

抄 録

永井 良三
自治医科大学

Ryozo Nagai
Jichi Medical University

情報化が進み医学研究が大きく変化してきた。医学は遺伝子や蛋白レベルから、臓器、個体、集団、さらに社会自体をも研究対象とするが、情報が増加すれば非専門家でも研究に参加でき、新しいアイデアが啓発される。近年オープンイノベーションが叫ばれる所以である。しかし基礎研究は重要であり、生体の構成要素に還元しつつ全身を解明する研究の重要性は変わらない。我々が最近明らかにした心腎連関機構のように、新たな展開が始まっている。

分子細胞レベルで明らかになった情報をシステムとして再構築されなければならない。心臓の収縮や不整脈の発生は、個々の細胞機能の理解では不十分であり、三次元の構造と器官としての機能を解析が必要である。この視点からのアプローチとして、久田および杉浦が開発した心臓シミュレータが注目される。これは個々の患者の心臓を再現することにより、心臓手術の術式や重篤な不整脈発生、CRTの効果などの予測に活用が期待されている。

病院の医療情報をはじめとして、自治体や国にも多くの医療関連情報が集積されている。我々は異なる医療機関の心臓カテーテル検査の報告書と臨床検査、処方などを標準化し、多目的症例登録データベースMCDRSに収集するシステムを開発してきた。また自治体のレセプトデータの分析を行い、さらに症例報告から診療支援AIシステムを開発してきた。講演ではこれらを例にして情報化時代の医学研究のあり方について紹介する。

Professor Michael A. Gatzoulis, MD PhD FACC FESC

Adult Congenital Heart Centre and Centre for Pulmonary Hypertension, Royal Brompton Hospital, and the National Heart and Lung Institute, Imperial College, London, UK

The number of patients with congenital heart disease (CHD) is increasing worldwide and most of them will require cardiac surgery, once or more, during their lifetime. The total volume of cardiac surgery in CHD patients at a national level and the associated mortality and predictors of death associated with surgery are not known. We aimed to investigate the surgical volume and associated mortality in CHD patients in England in general (A) and single tertiary institutional outcomes and their predictors for adult patients in particular (B).

A) Using a national hospital episode statistics database, we identified all CHD patients undergoing cardiac surgery in England between 1997 and 2015. We evaluated 57,293 patients (median age 11.9years, 46.7% being adult, 56.7% female). There was a linear increase in the number of operations performed per year from 1,717 in 1997 to 5,299 performed in 2014. The most common intervention at the last surgical event was an aortic valve procedure (9,276; 16.2%), followed by repair of atrial septal defect (9,154; 16.0%), ventricular septal defect (7,746; 13.5%), tetralogy of Fallot (3,523; 6.1%) and atrioventricular septal defect (3,330; 5.8%) repair. Associated mortality remained raised up to six months following cardiac surgery. Several parameters were predictive of post-operative mortality, including age, complexity of surgery, need for emergency surgery and socioeconomic status. The relationship of age with mortality was "U"-shaped, and mortality was highest amongst youngest children and adults above 60 years of age. The number of cardiac operations performed in CHD patients in England has been increasing, particularly in adults. Mortality remains raised up to 6-months after surgery and was highest amongst young children and seniors.

B) This is an observational cohort study of prospectively collected data on 1090 consecutive adult patients with CHD, undergoing 1130 cardiac operations for CHD at the Royal Brompton Hospital between 2002 and 2011. Early mortality was the primary outcome measure. Midterm to longer-term survival, cumulative incidence of reoperation, other interventions and/or new-onset arrhythmia were secondary outcome measures. Predictors of early/total mortality were identified. Age at surgery was 35±15 years, 53% male, 52.3% were in New York Heart Association (NYHA) class I, 37.2% in class II and 10.4% in class III/IV. Early mortality was 1.77% with independent predictors NYHA class ≥ III, tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) <15mm and female gender. Over a mean follow-up of 2.8±2.6 years, 46 patients died. Baseline predictors of total mortality were NYHA class ≥ III, TAPSE <15mm and non-elective surgery. The number of sternotomies was not independently associated with neither early nor total mortality. At 10 years, probability of survival was 94%. NYHA class among survivors was significantly improved, compared with baseline. Contemporary cardiac surgery for ACHD performed at a single, tertiary reference centre with a multidisciplinary approach is associated with low mortality and improved functional status. Our data support the a proactive approach in ACHD cardiac surgery.

1. *Kempny et al PLoS One. 2017 Jun 19;12(6)*

2. *Beurtheret S Heart. 2017 Aug;103(15):1194-1202.*

LS-1

What is the latest in PAH-CHD in 2018?

Professor Michael A. Gatzoulis, MD PhD FACC FESC

Royal Brompton Hospital and the National Heart & Lung Institute, Imperial College, London, UK

Pulmonary arterial hypertension (PAH) is commonly associated with congenital heart disease (CHD) and relates to type of the underlying cardiac defects and repair history. Large systemic to pulmonary shunts may develop PAH if untreated or repaired late. PAH, when present, markedly increases morbidity and mortality in CHD patients. **Significant progress has been made for patients with Eisenmenger syndrome in pathophysiology, prognostication and disease targeting therapy (DTT), which needs to be applied to routine patient care.** Patients with PAH-CHD and systemic to pulmonary shunting may benefit from late defect closure if pulmonary vascular resistance (PVR) is still normal or near normal. Patients with PAH and coincidental defects, or previous repair of CHD should be managed as those with idiopathic PAH. Patients with a Fontan circulation, despite not strictly fulfilling criteria for PAH, may have elevated PVR; recent evidence suggests that they may also benefit from DTT, but more data is required before general recommendations can be made. **CHD-PAH is a life-long, progressive disease; patients should receive tertiary care and benefit from a proactive DTT approach.** Novel biomarkers and genetic advances may identify patients with CHD who should be referred for late defect closure, and/or patients at high risk of developing PAH despite early closure in childhood. **On-going vigilance for PAH and further controlled studies are clearly warranted in CHD.**

1. Predictors of Death in Contemporary Adult Patients With Eisenmenger Syndrome: A Multicenter Study. Kempny A, Hjortshøj CS, Gu H, Li W, Opatowsky AR, Landzberg MJ, Jensen AS, Søndergaard L, Estensen ME, Thilén U, Budts W, Mulder BJ, Blok I, Tomkiewicz-Pajak L, Szostek K, D'Alto M, Scognamiglio G, Prokšelj K, Diller GP, Dimopoulos K, Wort SJ, Gatzoulis MA. **Circulation**. 2017 Apr 11;135(15):1432-1440
2. Pulmonary Arterial Hypertension Complicating Congenital Heart Disease: Advances in Therapy. Nashat H, Brida M, Price LS, McCabe C, Alonso-Gonzalez R, Wort SJ, Kempny A, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. **Semin Respir Crit Care Med**. 2017 Oct;38(5):636-650
3. Evaluation of macitentan in patients with Eisenmenger syndrome: results from the randomised controlled MAESTRO study. N. Galie M, Landzberg M, Beghetti R.M, Berger M, Efficace S, Gesang K, Papadakis M.A, Gatzoulis. **European Heart Journal**, Volume 38, Issue suppl_1, 1 August 2017, ehx493.P5462

ランチョンセミナー 2

共催：第一三共株式会社

LS-2

第3の死因、thromboembolism、を考える。

Impact of thromboembolism in patients with ACHD.

伊藤 浩

岡山大学 循環器内科

Hiroshi Ito

Okayama University, Department of Cardiovascular Medicine

複雑心奇形に対する術後の成人先天性心疾患 (ACHD) 患者が増加している。個々の症例で病態は異なるものの、成人後の合併症には共通したものがある。心不全と不整脈 (心室性あるいは上室性頻拍症) には注意が払われているが、血栓塞栓症に対するケアは余りなされていないのが現状である。高齢者の心房細動や静脈血栓塞栓症とは異なり、ACHDは若年であるため血管内皮機能は保たれており、そのため血栓塞栓症の頻度はそれほど高くはないと考えられている。しかし、遷延する心不全や上室性頻拍症や心房細動、そしてFontan循環など静脈系のうっ滞が生じるなど、ACHD特有の血栓形成を促進させる病態があるのも事実である。今までそのような症例にワルファリンを服用させているが、長期の服用になるため大出血などの副作用も無視できない。本講演では、頻脈性不整脈や心不全における凝固能亢進の機序とそれに対する治療戦略に関して述べる予定である。

Number of patients with adult congenital heart disease (ACHD) are increasing. Although the baseline condition is different in individual cases, heart failure and tachy-arrhythmias are common complications. Until now, little care has been taken against thromboembolic events. Unlike atrial fibrillation and venous thromboembolism in elderly patients, because ACHD is young, vascular endothelial function is maintained, so the frequency of thromboembolism is not considered to be so high. However, it is also true that there are conditions that promote ACHD-specific thrombus formation, such as prolonged heart failure, supraventricular tachycardia, atrial fibrillation, and venous stasis such as Fontan circulation. We have been taking warfarin for such cases up to now, side effects such as major bleeding cannot be ignored when it was taken for long term. In this lecture, we will describe the mechanism of hypercoagulability in tachyarrhythmia and heart failure and the treatment strategy for it.

LS-3

成人先天性心疾患患者の植込みデバイス治療の現状と将来

Cardiovascular implantable electronic devices in adult congenital heart disease

立野 滋

千葉県循環器病センター 成人先天性新弛緩診療部

Shigeru Tateno

Department of Adult Congenital Heart Disease, Chiba Cerebral and Cardiovascular Center

近年の植え込みデバイス治療の進歩はめざましく、成人先天性心疾患患者においても、その恩恵を受けられるようになった。ただし先天性心疾患患者における問題点は、植え込み適応基準の基となるエビデンスが少ない事、解剖学的理由や血管閉塞により、経静脈的アプローチが困難ないし不可能であること、若年期より長期にわたる留置が必要であることである。さらに複雑先天性心疾患では、さらなる手術や、血管内治療を要することが多い。

そういった状況の中で、植え込み後の予後調査による適応条件の検討、血管内治療後のリード挿入、心筋リードの使用、心腔内用ショックリードの心腔外での使用、再手術時の不整脈手術と併用した植え込みなど様々な工夫がなされてきた。そして皮下植え込み型除細動器やリードレスペースメーカ、遠隔モニタリング、リード抜去デバイスの進歩は、新たな選択肢をもたらした。

今後、機器の小型化、ワイアレス連携、リードマネージメントの進歩などにより、デバイス治療のさらなる発展が期待される。

ランチョンセミナー 4

共催：ファイザー株式会社

LS-4

小児～成人の先天性心疾患にともなう肺動脈性肺高血圧の薬物療法：
ホスホジエステラーゼ5阻害薬を中心に

Pharmacological treatment of CHD-PAH : Focusing on PDE-5 inhibitors

三浦 大

東京都立小児総合医療センター 循環器科

Masaru Miura

Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center

【ホスホジエステラーゼ (PDE) 5阻害薬による管理】

先天性心疾患では、左右短絡による肺動脈性肺高血圧 (PAH)、手術後に残存するPAH、Eisenmenger症候群 (ES)、偶発的にともなうPAHがあり、肺血管拡張薬による治療の対象となる。サイクリックGMPの分解を抑制し肺動脈平滑筋を弛緩させるPDE5阻害薬は、小児では術直後のPAHに対する一酸化窒素ガスの離脱時、さらにPAHが残存する場合に使用されることが多い。成人のESでは、PDE5阻害薬単独またはエンドセリン受容体拮抗薬との併用で生命予後が改善することが報告されている¹⁾。また、PAHがあっても薬物療法 (treat) で手術 (repair) が可能になる例もある。小児と成人に対するPDE5阻害薬の最新のエビデンスを紹介する。

【PAHに対する治験の経験】

PAHのような希少疾患の治験は実施が厳しく、小児ではしばしば難渋する。シルデナフィルの国内治験も5年を要したが、日本小児循環器学会や小児治験ネットワークの支援により完遂し、PDE5阻害剤として小児で初めて薬事承認を得た。治験の対象が6例と少数であったため、製造販売後調査によりリアルワールドデータを評価する予定である。

【PAH患者の移行期医療】

PAHのある先天性心疾患は重症で、移行期医療は困難なことが多く、特に小児病院では受入れ施設の選択が課題である。小児病院と総合病院が隣接した構造を活かした、多摩メディカルキャンパスにおける多職種による移行期医療の取り組みを紹介したい。

¹⁾ Diller, GP, et al. Eur Heart J 2016;37:1449-55

LS-5-1

成人先天性心疾患に対するカテーテル治療

Therapeutic catheterization for adult congenital heart disease

富田 英

昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター

Hideshi Tomita

Showa University Hospital Department of Pediatric Heart Disease & Adult Congenital Heart Disease Center

先天性心疾患の予後改善とともに、遺残病変のある成人先天性心疾患が増加している。カテーテル治療は成人期動脈管開存や心房中隔欠損の根治的な治療としてばかりでなく、術後遺残病変に対する成人期の治療としての役割も担っている。使用できるデバイスの制約から、成人先天性心疾患に対するカテーテル治療のバリエーションには限界があるが、近い将来、新規デバイスの導入にともない、長期予後改善のための成人先天性心疾患に対するカテーテル治療が飛躍的に増加するものと予測される。

現在、わが国で行われている成人先天性心疾患に対するカテーテル治療を見直すとともに、今後予測される新たな展開についても紹介する。

LS-5-2

膨潤型ハイドロゲルコイルの塞栓力 ～小児循環器領域における有効性と安全性～

Coil Embolization with Hydrogel-Coated Platinum Coils

～ Efficacy and Safety in Pediatric Cardiology ~

脇 研自

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

Kenji Waki

Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital

膨潤型ハイドロゲルコイルは、コイル周囲にハイドロゲルポリマーがコーティングされており、血液に触れることでこのハイドロゲルポリマーが外側に膨潤し体積が増大するという特徴を有する。従来のコイル塞栓術では、閉塞部の70%程度が血栓で占められており、この血栓の溶解が再疎通の大きな原因の一つであるが、膨潤型ハイドロゲルコイルは他のペアカイルに比し、ある程度looseに留置しても再疎通率が少ない。0.018inchと細く、体格の小さい小児で屈曲・蛇行の強い血管に対してもガイドワイヤーのようにデリバリーが可能である。また、内膨潤型ハイドロゲルコイル (AZUR® CX) は0.018inchと細いコイルにもかかわらず血管壁に張り付くようにanchorとしても使用可能である。さらに、Amplatzer Vascular Plugと併用することで、大きな径の血管に対する塞栓術も、migrationを防ぎ安全に、比較的短時間で塞栓させることが可能となる。そのため被爆量の低減にも寄与すると考えられる。

今回、フォンタンcandidateにおける内胸動脈などのaortopulmonary collateral artery (APCA) やV-V shuntや、肺動静脈瘻、冠動脈瘻など、先天性心疾患に対する膨潤型ハイドロゲルコイルを用いたコイル塞栓術の有効性と安全性について実際の症例を呈示しながら解説したい。

SS

卵円孔開存と潜因性脳梗塞：最新のエビデンス

Patent Foramen Ovale and Cryptogenic Stroke: the latest updates

SS-1 金澤 英明

慶應義塾大学医学部 循環器内科

Hideaki Kanazawa

Department of Cardiology, Keio University,

SS-2 加藤 裕司

埼玉医科大学国際医療センター 神経内科・脳卒中内科

Yuji Kato

Department of Neurology, Stroke Center Saitama Medical University International Medical Center

潜因性（奇異性）脳塞栓と卵円孔開存の関連はかねてから指摘されてきた。ところが、これまで卵円孔をカテーテル閉鎖することで潜因性脳梗塞の再発予防に寄与することを証明することはできなかった。

RESPECT studyを代表とした卵円孔閉鎖デバイスを用いた無作為前方視的検討によって2017年に初めて潜因性脳梗塞の再発予防に対する卵円孔カテーテル閉鎖術の有効性が証明され、今後の医療に大きな変革をきたそうとしている。本セッションでは潜因性脳梗塞の臨床像、卵円孔開存との関連、さらに卵円孔開存の診断とカテーテル治療について最新のエビデンスを紹介したい。

The clinical benefit to close a patent foramen ovale after a cryptogenic stroke has been controversial for several decades. Several studies could not show that PFO closure wasn't superior to medical therapy to prevent recurrent ischemic stroke.

In 2017, three landmark paper were published including RESPECT study which is prospective randomized trial comparing PFO closure and medication. The study results finally reached statistical superiority with PFO closure and those results might change therapy for cryptogenic stroke in the world.

During this session, the latest updates about cryptogenic stroke, patients' profile which might be beneficial with PFO closure, diagnosis of patent foramen ovale, and catheter closure of PFO will be discussed.

EDS1-1

わかる！「臨床心臓発生学」

The clinical cardiovascular embryology

山岸 敬幸

慶應義塾大学医学部小児科

Hiroyuki Yamagishi

Keio University School of Medicine, Dept. of Pediatrics

“The heart of creatures is the foundation of life, the Prince of all, the sun of their microcosm, from where all vigor and strength does flow.” -William Harvey, 1628

先天性心疾患は、出生児の約100人に1人の割合で発症する心臓大血管発生の異常です。心臓大血管は循環系を担う臓器として、胎生期に最初に機能し始めます。胚発生の段階と要求に合わせて、刻々と形態形成が進みます。この形態形成の過程は生物の種を越えて保存され、哺乳類では出生後の体循環と肺循環の分離を可能にし、各臓器に効率よく酸素を供給し、高等な生体活動を担う循環機能が獲得されます。William Harveyが『De Motu Cordis (On the Motion of the Heart)』の中で述べているように、心臓発生は生命の創成、活力の源であり、いわば進化によって生み出された自然の芸術です。それゆえ先天性心疾患は、胎児から成人に至るまで、生命に直結する病気です。

「臨床心臓発生学」とは、先天性心疾患の成り立ちを“自然の摂理”に基づいて考える科学です。私たちが日常診療で遭遇する多くの先天性心疾患は、心臓発生段階の特定の領域の発生異常なので、心臓大血管の発生における時間的・空間的に秩序だった多く複雑な過程について、いくつかの領域ないし段階別に分けて考えることが、心臓発生と先天性心疾患の成り立ちを「わかる」ために重要です。

近年、先天性心疾患患者の約95%が成人に達するようになり、心疾患女性の妊娠・出産も増加しています。先天性心疾患の領域は、胎児から成人にいたるまでのライフサイクルを考える時代になりました。本講演で「臨床心臓発生学」に触れ、成人先天性心疾患の診療に生かしていただければ幸いです。

教育セミナー 2

EDS2-1

心筋症と遺伝子診断

Genetic testing in cardiomyopathy

廣野 恵一

富山大学附属病院 小児科

Keiichi Hirono

Department of Pediatrics, Toyama University Hospital

2006年のアメリカ心臓病学会からの提言では、心筋症とは、「通常不適切な心室の肥大や拡大を呈するような心筋の器質的あるいは電氣的異常を有する多様な疾患群」であり、その原因は多岐にわたるとされる。この提言の遺伝性心筋症の中には、肥大型心筋症や不整脈源性右室異形成症、心筋緻密化障害、糖蓄積病、伝導障害、ミトコンドリア心筋症、イオンチャンネル病等が含まれる。

心筋細胞には基本的な収縮ユニットである筋原線維と、興奮収縮連関に重要なカルシウムイオンの貯蔵庫である筋小胞体、心筋収縮に必要なATPの供給源であるミトコンドリア、核が存在し、遺伝性心筋症では、これらを構成する蛋白をコードする様々な遺伝子の異常が様々な心筋症を引き起こす。遺伝性心筋症の特徴として、病型のオーバーラップがしばしば見られることや家族内でも様々な浸透率を示すことが挙げられ、遺伝子変異—病態連関 (genotype-phenotype correlation) がきわめて複雑である。

近年の次世代シーケンサーの登場により、遺伝性心筋症においても遺伝子解析に基づく診断、病因検索、病態解明が急速に進んできている。バイオインフォマティクスなどの情報技術の進歩と世界的な解析データの蓄積・公開と相まって、今後さらに病因遺伝子検索への応用は拡大すると考えられる。本セミナーでは、小児の遺伝性心筋症における遺伝子検査の現状と最近の知見について解説する。

EDS2-2

Marfan症候群およびその関連疾患の遺伝子診断

Genetic analysis of Marfan syndrome and related diseases

森崎 裕子

榊原記念病院 臨床遺伝科

Hiroko Morisaki

Sakakibara Heart Institute, Department of Medical Genetics

Marfan症候群は、細線維や弾性線維などの主要構成成分の一つであるフィブリリンの質的および量的異常により発症する全身性結合組織異常であり、高身長・胸郭変形・長い指などの特徴的骨格症状、大動脈瘤・解離などの心血管症状、水晶体偏位などの眼症状をはじめとして、皮膚・肺などにも多彩な症状を呈する遺伝性疾患である。症状の多くは成長につれて明らかになるため、小児期における診断は難しいことが多い。また、TGFβ関連の遺伝子異常によるLoeys-Dietz症候群や、3型コラーゲンの異常による血管型Ehlers-Danlos症候群などでも類似の症状を認める場合があり、臨床所見のみからの鑑別は必ずしも容易ではない。他方で、原因遺伝子によって合併症や経過が少しずつ異なることから、確定診断および治療方針の決定を目的とした遺伝学的検査が推奨されている。だが、これら疾患の原因遺伝子は一般的に遺伝子サイズが大きく、従来のサンガー法による解析では採算がとれないことから、実際には解析を請け負う検査会社がないのが現状であった。しかし、2016年にこれら疾患の遺伝学的検査が保険収載され、2017年夏からは、NGS手法を用いて解析費用を抑えることにより一般の外注検査と同様に保険診療としての解析が可能となったことから遺伝子診断が急速に普及してきている。ここでは、遺伝学的検査の際の注意点および結果の解釈についても言及したい。

教育セミナー 3

EDS3-1

成人先天性心疾患のリスク管理

Management of risk factors in adult congenital heart disease

刈尾 七臣

自治医科大学内科学講座 循環器内科学部門

Kazuomi Kario

Division of Cardiovascular Medicine Jichi Medical University School of Medicine

近年、先天性心疾患の予後の改善に伴い、成人先天性心疾患の治療管理が成人の循環器領域においても重要な一角を占めつつある。成人先天性心疾患の臨床表現型は心不全と不整脈が主となるが、そのリスク因子は容量負荷と圧負荷、さらに交感神経の亢進である。特に心血管カップリングの観点から、24時間血圧低下に加え、サーカディアンリズムと血圧サージの安定化が極めて重要である。高血圧管理においても、2017AHA/ACC高血圧治療ガイドラインが発表されたが、診察室血圧に加え、24時間血圧の有用性が示されている。さらに、成人先天性心疾患は、加齢や他のリスク因子の合併により脳卒中や冠動脈疾患のリスクも併せ持つ。成人先天性心疾患患者6904名を対象とした研究では、先天性心疾患のない成人と同様に、冠動脈疾患は高血圧、高コレステロール血症、喫煙が強力なリスク因子となる(各オッズ[OR]比、2.45、3.99、2.25)。一方、脳卒中は、通常の成人リスクと異なり、シャント手術の既往(OR 4.20)、残存/未閉鎖中隔欠損(OR 2.38)、左側機械弁(OR 2.67)であり、原因が心原性脳塞栓症であることが示唆される(Heart 2017)。また、2次性高血圧の原因として重要な大動脈縮窄症は上半身の高血圧を主体とする。小児期に修復術がなされたとしても、成人期には循環器疾患と死亡のリスクが高いことから、より早期の発見と手術が重要である。本講演では、自治医大循環器センターでの成人先天性心疾患の診療状況に加え、重要なリスク因子とその管理について解説したい。

牛島 健太郎, 今井 靖

自治医科大学附属病院 臨床薬理センター

Kentarō Ushijima, Yasushi Imai

Clinical Pharmacology Center, Jichi Medical University Hospital

1960年代に多発したサリドマイド奇形は、この薬物が広く使用され、かつ特殊な奇形が多発したためにその因果関係を明確にすることができた。しかし、出生児の数%には何らかの先天性異常を認めることから、薬物の催奇形性を正確に評価することは多くの場合で困難である。したがって、限られた症例に対する使用経験、薬物の胎盤移行性、分子量、脂溶性およびタンパク結合率などから、その薬物の危険性（催奇形性および胎児毒性）を予測して使用の是非を判断することになる。

出産後の授乳時における薬物療法では、引き続き新生児や乳幼児に対する影響に注意する必要がある。薬理学的に懸念される有害作用に加えて、薬物の母乳移行性や相対的乳幼児投与量、母体における薬物動態（最大血中濃度到達時間および除去半減期など）を考慮し、出生児に対してより安全な投与方法を構築していく。

心疾患患者の妊娠時に使用する薬物の中で、特に注意を要するものは高血圧治療薬、肺高血圧治療薬、抗不整脈薬、抗凝固薬である。特に近年では複数の直接Xa阻害薬が上市しており、これらの安全性情報の集積が責務である。本セッションでは、妊産婦・授乳婦に対する薬物療法の安全性情報、薬物動態情報の収集に役立つデータベースを紹介し、さらにこれらの情報をいかにして活用するか、当センターにおける自験例を踏まえて概説する。

S1-1

Ebsteinに対するCone手術

Cone reconstruction for Ebstein's anomaly

市川 肇¹⁾, 帆足 孝也¹⁾, 中田 朋宏¹⁾, 島田 勝利¹⁾, 小澤 秀登¹⁾, 東田 昭彦¹⁾, 大内 秀雄²⁾, 黒崎 健一²⁾, 白石 公²⁾

国立循環器病研究センター 1) 小児心臓外科 2) 小児循環器科

Hajime Ichikawa¹⁾, Takaya Hoashi¹⁾, Tomohiro Nakata¹⁾, Masatoshi Shimada¹⁾, Hideto Ozawa¹⁾, Akihiko Higashida¹⁾, Hideo Ohuchi²⁾, Kennichi Kurosaki²⁾, Isao Shiraishi²⁾

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

成人期に外科的に初回介入する先天性心疾患の殆どはASDであるが、成人期になるまで外科的介入されないEbsteinは比較的軽症であるものの、その疾患スペクトラムは広く重症度もさまざまである。しかしながら長い年月をかけて進行する右心不全が時には不可逆的になり、またQOLを低下させている。外科治療は修復術が理想的であり、三尖弁置換術の予後は若年者では好ましくなく避けるべきである。2007年以降Da Silvaらの提唱したCone Reconstructionの中期成績が良好であるため世界中に急速に普及、手術適応は拡大している。基本的手技は前尖およびPlasteringした後尖をすべて弁輪より切離しその組織を用いて大きな円錐を作成、円錐の心尖部付着部はそのままにし、弁腹の心尖部よりが完全に膜様に閉じている場合はFenestrationを作成する。弁輪を右房化右室とともに弁輪に垂直方向に縫縮し、出来上がった小さい弁輪に作成した円錐を縫い付ける術式である。本手術は人工弁置換を回避できる可能性が高いので積極的な外科治療介入が増加しており、乳幼児から成人まで一般的なようになってきており、さらに新生児にまでその適応が広がりつつある。ここでは成人期Ebsteinに対するCone手術を供覧するとともに、その遠隔成績について述べる。

S1-2

狭小大動脈弁輪に対する手術・今野手術の意義

Surgical options for the aortic valve with small annulus – significance of Konno operation

松尾 浩三¹⁾, 椛沢 政司¹⁾, 浅野 宗一¹⁾, 武智 史恵²⁾, 森島 宏子²⁾, 立野 滋²⁾, 川副 泰隆²⁾, 岡嶋 良和²⁾, 水野 芳子²⁾, 村山 博和¹⁾

千葉県循環器病センター 1) 心臓血管外科 2) 成人先天性心疾患診療部

Kozo Matsuo¹⁾, Masashi Kabasawa¹⁾, Souich Asano¹⁾, Fumie Takechi²⁾, Hiroko Morishima²⁾, Shigeru Tateno²⁾, Yasutaka Kawasoe²⁾, Yoshitomo Okajima²⁾, Hirokazu Murayama¹⁾

Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, 1) Department of Cardiovascular Surgery, 2) Division of Adult Congenital Heart Disease

1975年、今野らは狭小大動脈弁輪を伴う大動脈弁狭窄(AS)に対して前方に拡大してサイズの大きな人工弁を移植する術式を発表した(Konno手術¹⁾)。左右冠動脈口の間で大動脈および大動脈弁輪を縦切開し、右室流出路においた切開線と結合させ、その切開線をさらに心室中隔に延長して左室流出路および右室流出路をパッチで拡大するので理論的には弁輪径の2倍以上のサイズの人工弁を移植することができる。今野らは3ヶ月乳児に当時最小であった17 mm径の機械弁を移植した。一方狭小大動脈弁輪に対してNicks法や山口法²⁾などにより3~4mmの弁輪拡大が可能と報告されている。様々なdeviceが進化している現在でも最小機械弁は17 mmであるが有効弁口面積は大きくなり縫着部は薄くなっているため、これらの弁輪拡大法と最新の人工弁を使えばほとんどのAS症例はPPM (patient-prosthetic mismatch) を起こさないですむ。複雑な手技を要するKonno手術の適応は少なくなっている。しかしdiffuseまたは切除困難な弁下狭窄を合併する症例では効果的な狭窄解除が期待できる³⁾。今日のKonno手術の適応、意義について検討する。

- 1) Konno S, Imai Y, Iida Y, et al. A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1975;70(5):909-17
- 2) Yamaguchi M, Ohashi H, Imai M, et al. Bilateral enlargement of the aortic valve ring for valve replacement in children. New operative technique. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1991;102(2):202-6.
- 3) Tabatabaie MB, Ghavidel AA, Yousefnia MA, et al. Classic Konno-Rastan procedure: indications and results in the current era. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2006;14(5):377-81.

S1-3

成人期Fontan手術とTCPC conversion
Fontan completion in adults and TCPC conversion

平松 健司

京都第二赤十字病院 心臓血管外科

Takeshi Hiramatsu

Japanese Red Cross Kyoto Daini Hospital, Department of Cardiovascular Surgery

【目的】 近年Fontan術の適応は拡大され成人期Fontan術を経験するようになり、またFontan術後遠隔期にTCPC Conversionが施行されてきている。その現状と手術適応を分析した。

【対象】 2015年までに東京女子医科大学心臓血管外科で施行された15歳以上のFontan術79例とTCPC Conversion65例を対象とした。手術時年齢の中央値はFontan群で20.3歳(15.1-32.7歳)、Conversion群で24.1歳(4.7-45.9歳)。術式はFontan群で心耳肺動脈吻合型(APC)45例、Bjork型11例、TCPC型23例であり、Conversion群の初回Fontan手術の術式はAPC型53例、Bjork型10例、Lateral Tunnel型2例であった。Conversionの適応は右房内血栓15例、不整脈31例、チアノーゼ27例、右房拡大7例。

【結果】 病院死亡はFontan群で9例、conversion群で5例、遠隔期死亡はFontan群で19例、conversion群で4例、生存率はFontan群で10年77.0%、20年63.9%、conversion群で5年89%、10年80%。死亡例と生存例の比較ではFontan群では術前PVR値(2.61±1.35 vs 1.67±0.77単位, p=0.0194)に有意差を認めたが、年齢は危険因子ではなかった(21.3±4.6 vs 20.2±4.5歳, p=0.4869)。Conversion群では右房内血栓、不整脈、体外循環時間、術前NYHAII度以上、術前BNP値(315±290 vs 132±75pg/ml, p=0.0002)が危険因子であった。Fontan群の遠隔死の原因は突然死9例(47.4%)、心不全6例(31.6%)、その他4例(21%)で、突然死の内5例で不整脈を認めていた。Conversion群でmaze施行群と非施行群と比較すると術前のNYHAはmaze(-)群ではI:44%、II:56%に対し、maze(+)群ではI:11%、II:78%、III:11%と不良であったが、術後はmaze(-)群I:65%、II:29%、III:6%、maze(+)群I:71%、II:21%、III:8%と両群ともほぼ同等まで改善していた。全体でRhythmは術前AT:57%、AF:23%、SR:18%に対し、術後SR:37%、PM rhythm:46%、AT/AF:17%まで改善しており、術後regular rhythmであった症例のNYHAはI:79%、II:18%、III:3%であったが、irregular rhythmが残存した症例ではII:71%、III:29%と不良であった。

【結語】 成人期Fontan術の成績は良好であったが、遠隔死の47%は突然死であり、その約半数は不整脈を認めていた。TCPC conversionに際し術前BNP値は有意な危険因子であった。術前心房性不整脈を合併していると術前NYHAは不良であり、regular rhythmを保つことは遠隔期QOLを保つ上で重要である。不整脈が発生する前、BNP値が上昇する前にTCPC conversionを施行すべきと考えられた。

S1-4

成人期の房室中隔欠損に対する手術・再手術
Repair or revision surgery for adult patients with Atrio-ventricular septal defect (AVSD)

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

成人期に行われるAVSDの手術には(1)不完全型での修復術、(2)小児期修復術(完全型・不完全型)後の続発症での再手術がある。AVSDの特徴は短絡・房室弁機能不全(逆流・狭窄)・左室流出路狭窄の他、刺激伝導障害も問題となる。共通房室弁輪・特有の形態を示す房室弁・特有の形態の刺激伝導系や左室流出路の理解が手術・再手術には不可欠である。

修復術では裂隙の縫合閉鎖で弁尖の可動性は低下し、弁口は小さくなる。左側外側尖が弁機能を担い、小さいと裂隙閉鎖ができない場合もある。

修復術後の続発症では裂隙閉鎖部分の硬化・石灰化により逆流・狭窄を来す例が多い。逆流主体の例では形成術が可能な例も多く、硬化部分を自己心膜で置換・裂隙を補填する術式(+PTFE人工腱索)は有用である。弁置換時には左室流出路狭窄・房室伝導障害に注意する。左室流出路狭窄は線維・筋組織の切除・心室中隔切開/拡大(今野手術変法)が多く行われる。

再手術例では心室間交通後方部分の閉鎖方法、刺激伝導系・冠状静脈洞開口部とASD(I)パッチ閉鎖の縫合線の関係が房室伝導障害回避などに重要で、以前の手術記録は重要な情報源である。Maze手技にも注意を要する。

術前評価では左側外側尖の大きさ、逆流部位を閉鎖した際の仮想有効弁口面積などに注意する。

手術はこうした特徴や違いを熟知した先天性心疾患手術の経験施設・チームでの実施が望ましい。

S1-5

Optimal timing of pulmonary valve replacement in repaired Tetralogy of Fallot: Review of our clinical criteria in Toronto

Angelo Dave C. Javier

Toronto Congenital Heart Center, for Adults UHN-Toronto General Hospital

The optimal timing of pulmonary valve replacement (PVR) in repaired Tetralogy of Fallot (TOF) is an important clinical question in the field of adult congenital heart disease research. Despite numerous literature describing the timing, indications, and outcomes of pulmonary valve replacement, large gaps of knowledge still exists regarding its benefit in survival. Several ACHD centers have come up with their own criteria to best determine patients suitable for pulmonary valve replacement after TOF repair. This talk will summarize the clinical criteria utilized by the Toronto Congenital Cardiac Centre for Adults to determine the optimal timing of PVR in this population.

S1-6

修正大血管転換症に対する三尖弁置換術後の遠隔成績**Long-term outcome of tricuspid valve replacement in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries**

森 善樹

聖隷浜松病院 小児循環器科

Yoshiki Mori

Division of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital

未修復、または小児期に解剖的修復ではなく古典的修復された修正大血管転換では、経年的に右室機能障害とともに中等度以上の三尖弁逆流が約26～57%の頻度で生じることが報告されている。三尖弁逆流が右室機能障害の原因か結果は別として、この弁逆流と右室機能障害の両者の程度には強い相関があることが示されている。外科治療として成人期では一般に弁形成ではなく弁置換術が選択されるが、三尖弁置換術後の遠隔成績も術前の右室機能が大きく関与する。この右室機能の観点から三尖弁置換術後の生存率などの遠隔成績についてレビューしたい。

S2-1

先天性心疾患関連肺高血圧症の治療

Treatment for pulmonary hypertension associated with adult congenital heart diseases

赤木 達

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科学

Satoshi Akagi

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

エボプロステノールが日本で使用可能になってから約20年が経過した。その間に3種類のエンドセリン受容体拮抗薬、2種類のPDE5阻害剤、可溶性グアニル酸シクラーゼ刺激剤、IP受容体アゴニストが経口薬として使用可能となった。またプロスタサイクリン製剤の吸入薬や皮下注薬も登場し、治療選択肢の幅が広がった。近年ではこれら薬剤を早期に併用して用いる早期併用療法の有用性が示唆されている。先天性心疾患に関連した肺動脈性肺高血圧症でもこれら薬剤による治療が考えられ、**treat and repair**といった概念も考えられるようになった。しかし心内シャントが残存した状態での肺高血圧症治療薬の使用には、様々な懸念点も挙げられる。本発表では先天性心疾患に関連した肺動脈性肺高血圧症に対して**treat and repair**を行った症例を提示し、その可能性と問題点を述べる。

S2-2

未修復シャント性肺動脈性肺高血圧症に対する**Treat & Repair**の適用法

How to apply 'Treat & Repair' for patients with unrepaired shunt-associated pulmonary arterial hypertension.

八尾 厚史

東京大学病院 循環器内科

Atsushi Yao

The University of Tokyo Hospital, Dept of Cardiovascular Medicine

未修復 (unre-) シャント性肺動脈性肺高血圧症 (s-PAH) の治療は未だ確立しておらず、予後も十分には改善していない。エビデンス不足が根本の原因であるが、最善の治療法確立を目指した場合、希少難病であるs-PAHに前向きランダム化試験による解決法を探ることはほぼ不可能と言わざるを得ない。後ろ向きの(レジストリー)研究から有用なエビデンスを抽出して、適切な治療指針を構成し実臨床での結果を集積することが、現在存在する患者利益を尊重しながら、効果的な治療法を生み出すと考えられる。我々はs-PAHが、病理組織学的ならびに薬剤反応性において特発性PAH (IPAH) に極めて類似する点に注目し、修復後s-PAH (re-s-PAH) に対し積極的経口多剤併用療法を施行したところ、IPAH同等かそれ以上の極めて良好な結果を得るに至った。そこで、IPAH長期生存が可能とされる血行動態的基準を基に、肺血管抵抗値7.5 WU未満をre-s-PAH長期コントロール可能基準とした。つまり、この基準以下にPAH治療薬(肺血管拡張薬)によりコントロール(Treat)されたunre-s-PAH患者に対するシャント閉鎖(Repair)は長期のコントロールを可能にすることになる。ここで、IPAHの右心機能がPVR依存性であるのに対し、s-PAHはもともとの先天性心疾患とシャント血流の存在により修飾を受けるため、個々の症例でシャント閉鎖前に肺心室機能が十分保たれていることを心臓MRIで確認しておく必要がある。本発表では心房中隔欠損症を例に**Treat & Repair**の安全な施行法を示し、unre-s-PAH患者に対する一般的な治療アルゴリズムを解説する。

S2-3

成人期のCHD-PAHの小児期：予防的視点から Adult CHD-PAH in Childhood: Perspectives from Prevention

三谷 義英, 澤田 博文, 大橋 啓之, 平山 雅浩

三重大学大学院医学系研究科 小児科学

Yoshihide Mitani, Hirofumi Sawada, Hiroyuki Ohashi, Masahiro Hirayama

Department of Pediatrics, Mie University Graduate School of Medicine

成人期で特に問題となるアイゼンメンジャー症候群を最重症型とするCHD-PAHは、予後不良である。一般的に発症前に、肺血流増加に引き続き非可逆性の閉塞性肺血管病変が発生するとされる。現在では、小児期に大部分診断、治療が行われているが、①非典型的な肺高血圧 (PH) の経過を辿る例、②ASDなどの無症状例は、現在もCHD-PAHの遺残リスク例である。今回、この2つの群について報告する。

乳幼児早期のCHDに伴うPHのうち、短絡で説明困難な高度PHを発症する例が知られる。肺血管-気道の発生成長過程の障害との関連が注目されるが、病態、PHの予後は不明である。そこで、非典型的なPHの経過を辿ったCHD例に急性肺血管反応試験と術中肺生検を行った。肺成長障害が示唆され、急性肺血管反応試験により短期的な修復可否判定は可能であった。長期的評価が重要である。

ASDは、小児期には通常無症状で、成人期にPAHが問題となることがある。児童生徒のASDの診断上の学校心電図検診の意義を検討した。6歳以上の患児では、92%が検診群であった。両群で血行動態的には差はなかった。心電図所見の解析結果を報告する。学校心臓検診では、血行動態的に有意であるが、身体所見等から指摘を受けないASDが発見され、ASD-PAHの予防に繋がる可能性が示唆された。

上記2群のCHD-PAH遺残リスク疾患に関して、予防的視点から報告する。

S2-4

肺動脈性肺高血圧症の薬物治療 – 基礎研究の立場から – Pharmacological Intervention in the Management of Pulmonary Arterial Hypertension: from a Standpoint of Basic Research.

江本 憲昭

神戸薬科大学 臨床薬学, 神戸大学大学院 循環器内科

Noriaki Emoto

Clinical Pharmacy, Kobe Pharmaceutical University, Division of Cardiovascular Medicine, Kobe University Graduate School of Medicine.

肺動脈性肺高血圧症 (Pulmonary Arterial Hypertension: PAH) に対する薬物治療はこの20年足らずの間に爆発的な進化を遂げた。現在、本邦ではいわゆる3系統の情報伝達経路に介入する11種類の薬剤が使用可能となり、これらの薬剤の登場によりPAHの予後は飛躍的に改善している。しかしながら、病期や原疾患によっては現在の薬物をもってしても十分な治療効果を期待できない症例があることも事実であり、新たな薬物治療の開発が望まれている。

現在、PAHに対して使用されている薬剤は、血管の収縮・拡張を制御する分子を標的にして開発されたものである。しかし、動物実験などの基礎研究からはこれらの薬剤が必ずしも血管トーンスの制御への介入によってのみ薬効を示しているのではなく、血管の炎症、線維化、細胞増殖などの多彩な機能に対して効果を示していることが示唆されている。

もしその仮説が正しいとすれば、これらの薬剤は肺動脈のリモデリングの進行を抑制するだけにとどまらず、薬剤の特性を活かすことで進行した肺動脈病変のリバースリモデリングを期待できるかもしれない。

本シンポジウムでは、現在使用されている薬物の作用機序について、特にエンドセリン受容体拮抗薬に焦点をあてて基礎研究的観点から再考し、今後のPAHに対する新たな薬物開発の展望について考察したい。

S2-5

肺高血圧症における遺伝子診断

Genetics and genomics of pulmonary hypertension

福島 裕之

慶應義塾大学医学部 小児科

Hiroyuki Fukushima

Keio University School of Medicine, Department of Pediatrics

近年、肺動脈性肺高血圧症 (PAH) の発症に関連する複数の遺伝子が明らかになっている。特発性/遺伝性PAH症例において関連遺伝子の変異を明らかにすることは、個々の症例の個性を知ることであり、近い将来の個別化医療の実現につながる可能性がある。例えば、*BMPR2*に変異がある例では治療への反応性がより悪いことを示唆するデータが示されている。今後、遺伝子変異の有無、変異を有する遺伝子の種類、さらに同一遺伝子であっても変異の部位・質の違いによって個別の治療戦略が行えるようになることを期待したい。

一方で、PAH関連遺伝子の異常のみではPAHを発症するとは限らず、浸透率は低い (10-27%程度)。浸透率が低いことは遺伝カウンセリングを行う際にも重要な意味をもつ。PAHを発症していない家族構成員が遺伝子変異の存在を知ることは、PAHの早期診断に寄与する可能性とともに、PAHの発症について過度の心配をかける可能性も有している。

先天性心疾患 (CHD) を伴うPAH例におけるPAH関連遺伝子の関与についての知見は少ない。心房中隔欠損症 (ASD)+PAH例において欠損孔を閉鎖すべきか迷うことは珍しくないが、最近*BMPR2*に変異を有するASD+PAH例の経過が報告され、PAH関連遺伝子変異を有するCHD+PAH例にも個別化医療が提供できる可能性が出てきた。他の遺伝的素因もCHD+PAHの発症に関与している。多脾症候群やsmall patella syndromeなどがその例であり、より幅広い遺伝子に関する診断がCHD+PAH症例の治療成績の向上に寄与することを期待したい。

S2-6

Eisenmenger症候群前向き多施設共同研究の進捗状況

Prospective, multi-institutional study on Eisenmenger syndrome in Japan: Progress report of analysis

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、臨床データの推移、Disease targeting therapy (DTT) 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DTTを解析した。

【結果】 登録症例は81例 (男26)、登録時年齢の中央値34歳 (16-73歳)、後三尖弁短絡疾患が69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992日 (33ヶ月) の経過中に20例がCWを来し、6例が死亡、1例が肺移植に至った。55ヶ月CW回避率は71%、55ヶ月全死亡移植回避率は89.2%であった。CW (+) 群の登録時BNP平均値は、CW (-) 群より有意に高かった (186pg/dl vs 71, p=0.0046) が、登録時WHO-FC、SPO2等有意差は無かった。登録時既DTTを受けていた55例のうち18例が追加または変更、naïve症例26例のうち3例がDTTを開始した。22例中7例がSPO2またはWHOFCの改善、10例が不変、2例が肺移植登録、5例が中止された。DTTnaïve群、DTT群ともに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。

【結論】 4年で約3割に臨床的悪化を認めるものの、死亡率は約1割に止まっていた。依然として登録時BNPのみがCWの危険因子であった。

S3-1

先天性心疾患に合併する不整脈

Arrhythmias associated with congenital heart disease

庄田 守男

東京女子医科大学 循環器内科

Morio Shoda

Department of Cardiology, Tokyo Women's Medical University

先天性心疾患には、原疾患による不整脈と心内修復術に伴う不整脈が発生する。原疾患に伴う徐脈性不整脈は洞機能不全が多脾症、大血管転位、房室伝導障害が房室中隔欠損、修正大血管転位などの疾患で併発する。また、術後不整脈としては洞結節領域に侵襲が及ぶ心房スイッチ、Glenn手術、APC-Fontan手術などで洞機能不全が、心室中隔欠損手術、左室流出路形成術、大動脈弁手術では房室伝導が侵される。治療はペースメーカーだが、心臓アクセスルート制限、心内シャント存在などで心内リードを利用する通常のペースメーカー植込手術ができない場合がある。頻脈はEbstein奇形、房室不一致、Heterotaxyなどでは副伝導路、twin AV nodeが認められ、房室回帰性頻拍が発生する。術後心房切開、心房baffleによる心房頻拍、ファロー四徴症術後、Rastelli術後などの心室切開、心室baffleによる心室頻拍が発生する。APC-Fontan手術のように心房負荷が強い病態では多発性心房頻拍、心房細動が生じ、治療抵抗性である。頻脈性不整脈の治療はカテーテルアブレーションの役割が大きい。心室性は植込型除細動器（経静脈、皮下）とのハイブリッド治療が行われる。原疾患に対して外科的介入が必要な場合には手術治療は有力であるが、致死性心室性不整脈による心臓突然死予防に関してはエビデンスがない。

S3-2

上室性頻拍に対するカテーテルアブレーション

Catheter ablation of supraventricular tachycardia in adults with congenital heart disease

立野 滋

千葉県循環器病センター 先天性心疾患診療部

Shigeru Tateno

Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Dept of Adult Congenital Heart Disease

成人期に主に対象となる上室性頻拍には、房室結節回帰頻拍 (AVNRT)、心房内リエントリー性頻拍 (IART)、心房粗動、異所性心房頻拍、心房細動 (AF) などがある。

問題点は、まず心房へのアプローチ困難な例が存在すること、例として先天的下大静脈欠損、後天的な静脈閉塞、TCPC術や心房スイッチ術などの手術方法である。次に、ターゲットの同定が困難な症例が多いこと、AVNRTでは房室結節や遅延伝導路の部位が通常と異なる例が存在する。またIARTでは心房切開線や縫合により複数の頻拍回路があり、時に発作が途中で変化する場合や頻拍中に血行動態が破綻する場合もある。さらにアブレーションのみではコントロールが困難である疾患もある。

様々な上室性頻拍に対して、手術記録や画像診断により疾患と術式、血行動態を把握することは必須である。手術時期や施設により術式が異なることは銘記すべきである。バップルや人工血管、心房中隔閉塞栓の穿刺も時に必要になる。今後、遠隔磁気ナビゲーションシステムの普及により、容易なアプローチが期待される。続いて3Dマッピングにより頻拍回路を同定するが、困難なIARTの場合、解剖学的障壁 (弁輪、切開線やパッチ) 近傍の低電位遅延伝導部位を不整脈基質として焼灼する場合もある。心房の拡大、心房筋の障害が著明な症例が多く、イリゲーションカテーテルが有効である。ただ房室ブロック回避の為にクライオアブレーションが選択されることもある。

S3-3

心室性不整脈に対するカテーテルアブレーション

Catheter ablation for ventricular arrhythmias in adult congenital heart disease

宮崎 文, 吉村 真一郎, 三宅 誠, 土井 拓

天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター

Aya Miyazaki, Shin-ichiro Yoshimura, Makoto Miyake, Hiraku Doi

Congenital Heart Disease Center, Tenri Hospital

成人先天性心疾患患者 (ACHD) で、心室性不整脈 (VA) の合併が多いとされる代表的な疾患群は、障害心室が肺動脈弁下右室であるファロー四徴 (TOF) 術後・Ebstein 奇形と、体心室右室である大血管転位心房内血流転換術後 (AtSO TGA)・修正大血管転位 (ccTGA) である。VA の不整脈基質はそれぞれ疾患群で異なっている。肺動脈弁下右室疾患である TOF 術後では、右室流出路の手術瘢痕と心室中隔欠損パッチ領域で心筋の強い線維化が認められ、三尖弁輪、右室切開線、右室流出路パッチ、心室中隔欠損、肺動脈弁で形成される狭部を旋回する回帰性心室性頻拍 (VT) が主要な VA である。過去の報告では、心機能が保たれた、右室解剖学的狭部を旋回する回帰性頻拍なら、カテーテルアブレーション (CA) が効果的である可能性が示唆された。手術既往のない Ebstein 奇形においては、右房化右室に組織変性がおこり、VT や心室細動の起源となっており、同部位の CA が有効であったとの報告が散見される。体心室右室疾患に関しては、突然死や VA の機序は回帰性 VT ではないと推測されているが、詳細は今のところ不明である。VA に対する CA の報告は少数で、報告により VA の起源は異なる。このように ACHD の VA の不整脈基質、CA の効果は疾患ごとに異なり、その適応も解剖を加味しながら症例ごとに決定してゆく必要がある。

S3-4

先天性心疾患術後患者における ICD・CRT-D その適応と実際

ICD/CRT-D in patients with congenital heart disease

芳本 潤, 佐藤 慶介, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦

静岡県立こども病院 循環器科

Jun Yoshimoto, Keisuke Sato, Sung-Hae Kim, Norie Mitsushita, Masaki Nii, Yasuhiko Tanaka

Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital

成人先天性心疾患患者において突然死が死亡原因の高い位置を占める。その原因に不整脈が含まれることは容易に想像される。先天性心疾患による低心機能や虚血性変化から心室細動や心室頻拍が惹起される事や、心房粗細動が過剰に伝導することにより心室細動に移行する事が起こっていると考えられる。しかし、先天性心疾患にはかなりの幅があり、また外科的治療も変遷してきているため個々の疾患においても患者ごとにリスクが異なっている。ファロー四徴症術後の心室頻拍および突然死については一定のデータの蓄積があり、QRS 幅や PVC の出現などがリスクファクターとしてあげられてきた。しかし現在のようにならかなり早期に根治術を行い、また右室切開を最小限にする術式となった事でリスクファクターは大きく変化している。

先天性心疾患術後低心機能患者における ICD の適応は成人のガイドライン、すなわち体心室 EF35% 以下で NYHA II, III を外挿する形でガイドラインに掲載されている。しかし ICD の適応の元となった大規模試験においては、小児まして先天性心疾患術後患者はほとんど含まれていない。したがって、個々の患者のおかれている状況に応じて個別に判断せざるをえない。

ICD の植え込み方法も症例ごとに考える必要があるが、皮下植え込み型 ICD の出現により、解剖によらない ICD の植え込みが可能となっている。大規模なデータの集積と解析が求められる。

S3-5

徐脈性不整脈に対するデバイス治療 Device therapy for bradyarrhythmia

鈴木 嗣敏

大阪市立総合医療センター 小児不整脈科

Tsugutoshi Suzuki

Osaka City General Hospital, Pediatric Electrophysiology

徐脈性不整脈に対するデバイス治療は、適応、リードの植込み方法、ペーシングの部位が問題となる。

正常心の洞不全症候群は、無症候性の場合、心不全を来すことは少なく、ペースメーカの適応にならないことも多い。しかし成人先天性心疾患術後 (ACHD) では徐脈が心機能に影響を与える可能性も考慮して適応を判断する必要がある。心房内回帰性頻拍を繰り返すような徐脈頻脈症候群の場合もペースメーカ治療を行うことにより頻拍を抑制できることがあり適応となる。フォンタン術後の洞不全症候群は、接合部調律が肺循環や中心静脈圧に影響を与える可能性があり、無症候性でも慎重に適応を検討する必要がある。

ACHDの房室ブロックは基本的にペースメーカの適応である。周術期の一過性房室ブロックが、十数年後に完全房室ブロックになり突然死のリスクになることもある。

ペーシングの部位については、洞不全症候群の場合はできるだけ心室をペーシングしないモード選択を検討する。房室ブロックのペースメーカ治療では、心室ペーシングは避けられないが、どこに心室リードを留置するかが重要となる。心室ペーシングの部位は、その後の心機能に大きな影響を与えるため、主心室のdyssynchronyを惹起しないよう慎重に位置を決定する必要がある。

S4-1

構造的な心疾患とカテーテル治療の現状 Overview of SHD and transcatheter intervention

原 英彦

東邦大学医療センター大橋病院 循環器内科

Hidehiko Hara

Toho University Ohashi Medical Center, Division of Cardiovascular Medicine

There's a tremendous number of various devices that have popped up recently for structural heart disease. In this overview, I would like to summarize about SHD intervention and those advances.

Percutaneous ASD closure is now our daily practice among qualified institutions and operators. And after more than a decade of struggling with trying to convince the noninvasive world that PFO closure prevents recurrent cryptogenic stroke, there's now no ambiguity. The three trials represent significant advances for this field, and most importantly those advances will have a positive impact on patients using specific devices for PFO closure. Regarding TAVR, the accumulating trial data on moderate to lower-risk patients and initial forays into treating asymptomatic patients has kept the field's interest. In Japan, TAVR started in 2013, however it has grown up very rapidly as we had expected. We have only 2 devices for TAVR here, but there are still some under investigation for approval.

In terms of mitral valve therapy, we just have had an approval of MitraClip for functional or degenerative MR to the high risk patients for surgery, in addition we are optimistic for having devices on TMVR in the near future. LAA closure using WATCHMAN are still under investigation in Japan for patients with atrial fibrillation, and we already submitted data of our clinical trial. Next, Amulet device trial is waiting for LAA closure in Japan. Paravalvular leak closure trial is still undergoing. In summary, there are more devices coming into this SHD world. The SHD including ACHD intervention and those devices dedicated for their specific conditions are considered to become the 3rd biggest field among all the transcatheter interventions.

S4-2

Structure heart diseaseにおけるカテーテルインターベンション低侵襲化への検討
For Less invasive catheter intervention for structural heart disease

高橋 政夫, 今井 靖, 苅尾 七臣

自治医科大学 循環器内科

Masao Takahashi, Yasushi Imai, Nanaomi Kario

Jichi Medical University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine

近年集学的heart teamによるStructure heart disease (SHD) に対するTranscatheter Aortic Valve Implantation (TAVI) や僧帽弁閉鎖不全への経カテーテル治療などが安全で有効な治療であることが広く認識されつつある。各医師の知識と経験をheart teamで共有することがより治療を円滑かつ安全に行える重要な要素の一つである。成人先天性疾患もSHDとして集学的な知識と経験が必要不可欠である。カテーテルインターベンション医の立場からも欧米で始まったSHD治療の経験を活かし治療の低侵襲化を図ることが重要である。特に欧米ではより低侵襲に治療を行っており、Henri Mondor病院(フランス)では2015年4月から2016年1月までに89%の患者が局所麻酔下でTAVIをされている。手技成功は98.6%であり、全身麻酔へ術中変更されたのが、1.1%(3名)であった。また14-16Frの動脈シースの止血に全例PROGLIDEを使用した2013年から2016年の症例のうち穿刺部位のトラブルは25例(7.2%)であった。年々止血率は改善し、device通過による解離が多くを占めていた。TAVIの施行時間も年々短縮し30分以内で行えることが多くなり、患者負担が軽減できている。本邦のSHD治療、特にTAVIは安全確認と認識の統一などによる連携に手間を取ることが多く、やや煩雑であったりする。治療に際しては適正な人員と協力体制の確保が重要と考えられる。これらの知識と経験を活かしHeart team内で信頼関係を築き治療することがより低侵襲化に繋がる。海外での経験を踏まえて低侵襲化への検討を模索する。

S4-3

70歳以上の心房中隔欠損(ASD)カテーテル治療の問題点をさぐる
Problems of the ASD device closure in the elderly aged 70 years or over.

石口 由希子, 鎌田 政博, 中川 直美, 森藤 祐次, 岡本 健吾

広島市立広島市民病院 循環器小児科

Yukiko Ishiguchi, Masahiro Kamada, Naomi Nakagawa, Yuji Moritou, Kengo Okamoto

Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital, Pediatric Cardiology

【背景】成人期ASDは心不全、心房細動(Af)などの合併率が高く、未治療の場合70歳以上の生存は稀と言われてきた。さらに心外合併症を有する場合、高侵襲の開心術は適応外となる患者もある。近年ASDのカテ治療が可能となり、当科でも高齢患者の割合が増えている。

【対象、方法】過去10年間にASDカテ治療を施行した317例中、 ≥ 70 歳の28例(8.8%)を対象とし、診断・治療時年齢、診断契機、検査結果、合併症、予後につき後方視的に調査・検討した。

【結果】年齢は診断時20~89(以下med 73.5)歳、治療時70~89(74)歳で治療後観察期間は0.3~7.8年。転帰：生存24、不明2、死亡2(心不全1、心臓外1)。新規診断されたASDは22例で、契機は①心不全症状13、②不整脈5(Af3/VPC1/SSS1)、③検査4、④他疾患5、⑤医原性1。カテ検査：meanPAP 14-31(21)mmHg、Qp/Qs 1.4-5.5(2.1)で、Eisenmenger化例なし。留置不可2は肺出血合併89歳と、喉頭摘出後でICEを併用したが脱落高リスクの70歳であった。Afは12(43%：持続性11)に認め、治療前NT-proBNP値(腎不全例除く)は47-2578(374)pg/mlであり、他の不整脈群、不整脈非合併群に比して高かった。治療前後のNYHAクラスは、Af例も含めて前I/II/III：7/12/9例から後I/II/III：12/11/1へと改善、死亡・不明4で悪化例はなかった。

【結語】Af合併例では治療前NT-proBNPやNYHAクラスが高く、治療後の改善が得がたい。持続/慢性Afを合併する前にASDを発見、閉鎖する努力が必要である。

S4-4

経皮的閉鎖術を施行された成人ASD症例の診断契機と特徴 ~小児との比較~

Diagnostic clues and clinical features of adult patients with ASD who underwent interventional closure ~Comparison with pediatric patients~

岡 健介¹⁾, 片岡 功一^{1,3)}, 古井 貞浩¹⁾, 松原 大輔¹⁾, 南 孝臣¹⁾, 山形 崇倫¹⁾, 河田 政明^{2,3)}, 久保田 香菜⁴⁾, 今井 靖^{3,4)}

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) 自治医科大学附属病院 成人先天性心疾患センター, 4) 自治医科大学附属病院 循環器内科

Kensuke Oka¹⁾, Koichi Kataoka^{1,3)}, Sadahiro Furui¹⁾, Daisuke Matsubara¹⁾, Takaomi Minami¹⁾, Takanori Yamagata¹⁾, Masaaki Kawada^{2,3)}, Kana Kubota⁴⁾, Yasushi Imai^{3,4)}

1) Pediatrics, Jichi Children's Medical Center Tochigi, 2) Pediatric Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, 3) Adult Congenital Heart Disease Center, Jichi Medical University Hospital, 4) Cardiovascular Medicine, Jichi Medical University Hospital

【背景と目的】 経皮的ASD閉鎖術（以下、閉鎖術）の成人施行例が増加しているが、成人期に初めて診断される症例も少なくない。閉鎖術を施行された成人例の診断契機と特徴を小児例と比較した。

【対象と方法】 2013年1月から2017年9月までに当院で閉鎖術を施行された74例を、20歳以上の成人群と20歳未満の小児群に分け、後方視的に検討した。

【結果】 小児群（48例；2-19歳，中央値12歳；Qp/Qs 1.1-3.9，中央値1.7）は全例無症状で、診断契機は就学前の心雑音等が23例（48%）、学校心臓検診異常が24例（50%）であった。成人群（26例；23-73歳，中央値47歳；Qp/Qs 1.1-3.6，中央値2.1）は20例（77%）が成人期診断であった。診断契機は健診や他疾患精査時の異常が13例（50%）と多かったが、心不全症状や心房細動（AF）が4例（15%）、奇異性脳梗塞が1例（4%）で見られた。成人群のNYHA分類は、閉鎖術前I度14例、II度11例、III度1例が術後I度25例、II度1例に改善した。

【考察と結論】 小児の診断契機として学校心臓検診は重要であるが、異常を指摘されず成人期の健診で診断される症例も多く、全年齢を通じて健診/検診の重要性が示された。小児期に治療不要とされたが、成人期に心不全やAF、奇異性脳梗塞等の症状が出現する症例があり、自然歴の中での加齢に伴う血行動態の変化は重要で、小児期に短絡が小さくとも継続した経過観察が必要である。自覚症状がなくとも短絡が大きい成人例もあり、治療が必要な患者を早期に発見し閉鎖術に繋げるよう努力せねばならない。

S4-5

カテーテルデバイスは十分か：当院のバルーン拡張術症例のまとめ

Do we have all devices we need in Japan?

A single-center experience of percutaneous balloon dilatation in ACHD patients.

