# 抄　録

# シンポジウム

## SY1-03 不整脈・弁膜症・マルファン症候群を持つ女性に対するプレコンセプションケア

**Preconception care for women with inherited arrhythmia, valvular heart disease or Marfan syndrome**

神谷 千津子 [1)]

国立循環器病研究センター 産婦人科 [1)]

CHIZUKO A. KAMIYA[1)]

National Cerebral and Cardiovascular Center, Obstetrics and Gynecology Department[1)]

遺伝子診断の普及を背景に、遺伝性不整脈や結合組織疾患の診断率が向上している。そのため、自身の症状や検査所見、家族歴をもとに、若年齢で妊娠前にこれらの疾患が診断されている女性も増えている。挙児希望の際には、各疾患の特徴に応じた心血管精査を行い、専門医が連携して妊娠リスクを評価する。評価をもとに、プレコンセプションケア・カウンセリングを実施する際は、遺伝についての説明・カウンセリングも包括されるため、パートナーと一緒に行うことが好ましい。

遺伝性不整脈の中で、先天性 QT 延長症候群、特に２型では、妊娠中よりも産後の不整脈イベントが多く、不整脈イベント回避にβ遮断薬は有効である。カテコラミン誘発多形性心室頻拍も、交感神経活性が亢進する妊娠中に悪化リスクがあるため、β遮断薬を使用する。Brugada 症候群では、妊娠による不整脈イベント増加はないと報告されている。

先天性大動脈二尖弁やマルファン症候群においては、大動脈弁狭窄の平均圧較差が 40 － 50mmHg 以上の症例や大動脈径が 40mm 以上の症例では、妊娠は推奨されないと日本のガイドラインに記されている。また、機械弁置換後の妊娠も、抗凝固療法の安全性が確立されておらず、妊娠は推奨されない。妊娠前に人工弁置換術の適応がある症例では、生体弁を選択する。

## SY1-04 フォンタン術後・２心室修復後に対するプレコンセプションケア

島田 衣里子 [1)]

**Preconception care for adults with congenital heart disease after biventricular repair and Fontan procedure**

東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科 [1)]

Eriko Shimada[1)]

Department of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Cardiology, Tokyo Women’s Medical University[1)] Institution[4)]

先天性心疾患を有する成人患者の増加に伴い、妊娠可能な年齢に達する女性は増加の一途をたどっている。こうした患者のプレコンセプションケアでは、自身の疾患について知り、妊娠・出産による心臓への短期的・長期的な影響や、さらには自身の予後についてもある程度知ることで、将来の妊娠・出産を含めた人生設計について考える必要があると考えている。このセッションでは、特に複雑心奇形と呼ばれる疾患での２心室修復術後やフォンタン手術後患者でのプレコンセプションケアについて症例を交えながら考えていきたい。

## SY1-01 小児期から移行期医療における将来の妊娠を念頭においた診療：小児循環器科医からの視点

**Patient Care in Childhood and Transition: A Pediatric Cardiologist's Perspective with a Focus on Future Pregnancies**

山村 健一郎 [1)]

福岡市立こども病院 循環器集中治療科 [1)]

KENICHIRO YAMAMURA[1)]

Fukuoka Children’s Hospital, Department of Cardiovascular Intensive Care[1)]

2007 年のスペインからの報告では、ACHD 患者の予後には性差があり、女性の方が男性よりも死亡率が高く、その原因としては心不全が最も多かった。性差の理由としては、生来の先天性心疾患の頻度の違い ( 心房中隔欠損、動脈管開存、房室中隔欠損、ファロー四徴症、総動脈管症などでは女性が男性より多い ) や、女性では肺高血圧症合併が多いことなどが考えられるが、正確な理由は不明である。男性と女性で差がある決定的な違いに妊娠・出産の有無があり、この一大イベントが予後に影響している可能性は否定できない。実際に 2017 年の報告では、青年期までは ACHD 患者の心血管疾患による死亡率に精査はないが、壮年期には女性に死亡率が高く、高齢者では再度性差がみられなくなっている。成人した患者の既婚率は女性に限ると一般と同等であるとの報告もあり、若年女性に対する小児期からの教育と指導はきわめて重要である。欧米に遅れてスタートした我が国の移行期医療であるが、徐々に取り組みがなされ、患者教育のツールなども整いつつある。また、患者教育のみならず、妊娠可能な年齢になった際によいコンディションでいられるよう、小児期から術式や手術時期についてよく検討する必要がある。先天性心疾患患者の安全な妊娠・出産を実現するため、今後も将来を見据えた治療戦略と患者教育が重要と考える。

## SY1-02 ACHD のプレコンセプションケアの現状と課題：成人内科医からの視点

**Preconception care for ACHD**

信州大学医学部附属病院 成人先天性心疾患センター [1)]

元木博彦 [1)]

HIROHIKO MOTOKI[1)]

Adult Congenital Heart Center, Shinshu University Hospital[1)]

ACHD 患者数の増加に応じて心疾患合併妊娠症例数も増加している。周産期リスクは症例ごとに様々で、その評価方法・管理方法には知識と経験が必要とされるため、必ずしも周産期管理手法が全国的に均てん化されてるとは言い難い状況である。プレコンセプションケアは ACHD の周産期管理を行う上で非常に大切なアプローチで、妊娠前に自身の疾患を深く理解し今後の生活に生かすよい機会ともなりうるケアである。今回は①近医で堕胎をすすめられた重症 AS 症例、② ACE 阻害薬が導入され妊娠を避けるよう指導をうけた DCM 合併妊娠症例、③さまざまな医師から異なるアドバイスを受けたフォンタン術後症例の対応から循環器内科医が抱いた感想を提示して、本邦のプレコンセプションケアの課題を掘り下げてみたい。

## SY2-01 フォンタン循環の血流解析

### Evaluation of blood stream analysis in Fontan circulation

柴垣 有希 [1)]、岡 秀治 [2)]、伊藤 啓太 [2)]、中右 弘一 [2)]

旭川厚生病院小児科 [1)]、旭川医科大学小児科学講座 [2)]

YUKI SHIBAGAKI[1)]、Hideharu Oka[2)]、Keita Ito[2)]、Kouichi Nakau[2)]

Department of Pediatrics, Asahikawa Kosei General Hospital[1)]
Department of Pediatrics, Asahikawa Medical University[2)]

【背景】フォンタン型手術は単心室症の最終修復術である。術後のフォンタン経路の血行動態を捉えることは、良好なフォンタン循環かどうかを判断するために重要である。そのためには静脈圧や血流量・速度などで評価することが一般的であるが、4D flow MRI における血流形態やエネルギー損失 (EL) などの新しい指標の有用性については不明な点が多い。
【目的】フォンタン経路の血流解析を行い、その特徴を捉えること。
【方法】当院で心臓MRI検査(Siemens 3T Vida)を施行した15歳以上のフォンタン患者2名を対象にした。比較対照として15歳未満のフォンタン患者 3 名についても検討し、4D flow MRI を用いてフォンタン循環の血流解析を行った。
【結果・考察】(i)15 歳、男性。人工導管 18mm、TCPC-EC 後 13 年。CVP 11mmHg。最大 / 平均 EL(pEL/aEL) 1.18/0.86mW。(ii)18 歳、男性。人工導管 18mm、TCPC-EC 後 16 年。CVP 15mmHg。PLE 既往あり。pEL/aEL 1.52/0.99mW。両者で上下大静脈血流の合流部に渦流形成を認めた。比較対照にした 3 名 (2、7、8 歳 ) は、人工導管 18mm、術後 1、5、6 年、CVP 9、11、14mmHg、pEL/aEL 0.38/0.69、0.85/0.29、0.49/0.55mW で、いずれも渦流形成は認めなかった。渦流などの乱流が発生すると EL が上昇することが知られている。渦流がフォンタン循環に与える影響については、さらなる検討が必要である。
【結論】フォンタン経路で渦流を形成している症例を 2 名認めた。渦流は将来的な EL 上昇を来し、フォンタン循環に悪影響を及ぼす可能性があるため、注意が必要である。

## SY2-02 移行期フォンタン循環における末梢血管抵抗と血圧変動

### Systemic Vascular Resistance and Variation of Blood Pressure in the Fontan Patients at the Transition to the Adult

齋木 宏文 [1)]、清野 精康 [2)]、高橋 卓也 [2)]、齋藤 寛治 [2)]、佐藤 啓 [2)]、滝沢 友里恵 [2)]、桒田 聖子 [2)]、中野 智 [2)]、小泉 淳一 [3)]、小山 耕太郎 [4)]、

岩手医科大学病院 小児科 小児循環器病学 [1)]、岩手医科大学病院 小児科 [2)]、岩手医科大学病院 心臓血管外科 [3)]
みちのく療育園 小児科 [4)]

HIROFUMI SAIKI[1)]、Yoshiyasu Seino[2)]、Takuya Takahashi[2)]、Kanchi Saito[2)]、Akira Sato[2)]、Yurie Takizawa[2)]、Seiko Kuwata[2)]、Satoshi Nakano[2)]、Junichi Koizumi[3)]、Kotaro Oyama[4)]

Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Iwate Medical University Hospital[1.2)]
Department of Cardiovascular surgery, Iwate Medical University Hospital[3)]
Department of Pediatrics, Michinoku Medical Center for disability and health[4)]

背景：
後負荷増強と前負荷低下を特徴とする小児期 Fontan 循環は成人期に末梢血管抵抗が低下し , 相対的高心拍出となる症例があり , 予後不良である . 本病態に慢性鬱血肝に伴う肝障害が関連するという仮説を検証した .
対象と方法：
全身麻酔下に血行動態評価を行った 12 歳以上の Fontan 術後 31 例 ( 中央値 17.2, IQR 14-22 歳 ) の体血管抵抗 (SVR) と麻酔前後の血圧変化 , 各種循環指標 , 肝障害指標の関連を解析した .
結果：
同年代非 Fontan 症例 SVR の－ 2SD 未満は 5 例 (R-SVR) であった . SVR が保たれた症例と比較し R-SVR で心拍出量 (p=0.002), 肝静脈楔入圧が高く (p=0.047), 肝臓超音波 (SWE) による肝硬度 (p=0.044)・Dispersion slope (p=0.018) が高値を示した . 一方 , 麻酔導入に伴う血圧変動は年齢 , 心拍数 , 心拍出量 , 中心静脈圧 , 血管抵抗 , 実測循環血漿量と独立したが , 肝静脈楔入圧が高いほど低下が顕著 (p=0.030) で ,hyaluronic acid(p=0.011),III 型プロコラーゲン (p=0.0051), IV 型コラーゲン 7s (p=0.05) と正相関した .
結論：
Fontan 術後遠隔期の SVR 低下は肝鬱血に起因する硬度変化と関わる . 一方 , 麻酔に伴う血圧低下は肝静脈楔入圧だけでなく , 線維化指標とも関連することから , 鬱血に伴う硬度変化や末梢血管抵抗が低下する前病変を示す可能性があり , 進行肝障害で線維化指標が低値を示すことと矛盾しない .SVR や血圧変動と循環血漿量が独立していることは成人 Fontan 循環特性に静脈特性や stressed volume の変化が寄与する可能性を示唆する .

## SY2-03 Fontan 循環至適心拍数を考える；ペースメーカ設定をどうする？

**Appropriate heart rate in the patients with Fontan circulation; Considering the pacemaker setting**

宮﨑 文 [1.2)]、藤本欣史 [4)]、中嶌八隅 [1.2)]、阪田純司 [5)]、竹内泰代 [5)]、本岡眞琴 [5)]、井上奈緒 [1.2)]、齋藤秀輝 [1.3)]、田中靖彦 [4)]、小野安生 [4)]、坂本裕樹 [5)]、杉山央 [1.2)]

聖隷浜松病院 成人先天性心疾患科 [1)]、小児循環器科 [2)]、循環器内科 [3)]
静岡県立総合病院移行医療部成人先天性心疾患科 [4)]、循環器内科 [5)]

Aya Miyazaki[1.2)]、Yoshifumi Fujimoto[4)]、Yasumi Nakashima[1.2)]、Junji Sakata[5)]、Yasuyo Takeuchi[5)]
Makoto Motooka[5)]、Nao Inoue[1.2)]、Hideki Saito[1.3)]、Yasuhiko Tanaka[4)]、Yasuo Ono[4)]、Hiroki Sakamoto[5)]
Hisashi Sugiyama[1.2)]

Seirei Hamamatsu General Hospital Department of Adult congenital Heart Diesease[1)]
Department of Pediatric Cardiology[2)]、Department of Cardiovascular medicine[3)]
Shizuoka General Hospital Department of Transitional medicine, Division of Congenital Heart Disease dept[4)]
Cardiovascular Medicine dept[5)]

【背景】Fontan (F) 循環の至適心拍数 (HR) は明らかでなく、ペースメーカ (PM) 設定の検討は十分ではない。
【目的】F 循環における至適 HR を明らかにし、血行動態に対する影響を検討すること。
【方法】2019 年～ 2018 年 8 月 30 日にホルター心電図 (Ho) を施行した 15 歳以上の F 患者のうち安静時接合部調律を除いた 67 人を、Excellent status (ES) 24 人 non-ES 29 人 , PM 植込み後 (pmF) 14 人に分類し、覚醒安静時心電図 (rECG), Ho, 心肺運動負荷試験 (CPX) の HR および血行動態指標を検討した。ES の分類は、” 重大な合併症による予定外入院既往かつ肝硬変なし ” かつ ” 血行動態異常なし ” とした。さらに、最大酸素消費量の予測値に対する割合 (%pVO2) に影響を与えた因子を検討した。
【結果】ES の Ho HR は 最小 (min); 50.2±8.6、平均 (mean); 79.2±8.1、最大 (max); 137.0±19.0 bpm であった。三群の比較では、rECG/Ho mean に差なく、ES で Ho min が最も低く、Ho max/ Δ Ho max-mean/CPX 安静時 (rCPX)/CPX 最大 (pCPX)/ Δ pCPX-Ho min が高かった。血行動態の指標では p m F で log BNP/log HANP/ 心胸郭比 (CTR) が最も高く、%pVO2 が低かった。%pVO2 と相関があったのは単変量解析で年齢 (p=0.002)/F 時年齢 (p=0.01)/log HANP (p=0.003)/ 心胸郭比 (CTR) (p=0.0002)/ pCPX (p=0.002)/CPX HR reserve (HRR)(p=0.0001)/ Δ CPX p-Ho min(p=0.004) で、多変量解析では CPX HRR (p=0.006)/ CTR (p=0.02) であった。
【結語】よりよい F 循環維持の HR は、平均や覚醒安静時よりも、就眠時 (Ho min) の低下、活動時・運動時の上昇が重要である。pmF の血行動態の指標は non-ES より悪化し、就眠時の高い HR、活動 / 運動時の不十分な HR が関与している可能性がある。

## SY2-04 成人期 Fontan 術後症例における鉄欠乏の頻度と運動耐容能との関連

**Prevalence of iron deficiency and its association with exercise capacity in adult Fontan patients.**

中島 充貴 [1)]、杜 徳尚 [1)]、赤木 禎治 [1)]

岡山大学病院 循環器内科 [1)]

Mitsutaka Nakashima[1)]、Mitsutaka Nakashima[1)]、Norihisa Toh[1)]、Teiji Akagi[1)]

Okayama University Hospital Cardiovascular Medicine dept[1)]

