浩二、
長崎大学病院 循環器内科
Akira Tsuneto, Seiya Izumida, Yuri Uchida, Daisuke Sato, Seiji Koga, Yoshiyuki Doi, Takako Minami, Yuji Koide, Satoshi Ikeda, Hiroaki Kawano, Koji Maemura
Nagasaki University Hospital Department of Cardiovascular Medicine

症例は、73歳の男性。

健診の胸部X線写真で左第2弓の突出を認め、精査目的に当科へ紹介され受診した。

特記すべき既往歴はないが、幼少時に心雑音を指摘されたことがある（未精査）。

身長155cm、体重57kg。聴診では、第2肋間胸骨左縁にLevine III度の収縮期雑音を聴取した。

胸部単純CTにて肺動脈主幹部の最大短径が50mmと拡大を認めた。

肺換気血流シンチにて欠損やミスマッチなし。

経胸壁心エコー図では、肺動脈弁通過血流速度3.4m/s、最大圧較差45mmHg、平均圧較差27mmの、肺動脈弁狭窄症を認めた。

経食道心エコー図にて、肺動脈二尖弁が疑われた。短絡疾患や他の弁膜症なし。

心臓カテーテル検査では肺動脈-右室圧較差が最大40mmHgと増大していた。

胸部造影CT(心電図同期3D記録)にて、肺動脈二尖弁が確認された。

肺動脈二尖弁が原因と思われる肺動脈弁狭窄症に、肺動脈拡張を伴っている症例で、狭窄後拡張、二尖弁と関連する肺動脈壁の脆弱性が示唆された。

高齢で発見された比較的可成りまれな症例であり、文献的考察を加えて報告する。

心房中隔欠損に対するカテーテル治療時のエコーガイドについての検討 How should we do safety echo-guided catheter intervention for atrial septal defect ?

堀端 洋子²⁾、西上 和宏¹⁾、坂東 美佳¹⁾、中尾 浩一²⁾、坂本 知浩²⁾

1) 済生会熊本病院 集中治療部

2) 済生会熊本病院 循環器内科

Yoko Horibata²⁾, Kazuhiro Nishigami¹⁾, Mika Bando¹⁾, Koichi Nakao²⁾, Tomohiro Sakamoto²⁾

1) Intensive Care Unit, Saiseikai Kumamoto Hospital

2) Division of Cardiology, Saiseikai Kumamoto Hospital

【背景】 心房中隔欠損(ASD)に対するカテーテル治療は、安全に行うためにエコーガイド下に施行される。当院では当初、全身麻酔下に経食道心エコー(TEE)でガイドを行っていた。その後低侵襲目的で局所麻酔下に心腔内エコー(ICE)のみでガイドを行い、現在はICEに加え最後にTEEによる確認を行う方法をとっている。

【目的】 ASDに対するカテーテル治療時のエコーガイド法の安全性を検討した。

【対象】 2012年10月から2016年10月までに当院にてカテーテル治療を行った連続79症例を対象とした。

【方法】 全身麻酔下にTEEガイド下で行ったTEE群20例、局所麻酔下にICEのみで行ったICE群20例、局所麻酔下にICEを行い最後にTEEを施行したI+T群39例を、透視時間、穿刺からシース抜去までの施術時間、合併症の有無について比較検討した。

【結果】 平均年齢、留置したデバイスのサイズには3群間で有意差は認めなかった。透視時間はI+T群が有意にICE群よりも短かった(12.8±5.6分、21.9±11.3分、p=0.005)。施術時間もI+T群が有意にICE群よりも短かった(67.0±14.4分、79.0±21.7分、p=0.02)。合併症はICE群でのみデバイス脱落を3例認めた。

【総括】 ICEに加えTEEで確認することで、局所麻酔下で安全にASDに対してカテーテル治療を行うことが可能であった。

P1-5-5

AP window パッチ閉鎖術後の残存シャントの閉塞に使用した Amplatzer duct occluder が慢性期に脱落した 1 例 Migration of Amplatzer duct occluder used for occlusion of a residual shunt after the patch closure of AP window in the chronic phase

福 康志¹⁾、大家 理伸¹⁾、脇 研自²⁾、荻野 佳代²⁾、林 知宏²⁾、三木 康暢²⁾、小坂田 皓平¹⁾、門田 一繁¹⁾、新垣 義夫²⁾

1) 倉敷中央病院 循環器内科、2) 倉敷中央病院 小児科
Yasushi Fuku¹⁾, Masanobu Ohya¹⁾, Kenji Waki²⁾, Kayo Ogino²⁾, Tomohiro Hayashi²⁾, Yasunobu Miki²⁾, Kohhei Osakada¹⁾, Kazushige Kadota¹⁾, Yoshio Aragaki²⁾

1) Kurashiki Central Hospital Department of Cardiology

2) Kurashiki Central Hospital Department of Pediatrics

症例は AP window (type II)、大動脈弁狭窄症にて手術歴のある 36 歳男性。1 歳時に AP window に対するパッチ閉鎖術、12 歳時に大動脈弁置換術 (Konno 法) が施行されている。大動脈弁置換術後は心不全なく状態は安定していたが、2012 年 (32 歳時) に右心不全の増悪を認め入院となった。右心カテーテル検査にて、肺高血圧および右心室での O2 step up を認めた。CT では大動脈と肺動脈の間に瘤化した構造物を認め、経食道エコーの所見と併せて、AP window のパッチ閉鎖部位周辺の複数の孔からのシャントおよび重症肺動脈弁逆流と診断した。ボセンタンを開始したが全身状態の改善を認めなかった。肺血管拡張薬を導入するにあたり左右短絡を可及的に減少させる目的で、Amplatzer duct occluder (ADO) でのシャント孔の閉鎖を行う予定とした (適応外使用のため、院内倫理委員会の承認を得て施行した)。2014 年 (34 歳時) に ADO で AP シャント孔の閉鎖を行った。心腔内エコーの所見では最大のシャント孔は径約 2mm と診断し、ADO 8/6mm で AP シャント孔の閉鎖を行った。術後からベラプロスト、シルデナフィルを追加した。その結果、複数の孔からのシャントは残存するも右心負荷は改善 (Qp/Qs=1.59 → 1.33) し、NYHA II 度の心不全状態で落ち着いた。

2016 年 (35 歳時) に嘔吐、下痢が続き改善しないため入院となった。低心拍出症候群および肺高血圧の再増悪を認めていたため内科的加療を行なったが、状態は改善しなかった。そのため、残存する AP シャントに対するカテーテル治療を施行することとしたが、その際に前回留置した ADO が terminal aorta に脱落していることが判明した。再度心腔内エコーで確認したところ、ADO が留置されていた孔が最大であったため、前回と同じ孔に前回より径の大きい ADO 12/10mm を留置し、十分な固定が得られていることを確認してからリリースした。術後は循環動態が著明に改善 (Qp/Qs=1.60 → 1.39 PVR 10.1 Woods → 5.8 Woods) した。脱落した ADO は下肢閉塞のリスクがあるためカテーテルでの回収を試みたが、大腿骨頭の部位までしか回収できず体外に取り出せなかったため、小切開で外科的に回収した。ADO 再留置後は、入院時から認められた肺胞出血のために酸素化の改善に時間を要したが、利尿剤への反応は良好となり徐々に心不全は改善し、NYHA II ~ III 度まで軽快した。

この症例では、ADO がパッチ閉鎖部位周辺に留置されていたため内皮による被覆化が十分に行われず、留置から 1 年以上経過して脱落したものと考えられた。

P1-5-6

2種類のデバイスを使用してカテーテル閉鎖術を施行した多孔性心房中隔欠損症の1例 A case report of transcatheter closure of multiple atrial septal defects using the two types devices -Amplatzer septal occluder and Occlutech Figulla Flex II-

家村 素史¹⁾、吉本 裕良¹⁾、寺町 陽三¹⁾、蓼 千恵²⁾、田代 英樹²⁾、須田 憲治³⁾

1) 聖マリア病院 小児循環器内科

2) 聖マリア病院 循環器内科

3) 久留米大学 医学部 小児科

Motofumi Iemura¹⁾, Hironaga Yoshimoto¹⁾, Yoza Teramachi¹⁾, Chie Ryou²⁾, Hideki Tashiro²⁾, Kenji Suda³⁾

1) St. Marys Hospital. Pediatric Cardiology

2) St. Marys Hospital. Cardiology

3) Kurume University. dept of Pediatrics

【背景】 本年より新しい ASD 閉鎖栓 (Occlutech Figulla Flex II) が使用可能となり、Amplatzer septal occluder との使い分けや適応について様々な検討が行われている。

【症例】 60 歳女性。数年前より胸痛を自覚していたが同時に、若い頃より運動時に動悸も感じていた。今回、近医での心エコーにて ASD を指摘され、カテーテル治療適応評価のため当院紹介となった。カテーテル検査では、冠攣縮性狭心症および Qp/Qs = 3.4 で PA(m) 21 mm Hg、経食道エコー (TEE) にて複数の ASD を認めたが治療適応と判断した。TEE で ASD は 2 個存在し、1 個目は 0 度 ~ 60 度まで Aortic rim は欠損し、径 17.7 × 13.8mm、2 個目は後下縁側に存在し、径 8 × 9mm であったが後下縁側 rim は確認できなかった。治療は全身麻酔下に施行、Balloon Sizing にて欠損孔は 20mm と 9.4mm と判断した。治療時モニタリングとして、TEE および心腔内エコー (ICE) を使用、まず後下縁側の ASD に対して把持力が強いと考える 9mm ASO を ICE 下に留置し、その後 TEE 下に 21 mm OFF II を ASO と大動脈を挟み込むように留置、合併症なく治療を終了した。手技時間は 4 分 40 秒と 7 分 36 秒であった。

【考察】 合併症の予防や留置確認には TEE や ICE などの画像モダリティによるサポートは欠かせないものとする。後下縁側 rim が短い場合は ICE 下に ASO が、また大動脈側の rim が低形成の場合は TEE 下に OFF II がより鮮明に評価可能であり、安全にスムーズに留置できると考える。

P1-6-1

疾患の複雑性からみた成人先天性心疾患（ACHD）術後の心臓リハビリテーションについて Difference in postoperative outcomes between simple and complex ACHD - focus on cardiac rehabilitation

臺 佑平¹⁾、児玉 信之¹⁾、稲崎 陽紀¹⁾、立野 滋²⁾、岡島 良知²⁾、豊田 智彦²⁾、武智 史恵²⁾、森島 宏子²⁾、
椛沢 政司²⁾、松尾 浩三²⁾

1) 千葉県循環器病センター リハビリテーション科、2) 千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部
Yuhei Utena¹⁾, Nobuyuki Kodama¹⁾, Akinori Inasaki¹⁾, Sigeru Tateno²⁾, Yoshitomo Okajima²⁾, Tomohiko Toyoda²⁾,
Fumie Taketi²⁾, Hiroko Morishima²⁾, Masashi Kabasawa²⁾, Kouzou Matsuo²⁾

1) Chiba Cerebral and Cardiovascular Center Department of Rehabilitation

2) Chiba Cerebral and Cardiovascular Center Department of Adult congenital heart disease

【目的】

当センターでは 2010 年から一般の成人開心術後患者を対象に心臓リハビリテーションを開始し、同時期から ACHD 術後患者に対しても、少しずつその経験を積み重ねてきた。これまでに当センターで心臓リハビリテーションを導入した ACHD 術後患者において、疾患の複雑性がリハ進行に与える影響について検討した。

【方法】

16 歳以上の ASD, VSD を主とした単純心奇形（S 群 simple）と TOF を主とした複雑心奇形（C 群 complex）に分け、周術期因子や術後のリハ進行経過について診療録より後方視的に検討した。

【結果】

S 群（n10, 平均年齢 38 ± 17 歳）と C 群（n17, 平均年齢 35 ± 14 歳）では手術時間、麻酔時間、出血量、体外循環時間からなる周術期因子が C 群で有意に長かった（多かった）。集中治療室滞在日数、立位獲得までの日数、術後在院日数、リハ実施時の負荷量（watt）からなるリハ進行経過については両群間に差を認めなかった。

【考察】

ACHD 患者への心臓リハビリテーションはまだ十分な方法が確立されていないが、複雑疾患においても単純疾患と同様に安全に行うことが出来ている。原疾患による心不全、幼少からの運動制限、精神面などを背景に術前から運動耐容能の低下が多い ACHD 患者では、生涯における QOL 改善のためのリハビリテーション介入意義は大きい。

P1-6-2

先天性心疾患患者の自立に向けた、患者教育と先輩患者からの情報発信の重要性 Importance of education and information by adult patients toward furthering social independence of a young congenital heart disease patient.

猪又 竜

先天性心疾患患者（完全大血管転位Ⅲ型）

Ryu Inomata

Congenital Heart Disease Patient（TGA Ⅲ）

私は約 40 年間、先天性心疾患患者として生きてきた。現在、就職、結婚、子育てというごく当たり前で幸せな生活ができていることに、両親、妻、医療関係者の皆様に感謝申し上げたい。

現在、患者のほとんどは成人を迎えることができ、患者数は増える一方であるが、私の経験上、社会的認知は皆無に等しい。社会的認知が低いということは、進学、就職、結婚等さまざまなライフイベントで壁が存在するということを意味する。

社会的認知が低い先天性心疾患患者が自立できるスキルを習得するためには、社会のバリアにどのようなものが存在しているのか、それを乗り越えるためにはどうすべきかを学ばなければならないし、バリアを少なくするためには社会的認知を上げていかなくてはならない。

医師と先輩患者が連携をして、若い患者とその家族に「完治・根治はないこと」、「生涯にわたる病気であること」、「自分の病気を自分で理解する事」を教育できる仕組みを作っていきたい。社会的認知を向上させ、若い患者の自立の可能性を高めることで、長期予後を診る医師にも多くのメリットがある。

医療は医師と患者との協働でより良くなるはずである。

高橋 生²⁾、赤木 禎治¹⁾、杜 徳尚²⁾、高谷 陽一²⁾、中川 晃志²⁾、西井 伸洋²⁾、佐野 俊二¹⁾、伊藤 浩²⁾

1) 岡山大学病院 心臓血管外科

2) 岡山大学病院 循環器内科

Sho Takahashi²⁾, Teiji Akagi¹⁾, Norihisa Toh²⁾, Yoichi Takaya²⁾, Koji Nakagawa²⁾, Nobuhiro Nishii²⁾, Shunji Sano¹⁾, Hiroshi Ito²⁾

1) Okayama University Cardiovascular Surgery

2) Okayama University Department of Cardiovascular Medicine Okayama

【背景・目的】国内でも成人先天性心疾患 (ACHD) に特化した診療を構築する動きが広がりつつあり ACHD 外来を開設した施設も多い。しかし ACHD 管理は外来診療に留まらず、入院加療を要する例も少なくない。また ACHD 外来を小児循環器医が主体に運営されている施設ではこれまでと同様に小児循環器医が入院管理を行うことが多い。当院では 2014 年 8 月に循環器内科を基本診療科とした ACHD センターを立ち上げ心臓血管外科、小児循環器科、産婦人科、消化器内科、腎臓内科など複数の診療科で外来診療、入院管理を共同して行う診療体制を確立した。ACHD センターの設立が診療体制に与えた影響を後方視的に評価した。

【結果】センター開設後の外来患者は 340 名に達した。院外からの紹介患者も増加し、その多くは地元の施設での管理、もしくはドロップアウトした患者であった。さらに循環器内科で入院管理を行った患者はセンター開設前より合わせ、のべ 730 例に達した。入院患者のうち約 15% を複雑心疾患が占め、その割合はセンター開設後に増加していた。

【結論】ACHD は多領域の管理が重要であり、国内でも循環器内科が主体となる診療施設を確立していくことが課題である。診療体制を確立することで、同一施設内での診療移行のみならず、地域の医療ネットワークの確立が重要と考えられた。

横山 しのぶ³⁾、山田 聡¹⁾、佐々木 理²⁾、岩野 弘幸¹⁾、西野 久雄^{3,4)}、井上 真美子^{3,4)}、武田 充人²⁾、西田 睦^{3,4)}、澁谷 齊^{3,4)}、加畑 馨³⁾、清水 力³⁾

1) 北海道大学大学院循環病態内科学、2) 北海道大学病院 小児科、3) 北海道大学病院 検査・輸血部、

4) 北海道大学病院 超音波センター

Shinobu Yokoyama³⁾, Satoshi Yamada¹⁾, Osamu Sasaki²⁾, Hiroyuki Iwano¹⁾, Hisao Nishino^{3,4)}, Mamiko Inoue^{3,4)}, Atsuhito Takeda²⁾, Mutsumi Nishida^{3,4)}, Hitoshi Shibuya^{3,4)}, Kaoru Kahata³⁾, Chikara Shimizu³⁾

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

2) Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital

3) Division of Laboratory and Transfusion Medicine, Hokkaido University Hospital

4) Diagnostic center for sonography, Department of support for medical practice, Hokkaido University Hospital

【はじめに】当院心エコー室は循環器内科の科内検査室としてスタートし、2015 年 8 月に全診療科へオーダオープン化したが、検査者の小児心エコー検査の経験が不足し、成人と小児で検査項目や計測値の解釈が異なることから、患者の年齢を高校生以上とした。このため中学生以下の患者は現行通り小児科医師が検査を行っている。

【目的】当院の成人先天性心疾患 (ACHD) 診療の効率化を目標とし、ACHD 患者と小児の心エコー検査を心エコー室で行うための運用システムを構築すること。

【方法】2015 年 7 月から、成人循環器医、小児循環器医、検査技師が参加する「小児心エコー協議会」を月 1 回定期的に開催し、心エコー室での ACHD 患者と小児の心エコーのあり方と問題点を検討し、準備を行った。

【結果】まず、心エコー室での小児検査を段階的に開始することを決定した。小児用プロトコルを作成し、患者の成長に合わせて既存の成人用プロトコルに移行する計画を立てた。小児独自の計測項目と計測の断面・時相・方法および基準値について文献を含めて確認し、小児用プロトコルを決定した。現在、小児用レポートを作成中である。小児科での検査技師の研修を実施し、検査手順についてマニュアルを作成中である。また小児科を含めた心エコー合同カンファレンスを定期的に開催している。

【結語】診療科・多職種が参加する協議会を定期的に開催することで、心エコー室で小児の検査を行うための運用システムを確立することができた。

先天性心疾患成人例の社会的問題と病識を知る：問診票からのアプローチ Usefulness of the interview sheet for the adult patients of congenital heart disease

松本 祥美、鎌田 政博、中川 直美、石口 由希子、森藤 祐次
広島市民病院 循環器小児科
Yoshimi Matsumoto, Masahiro Kamada, Naomi Nakagawa, Yukiko Ishiguchi, Yuuji Moritou
Hiroshima Citizens Hospital, Dept of Pediatric Cardiology

【背景】 成人先天性心疾患 (ACHD) と向き合う時、病識の欠如、治療に対する受動的姿勢に驚かされることが少なくない

【目的】 ACHD 例の病識と患者を取り巻く社会の状況について知り、小児・成人移行期に医療側が取るべき対策を講じること。

【対象】 上記目的を知るための問診票を導入後 6 ヶ月間に外来受診した ≥ 18 歳の ACHD 患者 73 名。

【方法】 患者背景、病態病名の認識、合併症の理解、親への依存、喫煙、妊娠・避妊についての説明 (女性) など、問診票の回答内容につき調査し検討した。

【結果】 年齢 18 ~ 46 歳 (中央値 25)、男女比 28 : 45、フル / パートタイム / 学生 / 主婦 / 就労無は 42 / 16 / 26 / 10 / 4%、配偶者ありは ≥ 30 歳の 54%、Fontan/Rastelli/ Mustard op 例ではそれぞれ 2 / 8, 1 / 6, 1 / 1 例で配偶者を有していた。心臓病と説明された時期 / 相手は小学生 / 母 (27) が最多。要 IE 予防 69 例中、要予防理解 52%、受診時付き添い 34.2%、喫煙 5、妊娠 / 避妊 (女) の説明 38 / 21% であった。

【考察】 小児期に両親に説明しても本人に伝わらず、受身的受診を続けている成人は少なくない。医療サイドが患者の病識や社会環境を可及的正確に把握することが重要である。IE 予防、避妊などを含め、問診票を活用し問題点を明らかにした上で患者自身に説明すること、患者が質問しやすい環境を整備することが重要である。

成人先天性心疾患患者の就労 Employment of adults with congenital heart disease

水野 芳子¹⁾、榎本 淳子^{2,3)}、立野 滋³⁾、岡嶋 良知³⁾、川副 泰隆³⁾、森島 宏子³⁾、武智 史恵³⁾、
椛沢 政司³⁾、松尾 浩三³⁾

1) 千葉県循環器病センター看護部、2) 東洋大文学部、3) 千葉県循環器病センター成人先天性心疾患診療部
Yoshiko Mizuno¹⁾, Jyunko Enomoto^{2,3)}, Shigeru Tateno³⁾, Yoshitomo Okajima³⁾, Yasutaka Kawasoe³⁾,
Hiroko Morishima³⁾, Fumie Takechi³⁾, Seiji Kabasawa³⁾, Kouzou Matsuo³⁾

1) Chiba cerebral and Cardiovascular Center, Department of Nursing

2) Toyo University

3) Chiba Cerebral and Cardiovascular Center Department of Adult Congenital heart disease.

【背景】 成人先天性心疾患 (ACHD) 患者の QOL への影響因子のひとつに就労があるが現状の調査は少ない。

【目的】 ACHD 患者の就労状況と関連要因を検討する。

【方法】 18 才以上の ACHD 患者に対し自己記入式質問紙を郵送法で行う。当該施設倫理委員会の承認を得た。

【結果】 対象は 257 名で男性 116 名 (45.1%)、平均年齢 36.6 才 (幅 18-76 才)、疾患重症度は軽症 93 名 (36.2%) 中等症 107 名 (41.6%) 重症 57 名 (22.2%)。仕事は常勤 113 名 (44.0%) パート 54 名 (21.0%) 学生 24 名 (9.3%) 主婦・退職 26 名 (10.1%) 求職中 21 名 (8.2%) 無職 (働けない) 12 名 (4.7%)。求職中 21 名の平均年齢は 27.4 才、NYHA I : 7 名 II : 9 名 III : 2 名 IV : 1 名。働けない 12 名の平均年齢は 47.1 才 NYHA I : 2 名 II : 2 名 III : 4 名 IV : 4 名、現在の仕事のでき具合 (一番仕事のできた時を 10 とする) の平均は、10 才代 20 才代 8.1、30 才代 7.7、40 才代 7.2、50 才代 6.7、60 才以上 6.5 だったが、10 才代 20 才代の 111 名のうち 13 名 (11.7%) が 5 以下と答えており、そのうち 5 名 (38.5%) に不整脈の既往があった。

【考察・結論】 就労支援の仕組みは進んでいるが、個々の自覚する体力や症状を踏まえた就業や継続への支援が必要と考えられた。

妊娠・出産を経験した乳児期発症の左室緻密化障害の母子例 A successful case of pregnancy in women with Left-ventricular Non-Compaction

中島 公子³⁾、小板橋 紀通¹⁾、森田 晶人²⁾、石井 陽一郎³⁾、荒川 浩一³⁾、峯岸 敬²⁾、倉林 正彦¹⁾

1) 群馬大学医学部附属病院 循環器科、2) 群馬大学医学部附属病院 産婦人科、3) 群馬大学医学部附属病院 小児科
Kimiko Nakajima³⁾, Norimichi Koitabashi¹⁾, Akihito Morita²⁾, Yoichiro Ishii³⁾, Hirokazu Arakawa³⁾, Takashi Minegishi²⁾, Masahiko Kurabayashi¹⁾

1) Gunma University Hospital, Cardiovascular Department

2) Gunma University Hospital, Department of Obstetrics and Gynecology

3) Gunma University Hospital, Department of Pediatrics

【緒言】左室緻密化障害 (Left ventricular Non-Compaction : LVNC) は、心不全等の合併症を有する場合、慎重な周産期管理が必要である。今回、乳児期発症の左室緻密化障害の母体の妊娠・出産を経験し、その出生男児も本症であった母子例を経験した。

【症例】26歳。0経妊0経産。生後4か月時に拡張型心筋症を呈し、左室緻密化障害と診断。ACE阻害剤、利尿剤、ジギタリス投与で、心機能はNYHA1度で保たれていた。他院で不妊治療により妊娠し、周産期管理のため当院に紹介。妊娠11週時、LVEF 50%程度と正常下限で、中等度の僧帽弁閉鎖不全症を認めた。以後妊娠経過中の心機能はNYHA2度で推移した。妊娠35週頃より息切れなどの自覚症状の増悪を認め、管理入院。BNP上昇、心臓超音波ではEF40-45%と心機能低下を認めたため、妊娠37週4日、脊髄くも膜下硬膜外併用麻酔下を選択的帝王切開で出産した。産後は集中治療室での管理とした。一過性に心機能低下を認めたが、産褥心筋症の合併は認めなかった。出生した男児は出生後の心臓超音波で左室緻密化障害と診断。心機能は良好で、現在母児ともに元気に過ごしている。

【結語】LVNCは妊娠初期に軽度の心機能低下の場合でも、妊娠経過中に進行性の心機能悪化を来す可能性があり、循環器科、産科、麻酔科が協力し、分娩時期を含めたきめ細やかな周産期管理が重要である。

心疾患合併産婦の育児状況調査 Clinical research of child rearing support for mothers with cardio dysfunction — part1

福岡 睦子¹⁾、下田 文佳¹⁾、桂木 真司²⁾

1) 榊原記念病院 産婦人科看護師

2) 榊原記念病院 医師

Mutsuko Fukuma¹⁾, Fumika Shimoda¹⁾, Shinji Katsuragi²⁾

1) Sakakibara Hospital obstetrics and gynecology dept

2) Sakakibara Hospital

【目的】母体心疾患産婦の育児状況を明らかにする。

【方法】平成28年8月～9月A病院出産の産婦を対象にアンケート調査を行った。倫理的配慮として榊原記念病院倫理委員会の承認を得て調査を実施。調査協力は任意であり不利益を生じないよう配慮した。

【結果】母体心疾患合併産婦(以下心疾患産婦)16名、非母体心疾患産婦(以下非心疾患産婦)39名(回収率55.0%)の回答を得た。日本栄養所要量「生活強度」調査を参考に24時間を「安静」「睡眠」「筋運動」「立つ」「歩く」「速歩」に分けてもらった所、「睡眠」-心疾患産婦5.6時間、非心疾患産婦6.6時間と差がみられた。里帰りした非心疾患産婦7.2時間と「睡眠」が増えていたが心疾患産婦では差がみられなかった。「安静」-里帰りした心疾患産婦10.3時間、里帰りしない心疾患産婦-12.4時間と差がみられた。心疾患産婦で妊娠から分娩後に身体や生活に変化があったこととして「疲労感」「眠りが浅い」「休息」「自宅で過ごすことが増えた」と回答していた。

【考察】心疾患合併産婦の場合、心臓への負担を考慮し睡眠を十分にとること、安静を保つことが推奨されている。しかし、身体の変化に伴い「眠りが浅く」家族の支援があったとしても産後の夜間育児のため睡眠時間が減少する傾向があるのではないかと考えられた。また分娩を終えたことで妊娠中留意していた生活から他の産婦と同様の生活を望み、身体疲労から十分に眠れない状況が生じているのではないかと考えられた。