加藤 温子, 西川 浩, 佐藤 純, 吉井 公浩, 大森 大輔, 吉田 修一郎, 大橋 直樹

JCHO 中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科

Atsuko Kato, Hiroshi Nishikawa, Jun Sato, Kimihiro Yoshii, Daisuke Omori, Shuichiro Yoshida, Ohashi Naoki

JCHO Chukyo Hospital, Chukyo Pediatric Heart Center, Pediatric cardiology

【背景】 成人先天性心疾患患者（ACHD）の増加に伴い、ACHDに対するカテーテルインターベンションの数も増加している。しかし日本でのデバイスラグは深刻であり、使用できるデバイスは海外に比べ非常に限られている。本邦において狭窄病変に対するバルーン拡張術の治療成績についての報告は少ない。

【方法】 2005年4月から2017年10月までに当院でバルーン拡張術を行った18歳以上の患者の記録を後方視的に検討した。バルーン拡張前後で圧較差半減、または口径が2倍以上に拡大を認めた場合を成功例とした。

【結果】 13症例に対し19回のカテーテル治療が行われた。平均年齢は33±12歳、体重49.7±8.8kg、男女比は6：7であった。診断はTOF術後4例、TGA3型Rastelli術後3例、ASD/PAPVC術後2例、Valvar PS 2例、他ccTGA、CoA術後1例ずつであった。バルーン拡張術は右室流出路導管狭窄5例、左右肺動脈ステント再狭窄4例、肺動脈狭窄3例、肺動脈弁2例、上大静脈狭窄2例で行われ、ステント留置術は肺動脈で1例に行われた。デバイスは12mmの高耐圧バルーン単独（5例）、15mmまたは16mmの弁拡張用バルーン（4例）が主に肺動脈、大動脈で使用されており、右室流出路にはダブルバルーン、肺動脈弁に対してはInoueバルーンが使用されていた。成功例は肺動脈弁、上大静脈狭窄のそれぞれ2例で100%であったが、右室流出路導管では3/5例（60%）、肺動脈で2/7例（29%）、CoAで0/2例（0%）と低かった。

【結論】 右室流出路導管、肺動脈、大動脈におけるバルーン拡張の効果は低かった。このような症例に対してはより大きい高耐圧バルーンやステントが必要であり、日本での早期導入が期待される。

S5-1

成人先天性心疾患患者の就職支援と社会的自立

Employment support and Social independence of patients with Adult Congenital Heart Disease

檜垣 高史^{1,2,3)}, 高田 秀実^{1,2)}, 宮田 豊寿²⁾, 浦田 啓陽²⁾, 岩田 はるか²⁾, 伊藤 敏恭²⁾, 高橋 昌志²⁾, 渡部 竜介²⁾, 森谷 友造²⁾, 太田 雅明²⁾, 西 朋子^{1,3)}, 大西 和江³⁾, 山本 英一^{3,4)}, 石井 榮一^{1,2,3)}

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) 特定非営利活動法人 ラ・ファミリエ, 4) 愛媛県立中央病院小児科

Takashi Higaki^{1,2,3)}, Hidemi Takata^{1,2)}, Toyohisa Miyata²⁾, Keisuke Urata²⁾, Haruka Iwata²⁾, Toshiyuki Ito²⁾, Shoji Takahashi²⁾, Ryusuke Watanabe²⁾, Tomozo Moritani²⁾, Masaaki Ohta²⁾, Eiichi Ishii²⁾

1) Ehime University Graduate School of Medicine, Department of Regional Pediatrics and Perinatology,
2) Ehime University Graduate School of Medicine, Department of Pediatrics, 3) NPO La Famille,
4) Ehime Prefectural Central Hospital, Department of Pediatrics

【背景および目的】成人先天性心疾患患者の社会的自立において、就職は、大きな課題のひとつで、心機能や体調に合わせた就労支援は重要である。児童福祉法に基づき平成27年1月から小児慢性特定疾病児童等自立支援事業の一環として就職支援事業が行われている。

【愛媛県での取り組み】平成26年10月から、小児循環器外来にNPO法人ラ・ファミリエと連携して支援外来を併設。平成27年から、愛媛県、松山市からの委託を受けている。成人先天性心疾患患者を対象として、就労に対する要望、資格や今までの経験などについて聞き取り調査を行い、企業など多職種を交えたプロジェクト委員会で検討し、就労支援を施行している。また、自分の病気を理解し、必要なサポートを会社や同僚に説明でき、Employabilityを持つことの必要性などの研修機会を設けている。

【成果および課題】一般就職および障害者雇用をはじめ、未修復単心室患者に対しては在宅業務、IT企業への就職、就労継続支援AまたはB型、支援が予想される患児に対しては、高校卒業までの計画的就労体験などを施行した。患児または患者家族は、研修などに参加することにより自立に向けての課題を認識する機会となる。

【考案および結語】成人に移行する先天性心疾患患者を、実際に就労に結び付けることを可能にするためには、早期からの相談支援および企業など多職種、社会資源との実効的な連携が重要である。

S5-2

CHD患者の移行医療と看護支援：成人看護の立場から

Transitional care and nursing support for patients with congenital heart disease : From the viewpoint of adult nursing.

水野 芳子

千葉県循環器病センター 看護局

Yoshiko Mizuno

Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Nursing.

【はじめに】先天性心疾患の領域では、移行医療に関する支援体制の検討が進み、多職種による支援の試みが多くの施設で始まっている。しかし小児医療施設の実践が多く成人看護の報告は少ない。

【診療体制】「移行」(Transition)は一連のプロセスであり、成人医療施設へ移るイベントも含め自立と社会参加への計画的な支援を継続して行う体制が望ましい。抱える問題は多様で、スムーズな移行には医療の多職種連携だけでなく地域の特性や社会制度の整備、民間サポートの活用などが必要と言われる。

【看護支援】外来受診の際に看護師が関わるタイミングを決めておき、診療体制を説明して看護師の役割を伝えておく必要がある際に介入し易い。疾患理解、治療の意思決定、疾患管理、就業、結婚妊娠出産、子育て、経済的問題、心理的支援、緩和医療、介護など様々な機会がある。

【成人看護の特徴】成人において後天性疾患では、多くは入院を必要とする体調不良時や慢性疾患と診断された際の生活指導で仕事や家事育児、療養生活などの相談にのり、自己管理や判断が困難な高齢者などは家族や地域の協力を得る。しかし、ACHD患者は小児期の手術治療や外来通院により医療者との関わりが長期間に及ぶ。また、移行期に入院するケースは多くない。疾患や経過の影響による特徴を踏まえ、本人が理解して自己決定し、安心して社会生活が送れるような外来を中心とした支援が必要とされる。

S5-3

ACHD患者の社会医療支援

Social Support for Adult Congenital Disease Patients

白石 公^{1,2)}, 黒寄健一¹⁾, 根岸 潤¹⁾, 岩朝 徹¹⁾, 大内 秀雄¹⁾, 市川 肇²⁾

国立循環器病研究センター 1) 教育推進部 2) 小児循環器部 3) 小児心臓外科

Isao Shiraishi, Ken-ichi Kurosaki, Jun Negishi, Tohru Iwasa, Hideo Ohuchi, Hajime Ichikawa

National Cerebral and Cardiovascular Center,

1) Research and Development Initiative Center, 2) Pediatric Cardiology, 3) Pediatric Cardiac Surgery

先天性心疾患患者は生下時から重篤な臓器障害を負い、多くの子供達は外科手術より軽快するとはいえ、術後も様々な遺残症や続発症を抱えながら成長して成人期へと向かう。また患者の多くは、長期間にわたる闘病生活のために社会心理的自立が困難であり、就学や就労が思うように行かず、経済的自立も困難なことが多い。そのため、成人期以降の先天性心疾患患者には様々な社会医療支援が必要となる。小児期の先天性心疾患患者の医療保険制度としては、主に内科的管理に対して小児慢性特定疾病医療費助成、外科治療に対しては自立支援医療(育成医療)により支給される。小児慢性特定疾病医療費助成は20歳までの患者に有効であり、それ以降は指定難病の医療費助成に移行する。指定難病は2017年4月以降330疾患に拡大され、成人期以降に継続医療が必要となる複雑先天性心疾患の多くが追加され、患者の医療費助成の幅が広がった。自立支援医療としては、成人期以降では更生医療が適応され、心臓外科手術の際に医療費助成が行われる。一方で、先天性心疾患患者が利用できる社会保障として身体障害者手帳がある。先天性心疾患患者は18歳未満でも申請ができ、医療費の助成、税金の優遇、雇用援助、福祉器具の交付など各種の社会福祉サービスを受けることができる。また先天性心疾患患者に対する社会支援としては、小児では特別児童扶養手当と障害児福祉手当があり、後者は日常生活で常時介護を必要とする重度な患者に支給される。20歳以降に先天性心疾患により生活や仕事などが大きく制限される場合、社会支援として障害年金制度が支給される。これらの社会医療補償制度は、患者の病状、日常生活動作、収入のより支給対象の条件が異なる。近年先天性心疾患患者に対する社会医療補償が改善してきたが、先天性心疾患患者に特有な内部障害を十分に理解されていない部分が多く、実態の把握を推し進めてさらなる改善を求めてゆく必要がある。

S5-4

当院におけるCHD患者の成人移行期支援の現状と課題：小児医療の立場から

Current status and issues of transitional care for patients with CHD in the University of Tokyo Hospital: Perspectives of pediatric healthcare team

岩崎 美和

東京大学医学部附属病院 看護部

Miwa Iwasaki

Department of Nursing, University of Tokyo Hospital

当院の小児科外来を受診する患者は年間約5000人であり、その1割が18歳以上の患者である。中には50歳を超えた患者も受診している。また、小児科から成人科に転科したものの、成人科でも親と一緒に診察を受ける患者や成人科に馴染めず小児科に戻りたいと言う患者もいた。成人医療への移行の失敗は、定期受診の中断、治療コンプライアンスの低下を招くことが指摘されており、(Bloom et al, 2012; Rapley & Davidson, 2010)、小児医療から成人医療への継続的な支援が重要となっている。

このようなことから当院では2016年6月より、小児科・小児外科で「移行期支援外来」を開設し、多職種協働による成人移行期支援を開始した。2016年6月～2017年11月までに外来を受診した患者は32人で、そのうち23人(72%)がCHD患者であった。受診した16歳以上の患者のうち、半数が自分の病名や服薬名が言えず、服薬管理や受診管理ができていなかった。今回はこのような移行期支援外来の現状を紹介し、小児医療の立場からCHD患者に対する成人移行期支援の課題について考えていきたい。

S5-5

成人先天性心疾患患者の自立を考える ～患者団体からの問題提起

For self-reliance and independence of ACHD patients:
Viewpoints from patients and members support

神永 芳子

一般社団法人全国心臓病の子どもを守る会

Yoshiko Kaminaga

Association for the Protection of Children with Heart Disease (APCHD)

【患者の現状】 就職ができてでもその後の支援が無いため就労継続が困難な患者が多数いる。成人期に起こる続発症、合併症、再手術などで社会生活が一変する場合もある。日常生活に支援が必要な患者は、自ら働くことができない場合には、福祉の谷間の存在であり、親が子どもの生活を支えている現状がある。

【本人・親の不安と悩み】 生涯にわたって医療を受け続けるために医療費の負担は大きい。働き続けることができるのか、働き続けるためにはどうしたらよいかを悩んでいる。低収入もしくは無収入の患者は、親の収入が無くなった時にはどうやって生活をしていけばいいのか不安は大きい。患者が高齢の親の介護をしなければならない状況も出てきている。

【自立への課題】 医療費負担の軽減。生活を支える福祉・介護、所得保障（障害年金など）といった社会保障制度の充実。成人先天性心疾患の障害特性に合った就労保障。「成人先天性心疾患」への社会的理解。

【結論】 一人ひとりの生活に目を向けながら、患者の「自立」（経済的自立だけではない）について考えることが重要である。「自立」を目指した将来への目標について、患者・家族・医療者が共に考え、共に社会へ発信を続けて患者の生活環境を変えていきたい。

S6-1

先天性疾患を有する女性の妊娠・分娩管理（産科医の立場から）

Management of pregnancy and labor in women with congenital cardiovascular disease; From a viewpoint of Obstetrics

池田 智明

三重大学 産科婦人科

Tomoaki Ikeda

Department of Obstetrics and Gynecology, Mie University Faculty Medicine

女性は、妊娠によって循環血液量の増加、体血管抵抗の減少、凝固能亢進、分娩時の心拍出量の変動など様々な変化をする。そのため、先天性心血管疾患を合併した女性においてその種類や程度によって、妊娠は危険を伴う。一方で、心血管疾患を有する女性が安全に妊娠、分娩を行なえる環境整備は十分ではなく、産婦人科医における認識も十分とは言えない。今後、各分野の医療の進歩に伴い心血管疾患を有する女性の妊娠、分娩は増加することが予想される。循環器、麻酔、集中治療、救急など幅広い分野と協力し、心血管疾患を有する女性が安全に妊娠、分娩を行なえる環境を確立していかなければならない。

S6-2

循環器疾患合併の妊娠・出産管理～内科の立場から～

Pregnancy in women with heart disease – from cardiologist's point of view –

建部 俊介¹⁾, 杉村 宏一郎¹⁾, 青木 竜男¹⁾, 山本 沙織¹⁾, 清水 亨¹⁾, 佐藤 遥¹⁾, 紺野 亮¹⁾, 斎藤 昌利²⁾, 川野 研悟³⁾, 木村 正人³⁾, 安達 理⁴⁾, 佐藤 公雄¹⁾, 齋木 佳克⁴⁾, 下川 宏明¹⁾

1) 東北大学 循環器内科, 2) 東北大学 産婦人科, 3) 東北大学 小児科, 4) 東北大学 心臓血管外科

Shunsuke Tatebe¹⁾, Koichiro Sugimura¹⁾, Tatsuo Aoki¹⁾, Saori Yamamoto¹⁾, Toru Shimizu¹⁾, Haruka Sato¹⁾, Ryo Konno¹⁾, Masatoshi Saito²⁾, Kengo Kawano³⁾, Masato Kimura³⁾, Osamu Adachi⁴⁾, Kimio Satoh¹⁾, Yoshikatsu Saiki⁴⁾, Hiroaki Shimokawa¹⁾

1) Tohoku University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine,

2) Tohoku University Hospital, Department of Department of Obstetrics and Gynecology,

3) Tohoku University Hospital, Department of Pediatrics, 4) Tohoku University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery

近年、心疾患合併妊娠が増加している。この背景には、小児期CHD治療の進歩によるACHD患者の増加が関係している。ライフスタイルの変化や生殖医療の進歩は母体高齢化をもたらした。そのため、高血圧、糖尿病といった心血管リスク因子を有する妊娠も増加している。心疾患合併妊娠の多くは、妊娠中に内科（循環器内科）へコンサルテーションが行われる。従って、妊娠・出産における併存心疾患および新たな心血管合併症の予防・管理法の理解は、内科医にとって重要な事項である。これには正常妊娠時の生体の変化（循環生理、代謝機能、血液凝固能等）と心疾患の種類や状態に応じた妊娠リスク評価法が含まれる。加えて、一部の心疾患には疾患特有のリスクが存在する。現在、心疾患合併妊娠のリスク評価法としてCARPREG、ZAHARA、modified WHOが利用される。進行したNYHA、心室機能低下、左室流出路狭窄、機械弁、チアノーゼ残存などは共通したリスク因子である。更に、複数学会より心疾患合併妊娠の診療ガイドラインも作成されている。一方、心疾患合併妊娠でも産科的合併症、手術や麻酔法、胎児および新生児への対応が必要となる。従って、リスクの高い心疾患合併妊娠は専門施設での複数科・多職種チームによる管理が望ましい。本発表では、当科の心疾患合併妊娠のコンサルテーション状況を含め、内科の立場から循環器疾患合併の妊娠・出産管理を議論したい。

S6-3

産科の立場から

Pregnancy and delivery in ACHD patients: From the viewpoint of Obstetrician

桂木 真司¹⁾, 西岡 美喜子²⁾, 西山 幸江³⁾, 吉松 淳⁴⁾, 池田 智明²⁾, 稲毛 章郎⁵⁾, 高橋 幸宏⁶⁾

1) 榊原記念病院 産婦人科, 2) 三重大学病院 産婦人科, 3) 西山産婦人科, 4) 国立循環器病研究センター 周産期婦人科, 5) 榊原記念病院 小児循環器科, 6) 榊原記念病院 心臓血管外科

Shinji Katsuragi¹⁾, Mikiko Nishioka²⁾, Sachie Nishiyama³⁾, Jun Yoshimatsu⁴⁾, Tomoaki Ikeda²⁾, Akio Inage⁵⁾, Yukihiro Takahashi⁵⁾

1) Sakakibara Heart Institute, Dept of Obstetrics and Gynecology, 2) Mie University, 3) NISHIYAMA Obstetrics and Gynecology,

4) National Cerebral and Cardiovascular Center, 5) Sakakibara Heart Institute

医療技術の進歩による多くの先天性心疾患を持つ女性が安全に妊娠・出産ができるようになった。また、生殖補助医療（ART）の技術進歩も目覚ましく、本邦では出生児の20人に1人がARTによる妊娠である。

女性は30～35歳位から女性が自然に妊娠する可能性が低下し45歳を過ぎるとARTを行っても妊娠する事はごく僅かである。同様の心機能を持つ女性であれば、妊娠・出産の体力、出産後の育児環境を考えると、年齢が若い方が望ましい。また、周産期死亡率も35歳以降高くなり40歳以上では25・34歳の約2倍である。これは年齢が高い先天性心疾患妊婦は循環器医師、産婦人科、新生児科の揃った総合病院での管理が望ましいということである。

体外受精・胚移植は排卵前に取り出した卵子と精子を体外で受精させた後、胚（受精卵）を子宮内に移植する手技である。排卵誘発薬の投与により複数の卵胞を发育させ、1回の採卵処置で複数個の卵子獲得を目指すことが多い。自然の月経周期よりもエストロゲン値が高くなり、さらに卵巣過剰刺激症候群に至ると腹水・胸水貯留、腎不全、血栓塞栓症を起こす場合もある。また月経周期やホルモン状態、胚移植前後の子宮内膜調整のために、エストロゲン製剤およびプロゲステロン製剤をしばしば投与する。

ここでFontan術後、機械弁、冠動脈病変を持つKawasaki病、肺AVM、肺高血圧症はWHO4分類に相当し血栓リスクのためにエストロゲン製剤が使用できないことを明記する。Fontan術後では若年の早発卵巣機能不全をしばしば経験し、プロゲステロン製剤のみでは消退出血を起こせないことがある。

これらの疾患では本人、家族が妊娠リスクを許容したとしても自然排卵がなければ妊娠は不可能である。挙児希望を持つ先天性心疾患の女性にはライフスタイルを考慮した循環器治療、手術、妊孕性の評価と適切な不妊治療が必要である。その他の項目として適切な避妊指導も重要である。

S6-4

先天性心疾患合併妊婦の出産と麻酔

Anesthetic management for the pregnant patients with congenital heart disease

田中 基

埼玉医科大学総合医療センター 産科麻酔科

Motoshi Tanaka

Division of Obstetric Anesthesia, Department of Anesthesiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University

先天性心疾患の生存率向上や、出産が可能と考えられる疾患が多くなるにつれ、麻酔科医が先天性心疾患合併妊婦の出産に関与する機会は増えている。

妊娠は、母体の呼吸・循環に大きな影響を与えるのみならず子宮胎盤循環の悪化として胎児にもインパクトがある。特に分娩中および分娩直後は、呼吸・循環状態がダイナミックに変化する。

帝王切開の麻酔は、全身麻酔による誤嚥・低酸素・挿管困難のリスクを避けるため、脊髄くも膜下麻酔・硬膜外麻酔・脊髄くも膜下硬膜外併用麻酔 (CSEA; combined spinal epidural anesthesia) といった脊髄幹麻酔 (neuraxial anesthesia) を選択することが多い。いずれの麻酔法とも循環抑制を伴うため、先天性心疾患妊婦では、血行動態の悪化を最小限にする麻酔とモニターを工夫をする。

硬膜外無痛分娩は、子宮収縮による痛みや反射的な努責を抑え、器械分娩による分娩二期を短縮させる“cardiac delivery”を可能にするが、疾患によっては麻酔が血行動態を悪化させる「諸刃の剣」のため、適応と方法に注意する。

抗凝固療法を行っている妊婦は脊柱管内血腫を避けるため脊髄幹麻酔が出来ない場合がある、緊急度の高い帝王切開はプラン通りの麻酔ができない場合があるといった点にも考慮する。

先天性心疾患合併妊婦の分娩管理には、循環器科・産科・麻酔科等の診療科のみならず、分娩フロア、手術室等、病院挙げての multidisciplinary approach が求められる。

S6-5

妊娠・授乳中の薬物治療

Drug use during pregnancy and lactation

村島 温子¹⁾, 高井 千夏²⁾

1) 国立成育医療研究センター 周産期・母性診療センター, 2) 国立成育医療研究センター 妊娠と薬情報センター

Atsuko Murashima¹⁾, Chinatsu Takai²⁾

1) National Center for Child Health and Development, Center of Maternal-Fetal, Neonatal and Reproductive Medicine,

2) National Center for Child Health and Development, Japan Drug Information Institute in Pregnancy

薬物治療を行うか否かは、そのメリット (効果) とリスク (副作用) のバランスをみて判断される。妊婦・授乳婦に対して「リスクを考慮しても薬剤を投与することにより得られる効果が病態の改善にとって必要である」と判断したときにのみ処方するという点では同様である。妊婦・授乳婦では、母親へ薬剤投与を行うことにより薬剤を必要としない胎児・乳児にも薬剤が投与される、すなわち児にとってはリスクのみが負荷されると考えがちであるが、母体環境は胎児の成長・発達に重要なことは当然のことであり、母体環境を向上させるために必要な薬剤を使用することは胎児・乳児にとってもメリットを享受することになるのである。この点について最も理解あるのは先天性心疾患合併妊婦に関わる医療者であろう。

添付文書の「妊婦・授乳婦の項」は、ほとんどの薬剤が生殖動験結果を参考に書かれているが、動物実験結果をヒトに適用することには限界があり、ヒトで使った場合に安全かどうかはヒトでの使用経験から判断するのが適切であるが、日本では疫学研究結果が添付文書に反映されにくい。そのような中で日本においてもFDA分類が重宝されてきたが、2015年にこの分類方法は廃止され、記述式に移行した。今後は産婦人科診療ガイドライン-産科編が添付文書の限界を補ってくれるものと考えている。

当日は日本における当該分野の取り組み、臨床現場での考え方について述べたい。

Whether or not to perform drug treatment is judged by balancing the merit (effect) and risk (side effect). This policy is same in women during pregnancy and lactation. It is easy to think that only risk is loaded for children, but the maternal environment is important for fetal growth and development. Using drugs necessary to improve maternal environments will benefit fetuses and infants as well. I suppose that the medical professionals related to pregnancy of women with congenital heart disease are easy to understand about this point.

Most of the drugs in the package insert of the pregnant women / lactating women are written with reference to reproductive experience results, but there are limits to applying the results of animal experiments to humans. It is appropriate to judge whether or not it is safe to use it in human experience, but epidemiological research outcome in Japan is hard to be reflected in the package insert. Under such circumstances, FDA classification has been useful in Japan, but in 2015 this classification was abolished and shifted to the description formula. The clinical guideline of obstetrics and gynecology will complement the limits of the package insert.

I would like to talk about efforts in this field in Japan and hints in clinical practice.

S7-1

多臓器障害としての成人Fontan術後患者の臨床像

Clinical Features of Adult Fontan Patients as Multiorgan Dysfunction

稲井 慶

東京女子医科大学 循環器小児科

Kei Inai

Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

三尖弁閉鎖症を嚆矢として、単心室血行動態患者に対してフォンタン手術が行われるようになって既に40年以上の歳月が経過している。この間当初予想しなかったフォンタン循環の特徴が次々と示されると同時に多くの遠隔期合併症も報告されてきた。今や多くの患者が成人に達し、フォンタン病やフォンタン症候群とも呼ばれる術後遠隔期の病態への理解を深めることが成人先天性心疾患の診療にあたる医師の重要な課題となっている。フォンタン循環は高い静脈圧と低い心拍出量が特徴といえるが、運動時の循環動態や全身臓器にもたらす影響などその病態は複雑で多岐にわたる。さらに、成人した患者では長期にわたる病態の継続がより深く全身の臓器に不可避的な影響を及ぼすため、各臓器同士の連関を考えた治療・管理戦略の立案が必須である。本演題では、フォンタン手術遠隔期で成人した患者が直面しているさまざまな合併症とその病態を当科での臨床研究や臨床経験をまじえて描き出したい。これらの合併症への治療戦略をとおして、各病態への理解を深める一助となることを期待する。

S7-2

Fontan術後成人患者とうっ血肝

Congested liver in adult Fontan patients: Fontan associated liver disease (FALD)

藤澤 知雄

済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科 顧問

Tomoo Fujisawa

Department of Pediatric Hepatology and Gastroenterology, Saiseikai Yokohamashi Tobu Hospital

肝臓は門脈と肝動脈からの血流を受けており、全身の循環系と関連性が高い。また肝臓は全心拍出量の約25%の血流を受けており、種々の循環障害に対しては影響を受けやすい。最近、うっ血による肝障害の代表は先天性心疾患の手術後のFontan associated liver disease (以下FALDと略) が注目されている。FALDの基本病態は中心静脈圧 (CVP) の慢性的な上昇、およびそれに伴う下大静脈、肝静脈のうっ血に起因し、肝線維化が進行すると、うっ血性肝硬変になると考えられている。FALDの中にはうっ血肝にとどまらず、限局性結節性過形成 (Focal nodular hyperplasia以下FNHと略)、肝腺腫、肝細胞がんの合併が報告されている。肝線維化に関しては類洞の機械的拡張により、類洞内に血栓が生じ、これが肝星細胞からfibronectinのreleaseを促進することが主因と考えられている。また、肝血流の変化により動脈血が相対的に増加することが腫瘤形成に関係しているとの報告があるが、肝癌発症例の詳細な検討は少ない。非癌部は必ずしも肝硬変ではない例もみられ、肝癌発生に関しては混とんとしている。本シンポジウムでは肝線維化、肝癌発生に関して問題提起をしたい。

S7-3

Failed Fontanに対する外科治療介入 (TCPC conversion)

TCPC conversion for failed Fontan

市川 肇¹⁾, 帆足 孝也¹⁾, 中田 朋宏¹⁾, 島田 勝利¹⁾, 小澤 秀登¹⁾, 東田 昭彦¹⁾, 大内 秀雄²⁾,
黒崎 健一²⁾, 白石 公²⁾

国立循環器病研究センター 1) 小児心臓外科 2) 小児循環器科

Hajime Ichikawa¹⁾, Takaya Hoashi¹⁾, Tomohiro Nakata¹⁾, Masatoshi Shimada¹⁾, Hideto Ozawa¹⁾,
Akihiko Higashida¹⁾, Hideo Ohuchi²⁾, Kennichi Kurosaki²⁾, Isao Shiraishi²⁾

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

Fontan手術遠隔期に発症する肝障害、不整脈、蛋白漏出性胃腸症 (PLE) などは高い中心静脈圧、それに随伴する心房負荷、低心拍出量症候群によって引き起こされる。これらは心房-肺動脈吻合型Fontan手術 (APC) において遠隔期の心房の拡大が大きな原因である。Mavroudisらにより報告されたTCPC conversionはこれらを改善する可能性がある。

我々は予防的にAPC症例に対しTCPC conversionを施行してきた。1999年から2012年までにFontan conversionを施行した32例。Conversion時23.8±7.3才 (11.1-44.2才)、Fontanからの期間17.6±4.6年 (8.6-27.5年)。遠隔期合併症あり25例 (AT:n=24、PLE:n=4) Group1、と、無し7例Group2を比較検討。術後1年 (n=28,100%)、術後5年 (n=17, 89%) のCI、mean PAP、SVEDPの推移。平均観察期間7.8年 (最長15.0年)。

【結果】 ①1、5、10年での累積生存率は87.5、83.3、76.4%。Group 1でのみ7例の死亡 (logrank : p=0.20)、死亡の危険因子は術前NYHA (p=0.044) ②Group2での術後AT・PLE発生なし。③ 術後CIは1年で両群とも有意に改善した。meanPAP、SVEDPは術前・術後で有意差は認めなかった。TCPC conversion以降のAT、PLEの新規発症を認めず、両群でCIを改善させた。

S7-4

Fontan Networkからみえたもの - 成人Fontan術後アンケートを実施した1施設から -
Findings from Fontan Network-From an Institution of concluding questionnaire of adult Fontan patients

渡辺 まみ江, 宗内 淳, 城尾 邦隆

JCHO九州病院 循環器小児科

Mamie Watanabe, Jun Muneuchi, Kunitaka Joo

Department of Pediatric Cardiology, JCHO Kyushu Hospital, Japan

【背景と目的】 成人Fontan (以下F) 患者の増加と加齢にともない、とりまく問題はますます多様になっている。成人F術後アンケートを実施した一施設の立場から、得られた成果と課題について述べてみたい。

【結果】 福岡で行われた第13回本学会では、学会了承のもと、成人F術後患者の全国調査を実施し、95施設から、計1048名の成人F術後患者の、居住、生活状況、診療内容に関する貴重なデータが集積された。当時、F術後患者はNYHA I-II度が9割以上、就労率は6割を超え、多くは投薬をうけ、居住エリアで定期的な診療のもと、安定した病状を維持していたが、75%は30才未満とまだ若く、3割は不整脈の問題も抱えていた。診療側の問題として、3施設が100名以上の患者を抱えていたが、反面7割は10名未満と少数だった。診療の専門性を考えると病院を超えた情報の共有はできないかと考えた。

【成果と課題】 フォンタン登録委員会を発足し、Fontan NET構想のもと、アンケート調査集計の検討会が行われた。患者重複や個人情報の問題が残ったが、コホート研究継続の発展など貴重な意見があがり、現在大内秀雄先生を中心に、成人Fontanの多施設共同研究が進められている。一方実働的なネットワークの実現は難しかった。患者教育や転居などを考えると、HP上でのアンケート結果や診療機関と患者概数の公開は有用だったかもしれない。合併症はもとより、F循環由来とはいえない疾病の診療も増えてきた。今後は施設内の小さなFontan NETも重要になってくるかもしれない。

フォンタン循環 Fontan Circulation

大内 秀雄¹⁾, 市川 肇²⁾

国立循環器病研究センター 1) 成人先天性心疾患 2) 小児心臓外科

Hideo Ohuchi¹⁾, Hajime Ichikawa²⁾

National Cerebral and Cardiovascular Center,

1) Departments of Adult Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology, 2) Department of Pediatric Cardiovascular Surgery

フォンタン循環は肺心室を欠く循環であり、中心静脈上昇、前負荷不良による低心拍出量、そして軽度低酸素血症を特徴とする循環である。これらは一般循環とは異なる特異な循環であり、術後に様々な不都合を生じることが知られている。この不都合の発症は大きくは2つの時相からなり、一つは術後比較的早期のフォンタン循環への順応破綻であり、もう一つは慢性期のフォンタン循環の持続破綻である。前者の破綻に対する知見の多くは小児期の患者より得られるものであり、多くは心肺機能不全に由来することが多く、比較的多くの知見が存在する。一方、術後遠隔期慢性期の破綻は多くは成人期のものであり、心肺機能不全に加え、他臓器との連関不全が重要な病態を形成すると予測されるが、その知見は少ないのが現状である。従って、世の中に存在する多くの小児期の順応破綻の知見を成人期のフォンタン患者に適用することは必ずしも適切でないと推察される。成人期フォンタン患者の特色等を踏まえこれらの問題を考察したい。

ACHD診療におけるCMRの役割 Cardiac Magnetic Resonance Imaging in Adult Congenital Heart Disease

石川 友一

福岡市立こども病院 循環器科

Yuichi Ishikawa

Fukuoka Children's Hospital, Dept of Cardiology

近年、ACHD増加に伴い術前から術後長期におよぶfollow upをサポートしてくれるnon-invasive imaging modalityの需要が急速に高まっている。心エコーは小児期からCHD診療に広く用いられるimaging modalityだが、ACHDではacoustic windowの制限を無視できず、組織性状評価も不得手でその運用には限界がある。また、CTや心臓カテーテル検査はACHDの解剖および機能的評価に汎用されてきたが、いずれも放射線被曝が避けられず、カテについては侵襲的なアプローチを必要とするため、繰り返し検査することには慎重でなければならない。

心臓MRI (CMR) は非侵襲的かつ放射線被曝なしで、両心室機能や血流量、組織性状を把握でき、解剖学的情報の収集も可能である。磁性体の制限を受けること、長い撮影時間、CTに劣る空間分解能はデメリットだが、ACHDの長期フォローアップに理想的な機能を有していると言ってよさそうである。海外では広く用いられ、診断、合併症の識別、手術時期、術後予後等に関する多くの著述もあり、日常臨床に欠かせない立場を築いている。一方でT1 mappingや4D flowなど技術革新は今なお続いており、これらを改めて臨床に落とし込み活用することも臨床家の使命であろう。ここではCMRの日常的活用について具体例を提示して有用性を考察したい。

S8-2

心臓解剖・画像診断を識る—成人先天性心疾患におけるCTの役割

The role of CT on understanding for anatomy and functions in patients with adult congenital heart disease

安河内 聡¹⁾, 武井 黄太²⁾, 瀧間 浄宏²⁾, 内海 雅史²⁾, 中村 大地²⁾, 川村 順平²⁾, 前澤 身江子²⁾, 浮網 聖実²⁾, 岡村 達³⁾, 上松 耕太³⁾

長野県立こども病院 1) 循環器センター 2) 循環器小児科 3) 心臓血管外科

Satoshi Yasukochi¹⁾, Kouta Takei²⁾, Kiyohiro Takigiku²⁾, Masashi Utsumi²⁾, Daichi Nakamura²⁾, Junpei Kawamura²⁾, Mieko Maesawa²⁾, Kiyomi Ukiami²⁾, Masashi Okamura³⁾, Kouta Agematsu³⁾

1) Heart Center, 2) Department of Pediatric Cardiology, 3) Department of Cardiovascular Surgery, Nagano Children's Hospital

成人先天性心疾患 (ACHD) においては、元々の原疾患の解剖学的機能的特徴に加え、心内修復術式による解剖学的修復様式、術後遺残症、続発症、さらに加齢に伴う経年的変化があり、心疾患の全体像を把握することが困難なことが多い。心臓全体の状態を俯瞰的に把握するための画像診断法として、造影CTを用いられることが多い。

造影CTの利点としては、①画像を得るために特別な技術を要しないこと、②心臓の解剖を全体的に俯瞰できること、③3次元立体構築が可能なこと、④心臓周囲の組織との癒着などの評価が可能なこと、⑤撮像時間が短く、呼吸管理などが容易で外来での検査が可能なこと、そしてさらにCT画像を元に血流や血管壁shear stressなどのsimulationが可能であることがあげられる。逆にCTの問題点としては、①被爆、②弁構造の診断が困難なことが多い、③人工物 (特にmetal device) によるアーチファクトによる画像干渉があげられる。

ACHD診療においては、造影CTは①ACHD患者の現状状態把握：解剖学および機能的問題の抽出、②狭窄病変や血管異常のフォローアップ、③心外病変 (肺/気道系など) の診断とフォローアップ、④再手術のためのsimulationとplanningに用いられる。特に造影CTによるsimulationには、Off-lineによる血流解析、3Dprintingによるsimulation model作成が行われており、再手術時の外科的アプローチや術式決定に大きな役割を果たしている。

具体的症例を提示しながら概説を試みたい。

S8-3

成人正常心臓構造の考え方

Analysis and understanding of Structure of thr normal heart

井川 修

日本医科大学 多摩永山病院

Osamu Igawa

Nippon Medical School Tama Nagayama Hospital, Dept of Medicine and Cardiology

自然界に起こる現象をエネルギーの側面から見ると、それは「自然界」というシステム全体として、常に「最小のエネルギー状態」をとる方向へ時々刻々、変化を遂げている。世の中の構造はその時点での「最小のエネルギー状態」を求め動いているのである。心臓構造の変化として例外ではない。心臓・大血管は降りかかるさまざまな状態 (負荷) に対応し、その時点でベストの状態 (最もエネルギー効率のよい作動状況)、つまり「最小のエネルギー状態」をとるべく、自身の構造を変化させながらシステムを維持している。临床上、様々な検査の中に見る心臓構造は、一時点の安定状態、つまり通過点を見ているにすぎない。この構造的変化は新しい負荷 (“プラスかもしれないし、マイナスかもしれない”) により「新たなエネルギーバランス (“改善かもしれないし、悪化かもしれない”)」を引き起こし次の展開 (あらたな構造的リモデリング) を迎える。完成した心臓構造を見ると、そこには巧妙な変化を遂げてきた跡を推測することができる。ここでは、正確な正常心臓構造 (刺激伝導系を含めて) を提示し、ごくごく限られた範囲ではあるが成人先天性心疾患について考えてみたい。

S8-4

先天性心疾患の3Dプリンティングとコンピューターシミュレーション

Three-dimensional Printing and Computer Simulation of Congenital Heart Disease

白石 公^{1,2)}, 黒崎 健一¹⁾, 大内 秀雄¹⁾, 神崎 歩³⁾, 中沢 一雄⁴⁾, 帆足 孝也⁵⁾, 市川 肇⁵⁾
 国立循環器病研究センター 1) 小児循環器部 2) 教育推進部 3) 放射線部 4) 医療情報部 5) 小児心臓外科

Isao Shiraishi, Ken-ichi Kurosaki, Hideo Ohuchi, Suzu Kanzaki, Kazuo Nakazawa, Takaya Hoashi,
 Hajime Ichikawa

Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

循環器の画像診断は、胸部X線検査、心血管造影、断層心エコーなどの2次元画像診断から、MSCT、MRI、3次元エコーなどの3次元画像診断へと発展を遂げてきたが、画像処理の限界から断層心エコーや血管造影などの2次元画像診断装置は依然として循環器疾患の形態診断および機能解析の主流をなしている。元々複雑な3次元構造をなす先天性心疾患患者の心臓の画像情報を2次元診断装置により収集すると、経験を積んだ循環器医や心臓外科医でも、頭の中で3次元情報へとコンバートする際に、必然的にエラーが生じてしまう。外科医に可能な限り正確な画像情報を提供する目的で、我々は患者の臓器そのものを再現したレプリカを作成することを行ってきた。このような精密なシミュレーターと並行して、我々はベッドサイドでも簡単に利用できるタブレット型携帯端末による先天性心疾患手ビューワーを開発し、集中治療室や手術室に持ち込んで、看護師や臨床工学士、若手医師が患者の心臓の3次元情報の把握や治療方針の決定に役立てる試みを行っている。現在盛んに開発が進められているMSCTやMRの3次元画像データからの血流シミュレーションを発展させてハイブリッドすることができれば、形態シミュレーターから得られる情報と合わせて、患者の病態に応じたより確実な手術デザインを行うことが可能となる。口演では、3Dプリンティングとコンピューターシミュレーションは循環器の医療に現在どのように応用されているか、問題点と限界は何か、将来どのように発展するのかなどについて要約する。

S8-5

成人先天性心疾患の血行動態評価における4D flow MRIの有用性の検討

4D flow MRI for Evaluation of Hemodynamics in Adult Congenital Heart Disease

板谷 慶一¹⁾, 山岸 正明³⁾, 中路 康介⁴⁾, 山田 恵⁴⁾, 宮崎 翔平⁵⁾, 西野 輝康⁵⁾, 夜久 均²⁾
 京都府立医科大学 1) 心臓血管外科 心臓血管血流解析学講座 2) 心臓血管外科 3) 小児心臓血管外科 4) 放射線科,
 5) 株式会社 Cardio Flow Design

Keiichi Itatani¹⁾, Masaaki Yamagishi³⁾, Kousuke Nakaji⁴⁾, Kei Yamada⁴⁾, Shohei Miyazaki⁵⁾,
 Teruyasu Nishino⁵⁾, Hitoshi Yaku²⁾

Kyoto Prefectural University of Medicine, 1) Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Imaging Research Lab.,
 2) Cardiovascular Surgery, 3) Pediatric Cardiovascular Surgery, 4) Radiology, 5) Cardio Flow Design Inc

【背景】 先天性心疾患は解剖が非常に複雑で、成人期には心機能を含めた血行動態評価を詳細に行うことは治療指針を決定する上で極めて重要だが、4D flow MRIでは心室容積評価に加え、血流動態の評価を行うことも可能である。本研究では成人ボランティアでの左心系、右心系の血行動態を明らかにし、二心室での右心系疾患、1.5心室例、単心室例での血流動態を検討した。

【方法】 矢状断多断層でのシネMRIに加え3Dシネ位相コントラストを重ね合わせ、心室容量や拍出量の計測に加え、左心系および右心系の3次元血流を可視化し、血流エネルギー損失(EL)を計測した。健常ボランティア9症例(年齢31.0±3.1歳)に加え、成人期のファロー四徴症術後肺動脈弁逆流例(32歳女性)および狭窄症例(47歳女性)、純型肺動脈閉鎖での軽度肺動脈弁狭窄逆流をともなう1.5心室例(27歳男性)を検討した。

【結果】 健常左室では拡張期に長軸断面内で渦流を形成し、円滑な駆出血流を認め、エネルギー損失は1.75±0.62mWであった。右室では拡張流入期に旋回流が発生し自由壁を進展しEL1.01±0.33mWであった。ファロー四徴症術後肺動脈弁逆流例では逆流量31mlに対して、右心系EL7.29mW、肺動脈弁高度狭窄例では3m/sの加速に対してEL9.37mW。1.5心室の軽度肺動脈弁狭窄逆流例では3.81mWであった。これらは左心系ELは2.40±0.48mWと上昇を認めなかった。また3弁付き導管での右室流出路再建例では2.10mWであった。

【結語】 健常例では右室は自由壁を滑らかに伸展するための旋回流が発生する。一方ファロー四徴症類縁疾患に伴う肺動脈弁膜症では後負荷でも前負荷でもELは増大し、成人先天性例での右心負荷の指標となりうる事が示唆された。

S8-6

心臓シネMRIのfeature trackingによるstrain elastography :
フォンタン術後とファロー四徴症の肝線維化の評価Strain elastography using feature tracking of cardiac cine MRI:
assessment of liver fibrosis in patients with Fontan and tetralogy of Fallot

大橋 良子¹⁾, 長尾 充展¹⁾, 椎名 由美²⁾, 稲井 慶²⁾, 清水 誓子³⁾, 佐野 雄一郎³⁾, 石崎 海子¹⁾,
松尾 有香¹⁾, 福島 賢慈¹⁾, 坂井 修二¹⁾

1) 東京女子医科大学 画像診断・核医学科, 2) 東京女子医科大学 循環器小児科, 3) 東芝メディカルシステムズ株式会社

Ryoko Ohashi¹⁾, Michinobu Nagao¹⁾, Yumi Shiina²⁾, Kei Inai²⁾, Seiko Simizu³⁾, Yuichiro Sano³⁾,
Umiko Ishizaki¹⁾, Yuka Matsuo¹⁾, Kenji Fukushima¹⁾, Shuji Sakai¹⁾

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

2) Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, 3) Toshiba Medical Systems Corporation

【目的】 フォンタン術後遠隔期の予後は、他の先天性心疾患に比べ不良で、その原因の一つは中心静脈圧上昇に伴ううっ血肝や肝線維化とされる。我々は、心臓シネMRIのfeature tracking法を用いて肝臓線維化を定量化するstrain elastographyを考案し、フォンタンとファロー四徴症術後遠隔期の患者で比較した。

【方法】 遠隔期のフォンタン術後20人(平均年齢 21.4歳)、ファロー四徴症術後15人(32.4歳)、正常10人(51.6歳)の心臓シネMRIを解析した。シネMRIは、心室または心房が肝臓と近接し拍動による動きがある断面を選択した。横隔膜下肝表面から1cmの深さを関心領域に設定し、頭尾側方向のstrainをfeature tracking法を用いて算出した。心周期を通してstrainの最大絶対値をstrain elasticityとして線維化の指標とした。

【結果】 フォンタン術後患者のstrain elasticityは、ファロー四徴症と正常者に比べ有意に小さかった(フォンタン, 8.5±6.3%; ファロー四徴症, 20.1±22.2%; 正常, 15.0±5.8%)。ファロー四徴症と正常者の間に有意差はなかった。

【結論】 フォンタン術後遠隔期では、肝臓の弾性はファロー四徴症に比べ低下している。本法は、肝臓線維化を予測する非侵襲的な新たな手法である。

S8-7

Extracellular Volume and Adverse Cardiovascular events in Adults with Tetralogy of Fallot : Preliminary Study Using 3T Cardiac Magnetic Resonance

Yumi Shiina^{1,2)}, Kota Taniguchi^{1,3)}, Kei Inai^{1,3)}, Kenji Fukushima⁴⁾, Yuka Matsuo⁴⁾, Michinobu Nagao⁴⁾

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

2) Cardiovascular Center, St. Luke's International Hospital, 3) Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University,

4) Department of Diagnostic Imaging & Nuclear Medicine, Tokyo Women's Medical University

Background and aim: Myocardial fibrosis is considered to be a substrate for fatal ventricular arrhythmias in congenital heart diseases. A novel technique on CMR, T1 mapping, can characterize diffuse interstitial myocardial changes. The aim of this study is to assess ECV value and adverse cardiovascular events in adults with TOF using saturation recovery T1 mapping method at 3.0 T CMR.

Methods: Prospectively, we enrolled 53 consecutive adult patients (34.2±13.4 yrs) with TOF who had undergone intra-cardiac repair. Each underwent protocolled 3.0 Tesla cardiac MR using late gadolinium enhancement (LGE) and saturation recovery T1 mapping method to quantify myocardial fibrosis. The extracellular volumes (ECV, %) for mid-septum, right ventricular free wall, and left lateral wall were calculated by T1 values pre- and post-LGE. Adverse cardiovascular events were defined as death, heart failure HF and fatal arrhythmias. Echocardiography and catheterization were also performed.

Results: TOF group showed a tendency of higher biventricular native T1 and ECV values compared to controls. RV volume overload group showed a tendency of higher LV ECV value compared to RV pressure overload one. Biventricular ECV values were significantly correlated with QRS duration, PR RF, indexed RVEDV.

Adverse cardiovascular events occurred in 15 patients (28.3%). On univariate analysis of clinical factors, age at CMR, NYHA FC, BNP, age at ICR, medication, indexed RVESV, RVEF, biventricular diastolic function and RVEDP were important parameters for cardiovascular events. As for T1 mapping, LV ECV values were important factors for cardiovascular events (odd ratio 5.33, 6.42. 95%CI 1.28-22.2, 1.44-28.5. P=0.02, 0.015). RV ECV also showed a similar tendency (P=0.08).

Conclusions: Biventricular ECV values correlate with RV volume overload, and LV ECV value as well as conventional risk factors can be important surrogate maker for cardiovascular events in adults with TOF. Evaluation of biventricular myocardial damages using T1 mapping at 3T CMR with saturation recovery method can be useful in this population.

ES1-1

ファローの再手術の現状

Current status of reoperations for repaired Tetralogy of Fallot

水野 篤¹⁾, 上野 高義²⁾, 立野 滋³⁾, 稲井 慶⁴⁾, 安達 理⁵⁾, 山村 健一郎⁶⁾, 山澤 弘州⁷⁾, 小出 昌秋⁸⁾, 脇 研自⁹⁾, 市川 肇¹⁰⁾, 松尾 浩三¹¹⁾, 白石 公¹²⁾, 丹羽 公一郎¹³⁾

1) 聖路加国際病院 循環器内科, 2) 大阪大学 心臓血管外科, 3) 千葉県循環器病センター 循環器小児科・成人先天性心疾患診療部, 4) 東京女子医大 循環器小児科, 5) 東北大学 心臓血管外科, 6) 九州大学 小児科, 7) 北海道大学 小児科, 8) 聖隷浜松病院 心臓血管外科, 9) 倉敷中央病院 小児科, 10) 国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科, 11) 千葉県循環器センター 心臓血管外科, 12) 国立循環器病センター 循環器小児科

Atsushi Mizuno¹⁾, Takayoshi Ueno²⁾, Shigeru Tateno³⁾, Kei Inai⁴⁾, Osamu Adachi⁵⁾, Ken-ichiro Yamamura⁶⁾, Hirokuni Yamazawa⁷⁾, Masaaki Koide⁸⁾, Kenji Waki⁹⁾, Hajime Ichikawa¹⁰⁾, Kozo Matsuo¹¹⁾, Isao Shiraishi¹²⁾, Koichiro Niwa²⁾

1) Department of Cardiology, St.Luke's International Hospital,
2) Department of Cardiovascular Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine,
3) Department of Adult Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology, Chiba Cardiovascular Center,
4) Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University,
5) Division of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Graduate School of Medicine,
6) Department of Pediatrics, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University,
7) Department of Pediatrics, Hokkaido University Graduate School,
8) Department of Cardiovascular Surgery, Seirei Hamamatsu General Hospital,
9) Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital,
10) Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center,
11) Department of Cardiovascular Surgery, Chiba Cardiovascular Center,
12) Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】 ファロー四徴症患者において再手術、特に右室流出路再建術により予後が改善してきたが、再手術の適切なタイミングについてはまだコンセンサスはない。我々は経験豊富な施設により再手術における適応を含めたデータ収集を行うことで我が国における現状を評価することが大切だと考えられた。

【方法】 2000年以降に再手術を施行したファロー四徴症患者を後ろ向きに検討した。除外基準としては人工導管を用いたPA+VSD、DORV、肺動脈閉鎖を除外した

【結果】 10病院における 154患者 (男性59.1% , 35.2±12.0 歳) を対象とした。平均follow-up期間は5.7 years (2.5-8.0)。8人 (5.2%) の死亡患者が認められた。主たる手術適応は右室流出路逆流:62.3%と最も多かった。右室流出路狭窄および三尖弁閉鎖不全がそれぞれ24.0%と18.2%であった。経年的に右室流出路逆流が増加し、右室流出路狭窄は減少している。

【結論】 ファロー四徴症における再手術は経年的に増加している。主たる手術適応は右室流出路狭窄から右室流出路逆流にシフトしている。まだ主たる手術適応のコンセンサスはないが、今回のデータが参考になることと考えられる。

Background: Reoperation, especially right ventricular outflow reconstruction can improve the outcome in patient with tetralogy of Fallot patients. However, there still remains no consensus on the indications and optimal timing of reoperation for patients with TOF. We conducted this study collecting the data about adult TOF patients who experienced reoperation to know the real clinical indication about reoperation.

Methods: We retrospectively collected adult TOF patients who performed reoperation at experienced surgical center after 2000. Exclusion criteria was following; pulmonary atresia with ventricular septal defect repaired by extracardiac conduit, double outlet right ventricle with subaortic ventricular septal defect and pulmonary stenosis, and pulmonary atresia.

Results: Total 154 (59.1% male, 35.2±12.0 years old) patients from ten hospitals, were enrolled. Mean follow-up period of 5.7 years (2.5-8.0), 8 deaths (5.2%) were observed. The chief indication was right ventricular outflow tract regurgitation (RVOTR, 62.3%), which followed by RVOT stenosis (RVOTS), and tricuspid regurgitation(24.0%, and 18.2%). RVOTR increased and RVOTS decreased. In patients whose indication of RVOTR, right ventricular end diastolic volume index in single indication patients had significantly smaller variations comparing with the others (both p-values were <0.01).

Conclusion: The number of reoperations in adult TOF patients has been increasing year by year, and the indication had shifted from RVOTS to RVOTR especially in Japan. There is no consensus about the preoperative evaluation methods and the indications of reoperation in these patients. We could reveal the indication differences between single and combined operation. We should aware the real clinical reoperation cut-off might differ between combined and single indication. Further detail prospective study will be needed to establish more objective cut-off of each modalities.

ES1-2

先天性心疾患患者の抗凝固療法の現状

Current situation of anticoagulant therapy in Japanese adult congenital heart disease patients

増田 慶太¹⁾, 石津 智子²⁾, 青沼 和隆²⁾

1) 横浜労災病院 不整脈科, 2) 筑波大学医学医療系 循環器内科

Keita Masuda¹⁾, Tomoko Ishizu²⁾, Kazutaka Aonuma²⁾

1) Department of Heart Rhythm Management, Yokohama Rosai Hospital,

2) Department of Cardiology, Faculty of Medicine, University of Tsukuba

成人先天性心疾患 (ACHD) 患者には血栓塞栓症リスクを上昇させる病態 (不整脈、人工弁、Fontan術後、チアノーゼなど) がしばしば合併し、適切な抗凝固療法の施行が必要である。抗凝固療法には、近年ワルファリンだけでなく直接作用型経口抗凝固薬 (DOAC) と呼ばれる新しいタイプの抗凝固薬が使用されるようになり、ACHD患者にも使用が拡大している。これら抗凝固薬をACHD患者にどのように使用していくべきかについては十分なデータが少なく、その指針の作成は喫緊の課題と考えられる。

2016年に日本成人先天性心疾患学会会員259名に行ったDOAC使用に関する全国アンケート調査では、65名 (25%) の医師がACHD診療に既にDOACを使用していた。適応は主に不整脈に対する血栓予防 (91%) であったが、DOACに関連した有害事象として出血性イベントの報告が16名 (25%) であり、予想以上に出血イベントは多い可能性が考えられた。

この全国調査を受けて、2017年よりACHD患者における抗凝固療法の有効性と安全性を検討する多施設共同研究を開始した。本研究は、抗凝固療法 (ワルファリン及びDOAC) を服用中のほぼ全てのACHD患者を対象とした前向きコホート研究であり、血栓塞栓イベントと大出血イベントを主要評価項目として1年以上のイベント調査を行う予定である。現時点で研究は登録段階であるが、海外における現状もふまえながら、現在の進捗について報告する。

ES1-3

ファロー四徴症のAortopathyに関するコホート研究

Cohort study on Aortopathy in repaired Tetralogy of Fallot

三浦 大¹⁾, 永峯 宏樹¹⁾, 石津 智子²⁾, 立野 滋³⁾, 山岸 敬幸⁴⁾, 丹羽 公一郎⁵⁾

1) 東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2) 筑波大学 臨床検査医学, 3) 千葉県循環器病センター 小児科,

4) 慶應義塾大学医学部 小児科, 5) 聖路加国際病院心血管センター 循環器内科

Masaru Miura¹⁾, Hiroki Nagamine¹⁾, Tomoko Ishizu²⁾, Shigeru Tateno³⁾, Hiroyuki Yamagishi⁴⁾, Koichiro Niwa⁵⁾

1) Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Dept of Cardiology, 2) Tsukuba University Hospital, Dept of Cardiology,

3) Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Dept of Pediatric Cardiology, 4) Keio University School of Medicine, Dept of Pediatrics,

5) St.Luke's International Hospital, Cardiovascular Center, Dept of Cardiology

【背景・目的】 Fallot四徴 (TOF) 修復手術後の成人では、大動脈壁の弾性低下による大動脈基部拡大 (AD) が合併するといわれているが、日本での実態は明らかでない。そこで、TOF術後成人の多施設共同前向きコホート研究 (TRANSIT) を計画した。

【方法】 10歳以前に修復手術を受けた20歳以上のTOF (肺動脈閉鎖を含む) を対象に、年齢・性別、病歴、血圧、心エコー (大動脈基部径の計測は中央解析)、脈波伝播速度 (PWV) 等のデータを収集した。3年後に同様の検査を行い、年間の大動脈拡大率を調査する。今回、初回データに基づき、AD (バルサルバ洞径40 mm以上) の合併率と関連因子について調査した。

【成績】 登録された95例中、心エコー画像のデータが得られた57例 (年齢20~54歳; 男34例, 女23例) を対象とした。このうちADは10例 (18%) に認められた。ADの有無で比較すると、年齢 (38 vs. 30歳), 男性 (80 vs. 55%), 肺動脈閉鎖 (20 vs. 6%), 右大動脈弓 (10 vs. 11%), 体肺シャント既往 (30 vs. 32%), 染色体異常 (0 vs. 17%), 左室拡張末期径 (46.0 vs. 44.3 mm), 収縮期血圧 (112 vs. 115 mmHg), 拡張期血圧 (67 vs. 64 mmHg), 右PWV (982 vs. 1149 cm/sec), 左PWV (996 vs. 1173 cm/sec) は、いずれも有意差がみられなかった。

【考察】 TOF術後成人例におけるADの合併率は18%で、米国の報告 (29~39%) より低値であった。従来指摘されているADの危険因子は、いずれもADと関連がなかった。今後症例数を増やし、大動脈拡大率についても検討する予定である。

ES1-4

成人フォンタン患者の現状

Current Status of Japanese Adult Fontan Survivors
-The Japanese Multicenter Observational Study-

大内 秀雄¹⁾, 稲井 慶²⁾, 中村 真³⁾, 朴 仁三⁴⁾, 渡辺 まみ江⁵⁾, 金 基成⁶⁾, 坂崎 尚徳⁷⁾, 脇 研自⁸⁾, 山岸 敬幸⁹⁾, 小野 博¹⁰⁾, 山村 健一郎¹¹⁾, 倉石 健治¹²⁾, 三浦 大¹³⁾, 丹羽 公一郎¹⁴⁾

1) 国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科, 2) 東京女子医科大 循環器小児科, 3) 福岡市立こども病院 循環器科, 4) 榊原記念病院 循環器小児科, 5) JCHO九州病院 循環器小児科, 6) 神奈川県立こども病院 循環器科, 7) 尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 8) 倉敷中央病院 小児科, 9) 慶應大学 小児科, 10) 成育医療センター 循環器科, 11) 九州大学 小児科, 12) 大垣市民病院 第二小児科, 13) 都立総合医療センター 循環器科, 14) 聖路加国際病院 心血管センター

Hideo Ohuchi¹⁾, Kei Inai²⁾, Makoto Nakamura³⁾, In-Sam Park⁴⁾, Mamie Watanabe⁵⁾, Sung-Hae Kim⁶⁾, Hisanori Sakazaki⁷⁾, Kenji Waki⁸⁾, Hiroyuki Yamagishi⁹⁾, Hiroshi Ono¹⁰⁾, Ken-ichiro Yamamura¹¹⁾, Kenji Kuraishi¹²⁾, Masaru Miura¹³⁾, Koichiro Niwa¹⁴⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center, Departments of Adult Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology, 2) Tokyo Women's Medical University, Department of Pediatric Cardiology, 3) Fukuoka Children's Hospital, Department of Cardiology, 4) Sakakibara Heart Institute, Department of Pediatric Cardiology, 5) JCHO Kyushu Hospital, Department of Pediatric Cardiology, 6) Shizuoka Children's Hospital, Department of Cardiology, 7) Amagasaki General Medical Center, Department of Pediatric Cardiology, 8) Kurashiki Central Hospital, Department of Pediatrics, 9) Keio University School of Medicine, Department of Pediatrics, 10) National Center for Child Health and Development, Department of Cardiology, 11) Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics, 12) Ogaki Municipal Hospital, Department of Pediatric Cardiology, 13) Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Department of Cardiology, 14) St.Luke's International Hospital, Cardiovascular Center, Department of Cardiology

【背景】成人フォンタン術後患者数が増加の一途にあるが、その臨床像や死亡を含めた予後の詳細は不明である。

【目的】日本の全国調査から成人フォンタン術後患者(≥18歳)の臨床像と登録後の5年生存率から見た予後とその規定要因を明らかにする。

【方法と結果】日本の40施設から登録された603例(男308例、28±7歳、heterotaxy 133例、APC型137例、左室型体心室261例、経過観察22±6年)の臨床像に加え、それらと全死亡との関連を検討した。NYHAクラスはI、IIとIII/IVが各々51、41と5(%)であった。4.1±1.6年の経過観察中31例が死亡し、5年後生存率は93.8%であった。死亡原因は心不全6、肝臓癌と不整脈が各々4、血栓、PLE、手術、感染、突然死が各々3、出血2であり、非心臓死(血栓出血、癌、感染、PLE)が48%であった。登録時年齢、手術年齢や年代、術式、右側相同、洞調律の有無、体心室形態は5年後生存率に関連しなかった。一方、PLE合併、高NYHAクラス、左側相同、心胸郭比増大、低血圧、低心室収縮性、有意な房室弁閉鎖不全、低酸素、高MELD-XIスコア、そして利尿剤使用が全死亡と関連した(p<0.05-0.0001)。これらの中で高NYHAクラス(HR:3.7、95%信頼区間:1.6-8.6、p=0.002)と左側相同(HR:4.2、95%信頼区間:1.3-11.8、p=0.016)が独立に5年後生存率低下と関連した。

【結論】日本成人フォンタン術後患者の約9割は良好なNYHAクラスにあり、5年後生存率94%と良好であったが、左側相同が新たな予後規定要因であることが判明した。死亡原因の約半数は非心臓関連要因であり成人フォンタン術後患者の予後改善に心血管系の治療管理に加え、多臓器疾患としての集学的治療戦略の構築が必須である。

ES1-5

先天性心疾患と感染性心内膜炎

Congenital Heart Disease and Infective Endocarditis

村上 智明

千葉県こども病院 循環器内科

Tomoaki Murakami

Chiba Children's Hospital, Pediatric Cardiology

2001年に小児循環器学会が主導で先天性心疾患患者における感染性心内膜炎の全国調査が行われている。その成果としてたぐさんの論文が出版されたが、最も大きな成果は2012年に発表された“小児心疾患と成人先天性心疾患における感染性心内膜炎の管理、治療と予防ガイドライン”であろう。2007年のAHAガイドラインの後を追って諸外国の感染性心内膜炎予防が縮小傾向であった時代に、このガイドラインでは自分たちのデータと“強い意志”を持って厳格な予防を主張している。そして最近になってこの予防の妥当性を示す報告が続いている。全国調査の結果とその後の経緯について概説する。

ES2-1

岡山大学病院における成人先天性心疾患の診療体制

An overview of adult congenital heart disease unit in Okayama University Hospital

杜 徳尚, 赤木 禎治, 伊藤 浩

岡山大学 循環器内科

Norihisa Toh, Teiji Akagi, Hiroshi Ito

Okayama University, Department of Cardiovascular Medicine

先天性心疾患は医療技術が進歩したことにより予後は格段に改善され、先天性心疾患の多くは成人期に到達するようになった。この現状は欧米諸国だけでなく本邦でも同様であり、その診療体制の構築がきわめて大きな問題となっている。これまでの成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease, ACHD) の診療は先天性心疾患の診療になれた小児循環器医や心臓血管外科医によって行われてきたが、増え続ける症例数と患者の年齢、病態の複雑さを考慮し、成人循環器内科医をはじめとした他部門、他職種の協力が欠かせなくなってきた。本邦や北米、欧州のACHD診療のガイドラインでも縦割りでない複数の専門家によるチーム医療が望ましい、と記載されている。

こうした現状を踏まえ、岡山大学病院では2014年8月にACHDセンターを開設した。当センターの特徴としては、循環器内科が主科となって運営してはいるが、小児循環器科、心臓血管外科はもちろんのこと、大学病院の強みを活かして多領域の医療スタッフに関与して頂いている。その各々の領域では専任スタッフを任命しており、交互紹介が容易に出来るようになっていく。本演題では、岡山大学病院でのACHD診療体制と取り組みについて具体例を挙げて紹介していきたい。

ES2-2

信州大学と長野県立こども病院の連携による先天性心疾患診療体制（長野モデル）

ACHD care system in collaboration with Nagano Children's Hospital

元木 博彦

信州大学医学部 循環器内科学教室

Hirohiko Motoki

Department of Cardiovascular Medicine, Shinshu University School of Medicine

長野県では信州大学循環器内科が2013年6月に成人先天性心疾患センターを設立し、長野県立こども病院と診療連携協定を締結、双方向の診療連携体制を確立した。県内にも当センターを周知し地域機関病院と連携して管理を行う体制を構築中である。ACHDセンター設立後の患者数の推移、疾患背景、妊娠出産、不整脈治療やカテーテルインターベンション、再手術など当センターで経験した症例データを供覧して、よりよいACHD管理体制の在り方を議論したい。

ES2-3

当院の成人先天性心疾患診療における現状と特色

Current status of the program for clinical practice in adult congenital heart disease

木島 康文, 福田 旭伸, 椎名 由美, 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

Yasufumi Kijima, Terunobu Fukuda, Yumi Shiina, Nobuyuki Komiyama, Koichiro Niwa

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

聖路加国際病院心血管センターでは、小児循環器チームを迎え2011年4月に成人先天性心疾患 (ACHD) 外来を立ち上げた。小児施設からの移行診療の他、成人施設からの紹介などにより2017年12月までに計535名 (36 ± 14歳) のACHD症例を診療している。本患者群はACHD重症度分類別では単純先天性心疾患239例 (45%)、中等度先天性心疾患145例 (27%)、複雑先天性心疾患151例 (28%) である。当診療部ではACHD術後遠隔期の心疾患そのものに対する診療、妊娠出産管理・非心臓手術に対する診療、心理社会的な診療などACHD患者特有の問題に対して多職種と連携を密にして診療している。小児先天性心疾患を専門とする心臓血管外科チームを有しておらず高度複雑開心手術を要する先天性心疾患症例においては連携している成人先天性心疾患総合診療施設に診療補助を受ける形で対応している。

一施設で完結して診療可能なACHD専門施設の増加が望まれるが、ACHD症例数の増加により地域によってはACHD診療の全てを一施設のみでは完結できない診療施設の重要性も高くなることを見込まれる。小児先天性心疾患を専門とする心臓血管外科チームを有しないACHD診療施設の参考となるべく、当院におけるこれまでのACHD診療の取り組みと今後の展望について述べたい。

ES2-4

マルファン専門外来における包括的診療体制の実践

Comprehensive management of Marfan syndrome and related disorders

武田 憲文¹⁾, 犬塚 亮²⁾, 谷口 優樹³⁾, 縄田 寛⁴⁾

東京大学医学部附属病院 1) 循環器内科 2) 小児科 3) 整形外科 4) 心臓外科

Norifumi Takeda¹⁾, Ryo Inuzuka²⁾, Yuki Taniguchi³⁾, Kan Nawata⁴⁾

The University of Tokyo Hospital,

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

3) Department of Orthopedic Surgery, 4) Department of Cardiac Surgery

マルファン症候群をはじめとする家族性大動脈瘤・解離症は、外科的治療法の発達によりその生命予後は改善したが、一生に渡って進行する多系統障害への対策は十分でなく、年齢やライフスタイル、病状などを包括的にアセスメントし、長期的なQOLの維持・向上も目指した診療体系の提供が望まれている。

東京大学医学部附属病院では、関連する診療科がチーム体制で横断的治療を行う「マルファン外来」を開設(2005年)し、遺伝子解析を含む包括的な診療体制の提供に努めてきた。複数の原因遺伝子(*FBN1*, *TGFBR1*, *TGFBR2*など)が同定され、病因・病型も細分化され「個別化医療」実現への期待も高まるが、今なお大動脈解離に至る患者の多くで、何らかの身体的特徴を指摘されながら確定診断に至らず、定期的な通院が途絶えていたケースが多いのも実情である。学校生活や就労、結婚や妊娠、手術時期や突然死などに対する不安を軽減し、将来的なADL低下(多発大動脈解離や骨障害など)に備えた対応を行うため、小児期から成人期への橋渡しを行う移行期医療、遺伝・妊娠前カウンセリングおよび周産期管理、大動脈瘤・解離患者に対する骨障害(側後弯症など)や生活習慣病の管理などを充実させることも重要と考えている。

本シンポジウムでは、遺伝性大動脈瘤・解離症に対する「マルファン外来」での取り組みについて紹介させていただきます。

ES2-5

九州大学病院における成人先天性心疾患診療

Medical Care for Adult Patients with Congenital Heart Disease in Kyushu University Hospital

坂本 一郎¹⁾, 永田 弾²⁾, 帯刀 英樹³⁾, 梅本 真太郎¹⁾, 大賀 正一²⁾, 塩瀬 明³⁾, 筒井 裕之¹⁾

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

Ichiro Sakamoto¹⁾, Hazumu Nagata²⁾, Hideki Tatewaki³⁾, Shintaro Umemoto¹⁾, Shoichi Ohga²⁾, Akira Shiose³⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine, 2) Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics,

3) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery,

当院では2009年より成人先天性心疾患(ACHD)外来の看板を掲げ、福岡市立こども病院からの移行を中心としたACHD診療を行なっている。こども病院からの移行患者数は600人を超え、99%以上が完全な移行ができています。稀に大学病院での管理よりこども病院での管理が望ましい症例を経験しますが、それは例外的な症例である。

また、ACHD専門施設の有無は、ドロップアウトしている患者さんにとっても意義が多い。Mustard手術・Senning手術後症例では、専門施設でのフォローを受けていない場合もありうる。専門施設の有無が地域に浸透することで、こういった症例の受け入れ先になることができる。また、ドロップアウトしていた症例が妊娠・出産を契機に専門施設に相談となることもあり、周産期の管理はもちろん、出産後から新たに外来での継続診療が再開されることもある。

ACHDの再手術、特に複雑心奇形術後の再手術は、小児循環器医・心臓血管外科医と適応・術式含め、十二分な議論が必要になってくる。ガイドラインのない領域であり、介入前後で十分な評価を行なって、その結果を元に今後新たなガイドラインを作っていく必要がある。

現在までのこども病院と大学病院の連携をはじめ、九州大学病院におけるACHD診療の現状と、これからについて発表を行い、今からACHD診療を開始していく施設の参考になればと思う。

JS1-1

心不全と薬物療法

Heart failure and Pharmacological treatment

猪又 孝元

北里大学北里研究所病院 循環器内科

Takayuki Inomata

Department of Cardiology, Kitasato University Kitasato Institute Hospital

evidence-based medicine (EBM) は、心不全薬物療法から始まったといっても過言ではない。しかし、EBMの姿勢が幅をきかせすぎ、バランスのよくない薬物治療が未だに散見される。心不全治療は、目に見えて悪い状態からの脱却を目指す「目に見える治療」と、長期予後改善というエビデンスに基づく「目に見えない治療」とに大別される。前者には、うっ血解除目的の利尿薬・血管拡張薬が、低心拍出改善目的には強心薬が、心ポンプ駆動リズムの適正化にはペースメーカーや抗不整脈薬が用いられる。また、後者としてはレニン・アンジオテンシン・アルドステロン系遮断薬やβ遮断薬が汎用される。両者は一部オーバーラップするものの、各病期においてどちらを目指すべきかを的確に判断する。多くの場合、「目に見える治療」をまず「目に見えない治療」より優先させる。超重症心不全例においては、「目に見える治療」をさらに分別化しながら、「目に見えない治療」を同時進行に進める戦略が必要となる。このような症例では、前負荷の増減に伴い心拍出量が容易に変動し、うっ血と低心拍出の行き来を繰り返す。臨床的フランク・スターリング (F-S) 曲線上を移動するような症例では、いずれにせよ F-S 曲線を上方にシフトできない限り、増悪期を脱却できない。それには、「差し当たって」の急性対処法と「根本的解決」を狙う慢性対処法を模索せねばならない。成人先天性心疾患の管理においても、その基本には何ら変わりがない。

JS1-2

先天性心疾患患者における心臓再同期療法

Cardiac Resynchronization Therapy for Adult Congenital Heart Disease

西井 伸洋

岡山大学 循環器内科

Nobuhiro Nishii

Okayama University Hospital, Dept of Cardiovascular Medicine

左室機能が低下し、QRS幅の広い心不全患者に対する心臓再同期療法 (CRT) は、健常人に対しては既に確立された治療法となっている。近年はその適応も広がり、NYHA I-IIの軽症例においても、dyssynchronyが存在すればCRT植込みの候補となる。しかし、複雑心奇形を含む成人先天性心疾患患者 (ACHD) においてCRTが有効かどうかは、エビデンスの構築が遅れていた。体心室が右室の症例に対するCRTや、2点とも心外膜リードを使用したCRTなど健常人との違いも多く見受けられる。しかし、2015年にHRSからconsensus statementが報告された。主には健常人の適応と同じであるが、体心室が右室の場合、単心室の場合、narrow QRSでもEFが低下しておりsingle ventricular pacingが40%以上となる場合、などもCRTの適応に挙げられている。健常人に対するCRTは、経静脈的にほぼ完遂するが、ACHDに対するCRTは、冠静脈の走行も含めた静脈アクセスに限りがあり、様々な方法を用いる必要がある。ここでは、自件例も交え、文献的考察を加える。

Cardiac resynchronization therapy (CRT) has provided significant benefits to patients with moderate-to-severe heart failure, prolonged QRS duration, and reduced ejection fraction (EF). Even patients with NYHA I or II are candidate for CRT if the patients have obvious dyssynchrony. However, in patients with adult congenital heart disease (ACHD), the evidence for CRT had not been established. But, in 2014, HRS consensus statement was reported about CRT in patients with ACHD. Although the indication in ACHD was almost same as that in normal subjects, systemic right ventricle and single ventricle are indicated for CRT. And, even patients with reduced EF, narrow QRS and anticipated single ventricular pacing more than 40% is also indicated for CRT. Although only transvenous system is enough to achieve CRT in normal subject, there are various limitations for lead implantation in ACHD. We would like to focus on CRT in patients with ACHD including our cases.