背景：鉄欠乏は貧血の有無に関わらず心不全症例において運動耐容能の低下や予後と関連する。Fontan 手術は機能的単心室の症例に行われる一心室修復であるが、慢性的な静脈圧上昇など特異的な血行動態を呈し成人期に様々な合併症を生じる。しかし、成人期Ｆｏｎｔａｎ術後症例における鉄欠乏の頻度と運動耐容能との関連性は明らかでない。
方法：当院の成人先天性心疾患外来に通院している Fontan 術後の症例を対象とした。成人先天性心疾患外来受診後に測定された血液検査による Hgb、フェリチン値およびトランスフェリン飽和度 (TSAT) を用いて鉄欠乏と貧血の有無を評価した。鉄欠乏の定義はフェリチン <100 μ g/L、またはフェリチン 100-300 μ g/L かつ TSAT<20% とした。貧血の定義は男性で Hgb ≦ 13.0g/dL、女性で≦ 12.0g/dL とした。心肺運動負荷試験における嫌気性代謝閾値 (AT) および最高酸素摂取量 (peak VO2) との関係を評価した。
結果：63 例が対象となった。年齢は中央値 23 [19-29] 歳、女性は 27 例 (36.5%) であった。鉄欠乏は男性で 20 例 (55.6%)、女性で 26 例 (96.3%) に認めた (p<0.001)。貧血は男性 3 例 (8.3%)、女性 4 例 (14.8%) に認め (p=0.449)、全例で鉄欠乏を伴っていたものの統計学的有意差は認めなかった (p=0.175)。動脈血酸素飽和度は鉄欠乏の有無で差を認めなかった ( 鉄欠乏あり 91.7 ± 4.6%、鉄欠乏なし 92.4 ± 3.7%, p=0.675)。鉄欠乏を伴う症例は有意に AT が低く ( 鉄欠乏あり 12.9 ± 3.0 mL/kg/min、鉄欠乏なし 15.8 ± 3.6 mL/kg/min, p=0.008)、peak VO2 が低かった ( 鉄欠乏あり 17.8 ± 4.5 mL/kg/min、鉄欠乏なし 22.7 ± 5.0 mL/kg/min, p=0.002)。線形回帰分析において鉄欠乏は、性別・Hgb・動脈血酸素飽和度で補正後も有意に AT と ( β -2.8, p=0.047)、peak VO2( β -3.4, p=0.023) と関連した。
結語：成人期 Fontan 症例において頻度が高く、貧血や低酸素血症とは独立して運動耐容能と関連した。

## SY2-05 フォンタン術後遠隔の総死亡予測因子は何が最良か？

**Hepatorenal images have powerful prognostic value of all-cause mortality in patients with Fontan circulation**

大内 秀雄 [1)]、森 有希 [1)]、加藤愛章 [1)]、伊藤裕貴 [2)]、藤本一途 [1)]、岩朝 透 [2)]、坂口平馬 [2)]、黒嵜健一 [2)]
中井陸運 [3)]

国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患センター [1)]、国立循環器病研究センター小児循環器内科 [2)]
宮崎大学臨床研究支援センター [3)]

HIDEO OHUCHI[1)]、AKI MORI[1)]、YOSHIAKI KATO[1)]、YUKI ITOH [2)]、KAZUTO FUJIMOTO[1)]、TORU IWASA [2)]、HEIMA SAKAGUCHI [2)]、KENINCHI KUROSAKI [2)]、MICHIKAZU NAKAI[3)]

National Cerebral and Cardiovascular Center, Adult Congenital Heart disease Center[1)]
National Cerebral and Cardiovascular Center, dept of Pediatric Cardiology [2)]
University of Miyazaki, Clinical Research Support Center[3)]

背景:最高酸素摂取量（PVO2）はフォンタン循環（F）患者の予後と密接に関連するが、多臓器障害を考慮した予後推定の試みは少ない。
目的：心血行動態と多臓器機能の観点からF患者の総死亡を予測する。
方法：F術後454例（年齢：22±10歳、男：248例、経過観察：18±8年）の神経体液性因子、生化学、心血行動態評価に加え、肝臓エコーから肝スコア（LS）、腎ドプラーから抵抗指数（RI）、運動負荷試験からPVO2（% of normal）を求め総死亡との関連を評価した。
結果：検査後3.6±2.6年の経過で30例が死亡した。コックスハザード解析から中心静脈圧、心室容積係数、動脈酸素飽和度、血中ナトリウム、BNP（pg/ml）、アルブミン、LS、PAI-1活性、RIはPVO2と独立に総死亡と関連した（全てp<0.0001）。これら10因子の中でPVO2、BNP、LS、RIが独立に総死亡と関連し各々のカットオフ値（CV）は41（%）、42（pg/ml）、4と0.81で、CVより高い群（H）は低い群（L）に比べ死亡率は各々10.8倍、11.3倍、11.3倍、31.4倍高かった（全てp<0.0001）。RIとLSのCVから4群（LL、LH、HL、HH）に分類するとLLに対する各々の死亡率はLH5倍、HL27倍、HH101倍であった（p<0.05-0.0001）。
結論：F術後死亡予測には従来のPVO2、BNP加え、RIとLSが有用である。特に肝腎の画像所見は極めて有効に総死亡を予測する。

## SY3-01 収縮能の低下した体心室右室症例に対する心不全薬物治療の意義

**Medical Treatment for Patients with Systemic Right Ventricular Failure**

梅本 真太郎 [1)]、坂本 一郎 [1)]、西崎 晶子 [1)]、石北 綾子 [1)]、柿野 貴盛 [1)]、永田 弾 [2)]、山村 健一郎 [3)]、園田 拓道 [4)]
絹川 真太郎 [1)]、塩瀬 明 [4)]

九州大学病院 循環器内科 [1)]、九州大学病院 小児科 [2)]、福岡市立こども病院 循環器集中治療科 [3)]
九州大学病院 心臓血管外科 [4)]

SHINTARO UMEMOTO[1)]、Ichiro Sakamoto[1)]、Akiko Nishizaki[1)]、Ayako Ishikita[1)]、Takamori Kakino[1)]、Hazumu Nagata[2)]、Kenichiro Yamamura[3)]、Hiromichi Sonoda[4)]、Shintaro Kinugawa[1)]、Akira Shiose[4)]

Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine[1)]
Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics [2)]
Fukuoka Children's Hospital, Department of Cardiovascular Intensive Care[3)]
Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery[4)]

【背景】完全大血管転位症の心房スイッチ術後症例において体心室が解剖学的右室となり長期的には体心室右室機能が低下し予後が不良である。しかし駆出率(EF)の低下した体心室右室に対する心不全治療薬の有効性はこれまで示されていない。また、体心室右室症例では三尖弁閉鎖不全症の合併も多く認めるが、体心室右室のEFが40%未満の症例においては三尖弁置換術もガイドラインでは強く推奨されていない。しかし、当院では心臓MRIあるいはCTでEFの低下した体心室右室症例に対して心不全治療薬を導入する治療方針をとっている。
【対象・結果】完全大血管転位症に対して心房スイッチ術後の体心室右室の成人3症例(男：女=2：1)において、ベースラインの体心室右室のEFは心臓MRIあるいはCTで平均24%、BNPは238 pg/dLで、いずれも高度の三尖弁閉鎖不全症を合併していた。ACE阻害薬、MRA、β-blocker、SGLT2阻害薬といった心不全治療薬を導入し体心室右室のEFは平均で38%まで改善しBNPも36 pg/dLまで低下を認め、3症例ともに三尖弁置換術を施行した。手術1年後の経過も良好である。
【結語】完全大血管転位症に対して心房スイッチ術後の収縮能の低下した体心室右室に対して、積極的な心不全治療薬の導入が体心室右室の機能改善をもたらし、三尖弁置換術のより安全な施行を可能にしたと考えられた。

## SY3-02 成人先天性心疾患患者におけるアンジオテンシンネプリライシン阻害薬の有効性と安全性

**Efficacy and safety of angiotensin-neprilysin inhibitor in patients with adult congenital heart disease**

弓田 悠介[1,2]、立野 滋[3]、川副 泰隆[4]、児玉 浩幸[2,5]、木島 康文[2]、高砂 聡志[2]、丹羽 公一郎[2]、椎名 由美[2]

防衛医科大学校 循環器内科[1]、聖路加国際病院心血管センター[2]、千葉市立海浜病院[3]、千葉県循環器病センター[4]
福岡和白病院　循環器内科[5]

YUSUKE YUMITA[1]、Shigeru Tateno[3]、Yasutaka Kawazoe[4]、Hiroyuki Kodama[2,5]、Yasuhumi Kijima[2]、Satoshi Takasago[2]、Koichiro Niwa[2]、Yumi Shiina[2]

National Defense Medical College Department of Cardiology[1]
St Luke’s International Hospital, Department of Cardiology[2]
Chiba Kaihin Municipal Hospital[3]、Chiba Cerebral and Cardiovascular Center[4]
Fukuoka Wajiro Hospital, Department of Cardiology[5]

【背景】成人先天性心疾患患者（ACHD）において心不全は主要な死因の一つであり心不全治療薬の適切な導入が課題である。アンジオテンシンネプリライシン阻害薬（ARNI）の体心室右室（SRV）に対する効果が海外で報告されているが、患者背景など本邦と異なる部分があり有効性と安全性について検討が必要である。
【方法】研究に参加した各施設のACHD外来に定期通院をしている患者のうち、2021年1月から2023年7月までの間にARNIを処方された患者を対象とした。ARNI導入から1ヶ月後、3ヶ月後、6ヶ月後、1年後の身体所見、血液検査、心エコーのデータを収集した。主要評価項目は導入1年後のNT-ProBNP改善とした。安全性の評価は1年後までの副作用および薬剤中断の有無とした。
【結果】計17例（年齢47[36-62]歳、男性94%、BMI 23.4[21.2-24.9]）が解析に含まれた。体心室左室（SLV）7例、SRV7例、機能的単心室およびFontan循環（UV）3例。導入時の血圧119±22 mmHg、血清NT-ProBNP 202[134-274] pg/mlであった。1か月後の血圧は105±15 mmHgと有意に低下を認めた（p<0.001）が、この間中止した症例はなかった。1例のみ投与後1年後までに副作用のため投与中止された。1年後のNT-ProBNPは106 [56-399] pg/mlと導入時と比較し有意に低下を認めた（p=0.03）。SRV群では導入時NT-ProBNP 173 [108-459] pg/mlと比較し1年後NT-ProBNP 148 [63-453] pg/ml（p=0.04）と有意に低下を認めた。
【結語】今後症例数を重ねた検討が必要であるが、ARNIは本邦でもSRVにおいて有効性が期待できかつ比較的安全に使用できる薬剤と考えられた。

## SY3-03 体心室右室に対してSGLT2阻害薬をどのように生かすべきか

**How should SGLT2 inhibitors be utilized for systemic right ventricle?**

児玉 浩幸[1]、木島 康文[2]、椎名 由美[2]、丹羽 公一郎[2]

福岡和白病院 循環器内科[1]、聖路加国際病院 循環器内科[2]

Hiroyuki Kodama[1]、Yasufumi Kijima[2]、Yumi Shiina[2]、Koichiro Niwa[2]

Fukuoka Wajiro Hospital Cardiology dept[1]、St.Luke’s International Hospital Cardiology dept[2]

SGLT2阻害薬は慢性心不全例に対してLVEFに関わらず心血管死・心不全入院を低減し、急性心不全および慢性心不全の急性増悪例においても全死亡、心不全イベントを抑制することが示されている。その他に腎保護効果や心筋エネルギー代謝効率の改善効果など多岐にわたる効果が報告されている。
体心室右室例を始めとした成人先天性心疾患(ACHD)においても同様の効果が期待されるが、有効性、安全性は不明である。2019年4月～2023年3月の間に当院および聖路加国際病院におけるDapagliflozinを導入した慢性心不全の急性増悪例2例を含む4症例(修正大血管転位症3例、完全大血管転位症Mustard術後1例)を基に、臨床効果、忍容性について検討した。
薬剤導入時の年齢は中央値43歳、NYHA Ⅱ度：50%、Ⅲ度：50%、全例で体心室機能は高度低下を認めた。導入後約6か月の間、全症例で有意な腎障害、低血圧、低血糖症状は認めず、慢性心不全急性増悪を呈した2例のみでNYHAの改善、NTproBNP/BNPの顕著な改善を認めた。
体心室右室に対するDapagliflozinは忍容性良好であり、特に急性増悪例では短期的に良好な臨床効果が得られることが示唆された。これらに加え、経済的忍容性や積極的に導入すべき症例について考察し、報告する。

## SY3-04 心臓 MRI を用いた体心室右室患者に対する治療法の検討

### Evaluation of treatment strategies for patients with systemic right ventricle using cardiac MRI

後藤 耕策 [1)]、相馬 桂 [1)]、小林 智美 [1)]、安藤 智 [1)]、常盤 洋之 [1)]、梅井 正彦 [1.2)]、齊藤 暁人 [1)]、假屋 太郎 [3)]、犬塚 亮 [4)]、平田 康隆 [5)]、八尾 厚史 [6)]

東京大学医学部附属病院 循環器内科 [1)]、Royal Brompton Hospital, Adult Congenital Heart Centre[2)]
東京大学医学部附属病院 麻酔科 [3)]、東京大学医学部附属病院 小児科 [4)]、東京大学医学部附属病院 心臓外科 [5)]
東京大学 保健・健康推進本部 [6)]

Kohsaku Goto[1)]、Kohsaku Goto[1)]、Katsura Soma[1)]、Satomi Kobayashi[1)]、Satoru Ando[1)]、Hiroyuki Tokiwa[1)]、Masahiko Umei[1.2)]、Akihito Saito[1)]、Taro Kariya[3)]、Ryo Inuzuka[5)]、Yasutaka Hirata[5)]、Atsushi Yao[6)]

The University of Tokyo Hospital, Department of Cardiovascular disease[1)]
Royal Brompton Hospital, Adult Congenital Heart Centre[2)]
The University of Tokyo Hospital, Department of Anesthesiology and Pain Relief Center[3)]
The University of Tokyo Hospital, Department of Pediatrics[4)]
The University of Tokyo Hospital, Department of Cardiac & Thoracic Surgery[5)]
The University of Tokyo, Division for Health Service Promotion[6)]

[ 目的 ] 体心室右室 (sRV) 患者における三尖弁逆流 (TR) は、sRV 機能を規定する重要な予後不良因子である。左室不全治療薬であるアンジオテンシン変換酵素阻害薬 / 受容体拮抗薬 (ACE-I/ARB) やβ遮断薬の sRV への有効性は示されていないが、既報の多くは心エコーや体心室造影検査での評価であり、また中等度以上の TR を含む解析である。今回我々は、sRV 患者に対して心臓 MRI で正確な定量評価を行い、sRVEF 低下に対する治療法を検討した。
[ 方法と結果 ] JNCVD-ACHD レジストリーに登録された当院通院中の 20 人の成人 sRV 患者（ccTGA 10 人、TGA 術後 10 人）に対し後ろ向きコホート研究を行った。sRVEF 低下を主要アウトカムとしてロジスティック回帰分析を行ったところ、TR が独立した予後不良因子であった（オッズ比 1.21, 95% 信頼区間 0.90-1.64）。次に TR 逆流率をカットオフ値 21.5% として ROC 解析を行うと、感度 80%、特異度 93.3%、AUC 0.88 と良好な結果が得られた。さらに TRF 21.5% 以下の集団の中で、ACE-I/ARB 内服患者を抽出しフォローアップ前後で単群比較を行うと sRVEF の改善 (n=14, 46.5±3.6% → 59.4±3.6%) を認め、第一三分位に限ると sRV の拡張末期容積係数 (EDVI) の縮小 (n=5, 113.9±7.3 → 87.7±11.9 ml/m2) を確認できた。
[ 結論 ] TR 逆流率で層別化を行うことで ACE-I/ARB の sRV 保護効果を確認でき、早期に導入することで sRVEF 低下の進行を遅らせる可能性が示唆された。ただし同群にはβ遮断薬を服用する患者も含むことに留意する必要がある。今後は sRV に対する薬効に関して TR 逆流率での層別化に加えサンプルサイズを増やした検討が必要である。

## SY3-05 成人期体心室右室症例における臨床経過と遠隔期問題点

### Clinical course and remote problems in systemic right ventricle of ccTGA

桑原 優大 [1)]、和田 直樹 [1)]、小森 悠矢 [1)]、島田 勝利 [1)]、矢崎 諭 [2)]、嘉川 忠博 [2)]、高橋 幸宏 [1)]

榊原記念病院 小児心臓血管外科 [1)]、同 小児循環器科 [2)]

Yuta Kuwahara[1)]、Naoki Wada[1)]、Yuya Komori[1)]、Masatoshi Shimada[1)]、Satoshi Yazaki[2)]
Tadahiro, Yoshikawa[2)]

Sakakibara Heart Institute, Department of Pediatric Cardiovascular Surgery[1)]
Department of Pediatric cardiology[2)]