福岡 睦子¹⁾、下田 文佳¹⁾、桂木 真司²⁾

1) 榊原記念病院 産婦人科看護師

2) 榊原記念病院 医師

Mutsuko Fukuma¹⁾, Fumika Shimoda¹⁾, Shinji Katsuragi²⁾

1) Sakakibara Hospital obstetrics and gynecology dept

2) Sakakibara Hospital

【目的】 母体心疾患産婦の身体・育児支援状況を明らかにする。

【方法】 平成 28 年 8 月～9 月 A 病院出産の産婦を対象にアンケート調査を行った。倫理的配慮として榊原記念病院倫理委員会の承認を得て調査を実施。調査協力は任意であり不利益を生じないよう配慮した。

【結果】 母体心疾患合併産婦（以下心疾患産婦）16 名、非母体心疾患産婦（以下非心疾患産婦）39 名（回収率 55.0%）の回答を得た。「妊娠と関連のある病気で留意する点の説明」を受けた者は、心疾患産婦 81.3%、「そのことで自分自身が気をつけた者」は、心疾患産婦 68.8%であった。心疾患産婦で「妊娠・分娩後に自分自身の体調に気をつけたこと」として、「体重増加」68.8%であったが、「自覚症状があったら受診」25.0%「むくみに留意」12.5%「塩分量に留意」18.8%「野菜を摂取」31.3%「睡眠に留意」37.5%「夜間授乳を依頼」6.3%「夜間育児を依頼」18.8%であった。

【考察】 心疾患産婦が安全に妊娠・分娩を行うためには自己管理及び本人・家族の理解は重要である。妊娠・出産に伴い循環血液量が増加し心負荷がかかっていること、ホルモンの影響や育児に伴い睡眠時間が減少したり自分のペースで生活できないことから継続して自己管理が行えるようケア方法や留意することについて本人・家族へ説明して行く必要があるのではないかと考えられた。

井口 純子¹⁾、元木 博彦¹⁾、菊地 範彦²⁾、小松 稔典¹⁾、小口 泰尚¹⁾、山崎 佐枝子¹⁾、三枝 達也¹⁾、三浦 崇¹⁾、海老澤 聡一郎¹⁾、竹内 崇博¹⁾、岡田 綾子¹⁾、小山 潤¹⁾、桑原 宏一郎¹⁾

1) 信州大学医学部 循環器内科、2) 信州大学医学部 産婦人科

Iguchi Junko¹⁾, Hirohiko Motoki¹⁾, Norihiko Kikuchi²⁾, Takanori Komatsu¹⁾, Yasuhisa Oguchi¹⁾, Saeko Yamasaki¹⁾, Tatsuya Saegusa¹⁾, Takashi Miura¹⁾, Souichirou Ebisawa¹⁾, Takahiro Takeuchi¹⁾, Ayako Okada¹⁾, Jun Koyama¹⁾, Kouichirou Kuwahara¹⁾

1) Department of Cardiology, Internal Medicine, Shinshu University School of Medicine

2) Department of Obstetrics and Gynecology, Shinshu University School of Medicine

【背景】 周産期管理において、心機能の保持された僧帽弁逆流症は妊娠中に体血管抵抗が減少することから妊娠に耐容しやすいと考えられている。今回我々は、産後に非代償性心不全を発症した僧帽弁逆流症例を経験したので報告する。

【症例】 29 歳女性。6 歳時に弁変性に伴う中等度の僧帽弁逆流 (MR) を指摘され、当院小児科へ通院していた。その後 21 歳の就職を機に、循環器内科管理となった。当科初診時 NIHA I 度。CTR44%。UCG では、EF59%、LVDd/Ds=50mm/34mm、LAD34mm、moderate MR であった。

28 歳時に妊娠が判明。妊娠 9 週と 36 週に UCG 施行されたが、初診時と MR の程度は著変なく、36 週時 LVDd は軽度拡大がみられたが心機能は十分保持されていた。妊娠 38 週 4 日に経膈分娩にて女兒を出産。翌日より夜間呼吸困難を自覚した。CTR51%、右胸水を認め、酸素投与、安静にて経過観察となったが、その後徐々に労作時呼吸困難が増悪した。UCG では、出産前と比較し MR の明らかな増悪と、TRPG・PREDP の増加を認めた。非代償性心不全として利尿剤による治療で症状は軽快した。

【考察】 中等度僧帽弁逆流の症例が、産後非代償性心不全を発症した一例を経験した。本例は、出産後の子宮収縮による心臓への還流量の増加、出産時の高血圧、出産時の出血量が少なかった事など、左室に対する後負荷増加、左房・左室に対する容量負荷が重なり、心不全に至ったと考えられた。中等度 MR 症例であっても産褥早期は血行動態の悪化に注意が必要と思われた。

堀内 縁¹⁾、神谷 千津子¹⁾、中島 文香¹⁾、太田 沙織里¹⁾、成富 祥子¹⁾、月永 理恵¹⁾、澤田 雅美¹⁾、塩野入 規¹⁾、横内 妙¹⁾、上田 優輔¹⁾、中西 篤史¹⁾、三好 剛一¹⁾、陌間 亮一¹⁾、長澤 真由美¹⁾、岩永 直子¹⁾、根木 玲子¹⁾、吉松 淳¹⁾、大内 秀雄²⁾、白石 公²⁾

1) 国立循環器病研究センター 周産期・婦人科、2) 国立循環器病研究センター 小児循環器科

Chinami Horiuchi¹⁾, Chizuko Kamiya¹⁾, Fumika Nakashima¹⁾, Saori Ohta¹⁾, Shoko Narutomi¹⁾, Rie Tsukinaga¹⁾, Masami Sawada¹⁾, Tasuku Shionoiri¹⁾, Tae Yokouchi¹⁾, Yusuke Ueda¹⁾, Atsushi Nakanishi¹⁾, Takekazu Miyoshi¹⁾, Ryoichi Hazama¹⁾, Mayumi Nagazawa¹⁾, Naoko Iwanaga¹⁾, Reiko Neki¹⁾, Jyun Yoshimatsu¹⁾, Hideo Ohuchi²⁾, Isao Shiraiishi²⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Perinatal and Gynecology

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

【はじめに】 Aortopathy を合併する心疾患合併女性の妊娠管理においては、大動脈拡張や解離のリスクがあり慎重な管理を要する。今回 Aortopathy を合併する疾患のうち TOF、d-TGA、DORV を含む円錐動脈管異常合併妊娠 (conotruncal defect : CTD) 群について、周産期におけるバルサルバ洞径の変化について正常群と比較検討した。

【方法】 2010 ~ 2015 年における当院にて周産期管理を行った CTD 群と正常群について、バルサルバ洞径の変化と周産期予後について検討した。経胸壁超音波検査におけるバルサルバ洞径の計測は、妊娠各三半期、産褥期に行った。

【結果】 CTD 群は 33 例 42 妊娠であり、正常群は 35 例 35 妊娠であった。CTD 群と正常群における妊娠時年齢は 28.4 ± 5.3 歳、 32.0 ± 4.5 歳、分娩週数は妊娠 36.8 ± 2.9 週、 39.3 ± 1.1 週であった。帝王切開術施行例は 25 妊娠 (59.5%)、2 例 (5.7%) であり、うち CTD 群では母体心疾患での適応例は 19 例 (バルサルバ洞径拡大: 2 例)、正常群では分娩停止 1 例と胎児機能不全 1 例であった。新生児の出生時体重は、それぞれ 2482.1 ± 580.6 g、 3104.7 ± 382.7 g であった。バルサルバ洞径に関しては、妊娠第 1 三半期での中央値は CTD 群では 33.0mm (25.0~56.7)、正常群では 23.7mm (22.1~26.7) であり、周産期における径の変化は 1.7mm (0~8.0)、0.9mm (0~3.4) であった。

【考察】 CTD 群ではバルサルバ洞径が拡大している例があり、さらに周産期における拡大例も認めた。大動脈中膜の構造異常を認める ACHD においては、周産期において大動脈径の変化にも慎重なフォローが必要であることを示唆された。

増山 潔¹⁾、塚本 泰正¹⁾、世良 英子¹⁾、小澤 秀登²⁾、成田 淳³⁾、水野 裕八¹⁾、上野 高義²⁾、小垣 滋豊³⁾、山口 修¹⁾、坂田 泰史¹⁾

1) 大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学、2) 大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学

3) 大阪大学大学院医学系研究科 小児科学

Kiyoshi Masuyama¹⁾, Yasumasa Tsukamoto¹⁾, Fusako Sera¹⁾, Hideto Ozawa²⁾, Jun Narita³⁾, Hiroya Mizuno¹⁾, Takayoshi Ueno²⁾, Shigetoyo Kogaki³⁾, Osamu Yamaguchi¹⁾, Yasushi Sakata¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine Osaka University Graduate School of Medicine

2) Department of Cardiovascular Surgery Osaka University Graduate School of Medicine

3) Department of Pediatrics Osaka University Graduate School of Medicine

症例は 39 歳男性。完全大血管転位症 (I 型) に対して、生後 10 ヶ月時に Mustard 手術を施行された。術後経過は良好で心不全徴候なく経過していたが、2015 年の健康診断にて肝障害を指摘された。近医の超音波検査にて肝腫瘍を認め、当院消化器内科での精査にて肝硬変および肝左葉に 10cm 大の肝細胞癌を認めた。経カテーテル的肝動脈塞栓療法 (TACE) を予定されていたが、経過中腫瘍の破裂を認めたため緊急で TACE を施行した。状態改善後、開腹手術が検討されたため精査加療目的で当科紹介。経胸壁心エコーでの観察範囲では下大静脈の拡張はみられなかったが、体幹 CT にて腹腔内静脈の著明な側副血行路発達を認めた。カテーテル検査にて下大静脈からの右房内バツフルの閉塞および下大静脈圧の上昇を認めた。肺動脈楔入圧や機能的左室の拡張末期圧上昇は認めなかった。また、ウイルス性肝硬変は否定的であった。これらの検査結果から右房内バツフル閉塞によるうっ血性肝硬変を来し、それが原因で肝細胞癌を発症したと考えられた。

Mustard 手術後に右房内バツフル閉塞によるうっ血肝から肝硬変、肝細胞癌を発症した一例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

フォロー四徴症術後遠隔期に大腸癌を合併した 1 例 The coexistence of colorectal cancer in a repaired tetralogy of Fallot.

武智 史恵¹⁾、森島 宏子¹⁾、立野 滋¹⁾、川副 泰隆¹⁾、岡嶋 良知¹⁾、杉森 邦夫²⁾、岡本 佳昭³⁾、林 永規³⁾、
椛沢 政司⁴⁾、松尾 浩三⁴⁾

1) 千葉県循環器病センター 小児科、2) 千葉県循環器病センター 麻酔科、3) 千葉県循環器病センター 外科、
4) 千葉県循環器病センター 心臓血管外科

Fumie Takechi¹⁾, Hiroko Morishima¹⁾, Shigeru Tateno¹⁾, Yasutaka Kawasoe¹⁾, Yoshitomo Okajima¹⁾, Kunio Sugimori²⁾,
Yoshiaki Okamoto³⁾, Naganori Hayashi³⁾, Masashi Kabasawa⁴⁾, Kozo Matsuo⁴⁾

1) Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatrics

2) Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Anesthesiology

3) Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Surgery

4) Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Cardiovascular Surgery

【背景】成人先天性心疾患 (Adult Congenital Heart Disease; ACHD) 患者を診療する小児科医は、成人特有の心外病変への対応が必要となることも多い。

【症例】48 歳男性。小学校入学前にフォロー四徴症に対する心内修復術を受けたが詳細不明。体調不良を主訴に近医受診し、徐脈性心房細動と診断された。ペースメーカー植込み後、PR/TR に対する加療目的に当科転院となった。転院時、胸部レントゲンにて心胸郭比 75%、右胸水を認め、抗凝固療法、抗心不全治療を開始した。徐々に循環動態の改善を認めたが、貧血と下血が出現した。消化管内視鏡検査を施行し、上行結腸に腫瘍を認め、生検にて腺癌の診断となった。関連各科と相談し、心臓再手術時 (人工心肺下) の消化管出血リスクを考慮し、大腸癌の手術を先行させる事、術後も CVP モニタを継続し ICU にて呼吸循環管理を行う事等の方針を決めた。回盲部切除後、一度退院。約 4 ヶ月後に PVR/TAP を施行した。

【考察】大腸癌は一般集団において 40 代から経年的に増加する疾患で、小児科医が接することは比較的稀である。ACHD 患者において、一般集団と比べて上皮癌が増加するとの報告はないが、40 歳以上の ACHD 患者が増えつつある現在、ACHD 患者の診療に携わる小児科医は、貧血の鑑別疾患として、大腸癌を含めた消化管出血も念頭に置く必要がある。また、ACHD 患者の心外病変へ対応する際には、他科との連携も重要である。

成人期に到達した Trisomy21 を合併した機能的単心室症例の現状 The impact of adult patients with functionally univentricular heart with Down syndrome

中村 真¹⁾、佐々木 智章¹⁾、杉谷 雄一郎¹⁾、児玉 祥彦¹⁾、倉岡 彩子¹⁾、佐川 浩一¹⁾、石川 司朗¹⁾、
中野 俊秀²⁾、角 秀秋²⁾、総崎 直樹³⁾、蓮把 朋之⁴⁾、福永 啓文⁴⁾、坂本 一郎⁵⁾、井手 友美⁵⁾

1) 福岡市立こども病院 循環器科、2) 福岡市立こども病院 心臓外科、3) ふくだ小児科、

4) 長崎大学小児科、5) 九州大学循環器内科

Makoto Nakamura¹⁾, Tomoaki Sasaki¹⁾, Yuichiro Sugitani¹⁾, Yoshihiko Kodama¹⁾, Ayako Kuraoka¹⁾, Koichi Sagawa¹⁾,
Shiro Ishikawa¹⁾, Toshihide Nakano²⁾, Hideaki Kado²⁾, Tomoyuki Hasuwa⁴⁾, Takafumi Fukunaga⁴⁾, Ichiro Sakamoto⁵⁾,
Tomomi Ide⁵⁾

1) Fukuoka children's hospital pediatric cardiology, 2) ukuoka children's hospital cardiovascular surgery, 3) Fukuda Clinic,

4) Nagasaki university department of pediatrics, 5) Kyushu university department of cardiology

背景: 当院では機能的単心室 (SV) 症例に対して、開院以来 2015 年 12 月末までにフォンタン (F) 術に到達した症例が 650 例に達した。その中に少数ではあるが、trisomy21 を合併した SV 症例も存在する。

目的: 遠隔期で成人期に到達した trisomy21 合併 SV 症例の現状を後方視的に調べ、今後の症例の管理に役立てること。

結果: trisomy21 を合併した SV 症例は 12 例で、7 例が F 術に到達し、そのうち 3 例が成人期に達していた。

【症例 1】27 歳男性、三尖弁閉鎖 1c、甲状腺機能低下。6 か月時に肺動脈絞扼 (PAB) 術、4 歳時に lateral tunnel 法による total cavopulmonary connection (TCPC) 術を施行した。現在、body mass index (BMI) は 28.6kg/m²、NYHA II 度で経過観察を他院で行っている。

【症例 2】24 歳男性、unbalanced atrio-ventricular septal defect (u-AVSD)、右室低形成。8 か月時に PAB 術、5 歳時に両方向性グレン (BDG) 術、7 歳時に心外導管法による TCPC (TCPC-EC) 術を施行した。24 歳時の心臓カテーテル検査 (カテ) で中心静脈圧 (CVP) は 19mmHg、動脈血酸素飽和度 (SaO₂) は 85.5% であった。現在 BMI=28.3kg/m²、NYHA I 度で就労している。

【症例 3】20 歳男性、u-AVSD、左室低形成、大動脈縮窄。2 か月時に大動脈縮窄解除 + PAB 術、4 歳時 BDG 術、6 歳時 TCPC-EC 術を施行した。20 歳時のカテで CVP は 15mmHg、SaO₂ は 88.2% であった。現在、BMI=28.8kg/m²、NYHA I 度でアルバイトをしながら生活している。

総括: 2 症例の最新のカテ所見では CVP が 15 - 19mmHg と高く、低酸素血症も認めることから成人期の trisomy21 合併症例では、肺の組織学的低形成、肥満傾向、睡眠時の上気道狭窄等による F 循環への悪影響を考慮し、注意深く経過観察していく必要がある。

フォロー四徴症修復術後46年目に重症肺動脈弁閉鎖不全症による心不全を発症した一例 Heart failure with severe pulmonary regurgitation developing in a patient with repaired tetralogy of Fallot 46 years after surgery

小坂田 皓平¹⁾、大家 理伸¹⁾、富永 磨²⁾、荻野 佳代³⁾、福 康志¹⁾、脇 研自³⁾、小宮 達彦²⁾、門田 一繁¹⁾、新垣 義夫³⁾

1) 倉敷中央病院 循環器内科、2) 倉敷中央病院 心臓血管外科、3) 倉敷中央病院 小児科
Kohei Osakada¹⁾, Masanobu Ohya¹⁾, Osamu Tominaga²⁾, Kayo Ogino³⁾, Yasushi Fuku¹⁾, Kenji Waki³⁾,
Tatsuhiko Komiya²⁾, Kazushige Kadota¹⁾, Yoshio Arakaki³⁾

1) Kurashiki Central Hospital, Department of Cardiology, 2) Kurashiki Central Hospital, Department of Cardiovascular surgery,
3) Kurashiki Central Hospital, Department of Pediatrics

症例は59歳男性。出生時にフォロー四徴症と診断され、5歳時にBlalock-Taussig shunt作成術、13歳時にBlalock-Taussig shunt結紮術と心内修復術を施行された。その後は心不全症状を認めることなく、医療機関の受診もしていなかった。当科受診の半年ほど前から労作時呼吸困難、下腿浮腫を認めるようになり、内服調整を行ったが改善しなかった。NYHA分類Ⅲ度の心不全症状を呈するようになり、入院の上で利尿薬静注による治療後に精査を行った。身体所見では頸静脈怒張、下腿浮腫を認め、肋弓下に肝臓を触知した。経胸壁心エコーでは左室壁運動は保たれていたが、右心系の拡大と高度な三尖弁閉鎖不全症を認め、三尖弁逆流速度3.9m/secであった。またカラードプラ法で主肺動脈より吸い込み血流を伴う肺動脈弁閉鎖不全症を認めた。両心カテーテル検査では、平均肺動脈圧55mmHg、肺動脈楔入圧25mmHg、肺動脈弁圧較差20mmHg、左室拡張末期圧24mmHg、心係数1.73 L/min/m²であった。心臓MRIでは肺動脈弁逆流率49.9%、RVEDV 407ml (239ml/m²)、RVESV 307ml (181ml/m²)であり、重症肺動脈弁閉鎖不全症に伴う慢性心不全と診断した。手術適応と判断し、当院心臓血管外科にて肺動脈弁置換術および三尖弁形成術を行った。術後、NYHA分類Ⅱ度まで心機能は改善し、経胸壁心エコーでも三尖弁逆流速度3.3m/secと改善を認めた。術後4ヶ月程度経過したが、心不全の再増悪を認めることなく経過している。本症例は、術後超遠隔期に心不全を発症し、外科的治療介入にて心不全改善が得られた貴重な一例と考えられたため、若干の文献的考察とともに報告する。

フォロー四徴症患者における心血管イベントの発症とその予測因子の検討 Cardiovascular events in adolescent and adult periods of patients with Tetralogy of Fallot

新原 亮史¹⁾、山崎 啓子¹⁾、坂本 一郎²⁾、山村 健一郎³⁾、兒玉 祥彦⁴⁾、石川 司朗⁴⁾、澤渡 浩之⁵⁾、大草 智子⁶⁾、樗木 浩朗⁷⁾、筒井 裕之²⁾、樗木 晶子¹⁾

1) 九州大学大学院医学研究院 保健学部門、2) 九州大学病院 循環器内科、3) 九州大学病院 小児科、
4) 福岡市立こども病院 小児循環器科、5) メイヨー・クリニック、6) 宇部フロンティア大学、7) 保健医療経営大学
Ryoji Shinbara¹⁾, Keiko Yamasaki¹⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Kenichiro Yamamura³⁾, Yoshihiko Kodama⁴⁾, Shiro Ishikawa⁴⁾,
Hiroyuki Sawatari⁵⁾, Tomoko Ohkusa⁶⁾, Hiroaki Chishaki⁷⁾, Hiroyuki Tsutsui²⁾, Akiko Chishaki¹⁾

1) Department of Health Sciences, School of Medicine, Kyushu University,
2) Department of Cardiology, Kyushu University Hospital, 3) Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital,
4) Department of Pediatric Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 5) Mayo Clinic, 6) Ube Frontier University,
7) College of Healthcare Management

【背景・目的】

フォロー四徴症 (TOF) における修復術後の生存率は著しく改善したが、術後10年頃より心血管イベント (CVE) の増加や再手術例もみられる。TOF患者のCVE発生状況と臨床的特徴を調査し、CVEの予測因子を検討する。

【方法】

2009-2015年に先天性心疾患移行期外来を受診したTOF患者106例 (30 ± 11歳、男43)の診療録を後向調査した。CVEは治療を要する心不全、不整脈、脳・血管疾患、心内膜炎等の重症感染症とした。

【結果】

修復術102例 (手術年齢4 ± 6歳)、姑息術2例、未手術2例を3160人年、調査し、46例、76件 (1-4件/例)のCVEが見られた。姑息術2例は心不全と感染性心内膜炎を各々発症し未手術例中1例は脳梗塞を発症した。修復術102例中、CVE発症の43例ではCVE回数1回:27例 (心不全23件、不整脈3件、脳膿瘍1件)、2回:5例 (心不全8件、不整脈1件、肺出血1件)、3回:9例 (心不全15件、不整脈10件、敗血症1件、心内膜炎1件)、4回:2例 (心不全2件、不整脈5件、脳梗塞1件)であった。修復術例におけるCVE群 (43例)はCVE非発症群 (59例)に比べ有意に血清BNP値が高く、心胸比も大きかった。また、BNP値は心不全反復の独立した危険因子であった。

【結語】

TOF患者における心不全の予測因子として血清BNP値と心胸比の有用性が可能性が考えられた。

P1-8-6

Fallot 四徴症根治術長期経過後の両心不全に対して肺動脈弁置換術を施行した 1 例 A case report; Pulmonary valve replacement against both heart failure in a patient with later curative operation of tetralogy of Fallot.

東 友梨恵¹⁾、矢島 あゆむ¹⁾、兼田 浩平²⁾、小松 愛子¹⁾、琴岡 憲彦¹⁾、野出 孝一¹⁾

1) 佐賀大学医学部 循環器内科

2) 国立循環器病センター

Yurie Higashi¹⁾, Ayumu Yajima¹⁾, Kohei Kaneta²⁾, Aiko Komatsu¹⁾, Norihiko Kotooka¹⁾, Koichi Node¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Saga University

2) National Cerebral and Cardiovascular Center

症例は 57 歳男性。生下時にファロー四徴症 (TOF) を指摘、14 歳時に根治術を施行した。18 歳時まで定期検査を受けていたが、以降受診はなかった。50 歳頃から頻脈を自覚、今回、感冒症状と労作時の呼吸困難、全身倦怠感の為に当院を紹介された。炎症所見の上昇と肝機能障害、末梢循環の低下を認め、心エコーでは高度肺動脈弁逆流 (PR) と右心系拡大、左室駆出率 30% と低下を認めた。感染症を契機に PR に伴う両心不全が増悪したと考え、カテコラミンサポートを開始した。PR は手術適応であったが、根治術から 44 年経過している左室収縮能低下を合併した症例での手術成績は報告がなく予後は不明であった。しかし心臓 MRI で右室拡張末期容積係数は 195ml/m² と著明に増大しているのに対し、右室圧は 33mmHg と容積拡大に比して高く比較的右室機能の残存が期待できると予測した。また術後心不全が薬物治療で改善しない場合は、人工心臓装着も含めた機械的サポートを行う等の周術期体制を整えた上で、肺動脈弁置換術を施行した。結果、PR 解除に伴って右心拍出量は増加、圧排解除により左室収縮能は改善しカテコラミンサポートから離脱できた。近年ファロー四徴症根治術の長期成績が良好となっている一方、PR や心室性不整脈等の遠隔期合併症が問題となっている。今回、根治術から長期経過後の TOF 症例を経験し、良好な治療成績を得る事ができた為、文献的考察と共に報告する。

P1-8-7

有酸素運動がフォンタン患者の静脈圧にあたえる影響 The Impact of the Anaerobic Exercise on Venous Pressure among the Patients with Fontan Circulation

兒玉 祥彦、杉谷 雄一郎、倉岡 彩子、中村 真、佐川 浩一、石川 司朗

福岡市立こども病院 循環器科

Yoshihiko Kodama, Yuichiro Sugitani, Ayako Kuraoka, Koichi Sagawa, Shiro Ishikawa

Department of Pediatric Cardiology, Fukuoka Children's Hospital

【背景・目的】 Fontan (F) 循環では運動負荷時に静脈圧 (VP) が上昇し、高強度ではうっ血性肝障害等の臓器障害の原因となり得ることが指摘されている。慢性心不全における運動習慣の生命予後改善効果は広く知られているが、F 患者の至適運動量は未解決である。今回、有酸素運動が F 循環の VP に与える影響を検討した。

【方法】 F 患者 6 名 (F 群) と健常者 (C 群) 5 名を対象に、末梢静脈圧測定下にエルゴメーターによる心肺運動負荷試験を実施した

【結果 (表記は F 群 : C 群、数値は中央値)】 年齢 17.1 : 28.8 歳 ($p < 0.005$)、peak VO₂ 23.7 : 26.6ml/kg/min、AT (anaerobic threshold) 17.6 : 18.3ml/kg/min、最高 Δ VP (安静時からの変化) +18.5 : +4.0mmHg ($p < 0.05$)、AT レベルの Δ VP +7.8 : +0mmHg ($p < 0.005$)。F 群の AT レベルの Δ VP は最高運動負荷時より有意に低く ($p < 0.005$)、AT レベルまでの仕事率に対する VP 上昇率 (Δ VP / Δ WR) は、Hb 濃度と負の相関傾向を示した ($p = 0.08$)。

【結論】 対象とした F 群の peak VO₂ と AT は C 群と差はないが、VP は有意な上昇を認め、AT レベルでは最高値の 42% であった。また、仕事率に対する VP 上昇率 (Δ VP / Δ WR) から F 循環における貧血予防は重要である。

肺動脈断端 (PA stump) のある Fontan 術後患者における血栓形成因子 Risk factors of thrombus formation in patients with pulmonary artery stump after Fontan operation

中島 康貴¹⁾、山村 健一郎¹⁾、川口 直樹¹⁾、村岡 衛¹⁾、鶴池 清¹⁾、寺師 英子¹⁾、平田 悠一郎¹⁾、永田 弾¹⁾、坂本 一郎²⁾、筒井 裕之²⁾、大賀 正一¹⁾

1) 九州大学病院 小児科、2) 九州大学病院 循環器内科

Yasutaka Nakashima¹⁾, Kenichiro Yamamura¹⁾, Naoki Kawaguchi¹⁾, Mamoru Muraoka¹⁾, Kiyoshi Uike¹⁾, Eiko Terashi¹⁾, Yuichiro Hirata¹⁾, Hazumu Nagata¹⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Hiroyuki Tsutsui²⁾, Shouichi Ohga¹⁾

1) Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital

2) Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital

【背景】Fontan 循環の成人患者において血栓症は重要な合併症の一つであり、肺動脈 stump は血栓形成の危険因子とされている。しかしながら、肺動脈 stump のある患者の血栓を形成する危険因子について検討した報告はない。

【方法】2009 年から 2015 年に当院ハートセンター成人先天性心疾患外来に紹介された成人の Fontan 循環の患者のうち、心エコーで肺動脈 stump を認めた 31 例について、血栓の有無と、患者背景、バイタルサイン、血液検査所見、胸部 X 線検査所見、心エコー検査所見、カテーテル検査所見、抗凝固薬や慢性心不全治療のための内服薬の有無などの臨床パラメータとの関係を比較検討した。

【結果】肺動脈 stump 内に血栓を形成した症例は 6 例であった。肺動脈 stump 内に血栓を認めた群で収縮期血圧が低く (94.8 ± 7.9 vs 106.6 ± 11.9 , $p=0.013$)、不整脈の合併が多かった ($3/6$ vs $1/25$, $p=0.016$)。血栓形成した症例で合併した不整脈は発作性心房頻拍 2 例、発作性心房細動 1 例であった。

【考察】Fontan 術後の血栓形成の危険因子として、心拍出量の低下や、心房性の不整脈等が指摘されている。肺動脈 stump 内の血栓形成においても、心拍出量の低下を反映していると考えられる低血圧や心房性不整脈が血栓形成を促進することが本検討で示唆された。これらの危険因子を合併した患者においては、血栓形成を防ぐために、DOAC を含めて抗凝固療法を検討する必要があると考えられた。

Fontan 循環における中心静脈圧の非侵襲的推定 Non-invasive prediction of central venous pressure(CVP) in patients after the Fontan operation.