JS1-3

成人先天性心疾患術後遠隔期の肺動脈弁置換術：1施設の経験

Pulmonary valve replacement in adult patients with repaired congenital heart disease : single institutional retrospective study.

益澤 明広, 岡村 賢一, 近藤 良一, 高岡 哲弘, 平田 康隆, 小野 稔
 東京大学医学部附属病院 心臓外科

Akihiro Masuzawa, Ken-ichi Okamura, Ryouichi Kondo, Tetuhiro Takaoka, Yasutaka Hirata, Minoru Ono
 The University of Tokyo Hospital, Department of Cardiac Surgery

フォロー四徴症や類似の先天性心疾患手術後の遠隔期には、主として肺動脈弁閉鎖不全に伴う右室容量負荷から右室拡大・右心不全を合併しやすい。日本胸部外科学会学術調査によると、先天性・後天性を問わず肺動脈弁置換術の平均施行数が1996-2000、2003-2009、2010-2014年においてそれぞれ1.2、4、9例/年と増加している。当施設においても成人先天性心疾患に対し2002年から2009年に同種肺動脈弁移植2例を含む4例の肺動脈弁置換が行われ、2010年から2017年にかけて19例の肺動脈弁置換術が行われた。抗凝固療法を不要とする生体弁を第1選択としているが、19-27mmの生体弁が使用され、肺動脈形成、右室流出路形成、僧房弁形成、MAZE、大動脈弁置換、三尖弁置換、残存心室中隔欠損閉鎖等の同時手術も行われた。肺動脈弁は、後方は肺動脈弁輪部よりモノフィラメント連続縫合で開始し、生理的な肺動脈の湾曲に沿うよう頭側斜めに縫合し肺動脈弁が背側に傾くようにしている。術前に冠動脈CTを行い、冠動脈走行を確認し、冠動脈損傷を避けるために肺動脈弁の縫着部位をずらすこともある。右室流出路から肺動脈のパッチ拡大を行うが、流出路・肺動脈径が拡大している場合には必ずしも必要としない。追跡期間は平均1492+/-1244日であり、全例生存している。感染性心内膜炎で再肺動脈弁置換術をおよそ術後10年で行った1例を除いて再置換手術はなかった。

当院における成人先天性心疾患に生体弁を用いた肺動脈弁置換手術は、良好な短期・中期成績であった。

JS1-4

フォンタン循環の抗心不全療法

Management of Fontan circulation

大内 秀雄

国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科, 小児循環器科

Hideo Ohuchi

Departments of Adult Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

フォンタン循環は肺心室を欠く循環であり、中心静脈上昇、前負荷不良による低心拍出量、そして軽度低酸素血症を特徴とする循環である。低心拍出量の為、いわゆる通常の左室機能不全に伴う慢性心不全と共通する病態を示す。心室収縮性が低下した場合の循環破綻では通常的心不全治療の有効性が期待される。しかし、低心拍出量であっても必ずしも心室機能の臨床的に有意な低下を示さないフォンタン循環破綻の場合も多い。もっともこのフォンタン循環の破綻の定義は曖昧であり、様々な心外の問題を含む場合も多い。蛋白漏出性胃腸症、肺動静脈瘻、鑄型肺炎、血栓形成、さらには肝硬変や肝臓ガンを含めた肝機能障害も予後を規定する大きな要因である。

これまでに幾つかのフォンタン患者に対する介入試験が試行され、大きくは、薬剤投与による介入と運動トレーニングである。前者の多くが肺循環に対する介入であり効果は一定していない。また、後者ではその効果は比較的一致し有効性が示されている。これらの報告からフォンタン循環患者の管理法について考察したい。

JS2-1

成人先天性心疾患での房室弁逆流と心エコー

Echocardiographic assessment of atrioventricular valve regurgitation in adults with congenital heart disease

杜 徳尚, 赤木 禎治, 伊藤 浩

岡山大学 循環器内科

Nori-hisa Toh, Teiji Akagi, Hiroshi Ito

Okayama University, Department of Cardiovascular Medicine

成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease, ACHD) ではしばしば房室弁逆流が問題となるが、解剖学的に正常な房室弁からの逆流でないことも多く、その評価には通常の成人例での心エコー図の知識だけでなく、ACHD特有の解剖の知識も必要になってくる。特徴的な房室弁形態を持つACHDとしては、房室中隔欠損症例、修正大血管転位や大血管転位の心房置換術後のような体心室右室症例、Fontan術後症例などがあげられる。房室中隔欠損は、スペクトラムに富む疾患であるが、完全型であれば成人ではほぼ全例術後症例であり、不完全型であれば修復術後もしくは未修復例であっても成人期まで到達することは可能である。房室中隔欠損での房室弁逆流の特徴としては、cleftや弁形成術後の吻合線から認める特殊な房室弁逆流であり、成人例で認める弁逸脱などの一次性僧帽弁閉鎖不全症とは様相が異なる。体心室右室症例では、三尖弁が体心室房室弁になり、体心室圧に堪える必要がある。さらに修正大血管転位ではEbstein様の弁変性を認めることが多く、房室弁逆流の増悪要因となる。Fontan術後症例では房室弁が単独の症例から両側房室弁が体心室に接続している症例まで多彩である。しかし、Fontan循環を保つ上で房室弁逆流の有無やその程度は重要であるが前述の理由から正確に評価することは容易ではない。本演題ではACHDでの房室弁逆流について解説したい。

JS2-2

成人先天性心疾患に対する負荷エコー

Stress echocardiography for patients with adult congenital heart disease

松本 賢亮, 須藤 麻貴子, 平田 健一

神戸大学付属病院 循環器内科

Kensuke Matsumoto, Makiko Suto, Ken-ichi Hirata

Kobe University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine

心筋症や弁膜症など、非虚血性心疾患に対する負荷心エコー図検査の有用性については以前からよく知られており、現在その評価は定まりつつある。例えば、ドブタミン負荷による収縮予備能の評価や、運動負荷エコーを用いた運動誘発性肺高血圧の評価が患者の予後予測や治療方針の決定、さらには治療後のモニタリング等に広く臨床応用されている。一般に心不全症状は労作時や血行動態的負荷時に出現するため、心疾患患者の重症度や予後进行评估しようとする場合、安静時の心エコー評価のみでは不十分である。このように、心疾患の評価において負荷心エコー図検査の有用性は明らかであるものの、残念ながら成人先天性心疾患 (ACHD) 患者に対する負荷心エコー図検査が日常臨床に普及しているとはいえない。その理由として、ACHD患者に対する負荷心エコー図検査は、プロトコルや結果の解釈法が未だ十分定まっておらず、また検査に伴う合併症や危険性、さらには結果の再現性や客観性への危惧もある。実際、これまでACHD患者に対する負荷心エコー図検査の報告は少数にとどまっており、この領域におけるstress echo検査は未だ端緒についたばかりといえる。

本セッションではこれまでの報告をreviewしつつ、どのような患者群に対してどのような負荷をかけるべきか、その有用性と限界について論じてみたい。

JS2-3

体心室右室機能評価における心エコーの役割

Echocardiography in the evaluation of systemic right ventricle

元木 博彦

信州大学医学部 循環器内科学教室

Hirohiko Motoki

Department of Cardiovascular Medicine, Shinshu University School of Medicine

先天性心疾患の術後遠隔期において、体心室右室症例の管理はとくに重要性が高い病態である。MRIによる右室機能、右室容積の評価はゴールドスタンダードとされているが、心エコーは簡便で繰り返しの検査が可能で、侵襲や時間的負担もなく臨床に欠かせないツールである。本口演では体心室右室症例を供覧しながら心エコーによる右室機能評価の有用性を示したい。

JS2-4

大動脈弁狭窄と妊娠と心エコー

Aortic valve stenosis, Pregnancy and Echocardiography

小坂橋 俊美, 矢崎 麻由, 藤田 鉄平, 郡山 恵子, 前川 恵美, 阿古 潤哉

北里大学医学部 循環器内科学

Toshimi Koitabashi, Mayu Yazaki, Teppei Fujita, Keiko Kooriyama, Emi Maekawa, Junya Ako

Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University School of Medicine

大動脈弁狭窄 (AS) は妊娠・分娩のハイリスクと認識され、重症例では妊娠の禁止や中断が選択肢に入りがちである。しかし、ROPAC (Registry of Pregnancy and Cardiac Disease) において、中等度以上のASを合併した96例中34例は重症ASであったが、妊娠中から分娩1週間後までの死亡例はいなかった。AS重症例や有症状例では、心不全合併率は高かったが、バルーン大動脈弁形成術を要した1例以外は内服加療や入院安静で管理可能であった。

心エコー図検査は、大動脈弁狭窄の重症度評価に用いられる。一般的には、最大血流速度4m/s以上、平均圧較差40mmHg以上、弁口面積1cm²以下を重症と判断するが、血流速度は妊娠期の循環血液量増加の影響を受け、弁口面積や圧較差もわずかな測定誤差により大きく数値が変化する。原理を知らず心エコー図所見の数値のみを鵜呑みにすると、本来の重症度や病態を見誤り、不適切な選択肢につながる。ASの影響を反映する壁厚や壁運動を加味した総合的な重症度評価が求められる。心不全リスクとなる‘症状’の有無について、通常の妊娠経過でもみられる労作時息切れや浮腫などの鑑別は容易ではない。妊娠経過中は、心エコー図検査での血行動態指標の変化や血漿BNP値なども考慮し、心不全増悪の検出と介入のタイミングを逃さないことが重要である。

JS2-5

ファロー四徴症術後の心エコー

Echocardiographic evaluation of Repaired Tetralogy of Fallot

飯野 貴子, 梅田 有理, 佐藤 和奏, 関 勝仁, 飯野 健二, 渡邊 博之

秋田大学大学院医学系研究科 循環器内科学

Takako Iino, Yuri Umeta, Wakana Sato, Katsuhito Seki, Kenji Iino, Hiroyuki Watanabe

Department of Cardiovascular Medicine, Akita University Graduate School of Medicine

近年、先天性心疾患に対する外科手術成績が飛躍的に向上しており、ファロー四徴症術後の成人例は増加している。術後遠隔期に抱える問題はさまざまであるが、なかでも小児期に施行された心内修復術において右室流出路狭窄を解除された結果、肺動脈弁閉鎖不全症が残存する症例が多い。それによる右室拡大、右室機能低下が進行し、成人期において心不全や不整脈、突然死など重篤なイベントを発症することが知られている。術後の心エコーを施行するにあたって、個々の症例の解剖、血行動態、過去にどのような手術を受けたかの詳細な把握が重要であることは言うまでもない。それらを把握したうえで、肺動脈弁周囲の観察、右室の形態、機能を評価することが求められる。しかしながら、正常心であっても右室の形態は複雑であり、右室流出路の詳細な観察が困難な例は少なくない。正常とは異なる解剖学的特徴を有する修復術後の症例において、2Dエコーのみを用いて右室形態、機能を評価し、さらには右室流出路の構造的、機能的問題点を診断することには限界がある。本セッションでは、ファロー四徴症術後の心エコーにおける着眼点に加え、近年臨床の場で用いることが可能となったFusion Imaging、右室3D-Wall Motion Trackingをエコー診断に応用した症例を提示し、その有用性について考察する。

SSJ-1

**心疾患合併妊娠 ～先天性心疾患、弁膜症その他～
Cardiac Problems in Pregnancy**

篠原 徳子

東京女子医科大学 循環器小児科

Tokuko Shinohara

Tokyo Women's Medical University, Department of Paediatric Cardiology

近年増加傾向にある心疾患合併妊娠は非常に細やかな管理を必要とされるハイリスク妊娠である。心疾患の詳細が明らかにされたうえでpre-pregnancy/pre-conception counselling を経て妊娠(あるいは避妊)するというコースが理想的である。そこで、診断確定、重症度・妊娠～出産にかかわる母体リスク(児のリスク・予後も含め)評価、内服薬調整、家族の認識・協力確認、妊娠経過観察中の検査や通院の頻度、入院の時期、分娩方法、帝王切開時の麻酔法、経膈分娩でも硬膜外麻酔等による疼痛管理が必要かどうか、心内膜炎予防、産後の授乳、入院期間の目安、退院後の外来受診、出産後子育て奮闘中の母体心臓経過、そして将来の手術・再手術との関連、超長期的には妊娠・出産・育児負荷が母体生涯心臓歴にどれほど負の影響を与えることになるか等につき、可能な限り検討する。また注意点も各疾患の特異性・非特異性、手術の有無、術後であれば術後問題点(手術法による特異性・非特異性も)と多岐にわたる。まさしくtailor-made management、かつ妊娠経過とともに変化するmoving target であるため、非妊娠時心のexpert であるだけでなく何層も条件を重ねた領域での診療力を必要とする。そして心臓を中心とする多職種間の連携のもと、全体としての診療体制・研究の発展へと繋げていくことが望ましい。

SSJ-2

Outcomes of valvular stenosis and regurgitation in pregnancy

Angelo Dave C. Javier

Toronto Congenital Cardiac Centre for Adults, UHN-Toronto General Hospital

Significant valvular heart disease (stenosis and regurgitation) may result in maternal cardiac, fetal, and obstetric complications during pregnancy. Estimates of maternal and fetal risk during pregnancy with significant valvular disease are integral in counseling and managing patients. However, reported rates are variable in literature. This talk will summarize available evidence from published literature on the outcomes of mitral and aortic stenosis during pregnancy as well as outcomes of regurgitant valve lesions.

O1-1

TOF合併妊娠の心臓MRI検査による妊娠転帰予測の検討

Usefulness of Cardiac magnetic resonance for the management of pregnant women after Repaired Tetralogy of Fallot

堀内 縁¹⁾, 神谷 千津子¹⁾, 大内 秀雄²⁾, 中島 文香¹⁾, 村山 結美¹⁾, 月永 理恵¹⁾, 澤田 雅美¹⁾, 塩野入 規¹⁾, 小西 妙¹⁾, 中西 篤史¹⁾, 三好 剛一¹⁾, 釣谷 充弘¹⁾, 岩永 直子¹⁾, 根木 玲子¹⁾, 吉松 淳¹⁾, 白石 公²⁾, 黒寄 健一²⁾

国立循環器病研究センター 1) 周産期・婦人科 2) 小児循環器科

Chinami Horiuchi¹⁾, Chizuko Kamiya¹⁾, Hideo Ohuchi²⁾, Ayaka Nakashima¹⁾, Yumi Murayama¹⁾, Rie Tsukinaga¹⁾, Masami Sawada¹⁾, Tadasu Shionoiri¹⁾, Tae Konishi¹⁾, Atsushi Nakanishi¹⁾, Takekazu Miyoshi¹⁾, Mitsuhiro Tsuritani¹⁾, Naoko Iwanaga¹⁾, Reiko Neki¹⁾, Jun Yoshimatsu¹⁾, Isao Shiraishi²⁾, Ken-ichi Kurosaki²⁾

National Cerebral and Cardiovascular Center, 1) Department of Perinatology and Gynecology, 2) Department of Pediatric Cardiology

【緒言】 妊娠・出産は循環動態のダイナミックな変化を生じるため、妊娠前に心機能の評価を行い、妊娠のリスク評価を行うことは重要である。超音波検査は循環動態の経時的な変化や弁逆流や狭窄の重症度を評価するには有用ではあるが、右室機能の評価には心臓MRI検査 (CMR) がゴールドスタンダードとなっている。今回、右室機能評価が重要な心疾患のうち、TOF合併女性において、妊娠前のCMRと妊娠転帰について検討した。

【方法】 当院にて妊娠管理を行ったTOF合併妊娠のうち、妊娠3年前から妊娠14週までにCMRを撮像していた10例11妊娠について、妊娠中の心血管合併症 (治療を要する不整脈、または心不全) の有無と妊娠前CMRの各指標について検討した。

【結果】 妊娠前から妊娠14週までの心エコー検査で、全例が中等度以上の肺動脈弁逆流例であった。妊娠平均年齢は31.2±3.5歳であった。妊娠中における心血管合併症は4例 (36.4%) に認めた。心血管合併症のあり群となし群において妊娠転帰を比較すると、分娩妊娠週数は34.1±2.8週 vs 37.8±2.0週 (p=0.07) であり、児の出生体重は1,778.5±560.1g vs 2,625.0±649.5g (p=0.06) であった。CMRは、RVEF 37.7±32.5% vs 47.7±5.6% (p=0.31)、RVEDVI 206.9±78.7ml/m² vs 13) ±21.6ml/m² (p<0.05)、LVEF 49.4±15.6% vs 57.0±2.4% (p=0.49) であった。

【結語】 TOF合併妊娠において、妊娠前のCMRによる心機能評価と妊娠中の心血管合併症について検討した。右室拡大のある症例は、妊娠中に心血管合併症の頻度が有意に増加することが示唆された。

O1-2

先天性心疾患患者における周産期母体心血管合併症のリスク評価に脳性ナトリウム利尿ペプチドが有用

Risk Stratification Using Plasma Brain Natriuretic Peptide for Maternal Cardiovascular Events during Peripartum Period in Women with Congenital Heart Disease

小永井 奈緒¹⁾, 神谷 千津子²⁾, 大郷 剛¹⁾, 大内 秀雄³⁾, 黒寄 健一³⁾, 白石 公³⁾, 吉松 淳²⁾

国立循環器病研究センター 1) 心臓血管内科 2) 周産期科 3) 小児循環器科

Nao Konagai¹⁾, Chizuko Kamiya²⁾, Takeshi Ogo¹⁾, Hideo Ohuchi³⁾, Ken-ichi Kurosaki³⁾, Isao Shiraishi³⁾, Jun Yoshimatsu²⁾

National Cerebral and Cardiovascular Center,

1) Department of Cardiovascular Medicine, 2) Department of Perinatology and Gynecology, 3) Department of Pediatric Cardiology

Background: Cardiovascular events during peripartum period has become a critical issue in adult congenital heart disease (CHD) patients along with increasing number of high risk delivery. It highlights the importance of cardiovascular risk assessment for peripartum period in adult CHD patients.

Methods: Between 2008 and 2015, consecutive 253 CHD patients (simple 61%, moderately severe 26%, complex 13%) who delivered in National Cerebral and Cardiovascular Center were retrospectively analyzed.

Results: Total of 53 (20.2%) patients developed adverse cardiovascular events. The most prevalent events were clinically significant heart failure (17.0%) and arrhythmia (7.9%). WHO classification was well correlated with these events in our cohort; 8.4% for those in WHO class I, 20.7% in WHO class II, 50.0% in class III, and 100% in WHO class IV (odds ratio per unit increase 3.6 [95% CI: 2.3-6.0; p<0.01]). Patients with cardiovascular events showed higher plasma brain natriuretic peptide (BNP) levels during 1st trimester (median 43.6 [interquartile range 26.3-66.7] vs. 21.0 pg/mL [14.4-39.7]; p<0.01) compared with those without events. Receiver operating characteristic analysis revealed the optimal cut-off value of BNP levels was 23.2 pg/ml (area under the curve (AUC) 0.735). Multivariate analysis indicated BNP levels ≥23.3 pg/ml, as well as severe pulmonary valve stenosis and baseline NYHA functional class ≥II, was an independent predictor of cardiovascular events (odds ratio 2.6 [1.0-6.9]; p=0.04). Among patients in WHO class III whose risk of pregnancy is thought to be significantly increased, BNP levels during 1st trimester was the only predictor of maternal cardiovascular events with which cut-off value of 59.1 pg/ml (AUC 0.842).

Conclusions: WHO classification had good performance in predicting maternal cardiovascular events in Japanese CHD patients. BNP levels during 1st trimester seem to be useful to discriminate high risk CHD patients especially for those in WHO class III.

O1-3

フォンタン術後妊娠の周産期予後

Pregnancy outcomes in patients with Fontan circulation

小西 妙¹⁾, 神谷 千津子¹⁾, 大内 秀雄²⁾, 白石 公²⁾, 黒崎 健一²⁾, 中島 文香¹⁾, 月永 理恵¹⁾, 村山 結美¹⁾, 澤田 雅美¹⁾, 塩野入 規¹⁾, 中西 篤史¹⁾, 堀内 縁¹⁾, 三好 剛一¹⁾, 釣谷 充弘¹⁾, 岩永 直子¹⁾, 根木 玲子¹⁾, 吉松 淳¹⁾

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

Tae Konishi¹⁾, Chizuko A. Kamiya¹⁾, Hideo Ohuchi²⁾, Isao Shiraishi²⁾, Ken-ichi Kurosaki²⁾, Ayaka Nakashima¹⁾, Rie Tsukinaga¹⁾, Yumi Murayama¹⁾, Masami Sawada¹⁾, Tadasu Shionoiri¹⁾, Astushi Nakanishi¹⁾, Chinami Horiuchi¹⁾, Takekazu Miyoshi¹⁾, Mitsuhiro Tsuritani¹⁾, Naoko Iwanaga¹⁾, Reiko Neki¹⁾, Jun Yoshimatsu¹⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Perinatology and Gynecology,

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

【目的】 当院でのフォンタン術後妊娠の周産期予後を明らかにする。

【方法】 フォンタン術後に妊娠成立し、当院で管理した8人13妊娠の周産期予後について後方視的に検討した。

【結果】 原疾患は三尖弁閉鎖が3人、両房室弁右室流入、右側相同・単心房単心室が各2人、僧帽弁狭窄・左室低形成が1人で、Fontan手術年齢は8(3-23)歳、APC-Fontan 1人、TCPC-Fontan 7人であった。全例、妊娠前のNYHA ≤ class II、SpO₂ > 90%、中心静脈圧 ≤ 13mmHg、Cardiac indexの中央値は2.63L/min/m²(1.78-3.67)とよいFontan循環下にあり、妊娠前カウンセリング実施率は25%(2/8)であった。妊娠年齢の中央値は28歳(24-32)で、自然妊娠8妊娠、排卵誘発による妊娠5妊娠であった。8妊娠(61.5%)が自然流産(初期6妊娠、妊娠12週と17週が各1妊娠)となり、生児を得たのは5妊娠(生児獲得率は62.5%)、その分娩週数は妊娠33.4±3.6週、帝王切開による分娩が3妊娠(産科適応3妊娠、心疾患適応1妊娠)、経膈分娩1妊娠であった。産科・児合併症は、切迫流早産3(60%)、絨毛膜下血腫2(40%)、妊娠糖尿病1(20%)、早産4(80%)、不当低出生体重児3(60%)に認めた。周産期の心血管イベントは分娩例で3人(60%)認め、妊娠中に不整脈1例(上室性頻拍と徐脈に対してペースメーカー植え込み)で産後に上室性頻拍が1例、心不全が1例であった。

【結論】 フォンタン術後妊娠では流早産率が高く、妊娠継続例では半数以上に不整脈や心不全の増悪を認めたため、周産期管理には注意が必要である。

O1-4

肥大型心筋症を持つ女性の妊娠・出産

Pregnancy and delivery with hypertrophic cardiomyopathy

桂木 真司¹⁾, 高山 守正²⁾, 高梨 秀一郎³⁾

榊原記念病院 1) 産婦人科 2) 循環器内科 3) 心臓血管外科

Shinji Katsuragi¹⁾, Morimasa Takayama²⁾, Shu-ichiro Takanashi³⁾

Sakakibara Heart Institute, 1) Obstetrics and Gynecology, 2) Cardiology, 3) Cardiovascular Surgery

【目的】 肥大型心筋症(HCM)は非対称性左室肥大を特徴とする臨床で多く遭遇する遺伝性疾患で、妊娠・出産は比較的安とされる。しかし左室流出路・中流部閉塞を示す例は心不全、突然死のリスクであり、妊娠・出産時に労作性呼吸困難、不整脈の発症は少なくない。HCM女性の妊娠・出産前のリスク評価、中隔縮小治療(SRT:経皮的の中隔心筋焼灼術(PTSMA)・中隔心筋切除術(Myectomy))を含む治療戦略を検討した。

【方法】 2014年-2017年に、HCMを持つ女性で挙児希望のため当院循環器内科を受診し産科診療を行った女性を対象として妊娠前のNYHA class、左室流出路圧較差、治療内容を検討し、妊娠症例は妊娠予後も検討した。

【結果】 挙児希望を持つHCM女性12名が初診で来院。9名が閉塞性(圧較差>30mmHg)、3名が非閉塞性HCMであった。薬物治療によりNYHA class 1:5名、2s:4名、2m:3名であり、β遮断薬、シベンソリン内服にて左室流出路圧較差(50, 60, 72, 90, 99, 122mmHg)のある症例、NYHA2mの症例6例にMyectomyを施行した。PTSMAは、思春期のPTSMA(2006)、Myectomy(2008)の既往例にて心停止からの蘇生後に中流部の圧較差残存を認め施行された。ICDは適応例6例に植え込んだ。妊娠前にシベンソリン、アテノロールは中止しピソプロロールへの変更を基本とした。Myectomy後の2例、非閉塞性HCM2例が分娩を終了した(妊娠37-38週、新生児2635-3529g)。Myectomy後に1例で分娩4日後NSVT、心拡大を認め利尿剤を短期的に使用した。現在、複数回のSRT施行後の症例、ピソプロロール投与により圧較差が著減した1例、拡張相早期(EF50%)の計3症例が妊娠継続中である。妊娠前よりのピソプロロール有効症例にて妊娠25週で息苦しさ増強のため短期入院管理を行い、ピソプロロール増量で症状、圧較差は軽快した。

【結論】 HCMを持つ挙児希望のある女性の妊娠前相談、検査、治療は重要である。本症は難病に含まれるが、最近治療可能な疾患とされ、早期の積極的な診断と加療により安全な妊娠と出産が可能である。閉塞のないNYHA1は基本的に低リスクと考えられるが、圧較差>30mmHg以上の有意閉塞例は十分な検討が必要であり、さらにNYHA2m以上ではSRTを中心とした内科的、外科的な治療が心不全発症を解決し、緻密な産科診察とともに安全な妊娠・出産へと導くことができる。

O1-5

血管型エーラス・ダンロス症候群合併妊娠の2例

Two Pregnancy Cases with Vascular Ehlers-Danlos Syndrome

小坂橋 紀通¹⁾, 星野 正道²⁾, 亀田 高志²⁾, 山口 智美³⁾, 福井 大祐⁴⁾, 梅山 敦¹⁾, 船田 竜一¹⁾, 岡田 健次⁴⁾, 古庄 知己³⁾, 倉林 正彦¹⁾

群馬大学医学部附属病院 1) 循環器内科 2) 産婦人科, 信州大学医学部附属病院 3) 遺伝子診療部 4) 心臓血管外科

Norimichi Koitabashi¹⁾, Masamichi Hoshino²⁾, Takashi Kameda²⁾, Tomomi Yamaguchi³⁾, Daisuke Fukui⁴⁾, Atsushi Umeyama¹⁾, Ryu-ichi Funada¹⁾, Kenji Okada⁴⁾, Masahiko Kurabayashi¹⁾

Gunma University Graduate School of Medicine, 1) Dept of Cardiovascular Medicine, 2) Dept of Obstetrics and Gynecology, Shinshu University School of Medicine, 3) Dept of Medical Genetics, 4) Dept of Cardiovascular Surgery

【背景】血管型エーラス・ダンロス症候群 (vEDS) は, III型コラーゲン遺伝子変異により, 動脈・腸管・子宮の虚弱性を呈する遺伝性結合組織疾患である。罹患者の70%で血管破裂・解離, 腸管破裂, 臓器破裂が初発症状となる。周産期の妊婦死亡率は12%と報告されている。

【症例1】25歳の女性。妊娠34週6日, 突然の左下腹部痛を自覚し, 当院に救急搬送。緊急帝王切開を施行した。産後のCTにて左総腸骨動脈解離および後腹膜出血を認め, 第4病日, 出血性ショックとなり, 再度後腹膜出血を認めた。左総腸骨動脈解離部分の瘤化があり, その後3週間で急速な動脈瘤の増大を認めた。家族歴はなかったが, 血管の脆弱性などから結合組織疾患を疑い, 次世代シーケンサーを用いた結合組織遺伝子スクリーニングを施行。III型コラーゲン遺伝子にsplicing mutationを同定し, vEDSと診断した。開腹での修復術はハイリスクと判断, カバードステントを用いた血管内治療を行った。

【症例2】22歳女性。妊娠16週で紹介受診。妊娠発覚後に実父がvEDSであることを知り, 皮膚生検でIII型コラーゲン産生低下が確認されvEDSと診断した。血管MRIで血管合併症の有無を確認しつつ, 妊娠32週から血管合併症予防のためセリプロロールの投与を開始, 35週で選択的帝王切開術を施行。血管合併症はなかった。

【考察】vEDSは周産期死亡率の高い遺伝性結合組織疾患である。血管合併症を防ぐためには, 遺伝子診断を含む早期診断とセリプロロールによる早期治療介入が必要と考えられる。

O1-6

大動脈基部置換術後のMarfan症候群患者における妊娠・産褥期のB型大動脈解離の発生 Peripartum type B aortic dissection in patients with Marfan syndrome who have received prophylactic aortic root replacement

入山 高行¹⁾, 佐山 晴亮¹⁾, 武田 憲文²⁾, 犬塚 亮³⁾, 前村 園子²⁾, 藤田 大司²⁾, 兵藤 博信⁴⁾, 山内 治雄⁵⁾, 縄田 寛⁵⁾, 永松 健¹⁾, 大須賀 穰¹⁾, 藤井 知行¹⁾

1) 東京大学医学部附属病院 女性診療科・産科, 2) 東京大学医学部附属病院 循環器内科, 3) 東京大学医学部附属病院 小児科, 4) 都立墨東病院 産婦人科, 5) 東京大学医学部附属病院 心臓血管外科

Takayuki Iriyama¹⁾, Seisuke Sayama¹⁾, Norifumi Takeda²⁾, Ryo Inuzuka³⁾, Sonoko Maemura²⁾, Daishi Fujita²⁾, Hironobu Hyodo⁴⁾, Haruo Yamauchi⁵⁾, Kan Nawata⁵⁾, Takeshi Nagamatsu¹⁾, Yutaka Osuga¹⁾, Tomoyuki Fujii¹⁾

1) Department of Obstetrics and Gynecology, The University of Tokyo Hospital, 2) Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital, 3) Department of Pediatrics, The University of Tokyo Hospital, 4) Department of Obstetrics and Gynecology, Tokyo Metropolitan Bokutoh Hospital, 5) Department of Cardiovascular Surgery, The University of Tokyo Hospital

【緒言】Marfan症候群 (MFS) 患者は妊娠・産褥期に大動脈解離のリスクが高まり, 大動脈基部の拡張が顕著である症例に対しては, 妊娠前に予防的な大動脈基部置換術 (aortic root replacement: ARR) の施行が推奨されている。しかしARR後のMFS症例の妊娠・分娩転帰についてのエビデンスは限られ, 数報の症例報告があるのみである。そこで本研究は, ARR後のMFS症例の妊娠・分娩転帰, とくに大動脈解離発症のリスクについて明らかとすべく検討を行った。

【方法】1982年から2016年にかけてMFSもしくは類縁疾患と診断され東京大学医学部附属病院で妊娠分娩管理を施行した22症例 (28妊娠) を対象とした。改訂Ghent基準 (2010年) に基づいてMFS患者を抽出し, 妊娠・分娩転帰を後方視的に検討した。

【結果】MFSもしくは類縁疾患として管理された22症例 (28妊娠) のうち, 改訂Ghent基準に基づいてMFSと診断できる症例は14症例 (17妊娠) であった。5症例 (5妊娠) が妊娠前に予防的ARRを施行されていたが, 3症例 (3妊娠) が妊娠・産褥期にB型大動脈解離を発症した。対して, ARRを施行されていない10症例 (12妊娠) では, 1症例 (1妊娠) がB型大動脈解離を発症した (60% vs 8.3%, $p < 0.05$, chi-square test)。

【結論】本研究により, 予防的ARRを施行されたMFS症例は妊娠・産褥期におけるB型大動脈解離のハイリスクであることが示された。ARR後のMFS患者においては, 妊娠前からの慎重なカウンセリングと評価, および集学的な妊娠分娩管理が重要であると考えられた。

O2-1

18歳以上の症例に施行したカテーテル治療の検討

Catheter interventions underwent at the age of 18 or over

田中 敏克, 城戸 佐知子, 三木 康暢, 松岡 道生, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太

兵庫県立こども病院 循環器内科

Toshikatsu Tanaka, Sachiko Kido, Yasunobu Miki, Michio Matsuoka, Naoya Kamei, Yoshiharu Ogawa, Kenta Tominaga

Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital, Department of Cardiology

【背景】 当院はこども病院であり、特に入院診療においては原則18歳未満の患者を対象としているが、様々な事情により18歳以上の患者の入院診療も行っている。また、CHDに対するカテーテル治療 (CI) は成人循環器内科医よりも小児循環器科医の方が経験豊富であり、その技術伝達も今後の重要な課題と考えられる。

【目的】 当院における18歳以上の症例に対するCIの現状を調べ、ACHD診療におけるCIの役割を明らかにし、今後の診療に生かす情報を得ること。

【対象と方法】 2006年9月から2017年10月までに当院で18歳以上の症例に対して施行したCIについて後方視的に検討した。

【結果】 対象期間に当院で施行したCIの総件数は989件で、そのうち18歳以上の症例に対するCIは34件 (3.3%)、CI施行時の年齢は平均24歳、中央値23歳であった。CIの内容は多いものから順にASD closure 14、PDA closure 7 (ADO 5, coil 2)、APCA coil 6、ステント再拡張2、導管狭窄の拡張2、ステント留置1、re-CoAの拡張1、fenestration付心房中隔パッチの閉鎖術1、であった。APCAのcoil 6件のうち5件は咯血に対し緊急で施行していた。すべてのCIは合併症なく終了し、re-CoAの拡張以外は目的を達成できていた。

【考察】 こども病院におけるACHD患者に対するCIは全体から見ると少数ではあるが、安全かつ有用であった。ASD, PDAについては県内の成人施設で施行可能となり、減少傾向となっているが、それ以外のCIについては、ACHD患者の増加に伴い今後需要が増すと考えられる。ステント留置やバルーン血管形成術、APCA coilなどについては、小児循環器科医の方が適応の判断や手技に精通していると考えられ、術前のカンファレンスや手技の実施を循環器内科の医師と共同で行っていく体制の整備が必要と考える。

O2-2

成人動脈管開存症例における僧帽弁複合体及び左室形態的特徴の検討

Comprehensive analysis of anatomical features of mitral complex and left ventricular morphology and its changes after transcatheter closure in adult patients with patent ductus arteriosus

松本 賢亮, 須藤 麻貴子, 新家 俊郎, 平田 健一

神戸大学付属病院 循環器内科

Kensuke Matsumoto, Makiko Suto, Toshiro Shinke, Ken-ichi Hirata

Kobe University Hospital, Department of Cardiology

【背景】 成人期に至った動脈管開存症 (PDA) 例では、年余にわたる左房および左室に対する容量負荷により、多くの症例において僧帽弁逆流 (MR) を合併することが知られている。一方、PDA閉鎖後には一般にMRは減少するものの、その詳細な解剖学的メカニズムについては未だ十分検討されていない。

【方法】 2013年9月から2017年8月までの間に当施設において経カテーテル的PDA閉鎖術を施行した成人症例 (平均年齢60歳、平均肺体血流比1.9) 全7名について、術前後における僧帽弁複合体および左室形態の変化につき心エコー図を用いて検討した。

【結果】 PDA閉鎖術平均7.1ヶ月後において、もともとMRが存在しなかった3例を除く全例においてMRが減少した。術前後において左室拡張末期容積 (137 ± 38 to 81 ± 15 ml, $p < 0.05$) および収縮末期容積 (48 ± 13 to 34 ± 9 ml, $p < 0.05$) は著明に縮小し、それと同時に左室形態は球形から楕円体形へと有意に変化した (sphericity index: 1.49 ± 0.23 to 1.80 ± 0.23 , $p < 0.05$)。また、僧帽弁輪径は 38 ± 2 から 31 ± 4 mm へ ($p < 0.01$)、tenting heightは 7.7 ± 2.5 から 4.3 ± 1.5 mm ($p < 0.01$) へとそれぞれ著明に縮小した。

【結語】 PDA閉鎖術後には、球形化した左室の楕円体化を伴う逆リモデリングと、僧帽弁輪縮小及びtetheringの軽減という複合的なメカニズムを介して、MRの軽減がもたらされる可能性が示唆された。

O2-3

成人期にAmplatzer Vascular Plugと膨潤型コイルを併用し塞栓術を施行したびまん性肺動静脈瘻の一例

Percutaneous closure of unilateral diffuse pulmonary arteriovenous malformations using Amplatzer vascular plugs and hydrogel-coated coils in a young adult: a case report.

荻野 佳代¹⁾, 村尾 麻衣¹⁾, 河本 敦¹⁾, 上田 和利¹⁾, 林 知宏¹⁾, 脇 研自¹⁾, 新垣 義夫¹⁾, 大家 理伸²⁾, 福 康志²⁾, 門田 一繁²⁾

1) 倉敷中央病院 小児科, 2) 倉敷中央病院 循環器内科

Kayo Ogino¹⁾, Asai Murao¹⁾, Atsushi Kawamoto¹⁾, Kazutoshi Ueda¹⁾, Tomohiro Hayashi¹⁾, Kenji Waki¹⁾, Yoshio Arakaki¹⁾, Masanobu Ohya²⁾, Yasushi Fuku²⁾, Kazushige Kadota²⁾

Kurashiki Central Hospital, 1) Dept of Pediatrics, 2) Dept of Cardiovascular Medicine

【はじめに】 労作時倦怠感を呈するびまん性多発性肺動静脈瘻 (PAVM) に対し、成人期にカテーテル塞栓術を施行した。

【症例】 22歳女性。1歳2ヵ月にSpO₂ 83%を指摘され診断に至った。未治療で低酸素血症の進行はみられなかった。労作時倦怠感を自覚するようになり、胸部CT、血管造影検査を施行。びまん性多発性ではあるものの、左下葉内に限局していた。低酸素血症の症状改善と、脳膿瘍などの合併症リスク軽減、拳児希望から治療適応と判断した。左下肺動脈バルーン閉塞試験でSpO₂は89%から95%へ上昇した。再疎通や新規病変の出現、拡大などの反応をみながら治療を進める方針で、一部の区域から施行した。7ヵ月間に5回のセッションに分け、径2.0-4.8 mmの11病変に対しAmplatzer Vascular Plug (AVP)、膨潤型血管内塞栓用コイルAZURを用いて塞栓術を施行した。異常血管の近傍にAVPs (AVP, AVPII, AVPIV) をアンカーとして留置し、血管充填率の高いAZURを追加することで、再疎通抑制効果を期待した。安静臥床SaO₂ 91.8%から97.7%に改善し、自覚症状が改善した。治療経過中に新規病変の出現や拡大はみられなかった。1回目の治療後6週間および2回目の治療後5日に、数日間の胸背部痛とCRP上昇、発熱、胸水貯留がみられ、対症療法で軽快した。現在、術後8ヵ月が経過し、SpO₂ 95%を維持できている。

【まとめ】 AVPsは径の大きな病変や血流の速い病変に留置しやすい。AVPsをアンカーにAZURを追加することで、末梢側への脱落を防ぎ効果的な塞栓術を可能とした。

O2-4

ラステリ再手術回避のためのトリプルバルーン法による経皮的右室流出路拡大術の有効性

The effectiveness of Triple-Balloon Pulmonary Valvuloplasty to Right ventricle-pulmonary artery Conduit stenosis

杉谷 雄一郎¹⁾, 宗内 淳¹⁾, 川口 直樹¹⁾, 白水 優光¹⁾, 岡田 清吾¹⁾, 飯田 千晶¹⁾, 渡邊 まみ江¹⁾, 落合 由恵²⁾

独立行政法人地域医療機能推進機構 九州病院 1) 小児科 2) 心臓血管外科

Yuichirou Sugitani¹⁾, Jun Muneuchi¹⁾, Naoki Kawaguchi¹⁾, Hiromitsu Shirouzu¹⁾, Seigo Okada¹⁾, Chiaki Iida¹⁾, Mamie Watanabe¹⁾, Yoshie Ochiai²⁾

Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital, 1) Dept of Pediatrics, 2) Dept of Cardiovascular Surgery

【背景】 ラステリ手術後導管狭窄 (CS) の経皮的右室流出路形成術 (PTRA) の際に、導管径が20mm以上で石灰化が顕著な狭窄病変にはトリプルバルーン (TB) 法も考慮される。TB法を施行しラステリ再手術を一時的に回避できた3例を報告する。

【症例1】 16歳男児。Congenital AR、Ross手術後。術後5年にCSに対してダブルバルーン法 (DB法) でPTRAを施行し一旦は効果を得た。CSが再び進行し術後10年にPTRAを施行。導管径24mm (周囲長75mm)、狭窄部径12×7.8mm (近似楕円周囲長62mm) に対してConquest 12mmのTB法 (周囲長74mm、対狭窄部周囲長119%N) で拡大した。右室圧/大動脈圧比 (Prv/Pao) は0.58から0.38へと低下した。

【症例2】 19歳男性。DORV、ラステリ再手術後。術後6年にCSに対してDB法でPTRAを施行し一旦は効果を得たが、CSが再度進行し術後16年にPTRAを施行した。導管径20mm (周囲長63mm)、狭窄部径8.9×7.2mm (近似楕円周囲長51mm) に対してConquest 10mmのTB法 (周囲長61mm、対狭窄部周囲長120%N) で拡大後、12mm 1本と10mm 2本のTB法 (周囲径65mm、対狭窄部周囲長127%N) で再度拡大し Prv/Pao 0.64から0.34へと低下した。

【症例3】 38歳女性。TGA、PA、VSD、ラステリ再手術 (Danielson法) 後。術後22年からCSが進行し、術後23年にPTRA施行。狭窄部径 10.2×10.9mm (近似楕円周囲長66mm) に対してConquest 12mmのTB法 (周囲長74mm、対狭窄部周囲長112%N) で拡大し、Prv/Paoは0.58から0.38へと低下した。3例とも合併症なく手技を終了した。

【結論】 TB法で安全にPTRAを施行できた。TB法は再手術が容易でないラステリ導管術後の成人例では狭窄解除に効果的な方法の1つと考える。

O2-5

NYHA III度、42mm径ASD症例の治療方針

Treatment strategy for NYHA III, 42 mm diameter ASD case

川田 典子^{1,2)}, 鎌田 政博¹⁾, 中川 直美¹⁾, 石口 由希子¹⁾, 森藤 祐次¹⁾, 岡本 健吾¹⁾

1) 広島市民病院 循環器小児科, 2) 岩国医療センター 小児科

Noriko Kawata^{1,2)}, Masahiro Kamada¹⁾, Naomi Nakagawa¹⁾, Yukiko Ishiguchi¹⁾, Yuji Moritou¹⁾, Kengo Okamoto¹⁾

1) Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital, Department of Pediatric Cardiology, 2) Iwakuni Medical Center, Department of Pediatrics

【症例】70歳女性。食欲不振で近医受診。心房細動を指摘され紹介医を受診した。TEEでASD (30mm径, Qp/Qs4.8) と診断された他、回盲部癌が発見された。腫瘍摘出後、ASD治療・検査のため当科紹介となった。NYHA III度で胸部X-ray上は高度肺うっ血像を認め、CTR 0.78であった。TEEでASDは42.2mmと拡大、RV/LVEDD 55.9/39.1mm (心室短軸断面) であり、RV拡張は高度であった。エコー上の推定RV圧は80 mmHgで、ASDサイズとPHのためカテ治療困難と考えられた。しかし、リムは十分に、治療の可能性をさぐるため循環器内科で心不全治療(フロセミド静注とミルリノン投与)を開始した。12日後の推定RV圧は65mmHg、ASD 39.2mmにまで縮小しており、18日後にカテーテル検査・治療を行った。Qp/Qs 4.0, Rp 2.0WU・m², PAP43/15/25mmHgであり、TEEではASD 35.5mm、全方向に ≥ 5 mmのリムを認めた。ASD閉鎖は右肺静脈側からアプローチ、38mmASOを用いてAm.Football法で閉塞した。術後経過は良好で、NYHA II、1か月後のRV/ LVEDD比は36.2/43.1にまで改善していた。高度心不全の状態下では、心房とともにASDは拡大する。十分な心不全治療を行った上でASD周囲の心構造の評価を行う必要がある。

O2-6

治療前の右室サイズは経皮的心房中隔欠損閉鎖術後の右室サイズ正常化の予測因子である

Normalization of right ventricular size can be predicted by its size before transcatheter closure in adult atrial septal defect patients.

梅本 真太郎¹⁾, 坂本 一郎¹⁾, 阿部 弘太郎¹⁾, 日浅 謙一¹⁾, 山崎 誘三²⁾, 肥後 太基¹⁾, 井手 友美¹⁾, 筒井 裕之¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科, 2) 九州大学大学院医学研究院 分子イメージング・診断学講座

Shintaro Umemoto¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Koutaro Abe¹⁾, Ken-ichi Hiasa¹⁾, Yuzo Yamasaki²⁾, Taiki Higo¹⁾, Tomomi Ide¹⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine,

2) Kyushu University, Graduate School of Medical Sciences, Department of Molecular Imaging & Diagnosis

【背景】右室サイズは心房中隔欠損症に対するカテーテル閉鎖術施行患者の運動耐容能、QOLと相関していることが知られている。この研究の目的はカテーテル閉鎖術施行患者において心臓MRIを用いて右室サイズの正常化の予測因子を同定することである。

【方法】当院で2016年9月までにカテーテル閉鎖術を施行した41例(平均46歳,女性30人,平均Qp/Qs 2.6)を解析対象とした。右室収縮末期径係数(RVESVI)を治療前と治療1年後に測定し、RVESVIが正常化した群(<47.2ml/m²,n=10)と正常化しなかった群(>47.2ml/m²,n=31)で比較した。

【結果】治療前の年齢、性別、NYHA分類、BNP、心エコーデータ、血行動態データは2群間で有意差を認めなかった。心臓MRIデータに関しては正常化群でRVESVIは小さく、RVEFは高かった。多変量解析では、治療前のRVESVIは独立した右室サイズの正常化予測因子として同定された(p=0.016)。正常化に関する治療前RVESVIの閾値は75ml/m²(感度=90%、特異性=68%、AUC=0.73)であった。

【結論】治療前のRVESVIは治療後のRVESVI正常化の予測因子である。

03-1

患者本人による先天性心疾患の啓蒙・患者教育活動の紹介

Introduction of enlightenment activities and patient education on CHD

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 (TGIII)

私は完全大血管転位III型で生まれ、1985年に東京女子医大の今井康晴先生のもとREV手術を受け、現在40歳になります。障害者枠で仕事をし、結婚し、2人の娘を育てております。今、幸せです。

40年間の患者人生で経験したことを講演やYoutubeによる動画配信で広めております。この1年間で約1,000名の方に先天性心疾患・障害児対応についてお話をしてきました。

小・中学生には「世の中にはいろいろな人がいて、その人をありのまま受け入れよう」という多様性を知ってもらいます。

後輩患者には「できないことを伝えることが大切。さらに、病気について説明した上で、できないことを伝えると相手の納得感が増すよ。」というお話しをします。これは入学、就職などの際に必ず必要になるスキルです。

障害児のご両親や学校の先生方には「病気があってもこの子は大人になる」という基礎の考え方を伝え、過保護にせず、病気についてきちんと伝える必要性を話します。

一般聴講者には「100人に1人の病気です。あなたの知り合いにも必ずいます。珍しい病気ではありません。そして生涯にわたって付き合いなければならない疾患です。」と先天性心疾患の全体像をお話します。また、様々なライブイベントで起こる諸問題についても伝えます。

Youtubeでは「Living With Heart ～みんなの生き方～」というチャンネルをつくり、先天性心疾患患者が様々な問題をクリアするための参考となる動画を複数配信しております。

03-2

移行期医療の新たな取り組み、YouTubeチャンネルによる動画配信

「Living With Heart ～みんなの生き方～」

New approach for transition care; video distribution at YouTube channel
“Living With Heart”立石 実¹⁾, 猪又 竜²⁾, 落合 亮太³⁾

1) 医師, 2) 患者, 3) 看護師

Minori Tateishi¹⁾, Ryu Inomata²⁾, Ryota Ochiai³⁾

1) Doctor, 2) CHD patient, 3) Nurse

成人先天性心疾患における問題の一つとして「移行期医療」があげられる。患者や患者家族に、疾患理解、自己管理、自立、フォローアップの必要性などについての理解が浸透するためには、医療者側からの説明も重要だが、更に理解が深まるよう、2017年2月からYouTubeチャンネル「Living With Heart ～みんなの生き方～」で動画配信を行っている。動画では、患者本人や家族が自分の言葉で自分の経験や感じたことについて語っているが、出演者全員に承諾を得た上で配信している。これまで配信した内容は、子供の頃から理解できる範囲で自分の病気や受けた手術について説明できることの大切さやその理由、自分の病気を周囲にどのように伝えるのか、病気がある中で自分のできることを見つけたりチャレンジしたりすることの大切さや気をつけること、そして、先天性心疾患患者であり、2児の父として仕事もしているこのプロジェクトのメンバーの一人が、自立していくためには両親や学校など周囲はどのように関わればよいか、長期遠隔期のフォローアップの大切さなどについて語っている。

当プロジェクトは先天性心疾患患者、看護師、医師と、立場の違う3人で活動している。患者、看護師、医師、全ての医療スタッフ、そして社会が「共に考え、共に話し、共に進む。新しい一歩。」として今後も積極的に取り組んでいきたいと考える。

O3-3

長期ドロップアウトの後妊娠を契機に受診した大動脈縮窄術後の1症例 A case of pregnant woman of CoA post subclavian flap after long interval

吉村 真一郎¹⁾, 土井 拓¹⁾, 三宅 誠¹⁾, 山中 一朗¹⁾, 吉田 幸代²⁾, 谷口 尚範³⁾, 金本 巨万⁴⁾
天理よろづ相談所病院 1) 先天性心疾患センター 2) 心臓血管外科 3) 放射線科 4) 産科

Shin-ichiro Yoshimura¹⁾, Hiraku Doi²⁾, Makoto Miyake²⁾, Kazuo Yamanaka²⁾, Yukiyo Yoshida³⁾,
Naonori Taniguchi⁴⁾, Naokazu Kanamoto⁵⁾

1) Tenri Hospital, Dept ACHD, 2) Tenri Hospital, CHD Center, 3) Tenri Hospital, Dept Cardiovascular Surgery,
4) Tenri Hospital, Dept Radiology, 5) Tenri Hospital, Dept Obstetrics

35歳女性。CoA/VSDに対して5歳の時にsubclavian flapおよびVSD閉鎖を実施された。11歳の時の心臓カテーテル検査で33mmHgの圧較差を認め、治療介入が必要と判断されたが本人家族が抵抗し、そのまま7-8年ごとにしか受診せず経過。30歳時に、地元でのフォローを希望され紹介したもののそのまま受診をすることなく、結婚。妊娠を契機に、妊娠継続可否の相談で当院紹介。

受診時妊娠7週、上下肢圧較差は10mmHgであったがMRIで遠位大動脈弓に嚢状瘤が判明。

妊娠継続の意思強く、心臓血管外科と放射線科、産婦人科とも協議の上、ステント留置を選択。妊娠15週に数十秒の照射時間でステント留置完了。術中大動脈内圧較差はなかったが、160mmHgの高血圧を認めた。

血圧コントロール目的に38週1日選択的帝王切開で出産。周産期に高血圧認めず。

産後フォローしたCTでステントリークなど認めず。

様々な選択肢がある中で家族と多くの科との相談と連携のもと問題なく出産に到達できた一例を経験した。

O3-4

大動脈解離・大動脈拡張症・大動脈瘤と診断されたマルファン症候群患者の就労実態調査

Questionnaire survey on employment of Marfan syndrome patients who had been diagnosed with aortic dissection, aortic dilatation, or aortic aneurysm

江本 駿¹⁾, 猪井 佳子²⁾, 関 良介²⁾, 荻島 創一¹⁾, 西村 由希子¹⁾

1) NPO法人 ASrid, 2) NPO法人 日本マルファン協会

Shun Emoto¹⁾, Keiko Inoi²⁾, Ryosuke Seki²⁾, Soichi Ogishima¹⁾, Yukiko Nishimura¹⁾

1) NPO ASrid, 2) NPO Japan Marfan Association

【目的】 就労経験があり、大動脈解離・大動脈拡張症・大動脈瘤（以下、症状）と診断されたことのあるマルファン症候群・類縁疾患患者の就労実態と症状直後の働き方の変化の関連要因を調査した。

【方法】 マルファン協会員または機縁法にて、弊法人の運用する患者入力プラットフォーム“J-RARE”または郵送法によりアンケートを配布した。基本属性、症状や手術・入院状況、症状発症前後の就労状況を尋ねた。また、疾患・症状への職場理解の程度を5件法で尋ねた。有意水準は $p < 0.10$ とした。本調査は弊法人倫理審査委員会の承認を得て実施し、回答者から同意を得た。

【結果】 31名から結果を得た。男性は17名（54.8%）、年齢は40歳代が最も多く15名（51.7%）、症状はスタンフォードA型6名（22.2%）、B型5名（18.5%）、大動脈瘤16名（59.2%）であり、疾患名または症状を14名（53.8%）が職場に開示していた。発症直後に働き方の変化した（8名）・していない（13名）の2群で分析した結果、開示状況や症状診断名に差はなく、[会社での発症]と[働き方を変えたこと] ($\chi^2=6.3$, $df=3$, $p=.09$)、[職場理解がとてもあること]と[働き方を変えなかったこと] ($\chi^2=9.8$, $df=5$, $p=.08$) が有意に関連した。また、t検定では、働き方が変化してない群では、職場理解が有意に2.3ポイント高かった ($t=3.2$, $df=19$, $p=.004$)。

【考察・結論】 発症場所と疾患・症状の職場理解の高さが働き方の変化に関連した。今後は職場理解を得る要因を検討していきたい。

O3-5

成人先天性心疾患術後患者におけるホルター心電図の検討

Association of one-day heart rate dynamics with postoperative pathophysiology in adults with congenital heart disease after biventricular repair

森本 美仁, 大内 秀雄, 鈴木 大, 根岸 潤, 岩朝 徹, 白石 公, 黒崎 健一

国立循環器病研究センター 小児循環器科, 成人先天性心疾患

Yoshihito Morimoto, Hideo Ohuchi, Jun Negishi, Tohru Iwaasa, Isao Shiraishi, Ken-ichi Kurosaki

National Cerebral and Cardiovascular Center, Pediatric Cardiology, ACHD

【背景】 成人心疾患患者の心臓電気生理学的特性は心機能や運動耐容能といった病態の重症度と関連する。しかし、成人先天性心疾患 (ACHD) 術後患者での心臓電気生理学的特徴とACHD術後患者の病態との関連の知見は少ない。

【目的】 二心室修復術が施行されたACHD患者のホルター心電図所見から評価した心臓電気生理学的特徴とこれらACHD術後患者の心不全重症度との関連を検討する。

【対象と方法】 対象はペースメーカーを植え込まれていない二心室修復術後ACHD患者でホルター心電図検査が施行された連続414例について検討した。年齢、手術年齢、手術既往回数と安静時QRS幅に加え、ホルター心電図から、1日の総心拍数 (TB)、最低及び最高心拍数 (M-HR、m-HR)、心房及び心室性期外収縮 (PAC、PVC) の総数を評価し、NYHAクラス及び運動耐容能 (peak VO₂) との関連を検討した。

【結果】 QRS幅は129±34、TBは105596±15336、m-HRは56±10、M-HRは115±20、PVCは中央値21/day、PACは中央値26/dayであった。TBとの関連はなかったが、幅広いQRS・低いM-HR・高いm-HR・多いPACとPVCは、低いpeak VO₂と関連した (p < 0.0264-0.0001)。また高齢、遅い手術年齢と多い手術回数の既往は低いpeak VO₂と関連した (p < 0.0001)。これらの多変量解析から、高齢と多い手術回数に加えて、低いM-HR、高いm-HR及び多いPVC (p < 0.01) が独立に低いpeak VO₂と関連した。

【結語】 二心室修復術後ACHD患者術後患者では日内HR変動減少に加え、PVC増加が運動能低下と関連する。ホルター心電図は二心室修復術後ACHD術後患者の病態評価の一助となり、PVC軽減は心不全軽減につながる可能性がある。

O3-6

Depression and Its Influencing Factors among Mothers of Children with Congenital Heart Disease in Korea.

Ju Ryoung Moon, RN, PhD¹, Jinyoung Song, MD, PhD², June Huh, MD, PhD²*, I-Seok Kang, MD², Ji-Hyuk Yang, MD, PhD³, Tae-Gook Jun, MD, PhD³

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

2) Department of Pediatrics, 3) Division of Cardiology, 4) Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: Mother of children affected by birth defects suffers from a significant psychological burden across the lifespan, but there have been few studies on this area in Korea. Our purpose was to assess depression among mothers of children with congenital heart disease (MCHD) and to explore factors influencing depression among in Korea.

Method: A total of 182 mothers of affected children aged 0-3 years old and 366 mothers of healthy children (MHC) in the same age took part in the study. Kessler Depression Scale was used to assess maternal depression, and logistic regression models were used to explore the factors influencing depression among MCHD.

Results: Of the mothers, 33.0% reported being mild to moderate depression and 8.5% of the mothers reported severe depression. Also, MCHD were more depressed than MHC. The factors influencing MCHD include; mother's self-efficacy, mother's marital conflict, mother's social support, infant's emotionality, mother's smoking and infant's feeding and eating of daily routine. These variables explained 42.5% of MCHD.

Conclusion: The results of the study suggest that the identified factors for MCHD should be included in an intervention program to reduce the risk of depression.