【目的】
修正大血管転位症 (ccTGA) では解剖学的修復未施行の場合に右室が体心室を担うこととなり、遠隔期に種々の問題が生じうる。今回体心室右室群に関し検討した。
【対象】
1983 年 4 月から当院でフォローしている成人期 ccTGA 59 名を対象とし Conventional Rastelli(CR) を施行した 27 名 (C 群 )、手術介入を要する合併奇形のない 32 名 (N 群 ) の検討を行った。
【結果】
C 群は CR 年齢中央値 10 歳 (3-47 歳 )、CR 後観察期間中央値 18 年 (1-47 年 ) での遠隔死亡は 2 名 ( 心血管死 , 脳梗塞 )、再手術 13 名 (TVR, LVOTR など )、TVR は 9 名で TVR 年齢中央値 26 歳 (13-60 歳 )。ペースメーカー挿入 (PMI) は 9 名 (CRT3)、遠隔期 %FAC は 32(26-39)、NT-proBNP 195pg/ml(39-1275)。一方 N 群は合併奇形は 8 名 (VSD 6,PS 7)、経過中 15 名に TVR を施行し年齢中央値は 47 歳 (4-75 歳 )。TVR 後患者で遠隔死亡 1 名。手術のない 17 名の最終フォロー年齢中央値 27 歳 (19-67 歳 ) で IE 2 名、脳膿瘍 1 名。遠隔死亡認めず、中等度以上の TR は 7 名。N 群の PMI は 7 名 (CRT1)、遠隔 %FAC 35(24-45)、NT-proBNP 156pg/ml(29-3900)。
【考察】
C 群は約半数に再手術、約 3 割に TVR と PMI を要し、TVR 年齢中央値は 26 歳であった。N 群では約半数で TVR を要し年齢中央値は 47 歳で、遠隔期には手術未施行例に IE や脳膿瘍を発症した例や TR の多い症例も認めこちらについても注意が必要である。

## SY3-06 修正大血管転位症における体心室右室機能温存のために三尖弁置換術はいつするべきか？

**When is the appropriate timing for TVR to prevent the deterioration of systemic right ventricle systolic function in ccTGA ?**

島田 衣里子 [1)]、朝貝省史 [1)]、原田 元 [1)]、西村 智美 [1)]、工藤 恵道 [1)]、竹内 大二 [1)]、豊原 啓子 [1)]、稲井 慶

東京女子医科大学　循環器小児・成人先天性心疾患科 [1)]

Eriko Shimada[1)]、Seiji Asagai, Gen Harada, Tomomi Nishimura, Yoshimichi Kudo, Daiji Takeuchi, Keiko Toyohara, Kei Inai

Department of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Cardiology, Tokyo Women’s Medical University[1)]

【背景】修正大血管転位症 (ccTGA) における体心室右室の収縮能は、三尖弁閉鎖不全 (TR) への介入のタイミングが右室収縮能 (RVEF) や予後と大きく関わることが知られている。TR に対する三尖弁置換術 (TVR) では RVEF45%以上が一つの目安とされているが、一方で TVR 後に心機能が増悪する患者を経験する。
【目的】ccTGA における TVR のタイミングについて検討すること。
【方法】2023 年 8 月の時点で当院フォロー中の 2 心室血行動態で体心室が解剖学的右室である ccTGA の 18 歳以上の患者のうち、TVR を施行された患者の術前後の心機能や合併症について診療録を用いて後方視的に検討した。
【結果】当院でフォローの ccTGA 患者 85 名中 TVR を施行されていたものは 20 名であった。うち、他院で行われるなどで TVR 前後の詳細が不明であった 5 名を除く 15 名（男性 11 名）で検討した。TVR 時の平均年齢 27.6 歳 (9-52 歳)、フォロー時の平均年齢 36.8 歳（22-59 歳）であった。TVR 前に conventional Rastelli 手術など手術をうけていたものが 5 名、TVR 時にシャント閉鎖術を同時に行われていたものが 4 名いた。TVR 前→後で右室拡張末期容積（RVEDVi）150±52ml/m2 → 109±48ml/m2 (P=0.04), RVEF 46.3±5.9% → 42.7±8.6% (P=0.18) , 心係数 2.73±0.47L/min/m2 → 2.64±0.47 L/min/m2 (P=0.98) と右室拡張末期容積の縮小がみられた。TVR 後に RVEF が増悪した患者は 9 名で、増悪のない群では術前の RVEDVi 129±27ml/m2、RVEF 49.0±7.6% に対し、増悪していた群は術前の RVEDVi　164±61.7ml/m2、RVEF 44.6±4.1%で RVEDVi が大きい傾向にあった (P=0.095)。
【結語】ｃｃ TGA における TR に対する TVR では、RVEF が 45% 以上であることも重要であるが、右室容量が大きくなりすぎていないことも重要である可能性がある。

## SY4-01 Recent Trends in Surgery for Adults with Ebstein Anomaly

Ji-Hyuk Yang, MD, PhD[1)]

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center Sungkyunkwan University School of Medicine[1)]

Ebstein anomaly is a complex congenital anomlay involving the tricuspid valve, right ventricle (RV), and conduction system. The clinical presentation varies widely, ranging from fetal recognition or the symptomatic neonate to the asymptomatic adult, depending on the degree of anatomic abnormality and concomitant lesions (ex. ASD).
Surgery is eventually required in most patients, even if they survived to adulthood. Traditional indication for surgery in adult patients includes symptoms of heart failure, deterioration of exercise capacity, and progression of RV dysfunction. But, the presence of symptoms is often absent even in the presence of significant tricuspid regurgitation (TR). Results after surgical repair has not been satisfactory depending on the experience of the surgical center and vary between different centers. Recently, Cone reconstruction has been adopted by many surgeons to repair the TR in Ebstein anomaly with better outcomes and reproducibility. Although limited evidence is available, we favor earlier surgical repair in adults with significant TR that is amenable to repair with low operative risk of mortality. This effort may prevent adverse RV remodeling, which occurs with long standing TR and is associated with poor treatment outcome.
Decision-making and surgical referral should be individualized considering the marked evolution of surgical techniques and perioperative care over the past decades and heterogeneity in surgical outcomes from different series. Additionally, advances in catheter-based interventions may play some role in the near future and should be included in the decision process.

## SY4-02 成人 Ebstein 病の外科治療成績

### Outcomes of surgery for Ebstein’s anomaly in adults

安東 勇介 [1)]、園田拓道 [1)]、木村聡 [1)]、神尾明君 [1)]、篠原玄 [1)]、牛島智基 [1)]、松永章吾 [1)]、塩瀬明 [1)]

九州大学病院心臓血管外科 [1)]

YUSUKE ANDO[1)]、Hiromichi Sonoda[1)]、Satoshi Kimura[1)]、Meikun Kan-O[1)]、Gen Shinohara[1)]
Tomoki Ushijima[1)]、Shogo Matsunaga[1)]、Akira Shiose[1)]

Kyushu University Hospital　Cardiovascular dept[1)]

【背景・目的】成人 Ebstein 病で弁形成と弁置換のいずれを選択するかは議論がある。当院の成績を報告する。
【対象】2004-2022 年に三尖弁手術を行った成人 Ebstein 病 8 例（再弁置換例は除外）。
【結果】5 例で弁形成、3 例で弁置換を選択。詳細は以下の通り。＜弁形成術＞平均 46 才（20-78）。先行三尖弁形成あり 1 例。Carpentier 分類は A：3 例、B：2 例。術前 TR は moderate 2 例、severe 3 例。術式は Carpentier 法 2 例、Cone 法 3 例。Carpentier 法 2 例は逆流が制御できず 1 例は術中に弁置換へ移行、もう 1 例は同一入院中に弁置換となった。術後平均観察期間 7.2 年（2.1-19.0）。死亡例なし。弁関連再手術 1 例（再弁置換）。最新の NYHA は全例 1 度、Cone 法施行例の最新の TR は mild 2 例、moderate1 例であった。＜弁置換術＞平均 49 才（25-71）。先行三尖弁形成あり 1 例。Carpentier 分類は A：1 例、B：2 例。術前 TR は全例 severe。弁種は生体弁 2 例、機械弁 1 例。術後平均観察期間 1.4 年（0.7-2.3）。死亡例なし。弁関連再手術なし。最新の NYHA は全例 1 度、人工弁不全の症例なし。
【結語】Carpentier 法 2 例は弁置換を要したが Cone 法 3 例は弁置換を回避できた。解剖学的要件を満たせば成人でも Cone 法は選択肢となりうる。

## SY4-03 自然歴：未手術の Ebstein も悪くない＋悪すぎたら除外

### The Natural History of Ebstein disease

稲井 慶 [1)]

東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科 [1)]

KEI INAI[1)]

Tokyo Women’s Medical University[1)]

Ebstein 病は胎児期発症の重症例から成人期までほとんど症状を呈さない症例まで、臨床経過が多岐にわたる疾患である。したがって、治療戦略を考えていくには、自然歴の認識は非常に重要である。しかし先天性心疾患の中でも比較的まれな疾患であるため、いまだに多数例による検討が十分行われているとはいえない。本報告ではこれまでの自然歴を中心とした臨床経過の報告例を検討したうえで、内科治療や手術時期についてどう考えるかを論じる。

## SY4-04 成人 Ebstein 病での Cone 手術前後における 3D 心エコーでの三尖弁輪サイズと開口部の評価

**Assessment of Tricuspid Annular Size and Orifice Area in Adults with Ebstein Anomaly After Cone Procedure Using 3D Echocardiography**

杜 徳尚 [1)]、小谷 恭弘 [2)]、中島 充貴 [1)]、高谷 陽一 [1)]、川畑 拓也 [2)]、黒子 洋介 [2)]、馬場 健児 [3)]、赤木 禎治 [1)]
笠原 真悟 [2)]、中村 一文 [1)]

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

Norihisa Toh[1)]、Yasuhiro Kotani[2)]、Mitsutaka Nakashima[1)]、Yoichi Takaya[1)]、Takuya Kawabata[2)]
Yosuke Kuroko[2)]、Kenji Baba[3)]、Teiji Akagi[2)]、Shingo Kasahara[2)]、Kazufumi Nakamura[1)]

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

（背景）近年、Ebstein 病に対する Cone 手術が三尖弁形成術の主流となりつつあるが、その手術前後での三尖弁輪サイズの変化や、手術後の弁口面積、圧較差、等についての詳細な報告はない。
（方法）当院に通院中の成人 Ebstein 病の症例を対象として 3D 心エコーを用いて三尖弁輪サイズを評価した。さらに、Cone 手術が行われた症例ではその手術前後で三尖弁輪サイズの変化や、手術後の弁口面積、圧較差やその他の臨床指標について検討した。心エコーで見た目の三尖弁輪を Ebstein annulus、本来の三尖弁と思われる三尖弁輪を true annulus と定義した。また、Cone 手術の際には Rowlatt の式を基に三尖弁輪サイズを決定した。
（結果）6 例の Ebstein 病（女性　5 例、年齢中央値　47 歳）を解析した。3D 心エコーでの Ebstein annulus area は 20.2 ± 4.6 cm2、Ebstein annulus max./min. diameter は 53 ± 7 / 44 ± 8 mm、true annulus area は 14.3 ± 3.5 cm2、true annulus max./min. diameter は 45 ± 6 / 38 ± 6 mm であった。4 例に Cone 手術が行われ、手術前の true annulus diameter は 44 ± 8 mm であり、Rowlatt の式を基にサイザーは 29 ± 2 mm が選択され、手術後の三尖弁輪径は 28 ± 2 mm であった。手術前の TR は全例 severe であり、手術後は 2 例が mild、2 例が mild to moderate であった。手術後の三尖弁の開口部の面積は 1.8 ± 0.2 cm2 であり、同部での mean PG は 2.7 ± 0.8 mmHg であった。手術前後で BNP は 55.9 ± 23.8 から 103.3 ± 66.3 pg/mL に上昇したが、peak VO2 は 19.2 ± 3.5 から 22.1 ± 9.1 ml/kg/min に改善した。
（結語）Ebstein 病に対する三尖弁輪サイズの 3D 心エコーでの計測値を報告した。また、Rowlatt の式に基づく Cone 手術の際の弁輪サイズの決定で良好な結果が得られた。

## SY4-05 術後右心不全管理

**The post-operative management of right heart failure**

石津 智子 [1)]、沼田 るり子 [1)]、川松 直人 [1)]、町野 智子 [1)]、石踊 巧 [2)]、野崎 良寛 [2)]、村上 卓 [2)]、加藤 秀之 [3)]
松原 宗明 [3)]、平松 祐司 [3)]

筑波大学循環器内科 [1)]、筑波大学小児科 [2)]、筑波大学心臓血管外科 [3)]

Tomoko Ishizu[1)]、Ruriko Numata[1)]、Naoto Kawamatsu[1)]、Tomoko Machino[1)]、Takumi Ishiodori[2)]
Yoshihiro Nozaki[2)]、Taku Murakami[2)]、Hideyuki Kato[3)]、Muneaki Matsubara[3)]、Yuji Hiramatsu[3)]

Department of Cardiology, University of Tsukuba[1)]
Department of Pediatrics, University of Tsukuba[2)]
Department of Cardiovascular Surgery University of Tsukuba[3)]

Ebstein 術後の周術期に右心不全管理に難渋することは稀ではない。特に、高齢 Ebstein 病患者、経心房中隔の両方向性短絡症例においては、術後の右心不全に伴う低心拍出と体うっ血のリスクが高い。また、術後の右室機能は低下し、その回復に数ヶ月以上の長期を要する。術後右室機能低下は、重度三尖弁逆流量の術後であれば、逆流量分の収縮末期容積低下が術後には亡くなることから予想される範囲を超えて重篤になる場合もある。本企画では、低酸素血症と易疲労感が進行性に生じた 60 代女性の Ebstein 病患者に対して、Cone 手術と、ASD の部分的閉鎖を行ったのち、遠隔期にカテーテル的に心房中隔欠損を閉鎖した後、良好な経過を辿った症例を提示しながら、Ebstein 術後の右心不全の病態を検討したい。

## SY4-06 Ebstein 病の不整脈管理

**Arrhythmia in Ebstein Anomaly: Characteristics and Innovations in Treatment**

五十嵐 都[1)]、川松 直人[1)]、町野 智子[1)]、石津 智子[1)]、石踊 巧[1)]、野崎 良寛[1)]、村上 卓[1)]、加藤 秀之[1)]
松原 宗明[1)]、平松 祐司[1)]

筑波大学 医学医療系 循環器内科[1)]

Miyako Igarashi[1)]、Naoto Kawamatsu[1)]、Tomoko Machino[1)]、Takumi Ishiodori[1)]、Yoshihiro Nozaki[1)]
Takashi Murakami[1)]、Hideyuki Kato[1)]、Muneaki Matsubara[1)]、Yuji Hiramatsu[1)]

Department of Cardiology, Institute of Medicine, University of Tsukuba[1)]

**背景：**Ebstein 病は高率に不整脈を合併する先天性心疾患である。特に房室副伝導路は 20-30% に存在し、カテーテルアブレーションが行われるが難治性で再発率も高い。また、Ebstein 病では三尖弁逆流に対して、三尖弁の形成術や置換術が行われるが、その後に房室ブロックを発生することがしばしば経験される。三尖弁形成術後の心室リード留置は、解剖学的にも困難であるうえ、弁の損傷や三尖弁逆流を増悪させない必要がある。
**症例1：**52 歳、女性。心不全徴候なく経過観察されていた。頻拍発作が頻回となり、心臓電気生理検査にて三尖弁輪後壁の副伝導路を介した房室回帰頻拍と診断された。心腔内エコーを用いて、三尖弁の付着部位を描出し、その後頻拍中の右房、右室の activation map を作成し副伝導路を可視化することでスムーズにアブレーションを行うことができた。再発なく経過し、3 年後に Cone 手術が行われた。
**症例2：**71 歳、女性。Cone 手術が行われた際に完全房室ブロックとなった。術後 2 日目に経静脈的にペースメーカ植込み術を行った。三尖弁のリードによる圧排や損傷をさけるため、心腔内エコーで観察しながら右室中隔にスクリューリードを留置した。三尖弁逆流の増悪や同期不全による心不全増悪なく経過している。
**結語：**Ebstein 病に合併する不整脈は解剖学的な問題から難治性なことも多いが、近年では心腔内エコーや 3D マッピングシステムの使用により治療成績が向上している。文献的考察を加え、症例を報告する。

## SY5-01 術後遠隔期に左室機能不全、完全房室ブロック、心室細動を呈したファロー四徴症の症例

**A case of tetralogy of Fallot with left ventricular dysfunction, complete atrioventricular block, and ventricular fibrillation on long term after surgery.**

田村 峻太郎[1)]、小板橋 紀通[1)]、中谷 洋介[1)]、長谷川 寛[1)]、小針 尭司[1)]、石井 秀樹[1)]

群馬大学医学部附属病院循環器内科[1)]

SHUNTARO TAMURA[1)]、Norimichi Koitabashi[1)]、Yosuke Nakatani[1)]、Hiroshi Hasegawa[1)]、Takashi Kobari[1)]
Hideki Ishii[1)]、