寺師 英子¹⁾、山村 健一郎¹⁾、川口 直樹¹⁾、村岡 衛¹⁾、中島 康貴¹⁾、鶴池 清¹⁾、平田 悠一郎¹⁾、永田 弾¹⁾、坂本 一郎²⁾、石川 司朗³⁾

1) 九州大学病院 小児科、2) 九州大学病院 ハートセンター成人先天性心疾患外来、3) 福岡市立こども病院 循環器 Eiko Terashi¹⁾, Kenichiro Yamamura¹⁾, Naoki Kawaguchi¹⁾, Mamoru Muraoka¹⁾, Yasutaka Nakashima¹⁾, Kiyoshi Uike¹⁾, Yuichiro Hirata¹⁾, Hazumu Nagata¹⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Shiro Ishikawa³⁾

1) Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics

2) Kyushu University Hospital, Heart Center Adult Congenital Heart Disease Clinic

3) Fukuoka Children's Hospital, Department of Cardiovascular

【背景】

Fontan 循環では肺循環と体循環が直列につながり、中心静脈圧 (CVP) は上昇する。高い CVP による遠隔期の臓器障害が問題となっており、CVP は、Fontan 循環の良し悪しを端的に表す最も重要なパラメータのひとつである。しかし、Fontan 循環における CVP を推測する非侵襲的な方法についての報告はない。

【対象・方法】

当院の成人先天性心疾患外来で follow 中の成人 Fontan 術後患者 133 例 (女 65 例) において、エコーの上下大静脈 / 下行大動脈径比 (IVC/Ao 比) および下大静脈 (IVC) の血流速度とカテーテル検査で測定した CVP との関連性を検討した。

【結果】

IVC/Ao 比と CVP との間には有意な相関はみられず ($p=0.27$)、IVC 血流速度と CVP は有意な負の相関 ($p=0.007$) を示し、推定式は $CVP=17.07 - 0.16 \times IVC$ 血流速度 (cm/sec) であった。CVP>15mmHg を陽性とした ROC 曲線による検討では Cut off を 30.4 とすると感度 87.5%、特異度 71.6% であった。

【考察】

正常心においては下大静脈径が CVP を推測するのに有用という報告があるが、多くの症例で IVC 拡大がみられる Fontan 循環においては有用ではなかった。一方で、IVC 血流速度は CVP を推測するのにより指標となった。Fontan 循環における IVC の血流パターンに関する報告はあるが、速度に関しては正常心を含め基準値などの報告はなく、今後さらなる症例での検討が望まれる。

one and one-half repair 後成人患者における肝・腎機能 –Fontan 型手術との比較 Liver and Renal dysfunction associated with one and one-half repair and Fontan operation

村岡 衛¹⁾、山村 健一郎¹⁾、川口 直樹¹⁾、寺師 英子¹⁾、中島 康貴¹⁾、鶴池 清¹⁾、平田 悠一郎¹⁾、永田 弾¹⁾、坂本 一郎²⁾、大賀 正一¹⁾

1) 九州大学病院 小児科、2) 九州大学病院 循環器内科

Mamoru Muraoka¹⁾, Kenichiro Yamamura¹⁾, Naoki Kawaguchi¹⁾, Eiko Terashi¹⁾, Yasutaka Nakashima¹⁾, Kiyoshi Uike¹⁾, Yuichiro Hirata¹⁾, Hazumu Nagata¹⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Shouichi Ohga¹⁾

1) Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital

2) Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital

【背景】 Fontan 術後患者が長期間高い中心静脈圧にさらされ、肝合併症 (Fontan associated liver disease : FALD) や腎合併症を発症することが知られている。one and one-half repair 術後における肝・腎合併症について検討した少ない報告はない。

【目的】 one and one-half repair における肝・腎機能について、Fontan 手術後と比較し検討すること。

【方法】 2009年9月から2016年9月までに当院の成人先天性心疾患外来に紹介となったFontan術後患者150名(23.5 ± 5.5歳、APC 6名、TCPC(LT)、35名、TCPC(EC) 109名)及びone and one-half repair 術後患者5名(25.4 ± 4.6歳)における、肝機能(血小板、AST、ALT、γ GTP、ChE、ヒアルロン酸、IV型コラーゲン、IV型コラーゲン7S)、腎機能(BUN、Cre、シスタチンC)の差の有無を後方視的に比較検討した。また、各種パラメータとIVC圧との相関の有無を検討した。

【結果】 Fontan 群と one and one-half repair 群との比較では、IVC 圧 (10.5 ± 2.8 vs 8.4 ± 3.2mmHg, P=0.042)、血小板 (18.8 ± 13.8 vs 26.5 ± 12.2 万 / μ l, P=0.042)、AST (26.3 ± 7.8 vs 19 ± 5.8U/L, P=0.032)、γ GTP (78.7 ± 73.4 vs 31.6 ± 12.0U/L, P=0.015)、ヒアルロン酸 (45.1 ± 48.4 vs 16.2 ± 6.6ng/ml, P=0.012)、IV型コラーゲン7S (6.1 ± 1.5 vs 4.6 ± 0.7ng/ml, P=0.011) で有意差がみられた。腎機能では有意差はなかった。Fontan 群においてIVC圧とIV型コラーゲン (r=0.31, P=0.002)、IV型コラーゲン7S (r=0.37, P<0.0001) で相関がみられ、one and one-half repair 群では有意な相関はみられなかった。

【結論】 one and one-half repair 群においてIVC圧が低値である分、肝機能障害や肝線維化のリスクはFontan群と比較し軽度である可能性が示唆された。

フォロー四徴症術中右室圧と術後遠隔期に及ぼす影響 Impact of intraoperative right ventricular pressure on late outcome after Fallot repair

白石 修一、高橋 昌、渡邊 マヤ、杉本 愛、土田 正則

新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野

Shuichi Shiraiishi, Masashi Takahashi, Maya Watanabe, Ai Sugimoto, Masanori Tsuchida

Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences, Division of Thoracic and Cardiovascular Surgery

【目的】 心内修復術直後の術中右室左室圧比がFallot四徴症術後遠隔期に影響を及ぼすかを検討する。

【方法】 当院でFallot四徴症心内修復術を行った症例のうち、術中右室左室圧比(RVP/LVP)の測定が確認され、術後10年以上当院で経過観察可能であった59例を対象。肺動脈閉鎖例は除外。RVP/LVPが0.7以上の症例23例をH群、0.7未満の36例をL群とし二群間の比較を後方視的に行った。

【結果】 RVP/LVPはH群0.76 ± 0.06、L群0.55 ± 0.09。術後平均観察期間は22.9 ± 10.2年。遠隔死亡はL群に1例(脳出血)。観察期間内にVTをH群2例、L群1例認め、うち1例はICD植え込みが行われた。右室流出路関連の再手術はH群3例、L群2例の計5例に行われたが手術適応は全例肺動脈弁逆流。末梢性肺動脈狭窄に対するカテーテル治療がH群3例に施行。遠隔期パラメータとしてH群vs L群それぞれCTR 52.6 ± 5.6 vs 52.6 ± 5.3%、BNP 36.6 ± 27.9 vs 23.0 ± 17.8 pmol/l、QRS幅 150 ± 18 vs 159 ± 28 ms、QTc 466 ± 40 vs 460 ± 33ms、LVEF 65.2 ± 9.9 vs 66.7 ± 7.2%、TRPG 33.5 ± 10.3 vs 29.5 ± 9.0mmHgといずれも有意差は認めず。

【結論】 術中測定でRVP/LVP高値を示した症例でも、修復術後遠隔期に流出路狭窄による再手術や心室性不整脈の発生頻度に有意差は認めず、その他の因子にも及ぼす影響は少ないと考えられた。

Fontan 術後遠隔期にもやもや病の診断に至った 2 例 Two cases of moyamoya disease in patients late after Fontan operation

川口 直樹¹⁾、山村 健一郎¹⁾、村岡 衛¹⁾、寺師 英子¹⁾、中島 康貴¹⁾、鶴池 清¹⁾、平田 悠一郎¹⁾、永田 弾¹⁾、坂本 一郎²⁾、筒井 裕之²⁾、大賀 正一¹⁾

1) 九州大学病院 小児科、2) 九州大学病院 循環器内科

Naoki Kawaguchi¹⁾, Kenichiro Yamamura¹⁾, Mamoru Muraoka¹⁾, Eiko Terashi¹⁾, Yasutaka Nakashima¹⁾, Kiyoshi Uike¹⁾, Yuichiro Hirata¹⁾, Hazumu Nagata¹⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Hiroyuki Tsutsui²⁾, Shoichi Ohga¹⁾

1) Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics

2) Kyushu University Hospital, Department of Cardiology

【背景】もやもや病は、内頸動脈終末部および近傍主幹動脈の進行性狭窄と、脳底部の異常な微細血管網の発達を特徴とする原因不明の脳血管疾患であり、日本における 10 万人あたりの有病率は 3.16 ~ 10.5 人とされる。もやもや病の病態を呈し基礎疾患を合併するものを類もやもや病と呼び、自己免疫性疾患、神経線維腫症 I 型、ダウン症候群の合併等が報告されているが、先天性心疾患を合併したとする報告は稀少である。

【結果】当院で経過を観察している Fontan 術後成人患者全 170 名のうち、脳室内出血を契機にもやもや病の診断に至った 2 症例を経験した。

【症例 1】TAIa、女性。両側 BT shunt と central shunt、Glenn 施行後、6 歳で TCPC。CVP 9-11mmHg と良好な Fontan 循環で合併症既往なし。21 歳で脳室内出血を発症、もやもや病（両側 3 期）の診断。保存的加療で神経学的後遺症なし。

【症例 2】SRV. DIRV. DORV、男性。PAB、Glenn 後、6 歳で TCPC、APCA embolization。CVP 10mmHg、肝エコーで不整形高エコー、蛋白尿合併。25 歳で飲酒後に両側脳室内出血、急性水頭症を発症。人工呼吸、脳室ドレナージ、低体温療法を施行されたが神経学的後遺症残存。右中大脳動脈起始部に閉塞あり、片側性もやもや病の診断。

【考察】日本におけるもやもや病の一般的な有病率と比較し、当院における Fontan 術後成人患者でのもやもや病合併率は明らかに高かった。その因果関係について文献的考察を加え、報告する。

先天性心疾患における肝腎機能の評価 Evaluation of Kidney and Liver Function in Congenital Heart Disease

桑田 聖子、栗嶋 クララ、築 明子、岩本 洋一、齋木 宏文、石戸 博隆、先崎 秀明

埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科

Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Akiko Yana, Yoichi Iwamoto, Hirofumi Saiki, Hirotaka Ishido, Hideaki Senzaki
Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Pediatric Cardiology

【背景】手術技術および薬物治療の向上により先天性心疾患患者の生存率は飛躍的に改善しているが、遠隔期に様々な問題を抱えることが少なくない。特に Fontan 患者では、中心静脈圧の上昇や心拍出量の低下が長期に及ぶ結果、全身の機能障害と心不全の進行とともに、あるいは独立して発生する。肝腎機能障害は小児期には臨床症状や血清学的異常が乏しい反面、一度進行してしまうと治療が困難である。

【方法】当院で心臓カテーテル検査、血液検査、腹部超音波検査を施行された先天性心疾患患者を対象に血行動態、肝腎血流、線維化マーカー、内分泌機能について検討した。

【結果】単心室修復症例 44 例 (APC-Fontan1 例、TCPC40 例、BDG3 例)、二心室修復症例 20 例 (TOF13 例、VSD3 例、CoA complex2 例、MVR2 例)、DCM2 例。川崎病冠動脈瘤 4 例も含めた。検査時年齢中央値 8.5 歳 (2.3-42.2 歳)。

Fontan 症例では、他の症例と比べて肝は腫大しており辺縁が鈍化している症例が多く、肝動脈血流 / 門脈血流比が高かった。肝動脈血流 / 門脈血流比は Fontan 術後年数と正の相関 ($R^2=0.23$, $p<0.01$) を認めた。Fontan 症例で 4 型コラーゲン S (7.3 ± 1.5 vs 4.7 ± 1.4 , $p<0.01$) が有意に上昇しており、CVP と正の相関 ($R^2=0.94$, $p=0.04$) を認めた。Fontan 症例で CI (3.5 ± 1.4 vs 4.2 ± 1.6 ml/min/BSA, $p=0.3$) には有意な差を認めなかったが、腎血流 (121.9 ± 67.2 vs 184.9 ± 155.1 ml/min/BSA, $p=0.01$) が有意に低く、腎臓のサイズも小さかった。尿中 μ Alb/Cre と CVP に正の相関 ($R^2=0.53$, $p<0.01$) を認めた。

【結論】循環動態を反映した肝腎血流障害や機能障害が存在しており、小児期より臓器障害に目を向けた管理が重要である。

Lucy Y. Eun, MD, PhD, Jo Won Jung, MD, PhD, Jae Young Choi, MD, PhD

Pediatric Cardiology, Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University, Seoul, Korea

Abstract

Objectives: The purpose of this study was to evaluate the changes of RV and LV function after transcatheter closure of ASD and to find factors associated therewith.

Methods: In total, 53 adult patients who underwent transcatheter closure were enrolled. 2D Tissue Doppler imaging was performed from a four-chamber view at the basal ventricular septum (VS) and tricuspid valve annulus (TVA) before and at 1 month and 6 months after the closure. Myocardial velocities, myocardial performance index (MPI) and isovolumic acceleration (IVA) were derived.

Results: MPI at the TVA decreased slightly at 1 month after and then greatly increased at 6 months after the closure ($p=0.002$), except for young age group and smaller shunt group. IVA at the TVA improved in all patients ($p<0.001$). The E' / A' ratio, which was less than 1, at the TVA decreased especially in old age group and larger shunt group ($p=0.031$, $p=0.035$). In old age group ($p=0.02$) and larger shunt group ($p=0.02$), IVA at the VS decreased at 1 month after the closure and was maintained at 6 months after the closure.

Conclusions: RV contractility improved with transcatheter closure of ASD. However, RV global function might be altered, depending on the duration and amount of shunt, with a decrease in the diastolic marker of E' / A' . Long-term observation for RV and LV dysfunction is necessary after transcatheter closure of ASD, especially in old aged patients with large shunt.

Mi-Kyoung Song¹, Eun-Jung Bae¹, Gi-Beom Kim¹, Chung-Il Noh¹, Jae Gun Kwak², Jeong-Ryul Lee²,
Woong Han Kim²

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

2) Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul, South Korea

Pheochromocytoma (PC) and paraganglioma (PG) are rare neuroendocrine tumors, arising from adrenal medulla and neuroendocrine cells of the extra-adrenal autonomic paraganglia. Chronic hypoxia is known as a possible cause and a strong link between cyanotic congenital heart disease and these neuroendocrine tumors has been reported.

Six Fontan patients were diagnosed as PC (n=3) or PG (n=3) in our center. Median age at diagnosis was 18.8 years (range 13.7-35.4) and median time interval between Fontan operation and diagnosis of PC or PG was 15.8 years (range 10.4-27.6). Resting percutaneous oxygen saturation was 86 % (77-94%). Four patients had single tumor. One patient had recurred PC as retroperitoneal mass 3 years after right adrenalectomy and one patient died from malignant PC with multiple metastasis at the age of 18 years. Initial presenting symptom and sign were palpitation, dizziness and hypertension. Two patient had heart failure from aggravated atrioventricular regurgitation and decreased ventricular function due to hypertension at diagnosis.

Fontan status with or without cyanosis may contribute to the development of PC or PG. We need to investigate further association between Fontan patients and neuroendocrine tumors, including genetic background.

60歳以上の成人先天性心疾患手術症例の検討 Surgery of congenital heart disease beyond the age of 60.

近田 正英、小野 裕國、宮入 剛、西巻 博、北中 陽介、大野 真、千葉 清、盧 大潤、永田 徳一郎、
桜井 祐加、鈴木 寛俊、北 翔太

聖マリアンナ医科大学 心臓血管外科

Masahide Chikada, Hirokuni Ono, Takeshi Miyairi, Hiroshi Nishimaki, Yousuke Kitanaka, Makoto Ohno,
Kiyoshi Chiba, Ro Daijyun, Tokuichirou Nagata, Yuka Sakurai, Hirotohi Suzuki, Shouta Kita
St.Marianna University School of Medicine. Department of Cardiovascular Surgery

(目的) 成人先天性心疾患手術症例は年々増加傾向であり、60歳以上の高齢者の手術数も増加傾向である。今回我々は、60歳以上の先天性心疾患手術症例の検討を行ったので報告する。

(対象と方法) 当院で過去10年間に先天性心疾患の診断で開心術が施行された12例で検討を行った。NYHAの変化、循環器関連の投薬状況、BNPの変化を検討した。

(結果) 年齢は60～78歳(中央値64歳)であった。疾患はASDが1例、ASD、TRが6例、ASD、rt PAPVRが1例、lt PAPVR、CADが1例、不完全型房室中隔欠損、MRが1例、Valsalva洞動脈瘤破裂が1例、VSD術後ARが1例であった。手術死亡、病院死亡はなく、遠隔期の死亡もなかった。術後経過観察期間は1～10年(中央値3.5年)であった。NYHAは術前Iが3例、IIが7例、IIIが2例であり、術後はIが11例でIIが1例であった。循環器関連の投薬数は術前が0～3(中央値1.5)、術後が1～5(中央値3)で、遠隔期が0～4(中央値3)であった。BNP値(pg/ml)の推移を計測できたのは9症例で、中央値で術前が67、術後が117、遠隔期は84であった。

(結語) 当院での60歳以上の成人先天性心疾患の手術は、手術成績、遠隔期成績とも良好であった。しかし循環器関連の投薬数は増加傾向にあり、BNPの値もやや増加傾向であった。

青年期に診断されたBWG症候群の一例 A case of Bland-White-Garland syndrome diagnosed at the time of adolescence

西野 貴子¹⁾、佐賀 俊彦¹⁾、金田 敏夫¹⁾、丸谷 怜²⁾、今岡 のり²⁾、篠原 徹²⁾

1) 近畿大学附属病院 心臓血管外科

2) 近畿大学附属病院 小児科

Takako Nishino¹⁾, Toshihiko Saga¹⁾, Toshio Kaneda¹⁾, Satoshi Marutani²⁾, Nori Imaoka²⁾, Toru Shinohara²⁾

1) Kinki University Hospital Cardiovascular Surgery dept

2) Kinki University dept

症例は16歳男児。出生当初は無呼吸があり10日目に退院、生後2ヶ月で心不全症状を呈し、心エコーで中等度の僧帽弁閉鎖不全と診断された。内科的治療が奏功せず3ヶ月時に弁形成術を施行した。術後5年、10年目のカテーテル検査では僧帽弁逆流は軽度で、右冠動脈の拡張と肺動脈への冠動脈瘤の診断。シャント量は少なく経過観察としていた。15年目のカテーテル検査で初めてBWG症候群と診断され手術治療方針となった。壁運動低下や虚血性事象はなかった。癒着の程度が予測困難であること、冠動脈起始部からの距離が遠く、移植よりはon pump arrestでのCABG(LITA-LAD)が好ましいと判断した。右冠動脈へは順行性の心筋保護液を投与したが、左冠動脈へは選択的投与を考慮していたが肺動脈の切開後、左冠動脈からの逆血が高度にあり、バルーンが脱落し十分に投与できず術中心筋保護液の投与に苦慮した。左冠動脈の起始部は心表面からの結紮を考慮していたが主幹部がかなり短く狭窄の可能性があったため自己心膜での肺動脈内腔からのパッチ閉鎖を行った。術後のMDCTでは大動脈弓部から回旋枝への側副血行路を認め、術中の左冠動脈からの逆血の原因であり、青年期まで虚血性事象が発症しなかった理由であると考えられた。成人例でのBWG症候群の手術例は種々の報告があるが、再手術例でもあり今回の術式は妥当であると考えた。

成人における3弁付き ePTFE conduit の使用経験 Preliminary experience with expanded polytetrafluoroethylene-valved conduits in adults

鳥羽 修平、小沼 武司、夫津木 綾乃、伊藤 温志、平野 玲奈、小林 晶、阪本 瞬介、真栄城 亮、
金光 真治、島本 亮、高尾 仁二、新保 秀人

三重大学医学部医学系研究科 胸部心臓血管外科

Shuhei Toba, Takeshi Konuma, Ayano Futsuki, Atsushi Ito, Reina Hirano, Aki Kobayashi, Shunsuke Sakamoto,
Ryo Maeshiro, Shinji Kanemitsu, Akira Shimamoto, Motoshi Takao, Hideto Shimpo
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Mie University Graduate School of Medicine

【背景】

右室流出路再建の材料として、小児に対しては市販品でない3弁付き ePTFE conduit が広く使用されている。一方、成人では様々な材料の選択肢があり、3弁付き ePTFE conduit の報告は限られている。

【目的】

当施設で成人に対して施行した、3弁付き ePTFE conduit を用いた右室流出路再建 4 例について、文献的考察を加えて報告する。

【対象】

当施設において 2005 年 10 月から 2016 年 7 月の間に施行した 3 弁付き ePTFE conduit による右室流出路再建のうち、患者が手術時に成人（思春期以降）であった 4 例。

【結果】

フォローアップ期間は 0 から 11 年（平均 39 か月、中央値 12 か月）で、手術時年齢は 14 から 32 歳（中央値 23 歳）、手術時体重は 34 から 54kg（中央値 45kg）であった。原疾患は PA+VSD2 例、TOF1 例、VSD1 例で、VSD の 1 例は遠隔期に AR を併発し Ross 手術を施行された症例の再手術であった。今回の手術適応の理由としては PS2 例、PR1 例、PSR1 例であった。併施した術式は TVP3 例、ASD closure1 例、It.PS release1 例であった。手術死亡はなく、手術時間は 5 時間 55 分から 9 時間 50 分（中央値 8 時間 29 分）、体外循環時間は 128 から 196 分（中央値 158 分）、大動脈遮断時間は 0 から 133 分（中央値 20 分）であった。術後は全例で症状の改善を認めた。フォローアップ期間中の死亡や、右室流出路に対する手術やカテーテル治療などの再介入はなかった。

【結語】

3 弁付き ePTFE conduit は、成人においても右室流出路再建の選択肢となりうる。

成人先天性心疾患に対する MAZE 手術 Maze procedure for adult congenital heart disease

松崎 雄一、法里 優、山崎 琢磨、平松 健司

京都第二赤十字病院 心臓血管外科

Yuichi Matsuzaki, Yu Houru, Takuma Yamasaki, Takeshi Hiramatsu

Kyoto Daini Red Cross Hospital Dept of Cardiovascular surgery

【背景】 未手術のまま成人期に達した先天性心疾患症例では心房細動を併発し、急激な心機能低下を招来することが少なくなく、及び脳梗塞のリスクとなり得る。これらの症例に対し、当科では積極的に maze 手術をする方針としている。

【症例】 2002 年 11 月から 2016 年 7 月までに成人先天性心疾患に対して手術を行ったのは 23 例、そのうち心房細動を合併した ASD + MR + TR 患者の 5 例（21.7%）

に対し心奇形修復と同時に両心房 maze5 例を行った。

【結果】 AF 合併例の平均年齢は 73.25 ± 7.94 歳と高齢であった。全例で右房拡大を認め、左房径も 43.5 ± 9.5mm と拡大傾向がみられた。手術死亡なし。脳梗塞の合併なし。メイズ術後観察期間平均 2253 日で、1 例で術直後から AF が再発、残りの 4 例では洞調律を維持しており発作性 AF の出現もなかった。術前 NYHA II 度が 5 例であったが術後全例 I 度に改善、頻脈症状も改善された。

【考察】 成人先天性心疾患手術症例の約 20% に AF を合併しており、メイズ手術を行った 80% で AF は消失した。成人先天性心疾患患者は今後増えていくことが想定され AF 患者も増加する可能性がある。AF を合併した成人先天性心疾患症例に対するメイズ手術の成績は良好であり、積極的に介入が必要と考えられる。

青年期に急速な増悪を認めた肥大型心筋症の2例 Two cases of young adult patients with rapidly progressive hypertrophic cardiomyopathy

須藤 麻貴子¹⁾、松本 賢亮¹⁾、田中 秀和¹⁾、平田 健一¹⁾、井上 武²⁾、大北 裕²⁾、城戸 佐知子³⁾

1) 神戸大学医学部附属病院 循環器内科

2) 神戸大学医学部附属病院 心臓血管外科

3) 兵庫県立こども病院 小児科

Makiko Suto¹⁾, Kensuke Matsumoto¹⁾, Hidekazu Tanaka¹⁾, Ken-ichi Hirata¹⁾, Takeshi Inoue²⁾, Yutaka Okita²⁾, Sachiko Kido³⁾

1) Kobe University Hospital Departments of Cardiovascular Medicine

2) Kobe University Hospital Departments of Cardiovascular Surgery

3) Kobe Children's Hospital Pediatrics

【症例1】 22歳男性。生後9か月で心雑音を指摘され、心エコー図検査にて肥大型心筋症(HCM)と診断。遺伝子検査にてRAF1遺伝子変異を認め、Noonan症候群と確定診断されている。小児期は自覚症状なく経過していたが、20歳頃より胸痛を自覚するようになり、心エコー図でIVSd:42mm、PWd:30mmと急速な肥大の進行を認めた。それに伴い心尖部、心室中部、および左室流出路の各レベルでの閉塞を認め、また右室内閉塞も併存していた。本症例に対して左室心筋切除および右室流出路心筋切除術を施行した。

【症例2】 17歳男性。出生時より心雑音を認め、心エコー図検査にて心房中隔欠損、心室中隔欠損、肺動脈弁狭窄症と診断され3歳時に心内修復術を施行されている。幼少期には左室肥大を認めなかったものの、12歳時の心エコー図にて初めて左室肥大を指摘された。15歳時の心エコー図ではIVSd:27mm、PWd:9mmと心筋肥大が進行し、さらに17歳時にはIVSd:32mm、PWd:13mm、左室流出路圧格差:59mmHgと増悪を認めたため、左室流出路心筋切除術を施行した。