O4-1

成人先天性心疾患患者におけるHCV陽性の心機能および予後に与える影響 Hepatitis C Virus Positivity Adversely Affects Cardiac Functions and Long-term Prognosis in Patients with Adult Congenital Heart Disease

紺野 亮¹⁾, 建部 俊介¹⁾, 杉村 宏一郎¹⁾, 佐藤 公雄¹⁾, 青木 竜男¹⁾, 山本 沙織¹⁾, 佐藤 遥¹⁾, 神津 克也¹⁾, 安達 理²⁾, 木村 正人³⁾, 齋木 佳克²⁾, 下川 宏明¹⁾

1) 東北大学 循環器内科学, 2) 東北大学 心臓血管外科, 3) 東北大学 小児科学

Ryo Konno¹⁾, Shunsuke Tatebe¹⁾, Koichiro Sugimura¹⁾, Kimio Satoh¹⁾, Tatsuo Aoki¹⁾, Saori Yamamoto¹⁾, Haruka Sato¹⁾, Katsuya Kozu¹⁾, Osamu Adachi²⁾, Masato Kimura³⁾, Yoshikatsu Saiki²⁾, Hiroaki Shimokawa¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, 2) Department of Cardiovascular Surgery, 3) Department of Pediatrics, Tohoku University Graduate School of Medicine

Background: It was previously suggested that hepatitis C virus (HCV) positivity affects cardiac function. As the screening for HCV began in 1992 in Japan, we hypothesized that HCV positive rate would be higher in patients with adult congenital heart disease (ACHD) who underwent heart surgery before 1992, which would adversely affect cardiac function and long-term prognosis in those patients.

Methods and Results: We retrospectively enrolled 213 patients (median age, 20 years; M/F, 103/110) who had undergone heart surgery before 1992 in our ACHD database between 1995 and 2010. We examined anti-HCV antibody positivity and the impact of the positivity on the time-course of cardiac function and long-term prognosis. Composite endpoint (CE) was defined as the composite of cardiac death, heart failure hospitalization, lethal ventricular arrhythmias, heart reoperation, and heart or pulmonary transplantation. HCV positivity was noted in 42 patients (20%). At baseline, the proportion of patients with LVEF<50% was higher in HCV-positive vs. HCV-negative group (17% vs. 3.6%, $P<0.01$). During a median follow-up time of 11 years, CE was noted in 49 (23%) patients, including cardiac death in 4 (1.9%) patients, heart failure hospitalization in 14 (6.6%) patients, lethal ventricular arrhythmias in 3 (1.4%) patients, heart reoperation in 27 (13%) patients. Univariate COX analysis showed that HCV positivity was associated with CE (HR 2.03, 95% CI 1.09 to 3.63, $P=0.03$). Multivariate COX analysis showed that HCV positivity (HR 1.99, 95% CI 1.02 to 3.74, $P=0.045$), age (HR 2.03, 95% CI 1.11 to 3.67, $P=0.023$), and NYHA \geq 2 (HR 2.01, 95% CI 1.00 to 4.31, $P=0.049$) were significant predictor of CE.

Conclusions: Higher HCV positivity was noted in ACHD patients undergoing heart surgery before 1992, which was significantly associated with poor long-term prognosis. These findings suggest that more attention should be paid to HCV positivity in the follow-up management of ACHD patients.

O4-2

成人期に到達した純型肺動脈閉鎖の臨床経過についての検討

Clinical outcomes in adult patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum

杜 徳尚¹⁾, 赤木 禎治¹⁾, 小谷 恭弘²⁾, 高橋 生¹⁾, 黒子 洋介²⁾, 馬場 健児³⁾, 大月 審一³⁾, 笠原 真吾²⁾, 伊藤 浩¹⁾

1) 岡山大学 循環器内科, 2) 岡山大学 心臓血管外科, 3) 岡山大学 小児循環器科

Norihisa Toh¹⁾, Teiji Akagi¹⁾, Yasuhiro Kotani²⁾, Sho Takahashi¹⁾, Yosuke Kuroko²⁾, Kenji Baba³⁾, Shin-ichi Otsuki³⁾, Shingo Kasahara²⁾, Hiroshi Ito¹⁾

1) Okayama University, Department of Cardiovascular Medicine, 2) Okayama University, Department of Cardiovascular Surgery, 3) Okayama University, Department of Pediatric Cardiology

【背景】 純型肺動脈閉鎖 (PA-IVS) は小児期の術式が多彩なこともあり、長期予後や成人期の臨床経過についての報告はほとんどない。

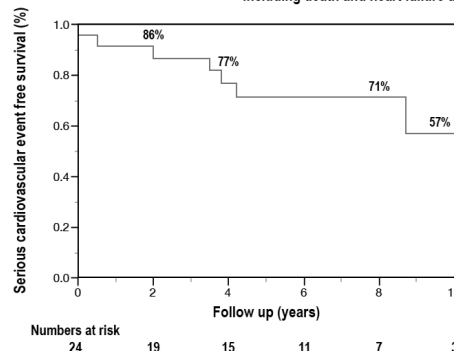
【方法】 当院で2010年～2017年の間に通院された16歳以上のPA-IVS症例24例を後方視的に検討した。

【結果】 初診時年齢は中央値16歳 (IQR: 16-36) で、71%が男性であった。初診時に17例 (71%) がRV overhaul術を含む二心室修復術、2例 (8%) が1.5心室修復術、5例 (21%) がFontan型手術を施行されていた。中央値6.0年の経過観察期間で、1例が突然死し、6例が心不全、5例が上室性不整脈を発症した (図)。二心室修復術が行われた症例のうち3例が経過中に1.5心室修復術に移行された。

【結果】 成人期に到達したPA-IVS症例では予後は良好とはいえず、不整脈の発症や再手術が必要になる症例もあり、厳重な経過観察が必要である。

Kaplan-Meier curve of serious cardiovascular event* free survival in adults with PA-IVS

*including death and heart failure admission



O4-3

ファロー四徴症心内修復術後患者に対する下肢陽圧負荷装置を用いた前負荷予備能の検討

Assessment of preload reserve by using leg-positive pressure maneuver for patients with repaired tetralogy of Fallot

須藤 麻貴子¹⁾, 松本 賢亮¹⁾, 城戸 佐知子²⁾, 平田 健一¹⁾

1) 神戸大学医学部附属病院 循環器内科, 2) 兵庫県立こども病院 小児科

Makiko Suto¹⁾, Kensuke Matsumoto¹⁾, Sachiko Kido²⁾, Ken-ichi Hirata¹⁾

1) Kobe University Hospital, Departments of Cardiovascular Medicine, 2) Kobe Children's Hospital, Pediatrics

【背景】心内修復術後のファロー四徴症 (TOF) 患者において、右室収縮能及び拡張能は潜在的に低下しており、これが本患者群における運動耐容能の低下や術後遠隔期の心事故発生に繋がる可能性が想定されている。下肢陽圧 (leg-positive pressure: LPP) 負荷心エコー図検査は、下肢を持続圧迫することで静脈還流を増加させ、心疾患患者における前負荷予備能を評価することができる。

【目的】ファロー四徴症 (TOF) に対してLPP負荷心エコー図検査を施行することにより、本患者群における右室機能および前負荷予備能を評価することを目的とし検討を行った。

【方法】当院通院中のTOF心内修復術後患者18例と、年齢、性別およびBMIをマッチさせた正常対照群14例を対象とした。全例に対してLPP負荷心エコー図検査を施行し、負荷前後のデータを比較検討した。LPP負荷は専用の加圧装置を用いて両下肢に100mmHgの陽圧を負荷した。

【結果】負荷前において、左房・左室容積、左室収縮能や左室拡張能の指標となるE/A、E/e'値は両群間で差は認めなかったものの、右室機能の指標であるTAPSE (15.2±3.5 vs. 24.3±2.7mm, p<0.01)、S' (8.8±2.1 vs. 13.3±2.0 cm/s, p<0.01) およびFAC (37.6±7.1 vs. 47.8±3.8%, p<0.01) はそれぞれTOF群で有意に低値であった。一方、負荷前のstroke volumeには両群間で差は認めなかったものの (82.4±19.8 vs. 73.1±14.5ml, n.s)、負荷に伴うstroke volumeの増加量はTOF群で有意に低下していた (3.5±4.7 vs. 8.7±3.9ml, p<0.01)。

【結語】安定したTOF術後患者であっても、右室機能低下に伴い前負荷予備能が低下しており、増加した前負荷に対する心拍血量増大反応が障害されていることが示された。

O4-4

三尖弁置換術前にPDEIII阻害薬投与を行い、相反する経過をとった修正大血管転位の2症例

Two cases of adult corrected transposition of great vessels with PDEIII inhibitor before tricuspid valve replacement surgery

齋藤 秀輝¹⁾, 森 善樹²⁾, 岡 俊明¹⁾

聖隷浜松病院 1) 循環器科 2) 小児循環器科

Hideki Saito¹⁾, Yoshiki Mori²⁾, Toshiaki Oka¹⁾

Seirei Hamamatsu General Hospital, 1) Department of Cardiology, 2) Department of Pediatric Cardiology

【症例1】73歳女性【現病歴】31歳で心房細動を発症し、33歳に完全房室ブロックでペースメーカーを留置。64歳で初回の心不全で入院し、修正大血管転位と診断。72歳で三尖弁逆流が進行しNYHA3°で入院となった。【経過】入院後、通常の抗心不全治療に加え第10病日からミルリノンを開始。0.125γから0.5γに増量し40日間併用したが、RVEFが50%、BNPが605→527pg/ml、NYHA3°と改善なく、第50病日に三尖弁置換及び僧帽弁形成、左室リード留置となった。術前eGFRは31ml/分/1.7と低下。術後6日から腎機能が増悪し、術後19日からCHDFを開始。術後72日からHDFで維持透析を継続。術後161日に施設転院。

【症例2】56歳女性【現病歴】学校検診で内臓逆位、心肥大を指摘。49歳で心不全を発症し、NYHA2°で入院。三尖弁逆流、心房細動、心房中隔欠損合併の修正大血管転位と診断し、三尖弁置換の方針となった。【経過】RVEFが52%と低下していたため、弁置換前に通常の抗心不全治療以外にミルリーラを0.5γで3週間術前投与。RVEFは不変であったが右房圧が19→5mmHg、BNPが1157→147pg/ml、NYHA1°まで改善。第23病日に三尖弁置換+ASD閉鎖+肺静脈隔離施行。術後26日で独歩退院。

【考察】RVEF低下が三尖弁逆流を伴う修正大血管転位に対する三尖弁置換術の成績を左右する因子となることが報告されている。RVEF低下である期間のPDEIII阻害剤術前投与は有効と思われるが、手術介入時期が遅れると、腎機能悪化、不整脈などの問題で、術前PDEIII阻害剤の有効性にも限界がある。

O5-1

治療に難渋した成人先天性心疾患患者での肝性心不全病態

Intractable right heart failure due to cardiac cirrhosis in adult patients with congenital heart disease

三池 虹¹⁾, 大内 秀雄^{1,2)}, 根岸 潤¹⁾, 岩朝 徹¹⁾, 白石 公¹⁾, 黒崎 健一¹⁾

国立循環器病研究センター 1) 小児循環器科 2) 成人先天性心疾患科

Hikari Miike¹⁾, Hideo Ohuchi^{1,2)}, Jun Negishi¹⁾, Toru Iwaasa¹⁾, Isao Shiraishi¹⁾, Ken-ichi Kurosaki¹⁾

National Cerebral and Cardiovascular Center, 1) Pediatric Cardiology Dept., 2) Adult Congenital Heart Disease Dept.

【背景】 右心不全に伴う慢性肝障害により循環不全が生じるが、右心不全の頻度が高い成人先天性心疾患 (ACHD) 患者でも同様の病態を発症する可能性がある。今回、肝機能障害を伴う心不全病態の管理に苦労したACHD症例を経験したので報告する。

【対象】 2005年11月～2017年10月に当院で入院加療を行った8症例。フォンタン術後患者7名、二心室修復術後患者1名で、初回心不全入院時の平均年齢は31歳、フォンタンあるいは心内修復術後年数は平均25年で全て男性であった。いずれの症例も高い中心静脈圧が長期に続いた結果、慢性の肝機能障害を呈し、心臓カテーテル検査では体血管抵抗 (Rs) が低く、心拍出量は高く保たれ、肝硬変時の特異な血行動態に類似していた。血圧低下に伴う尿量減少からうっ血性心不全の病態が進行したため、利尿剤や水分管理の強化を行うも治療抵抗性であり、 $\alpha 1$ 受容体刺激薬の内服もしくはノルアドレナリン持続静注によりRsを上昇させることで、血圧が維持され循環動態の改善が得られた。しかし、治療中も病態が進行し、3名が肝性脳症を発症、4名が高アンモニア血症を呈し、4名 (50%) が死亡した。

【結論】 右心不全に起因した肝機能障害による循環不全は重症な病態であり、右心不全が高頻度であるACHD症例では念頭に置くべき病態の一つである。

O5-2

フォンタン術後小児期の運動能向上が成人期の良好なフォンタン病態と関連する

Positive Trajectory of Exercise Capacity During Childhood Predicts Better Adult Fontan Physiology

大内 秀雄¹⁾, 鈴木 大²⁾, 三池 虹²⁾, 森本 美仁²⁾, 豊島 由佳²⁾, 大澤 麻登里²⁾, 福山 緑²⁾, 根岸 潤²⁾, 岩朝 徹²⁾, 坂口 平馬²⁾, 津田 悦子²⁾, 白石 公²⁾, 黒崎 健一²⁾, 市川 肇³⁾

国立循環器病研究センター 1) 成人先天性心疾患 2) 小児循環器 3) 小児心臓外科

Hideo Ohuchi¹⁾, Dai Suzuki²⁾, Hikari Miike²⁾, Yoshihito Morimoto²⁾, Yuka Toyoshima²⁾, Madori Osawa²⁾, Midori Fukuyama²⁾, Jun Negishi²⁾, Toru Iwasawa²⁾, Heima Sakaguchi²⁾, Etsuko Tsuda²⁾, Isao Shiraishi²⁾, Ken-ichi Kurosaki²⁾, Hajime Ichikawa³⁾

National Cerebral and Cardiovascular Center,

1) Dep. of Adult Congenital Heart Disease, 2) Dept. of Pediatric Cardiology, 3) Dept. of Pediatric Cardiovascular Surgery

【背景】 フォンタン患者の予後改善を期待した運動療法が推奨されているが、その長期効果は不明である。

【目的】 小児期運動能の推移と成人期のフォンタン病態との関連を検討する。

【方法と結果】 対象はフォンタン術後患者で小児期に2年以上の間隔で2回以上、成人期に1回の計3回以上の心肺運動負荷試験 (CPX) で最高酸素摂取量 (PVO2) が測定された131例を対象とした。小児期 (8±2歳、14±2歳)、小児から成人期 (23±5歳) の2期間のPVO2の変化 (増加、低下) から成人期のフォンタン患者を4群 (増加—増加: II群: 51例、増加—低下: ID群: 46例、低下—増加: DI群: 18例、低下—低下: DD群: 16例) に分類し、成人期のフォンタン病態との関連を検討した。小児期PVO2低下群 (DI+DD群) では、増加群 (ID+II群) に比べ中心静脈圧、心係数、心機能に差がなかったが、成人期のBNPと腎動脈抵抗指数は高く、血清アルブミン、コリンエステラーゼとPVO2が低かった ($p < 0.05-0.0001$)。体組成では体脂肪率が高く、骨格筋量は低かった ($p < 0.05$)。成人期CPX後に5例の死亡を含む20例で予定外入院があり、小児期PVO2低下群が増加群に比べ3.6倍入院率が高く ($p < 0.01$)、特にDD群はII群に比べ8.5倍入院率が高かった ($p < 0.001$)。

【結論】 フォンタン術後の小児期の運動能低下が成人期の不良なフォンタン病態と関連する。従って、小児期の運動療法はフォンタン長期予後の改善に繋がる可能性がある。

05-3

Fontan術後患者の遠隔期の腎機能

Renal function of patients with Fontan operation

村岡 衛¹⁾, 永田 弾¹⁾, 西山 慶¹⁾, 藤井 俊輔¹⁾, 松岡 良平¹⁾, 江口 祥美¹⁾, 福岡 将治¹⁾, 鶴池 清¹⁾,
長友 雄作¹⁾, 平田 悠一郎¹⁾, 大賀 正一¹⁾, 坂本 一郎²⁾, 筒井 裕之²⁾, 帯刀 英樹³⁾, 塩瀬 明³⁾
九州大学病院 1) 小児科 2) 循環器内科 3) 心臓血管外科

Mamoru Muraoka¹⁾, Hazumu Nagata¹⁾, Kei Nishiyama¹⁾, Shunsuke Fujii¹⁾, Ryohei Matsuoka¹⁾,
Yoshimi Eguchi¹⁾, Shoji Fukuoka¹⁾, Kiyoshi Uike¹⁾, Yusaku Nagatomo¹⁾, Yuichiro Hirata¹⁾, Shouichi Ohga¹⁾,
Ichiro Sakamoto²⁾, Hiroyuki Tsutsui²⁾, Hideki Tatewaki³⁾, Akira Shiose³⁾

1) Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, 2) Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital,
3) Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital

【背景】 Fontan術後患者では、高い静脈圧や心機能低下による腎血流減少、チアノーゼ腎症など腎障害に関する因子が多数あるが、腎機能に関する報告は限られている。

【目的】 Fontan術後患者の遠隔期の腎機能障害の頻度とリスク因子を明らかにすること。

【方法】 2009年9月から2017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18歳以上のFontan術後患者161名(23.0±5.4歳、術後16.9±3.4年APC 6名、TCPC (LT)、45名、TCPC (EC) 110名)における、初診時のクレアチニン (Cre) とシスタチンC (cysC)、より算出したeGFRと蛋白尿の有無について、各パラメータ (IVC圧、術式、術後年数、心機能/弁逆流、SpO₂、肝機能・肝線維化マーカー、BNP) との相関を検討した。

【結果】 eGFR (Cre) =106.45±20.32 mL/min/1.73m²、eGFR (cysC) =128.36±23.16 mL/min/1.73m²と正常範囲であった。2例において慢性腎臓病 (CKD) の基準であるeGFR<60ml/min/1.73m²を満たし、17名 (14.1%) の患者で蛋白尿がみられた。腎機能とIVC圧などの各パラメータの間にr>0.4の相関はみられなかった。手術別の比較では、APCにおいてTCPC (LT、EC) と比較し、有意にeGFRが低値であった (P=0.012, P=0.009)。高度蛋白尿群 (定性で+2以上) と蛋白尿無し群ではIVC圧 (P=0.0003)、SpO₂ (P=0.0015)、ヒアルロン酸 (P<0.0001)、IV型コラーゲン7S (P=0.0005) で有意差がみられた。

【結語】 IVC圧高値、チアノーゼ、肝障害がみられるFontan術後患者ではCKDへの進展が懸念されるため慎重なフォローが必要である。

05-4

PA-IVSに対する二心室修復術後の1+1/2心室治療へのConversion

Conversion to One and A Half Ventricular Repair After Biventricular Repair of Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum

小谷 恭弘¹⁾, 黒子 洋介¹⁾, 杜 徳尚²⁾, 堀尾 直裕¹⁾, 川田 幸子¹⁾, 小林 泰幸¹⁾, 村岡 玄哉¹⁾,
新井 禎彦¹⁾, 伊藤 浩²⁾, 笠原 真悟¹⁾
岡山大学病院 1) 心臓血管外科 2) 循環器内科

Yasuhiro Kotani¹⁾, Yosuke Kuroko¹⁾, Norihisa Toh²⁾, Naohiro Horio¹⁾, Sachiko Kawada¹⁾,
Yasuyuki Kobayashi¹⁾, Genya Muraoka¹⁾, Sadahiko Arai¹⁾, Hiroshi Ito²⁾, Shingo Kasahara¹⁾

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

【はじめに】 PA-IVSに対して当院では一貫して二心室修復術を目標とした治療戦略をとってきたが、その長期予後は不明である。二心室修復術後の長期予後、特に1+1/2心室治療へconversionを行った症例について検討した。

【症例】 1991年から2016年までにPA-IVSに対して当科で初回手術から治療介入を行った50例のうち二心室修復術に到達した30例 (60%) が対象。術後観察期間は中央値で221 (IQR:145-239) ヶ月であった。経過中の死亡は認めなかったが、再手術を6例 (20%) に行った。このうち4例は1+1/2心室治療へのconversionを行った。症例1: 14歳女性。術後13年後に右房圧11mmHgと高値、肝うっ血を認めBDGを施行した。症例2: 16歳男性。術後14年目に右房圧13mmHg、RVEDP14mmHgと高値でありBDGを施行した。症例3: 18歳男性。術後17年ごろから右心不全が出現したため、精査したところ右房圧は10mmHg、RVEF 44%、また肝フィブロスキャンにて14kPaと高値であったため、BDGを施行した。症例4: 20歳女性。運動耐用能の低下あり、severe PR、右房圧10mmHg、RVEDP 12mmHgと高値であり、術後19年目にBDG及びPVRを施行した。

【まとめ】 PA-IVS に対する二心室修復術後遠隔期に、右室拡張末期圧の上昇及び右房圧の上昇から右心不全を認める症例が約10%の患者に認められた。これらの患者に対して1+1/2心室治療へのconversionは有効であった。今後、PA-IVS特有の右室とその長期変化について経過観察が必要と思われる。

O5-5

チアノーゼ性心疾患患者における高比重リポ蛋白 (HDL) 機能の検討

Function of High Density Lipoprotein Cholesterol in Cyanotic Adult Congenital Heart Disease

大澤 麻登里¹⁾, 小倉 正恒²⁾, 堀内 めぐむ²⁾, 斯波 真理子²⁾, 黒寄 健一¹⁾, 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研究所 病態代謝部 脂質代謝研究室

Madori Osawa¹⁾, Masatsune Ogura²⁾, Megumu Horiuchi²⁾, Mariko Harada-Shiba²⁾, Ken-ichi Kurosaki¹⁾, Hideo Ohuchi¹⁾

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

2) National Cerebral and Cardiovascular Center Research Institute, Department of Molecular Innovation in Lipidology

【背景】一般の循環器疾患では糖脂質代謝異常は予後悪化につながる危険因子として確立している。中でも低HDLは心血管事故上昇と関連するが、更に、HDL濃度よりもその機能がより重要であることが示されている。一方、成人のチアノーゼ性先天性心疾患 (ACHD) 患者での低HDL-C血症の存在が指摘されているが、その濃度と臨床的意義は不明であるが、HDLの機能についての知見はない。

【目的】ACHD患者のHDL-C濃度とコレステロール引き抜き能 (CEC: cholesterol efflux capacity) からみたHDLの機能を測定し、臨床的背景との関連を検討する。

【方法と結果】ACHD患者48例 (二心室修復術11例: BVR群、フォンタン術後35例:F群) と健常成人群11例のHDL-Cを含むコレステロールプロファイルとHDL-CのCECを測定し、ACHD群の心不全重症度 (NYHA機能分類)、血清脳性ナトリウム利尿ペプチド (BNP)、心行動態 (中心静脈圧: CVP、心係数: CI、体心室駆出率: EF、動脈酸素飽和度: SpO₂) との関連を検討した。ACHD群48例 (男性27例、年齢: 29.0±10.0歳 BMI: 20.6±3.5) と健常成人群11例 (男性3例、年齢: 33.5±8.3歳、BMI: 20.4±1.8) では性差、年齢、BMIに差はなかった。ACHD群と健常群のHDL-CとCECは各々 47.3±11.5 vs 87.2±11.9、0.78±0.10 vs 0.96±0.08で、ACHD群が有意に低かった (p<0.001)。しかし、ACHD群内ではBVR群とF群に差がなかった。ACHD群の検討では、CECは性別、年齢、BMI、NYHA機能分類と関連がなかったが、心行動態ではCECはBNPと負相関を認めた (r=-0.35, p<0.05)。

【結論】ACHD患者では血清HDLが低いことに加えその機能が低下していることが明らかとなった。HDL機能低下は従来の循環器リスク因子や最終的な修復術様式との関連は明らかでなく、一部心行動態機能不全と関連が示唆された。

O6-1

先天性心疾患術後心房頻拍にマグネティックナビゲーションシステムが有用であった二例

Two Cases of Effective Catheter Ablation for Atrial Tachycardia Using Remote Magnetic Navigation System

市堀 博俊¹⁾, 矢富 敦亮¹⁾, 中西 智之¹⁾, 岡嶋 克則¹⁾, 清水 宏紀¹⁾, 大西 祥男¹⁾, 白井 丈晶²⁾

1) 加古川中央市民病院 循環器内科, 2) 加古川中央市民病院 小児科

Hirotochi Ichibori¹⁾, Atsusuke Yatomi¹⁾, Tomoyuki Nakanishi¹⁾, Katsunori Okajima¹⁾, Hiroki Shimizu¹⁾, Yoshio Oonishi¹⁾, Takeaki Shirai²⁾

1) Kakogawa Central City Hospital, Department of Cardiovascular Medicine, 2) Kakogawa Central City Hospital, Department of Pediatrics

マグネティックナビゲーションシステム (MNS) は、磁場を用いて非常に柔らかいアブレーションカテーテルを遠隔操作することで、通常の方法では不可能なアプローチでのカテーテルアブレーションを可能にする。今回我々は先天性心疾患術後遠隔期の心房頻拍に対して、MNSを用いることで安全なアプローチでアブレーションが可能であった二症例を報告する。

症例1、30代男性。出生時に完全大血管転位症 (I型) を診断され、BAS術 (バルーンで卵円孔を拡大) および翌年Mustard術を施行。心房頻拍発作を認めていたが、頻拍回路は右房と診断しアブレーションを断念していた。MNSを用いることで大動脈-右室-右房-左房でのアプローチが可能となり、右上肺静脈天蓋部でmicro-reentry回路の心房頻拍に焼灼を行い成功した。

症例2、30代女性。幼少期に動脈管開存症、心内膜床欠損症に対し動脈管結紮術、房室弁形成術、及び洞不全症候群に対して心外膜リードによるペースメーカー植え込み術を施行された。心房頻拍発作を認めていたが、下大静脈-奇静脈結合でアブレーションを断念されていた。MNSを用いることで左下大静脈-奇静脈-上大静脈-右房でのアプローチが可能となり、通常型心房粗動および右房側壁切開線に関連した心房頻拍の焼灼に成功した。

O6-2

内臓錯位症候群における不整脈

Arrhythmia in Heterotaxy

福岡 将治¹⁾, 永田 弾¹⁾, 藤井 俊輔¹⁾, 松岡 良平¹⁾, 村岡 衛¹⁾, 江口 祥美¹⁾, 鶴池 清¹⁾, 長友 雄作¹⁾, 平田 悠一郎¹⁾, 大賀 正一¹⁾, 坂本 一郎²⁾, 筒井 裕之²⁾, 帯刀 英樹³⁾, 塩瀬 明³⁾

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

Shoji Fukuoka¹⁾, Hazumu Nagata¹⁾, Shunsuke Fujii¹⁾, Ryohei Matsuoka¹⁾, Mamoru Muraoka¹⁾, Yoshimi Eguchi¹⁾, Kiyoshi Uike¹⁾, Yuusaku Nagatomo¹⁾, Yuichiro Hirata¹⁾, Shouichi Ohga¹⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Hiroyuki Tsutsui²⁾, Hideki Tatewaki³⁾, Akira Shiose³⁾

1) Kyushu University Hospital, Dept of Pediatrics, 2) Kyushu University Hospital, Dept of Cardiology,

3) Kyushu University Hospital, Dept of Cardiovascular Surgery

【目的】内臓錯位症候群における不整脈の頻度とその臨床像を明らかにする。

【方法】対象は2009年9月から2017年9月に当院に紹介となった内臓錯位症候群の術後患者43例(25.0±6.4歳、右側相同24例、左側相同19例、BVR6例、APC 1例、TCPC(LT) 15例、TCPC(EC) 21名)。右側相同をA群、左側相同をP群とし、以下項目(年齢、性別、術式、主な不整脈の診断・発症年齢、PMIの有無・時期)を比較した。

【結果】2群間に年齢、性別、術式に有意な差は認めなかった。上室性不整脈を11例(A群3例、B群8例)で認めた。主な診断の内訳は心房頻拍5例、心房粗動4例、発作性上室性頻拍 2例だった。カプランマイヤー法で上室性不整脈の発症までの中央値は39歳で、2群間に差は認めなかった。心室性不整脈はTdP1例を認めた。ペースメーカー植え込みは6例(A群1例、P群5例)、A群1例は心房頻拍に対する薬剤投与の合併症としてCAVBをきたし、27歳時にPMIに至ったが、その後ブロックは改善した。P群5例の内訳はSSS 3例、先天性CAVB 1例、TdP1例で全例小児期(7.6±4.2歳)にPMIに至った。

【まとめ】内臓錯位症候群の26%に上室性頻拍の合併を認め、年齢を重ねるごとにそのリスクは上がる。左側相同では5/19例(26%)でPMIに至ったが、成人後にPMIになる例は認めなかった。

O6-3

Fontan患者の発作性上室頻拍に対するアブレーション

Catheter Ablation for paroxysmal supraventricular tachycardia in Fontan patients

西井 伸洋¹⁾, 宮本 真和²⁾, 森本 芳正²⁾, 川田 哲史²⁾, 中川 晃志²⁾, 杜 尚徳²⁾, 渡辺 敦之²⁾, 森田 宏¹⁾, 伊藤 浩²⁾, 栄徳 隆裕³⁾, 馬場 健児³⁾, 笠原 真悟⁴⁾

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 1) 先端循環器治療学講座 2) 循環器内科 3) 小児科 4) 心臓血管外科

Nobuhiro Nishii¹⁾, Masakazu Miyamoto²⁾, Yoshimasa Morimoto²⁾, Satoshi Kawada²⁾, Koji Nakagawa²⁾, Norihisa Toh²⁾, Atsuyuki Watanabe²⁾, Hiroshi Morita¹⁾, Hiroshi Ito²⁾, Takahiro Eitoku³⁾, Kenji Baba³⁾, Shingo Kasahara⁴⁾

1) Department of Cardiovascular Therapeutics, 2) Cardiovascular Medicine, 3) Pediatric Cardiology, 4) Cardiovascular Surgery, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry, and Pharmaceutical Sciences

Fontan患者を長期follow upする場合に、心不全、不整脈は重要な問題である。特に不整脈に関しては、発作性上室頻拍が出現する頻度が高く、正常構造の患者に比べ容易に血行動態が悪化することが知られている。そのため、カテーテルアブレーションの役割は大きいと考えられる。これまで、当院では7人のFontan患者に対し、9回カテーテルアブレーションを施行した。2例は再発のため、2回目のカテーテルアブレーションを行った。この7名の患者は、平均年齢24.3歳、認められた頻拍の種類は、twin AV node reentrant tachycardia 2例、心房頻拍5例であった。アブレーション急性期の成功率は、9回中7例(77.8%)であった。経過観察中に3例に再発が認められた。5例の心房頻拍の内、体静脈chamberにoriginが認められたのが1例、肺静脈chamberにoriginが認められたのが4例であった。体静脈心房の場合複数の心房頻拍が認められるのに対し、肺静脈心房には比較的少ない種類の心房頻拍が認められた。また、4例においてBrockenbroughを施行し、いずれもextracardiac conduitを用いたFontan術で、ringed conduitが2例、通常のconduitが2例であった。いずれもBrockenbrough needleを用い、long sheathの内筒を通過させるのにバルーン拡張が必要であった。問題点、今後の改良点など含め、文献的考察も加え報告する。

O6-4

ファロー四徴症遠隔期の心室性不整脈に対するICD植え込み症例の特徴と予後 The characteristics and prognosis in patients who underwent implantable cardioverter defibrillator implantation due to ventricular arrhythmia after surgical repair of tetralogy of Fallot in long-term period

甲谷 友幸¹⁾, 今井 靖¹⁾, 久保田 香菜¹⁾, 横山 靖浩¹⁾, 横田 彩子¹⁾, 渡部 智紀¹⁾, 小森 孝洋¹⁾, 三橋 武司²⁾, 荻尾 七臣¹⁾

1) 自治医科大学内科学講座 循環器内科学, 2) 自治医科大学さいたま医療センター 循環器内科

Tomoyuki Kabutoya¹⁾, Yasushi Imai¹⁾, Kana Kubota¹⁾, Yasuhiro Yokoyama¹⁾, Ayako Yokota¹⁾, Tomonori Watanabe¹⁾, Takahiro Komori¹⁾, Takeshi Mitsuhashi²⁾, Kazuomi Kario¹⁾

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

2) Division of Cardiovascular Medicine, Saitama Medical Center, Jichi Medical University

【背景】 ファロー四徴症の術後の予後は改善しているが、一方で遠隔期の不整脈が問題になってきている。致死性の心室性不整脈に対してはICD植え込みが適応になり、カテーテルアブレーションも必要になってくる。

【方法】 当院に通院中のICD植え込み患者6名について、患者背景、不整脈、内服内容および予後を調査した。

【結果】 ICD植え込み時の年齢は平均47歳(31-67歳)、男性4例。ICD植え込み前のQRS幅は1例のみ180ms以上で(195ms)、他の5例は180ms未満であった。左室駆出率は平均52.5(47-60)%であった。ファロー四徴症手術からICD植え込みまでは平均30年(12-39年)であった。心室頻拍が全員で捉えられていたが、LBBB型2人、RBBB型2人、判定不能2人で一定しなかった。1人は心室細動蘇生例であった。6人中5人にカテーテルアブレーションが施行され、4人にIII群抗不整脈薬が投与されている。平均5.5年の観察期間で適切作動はなく、非持続性心室頻拍が2人に確認されている。

【結語】 ファロー四徴症の術後の心室性不整脈に対してのICD植え込み患者は、カテーテルアブレーションや抗不整脈薬の投与をされているもとの、不整脈予後は比較的良好であった。

O6-5

遅延電位をターゲットに心室頻拍に対しカテーテル心筋焼灼術を施行したFallot四徴症の1例

A Case of Late Potential Targeted Ablation for Ventricular Tachycardia in a Patient with Tetralogy of Fallot

小津 賢太郎, 南口 仁, 塚本 泰正, 水野 裕八, 坂田 泰史

大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学

Kentaro Ozu, Hitoshi Minamiguchi, Yasumasa Tsukamoto, Hiroya Mizuno, Yasushi Sakata

Department of Cardiovascular Medicine, Osaka University Graduate School of Medicine

症例は49歳女性。出生時にFallot四徴症と診断され、以降、心室中隔欠損パッチ閉鎖術と三尖弁形成術、肺動脈弁置換術を施行されている。2016年2月、心室頻拍(VT)が持続し、意識は保たれるが、血圧低下、胸部苦悶感を伴い緊急入院となった。VTは心拍数143/分で、12誘導心電図上、左脚ブロック型、下方軸、移行帯はV2-V3誘導間に認めた。ペースメーカー植込み後でありプログラマーを用いた心室の連続刺激で停止した。同入院中にVTに対しカテーテル心筋焼灼術を施行した。術中VTが誘発されないため、洞調律中にCARTOを用いた3Dマッピングシステム下でボルテージマップを作成した。右室流出路を中心に低電位領域(<0.5mV)を認めた。低電位領域内の心室中隔欠損修復術、肺動脈弁置換術後の領域に遅延電位(late potential: LP)を認め、また、周囲境界領域(0.5mV-1.5mV)にもLPを認めた。低電位領域内のLP記録部位ではペースマッピングは捕捉されなかったが、周囲境界領域でのLP記録部位のペースマッピングにてVT時と同様波形が得られる箇所も認めた。LP記録部位を全て焼灼し術終了としたが、術後VTの再燃なく経過している。ファロー四徴症に合併したVTのカテーテル心筋焼灼術では、誘発困難な場合、回路形成の頻度が多いとされる解剖学的isthmusへの焼灼を行うことが多いが、この度LPへのカテーテル心筋焼灼術でVTの抑制が得られた症例を経験したため報告する。

O6-6

SICD植込みを行った成人先天性心疾患の2例

2patients with adult congenital heart disease implanted with SICD

山本 哲也¹⁾, 面家 健太郎²⁾, 廣瀬 武司³⁾, 割田 俊一郎³⁾, 寺澤 厚志¹⁾, 後藤 浩子¹⁾, 桑原 直樹¹⁾, 片桐 絢子⁴⁾, 中山 祐樹⁴⁾, 岩田 祐輔²⁾, 竹内 敬昌⁴⁾, 野田 俊之³⁾, 桑原 尚志¹⁾

岐阜県総合医療センター 1) 小児循環器内科 2) 成人先天性心疾患診療科 3) 循環器内科 4) 小児心臓外科

Tetsuya Yamamoto¹⁾, Kentaro Omoya¹⁾, Takeshi Hirose²⁾, Shunichiro Warita²⁾, Atsushi Terazawa³⁾, Hiroko Goto³⁾, Naoki Kuwabara³⁾, Ayako Katagiri⁴⁾, Yuki Nakayama⁴⁾, Yusuke Iwata¹⁾, Takamasa Takeuchi⁴⁾, Toshiyuki Noda²⁾, Takashi Kuwahara³⁾

Gifu Prefectural General Medical Center, 1) Department of Adult Congenital Heart Disease, 2) Department of Cardiology, 3) Department of Pediatric Cardiology, 4) Department of Pediatric Cardiacsurgery

【はじめに】SICDが使用可能となり、ICDを経静脈的に留置しえない症例やpacingを必要としない症例でよい適応となっている。SICD植込みを行った成人先天性心疾患2例について報告する。

【症例1】22歳 女性、isolated hypoRV・ASD・TR mild (有意なSpO2低下なし)。LV infero-septalを最早期とするVTを来しRFCAにてVT消失したが、TR増悪 (moderate) に伴ってチアノーゼ・運動耐用能の低下を認め、VT再発した。VFへの移行の懸念あり、RFCA再施行による効果が見込めない事から、植込み型除細動器の適応と判断、徐脈の既往なくかつチアノーゼに対してOne and one half repair + TVPを行う方針とした為SICDを選択、血行動態修復手術の後に植込みを行った。

【症例2】29歳 男性、small VSD。感染性心内膜炎に注意してフォローアップ中、定期の心電図でcoved型ST上昇が見られるようになり、突然死の家族歴あり、EPSでVFが誘発された事からBrugada症候群と診断 (徐脈の既往なし)、SICD植込みを行った。

術後9か月・1か月でそれぞれSCIDの作動・不適切作動なく経過している。

【まとめ】成人先天性心疾患患者においてSICDのメリットを生かして植込みを行った症例を経験、Glenn/Fontan循環症例にもSICDの適応が期待される。

O7-1

Treat and Repair Strategyにより治療したVSD-PHの4症例とその経過

Treat and Repair Strategy in Patients with VSD-PH: 4 Case Series

更科 俊洋¹⁾, 赤木 禎治¹⁾, 杜 徳尚¹⁾, 高橋 生¹⁾, 江尻 健太郎¹⁾, 高谷 陽一¹⁾, 中川 晃志¹⁾, 赤木 達¹⁾, 中村 一文¹⁾, 笠原 真悟²⁾, 伊藤 浩¹⁾

岡山大学病院 1) 循環器内科 2) 心臓血管外科

Toshihiro Sarashina¹⁾, Teiji Akagi¹⁾, Norihisa Toh¹⁾, Syou Takahashi¹⁾, Kentarou Ejiri¹⁾, Youichi Takaya¹⁾, Kouji Nakagawa¹⁾, Satoshi Akagi¹⁾, Kazufumi Nakamura¹⁾, Shingo Kasahara²⁾, Hiroshi Ito¹⁾

1) Okayama University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine,

2) Okayama University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery

VSD-PHに対するTreat and Repair Strategyにより治療した報告例は少ないことから、今回ここに報告する。

1例目は49歳女性でVSDとPDAを合併。エポプロステノール30 ng/kg/minを導入し17ヶ月後にVSD closureを実施。遺残PHに対してエポプロステノール45 ng/kg/minで加療継続中。

2例目は20歳男性でEisenmenger症候群の肺移植目的に紹介。精査により肺移植登録不適格でありTreat and Repairを選択。術前にエポプロステノールを開始し、3 ng/kg/minでVSD closureを実施。遺残PHに対してトレプロスチニル77 ng/kg/minで加療継続中。

3例目は49歳女性で4歳時に総動脈幹症と誤診され、Lt.PABを施行され、その後はEisenmenger症候群と診断され保存的加療となっていた。当院紹介精査によりPHと左肺低形成はあるが二期的にVSD閉鎖可能と判断され、紹介から6ヵ月後のMain PABとPDA closure、24ヶ月後にVSD closureを施行。

4例目は68歳男性。手術不能症例として50年以上内服薬加療なしでフォローアップ。本人希望により当院での精査後、手術可能と判断しCombination therapyによる加療を開始。今後VSD closureを予定中。

07-2

成人先天性心疾患の重症心不全に対し心臓移植適応となった3例

Three cases of heart transplantation indication for severe heart failure of adult congenital heart disease

戸田 紘一, 福嶋 教偉, 梁瀬 正伸, 瀬口 理, 黒田 健輔, 熊井 優人

国立循環器病研究センター 移植医療部

Koichi Toda, Norihide Fukushima, Masanobu Yanase, Osamu Seguchi, Kensuke Kuroda, Yuto Kumai

National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Transplantation

成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease:ACHD) の予後は改善されてきているものの、成人期での予後は依然として良好とは言えず、適切なタイミングでの治療介入は欠かすことはできない。重症心不全例は一定の割合で存在し新薬や心臓再同期療法などの治療が期待できる一方で、左室補助人工心臓 (LVAD)・心臓移植などの治療介入が今後の課題である。今回我々は心臓移植適応となったACHDの3症例を経験したので報告する。

症例1は修正大血管転位症の56歳男性。心不全、三尖弁閉鎖不全症、完全房室ブロックに対し三尖弁置換術、ペースメーカー留置などの治療を行うも心不全の進行を認めた。心臓移植適応となり、EVERHEART装着し、その後心臓移植手術を実施した。

症例2は房室中隔欠損症 (Unbalanced AVSD、RV hypoplasia) の52歳女性。両心不全、左側房室弁逆流、心室頻拍に対し心内修復術、左側房室弁形成術、CRTD留置などの治療を実施したが心不全は進行した。心臓移植適応となりHeartMateII装着し現在移植待機中である。

症例3は完全大血管転位症、Mustard術後の40歳男性。右心不全、三尖弁閉鎖不全症、SSSを認めた。右心不全が進行し心臓移植適応となり、HeartMateII装着し現在移植待機中である。

移植登録が可能であった内容、その際に検討しなければならなかった点、移植登録のタイミング等について提示する。欧米ではACHDの重症心不全に対するLVADが一般化されつつあり、本邦でも今後はACHDの領域でもLVADや心臓移植医療の推進が課題と思われる。

07-3

右室機能と運動耐容能についてACHD症例での検討

Right Ventricular Function and Exercise capacity in Cases with Adult Congenital Heart Disease

川松 直人¹⁾, 石津 智子²⁾, 山田 優²⁾, 中澤 直美²⁾, 野崎 良寛³⁾, 山本 昌良²⁾, 町野 智子²⁾, 瀬尾 由広²⁾, 小池 朗²⁾, 堀米 仁志³⁾, 青沼 和隆²⁾

1) 水戸済生会総合病院 循環器内科, 2) 筑波大学 循環器内科, 3) 筑波大学 小児科

Naoto Kawamatsu¹⁾, Tomoko Ishizu²⁾, Yu Yamada²⁾, Naomi Nakazawa²⁾, Yoshihiro Nozaki³⁾, Masayoshi Yamamoto²⁾, Tomoko Machino²⁾, Yoshihiro Seo²⁾, Akira Koike²⁾, Hitoshi Horigome³⁾, Kazutaka Aonuma²⁾

1) Department of Cardiology, Mito Saiseikai General Hospital, 2) Cardiovascular Division, Faculty of Medicine, University of Tsukuba, 3) Department of Child Health, Graduate School of Comprehensive Human Sciences, University of Tsukuba

【本研究の目的】成人先天性心疾患症例における運動耐容能と心エコー図で求めた右室機能との関連性について検討することを目的とした。

【方法】2015年4月から2017年9月までに筑波大学附属病院に通院している成人期に達した先天性心疾患59例に心肺運動負荷試験 (CPX) および経胸壁心エコー図を施行した。

今回の研究ではCPXから得られたpeak VO₂の、年齢および性別から予測される正常値に対する実測値の割合である、%peak VO₂ (percent of predicted peak VO₂) を運動耐容能の指標として用いた。年齢および性別からの正常値はこれまでの報告から男性 peak VO₂ = -0.38x年齢 + 52.1, 女性 peak VO₂ = -0.23x年齢 + 40.4 ml/kgで求めた。

また右室機能としてRV Fractional Area Change (RVFAC), RV longitudinal strain (RVLS) を経胸壁心エコー図から求めた。

【結果】対象の59例中、男性32例 (54.2%), 平均年齢29.7±11.0歳であった。またpeak VO₂の平均値27.0±7.2 ml/min/kg, %peak VO₂ 91.4±21.5%であった。

対象例の基礎心疾患としては心房中隔欠損症 1例, 心室中隔欠損症 8例, 房室中隔欠損 2例, 動脈管開存症 2例, 部分肺静脈還流異常 1例, 肺動脈弁狭窄症4例, 肺動脈弁逆流症 2例, Ebstein奇形 2例, 右室二腔症 2例, 大動脈縮窄 1例, ファロー四徴症 30例, 総肺静脈還流異常症 1例, 完全大血管転位 3例であった。

% peak VO₂ 75%をカットオフ値として2群に分けると運動耐容能が低い群ではRVFACおよびRVLSは有意に低下していた (それぞれp=0.0075, p=0.0106)。

【結論】成人先天性心疾患症例において右室機能は運動耐容能に重要な役割を果たしていると考えられる。

07-4

肥大型閉塞性心筋症HOCMと心尖部肥大型心筋症HCMの外科治療

Surgery for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy and Apically Hypertrophic Cardiomyopathy

米田 正始, 中村 桜子, 内山 裕智, 楠瀬 貴士, 藤原 祥司, 氏家 敏巳

医誠会病院 心臓血管外科

Masashi Komeda, Sakurako Nakamura, Hiroto Uchiyama, Takashi Kusunose, Shoji Fujiwara, Toshimi Ujiie
Iseikai Hospital, Dept. of Cardiovascular Surgery

HOCMや心尖部型HCMの治療において、解剖学的理由などによりカテーテル治療が不向きな症例には外科手術が注目されている。

【方法】 過去6年間に手術した48例を検討。心室中隔の異常心筋切除範囲は主に経胸壁エコーで決定。切除操作はHOCMでは主に大動脈弁越しに行い、最近の26例はMICS用器具と視野出し工夫にて左室中部まで到達。心尖部型HCMでは心尖部切開を併用した。18例で小皮膚切開での正中アプローチが出来た。異常乳頭筋は可及的に切除した。

【成績】 病院死は1例 (90歳女性)。NYHAクラスは術前 3.0 ± 0.8 度から中期遠隔期には 1.5 ± 0.5 まで改善。同様に僧帽弁閉鎖不全症は 2.8 ± 1.1 から 1.6 ± 0.9 へと改善 ($p < 0.001$ by paired t-test)。僧帽弁のSAMは 0.6 ± 0.5 度 (0が無し、1が有り) から 0.1 ± 0.2 ($p < 0.001$) へと改善。左室内圧較差は同様に 64 ± 54 mmHgから 7 ± 9 ($p < 0.001$) へと改善した。HCMの2例では心尖部も左室ポンプ機能を担うようになり一回拍出量が増え症状も改善した。

【結論】 HOCMに対するモロー手術は左室中部閉塞型を含め中長期間有効であった。心尖部型HCMに対する心尖部アプローチは有用であった。HOCMやHCMの治療オプションとして外科治療は十分な血行動態と症状の改善が図れるため、ハートチーム戦略の中で貢献ができるものと考えられる。

07-5

血小板分布幅はフォンタン術後患者の血栓形成の予測に有用である。

Platelet distribution width is predictor of thrombogenesis in patients who received Fontan operation.

佐藤 正規, 稲井 慶, 島田 衣理子, 石戸 美妃子, 竹内 大二, 石井 徹子, 豊原 啓子, 篠原 徳子,
富松 宏文, 杉山 央

東京女子医科大学病院 循環器小児科

Masaki Sato, Kei Inai, Eriko Shimada, Mikiko Isido, Daiji Takeuchi, Tetsuko Ishii, Keiko Toyohara,
Tokuko Shinohara, Hirofumi Tomimatsu, Hisashi Sugiyama

Tokyo Women's Medical University, Dept. of Pediatric Cardiology

【背景】 Fontan術後は血小板活性化状態が存在する上に、血流も遅く渦流となるため、血栓形成のリスクが高い。その結果、血小板産生が亢進し、血小板分布幅 (Platelet Distribution Width:PDW) および平均血小板容積 (Mean Platelet Volume: MPV) の上昇がおきる。PDW・MPVは心筋梗塞や肺高血圧の予後予測に有用との報告はあるが、Fontan術後での報告はない。今回、Fontan術後患者でPDW・MPVと血栓形成・心不全入院との関連を検討したので報告する。

【方法・結果】 後方視的検討。対象は2013年から2016年までの間に当科に入院したFontan術後患者でアスピリン内服中の者を除外した39名。男性19名 (48%) で、年齢中央値26歳 (13-69歳)。NYHA I 9名、II 19名、III 9名、IV 2名であった。PDWはDdimer ($r=0.37$)、lnBNP ($r=0.37$) と、MPVもDdimer ($r=0.35$)、lnBNP ($r=0.49$) と有意に正の相関を認めた。ロジスティック回帰では、PDWが血栓イベントの有意な予測因子であった。

【結論】 PDWはFontan術後患者の心不全の重症度に相関し、血栓形成の予測にも有用と考えられた。

O8-1

群馬県内における成人先天性心疾患外科手術治療の現況

Surgery for adult congenital heart disease in Gunma

宮本 隆司¹⁾, 友保 貴博¹⁾, 林 秀憲¹⁾, 岡 徳彦¹⁾, 江連 雅彦²⁾, 岡田 修一²⁾, 依田 真隆³⁾, 中島 邦喜³⁾, 南 和友³⁾

1) 群馬県立小児医療センター 心臓血管外科, 2) 群馬県立心臓血管センター, 3) 北関東循環器病院 心臓血管外科

Takashi Miyamoto¹⁾, Takahiro Tomoyasu¹⁾, Hayashi Hidenori¹⁾, Oka Norihiko¹⁾, Masahiko Ezure²⁾, Shu-ichi Okada²⁾, Masataka Yoda³⁾, Kuniki Nakajima³⁾, Kazutomo Minami³⁾

1) Gunma Children's Medical Center, 2) Gunma Cardiovascular Center, 3) Cardiovascular Hospital of Central Japan

【目的】 先天性心疾患の再手術症例の適応・時期・方法などについては議論の余地が残る。今回、群馬県内の3施設で実施された成人先天性心疾患の再手術症例について検討したので報告する。

【対象】 過去6年間に群馬県立小児医療センター (C)、県立心臓血管センター (H)、北関東循環器病院 (K) の3施設での16歳以上の15症例。術後診断は、ToF術後9例、ASD術後2例、純型肺動脈閉鎖術後1例、修正大血管転位症に対するASD術後1例、不完全型房室中隔欠損症術後の僧帽弁置換術+大動脈弁下狭窄解除術後1例、エプスタイン病術後1例。適応診断は肺動脈逆流5例、肺動脈狭窄4例、肺動脈弁逆流兼狭窄2例、部分肺静脈還流異常1例、三心房心1例、三尖弁逆流1例、大動脈弁逆流兼弁下狭窄1例。実施手術は肺動脈弁置換+右室流出路再建術11例、部分肺静脈還流異常症修復術1例、三心房心修復術1例、三尖弁置換術1例、Konno手術1例。

【結果】 平均年齢27.4歳 (16-54)、男女比は11:4平均手術回数2.3回 (1-5)。前回手術からの平均経過観察期間は18.5年 (2-49)。平均手術時間470分 (294-1118)、平均人工心肺時間236分 (154-727)、出血量865ml (153-2823)。肺動脈弁置換+右室流出路再建術後の1例で術後多臓器不全に陥り在院死。肺動脈弁の再建術式に関しては3施設で異なり、Cでは3弁付き人工血管 (山岸弁)、Hでは生体弁、Kでは機械弁であった。

【考察】 ACHDの手術について、肺動脈弁に対する再建術式については施設間での差異が認められた。同一施設の多領域のみならず、地域の医療ネットワークの診療連携の確立が必要不可欠であると考えられた。

O8-2

生体弁を用いた肺動脈弁置換に関する検討

Pulmonary Valve Replacement Using Biological Valves

吉澤 康祐¹⁾, 藤原 慶一¹⁾, 前田 登史¹⁾, 加藤 おと姫¹⁾, 渡辺 謙太郎¹⁾, 植野 剛¹⁾, 岡田 達治¹⁾, 大野 暢久¹⁾, 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

Kosuke Yoshizawa¹⁾, Kei-ichi Fujiwara¹⁾, Toshi Maeda¹⁾, Otohime Kato¹⁾, Kentaro Watanabe¹⁾, Go Ueno¹⁾, Tatsuji Okada²⁾, Nobuhisa Ohno²⁾, Hisanori Sakazaki²⁾

1) Cardiovascular Surgery, 2) Pediatric Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center

【背景】 成人先天性心疾患の増加に伴い、肺動脈弁位の再手術を行うことが多くなってきている。当院では、生体弁による弁置換を積極的に行っている。

【目的】 生体弁による肺動脈弁置換 (PVR) の成績を検討すること。

【対象】 当院で行った生体弁縫着導管を除く20例21件のICR後肺動脈弁生体弁置換を対象とした。性別は男10、女11。PVR時平均年齢は35 (10~61) 歳、PVR後の平均観察期間は5年4ヵ月 (3ヵ月~10年6ヵ月)。使用生体弁は2006~2008年にブタ大動脈弁 (6)、2009年以降はウシ心嚢膜弁 (15) を選択した。使用弁のサイズは23mm:5、25mm:13、27mm:3。原疾患はファロー四徴19、完全大血管転位1。同時手術として、Bentall手術:1、上行大動脈置換:1、大動脈肺動脈瘻 (APF) 修復:1、僧帽弁置換:1、僧帽弁形成:2、三尖弁形成:6、不整脈手術:7、心臓再同期療法:1であった。主な手術適応は、PR:13、PS:5、IE:2、APF:1であった。PRは有症状、不整脈の出現、RVEDVI \geq 150ml/m²のいずれかがあることを適応判断の基準とした。

【結果】 手術死亡なし。遠隔死亡はRVEF47.8%, LVEF42.9%の心不全例を、PVR後3年に失った。再手術は2例。肺動脈弁の感染性心内膜炎による5年後の再PVRと、小児期PVR (10歳) を行ったが術後6年で弁の石灰化が進み一弁付きパッチによる右室流出路再建を行った。術前のトレッドミル検査では、peak VO₂は平均23.9 ml/min/kg (66%N) と低下を認めた。PR例のPVR前後ではRVEDVIが172から93ml/m²と有意に低下 (p<0.05)、BNPは102から73pg/ml (p=0.35) と改善傾向を認めた。LVEFは55.4から52.5%、RVEFは48.3から45.4%と変化を認めなかった。小児再手術例を除いてPS進行を認める症例はなかった。

【結語】 生体弁を用いたPVRは右室容量負荷の軽減に寄与するが、心機能改善はいまのところ認めていない。小児では早期の劣化が認められることがあり、生体弁の使用は避ける必要があるかもしれない。全体の手術成績は満足のいくものであり、心機能保持の観点から生体弁PVRは有用な手段であると考えられた。

O8-3

幼児期に血流転換術を施行せず成人した肺高血圧合併DORVに対する心内修復術の検討 An adult case of double outlet right ventricle complicated by pulmonary hypertension who had not undergone surgical correction in infancy

常盤 洋之¹⁾, 相馬 桂¹⁾, 齊藤 暁人¹⁾, 稲葉 俊郎¹⁾, 牧 尚孝¹⁾, 八尾 厚史²⁾, 石川 友一³⁾, 白石 公⁴⁾, 小室 一成¹⁾

1) 東京大学医学部附属病院 循環器内科, 2) 東京大学 保健・健康推進本部, 3) 福岡市立こども病院, 4) 国立循環器病研究センター 小児循環器科

Hiroyuki Tokiwa¹⁾, Katsura Soma¹⁾, Akihito Saito¹⁾, Toshiro Inaba¹⁾, Hisataka Maki¹⁾, Atsushi Yao²⁾, Yuichi Ishikawa³⁾, Isao Shiraishi⁴⁾, Issei Komuro¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital, 2) Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo, 3) Fukuoka Children's Hospital, 4) Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

成人先天性心疾患に合併する肺高血圧症 (PAH) の治療方針決定の際には Eisenmenger 症候群 (ES) か否かが重要となる。今回、ES の診断で根治術不能とされていた完全大血管転位型両大血管右室起始症 (TGA 型 DORV) 症例を再評価し、心内修復術の可能性につき検討した。症例は 37 歳女性。出生時よりチアノーゼを指摘され、TGA 型 DORV、心室中隔欠損 (VSD)、肺動脈弁狭窄と診断された。生後 10 日で左 BT shunt 術を施行。2 歳時に Mustard 手術を予定されたが、右房狭小のため術式変更し心房中隔欠損 (ASD) 拡大術を施行した。成人後、ES の診断で PAH 治療薬 2 剤を導入するもチアノーゼ持続、運動耐容能低下を認め、当院紹介となった。右心カテーテル検査では mPAP 37 mmHg, PVR 4.9 WU と PAH を認め、肺動脈弁下に 30 mmHg の圧較差を認めた。右室、大動脈の酸素飽和度は 77%、左室、肺動脈では 83-84% であった。VSD は膜性部、筋性部に複数認められた。各種検査所見から本症例は PVR 上昇によりチアノーゼをきたす ES ではなく、心血管構造による血流異常からチアノーゼをきたしたと考えられた。3D 構築模型での評価も踏まえ二心室修復術が可能と判断し、arterial switch operation + VSD closure + ASD closure を検討するに至った。PAH 治療薬の存在する現在、ES とされた症例でも慎重に血行動態を再評価することで修復術の可能性が見いだせる。本例は手術適応判断と術式決定に慎重な検討を要する稀な症例であり文献的考察を交えて報告する。

O8-4

大動脈縮窄症, 胸部大動脈拡大, 大動脈一尖弁, 動脈管開存, 心房粗動の成人例に対して複合手術を行った1例

One-stage repair of CoA, TAA, Monocuspid AV, PDA, AFL

櫻井 陽介, 小出 昌秋, 國井 佳文, 五十嵐 仁, 高柳 佑士

聖隷浜松病院 心臓血管外科

Yosuke Sakurai, Masaaki Koide, Yoshifumi Kunii, Jin Ikarashi, Yuji Takayanagi

Seirei Hamamatsu General Hospital, Dept of Cardiovascular Surgery

【はじめに】成人期まで放置された大動脈縮窄症は大動脈の屈曲、拡大等を呈し手術に工夫を要する。今回我々は多彩な合併病変を呈した成人期大動脈縮窄症の手術例を経験したので報告する。

【症例】症例は 47 歳男性。小児期より大動脈縮窄症と大動脈弁疾患を指摘されていたが経過観察となっていた。11 歳時に感染性心内膜炎によると思われる僧帽弁閉鎖不全症に対して右開胸で僧帽弁形成術を受けた。その後医療機関にかかっていたが、会社の健診にて心房粗動を指摘され当院に紹介となった。精査の結果大動脈弓の屈曲を伴う大動脈縮窄、胸部大動脈拡大、腕頭動脈拡大、一尖弁による大動脈弁閉鎖不全、動脈管開存を認めた。心房粗動は Uncommon Type であった。大動脈縮窄部で圧較差を認めなかったが胸部大動脈の拡張は著明であり一期的に複合手術を行った。体外循環下に肺動脈側から動脈管閉鎖、右房メイズ手術、心停止下に機械弁による大動脈弁置換術、脳分離体外循環下半身循環停止下に上行弓部大動脈全置換術、下行大動脈オープンステント内挿術を行った。大動脈弁は一尖弁であり左冠尖と無冠尖の間に交連があるのみであった。術後洞調律に復帰し経過は良好であった。非常に稀な病態であり、術式の考察、文献的考察を含めて報告する。

O8-5

Fallot四徴症根治術後の遠隔期再手術における不整脈手術の検討
Arrhythmia surgery in re-operation for Tetralogy of Fallot

五十嵐 仁, 小出 昌秋, 國井 佳文, 高柳 佑士, 櫻井 陽介

聖隷浜松病院 心臓血管外科

Jin Ikarashi, Masaaki Koide, Yoshifumi Kunii, Yuji Takayanagi, Yosuke Sakurai

Department of Cardiovascular Surgery, Seirei Hamamatsu General Hospital

Fallot四徴症根治術後の遠隔期において不整脈が問題となることがある。そのため、当科では再右室流出路再建の際に不整脈手術を積極的に追加している。術式は、心房細動に対してMaze手術、心房粗動や心房頻拍に対して右房Maze手術、心室頻拍に対して右室流出路Cryoablationを選択している。これらを後方視的に検討した。対象は2007年10月から2017年10月までに施行された17例。Fallot四徴症根治術時年齢は 5.7 ± 5.1 歳であり、再右室流出路再建までの期間は 26.8 ± 8.3 年、右室流出路再建時年齢は 33.2 ± 11.7 歳であった。再右室流出路再建時に併施した不整脈手術としては、Maze手術3例、肺静脈隔離術1例、右室流出路Cryoablation4例、右室流出路Cryoablation+右房Maze手術2例であり、17例中10例(58.8%)に併施した。術後不整脈の再燃は心房粗動1例、発作性心房細動1例であり、そのうち心房粗動の1例に対してCatheter ablationを施行したものの、Fallot四徴症根治術後の不整脈コントロールとしては満足できる成績が得られた。不整脈をコントロールすることによる遠隔期の予後改善を期待しており、今後のさらなる経過観察が必要と考えられる。

O8-6

成人修正大血管転位症に対する三尖弁置換術の4例

Tricuspid valve replacement in Congenitally corrected Transposition of the great Arteries in Adult: Report of 4 cases

緒方 裕樹, 松葉 智之, 井本 浩

鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学

Yuki Ogata, Tomoyuki Matsuba, Yutaka Imoto

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

【背景】成人期の修正大血管転位症(ccTGA)においては、体心室の心不全に伴い進行する三尖弁閉鎖不全(TR)が問題になる。また右室駆出率(rEF)の低下した症例は三尖弁置換術(TVR)後の予後が不良である。4例のccTGAに対しTVRを施行したので報告する。

【症例】症例1は手術歴のない40歳女性。severe TRを認めrEF 69%であった。生体弁(29mm, SJM; St. Jude Medical)でTVRを行い術後のrEFは49%であった。症例2はVSD閉鎖、ペースメーカー植込後の36歳女性。severe TRによるうっ血性心不全症状を認めていた。rEFは38%、機械弁(27mm, SJM)でTVRを行なった。術後のrEFは26%であった。症例3はペースメーカー植込後の48歳女性。severe TRを認めrEF 50%であった。機械弁(29mm, SJM)でTVRを行い術後のrEFは32%であった。症例4は手術歴のない43歳女性。Severe TRを認めrEFは41%であった。機械弁(27mm, SJM)でTVRを行なった。術後のrEFは51%であった。死亡例はなかった。症例2は術前のrEFが最も低値の症例であるが、LOSのコントロールに難渋し長期間のICU滞在および入院を要した。

【結論】成人期修正大血管転位症においては右室機能が低下する前にTVRを行うことが推奨される。

09-1

循環器内科医のためのACHD教育施設確立を目指して

Establishing ACHD educational facility for adult cardiologists

坂本 一郎¹⁾, 永田 弾²⁾, 帯刀 英樹³⁾, 藤田 鉄平¹⁾, 梅本 真太郎¹⁾, 大賀 正一²⁾, 塩瀬 明³⁾, 筒井 裕之¹⁾
 1) 九州大学病院 循環器内科, 2) 九州大学病院 小児科, 3) 九州大学病院 心臓血管外科