Gunma University of Graduate School of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine[1)]

症例は 34 歳男性。X-31 年にファロー四徴症のため心室中隔欠損のパッチ閉鎖術、右室流出路形成術、心房中隔欠損の閉鎖術が施行されている。X-1 年に労作時呼吸困難感があり、心エコーで EF 30%以下に低下していたため心不全治療が開始となった。X 年 Y-1 月に近医で心房粗動を指摘され、X 年 Y 月心室細動による心肺停止となった。自動体外式除細動器（AED）により蘇生されたが、入院翌日に心室性期外収縮を契機に心室頻拍となった。電気的除細動後に 3 度房室ブロックによる高度徐脈を認めたため一時ペーシングを挿入し、その後 R on T から心室細動を発症した。心室ペーシング依存の状態でかつ EF 30%と低値であるため急性期ではあるが両心室ペーシング付き植え込み型除細動器（CRT-D）が移植された。植え込み後 QRS 幅は 221ms から 168ms まで短縮し、CRT-D 移植後 6 か月の時点で EF は 45%まで改善し、アミオダロンを併用しているが心室性不整脈も抑制されている。ファロー四徴症術後遠隔期に心室頻拍や完全房室ブロックを発症することは過去の報告から知られているが、完全房室ブロック、複数の心室性不整脈を合併する症例は少ないとされる。また、成人先天性疾患領域において房室ブロックを伴う左室機能不全に対する CRT の大規模なデータは乏しく、今回 CRT によるリバースリモデリングを得られた症例でありここに報告する。

## SY5-02 ガイドラインから現在の CRT の適応を学ぶ

### Learn about current indications for CRT from guidelines

西井 伸洋 [1)]

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科先端循環器治療学講座 [1)]

NOBUHIRO NISHII[1)]

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

心臓再同期療法 (CRT) は、当初、伝導障害を伴う重症心不全患者が対象で、薬剤にても改善が見込めない場合、最後の手段という位置づけであった。しかし、CRT のみで生命予後が改善するというエビデンス、軽症でも伝導障害が顕著であれば奏功するといったエビデンスが示され、適応が徐々に拡大している。CRT 拡大の背景には技術の進歩も大きいと考えられる。4 極リードの出現、多点ペーシング、自己脈とフージョンさせるアルゴリズムなど、様々な発展が認められる。また、pacing induced cardiomyopathy という概念も出現している。房室ブロック患者など心室 1 点ペーシングを継続することで、心室が非同期となり、一定の割合で心室壁運動障害が出現する。それを防ぐのに、BLOCK-HF という試験で、EF < 50% で、心室ペーシング率が高いと予想される患者には、初めから CRT が望ましいと示された。ガイドラインも、保険償還も BLOCK-HF 適応は認められている。いまだ発展を遂げている、CRT 関してガイドラインを元に適応を検討する。

## SY5-03 ACHD に対する経静脈 PM/CRT

### Transvenous PM/CRT for ACHD

石橋 耕平 [1)]

国立循環器病研究センター心臓血管内科部門不整脈科 [1)]

Kohei Ishibashi[1)]

National Cerebral and Cardiovascular Center, Division of Arrhythmia and Electrophysiology[1)]

成人先天性心疾患（ACHD）に対する経静脈ペースメーカ（PM）植込みに関しては、未修復ではシャントの残存や解剖学的困難など、修復後では心筋の組織変性など、修復の有無にかかわらずリード位置の制限を含め様々な困難が考え得る。ACHD に対する心臓再同期療法（CRT）に関しては、一般成人と違い心室形態のみならず冠静脈洞や冠静脈が多岐にわたることにより、手術の困難のみならず、報告が少ないこともあり CRT に対する反応予測も困難である。本項では、現時点ではエビデンスに基づいた治療戦略が論じ難いこのトピックに関して皆様と考えていきたい。

Transvenous pacemaker (PM) implantation in adults congenital heart disease (ACHD) may present various challenges, including residual shunts and anatomic difficulties in the unrepaired setting and tissue degeneration of the myocardium in the repaired setting, including limited lead positioning. Cardiac resynchronization therapy (CRT) for ACHD is not only difficult to perform but also difficult to predict response because of the wide variety of coronary sinuses and veins as well as ventricular morphology, unlike in the general adult population. In this presentation, we would like to discuss this topic with you, as it is difficult to discuss evidence-based treatment strategies at this point.

## SY5-04 ACHD における心外膜 CRT

**The CRT pacing using epi-cardial leads in ACHD patients.**

坂口 平馬 [1)]、大内 秀雄 [1)]、黒嵜 健一 [1)]

国立循環器病研究センター 小児循環器内科 [1)]

Heima Sakaguchi[1)]、Hideo Ohuchi[1)]、Kenichi Kurosaki[1)]

National Cerebral and Cardiovascular Center, Pediatric Cardiology[1)]

[ 抄録本文 ]

先天性心疾患において、その複雑な心構造と段階的な外科治療介入により、成人期においても経静脈的なペーシングが困難なことが多い。さらには、複数回に及ぶ心臓手術や、inter-stage における姑息的な血行動態からくる心負荷から様々な心内伝導障害が進行する。このような背景のなかで、実臨床でよく経験する非同期に対する心外膜リードを用いた再同期療法について紹介させていただきます。

非同期には房室非同期、心室間 ( 実際には単心室血行動態であれば心室内 ) 非同期があり得ます。特に Fontan 循環において、中心静脈圧を 1mmHg下げるために内科医は必至に様々な介入を行いますが、なかなか大きな impact が得られないことが多いです。しかし比較的徐脈に対して至適な心拍数に心房ペーシングを行うことや、至適な房室連関を維持するべく生理的ペーシングを行うことで中心静脈圧を下げられる症例があります。また、その場合に極力心室ペーシングによる心室機能の低下を小さくするため、もしくは心室機能を改善させるためにどこで心室ペーシングを行うかを考える必要があります。最近は、成人期に達する前に心臓再同期療法 (CRT) を導入している症例が増えています。本学会の対象である成人期とは違いますが、先天性心疾患の解剖を考慮した非同期運動と、その対応について報告いたします。

## SY5-05 Pacemaker and CRT in ACHD

Jae-Sun Uhm[1)]

Yonsei University Severance Hospital[1)]

# サテライト・シンポジウム

## SSY-01 Fontan 術後で第３子の出産後４年が経過し、母子ともに好調な事例

**Good clinical course 4 years after the delivery of third child in a patient with Fontan circulation**

増谷 聡 [1)]、石戸博隆 [1)]、岩本洋一 [1)]

埼玉医科大学総合医療センター 小児科 [1)]

SATOSHI MASUTANI[1)]、Hirotaka Ishido[1)]、Yoichi Iwamoto[1)]

Saitama Medical Center, Saitama Medical University, Pediatrics[1)]

【背景】Fontan 術後症例の妊娠・出産は、状態に応じたリスクを有し、今なおチャレンジであり、第３子出産の報告は見当たらない。Fontan 術後で第３子を出産後４年が経過し、母子ともに経過良好を維持している事例を報告する。
【症例】単心室･共通房室弁･大動脈縮窄で､2 歳時に TCPC（lateral tunnel）･DKS･房室弁形成術を施行された。18 歳（35 週）･21 歳（29 週）で出産した。その後、腎梗塞・脳梗塞に罹患し、幸い後遺症なく軽快後、生活習慣を改善した。25 歳時に VV 短絡を AVP で閉鎖した。28 歳、妊娠 23 週時に自宅に近い当院を紹介受診し、NYHA Ⅰで共通房室弁逆流中等度であった。ワーファリン・ACE 阻害薬を休止、アスピリンで維持、33 週から入院・ヘパリン開始、アスピリンは前日までの投与とした。今回も帝王切開で、脊髄くも膜下麻酔と硬膜外麻酔の併用（sequential CSE）下、36 週５日で出産、児は 2555g、Apgar 8-9 で NICU 入院を要さなかった。産褥経過は良好で８日目に母子ともに退院した。30 歳時の運動負荷で推定 CVP は８ mmHg（安静時）・14 mmHg（運動時）とともに低く、31 歳の心カテで CVP 7 mmHg, CI 2.5 L/min/m2、32 歳（第３子出産後４年）現在、NYHA 1、推定 CVP 7-9 mmHg で外来通院中である。
【考察】Fontan 術後の本例で第３子出産後４年までの母子の経過は良好である。良好な Fontan 循環・生活習慣の改善・前医よりの情報・高齢でない出産が本経過に寄与したと考える。

## SSY-02 先天性心疾患による肺高血圧症例の２回の妊娠管理

**Two pregnancies in patient with sever pulmonary hypertension: a case report**

栗山 真侑 [1)]、本多 泉 [1)]、桂木 真司 [2)]、加藤 賢 [3)]、三浦 大 [4)]、谷口 義実 [1)]

東京都立多摩総合医療センター 産婦人科 [1)]、宮崎大学医学部 産婦人科 [2)]、東京都立多摩総合医療センター 循環器内科 [3)]
東京都立小児医療センター 循環器科 [4)]

MAYU KURIYAMA[1)]、Izumi Honda[1)]、Shinji Katsuragi[2)]、Ken Kato[3)]、Masaru Miura[4)]、Yoshimi Taniguchi[1)]

Tokyo Metropolitan Tama Medical Center Obstetrics and Gynecology dept[1)]
University of Miyazaki Obstetrics and Gynecology dept[2)]
Tokyo Metropolitan Tama Medical Center Cardiology dept[3)]
Tokyo Metropolitan Children’s Medical Center Cardiology dept[4)]

【緒言】肺高血圧合併妊娠は母体死亡率１２％と高く基本的には妊娠禁忌である。今回、先天性心疾患による肺高血圧の症例において２回の妊娠分娩管理を経験したので報告する。【症例】出生時より修正大血管転位、心室中隔欠損とそれに伴う肺高血圧があり、未手術でフロセミドのみ内服しＮＹＨＡ１度であった。３５歳で第一子を体外受精で妊娠。妊娠３０週のスワンガンツカテーテル検査で平均肺動脈圧７６ｍｍＨｇと高度肺高血圧であったが、妊娠中の悪化はなかった。肺高血圧合併妊娠に対して、妊娠３３週１日選択的帝王切開にて分娩した。児は 1400 g（-2.0SD）で産後大きな問題なく経過した。母体は産後に軽度の心不全を認めたが、利尿剤のみで改善した。３８歳で第二子を再度体外受精で妊娠。妊娠中の肺高血圧や心機能の悪化はなく、妊娠３２週１日選択的帝王切開にて分娩した。児は 1486 g（-1.5SD）であった。産後は母児ともに大きな問題なく経過した。どちらの妊娠においても初期に中絶の選択肢も含めて説明するもリスクを理解した上で妊娠継続を選択した。【考察】肺高血圧合併妊娠の予後は近年改善されており、事前に十分な検討を行い慎重に管理を行えば良好な予後が期待できる可能性も示唆されている。本症例は高度の肺高血圧であったが２回の妊娠とも心機能の悪化はなく、胎児発育不全はあったものの母児とも自宅退院できた。本症例の予後良好因子について考察する。

## SSY-03 心疾患を有する患者のプレコンセプションケアに向けた当院の取り組み

**The team approach to pre-conception care for women with congenital heart disease**

荻野 佳代[1)]、高田 鼓[2)]、森貞 敦子[2)]、實川 美緒花[1)]、林 知宏[1)]、脇 研自[1)]、新垣 義夫[1)]、清川 晶[3)]
小野 幸代[4)]、小坂田 皓平[4)]、福 康志[4)]

倉敷中央病院 小児科[1)]、倉敷中央病院 看護部[2)]、倉敷中央病院 産婦人科[3)]、倉敷中央病院 循環器内科[4)]

KAYO OGINO[1)]、Tsuzumi Takada[2)]、Atsuko Morisada[2)]、Mioka Jitsukawa[1)]、Tomohiro Hayashi[1)]、Kenji Waki[1)]、Yoshio Arakaki[1)]、Hikaru Kiyokawa[3)]、Sachiyo Ono[4)]、Kouhei Osakada[4)]、Yasushi Fuku[2)]、

Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital[1)]
Department of Nursing, Kurashiki Central Hospital[2)]
Department of Obstetrics and Gynecology, Kurashiki Central Hospital[3)]
Department of Cardiovascular Medicine, Kurashiki Central Hospital[4)]

【はじめに】心疾患患者の妊娠、出産に関しては、妊娠以前のリスク評価とカウンセリングが重要で、計画的に進める必要がある。当院では、心疾患を有する患者に対するプレコンセプションケアに課題を感じ、小児科、循環器内科、産婦人科の医師、看護師のチームで共同して成人期を迎える心疾患患者に幅広く情報提供するためのリーフレットを作成した。きっかけとなった症例を提示し、今後の課題とともに当院の取り組みを紹介する。【症例 1】産婦人科初診時 23 歳未婚。左肺の多発肺動静脈瘻のため SpO2 83% であり、在宅酸素療法を継続して月 1 回通院していた。将来の妊娠・出産のリスクも伝えた上で 22 歳に経皮的塞栓術を計画した。複数回のセッション後に評価を計画していたところ、妊娠が判明し、産婦人科に紹介した。【症例 2】産婦人科初診時 24 歳未婚、Fontan 術後。大学進学および就職のため、他県 A 病院、B 病院と連携を取りつつ半年後の当院受診を計画していたものの途絶えていた。1 年半後に妊娠判明を機に再来し、産婦人科に紹介した。アスピリンを自己中断していた。【症例 3】産婦人科初診時 21 歳未婚、Fontan 術後。3 ヵ月毎に通院していたものの来院なく妊娠が判明して「話を聞きたい」と再来。後日人工妊娠中絶を希望され、近医より紹介された。【まとめ】計画外の妊娠の背景には、患者自身の情報の不足があり、早期から一般的な性教育や疾患の理解を促す必要がある。

## SSY-04 当院での妊娠前カウンセリングにおける、出生児リスクについての説明

**Explanation of risks for newborn infant in preconception counselling.**

髙砂 聡志[1)]、椎名 由美[1)]、佐藤 亜美[2)]、山中 美智子[2)]、木島 康文[1)]、丹羽 公一郎[1)]

聖路加国際病院 循環器内科[1)]、聖路加国際病院 女性総合診療部[2)]

Satoshi Takasago[1)]、Yumi Shina[1)]、Ami Sato[2)]、Michiko Yamanaka[2)]、Yasufumi Kijima[1)]、Koichiro Niwa[1)]

St Luke’s International Hospital, Cardiology dept[1)]
St Luke’s International Hospital, Obstetrics and Gynecology dept[2)]

【背景】心疾患合併妊娠では、子宮胎盤循環不良による子宮内胎児発育不全が生じやすく、また母体適応、胎児適応による人工早産が必要となる割合も通常妊娠と比較して高いことが知られており、そのような胎児リスクについて妊娠前カウンセリングで情報提供することが推奨されている。一方、子宮内発育不全や早産により生じる出生児の身体的合併症や精神発達遅滞により、育児面での患者本人や家族への身体的・精神的負担が事前の見通しよりも大きなものとなり、結果的に様々な理由で養育困難となってしまうケースもある。【当院の取り組み】当院では、日々の診療での循環器内科医からのプレコンセプションケアに加えて、具体的な妊娠計画を考える段階の ACHD 患者およびパートナーや家族に対して、産科医師による自費診療での妊娠前カウンセリングを実施している。その際、母体リスクや胎児リスクに加え、早産児に生じうる脳性麻痺や慢性肺疾患、未熟児網膜症などの後遺症やそれぞれの疾患の長期的な予後についても具体的に説明を行い、情報を共有するとともに、そのような場合に備えた養育サポート体制を整えることの重要性を説明するようにしている。妊娠前に出産後の生活環境についても可能な限り具体的にイメージを持っていただくことが、適切な養育環境を整える上で非常に重要と考えている。当院での妊娠前カウンセリングの実状について報告する。

## SSY-05 循環器内科医が直面するACHD患者の産科的問題～自験例から学び得た課題と方策

**Obstetric Problems faced by Cardiologists in ACHD patients - Issues and Strategies learned from The Cases**

小板橋 俊美[1)]、松浦 寛祥[1)]、加古川 美保[1)]、藤田 鉄平[1)]、池田 祐毅[1)]、郡山 恵子[1)]、阿古 潤哉[1)]

北里大学医学部循環器内科学[1)]