【考察】 左室肥大増悪とそれに伴う流出路狭窄の出現および増悪は症例ごとによらずに同様ではなく、注意深い経過観察と適切な時期での治療介入が必要となる。今回青年期に急速な左室肥大増悪を認め手術加療を要した興味深いHCMの2例を経験したため報告する。

成人先天性心疾患手術におけるこども病院の課題 Problems of operation for adult congenital heart disease in children's hospital

石道 基典、村田 眞哉、井出 雄二郎、伊藤 弘毅、菅野 勝義、今井 健太、福場 療平、坂本 喜三郎

静岡県立こども病院

Motonori Ishidou, Masaya Murata, Yujiro Ide, Hiroki Ito, Kazuyoshi Kanno, Kenta Imai, Ryouhei Fukuba,

Kisaburo Sakamoto

Mt. Fuji Shizuoka children's hospital Department of Cardiovascular Surgery

症例は16歳女性。診断は完全房室中隔欠損、Fallot四徴、ダウン症。2回の姑息手術後、2歳8ヶ月時に心内修復術を行い、6歳時に両側房室弁逆流に対して右側房室弁置換、左側房室弁形成、右室流出路再建を施行した。その後、左側房室弁狭窄、逆流と右室流出路狭窄の進行を認め、手術介入する方針となった。呼吸機能検査は実施しておらず、術前検査にて中等度腎機能障害(Cre:0.64mg/dl)、肝機能障害(T-bil:1.6mg/dl)を認めた。また、術前心臓リハビリテーションなどは実施されていなかった。手術は長時間に及んだが、左側房室弁置換、右室流出路再建を施行した。術後は著しい廃用に伴い人工呼吸器離脱や経口摂取再開が遅延し、また術前より認めていた他臓器障害の遷延などにより経過に難渋した。術後23日目に右側機械弁血栓化による循環不全を生じ、術後30日目に死亡した。こども病院では成人後天性心疾患症例に対して行われる呼吸機能や他臓器機能に対する術前リスク評価が不十分であった可能性があり、周術期心臓リハビリテーションの概念が確立されておらず、それらが術後経過に寄与したものである。また、ダウン症合併例などでは十分な意思疎通が難しく、チームとして包括的な治療方針を確立していくが重要であると考えられた。本症例は成人先天性心疾患症例に対するこども病院における課題を浮き彫りにした一例であった。

P2-9-7

特発性拡張型心筋症に伴う機能性僧帽弁閉鎖不全症の外科治療——他病因と比べて Surgery for functional mitral regurgitation with idiopathic dilated cardiomyopathy -- differences from other etiologies

米田 正始¹⁾、楠瀬 貴士¹⁾、大川 育秀²⁾、太田 剛弘³⁾、氏家 敏巳¹⁾

- 1) 医誠会病院心臓血管外科
2) 名古屋ハートセンター
3) 高の原中央病院

Masashi Komeda¹⁾, Takashi Kusunose¹⁾, Yasuhide Okawa²⁾, Takehiro Ota³⁾, Toshimi Ujii¹⁾

- 1) Dept. of Cardiovascular Surgery, Iseikai
2) Nagoya Heart Center
3) Takanohara Central Hospital

【目的】 特発性拡張性心筋症 DCM では FMR を合併すると予後が悪化する。我々は FMR に対する乳頭筋吊り上げ術 (PHO) の病因別遠隔成績から DCM の特徴を検討した。

【方法】 対象は過去 6 年間に何らかの拡張型心筋症による FMR に対して PHO 手術を施行した 45 例 (平均 68 歳、男性 30 名)。PHO 手術では各乳頭筋にて前尖ヘッドと後尖ヘッドを PTFE 糸で結合し、これを生理的に弁輪前中央部へ吊り上げた。病因別に次の 3 群に分けて検討した: 特発性 (特発性群)、虚血性 (虚血群) および大動脈弁膜症に続発するもの (二次性群)。

【結果】 病院死はなく術後 4 年での心臓死回避率は 92 ± 6% であった。特発性群 (14 例) では左室 Dd は術前 66 ± 11mm から術後遠隔期 52 ± 8 (p=0.022) へ、左室駆出率 EF は 26 ± 5% から 40 ± 15 へと改善した。虚血群 (15 例) では Dd は 62 ± 8mm から 58 ± 12 へ、EF は同 29 ± 11% から 34 ± 15 (共に p=NS) へと推移した。二次性群 (11 例) では Dd は同 63 ± 8mm から 48 ± 7 (p=0.002) へ、EF は同 36 ± 14% から 50 ± 16 (p=0.011) へと改善した。FMR は全群で著明に改善した (p<0.005)。

【結語】 特発性 DCM に FMR を合併した重症例でも弁下組織介入する僧帽弁形成術によって予後改善することが示された。その改善度は二次性と虚血性の中間に位置することが示された。

P2-9-8

重度三尖弁閉鎖不全を伴う心房逆位, 修正大血管転位症に対し三尖弁置換術を施行した一例 A Case Of Tricuspid Valve Replacement Using Biological Valve For Corrected Transposition Of Great Arteries With Severe Tricuspid Regurgitation

奥木 聡志¹⁾、岩田 祐輔^{1,2)}、面家 健太郎^{1,3)}、吉眞 孝^{1,4)}、中山 祐樹²⁾、竹内 敬昌²⁾、岩井郁子³⁾、寺澤 厚志³⁾、山本 哲也³⁾、後藤 浩子³⁾、桑原 直樹³⁾、桑原 尚志³⁾

- 1) 岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科、2) 岐阜県総合医療センター 小児心臓外科、
3) 岐阜県総合医療センター 小児循環器内科、4) 岐阜県総合医療センター 循環器内科

Satoshi Okugi¹⁾, Yusuke Iwata^{1,2)}, Kentaro Omoya^{1,3)}, Takashi Yoshizane^{1,4)}, Yuki Nakayama²⁾, Takamasa Takeuchi²⁾, Ikuko Iwai³⁾, Atsushi Terazawa³⁾, Tetsuya Yamamoto³⁾, Hiroko Goto³⁾, Naoki Kuwabara³⁾, Takashi Kuwahara³⁾

- 1) Dept. Adult Congenital Heart Disease, Gifu Prefectural General Medical Center, 2) Dept. Pediatric Cardiac Surgery, Gifu Prefectural General Medical Center, 3) Dept. Pediatric Cardiology, Gifu Prefectural General Medical Center, 4) Dept. Cardiology, Gifu Prefectural General Medical Center

症例は 24 歳女性。生後 4 ヶ月で心雑音を指摘され心房逆位、修正大血管転位症を指摘された。12 歳ころより運動中などに動悸を自覚するようになり、14 歳時に Twin AVN による AVNRT に対して EPS、RFCA を施行した。その後、2 度の追加 RFCA を行い頻拍発作は内服薬でコントロール可能となった。就職に伴い BNP、HANP の上昇傾向を認め、22 歳時の心臓カテーテル検査で右室拡大傾向と重度三尖弁閉鎖不全症を認めたが、本人が強く内科的治療を希望された。24 歳時の心臓 MRI で RVEDVI 153.6 ml/m²、RV Regurgitant Fraction 0.56 を認め、再度手術を勧め手術方針となった。強い拳児希望があり、心機能も考慮し、生体弁による三尖弁置換術を施行した。若干の文献的考察を加えて報告する。

心室中隔欠損症に伴う未破裂Valsalva洞動脈瘤の突出によって高度右室流出路狭窄を呈した1例 A Case of Severe Right Ventricular Outflow Tract Obstruction caused by Unruptured Sinus of Valsalva Aneurysm with Ventricular Septal Defect

梅井 正彦、齊藤 暁人、相馬 桂、稲葉 俊郎、八尾 厚史、小室 一成

東京大学医学部附属病院 循環器内科

Masahiko Umei, Akihito Saito, Katsura Soma, Toshiro Inaba, Atsushi Yao, Issei Komuro

Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital

症例は62歳女性。

幼少時より心雑音を指摘されていたが精査はされていなかった。妊娠時に循環器内科を受診したが、無症状であり精査はされず、特に問題なく出産した。以降も無症状のため外来未受診であった。57歳より高血圧にて近医で内服加療開始となり、60歳頃より労作時息切れが出現し増悪傾向のため、当院紹介受診となった。

心エコーにて大動脈弁狭窄症(弁口面積0.8cm²、大動脈弁最高血流速度4.43m/s、平均圧較差31mmHg)に加え、高度の右室流出路狭窄(最大圧較差169mmHg)を合併しており、心室中隔欠損を疑わせるシャント血流も認めた。心臓MRIでは著明な左室肥大を伴う大動脈2尖弁および大動脈弁狭窄症、左室と同等の著明な右室肥大を伴う右室流出路狭窄、大動脈縮窄症を認めた。心臓カテーテル検査では弁口面積0.57cm²の重症大動脈弁狭窄症による左室収縮期圧の上昇(183mmHg)、右室流出路狭窄による顕著な右室圧上昇(195mmHg)、および右室から肺動脈において軽度のO₂ step up (6.2%)を認めた。大動脈縮窄部には有意な圧較差は認めなかった。そして造影CT検査にてバルサルバ洞の右室流出路への瘤状突出所見が明らかとなり、右室流出路狭窄の主な原因と考えられた。明らかな心不全症状も伴い、徐々に増悪傾向であることから今後外科的加療を検討している。

本症例は著明な右室圧上昇を伴う高度右室流出路狭窄を認め、中年期に初めて指摘された稀な症例であり、若干の文献的考察を加えてここに報告する。

心室細動で発見された川崎病後遺症に伴う左主幹部冠動脈瘤の一例 A case of coronary artery aneurysm in the left main trunk due to Kawasaki disease found in ventricular fibrillation.

小木曾 正隆、加藤 賢、山形 亘、木村 晃久、吉田 彩乃、伊東 勘介、岡部 雄太、森永 弘章、巴里 彰吾、明石 まどか、西村 睦弘、三ツ橋 佑哉、永田 健一郎、磯貝 俊明、田中 博之、手島 保

東京都立多摩総合医療センター 循環器内科

Masataka Ogiso, Ken Kato, Wataru Yamagata, Akihisa Kimura, Ayano Yoshida, Kansuke Ito, Yuta Okabe,

Hiroaki Morinaga, Shogo Hari, Madoka Akashi, Yoshihiro Nishimura, Yuya Mitsuhashi, Kenichiro Nagata,

Toshiaki Isogai, Hiroyuki Tanaka, Tamotsu Tejima

Tokyo Metropolitan Tama Medical Center

症例は53歳男性。卓球の試合後、突然心肺停止となり、自動体外式除細動器(AED)作動後に自己心拍再開し、当院に搬送された。既往歴に高血圧症、糖尿病があり、幼少期に川崎病を指摘されたことがあった。来院時、意識清明、心電図は洞調律であった。AEDの心電図波形は心室細動であった。冠動脈造影を行ったところ、左主幹部に9.7mmの冠動脈瘤と多枝の有意狭窄病変を認めた。左主幹部冠動脈瘤を伴う多枝病変であり、第14病日に冠動脈バイパス術(左内胸動脈-左前下行枝遠位部、胃大網動脈-#4後下行枝、大伏在静脈-左前下行枝近位部-鈍縁枝)を行った。第34病日に施行した造影CT検査では、石灰化著明な左主幹部冠動脈瘤を認め、冠動脈バイパスの開存性は良好であった。血行再建3か月後にトレッドミル運動負荷心電図、Holter心電図を行っているが虚血性変化はなく、心室性不整脈の出現なく良好に経過している。本症例は幼少期に川崎病の指摘があり、冠動脈瘤の原因として川崎病後遺症が考えられ、冠危険因子も複数有しており、動脈硬化による冠動脈狭窄の進行を合併したと思われる。これらの病変により、運動に伴う心筋虚血を来し心室細動に至ったと考えられた。心室細動で発見された川崎病後遺症に伴う左主幹部冠動脈瘤の一例を経験したため、文献的考察を加え報告する。

フォロー四徴症術後の肺動脈弁置換術 (PVR) の左心室への影響 -MRI による検討 - Left ventricular wall motion after pulmonary valve replacement in adults with repaired tetralogy of Fallot.

中嶋 八隅、森 善樹、金子 幸栄、井上 奈緒、村上 知隆
聖隷浜松病院 小児循環器科
Yasumi Nakashima, Yoshiki Mori, Sachie Kaneko, Nao Inoue, Tomotaka Murakami
Seirei Hamamatsu general Hospital Pediatric Cardiology dept

背景

TOF 術後の PVR による左室機能の検討は少ない

対象と方法

対象は当院で TOF 術後 PVR を行った 6 例で、MRI で両心室拡張末期容積 (LVEDV, RVEDV)、駆出率 (LVEF, RVEF)、壁運動として左心室を 17 分割し segment 収縮率を算出し、PVR 前後で比較検討した。

結果

PVR 前後で RVEDVI ($192.7 \pm 49.4 \rightarrow 120.2 \pm 27.5 \text{ ml/m}^2$) と有意に縮小したが、RVEF ($39.4 \pm 9.2 \rightarrow 40.6 \pm 8.7\%$) は変化がなく、LVEDVI ($58.1 \pm 8.5 \rightarrow 64.8 \pm 24.2 \text{ ml/m}^2$)、LVEF ($56.6 \pm 12.5 \rightarrow 61.5 \pm 6.5\%$) にも変化がなかった。左室 segment 収縮率は部位で異なり、術前では中隔側は心尖部から心基部にかけて著明に壁運動が低下し (8-15%)、特に心基部の収縮力が低かった (8%)。側壁は hyperkinetic に収縮し (73-83%)、paradoxical motion を示した。術後の中隔側の収縮率は全体的に有意に改善 (28-35%)、側壁は低下 (66%) した。中隔側収縮率は他の部位よりは低いが、壁運動の部位別のばらつきが少なかった。

考察

TOF 遠隔期では左室中隔の壁運動は低下しており、PVR による右室容積減少によって改善する。この壁運動は左室ポンプ機能 (EF) の改善への寄与は少なかったが、その意義は今後の検討課題である。

MAPCA—食道瘻による大量吐血を来した未修復心室中隔欠損兼肺動脈閉鎖の成人症例 Severe gastrointestinal bleeding due to major aortopulmonary collateral artery-esophageal fistula in an adult patient with unrepaired pulmonary atresia with ventricular septal defect.

正和 泰斗¹⁾、塚本 泰正¹⁾、南口 仁¹⁾、世良 英子¹⁾、成田 淳²⁾、水野 裕八¹⁾、小垣 滋豊²⁾、山口 修¹⁾、坂田 泰史¹⁾

1) 大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学、2) 大阪大学大学院医学系研究科 小児科学
Taito Masawa¹⁾, Tsukamoto Yasumasa¹⁾, Minamiguchi Hitoshi¹⁾, Sera Fusako¹⁾, Narita Jun²⁾, Mizuno Hiroya¹⁾, Kogaki Shigetoyo²⁾, Yamaguchi Osamu¹⁾, Sakata Yasushi¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine Osaka University Graduate School of Medicine

2) Department of Pediatrics Osaka University Graduate School of Medicine

症例は 37 歳、男性。未修復心室中隔欠損兼肺動脈閉鎖 (極型 Fallot 四徴)、主要大動脈肺動脈側副動脈 (MAPCA) にて当院小児科外来通院、NYHA II 度で日常生活に支障なく生活していた。自宅にて心室細動による心肺停止となり救急搬送された。経皮的な心肺補助装置、大動脈内バルーンパンピングが挿入され、蘇生に至った。その後、全身状態の改善後に、当科にて完全皮下植込み型除細動器植込み術後、リハビリテーションを行っていた。呼吸循環状態は安定して経過し、自宅への退院を目指していたが、特に誘因なく突然の大量吐血を認め、出血性ショックから心肺停止となった。緊急上部消化管内視鏡にて食道に憩室様陥凹および、同部位からの動脈性出血を認めたが、血管造影では責任血管の同定は困難であった。内視鏡にてクリップ止血を試みるも奏功せず、出血性ショックにて死亡した。病理解剖にて食道と MAPCA 間に瘻孔を認め、出血源と特定した。瘻孔部の病理組織像は、食道側から、大動脈壁に及ぶ連続した扁平上皮層が認められ、憩室様の構造があった事が推測され、同部位には炎症細胞浸潤や肉芽形成を認めていた。MAPCA- 食道瘻による大量吐血を来した未修復心室中隔欠損兼肺動脈閉鎖の稀な一症例を経験したので報告する。

当院で経験した成人先天性心疾患患者に発症した感染性心内膜炎の10例 Ten cases of infective endocarditis in adult patients with congenital heart disease

荻原 義人¹⁾、田辺 正樹²⁾、土肥 薫³⁾、山田 典一³⁾、大橋 啓之⁴⁾、澤田 博文⁴⁾、三谷 義英⁴⁾、小沼 武司⁵⁾、新保 秀人⁵⁾、伊藤 正明³⁾

1) 三重大学医学部附属病院 循環器内科、2) 三重大学医学部附属病院 医療安全・感染管理部、
3) 三重大学大学院医学系研究科 循環器・腎臓内科学、4) 三重大学大学院医学系研究科 小児科学
5) 三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学

Ogihara Yoshito¹⁾, Masaki Tanabe²⁾, Kaoru Dohi³⁾, Norikazu Yamada³⁾, Hiroyuki Ohashi⁴⁾, Hirofumi Sawada⁴⁾, Yoshihide Mitani⁴⁾, Takeshi Konuma⁵⁾, Hideto Shimpo⁵⁾, Masaaki Ito³⁾

1) Mie university hospital Department of Cardiology
2) Mie university hospital Department of patient safety and infection control
3) Mie University Graduate School of Medicine Department of Cardiology and Nephrology
4) Mie University Graduate School of Medicine Department of Pediatrics
5) Mie University Graduate School of Medicine Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery

【背景】 感染性心内膜炎 (IE) は、弁破壊による急性心不全、塞栓症などの合併症をきたし、死亡率が高い疾患とされる。今後、成人先天性心疾患 (ACHD) 患者の増加に伴い、IE 併発例の増加も予想される。

【目的】 当院における ACHD 患者に発症した IE の臨床像を総括すること。

【対象・方法】 2006 年 1 月～2016 年 10 月まで当院で入院診療を受けた I E 確定 ACHD 患者、計 10 名 (男性 6 名)、平均 53.9 歳 (33～78 歳) を対象とした。基礎心疾患、誘因、合併症、治療方法、転機などについて後方視的に検討した。

【結果】 ACHD 疾患名は大動脈二尖弁 6 名、心室中隔欠損症 3 名、心房中隔欠損症 (僧帽弁逸脱症合併) 1 名であり、3 名が修復手術をすでに受けていた。主な誘因は齶歯 (2 名)、カテーテル長期留置 (2 名)。発症から診断までの期間 中央値 3 週間 (2 日間～3 か月間)。主な菌名は Streptococcus mitis 群で 3 名。抗生剤使用期間は中央値 6 週間 (~6 か月間)。手術に至った症例は 7 名であり、内 5 名は IE 活動期であった。主な合併症は脳塞栓 4 名、感染性脳動脈瘤 2 名。死亡は 2 名。死因はいずれも弁破壊に伴うポンプ失調であり、全身状態悪く手術困難例であった。

【結語】 死亡および合併症例が多く、予後不良な疾患群であることが再認識された。I E 高リスク群を把握し、予防ないし早期の発見・適切な治療が必要とされる。

失神を契機に診断された冠攣縮を伴った右冠動脈左冠尖起始の一例 A case of RCA arising from left anterior sinus with coronary spasm diagnosed in the onset of syncope

後藤 耕策¹⁾、福田 旭伸¹⁾、川松 直人¹⁾、木島 康文¹⁾、椎名 由美¹⁾、三隅 寛恭²⁾、川副 浩平²⁾、丹羽 公一郎¹⁾

1) 聖路加国際病院 循環器内科、2) 聖路加国際病院 心臓血管外科
Kohsaku Goto¹⁾, Terunobu Fukuda¹⁾, Naoto Kawamatsu¹⁾, Yasufumi Kijima¹⁾, Yumi shiina¹⁾, Hiroyasu Misumi²⁾, Kohei Kawazoe²⁾, Koichiro Niwa¹⁾

1) St Luke's Hospital Cardiology department
2) Cardiovascular surgery department

症例はプロサッカー選手を目指している 14 歳男性。幼少期より活発で、これまで心疾患を指摘されたことはない。13 歳時にサッカーの試合中に失神したが、近医で心臓震盪の疑いとされた。14 歳時にもサッカーの試合中に失神した。胸部打撲がない状況下で意識消失、トレーナーにより心肺停止を確認され、AED 作動で心拍再開した。AED 波形は心室細動であった。前医に救急搬送され、入院時の冠動脈 CT 検査で右冠動脈左冠尖起始を指摘された。右冠動脈は肺動脈と大動脈間を走行しており壁内走行が疑われた。冠動脈カテーテル検査では、左冠動脈のアセチルコリン負荷試験で陽性であった。

心室細動発症の原因として、第一に右冠動脈の起始異常と走行異常による虚血の関与を考え外科的介入を行うこととなった。右冠動脈起始部は大動脈弁右冠尖と左冠尖間の交連部であり、交連部の損傷を危惧し unroofing は行わず、右冠動脈起始部の右冠尖への translocation を行った。第二の原因として冠攣縮による虚血の関与を考え、カルシウム拮抗薬 (diltiazem) による内服治療を継続し、ICD 留置は行わずに経過をみている。

生来より健康で心疾患を指摘されたことのない若年者の、失神を契機に発見された冠動脈起始異常の一例を経験した。冠動脈起始異常は若年者の失神の鑑別として考慮すべき一つの疾患である。しかし、心血管イベント発症前に診断することは困難であり、AED の普及と一般市民への心肺蘇生法の認知が救命に大きく寄与する。

子宮体癌を再発・転移した姑息術のみ施行されているファロー四徴症 65 歳女性の一例 A case report of recurrence and metastases of uterus cancer in 65 years old female with palliated Tetralogy of fallot.

川松 直人¹⁾、椎名 由美¹⁾、福田 旭伸¹⁾、木島 康文¹⁾、塩田 恭子²⁾、小宮山 伸之¹⁾、丹羽 公一郎¹⁾

1) 聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科

2) 聖路加国際病院 女性総合診療部

Naoto Kawamatsu¹⁾, Yumi Shiina¹⁾, Terunobu Fukuda¹⁾, Yasufumi Kijima¹⁾, Kyouko Shioda²⁾, Nobuyuki Komiyama¹⁾, Koichiro Niwa¹⁾

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

2) Department of integrated Women's Health, St Luke's International Hospital

症例は 65 歳女性。14 歳でファロー四徴症と診断され、左 BT-shunt を施行されている。しかしそれ以上の修復術は希望されず、チアノーゼが残存したまま経過していた。

61 歳で不正性器出血を契機に子宮体癌 stage I a と診断された。

安静時 SpO₂ 80% とチアノーゼが残存する先天性心疾患症例であり、また心室性期外収縮が頻発することから手術リスクが高いと判断され放射線療法を勧められていた。本人は積極的治療を希望し当院を紹介となった。循環器内科および女性総合診療部で検討し、子宮全摘術および両側付属器切除術が施行された。

術後半で腔内再発したため腔内照射を行った。またさらにその 1 年半経過後に多発肺転移を認めたため化学療法 (タキソール、カルボプラチン併用療法; TC 療法) を開始した。ところが骨髄抑制に伴う血小板減少が問題となり、当初のプロトコルよりも長い休業期間を要し、投与量も減量しての治療となった。化学療法開始から 40 週で有害事象のため継続断念したが、75 週で脳転移を来した。これについてもサイバーナイフ施行によりコントロールを得ており、子宮体癌再発から 3 年半経過後も自宅で療養している。

姑息術のみが施行されたファロー四徴症で進行癌の治療を行った症例の報告は少ない。循環器内科、女性総合診療部で連携して治療にあたることで、非先天性心疾患例と同様に子宮体癌を行うことができている一例として報告する。

病態の解明に右房造影が有用であった心房中隔欠損症を合併した Ebstein 奇形の一例 A case of Ebstein anomaly with Atrial septal defect : usefulness of Right atrium angiography for finding out the clinical state

矢崎 麻由¹⁾、小坂橋 俊美¹⁾、藤田 鉄平¹⁾、石井 俊輔¹⁾、目黒 健太郎¹⁾、木村 純人²⁾、石井 正浩²⁾、阿古 潤哉¹⁾

1) 北里大学医学部 循環器内科学、2) 北里大学医学部 小児科学

Mayu Yazaki¹⁾, Toshimi Koitabashi¹⁾, Teppei Fujita¹⁾, Shunsuke Ishii¹⁾, Kentaro Meguro¹⁾, Sumito Kimura²⁾, Masahiro Ishii²⁾, Junya Ako¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University School of Medicine

2) Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine

症例は 32 歳女性。1 歳時に Ebstein 奇形、心房中隔欠損症 (ASD) と診断された。安静時 SpO₂ 88 ~ 90% と desaturation を認めており、5 歳時、17 歳時に心臓カテーテル検査を施行した。しかし、ASD 欠損孔は小さく、また右房圧の上昇はなく、右左シャントも検出されず、desaturation の原因究明には至らなかった。Ebstein 奇形に伴う三尖弁逆流 (TR) も軽度であり、手術適応はないと判断され、24 歳時に小児科から循環器内科に移行となった。

32 歳時に妊娠希望があったが、NYHA2、desaturation も持続しており、妊娠分娩リスクの前評価のため、2016 年 9 月に再度病態評価を行った。

経胸壁心エコー図検査では、後尖の plastering が強く、心尖部付近からの TR ジェットが重度となっており、ASD 欠損孔は 20mm と拡大していたが、右左シャント血流は検出されなかった。経食道心エコー図検査でも、疑わしい血流は認めるものの明瞭な右左シャントを描出できなかった。心臓カテーテル検査では、右房圧は 4mmHg と前回と著変はなかったが、上大静脈からの右房造影 (RAO30 度) により、収縮期に右房から左房に吹き込む明らかな右左シャントが視覚的に明瞭に証明された。

Ebstein 奇形の ASD 合併例では、右房圧の明らかな上昇がなくても desaturation をきたす右左シャントが存在し、時に他のモダリティでは検出しにくいことがある。本症例では撮影方向を工夫した右房造影が有用であったとともに、病態の再評価が大きく治療方針を左右した。長い経過を辿る ACHD では、継続した病態の解明と介入ポイントの模索が重要である。

長期経過を観察し得た無症候性 Valsalva 洞動脈瘤破裂の一例 A Case of Ruptured sinus of Valsalva aneurysms without symptom for a long time

小坂橋 俊美、矢崎 真由、藤田 鉄平、前川 恵美、目黒 健太郎、青山 直善、阿古 潤哉
北里大学医学部 循環器内科学
Toshimi Koitabashi, Mayu Yazaki, Teppei Fujita, Emi Maekawa, Kentaro Meguro, Naoyoshi Aoyama, Junya Ako
Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University School of Medicine

症例は 55 歳、女性。幼少期より心雑音を指摘されていたが、定期通院はしていなかった。47 歳時に健診での心雑音指摘を機に心エコー図検査を施行し、心室中隔欠損症 (VSD) を指摘され、当院に紹介となった。経過中症状は無く、当院初診時の心エコー図検査では漏斗部中隔欠損型の VSD および pouch formation と判断されていた。定期的に心エコー図検査を施行していたが、55 歳時に右の Valsalva 洞に瘤状拡張を認め、同部より右室に向かう連続性のシャント血流を初めて指摘された。心臓カテーテル検査を施行し、大動脈造影にて大動脈から右室へのシャントを認め、Valsalva 洞動脈瘤破裂と診断した。過去の心エコー図画像を見返してみると、以前よりシャント血流は拡張期にも認められており、形態的にも著変はなく、少なくとも 8 年前から同様の病態であった可能性が示唆された。

Valsalva 洞動脈瘤破裂は、通常急激な発症で症状を伴うことが多い。しかし、本症例は発症時期不明で無症状に経過していた稀な病態であった。幼少期から心雑音を指摘されていることから、VSD が存在し、経過中に Valsalva 洞が陥入、破裂した可能性が考えられる。膜性周囲部欠損型の VSD では自然閉鎖により pouch formation を形成することがあり、Valsalva 洞の VSD への陥入と紛らわしい。漏斗部中隔欠損型では自然閉鎖はないこと、またシャント血流の心周期に注目することで適切な評価を導くことができる。

Compression of renal arteries by diaphragmatic crura

Su-Jin Park, Sang-Yun Lee, Seong Ho Kim, Eun Young Choi, Hye Won Kwon, Ji suck Bang, Chang-Ha Lee, Yong Jin Kim, Eun Suk Choi, Sung Kyoo Cho
Department of Pediatric Cardiology, Sejong General Hospital
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital

Introduction: Renovascular hypertension accounts for 1% of mild to moderate hypertension, but the incidence increases dramatically in patients with refractory hypertension, up to 30%. In most of the cases, renovascular cause of hypertension is potentially correctable. We present a rare case of renovascular hypertension in a young man, who had an unusual anatomical anomaly.