Ichiro Sakamoto¹⁾, Hazumu Nagata²⁾, Hideki Tatewaki³⁾, Teppei Fujita¹⁾, Shintaro Umemoto¹⁾,
 Shoichi Ohga²⁾, Akira Shiose³⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine, 2) Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics,
 3) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery

成人循環器内科医が小児循環器施設で成人先天性心疾患 (ACHD) 診療の研修を受ける場合、小児の症例を経験できるメリットがある一方、小児の非心臓疾患への対応なども求められ、ハードルが高い。

当院では2017年4月より6ヶ月間、ACHD研修のため、他施設より成人循環器内科医 (卒後7年目) の受け入れを行った。病棟での勤務を中心とし、入院患者54名を担当して頂いた。緊急入院となった症例は2名と少なく、入院の内訳は20名が心房中隔欠損症、9名がFontan手術後、6名がFallot四徴症術後、5名が修正大血管転位症、3名がチアノーゼ残存症例であった。心臓カテーテル検査・治療が45例あり、経皮的心房中隔欠損閉鎖術11例、ペースメーカー 4例、両室ペーシング1例が含まれていた。しかし、この期間に施行されたACHDの開心術のうち、術前担当であった症例は1例あった。

心臓カテーテル検査を中心とした研修の希望があり入院症例を中心に研修を行ったが、一方で外来での研修に時間を割けないという問題点もあった。また待機的な手術の多いACHDでは、術前から術後までを通して経験するという点からは、6ヶ月という期間は短いと考えられた。今回の経験をもとに、今後は各施設からの希望に沿う形での研修が行えるように、体系的なプログラムを作成していく必要があると考えられた。

09-2

成人先天性心疾患を専門とする医師の教育プログラム

Practice experience requirements for adult congenital heart disease cardiologist

落合 亮太¹⁾, 八尾 厚史²⁾, 市田 露子³⁾, 仁田 学⁴⁾, 犬塚 亮⁵⁾, 丹羽 公一郎⁶⁾, 白石 公⁷⁾

1) 横浜市立大学医学部 看護学科, 2) 東京大学 保健センター, 3) 富山大学医学部 小児科,
 4) 横浜市立大学医学部 循環器・腎臓内科学教室, 5) 東京大学医学部附属病院 小児科,
 6) 聖路加国際医療センター 循環器センター, 7) 国立循環器病研究センター 小児循環器部

Ryota Ochiai¹⁾, Atsushi Yao²⁾, Fukiko Ichida³⁾, Manabu Nitta⁴⁾, Ryo Inuzuka⁵⁾, Koichiro Niwa⁶⁾,
 Isao Shiraishi⁷⁾

1) Department of Nursing, Yokohama City University, 2) Division of Health Service Promotion, The University of Tokyo,
 3) Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, University of Toyama,
 4) Department of Medical Science and Cardiorenal Medicine, Yokohama City University,
 5) Department of Pediatrics, The University of Tokyo, 6) Department of Cardiology, St Luke's International Hospital,
 7) Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】 米国では2015年に成人先天性心疾患 (Adult congenital heart disease, ACHD) 専門医が誕生している。本邦でもACHD診療の普及に伴い教育プログラムが必要とされつつある。

【方法】 ACHDを専門とする医師の教育プログラム作成の基礎資料とすることを目的に、日本小児循環器学会専門医修練施設および日本小児総合医療施設協議会会員施設、計149施設の小児科医を対象に郵送法による自記式質問紙調査を行った。

【結果】 113施設から回答を得た (回収率76%)。95施設 (84%) が小児科医向け教育プログラムを、99施設 (88%) が循環器内科医向け教育プログラムを「必要」と回答し、79施設 (70%) が循環器科医には小児科医とは異なる教育プログラムが必要と回答した。小児科医対象の研修内容に関して適切と回答した施設が最も多かった選択肢は、専門施設での研修では「日常的に診療していれば必須ではない」全95施設中30施設 (32%)、経胸壁的心エコー実施は「100例」30施設 (32%)、心臓カテーテル検査実施は「25例」36施設 (38%) であった。

【結論】 本研究の対象者は専門施設での研修には積極的でなく、研修に必要な症例数は総じて欧米のガイドラインの推奨基準を下回っていた。専門医個人の質確保と同時に、専門施設での研修の要否など、医師の偏在を助長しないよう配慮した制度設計が必要である。

O9-3

合同カンファレンスにおける成人先天性心疾患患者の妊娠出産に関連した支援について

The multi-disciplinary team conference in the support of patients with adult congenital heart disease throughout pregnancy and delivery

森貞 敦子¹⁾, 荻野 佳代²⁾, 脇 研白²⁾, 新垣 義夫²⁾, 大家 理伸³⁾, 福 康志³⁾, 清川 晶⁴⁾, 長谷川 雅明⁴⁾
1) 倉敷中央病院 小児病棟, 2) 倉敷中央病院 小児科, 3) 倉敷中央病院 循環器内科, 4) 倉敷中央病院 産婦人科

Atsuko Morisada¹⁾, Kayo Ogino²⁾, Kenji Waki²⁾, Yoshio Arakaki²⁾, Toshinobu Ooya³⁾, Yasushi Fuku³⁾, Kiyokawa Hikaru⁴⁾, Masaaki Hasegawa⁴⁾

1) Kurashiki Central Hospital, Pediatric Ward, 2) Kurashiki Central Hospital, Pediatric Cardiology, 3) Kurashiki Central Hospital, Dept Cardiology, 4) Kurashiki Central Hospital, Dept of Obstetrics and Gynecology

【背景】 総合病院であるA病院は、2013年より定期的に小児科・循環器内科合同でカンファレンスを行っている。妊娠出産に関連した検討数は少ないが、2017年より産科も加わった。今回、妊娠出産に関連したカンファレンスでの検討内容について分析を行ったので報告する。

【方法】

調査期間：2014年4月～2017年10月

調査内容：カンファレンスの内容・患者の概要・医療者のかかわりを議事録及び電子カルテより抽出し、質的に分析を行った。

倫理的配慮：患者のデータは全て記号化し、個人情報取り扱いに留意した

【結果】 期間内に検討した患者は8名であり、7名が複雑心奇形、1名が慢性心疾患であった。全員が20歳以上であり、主科は小児科5名、循環器内科3名であった。検討内容は、出産に備えた管理についてが2名、拳児希望による相談が5名、複数回の人工中絶による指導の検討についてが1名であった。いずれの場合も自らの疾患について十分に理解しておらず、妊娠出産についての指導の前に疾患についての説明を要する患者がいた。

【考察】 これまで成人先天性心疾患患者は個別に産科に相談することがほとんどだった。合同カンファレンスは、拳児希望の時点で多角的に検討する機会となり、早期よりリスクを検討し、より安全な環境がつけられるといえる。一方で今後は患者本人が10代の頃より自らの妊娠・出産について理解していくための体制づくりも必要と思われる。

O9-4

「こども移行期支援外来」開設までと方向性について

Outpatient clinic for transition- establishment and direction

大津 幸枝¹⁾, 松本 百代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⁾, Momoyo Matsumoto¹⁾, Seiko Kuwata²⁾, Kurara Kurishima²⁾, Akiko Yana²⁾, Yoichi Iwamoto²⁾, Hirota Ishido²⁾, Satoshi Masutani²⁾, Hideaki Senzaki²⁾

1) Nursing Department, Saitama Medical Center, Saitama Medical University, 2) Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University

【背景】 小児医療の進歩により、これまで救命の難しかった多くの先天性疾患患児の長期生存が可能となった。それに伴い、小児医療から成人医療への移行における、成長・発達段階に伴う諸問題、就学・就労、成人期の課題が生じてきた。しかし、これらの課題に向き合うために、医師の一般・専門外来では十分な対応は容易でない。移行期支援外来の潜在的需要は多いと考えられ、当院での開設経緯と方向性をまとめる。

【経過】 認定看護師による看護外来としての「こども移行期支援外来」の開設を目指した。開設までに必要であったのは、①看護部の同意、②小児科医のコンセンサス、③診療場所の確保であった。現状、移行期支援の看護外来のみでは診療報酬がつかず、人員を配置することの可否、責任の所在が問題になった。しかし、その需要の大きさや移行期医療の将来像から看護部の理解・協力を得ることができた。小児科医との間では、対象疾患の設定や具体的な方法論、診療場所の確保を話し合い、合意に至ることができた。対象は慢性疾患を有する学童期以上の児とその家族、担当医師からの依頼による予約とし、同外来を開設した。

【方向性】 心臓内科、産科を含む各診療科やコメディカル、その他院内外の各部署と連携をさらに深め、必要な社会支援が受けられるような調整、自立・自律をサポートする早い段階からの介入を行い、移行期支援外来の実績を積むとともに、質向上に努めていきたい。

09-5

「しんぞう手帳」を活用した小児心疾患患者の成人期移行への取り組み

Challenge to transition to adulthood for pediatric patients with heart disease using "Shinzo-techo"

片岡 功^{1,2,3)}, 河田 政明^{3,4)}, 岩田 奈津希⁵⁾, 若林 寛子⁵⁾, 吉羽 希実子⁵⁾

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 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,
5) 自治医科大学とちぎ子ども医療センター 外来診療部

Koichi Kataoka^{1,2,3)}, Masaaki Kawada^{3,4)}, Natsuki Iwata⁵⁾, Hiroko Wakabayashi⁵⁾, Kimiko Yoshiba⁵⁾

1) Jichi Children's Medical Center Tochigi, Pediatric Operating Suite and Intensive Care Unit,
2) Jichi Medical University, Department of Pediatrics, 3) Jichi Adult Congenital Heart Center,
4) Jichi Children's Medical Center Tochigi, Department of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery,
5) Jichi Children's Medical Center Tochigi, Outpatient Department

【背景と目的】2015年7月に「全国心臓病の子どもを守る会」が、本学会と日本小児循環器学会の監修のもと「しんぞう手帳」(手帳)を発行した。医療を受ける側が主体で作成された携帯型の医療記録手帳で、医療情報としても期待されている。本手帳を活用した、当院小児循環器外来での成人移行の取り組みを報告する。

【対象と方法】2015年7月以降、外来受診時に手帳の活用を推奨した。医師が手帳をまとめて購入し患児/家族に紹介、看護師が記入法を説明後、希望者に購入してもらった。患児が自分の疾患を理解するという手帳の趣旨に則り、外来受診の度に患児/家族に診察と検査の結果を記録してもらった。希望に応じ、看護師が付き添い支援した。

【結果】説明を受けた患児/家族のほとんどが手帳を購入し、150余冊を頒布した。医師が記入する学校保健会の「心臓手帳」を持つ患児もいたが、心臓手帳を持たない患児や未就学児の携帯型医療記録はなかった。小学校低学年までは主に家族が記入し、小学校高学年以降は家族の支援下に患児自身の記入が増え、受け身の診療からの変化がみられた。多くが受診毎に手帳を持参し、趣旨を理解し活用していた。

【考察と結論】患児/家族の疾患の理解は、成人移行に限らず円滑な日常診療のためにも重要である。成人移行における手帳の有用性は将来の評価によるが、患者/家族の視点で作成された手帳の活用を、医療者も促すよう努めるべきである。

09-6

先天性心疾患複雑性が入院イベントに及ぼす影響；コホート研究

Impact of disease complexity on Hospitalization in Adult Patients with Congenital Heart Disease; retrospective cohort study

高橋 生¹⁾, 赤木 禎治¹⁾, 杜 徳尚¹⁾, 高谷 陽一¹⁾, 笠原 真悟²⁾, 馬場 健児³⁾, 中村 進一郎⁴⁾,
木野村 賢⁵⁾, 増山 寿⁶⁾, 大森 一弘⁷⁾, 中川 晃志¹⁾, 西井 伸洋¹⁾, 伊藤 浩¹⁾

岡山大学病院 成人先天性心疾患診療センター

1) 循環器内科 2) 心臓血管外科 3) 小児循環器科 4) 肝臓内科 5) 腎臓内科 6) 歯周科 7) 産婦人科

Sho Takahashi¹⁾, Teiji Akagi¹⁾, Norihisa Toh¹⁾, Youichi Takaya¹⁾, Shingo Kasahara²⁾, Kenji Baba³⁾,
Shin-ichiro Nakamura⁴⁾, Ken Kinomura⁵⁾, Hisashi Masuyama⁶⁾, Kazuhiro Ohmori⁷⁾, Koji Nakagawa¹⁾,
Nobuhiro Nishii¹⁾, Hiroshi Ito¹⁾

Okayama University Hospital Adult Congenital Heart Disease Center,

1) Department of Cardiovascular Medicine, 2) Department of Cardiovascular Surgery, 3) Department of Pediatric Cardiology,
4) Department of Gastro-enterology, 5) Department of Nephrology, 6) Department of Dentistry,
7) Department of Obstetrics and Gynecology

Background: Establishment of adult congenital heart disease (ACHD) specific outpatient clinic is going to spread in Japan. However, the clinical implication of this management system is still unclear. We reviewed the relationship between disease complexity and hospitalization in our ACHD population and investigated the risk factors of outcome.

Method: Since 2014, 535 ACHD patients (male 333, female 444, mean age 29.5 years) were visited in our ACHD center. These patients divided into 3 groups depend on their disease complexity. Hospitalization during the follow up period was retrospectively analyzed.

Result: Patients with simple, moderate and complex lesion accounted for 64%,19%,18%, respectively. Due to characteristics of our facility, ASD consisted as many as 56%, followed by TOF 12% and VSD 11%, those are occasionally seen in general CHD population. Isolated valvular disease accounted for 10% in total. Disease requiring single ventricular repairing reached as many as 10% in this population. Other rare congenital heart disease accounted for 0.5-5%. Multivariate analysis demonstrated older age, referred patients, and pulmonary hypertension were risk factors of hospitalization.

Conclusion: Disease Complexity of ACHD is strongly influenced on hospitalization even in 3 years observation period. Our data suggest the importance of early establishment of transition system from pediatric cardiologists to adult cardiologists.

P1-1-1

僧帽弁、大動脈弁機械弁置換術、上行大動脈解離の既往を有するMarfan症候群合併妊娠の一例

Marfan syndrome complicated pregnancy with mitral and aortic mechanical valve replacement, history of ascending aortic dissection; a case report

中西 篤史, 神谷 千津子, 中島 文香, 村山 結美, 月永 理恵, 澤田 雅美, 塩野入 規, 小西 妙, 堀内 縁, 三好 剛一, 釣谷 充弘, 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, Ayaka Nakashima, Yumi Murayama, Rie Tsukinaga, Masami Sawada, Tadashi Shionoiri, Tae Konishi, Chinami Horiuchi, Takekazu Miyoshi, Mitsuhiro Tsuritani, Naoko Iwanaga, Reiko Neki and Jun Yoshimatsu

National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Perinatology and Gynecology

【緒言】 機械弁置換術後妊娠では、約5%の頻度で血栓弁を併発し、血栓弁併発症例の約20%は死亡するとされ、一般的には妊娠禁忌とされている。また、上行大動脈解離の既往があるMarfan症候群では、妊娠中の大動脈解離が約10%とされ、ハイリスク妊娠と考えられる。我々は、僧帽弁、大動脈弁機械弁置換術、上行大動脈解離の既往を有するMarfan症候群合併妊娠症例を経験し、重篤な合併症なく管理し得たので報告する。

【症例】 30歳、0経妊。16歳で急性大動脈解離に対しBentall手術、25歳で僧帽弁、大動脈弁機械弁置換術、再Bentall手術、29歳に下行大動脈置換術の既往がある。28歳時に遺伝子検査の結果、Marfan症候群と診断されている。ワーファリン2.5mg/日、ピソプロロール5mg/日にて管理されていたが、自然妊娠成立され最終月経から4週時点でワーファリン中止し、ヘパリン持続静注に切り替えた。妊娠18週でPAC short run、22週で心エコー上大動脈弓部に圧較差の出現を認めしたが、血栓弁や大動脈解離等の合併症なく経過。大動脈解離の既往、前置胎盤のため分娩様式は帝王切開とし、妊娠継続のリスクと児の肺成熟を考慮して34週で1856gの男児を娩出した。総出血量=1146g。術後、ワーファリンを再開。重篤な合併症なく経過し、術後16日で退院となった。

【結語】 僧帽弁、大動脈弁の2弁機械弁、大動脈解離既往を同時に有するMarfan症候群合併妊娠の経験は、比較的稀であると思われる。文献的考察を交えて報告する。

P1-1-2

One and one-half ventricular repair後の妊娠出産症例

A successful case of pregnancy in woman after one and one-half ventricular repair

相馬 桂¹⁾, 川邊 智宏²⁾, 永松 健³⁾, 犬塚 亮²⁾, 齊藤 暁人¹⁾, 稲葉 俊郎¹⁾, 八尾 厚史⁴⁾, 小室 一成¹⁾
東京大学医学部附属病院 1) 循環器内科 2) 小児科 3) 産婦人科, 4) 保健・健康推進本部

Katsura Soma¹⁾, Tomohiro Kawabe²⁾, Takeshi Nagamatsu³⁾, Ryo Inuzuka²⁾, Akihito Saito¹⁾, Toshiro Inaba¹⁾, Atsushi Yao⁴⁾, Issei Komuro¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital, 2) Department of Pediatrics, The University of Tokyo Hospital, 3) Department of Obstetrics and Gynecology, Faculty of Medicine, The University of Tokyo Hospital, 4) Health Service Promotion, The University of Tokyo

右室低形成を伴う先天性疾患で二心室修復困難例ではFontan手術に代わってone and one half ventricular repair (1.5VR)が選択されることがある。Fontan術後妊娠における母児のリスクに関してはエビデンスが集積されつつあるが、1.5VR後の妊娠出産の安全性や経過に関しては不明な点も多い。今回、満期まで妊娠継続し、無事出産を終えた1.5VR術後症例を報告する。

症例は39歳女性、初経妊。三尖弁閉鎖症、心房中隔欠損症(ASD)、心室中隔欠損症(VSD)、右室低形成の方。13歳時に1.5VR術、VSD閉鎖術、ASD閉鎖術を施行され、成人後は妊娠ハイリスクとされていた。35歳時に挙児希望あり当院紹介受診。心臓MRIでは右室駆出率30%、右室拡張末期容量係数 65.4 mL/m²、中等度三尖弁逆流と軽度肺動脈弁逆流を認めしたが、吻合部狭窄や有意なシャントは認めなかった。左室収縮能正常、心係数2.3 L/min/m²程度であり運動耐容能良好のため妊娠に耐えうると判断された。体外受精・胚移植で妊娠成立し、妊娠20週からヘパリン10000単位/日の皮下注射を開始。妊娠中特記すべき問題なく経過した。子宮筋腫核出術後であるため母体適応で帝王切開施行。妊娠38週1日で体重2946 gの男児を出産。分娩時出血730 mLであった。

本報告は初めての1.5VR術後成人女性の妊娠・出産の報告例である。症例数が少ないため妊娠ハイリスクと判断されることも多いが、改めて評価を行うことで妊娠・出産が順調にできる症例が存在する可能性がある。

P1-1-3 先天性心疾患合併妊娠における経産婦の心機能 – 初産時との比較 – Cardiac function in multipara with congenital heart diseases -Comparison with first childbirth-

福光 梓¹⁾, 宗内 淳²⁾, 黒川 佳代¹⁾, 小川 明希¹⁾, 奥田 知世¹⁾, 村田 眞知子¹⁾, 秋光 起久子¹⁾,
川口 直樹²⁾, 白水 優光²⁾, 飯田 千晶²⁾, 岡田 清吾²⁾, 杉谷 雄一郎²⁾, 渡辺 まみ江²⁾, 川上 剛史³⁾,
伊藤 浩司⁴⁾

1) 地域医療機能推進機構九州病院 中央検査室, 2) 地域医療機能推進機構九州病院 小児循環器科,
3) 地域医療機能推進機構九州病院 産婦人科, 4) 地域医療機能推進機構九州病院 循環器内科

Azusa Fukumitsu¹⁾, Jun Muneuchi²⁾, Kayo Kurokawa¹⁾, Aki Ogawa¹⁾, Tomoyo Okuda¹⁾, Machiko, Murata¹⁾,
Kikuko, Akimitsu¹⁾, Naoki, Kawaguchi²⁾, Hiromitsu Shirouzu²⁾, Chiaki Iida²⁾ Seigo Okada²⁾,
Yuichiro, Sugitani²⁾, Mamie Watanabe²⁾, Takeshi, Kawakami³⁾, Koji Ito⁴⁾

1) Department of Clinical Laboratory, Japan Community Health Care Organization Kyushu Hospital,
2) Department of Pediatric Cardiology, Japan Community Health Care Organization Kyushu Hospital,
3) Department of Obstetrics, Japan Community Health Care Organization Kyushu Hospital,
4) Department of Cardiology, Japan Community Health Care Organization Kyushu Hospital

【背景と目的】 先天性心疾患を有する女性の妊娠・出産は増加しているが、妊娠経験による心負荷の差異を評価した報告は少ない。先天性心疾患合併妊婦において初回妊娠時と第二子妊娠時で妊娠後期に体心室にかかる心負荷に差異が生じるのかを検討した。

【対象】 二子以上の出産経験のある先天性心疾患合併妊婦28名

(先天性心疾患修復術後18例(中等度以上の遺残病変残存7例)、先天性心疾患術前6例、その他4例)

【方法】 妊娠後期における平均血圧、血漿BNP値、心エコー指標として体心室の駆出率、容積、GLS (global longitudinal strain)、GCS (global circumferential strain) 値を計測し、後方視的に初回妊娠時と第二子妊娠時でそれぞれ比較検討した。

【結果】 初回妊娠時と第二子妊娠時では、妊娠後期における平均血圧、血漿BNP値、体心室駆出率、体心室容積、GLS値は有意な差を示さなかったが、GCS値は第二子妊娠時で有意に低下した ($p<0.001$)。また、妊娠中に心血管イベントを発症した症例はないものの、出産後に内服加療を要した症例は9例であり、そのうち7例は第二子妊娠時にGCS値の低下を認めた。

【考察】 第二子妊娠後期でGCS値の低下を示したことは出産経験によって心負荷増大を招来している可能性が推察された。経産婦において妊娠後期にGCS値を評価し比較することは、微細な心負荷の変化を捉えうる一助になると期待された。

P1-1-4 成人先天性心疾患女性の2回目の妊娠出産 Pregnancy and delivery for the second time or more among adult congenital heart disease women

兵藤 博信, 辻本直哉, 新田 慧, 藤野 佐保, 齊藤 実穂, 中里 紀彦, 齋藤 悦子, 彦坂 慈子, 船倉 翠,
井上 知子, 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, Naoya Tsujimoto, Satoshi Nitta, Saho Fujino, Miho Saito, Norihiko Nakazato,
Etsuko Saito, Chikako Hikosaka, Midori Funakura, Tomoko Inoue, Shiho Miura, Sorahiro Sunagawa,
Takahiro Kasamatsu, Koji Kugu

Department of Obstetrics and Gynecology, Tokyo Metropolitan Bokutoh Hospital

先天性心疾患の予後が医療の進歩により改善し、女性は生殖年齢に達し、妊娠出産を行うことが増えてきた。疾患はバラエティーに富んでおり、同じ疾患でも重症度には幅がある。多くは軽症で妊娠分娩も問題なく経過するが、たとえ妊娠前に心血管イベントがなかったとしても、時に不整脈・心不全・チアノーゼなどを呈することがある。妊娠分娩を経るにつれ、心機能にどのように影響が及ぶかは、十分に解明されているとは言えない。当院の症例を振り返り、考察した。

当院で2010-2017年に診療された41例の成人先天性心疾患女性の50妊娠の中で、2回目以降の分娩は9例であった。また、他院での既往分娩のある経産例が5例見られた。心機能の評価、前回との比較、妊娠経過、分娩管理、産褥期の管理などについて、後方視的に診療記録を調査した。

全例、1回目の妊娠前および分娩時はNYHA Iで2回目の妊娠までに増悪がみられたものはなかった。経過中の心血管イベントは指摘されなかった。妊娠の間隔は、最短のもので、分娩から次の妊娠まで約14ヶ月であった。また、前回妊娠から今回妊娠初期までの間に心疾患のフォローアップを行っていなかったものが2例見られた。

成人先天性心疾患の経過はまだ不明な部分も多く、妊娠分娩を経ることが、今回の調査のようにほとんど影響しないように見えるけれども、症例を重ねて調査することが重要だと考える。関心をもって取り組んでいきたい。

P1-1-5 術後不整脈合併妊娠の4例**Pregnancy of ACHD patients with arrhythmia**満下 紀恵¹⁾, 田中 靖彦¹⁾, 芳本 潤¹⁾, 小野 安生²⁾, 坂本 裕樹²⁾

1) 静岡県立こども病院 循環器科, 2) 静岡県立総合病院 循環器科

Norie Mitsushita¹⁾, Yasuhiko Tanaka¹⁾, Jun Yoshimoto¹⁾, Yasuo Ono²⁾, Hiroki Sakamoto²⁾

1) Shizuoka Children's Hospital, Dept of Cardiology, 2) Shizuoka General Hospital, Dept of Cardiology

【背景】 ACHD患者の妊娠出産はその需要も増えてきており、適応について評価法やガイドラインが作成されているが、心疾患、不整脈両者の合併例については一律に評価できない場合もある。

【目的と方法】 静岡県立総合病院循環器科成人先天性心疾患外来でフォロー中の患者のうち、2007年～2017年の間、先天性心疾患術後で不整脈合併の妊娠例を調べる。

【結果】 先天性心疾患術後で不整脈を合併しているあるいは不整脈治療中である患者の妊娠例は4例あった。症例1 TOF術後。25歳妊娠時にAFL+CAVB判明。ワーファリン、周産期にヘパリンで管理。満期経膈分娩。症例2 DORV術後。TVR（機械弁）+SSSに対してPM植え込み術後。AT合併。ワーファリン、ソタロール等内服。強い育児希望があり25歳不妊治療で妊娠。ヘパリン移行。11週で流産。症例3 DORV術後。PVR（生体弁）術後。AT合併。アミオダロン、βブロッカー等内服。35歳満期帝王切開で出産。症例4 TGAJaten術後。1子目は産科開業医で出産。32歳2子目妊娠時にAFL判明。無投薬で満期帝王切開で出産。症例2と3は妊娠前にセカンドオピニオンなどの入念な検討を行った。

【まとめ】 心疾患と不整脈の組み合わせは多様であった。血行動態が安定している例は、治療未治療にかかわらず生産児を得ることができていたが、不整脈の薬物投与の是非については胎児への影響など含め個々の例において十分に検討、説明同意が必要と考えられる。

P1-2-1 肺血管拡張療法により不整脈発作が著明に改善したEisenmenger症候群の一例**Reduced arrhythmic episodes by pulmonary targeted therapy in Eisenmenger syndrome; A case report**手島 秀剛¹⁾, 本村 秀樹²⁾

1) 市立大村市民病院 小児科, 2) 国立病院機構長崎医療センター 小児科

Hidetaka Teshima¹⁾, Hideki Motomura²⁾

1) Omura Municipal Hospital, Dept of Pediatrics, 2) National Nagasaki Medical Center, Dept of Pediatrics

症例は現在44歳の女性。幼児期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、手術適応なしとされていた。成人前に専門施設で心カテを含む再評価を受けたが診断・治療方針に変更はなかった。24歳時に上室性頻拍発作を生じて近位で入院治療を受け、以後、次第に不整脈発作頻度が増加。種々の抗不整脈薬による予防を試みたが不応で、34歳時にカテーテルアブレーションを試みたが不成功。アミオダロン内服によるコントロールを行っていたが月に1-2回の持続性不整脈発作による救急外来受診が続き、次第に咯血・酸素飽和度低下・倦怠感の増強が見られるようになってきたため40歳時にボセンタン内服及び夜間の在宅酸素療法を導入。その後、持続性頻拍発作は次第に消退して生活の質が顕著に向上し、現在は安定した社会生活を送ることが可能になっている。肺血管拡張療法が運動耐容能のみならず不整脈発作のコントロールにも大きく寄与したと考えられた。

P1-2-2

セニング術後遠隔期にバップルリークに伴う肺高血圧を発症した完全大血管転位症の一例

A case of pulmonary hypertension associated with huge baffle leakage in patient with transposition of great arteries long after the Senning procedure

福田 旭伸¹⁾, 川松 直人^{1,2)}, 木島 康文¹⁾, 椎名 由美¹⁾, 丹羽 公一郎¹⁾

1) 聖路加国際病院 循環器内科, 2) 水戸済生会総合病院

Terunobu Fukuda¹⁾, Naoto Kawamatsu^{1,2)}, Yasufumi Kijima¹⁾, Yumi Shiina¹⁾, Koichiro Niwa¹⁾

1) St Luke's International Hospital, Dept Cardiology, 2) Mito Saiseikai General Hospital

症例は38歳男性。TGA (I) で出生し、出生10か月時にセニング手術を施行。その後経過良好のため、通院を自己中断された。34歳時にNYHA IVの心不全症状で前医を受診。心房細動及び肺高血圧 (PH) を伴う心不全と診断され、利尿剤を中心とした心不全治療をされていたが両心機能は高度に低下し、さらに高度の三尖弁逆流を認めるようになり当院紹介受診。入院精査により、PHの原因として、37*42mmの巨大バップルリークによるCHD-PHと診断した。利尿を強化し、うっ血の解除後に施行したカテーテル検査では、mPAP=50mmHg、PVRI=9.5WU*m2、Qp/Qs=1.3、O2負荷試験では良好なVasoreactivityを確認した。CarvedilolとAmiodaroneを導入し、電気的除細動で洞調律化を得た。続いてTadarafilとMacitentanをSequentialに増量したが、初回治療1年でもmPAP=48mmHg、PVRI=9.0WU*m2、Qp/Qs=1.25と変化を認めていない。しかしながら、両心機能は改善し、NTproBNPは3213pg/mLから393pg/mLに低下、6MWDは0m→452mまで状態は改善している。Treat and Repairは困難と考えられたが、臨床症状はPH治療を含む集学的治療により改善したものと思われた。

本症例は、セニング術後遠隔期に巨大なバップルリークを主因としてPHに至った稀な症例であり、若干の文献的考察を加え報告する。

P1-2-3

肺高血圧を伴う心房中隔欠損の術後管理にセレキシパグが有効であった1成人例

An adult case of atrial septal defect with pulmonary hypertension treated with Selexipag after operation

草野 信義¹⁾, 稲村 昇¹⁾, 西 孝輔¹⁾, 上嶋 和史¹⁾, 丸谷 怜¹⁾, 西野 貴子²⁾, 佐賀 俊彦²⁾, 竹村 司¹⁾

1) 近畿大学医学部 小児科学教室, 2) 近畿大学医学部 心臓外科教室

Nobuyoshi Kusano¹⁾, Noboru Inamura¹⁾, Kohsuke Nishi¹⁾, Kazushi Ueshima¹⁾, Satoshi Marutani¹⁾, Takako Nishino²⁾, Toshihiko Saga²⁾, Tsukasa Takemura¹⁾

1) Department of Pediatrics, Kindai University Faculty of Medicine, 2) Department of Cardiac Surgery, Kindai University Faculty of Medicine

【緒言】近年、我が国で肺高血圧 (PH) 治療薬として選択的プロスタサイクリン受容体作動薬であるセレキシパグの使用が承認され、有効性が報告されている。今回我々は成人期に発見され周術期の管理にセレキシパグが有効であったPHを伴う心房中隔欠損 (ASD) の1例を経験した。

【症例】48歳、男性。労作時呼吸困難を主訴に受診、心エコーでASD、PHと診断、LVDd 40mm、RVDd 51mmであった。術前の心臓カテでRV/LV 0.6、Rp5.7単位・m²で、NO負荷後RV/LV、Rpの変化はなかったが、C.Iは上昇し、手術適応と考え心内修復術を施行した。術後RV/LV 0.54、LVDd 43mm、RVDd 26mm、BNP 105pg/mLで、PHに対してタダラフィルとアンプリセンタンを投与したが、顔面紅潮を認めたため、アンプリセンタンを中止し、術後14日よりセレキシパグを開始した。術後26日の心エコーで、LVDd 40mm、RVDd 28mm、BNP55pg/mLであったが、セレキシパグを漸増し、術後48日の心エコーでLVDd 44mm、RVDd 22mm、BNPも33pg/mLと低下した。現在外来追跡中であるが、経過は良好である。

【考察】PHを伴うASDは術後の左室performanceが問題となる。周術期は多剤併用でのPH管理が望ましく、セレキシパグは有効で安全に使用できると考えられる。

P1-2-4

肝外門脈閉塞症に伴う門脈圧亢進症に対する門脈体循環シャント術後に肺高血圧症を呈した一例

Pulmonary hypertension as a result of portosystemic shunt surgery for extra-hepatic vein obstruction

兼田 浩平, 上田 仁, 小永井 奈緒, 浅野 遼太郎, 福井 重文, 辻 明宏, 大郷 剛, 安田 聡
 国立循環器病研究センター 心臓血管内科

Kohei Kaneta, Jin Ueda, Nao Konagai, Ryotaro Asano, Shigefumi Fukui, Akihiro Tsuji, Takeshi Ogo, Satoshi Yasuda

Department of Cardiovascular Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center

先天性門脈大静脈シャントに伴う肺高血圧症が報告されているが、後天的な門脈圧大静脈シャント形成術に伴う肺高血圧症の報告は極めて少なく、治療方針の考察を含め報告する。32歳男性。2010年に胃食道静脈瘤による頻回の吐血精査にて肝外門脈閉塞症に伴う門脈圧亢進症と診断された。同年11月に門脈圧亢進症の治療目的で経頸静脈的門脈下大静脈短絡術を施行され、門脈圧は低下し食道胃静脈瘤の消失が確認された。2017年に入り労作時息切れを自覚し、同年4月、咯血で救急搬送となり同時に肺高血圧症を疑われ当院紹介された。右心カテーテル検査で平均肺動脈圧 51mmHgと著明な肺高血圧症を認めた。肺高血圧症の原因精査にて明らかな他疾患は認めなかった。門脈体静脈シャント術前には肺高血圧症は認めず、門脈圧亢進の再発は認めないことから門脈大静脈短絡作成に伴う肺高血圧症と診断した。先天性門脈大静脈シャントによる肺高血圧症の治療にはシャント閉塞が適応となる。しかし門脈門脈圧亢進症の治療目的で試行した門脈下静脈シャントを再度閉塞する事は門脈圧亢進症の再発が懸念されるため、薬物治療としてエンドセリン受容体拮抗薬及びホスホジエステラーゼ5阻害薬での治療を開始した。肺高血圧症の原因としては先天性と同様に門脈大静脈シャントと示唆されるが、再度シャントの閉塞を行う事の検討も含めて検討を要し、文献的な考察も含めて報告する。

P1-2-5

フロセミドの妊娠への影響についての検討

Influence of furosemide on pregnant women with heart disease

村山 結美, 神谷 千津子, 中島 文香, 月永 理恵, 澤田 雅美, 塩野入 規, 小西 妙, 中西 篤史, 堀内 縁, 三好 剛一, 釣谷 充弘, 岩永 直子, 吉松 淳

国立循環器病研究センター

Yumi Murayama, Chizuko Kamiya, Ayaka Nakajima, Rie Tsukinaga, Masami Sawada, Tadashi Shinoiri, Tae Konishi, Atsushi Nakanishi, Chinami Horiuchi, Takekazu Miyoshi, Mitsuhiro Tsuritani, Naoko Iwanaga, Jun Yoshimatsu

【目的】 妊娠中のフロセミド投与の副作用としては羊水過少や胎児発育遅延 (FGR) などが知られており、FDA (Food and Drug Administration) ではカテゴリー Cに分類されている。心疾患合併妊娠では、妊娠経過に伴う循環血漿量の増加で悪化するケースが少なくないが、このような理由により前負荷を減らすためのフロセミドの使用は限定的である。フロセミドの周産期予後への影響を検討した。

【方法】 1997年から2017年10月までに当院で分娩した心疾患合併妊婦のうち、フロセミドを内服した25例を対象とし、妊娠への影響について後方視的に検討した。

【成績】 母体年齢は 30.0 ± 15.2 歳 (mean \pm SD)、母体基礎疾患は心筋症6例 (DCM2例、HCM2例、RCM2例)、先天性心疾患11例、弁膜症8例であり、フロセミド内服理由は慢性心不全に対して妊娠前からの継続10例 (妊娠中増悪に伴い増量1例)、妊娠中の心不全兆候出現15例であった。早産は12例 (48%)、子宮内胎児死亡は認めず、FGRは4例 (16%)、羊水過少は2例 (8%) 認めた。FGRもしくは羊水過少を認めた5例は認めなかった20例と比較して、フロセミド投与量で有意差を認めた (44 ± 8.94 mg/日 vs 27 ± 15.5 mg/日、 $p=0.01$)。

【結論】 当院での検討ではFGRや羊水過少を20%に認め、フロセミド投与量が多いほどこれらの合併症リスクが高かった。投与量が周産期予後に影響する可能性が示唆された。母体心機能保護のための有益性投与は必要と考えるが、胎児の注意深い経過観察の下で行うべきである。

P1-2-6 解剖学的右室機能低下した修正大血管転位症に対して、三尖弁置換術施行した一例 TVR in patient with ccTGA and systemic ventricular dysfunction after physiological repair

帯刀 英樹¹⁾, 坂本 一郎²⁾, 檜山 和弘¹⁾, 永田 弾³⁾, 園田 拓道¹⁾, 筒井 裕之²⁾, 大賀 正一³⁾, 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⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Kazuhiro Hinokiyama¹⁾, Hazumu Nagata³⁾, Hiromichi Sonoda¹⁾,
Hiroyuki Tsutsui²⁾, Shoichi Ohga³⁾, Akira Shiose¹⁾

1) Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital, 2) Department of Cardiology, Kyushu University Hospital,
3) Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital

体心室である右心室機能が低下した修正大血管転位症 (ccTGA) に対する三尖弁置換術 (TVR) は予後不良因子の一つである。今回は、解剖学的右心室機能低下したccTGAに対して、TVR・大動脈弁置換術 (AVR) およびCRT-P upgradeを行い、術後遠隔期も良好な症例を経験したので報告する。

症例は28歳女性。ccTGA・心室中隔欠損症・肺動脈閉鎖・左上大静脈遺残の診断で、姑息術後10歳時に機能的修復術施行。術後房室ブロックあり、ペースメーカー挿入。20歳時にLV-PA導管再置換施行。しかし三尖弁閉鎖不全症 (TR) の増悪と発作性心房頻拍を認めるようになり、心不全入院を繰り返すようになった。術前検査では高度TRと中等度大動脈弁閉鎖不全症を認め、解剖学的右室駆出率が33%と低下していた。手術は5回目の再開胸であり、癒着は高度。機械弁にてTVR・AVRおよび解剖学的右室リード追加しCRT-P upgradeを行った。CPB離脱時に心房頻拍出現し離脱困難となったが、IABP挿入の上ランジオロールを開始し、PCPS導入せずにCPB離脱。術後抗心不全薬導入に時間を要したが術後60日目に退院。現在術後5か月QRS=202msecから112msecまで短縮し、BNP=293.4pg/mLから34.8pg/mLまで低下し、経過良好である。

P1-2-7 急性房室弁逆流による急性心不全を発症したFontan術後成人患者の1例 Acute Heart Failure due to Acute Atrioventricular Valve Regurgitation in Adult Patients with Fontan Operation

藤田 鉄平^{1,4)}, 坂本 一郎¹⁾, 帯刀 英樹²⁾, 永田 弾³⁾, 小坂橋 俊美⁴⁾, 阿古 潤哉⁴⁾, 塩瀬 明²⁾, 筒井 裕之¹⁾
1) 九州大学病院 循環器内科学, 2) 九州大学病院 心臓血管外科, 3) 九州大学 小児科, 4) 北里大学医学部 循環器内科学

Tepei Fujita^{1,4)}, Ichiro Sakamoto¹⁾, Hideki Tatewaki²⁾, Hazumu Nagata³⁾, Toshimi Koitabashi⁴⁾,
Ako Junya⁴⁾, Akira Shiose⁴⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital,
2) Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital, 3) Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital,
4) Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University School of Medicine

症例は22歳男性。両房室弁左室流入, 肺動脈閉鎖症に対し、2回のシャント手術を経て、3歳でFontan手術 (lateral tunnel) を受けた。13歳時の心臓カテーテル検査ではCVP=11mmHgで房室弁逆流も軽度であった。22歳時、初めて急性心不全と診断され、近医に入院となった。カテコラミン療法と利尿薬により心不全は改善傾向であったが、その後肺炎を合併した。急性呼吸促進症候群の診断でステロイドパルス療法が開始されたが、著効はせず、挿管管理となり、ショックとなったため、当院へ転院となった。経胸壁心エコーでは腱索断裂による高度房室弁逆流を認め、大動脈バルーンパンピングを導入したところ、血行動態は改善した。しかし転院2日目に、肺出血が起り、VV-ECMOを開始したが、血行動態は不安定になった。VVA-ECMOに移行したところ、血行動態は安定したが、消化管出血とアスペルギウス肺炎のために、転院10日目に死亡となった。本症例は、急性房室弁逆流による急性心不全であったが、肺うっ血が軽度であったことから、診断と治療が遅れた。Fontan術後症例での急性房室弁逆流は、肺うっ血を引き起こす程に肺静脈圧を上げることができないため、診断が遅れる可能性がある。また、Fontan術後症例におけるVV-ECMOの使用は、血行動態を不安定化させ得るため、注意が必要である。

P1-3-1

成人期の遺残心房中隔欠損症に対する治療戦略

Revision Repair for Residual ASD in Adults After Surgical Closure.

宮原 義典, 樽井 俊, 山口 英貴, 寺田 拓仁, 佐々木 昶, 平沼 進, 中川 博文, 伊吹 圭二郎, 柿本 久子, 藤井 隆成, 簗 義仁, 奥山 浩, 南淵 明宏, 石野 幸三, 富田 英

昭和大学横浜市北部病院 循環器センター

Yoshinori Miyahara, Suguru Tarui, Hideki Yamaguchi, Hirohito Terada, Takeshi Sasaki, Susumu Hiranuma, Hirofumi Nakagawa, Keijiro Ibuki, Hisako Kakimoto, Takanari Fujii, Yoshihito Hata, Hiroshi Okuyama, Akihiro Nabuchi, Kozo Ishino, Hideshi Tomita

Showa University Northern Yokohama Hospital, Cardiovascular Center

外科的ASD閉鎖術は、古くは短時間の循環停止、近年は小切開で行われ、欠損孔下縁や並存する還流異常等を見逃す可能性がある。遺残ASDは経年的なシャント量増大により遠隔期に心不全や不整脈を発症し、治療介入を要する症例が存在する。当院で経験した成人期遺残ASDに対する治療例を報告する。

症例1) 49歳女性：7歳時に外科的ASD閉鎖、46歳時に心房細動を発症。遺残ASDを認め、Ablation施行後にカテーテル的に閉鎖した。

症例2) 29歳女性：13歳時に側開胸にて外科的ASD閉鎖、24歳時に遺残ASDを指摘された。発作性心房頻拍も認め、外科的再閉鎖およびMAZE後にAblation治療を要した。

症例3) 65歳女性：51歳時に外科的ASD閉鎖。65歳時に動悸、疲れを自覚し、洞不全症候群と遺残ASDを指摘された。Ablation施行後にカテーテル的閉鎖を試みたが塞栓子が脱落、カテーテル的に回収後、外科的に閉鎖した。

症例4) 76歳女性：22歳時に外科的ASD閉鎖、74歳時に労作時呼吸困難とチアノーゼ出現し、静脈洞型ASD遺残と部分肺静脈還流異常を認めた。上大静脈血流がASDを介して左房に還流しており、カバードステント留置による治療を考慮したが、制度上の問題からWarden手術を施行した。

成人期の遺残シャントに対する再治療介入時には、閉鎖手技および不整脈治療手技の選択を十分に検討する必要がある。

P1-3-2

大動脈縮窄に対するパッチ形成後仮性瘤に対してExtra-anatomical bypass及び仮性瘤塞栓術を施行した1例

Case report: Extra-anatomical bypass and vascular occlusion for pseudoaneurysm after patch plasty of aortic coarctation

岩瀬 友幸¹⁾, 小泉 淳一¹⁾, 上田 寛修²⁾, 滝沢 友里恵³⁾, 中野 智³⁾, 高橋 信³⁾, 小山 耕太郎³⁾, 鎌田 武¹⁾, 金 一¹⁾

1) 岩手医科大学 心臓血管外科, 2) 岩手医科大学 循環器内科, 3) 岩手医科大学 小児循環器科

Tomoyuki Iwase¹⁾, Jun-ichi Koizumi¹⁾, Kansyu Ueda²⁾, Yurie Takizawa³⁾, Satoshi Nakano³⁾, Shin Takahashi³⁾, Kotaro Oyama³⁾, Takeshi Kamada¹⁾, Hajime Kin¹⁾

1) Iwate Medical University, Cardiovascular Surgery, 2) Iwate Medical University, Cardiology,

3) Iwate Medical University, Pediatric Cardiology

症例は23歳男性。出生後の大動脈縮窄、心室中隔欠損の診断。生後2ヶ月時に左側開胸下のePTFE patchによる大動脈弓パッチ形成術を行い、2歳4ヶ月時に心室中隔欠損パッチ閉鎖術を施行した。その後定期的に外来通院を行っていたが、22歳時に造影CT検査を施行したところ大動脈弓パッチ形成部近傍に18mm大の嚢状仮性動脈瘤を認めたため、手術介入の方針。大動脈弁は二尖弁であったが、逆流や狭窄の所見はなく、上行大動脈も39mmであり、その他LVEF 78%、trivial MRと心機能良好であった。直接仮性動脈瘤に到達するのは困難と判断し、Extra-anatomical bypass並びにVascular plugによる仮性動脈瘤閉鎖の方針とした。手術は、上行大動脈から下大静脈背側を経路とし、下行大動脈に20mm人工血管でバイパスを行い、仮性動脈瘤が左鎖骨下動脈起始部付近にありvascular plugにより閉塞することからバイパスした人工血管に8mmの人工血管を吻合し左鎖骨下動脈にバイパスを行った。仮性動脈瘤への血流を極力軽減させるため、左総頸動脈と左鎖骨下動脈の間を離断した。Vascular plugは右大腿動脈からアプローチし、経カテーテル的に留置し、造影検査にて仮性動脈瘤が造影されたことから、Vascular plug周囲にコイルを留置し閉塞を強化した。手術時間は780分、人工心肺時間316分、大動脈弓部離断の際に出血コントロールに難渋したため、32分程度超低体温循環停止を併用した。術後は神経学的異常所見は認めず、術後第4病日に人工呼吸器より離脱した。術後心エコーでも心機能は術前と変化はなく、造影CT検査でもリークや狭窄は認めなかった。術後2年目の造影CT検査でもEndoleakにより仮性動脈瘤へ造影剤流入は認めず、人工血管等に狭窄もなく良好に推移している。

P1-3-3 成人期エプシュタイン病の三尖弁閉鎖不全症に対する右小開胸MICSコーン手術の一例 MICS Cone surgery for Tricuspid Regurgitation in an Adult Patient with Ebstein's disease

米田 正始, 内山 裕智, 中村 桜子, 楠瀬 貴士, 藤原 祥司, 氏家 敏巳

医誠会病院 心臓血管外科

Masashi Komeda, Hiroto Uchiyama, Sakurako Nakamura, Takashi Kusunose, Shoji Fujiwara, Toshimi Ujii
Iseikai Hospital, Dept of Cardiovascular Surgery

【症例報告】 エプシュタイン病に伴う三尖弁閉鎖不全症TRに対するコーン手術は有効な手術として知られている。我々はこの手術を右小開胸MICSにて施行したため報告する。

患者は50歳女性、バレリーナで労作時呼吸苦のため傷跡の見えにくいMICSでの三尖弁形成術を希望して来院した。心エコーにて高度の三尖弁閉鎖不全症と中隔尖の右室偏位、右心系の高度拡張と左室への圧排像を認めた。手術では右前第四肋間にて7cm長の小開胸し右大腿動静脈と術野SVCからのカニューラにて体外循環を開始した。上行大動脈を遮断し心停止を得た。右房を切開。中隔尖、後尖、前尖の一部までが右室側に偏位していた。中隔尖は低形成のため心膜パッチで拡大し、前尖の右半分と後尖を元の弁輪から離断し右室との筋肉結合を離断し新しい弁輪に円錐状に移動縫着してから心膜パッチに連結した。MC30mmリングにて弁輪形成を施行し大動脈遮断を解除した。心拍動下の逆流試験にて逆流が最小限であることを確認し右房を縮小閉鎖し体外循環を離脱した。術後経過は順調で十分な心臓リハビリの後、10日で退院した。術後半年の心エコーにて軽微なTRを認めるだけで、右心系の拡張は軽減し、左室への圧排所見は消失した。術前の症状は軽快しバレエのコンテストに出場するなど楽しい時間を過ごしている。

【結語】 MICSでのコーン手術は視野の制約はあるものの、症例を選べば患者に益するものと考えられる。

P1-3-4 Intra-atrial conduitにてTCPC conversionした一例 A Case of TCPC Conversion with intra-atrial conduit

安達 理¹⁾, 齋木 佳克¹⁾, 木村 正人²⁾

東北大学病院 1) 心臓血管外科 2) 小児科

Osamu Adachi¹⁾, Yoshikatsu Saiki¹⁾, Masato Kimura²⁾

Tohoku University Hospital, 1) Dept Cardiovascular Surgery, 2) Dept Pediatrics

【背景】 APC後の遠隔期不整脈や心房内血栓症に対してTCPC conversionが有効であるが、解剖学的にextra-cardiac conduitによるTCPC conversionが困難な症例が存在する。今回apico-caval juxtaposition例に対してintra-atrial conduitによりTCPC conversionした症例を経験したので報告する。

【症例】 33歳女性。原疾患はPA, unbalanced AVSD, corrected TGA。姑息術の後、12歳時に他院にてoblique partitionによるAPC施行。以後当院で経過観察。AT発作に対し27、32歳時にRFCA施行。右房拡大と繰り返すAT発作からTCPC conversionの適応と判断。肝腎機能は正常。房室弁閉鎖不全は軽度。右房圧14mmHg。心尖部は右側のIVCに存在。手術は心停止下に心房間交通作製、RA maze施行後、右房内のIVC ostiumに20mmのPTFE graftを縫着し他端をAPC吻合部に縫合。SVCはPAの中核側に吻合した。術後SVC、IVC圧は12mmHg。SpO₂の低下無く、術後6ヶ月で心房性不整脈の再燃なし、血栓塞栓症なし。

【結語】 解剖学的にextracardiac TCPC困難な症例に対し、intra-atrial conduitによるTCPC conversionは有効であった。

P1-3-5

心室中隔欠損閉鎖手術34年後に発症したパッチの感染性心内膜炎および肺動脈塞栓の1例

Infective endocarditis of the ventricular septal defect patch and associated pulmonary embolism 34 years after its closure

圓尾 文子¹⁾, 大保 英文¹⁾, 脇山 英丘¹⁾, 坂本 敏仁¹⁾, 山本 真由子¹⁾, 山口 眞弘¹⁾, 清水 宏樹²⁾, 白井 丈晶³⁾

加古川中央市民病院 1) 心臓血管外科 2) 循環器内科 3) 小児科

Ayako Maruo¹⁾, Hidefumi Obo¹⁾, Hidetaka Wakiyama¹⁾, Toshihito Sakamoto¹⁾, Mayuko Yamamoto¹⁾, Masahiro Yamaguchi¹⁾, Hiroki Shimizu²⁾, Takeaki Shirai³⁾

Kakogawa Central City Hospital, 1) Department of Cardiovascular Surgery, 2) Department of Cardiology, 3) Department of Pediatrics

症例は生後8カ月時に心室中隔欠損 (VSD) パッチ閉鎖既往がある34歳男性。発熱と下痢があり体動不能となり救急車で近医に搬送された。心雑音聴取され心エコーでVSDシャント血流 (Qp/Qs 1.4) とパッチに付着するvegetationを認め、感染性心内膜炎 (IE) の診断で当院来院。起坐呼吸、四肢筋力低下があり脈拍90分、血圧87/59 mmHgであった。血液データ上、白血球数17600/ μ l、血小板数4.0万/ μ l、CRP 20mg/dl、BNP 384pg/ml、D-dimer 23 μ g/ml。心エコーでは傍膜性中隔部に右室流出路に突出する20mm大のmassとその中央を左室から右室へ抜けるシャント血流を認めた。有意な弁膜症はなし。胸部CTで左肺動脈下葉枝内に塞栓とその領域の肺膿瘍も認めた。頭部MRIで小さな多発脳梗塞を認めたが脳動脈瘤はなし。DICを伴う弁膜症のない右心系IEの診断で抗生剤治療を開始し、3日間でDICは改善したが感染制御できず手術を行った。血液培養は黄色ブドウ球菌 (MSSA) を検出。手術は右室流出路横切開でパッチ除去、周囲組織のデブリードメントと20mm大のePTFEパッチによるVSD閉鎖、および左肺動脈塞栓除去を行った。パッチと塞栓から菌を検出した。CEZ 12g/日を6週間投与して肺膿瘍も軽快し退院。稀なVSDパッチ閉鎖後のIEと肺動脈塞栓を経験したので報告する。

P1-4-1

無症候性肺梗塞 (Silent Pulmonary Emboli) のFontan術後の成人例

An Adult case of Silent Pulmonary Emboli after Fontan operation

金子 幸栄¹⁾, 森 善樹¹⁾, 村上 知隆¹⁾, 井上 奈緒¹⁾, 中嶋 八隅¹⁾, 小出 昌秋²⁾

1) 聖隷浜松病院 小児循環器科, 2) 聖隷浜松病院 心臓血管外科

Yukie Kaneko¹⁾, Yoshiki Mori¹⁾, Tomotaka Murakami¹⁾, Nao Inoue¹⁾, Yasumi Naijima¹⁾, Masaaki Koide²⁾

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

Fontan術後の血栓・塞栓は遠隔期死亡の重要な原因の一つで、成人期では不整脈、右左短絡などリスクのある患者はワーファリン (Wo) を中心とした抗凝固療法が薦められている。しかし血栓形成のリスクのない無症状の患者に関して、また抗凝固療法されていない小児期の患者も存在し、成人へ移行するどの時点で開始するかなど不明で、血栓予防の有効な抗凝固療法は確立していない。今回我々はFontan術後18年後に無症状であるが多発性肺梗塞と診断した成人例を経験した。予防的抗凝固療法に関して示唆に富む症例と考えられたので報告する。

症例は21歳男性。PA with intact IVSの診断で2歳半でFontan型手術 (oblique partition) を施行した。17歳6か月時の心臓カテテル検査 (心カテ) では平均肺動脈圧13mmHg、LVEF55%、大動脈酸素飽和度93%、心拍出量は2.1L/min/m²。造影では明らかな肺梗塞像は認めなかった。NYHA分類I、SpO₂ 95%前後でそのままアスピリン内服継続の方針で外来経過観察となった。外来での経胸壁心エコー (TTE) では見える範囲で血栓は認めなかった。20歳時、心カテ目的で入院。血液検査ではD-Dimerは0.6 μ g/mlと正常範囲だったが、TTEで右室内に血栓を疑うHigh echoic lesionを認め、経食道心エコー検査 (TEE) では右室内にも同様の所見を認めた。血栓と診断しヘパリンの持続静注及びWoの内服を開始し心カテは延期した。プロテインS・プロテインC活性・プロテインC抗原量の低下がみられ、肺血流シンチでは多発性肺梗塞が確認された。Wo内服開始8か月後のTEEで右室内及び右房内の血栓の消失を確認したが、肺血流シンチでは多発性肺梗塞は残存していた。

成人期Fontanでは無症状でも17% (5/30例) にCTで肺梗塞の所見があるとの報告もあり、小児期に抗凝固されていない患者では無症状でも思春期あたりからWoを含めた抗凝固療法を開始しても良いのではと考えられた。

P1-4-2 幼少時にドロップアウト後、成人期に症状を来し手術適応となった成人2症例の検討 Two adult cases with congenital heart disease, who dropped out in childhood, became symptomatic and had indications of surgical repair in adulthood.

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 勲太¹⁾, 奥野 隆祐²⁾, 前田 大智²⁾, 武田 義弘²⁾, 鈴木 達也³⁾, 小西 隼人³⁾, 根本 慎太郎³⁾, 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, 3) 大阪医科大学附属病院 小児心臓血管外科

Atsuko Ashida¹⁾, Hiroshi Katayama¹⁾, Masaaki Hoshiga²⁾, Yutaka Odanaka¹⁾, Noriyasu Ozaki¹⁾, Kanta Kishi¹⁾, Takahiro Okuno²⁾, Daichi Maeda²⁾, Yoshihiro Takeda²⁾, Tatsuya Suzuki³⁾, Hayato Konishi³⁾, Shintaro Nemoto³⁾, Hiroshi Tamai¹⁾

1) Osaka Medical College Hospital, Dept Pediatrics, 2) Osaka Medical College Hospital, Dept Cardiology, 3) Osaka Medical College Hospital, Dept Pediatric Cardiovascular Surgery

【背景】 先天性心疾患患者CHDの多くは、幼少期から小児医や心臓外科医にフォローされているが、ドロップアウトをしてしまう患者も少なくない。今回、幼少期には無症状であったが、成人期になって症状が出現し手術適応となった症例を経験した。

【症例1】 30代女性。2歳時にVSD closure施行。術中に完全房室ブロックとなり永久ペースメーカーを埋植したが、術後正常洞調律に復したため本体は摘出。以後、無症状であり外来受診せず。最近になり動悸が出現し当院紹介。心房粗動と残存する心外膜ペーシングワイヤーによる肺動脈弁上狭窄を認め、当院で同ペーシングワイヤー摘出および肺動脈形成手術を施行した。現在成人CHD外来でフォロー中である。

【症例2】 50代男性。幼少期より近医にて弁膜症と診断され、中学生の時に当院へ紹介。Ebstein病と診断しフォローしていたが、無症状であり30代頃より外来受診しなくなった。数年前より突然動悸と胸痛が出現し当院紹介。重度三尖弁逆流を認めた。右室機能は良好であり、心房粗動に対するカテーテルアブレーション後、現在成人CHD外来にて手術待機中である。

【考察】 いずれの症例も幼少期には通院していたが、無症状を理由にドロップアウトしている。外科的手術歴の有無にかかわらず、CHD患者では成人期に自覚症状が初めて出現する可能性がある。このような患者のフォローの仕方も含め症例検討をする。

P1-4-3 ウィリアムズ症候群に感染性心内膜炎を合併した一例 A case of Williams syndrome with infective endocarditis

松岡 良平¹⁾, 永田 弾¹⁾, 坂本 一郎²⁾, 帯刀 英樹³⁾, 藤井 俊介¹⁾, 江口 祥美¹⁾, 村岡 衛¹⁾, 福岡 将治¹⁾, 鵜池 清¹⁾, 長友 雄作¹⁾, 平田 悠一郎¹⁾, 塩瀬 明³⁾, 筒井 裕之²⁾, 大賀 正一¹⁾

九州大学病院 1) 小児科 2) 循環器内科 3) 心臓血管外科

Ryohei Matsuoka¹⁾, Hazumu Nagata¹⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Hideki Tatewaki³⁾, Shunsuke Fuji¹⁾, Yoshimi Eguchi¹⁾, Mamoru Muraoka¹⁾, Shouji Fukuoka¹⁾, Kiyoshi Uike¹⁾, Yusaku Nagatomo¹⁾, Yuichiro Hirata¹⁾, Akira Shiose³⁾, Hiroyuki Tsutsui²⁾, Shouichi Ohga¹⁾

Kyusyu University Hospital, 1) Dept of Pediatric, 2) Dept of Cardiovascular Medicine, 3) Dept of Cardiovascular Surgery

【背景】 Williams症候群 (WS) に合併する僧帽弁逸脱症 (MVP) とそれによる僧帽弁逆流 (MR) は経年的に増悪することが知られているが、MRによる感染性心内膜炎 (IE) の報告は極めて希である。

【症例】 30歳女性。妖精様顔貌と大動脈弁上部狭窄 (supra AS) の所見からWSと診断された。5歳時にsupra ASに対してDoty手術を行い、術後の再狭窄はみられていない。一方でMVPによるMRは徐々に増悪し、30歳時には後交連と前交連の2カ所から出現するsevere MRであった。入院2か月前に歯科治療を行った。入院1か月前から39~40°Cの弛張熱と下痢が出現し、2週間で約10kgの体重増加と全身の浮腫、胸部X線での著明な心拡大、12誘導心電図で心房細動 (Af) がみられたため、うっ血性心不全の増悪と判断し、利尿剤・抗凝固薬投与を開始した。経食道心臓超音波検査 (TEE) で血栓形成がないことを確認し電氣的除細動で洞調律へ復帰した。また、僧帽弁に付着する疣贅を認め、血液培養で緑色連鎖球菌が検出されたためIEと診断し、4週間の抗菌薬治療を行った。以降、血液培養と炎症反応は陰性化したため入院5週間目に退院となった。治療により心不全は改善したものの左房拡大と重度MRは残存しており、今後弁形成術を予定している。

【まとめ】 WS患者は歯科的異常を合併する頻度が高く、更にMRは成人期に問題になることが多いため、WS成人患者における発熱の原因としてIEは重要な鑑別診断となる。

P1-4-4 当院における成人先天性心疾患患者に発症した感染性心内膜炎の検討 Infective endocarditis in adults with congenital heart disease.