TOSHIMI KOITABASHI[1)]、Hiroaki Matsuura[1)]、Miho Kakogawa[1)]、Teppei Fujita[1)]、Yuki Ikeda[1)]
Keiko Ryo-Koriyama[1)]、Junya Ako[1)]

Kitasato University School of Medicine, Cardiovascular Medicine[1)]

プレコンセプションケアは、妊娠・分娩時の心血管リスクを有するACHD患者が適切な選択を決断するために重要である。しかし、専門的知識と経験を持つ医師は限られており、誰もが適切なプレコンセプションケアを実施できる現状にはない。また、患者自身に問題意識がなければ相談にも至らない。
小児科通院中であっても、妊娠に至れば産科を介し循環器内科依頼となり、非専門家である循環器内科医が対応せざるを得ない。妊娠を契機に成人移行となり、対応に苦慮した症例も複数経験する。それら患者の多くが妊娠時リスクの認識が乏しい。一方でリスクが極めて低いにも拘わらず、妊娠の禁止・中断を他院で指示された症例も経験した。また、当院通院中で挙児希望の機械弁のハイリスク症例は、当院での分娩経験がないことから経験豊富な施設へ紹介し無事生児を得た。
対応可能なリスクレベルは、施設の経験と実力に依存し、単施設ましてや医師単独の意見で妊娠の可否を決めてはならない。そして、適切なプレコンセプションケアに結びつけるには、患者自身に問題意識を持ってもらうことが必須である。まずは小児科医が妊娠・分娩時のリスクについて理解し、妊孕性を携える前に「相談の重要性」を伝えることが肝要である。そして、対応する循環器内科医は安易に妊娠を禁止したり、許可したりせず、専門性の高い問題として認識し、「専門家への相談」を常に念頭に置いた診療を心掛けねばならない。

## SSY-06 当院の成人移行外来患者におけるプレコンセプションケアの課題と今後の方針

**Issues and plans in preconception care for adult transition outpatients at our hospital**

星合 美奈子[1)]、中島 雅人[1)]、梅谷 健[1)]

山梨県立中央病院 小児循環器病センター[1)]

Minako Hoshiai[1)]、Masato Nakajima[1)]、Ken Umetani[1)]

Yamanashi Prefectural Central Hospital, Pediatric Cardiovascular Center[1)]

【目的】当院の成人移行外来において挙児について相談があった症例の病状、社会的背景、対応等を後方視的に確認し、当院でのプレコンセプションケアの課題と今後の方針について検討した。【結果】2023年9月時点で、一般的な挙児可能年齢と考えられる18歳以上40歳未満の症例は、男性24名、女性32名、計56名で、うち既婚男性4名、女性12名、既挙児男性1名、女性9名であった。このうち既婚男性3名、既婚女性6名、未婚女性10名から挙児の相談があった。相談内容は、男性では多い順に疾患の遺伝、社会保障、不妊、女性では自身の挙児の可否、内服薬の胎児への影響、パートナーやその家族への説明、遺伝についてであった。自身の病状を考慮して挙児希望はないものの、パートナーとの意思の相違に悩む女性も複数いた。対応時間は1時間程度で、男性2名、女性5名がパートナーと共に受診した。相談後に、既婚女性4名が妊娠・出産に至った。【考察】小児期発症心疾患患者のプレコンセプションケアは、病状評価や管理の他に心理的、社会的問題への対応など多岐に渡り、男性や挙児を希望しない女性にとっても重要で、パートナーのケアも一緒に行う必要があることが確認された。また挙児が現実的になる前の小児期や移行期から、この問題に向き合う必要性を実感した。まず最初の取り組みとして、慢性心不全看護認定看護師と協働して外来対応を行う予定である。

# ワークショップ

## WS1-01 成人先天性心疾患専門施設までの距離と院内予後の関係

### Distance to Treating Adult Congenital Heart Disease Center and In-hospital Cardiovascular Outcomes: Insights from the Japanese National Administrative Database

小平 真幸[1)]、石津 智子[2)]、倉岡 彩子[3)]、住田 陽子[4)]、金岡 幸嗣朗[4)]、中井 陸運[5)]、町野 智子[2)]
金澤 英明[1)]、家田 真樹[1)]

慶應義塾大学循環器内科[1)]、筑波大学 循環器内科[2)]、福岡市立こども病院 循環器科[3)]
国立研究開発法人 国立循環器病研究センター[4)]、宮崎大学附属病院 臨床研究支援センターデータマネジメント部門[5)]

Masaki Kodaira[1)]、Tomoko Ishizu[2)]、Ayako Kuraoka[3)]、Yoko Sumita[4)]、Koshiro Kanaoka[4)]、Michikazu Nakai[5)]、Tomoko Machino[2)]、Hideaki Kanazawa[1)]、Masaki Ieda[1)]

Department of Cardiology, Keio University School of Medicine [1)]
Department of Cardiology, Institute of Medicine, University of Tsukuba[2)]
Department of Cardiology, Fukuoka Children’s Hospital[3)]
National Cerebral and Cardiovascular Center[4)]
Clinical Research Support Center, University of Miyazaki Hospital[5)]

**Background:** The population of patients with adult congenital heart disease (ACHD) is increasing. However, there is a paucity of data on the impact of traveling distance to the ACHD center on cardiovascular outcomes.
**Methods:** Using the Japanese Registry of All cardiac and vascular Disease-Diagnostic Procedure Combination (JROAD-DPC) database, we identified ACHD admissions in specialized ACHD centers. We compared patient characteristics and outcomes between patients living ≥ 20km from ACHD center (Group A: long distance) and <20km (Group B: short distance). Our primary outcome was combined in-hospital cardiovascular events consisting of death, heart failure, arrhythmia, and endocarditis.
**Results:** Between April 1, 2013, and March 31, 2021, there were 20,164 ACHD hospitalizations to specialized ACHD centers, which comprised 38% of all ACHD admissions. Patients in group A ( ≥ 20km) were younger (p<0.001) and less likely to have comorbidities such as diabetes (p=0.004) compared to group B (<20km). However, patients in group A had a higher prevalence of severe congenital heart disease lesions (p<0.001). There was a lower incidence of combined cardiovascular outcomes in group A compared to group B (23.2% versus 25.9%, p<0.001). Multilevel hierarchical mixed-level logistic regression modeling demonstrated that long distance from the ACHD center ( ≥ 20km) was not associated with cardiovascular outcomes (Odds ratio, 0.93; 95% CI, 0.86 - 1.01, p=0.098). Subgroup analyses for modes of admissions and ACHD complexity showed similar results.
**Conclusions:** Longer distance to the ACHD center was not associated with worse in-hospital cardiovascular outcomes. Further studies are needed to clarify whether this applies to long-term outcomes as well.

## WS1-02 地域基幹病院における成人先天性心疾患診療について

### Management of Adult Congenital Heart Disease in Regional Tertiary Hospital.

岩島 覚[1)]、早野 聡[1)]、關 圭吾[1)]

中東遠総合医療センター小児循環器科[1)]

Satoru Iwashima[1)]、Satoshi Hayano[1)]、Keigo Seki[1)]

Chutoen General Medical Center, Pediatrics Cardiology, Dept.[1)]

【Purpose】地域基幹病院における成人先天性心疾患 (ACHD) 診療について検討した。
【Subjects and Method】対象は当院にて 2022 年 11 月から 2023 年 3 月までの期間に心エコー図検査が施行された 20 歳以上の成人。方法はカルテ調査による単施設後方的観察研究。Promaryoutcome は当院における ACHD の発生率を明らかにする ,Secondaryoutcome は ACHD 症例の詳細を検討することである。心エコー図検査の依頼は各臨床部門で決定され、超音波心エコー技師によって検査が実施され、画像解釈は小児心臓専門医によって行われた。【Results】2432 例の心エコー図検査中 26 例 (1.1%) に ACHD を認め、17 例は小児循環器科、7 例は循環器科で経過観察されていた。循環器科にて経過観察されている症例の平均年齢 62 歳、多くは不整脈 , 高血圧 , 慢性腎不全、癌等の併存疾患を認めた。50 歳男性 , 息切れ動悸を主訴に紹介 ,7 歳時に ASD 閉鎖術 (手術記録なし) , 心房細動の診断にて Ablation 施行。その際に ASD 残存を認め (Qp/Qs=1.6) 現在経過観察中。90 歳女性で慢性心腎不全を認め他院から転院、心エコーで初めて ASD と診断されたが透析待機中とのことで経過観察されていた。。
【まとめ】ACHD 診療は高齢者及び併存疾患が多いため小児循環器医にもこの分野の知識習得が重要である。

## WS1-03 ACHD 患者のトランジション成功に向けた、成人施設での医師・看護師の連携

**Physician-nurse collaboration in adult facilities for successful transitions of ACHD patients.**

髙砂 聡志 [1)]、椎名 由美 [1)]、杉渕 景子 [2)]、木島 康文 [1)]、丹羽 公一郎 [1)]、

聖路加国際病院 循環器内科 [1)]、聖路加国際病院 看護部 [2)]

Satoshi Takasago[1)]、Yumi Shina[1)]、Keiko Sugibuchi[2)]、Yasufumi Kijima[1)]、Koichiro Niwa[1)]

St Luke’s International Hospital, Cardiology dept[1)]
St Luke’s International Hospital, Nursing dept [2)]

【背景】ACHD 患者の成人期トランジションが上手くいかない原因の一つに、小児科診療と成人科診療とのギャップが挙げられる。総合医療的な小児科では心疾患以外の身体的、精神的、社会的問題に関しても主治医が対応するケースが多いが、臓器別医療が主体の成人診療科では、成人期の多彩な問題に対して主治医が単独で対応することは現実的に困難である。移行直後の患者は慣れ親しんだ小児科診療と、全く知らない病院での成人科診療の違いに戸惑うことも多く、如何にドロップアウトを防ぐかは重要な課題である。そういった患者のニーズに対して、当院では専門看護師が大きく貢献している。【実際の取り組み】当院では初診患者の場合、まず紹介状や問診票などで得られる事前情報を医師と看護師で共有した上で、専門看護師が面談を行い、患者の疾患理解度、職業などの社会的背景、女性の場合妊娠希望などを確認し、その後医師が診療を行う。その後も看護面談を繰り返し行い、患者自律に向けた教育的支援や社会保障制度利用支援を行いながら、良好なラポール形成を図っている。心疾患関連に限らず患者からの相談があった場合は看護師が窓口となり、医師と情報共有しながら、適切な助言や然るべき診療科への橋渡しを行っている。特に移行後間もない ACHD 患者にとって、相談しやすく信頼できる看護師がいることは非常に重要と考えている。当院での医師・看護師連携の実際について報告する。

## WS1-04 千葉県における ACHD 移行期医療体制構築の取り組み

**An ACHD transitional medical network in Chiba Prefecture**

濱田 洋通 [1.2)]、奥主 健太郎 [1)]、立野 滋 [4.3)]、川副 泰隆 [3)]、東 浩二 [5.1)]、中島 弘道 [5)]

千葉大学医学部附属病院 小児科 [1)]、千葉県移行期医療センター [2)]、千葉県循環器病センター成人先天性心疾患診療部 [3)]
千葉市立海浜病院成人先天性心疾患診療部 [4)]、千葉県こども病院循環器内科 [5)]

HIROMICHI HAMADA[1)]、Kentaro Okunushi[1)]、Shigeru Tateno[4.3)]、Yasutaka Kawasoe[3)]、Koji Higashi[5.1)]
Hiromichi Hamajima[5)]

Chiba University Hospital Dept of Pediatrics[1)]、Chiba Prefecture Medical Transition Support Center[2)]
Chiba Cardiovascular Center[3)]、Chiba Municipal Kaihin Hospital[4)]、Chiba Children’s Hospital[5)]

【背景と目的】千葉県こども病院開院から 35 年が経過し、多くの小児心臓病患者が成人になっている。2018 年からは医師の定年や異動で千葉県の ACHD 診療体制が変化している。2020 年から、地域や、出産、肝疾患、肺高血圧といった疾患によって役割分担し、基幹病院循環器内科、循環器内科クリニックにも参加いただき、質の高い移行期診療体制の構築に取り組みを始めた。本発表ではその現状を調査した。【方法】千葉市と房総半島の 6 医療圏で ACHD 診療を行っている 4 医療機関に対して調査票によって以下の項目について検討を行った。2022 年 1 年間において、1) 16 歳以上（以下同じ）の外来患者数 2) うちフォンタン術後患者数 3) 心疾患入院患者数 4) 心臓カテーテル件数 5) 心臓手術件数 6) 心臓以外の手術件数。 【結果】総外来患者実数は 1587 名であった。513 名が 2021 年に新設された千葉市立海浜病院成人先天性心疾患診療部に移動していることが示された。なお 264 名は千葉県こども病院で管理されている。フォンタン手術後患者は 4 施設に渡っているが肝評価を千葉県こども病院と千葉大学病院を中心に担っている。心臓手術 20 件はすべて千葉市立海浜病院で行っていた。【考察とまとめ】新たな診療体制の現状を具体的に把握できた。今後も継続調査すると共に、症例個々に応じた適切な移行をめざしたい。

## WS1-05 小児病院における ACHD センターと移行期医療支援センター

### ACHD center and transition support center in children’s hospital

星野 健司[1)]、河内 貞貴[1)]、百木 恒太[1)]、真船 亮[1)]、大森 紹玄[1)]、増田 詩央[1)]、西岡 真樹子[1)]、古河 賢太郎[1)]
築野 一馬[1)]、橘高 恵美[1)]、狩野 美希[2)]

埼玉県立小児医療センター 循環器科[1)]、さいたま赤十字病院 循環器内科[2)]

Kenji Hoshino[1)]、Sadataka Kawachi[1)]、Koudai Momoki1[1)]、Ryou Mafune[1)]、Akiharu Omori[1)]
Shio Masuda[1)]、Makiko Nishioka[1)]、Kentarou Kogawa[1)]、Kazuma Tusno[1)]、Emi Kittaka[1)]、Miki Kano[2)]

Pediatric Cardiology, Saitama Children’s Medical Center[1)]Cardiology, Saitama Red Cross Hospital[2)]

**はじめに:**埼玉県立小児医療センターでは、移行期医療･ACHD 診療充実のために、埼玉県移行期医療支援センターの充実･ACHD センターの設立を目指している。

**埼玉県移行期医療支援センター:**平成 31 年 4 月から小児期医療機関と成人期医療機関の連携促進や患児の自立支援を推進する「埼玉県移行期医療支援センター」を埼玉県立小児医療センター内に設置した。患児・患者家族への周知、支援状況などに課題があり、今後さらなる充実を目指している。

**ACHD センター:**ACHD 診療充実・専門医育成のためには、専門医総合修練施設で ACHD センターを設立することが望ましい。しかし現在の規約では、小児病院で専門医総合修練施設となることは困難である。また小児病院のみで ACHD センターの設立は不可能である。埼玉県立小児医療センターでは隣接するさいたま赤十字病院と協同で、専門医総合修練施設の認定･ACHD センター設立を目指している。専門医総合修練施設の認定で、ACHD 専門医の育成・診療体制の整備が期待される。また ACHD センター設立により、現在行なわれている医療連携のさらなる充実･医療レベルの向上･患者 , 患者家族への良好な周知が期待される。病院機構の承認･事務の協力を得られ、準備を進めている。

## WS1-06 成人先天性心疾患患者における周術期の療養・就労両立支援指導の試みと課題

### Perioperative Employment Support and Collaboration with Employers in Adults Congenital Heart Disease

藤田 鉄平[1)]、加古川 美保[1)]、郡山 恵子[1)]、小板橋 俊美[1)]、野口 真希[2)]、宮本 竜也[2)]、左右田 哲[2)]
早坂 由美子[2)]、武藤 剛[3)]、鹿田 文昭[4)]、宮地 鑑[4)]、阿古 潤哉[1)]

北里大学 医学部 循環器内科学[1)]、北里大学病院 トータルサポートセンター ソーシャルワーク室[2)]
北里大学 医学部 衛生学[3)]、北里大学 医学部 心臓血管外科[4)]

TEPPEI FUJITA[1)]、Miho Kakogawa[1)]、Keiko Ryo-Koriyama[1)]、Toshimi Koitabashi[1)]、Maki Noguchi[2)]
Tatsuya Miyamoto[2)]、Akira Soda[2)]、Yumiko Hayasaka[2)]、Go Muto[3)]、Fumiaki Shikata[4)]、Kagami Miyazi[4)]
Junya Ako[1)]

Kitasato University School of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine[1)]
Kitasato University Hospital　Total Support Center　Social Work Section[2)]
Kitasato University School of Medicine, Department of hygiene[3)]
Kitasato University School of Medicine, Department of Cardiovascular Surgery[4)]