Case: 19 year old male patient presented to the outpatient clinic for medical certificate for the army. He was diagnosed with both pulmonary artery hypoplasia and mild aortic stenosis during infancy that was lost to follow up. Routine echocardiogram revealed improved stenosis, but mild left ventricular hypertrophy was noted. Ambulatory blood pressure was monitored, and he was diagnosed as having hypertension. Because of his age, secondary hypertension was suspected and on diagnostic catheterization and abdominal CT, early bifurcation of both renal arteries at the diaphragmatic crura level was detected, with severe stenosis of both renal arteries, aggravating during expiration. Surgical diaphragmatic crura division through median laparotomy and diagnostic angiogram in the surgical field showed relieved stenosis of both arteries. The 24 hour ambulatory blood pressure monitoring after surgery showed normalized blood pressure.

Conclusion: Surgical decompression of the renal arteries is a safe and effective choice of treatment in this specific group of patients who show extrinsic compression of the renal arteries. The key is to properly suspect anatomical anomaly in cases of renovascular hypertension patients.

房室中隔欠損症の共通房室弁を巡回する心房粗動にアブレーションを施行した 1 例 Catheter ablation of atrial flutter around the common atrioventricular valve in a patient with complete atrioventricular septal defect: a case report

西村 睦弘、加藤 賢、小木曾 正隆、田中 博之
東京都立多摩総合医療センター 循環器内科
Yoshihiro Nishimura, Ken Kato, Masataka Ogiso, Hiroyuki Tanaka
Tokyo Metropolitan Tama Medical Center Department of Cardiology

症例は 38 歳女性。生後、ダウン症及び心室中隔欠損症と診断。6 歳時に完全型房室中隔欠損症と診断されたが、既に Eisenmenger 化しており手術適応はないと判断された。17 歳時に在宅酸素療法を導入。35 歳時に肺高血圧症に対してボセンタンの内服を開始した。37 歳時に心房粗動とそれに伴う心不全の悪化で受診。電氣的除細動を行ったが、3 か月後に心房粗動の再発を認め、カテーテルアブレーションを施行する方針とした。右房は拡大かつ偏位しており、冠状静脈洞へのカテーテルの挿入ができなかったが、電極カテーテルを共通房室弁の右側壁側と左側壁側に各々留置した。両心房の geometry と activation map を作成し、共通房室弁を反時計周りに巡回する心房粗動と診断した。高位左房ペーシングでは、R 波の極性は II III aVF 陰性で変化せず、房室結節は後方結節のみであり、His 束記録部位は共通房室弁の 6 時方向に認めた。共通房室弁輪の 7 時に線状焼灼を行い、両方向性ブロックを作成した。術後 6 ヶ月の経過で再発を認めない。

房室中隔欠損症は心房粗動を含めた不整脈を合併することが多く、アブレーション加療を必要とする症例も散見される。今回、完全型房室中隔欠損症患者の共通房室弁を巡回する心房粗動に対して、後方結節房を避け、カテーテルアブレーションを行うことができた 1 例を経験したので報告する。

失神の鑑別にループレコーダーが有用であった心外導管による TCPC 術後の 16 歳女子 Usefulness of external and internal loop recorder in a patient with syncope who had undergone extracardiac total cavopulmonary connection Fontan procedure

宮本 健志¹⁾、有阪 治¹⁾、菱谷 隆²⁾、上嶋 亨³⁾、井上 晃男³⁾
1) 獨協医科大学 小児科
2) 埼玉県立小児医療センター 循環器科
3) 獨協医科大学 心臓・血管内科
Kenji Miyamoto¹⁾, Osamu Arisaka¹⁾, Takashi Hishitani²⁾, Tohru Kamijima³⁾, Teruo Inoue³⁾
1) Department of pediatric, Dokkyo Medical university
2) Department of Cardiology, Saitama Children's Medical Center,
3) Department of Cardiology, Dokkyo Medical University

Background: Total cavopulmonary connection (TCPC)-Fontan procedure has been used as a palliative operation for patients with single-ventricle physiology. It is often complicated with supraventricular and ventricular arrhythmias, and risk of arrhythmic sudden death. We examined usefulness of external loop recorder (ELR) and internal loop recorder (ILR), which has been used to confirm the absence of ventricular arrhythmia and the presence of asymptomatic atrial tachycardia in a patient who had undergone Fontan procedure. Cases: A 16-year-old female student was admitted to our center unconscious after having a first syncope episode while attending class. She had undergone TCPC-Fontan procedure and Damus-Kaye-Stansel procedure for repair of double outlet right ventricle, hypoplastic left ventricle, and subaortic stenosis. During the perioperative period, she received medication with amiodarone for junctional rhythm. On physical and other examinations (electroencephalography, brain magnetic resonance imaging, head-up tilt test, blood test, cardiac nuclear scanning, and Holter monitoring), no possible causes of syncope were detected. Administration of levetiracetam was initiated for the prevention of epilepsy, and the patient was discharged. After 4 months, she was readmitted to our center in a lucid state after having a second syncope episode while walking downstairs. On examination, no possible causes of syncope were detected. We performed ELR and ILR to detect life-threatening arrhythmia. She complained of transient unconsciousness only once. At that time, loop recorder did not detect life-threatening arrhythmia. At 3 months after discharge, ILR detected sinus tachycardia without symptoms. Conclusion: Examination with loop recorder was useful for eliminated the occurrence of arrhythmic syncope.

ペースメーカー感染にエキシマレーザーリード抜去を施行した左室緻密化障害の1例 A case of lead extractions with excimer laser sheaths for noncompaction of left ventricular myocardium with pacemaker infection

岡田 修一¹⁾、金子 達夫¹⁾、内藤 滋人²⁾、江連 雅彦¹⁾、長谷川 豊¹⁾、山田 靖之¹⁾、小此木 修一¹⁾、中村 紘規²⁾、佐々木 健人²⁾、森下 寛之¹⁾、桐谷 ゆり子¹⁾

1) 群馬県立心臓血管センター 心臓血管外科、2) 群馬県立心臓血管センター 循環器内科
Shuichi Okada¹⁾, Tatsuo Kaneko¹⁾, Shigetō Naitō²⁾, Masahiko Ezure¹⁾, Yutaka Hasegawa¹⁾, Yasuyuki Yamada¹⁾,
Shuichi Okonogi¹⁾, Koki Nakamura²⁾, Takehito Sasaki²⁾, Hiroyuki Morishita¹⁾, Yuriko Kiriya¹⁾

1) Division of Cardiovascular Surgery, Gunma Prefectural Cardiovascular Center, Gunma, Japan

2) Division of Cardiology, Gunma Prefectural Cardiovascular Center, Gunma, Japan

症例は23歳男性。8歳時に洞不全症候群に対してペースメーカー植込みを施行された（新外膜にリード逢着、本体は右胸腔に留置）。心房頻拍、心房細動も合併するようになり、アミオダロンの内服を開始された。16歳時にペースメーカー本体の電池消耗をきたし、左上大静脈遺残のため右鎖骨下から新たにペースメーカー植込みを施行された。17歳時に右鎖骨下に留置したペースメーカー本体が露出し、滲出液を認めた。創部の十分な洗浄と不良肉芽を除去してペースメーカー本体のみを交換された。20歳時にも右鎖骨下に留置したペースメーカー本体が露出し、創部洗浄と不良肉芽除去、ペースメーカー本体の交換を施行された。しかし、23歳時にもペースメーカー本体が留置された右鎖骨下創の感染が再燃し、右鎖骨下から留置されたペースメーカー本体とリードの抜去の目的にて入院となった。全身麻酔下に右鎖骨下創からペースメーカー本体を抜去、エキシマレーザーにより心房と心室のリードを抜去、右鎖骨下創は十分に debridement を施行して閉鎖した。右前胸部に小切開を加えて、8歳時に留置したペースメーカー本体を交換された。抗生剤加療とリハビリを施行して術後44日目に独歩軽快退院となった。（まとめ）左室緻密化障害は1990年に報告された遺伝性心筋症であり、心不全、不整脈、血栓塞栓症を小児期より発症する。エキシマレーザーを用いたリード抜去により縦隔炎などの合併症を認めることなく良好な術後経過を得ることができた。

デクスメドミジン鎮静後に高度洞停止を呈した成人先天性心疾患術後患者2例 Two adult congenital heart disease cases with severe sinus arrest after sedation with Dexmedetomidine

根岸 潤、宮崎 文、松村 雄、羽山 陽介、坂口 平馬、大内 秀雄、白石 公

国立循環器病研究センター 小児循環器科

Jun Negishi, Aya Miyazaki, Yu Matsumura, Yosuke Hayama, Heima Sakaguchi, Hideo Ohuchi, Isao Shiraiishi
National Cerebral and Cardiovascular Center

デクスメドミジン (DEX) は α 2アドレナリン受容体アゴニストで鎮痛作用を併せ持つ鎮静薬で呼吸抑制が少なく、カテーテルアブレーション (ABL) 時の鎮静に使用されることも多い。成人先天性心疾患術後患者2例で、DEXを併用した鎮静によるABL終了後に洞停止による高度徐脈のため、緊急一時ペーシングを要した。症例1は31歳男性。右側相同、単心室、Fontan (Intra-atrial rerouting) 手術後。心房内回帰性頻拍に対してABLを施行した。右房内 fragmented potential への通電で心房内回帰性頻拍は停止し、洞調律に復した。Sinus node recovery time (SNRT) 4.4秒。DEXは初期投与5 μ g/kg/hr 10分間、維持量0.3-1.0 μ g/kg/hrで投与した (総投与時間は210分)。投与終了3時間後から最大4.5秒の洞停止が頻発し緊急一時ペーシング、翌日恒久ペースメーカー植込みを行った。術後の心房ペーシング率は0.1%未満 (AAI50)。症例2は36歳女性。完全大血管転位セニング手術後。通常型心房粗動に対して、三尖弁輪 - 下大静脈間に線状焼灼を施行した。SNRT 3.8秒。DEXは初期投与4 μ g/kg/hr 10分間、維持量0.7 μ g/kg/hrで投与した (総投与時間は270分)。DEX終了1時間後から最大13秒の洞停止が頻発し、緊急で一時ペーシングを施行した。翌日以降は安静時心拍数77bpmで、洞停止なく経過した。右房切開既往、慢性的な右房負荷による洞機能低下を背景に、右心不全に伴う肝機能低下によるDEX半減期延長が遅発性の高度洞停止の原因と推測された。慢性的な右心負荷を伴う症例においては、DEX投与終了後においても高度洞停止を来す可能性がある。

Reactive ATP 機能が有用であった単心房・単心室の1症例 Usefulness of Reactive ATP in a Patient with Single Atrium and Single Ventricle

南口 仁¹⁾、小津 賢太郎¹⁾、小西 正三¹⁾、塚本 泰正¹⁾、水野 裕八¹⁾、平 将生²⁾、小澤 秀登²⁾、
上野 高義²⁾、小垣 滋豊³⁾、山口 修¹⁾、坂田 泰史¹⁾

1) 大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学、2) 大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学、

3) 大阪大学大学院医学系研究科 小児科学

Hitoshi Minamiguchi¹⁾, Kentaro Odu¹⁾, Shozo Konishi¹⁾, Yasumasa Tsukamoto¹⁾, Hiroya Mizuno¹⁾, Masaki Taira²⁾,
Hideto Ozawa²⁾, Takayoshi Ueno²⁾, Shigetoyo Kogaki³⁾, Osamu Yamaguchi¹⁾, Yasushi Sakata¹⁾

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

2) Osaka University Graduate School of Medicine, Department of Cardiovascular Surgery

3) Osaka University Graduate School of Medicine, Department of Pediatrics

症例は31歳女性。単心房・単心室、肺動脈狭窄を呈し、1歳時にはBTシャント術が、3歳時には両側両方向性グレン術・共通房室弁縫縮、肺静脈ステント留置、側副血行路コイル塞栓術が、29歳時には洞不全症候群に対し、心筋電極を用いたペースメーカー植込術(Medtronic社製ADAPTA)が施行された。ペースメーカーはDDD90ppm設定(心房ペーシング・心室ペーシング)にて経過観察されていたが、HR100bpmの2:1の心房頻拍(AT)を呈し、適宜カルディオバージョンが施行されていた。β遮断薬・Ⅲ群薬(ソタコール)はすでに内服中、カテーテルアブレーションによる治療も非常に困難であると考えられたが、幸いにもReactive ATP機能を使用することが可能であったbipolarの心筋電極(Medtronic社製4968/35cm)が心房リードに用いられていたため、reactive ATP機能付きのペースメーカーへの電池交換術(Medtronic社製Advisa)を施行した。その後ATは認めるものの、ATが抗頻拍ペーシング(ATP)により心房細動へと移行しその後停止するエピソードやATがATPにより直接停止するエピソードが記録されており、Reactive ATP機能がATのコントロールに奏功している。Reactive ATP機能が有効であった単心房・単心室症例を経験したので報告する。

成人先天性心疾患における血小板活性化指標 The marker for platlet activation in adult patients with congenital heart disease.

佐藤 正規、稲井 慶、島田 衣里子、清水 美妃子、竹内 大二、石井 徹子、豊原 啓子、杉山 央、
富松 宏文、篠原 徳子、朴 仁三

東京女子医大循環器小児科

Masaki Sato, Kei Inai, Eriko Shimada, Mikiko Shimizu, Daiji Takeuchi, Tetsuko Ishii, Keiko Toyohara,

Hisashi Sugiyama, Hirofumi Tomimatsu, Tokuko Shinohara, In-Sam Park

Department of pediatric cardiology, Tokyo Women's Medical University

【背景】

心不全患者では、血小板活性化による血栓形成が促進されると言われている。血小板分布幅(Platlet Distribution Width:PDW)および平均血小板容積(Mean Platelet Volume:MPV)は血栓形成傾向時に上昇すると考えられているが、具体的に検討した報告は少ない。今回、心不全を伴う成人先天性心疾患患者でPDWおよびMPVと血小板活性化指標の相関を検定し、両者が血小板活性化の指標になるか検討した。

【対象と方法】

対象は、当科に心不全管理入院した先天性心疾患患者で、男性27例、女性24例の計51例。年齢中央値41歳(範囲16-69)。PDW、MPVおよび血小板活性化指標としての血小板第4因子(platlet factor 4:PF4)、β tronbogloblin(β TG)を測定し、関連性を検討した。

【結果】

Platlet数中央値 $16.2 \times 10^3 / \mu l$ (同4.3-37.9)、PDW中央値13.6%(同1.8-24.3)、MPV中央値10.7fL(同8.8-14.8)、PF4中央値36ng/ml(同7-1060)、β TG中央値124ng/ml(同34-2620)であった。PDWおよびMPV単独ではLnPF4、Lnβ TGとの間に有意な相関はなかった。

しかし、PDW/Platlet比はLnPF4($r=-0.41, p=0.003$)およびLnβ TG($r=-0.32, p=0.021$)と有意な負の相関を認めた。また同比はPF4 ≥ 20 ng/ml群とPF4 <20 ng/ml群で比較すると、有意に高値(同0.7(0.1-2.5) vs 1.5(0.7-4.6), $p=0.001$)であり、β TG ≥ 50 ng/ml群とβ TG <50 ng/ml群でも高い傾向がみられた。

同様に、MPV/Platlet比はLnPF4($r=-0.45, p<0.001$)およびLnβ TG($r=-0.36, p=0.01$)と有意な負の相関を認めた。PF4 ≥ 20 ng/ml群とPF4 <20 ng/ml群で有意に高値(0.6(0.25-1.8) vs 1.1(0.6-3.0), $p<0.001$)であり、β TG ≥ 50 ng/ml群とβ TG <50 ng/ml群でも高い傾向がみられた。

【結論】

PDW/Platlet比およびMPV/Platlet比は血小板活性化の指標になり、成人先天性心疾患患者の診療に有用である可能性がある。

極型Fallot四徴症術後遠隔期の難治性心不全に対し肺動脈拡張薬を用いた内科的治療が奏功した1例 Successful medical treatment with pulmonary artery dilating drugs for severe heart failure after repetitive surgery of extreme Tetralogy of Fallot

瀧上 雅雄¹⁾、河田 正仁¹⁾、近都 正幸¹⁾、小平 睦月¹⁾、曾我部 功二¹⁾、加藤 幸範¹⁾、松本 晃典¹⁾、黒田 優¹⁾、松浦 岳司¹⁾、亀村 幸平¹⁾、平山 恭孝¹⁾、足立 和正¹⁾、松浦 啓¹⁾、坂本 丞¹⁾、山口 眞弘²⁾

1) 明石医療センター 循環器内科、2) 明石医療センター 心臓血管外科

Masao Takigami¹⁾, Masahito Kawata¹⁾, Masayuki Kintsu¹⁾, Mutsuki Kodaira¹⁾, Koji Sogabe¹⁾, Yukinori Kato¹⁾, Akinori Matsumoto¹⁾, Masaru Kuroda¹⁾, Takeshi Matsuura¹⁾, Kohei Kamemura¹⁾, Yasutaka Hirayama¹⁾, Kazumasa Adachi¹⁾, Akira Matsuura¹⁾, Susumu Sakamoto¹⁾, Masahiro Yamaguchi²⁾

1) Akashi Medical Center Department of Cardiology

2) Akashi Medical Center Department of Cardiovascular surgery

【症例】 32歳 男性 **【主訴】** 呼吸苦

【心疾患既往歴】 極型 Fallot 四徴症

生後3か月 Blalock-Taussig 手術

8歳 uniforcization 手術

13歳 Rastelli 手術

16歳 PLSVC 結紮術、冠静脈入口部パッチ形成術

【現病歴】 極型 Fallot 四徴症に対して上記のように手術歴あり。現在は当院成人先天性心疾患外来を通院していた。半年前より徐々に体重増加・腹部膨満感といった心不全増悪所見あり、心臓 MRI では左肺動脈狭窄認め再手術を検討されていた。2016年某日呼吸困難感も伴い心不全管理のため当院循環器内科入院となった。

【既往歴】 先天性食道閉鎖症（再建後）

【生活社会歴】 アレルギー歴はない。飲酒や喫煙の嗜好はない。

【入院後経過】 入院後は右心不全著明でありトルバプタンにて加療するも改善せず挿管管理となった。集約的治療を行うも状態改善乏しく、入院第23病日に左肺動脈狭窄・肺動脈弁狭窄に対して弁置換術と血管再建術を施行。その後側副血行路による咯血のために2回のコイル塞栓術を施行した。右心不全は術後も DOB, Mil に依存している状態であったが、マシテンタン 10mg とタダラフィル 20mg を慎重に導入したところ心拍の安定得られ、静注薬はすべて終了することができた。現在入院より半年が経過したが独歩可能な状態まで改善し自宅退院に向けてリハビリをおこなっている。

【結語】 極型 Fallot 四徴症術後遠隔期の難治性心不全に対し肺動脈拡張薬を用いた内科的治療が奏功した1例を経験したので報告する。

膠原病を合併した重症肺高血圧症の1例

A case of severe Pulmonary arterial hypertension associated with connective tissue disease

松井 拓也、上田 知実、斎藤 美香、石井 卓、稲毛 章郎、浜道 裕二、矢崎 諭、嘉川 忠博

榊原記念病院 小児科

Takuya Matsui, Tomomi Ueda, Mika Saitou, Taku Ishii, Akio Inage, Yuji Hamamichi, Satoshi Yazaki,

Tadahiro Yoshikawa

SAKAKIBARA HEART INSTITUTE pediatrics dept.

【背景】 肺動脈性肺高血圧の原因には、各種疾患に伴うものとして適切な時期に根治術がなされなかった先天性心疾患や混合性結合組織病に代表される膠原病等が知られている。今回、根治術のなされていない心室中隔欠損症・肺高血圧に膠原病が合併した症例を経験したので報告する。

【症例】 41歳女性

【経過】 1歳頃 VSD を指摘されたが自覚症状もなくフォロー中断されていた。29歳時に職場の健診を機にフォロー再開されたが、39歳時 SpO₂ 低下精査のカテーテルで高度の肺高血圧を認めた。(Rp=22.7, meanPAP<80>) 酸素負荷には反応が見られたが、手術適応評価目的に当院へ紹介となり、外科的心内修復術を目標に肺生検、肺動脈絞扼術・肺血管拡張薬・在宅酸素療法が開始された。その頃より手指の痺れ・疼痛・腫脹が出現し、膠原病が疑われ肺高血圧との関連も検討された。精査の結果、関節リウマチと診断され肺高血圧との直接の関係はないと判断した。その後は関節リウマチの治療と並行して、再肺動脈絞扼術と肺血管拡張薬を追加し3剤併用療法として治療を行った。2度の肺生検の結果は採取部位により閉塞性病変の混在を認めた。Fenestrationとして5mmのASDを作成した心室中隔欠損閉鎖術に到達した。術後Rp=7.8, meanPAP<26>と改善しており、内服・HOTを継続し呼吸苦等は残存するが仕事にも復帰している。

【考察】 高度の肺高血圧、Eisenmenger 症候群に関節リウマチを合併した症例を経験した。膠原病の診断によっては、治療方針にも大きな影響を及ぼすため慎重に鑑別を進める必要がある。

著明な右室収縮能低下を伴った重症心不全を呈した未修復の修正大血管転位の成人例 An adult case of unrepaired congenitally corrected transposition of the great arteries with severe heart failure

前川 恵美¹⁾、小坂橋 俊美¹⁾、前村 健治¹⁾、柿崎 良太¹⁾、根本 照世志¹⁾、池田 祐毅¹⁾、岸原 淳¹⁾、木村 純人²⁾、石井 正浩²⁾、宮地 鑑³⁾、阿古潤哉¹⁾

1) 北里大学医学部 循環器内科学、2) 北里大学医学部 小児科学、3) 北里大学医学部 心臓血管外科学
Emi Maekawa¹⁾, Toshimi Koitabashi¹⁾, Kenji Maemura¹⁾, Ryota Kakizaki¹⁾, Teruyoshi Nemoto¹⁾, Yuki Ikeda¹⁾,
Jyun Kishihara¹⁾, Sumito Kimura²⁾, Masahiro Ishii²⁾, Kagami Miyaji³⁾, Junya Ako¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University School of Medicine, 2) Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine, 3) Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine

症例は41歳、男性。生後より修正大血管転位(cTGA)と診断されたが、無症状であり、20歳頃から通院を自己中断していた。30歳で完全房室ブロックと三尖弁逆流(TR)を指摘され、34歳時にペースメーカー植込み術を施行した。38歳時にNYHA IVの心不全となり、内服薬にて一時軽快したが、40歳頃より再度NYHA III-IVと心不全増悪を呈した。心エコー図検査では、体心室である右室の著明な拡大と収縮能低下(RVDd/Ds 80/69 mm, RVEF 28%)、中等度以上のTRとdyssynchronyを認めた。内服加療は限界であり、CRTへのアップグレードやTRに対する外科的な追加治療が必要と考えられた。経静脈的なCRTを検討したが、解剖学的問題や腎機能障害の合併から、外科手術時に一次的介入とした。低体心室機能であり、手術リスクは高かったが、三尖弁縫縮術、肺動脈絞扼術、心外膜リード留置によるCRT-Pへのアップグレードを施行した。術後は比較的速やかに回復し、術後1年経過した現在まで心不全増悪入院はきたしていない。

未修復のcTGAは無症状で経過しても、成人期に心イベントを発症し、重症化する症例も存在し、その対応に難渋する。右室収縮能が低下してからの外科的介入はリスクも高く、予後不良と報告されているが、介入のタイミングの明確な基準もない。右室収縮能低下を伴った重症心不全の本症例に対する治療および経過につき報告する。

シルデナフィル追加投与により急性腎不全をきたした1例 Acute renal failure caused by additional dose of sildenafil --a case report--

堀口 泰典

国際医療福祉大学熱海病院 小児科

Horiguchi Yasunori

International University of Health and Welfare Atami Hospital

(目的) ファロー四徴(TOF)、左肺動脈閉鎖(L-PAA)術後の成人例で肺血管抵抗を下げる目的でシルデナフィルを追加投与したところ、急性腎不全をきたしたので報告する。

(症例) シルデナフィル投与開始時36歳3か月の女性。TOF 心内修復術を幼児期に実施された。(L-PAA未修復)心不全なく経過していたが、徐々に心拡大が生じ心胸郭比62.2%、NT-BNP1100となった。右室圧(心エコー図)47 mm Hgであったためシルデナフィル60mg/dayを分3で投与追加した。(この時①エナラプリルマレイン酸塩10mg分1、②フロセמיד100mg分2、③スピロノラクトン100mg分2、④カルベジローール12.5mg分2、⑤アロプリノール300mg分3、⑥ベンズプロマロン100mg分2 ⑦アモキシシリン250mg分1、⑧モンテルカストナトリウム10mg分1、⑨クロモグリク酸ナトリウム3回点眼、⑩フルオロメトロン1日4回点眼等を投与中)開始7週間後、活気低下し低血圧となり内服を中止した。2日後自宅で血圧は90/30であった。再診時、NT-proBNP 6040、BUN > 140、クレアチニン22.1、カリウム7.6と上昇、血液透析(透析)を行った。幸い回復したが、その後、投薬を減量し在宅酸素療法導入し経過観察中である。

(考案) 心不全には利尿剤、末梢血管拡張薬が投与される。肺高血圧を伴う場合シルデナフィルも併用されるが併用投与で腎機能障害のリスクが高い可能性がある。

(結論) 肺高血圧に対するシルデナフィル投与では腎機能障害の発生の有無を注意深く観察する必要がある。

修正大血管転位症に合併する三尖弁閉鎖不全症の外科治療—体心室を守るために Surgical treatment for tricuspid regurgitation in patients with corrected transposition of great arteries in adult phase – to protect the systemic ventricle