前田 登史¹⁾, 藤原 慶一¹⁾, 加藤 おと姫¹⁾, 渡辺 謙太郎¹⁾, 植野 剛¹⁾, 吉澤 康祐¹⁾, 岡田 達治¹⁾,
大野 暢久¹⁾, 稲熊 洸太郎²⁾, 豊田 直樹²⁾, 石原 温子²⁾, 坂崎 尚徳²⁾
兵庫県立尼崎総合医療センター 1) 心臓血管外科 2) 小児循環器内科

Toshi Maeda¹⁾, Kei-ichi Fuiwara¹⁾, Otohime Kato¹⁾, Kentaro Watanabe¹⁾, Go Ueno¹⁾, Kosuke Yoshizawa¹⁾,
Tatsuji Okada¹⁾, Nobuhisa Ohno¹⁾, Kotaro Inaguma²⁾, Naoki Toyota²⁾, Haruko Ishihara²⁾,
Hisanori Sakazaki²⁾

1) Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Cardiovascular Surgery,
2) Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Pediatric Cardiology

【背景】感染性心内膜炎 (IE) は、弁破壊による急性心不全、全身の塞栓症などをきたし、予後不良である。成人先天性心疾患 (ACHD) 患者のIEにおける起炎菌や感染部位の検討は病態の把握に重要である。

【目的】当院におけるACHD患者のIEの病態を把握すること。

【対象・方法】2004年10月～2017年10月まで、当院で手術を行った18歳以上のIE患者の起炎菌、感染部位などについて後方視的に検討した。

【結果】18歳以上のIEに対する手術症例は53例。ACHD群は14例 (23～77歳、中央値31歳)。うち心内修復術後は8例、基礎疾患は、TGA/DORV: 3例、TOF: 2例、VSD: 2例、AS: 1例であった。起炎菌は、Streptococcus属: 4例、Staphylococcus属: 1例、Candida albicans: 1例、Stenotrophomonas maltophilia: 1例、不明: 1例であった。非術後は6例で、5例が既知のVSDであった。起炎菌は、Streptococcus属: 3例、Staphylococcus属: 1例、GPC (菌不明): 1例、検出なし: 1例であった。14例中8例で右心系の感染を認めた。一般成人群は39例 (25～78歳、中央値63歳)。起炎菌は、Streptococcus属: 21例、Staphylococcus属: 7例、GPC (菌不明): 3例、その他: 3例、検出なし: 5例であった。全39例で左心系の感染を認めた。

【結語】ACHD群は、有意に右心系の感染が多かった。起炎菌は両群でStreptococcus属が最多で、有意差はなかった。ACHD患者のIEは右心系の感染が多く、短絡や右心系の手術歴といった特殊性の関与が示唆された。

P1-4-5 低酸素血症を呈した高齢Ebstein病の1例 A case of elderly Ebstein's anomaly with hypoxemia

辻永 真吾¹⁾, 山田 聡¹⁾, 岩野 弘幸¹⁾, 更科 美羽¹⁾, 林 大知¹⁾, 村山 迪史²⁾, 市川 絢子³⁾, 中鉢 雅大³⁾,
横山 しのぶ³⁾, 西野 久雄³⁾, 安齊 俊久¹⁾

1) 北海道大学大学院 循環病態内科学, 2) 北海道大学病院 超音波センター, 3) 北海道大学病院 検査・輸血部

Shingo Tsujinaga¹⁾, Satoshi Yamada¹⁾, Hiroyuki Iwano¹⁾, Miwa Sarashina¹⁾, Taichi Hayashi¹⁾,
Michito Murayama²⁾, Ayako Ichikawa³⁾, Masahiro Nakabachi³⁾, Shinobu Yokoyama³⁾, Hisao Nishino³⁾,
Toshihisa Anzai¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Faculty of Medicine and Graduate School of Medicine, Hokkaido University,
2) Diagnostic Center for Sonography, Hokkaido University Hospital,
3) Division of Clinical Laboratory and Transfusion Medicine, Hokkaido University Hospital

症例は70代の女性。20年前に前医でEbstein病と診断されたが、自覚症状はなく通院を自己中断した。動悸を自覚し、前医を受診したところ、発作性心房頻拍を認めた。薬物治療で不整脈が消失せず、また、偶発的に動脈血酸素飽和度88%の低酸素血症が判明したため、当科に入院した。心エコー検査では、三尖弁中隔尖と後尖のplasteringと拡大した右房化右室を認め、Carpentier分類C型のEbstein病と診断した。右心系は高度に拡大し、弁尖の離開に伴う高度の三尖弁逆流を認めた。左室拡張末期径は30 mmと左室は小さめで、左室駆出率は51%であった。また、卵円孔を介した右→左短絡を認め、低酸素血症の原因と考えられた。心臓MRI検査では、機能的右室の拡張末期容積係数は119 ml/m²と増大し、右室駆出率は38%と低下していた。心臓カテーテル検査では、右房圧波形に高いV波が認められたが平均右房圧は9 mmHgで、平均肺動脈圧は13 mmHgと肺高血圧は認めず、肺血管抵抗は2.7 Wood単位であった。心係数は1.6 L/min/m²と低下し、肺体血流比は0.95であった。明らかな心不全症状がなかったため、Ebstein病の外科治療は行わず、カテーテルアブレーションを施行したが、6ヵ月後に不整脈が再発し、易疲労感も出現した。今後、Ebstein病に対する外科治療を検討している。高齢Ebstein病の症例は稀であり、外科治療の適応や至適時期、懸念すべき術後合併症などに関して若干の文献的考察を交え、報告する。

P1-5-1 Fontan術後遠隔期患者の非心臓手術に対する麻酔法の検討

Anesthetic management of adult patients with Fontan circulation in noncardiac surgery

住江 誠¹⁾, 辛島 裕士²⁾, 帯刀 英樹³⁾, 塩瀬 明³⁾, 外 須美夫^{1,2)}

1) 九州大学病院 手術部, 2) 九州大学大学院医学研究院 麻酔蘇生学, 3) 九州大学病院 心臓血管外科

Makoto Sumie¹⁾, Yuji Karashima²⁾, Hideki Tatewaki³⁾, Akira Shiose³⁾, Sumio Hoka^{1,2)}

1) Operating Rooms, Kyushu University Hospital,

2) Department of Anesthesiology and Critical Care Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University,

3) Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital

【背景】近年、成人先天性心疾患患者、特にFontan手術後を含めた複雑先天性心疾患の成人患者が急増しており、これらの患者が非心臓手術を受ける機会も増えている。Fontan循環の成人患者では、問題点として肝うっ血による肝機能障害や血栓塞栓症などが挙げられる。肝機能障害による凝固能の低下と血栓塞栓症に対する抗凝固および抗血小板療法は、区域麻酔を選択する上で重要な懸念事項となる。

【方法】2013年4月から2017年9月の期間に当院で非心臓手術を施行されたFontan循環の成人患者6例の麻酔方法を検討した。

【結果】6例のうち帝王切開が2例、流産手術が1例、子宮頸部円錐切除が1例、腹腔鏡下卵巣腫瘍摘出術が1例、後腹膜腫瘍摘出術が1例であった。区域麻酔を施行されたのは帝王切開の2症例のみで、それぞれ脊髄くも膜下麻酔及び脊髄くも膜下硬膜外併用麻酔を施行された。残りの4例は全て全身麻酔単独で施行された。なお、子宮頸部円錐切除術の症例で術後11日目に創部出血による出血性ショックを来した。

【考察】Fontan循環の維持においては全身麻酔による陽圧換気は不利となるため、術後鎮痛も考慮すれば可能な限り区域麻酔や伝達麻酔が望ましいと考えられる。しかし区域麻酔の選択には術前の凝固能と抗凝固、抗血小板薬療法の状況から慎重に判断すべきであり、硬膜外血腫をはじめとした周術期の出血性合併症に注意が必要である。

P1-5-2 成人Fontan患者の心外胸部手術を安全に行うために

～片肺換気シュミレーションの有用性～

Safe thoracic surgery in adult Fontan patients

-a hemodynamic simulation in one lung Fontan circulation-

飯田 千晶¹⁾, 宗内 淳¹⁾, 杉谷 雄一郎¹⁾, 渡辺 まみ江¹⁾, 岡田 清吾¹⁾, 白水 優光¹⁾, 川口 直樹¹⁾, 城尾 邦隆¹⁾, 古野 涉²⁾, 上村 哲郎²⁾

JCHO九州病院 1) 小児科 2) 小児外科

Chiaki Iida¹⁾, Jun Muneuchi¹⁾, Yuichiro Sugitani¹⁾, Mamie Watanabe¹⁾, Seigo Okada¹⁾, Hiromitsu Shirouzu¹⁾, Naoki Kawaguchi¹⁾, Kunitaka Joo¹⁾, Wataru Furuno²⁾, Tetsuro Kamimura²⁾

JCHO Kyushu Hospital, 1) Department of Pediatrics, 2) Department of Pediatric Surgery

【背景】Fontan術後患者の肺・縦隔手術時には片肺換気となるため、血行動態へ大きく影響すると予想される。Fontan術後患者の重複食道手術前に血行動態シュミレーションを行い、安全に手術を実施できたので報告する。

【症例】21歳女性。三尖弁閉鎖症。生後1か月 右側開胸による右BTシャント、2歳 Glenn手術、3歳 Fontan手術を行った。8歳時フォローアップカテではCVP11mmHg、CI 4.69L/min/m²だった。幼少期より食物を少量ずつしか摂取できず1日5回程度に分割して食事する、暖気なしでは入眠できない等の症状があった。20歳時のフォローアップ胸部CTで重複食道と診断し、感染・穿孔・癌化リスクから手術適応とした。術中片肺換気時のFontan循環破綻リスクを考慮し補助循環の必要性を胸部外科・心臓外科・小児循環器科・麻酔科・手術室・ICUで協議。左側臥で右肺動脈閉鎖及び左片肺換気時の血行動態評価をシュミレーションすることにした。CVPは両肺換気・仰臥位12mmHgに対して片肺換気・仰臥位で14mmHgと軽度上昇したのみで、循環は安定して経過した。体血圧も80/50mmHg前後で大きな変動はなかった。補助循環はバックアップとし手術に臨んだ。術中CVPは、心カテでの術前評価とほぼ同様の数値で推移。軽度の血圧低下を来したが、少量カテコラミンで対応。トラブルなく手術を終了した。

【考察】成人に達するFontan術後例は年々増加傾向にあり、胸部・肺手術症例も増加すると考えられる。安定したFontan循環であっても、全身麻酔や体位、換気条件等の影響をうける可能性は高く、術前シュミレーションが有用である。

P1-5-3

Fontan手術後遠隔期の房室弁逆流に対する房室弁形成術

Atrioventricular Valve Repair in Adult Patients with Fontan Procedure

坂本 一郎¹⁾, 帯刀 英樹²⁾, 大谷 規彰¹⁾, 藤田 鉄平¹⁾, 梅本 真太郎¹⁾, 日浅 謙一¹⁾, 永田 弾³⁾, 大賀 正一³⁾, 塩瀬 明²⁾, 筒井 裕之³⁾

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

Ichiro Sakamoto¹⁾, Hideki Tatewaki²⁾, Kisho Ohtani¹⁾, Teppei Fujita¹⁾, Shintaro Umemoto¹⁾, Ken-Ichi Hiasa¹⁾, Hazumu Nagata³⁾, Shoichi Ohga³⁾, Akira Shiose²⁾, Hiroyuki Tsutsui³⁾

1) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine,

2) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery, 3) Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics

【背景】 房室弁逆流はFontan手術後遠隔期の予後不良因子の一つであり、弁置換術が標準的な治療であるがデメリットも多い。房室弁形成術は弁置換術のデメリットがない一方で、成人症例においてはどのような形成術が有用かは明らかではない。

【方法】 2015年1月から2017年4月までに、当院でFontan手術後遠隔期に房室弁形成術を行った成人症例5例(27±6歳, 女性=3例)について、後ろ向きに検討を行った。原疾患は3例が右室型単心室、1例が両側房室弁左室流入、1例が左室低形成を伴う修正大血管転位症であった。再手術の主たる理由は2例が高度房室弁逆流、2例が心房性不整脈による心外導管でのTCPC conversion、1例がleakによる心外導管でのTCPC conversionであった。

【結果】 2例に一側房室弁閉鎖術を施行し、2例に三尖弁用のリングとedge to edgeによる弁形成術、1例に僧帽弁用のリングを用いての弁形成術を施行した。3例で有意な房室弁逆流の改善を認めしたが、三尖弁用のリングとedge to edgeによる弁形成術を施行した2例に関しては、術前より改善を認めず、1例は2ヶ月後に房室弁置換術が必要であった。

【結論】 成人のFontan手術後症例は、房室弁形態が多様であることを考慮し、各々の房室弁にあった形成術を行う必要があると考えられた。

P1-5-4

修正大血管転位体心室右室症例における大動脈弁閉鎖不全症の検討

Aortic Regurgitation in Adult Patients with Systemic Right Ventricle and Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries.

梅本 真太郎¹⁾, 坂本 一郎¹⁾, 日浅 謙一¹⁾, 井手 友美¹⁾, 永田 弾²⁾, 大賀 正一²⁾, 帯刀 英樹³⁾, 塩瀬 明³⁾, 筒井 裕之¹⁾

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

Shintaro Umemoto¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Ken-ichi Hiasa¹⁾, Tomomi Ide¹⁾, Hazumu Nagata²⁾, Shoichi Ohga²⁾, Hideki Tatewaki³⁾, Akira Shiose³⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine, 2) Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics,

3) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery

【背景】 修正大血管転位症(ccTGA)は先天性心疾患の中でも稀な疾患である。体心室右室症例では術後遠隔期の三尖弁閉鎖不全症に関してはこれまでに報告されているが、大動脈弁閉鎖不全症(AR)に関する報告はない。

【方法】 当院に通院している成人ccTGAの患者45例のうち体心室右室の症例31例(20例が生理学的修復術後、11例が未修復)を対象に、後方視的に検討した。主要評価項目は経胸壁心エコーでのARとした。

【結果】 対象患者の平均年齢は32.7歳であり、4例が大動脈弁置換術(AVR)を施行されていた。1例はARが外科的介入の適応となっており、他3例は三尖弁置換術に併せてARに対してAVRが施行された。また、AVRを施行されていない生理学的修復術後15例においても、軽度以上のARを認める症例は4例認められた。また未修復例11例中3例に軽度以上のARを認めた。大動脈弁二尖弁が疑われる症例は31例中1例であった。また解析対象症例の経胸壁心エコーでの平均大動脈弁輪径は25.2mm, 平均ST junction径28.5mmと拡大は認めなかった。

【結論】 ccTGA体心室右室の症例において、当院の患者では31例中11例(35%)が大動脈弁閉鎖不全症に対して外科的介入を行われたか、軽度以上のARを認めた。成人期のccTGAにおいては、ARも問題となる合併症の一つと考えられた。

P1-5-5 修正大血管転位症に対するダブルスイッチ術後，成人期に心室細動を来した一例 A case of ventricular fibrillation long-term after the double switch operation for congenitally corrected transposition.

三玉 唯由季¹⁾，甲谷 友幸¹⁾，久保田 香菜¹⁾，大場 祐輔¹⁾，小森 孝洋¹⁾，今井 靖¹⁾，河田 政明²⁾，
刈尾 七臣¹⁾

1) 自治医科大学附属病院 循環器内科，2) 自治医科大学附属病院 小児先天性心臓血管外科

Tadayuki Mitama¹⁾，Tomoyuki Kabutoya¹⁾，Kana Kubota¹⁾，Yusuke Oba¹⁾，Takahiro Komori¹⁾，Yasushi Imai¹⁾，
Masaaki Kawada²⁾，Kazuomi Kario¹⁾

1) Division of Cardiovascular Medicine, Department of Internal Medicine, Jichi Medical University,

2) Division of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi

症例は34歳男性。修正大血管転位に対して2度の肺動脈絞扼術を経て，14歳時に修正大血管転位症に対しダブルスイッチ術を施行された。33歳時に右被殻出血の既往がある。修正大血管転位術後については，約10年間の外来診療から離脱した状態であった。34歳時に，心肺停止で発見され，bystander CPRを行われた。搬送された病院のモニターでR on Tからの心室細動を認めており，精査加療目的に当院へ転院搬送された。心室細動を来した要因として，両心室の収縮能低下・拡張能低下が考えられ，増悪因子の一つにSellers III度の僧帽弁逆流と三尖弁逆流が存在していた。また，心拍数30回/分と術後に生じた房室伝導障害による徐脈を認めており，pacemakerによるbackup pacingが必要な状態であった。僧帽弁逆流と三尖弁逆流に対する弁置換術も検討したが，蘇生後の心不全症状はなく，複数回の開胸術による心膜癒着が予測され，最終的には経静脈的リードを用いたデュアルチャンバー ICD植え込み術のみを行った。少年期に修正大血管転位症に対してダブルスイッチ術を行われ，約20年後に同手術が原因と思われる両心室機能低下，房室伝導障害，房室弁逆流と致死的不整脈を来した症例を経験した。ダブルスイッチ術後の経過は良好であったが，約20年の経過を経てダブルスイッチ術や肺動脈絞扼術によると思われる複数の機能障害が出現した症例で，文献的考察を加えて報告する。

P1-5-6 肺動脈弁閉鎖不全症に合併する右室流出路狭窄の心機能に与える影響 Impact of right ventricular outflow tract stenosis with pulmonary valve regurgitation on cardiac functions

北川 篤史¹⁾，齋木 宏文¹⁾，桑田 聖子¹⁾，高梨 学¹⁾，宮地 鑑²⁾，石井 正浩¹⁾

1) 北里大学医学部 小児科，2) 北里大学医学部 心臓血管外科

Atsushi Kitagawa¹⁾，Hirofumi Saiki¹⁾，Seiko Kuwata¹⁾，Manabu Takanashi¹⁾，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】小児期に右室流出路形成術 (RVOTR) を必要とする先天性心疾患の術後遠隔期に生じる肺動脈弁閉鎖不全症 (PR) に，右室流出路狭窄 (RVOTS) を合併することがある。本研究の目的は，PRおよびRVOTSの心機能に与える影響を解明することである。

【方法】RVOTR術後遠隔期症例に対して心臓MRI検査 (CMR) を施行し，肺動脈弁逆流分画 (PRF) 20%以上であった18例 (平均年齢 15.3 ± 2.8 歳) を対象とした。心エコーで三尖弁圧較差が，25mmHg以上をS群 (n = 12)，25mmHg未満をN群 (n = 6) とし，比較検討を行った。

【結果】両群間の年齢，術後経過年数に有意差は認めなかった。CMR計測値では，S群で有意にPRFが高値であった (40.4 ± 7.0 vs. $32.8 \pm 8.0\%$ ， $P = 0.027$) 以外は，左右の心室容積，駆出率に有意差は認めなかった。心エコーでは，三尖弁収縮期移動距離 (TAPSE) がS群で有意に低値 (14.4 ± 2.0 vs. 17.5 ± 4.2 mm， $P = 0.036$) であった。血漿脳性ナトリウム利尿ペプチド (BNP) は，S群で有意に高値 (32.2 ± 20.9 vs. 15.1 ± 10.7 pg/mL) であった。

【結語】RVOTR術後遠隔期のPRにRVOTSを合併する場合，右室機能障害に対してより注意深い経過観察が必要であり，肺動脈弁置換術の適応を検討すべきであると考えられる。

P1-6-1 運動負荷検査を含めた病態の再評価をし、成人期に手術を施行したEbstein病の一例 A case of adult Ebstein's disease; re-evaluation of clinical conditions including exercise tests and surgery during adulthood

前川 恵美¹⁾, 小坂橋 俊美¹⁾, 矢崎 麻由¹⁾, 佐藤 哲郎¹⁾, 藤田 鉄平¹⁾, 飯田 祐一郎¹⁾, 鍋田 健¹⁾, 石井 俊輔¹⁾, 成毛 崇¹⁾, 井上 崇道²⁾, 木村 純人³⁾, 石井 正浩³⁾, 宮地 鑑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 心臓血管外科, 3) 北里大学医学部 小児科学

Emi Maekawa¹⁾, Toshimi Koitabashi¹⁾, Mayu Yazaki¹⁾, Tetsuro Sato¹⁾, Teppei Fujita¹⁾, Yuichiro Iida¹⁾, Takeru Nabeta¹⁾, Shunsuke Ishii¹⁾, Takashi Naruke¹⁾, Takamichi Inoue²⁾, Sumito Kimura³⁾, Masahiro Ishii³⁾, Kagami Miyaji²⁾, Junya Ako¹⁾

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

2) Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine,

3) Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine

症例は33歳、女性。1歳時にEbstein病、心房中隔欠損症 (ASD) と診断された。安静時SpO₂ 88~90%と低酸素血症を認めていたが、複数回の精査でも原因究明には至らず、手術適応はないと判断された。24歳時に小児科から循環器内科に移行となり、年1回の定期通院で経過観察されていた。

32歳時に妊娠希望を契機にACHD専門外来を受診し、低酸素血症の原因および介入ポイントの模索のため再度病態評価を行った。自覚症状はNYHAIs程度で増悪もなかったが、心肺運動負荷試験では、最大酸素摂取量は19.3 ml/kg/min (予測比72%)と運動耐容能の低下を認め、6分間歩行直後のSpO₂は83%と著明に低下した。心エコー図検査では、心尖部付近から重度の三尖弁逆流とASDを認め、心臓カテーテル検査では、右房造影により右左シャントを証明できた。以上より、手術適応と判断し、2017年8月にCone手術とASDパッチ閉鎖術を施行した。術後のSpO₂は97%以上であり、6分間歩行直後のSpO₂も92%と改善を認めた。

Ebstein病の手術は難易度が高く敷居が高い。特に小児期に手術不要とされた例での成人期の手術適応は判断に悩む。今回、妊娠希望を契機に病態を見直し、手術に踏み切ったことで、低酸素血症の改善に成功し、妊娠分娩リスクを低減することができた。ACHD症例では慢性の経過を辿るため、自覚症状が病態を反映するとは限らない。自覚症状に乏しい患者の病態把握には、経年変化と運動負荷検査による運動耐容能の低下や低酸素血症の影響を検出することが有用である。

P1-6-2 心臓再同期療法後に体心室機能不全が回復し三尖弁置換術に到達できた修正大血管転位症の1例

A case of Congenitally Corrected TGA with recovered right ventricular dysfunction after cardiac resynchronization therapy and subsequent tricuspid valve replacement

朝貝 省史¹⁾, 竹内 大二¹⁾, 森 浩輝¹⁾, 原田 元¹⁾, 豊原 啓子¹⁾, 石井 徹子¹⁾, 稲井 慶¹⁾, 杉山 央¹⁾, 富松 宏文¹⁾, 長嶋 光樹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 心臓血管外科

Seiji Asagai¹⁾, Daiji Takeuchi¹⁾, Hiroki Mori¹⁾, Gen Harada¹⁾, Keiko Toyohara¹⁾, Tetsuko Ishii¹⁾, Kei Inai¹⁾, Hisashi Sugiyama¹⁾, Hirofumi Tomimatsu¹⁾, Mitsuki Nagashima²⁾

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

【背景】修正大血管転位症 (CTGA) の三尖弁閉鎖不全 (TR) に対する三尖弁置換術 (TVR) は有効であるが、体心室機能低下例ではリスクが高い。我々は、失神で発症したCAVB、心室頻拍 (VT)、高度TR、体心室機能低下を伴うCTGAに対して心臓再同期療法 (CRT) の導入後、心機能回復を得て二期的にTVRを施行しえた症例を報告する。

【症例】36歳男性。生後1か月で心雑音を指摘、以後CTGA、肺動脈弁下狭窄、軽度TRの診断で、無投薬で近医フォローされていた。31歳時、仕事中に意識消失を認め、搬送先の病院でCAVBを認めた為当院に緊急入院した。入院時、心電図上CAVB、胸部X線で心胸郭比67%、心エコーで中等度-重度TR、BNP494.4pg/mlであった。CAVBに対する一時ペーシング留置時に、不安定なVTのため心蘇生を必要とした。CAVBに加え高度体心室機能低下 (RVSF0.17) と致死的不整脈を認め、まずCRT-D植込と薬物療法 (β遮断薬、ACE阻害剤) を導入、TVRは体心室機能低下の為保留とした。CRT導入から2年後のカテーテル検査でRVEF41%と改善していたが、中等度TRを認め、34歳時にTVRを施行した。TVRから2年後のカテーテル検査では、TVR前に比しRVEDV縮小 (120→88ml/m²)、RVEF増加 (41→44%)、心係数増加 (2.6→2.9l/min/m²)、TRなしと全ての指標で改善、フルタイムで勤務し、NYHAIで社会生活を送っている。

【結論】体心室機能低下を伴ったCTGAのTRでは、CRTや薬物療法の導入により体心室機能が回復し、二期的にTVRに到達後、更なる体心室のリバースリモデリングを得られる症例がある。

P1-6-3 フォンタン術後患者の血小板の検討 Analysis of Platelet in Fontan patients

宮城 雄一, 大西 達也, 福留 啓祐, 寺田 一也
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, Tatsuya Ohnishi, Keisuke Fukudome, Kazuya Terada
Shikoku Medical Center for Children and Adults, Department of Pediatric Cardiology

フォンタン術後患者では術後遠隔期に血小板減少を認めることがある。しかし、その原因や傾向についての報告は非常に乏しい。1993年11月から2002年10月までに当院でFontan手術を施行した22名の患者について、フォンタン術前から術後15年までの血小板について検討を行った。患者背景は男性12例・女性10例、年齢 16-46 (中央値18) 歳、主心室形態は右室型6例・左室型10例・Heterotaxy5例であった。術後15年での血小板値は10.2-34.4 (中央値 15.8) $\times 10^4/\mu\text{l}$ であり、10例が基準値以下であった。フォンタン術後にいったん上昇するが、その後時間経過とともに低下傾向を示した。また主心室形態により有意差を認め、無脾症候群・左心室・右心室の順に血小板数が多かった。BNPやSpO₂、Fontan術式 (APC/lateral tunnel/ECC)、fenestrationの有無、抗凝療法の有無については血小板数と相関を認めなかった。文献的考察を加えて報告する。

P1-6-4 成人期を迎えた22q11.2欠失症候群患者の思い The thought of 22q11.2 deletion syndrome patient who was in adulthood

北村 千章
新潟県立看護大学 小児看護学

Chiaki Kitamura
Niigata College of Nursing

【背景】 小児医療の進歩により、先天性疾患や染色体疾患をもつ子どもが長期生存可能になり、心疾患を8割合併する22q11.2欠失症候群患者も成人期まで成長している。しかし、成人期を迎えた22q11.2欠失症候群患者のQOLには大きな課題が残されている。

【目的】 成人期を迎えた22q11.2欠失症候群患者本人の語りから、これまでの体験と医療や社会に望む支援について明らかにする。

【方法】 A県小児専門病院とNPO法人で、継続的に支援を受けている成人期を迎えた22q11.2欠失症候群の本人からインタビュー調査への同意を得た。本人の語りから、これまでの体験と望む支援について分析した。

【結果】 22q11.2欠失症候群患者の語りから、〈特徴を理解されないことから生じる不安〉、〈学校生活での困難感〉、〈就労場所の選択についての困難感〉、〈幼少期からの疾患理解の必要性〉、〈理解して支援してくれる医療者がいることの安心感〉をもちながら生活していることが明らかになった。

【考察】 医療者は、本症候群の特徴を理解し、早期から成人期を迎えることを見越した支援をしていく必要がある。心疾患を合併する22q11.2欠失症候群をもちながら成長する子どもへの成人移行期支援体制の構築は急務である。

P1-6-5 川崎病発病18年後に甲状腺機能亢進症を発症した1例**Case report: A male case of hyperthyroidism developed 18 years after Kawasaki Disease**

堀口 泰典

国際医療福祉大学熱海病院 小児科

Yasunori Horiguchi

International University and Welfare of Health, Atami Hospital, Dept of Pediatrics

【目的】 川崎病既往患者の経過観察中、発症18年後に甲状腺機能亢進症（バセドウ病）を発症した1例を経験したので報告する。

【症例】 症例は男性。生後4か月時川崎病に罹患。診断基準を満たす症状をみとめγグロブリン1g/kg/dose 1回とフルルピロフェン4mg/kg/dayの投与を行い治療された。しかし、左冠動脈主幹部の一過性拡張がみられたため家族の希望もあり、1年1回、運動負荷心電図、心エコー図、胸部XP撮影などで経過観察を行ってきた。18歳4か月時安静時心電図上洞性頻脈（心拍数100～110/分）を認めた。診察上甲状腺腫大がみられた。甲状腺エコー図検査、甲状腺シンチグラムではびまん性の甲状腺腫大を認めた。血液検査ではTSH<0.005μIU/ml、Free T3 23.4pg/ml、FreeT4 >7.77ng/dl、抗サイログロブリン抗体835IU/ml、抗TSH抗体%などの結果で、バセドウ病の診断が確定した。診断確定後チアマゾール投与を開始し心拍数も徐々に減少検査データも正常値に近い値に改善しつつある。

【考案】 川崎病既往とバセドウ病発症の因果関係は不明であるが、本例が男性であることや家族歴が無い事などから何らかの因果関係の存在がありうる。

【結論】

- 1) 川崎病発症後18年後にバセドウ病を発症した1男性例を報告した。
- 2) 川崎病既往とバセドウ病発症の因果関係があるかもしれない。

P1-7-1 九州大学病院におけるFontan患者妊娠の現状**Pregnancy in patients with Fontan circulation**

永田 弾¹⁾、坂本 一郎²⁾、蜂須賀 正紘³⁾、帯刀 英樹⁴⁾、平田 悠一郎¹⁾、長友 雄作¹⁾、鵜池 清¹⁾、福岡 将治¹⁾、江口 祥美¹⁾、藤井 俊輔¹⁾、松岡 良平¹⁾、藤田 恭之³⁾、塩瀬 明⁴⁾、筒井 裕之²⁾、加藤 聖子³⁾、大賀 正一¹⁾

九州大学病院 1) 小児科 2) 循環器内科 3) 産婦人科 4) 心臓血管外科

Hazumu Nagata¹⁾、Ichiro Sakamoto²⁾、Masahiro Hachisuga³⁾、Hideki Tatewaki⁴⁾、Yuichiro Hirata¹⁾、Yusaku Nagatomo¹⁾、Kiyoshi Uike¹⁾、Shouji Fukuoka¹⁾、Yoshimi Eguchi¹⁾、Syunsuke Fujii¹⁾、Ryouhei Matsuoka¹⁾、Yasuyuki Fujita³⁾、Akira Shiose⁴⁾、Hiroyuki Tsutsui²⁾、Kiyoko Kato³⁾、Shouichi Ohga¹⁾

Kyushu University Hospital,

1) Department of Pediatrics, 2) Cardiovascular Medicine, 3) Obstetrics and Gynecology, 4) Cardiovascular Surgery

【背景】 Fontan患者の妊娠はリスクが高く、「母体死亡率を著明に増加させるもしくは重篤な合併症の可能性はある」とされているが、適切な妊娠分娩管理の確立には至っていない。

【方法】 九州大学病院でこれまでに経験したFontan患者の妊娠について、その経過や母体・胎児の予後に関して診療録を元の後方視的に検討した。

【結果】 これまでに5例7妊娠の管理を行い、うち1例は双胎妊娠であった。初回妊娠時の年齢30 (29-30) 歳、原疾患は全例三尖弁閉鎖で、Fontan手術はLateral tunnel法:3例、Extracardiac conduit法:1例、Kreutzer法:1例であった。妊娠前のNYHAは全例classI、SpO₂ 93 (91-95) %、CTR 44 (37-58) %、EF 66 (52-74) %、BNP 23 (13-25) pg/mlであった。7妊娠のうち、3妊娠は自然流産であり4妊娠が分娩に至った。全例で帝王切開を行い、うち双胎妊娠の1例は前置胎盤からの出血で緊急帝王切開であった。分娩後、2例で出血性合併症（腹腔内出血1例、子宮内出血1例）がみられ、血栓性合併症はみられなかった。妊娠後期から分娩後にかけて2例でSpO₂の低下と心不全増悪がみられた。児は在胎週数 35 (29-38) 週、出生体重 1544 (980-2285) gで出生し、双胎の2児が呼吸窮迫症候群、新生児仮死のため人工呼吸管理を要した。母体、出生児に死亡例はなかった。

【結論】 Fontan患者の妊娠では流産の割合が高く、早産・低出生体重の傾向にあり、出血性合併症やチアノーゼ・心不全の増悪が起こることが示された。母体の合併症や心不全の増悪を最小限に抑え、できるだけ満期に近い分娩が行えるような管理が望まれる。

P1-7-2 フォンタン型手術後患者の妊娠出産管理戦略

Pregnancy and Delivery after Fontan type operation

城戸 佐知子, 亀井 直哉, 田中 敏克, 三木 康暢, 松岡 道生, 小川 禎治, 富永 健太

兵庫県立こども病院 循環器内科

Sachiko Kido, Naoya Kamei, Toshikatsu Tanaka, Yasunobu Miki, Michio Matsuoka, Yoshiharu Ogawa, Kenta Tominaga

Department of Cardiology, Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital

【緒言】 フォンタン型手術後患者の妊娠・出産では、いかに血行動態を破綻させないかが重要な鍵になると考える。当院では1例目がdrop out症例の妊娠であったことから、すぐに循環器内科・産科・新生児科・麻酔科および集中治療室の医師・看護師を招集してカンファレンスを開き、フォンタン型手術患者の妊娠・出産について方針を立てた。母親が集中治療を要する状態・緊急にはしない、出産前後でNYHAを下げないことを目標とし、病状にかかわらず28週以降は入院管理、32週前後で予定帝王切開を計画、産後2日間は集中治療室で管理、などを決めた。

【症例】 これまでに4名のフォンタン型手術後患者の妊娠出産を管理した。全例、右室型単心室(2名は無脾症候群)で、21歳から35歳。3名は妊娠前SpO₂>90%、1名は83%前後であった。妊娠前に妊娠前カウンセリングを受けたり、妊娠について学んでいたのは1名のみであった。平均30週4日、1362gの生児を得、少なくとも出産後3ヶ月~4年7ヶ月が経過した時点では、母児ともに有意なトラブルは生じていない。

【考案】 「先回りして母体の出産による影響を最低限にとどめる」という方針が正しいかどうかは現時点ではなんとも言えず、低出生体重児の予後について長期的な経過観察が必要であるが、丁寧な管理と病状理解、各部署の得意分野を活かした方針決定、それを明確に患者に伝えることにより、少しでも安全な妊娠・出産・産後管理ができればと考える。

P1-7-3 周産期の心不全管理に難渋した2症例：臨床経過とその改善点

Two patients who had difficulty in peripartum cardiac failure management: clinical courses and improvements

久保田 香菜¹⁾, 今井 靖^{1,2)}, 河野 健¹⁾, 星出 聡¹⁾, 河田 政明³⁾, 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) 自治医科大学薬理学講座 臨床薬理学,

3) 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

Kana Kubota¹⁾, Yasushi Imai^{1,2)}, Ken Kono¹⁾, Satoshi Hoshide¹⁾, Masaaki Kawada³⁾, Kazuomi Kario¹⁾

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

2) Division of Clinical Pharmacology, Department of Pharmacology, Jichi Medical University School of Medicine,

3) Jichi Children's Medical Center Tochigi, Department of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery

症例1は31歳女性。1歳時に極型ファロー四徴症に対して右室流出路形成術、3歳時に心内修復術を施行され、他院で経過観察されていた。2014年11月に帝王切開で第1子を出産、5ヵ月後に右心不全のため当科で入院加療を行った。重症肺動脈弁逆流が原因と判断され、2015年10月に手術予定としていた。しかし手術2週間前に心不全再増悪のために入院となり、心不全改善後に肺動脈弁置換術を施行した。術後経過は良好であり、外来で経過観察を続けている。

症例2は37歳女性。19歳時に急性骨髄性白血病を発症し、その際の化学療法による薬剤性心筋症のため当科外来に通院中だった。第1子の周産期は近医で管理され、特に問題なく経過した。2017年に第2子を妊娠し、32週頃から動悸、洞性頻脈が出現し、うっ血性心不全のため38週に緊急帝王切開を施行された。産後の心不全管理のため当科転科となり、カテコラミンや利尿剤で加療を行い退院した。しかし退院後1週間で心不全のため再入院となり、薬剤調整のほか断乳、育児負担を取り除く工夫、心臓リハビリなどの介入を行い退院した。退院後は経過良好であり、外来で経過観察を続けている。

心疾患患者の周産期管理は当院では経験が少なく、2症例とも治療に難渋した。しかし今後もこうした患者は増加してくることが予想されるため、2症例を振り返り、周産期管理における重要点や問題点について検討する。

P1-7-4

術後17年後に妊娠・出産に至ったRoss-Konno術後女性の1例

Successful pregnancy and delivery 17years after Ross-Konno procedure

梶山 葉¹⁾, 奥村 謙一¹⁾, 山岸 正明²⁾

1) 京都府立医科大学 小児科, 2) 京都府立医科大学 小児心臓血管外科

Yo Kajiyama¹⁾, Ken-ichi Okumura¹⁾, Masaaki Yamagishi²⁾

Kyoto Prefectural University of Medicine, 1) Department of Pediatrics, 2) Department of Pediatric Cardiovascular Surgery

【背景】若年女性の大動脈弁疾患に対し、Ross手術は術後抗凝固療法を必要としない治療法として選択されるが、近年の妊娠出産時期の高齢化に伴い、長期的な弁機能維持がより重要となっている。今回我々は、Ross-Konno手術17年後に妊娠・出産に至った女性を経験したので報告する。

【症例】34歳、事務職。17歳時に先天性大動脈弁狭窄に対しRoss-Konno術を施行。新大動脈弁径は形態に異常なく径20mm、右室流出路形成はHomograft (size 26mm)を使用した。術後経過は良好であった。術後7年頃より中等度の大動脈弁逆流と軽度の狭窄を認めたが自覚症状なく無投薬にて経過した。術後17年に自然妊娠。当院での周産期管理を希望され、妊娠27週から入院管理とした。循環動態評価は主に心エコーで行い、妊娠の経過とともに、右室流出路狭窄の増悪、大動脈弁逆流の増悪と左室拡張期末期径の拡大を認めた。妊娠37週0日で無痛、経陰分娩にて体重2706gの男児を出産し、周産期に母児ともに大きな異常は認めず、産後7日で退院となった。

出産後1か月、6ヶ月時に当院循環器外来を受診し、大動脈弁逆流の改善は認めたが、右室流出路狭窄は妊娠前より増悪したままであった。

【考察】Ross-Konno手術17年後に比較的安定した循環動態で妊娠・出産を迎えることが出来た女性を経験した。妊娠・出産時期が高齢化しているなかで、挙児希望のある女性の大動脈弁疾患に対し、長期的視野を持って治療方針を選択することがより重要となっている。

P1-7-5

大動脈弁位生体弁からの血栓塞栓により急性心筋梗塞を発症した妊婦の一例

Acute Myocardial Infarction Caused by Coronary Embolism from Aortic Bioprosthesis in a 5-week-Pregnant Woman. A Case Report.

川松 直人¹⁾, 石津 智子²⁾, 山田 典弘¹⁾, 川原 有貴¹⁾, 後藤 淳一¹⁾, 前村 健治¹⁾, 樋口 基明¹⁾, 石橋 真由¹⁾, 千葉 義郎¹⁾, 大平 晃司¹⁾, 村田 実¹⁾, 堀米 仁志³⁾

1) 水戸済生会総合病院 循環器内科, 2) 筑波大学 循環器内科, 3) 筑波大学 小児科

Naoto Kawamatsu¹⁾, Tomoko Ishizu²⁾, Norihiro Yamada¹⁾, Yuki Kawahara¹⁾, Jun-ichi Goto¹⁾, Kenji Maemura¹⁾, Motoaki Higuchi¹⁾, Mayu Ishibashi¹⁾, Yoshiro Chiba¹⁾, Koji Ohira¹⁾, Minoru Murata¹⁾, Hitoshi Horigome³⁾

1) Department of Cardiology, Mito Saiseikai General Hospital, 2) Cardiovascular Division, Faculty of Medicine, University of Tsukuba, 3) Department of Child Health, Graduate School of Comprehensive Human Sciences, University of Tsukuba

大動脈炎症候群に伴う大動脈弁閉鎖不全症に対して生体弁置換術が施行された既往のある24歳女性。

早朝に強い胸痛により覚醒したため救急要請し当院に搬送となった。心電図でV2-V6に先鋭T波を呈しており、経胸壁心エコー図で左室前壁の壁運動が消失していたことから急性前壁心筋梗塞と診断した。

妊娠の可能性はないこと、妊娠していた場合に考えられるリスクなどを確認した上で緊急冠動脈造影を施行した。左冠動脈前下行枝#7の完全閉塞を呈しており、これに対して血栓吸引を施行した。血管内超音波では病変部に明らかなプラークの付着はなく、急性心筋梗塞の原因として血栓塞栓が疑われた。

塞栓源検索のため経食道心エコー図を施行すると、生体弁に血栓が付着しているのが確認できた。心筋梗塞直後から投与していたヘパリンに加え、リスクを説明した上でワルファリン内服を開始した上で第12病日に退院となった。

退院後、月経が遅れていることを自覚したため近医産婦人科を受診したところ妊娠6週の診断であった。

ワルファリン内服をヘパリンカルシウム皮下注に切り替えた上で当科および当院産婦人科で方針について相談していく予定とした。しかしながら翌週に受診した際に胎児心拍が認められず繋留流産と判断し、子宮内容除去術を施行した。

本症例は生体弁に付着した血栓が飛散したために心筋梗塞を発症した妊婦の一例である。文献的考察を含め報告する。

P1-7-6 ファロー四徴症術後の妊娠出産に関する検討

Outcome of Pregnancy in Women with Repaired Tetralogy of Fallot

島田 衣里子, 稲井 慶, 篠原 徳子, 杉山 央

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, Hisashi Sugiyama

Department of Pediatric Cardiology, Department of Clinical Research for Adult Congenital Heart Disease, Tokyo Women's Medical University

【目的】 当院で管理したファロー四徴症合併妊娠とその予後について明らかにすること。

【方法】 1988年1月から2016年12月の間に当院で出産したファロー四徴症合併妊娠症例について、後方視的に検討した。

【結果】 対象は78症例120分産で平均出産時年齢 31 ± 4 歳、平均在胎週数は 38.3 ± 1.4 週、平均出生時体重は 2745 ± 393 gで13分産以外は正期産であった。帝王切開症例は67例であり、うち母体心疾患による適応が40例であった。全症例が出産前のNew York Heart Association分類class Iで分娩中に増悪した症例はなかった。妊娠中・出産後に不整脈や心不全の増悪を認めた症例を17例に認め、これらの患者では有意にsmall for dateの児を多く認めた ($P<0.05$)。分娩後の平均観察期間は11.7年で、心不全入院を1例、致死的心室性不整脈を3例に認め、うち2例に植え込み型除細動器を植え込んでいた。また、大動脈の拡大をみとめたために外科的治療を行った症例が1例、現在も拡大があり経過観察中の症例が1例あった。

【結論】 ファロー四徴症合併妊娠は既存の報告同様に妊娠予後は良好であったが、妊娠中・直後の不整脈や心不全発症を14%に認め、こうした症例ではsmall for dateの児を有意に多く認めた。分娩方法は多くは経膈分娩が可能であったが、不整脈などリスクの高い症例では帝王切開分娩を選択する必要があった。ファロー四徴症にみられる遠隔期合併症の発症については従来の症例同様に注意深く経過をフォローする必要がある。

P1-7-7 心疾患合併妊娠の臨床像の検討

Clinical Profiles of Pregnancy in Women with Cardiovascular Disease

建部 俊介¹⁾, 杉村 宏一郎¹⁾, 佐藤 公雄¹⁾, 青木 竜男¹⁾, 山本 沙織¹⁾, 清水 亨¹⁾, 斎藤 昌利²⁾, 川野 研悟³⁾, 安達 理⁴⁾, 下川 宏明¹⁾

1) 東北大学 循環器内科, 2) 東北大学 産婦人科, 3) 東北大学 小児科, 4) 東北大学 心臓血管外科

Shunsuke Tatebe¹⁾, Koichiro Sugimura¹⁾, Kimio Satoh¹⁾, Tatsuo Aoki¹⁾, Saori Yamamoto¹⁾, Toru Shimizu¹⁾, Masatoshi Saito²⁾, Kengo Kawano³⁾, Osamu Adachi⁴⁾, Hiroaki Shimokawa¹⁾

1) Tohoku University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine,

2) Tohoku University Hospital, Department of Obstetrics and Gynecology, 3) Tohoku University Hospital, Department of Pediatrics,

4) Tohoku University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery

【背景】 心疾患合併妊娠は母体および新生児の予後に影響する。近年、心疾患合併妊娠が増加しているが、臨床像やリスク因子の解明は十分ではない。

【方法と結果】 2007～2017年に当院で管理、出産を行った心疾患合併妊娠418例(中央値32歳 16・46歳)を後方視的に解析した。心疾患の内訳(疑い含む)は、不整脈 178例(42%)、先天性・遺伝性心疾患 144例(34%)、深部静脈血栓・肺塞栓症 23例(5.5%)、弁膜症 21例(5%)、心筋症・心筋炎 21例(5%)、肺高血圧症 3例(0.7%)であった。先天性・遺伝性心疾患144例の内訳は心室中隔欠損症 53例(34%)、心房中隔欠損症 17例(12%)、ファロー四徴症およびMarfan症候群各12例(8%)、肺動脈狭窄症 8例(6%)の順であった。先天性心疾患合併妊娠の4例で心不全を発症、内3例に帝王切開が行われ、1例で心内修復術を要した。川崎病冠動脈後遺症を4例(CABG後3例)に認めた。院内出産に至った338例(帝王切開52%)で母体死亡はなく、大多数がNYHA ≤ 2 であったが、心筋症・心筋炎に心不全合併例が多かった。肺高血圧症例は全て選択的中絶を行った。児の転帰は、37週未満57例(17%)、低出生体重(<2500g) 81例(24%)であった。

【結語】 多様な心疾患が妊娠に合併しており、循環器内科医の役割は大きい。管理には関係各科の連携が重要である。

P1-8-1

重症肺高血圧症を伴う心房中隔欠損症に対しTreat and Repairを行った一例 A “Treat and Repair” Case of Atrial Septal Defect Associated with Severe Pulmonary Arterial Hypertension

反町 秀美, 小坂橋 紀通, 中野 考英, 佐野 幸恵, 原田 智成, 長坂 崇史, 梅山 敦, 伴野 潤一,
黒沢 幸嗣, 船田 竜一, 笠間 周, 高間 典明, 倉林 正彦

群馬大学医学部附属病院 循環器内科

Hidemi Sorimachi, Norimichi Koitabashi, Kouei Nakano, Yukie Sano, Tomonari Harada, Takashi Nagasaka,
Atsushi Umeyama, Jun-ichi Tomono, Kouji Kurosawa, Ryuichi Funada, Shu Kasama, Noriaki Takama,
Masahiko Kurabayashi

Gunma Hospital University, Dept of Cardiology

症例は31歳女性、フィリピン国籍。28歳時(2013年1月)より労作時呼吸困難を自覚した。同年7月、心エコー図検査で心房中隔欠損(ASD)と肺高血圧を認め、内服加療が開始されたが10月に呼吸困難が増悪したため入院、WHO機能分類はclassIII、酸素3L投与でSpO₂:92%であった。胸部X線では著明な両側肺動脈の拡大を認めた。経胸壁心エコー図検査では右室の拡大に伴う左室の圧排、心房中隔二次孔に欠損を認めた。心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧は49mmHgと高値、Qp/Qsは1.25であった。ベラプロストナトリウム20μg、ボセンタン250mg、シルデナフィル60mgの三剤を導入し、2015年4月に再評価したところ、抵抗値(PVR)は15.6から10.2Wood Unitへ改善していた。また心肺運動負荷試験では運動中の肺血流・心拍出量の増加所見を認め、肺血管予備能の残存が示唆された。以上より、さらに薬物治療を強化し根治を目指す方針とし、エポプロステノールを導入、60μg/kg/kgまで増量した。Qp/Qs:2.5、PVR:4.2WUと著明な血行動態の改善を認めたため、2017年7月、ASDの部分閉鎖術を施行し、経過は良好であった。今後はカテーテルによる完全閉鎖を行う予定である。重症肺高血圧症を合併した先天性シャント疾患では閉鎖術施行は困難とされてきたが、肺高血圧症に対する薬物治療により血行動態が改善し、根治術が期待できるようになった。Treat and Repairで良好な経過をたどっている重症肺高血圧症を伴うASDの1例について報告する。

P1-8-2

心房中隔欠損症術後遠隔期の肺高血圧症に対し吸入型肺高血圧治療薬を用いた1例 A case treated with inhalational Anti-PAH medicine for PAH late after ASD repair

富田 陽一^{1,2)}, 島田 衣里子¹⁾, 篠原 徳子¹⁾, 杉山 央¹⁾

1) 東京女子医科大学病院 循環器小児科, 2) 福島県立医科大学病院 小児科

Yoichi Tomita^{1,2)}, Eriko Shimada¹⁾, Tokuko Shinohara¹⁾, Hisashi Sugiyama¹⁾

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

2) Fukushima Prefectural Medical University Hospital, Department of Pediatric Cardiology

心房中隔欠損症(ASD)術後遠隔期の肺高血圧症例に対して吸入型プロスタグランジン製剤の肺高血圧治療薬(イロプロスト)を導入した症例を経験した。

症例は45歳女性。生後1ヶ月検診で心雑音を契機にASDを指摘され、5歳時にASD patch closureを施行された。14歳時に心電図異常を指摘され、心臓カテーテル検査にて平均肺動脈圧32mmHg、肺高血圧の診断で治療を開始された。30歳代から40歳代にかけて心臓超音波検査での推定右室収縮期圧が60mmHgから70mmHgへと上昇、45歳時、軽い事務仕事は可能であるが、労作時息切れ、易疲労感の増悪を自覚、当院へ再紹介された。心臓カテーテル検査で、平均肺動脈圧55mmHg、肺血管抵抗20.5 Wood単位であった。エポプロステノール負荷で肺血管抵抗の低下を得られたが、低容量でもプロスタグランジン製剤への副反応が極めて強く、内服も不可能であった。そのためイロプロストの導入を選択した。吸入直後は、頭痛、体熱感、顔面紅潮といった副反応を認めたが、20分程で症状は改善するため治療継続が可能であった。導入後1年での推定右室圧に変化は認められないが、自覚症状、6分間歩行距離、BNPの改善を認めた。

就労しながらのイロプロスト治療経過・効果に加え、導入及び継続時の問題点と工夫も踏まえ報告する。

P1-8-3 心房中隔欠損症に伴う肺高血圧症に対しリオシグアトが有効だった一例**The efficacy of riociguat in a case of pulmonary arterial hypertension associated with atrial septal defect**徳野 翔太¹⁾, 中川 敬太¹⁾, 豊嶋 更紗¹⁾, 岩田 周耕¹⁾, 八巻 多¹⁾, 西浦 猛²⁾, 酒井 博司¹⁾

1) 名寄市立総合病院 循環器内科, 2) 名寄市立総合病院 救急科

Shota Tokuno¹⁾, Keita Nakagawa¹⁾, Sarasa Toyoshima¹⁾, Syuko Iwata¹⁾, Masaru Yamaki¹⁾, Takeru Nishiura²⁾, Hirotsuka Sakai¹⁾

1) Nayoro City General Hospital, Dept of Cardiology, 2) Nayoro City General Hospital, Dept of Emergency

症例は81歳男性。慢性心不全増悪で過去に入退院を繰り返していたが、今回、呼吸困難感と下腿浮腫にて当科を受診し、精査加療目的で緊急入院となる。以前より心エコーで心房中隔欠損症と肺高血圧所見が認められており、利尿薬の使用に加え、肺高血圧症に対し精査加療の方針とした。右心カテーテル及び血液サンプリングでは平均肺動脈圧は28mmHgと肺高血圧症の診断となったが、Qp/Qsは1.2と低値であり心房中隔閉鎖術の適応は満たさなかった。内科的治療として、在宅酸素療法の導入に加え、薬物治療としてリオシグアトの投与を開始した。導入前後で比較すると、6分間歩行距離は334mから投与2カ月後で437mと改善を認め、投与1カ月後の右心カテーテル検査では平均肺動脈圧は23mmHgと低下し、またQp/Qsは1.07へ、肺血管抵抗も2.4→1.3 wood unitまで低下し循環動態の改善を認めた。その後退院したが心不全増悪での入院を繰り返すことなく、外来で良好に経過している。リオシグアトは先天性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症において有効性が報告されており、本症例でも導入により良好な経過をたどることが出来た。心房中隔欠損症に伴う肺動脈性肺高血圧症に対しリオシグアトの投与により良好な経過をたどった一例を経験したため報告する。

P1-8-4 肺血管拡張薬投与後、成人期に片肺Fontan手術を施行しえた純型肺動脈閉鎖の一例**A case of treat and repair; lateral Fontan palliation for an adult patient with pulmonary atresia with intact ventricular septum after treatment with pulmonary vasodilator**塚本 泰正¹⁾, 山本 泰士¹⁾, 世良 英子¹⁾, 平 将生²⁾, 成田 淳³⁾, 溝手 勇¹⁾, 彦惣 俊吾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

Yasumasa Tsukamoto¹⁾, Hironori Yamamoto¹⁾, Fusako Sera¹⁾, Masaki Taira²⁾, Jun Narita³⁾, Isamu Mizote¹⁾, Shungo Hikoso¹⁾, 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27歳男性。出生時よりチアノーゼを認め、当院小児科で純型肺動脈閉鎖と診断。両側BT shunt術後、3歳時に両方向性Glenn術、肺動脈再建術等を施行。左肺動脈低形成のためバルーン拡張術の反復、8歳時にステント留置術が施行されたが、改善不十分のためその時点でのFontan術は不可能と判断され、10歳時に腕頭動脈-左肺動脈shunt術、左右肺動脈分離術等が施行された。一時的な症状改善傾向も再び運動不耐の増悪傾向がみられた。

16歳時カテーテル検査でPVRI 3.2Wood・m2 (推定右PVRI 5.0Wood・m2、左PVRI 9.3Wood・m2)と肺血管抵抗高値のため、肺血管拡張薬(ボセンタン、21歳時タダラフィル追加)が投与された。

2014年(24歳時)より就職、デスクワーク主体も倦怠感の増悪あり2015年当科初診、入院となった。安静・酸素投与で症状は改善傾向もチアノーゼは残存、軽労作にてSpO₂ 50%台まで低下した。安定期カテーテル検査でPVRI 1.93Wood・m2 (右2.79Wood・m2、左6.27Wood・m2)と低下傾向であったが左右のアンバランスなどからFontan手術は容易でないと考えられ、在宅酸素療法および安静保持にて外来経過観察とした。

2016年腕頭動脈-左肺動脈shuntの人工血管感染にて入院。抗菌薬による治療後、人工血管置換術および片肺Fontan手術を施行した。術後チアノーゼは著明に改善し、退院後就労復帰可能となった。

肺血管拡張薬投与後、成人期に片肺Fontan術を施行しえた症例を経験したので報告する。

P1-8-5

HCMとMSを合併したTCRV症例

A case of Two Chambered Right Ventricle complicated by Hypertrophic Cardiomyopathy and Mitral Stenosis.

宮田 昭彦¹⁾, 坂崎 尚徳²⁾, 宮川 紗和¹⁾, 谷口 良司¹⁾, 佐藤 幸人¹⁾, 花田 知也²⁾, 稲熊 洸太郎²⁾, 豊田 直樹²⁾, 石原 温子²⁾, 鷄内 伸二²⁾, 加藤 おと姫³⁾, 吉澤 康祐³⁾, 大野 暢久³⁾, 藤原 慶一³⁾

1) 兵庫県立尼崎総合医療センター 循環器内科, 2) 兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科,
3) 兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科

Akihiko Miyata¹⁾, Hisanori Sakazaki²⁾, Sawa Miyagawa¹⁾, Ryoji Taniguchi¹⁾, Yukihito Sato¹⁾, Tomoya Hanada²⁾, Kotaro Inaguma²⁾, Naoki Toyoda²⁾, Haruko Ishihara²⁾, Shinji Kaichi²⁾, Otohime Kato³⁾, Kosuke Yoshizawa³⁾, Nobuhisa Ono³⁾, Kei-ichi Fujiwara³⁾

1) Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Department of Cardiology,
2) Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Department of Pediatric Cardiology,
3) Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Department of Cardiovascular Surgery

症例は70代女性、30代の頃に心室中隔欠損症(VSD)、右室二腔症(TCRV)を指摘されていたが経過観察の方針となっていた。1か月前から増悪する浮腫、倦怠感、呼吸苦を主訴に当科を受診した。心電図は頻脈性心房細動波形、胸部単純写真では心拡大及び胸水貯留を認めた。経胸壁心臓超音波検査でVSD及びTCRVに加え、心房中隔欠損症(ASD)、著明な左室肥大、軽度の僧房弁狭窄症(MS)も認めていた。入院後除水と脈拍コントロールを行い、電気的除細動で洞調律化を行った。カテーテル検査を施行すると、右室流入路-流出路の圧較差は25mmHg、Qp/Qsは2.11と上昇しており、CIは1.5L/min/mm²と低下していた。内服加療で心不全は落ち着いていたが、胸水貯留に対して利尿薬を増量すると、左室流出路の圧較差が100mmHg程度に上昇し、また内服加療のみでは洞調律の維持も困難と判断されたため、手術加療の方針とした。VSD閉鎖、ASD閉鎖、右室異常心筋切除、僧房弁置換術及びMAZEを施行した。術後は右室内圧較差及び僧房弁狭窄も改善し、現在洞調律を維持している。HCMとMSを合併したTCRV症例に対して、薬物治療および手術加療が奏功した1症例を経験したので、文献的考察を含めて報告する。

P1-8-6

心外膜リードと経静脈リードを使用して両室ペーシングを行った修正大血管転位症の一例

Cardiac Resynchronization Therapy using Epicardial Lead and Transvenous Leads in Adult Patients with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries

坂本 一郎¹⁾, 帯刀 英樹²⁾, 藤田 鉄平¹⁾, 矢加部 大輔¹⁾, 梅本 真太郎¹⁾, 永田 弾³⁾, 大賀 正一³⁾, 塩瀬 明²⁾, 筒井 裕之³⁾

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

Ichiro Sakamoto¹⁾, Hideki Tatewaki²⁾, Teppei Fujita¹⁾, Daisuke Yakabe¹⁾, Shintaro Umemoto¹⁾, Hazumu Nagata³⁾, Shoichi Ohga³⁾, Akira Shiose²⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine,
2) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery, 3) Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics

症例は39歳女性。修正大血管転位症(ccTGA)・心室中隔欠損症・肺動脈閉鎖の診断で、BTシャント後5歳時にRastelli型手術、9歳時に感染性心内膜炎となり再Rastelli型手術を施行された。28歳時に三尖弁置換術及び再々Rastelli型手術を施行され、この際に心外膜リードペースメーカーリード留置(心房リード1本、心室リード2本)をされた。30歳時完全房室ブロックのため失神し、右鎖骨下より経静脈的ペースメーカー植え込み術(DDD)施行された。以後次第に心不全の進行を認め、両室ペーシング(CRT)による治療を検討するために当院へ紹介となった。胸部X線・胸部CTからは解剖学的右室前面に留置されている心外膜リードと解剖学的左室に留置されている経静脈リードが解剖学的右室を対面で挟み込んでおり、CRTとして有効に作動することが期待された。術中の腹部リードチェックでは解剖学的右室前面に留置されている心外膜リードは使用可能であり、延長リードを使用して右鎖骨下まで延長し、右鎖骨下にCRTを埋め込んだ。QRS幅は術前の260msecから130msecまで著明な短縮を認め、退院後BNP低下・心胸比の縮小も認めた。冠静脈洞の解剖を考慮せずに行える心外膜リードと経静脈リードを使用したCRTは、解剖学的右室を対面で挟み込むことができ、ccTGAにおいては有用な選択肢の一つと考えられた。

P1-8-7 末期腎不全によるうっ血性心不全を契機に発見された成人動脈管開存の一症例**A case of adult patent ductus arteriosus diagnosed by symptom of congestive heart failure due to end stage renal disease.**脇坂 裕子¹⁾, 佐久間 隆貴¹⁾, 村松 仁美²⁾, 谷口 泰¹⁾, 千田 宏司¹⁾

1) 大田病院 循環器内科, 2) 大田病院 腎臓内科

Yuko Wakisaka¹⁾, Ryuki Sakuma¹⁾, Hitomi Muramatsu²⁾, Tohru Taniguchi¹⁾, Koji Chida¹⁾

1) Ohta Hospital, Department of Cardiology, 2) Ohta Hospital, Department of Nephrology

【背景】 成人で発見される動脈管開存 (PDA) は、動脈管のサイズや石灰化等の理由で治療が困難となる場合があったが、AMPLATZER Ductal Occluder (ADO) の登場により、成人の太いPDAも治療可能となった。

【症例】 57歳男性。中学校の検診で心雑音からPDAを疑われていたが、無症状にて未精査であった。今回、労作時呼吸困難のため受診。BUN 91mg/dl, クレアチニン9.9mg/dLで末期腎不全によるうっ血性心不全の診断で入院した。

【経過】 腎硬化症が原因の末期腎不全と推測され、維持透析を開始。2LSBに連続性雑音聴取。心電図は洞調律、左室肥大。心エコー図検査にて大動脈弓から肺動脈へ向かう左右短絡血流がみられ、PDAと診断した。左室はびまん性軽度壁運動低下 (LVEF=50%)。胸部3DCTでKrichenko A型の石灰化を伴う動脈管を認め、大動脈側20mm, 肺動脈側5mmであった。冠動脈に有意狭窄なし。右心カテでは、Qp/Qs=1.6, 平均肺動脈圧29mmHg, Rp 1.9Wood単位。他院でADOを留置。Qp/Qs=1.8。カテ中より心房細動を認めたが数か月後に洞調律に復帰。治療後は一過性に左室収縮能の低下を認めたが、その後改善した。

【結語】 透析患者では感染性心内膜炎のリスクが高く、血液透析に至った成人PDA症例にADOを施行したまれな症例を経験したので報告した。

P1-9-1 TOF修復術後遠隔期のIEに対して3弁置換術を施行した1例**A case of infective endocarditis in repaired tetralogy of Fallot who required triple-valve replacement**池内 博紀¹⁾, 椋沢 政司^{1,2)}, 岡嶋 良知^{2,3)}, 川副 泰隆^{2,3)}, 立野 滋^{2,3)}, 森島 宏子^{2,3)}, 武智 史恵^{2,3)}, 松尾 浩三^{1,2)}

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 成人心疾患診療部, 3) 千葉県循環器病センター 小児科

Hiroki Ikeuchi¹⁾, Masashi Kabasawa^{1,2)}, Yoshitomo Okajima^{2,3)}, Yasutaka Kawasoe^{2,3)}, Shigeru Tateno^{2,3)}, Hiroko Morishima^{2,3)}, Fumie Takechi^{2,3)}, Kozo Matsuo^{1,2)}

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50歳女性。5歳時、TOFに対して単純低体温麻酔下にICR (RV tomy, VSD patch closure、肺動脈弁交連切開) を施行した。術後経過は良好だったが、30歳を最後に通院を自己中断していた。発熱と意識障害で前医を受診し、MRIで多発性脳梗塞、TEEで大動脈弁と僧帽弁に疣贅を認めた。血液培養からはMSSAが検出された。IEの診断で抗生剤加療を行うも感染コントロールが得られず、三尖弁の疣贅の出現と大動脈弁の疣贅の消失、VSD patch detachmentを認めたため、手術目的に当院紹介となった。

胸骨正中中切開アプローチで体外循環を確立、心停止後に心臓内を観察すると、三尖弁と僧帽弁に広範に付着する疣贅、VSD patch detachment、大動脈弁弁尖のperforationを認めた。感染の主座はVSD patchであり、それが3弁に波及したものと考えた。鋭匙によるデブリ、洗浄の後3弁置換 (A : SJM Regent 23mm, M : SJM Mitral 31mm, T : Epic 29mm) とVSD patch closureを行った。デブリによる伝導系を損傷でcomplete AVBになったため、Pacemaker植え込みを施行し手術を終了した。

TOF修復術後のIEは左右両方の弁に感染が波及する可能性が高く、早期の手術が望ましい。術中写真を供覧し、文献的考察を加えて報告する。

P1-9-2

ファロー四徴症修復術後の成人に移植した肺動脈弁位生体弁が早期劣化をきたした一例

Premature degeneration of bioprosthesis in pulmonary position in adult with repaired Tetralogy of Fallot

椋沢 政司¹⁾, 松尾 浩三¹⁾, 岡嶋 良知²⁾, 川副 泰隆²⁾, 立野 滋²⁾, 森島 宏子²⁾, 武智 史恵²⁾, 水野 芳子²⁾, 執行 由美子²⁾

千葉県循環器病センター 1) 心臓血管外科 2) 成人先天性心疾患診療部

Masashi Kabasawa¹⁾, Kozo Matsuo¹⁾, Yoshitomo Okajima²⁾, Yasutaka Kawasoe²⁾, Shigeru Tateno²⁾, Hiroko Morishima²⁾, Fumie Takechi²⁾, Yoshiko Mizuno²⁾, Yumiko Shigyo²⁾

Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, 1) Department of Cardiovascular Surgery, 2) Department of Adult Congenital Heart Disease

症例は63歳女性。ファロー四徴症に対し、9歳時に左BTシャント術を経て18歳時に心内修復術（肺動脈弁は交連切開し弁輪は温存）を施行されている。60歳時に呼吸苦と低酸素にて精査施行し、肺動脈弁閉鎖不全症に対して生体弁（Epic Aortic #23mm）を用いて肺動脈弁置換術（PVR; 肺動脈弁輪は温存）を施行された。術後難治性胸水に対しステロイド投与を要するなどしたが軽快退院。紹介元の前医にて外来経過観察されていたが、63歳時に下腿浮腫や労作時息切れを自覚して前医受診。肺動脈弁狭窄（心エコーでVp 3.3m/s, 心カテーテルで引き抜き圧較差50mmHg）を認め、内科的加療にて改善を認めないため、精査加療目的に当院再度紹介。手術の方針となった。

PVR術後39ヶ月でのre-PVRとなった。肺動脈弁Valsalva上の若干狭くなった部位の内膜とEpic弁のstent postが癒着していた。弁下のpannusはさほど多くはなかった。Epic弁尖の石灰化もそれほど進んでおらず、弁自体の品質の問題ではなく、血行動態的な問題による弁の早期劣化であったものと推測された。生体弁（CEP Perimount #25mm）を用いて再弁置換+RVOT patch拡大術を施行した。術中写真及び摘出弁の病理写真などを供覧し、文献的考察を含めて報告する。

P1-9-3

成人の部分肺静脈還流異常症の治療経験

Adult cases with partial anomalous pulmonary venous return

近田 正英, 宮入 剛, 西巻 博, 大野 真, 小野 裕國, 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, Takeshi Miyairi, Hiroshi Nishimaki, Makoto Ohno, Hirokuni Ono, Kiyoshi Chiba, Daijyun Ro, Tokuchirou Nagata, Yuka Sakurai, Hirotochi Suzuki, Shouta Kita

St. Marianna University, School of Medicine, Department of Cardiovascular Surgery

【目的】部分肺静脈還流異常症は、最近CTの発達により成人期になって初めて発見される症例があり、治療法が問題になることがある。今回我々は、過去10年間に経験した成人の部分肺静脈還流異常症5例の検討を行ったので報告する。

【対象】年齢は18から75歳であった。右上肺静脈のSVCへの還流異常が3例で、左上肺静脈の無名静脈への還流異常が1例で、右中下肺静脈の下大静脈へ還流異常（Scimitar症候群）が1例であった。

【結果】Scimitar症候群の1例は75歳と高齢であり、開心術を拒否し、右肺動脈系への異常動脈の塞栓術のみ施行された。上大静脈へ還流している3例は、Williams法に準じてSVCと右心耳をGore-tex人工血管で吻合し、ASDを介して肺静脈が左房に還流するよう中隔を形成した。左上肺静脈が無名静脈に還流している症例は、LMT病変が発見され、冠動脈バイパス手術時に左上肺静脈を切離し、左心耳と直接吻合した。Williams変法の3例は、術後1-10年経過して経過良好である。左上肺静脈を左心耳に吻合した症例は、6か月後のCTで吻合部の閉塞が認められたが、関連する症状は発生しなかった。Scimitar症候群の症例は、塞栓術後2年を経過しているが、発見時あった心不全症状は軽快している。

【結語】成人の部分肺静脈還流異常症の5例を経験した。SVCに還流するタイプは、手術成績は問題なく、経過良好であった。高齢の症例は手術適応の検討が必要と思われた。

P1-9-4

Pulmonary artery banding for tricuspid regurgitation and right ventricular failure in the adult patient with congenitally corrected transposition of the great arteries

川田 幸子, 小谷 恭弘, 小林 泰幸, 村岡 玄哉, 堀尾 直裕, 奥山 倫弘, 衛藤 弘城, 大澤 晋, 増田 善逸, 黒子 洋介, 新井 禎彦, 笠原 真悟

岡山大学病院 心臓血管外科

Sachiko Kawada, Yasuhiro Kotani, Yasuyuki Kobayashi, Genya Muraoka, Naohiro Horio, Michihiro Okuyama, Kouki Eto, Susumu Ozawa, Zenichi Masuda, Yousuke Kuroko, Sadahiko Arai, Shingo Kasahara

Okayama University Hospital, Dept. Cardiovascular Surgery

BACKGROUND: Adult patients with congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) often suffer from heart failure of morphological right ventricle (mRV). Surgical choice for adult patients with ccTGA presenting severe mRV dysfunction is still in debate.