先天性心疾患患者の多くは成人期を迎え、移行期医療の重要性が叫ばれている。成人になると社会的な活動への参加は不可欠となり、その中でも就労は避けては通れない一環だが、成人先天性心疾患 (ACHD) 患者の長期雇用率は低いのが現状である。

ACHD 患者で手術介入が必要な時期の多くは 20 代から 50 代の働き盛りである。手術に伴う長期の休職は、患者の職業生活およびキャリアに制約をもたらし、最悪の場合は離職に繋がる。そこで当院では、手術前から企業側と連携を取り合い、患者が安心して手術に迎えられるような職場環境の調整を行う必要があると考えた。現在、厚生労働省は疾病を持つ人々の安定した労働参加のために、企業と医療機関が連携し、治療と仕事の調和を図る療養・就労両立支援指導を行うことを推奨している。当院では、この両立支援指導を手術予定の ACHD 患者に実施することとした。しかしいくつかの課題が挙げられた。一つ目は職場環境の調整を要請することで、企業側が患者の病態をより重篤に思い、長期雇用のハードルを上げてしまう可能性があること、二つ目は労働基準法や雇用形態の種類など、就労面における知識が医師側に不足していること、三つ目は療養・就労両立支援指導を保険診療として行う場合に必要となる書類手続きの煩雑さである。当院での周術期における療養・就労両立支援指導を行う上での工夫と共に、両立支援指導の利点と課題について検討する。

## WS1-07 移行期医療を断念せざるを得ない患者について考える

### Discussion of patients who have to abandon transitional care

馬場　健児[1)]、近藤麻衣子[1)]、栗田佳彦[1)]、福嶋遥佑[1)]、川本祐也[1)]、原真佑子[1)]、赤木禎治[2)]、西井伸洋[2)]
杜徳尚[2)]、川畑拓也[3)]、黒子洋介[3)]、小谷恭弘[3)]、笠原真悟[3)]

岡山大学病院 小児循環器科[1)]、循環器内科[2)]、心臓血管外科[3)]

KENJI BABA[1)]、Maiko Kondo[1)]、Yoshihiko Kurita[1)]、Yosuke Fukushima[1)]、Yuuya Kawamoto[1)]、Mayuko Hara[1)]、Teiji Akagi[2)]、Nobuhiro Nishii[2)]、Norihisa Toh[2)]、Takuya Kawabata[3)]、Yosuke Kuroko[3)]、Yasuhiro Kotani[3)]、Shingo Kasahara[3)]

Okayama University Hospital, Department of Pediatric Cardiology[1)]、Department of Cardiology[2)]
Department of Cardiovascular Surgery[3)]

当院小児循環器科でフォローしている先天性心疾患患者は 18 ～ 22 歳の時期に成人先天性心疾患外来に原則移行している。移行前であっても不整脈に対するアブレーションなどは循環器内科にコンサルトし、移行後もバルーン拡張などのカテーテル治療は小児循環器が対応など診療科間では良好な診療連携ができている。しかし、移行を断念せざるを得ない患者も一定数存在し、その問題点を考える。

1）複雑心奇形術後だが、知的障害や肢体不自由等のため家族の援助がないと生活が困難である場合：体調不良時の入院必要時は小児科病棟が親の付き添いが可能という利点があるが、感冒などでも他施設では受け入れが難しいことが多く、自施設でのベッドが確保できるかが常に問題となる。

2) 蛋白漏出性胃腸症などの failing Fontan 患者または条件悪く Fontan まで到達できない患者：1) と同様の状態のことが多い。若年であっても、終末期医療を考慮しなければならないが、他施設では受け入れが難しく自施設での対応になることが多い。

3) 小児循環器が診療応援に行く他県で ACHD 診療の受け入れ先がない場合：現実的な移行先がなく、診療応援時以外の救急対応は一般小児科医が対応し、心疾患増悪時は遠方でも自施設での対応となる。

移行期医療が困難な場合は他施設での受け入れも難しいことが多く、現状では若年者の終末期医療も急性期病院で行うためベッド確保に難渋することがあり近隣の協力病院の構築などが必要となってくる。

## WS2-01 シャント閉鎖における Qp/Qs という 古典的指標について考察する

### Do you like Qp/Qs ?

先崎 秀明[1)]

日本医療科学大学・こども未来づくり総合サポートセンターちょこ[1)]

HIDEAKI SENZAKI[1)]

Clinic Choko[1)]

ACHD の PH 治療において、肺血管拡張薬の進歩は、Treat & Repair という治療概念を向診だした。Treat & Repair の中では、肺血管床の評価は重要な位置を占めるが、その指標として Qp/Qs はどういう意味を持つのか持たないのか、有用なのか、不要なのか、討論する。

## WS2-02 PVR, これは何の指標なのか？どう利用するのが有用なのか？

### PVR, what indicator is this? How is it useful to use it?

坂本 一郎[1)]、石北 綾子[1)]、西崎 晶子[1)]、柿野 貴盛[1)]、永田 弾[2)]、山村健一郎[2,3)]、塩瀬 明[4)]
絹川 真太郎[1)]

九州大学病院 循環器内科[1)]、九州大学病院 小児科[2)]、福岡市立こども病院 循環器集中治療科[3)]
九州大学病院 心臓血管外科[4)]

ICHIRO SAKAMOTO[1)]、AYAKO ISHIKITA[1)]、AKIKO NISHIZAKI[1)]、TAKAMORI KAKINO[1)]
HAZUMU NAGATA[2)]、KENICHIRO YAMAMURA[2,3)]、AKIRA SHIOSE[4)]、SHINTARO KINUGAWA[1)]

Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine[1)]
Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics[2)]
Fukuoka Children’s Hospital, Department of Cardiovascular Intensive Care[3)]
Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery[4)]

成人先天性心疾患に合併する肺高血圧症は 5 ～ 10% と言われているが、これは心臓カテーテル検査を元に正確に求められた数字ではない。心臓カテーテル検査を施行された場合でも、解釈が容易な単純な成人先天性心疾患が中心で、近年増加の著しい複雑な先天性心疾患の術後症例が十分に含まれていない可能性がある。また肺動脈圧・肺血管抵抗が上昇している場合にも、その原因がⅠ群単独の肺動脈性肺高血圧症であるとは限らず、肺血管拡張薬による治療を開始する前に原因の詳細な検討が必要である。
本講演では九州大学病院で心臓カテーテル検査を行い、肺動脈圧・肺血管抵抗の上昇を認めた成人先天性心疾患症例を提示し、成人先天性心疾患における肺高血圧症診断の難しさを知って頂き、PVR を含めた心臓カテーテル検査で得られる指標をどのように利用するのが良いのかを議論したい。

## WS2-03 ACHD-sPAH の治療指針をどう立てるべきか

### The strategy of Treat and Repair in ACHD shunt-associated PAH

常盤 洋之[1)]、八尾 厚史[2)]

東京大学医学部附属病院 循環器内科[1)]、東京大学　保健・健康推進本部[2)]

HIROYUKI TOKIWA[1)]、Atsushi Yao[2)]

The University of Tokyo Hospital, Department of Cardiovascular medicine[1)]
The University of Tokyo, Division for Health Service Promotion[2)]

未修復シャント性肺動脈性肺高血圧症 (sPAH: shunt-associated pulmonary arterial hypertension) においては、PAH 治療薬の投与下にシャント閉鎖を行う（Treat and Repair）ことで、肺血管床への容量負荷・圧負荷の軽減が得られより良好な PAH コントロールが可能となる場合がある。

近年の複数系統の PAH 治療薬の登場による PAH の薬物治療成績の向上にともない sPAH におけるシャント閉鎖の適応も拡大することが期待されるが、その一方で不適切なシャント閉鎖は予後を増悪させる恐れがあり、特に患者ごとの病態の相違が大きい成人先天性心疾患（ACHD: adult congenital heart disease）においては、正確な病態評価に基づいた閉鎖適応の判断が求められる。

我々の施設では sPAH と病態が類似する特発性 PAH(IPAH: idiopathic PAH) の治療成績等を参考にして未修復心房中隔欠損症 (ASD: atrial septal defect) におけるシャント閉鎖基準を作成した。あわせて MRI、カテーテル検査を含む複数の検査をくみあわせて網羅的に病態を評価し治療方針を決定するプロトコルを構築し、現在までに良好な治療成績を得られている。現在、安全かつ適切な Treat and Repair 施行基準を設定するため、我々の施設を含めた ASD-sPAH に関するレジストリー研究が進行中である。

近年の PAH 薬物治療の進展をふまえた ACHD-sPAH の治療報告はいまだ限定的であり、その短期・長期予後についてエビデンスの蓄積が望まれる。本講演では我々の施設における ACHD-sPAH の治療方針や、今後の検討課題について概説する。

## WS2-04 肺病理から見た Eisenmenger 症候群の可逆性

**Is Pulmonary Arteriopathy in Eisenmenger Syndrome Histopathological Irreversible?**

前田 恵 [1)]、正木直樹 [2)]、齋木 由利子 [3)]、齋木 佳克 [1)]

東北大学病院 心臓血管外科 [1)]、宮城県立こども病院心臓血管外科 [2)]、東北大学医学教育推進センター [3)]

Kay Maeda[1)]、Naoki Masaki[2)]、Yuriko Saik[3)]、Yoshikatsu Saiki[1)]

Tohoku University Hospital, Division of Cardiovascular Surgery[1)]
Miyagi Children’s hospital, Division of Cardiovascular Surgery[2)]
Tohoku University, Office of Medical education[3)]

肺高血圧に晒された肺小動脈では病理学的に Plexogenic arteriopathy ( 閉塞性肺血管病変 ) が出現するが、その進行段階により病理学的所見が異なっている。一般的に Plexogenic arteriopathy は肺小動脈の中膜肥厚に始まり、肺小動脈内膜細胞性肥厚、続いて線維性肥厚へと続く。線維性肥厚が内腔を完全閉塞し、器質化してしまうと不可逆性であると考えられている。内膜の線維性肥厚がさらに高度になると様々な中膜壊死破壊を伴う病変が出現する。我々はこの一連の肺血管病変を Index of Pulmonary Vascular Disease (IPVD) という指標で重症度を評価してきた。これまでの報告において、肺血管病変中に不可逆病変が存在したとしても IPVD ≦ 2.0 であれば肺全体としては可逆的であり改善は認めると報告している。Plexogenic arteriopathy の最終局面としては Plexiform lesion ( 叢状病変 )、すなわち完全に閉塞した肺小動脈を迂回する側副血行路が完成した状態に至ると考えられ、この状態を病理学的アイゼンメンジャー肺と呼んでいる。

臨床的にアイゼンメンジャー症候群と診断され肺病理を依頼された症例、過去 15 年をさかのぼり、肺病理の視点から不可逆性と診断した症例はどれほどあったのか。また近年の PAH 治療薬の確立によって病理学的に変化はあったのか。アイゼンメンジャー症候群の病理像を提示しながら検証していきたい。

## WS2-05 小さな心房中隔欠損症を有する肺高血圧症例の分子遺伝学的特徴と治療反応性

**Molecular genetic characteristics and therapeutic response in pulmonary hypertension cases with small atrial septal defect**

片岡 雅晴 [1)]

産業医科大学医学部第 2 内科学 [1)]

MASAHARU KATAOKA[1)]

The Second Department of Internal Medicine, University of Occupational and Environmental Health[1)]

肺高血圧症の原因として説明がつかないような小さな心房中隔欠損症 (ASD) を有し、Qp/Qs も少ないのにも関わらず、肺動脈性肺高血圧症 (PAH) を発症する症例を少なからず経験する。我々の研究チームは PAH 患者の DNA 検体を収集し、全エクソーム解析による遺伝学的解析を行ってきた。その結果、日本人 PAH 患者の約 3% に SOX17 遺伝子のバリアント陽性患者が存在し、それらの患者では特徴的な先天性心疾患 ( 小さい ASD 等 ) を有していることが明らかとなった。また、これらの患者では、肺血管拡張薬での治療反応性が乏しく、病理学的検証によって肺動脈毛細血管レベルでの線維化をきたしている傾向にあることが明らかとなった。さらに、詳細な遺伝学的解析によって、これらの患者では SOX17 遺伝子の病原性バリアントが HMG box に集積していることを確認した。つまり、肺高血圧症の原因として説明のつかない先天性心疾患を有する PAH 患者においては、この SOX17 遺伝子 HMG box を標的としたターゲットシークエンスを行い、バリアント陽性の場合には治療反応性が乏しいことを想定した適切な肺移植時期の検討が望ましいことが示唆される。PAH における分子遺伝学的個別化医療にもつながる重要な知見として、我々のエビデンスを提示する。

## WS3-01 先天性心疾患患者の成人移行期支援における小児科・循環器内科および多職種の連携

**Supporting the transition from childhood to adulthood in patients with congenital disease - a collaboration among pediatrics, cardiovascular medicine and various health professionals**

森﨑 真由美 [1,2)]

東京大学大学院医学系研究科 健康科学・看護学専攻 家族看護学分野 [1)]
東京大学大学院医学系研究科附属グローバルナーシングリサーチセンター [2)]

Mayumi Morisaki[1,2)]

Department of Family Nursing, Division of Health Science and Nursing, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo[1)]
Global Nursing Research Center, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo[2)]

当院では 2016 年に 12 歳以上の患者を対象とした成人移行期支援外来を開設し、2023 年 11 月末までに累計 261 名、のべ 526 名が当外来を受診している。うち 7 割程度が循環器疾患患者であり、当院の成人移行期支援外来における主な支援対象となっている。成人移行期支援外来では、共通の問診票を用いて患者の疾患理解、内服管理や受診の自立、進学・就職や結婚・出産といった将来像に関する質問を行い、患者との対話の中で、自立へ向けた課題の抽出とその解決方法の検討を行っている。また、患者の自立の程度を確認する問診票、患者が疾患に関する情報を自分でまとめるサマリー、等のツールを用いて支援の標準化を図ると同時に、患者の疾患や生活状況に合わせた個別的な支援も行っている。
外来開設以来、医師（小児科・小児外科）、看護師（病棟・外来・管理部門）、心理士、大学研究者といった多職種が集まり、外来における支援の検討、および個別の症例に対するディスカッションを重ねながら運営を行ってきた。本発表では、当院の循環器疾患患者の成人移行期支援における小児科・循環器内科・コメディカルの連携の一例をご紹介し、病院の類型による連携の在り方について、また、円滑な成人移行期支援を行うために、それぞれの診療科・職種における強みをどのように生かせるかについて考察する。

## WS3-02 移行期支援のはじめかたの大変なところ

**Difficulties in starting transitional support**

中嶌 八隅 [1)]

聖隷浜松病院 小児循環器科，成人先天性心疾患科 [1)]

YASUMI NAKASHIMA[1)]

Seirei Hamamatsu General Hospital Pediatric Cardiology,Adult Congenital Heart Disease[1)]

現在大多数の先天性心疾患患者が成人期に到達し、成人先天性心疾患患者は年々増加の一途を辿っている。病状の進行に加齢による修飾、妊娠・出産など成人期特有のイベントへの対応から医療体制も成人診療科への移行が推奨されている。当院では 1999 年から小児循環器医師による成人先天性心疾患外来を開設していたが、2018 年より循環器内科医師による外来も開設し本格的に移行医療を開始した。しかし移行医療は予想通り？の障壁があり、未だ十分に進行しているとは言えない。直面する２大障壁は医師間での移行と看護師などスタッフの受け入れである。循環器内科との知識共有のために開始したのが小児循環器・循環器内科・心臓外科での合同カンファレンス、疾患の理解のためのレクチャーである。現在約 100 名が循環器内科に移行したが、ほとんどが重症度の低い２心室修復症例にとどまっている。さらに重症度が高い疾患、ファロー四徴症など再手術の可能性がある疾患での移行診療はまだ結論が出ていない。一方看護師などスタッフの移行に対する不安も強い。先天性心疾患の多様性、手術術式、現在の問題点、循環器内科と比べ圧倒的に若年の患者との看護など未知の領域への不安である。現在循環器に限らず小児領域の移行医療について小児科スタッフ、内科スタッフでチームを作り今後の方向性について模索中である。当院での現状、問題点、当院の取り組みについて提示する。

## WS3-03 成人先天性心疾患診療の魅力再発見

### Rediscovering the Appeal of ACHD Practice

小暮　智仁 [1)]

東京女子医科大学　循環器内科 [1)]