米田 正始¹⁾、楠瀬 貴士¹⁾、大川 育秀²⁾、氏家 敏巳¹⁾

1) 医誠会病院心臓血管外科

2) 名古屋ハートセンター

Masashi Komeda¹⁾, Takashi Kusunose¹⁾, Yasuhide Okawa²⁾, Toshimi Ujii¹⁾

1) Dept. of Cardiovascular Surgery, Iseikai

2) Nagoya Heart Center

目的: 成人期の修正大血管転位症 cTGA 患者の三尖弁閉鎖不全症 TR は生命予後悪化因子である。我々は拡張型心筋症に機能性僧帽弁閉鎖不全症を合併した症例の治療経験を応用して cTGA の治療を行っている。

方法: 対象は c TGA に高度 TR を合併し手術を受けた 6 例。年齢中央値は 40 歳 (15-70 歳) で男性 2 例。術前 NYHA は 3.3 ± 1.2 度、TR 3.8 ± 0.4 度、解剖学的右室 mRV の Dd61 ± 11mm、mRV の EF34 ± 8%、解剖学的左室 mL V 圧 48 ± 29mmHg であった。手術は 4 例で胸骨正中切開、最近 2 例で左開胸での MICS アプローチを用いた。全例左心耳切開で三尖弁に到達し、病態を考慮し原則として全乳頭筋温式弁置換を施行した。術後は β 遮断薬、R A S 系阻害剤を用いた。

結果: 手術死はなく術後 43 ± 24 か月 (5-71 か月) のフォローアップでは遠隔死もなかった。遠隔期 NYHA は 1.3 ± 0.5 度 (p=0.003 vs. 術前)、TR 0.6 ± 0.5 度 (p=0.000)、mRV の Dd57 ± 8mm、mRV の EF38 ± 13%、mL V 圧 22 ± 11mmHg (p=0.059) であった。

結語: cTGA に合併する TR への外科治療は安全に施行でき、中期遠隔期での生存率や症状改善、弁逆流制御は良好であった。mRV 機能は安定化でき、心筋保護のためには早期手術が望ましく、その閾値を下げるために MICS は有用かも知れない。

右室二腔症を合併した Noonan 症候群：2 例 Noonan syndrome with double-chambered right ventricle: two case reports

山田 なお¹⁾、仁田 学¹⁾、菅野 晃靖¹⁾、小村 直弘¹⁾、清國 雅義¹⁾、中山 尚貴¹⁾、岩田 究¹⁾、高野 桂子¹⁾、石上 友章¹⁾、石川 利之¹⁾、落合 亮太²⁾、田村 功一¹⁾

1) 横浜市立大学附属病院 循環器・腎臓内科学

2) 横浜市立大学 学術院 医学群医学研究科 看護学専攻 がん・先端成人看護学

Yamada Nao¹⁾, Manabu Nitta¹⁾, Teruyasu Sugano¹⁾, Naohiro Komura¹⁾, Masayoshi Kiyokuni¹⁾, Naoki Nakayama¹⁾, Kiwamu Iwata¹⁾, Keiko Takano¹⁾, Tomoaki Ishigami¹⁾, Toshiyuki Ishikawa¹⁾, Ryota Ochiai²⁾, Koichi Tamura¹⁾

1) Department of Medical Science and Cardiorenal Medicine, Yokohama City University Graduate School of Medicine

2) Cancer/Advanced Adult Nursing, Department of Nursing, Graduate School of Medicine, Yokohama City University

Noonan 症候群に合併した右室二腔症 (dual chamber right ventricle: DCRV) の成人例 2 例を経験した。

症例 1: 39 歳、男性、Noonan 症候群、心室中隔欠損 (VSD)、右室内異常筋束の診断で、当院小児科へ通院。小欠損孔で右室内圧較差もなく無症状であり、自己判断で通院を中止していた。2016 年に頻脈性心房細動、うっ血性心不全を発症し近医循環器内科を受診。専門的治療が必要と判断され当院成人先天性心疾患 (ACHD) 外来を紹介となった。右室内異常筋束による DCRV であり、心臓カテーテル検査では最大 65mmHg の右室内圧較差を認めた。右室内異常筋束切除、VSD 閉鎖、右房 MAZE 手術を施行し改善を得た。

症例 2: 27 歳、男性、Noonan 症候群、右室流出路狭窄の診断で 8 ヶ月時より近くの小児専門施設でフォローされていた。25 歳頃より胸部違和感や労作制限を自覚し、心エコー図で右室流出路狭窄の進行を認めた。成人例で冠疾患精査も必要と判断され当院 ACHD 外来を紹介となった。右室内異常筋束に伴う DCRV であり心臓カテーテル検査で最大 76mmHg の右室内圧較差を認めた。核医学検査、冠動脈造影により冠疾患が否定され、今後心内修復手術を予定している。

Noonan 症候群は Ras/MAPK シグナル伝達系に関わる遺伝子の先天異常により多彩な症状を呈する常染色体優性遺伝性疾患である。心疾患を合併することが知られているが、DCRV の合併については一般的ではない。DCRV は進行することが知られており、若年時に右室内圧較差が乏しい場合でも、長期的なフォローが必要であることを示唆している。

APC Fontan 術後の右房内乱流と low voltage area・上室性頻拍との関連 ～新しい画像描出法 'vortex flow map' の検討～

Vortex flow in the right atrium is associated with low voltage area and supraventricular tachycardia after Fontan operation. –A study of novel imaging method, 'vortex flow map'–

高橋 辰徳¹⁾、長尾 充展²⁾、椎名 由美¹⁾、豊原 啓子¹⁾、竹内 大二¹⁾、西村 智美¹⁾、福島 賢慈²⁾、稲井 慶^{1,3)}、朴 仁三¹⁾

1) 東京女子医科大学循環器小児科、2) 東京女子医科大学画像診断学・核医学講座、

3) 東京女子医科大学成人先天性心疾患病態学研究講座

Tatsunori Takahashi¹⁾, Michinobu Nagao²⁾, Yumi Shiina¹⁾, Keiko Toyohara¹⁾, Daiji Takeuchi¹⁾, Tomomi Nishimura¹⁾, Kenji Fukushima²⁾, Kei Inai^{1,3)}, In-Sam Park¹⁾

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

2) Department of Diagnostic imaging & Nuclear Medicine, Tokyo Women's Medical University

3) Division of Adult Congenital Heart Disease Pathophysiology and Life-long Care, Tokyo Women's Medical University

【背景】 APC Fontan 術後患者ではしばしば上室性頻拍 (SVT) が見られる。我々は、既存のシネ MRI 画像を用いて APC Fontan の拡大した右房内の乱流 (vortex flow, VF) を可視化・定量化する方法を開発した (Vortex Flow Map, VFM)。

【目的】 Fontan 患者における上室性頻拍と VFM の関係を検討する。

【方法】 2007 年から 2016 年にシネ MRI を撮影された APC Fontan 術後患者 25 例 [年齢 25(12-45) 歳] を対象とし後方視的に検討。肺体血流比が 0.9 以下の有意なバツフルリークが見られる患者は除外。水平断のシネ動画で右房が最大となる断面で、VF を可視化し -20 ~ 50% に定量化・マッピングした。乱流のつよい部位 (VF > 30%) の面積を右房断面積で除したものを VFM area とした。右房内 low voltage area (LVA, <0.5mV) の情報を過去の voltage map のデータより抽出した。

【結果】 VFM area は中央値 0.23(0-0.53) であり、Phase contrast 法で求めた 1 回拍出量 (L/min/m²) と正の相関がみられた (r=0.68, p < 0.01)。SVT の既往があった 8/25 例 (32%) では、SVT のない症例と比較して有意に VFM area が高値だった (0.30 vs 0.13, p < 0.05)。Voltage map は 11 症例で施行されており、LVA が右房壁の 25% 以上を占める症例では 25% 以下の症例より SVT 発症率が有意に高かった (4/5 [80%] vs. 1/6 [17%], p=0.02)。LVA と VF > 30% の領域は、8/11 例 (73%) で一致していた。

【結論】 APC Fontan 患者において、VF が右房壁を障害し SVT の原因となっている可能性がある

2 心室 Fontan 術後患者では、心室間同期不全が心機能低下と New York Heart Association クラスと関連がある

Interventricular dyssynchrony is associated with cardiac dysfunction and New York Heart Association classes in Fontan circulation with biventricular heart

高橋 辰徳¹⁾、稲井 慶^{1,2)}、椎名 由美¹⁾、長尾 充展³⁾、福島 賢慈³⁾、朴 仁三¹⁾

1) 東京女子医科大学循環器小児科

2) 東京女子医科大学成人先天性心疾患病態学研究講座

3) 東京女子医科大学画像診断学・核医学講座

Tatsunori Takahashi¹⁾, Kei Inai^{1,2)}, Yumi Shiina¹⁾, Michinobu Nagao³⁾, Kenji Fukushima³⁾, In-Sam Park¹⁾

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

2) Division of Adult Congenital Heart Disease Pathophysiology and Life-long Care, Tokyo Women's Medical University

3) Department of Diagnostic imaging & Nuclear Medicine, Tokyo Women's Medical University

Introduction: Fontan palliation is occasionally performed for the congenital anomalous heart with two ventricles that cannot be surgically separated. Interventricular dyssynchrony is suspected to cause to-and-fro flow via the VSD and may impair cardiac function; however, there is no well-established method to quantify the severity of interventricular dyssynchrony, and the relationship between interventricular dyssynchrony and clinical findings remains unclear.

Hypothesis: We proposed that stroke volume ratio (SVR) is an indicator of interventricular dyssynchrony in biventricular Fontan circulation and tested the hypothesis that SVR is associated with cardiac dysfunction.

Methods: Prospectively, we enrolled consecutive patients with biventricular Fontan circulation and performed protocolized cardiac magnetic resonance from 2003 to 2016. We calculated SVR by using the following formula: [stroke volume (SV) of two whole ventricles] / (SV of right ventricle + SV of left ventricle), by tracing cine magnetic resonance imaging data. If interventricular dyssynchrony exists, SVR should be less than 1.0. Based on data from medical records, we investigated QRS duration and the New York Heart Association (NYHA) classification. Four patients with SpO₂ of <90% were excluded from the analysis of the NYHA class.

Results: A total of 40 patients were enrolled and the median SVR was 0.95 [0.81-1.0]. We divided the patients into two groups: low-SVR group (SVR<0.95, n=20, 50%) and high-SVR group (SVR>0.95, n=20, 50%). Ejection fraction (EF) of the whole ventricle was significantly lower in the low SVR group than in the high SVR group (42.6 ± 6.6% vs. 50.6 ± 6.3%, p=0.0004), while QRS duration was significantly higher in the low-SVR group than in the high-SVR group (105.5 ± 16.5msec vs. 89.1 ± 10.7msec, p=0.0006). NYHA class was higher in the low-SVR group (I/II: 9/10 vs. I/II: 14/3, p = 0.026).

Conclusions: Interventricular dyssynchrony is associated with both low EF of the whole ventricle and worse NYHA in biventricular Fontan patients.

成人先天性心疾患に対する安静時心筋血流 SPECT を用いた心筋血流欠損率の有用性 Efficacy of Myocardial Perfusion Defect Rate using Rest SPECT Myocardial Perfusion Imaging in Adult Congenital Heart Disease

藤野 光洋、大内 秀雄、羽山 陽介、岩朝 徹、根岸 潤、宮崎 文、津田 悦子、白石 公

国立循環器病研究センター 小児循環器科

Mitsuhiro Fujino, Hideo Ohuchi, Yosuke Hayama, Tohru Iwasa, Jun Negishi, Aya Miyazaki, Etsuko Tsuda, Isao Shiraishi

Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral Cardiovascular Center

【緒言】成人先天性心疾患 (ACHD) で、心筋障害の指標である高感度心筋トロポニン (hsTnT) と体肺心室機能障害との関連が報告され始めている。しかし、心筋障害の画像評価と臨床所見を検討した報告はない。

【目的】Single-photo emission computed tomography(SPECT) を用いて心筋障害を評価し、その臨床的意義を明確にする事。

【方法と結果】2015-2016年にhsTnT測定と心筋血流SPECTによる心筋評価を行ったACHD連続71例(31±10歳、2心室循環群[BV、n=51]、Fontan循環群[Fontan、n=20])を対象とした。安静時心筋血流SPECTにて体心室の心筋血流欠損率(%defect)を求め、後方視的に%defectと臨床検査を比較検討した。単変量解析では、%defectは、男性、手術回数、QRS幅、Fontan循環、体心室RV、体心室拡張末期圧(SVEDP)と正相関し、体心室駆出率(SVEF)とは負の相関を認めた[p<0.05]。多変量解析すると、Fontan循環とSVEFで有意相関したが[Fontan: p<0.001、SVEF: p=0.015]、hsTnTとは相関しなかった。QRS幅は、体心室LVのBV群では右脚ブロックが多く、体心室の%defectでは右心室の心筋障害が反映されないためQRS幅とは相関しなかったが、体心室RVのBV群やFontan群でQRS幅と正相関した[r²=0.37, p<0.001]。

【結語】ACHDの安静時心筋血流SPECTによる体心室の%defectは、手術回数やSVEFと相関し、QRS幅を規定していた。hsTnTでは反映されない心筋障害を示す有用な検査と考える。

川崎病合併巨大冠動脈瘤に対し covered stent 留置後 11 年経過した 1 例 Very long-term (11-year) outcome after polytetrafluoroethylene-covered stent implantation for a giant coronary aneurysm in a patient with Kawasaki disease

大家 理伸¹⁾、小坂田 皓平¹⁾、多田 毅¹⁾、福 康志¹⁾、荻野 佳代²⁾、林 知宏²⁾、三木 康暢²⁾、脇 研自²⁾、門田 一繁¹⁾、新垣 義夫²⁾

1) 公益財団法人大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 循環器内科

2) 公益財団法人大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科

Masanobu Ohya¹⁾, Kohei Osakada¹⁾, Takeshi Tada¹⁾, Yasushi Fuku¹⁾, Kayo Ogino²⁾, Tomohiro Hayashi²⁾, Yasunobu Miki²⁾, Kenji Waki²⁾, Kazushige Kadota¹⁾, Yoshio Aragaki²⁾

1) Kurashiki Central Hospital Cardiology dept

2) Kurashiki Central Hospital Pediatrics dept

症例は19歳男性。6歳時に川崎病を発症、第6病日より免疫グロブリン大量静注療法を行うも、第15病日に右冠動脈に最大短径9.5mmの冠動脈瘤を認めた。8歳時、冠動脈瘤前後に高度狭窄を認めたため、狭窄の解除及び瘤内血流うっ滞の改善目的にcovered stentを留置した。その後有害事象なく経過し、最終冠動脈造影は13歳時であった。今回経過観察目的に冠動脈造影検査を実施し、光干渉断層法にてステント内を観察した。冠動脈造影検査の結果、stent近位部および遠位部に狭窄の進行を認め、% diameter stenosisはそれぞれ41%、48%であった。光干渉断層法によれば、血管造影上狭窄を認めないstent中間部は全体的に被膜で良好に被覆されていた。一方でstent近位部、遠位部はともに石灰化と新生動脈硬化を疑う所見を認め、一部血栓成分を疑う所見を認めた。同所見から抗血小板剤2剤は引き続き継続とし、スタチン製剤の導入を検討する方針とした。

川崎病合併巨大冠動脈瘤に対しcovered stent留置した症例は散見されるが、10年以上経過した症例は極めてまれであり、また長期経過後に光干渉断層法によりcovered stent内を観察した報告例はない。そのため、若干の文献的考察を踏まえ本症例を報告する。

Amplatzer Vascular Plug II を用いた成人動脈管開存の経皮的閉鎖術 Percutaneous Closure of Patent Ductus Arteriosus in Adults with Amplatzer Vascular Plug II

片岡 功一^{1,2,3)}、河田 政明^{1,3,4)}、松原 大輔²⁾、岡 健介²⁾、鈴木 峻²⁾、南 孝臣²⁾、今井 靖³⁾、竹内 護¹⁾

1) 自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部、

2) 自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科、3) 自治医科大学 成人先天性心疾患センター、

4) 自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科

Koichi Kataoka^{1,2,3)}, Masaaki Kawada^{1,3,4)}, Daisuke Matsubara²⁾, Kensuke Oka²⁾, Shun Suzuki²⁾, Takaomi Minami²⁾, Yasushi Imai³⁾, Mamoru Takeuchi¹⁾

1) Jichi Children's Medical Center Tochigi, Pediatric Operating Suite and Intensive Care Unit

2) Jichi Children's Medical Center Tochigi, Department of Pediatrics, 3) Jichi Adult Congenital Heart Center

4) Jichi Children's Medical Center Tochigi, Department of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery

【背景と目的】動脈管開存 (PDA) に対する Amplatzer Duct Occluder (ADO) を用いた経皮的閉鎖術は、外科的閉鎖術では人工心肺を要することも多い成人症例において特に有用性が高い。しかし、本邦で使用できる ADO は最長 8mm で、留置が困難な症例もある。最近使用可能になった Amplatzer Vascular Plug II (AVP) は PDA を適応疾患としていないが、主に海外で閉鎖に用いた報告がみられる。成人 PDA に対する AVP の有用性について検討する。

【対象と方法】対象は成人 PDA 2 症例。症例 (1) (2) とともに女性で年齢は 54 歳。CT 画像で動脈管の形態・最小径 / 長さ (mm) は、(1) Krichenko 分類 E 型 (伸展円錐型) ・4.3/26.0、(2) D 型 (動脈瘤型) ・4.1/18.6 であった。患者の CT 画像から自施設で作製した透明シリコン製立体模型を用いて、ADO・AVP の留置をシミュレーションした。

【結果】シミュレーションでの留置形状から、両症例ともに ADO は不適切で 12mm 径 AVP が最適であると判断した。院内倫理委員会の承認を得て、AVP を用いた PDA 閉鎖術に臨んだ。肺 / 体血流比は (1) 1.4、(2) 1.7 で、シミュレーションと同様の形状で 12mm 径 AVP を留置し閉鎖に成功した。両症例とも合併症はなく、NYHA 分類 II 度から I 度に改善した。

【考察と結論】ADO での閉鎖困難な成人 PDA 症例で、AVP では閉鎖可能となることがある。適応外使用で院内倫理委員会の承認等を要するが、AVP は PDA 閉鎖デバイスの選択肢となりうる。

AMPLATZER "Cribriform" Occluder を用いて経皮的心房中隔欠損閉鎖術を施行した奇異性脳塞栓の 30 代男性症例

Transcatheter small atrial septal defect closure with AMPLATZER "Cribriform" Occluder for a male patient in his thirties with paradoxical brain embolism

松原 大輔¹⁾、片岡 功一¹⁾、岡 健介¹⁾、鈴木 峻¹⁾、南 孝臣¹⁾、河田 政明^{2,3,4)}、今井 靖³⁾、山形 崇倫¹⁾

1) 自治医科大学 小児科、2) 自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部、

3) 自治医科大学 成人先天性心疾患センター、4) 自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科

Matsubara Daisuke¹⁾, Kataoka Koichi¹⁾, Oka Kensuke¹⁾, Suzuki Shun¹⁾, Minami Takaomi¹⁾, Kawada Masaaki^{2,3,4)},

Imai Yasushi³⁾, Yamagata Takanori¹⁾

1) Department of Pediatrics, Jichi Medical University, 2) Pediatric Operating Suite and Intensive Care Unit, Jichi Children's Medical Center Tochigi, 3) Jichi Adult Congenital Heart Center,

4) Department of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi

【背景】奇異性脳塞栓の原因として、心房中隔欠損 (ASD) / 卵円孔開存 (PFO) の重要性が認識されるようになってきた。ごく最近、海外の大規模臨床試験 (RESPECT 試験) により、経皮的 ASD/PFO 閉鎖が奇異性脳塞栓の再発率を低下させることが証明された。

【症例】37 歳男性。タイヤ交換の工作中、突然の左半身脱力と構音障害が出現し、近医に救急搬送された。症状は 2-3 時間で消失したが、頭部 MRI と心臓超音波検査所見から、PFO による奇異性脳塞栓が疑われ、アビキサバンを処方され当院に紹介された。若年脳梗塞であり各科で精査された。血液内科で深部静脈血栓症や血栓素因を否定、循環器内科で心房細動を否定され、経食道心臓超音波検査で small ASD と Valsalva 手技時の右左短絡が確認された。神経内科で奇異性脳塞栓と診断され、原因と考えられた PFO は治療適応があると判断された。心臓カテーテル検査で PFO 形態に準じた small ASD が認められ、Qp/Qs 1.35、肺高血圧はなかった。25mm 径 Amplatzer Multi-fenestrated Septal Occluder "cribriform" を合併症なく留置された。抗血小板薬として、アビキサバンに加えアスピリン内服を半年間継続する予定である。

【考察と結論】本邦のガイドラインでは、奇異性脳塞栓の既往患者に対する経皮的 ASD 閉鎖はクラス II a とされている。本症例の ASD は PFO に準じた形態であり、PFO occluder (本邦では未承認) と形状の似た cribriform を使用した。奇異性脳塞栓の診断、small ASD/PFO の治療適応の判断は慎重に行うべきで、各科の連携と十分なインフォームドコンセントが重要である。

先天性心疾患の移行医療における新しいデータマネジメントの試み -AMED 研究事業より A new clinical data management system of transition in congenital heart disease -from a clinical study of Japan Agency of Medical Research and Development

白石 公

国立循環器病研究センター 小児循環器科

Shiraishi Isao

Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景と目的】 先天性心疾患患者では成人期以降の治療方針の決定と予後の改善には、小児期の検査や手術記録が重要な意味を持つ。そのため患者の生涯にわたる一貫したデータベースの構築が急務である。本研究では先天性心疾患患者の小児期から成人期の既存のデータベースをコンピューター上で統合できるかを検証する。

【方法】 15歳以上の先天性心疾患患者を対象として、匿名化したDPC、成人先天性心疾患ネットワーク、小児慢性特定疾患研究事業などの既存のデータから、病名、生年月、診療施設名から患者データを確率的に連結させ、小児期から成人期までの診療データベースを自動構築する。

【結果】 2013年度に国立循環器病研究センターに入院した15歳以上の患者DPCと成人先天性心疾患ネットワークデータで突合を試みたところ、92.3%の患者で連結が可能であった。成人期の診療データをDPCから、小児期の診療データを小児慢性心疾患研究事業から得て連結を行ったところ、小児期の病状（心不全、不整脈、手術など）と現在の診療科（小児科もしくは循環器内科）や内服状況（降圧薬、抗不整脈薬、利尿薬）などに関するデータを得ることができた。

【結論】 このシステムが完成すると、先天性心疾患患者の全国レベルでの横断的なデータベースを構築できるとともに、個々の患者における小児期から成人期までの一貫した縦断的なデータベースを確立することができる。医療行政への貢献のみならず、長期予後から見た小児期の治療介入の評価、患者の長期予後の改善など貢献する可能性がある。

先天性心疾患患者の移行期外来の現状と課題

Present status and issues in the transition clinic for patients with congenital heart diseases

三浦 大¹⁾、福島 直哉¹⁾、大木 寛生¹⁾、井上 三奈枝²⁾、虎見 佳子²⁾、増田 恵子²⁾、加藤 賢³⁾

1) 東京都立小児総合医療センター 循環器科

2) 東京都立小児総合医療センター 看護科

3) 東京都立多摩総合医療センター 循環器内科

Masaru Miura¹⁾, Naoya Fukushima¹⁾, Hirotaka Ohkia¹⁾, Keiko Torami²⁾, Keiko Masuda²⁾, Minae Inoue²⁾, Ken Kato³⁾

1) Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center

2) Nursing Department, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center

3) Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Tama Medical Center

【背景】 先天性心疾患の小児患者を成人期医療に移行するためには、患者自身の自立性と病気の理解度が重要である。当院循環器科では、2014年から看護師の協力による移行期外来を開始し、患者教育を行っている。

【方法】 移行期外来を受診した患者を対象に、チェックリストの質問項目の回答状況について調査した。

【成績】 対象は16人（18～31歳、中央値20歳；男10人、女6人）で、川崎病1人と大動脈二尖弁1人以外の14人は先天性心疾患術後であった。初回受診時、質問に回答できた割合は、1) 病気・治療に関する知識：病名75%、病状や治療の十分な理解25%、内服薬の名前や作用0%（対象9人）、感染性心内膜炎の予防37%、2) 体調不良時の対応：受診が必要な症状68%、病院への連絡・受診方法56%、3) 医療者とのコミュニケーション：自主的な質問31%、医師からの説明・質問への意見・回答68%、4) 診療情報の自己管理：説明内容や検査結果の保管12%、必要な書類の依頼31%、5) 自立した受診・自己管理：外来の予約や変更の実施25%、5) 健康教育：進学・就職や生活の相談6%、結婚・妊娠等の相談0%、6) 移行準備：移行の必要性の理解25%、等であった。

【考察】 患者の病気・治療に対する知識、診療情報や受診の自己管理、将来の健康の問題等への理解は不十分で、今後の教育が必要であることが判明した。移行期外来は、患者・家族だけでなく医療者にとっても、自立性の確認に有用であると考えられた。

心不全入院を契機に内科へ移行した未治療の cAVSD/DORV/PS の一例 Transitional Care in a Patient with Unrepaired Complex Heart Defect

蘆田 温子¹⁾、片山 博視¹⁾、星賀 正明²⁾、小田中 豊¹⁾、尾崎 智康¹⁾、岸 勘太¹⁾、玉井 浩¹⁾

1) 大阪医科大学附属病院 小児科

2) 大阪医科大学附属病院 循環器内科

Atsuko Ashida¹⁾, Hiroshi Katayama¹⁾, Masaaki Hoshiga²⁾, Yutaka Odanaka¹⁾, Noriyasu Ozaki¹⁾, Kanta Kishi¹⁾, Hiroshi Tamai¹⁾

1) Osaka Medical College Hospital Pediatrics dept

2) Osaka Medical College Cardiology Dept.