CLINICAL SUMMARY: A 43-year old man with a ccTGA who had ventricular septal defect closure at 5-year of age presented with mRV dysfunction and atrial tachyarrhythmia. The pulmonary artery (PA) banding was performed with concomitant cardiac resynchronization therapy (CRT). The tightness of PA banding was decided by measuring pressure gradient between morphological left ventricle and PA, which was 63 mmHg. Postoperative course was uneventful. At 5 months after PA banding, mRV ejection fraction was increased from 28 to 43 %. Tricuspid regurgitation volume was decreased from 92 to 56ml by echocardiogram. Cardiopulmonary exercise test demonstrated that anaerobic threshold and peak oxygen uptake were improved from 65 to 79 % and 59 to 101 %, respectively.

CONCLUSION: PA banding with concomitant CRT was effective to address mRV dysfunction and tricuspid regurgitation by possible remodeling the mRV geometry. This surgical option could be the first choice of surgery when the patients are at high risk for tricuspid surgery due to severe heart failure.

P1-9-5

大動脈弓離断症根治術後遠隔期に弓部大動脈吻合部瘤を来たし部分弓部大動脈人工血管置換術を施行した1例**A case of partial aortic arch replacement for aortic arch aneurysm late after interrupted aortic arch repair.**

山下 健太郎, 木村 成卓, 大野 昌利, 泉田 博彬, 稲葉 佑, 林 可奈子, 川合 雄二郎, 川口 新治, 高橋 辰郎, 山崎 真敬, 伊藤 努, 饗庭 了, 志水 秀行

慶應義塾大学医学部 外科 (心臓血管)

Kentaro Yamashita, Naritaka Kimura, Masatoshi Ohno, Hiroaki Izumida, Yu Inaba, Kanako Hayashi, Yujiro Kawai, Shinji Kawaguchi, Tatsuo Takahashi, Masataka Yamazaki, Tsutomu Ito, Ryo Aeba, Hideyuki Shimizu

Department of Cardiovascular Surgery, Keio University School of Medicine

【症例】 41歳、男性。大動脈弓離断症 (Celoria - Patton 分類B型)、右鎖骨下動脈下行大動脈分岐、大動脈弁下狭窄症、大動脈二尖弁、動脈管開存症に対して、3歳時に左室流出路狭窄解除術、5歳時に大動脈形成術 (左総頸動脈-左鎖骨下動脈側々吻合) 及び動脈管結紮術、16歳時にKonno手術及び大動脈弁置換術 (SJM 23mm) を施行された。以降、他院にて経過観察されていたが、41歳時に胸痛を自覚し、前医を受診した。CT検査の結果弓部大動脈瘤と診断され、当院紹介となった。胸部CTで左総頸動脈-左鎖骨下動脈吻合部に最大短径58mmの動脈瘤を認め、手術の方針となった。手術は右総頸動脈及び右総大腿動脈送血、右総大腿静脈脱血で人工心肺を確立し、循環停止後に選択的脳灌流を行い、部分弓部大動脈人工血管置換術 (左総頸動脈及び左鎖骨下動脈再建、4分枝付きJ Graft 20mm) を施行した。術翌日に抜管し、経過は良好であった。術後胸部CTで異常を認めず、術後10日目に独歩退院した。

【結語】 大動脈弓離断症根治術後遠隔期の弓部大動脈吻合部瘤に対して部分弓部大動脈人工血管置換術を施行し良好な結果を得た。

P1-9-6 右左シャントを伴った肺動脈弁狭窄症、卵円孔開存の1手術例**A surgical case of pulmonary valve stenosis and patent foramen ovale with right to left shunt**

森下 寛之, 金子達夫, 江連 雅彦, 長谷川 豊, 山田 靖之, 星野 丈二, 岡田 修一, 小此木 修一,
金澤 祐太

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, Joji Hoshino,
Shuichi Okada, Shuichi Okonogi, Yuta Kanazawa

Division of Cardiovascular Surgery, Gunma Prefectural Cardiovascular Center

【背景】 心室中隔欠損を伴わず、高度の肺動脈弁狭窄と心房位での逆短絡を有する疾患は過去にはFallot三徴と呼ばれていた。このような血行動態に加え、肺動脈瘤を合併した成人手術例を経験したので報告する。

【症例】 60歳男性。生後間もなく心内の欠損孔を指摘されていたが、自然閉鎖を期待され受療行動なく経過した。以後、自覚症状なく経過したが、60歳時の健診でHb 21g/dlの多血症を指摘され、低酸素血症を合併していたため前医に紹介され精査を施行された。精査にて圧較差105mmHgの肺動脈弁狭窄、右左シャント優位の心房間交通を認め、CT検査所見では肺動脈幹は55mmに拡大し肺動脈瘤と診断された。当院へ紹介され、手術を施行された。肺動脈幹は著明に拡張し、心停止後、卵円孔を縫合閉鎖した。肺動脈弁を確認すると弁尖は肥厚した一尖弁で、開口部はfish mouse様であった。肺動脈弁輪拡大を伴う生体弁の肺動脈弁置換を行い、人工血管で肺動脈再建を施行した。人工心肺離脱時に右室圧は一時的に体血圧の200%程度まで上昇し、NO投与、IABPを装着して人工心肺離脱した。徐々に右室圧は低下し、十分な血管拡張剤を導入して術後31日目に独歩退院した。

【考察】 長期に渡る右室圧負荷により著明な右室肥大を来し、人工心肺離脱時に右室圧上昇が生じた。肺動脈弁狭窄により肺血管は保護されていたため、NOおよびIABPを導入して良好な術後経過を得られた。

P1-10-1 ファロー四徴症/両大血管右室起始症遠隔期における、右室機能障害と血漿BNP値との関連**Association between Right Ventricular Impairment and Plasma Brain Natriuretic Peptide in repaired Tetralogy of Fallot and Double-Outlet Right Ventricle Patients**

仁田 学¹⁾, 菅野 晃靖¹⁾, 重永 豊一郎¹⁾, 小村 直弘¹⁾, 岩田 究¹⁾, 中島 理恵¹⁾, 松本 祐介¹⁾,
寺中 紗絵¹⁾, 野田 光里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・高血圧内科学, 2) 横浜市立大学大学院医学群医学研究科 看護学専攻 がん・先端成人看護学

Manabu Nitta¹⁾, Teruyasu Sugano¹⁾, Atsuichiro Shigenaga¹⁾, Naohiro Komura¹⁾, Kiwamu Iwata¹⁾,
Rie Nakashima¹⁾, Yusuke Matsumoto¹⁾, Sae Teranaka¹⁾, Hikari Noda¹⁾, 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】 心内修復術時に右室流出路形成を行うファロー四徴症 (TOF) や両大血管右室起始症 (DORV) の遠隔期において、血漿BNP値と右室機能との関連については未だに一定の見解が得られていない。

【目的】 TOF/DORV遠隔期患者において、血漿BNP値と右室容積、右室機能との関連を検討すること。

【方法と結果】 心臓MRIにより右室容積、右室機能計測を行った計12人 (平均年齢35.2 ± 9.1歳 男性 5例, TOF: 8例, DORV: 4例) を対象とした。PR以外の有意な弁膜症を有する患者を除外した。右室拡張末期容積係数 (RVEDVI) の中央値 (126.3ml/m²) でlarge-RV群 (中央値: 150.0ml/m²) とsmall-RV群 (中央値: 109.3ml/m²) の2群に分け、血漿BNP値、心臓MRIで計測した肺動脈弁逆流率 (PR fraction)、右室駆出分画 (RVEF) について比較を行った。血漿BNP値については2群間に有意差を認めなかった (28.1 ± 22.3 vs. 41.0 ± 13.3 pg/ml, p=0.25)。PR fractionは、large-RV群で高い傾向があり (0.45 ± 0.12 vs. 0.30 ± 0.16, p=0.09)、RVEFに関してはlarge-RV群で (45.8 ± 8.2 vs. 56.7 ± 6.0 %, p=0.03) 有意に低値であった。

【結論】 血漿BNP値はRV拡大の重症度とは関連を認めなかった。血漿BNP値が低値であっても右室リモデリングの進行した患者が存在していることを念頭におく必要がある。

P1-10-2 Fallot四徴症術後遠隔期の肝病変と関連因子の検討**Liver disease long-term after initial repair of Tetralogy of Fallot**

江口 祥美¹⁾, 永田 弾¹⁾, 藤井 俊介¹⁾, 松岡 良平¹⁾, 福岡 将治¹⁾, 長友 雄作¹⁾, 平田 悠一郎¹⁾, 大賀 正一¹⁾, 坂本 一郎²⁾, 筒井 裕之²⁾, 帯刀 英樹³⁾, 塩瀬 明³⁾

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

Yoshimi Eguchi¹⁾, Hazumu Nagata¹⁾, Shunsuke Fujii¹⁾, Ryohei Matsuoka¹⁾, Shoji Fukuoka¹⁾, Yusaku Nagatomo¹⁾, Yuichiro Hirata¹⁾, Shoichi Ohga¹⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Hiroyuki Tsutsui²⁾, Hideki Tatewaki³⁾, Akira Shiose³⁾

Kyushu University Hospital, 1) Dept of Pediatrics, 2) Dept of Cardiology, 3) Dept of Cardiovascular Surgery

【背景】 Fontan術後遠隔期の肝線維化・肝硬変についてはすでに知られている。Fallot四徴症 (TOF) 術後遠隔期にも、残存したPS・PR・TRなどにより中心静脈圧上昇や右室拡大などが起こりうるが、TOFと肝線維化・肝硬変に関する報告は限られている。

【目的】 TOF術後遠隔期の心臓MRIと肝線維化マーカーなどの関係、またうっ血肝・肝硬変と血液検査・心臓MRI所見との関係を明らかにすること。

【方法】 2011年1月から2017年9月に当院外来を受診した18歳以上のTOF患者103例 (32.1±10.7歳、術後26.9±7.8年) の心臓MRI所見と肝線維化マーカーなどの血液検査所見との比較を行った。また、肝臓エコー検査を行った40例の中で、血液検査、MRI、カテーテル検査の結果を検討した。

【結果】 MRIでの肺動脈弁逆流率やRVEDVIと血液検査所見に相関は認めなかった。またエコー検査を行った症例中13例 (33%) に異常所見 (うっ血肝が13例、肝粗造が8例 (重複あり)) で、うち1例が生検で肝硬変と診断) を認めた。上記異常所見を認めたA群では、異常所見のないB群と比較し、有意にT bilが高く、Pltが低値であった。またA群では、B群よりもIV型コラーゲンとIV型コラーゲン7Sが高い傾向にあった。また心臓MRIでの肺動脈弁逆流率やRVEDVIは両群間で差を認めなかったが、有意にA群でRAP、RVEDPが高く、心臓MRIでのRVEFは低値であった。

【結語】 TOF患者では、RAP・RVEDP・RVEFなどがうっ血肝・肝硬変に関与する可能性が示唆されたが、今後さらに症例数を重ねた検討が必要である。

P1-10-3 65歳以上で再手術を施行したFallot四徴症 (以下TOF) の高齢者2例**Reoperation for tetralogy of Fallot in two adult cases over 65 years old.**

園田 祐介¹⁾, 白井 丈晶²⁾, 圓尾 文子³⁾, 岡嶋 克則¹⁾, 佐藤 有美²⁾, 阪田 美穂²⁾, 角谷 誠¹⁾, 清水 宏紀¹⁾, 大西 祥男¹⁾

加古川中央市民病院 1) 循環器内科 2) 小児科 3) 心臓血管外科

Yusuke Sonoda¹⁾, Takeaki Shirai²⁾, Ayako Maruo³⁾, Katsunori Okajima¹⁾, Yumi Sato²⁾, Miho Sakata²⁾, Makoto Kadotani¹⁾, Hiroki Shimizu¹⁾, Yoshio Ohnishi¹⁾

Kakogawa Central City Hospital, 1) Dept Cardiovascular Medicine, 2) Dept of Pediatrics, 3) Dept Cardiovascular Surgery

TOF心内修復術 (以下ICR) 後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全 (以下PR) に対する肺動脈弁置換術 (以下PVR) は、ICR後平均10-20年後、平均年齢10-30歳になされている報告が多い。我々は65歳以上で再手術を施行した高齢者2例を経験したので報告する。

【症例1】 66歳、女性。25歳時にICRを施行。心房粗動に対して51歳、59歳時にアブレーションを、洞不全症候群に対して60歳時にペースメーカー植込術を施行されたが、徐々に下肢浮腫、労作時呼吸苦が出現。severe PR、右室拡大に対して、PVRを施行した。周術期に比較的多量の胸水貯留が遷延し、利尿剤の長期投与を要したが、POD17に退院した。

【症例2】 67歳、女性。21歳時にICRを施行。55歳時に発作性心房細動を指摘され、抗凝固療法とrate controlで経過を診られていたが、65歳時に一過性心房頻拍にて心不全を呈し、アブレーションを施行された。一時軽快したが、階段歩行時の呼吸苦を自覚するようになり、心房頻拍の再発にて緊急入院した。severe PR、右室拡大に対して、PVR、右房メイズを施行。術後経過は順調で、一旦POD12に退院したが、水分貯留と徐脈、心房粗動にて、再入院を要した。

【考察】 TOF術後のPVRにおいて65歳以上の高齢者例は少ない。本症例は周術期に水分貯留傾向となったが、症状改善を認めており、高齢でも積極的な再手術の検討が望ましい。一方、2例とも心不全症状に先行し、50歳代で心房性不整脈を認めており、再手術適応の評価として不整脈は重要なタイミングと考えられる。

P1-10-4 ファロー四徴症術後遠隔期の、連合弁膜症、重症心不全症例に対する4弁手術 Quadruple valve surgery for combined valvular disease with severe heart failure long after tetralogy of Fallot repair.

谷 一宏¹⁾, 村田 明¹⁾, 中垣 彰太¹⁾, 外川 正海¹⁾, 大高 慎吾¹⁾, 上田 哲之¹⁾, 木下 正樹²⁾,
丸山 美知郎²⁾, 永田 義毅²⁾, 臼田 和生²⁾

富山県立中央病院 1) 心臓血管外科 2) 循環器内科

Kazuhiro Tani¹⁾, Akira Murata¹⁾, Shouta Nakagaki¹⁾, Masami Sotokawa¹⁾, Shingo Otaka¹⁾, Tetuyuki Ueda¹⁾,
Masaki Kinoshita²⁾, Michiro Maruyama²⁾, Yoshiki Nagata²⁾, Kazuo Usuda²⁾

Toyama Prefectural Central Hospital, 1) Dept of Cardiovascular Surgery, 2) Dept of Cardiology

はじめに、ファロー四徴症 (TOF) 根治術後、長期遠隔期に右室流出路関連の問題の他、大動脈基部拡大に伴う大動脈閉鎖不全症等による重症両心不全が問題となることがある。大動脈弁閉鎖不全 (AR) 進行による重症心不全、それに伴う僧帽弁閉鎖不全 (MR)、三尖弁閉鎖不全 (TR)、TOF遠隔期合併症としての肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全 (PSR) に対して介入を行った1例を報告する。

50歳男性。5歳時にTOF根治術施行。40歳時に完全房室ブロックに対してDDDペースメーカー植え込み術施行。大動脈基部拡大に伴うARが徐々に増悪したが、心不全症状に乏しく経過観察となった。50歳時、副鼻腔炎を契機に心不全の急性増悪を認め、心房粗動の合併も伴いPDEIII阻害剤離脱困難となった。心エコーではLVDd=57mm, LVEF=20%, MR3, AR3, TRmoderate, PSRの所見であった。カテーテルアブレーション, CRT up gradeを先行し、連合弁膜症へ手術の方針とした。EPSでは、心房粗動の原因としてmitral isthmusがpathwayとして指摘され、手術はAVR+MVP (ring+ papillary head optimization)+TAP+PVR+mitral isthmus ablationを施行。体外循環からの離脱は、CRT作動下にIABPと大量カテコラミン投与下に可能であった。術後25病日に独歩退院。術後9ヶ月、外来通院中である。

TOF術後長期遠隔の連合弁膜症を伴う重症心不全に対して、ハートチームによる治療は可能であった。今後も重症心不全管理を継続していく必要がある。

P1-10-5 チアノーゼ性腎症を合併する肺動脈閉鎖TCPC術後遠隔期の1例 An adult case of pulmonary atresia that developed cyanotic nephropathy late after TCPC operation

並木 秀匡, 中村 隆広, 飯田 亜希子, 加藤 雅嵩, 小森 暁子, 諸橋 環, 鮎澤 衛, 高橋 昌里

日本大学医学部小児科学系 小児科学分野

Hidemasa Namiki, Takahiro Nakamura, Akiko Iida, Masataka Kato, Akiko Komori, Tamaki Morohashi,
Mamoru Ayusawa, Shori Takahashi

Nihon University School of Medicine, Dept of Pediatrics

症例は28歳男性。出生後すぐに全身のチアノーゼがあり当院に搬送され純型肺動脈閉鎖症と診断した。日齢2にバルーン心房中隔裂開術、日齢69に左BTシャント術を行った。3歳時に直視下肺動脈弁裂開術を行ったが術後に縦隔炎の合併し、長期間の抗菌薬治療を要した。PTPAを2回行ったが右室容積が十分ではなく、二心室修復は困難と判断した。7歳時にcentralシャント、8歳時に左肺動脈狭窄に対してステント留置を行った。縦隔炎の既往のためカテ治療が主体となったが、チアノーゼの進行があり、16歳時にGlenn手術、Fontan手術を続けて施行した。その後、陳旧性脳梗塞、網膜静脈分枝閉塞症を生じたが、重大な後遺症をきたすことなく経過した。一方で9歳から顕微鏡的血尿、12歳ころから蛋白尿を認めていた。Fontan手術後も続く蛋白尿に対し、24歳時に腎生検を施行した。分節性硬化像、線維性または線維細胞性の半月体形成、糸球体腫大、糸球体係蹄壁の増生などありチアノーゼ性腎症と診断した。RAS阻害薬、利尿薬、抗血小板薬、抗血栓薬を内服し通院治療した。その後高血圧、低心機能、上行大動脈の拡大と軽度大動脈弁閉鎖不全が問題となり、今回心臓カテーテルの評価後に降圧薬を加えた。チアノーゼ性腎症については発生機序や予後など不明な点が多いが、GFRだけでは評価できない腎機能障害があり、腎臓専門医との連携が必要である。

P1-10-6 Fontan術後の瀰漫性肺動静脈瘻に内科的管理を長期継続しているHeterotaxyの1例

A case of heterotaxy with long term medical management for diffuse pulmonary arteriovenous fistula after Fontan surgery

西島 信, 徳永 正朝

総合病院鹿児島生協病院 小児科

Makoto Nishibatake, Masatomo Tokunaga

Kagoshima Seikyo Hospital, Dept of Pediatrics

IVC離断を伴う左側相同のHeterotaxyに対するFontan術後の肺動静脈瘻(PAVF)は肝静脈血の灌流欠乏により肺動静脈瘻が開くとの説が有力である。早期の体静脈還流の変更による改善例が報告される一方、PAVF発症から遠隔期では外科的介入効果は乏しいとされるが、肺血管拡張薬の多剤併用で日常生活が維持できている症例を報告する。

【症例】23歳女性。胎児期にHeterotaxyを疑われ、出生後に単心房、左室低形成、肺動脈狭窄、両側上大静脈、IVC離断、半奇静脈結合と診断された。m-BT shunt、両側BDG(TCPS)を経て、3歳で肝静脈からのlateral tunnelによるTCPC手術を受けた。術後に低酸素血症が進行し10歳頃にはSpO₂が70%台前半まで低下した。諸検査で肝静脈血のほとんどが右肺動脈に還流し、左肺の瀰漫性PAVFをきたしていることが判明したが、PAVF発症から長期経過のため外科的血流変更は行わず、内科的治療を行った。Epoprostenolの経静脈試験投与により低用量でSpO₂を74%から80%に改善することを確認した後に、内服によりBeraprost、Sildenafil、Bosentanの順に数カ月おきに併用追加した。就寝中と座位就業中はHOTを併用しているが平地歩行は酸素なしで可能、歩行直後のSpO₂は50%台に低下するが座位安静で75~80%に回復した。肺血管拡張薬をTadalafil、Macitentanの1日1回内服に変更して現在に至り、6分間歩行試験も酸素吸入なしで450mの歩行が可能である。

【結語】外科的介入の困難なPAVF合併のFontan術後例に対し、肺血管拡張薬は有用な選択肢である。

P1-10-7 遠隔期TCPC conversion術後のリンパ管閉塞の1例

A case of lymphatic obstruction in patient after TCPC conversion

稲熊 光太郎¹⁾, 坂崎 尚徳¹⁾, 豊田 直樹¹⁾, 石原 温子¹⁾, 鷄内 伸二¹⁾, 前田 登史²⁾, 加藤 おと姫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^{—2)}

兵庫県立尼崎総合医療センター 1) 小児循環器内科 2) 心臓血管外科

Kotaro Inaguma¹⁾, Hisanori Sakazaki¹⁾, Naoki Toyoda¹⁾, Haruko Ishihara¹⁾, Shinji Kaichi¹⁾, Toshi Maeda²⁾, Otohime Kato²⁾, Kentaro Watanabe²⁾, Go Ueno²⁾, Kosuke Yoshizawa²⁾, Tatsuji Okada²⁾, Nobuhisa Ohno²⁾, Kei-ichi Fujiwara²⁾

Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, 1) Pediatric Cardiology, 2) Cardiovascular Surgery

【緒言】Fontan術後遠隔期にはFailing Fontanに関与する種々の合併症を伴う。今回、遠隔期TCPC conversion術後にリンパ管閉塞を合併した自験例について文献的考察を踏まえて報告する。

【症例】49歳、女性。診断は三尖弁閉鎖(1b)、5歳 original Glenn、16歳 Bjork Fontan、38歳 TCPC conversionおよびPMI(DDD)、40歳 右横隔膜縫縮施行。以降定期的に体肺動脈側副血行路のコイル塞栓、fenestration拡張術を行っている。また41歳時に腹水貯留のためPD tube挿入し、外来で定期的に腹水ドレナージを行い、近年、腹水排液量が増加している。今回、右下腿浮腫の著明な増悪を認め、循環動態評価目的で入院に至った。下肢血管エコーでは明らかな血栓閉塞なし。心臓カテーテル検査ではCVP15mmHg、心外導管-心房間圧較差4mmHg、LVP 82mmHg(10)、SaO₂87%で、最近の検査所見と著変なし。また、造影で著明に発達した奇静脈-右肺静脈の体静脈短絡を認めた。下腿浮腫の原因検索でICGリンパ管造影を行ったところ、右大腿部にリンパ管閉塞による鬱滞を認めた。弾性ストッキング着用およびリンパマッサージによるドレナージで症状軽快を得ている。

【考察・結語】ICGリンパ管造影はリンパ管閉塞の発見に有用で、リンパドレナージはリンパ鬱滞の改善に効果的であった。Fontan術後患者におけるリンパドレナージの安全性およびFontan循環への影響について長期的観察・検討が必要である。

P2-11-1 冠静脈洞型心房中隔欠損症を合併した心房細動アブレーションの1例**Catheter ablation of atrial fibrillation in a patient with unroofed coronary sinus: a case report**

片岡 翔平, 加藤 賢, 小木曾 正隆, 森永 弘章, 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

Shohei Kataoka, Ken Kato, Masataka Ogiso, Hiroaki Morinaga, Hiroyuki Tanaka, Tamotsu Tejima
Tokyo Metropolitan Tama Medical Center, Department of Cardiology

症例は74歳女性。68歳時に心房細動が指摘され抗凝固療法が開始となった。73歳時より発作性心房細動による動悸症状が増悪しカテーテルアブレーションを行う予定となった。術前の心臓CT検査にて冠状静脈洞型心房中隔欠損症 (unroofed coronary sinus) を指摘されたが他の合併奇形はなかった。カテーテルアブレーションでは心腔内除細動機能付き20極電極カテーテルを冠静脈洞内に留置し、心腔内超音波ガイドに心房中隔穿刺を行い20極のリングカテーテルと3.5mmチップ4極イリゲーションカテーテルを左房に挿入した上で、3Dマッピングシステムを使用し両側拡大肺静脈隔離術を行った。肺静脈隔離術後にDormant conductionがないことを確認したがその後のイソプロテレノール10 μ gおよびATP20 μ g投与にて冠静脈洞およびその入口部起源の心房期外収縮から心房細動へ移行した。20極電極カテーテルを冠静脈洞内に留置し、心房細動のトリガーとなる非肺静脈起源の上室性期外収縮 (non-pulmonary vein foci) に対するアブレーションを追加した。稀な奇形であるunroofed coronary sinusを合併した心房細動に対して両側拡大肺静脈隔離および冠静脈洞内起源のnon-pulmonary vein fociに対する治療を行いその後2年間の経過観察において再発なく経過している1例を報告する。

P2-11-2 ファロー四徴症根治術後のATP感受性心房頻拍に対し、カテーテルアブレーションを施行した一例**A case report: successful catheter ablation of adenosine-sensitive atrial tachycardia in repaired Tetralogy of Fallot**

木村 義隆¹⁾, 中野 誠¹⁾, 長谷部 雄飛¹⁾, 深澤 恭之朗¹⁾, 千葉 貴彦¹⁾, 三木 景太¹⁾, 建部 俊介¹⁾,
安達 理²⁾, 齋木 佳克²⁾, 下川 宏明¹⁾

1) 東北大学 循環器内科学, 2) 東北大学 心臓血管外科

Yoshitaka Kimura¹⁾, Makoto Nakano¹⁾, Yuhi Hasebe¹⁾, Kyoshiro Fukasawa¹⁾, Takahiko Chiba¹⁾, Keita Miki¹⁾,
Shunsuke Tatebe¹⁾, Osamu Adachi²⁾, Yoshikatsu Saiki²⁾, Hiroaki Shimokawa¹⁾

Tohoku University, 1) Cardiovascular Medicine, 2) Cardiovascular Surgery

症例は51歳男性。1972年(6歳)、ファロー四徴症の根治術を受けた。2015年(49歳)、重度の肺動脈弁閉鎖不全および右心機能の低下を認めため、肺動脈弁置換術、心房中隔欠損・卵円孔閉鎖術を施行した。術後に心室頻拍を認めカテーテルアブレーションを行ったが、通常型心房粗動のみが誘発されたため、下大静脈三尖弁間峡部 (CTI) の線状焼灼のみを施行し、植込み型除細動器 (ICD) の移植術を行った。

2017年2月、頻拍周期 (TCL) 370 msの心房頻拍 (AT) に対し、2回のICDの不適切作動を認めた。ピソプロロールを開始するもATは抑制されず、カテーテルアブレーションを行った。CTIのブロックラインを再作成した後、Ultra-High Density Mappingを使用しマッピングを行い、右房側壁の切開線、および周囲の低電位領域を同定した。イソプロテレノール投与下の心房からの高頻度刺激にて、TCL 380 msのATが誘発され、再早期興奮部位は前中隔であった。同頻拍はATP 4mg静注で、TCLの延長を伴い停止した。ATP感受性ATと診断し、Entrainment pacingの所見より右房前壁、三尖弁輪近傍の緩徐伝導路を想定した。同部位への通電中にATは停止し、周囲および三尖弁輪まで線状に焼灼を追加した。以後ATの再発を認めずに経過しており、アブレーションが有効と考えられた。本症例のように、ファロー四徴症術後のATには典型的なマクロリエントリー以外の機序も存在しており、文献的考察を加えて報告する。

P2-11-3 心房細動アブレーション後に心房中隔欠損閉鎖術施行し心機能改善を得た一例 An ejection fraction improvement case with atrial septal defect closure after atrial fibrillation ablation

小木曾 正隆¹⁾, 加藤 賢¹⁾, 片岡 翔平¹⁾, 田中 博之¹⁾, 手島 保¹⁾, 大木 寛生²⁾, 三浦 大²⁾

1) 東京都立多摩総合医療センター 循環器内科, 2) 東京都立小児総合医療センター 循環器科

Masataka Ogiso¹⁾, Ken Kato¹⁾, Shohei Kataoka¹⁾, Hiroyuki Tanaka¹⁾, Tamotsu Tejima¹⁾, Hiroo Oki²⁾, Masaru Miura²⁾

1) Tokyo Metropolitan Tama Medical Center, Department of Cardiology,
2) Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Department of Cardiology

症例は67歳男性。54歳時に他院で冠動脈バイパス術 (CABG; 右橈骨動脈-左前下行枝、胃大網動脈-#4後下行枝) が施行され、その後、60歳時に左冠動脈主幹部、左前下行枝にステント留置されている。63歳時に心房細動 (AF) の診断がついており、固定していた。心機能も経時的に低下しており、精査加療目的に当科紹介となった。当科での心エコーで心房中隔欠損症 (ASD) が見つかり、カテーテル検査では冠動脈に狭窄はなく、肺血管/体血管血流比は1.6であった。AFを合併したASDであり、閉鎖適応と考えられた。治療方針としては外科的手術あるいはカテーテルを用いた内科的治療が考えられたが、CABGの既往があり、再開胸のリスクが高いこともあり、内科的治療の方針とした。本邦ではASD合併のAFに対してのカテーテルアブレーションに関してのガイドラインはなく、本症例ではAFに対してカテーテルアブレーションを3か月の期間を空けた上で二回施行した後にASD閉鎖を行うこととした。初回のアブレーションで両側の肺静脈隔離・上大静脈隔離・三尖弁輪-下大静脈峡部アブレーションを行い、3か月後のアブレーションで左右肺静脈の再伝導を認めたため、再隔離を行った。その後、Japan Lifeline社製 FigullaFlexII 29ASD13を用いて、心房中隔欠損閉鎖術を行った。現在、術後一年経過しているがAFの再燃なく、左室収縮能は48%→69%に、NYHA心機能分類もIII→Iへと改善を認めている。今回、CABG後の低心機能でAF合併したASDの症例に対し、段階的に治療を行うことで良好な転帰をたどった一例を経験したため、考察を加え報告する。

P2-11-4 中隔形成術後の単心室様のLarge VSD患者の心機能低下にCRTで改善した一例 Effectiveness of CRT to Single ventricle-like large VSD patient with heart failure after patch closure

田代 英樹¹⁾, 廖 千恵¹⁾, 深水 友梨恵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 Ryou¹⁾, Yurie Fukami¹⁾, Motofumi Iemura²⁾

1) Division of Cardiology, St. Mary's Hospital, 2) Division of Pediatric Cardiology, St. Mary's Hospital

68歳男性

約30年前に心室中隔形成術を受けた患者。その後、完全房室ブロックに対してペースメーカーの植え込み術を行った。15年前より心房細動が認められたためペースメーカーをVVIに変更したのち徐々に心不全症状の悪化が認められてきた。左室は緻密化障害様に見えていた。4年前の心エコーにて左室駆出率 (EF) が13%までに低下したため心室再同期療法 (CRT-P) を行うこととした。術後EFは36%まで改善。左室の拡大も改善が認められた。

CRTの効果は心室内、両心室間、および房室間の非同期を改善する事により得られると考えられている。同患者は心房細動であるため、このうち心室内同期の一部と両心室間同期しか改善が得られないと考えられた症例であるが、CRTの効果にて自覚症状および心エコー上のparameterの改善が認められた。心室中隔がほとんどない症例においてもCRTの効果が見られる可能性もあると考えられた。

P2-11-5 複数血管閉塞のため診断・治療に工夫を要した大血管転位マスタート術後の一例 Atrial Flutter in TGA post Mustard operation with Multiple vascular occlusion: big challenge in diagnosis and ablation of arrhythmia in adult congenital heart disease.

芳本 潤, 佐藤 慶介, 金 成海, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦

静岡県立こども病院 循環器科

Jun Yoshimoto, Keisuke Sato, Sung-Hae Kim, Norie Mitsushita, Masaki Nii, Yasuhiko Tanaka

Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital

【背景】 先天性心疾患の治療の結果複数の血管が閉塞している場合、カテーテルアブレーションを行う場合には工夫を要する。

【症例】 38歳男性。完全大血管転位1型に対しBASを経て2歳時にマスタート術が実施されている。その際にすでに両大腿静脈の閉塞と→大腿動脈の閉塞が指摘されていた。38歳時に倦怠感・食思不振があり近医を受診した際に心房粗動を発症している事が判明。カーディオバージョンにより洞調律化され当科紹介となった。カテーテルアブレーション目的に入院。事前にCTおよび3Dプリントモデルを用いてアプローチを検討し、右内頸静脈、左大腿動脈からのアクセスでアブレーション開始。CARTO3を使用し心腔内エコーカテーテルで体静脈心房、肺静脈心房のジオメトリを作成し、頻拍を誘発した後に肺静脈心房側にリエントリー回路がある事を同定。逆行性アプローチで多極マッピングカテーテルの挿入を試みたが不可能であったため、アブレーションカテーテルを挿入し肺静脈心房に到達。事前に確認した元下大静脈-三尖弁峡部のアブレーションを行ったところ頻拍は停止。以後誘発不可能となった。

【考察】 マスタート術後心房粗動に対するアプローチには逆行性アプローチとブロックンブローによるアプローチがある。限られた血管アクセスの場合には逆行性アプローチも積極的に用いるが、ブロックンブローアプローチも可能であり、症例によって使い分ける必要がある。

P2-11-6 持続性心房細動合併高齢者心室中隔欠損症に対する手術－AtriClipによる左心耳閉鎖の併用例

A case of surgical procedure for VSD concomitant with persistent atrial fibrillation: Closure of left atrial appendage using AtriClip.

今井 克彦, 濱石 誠, 高崎 泰一

国立病院機構 呉医療センター・中国がんセンター 心臓血管外科

Katsuhiko Imai, Makoto Hamaishi, Taiichi Takasaki

NHO Kure Medical Center, Chugoku Cancer Center, Dept. of Cardiovascular Surgery

【緒言】 高齢になり初めて指摘される左右シャント疾患では、診断時に慢性持続性心房細動(CAF)の合併をみることがあるが、この疾患群では右心系負荷機序が強く関与すると考えられ、心房細動手術(メイズ)の成績も左心系負荷疾患よりもやや劣るとされている。これは特に高齢者にとっては術後の心房細動残存による血栓リスクを伴うこととなるため、手術時に左心耳(LAA)の処理を考慮する必要があるが、左心系を開くことのない手術では、メイズ手術の隔離線の選択と共にLAAの処理方法が問題となる。今回メイズ手術変法に加え、本邦で新たに使用可能となったAtriClipによるLAA exclusionを併施した症例を経験したので報告する。

【症例】 心不全症状を契機に今回初めてVSD(II)と診断されたCAFを合併する64歳男性。諸検査では $Qp/Qs=2.83$ (カテーテル採血)、肺高血圧($mPA=35mmHg$)を合併し、左室の軽度拡大($Dd/Ds=66/48mm$)とEFの軽度低下(53%)を認め、手術適応とされた。施行術式は、メイズ手術変法(RF, non-Box PVI+RA ablation), TAP, LAA閉鎖であった。術後造影CTではLAA断端遺残は3.7mmと良好な閉鎖であったが、調律はSRから無症候性AT/pAFを再発した。以後は薬剤によるレートコントロールとNOACによる抗凝固療法でアブレーションを考慮しつつ外来経過観察中である。

【考察とまとめ】 CAF術後血栓予防としてLAA処理は有効と考えられているが、従来の外科的LAA閉鎖方法は血栓防止に十分でないとの報告が散見される。左右シャント疾患に合併するCAFにおいては確実なLAA閉鎖が求められる。

P2-11-7 三尖弁輪に二重房室結節様組織を認めたフォンタン術後の両大血管右室起始症の1例

Histology of dual atrioventricular nodal lesion in a patient with double outlet right ventricle after Fontan procedure.

松山 高明¹⁾, 大内 秀雄²⁾, 宮崎 文³⁾, 黒崎 健一²⁾, 宮本 康二⁴⁾, 草野 研吾⁴⁾, 畠山 金太⁵⁾, 植田 初江⁶⁾

1) 昭和大学医学部 法医学講座, 2) 国立循環器病研究センター 小児循環器科, 3) 天理よろず相談所病院 小児循環器科,
4) 国立循環器病研究センター 心臓血管内科 不整脈科, 5) 奈良県立医科大学 病理診断学講座, 6) 国立循環器病研究センター 病理部

Taka-aki Matsuyama¹⁾, Hideo Ohuchi²⁾, Aya Miyazaki³⁾, Ken-ichi Kurosaki²⁾, Koji Miyamoto⁴⁾,
Kengo Kusano⁴⁾, Kinta Hatakeyama⁵⁾, Hatsue Ishibashi-Ueda⁶⁾

1) Department of Legal Medicine, Showa University School of Medicine,
2) Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease, National Cerebral and Cardiovascular Center,
3) Department of Pediatric Cardiology, Tenri Yorozu Hospital,
4) Division of Arrhythmia and Electrophysiology, Department of Cardiovascular Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center,
5) Department of Diagnostic Pathology, Nara Medical University,
6) Department of Pathology, National Cerebral and Cardiovascular Center

41歳男性。両大血管右室起始症, 三尖弁狭窄, 肺動脈狭窄, 心房中隔欠損 (ASD), 動脈管開存の診断で9歳時にFontan手術 (atriopulmonary connection), ASD closure, 三尖弁閉鎖術等を施行された。28歳時に肺梗塞を発症し、肺動脈血栓除去とともにASD creation, Total cavopulmonary connection conversionを行った。この2年後から心房性/心室性期外収縮 (VPC) が頻発するため高周波カテーテルアブレーション (RFCA) を施行。VPCはpace mappingの波形を指標に右室自由壁部分で通電を行ったが抑制効果はなかった。41歳時に多発性肝細胞癌と脳転移巣の出血で死亡し病理解剖を行った。心臓は正位で房室不一致はなく、TCPCの心外導管を認めた。剖面では両心房は拡大し、ASD creation, 三尖弁閉鎖術後の状態であった。心室は低形成の右室から大動脈が起始し、27mmの心室中隔欠損で左室と交通していた。肺動脈は閉鎖後で右室流出路はスリット状であった。刺激伝導系の検索で心室中隔を含む三尖弁輪の連続切片標本を作製したところ、通常の房室伝導系組織の前側方の三尖弁輪上に房室結節様の小細胞集塊を認め、その直下の右室心筋にRFCAの瘢痕がみられた。二重房室結節様組織と不整脈との関連は不明であるが、形態学的に興味深い所見であり報告する。

P2-12-1 胸郭異常により右左短絡を呈した心房中隔欠損症の一例

Atrial Septal Defect with Right to Left Shunt owing to the Thoracic Deformity

浅野 遼太郎¹⁾, 福井 重文¹⁾, 長谷川 拓也¹⁾, 西井 達矢²⁾, 小永井 奈緒¹⁾, 藤本 一途³⁾, 北野 正尚³⁾,
上田 仁¹⁾, 辻 明宏¹⁾, 大郷 剛¹⁾, 安田 聡¹⁾

国立循環器病研究センター 1) 心臓血管内科 2) 放射線部 3) 小児循環器科

Ryotaro Asano¹⁾, Shigefumi Fukui¹⁾, Takuya Hasegawa¹⁾, Tatsuya Nishii²⁾, Nao Konagai¹⁾,
Kazuto Fujimoto³⁾, Masataka Kitano³⁾, Jin Ueda¹⁾, Akihiro Tsuji¹⁾, Takeshi Ogo¹⁾, Satoshi Yasuda¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, 2) Department of Radiology, 3) Department of Pediatric Cardiology,
National Cerebral and Cardiovascular Center

39歳女性。出生時より心房中隔欠損症 (ASD) を指摘されていたが小径のため経過観察となっていた。数カ月前から労作時息切れ増悪 (mMRC grade 2) し、精査入院となった。口唇チアノーゼと体勢変換に伴う低酸素血症 (立位SpO₂ 91%, 臥位SpO₂ 95%) を認め、在宅酸素療法 (HOT) を要していた。外見上、扁平胸郭と側湾症を呈し、胸部レントゲン側面像ではそれらにより狭小化した胸郭で心臓が前後方向に圧迫され、立位で顕著であった。経食道心臓超音波検査では、長径15mm程度の三日月状のASDを認め、下大静脈 (IVC) 縁からEustachian弁が目立ち、バブル試験ではASDを介して有意な右左短絡を認めた。MDCTでは、胸骨と椎体の圧迫により中隔が偏位し、ASDがIVC方向に開存し、IVC血流がASDを介して左房側に流入していた。カテーテル検査では肺高血圧はなく、右房圧は左房圧より低かったが、IVC造影で右左短絡が特に目立っていた。引き続き21mm閉鎖栓を用いて経皮的心房中隔欠損閉鎖術を施行した。右左短絡は消失し、症状は著明に改善 (mMRC grade 0) し、HOTから離脱出来た事でQOLも大きく改善した。ASDを介した体勢変換に伴う低酸素血症 (Platypnea-Orthodeoxia症候群) の多くは、加齢に伴う大動脈拡大や蛇行が原因となるが、胸郭異常に合併するのは稀である。今回我々は画像診断を駆使し、その解剖学的関係性や短絡メカニズムを明らかにしたので報告する。

P2-12-2 16才で手術を施行したPartial PA slingの一例**Repair of partial pulmonary artery sling in a 16-year-old boy**長友 雄作¹⁾, 宗内 淳¹⁾, 渡邊 まみ江¹⁾, 永田 弾³⁾, 落合 由恵²⁾

独立行政法人地域医療機能推進機構 九州病院 1) 小児科 2) 心臓血管外科, 3) 九州大学病院 小児科

Yusaku Nagatomo¹⁾, Jun Muneuchi¹⁾, Mamie Watanabe¹⁾, Hazumu Nagata³⁾, Yoshie Ochiai²⁾

Japan Community Health Care Organization (JCHO) Kyushu Hospital, 1) Department of Pediatrics, 2) Department of Cardiovascular Surgery, 3) Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics

乳児期より繰り返す喘鳴症状があり、6才時にCTで左気管気管支、PA slingと診断されていた。家庭事情がありドロップアウトしていたが、16才になって再精査を施行した。労作性呼吸苦があり、肺機能検査では軽度の閉塞性障害であった。造影CTでは左下肺動脈のみが右肺動脈から起始するPartial PA slingで左気管気管支を合併していた。またエルゴメーターによる運動負荷造影CTでは、負荷時に左下肺動脈による背側からの気管の圧迫が明らかであった。16才の成人体格であったため、手術はまず側臥位左開胸で、左気管支後方の左下肺動脈を剥離、テーピングしておいた。体位を仰臥位に戻し、胸骨正中切開で、人工心肺を用いて右肺動脈から左下動脈の起始部を切離した。側臥位でテーピングしていた左下肺動脈と主肺動脈は、12ミリのGore-Texグラフトで左気管気管支の上を通る形で再建した。術後、気管圧迫は解除され、閉塞性障害、運動耐容能も改善した。青年期のPartial PA slingに対して文献的考察も含めて報告する。

P2-12-3 成人先天性心疾患・川崎病診療におけるMRIの有用性**Experience of cardiac MRI in clinical practice for ACHD and Kawasaki disease**堀口 泰典¹⁾, 鈴木 淳子²⁾

1) 国際医療福祉大学熱海病院 小児科, 2) 東京通信病院 小児科

Yasunori Horiguchi¹⁾, Atsuko Suzuki²⁾

1) International University of Health and Welfare, Atami Hospital, Department of Pediatrics, 2) Tokyo Teishin Hospital, Dept of Pediatrics

【目的】 成人先天性心疾患 (ACHD) 診療でのMRIの有用性を検討し報告する。

【対象】 心房中隔欠損 (ASD) Amplatz 閉鎖術後6例、未治療ASD3例、VSD3例、大血管転位 (TGA) 3例、大動脈縮窄バルン血管形成術後1例、川崎病冠動脈障害6例を対象とした。装置はPhilips Inginia 1.5Tを用いた。

【結果】 ①Amplatz ASD閉鎖術後例では、閉鎖栓と心房壁の関係の観察が可能であった。②閉鎖栓の破損を疑われた1例は、アーチファクトによる「擬陽性」であった。③心エコー図では捉えられなかったASDを検出できた。④未治療VSDでは大動脈弁右冠尖との位置関係、その形態が観察できた。⑤川崎病では、冠動脈・ACバイパス血管等の形態評価が可能であった。⑥心筋障害の有無やATP負荷により虚血の有無も判定可能であった。

【考案】 心エコーでは成人体型ではエコーウインドウが縮小し特に深部の形態評価が困難となる。一方MRIは術後胸骨ワイヤーやペースメーカーなど体内金属のある例を除き「ウインドウ」という概念なく実施可能で、胸骨ワイヤーから数cm離れていれば観察可能であった。発熱による内臓障害も1.5Tならなかった。無被爆で繰り返し検査可能であることは大きなメリットである。

【結論】

- 1) MRIはACHD・川崎病患者の心血管系の形態・機能評価に有用である。
- 2) MRIは心エコー図で捉え難いASDの評価も可能である。
- 3) Amplatz ASD閉鎖栓ではアーチファクト発生に注意を要する。
- 4) 被爆なく繰り返し実施できる点で有用である。

P2-12-4 当院での成人先天性心疾患に対するカテーテルインターベンションの治療報告 The catheter intervention for adult congenital heart disease of our hospital

浮網 聖実, 瀧間 浄宏, 安河内 聡, 武井 黄太, 内海 雅史, 中村 太地, 川村 順平, 前澤 身江子
長野県立こども病院 循環器小児科

Masami Ukiyama, Kiyohiro Takigiku, Satoshi Yasukochi, Kouta Takei, Masafumi Ustumi, Taichi Nakamura,
Junpei Kawamura, Mieko Maezawa
Nagano children's Hospital, Department of Pediatric Cardiology

【はじめに】当院における成人先天性心疾患 (ACHD) に対するカテーテルインターベンション (CI) の症例数は年々増加しており、対象年齢も上がっている。

【目的】当院で施行したACHDに対するCIについて調査すること。

【対象・方法】当院開院 (1993年5月) から2017年8月までにCIを行った15歳以上の103例について、運用方法、有効性、安全性について診療録をもとに検討した。平均年齢47歳 (15-77歳、中央値19歳、男35例)。

【結果】疾患の内訳はASD device closure 50例、PDA device closure 19例 (ADO 10例、Coil 9例)、アブレーション12例、バルーン拡大術12例、Coil塞栓術4例、ステント5例、冠動脈狭窄に対するdevice closure 1例であった。長野県内でのACHDに対するCIは全て当院で行っており、一般病院および信州大学附属病院からの紹介例は82例であった。長野県内の一般病院から信州大学医学部附属病院循環器内科成人先天性心疾患外来に紹介となり、device closureの適応と判断された症例が当院に紹介される例もある。成人のASOを行う際には信州大学附属病院集中治療科のバックアップで行い合併症に対応している。治療成績は、ASD、PDA、冠動脈狭窄に対するdevice closureは全て留置に成功。ASD 1例はdevice留置後の左房圧上昇のため1回目は断念したが、外来で利尿剤、ACE阻害薬を導入後に留置に成功。アブレーション12例のうち成功8例、再発4例。術後右室流出路狭窄に対するバルーン拡大術は右室圧/左室圧 $65 \pm 5 \rightarrow 54 \pm 15$ に低下し、肺動脈狭窄に対するバルーン拡張術は4例中3例で110%以上の拡大率が得られた。Coil塞栓術、ステント留置も全て成功。合併症は3例あり、ASO後の心房頻拍、穿刺部の仮性動脈瘤、バルーンによるステント破壊であった。ステント破壊では回収のために手術を施行した。

【結語】長野県では近隣でACHDに対するCIを行う病院がないため、信州大学医学部附属病院と連携して当院で全例治療を行っている。

P2-12-5 生体腎移植前に経カテーテル的閉鎖術を行った慢性腎臓病合併の動脈管開存症の1例 Transcatheter occlusion of PDA for a patient complicated by chronic kidney disease before kidney transplantation

根岸 経太¹⁾, 久保田 香菜¹⁾, 秋元 哲²⁾, 南木 浩二³⁾, 黒澤 明³⁾, 佐藤 智幸⁴⁾, 南 孝臣⁴⁾, 片岡 功一⁴⁾, 河田 政明⁵⁾, 今井 靖^{1,6)}, 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) 自治医科大学内科学講座 腎臓内科部門,
3) 自治医科大学腎泌尿器外科学講座 腎臓外科学部門, 4) 自治医科大学 小児科学講座,
5) 自治医科大学外科学講座 心臓血管外科学部門, 6) 自治医科大学薬理学講座 臨床薬理学部門

Keita Negishi¹⁾, Kana Kubota¹⁾, Tetsu Akimoto²⁾, Koji Nanmoku³⁾, Akira Kurosawa³⁾, Tomoyuki Sato⁴⁾,
Takaomi Minami⁴⁾, Koichi Kataoka⁴⁾, Masaaki Kawada⁵⁾, Yasushi Imai^{1,6)}, Kazuomi Kario¹⁾

1) Division of Cardiovascular Medicine, Department of Medicine, Jichi Medical University,
2) Division of Nephrology, Department of Medicine, Jichi Medical University,
3) Division of Renal Surgery and Transplantation, Department of Urology, Jichi Medical University,
4) Department of Pediatrics, Jichi Medical University,
5) Division of Cardiovascular Surgery, Department of Surgery, Jichi Medical University,
6) Division of Clinical Pharmacology, Department of Pharmacology, Jichi Medical University

症例は40歳男性。35歳時にクレアチニン (Cre) 1.5mg/dl前後の腎機能低下で腎生検を施行され、非IgAメサンギウム増殖性腎炎と診断された。経過中に行われた心エコー検査で動脈管開存症 (PDA) を指摘され、閉鎖術も検討されていた。しかし、その後通院を自己中断し、38歳時に末期腎不全の状態 (Cre 8-9mg/dl) で外来加療が再開された。39歳時に生体腎移植を行う方針で腹膜透析導入となった。PDAの開存孔は大きく、腎移植を行う場合、術後の大量輸血によって多大な心負荷が加わると予想され、術前にPDA閉鎖を行う必要があると判断された。

術前に胸部造影CTを行ったが、残腎機能を大きく損なうことはなく、PDAはtype Aで最狭部4.4mm、長さ18.7mmであった。PDA閉鎖術は造影剤を極力使用せず、心腔内エコー (ICE) ガイドで行い、Amplatzer Duct Occluder 12/10を留置して、開存孔の完全閉鎖を確認した。

PDA閉鎖から4ヶ月後、患者の近親者をドナーとした生体腎移植術を行ったが、周術期に血行動態が破綻することなく経過し、移植腎は無事生着した。最終的に腎機能はCre 1.0mg/dl前後で安定した。

ICEを用いることでPDA閉鎖術の造影剤使用量を抑えることができ、生体腎移植の術前後の患者の安全性を高めることができたと考えられた。

P2-13-1

成人期に診断されたBWG症候群に対し左冠動脈移植、僧帽弁形成術を施行した1例 A Case Report of Adult Woman Who was Diagnosed as BWG Syndrome and Surgically Corrected with Left Coronary Translocation and Mitral Valve Repair

小泉 淳一¹⁾, 岩瀬 友幸¹⁾, 上田 寛修²⁾, 滝沢 友里恵³⁾, 中野 智³⁾, 高橋 信³⁾, 小山 耕太郎³⁾, 金 一¹⁾
1) 岩手医科大学 心臓血管外科, 2) 岩手医科大学 循環器内科, 3) 岩手医科大学 小児循環器科

Jun-ichi Koizumi¹⁾, Tomoyuki Iwase¹⁾, Hironobu Ueda²⁾, Yurie Takizawa³⁾, Satoshi Nakano³⁾,
Shin Takahashi³⁾, Kotaro Oyama³⁾, Hajime Kin¹⁾

1) Iwate Medical University, Cardiovascular Surgery, 2) Iwate Medical University, Cardiology,
3) Iwate Medical University, Pediatric Cardiology

症例は42歳女性。8歳時に僧帽弁閉鎖不全症 (MR) を指摘されたが経過観察されていた。42歳時に心不全兆候が出現し、心エコー、心臓カテーテル検査、CTなどでBWG症候群、僧帽弁閉鎖不全症と診断された。心臓カテーテル検査では右冠動脈は拡張し、左前下行枝、回旋枝へ側副血行を供給し、左冠動脈主幹部から主肺動脈が造影された。左室前壁運動低下、MRIII度、Qp/Qs1.3の所見であった。心エコーでは僧帽弁前尖A2逸脱による中等度の閉鎖不全、左心室駆出率66% (前壁低収縮) の所見であった。手術は人工心臓、心停止下に左冠動脈移植術、僧帽弁形成術が施行された。左冠動脈は肺動脈壁カフを縫合することで左冠動脈を延長し上行大動脈へ直接吻合した。僧帽弁は前尖A2へ人工腱索を再建 (CV4を2対) し、人工弁輪 (PhysioII 32mm) を用いて弁輪形成術を施行した。術中、心筋保護液を使用するも冠動脈側副血行によると思われる心拍再開が頻回に認められるため、心筋保護液は持続注入下に手術を施行した。術後心エコーでMRは痕跡的、左室壁運動は術前同様前壁軽度運動低下の所見であった。術後CTでは狭窄のない再建された左冠動脈が認められた。現在術後1年半で心不全兆候なく経過良好である。

A forty-two-year-old woman was diagnosed as BWG syndrome and moderate mitral valve insufficiency. At 8 years of her age, she was pointed out having mitral valve insufficiency, which was observed without intervention. On her age of fourth decades, she developed symptom of heart failure such as short of breath. Serial examination such as chest computed tomography and cardiac catheterization revealed that her left coronary artery was derived from main pulmonary artery and was supplied from right coronary artery with developed collateral arteries. Left coronary perfusion was stolen to main pulmonary artery, possibly resulted in myocardial ischemia. She was underwent translocation of left coronary artery and mitral valve repair. During the 1 year of follow-up, she has no symptom with mild mitral valve insufficiency and preserved left ventricular function.

P2-13-2

60歳代で心不全増悪をきたし、治療方針の決定に苦慮したEbstein病の一例 A case of Ebstein disease with heart failure in the age of 60s whose treatment strategy was difficult.

甲斐田 豊二¹⁾, 小坂橋 俊美¹⁾, 藤田 鉄平¹⁾, 佐藤 陽¹⁾, 郡山 恵子¹⁾, 前川 恵美¹⁾, 南 尚賢¹⁾,
柴田 深雪²⁾, 深谷 英平¹⁾, 目黒 健太郎¹⁾, 庭野 慎一¹⁾, 宮地 鑑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 心臓血管外科

Toyoji Kaida¹⁾, Toshimi Koitabashi¹⁾, Teppei Fujita¹⁾, Akira Sato¹⁾, Keiko Koriyama¹⁾, Emi Maekawa¹⁾,
Yoshiyasu Minami¹⁾, Miyuki Shibata²⁾, Hidehira Fukaya¹⁾, Kentaro Meguro¹⁾, Shin-ichi Niwano¹⁾,
Kagami Miyaji²⁾, Jun-ya Ako¹⁾

1) Kitasato University School of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine,
2) Kitasato University School of Medicine, Department of Cardiovascular Surgery

Ebstein病の病態は多種多様であり、手術に高度な技術と経験を要することからも、治療方針に悩むことも少なくない。症例は63歳の女性。58歳時に検診で心電図異常、心拡大を指摘され、Ebstein病の診断となった。すでに心胸郭比は70%で重症三尖弁逆流を伴っていたがNYHAIIsで生活に支障はなく、経過観察となっていた。62歳時に心房細動となり、NYHAIIsの心不全症状が出現した。内服治療だけでは洞調律は得られず、レートコントロールだけでは心不全管理が困難であった。電気的除細動施行し洞調律に復すと、心不全症状は著明に改善した。今後も心房細動出現時に心不全コントロールが難渋することが予想され、三尖弁形成術 (Cone手術)、弁輪形成術、Maze手術、左心耳切除術を施行した。術後は、心房粗動が出現し持続したが、心不全増悪はなく経過した。現在、電気的焼灼術を施行し、洞調律を維持し、NYHAIと術前の心房細動合併前よりも症状の改善を認めている。

小児期では生存にかかわる病型であれば手術を選択せざるを得ない。それに対し長期にわたり症状の乏しい成人例では、手術に踏み切るタイミングは難しい。一方、Ebstein病に対する手術も日々進歩している。その時代と個々の病態、患者本人のニーズに合わせ、適切な治療戦略を立てることが重要である。

P2-13-3 成人期Ebstein病に対する外科治療と成績**Surgical Management and outcome of Adult Ebstein's Anomaly**

渡辺 謙太郎¹⁾, 藤原 慶一¹⁾, 前田 登史¹⁾, 加藤 おと姫¹⁾, 植野 剛¹⁾, 吉澤 康祐¹⁾, 岡田 達治¹⁾,
大野 暢久¹⁾, 稲熊 洸太郎²⁾, 石原 温子²⁾, 豊田 直樹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

Kentaro Watanabe¹⁾, Kei-ichi Fujiwara¹⁾, Toshi Maeda¹⁾, Otohime Kato¹⁾, Go Ueno¹⁾, Kosuke Yoshizawa¹⁾,
Tatsuji Okada¹⁾, Nobuhisa Ohno¹⁾, Kotaro Inaguma²⁾, Haruko Ishihara²⁾, Naoki Toyoda²⁾,
Hisanori Sakazaki²⁾

1) Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Dept of Cardiovascular Surgery,

2) Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Dept of Pediatric Cardiology

【はじめに】 Ebstein病は、解剖学的形態、重症度が極めて多様な疾患であり、その術式選択には慎重な検討が必要となる。

【対象】 2005年12月-2017年10月の間に外科的治療を施行したEbstein病の成人4例(男/女:1/3)を対象とした。手術時年齢は25歳-57歳(平均43歳)であった(univentricular repairはGlenn手術時の年齢)。合併疾患はWPW症候群 1例、AT 1例、OMI 1例であった。

【手術】 手術は、biventricular repair (BVR) 2例、one and a half repair (1.5VR) 1例、univentricular repair (UVR) 1例であった。同時手術は、BVRの2例にablation、1.5VRの1例およびUVRの1例にPM leadsを縫着した。3例の三尖弁手技は、Cone法 2例、Carpentier法 1例であった。BVRの2例の三尖弁輪径は、30mm (BSA 1.48m²) および28mm (BSA 1.46m²) 1.5VRの症例は、弁輪径24mmのためBVR困難と判断し、1.5VRの方針とした。UVRの1例は2ヵ月時にBAS、14歳11ヵ月時にLt. modified BT shunt施行。RVEDVI 45ml/m² (50%ofN) のためUVRの方針となった。25歳時にGlenn、26歳4ヵ月時にfenestrated TCPC Fontanを施行した。

【結果】 周術期死亡、遠隔死亡、再手術はない。BVR,ablationを施行した1例で、周術期1度房室ブロックであったが、術後1年時に完全房室ブロックに移行したため経静脈的にPMIを施行した。BVRの2例の遠隔期(3年5ヵ月,11年10ヵ月)の経胸壁心エコーでのTR gradeは、trivial 1例、mild 1例であった。1.5VRの症例は、術後SVC/IVC圧16/11mmHgであり、術後8ヵ月時TR trivial、SpO₂ 99%,NYHA I度であった。UVRの1例は、術後8年4ヵ月時心臓カテーテル検査にてCVP 12mmHg、SpO₂ 89%、NHYA II度であった。

【結語】 成人期Ebstein病4例に対し、解剖学的形態や不整脈の有無に応じた術式選択を行い、良好な成績を得た。

P2-13-4 Kay-Reed法術後遠隔期の高度僧帽弁閉鎖不全症に対する複雑弁形成術の一例**A case of Complex Mitral Repair for a Patient with Severe Mitral Regurgitation Late after Kay-Reed Repair**

米田 正始, 内山 裕智, 中村 桜子, 楠瀬 貴士, 藤原 祥司, 氏家 敏巳

医誠会病院 心臓血管外科

Masashi Komeda, Hiroto Uchiyama, Sakurako Nakamura, Takashi Kusunose, Shoji Fujiwara, Toshimi Ujii
Iseikai Hospital Dept. of Cardiovascular Surgery

先天性僧帽弁閉鎖不全MRに対する小児期の弁形成術には将来の成長を考慮したKay-Reed法が多用されるが、後天性疾患に対する僧帽弁形成術の水準からは不完全なこともある。我々は小児期Kay-Reed修復後16年後に複雑弁形成施行した症例を経験したため報告する。

【症例報告】 患者は23歳女性、7歳時にMRに対してKay-Reed修復を受けたが残存MRが悪化しNYHA III度の症状と左室駆出率52%まで低下したため弁形成術を施行した。術前検査では両弁尖の逸脱を指摘されていた。手術は前回手術と同じ正中切開を用い、体外循環・大動脈遮断下に左房を右側切開した。術中所見では後尖P1・2が腱索断裂のため大きく逸脱し瘤化し、前尖A1・2も逸脱、さらに後尖P3が低形成で弁の全域に亘って噛み合わない状態であった。そこでゴアテックスCV4による人工腱索をP1・2に4本、A1・2に4本立て、P3を15x50mmの心膜パッチで拡大した。逆流消失を確認し前尖サイズのリング26mmで弁輪形成した。術後経過は良好でMRはほぼ消失し狭窄なく、リハで運動能改善確認ののち術後2週間で退院した。

【結語】 Kay-Reed後遠隔期のMRに対する複雑弁形成を報告した。弁下組織の形成や二次的変化に対する修復などが有効であった。Kay-Reed法は弁輪を過剰縮小しなければ小児期を乗り切るために有用なpalliationと思われた。

P2-13-5 修正大血管転位症に合併した高度三尖弁、僧帽弁閉鎖不全症に対して手術を行った一例

A case of tricuspid valve replacement and mitral valve repair for congenitally corrected transposition of the great arteries with severe tricuspid valve and mitral valve regurgitation.