TOMOHITO KOGURE[1)]

Tokyo Women’s medical University, cardiology dept[1)]

成人先天性心疾患（Adult Congenital Heart Disease：ACHD）診療の必要性が叫ばれ、ACHD 診療が広く知れ渡るようになり 20 年程となる。本学会も 2010 年の発足から 15 年目を迎えた。
ACHD 診療は循環器小児科医、小児心臓血管外科医のみならず、循環器内科医の中でも少しずつ日常診療の一部となってきているが、まだまだ専門的に診療を行う医師は少なく、今後も引き続き啓蒙活動が必要である。
ACHD 診療では、患者層が循環器内科一般診療と比較して若年であり、小児からの精神的、身体的移行、診療体制の移行、結婚や就労などの社会イベント、女性であれば出産など多くの課題に直面する。しかしこれらは同時にこの診療に携わることで、患者の人生を一緒に考えていける魅力でもある。また、小児科診療と同じ様に、未来ある患者さんの長い将来を考えることができる診療であり、重積とともに大きなやりがいを得られる分野である。
今回、多くの先生にこの分野に興味を持ってもらい、一緒に発展していけるよう本診療の魅力に関して共有する場を学会から頂いた。そこで 2009 年から先天性心疾患診療を勉強し始めた、学会とほぼ同学年の循環器内科医である演者が、これまでに感じた ACHD 診療の魅力に関して実際に経験した症例を通してお伝えする。

## WS3-04 ACHD 診療におけるデータサイエンスの未来

### Prospects for Data Science in the Practice of Adult Congenital Heart Disease

仁田 学 [1)]

横浜市立大学附属病院 次世代臨床研究センター / 循環器内科 [1)]

MANABU NITTA[1)]

YCU Center for Novel and Exploratory Clinical Trials (Y-NEXT)/Department of Cardiology, Yokohama City University Hospital[1)]

成人先天性心疾患 (Adult congenital heart disease: ACHD) という括りの中には解剖や血行動態の異なる多数の疾患が含まれる。疾患自体の希少性と多様性により、比較試験や前向き研究に不向きで、単施設では症例数確保が困難であり、質の高いエビデンスを創出しにくい領域である。一方、データサイエンスとは、数学や統計学，機械学習，プログラミングなどの理論を活用して，莫大なデータの分析や解析を行い，有益な洞察を導き出すアプローチを指す。症例毎に細やかで、時には職人的な対応を必要とする ACHD と多数の集団をデータとして捉え、分析し、一定の傾向や関連を見出すデータサイエンスとは一見対極に位置し、相容れないように見える。しかし、ACHD 分野は治療効果を推定する以前の疫学部分の記述すら十分になされていないことがある。この部分に関してリアルワールドデータを用いた臨床研究として、データサイエンス的手法で一部課題を解決がすること可能である。リアルワールドデータを用いた臨床研究の一般的な手法や流れと実際の研究事例を提示しながら、ACHD 領域におけるデータサイエンスの可能性を会場の皆様と検討したい。

# カッティングエッジセッション

## CE-01 4D Flow MRI を用いた複雑性先天性心疾患におけるエネルギー損失と右室負荷

### 4D Flow MRI-derived energy loss and RV workload in adults with congenital heart disease

椎名 由美 [1)]、稲井慶 [2)]、長尾充展 [2)]、板谷慶一 [3)]、島田衣里子 [2)]

聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科 [1)]、東京女子医科大学病院 [2)]、名古屋市立大学病院 [3)]

YUMI SHIINA[1)]、Kei Inai、Michinobu Nagao[2)]、Keiichi Itatani[2)]、Eriko Shimada[3)]

St.Luke’s International Hospital[1)]、Tokyo Women’s Medical University Hospital[2)]
Nagoya City University Hospital[3)]

Purpose: To assess flow energy loss (EL) pattern inside the pulmonary circulation in adult patients with repaired tetralogy of Fallot (TOF), particularly in TOF with pulmonary stenosis (PS) and pulmonary regurgitation (PR), as a cardiac workload parameter and its relationship to symptoms and major adverse cardiovascular events (MACE).
Methods: Prospectively, 51 consecutive TOF adults after intracardiac repair, who underwent four dimensional (4D) flow magnetic resonance imaging (MRI), were enrolled. All of them had significant PR (PR regurgitant fraction >25%). TOF patients who had already reached the conventional criteria were excluded. We defined MACE as the following: 1) fatal arrhythmias, 2) sudden cardiac death, 3) surgical pulmonary valvular repair (PVR), 4) heart failure needing diuretics and/or hospitalization within 2 years.
Results: 15 patients had MACE; 1) 10 patients underwent PVR within 2 years, 2) 2 patients had VT, and 3) 6 patients were on diuretics (overlapped). There was no sudden cardiac death. RVEDVI, RVESVI, average EL/CO, and diastolic EL/CO in patient with MACE were greater than ones without MACE. On a multivariate logistic analysis, the diastolic EL/CO ratio and RVEDVI had the highest odds with MACE in all TOF (odds ratio; 40.7 and 1.15. 95%CI; 1.83-905 and 1.02-13.0. P value;0.02 and 0.03). In sub-analysis within 29 patients with moderate PS with PR, and 10 patients with MACE showed higher diastolic EL/CO. Average and diastolic EL/CO negatively correlated with RV EF in this sub-analysis.
Conclusions: High EL, particularly, high diastolic EL/CO, were the important factors for MACE in adults TOF. Higher diastolic EL/CO was also related to lower RV EF and deteriorated RV function in adult TOF with PS and PR. Right-sided EL can be a sensitive marker of excessive cardiac workload which integrates both afterload and preload in adult patients with TOF, beyond the RV size.

## CE-02 4D flow MRI を用いた右室二腔症の治療評価～右室内螺旋流は手術を行っても消失しないことがある～

### Evaluation of double-chambered right ventricle flow using 4D flow MRI - right ventricular helical flow does not disappear after surgical intervention-

岡 秀治 [1)]、伊藤 啓太 [1)]、中右 弘一 [1)]

旭川医科大学小児科学講座 [1)]

Hideharu Oka[1)]、Keita Ito[1)]、Kouichi Nakau[1)]

Department of Pediatrics, Asahikawa Medical University[1)]

【緒言】成人発症の右室二腔症 (DCRV) は、経胸壁心エコーで描出が難しい場合があり、診断に苦慮することがある。我々は、成人の DCRV 症例に対して 4D flow MRI を行い、その有用性を検討するとともに、手術前後での比較を行った。
【症例】18 歳、男性。生後に心室中隔欠損と診断され、外来でフォローされていた。10 歳時の心エコーで右室内狭窄所見 (2m/s) を認め当院に紹介された。18 歳時の精査では、心エコーで狭窄部血流は 5m/s で、心カテ ( 鎮静下 ) の圧較差は 37mmHg であり、治療希望のため手術を行った。肥厚筋束の切除を行い、スワンガンツでの圧較差は消失した。心エコーでは狭窄部血流は 1.5m/s まで改善し、十分に狭窄が解除されたと判断した。治療前後の 4D flow MRI では、手術前は狭窄部に著明な螺旋流の形成を認めた。同部位のエネルギー損失 (EL, 最高値 / 平均値 ) は 7.54/1.87mW であった ( 正常 EL 0.57/0.16mW)。術後は、螺旋流は軽減したものの残存し、EL も 1.45/0.42mW と低下していたものの、正常よりは高値であった。螺旋流の原因は、肥厚筋束の残存が考えられるが、圧較差を認めない程度まで筋束切除を行っており、追加切除の判断は困難であったと考える。
【結論】4D flow MRI は DCRV の血行動態把握に有用である。本症例は、手術を行っても右室内螺旋流が消失しなかった。右室内螺旋流や EL 上昇は、長期予後に不利であると考える。肥厚筋束の切除に加えて右室流出路拡大術の検討および、手術後に螺旋流が消失しない場合は慎重な経過観察が必要である。

## CE-03 先天性心疾患の術式選択を支援する“ped UT-Heart”開発と前向き臨床研究

### Development and Prospective Clinical Research of “ped UT-Heart” Supporting Decision-making of Surgical Procedures in Congenital Heart Disease

白石 公[1)]、黒嵜 健一[1)]、大内 秀雄[1)]、加藤 愛章[1)]、盤井 成光[2)]、今井 健太[2)]、帆足 孝也[3)]、坂本 喜三郎[4)]
猪飼 秋夫[4)]、廣瀬 圭一[4)]、笠原 真悟[5)]、小谷 恭弘[5)]、平田 康隆[6)]、新川 武史[7)]、芳村 直樹[8)]、河田 政明[9)]
安河 内聰[10)]、山岸 敬幸[11)]、鷲尾 巧[12)]、杉浦 清了[12)]、久田 俊明[12)]

国立循環器病研究センター小児循環器内科[1)]、国立循環器病研究センター小児心臓外科[2)]
埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科[3)]、静岡県立こども病院心臓血管外科[4)]、岡山大学心臓血管外科[5)]
東京大学心臓外科[6)]、東京女子医科大学心臓血管外科[7)]、富山大学第一外科[8)]、自治医科大学さいたま医療センター[9)]
相澤病院臨床検査センター[10)]、慶應義塾大学小児科[11)]、東京大学大学院新領域創成科学研究科[12)]

ISAO SHIRAISHI[1)]、Kenichi Kurosaki[1)]、Hideo Ohuchi[2)]、Yoshiaki Kato[2)]、Kenta Imai[2)]、Takaya Hoashi[3)]
Kisaburo Sakamoto[4)]、Akio Ikai[4)]、Keiichi Hirose[4)]、Shingo Kasahara[5)]、Yasuyuki Kotani[5)]
Yasutaka Hirata[6)]、Takeshi Shinkawa[7)]、Naoki Yoshimura[8)]、Masaaki Kawada[9)]、Satoshi Yasukochi[10)]
Hiroyuki Yamagishi[11)]、Takumi Washio[12)]、Seiryo Sugiura[12)]、Toshiaki Hisada[12)]

National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatric Cardiology[1)]
National Cerebral and Cardiovascular Center, Pediatric Cardiac Surgery[2)]
Saitama Medical University International Medical Center, Pediatric Cardiac Surgery[3)]
Shizuoka Children’s Hospital, Cardiovascular Surgery[4)]、Okayama University, Cardiovascular Surgery[5)]
Tokyo University, Cardiovascular Surgery[6)]、Tokyo Women’s Medical University, Cardiovascular Surgery[7)]、
Toyama University, First Department of Surgery[8)]、Jichi Medical School Saitama Medical Center[9)]、Aizawa Hospital Clinical Examination Center[10)]、Keio University, Pediatrics[11)]
Tokyo University Graduate School of Frontier Sciences[12)]

[背景] 先天性心疾患の外科治療では、成人期以降も良好な QOL を維持するため、術後の循環動態を適切に予測し術式を決定する必要がある。今回我々は、東京大学で開発された心臓シミュレータ UT-Heart を基盤として CHD に特化した ped UT-Heart を開発し、その有用性を検討した。
[対象] 生後 7m-13y (中央値 2y8m) の複雑先天性心疾患 12 例。診断は DORV 4、HLHS 2、ccTGA 1、TOF 1, VSD+SAS 1、crisscross 1、pAVSD (LIH) 1, CILV 1。
[方法] 多施設、前向き、単群、非盲検、介入の特定臨床研究 (jRCTs052210139)。患者の心電図、MSCT 画像、心カテ・造影所見から、まず術前の循環動態をコンピュータ上に再現する。次に複数の仮想手術画像を作成し、術前パラメータを変えずに各々の術後心機能と循環動態を解析予測する。最後に執刀医がシステムの有用性を評価する。主要評価項目は、術式選択での有用性の総合評価 (Likert scale、上位２項目の割合の 95%CI 下限 >30%) とした。
[結果と結論] 有用と評価された症例は９例(75%)、95%CI 下限は 42.8%で、有害事象なく有用性が示された。今後は術後データの検証を行い、次年度に治験を開始する予定である。(ジャパンメディカルデバイス、PIA、UT-Heart 研究所、クロスメディカル社との共同研究開発)

## CE-04 CT 画像からのリアルタイム 3DCG 再構成による成人先天性心疾患の立体構造把握

### Real-time 3DCG reconstruction from CT images for three-dimensional structural understanding of adult congenital heart disease

瀬尾 拡史[1)]

株式会社サイアメント[1)]

HIROFUMI SEO[1)]

SCIEMENT, Inc.[1)]

成人先天性心疾患では過去の手術記録が手に入らなかったり、術後の閉塞などにより、立体構造や血行動態の把握が困難な場合も少なくない。複雑心奇形の立体構造把握を目的に、CT 画像から再構成した心臓内腔の 3DCG データを 3D プリンタで模型として出力することが小児心臓分野では時折行われているが、心臓内外に人工物が存在したり、気管・気管支との位置関係の把握も必要になり得る成人先天性心疾患では 3D プリンタ出力が難しい場合もある。
そこで演者は、造影 CT 画像から待ち時間無くリアルタイムに 3DCG を再構成し、任意の平面で何度でも自由に断面を作り、且つ市販の裸眼立体視ディスプレイを用いることで 3DCG を 3D プリンタ模型のように奥行き感のある立体物として提示出来るソフトウェアを開発した。3DCG であれば心臓と気管支のように連続性の無いものでも位置関係を保ったまま提示出来、見たいものによって 3DCG 自体を調整することも可能である。また、CT 画像との対応関係がコンピュータ上で保持されていることから、3DCG 上の任意の構造が CT 画像のどの部分にあたるのかも瞬時に確認することが出来る。
いくつかの具体的な成人先天性心疾患の症例 CT 画像をその場で可視化しながら、その有用性について検討する。

In adult congenital heart disease, it is often difficult to understand the three-dimensional structure and hemodynamics due to the unavailability of previous surgical records or postoperative obstruction.
In pediatric heart disease, 3DCG data of the heart lumen reconstructed from CT images is sometimes output as a physical model using a 3D printer to understand the three-dimensional structure of complex cardiac malformations. However, in the case of adult congenital heart disease, where artificial materials might be inside and outside the heart, or the position of the respiratory organs must be understood, 3D-printing is difficult.
The speaker developed a software which can reconstruct a 3DCG in real time from contrast-enhanced CT images, can freely create any cross sections, and can present the 3DCG as a “virtual” three-dimensional object using a commercially available naked-eye stereoscopic display. 3DCG can present non-continuous objects such as the heart and bronchial tubes without losing their positional relationship. Since the correspondence between the 3DCG and the input CT image is maintained on the computer, it is possible to instantly check which part of the CT image corresponds to any structure on the 3DCG.
We will discuss the usefulness of the real-time 3DCG by visualizing CT images of several specific cases of adult congenital heart disease.