【症例】 33 歳 女性

【現病歴】 生後、チアノーゼと心雑音を指摘。前医で 3 歳時に cAVSD,PS,DORV,TAPVC と診断、6 歳時に肺動脈弁交連切開術施行。NYHA I 度で市中病院の小児循環器外来でフォローしていた。30 歳頃より易疲労感が出現しフルタイム勤務が困難となってきた。31 歳時に当院での初回のカテーテル検査を施行。TAPVC は mixed type で repair が困難な位置であることなどから当院でも外科的介入は困難と判断。その後も徐々に易疲労感は進行し当院へ転院。今夏初めて心不全による入院となった。退院後は当院成人先天性心疾患外来でフォローしていたが、今回心不全増悪により内科での初めての入院となった。

【入院時現症】 身長 156cm 体重 48.4kg (前回退院時より 1.9kg 増加) 体温 36.4 度 呼吸回数 18/分 脈拍 111bpm 血圧 95/71mmHg 頸静脈怒張・腹部膨満・下腿浮腫あり 右肺で呼吸音減弱 心音不整・汎収縮期雑音Ⅲ /Ⅵ度 胸部 Xp で右胸水貯留あり

【入院後経過】 安静、水分制限、利尿剤増量で治療開始。経過良好で 19 日目に退院となった (退院時体重 44.8kg)。

【考察】 複雑成人先天性心疾患患者において平均 33 歳で 79% が NYHA II 度以上となり、30 歳代で 30-70% に何らかの心不全が起こるとの報告がある。本症例でも 30 歳代となり初めて心不全症状が出現、今後 functional class の増悪が予測される。内科的治療に対してのアドヒアランスを改善すべく小児循環器医以外にも内科医、専門看護師などの介入が必要であった。文献的考察を含め成人における複雑先天性心疾患患者の治療方針について検討する。

先天性心疾患患者のグループディスカッションによる患者教室の開催報告～患者の自立支援を目指して～

Educational class based on group discussion method for patients with congenital heart disease

仲田 ひとみ¹⁾、権守 礼美¹⁾、牛谷 千尋¹⁾、伊藤 宏之¹⁾、柳 貞光²⁾、小野 晋²⁾、咲間 裕之²⁾、

佐藤 一寿²⁾、上田 秀明²⁾、小林 真理子³⁾、麻生 俊英³⁾

1) 神奈川県立こども医療センター 看護局、2) 神奈川県立こども医療センター 循環器科、

3) 神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科

Hitomi Nakata¹⁾, Ayami Gonnokami¹⁾, Chihiro Ushitani¹⁾, Hiroyuki Ito¹⁾, Sadamitsu Yanagi²⁾, Shin Ono²⁾, Hiroyuki Sakuma²⁾, Kazuhisa Sato²⁾, Hideaki Ueda²⁾, Mariko Kobayashi³⁾, Toshihide Aso³⁾

1) Kanagawa Children's Medical Center Nursing Dept, 2) Kanagawa Children's Medical Center Cardiovascular Dept,

3) Kanagawa Children's Medical Center Department of Cardiothoracic Surgery

【背景】 成人移行には、患者自身の疾患理解や疾患管理を促すための患者・家族の教育の必要性が指摘されており、当院においても患者家族を対象とした講義形式の患者教室を定期的に開催している。今回は、専門家からの教育や指導ではなく、患者から学びを得ることを想定し、グループディスカッションによる患者教室を開催したため、報告する。

【対象】 当センター受診中の 10 歳以上のフォンタン手術後の患者 32 名

【開催目的】 自分のことを伝えることができ、また友人や先輩から学びが得られること

【開催内容】 医師・看護師のファシリテーションのもとで、自分の疾患や学校生活・将来の夢等をテーマに、グループディスカッションを行った。グループは、小学生 (13 名)・中学生以上の男性 (11 名)・女性 (8 名) の 3 つで、年齢・性別を考慮した。ディスカッションでは、病気の受容や友人に話した時の気持ち、運動や学校生活での工夫、視点を変えること、夢を持つこと、就職についてなど幅広く話し合われた。

【開催後のアンケート結果】 患者教室が、同じ学校の友人がいた等 [友人との出会いの場] となり、同じ思いだと [共感] しながら、知っているようで知らないことなども [学び]、自分もやらなくてはと [活力] を得る機会となっていたことがわかった。

【まとめ】 グループディスカッションによる患者教室は、セルフヘルプグループに似た機能を発揮し、患者の自立支援につながると考える。

福田 旭伸、川松 直人、木島 康文、椎名 由美、丹羽 公一郎

聖路加国際病院 循環器内科

Terunobu Fukuda, Naoto Kawamatsu, Yasufumi Kijima, Yumi Shiina, Koichirou Niwa
St Lukes International Hospital, Department of Cardiovascular Medicine

【目的】 修正大血管転位 (ccTGA) は、心房 - 心室関係と心室 - 大血管関係がそれぞれ不一致のため体心室が右室となっていることが特徴の複雑先天性心疾患である。全先天性心疾患患者の約 1% 程度とされ、稀な先天性心疾患である。そのため、ccTGA の妊娠出産経験の報告は少ない。

【目的】 ccTGA の妊娠出産例における問題点を明らかにすること。

【対象】 2009 年 4 月 - 2016 年 9 月の間に当院で出産された ccTGA 計 5 症例を後方視的に検討。2 例は未修復例で、3 例は Double switch 術後 (DSO) で全例 Rastelli + Mustard 手術後であった。

【結果】 出産時の年齢は 30.6 ± 4.3 歳。未修復例のいずれも体心室の右室機能は保たれていたが、1 例は中等度の三尖弁逆流を認めた。いずれも妊娠中にイベントはなく、硬膜外麻酔下に計画誘発分娩を行った。1 例は 39 週 5 日に経膈分娩により 3468g の児を、1 例は 2 日間の分娩誘発も分娩停止となり 38 週 5 日に帝王切開により 3188g の児を出産。DSO 後の 3 例については、体心室の左室機能は保たれていたが、2 例で軽度の baffle leak を認め、1 例で中等度以上の RVOTS を認めた。2 例で妊娠中上室性頻脈発作を認め、うち 1 例で薬剤の介入を必要とした。薬物介入を必要とした 1 例は 30 週 6 日で母体要因により予定帝王切開で 2032g の児を出産。残りの 2 例はそれぞれ硬膜外麻酔下に計画誘発分娩を行い、1 例は 37 週 4 日に鉗子分娩で 1984g の児を、残りの 1 例は分娩停止により帝王切開で 2288g の児を出産した。

【結語】 体心室左室といえども、DSO 後の症例は妊娠中に不整脈イベントを生じやすく、出生児は低体重であった。

下田 文佳¹⁾、福岡 睦子¹⁾、桂木 真司²⁾

1) 榊原記念病院産婦人科 看護師

2) 榊原記念病院産婦人科 医師

Fumika Shimoda¹⁾, Mutsuko Fukuma¹⁾, Shinji Katsuragi²⁾

1) Sakakibara Hospital obstetrics and gynecology dept

2) Sakakibra Hospital

【目的】 心疾患合併産婦の育児状況を明らかにする。

【方法】 平成 28 年 8 月～9 月 A 病院出産の産婦を対象にアンケート調査を行った。倫理的配慮として榊原記念病院倫理委員会の承認を得て調査を実施。調査協力は任意であり不利益を生じないよう配慮した。

【結果】 母体心疾患合併産婦 (以下心疾患産婦) 16 名、非母体心疾患産婦 (以下非心疾患産婦) 39 名 (回収率 55.0%) の回答を得た。「産後 1 ヶ月間に多く一緒にいた支援者」は心疾患産婦 - 夫 56.3%、非心疾患産婦 - 実母 51.3% であった。「医療者から育児や生活に関して夫、家族への指導・説明があったか」は、心疾患産婦 - 妊娠中 18.8%、分娩時 25.0%、非心疾患産婦 - 妊娠中 56.4%、分娩時 82.1% と差がみられた。「入院中指導を希望すること」は、「新生児の特徴とケア」「ミルクの補足」「退院してからの生活」「家族に手伝ってもらった方がよいこと」で非心疾患産婦とのニーズの違いがみられ、それらは家族への説明希望内容と合致していた。「妊娠・出産の情報源」は医師 81.3% と非心疾患産婦との差がみられた。

【考察】 心疾患産婦は妊娠・出産のリスクが高く、本人・家族ともに不安が大きい。妊娠・分娩が安全に経過することに重きをおかれ、本人・家族への退院後の生活のイメージ作りや入院中の育児支援がやや手薄ではないかとも考えられた。産後半数の夫が育児の担い手になることから妊娠中から本人・家族の認識を知り医師を含めた医療者が個々に合わせた指導をおこなっていく必要があると思われた。

妊娠前に診断され妊娠中抗凝固療法を行った左室心筋緻密化障害合併妊娠 Pregnancies with Left Ventricular Non-compaction under Anticoagulant Therapy

上田 優輔、神谷 千津子、中島 文香、太田 沙緒里、月永 理恵、成富 祥子、澤田 雅美、塩野入 規、横内 妙、中西 篤史、井出 哲弥、堀内 縁、三好 剛一、釣谷 充弘、陌間 亮一、岩永 直子、長澤 真由美、根木 玲子、吉松 淳
国立循環器病研究センター、周産期婦人科

Yusuke Ueda, Chizuko Kamiya, Ayaka Nakashima, Saori Ota, Rie Tsukinaga, Sachiko Narutomi, Masami Sawada, Tadasu Shionoiri, Tae Yokouchi, Atsushi Nakanishi, Tetsuya Ide, Chinami Horiuchi, Takekazu Miyoshi, Mitsuhiro Tsuritani, Ryoichi Hazama, Naoko Iwanaga, Mayumi Nagasawa, Reiko Neki, Jun Yoshimatsu
National Cerebral And Cardiovascular Center

【背景】 左室心筋緻密化障害 (LVNC) は血栓塞栓症などの致命的合併症を起こしうるが、抗凝固療法の適応については未だ一定の見解が得られていない。近年妊娠例の報告が見られるようになったが、妊娠前に LVNC と診断し、周産期管理されたものは 3 例しか報告がなく、これらの症例で持続的抗凝固療法はされていない。今回我々は妊娠前に LVNC に対してワーファリンによる抗凝固療法を開始され、妊娠初期から分娩までヘパリンによる抗凝固療法を行い、血栓塞栓イベントを起こすことなく管理した 2 症例を報告する。

【症例 1】 40 歳、初経妊、妊娠 1 年前に非持続性心室性不整脈、LVNC(左室駆出率 57%) と診断され、ワーファリンを開始された。妊娠 4 週から未分画ヘパリン持続投与に変更し、治療量で継続した。心血管イベントを認めなかったが、前置胎盤による警告出血のため、妊娠 36 週に帝王切開した。

【症例 2】 36 歳、初経妊、妊娠 6 年前に拡張型心筋症、LVNC(左室駆出率 30%) と診断された。ワーファリンを開始されたが、自己判断で中止していた。妊娠 8 週から未分画ヘパリンを持続投与し、治療量で継続した。左室収縮能低下を認め、妊娠 37 週に分娩誘発し経膈分娩とした。

【考察】 妊娠前からワーファリン内服をしていた 2 症例に対し、妊娠初期から分娩までヘパリンによる抗凝固療法を行い、血栓塞栓イベントを起こすことなく管理した。妊娠中は凝固能が亢進し血栓リスクが増加するため、症例ごとに抗凝固療法の有無も含めた検討が必要である。

先天性僧房弁疾患に対する intervention の妊娠予後に与える影響について prognosis of pregnant women with congenital mitral valve disease after surgical procedure

中西 篤史、神谷 千津子、上田 優輔、井出 哲弥、堀内 縁、三好 剛一、釣谷 充弘、陌間 亮一、長澤 真由美、岩永 直子、根木 玲子、吉松 淳
国立循環器病研究センター 周産期婦人科

Atsushi Nakanishi, Chizuko Kamiya, Yusuke Ueda, Tetsuya Ide, Chinami Horiuchi, Takekazu Miyoshi, Mitsuhiro Tsuritani, Ryoichi Hazama, Mayumi Nagasawa, Naoko Iwanaga, Reiko Neki, Jun Yoshimatsu
National Cerebral and cardiovascular center department of perinatology and gynecology

【目的】 僧房弁狭窄が存在する場合妊娠予後は不良であるとされ、妊娠前女性に対する intervention では、その点に十分留意する必要がある。また、近年リウマチ熱の頻度が低下、僧房弁疾患に占める先天性の割合が増加し、その重要性が増している。そこで今回我々は、先天性僧房弁疾患に対する intervention 後妊娠の予後を明らかにすることを目的とした。

【方法】 1984 年～ 2016 年 7 月の間に当センターで管理した、機械弁以外の intervention 後症例を対象とした。診療録を用い、心血管イベント (心不全、不整脈等)、心エコー所見の増悪を抽出し検討を行った。

【結果】 対象は 20 症例 32 妊娠、その内先天性は 7 症例 12 妊娠であった。全体では、MS 遺残症例で心血管イベント、心エコー所見の増悪を多く認めた (遺残あり 6/7 妊娠 vs 遺残なし 9/25 妊娠、 $p=0.019$)。弁輪径 27mm 未満では、心血管イベントの発生が増えた (27mm 未満 5/9 妊娠 vs 27mm 以上 2/18 妊娠、 $p=0.013$)。先天性症例とその他症例の比較では、心血管イベントの発生に差はなかった ($p=0.74$)。先天性症例のみの検討においても、MS 遺残症例、弁輪径 27mm 未満症例で心血管イベント、心エコー所見の増悪を多く認める傾向があった。

【結語】 妊娠前女性に対する intervention では、MS 遺残、弁輪径に留意する必要がある。

成人先天性心疾患合併妊娠における三尖弁輪収縮期移動距離 (TAPSE) の推移 The Change of TAPSE during pregnancy with congenital heart disease

成富 祥子、神谷 千津子、中島 文香、太田 沙緒里、月永 理恵、澤田 雅美、塩野入 規、横内 妙、上田 優輔、中西 篤史、井出 哲弥、堀内 緑、三好 剛一、陌間 亮一、釣谷 充弘、岩永 直子、長澤 真由美、根木 玲子、吉松 淳

国立循環器病研究センター 周産期・婦人科

Sachiko Narutomi, Chizuko Kamiya, Ayaka Nakashima, Saori Ota, Rie Tsukinaga, Masami Sawada, Tadasu Shionoiri, Tae Yokouchi, Yusuke Ueda, Atsushi Nakanishi, Ide Tetsuya, Chinami Horiuchi, Takekazu Miyoshi, Ryoichi Hazama, Mitsuhiro Turitani, Naoko Iwanaga, Mayumi Nagasawa, Reiko Neki, Jun Yoshimatsu
National Cerebral and Cardiovascular Center Perinatology

【目的】 先天性心疾患の半数近くは右心系病変であり、妊娠経過中の右室機能評価が重要である。今日、右室機能評価において、経胸壁心エコーにて測定される三尖弁輪収縮期移動距離 (TAPSE) の有用性が示唆されている。今回、妊娠経過中の TAPSE の推移を検討した。

【方法】 当院で 2010 年 1 月から 2015 年 12 月までに妊娠分娩管理を行い、経胸壁心エコーにて TAPSE を評価した先天性心疾患をもつ 92 例について後方視的に検討した。症例をチアノーゼ性心疾患、非チアノーゼ性心疾患の 2 群に分け、妊娠前～初期、妊娠中期～後期、産後の 3 ポイントにおける TAPSE の値を比較した。

【結果】 チアノーゼ性心疾患 24 例、非チアノーゼ性心疾患 68 例であった。TAPSE の値の推移は非チアノーゼ性心疾患で 21.3、20.4、22.9 であったが、チアノーゼ性心疾患で 18.3、15.4、16.2 であった。妊娠前～初期の値は両群で有意差を認めなかったが、産後の値は有意差を認めた ($p < 0.01$)。

【結論】 TAPSE の推移は、チアノーゼ性心疾患で妊娠中期～後期に低下する傾向を認めたが、非チアノーゼ性心疾患では妊娠前～後期は横ばいで経過し、産後に上昇を認めた。産後の TAPSE の値はチアノーゼ性心疾患例で有意に低かった。

右室体心室母体の妊娠出産に関する検討 The study of pregnancy and delivery in women with a systolic right ventricle

福山 緑¹⁾、大内 秀雄¹⁾、神谷 千寿子²⁾、根岸 潤¹⁾、羽山 陽介¹⁾、吉松 純²⁾、白石 公¹⁾

1) 国立循環器病研究センター 小児循環器科

2) 国立循環器病研究センター 周産期婦人科

Midori Fukuyama¹⁾, Hideo Ouchi¹⁾, Chizuko Kamiya²⁾, Jun Negishi¹⁾, Yosuke Hayama¹⁾, Jun Yoshimatsu²⁾, Isao Shiraishi¹⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center, Pediatric Cardiology Dept

2) National Cerebral and Cardiovascular Center, Perinatology and Gynecology Dept

【はじめに】 妊娠出産時、体心室は劇的な血行動態の変化にさらされる。すなわち、体血管抵抗が下がり心拍出量が増え、心拍数と 1 回拍出量の増加を認める。右心室は妊娠出産における血行動態の変化に適応しがたいと考えられる。

【目的】 修正大血管転位と診断された女性の妊娠出産の予後について評価する。

【方法】 修正大血管転位と診断された女性の妊娠・出産を、後方視的に検討した。出産の転機を、母体心イベント (不整脈の有無・脳血管系の異常、心内膜炎、母体死亡)、産科的イベント (分娩時出血、高血圧、子癇、前期破水)、新生児イベント (早産時、低体重時、新生児死亡、先天性心疾患の有無) に分けた。

【結果】 9 例の妊娠出産があった。前例とも、妊娠出産前後の NYHA 分類は 1 であった。うち 4 例が帝王切開 (2 例が緊急帝王切開)、5 例が経膈分娩であった。3 例 (33.3%) の母体心イベントがあり、(母体死亡例はなかった)、3 例 (33.3%) の産科的イベントがあり、4 例 (44.4%) の新生児イベントがあった。

【まとめ】 母体が右室体心室血行動態の場合、妊娠出産においてイベント発生率が高くなることがわかった。先天性心疾患女性の妊娠出産数が増えている今日、イベント発生の高リスクとなる母体には十分な説明と注意深い妊娠管理が必要となる。

大動脈弁置換術後産褥期に心筋・脳虚血症状を伴う急激な人工弁狭窄を来した一例 A case: the rapidly progress of prosthetic valve stenosis with symptoms after aortic valve replacement during the puerperal period

鈴木 彩代¹⁾、鉾崎 竜範¹⁾、菅谷 憲太¹⁾、正本 雅斗¹⁾、中野 裕介¹⁾、渡辺 重朗¹⁾、仁田 学²⁾、藪 直人³⁾、町田 大輔³⁾、磯松 幸尚³⁾、益田 宗孝³⁾

1) 横浜市立大学附属病院 小児循環器科、2) 横浜市立大学附属病院 循環器内科、
3) 横浜市立大学附属病院 心臓血管外科

Sayo Suzuki¹⁾, Tatsunori Hokosaki¹⁾, Kenta Sugaya¹⁾, Masato Masamoto¹⁾, Yusuke Nakano¹⁾, Shigeo Watanabe¹⁾, Manabu Nitta²⁾, Naoto Yabu³⁾, Daisuke Machida³⁾, Yukinao Isomatsu³⁾, Munetaka Masuda³⁾

1) Yokohama city university hospital Department of pediatriccardiology

2) Yokohama city university hospital Department of cardiology

3) Yokohama city university hospital Department of cardiovascular surgery

【背景】人工弁置換術後の女性で、周産期の人工弁機能不全が問題となることがある。我々は人工弁置換術後(生体弁)で、産褥期に急激な人工弁狭窄の進行により心筋・脳虚血症状が出現し、人工弁再置換を要した症例を経験した。

【症例】25歳女性。生後10か月時に心雑音を契機に心室中隔欠損症と診断。心不全症状なく経過したが、大動脈弁右冠尖逸脱に伴う大動脈弁逆流が出現し、6歳時に心内修復術を施行。術後も残存短絡あり、大動脈弁逆流の増悪を来したため、18歳時に大動脈弁置換術(生体弁: CEP 21mm)、心室中隔欠損パッチ閉鎖術を施行、術後半年は抗凝固薬(ワーファリン)を使用した。以降は内服なし。24歳時に第1子を出産。産褥半年頃より運動時の胸痛、息切れが出現し、産褥10か月に心臓超音波上、人工弁前後の平均圧格差が妊娠前の推定25mmHgから70mmHgと増悪していたため、大動脈弁再置換術を検討していた。産褥1年で階段昇降時に胸痛、眼前暗黒感を来し緊急入院。人工弁は一部開放位固定であり、人工弁前後の平均圧格差90mmHgと更なる増悪を認めたため、準緊急的に大動脈弁再置換術を施行した。摘出した人工弁には石灰化と、高度の弁尖の癒着を認めた。

【考察】周産期の人工弁機能不全を来す症例の中には、急激な進行により致命的になり得る症例も含まれることを念頭に、慎重なフォローアップと本人への啓発を行うことが重要である。

難治性乳び胸水に対する経皮的胸管塞栓術 Percutaneous thoracic duct embolization for chylous leak.

山本 真由⁴⁾、柴崎 淳¹⁾、三原 誠²⁾、原 尚子²⁾、麻生 俊英³⁾、近藤 浩史⁴⁾、古井 滋⁴⁾

1) 神奈川県立こども医療センター 新生児科、2) 済生会川口総合病院 リンパ外科・再建外科

3) 神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科、4) 帝京大学附属病院 放射線科学講座

Masayoshi Yamamoto⁴⁾, Jun Shibasaki¹⁾, Makoto Mihara²⁾, Hisako Hara²⁾, Toshihide Aso³⁾, Hiroshi Kondo⁴⁾, Shigeru Hurui⁴⁾

1) Kanagawa Children's Medical Center Department of Neonatology

2) Saiseikai Kawaguchi General Hospital

3) Kanagawa Children's Medical Center Department of Cardiothoracic surgery

4) Teikyo University School Of Medicine, Department of Radiology

【はじめに】乳び胸水は、主に開心術後腹部術後等の外傷後に起因して生じる。少量の場合はTPN等による保存的治療も可能だが、保存的治療不応例には外科的胸管結紮術が行われるが、成功率は決して高いものではなく必ずしも満足いくものではない。このような難治性乳び漏に対して、我々は2014年から9例(1-76歳)の経皮的胸管塞栓術/破砕術を行い、全例で合併症なく乳び胸水の治療を行ってきた。その中で、1例小児症例を経験したので報告する。**【症例】**12か月男児体重6700kg。胎児診断された肺動脈閉鎖症、心室中隔欠損症、中心肺動脈欠損、主要体肺動脈側副血行(MAPCAs)。生後2ヶ月に左のMAPCA起始部に狭窄を認め左BTシャント術を施行。生後11ヶ月に胸骨正中切開で中心肺動脈形成をとまらう右室流出路再建開心姑息術を施行した。循環動態が不安定で1週間後に右心室内筋切除を施行して循環は安定したが、右胸水量が増加した(胸水リンパ球分画90%)。乳び胸水と診断しオクトレオチド投与したが無効、術後3週に開胸して胸膜癒着術、術後5週に胸管結紮を施行したが胸水は停止せず500~1000ml/日以上で持続した。このため、鼠径リンパ節からLipiodolを用いたリンパ管造影下で、乳び槽を経皮的に透視下で穿刺した。当初は、胸管内にカテーテルを進めた後に胸管塞栓術を行う予定であったが、カニューレーションに難渋したため乳び槽を穿刺針(Chiba needle, 21G)で破砕したのみとなった。術翌日から乳糜は60ml/日に減少、3日後にはほぼ消失した。**【考察】**難治性乳び胸水に対する、経皮的胸管塞栓術 Thoracic duct embolization(TDE)は1998年にConstantine Copeらにより報告されたが、Pedal lymphangiogram(PL)の技術的な難しさから、普及は困難であった。2012年にNadolskiらによりIntranodal lymphangiogram(IL)が報告され、胸管の描出が用意になったことから現在は徐々に手がかりが広まりつつある。近年はItkinらにより特に小児新生児領域での報告がなされており、Fontan術後の合併症として知られるPlastic bronchitisやProtein losing enteropathyへの応用が始まっている。本邦で新生児患者に対してTDEが試みられたのは初めてであり、治療適応や展望について文献的考察を含めて報告する。

当院における TCPC conversion 術後の血行動態と運動耐容能について Hemodynamics and exercise capacity after TCPC conversion in our institution

朝貝 省史¹⁾、稲井 慶¹⁾、清水 美妃子¹⁾、石井 徹子¹⁾、篠原 徳子¹⁾、杉山 央¹⁾、富松 宏文¹⁾、
長嶋 光樹²⁾、朴 仁三¹⁾

1) 東京女子医科大学 循環器小児科、2) 東京女子医科大学 心臓血管外科
Seiji Asagai¹⁾, Kei Inai¹⁾, Mikiko Shimizu¹⁾, Tetsuko Ishii¹⁾, Tokuko Shinohara¹⁾, Hisashi Sugiyama¹⁾,
Hirofumi Tomimatsu¹⁾, Mitsuki Nagashima²⁾, In-Sam Park¹⁾

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

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

【背景】 TCPC conversion 術後アウトカムの報告は散在されるが、conversion による血行動態や運動耐容能への効果についての詳細な報告は少ない。

【目的】 TCPC conversion 後の血行動態や運動耐容能について明らかにする事。

【対象と方法】 1992年から2015年までにTCPC conversionを行った患者のうち、術後のカテーテル検査を行った41人について診療録から後方視的に検討した。男性18人、女性23人。既往Fontan手術は心耳肺動脈吻合型(APC type)33人、lateral tunnel型3人、Bjork型5人であった。

【結果】 conversion 年齢は中央値22.4歳(4.7-37.9歳)、conversion手術までの期間は中央値16.9年(2.4-28.7年)であった。Conversion術前後でcentral venous pressure (CVP) (13 ± 4 vs 13 ± 3 mmHg, $p = 0.73$)は有意差なし、end-diastolic pressure (EDP) (7 ± 3 vs 9 ± 3 mmHg, $p = 0.02$)、cardiac index (CI) (2.2 ± 0.6 vs 2.6 ± 0.5 l/min/m², $p = 0.001$)、saturation (92 ± 8 vs 95 ± 2 %, $p = 0.04$)はconversion術後で上昇、pulmonary vascular resistance (PVR) (2.3 ± 1.3 vs 1.6 ± 0.7 unit-m², $p = 0.003$)は低下した。またconversion前後で6分間歩行距離(6MWT) (458 ± 67 vs 520 ± 59 m, $p=0.002$)は改善した。Conversion術後にCPXを行った16人は年齢、性別をマッチさせた心耳肺動脈吻合型Fontan術後患者70人と比較し、peak VO₂、peak AT、VE/VCO₂ slope、max O₂ pulseに関して有意差は認めなかった。

【結語】 conversion手術前後で、CVPは変化しないが、心係数は上昇し、肺血管抵抗は低下した。運動耐容能では、6分間歩行距離は改善するものの、peak VO₂やVE/VCO₂ slopeではAPC type Fontanと同等であった。

両大血管右室起始症、上下心、二心腔修復術後遠隔期に心室頻拍と左室流出路狭窄が出現し、治療法選択に迷った1例

A post-operative case of double outlet right ventricle and supero-inferior heart complicated by ventricular tachycardia and left ventricular outflow obstruction

松本 賢亮¹⁾、城戸 佐知子²⁾、須藤 麻貴子¹⁾、郡山 恵子¹⁾、福沢 公二¹⁾、山口 眞弘³⁾、伊藤 光哲⁴⁾、
山城 荒平⁴⁾、平田 健一¹⁾

1) 神戸大学大学院 循環器内科、2) 兵庫県立こども病院 循環器科、

3) 独立行政法人労働者健康安全機構 神戸労災病院心臓血管外科、4) 社会医療法人愛仁会 高槻病院循環器内科

Kensuke Matsumoto¹⁾, Sachiko Kido²⁾, Makiko Suto¹⁾, Keiko Ryo-Koriyama¹⁾, Koji Fukuzawa¹⁾, Masahiro Yamaguchi³⁾,
Mitsuaki Ito⁴⁾, Kohei Yamashiro⁴⁾, Ken-ichi Hirata¹⁾

1) Kobe University Graduate School of Medicine, Department of Cardiology

2) Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital, Department of Cardiology

3) Kobe Rosai Hospital, Department of Cardiac Surgery, 4) Takatsuki Hospital, Department of Cardiology