高柳 佑士, 小出 昌秋, 國井 佳文, 前田 拓也, 五十嵐 仁, 櫻井 陽介
聖隷浜松病院 心臓血管外科

Yuji Takayanagi, Masaaki Koide, Yoshifumi Kunii, Takuya Maeda, Jin Ikarashi, Yousuke Sakurai
Seirei Hamamatsu Hospital, Dept of Cardiovascular Surgery

症例は73歳女性。20歳頃に詳細不明であるが心疾患を指摘されており、33歳時に心房細動、完全房室ブロックを認めたため、ペースメーカー埋込術を施行された。その後無症状経過観察となっていたが、65歳時に心不全を発症、その際に修正大血管転位症 (S.L.L.)、ccTGA) と診断された。内科的治療が開始されたが、徐々に心不全症状が増悪。カテコラミンから離脱困難で長期入院加療を要していたことから内科的治療の限界と判断、手術の方針とした。術前の経胸壁心臓超音波検査では体心室である右室壁運動低下と dyssynchrony を認め、解剖学的三尖弁逆流 (TR) severe、解剖学的僧帽弁逆流 (MR) mild であった。右心カテーテル検査では心係数 1.2 L/min/m^2 、平均肺動脈圧 45 mmHg であった。術前に IABP を挿入、手術は心機能温存のために心停止とせず心室細動下に行い、弁下組織を温存して三尖弁置換術 (生体弁 25mm)、僧帽弁形成術 (Edge-to-edge)、CRT-D 埋込術を施行した。術後は低心拍出に伴い透析導入となり、治療に難渋したが、レバチオ導入の後にカテコラミンから離脱でき、リハビリ目的に転院となった。術後の経胸壁心臓超音波では弁逆流は TR trivial、MR trivial まで改善、dyssynchrony も改善を認め、心電図上 QRS 幅は 180 msec から 126msec に短縮えられた。自然経過した高齢の ccTGA 症例における外科治療の報告は少なく、文献的考察を交えて報告する。

P2-13-6 両大血管左室起始の術後遠隔期に再手術を施行した1例

A case, reoperated for a remote phase of the double outlet left ventricle late after surgery

丸谷 怜¹⁾, 稲村 昇¹⁾, 草野 信義¹⁾, 上嶋 和史¹⁾, 今岡 のり¹⁾, 西野 貴子²⁾, 佐賀 俊彦²⁾, 竹村 司¹⁾
1) 近畿大学医学部 小児科学教室, 2) 近畿大学医学部 心臓血管外科

Satoshi Marutani¹⁾, Noboru Inamura¹⁾, Nobuyoshi Kusano¹⁾, Kazushi Ueshima¹⁾, Nori Imaoka¹⁾,
Takako Nishino²⁾, Toshihiko Saga²⁾, Tsukasa Takemura¹⁾

1) Department of Pediatrics, Kindai University Faculty of Medicine,
2) Department of Cardiovascular Surgery, Kindai University Faculty of Medicine

【緒言】両大血管左室起始 (DOLV) は稀な疾患であり、手術遠隔期の諸問題に関する報告は見当たらない。

【症例】53歳の女性。9歳で心室中隔欠損、肺動脈閉鎖、動脈管開存と診断され、Brock手術を施行。10歳でVSDの閉鎖、右室流出路形成 (RVOTR) と肺動脈弁の人工弁置換が行われ、術中にDOLVと診断された。その後、問題なく経過していたが、52歳になって労作時呼吸困難、下肢の浮腫を感じるようになり、うっ血性心不全の診断で入院、カテーテル検査を行った。正常比200%の著明な右室拡大と肺動脈人工弁の狭小化と三尖弁逆流による右室 performance の低下に加え、大動脈弁輪の拡大と逆流、上行大動脈の拡大を認めた。再RVOTRと人工弁の再置換、三尖弁形成、大動脈弁置換と弓部置換を行った。術後は右心不全に難渋し、利尿薬、肺血管拡張薬を多種用いた。トルバプタンやセレキシバグの導入により、中心静脈圧は $15 \rightarrow 8 \text{ mmHg}$ に低下、2週の経過で断層心エコー四腔断面の右室面積は $20.6 \rightarrow 16.5 \text{ cm}^2$ に減少、三尖弁逆流の流速は $3.1 \rightarrow 2.8 \text{ m/s}$ に低下した。

【考察】術中所見でDOLVと診断された症例で、ファロー四徴の遠隔期と似た経過をたどった。術後右心不全に対してはトルバプタンも併用した積極的なボリュームコントロールと、セレキシバグも併用した積極的な肺血管拡張が有効であった。

P2-14-1 成人期での右室二腔症に対する外科治療**Surgical Results of Two-Chambered Right Ventricle in adult**

櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 大沢 拓哉, 和田 侑星

JCHO 中京病院 心臓血管外科

Takahisa Sakurai, Hajime Sakurai, Toshimichi Nonaka, Takuya Osawa, Yuson Wada

JCHO Chukyo Hospital, Dept of Cardiovascular Surgery

【目的】 右室二腔症は主として、幼児期にVSDに合併し外科治療の対象となるが、時に成人期に進行性病変として手術が行われる。当院での成人期右室二腔症の外科治療について検討を行った。

【方法】 2001年より2017年までの間に当院で右室二腔症と診断され外科治療を行った7例を対象として、患者背景、手術、手術成績、術後経過を検討した。同時期に当院で計47例に対して右室二腔症手術を施行していた。

【結果】 右室二腔症手術時年齢 34才 (28-54才)、全例VSDの既往があり、VSD未治療例4例、VSD手術後2例、VSD自然閉鎖後1例であった。術前の不整脈として、1例PSVT、1例Pafを認めた。手術術式としては前例、内腔の筋切除を行い、パッチ使用例はなかった。合併手術として、5例にVSD閉鎖 (1例はVSDリーク閉鎖)、PV isolation 1例、Maze手術1例であった。術後死亡例なく、再手術例なし。術前の右室圧格差 45mmHg (25-133) が術後8mmHg (0-11) に改善していた。

【結語】 成人期に手術を行った7例前例がVSDを合併していた。VSD閉鎖後、VSD自然閉鎖後、VSD開存例のいずれであっても右室二腔症を呈する。手術成績は良好であり、死亡例、再手術例を認めなかった。

P2-14-2 VSD術後遠隔期にDCRVに対して異常筋束切除を施行した1例**Resection of anomalous muscle bars in Double-Chambered Right Ventricle late after VSD repair**片桐 絢子¹⁾, 岩田 祐輔¹⁾, 中山 祐樹¹⁾, 竹内 敬昌¹⁾, 松久 雄紀²⁾, 寺澤 厚志²⁾, 山本 哲也²⁾, 面家 健太郎²⁾, 後藤 浩子²⁾, 桑原 直樹²⁾, 桑原 尚志²⁾

岐阜県総合医療センター 1) 小児心臓外科 2) 小児循環器内科

Akiko Katagiri¹⁾, Yusuke Iwata¹⁾, Yuki Nakayama¹⁾, Takamasa Takeuchi¹⁾, Yuki Matsuhisa²⁾, Atsushi Terasawa²⁾, Tetsuya Yamomoto²⁾, Kentaro Omoya²⁾, Hiroko Goto²⁾, Naoki Kuwabara²⁾, Hisashi Kuwabara²⁾

Gifu Prefectural General Medical Center, 1) Dept of Pediatric Cardiac Surgery, 2) Dept of Pediatric Cardiology

DCRVは先天性心疾患のうち1%の発生率を示す比較的稀な疾患であり、高率に膜様部VSDを合併するとされる。今回、VSD閉鎖術後の遠隔期にDCRVと診断された症例を経験したので報告する。症例は38歳の女性。6歳時にVSD, infundibular PSの診断でVSD閉鎖術および右室流出路再建術を施行。その後、検診で心雑音の指摘をされるも自覚症状はなく経過した。38歳時の検診で心拡大を指摘され、精査の結果、エコー検査で右室内に加速血流を認め、カテーテル検査では右室流入路圧122/15mmHg、右室流出路圧29/10mmHgと著明な右室圧上昇を認め、DCRVと診断、手術適応と考えられた。MRIでは右室流出路に筋性狭窄を認めた。手術は、胸骨正中中切開、人工心肺下にて三尖弁と主肺動脈経由で右室流出路のjet lesionを全周性に削ぎ落とし、自由壁からVIF側の筋束を切除した。術後エコーで右室内の加速血流は消失し、推定右室圧21mmHgと改善。術後22日で軽快退院した。VSD術後においては、初回手術時に異常筋束を認めない場合にも遠隔期にDCRVへ進展する症例も報告されており、術後のフォローアップには注意が必要である。また、本症例のように成人期における右室の形態評価においてMRI検査は有用であった。

P2-14-3 急性A型大動脈解離術後にPAPVRによる難治性右心不全を合併したTurner症候群の一例 A surgical case of PAPVR induced-uncontrollable right ventricular failure in Turner syndrome after partial arch replacement for acute type A aortic dissection

法里 優, 山崎 琢磨, 松崎 雄一, 平松 健司

京都第二赤十字病院 心臓血管外科

Yu Hohri, Takuma Yamasaki, Yuichi Matsuzaki, Takeshi Hiramatsu

Kyoto Daini Red Cross Hospital, Cardiovascular Surgery

以前Turner症候群と診断された56歳女性。既往に心血管疾患はなかったが、2016年12月突然胸背部痛が出現し当院を受診。精査にて高度ARを伴う急性A型大動脈解離を認めた。緊急部分弓部大動脈人工血管置換術を行い、大動脈弁は2尖弁であり大動脈弁置換術も施行した。術中、右上肺静脈を確認できず、ベントカニューレは右房から心房中隔越しに左室へ挿入した。術翌日に抜管したが、第2病日に右心不全が増悪し心肺停止となった。自己心拍再開後にカテーテル検査を行い、左→右シャント(Qp/Qs 3.33)を認め、右上肺静脈は上大静脈に流入しており部分肺静脈灌流異常症(PAPVR)と診断した。これまで無症状で経過していたため、すぐにPAPVRを修復せず全身状態の改善を優先させた。しかし、痰詰まり等の呼吸負荷による心肺停止を繰り返したため、第16病日にPAPVR修復術及び三尖弁形成術を行った。手術は、右房を切開し卵円窩に約1cm×2cmの孔を作成した。上大静脈を離断し、肺静脈血が左房に流れるように右房壁及び心房中隔を用いて交通路を形成した。ePTFEパッチを用いて右房を再建し、上大静脈が再建した右房に流入するようにePTFEグラフトを用いてバイパスを行った。人工心肺からの離脱は問題なく手術終了した。術後、敗血症を併発し抗菌薬加療に時間を要したが、第124病日に退院し現在は元気に外来通院されている。

P2-14-4 成人先天性心疾患手術における同時手術手技のあれこれ Concomitant procedures in adult congenital heart surgery

加藤 おと姫¹⁾, 吉澤 康祐¹⁾, 藤原 慶一¹⁾, 前田 登史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⁾, 豊田 直樹²⁾, 石原 温子²⁾, 坂崎 尚徳²⁾

兵庫県立尼崎総合医療センター 1) 心臓血管外科 2) 小児循環器内科

Otohime Kato¹⁾, Kosuke Yoshizawa¹⁾, Kei-ichi Fujiwara¹⁾, Toshi Maeda¹⁾, Kentaro Watanabe¹⁾, Go Ueno¹⁾, Tatsuji Okada¹⁾, Nobuhisa Ohno¹⁾, Kotaro Inaguma²⁾, Naoki Toyoda²⁾, Haruko Ishihara²⁾, Hisanori Sakazaki²⁾

Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, 1) Cardiovascular Surgery, 2) Pediatric Cardiology

【背景・目的】成人先天性心疾患(ACHD)手術においては、主手術に加えて同時手術手技が行われることがある。ACHD手術における同時手術手技に関して明らかにする。

【対象・方法】2004年1月～2017年10月のACHD手術(18歳以上)に関して診療録をもとに後方視的に調査し、その中でも小児例では行われることがまれな同時手術手技に関して検討した。

【結果】ACHD手術は167例(男:女=67:100)172件であり、手術時平均年齢は36(18～80)歳であった。初回手術が94件、再手術が78件であった。原疾患の内訳は、ASD/VSD/TCRV:59、単心室:25、TOF:23、AS/AR:19、TGA:11、CoA:7、その他:28であり、うちIEは8件であった。死亡例は12例(早期:9例、遠隔期:3例)であった。

同時手術手技を行ったのは95件(初回手術:51、再手術:44)で、うち小児例では行われることがまれな同時手術手技を要したものは11件であった。11件の原疾患はTOF:6、TGA:1、cTGA:1、CoA:1、ASD:1、TCRV:1であった。同時手術内容は上行大動脈人工血管置換:3、Bentall:2、CABG:2、MVR:2、MVP:3であった(重複含む)。同時手術を要した原因はMR:4、癒着:3、大動脈基部拡大:2、MS:1、OMI:1であった。

【結語】ACHD症例では加齢や癒着などの影響により主手術に加えて同時手術を要することが多く、小児例では行われることがまれな手術を要することもあり、様々な手術への精通が必要となる。

P2-14-5 心不全を発症した成人の大動脈縮窄症に上行大動脈下行大動脈バイパス術を施行した一例

An elderly aortic coarctation case complicated with heart failure who successfully underwent ascending aortic - descending aortic bypass surgery

齋藤 俊祐¹⁾, 久保田 香菜¹⁾, 高澤 一平²⁾, 今井 靖^{1,3)}, 河田 政明⁴⁾, 三澤 吉雄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) 自治医科大学外科学講座 心臓血管外科部門,
3) 自治医科大学薬理学講座 臨床薬理学, 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

Shunsuke Saito¹⁾, Kana Kubota¹⁾, Ippei Takazawa²⁾, Yasushi Imai^{1,3)}, Masaaki Kawada⁴⁾, Yoshio Misawa²⁾, Kazuomi Kario¹⁾

1) Division of Cardiovascular Medicine, Department of Internal Medicine, Jichi Medical University School of Medicine,
2) Jichi Medical University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery,
3) Division of Clinical Pharmacology, Department of Pharmacology, Jichi Medical University School of Medicine,
4) Jichi Children's Medical Center Tochigi, Department of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery

症例は64歳女性。若年時から高血圧症に対して内服加療を受けており、2009年に息切れに対しての精査過程で心房中隔欠損症を指摘され、他院で施行された心臓カテーテル検査で大動脈縮窄症を指摘された。積極的な精査・加療を希望されず以降外来で経過観察となっていたが、2017年6月に上気道感染を契機に発症したうっ血性心不全のため当科で入院加療を行った。利尿薬による加療で心不全は改善したが、大動脈縮窄症による後負荷が心不全発症の原因と考えられた。今後も心不全再発を繰り返すことが予想されたため外科的治療が必要と判断し、血管置換術、ステントグラフト術、バイパス術等について検討し、前二者はリスク・難易度が高いと考えられ最終的には上行大動脈・下行大動脈バイパス術を選択した。心房中隔欠損症に関しては肺体血流比1.0であり、閉鎖術は施行しなかった。術後経過良好であり、現在リハビリを進めている。成人期での未治療の大動脈縮窄症については報告が少なく、治療方針にも特に定められたものはない。本症例はバイパス術により良好な経過を得た貴重な症例であり、文献的考察を加えて報告する。

P2-15-1 Atrial tunnel拡大により単心室のdyssynchronyを生じたFontan術後の一例

Single Ventricular Dyssynchrony Due to Dilated Atrial Tunnel in Adult Patients with Fontan Circulation

坂本 一郎¹⁾, 帯刀 英樹²⁾, 梅本 真太郎¹⁾, 永田 弾³⁾, 大賀 正一³⁾, 塩瀬 明²⁾, 筒井 裕之³⁾

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

Ichiro Sakamoto¹⁾, Hideki Tatewaki²⁾, Shintaro Umemoto¹⁾, Hazumu Nagata³⁾, Shoichi Ohga³⁾, Akira Shiose²⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine,
2) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery, 3) Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics

症例は30歳男性。生後2ヶ月でチアノーゼ認め、右室型単心室症・肺動脈閉鎖と診断された。4ヶ月で左original BT shunt、5歳で右modified BT shunt施行され、肺動脈の発育を待って8歳時にAtrial tunnelによるTotal CavoPulmonary Connection (TCPC) 施行された。以後症状なく経過しており、成人期に到達したため、26歳時当院成人先天性心疾患外来紹介となった。29歳時発作性心房細動を認めるようになり、心外導管でのTCPC conversionを検討する方針とした。術前のCTでatrial tunnelは80mmと拡大しており、拡大したatrial tunnelが単心室を後壁側から圧排し、それに伴う単心室収縮能低下を認めた。心臓 tagging MRIでも単心室内でのdyssynchronyを認め、心外導管でのTCPC conversionを行うことで単心室収縮能も改善すると考えられた。待機的に心外導管でのTCPC conversion・ペースメーカー植え込み術・心房中隔欠損作成術を行い、単心室の収縮能は改善を認め、発作性心房細動の出現も認めなくなった。

単心室収縮能障害の原因として、拡大したatrial tunnelによる単心室内でのdyssynchronyというのは稀な病態と考え、今回報告した。

P2-15-2 フォンタン術後約20年で発症した難治性下肢静脈潰瘍の一例**Venous ulcer in the lower leg: Chronic venous insufficiency 20 years after a Fontan Operation**川畑 拓也¹⁾, 杉山 悟²⁾, 戸井 洋一郎³⁾, 鎌田 政博⁴⁾, 久持 邦和¹⁾1) 広島市立広島市民病院 心臓血管外科, 2) 広島通信病院 外科, 3) 広島市立広島市民病院 皮膚科,
4) 広島市立広島市民病院 循環器小児科Takuya Kawabata¹⁾, Satoru Sugiyama²⁾, Yoichiro Toi³⁾, Masahiro Kamada⁴⁾, Kunikazu Hisamochi¹⁾1) Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital, Department of Cardiovascular Surgery,
2) Hiroshima Teishin Hospital, Department of Surgery, 3) Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital, Department of Dermatology,
4) Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital, Department of Pediatric Cardiology,

【緒言】 フォンタン術後遠隔期の肝疾患、血栓塞栓症、蛋白漏出性胃腸症などの心外合併症に関する報告は多い。しかし、フォンタン術後の下肢静脈瘤・静脈潰瘍などの慢性静脈不全に伴う合併症の報告は限られている。静脈潰瘍はフォンタン術後の発症率は高く、診断・治療に時間を要し、成人就労者にとっては、経済的側面からも負担が大きい。今回、フォンタン術後約20年で発症し、治療に難渋した下肢静脈潰瘍の一例を経験したため報告する。

【症例】 29歳男性。診断：単心房・単心室症、共通房室弁口。他院で5歳時にフォンタン手術、20歳時に房室弁置換術（機械弁）およびペースメーカー移植術を受けている。26歳時、転勤を契機に当科外来受診。2ヶ月後、右下腿に擦過創を受傷。近医で治療を受けたが無効で、潰瘍形成を認めた。潰瘍径は受傷後3, 6ヶ月で其々 3 cm, 7×6 cmと拡大した。当院皮膚科にて静脈潰瘍と診断された。入院加療を進めたが、仕事の都合上入院や頻回の受診は困難であり、治癒は得られなかった。受傷後1年4ヶ月、潰瘍のdebridement及び下肢挙上による安静目的で入院。その後、脈管専門医がいる近医へ転院され、弾性ストッキング・創処置など教育入院を1週間行った。自宅・外来で保存的治療が継続され、6ヶ月後に治癒を得た。

【考察】 フォンタン術後静脈潰瘍を合併した一例を経験した。フォンタン術後遠隔期には、胸部・腹部臓器だけでなく、下肢静脈にも注意を払う必要がある。

P2-15-3 難治性腹水のコントロール中に巨大脾動脈瘤が発見されたTCPC術後の多脾症候群女性例**A giant splenic arterial aneurysm was found in polysplenia female with refractory ascites after TCPC operation.**星合 美奈子¹⁾, 喜瀬 広亮²⁾, 河野 洋介²⁾, 吉沢 雅史²⁾, 須長 祐人²⁾, 小泉 敬一²⁾, 杉田 完爾²⁾, 戸田 孝子²⁾

1) 山梨県立中央病院 小児循環器病センター, 2) 山梨大学医学部 小児科

Minako Hoshiai¹⁾, Hiroaki Kise²⁾, Yosuke Kono²⁾, Masashi Yoshizawa²⁾, Yuto Sunaga²⁾, Keiichi Koizumi²⁾, Kanji Sugita²⁾, Takako Toda²⁾

1) Pediatric Heart Center, Yamanashi Prefectural Central Hospital, 2) Department of Pediatrics, University of Yamanashi

脾動脈瘤は比較的稀な疾患であり、発生原因としては動脈形成不全、門脈圧亢進症、動脈硬化、妊娠による血行動態変化等が報告されている。今まで心疾患と関連した脾動脈瘤発生の報告はないが、我々はFontan循環不全が関連したと考えられる巨大脾動脈瘤合併症例を経験した。

【症例】 25歳、女性。多脾症候群、単心室・肺動脈閉鎖症で、6歳時にTCPC術（心房内導管14mm）を施行された。NYHII度で生活していたが、21歳過ぎから腹水が出現、増悪し、カテーテル評価で導管狭窄と中心静脈圧上昇があり、24歳時にTCPC（心外導管20mm）再手術を施行された。腹水は一過性に軽快したが術後半年過ぎから再度コントロール困難になり、術後1年時の腹部エコー検査で径60mm大の脾動脈瘤が発見された。巨大瘤であり破裂の危険性が高いと判断し、準緊急的に流入動脈に対し経皮的コイル塞栓術を施行した。全身状態不良であり多臓器不全発症の懸念もあったが、各臓器機能の悪化なく治療成功した。

【考察】 本症例は慢性的な中心静脈圧上昇や血小板減少等の脾機能亢進症状があり、門脈圧亢進が潜在していたと判断された。また多脾症であり、脾動脈形態も通常とは違っていた。完全内臓逆位に伴う巨大脾動脈瘤が鈴木らにより報告されたが、これは臨床的には嚢状瘤破裂による仮性動脈瘤と推測されている。本例のように門脈圧亢進状態と考えられるFontan循環症例や臓器錯位症では、脾動脈瘤合併を念頭におく必要があると考えられた。

P2-15-4 PLEの管理に難渋するHLHS・Fontan術後の長期生存例**Long term survival after the HLHS・Fontan operation difficult: management of PLE**

前澤 身江子, 瀧間 浄宏, 浮網 聖実, 川村 順平, 中村 太地, 内海 雅史, 武井 黄太, 安河内 聡
長野県立こども病院 循環器小児科

Mieko Maezawa, Kiyohiro Takigiku, Masami Ukiyama, Junpei Kawamura, Taichi Nakamura, Masafumi Utsumi,
Kouta Takei, Satoshi Yasukouchi

Nagano Children's Hospital, Department of Pediatric Cardiology

【背景】 蛋白漏出性胃腸症 (PLE) はFontan手術後症例の約5-15%に認められる。発症後の5年、10年、20年の生存率は50%、35%、19%と報告されており、術後の生命予後を左右し、最も治療に難渋する合併症の1つである。

【症例】 24歳男性。HLHS (MS/AS) の診断で6歳時にTCPCを施行 (SVC10mmHg)、術後1ヶ月でPLEを発症しPSLを開始するも感染を契機に蛋白血症となり、頻回の入院加療を要した。11歳時に腰椎骨折。sildenafilを開始、12歳時にCoAに対しステント留置。1年ほど増悪なく経過したが、13歳時にBosentanを導入後、血小板減少と肺出血をきたし中止。13歳時のカテーテルではCVP10mmHg、RVEF47%であった。14歳時に右室機能低下に対してcarvedilol、17歳時より免疫抑制剤、19歳時にAmbrisentan、22歳時にTolvaptan、免疫グロブリン皮下注射を導入した。1年4ヶ月外来経過観察できていたが、23歳時に再び頻回の入院を必要としカテーテル検査ではCVP13-14mmHg、LAP10mmHg、RVEF60%であった。肺血管拡張薬、利尿剤の調整、PSLからbudesonide内服への移行したが、効果は限定的であった。経過中PSLは症状に合わせて漸増したが、5mgをきることはなかった。肝硬変も合併し、アミノ酸製剤を投与している。同時期に血便を生じ、胃に多発する過形成ポリープを認めた。リンパ管拡張の所見はなく、ポリペクトミーを行い、出血がコントロールされるとPLEも改善傾向となった。

【まとめ】 PLEの増悪因子は加齢とともに変化する。積極的な血行動態への介入、肝臓・消化管等の精査、治療も必要である。

P2-15-5 TCPC、DKS術後遠隔期に導管内狭窄、新大動脈閉鎖不全を生じ手術施行した一例**Neo AVR and conduit replacement after EC-TCPC and DKS procedure**

帯刀 英樹¹⁾, 内山 光¹⁾, 永田 弾²⁾, 坂本 一郎³⁾, 園田 拓道¹⁾, 筒井 裕之³⁾, 大賀 正一²⁾, 塩瀬 明¹⁾

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

Hideki Tatewaki¹⁾, Hikaru Uchiyama¹⁾, Hazumu Nagata²⁾, Ichiro Sakamoto³⁾, Hiromichi Sonoda¹⁾,
Hiroyuki Tsutsui³⁾, Syouichi Ohga²⁾, Akira Shiose¹⁾

1) Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital, 2) Department of Pediatric, 3) Department of Cardiology

【目的】 フォンタン術後遠隔期には、心不全、不整脈だけでなく、大動脈弁や房室弁逆流も問題となる。今回心外導管型TCPC、DKS術後に導管置換術、新大動脈弁置換術、ペースメーカー挿入術を施行した一例を経験したので報告する。

【症例】 20歳、男性。三尖弁閉鎖症 (IIc) の診断で1か月時に肺動脈絞扼術、2歳4か月時にグレン手術、DKS吻合、心房中隔欠損拡大術施行。3歳10ヶ月時にTCPC (心外導管20mm) を行った。以後外来経過観察していたが、完全房室ブロックとなり、精査にて心外導管狭窄、新大動脈弁閉鎖不全を認め手術となった。手術は4回目の再開胸、癒着は高度であった。右大腿動脈送血、上下大静脈脱血にて人工心肺を開始し、大動脈遮断。新大動脈弁側を押さえることにより順行性心筋保護液注入で心停止を得た。新大動脈を斜切開し、大動脈弁置換術 (機械弁) を施行。単一冠動脈であり、2回目以降はDKS吻合口越しに選択的心筋保護を行った。新大動脈のバルサルバは拡大しており、閉鎖時に縫縮した。以後は心拍動下に導管置換、心外膜ペースメーカー挿入施行。導管内は高度に石灰化しており、狭窄の原因と考えられた。術後経過は良好で同日抜管、1日目にICU退室した。

【結語】 フォンタン手術術後は大動脈弁、房室弁逆流が問題となることがある。特にDKS吻合術後は吻合における要素や元々肺動脈弁でもあり遠隔期も注意深く観察することが必要と考えられる。

P2-15-6 成人循環器施設における重症複雑成人先天性心疾患患者の非心臓手術の周術期管理の検討

Experiences of perioperative management in patients with complex adult congenital heart disease

弓田 悠介¹⁾, 福田 旭伸¹⁾, 椎名 由美¹⁾, 木島 康文¹⁾, 藤田 信子²⁾, 長坂 安子²⁾, 丹羽 公一郎¹⁾
聖路加国際病院 1) 循環器内科 2) 麻酔科

Yusuke Yumita¹⁾, Terunobu Fukuda¹⁾, Yumi Shiina¹⁾, Yasufumi Kijima¹⁾, Nobuko Fujita²⁾,
Yasuko Nagasaka²⁾, Koichirou Niwa¹⁾

St. Luke's International Hospital, 1) Department of Cardiology, 2) Department of Anesthesiology

【背景】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者の増加に伴い、非心臓手術の機会も多くなっている。フォンタン循環、チアノーゼ性心疾患、肺高血圧など複雑心疾患は、ACHD特有の問題を抱えており、非心臓手術の際の合併症も多く、周術期管理に留意すべき事も少なくない。

【方法・結果】ACHDセンターを開設した2011年4月1日から2017年8月31日に当センターの外来を受診したACHD患者の中で、入院管理下に非心臓手術を施行した患者を対象に合併症や周術期管理方法について後方視的に検討した。非心臓手術は計119件で、疾患重症度ではComplex 45件であり、うち13症例19件のFontan術後及びチアノーゼ性心疾患未修復術例 (以下重症例群) の検討を行った。術式はカテーテル手技6件、腹腔鏡下手術2件、帝王切開1件等で、麻酔法は静脈麻酔10件等であった。出血による循環血漿量減少、急激な体血管抵抗低下、低酸素血症、血液濃縮など周術期悪化を避けて管理し、合併症は死亡0件、不整脈、心不全を11%に認めたがどちらも非重症例群との有意差は認めなかった。未修復単心室患者に合併した褐色細胞腫に対する腹腔鏡下手術など、周術期管理で難渋が想定される重症例を挙げながら文献学的考察を加えて報告する。

【結論】チアノーゼを伴う重症ACHD患者における非心臓手術の周術期管理において注意すべき事項は多岐に亘る。しかし、周術期悪化を避ける管理と外科、麻酔科、看護師、主科を含む多職種連携により周術期合併症の低減が可能である。

P2-16-1 アイゼンメンジャー症候群に対する鎮静－麻酔科医からみた問題点

Monitored anesthesia care for a patient with Eisenmenger's syndrome and trisomy 21.

釜田 峰都

埼玉県立小児医療センター 麻酔科

Mineto Kamata

Saitama Children's Medical Center, Department of Anesthesia

Eisenmenger症候群 (EMS) に対するMRI時の鎮静を経験した。

【症例】22歳女性、148cm、53kg。21トリソミー、未治療の心室中隔欠損症によるEMSに対しボセンタンが経口投与されていた。右片麻痺が出現し、脳膿瘍と診断された。患者の理解度が低く、麻酔科にMRI時の鎮静が依頼された。全身性のチアノーゼ (SpO₂ 82%, 室内気) をみとめ、収縮期血圧は80台前半、起立性低血圧、睡眠時無呼吸をみとめていた。左室収縮能・拡張能良好、Hct値は50%前後で経過していた。

【麻酔経過】MRI入室時、HR 80bpm、NIBP 98/64mmHg、SpO₂ 82% (室内気) であった。ミダゾラム3mgを投与し、デクスメトミジン (DEX) の持続投与 (3mcg/kg/h) を開始した。ケタミンを軽度の鎮静をみとめたのちに20mg、MRI撮影前にさらに10mgを投与した。DEXは計0.5mcg/kg投与後に1mcg/kg/hへ減量した。舌根沈下に対し経口エアウェイを挿入した。マスクにて酸素投与を行い (5L/分)、口元で呼気二酸化炭素濃度 (EtCO₂) をモニタリングした。MRI検査 (45分) は問題なく終了し、検査中バイタルは安定していた。DEXの持続投与はMRI終了時に中止し、回復室へ搬送中に患者の開眼をみとめた。

【考察】EMSの麻酔・鎮静は合併症発生のリスクが高く、原疾患の血行動態や重症度、また麻酔薬が血行動態に与える影響を十分理解する必要がある。肺循環を良好に保ちつつ心機能を維持する管理が必要であるが、コンセンサスの得られた麻酔・鎮静方法はない。今回経験したEMSのような成人先天性心疾患患者に対する検査時の麻酔・鎮静には、その方法のみならず、鎮静担当医や施設の問題、バックアップ体制など様々な問題があると感じられた。

P2-16-2 当院における成人先天性心疾患患者管理の現状**Current status of perioperative care for adult congenital heart disease patients at our institution**

永野 達也¹⁾, 多賀 直行²⁾, 片岡 功一²⁾, 大塚 洋司²⁾, 岩井 英隆²⁾, 楠木 浩平²⁾, 竹内 護³⁾, 鷗垣 伸也⁴⁾, 吉積 功⁴⁾, 河田 政明⁴⁾

- 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 小児麻酔・集中治療部, 3) 自治医科大学 麻酔科学・集中治療医学講座,
4) 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

Tatsuya Nagano¹⁾, Naoyuki Taga¹⁾, Koichi Kataoka¹⁾, Yoji Otsuka¹⁾, Hidetaka Iwai¹⁾, Kouhei Sunoki¹⁾, Mamoru Takeuchi²⁾, Shinya Ugaki³⁾, Ko Yoshizumi³⁾, Masaaki Kawada³⁾

- 1) Pediatric Anesthesia & Intensive Care Suite, Jichi Children's Medical Center Tochigi,
2) Anesthesiology & Intensive Care, Jichi Medical University,
3) Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Adult Congenital Heart Disease Center, Jichi Medical University

【背景と目的】 近年先天性心疾患は成人期の症例が増加し、当院でも成人先天性心疾患 (ACHD) 症例が増加している。診療体制の中でも周術期管理体制の現状と問題点について検討した。

【対象と方法】 2012年1月から2016年12月までの5年間に当院で手術を受けたACHD症例について周術期管理の観点から retrospective に検討した。

当院小児・先天性心臓血管外科で手術を行った成人症例は44名であった。疾患の内訳はASDが22例と最多で、次いでTOF8例 (修復術後6、未治療2)、VSD6例、AVSD4例などであった。単心室例も3例含まれた。術式別にみると多くはASD・VSD閉鎖や弁置換 (AVSD術後・TOF術後) などのdefinitive procedureであったが、Fontan/TCPC手術1例も含まれた。BT短絡、Bidirectional Glenn吻合などのpalliative procedureが4例存在した。周術期管理は原則として成人病棟CCUで行われた。

【結果】 ACHD症例の増加に伴い、管理上の新たな問題点も明らかになって来ている。当院は大学病院に子ども医療センターが併設されており、小児期先天性疾患患者の周術期管理は当センターで行っているが、ACHD患者の管理はCCUを含めた成人病棟で行っている。多くのdefinitive procedure後の症例の管理では大きな問題なく行われているが、特にpalliative procedure術後症例では先天性心疾患の経験の少ないスタッフでは病態の把握や管理の選択・実施に難渋することも多くみられた。

【考察と結論】 今後一層のACHD症例の増加に伴い、どの部署での管理が望ましいかという新たな問題への対応も重要になると考える。経験例をもとに考察を加えたい。

P2-16-3 日本での一地域の成人先天性心疾患診療の実際**Regional Survey of Adult Congenital Heart Disease Care Provided by Adult Cardiologists**

杜 徳尚, 赤木 禎治, 高橋 生, 伊藤 浩

岡山大学 循環器内科

Norihisa Toh, Teiji Akagi, Sho Takahashi, Hiroshi Ito

Okayama University, Department of Cardiovascular Medicine

Background: With great improvements in surgical and interventional procedures and internal medicine, most congenital heart disease (CHD) patients can be expected to reach adulthood and require lifelong surveillance and expert care for adult onset complications. Adult CHD (ACHD) management guidelines recommended that care of adults with moderate or complex congenital heart disease be guided by clinicians trained in ACHD. In Japan, the number of specialized ACHD centers is limited and thus adult cardiologists without specific training in ACHD are facing the care of adults with complex and moderate CHD.

Methods: Questionnaires regarding current status of outpatient and inpatient services were sent to adult cardiology departments in 150 institutions that were authorized by the JCS as "Training Hospitals for Board-Certified Members" in Chugoku and Shikoku regions and Hyogo prefecture. The survey included: (1) the number of patients with CHD who are over 18 years old and seen by adult cardiologists; (2) Initial congenital diagnoses; (3) the number of patients who are seen in specialized ACHD clinics.

Results: Overall response rate was 36% (54 of 150). A total number of patients seen by adult cardiologists was 6973 and mild ACHD were present in 4697 (67%), moderate in 1347 (19%), and severe in 386 (6%) (Table). Although all hospitals had at least one moderate or severe ACHD patient, only 112 patients (2%) were seen in specialized ACHD facilities.

Conclusions: Although many complex ACHD patients are managed by cardiologists without ACHD training, referrals to specialized ACHD centers are rare. It is imperative to establish regional ACHD care programs and referral patterns to specialized centers.

P2-16-4 先天性心疾患児への成人移行期支援に関する看護師の思い**Think of nurses about transition program to adult department for children with congenital heart diseases.**高野 裕史¹⁾, 北村 千章²⁾, 鬼澤 典朗¹⁾

1) 長野県立こども病院 看護部, 2) 新潟県立看護大学 看護学部

Hirofumi Takano¹⁾, Chiaki Kitamura²⁾, Noriaki Onizawa¹⁾

1) Nagano Childrens Hospital, Dept of Nursing, 2) Niigata College of Nursing, Faculty of Nursing

【目的】 成人期に達する先天性心疾患患者数が増加していることから、成人移行期支援の構築が重要な課題である。先天性心疾患児の成人移行期支援に関わる看護師の思いを明らかにして、今後の成人期移行支援の構築に向けて、看護師の関わりとして必要なことを明らかにする。

【方法】 A県小児専門病院で先天性心疾患児の成人移行期支援に関わる看護師3名を対象に半構成的面接法でインタビュー調査を実施した。録音した面接内容から逐語録を作成し、看護師が支援を行って感じたこと等についてコード化しカテゴリー化を行った。

【結果】 先天性心疾患児への成人移行期支援に関する看護師の思いとして、【心臓病とともに生活できる大人になってほしい】、【病気とともに生活できるように支える役割がある】、【医師に話せない思いを引き出すことができる】、【患児の生活に添いながら関わることの充実感がある】、【患児の自立を実感することができる】、【患児に合わせた支援を行うことが重要である】、【医師と協働することで支援の質が保てる】、【親を含めた支援の必要性を感じる】、【現在の体制では十分な支援ができない】の10個のカテゴリーが抽出された。

【考察】 先天性心疾患児の成人移行期支援の中で、親が患児の自立の必要性を理解できること、また、患児が親元を離れたときの生活を予測しながら準備していけるように関わる看護師の支援が重要であることが示唆された。

P2-16-5 成人先天性心疾患患者の疾患理解度と受容度**Patients with congenital heart disease has high acceptance about own condition.**

梶濱 あや, 島田 空知, 中右 弘一

旭川医科大学 小児科

Aya Kajihama, Sorachi Shimada, Kouichi Nakau

Asahikawa Medical University, Dept of Pediatrics

【背景】 成人先天性心疾患 (ACHD) 患者は、疾患理解が乏しいまま小児科通院を続けていることが多い。知識の獲得には本人の疾患受容度が影響すると考えられるが、その現状は明らかではない。

【目的】 ACHD患者の病識と疾患受容度の関連を明らかにし、より有効な教育のあり方について検討すること。

【対象】 2017年7月から10月に当院および関連病院の小児科心外来を受診した、高校生以上の心疾患患者。発達障害を合併する患者は除外した。

【方法】 自己記入式質問票を用いて、患者背景、病態病名の理解度、疾患の受容度、内服・通院アドヒアランスについて調査し、診療録上の情報と合わせて検討した。受容度は慢性疾患の受容に関わる尺度を5段階評定5項目で点数化し、医学部学生が自身を患者と想定して回答したものと比較した。

【結果】 回答は56名 (回収率98%) から得た。男性/女性 27/29名、年齢15歳~44歳 (中央値19.0歳)、NIHA分類 I/II/III/IV度36/18/2/0人。病名を正答できた患者は22名 (40%) にすぎず、多くの患者は病態を一部分しか理解していなかった。しかし受容尺度の得点は高く (20.0±2.7)、医学部学生の回答 (14.1±2.6) と間に明らかな差を認めた (P<0.05)。

【考察】 多くのACHD患者が疾患を「心配せずに」「受け入れて」おり、そのため知識欲に欠ける可能性が示唆された。患者は医療者の想像よりはるかに楽天的であり、将来的なリスクについてはより詳細に伝えていく必要がある。

P2-16-6 先天性心疾患患者の成人科移行時の病識と日常生活の留意点理解度について：問診票からの調査

Self understanding of adult congenital heart disease and daily life at transition to adult service: Investigation with interview sheet.

杉淵 景子¹⁾, 佐藤 聡子¹⁾, 五十嵐 葵¹⁾, 中島 千春¹⁾, 福田 旭伸²⁾, 木島 康文²⁾, 椎名 由美²⁾, 丹羽 公一郎²⁾

1) 聖路加国際病院 看護部, 2) 聖路加国際病院 循環器内科

Keiko Sugibuchi¹⁾, Satoko Sato¹⁾, Aoi Igarashi¹⁾, Chiharu Nakajima¹⁾, Terunobu Fukuda²⁾, Yasufumi Kijima²⁾, Yumi Shiina²⁾, Koichiro Niwa²⁾

St Luke's International Hospital, 1) Dept of Nursing, 2) Dept of Cardiology

【背景】小児科から成人科へ円滑な移行のために、移行前から移行に向けた支援や教育が重要である。同時に移行を受け入れる側の体制も患者との新たな信頼関係を築く上で重要である。とりわけACHD患者との信頼関係を構築するにあたり、患者の心疾患自体の理解のみならず、前医の方針の理解度確認や方針への理解を示すこと、心疾患に対する不安、生活への制限など患者が抱える問題を理解し共有することが重要と考えられる。

【目的・方法】2016年5月より疾患理解度の確認、前医からの今後の方針や見通し、患者の抱える問題点把握を目的に初診のACHD患者専用の問診票の運用を開始。一部は選択形式だが、主に自由記載形式で問診票を作成した。男性32名、女性53名計85名(平均29±14・82歳)から回答を得た。

【結果】問診票を患者本人が記入したのは91%。うち疾患名を記入できたのは84%。歯科治療時の抗生剤投与の必要性を理解しているのは39%。女性患者のうち妊娠希望ありと記入したのは57%で、うち妊娠・出産時の留意点を知っていると回答したのは23%。前医から説明された今後の方針について患者の理解度を確認することができた。

【考察】移行前にも疾患・日常生活についての留意点を教育されているが、十分でない場合も認められた。今後、小児期での自立のための教育体制をさらに充実させ、成人後の患者教育を継続していくことが必要と考えられる。

P2-16-7 当センターでのTCPC転換術後4症例における周術期心臓リハビリテーションの報告 Report of perioperative cardiac rehabilitation in 4 patients after TCPC conversion

臺 佑平¹⁾, 児玉 信之¹⁾, 稲崎 陽紀¹⁾, 立野 滋²⁾, 岡嶋 良知²⁾, 豊田 智彦²⁾, 武智 史恵²⁾, 森島 宏子²⁾, 水野 芳子²⁾, 椋沢 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 Inazaki¹⁾, Shigeru Tateno²⁾, Yoshitomo Okajima²⁾, Tomohiko Toyoda²⁾, Humie Takechi²⁾, Hiroko Morishima²⁾, Yoshiko Mizuno²⁾, Masashi Kabasawa²⁾, Kouzou Matsuo²⁾

Chiba Cardiovascular Center, 1) Dept of Rehabilitation, 2) Dept of ACHD

【はじめに】フォンタン循環の特殊な血行動態は患者それぞれの病態、重症度によっても異なり、運動耐容能に様々な影響を及ぼす。一般的に成人先天性心疾患における心臓リハの有用性は認められているが、フォンタン症例における報告はまだ少ないのが現状である。

【方法】2016年8月から2017年10月までに当センターでTCPC転換術後に心臓リハを行った4例を後方視的に検討し、その経過と安全性を報告する。

【結果】4例の内訳は男性1例、女性3例、平均年齢は29±7歳(18-35歳)。原疾患は単心室2例、三尖弁閉鎖1例、両大血管右室起始1例。手術の理由は不整脈2例、心不全1例、低酸素血症2例、肝障害1例(重複あり)併施手術はPMI 3例、不整脈治療(MAZE)1例。リハ進行は端座位開始3±0.8日、立位開始3.5±0.5日、ICU滞在日数4.5±2.3日、術後在院日数26.7±14.3日、全例で軽快退院、リハ中の有害事象は認めなかった。

【考察】経過はICU退室まで一般の開心術後と大きな差は無いが、術後在院日数はやや長期化する。術直後のフォンタン循環は酸素飽和度、低心拍出、循環予備能を考慮しつつ、慎重に運動負荷を実施する必要があるが、現在まで有害事象なく安全にリハを行う事が出来ている。また、運動による筋ポンプ作用、末梢循環の促進は良好なフォンタン循環維持に重要であり今後更なる検討が必要である。

P2-17-1 当院成人先天性心疾患外来に通院中のダウン症候群の臨床像**Clinical features of Down syndrome with Adult Congenital Heart Disease.**

平田 悠一郎, 永田 弾, 松岡 良平, 江口 祥美, 藤井 俊輔, 村岡 衛, 福岡 将治, 鷗池 清, 長友 雄作,
大賀 正一

九州大学病院 小児科

Yuichiro Hirata, Hazumu Nagata, Ryohei Matsuoka, Yoshimi Eguchi, Shunsuke Fujii, Mamoru Muraoka,
Shoji Fukuoka, Kiyoshi Uike, Yusaku Nagatomo, Shoichi Ohga

Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics

医療の進歩による先天性心疾患患者の生命予後の改善は、ダウン症候群においても同様で、成人期を迎えて小児科から成人先天性心疾患外来へ紹介となる患者も増加している。当院成人先天性心疾患外来に通院中のダウン症候群の臨床像をまとめた。患者数は39(男23女16)、紹介時の年齢は16-37歳(中央値22.5歳)、2017年10月現在の年齢は18-47歳(中央値26歳)、BMIは24.3±4.38であった。心臓の主診断は房室中隔欠損症(AVSD)14、ファロー四徴症(TOF)9、心室中隔欠損症(VSD)9、動脈管開存症(PDA)2、房室中隔欠損症とファロー四徴症の合併2(AVSD+TOF)、心房中隔欠損症(ASD)1、三尖弁逆流(TR)1、房室中隔欠損症と両大血管室起始症の合併(AVSD+DORV)1であった。外科治療は、AVSD:心内修復術11、フォンタン手術3、TOF:心内修復術5、Rastelli手術2、未手術2、VSD:欠損孔閉鎖術5、未手術4(うちEisenmenger症候群2)、PDA:結紮術1、Eisenmenger症候群で未手術1、AVSD+TOF:心内修復術2、ASD:欠損孔閉鎖術1、TR:未手術1、AVSD+DORV:心房中隔欠損作成術および右室流出路修復術1であった。殆どが作業所や施設、支援学校などで社会生活を営み、日常の軽労作なら問題のない症例であったが、労作時息切れや易疲労感のため在宅酸素療法を導入している症例が2例、歩行が短距離に限られ車いす移動である症例が3例あった。必ず保護者と一緒に来院し、現時点で保護者の高齢化が大きな問題となる症例は無かった。成人期に達した先天性心疾患合併ダウン症候群には未知の部分も多く、課題を模索しながら診療を行う必要がある。

P2-17-2 脊柱管側弯症の手術と小児特有の基礎疾患のある患者の術後合併症の関係**Relationship between surgical therapy of scoliosis and postoperative complications in adolescent child with baseline disease.**

宮本 健志, 石井 純平, 有賀 信一郎, 黒澤 秀光, 吉原 重美

獨協医科大学病院 小児科

Kenji Miyamoto, Junpei Ishii, Shinichiro Ariga, Hidemitsu Kurosawa, Shigemi Yoshihara

Department of Pediatrics, Dokkyo Medical University

日本循環器学会のガイドラインでは、非心臓手術における合併心疾患の評価の対象に、成人先天性心疾患も含まれており、術前評価が重要であることが述べられている。小児領域では、染色体異常や全身性の症候群など様々な疾患があり、それらの基礎疾患のある患者が外科手術を受けた際のリスクはあまり意識されていない。

我々は、側弯症の手術を受けた思春期の小児を対象に、術後合併症で予測が困難出会った症例を経験したため報告する。

症例1:ファロー四徴症術後、心内修復術後、側弯症があり術前評価で、軽度の肺高血圧があり、シルデナフィル内服後に手術をした。術後軽度の再膨張性肺水腫を合併した。一ヶ月程度の慎重な経過観察で自然に軽快した。

症例2:乳幼児期に転倒を契機に虚血性脳症になり、重度精神発達遅延になり、長期臥床となった。今回側弯の治療を希望されたため入院となった。術後、左大腿の腫脹があり深部静脈血栓を合併した。ヘパリンの持続静注からワルファリンにスイッチして外来経過観察中である。

症例3:新生児にコルネリアアデランゲ症候群と診断されたが、大きな合併症なく小児科フォローなく経過した。15歳になり側弯の手術を希望された手術したが、術後肺炎から呼吸不全を合併して気管挿管を繰り返し対応した。気管切開の必要性を説明したが、突然の自体で承諾が得られず、何度か呼吸管理を繰り返し自然に軽快していった。

【結語】思春期の小児科の側弯手術は長期臥床の患者や小児科領域特異的な疾患が多く、非心臓の外科治療の術前には小児科の各臓器の再評価と、ご両親へのそのリスクの説明を十分にすると考えられた。

P2-17-3 中等度に右室機能が低下した修正大血管転位症に対する三尖弁置換術の経験**Two cases of tricuspid valve replacement for congenitally corrected transposition of the great arteries with impaired right ventricular function**

後藤 耕策¹⁾, 福田 旭伸¹⁾, 木島 康文¹⁾, 椎名 由美¹⁾, 阿部 恒平²⁾, 三隅 寛恭²⁾, 丹羽 公一郎¹⁾
 聖路加国際病院 1) 循環器内科 2) 心臓血管外科

Kohsaku Goto¹⁾, Terunobu Fukuda¹⁾, Yasufumi Kijima¹⁾, Yumi shiina¹⁾, Kouhei Abe²⁾, Hiroyasu Misumi²⁾,
 Koichiro Niwa¹⁾

St Luke's Hospital, 1) Dept of Cardiology, 2) Dept of Cardiovascular Surgery

【症例1】 42歳男性。ccTGA、VSDで出生し、20歳時に機械弁による三尖弁置換術 (TVR) 及びVSD閉鎖術による生理的修復術を施行。その後右室機能は中等度 (RVEF 30-40%) に低下していた。今回、発熱と意識障害を主訴に救急搬送され、MSSAによる置換弁周囲膿瘍と診断した。房室伝導障害を認めたため、外科的介入が必要となった。Re-TV Rに加え、心外膜リード留置によるCRT-Pを導入した。術後経過は良好である。

【症例2】 70歳女性。60歳前半に初めてccTGAと診断され、当初から中等度-高度TRを認めていたが、外科的介入を拒否されていた。67歳頃から上室性頻拍を生じるようになり、カテーテルアブレーションも2回試みられたが制御困難となり、徐々に右室機能が中等度に悪化していた。外科的介入のタイミングとしては遅いと思われたが、不整脈発作の制御を期待しTVRを施行。術後、上室性不整脈発作頻度は減少した。

【結語】 いずれの症例も術後約1年半から2年経過し、状態は安定している。一般的に右室機能が低下したccTGAに対するTVRの予後は不良とされ早期の外科的介入が望まれるが、実臨床においては右室機能が低下した後に外科的介入が検討されることもある。本二症例のように中等度の右室機能低下例においても外科的介入により予後の改善は見込める例もあると考える。

P2-17-4 難渋する心不全管理に維持透析の導入が効果的であった2例**Effectiveness of hemodialysis for refractory heart failure in Adult Patients with Congenital Heart Disease.**

西村 智美, 稲井 慶, 朝貝 省史, 森 浩輝, 原田 元, 島田 衣里子, 篠原 徳子, 富松 宏文, 杉山 央
 東京女子医科大学病院 循環器小児科

Tomomi Nishimura, Kei Inai, Seiji Asagai, Hiroki Mori, Gen Harada, Eriko Shimada, Tokuko Shinohara,
 Horifumi Tomimatsu, Hisashi Sugiyama

Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University Hospital

ACHD患者の心不全に付随する腎機能障害の進行は患者の心不全管理をますます困難にする。末期腎不全に対し維持透析による水分管理を行うことにより、心不全管理の一助となった2症例を経験したので報告する。

【症例1】 TOF、ICR後の45歳女性。重度の三尖弁閉鎖不全症、中等度の肺動脈閉鎖不全症、顕著な心機能低下により手術適応なしとされ、慢性心不全に対し薬物治療および洞不全症候群に対しペースメーカー植え込みを行った。しかし心不全入院を繰り返す中、同時に腎障害も進行しCHDFが開始されたが離脱困難となり維持透析の方針となった。ブラッドアクセスとしてシャント造成は心負荷が大きいと考え、上腕動脈の表在化手術を施行した。維持透析による水分管理を開始後は外来管理が可能となり、心不全増悪による入院はなく現在まで経過している。

【症例2】 SLV、グレン術後で36歳男性。治療希望がなくフォンタン手術は未施行で、重度の房室弁閉鎖不全、大動脈弁閉鎖不全を認めた。チアノーゼ性腎症による慢性腎不全は経年的に進行していた。繰り返す心房頻拍により慢性心不全および慢性腎不全が増悪し、入退院を繰り返した。血液透析を要することも複数回あったが最終的に離脱困難となり維持透析となった。ブラッドアクセスは症例1と同様に上腕動脈表在化を施行した。透析導入による体液管理開始後は心不全症状も安定し、退院が可能となった。

P2-17-5 弁付心外導管に高度な石灰化を認めたファロー四徴症術後の一例**A case of repaired tetralogy of Fallot with severe calcification of the valved extracardiac conduit**

村井 佑太¹⁾, 小坂橋 俊美¹⁾, 矢崎 麻由¹⁾, 藤田 鉄平¹⁾, 飯田 祐一郎¹⁾, 鍋田 健¹⁾, 郡山 恵子¹⁾, 前川 恵美¹⁾, 成毛 崇¹⁾, 堀越 理仁²⁾, 井上 崇道²⁾, 柴田 深雪²⁾, 宮地 鑑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 心臓血管外科学

Yuuta Murai¹⁾, Toshimi Koitabashi¹⁾, Mayu Yazaki¹⁾, Teppei Fujita¹⁾, Yuichiro Iida¹⁾, Takeru Nabeta¹⁾, Keiko Kooriyama¹⁾, Emi Maekawa¹⁾, Takashi Naruke¹⁾, Rihito Horikoshi²⁾, Takamichi Inoue²⁾, Miyuki Shibata²⁾, Kagami Miyaji²⁾, Junya Ako¹⁾

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

2) Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine

症例は51歳、男性。1981年17歳時にファロー四徴症 (TOF) に対し他院で心内修復術 (Rastelli型手術、Hancock弁付導管) を施行した。20歳以降通院を自己中断していた。50歳頃より労作時息切れが出現し、増悪傾向があるため医療機関を受診。低酸素血症を認め、心エコー図検査にて右室流出路狭窄を疑われ当院紹介となった。心臓カテーテル検査では肺動脈圧19/9/12mmHg、右室圧118/EDP 9 mmHgであり、右左シャントを伴う心房中隔欠損も認め、手術適応と判断した。術中所見では、肺動脈生体弁は弁尖が石灰化し、閉鎖位で固定していた。心外導管の肺動脈側・右室側吻合部に石灰化した増生内膜が更なる狭窄を形成していた。またVSDパッチから右室流出路後壁は石灰化し、肺動脈側吻合部も後壁側は石灰化していた。石灰化部分を切除したが、右室切開肺動脈側はVSDパッチと連続しており、切除不可能であった。この高度かつ広範囲な石灰化のために新たな心外導管の縫着部位の選定と止血に難渋し、極めて難易度の高い手術となった。

心外導管は経年変化により高度な石灰化をきたし得る。狭窄という機能障害のみならず、再手術を極めて困難とする原因となる。心内修復術後の継続通院の重要性を強調するとともに、石灰化の進行も考慮した再手術時期の検討が望まれる。

著者索引

G

Gatzoulis, Michael A.
II-1, LS-1

J

Javier, Angelo Dave C.
S1-5, SSJ-2

M

Moon, Ju Ryoung O3-6

S

Shiina, Yumi S8-7

あ

赤木 達 S2-1
朝貝 省史 P1-6-2
浅野遼太郎 P2-12-1
蘆田 温子 P1-4-2
安達 理 P1-3-4

い

飯田 千晶 P1-5-2
飯野 貴子 JS2-5
五十嵐 仁 O8-5
井川 修 S8-3
池内 博紀 P1-9-1
池田 智明 S6-1
石川 友一 S8-1
石口由希子 S4-3
板谷 慶一 S8-5
市川 肇 S1-1, S7-3
市堀 博俊 O6-1
伊藤 浩 LS-2
稻井 慶 S7-1
稻熊洸太郎 P1-10-7
猪又 孝元 JS1-1
猪又 竜 O3-1
今井 克彦 P2-11-6
入山 高行 O1-6
岩崎 美和 S5-4

岩瀬 友幸 P1-3-2

う

浮網 聖実 P2-12-4
牛島健太郎 EDS4-1
臺 佑平 P2-16-7
梅本真太郎 O2-6, P1-5-4

え

江口 祥美 P1-10-2
江本 駿 O3-4
江本 憲昭 S2-4

お

大内 秀雄 S7-5, ES1-4,
JS1-4, O5-2
岡 健介 S4-4
緒方 裕樹 O8-6
小木曾正隆 P2-11-3
荻野 佳代 O2-3
大澤麻登里 O5-5
小津賢太郎 O6-5
落合 亮太 O9-2
大津 幸枝 O9-4
大橋 良子 S8-6

か

甲斐田豊二 P2-13-2
梶濱 あや P2-16-5
梶山 葉 P1-7-4
片岡 功一 O9-5
片岡 翔平 P2-11-1
片桐 絢子 P2-14-2
桂木 真司 S6-3, O1-4
加藤 温子 S4-5
加藤おと姫 P2-14-4
加藤 裕司 SS-2
金澤 英明 SS-1
金子 幸栄 P1-4-1
兼田 浩平 P1-2-4
梶沢 政司 P1-9-2
甲谷 友幸 O6-4

釜田 峰都 P2-16-1
神永 芳子 S5-5
苅尾 七臣 EDS3-1
川田 幸子 P1-9-4
川田 典子 O2-5
河田 政明 S1-4
川畑 拓也 P2-15-2
川松 直人 O7-3, P1-7-5

き

木島 康文 ES2-3
北川 篤史 P1-5-6
北村 千章 P1-6-4
城戸佐知子 P1-7-2
木村 義隆 P2-11-2

く

草野 信義 P1-2-3
久保田香菜 P1-7-3

こ

小泉 淳一 P2-13-1
小板橋俊美 JS2-4
小板橋紀通 O1-5
小谷 恭弘 O5-4
後藤 耕策 P2-17-3
小永井奈緒 O1-2
小西 妙 O1-3
米田 正始 O7-4, P1-3-3,
P2-13-4
紺野 亮 O4-1

さ

齋藤 俊祐 P2-14-5
齋藤 秀輝 O4-4
坂崎 尚徳 S2-6
坂本 一郎 ES2-5, O9-1,
P1-5-3, P1-8-6,
P2-15-1
櫻井 寛久 P2-14-1
櫻井 陽介 O8-4
佐藤 正規 O7-5
更科 俊洋 O7-1

し

篠原 徳子 SSJ-1
 島田衣里子 P1-7-6
 庄田 守男 S3-1
 白石 公 S5-3, S8-4

す

杉谷雄一郎 O2-4
 杉渕 景子 P2-16-6
 鈴木 嗣敏 S3-5
 須藤麻貴子 O4-3
 住江 誠 P1-5-1

そ

園田 祐介 P1-10-3
 相馬 桂 P1-1-2
 反町 秀美 P1-8-1

た

高野 裕史 P2-16-4
 高橋 生 O9-6
 高橋 政夫 S4-2
 高柳 佑士 P2-13-5
 武田 憲文 ES2-4
 田代 英樹 P2-11-4
 立石 実 O3-2
 立野 滋 LS-3, S3-2
 建部 俊介 S6-2, P1-7-7
 帯刀 英樹 P1-2-6, P2-15-5
 田中 敏克 O2-1
 田中 基 S6-4
 谷 一宏 P1-10-4

ち

近田 正英 P1-9-3

つ

塚本 泰正 P1-8-4
 辻永 真吾 P1-4-5

て

手島 秀剛 P1-2-1

と

杜 徳尚 ES2-1, JS2-1, O4-2, P2-16-3
 常盤 洋之 O8-3
 徳野 翔太 P1-8-3
 戸田 紘一 O7-2
 富田 英 LS-5-1
 富田 陽一 P1-8-2

な

永井 良三 SL-1
 永田 弾 P1-7-1
 長友 雄作 P2-12-2
 中西 篤史 P1-1-1
 永野 達也 P2-16-2
 並木 秀匡 P1-10-5

に

西井 伸洋 JS1-2, O6-3
 西畠 信 P1-10-6
 西村 智美 P2-17-4
 仁田 学 P1-10-1

ね

根岸 経太 P2-12-5

は

原 英彦 S4-1

ひ

檜垣 高史 S5-1
 兵藤 博信 P1-1-4
 平田悠一郎 P2-17-1
 平松 健司 S1-3
 廣野 恵一 EDS2-1

ふ

福岡 将治 O6-2
 福島 裕之 S2-5
 福田 旭伸 P1-2-2
 福光 梓 P1-1-3
 藤澤 知雄 S7-2
 藤田 鉄平 P1-2-7

ほ

法里 優 P2-14-3
 星合美奈子 P2-15-3
 堀内 縁 O1-1
 堀口 泰典 P1-6-5, P2-12-3

ま

前川 恵美 P1-6-1
 前澤身江子 P2-15-4
 前田 登史 P1-4-4
 益澤 明広 JS1-3
 増田 慶太 ES1-2
 松尾 浩三 S1-2
 松岡 良平 P1-4-3
 松本 賢亮 JS2-2, O2-2
 松山 高明 P2-11-7
 圓尾 文子 P1-3-5
 丸谷 怜 P2-13-6

み

三池 虹 O5-1
 三浦 大 LS-4, ES1-3
 水野 篤 ES1-1
 水野 芳子 S5-2
 三谷 義英 S2-3
 三玉唯由季 P1-5-5
 満下 紀恵 P1-1-5
 宮城 雄一 P1-6-3
 宮崎 文 S3-3
 宮田 昭彦 P1-8-5
 宮原 義典 P1-3-1
 宮本 健志 P2-17-2
 宮本 隆司 O8-1

む

村井 佑太 P2-17-5
 村岡 衛 O5-3
 村上 智明 ES1-5
 村島 温子 S6-5
 村山 結美 P1-2-5

も

元木 博彦 ES2-2, JS2-3
 森 善樹 S1-6
 森崎 裕子 EDS2-2

森貞 敦子 O9-3
森下 寛之 P1-9-6
森本 美仁 O3-5



八尾 厚史 S2-2
安河内 聰 S8-2
山岸 敬幸 EDS1-1
山下健太郎 P1-9-5
山本 哲也 O6-6



弓田 悠介 P2-15-6



吉澤 康祐 O8-2
吉村真一郎 O3-3
芳本 潤 S3-4, P2-11-5



脇 研自 LS-5-2
脇坂 裕子 P1-8-7
渡辺謙太郎 P2-13-3
渡辺まみ江 S7-4

第20回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会 協賛企業団体

アクテリオン ファーマシューティカルズ ジャパン株式会社
アボット (セント・ジュード・メディカル株式会社)
アボットバスキュラージャパン株式会社
有限会社医学出版サービス
泉工医科工業株式会社
大塚製薬株式会社
小野薬品工業株式会社
ガデリウス・メディカル株式会社
グラクソ・スミスクライン株式会社
シーメンスヘルスケア株式会社
株式会社ジェイ・エム・エス
医療法人達生堂 城西病院
ジョンソン・エンド・ジョンソン株式会社
NPO法人世界の医療団
一般社団法人全国心臓病の子どもを守る会
第一三共株式会社
帝人ファーマ株式会社
テルモ株式会社
ディーブイエックス株式会社
トーアエイヨー株式会社
栃木放射線株式会社
日本イー・シー・ピー株式会社
日本光電工業株式会社
日本ゴア株式会社
日本新薬株式会社
日本メドトロニック株式会社
日本ライフライン株式会社
バイエル薬品株式会社
ファイザー株式会社
株式会社フィリップス・ジャパン
富士フイルムメディカル株式会社
平和物産株式会社
マリנקロット ファーマ株式会社
株式会社メディコスヒラタ
持田製薬株式会社

(五十音順)

日本成人先天性心疾患学会雑誌
Journal of Adult Congenital Heart Disease
Vol.7 No.1 Jan. 2018

編集人 河田 政明

発行人 丹羽 公一郎

発行所 日本成人先天性心疾患学会
東京都江東区有明三丁目6番地11 TFTビル東館9階
株式会社プロコムインターナショナル内
日本成人先天性心疾患学会事務局
TEL 03-5520-8821
FAX 03-5520-8820