症例は36歳男性。出生後よりチアノーゼと心雑音を指摘され、精査の結果両大血管右室起始症、肺動脈弁狭窄症、上下心、内臓逆位と診断された。当初は解剖学的理由により左室-大動脈への心内root作成が困難と判断され、一旦は二心腔修復術を断念。4歳時にBT shuntが作成されたが、13歳時に行った心臓カテーテル検査にて肺高血圧症が判明。Fontan型手術は断念し、15歳時に解剖学的修復術施行(VSDを介して左室から大動脈にかけてinternal conduit、右室から肺動脈にはexternal conduitをそれぞれ作成)した。しかし32歳時よりたびたび心室頻拍(VT)が出現するようになり、その都度救急治療を要するようになった。

2016年1月に肺炎を発症。肺炎の治療中にVTが頻回に出現したが、薬物治療への反応乏しく、精査加療目的に当院転院となった。転院後も心拍数110-120程度のVTが出没。心エコー図検査による精査では、右室-肺動脈間のexternal conduitの狭窄は認められなかったものの、左室-大動脈間のinternal conduit内に狭窄の進行が疑われた。心臓CTにてLV-Aoのconduit内に突出する膜様構造物が確認され、心臓カテーテル検査では同部で30mmHg程度の圧較差が認められた。カテーテル検査帰室直後よりVT stormとなり、その後制御に難渋した。治療方針の選択に悩んだ症例であり、若干の考察を加え報告する。

宇野 吉雅

東京慈恵会医科大学 心臓外科

Uno Yoshimasa

Department of Cardiac Surgery, The Jikei university School of Medicine

【背景・目的】 成人期に達し長期遠隔期に入った自己組織 Lateral tunnel 型 Fontan 症例の現況を評価し問題点とその是非について検討した。

【対象・方法】 当科にて手術を行い以後経過観察中の 16 例 (M:F=7:9, Age:18-50yo) を対象に、各種検査値、画像・心カテデータ、合併症・追加手術等について評価を行った。

【結果】 Fontan 到達年齢は 1-27 (mean 8.9) 才で術後観察年数は 15-24 (mean 18.9) 年。追加手術は baffle leak 閉鎖、pacemaker 挿入の 2 例。Af の 1 例以外は Warfarin free だが明らかな血栓塞栓症なく、12 例が洞調律を維持。複数回行った心カテ上も CVP, Rp, Sat. 数値に有意な経年的変化は見られなかった。L/D では TAT: 1.63 ± 0.64 ng/ml, PIC: 0.66 ± 0.23 μ g/ml と凝固・線溶系機能は正常範囲内であったが、ヒアルロン酸: 66.3 ± 16.9 ng/ml, IV 型コラーゲン: 185.3 ± 49.6 ng/ml と肝線維化マーカーに軽度的上昇が認められ、4 例に画像上の肝異常所見が認められた。また BNP: 42.7 ± 50.0 pg/ml と全体的にやや高値を示し、経年的な上昇傾向を呈する症例が見られた。

【結語】 自己組織 Fontan 症例の成人期長期遠隔期においては、概ね安定した状態が確認されたが、LT 腔の推移とともに肝臓をはじめとする諸臓器への影響を継続的に評価することが重要と考えられる。

北川 篤史¹⁾、木村 純人¹⁾、安藤 寿¹⁾、杉本 晃一²⁾、宮地 鑑²⁾、石井 正浩¹⁾

1) 北里大学医学部小児科

2) 北里大学心臓血管外科

Atsushi Kitagawa¹⁾, Sumito Kimura¹⁾, Hisashi Ando¹⁾, Koichi Sugimoto²⁾, Kagami Miyaji²⁾, Masahiro Ishii¹⁾

1) Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine

2) Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine

【背景】 ファロー四徴症を代表とする、右室流出路狭窄性病変をもつ先天性心疾患術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全症 (PR) に対して、肺動脈弁置換術 (PVR) が有効である。しかし PVR の心機能に与える影響は、いまだに不明な点が多い。

【方法】 2014年8月から2015年8月までに当院で重度のPRに対してPVRを施行した連続6症例(平均 17.4 \pm 1.2歳)について、術前と術後(平均 10.8 \pm 0.7ヵ月後)の心臓MRI、心電図、血液学的検査を施行し比較検討を行った。

【結果】 術前と比較して術後は、肺動脈弁逆流分画 (38.3 ± 3.7 vs. $4.3 \pm 2.2\%$, $P = 0.015$)、右室拡張末期容積 (159.8 ± 16.0 vs. 115.4 ± 13.5 ml/m², $P = 0.015$)、右室収縮末期容積 (80.6 ± 12.8 vs. 60.3 ± 8.5 ml/m², $P = 0.15$)、血漿脳性ナトリウム利尿ペプチド (BNP) 値 (25.4 ± 6.2 vs. 15.1 ± 3.1 pg/ml, $P = 0.024$) の改善を認めた。一方で、右室駆出率 (50.8 ± 3.1 vs. $48.5 \pm 1.3\%$, $P = 0.177$)、左室駆出率 (52.3 ± 2.4 vs. $55.6 \pm 2.5\%$, $P = 0.129$)、QRS 幅 (151 ± 12 vs. 160 ± 6 msec) は変化を認めなかった。また、心臓MRIでガドリニウム異常遅延増強効果 (LGE) を認めた症例 (2 vs. 4例, $P = 0.567$) でも、術後に同領域の変化は認めなかった。

【結論】 重度のPRに対するPVRは、右室の容量負荷を軽減し、血漿BNP値を低下させる。一方で、両心室の駆出率、QRS幅、LGEの変化には寄与しない可能性が示唆された。

ASO 術後に冠動脈バイパス術を考慮した完全大血管転位 3 症例の検討 Clinical future of three cases with Transposition of great arteries after Arterial Switch Operation considering as a surgical indication for coronary artery bypass grafting

豊川 富子、高橋 邦彦、江見 美杉、松尾 久美代、田中 智彦、平野 恭悠、青木 寿明、萱谷 太
大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

Tomiko Toyokawa, Kunihiko Takahashi, Misugi Emi, Kumiyo Matsuo, Tomohiko Tanaka, Yasuhiro Hirano,
Hisaaki Aoki, Futoshi Kayatani

Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health Pediatric Cardiology dept

【背景】 ASO 術後遠隔期の重要な合併症のひとつに冠動脈疾患があげられる。当院で冠動脈バイパス術を検討した 3 症例について報告する。

【症例 1】 17 歳男性。冠動脈は Shafer5 で LAD は壁内走行。日齢 25 に根治術 (Aubert + Lecompte)。術後 1 カ月後に啼泣をきっかけに CPR となり蘇生を要した。6 歳頃より胸痛、LAD 領域の虚血を認め、8 歳頃から労作時胸痛が出現。心筋シンチで虚血進行の所見あり 11 歳 4 カ月冠動脈バイパス術 (LITA-LAD) を施行。

【症例 2】 14 歳男性。冠動脈は Shafer7B。日齢 15 に根治術 (Lecompte + Pacifico)。術後 1 カ月で退院したが、1 週間後に啼泣をきっかけに状態が悪化し、挿管管理を要した。冠動脈造影で orifice からびまん性に細く血流が極めて少ないことが判明し、生後 2 カ月 26 日に冠動脈バイパス術 (LITA-LAD) を施行。

【症例 3】 17 歳男性。冠動脈は Shafer2B。日齢 13 に根治術 (Lecompte + Pacifico) 施行。術後心機能の著明な低下があり約 8 カ月間の入院を要した。13 歳頃より心電図変化を認めており、現在冠動脈バイパス術を検討中。

【考察】 術後遠隔期での冠動脈狭窄は 2 ~ 9% との報告があるが冠動脈の評価、治療介入の明確なガイドラインはない。ASO 術後遠隔期では胸痛、不整脈に留意し心電図や心筋シンチ、MRI 検査などで定期的に観察することが重要である。

Ross術後22年の遠隔期に著明な大動脈拡張と重症大動脈および肺動脈弁逆流を認めた1例 Severe Aortic Dilatation with Aortic and Pulmonary Regurgitation at 22 Years after The Ross Procedure

藤田 鉄平¹⁾、小坂橋 俊美¹⁾、矢崎 麻由¹⁾、五十嵐 健¹⁾、鍋田 健¹⁾、前川 恵美¹⁾、小野 雄大²⁾、
木村 純人³⁾、杉本 晃一⁴⁾、北村 律⁴⁾、石井 正浩³⁾、宮地 鑑⁴⁾、阿古 潤哉¹⁾

1) 北里大学医学部循環器内科学、2) 沼津市立病院循環器内科学、
3) 北里大学医学部小児科内科学、4) 北里大学医学部心臓血管外科学
Teppey Fujita¹⁾, Toshimi Koitabashi¹⁾, Mayu Yazaki¹⁾, Takeru Igarashi¹⁾, Ken Nabeta¹⁾, Emi Maekawa¹⁾, Yudai Ono²⁾,
Sumito Kimura³⁾, Koichi Sugimoto⁴⁾, Tadashi Kitamura⁴⁾, Masahiro Ishii³⁾, Kagami Miyazi⁴⁾, Junya Ako¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University School of Medicine

2) Department of Cardiovascular Medicine, Numazu City Hospital

3) Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine

4) Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine

症例は 28 歳、男性。5 歳時に大動脈二尖弁と診断され、13 歳時に大動脈弁逆流 (AR) に対し Ross 手術を施行された。その後定期精査を受けていたが、無症状で経過し、21 歳時に医師から通院不要と判断された。27 歳時に、健診での心雑音指摘を機に心臓超音波検査を施行したところ、AR の増悪と肺動脈弁逆流 (PR) および右心拡大を認め、当院に紹介受診となった。上行大動脈は 60mm と著明に拡張し、大動脈弁位の自己肺動脈弁では、偏倚の強い逆流ジェット (AR) を認めた。左室は拡張末期径/収縮末期径がそれぞれ 63、46 mm と拡大しており、駆出率は 39% と低下していた。また、PR は心臓 MRI にて逆流率 49% であり重症と判断した。右室拡張末期容積係数、収縮末期係数はそれぞれ 104、38 ml/m² と右室の拡大を伴っていた。現在も無症状であるが、Bentall および両弁修復術を予定している。

Ross 術後に生じる AR は、術後合併症として知られているが、多くは術後 5 年以内に起きるとされている。本例は、Ross 術後 22 年という非常に長い遠隔期に、大動脈および肺動脈の両弁の重症弁逆流を同時に認めた稀な症例である。また、大動脈二尖弁の成人例でしばしばみられる大動脈弁置換術後の上行大動脈の進行性拡張も伴っていた。大動脈二尖弁患者では、結合組織異常の合併が報告されており、大動脈拡張や弁機能障害の進行の有無は、外科的修復術後であっても生涯みていかねばならない病態である。

Nonvalved conduit を用いた静脈心室－肺動脈心外導管の遠隔成績 Long term outcome of nonvalved extracardiac conduit repair between venous ventricle and pulmonary artery

加藤 おと姫¹⁾、吉澤 康祐¹⁾、藤原 慶一¹⁾、村山 友梨¹⁾、渡辺 謙太郎¹⁾、植野 剛¹⁾、岡田 達治¹⁾、大野 暢久¹⁾、稲熊 洸太郎²⁾、石原 温子²⁾、鶏内 伸二²⁾、坂崎 尚徳²⁾

1) 兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科、2) 兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科
Otohime Kato¹⁾, Kosuke Yoshizawa¹⁾, Keiichi Fujiwara¹⁾, Yuri Murayama¹⁾, Kentaro Watanabe¹⁾, Go Ueno¹⁾, Tatsuji Okada¹⁾, Nobuhisa Oono¹⁾, Kotaro Inaguma²⁾, Haruko Ishihara²⁾, Shinji Kaichi²⁾, Hisanori Sakazaki²⁾

1) Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center Cardiovascular surgery

2) Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center Pediatric Cardiology

【目的】 静脈心室－肺動脈心外導管手術における nonvalved conduit の遠隔成績について検討を行った。

【対象】 Nonvalved conduit を用いて静脈心室－肺動脈再建を行った症例のうち、現在外来で経過観察されている 7 例（男：3、女：3、年齢 27～43 歳（中央値 38 歳））を対象とした。原疾患は PA/VSD：4 例、cTGA：2 例、dTGA：1 例で、手術時年齢は 5～22 歳（11 歳）であった。Conduit 径は 16 mm：1 例、18 mm：3 例、20 mm：2 例、22 mm：1 例であった。

【結果】 7 例中再手術は 1 例（dTGA）であり、術後 26 年で branch PS に対して再手術（同時に valved conduit に交換）した。Nonvalved conduit 観察期間は 14～30 年（25 年）であった。再手術を行わずに経過している症例では、静脈心室収縮期圧：43～63 mmHg、静脈心室 / 体心室収縮期血圧比：0.39～0.57、静脈心室－肺動脈間収縮期圧差：18～36 mmHg であった（n=5）。静脈心室拡張終末期容積係数（EDVI）：92.6～127.4 ml/m²（101～134 % of N）、EF：50～52% であった（n=4）。6 例の現時点での PR は mild：4 例、moderate：2 例であった。Mild のうち 2 例では MRI による PRF は 38.9 % と 42.8 % であった。NYHA は I：4 例、II：2 例であり、BNP は 18～56 pg/ml であった。また、16 mm 径 conduit を使用した 36 歳女性は出産し、妊娠中の心不全の増悪はなかった。

【結語】 合併病変のない nonvalved conduit による静脈心室－肺動脈再建術後の成人例では比較的経過は良好であった。

収縮性心膜炎診断の Tips ～多脾症候群、複雑心奇形心内修復術後の症例を通じて～ Tips of diagnosis of constrictive pericarditis ～ A case of polysplenia syndrome after intracardiac repair of complex cardiac malformations ～

高野 桂子¹⁾、仁田 学¹⁾、菅野 晃靖¹⁾、小村 直弘¹⁾、清國 雅義¹⁾、中山 尚貴¹⁾、岩田 究¹⁾、山田 なお¹⁾、石上 友章¹⁾、石川 利之¹⁾、落合 亮太²⁾、田村 功一¹⁾

1) 横浜市立大学附属病院 循環器・腎臓内科学

2) 横浜市立大学 学術院 医学群医学研究科 看護学専攻 がん・先端成人看護学

Keiko Takano¹⁾, Manabu Nitta¹⁾, Teruyasu Sugano¹⁾, Naohiro Komura¹⁾, Masayoshi Kiyokuni¹⁾, Naoki Nakayama¹⁾, Kiwamu Iwata¹⁾, Nao Yamada¹⁾, Tomoaki Ishigami¹⁾, Toshiyuki Ishikawa¹⁾, Ryota Ochiai²⁾, Koichi Tamura¹⁾

1) Department of Medical Science and Cardiorenal Medicine, Yokohama City University Graduate School of Medicine

2) Cancer/Advanced Adult Nursing, Department of Nursing, Graduate School of Medicine, Yokohama City University

【背景】 収縮性心膜炎 (CP) では心室圧波形での "dip & plateau" や、四腔間での拡張期圧の "equalization" で診断されるが、しばしばこれらの所見が不明瞭な場合を経験する。

【症例】

症例は 34 歳男性。在胎 34 週 3 日で出生し、小児医療専門施設で右胸心、多脾症候群、{A(i)DN}、中間型房室中隔欠損症、共通心房、部分肺静脈還流異常症、下大静脈欠損症、半奇静脈結合、先天性房室ブロックと診断された。生後 6 ヶ月時に初回姑息術として、動脈管結紮術と恒久的ペースメーカー (VVI) 留置が行われた。その後段階的な手術を経て、14 歳時に二心室修復を完成した。20 歳時には僧帽弁 / 三尖弁逆流に対して僧帽弁置換術 (SJM29mm) と三尖弁輪形成術が行われた。経過中ペースメーカーを single-chamber 型から dual-chamber 型に up-grade されたが、心房細動の慢性化に伴い VVI モードとなっている。25 歳頃より年に 3 回のペースで心不全入院を繰り返し悪化傾向となったため、当院成人先天性心疾患外来を紹介となった。両側下腿浮腫、胸腹水貯留といった右心不全兆候が主体であり、頸静脈の怒張に加え Kussmaul 1 徴候を認めたことから術後の収縮性心膜炎を疑った。心臓カテーテル検査で肺動脈楔入圧：26mmHg、中心静脈圧：24mmHg、左右心室拡張末期圧：23/21mmHg とともに上昇を認めたが、心室圧波形での "dip & plateau" や、四腔間での拡張期圧の "equalization" に関しては典型的とは言えなかった。そこでペースメーカー設定を VVI90 から徐々に漸減させ、70 以下で典型的な "dip & plateau"、"equalization" 所見を得ることができた。最終手術で心前面に留置したゴアテックスシートに起因する CP と診断し、今後心膜切開術を計画している。

【結語】 CP が強く疑われ、典型的な "dip & plateau"、"equalization" 所見が得られない場合に徐拍化が有効な場合がある。またこれら典型的所見を認めない場合でも心拍数が速い場合には CP も念頭に鑑別を進める必要がある。

成人フォンタン術後患者の心拍出量を規定する要因についての検討 Determinants of Cardiac Output in Adult Patients with Fontan Circulation

三池 虹¹⁾、大内 秀雄^{1,2)}、羽山 陽介¹⁾、藤野 光洋¹⁾、則武 加奈恵¹⁾、宮崎 文¹⁾、市川 肇³⁾、白石 公¹⁾

1) 国立循環器病研究センター 小児循環器科、2) 国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科

3) 国立循環器病研究センター 小児心臓外科

Hikari Miike¹⁾, Hideo Ohuchi^{1,2)}, Yosuke Hayama¹⁾, Mitsuhiro Fujino¹⁾, Kanae Noritake¹⁾, Aya Miyazaki¹⁾,

Hajime Ichikawa³⁾, Isao Shiraishi¹⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center Dept of Pediatric Cardiology

2) National Cerebral and Cardiovascular Center Dept of Adult Congenital Heart Disease

3) National Cerebral and Cardiovascular Center Dept of Pediatric Cardiac Surgery

【背景】 低心拍出量 (CI) は小児フォンタン術後患者の血行動態で悪い予後と関連する。一方、成人フォンタン術後患者での高い心係数 (CI) はむしろ悪い予後と関連するが、その規定要因は明確でない。

【方法】 当院で2012年10月～2016年10月にインドシアニングリーン (ICG) 検査からCI (DDG) を測定した51名のFontan患者について、そのCI (DDG) の規定要因を患者背景と各検査所見から後方視的に検討した。ICGは心臓カテーテル検査中にFontanルート (左右肺動脈分岐部前) から投与を行い、パルス式色素希釈法により測定を行った。

【結果】 CI (DDG) はFick法のCIと相関した ($r = 0.604, p < 0.0001$)。心臓カテーテル検査から得られた低い体血管抵抗 (Rs)、低い動脈血酸素飽和度 (SpO₂)、低い血清アルブミン値 (Alb) と高い肝静脈楔入圧 (HVWP) およびICG検査から求めた多い循環血液量 (BV/kg) がCI (DDG) 上昇と関連し ($p < 0.05-0.0001$)、多いBV/kg ($p < 0.0001$) と低いRs ($p < 0.05$) が独立にCI (DDG) 上昇と関連した。一方、CI (DDG) は体心室の駆出率、拡張末期容積 (EDVI) とは関係しなかった。

【考察】 成人フォンタン術後患者の心拍出量は心機能と関連なく、循環血液量と体血管抵抗に大きく規定される。

主要大動脈肺動脈側副動脈を合併した先天性心疾患の遠隔期臨床像と問題点 Long-term mortality and morbidity of Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries

小野 頼母、満下 紀恵、土井 悠司、田邊 雄大、赤木 健太郎、内山 弘基、石垣 瑞彦、佐藤 慶介、芳本 潤、金成 海、新居 正基、田中 靖彦

静岡県立こども病院 循環器科

Tanomo Ono, Norie Mitsushita, Yuji Doi, Takehiro Tanabe, Kentaro Akagi, Hiroki Uchiyama,

Mizuhiko Ishigaki, Keisuke Sato, Jun Yoshimoto, Sung-Hae Kim, Masaki Nii, Yasuhiko Tanaka

Shizuoka Children's Hospital, Pediatric Cardiology

【背景】

主要大動脈肺動脈側副動脈 (MAPCA) の遠隔期臨床像や予後に関する検討は少ない。

【対象と方法】

2001年12月以前に出生し当院でフォローしたMAPCA34例。診療録、手術記録、心臓カテーテルレポートを参照。生命予後、既往手術・カテーテル、合併症、入院歴、生活状況を後方視的に検討。

【結果】

男20/女14。肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損30、単心室4。根治・フォンタン後23、姑息術・未手術11。最終観察時18.7 ± 8.4歳 (平均 ± 標準偏差)。観察期間16.5 ± 8.8年。生存26、死亡6、不明2。入院回数12.0 ± 9.1回。NYHA分類 (小学生以上): I度13、II度7、III度以上10。二心室根治に到達したのは22例 (71%)。姑息・未手術例は大部分 (7/9、89%) が肺動脈低形成のため手術適応がなかった。根治後の再手術は右室流出路再建が多く (10)、次いで遺残短絡閉鎖 (4) だった。カテーテル治療は肺動脈狭窄に対する拡張術が多かった (20/26, 79%)。合併症はチアノーゼ (11)、心不全 (8)、不整脈 (4)、咯血 (3)、蛋白漏出性胃腸症 (2)、多血 (2) 等だった。根治前の緊急入院は幼少期には感染が多く遠隔期は心不全や多血が主だった。根治後は合併症による入院が多かった。フォンタン後の単心室1例は合併症がなくNYHA I度で就労していた。他3例は未手術で長期生存している2例では不整脈や脳膿瘍を認めた。

【結論】

単心室に伴うMAPCAでも合併症なくフォンタンへ到達した場合の生活状況は良好だった。肺動脈低形成やチアノーゼ、心不全が学校生活や就労の制限となっていた。

Fontan 術後 2 心室心における心合併症発症予測因子の検討 Prognostic Values of Cardiovascular Events in the Fontan Patients with Biventricular Heart

高橋 辰徳¹⁾、稲井 慶^{1,2)}、椎名 由美¹⁾、長尾 充展³⁾、福島 賢慈³⁾、朴 仁三¹⁾

- 1) 東京女子医科大学循環器小児科
- 2) 東京女子医科大学成人先天性心疾患病態学研究講座
- 3) 東京女子医科大学画像診断学・核医学講座

Tatsunori Takahashi¹⁾, Kei Inai^{1,2)}, Yumi Shiina¹⁾, Michinobu Nagao³⁾, Kenji Fukushima³⁾, In-Sam Park¹⁾

- 1) Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University
- 2) Division of Adult Congenital Heart Disease Pathophysiology and Life-long Care, Tokyo Women's Medical University
- 3) Department of Diagnostic imaging & Nuclear Medicine, Tokyo Women's Medical University

Introduction: In biventricular heart who underwent Fontan operation, interventricular dyssynchrony cause to-and-fro flow via the ventricular septal defect and the unique ventricular behaviour may impair cardiac function. The prognostic factors in these challenging patients remain unclear.

Aim: To determine the predictive of future cardiac events in biventricular Fontan heart.

Methods: We prospectively enrolled consecutive biventricular Fontan patients from 2003 to 2016, and performed protocolized cardiac MRI. To assess the interventricular dyssynchrony, we determined the stroke volume ratio (SVR) by using the following formula: [stroke volume (SV) of two whole ventricles] / (SV of right ventricle + SV of left ventricle), by tracing cine MRI data. If interventricular dyssynchrony existed, to-and-fro flow via the VSD occurs; therefore, the SVR should be less than 1.0. Moreover, we investigated clinical data on medical records.

Results: A total of 40 patients were enrolled. During the follow-up period (median, 49.5 months), 9 cardiovascular events occurred (5 cases of acute exacerbation of heart failure, 3 cases of supraventricular tachycardia, one case of exacerbation of protein-losing enteropathy). Univariate analysis showed three strong clinical predictors with $p < 0.01$: ejection fraction of the whole ventricle (BiVEF) less than 0.45 (HR: 7.51, $p = 0.008$), indexed left ventricular stroke volume (LVSVi) more than 41 mL/m² (HR: 11.7, $p = 0.002$), and aorta which arises from right ventricular conus ($p = 0.006$). The clinical cut-off points were determined from the ROC curve. Combining these three parameters, we categorized the patients as "low-risk group" (with no predictors, $n = 9$), "intermediate-risk group" (with one predictor, $n = 15$) and "high-risk group" (with two or three predictors, $n = 16$). The incidence rate of cardiac event in each group was 0% (0/9), 7% (1/15), and 50% (8/16), respectively ($p < 0.01$). Multivariate analysis revealed SVR and BiVEF were independent risk factor of cardiac event.

Conclusions: The combination of BiVEF, LVSVi and location of aortic arise can be predictive of future cardiac events.

APC Fontan 患者におけるシネ血管造影・MRI・CT での RA 容積の比較・検討 RA volume index in APC Fontan patients derived from cineangiography, cardiac MRI, and cardiac CT

高橋 辰徳¹⁾、稲井 慶^{1,2)}、椎名 由美¹⁾、長尾 充展³⁾、福島 賢慈³⁾、朴 仁三¹⁾

- 1) 東京女子医科大学循環器小児科
- 2) 東京女子医科大学成人先天性心疾患病態学研究講座
- 3) 東京女子医科大学画像診断学・核医学講座

Tatsunori Takahashi¹⁾, Kei Inai^{1,2)}, Yumi Shiina¹⁾, Michinobu Nagao³⁾, Kenji Fukushima³⁾, In-Sam Park¹⁾

- 1) Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University
- 2) Division of Adult Congenital Heart Disease Pathophysiology and Life-long Care, Tokyo Women's Medical University
- 3) Department of Diagnostic imaging & Nuclear Medicine, Tokyo Women's Medical University

【背景】 APC Fontan 術後患者に対する TCPC conversion の適応の一つに右房容積の拡大があるが、各種モダリティ間の相違を時に経験することがある。

【目的】 APC Fontan 患者の RAi をカテーテルシネ画像 (RAiCath), MRI (RAiMRI), CT (RAiCT) で比較・検討する。

【方法】 当院で 2012 年 3 月～2016 年 6 月にカテ・心臓 MRI/CT を施行された APC Fontan 患者 20 例 [21(13-43) 歳] を後方視的に検討。カテでは正側 2 方向で RA 輪郭を用手トレースし、Simpson 法を用いた Graham による RV 計測の公式を用いて計測 (CCIP-310/W)。MRI は非造影・スライス厚 10mm ギャップなし・水平断で RA 容量最大の phase を、CT はスライス厚 5mm の心電図非同期造影 CT 水平断画像を用い手動トレース (AZE Z400)。

【結果】 中央値は RAiCath 69.0[33.0-172.0]mL/m² (以下単位略)、RAiMRI 82.4[39.0-202.6], RAiCT 85.0[47.3-227.1]。3 者はいずれもよく相関していたが、RAiMRI, RAiCT は RAiCath より大きい傾向があった [RAiMRI=1.18 × RAiCath ($R = 0.84$, $P < 0.001$), RAiCT=1.24 × RAiCath ($R = 0.85$, $P < 0.001$), RAiMRI=0.95 × RAiCT ($R = 0.97$, $P < 0.001$)]. Bland-Altman 分析では RAiCath と他 2 者で有意な比例誤差を認めた [vs RAiMRI: $R = 0.46$ ($P = 0.04$) / vs RAiCT: $R = 0.52$ ($P = 0.02$)].

【結論】 シネ造影法による RAi は MRI による算出と比較して右房容積を過小評価する可能性があり、注意を要する。