## CE-05 腸内細菌叢変容関連炎症とフォンタン循環病態

### Gut dysbiosis-associated systemic inflammation and Fontan pathophysiology

大内 秀雄 [1)]、浅野遼太郎 [2)]、森 有希 [1)]、石橋知彦 [2)]、白石 公 [1)]、中井陸運 [3)]

国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患センター [1)]、国立循環器病研究センター研究所　血管性理学部 [2)]
宮崎大学臨床研究支援センター [3)]

HIDEO OHUCHI[1)]、RYOTARO ASANO[2)]、AKI MORI[1)]、TOMOHIKO ISHIBASHI[2)]、ISAO SHIRAISHI[1)]
MICHIKAZU NAKAI[3)]

National Cerebral and Cardiovascular Center, Adult Congenital Heart disease Center[1)]
National Cerebral and Cardiovascular Center, dept of Vascular Physiology[2)]
University of Miyazaki, Clinical Research Support Center[3)]

**背景：**腸内細菌叢変容（GD）は慢性炎症惹起に関連し心不全病態に関与するが、心不全病態であるフォンタン術後（F）患者での GD の F 病態への関与は不明である。
**目的：**F 患者での GD の有無を評価し、GD と F 術後病態と予後との関係を検討する。
**方法：**対象は当院に定期検査入院した F 患者連続 155 例（25±9 歳）と同時期の健常者 44 例（22±11 歳）の計 199 例とした。糞便を採取し腸内細菌由来 DNA を精製し、メタゲノム解析では 16SrRNA 遺伝子をシークエンス解析し菌種構成を評価した。GD は門レベル細菌叢、$\alpha$と$\beta$多様性を評価し、血中 CRP、心血行動態指標、腸内細菌の体内侵入（BT）の指標として血中 von Willebrand 因子（VWF）、肝線維化指標として M2BPGi と肝臓画像スコア（LS）、心不全入院頻度（HFH）と比較した。
**結果：**健常者に比べ F 患者の門レベル、$\alpha$及び$\beta$多様性は F 患者で低かった（$p < 0.01$）。F 患者では門レベルの GD は中心静脈圧（CVP）、心係数、心室容積、動脈酸素飽和度、HFH と相関を示した（$p < 0.05$）。$\alpha$多様性低下は高い CVP、低酸素血症、高い VWF、MCBPGi と関連した（$p < 0.05 - 0.01$）。更に、$\alpha$多様性低下は NYHA クラスや低酸素血症と共に高い CRP と独立に関連し、高い CRP は高い VWF、MCBPGi、LS と高い HFH 頻度と関連した（$p < 0.05 - 0.0001$）。
**結論：**F 患者の健常者に比べ GD を認め、その多様性が低下し血行動態不良に加え慢性炎症と関連した。F 患者での GD は炎症惹起と関連し F 関連肝臓病を含めた遠隔期の F 循環破綻に関連する可能性がある。

## CE-06 フォンタン循環患者に対する直接作用型経口抗凝固薬の減量使用

### Efficacy and safety of low dose direct oral anticoagulant use in the patients with Fontan circulation and prominent bleeding risk

弓田 悠介 [1.2)]、児玉 浩幸 [2.3)]、木島 康文 [2)]、高砂 聡志 [2)]、丹羽 公一郎 [2)]、椎名 由美 [2)]

防衛医科大学校 循環器内科 [1)]、聖路加国際病院心血管センター [2)]、福岡和白病院 循環器内科 [3)]

YUSUKE YUMITA[1)]、Hiroyuki Kodama[2.3)]、Yasuhumi Kijima[2)]、Satoshi Takasago[2)]、Koichiro Niwa[2)]
Yumi Shiina[2)]

National Defense Medical College Department of Cardiology[1)]
St Luke’s International Hospital, Department of Cardiology[2)]
Fukuoka Wajiro Hospital, Department of Cardiology[3)]

【背景】Fontan 循環を有する（Fontan）患者の遠隔期管理において術式や併存疾患に応じた血栓症リスク低減のため抗血栓薬が使用される。Fontan 患者での直接的経口抗凝固薬（DOAC）の使用に関する報告が増えているが、抗血栓薬使用に伴い女性では過多月経による出血が問題となる。DOAC は出血リスクが高い患者群で減量使用に関する安全性が示されたものの、Fontan 患者における減量については研究がなされていない。
【方法】2011 年 1 月から 2023 年 7 月までの間に当院の ACHD 外来に定期通院をした患者のうち、Fontan 患者で女性かつ抗血栓薬が投与された症例を対象とした。抗血栓薬の種類と投与量により抗血小板薬（APT）群、ワーファリン（VKA）群、DOAC 群、DOAC 減量（減量）群に分類した。有効性は期間中の血栓イベントの有無、安全性は過多月経を含む出血イベントの有無と定義した。
【結果】計 34 例（年齢 27 [23-30] 歳）が解析に含まれた。14 例（41%）が APT 群、7 例（21%）が VKA 群、3 例（9%）が DOAC 群、11 例（32%）が減量群であった。フォロー期間は 2435 [1396-3402] 日であった。VKA 群の INR は 1.8 [1.5-2.3] であった。4 群ともに投与期間中血栓イベントは認めず、抗血栓療法を完全に中止した症例はなかった。減量群で 2 例、DOAC 群で 1 例出血イベントを認めたが、生存分析において出血イベントについて 4 群間で有意な差を認めなかった。
【結語】Fontan 患者において DOAC の減量使用は症例に応じて用いられている。今後検討が必要であるが、出血リスクを低減しながら血栓予防に関する有効性が期待できる可能性が考えられた。

# 学術委員会企画シンポジウム

## GS-01 PVR; 海外と比較した本邦の現状～当院での実践をもとに～

### The current situation of PVR in Japan compared to abroad

塩瀬 明 [1)]

九州大学大学院医学研究院循環器外科 [1)]

AKIRA SHIOSE[1)]

Dept. of Cardiovascular Surgery, Kyushu University[1)]

外科的 PVR における人工弁は、血行動態や長期耐久性、抗血栓性にすぐれ、感染性心内膜炎になりにくいものが望ましいが、理想的な人工弁はいまだ存在しない。

海外における肺動脈弁疾患における治療ガイドラインは、AHA では有症状で、RVEDVi > 160ml/m2, RVESVi > 80 ml/m2, RVOTO > 動脈圧の 2/3 の PR または PS と定義され、ESC ガイドラインもほぼ同様である。本邦のガイドラインもほぼ同等であるが、右心収縮能の低下 (RVEF < 45%) が加わる。

PVR における人工弁の選択は、海外では生体弁が主流である。一方で、長期耐久性は若年時移植例にて有意に短いことや、一部の生体弁では耐久性が劣るなど、多くの報告がありエビデンスが確率されつつあるが、人工弁選択の推奨ガイドラインとしては定まっていない。

2017 年以降、当院で実施した PVR 症例は 79 例で、基礎疾患としての TOF は 58 例 (73.4%) であった。Simple PVR 34 例、Complex PVR ( 他弁あるいは Aorta/Root 手術の併施など ) 45 例。Simple PVR 症例のうち 10 例を左肋間からの MICS で実施した。両群とも手術死亡はなし。使用した人工弁は、Simple PVR 症例ではほぼ全てに生体弁を使用 (33/34 例：97.1%) 。一方で Complex 症例では生体弁使用は 32/45 (71.1%) であった。他弁に機械弁が使用された症例では P 弁も機械弁をしたことが理由であるが、逆に自己弁温存大動脈基部置換症例では、積極的に生体弁を選択した。

本邦で開始された TPVI の広がりをうけ、患者の life time management を考慮した PVR の立ち位置は変化しうる。どのタイミングで、どの治療選択を行うかについて、幼少期での初回手術を含めた実践的治療戦略について、内科・外科双方の議論を深める必要がある。

## GS-02 右室流出路機能不全に対する経カテーテル的肺動脈弁留置術の国内外における成績

### Transcatheter pulmonary valve implantation for right ventricular outflow tract dysfunction: Outcomes in Japan and overseas

藤本 一途 [1)]

国立循環器病研究センター小児循環器内科 [1)]

KAZUTO FUJIMOTO[1)]

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

【背景】本邦では右室流出路機能不全に対する経カテーテル的肺動脈弁留置術用のデバイスとして 2021 年 3 月から SAPIEN 3 の肺動脈弁位への適応拡大がなされ、2022 年 4 月に Harmony TPV が保険償還されている。適応は人工導管または外科的生体弁に対する弁機能不全に対して SAPIEN 3 が、パッチ修復術やカテーテルによる肺動脈弁拡大術後の肺動脈弁閉鎖不全に対して Harmony が用いられる。

【海外の成績】SAPIEN: SAPIEN XT を含めた留置後 3 年の成績 (COMPASSION trial) では生存率 98.4%, 再介入回避率 93.7%, 肺動脈閉鎖不全 mild 以下 96.7%, 平均右室流出路圧較差は 21 → 10.2mmHg まで低下していた。フランスでの留置後 5 年の成績は再介入回避率 89%, 累積 IE 回避率は 98.4% であった。Harmony: 2023 年 SCAI 学会での留置後平均観察期間 2 年の成績では全例留置に成功かつ生存しており、再介入回避率 94%, 肺動脈弁閉鎖不全 mild 以下 98%、PVL free が 98.7% で平均右室流出路圧較差は 15mmHg 未満で推移していた。

【国内での成績】2023 年 12 月現在国内で SAPIEN は 2 例・Harmony は 100 例以上施行され全例が留置に成功しており、これまで再介入・脱落・IE 等の合併症は認めておらず良好な初期成績を収めている。当院での留置経験も含めて提示する。

## GS-03 Pulmonary Valve Replacement：効果と durability からみた適応

### Prosthetic pulmonary valve durability for patients with right ventricular outflow tract reconstruction

上野 高義 [1)]、渡邊 卓次 [2)]、平 将生 [2)]、木戸 高志 [2)]、吉岡 大輔 [2)]、島村 和男 [2)]、宮川 繁 [2)]

大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻看護実践開発科学講座 [1)]
大阪大学大学院医学系研究科外科学講座心臓血管外科 [2)]

TAKAYOOSHI UENO[1)]、Takuji Watanabe[2)]、Masaki Taira[2)]、Takashi Kido[2)]、Daisuke Yoshioka[2)]
Kazuo Shimamura[2)]、Shigeru Miyagawa[2)]

Osaka University Graduate School of Medicine, Division of Health Sciences[1)]
IOsaka University Graduate School of Medicine, Department of Cardiovascular Surgery[2)]

心内修復時に右室流出路再建を要する疾患群では遠隔期に肺動脈弁置換（PVR）が必要となる症例が多い。しかし、後天性弁膜症とは違い対象となる年齢が若年であり、再介入、再々介入を要することとなり、人工弁の耐久性により長期的な治療計画に課題が生じる。INR の厳格なコントロールや経皮的肺動脈弁置換術導入などにより、機械弁使用を積極的に勧める報告は特に近年では少なくなっている。それに対し、肺動脈弁位生体弁の耐久性についての報告は数多く認め、北米 8 施設、1278 例の報告では 10 年の再介入回避率が約 6 割であるが、18 歳以上に限ると約 9 割の回避率とされている。本邦では、右室流出路再建法の工夫などにより、欧米より PVR 介入年齢が高く、我々は、特に成人期では生体弁を用い 10 年から 15 年の耐久性を期待することは可能と考えている。当施設における PVR 症例に対してはすべて生体弁を用いており、2000 年からの 20 年間に初回 PVR を行った TF 類縁疾患 98 例では、平均 34.6 歳であった。その成績は、再弁置換を施行した症例は 10 例で、人工弁機能不全は 4 例、IE が 4 例、その他 2 例であった。全体の人工弁関連再置換回避率は 5 年 98%、10 年 92%、15 年 73%であり、IE（4 例）を除いた PVD による再置換回避率は、5 年 100%、10 年 95%、15 年 87%であった。このように、成人期 PVR における生体弁の耐久性は IE を care すれば 15 年の遠隔期を期待できる可能性があり、どのタイミングで生体弁置換術を選択するか、個人個人の life style を考えた人工弁選択の一つとして組み込む必要があると考えている。

## GS-04 TPVI; 効果と durability からみた適応 小児 / 思春期 vs 成人

### TPVI indications considering efficacy and durability

小暮 智仁 [1)]、朝貝 省史 [2)]、稲井 慶 [2)]、山口 淳一 [1)]

東京女子医科大学 循環器内科 [1)]、東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科 [2)]

TOMOHITO KOGURE[1)]、Seiji Asagai[2)]、Kei Inai[2)]、Junichi Yamaguchi[1)]

Tokyo Women’s Medical University, Cardiology dept[1)]
Tokyo Women’s Medical University, Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease dept[2)]

経カテーテル肺動脈弁留置術 (Transcatheter Pulmonary Valve Implantation：TPVI) は 2000 年代前半から欧米で広がり、現在全世界で急速な広がりを見せている。日本でも 2021 年に SAPIEN3 と Harmony TPV という2つの弁が肺動脈弁位への適応を獲得し、標準治療である外科的肺動脈弁置換術に加えて、新たな選択肢として考えられる様になった。
TPVI は外科治療と比較してフォローアップ期間がまだ短いため 10 年を超える長期の耐久性や治療効果はわかっていないのが現状であるが、10 年までの成績は概ね外科治療（生体弁置換）と同等と考えられている。
若年者、特に 10 歳代の患者に対する治療は耐久性が短いことが報告されており、これは TPVI、外科的肺動脈弁置換術（生体弁）の共通の課題として挙げられる。
一方、欧米での TPVI の立ち位置は実臨床では第一選択となっており、治療平均年齢は 20 歳代であり、10 歳代にも積極的に治療が行われている。
若年になる程、その後の治療介入回数が増え、再治療をどの時期にどの治療を選択するか複雑な想定が必要となり、生涯にわたるライフタイムマネージメントが重要となる。
本発表では、これまでの TPVI の長期治療効果と現在までにわかっている耐久性に関してレヴューを行い、小児 / 思春期と成人患者の治療選択関して議論を行う。

## GS-05 Surgical PVR/TPVI 後の VT risk

### VT risk after surgical PVR/TPVI

宮﨑 文 [1)]

聖隷浜松病院 成人先天性心疾患科・小児循環器科 [1)]

Aya Miyazaki[1)]

Seirei Hamamatsu General Hospital Department of Adult Congenital Heart Disease, Department of Pediatric Cardiology[1)]

ファロー四徴術後には主に 4 つの解剖学的峡部 ; ① 三尖弁輪 - 右室流出路パッチ / 切開線、② 肺動脈弁 - 右室流出路パッチ / 切開線、③ 肺動脈弁 - 心室中隔欠損パッチ、④ 心室中隔欠損パッチ - 三尖弁輪が存在する。右室容量負荷や加齢により、この解剖学的峡部に脂肪変性や線維化の組織学的変性を来したときに、不整脈源性峡部となり、心室性不整脈を発症する。右室切開を施行しない、経心房または経肺動脈修復術の場合は解剖学的峡部②は存在せず、頻拍峡部として最も多いのは、③である。
外科的・経皮的肺動脈弁置換 (PVR) により致死性不整脈を抑制しえるか議論が続いていたが、現在は右室拡大例には有意に抑制しうるということで決着がついたようである。PVR は、理論的にも容量負荷による不整脈基質発生抑制には効果があると考える。しかしながら、PVR 後にも致死性不整脈は発生しうる。これには、3 つの要素 ; I. 不整脈基質の残存、II. 解剖学的峡部組織変性の進行および新しい不整脈基質の形成、III. 解剖学的峡部に依存しない、右室びまん性線維化による致死性不整脈の存在があると考える。I, II の要素の軽減には、PVR 前の電気検査による不整脈基質存在の確認、カテーテルまたは外科的アブレーションによる解剖学的峡部の不整脈基質の除去が望まれる。III には、右室線維化進行前の右室負荷の軽減 PVR の施行が望まれる。

# 肝臓病学会合同セッション

## JS1-01 欧州 FALD ポジションペーパーをひもとく

**Towards the establishment of clinical guidelines for the management of FALD patients in Japan-A comparison with the EASL-ERN position paper.**

考藤 達哉 [1)]

国立国際医療研究センター 肝炎・免疫研究センター [1)]

TATSUYA KANTO[1)]

The Research Center for Hepatitis and Immunology, National Center for Global Health and Medicine[1)]

Fontan 術を施行された後に 10 ～ 20 年の経過で約 50％が肝障害を発症し、中には肝硬変から肝癌を発症する症例がある（FALD, Fontan-associated liver disease）。FALD は心臓外科と消化器肝臓内科との狭間に存在し、肝臓精査が遅れ、肝硬変・肝癌へ進行した状態で発見される場合がある。FALD 患者の診療上の課題は、①全国的な FALD 疾患レジストリは存在せず、疫学、臨床の実態が明らかでない、② FALD 診断基準、病理診断基準が存在しない、③肝硬変、肝がんリスク因子が明らかでない、④小児から成人への移行期医療としての対応が遅れている、⑤ FALD 診療指針が未整備、などである。
2023 年、日本肝臓学会、日本成人先天性心疾患学会、日本小児循環器学会は FALD 患者の予後の改善を目指して、実地診療に資する「FALD 診療の手引き」の作成に着手した。同年、欧州肝臓学会と欧州希少肝疾患ネットワークが中心となり、FALD 診療に関する position paper が発表された。同 paper は、FALD の臨床的特徴を踏まえた疾患定義の提案、病期診断、エビデンスまたは経験に基づく診療の推奨を目指している。本シンポジウムでは、欧州の診療指針を紹介しながら、本邦における FALD 診療の現状と課題について議論したい。

## JS1-02 移行期医療から見た FALD 診療の重要性

**Significance of multidisciplinary transitional care for patients with FALD**

徳原 大介 [1)]

和歌山県立医科大学小児科 [1)]

DAISUKE TOKUHARA[1)]

Wakayama Medical Unievristy, Department of Pediatrics[1)]

Fontan 手術の術後遠隔期には、循環器系合併症（例；不整脈）だけでなく、肝硬変・肝細胞癌や胃食道静脈瘤などの肝合併症 (Fontan-associated liver disease: FALD) を呈することがわかってきた。Fontan 術後は多岐にわたる合併症を念頭におきながら継続的に診療を行う必要があるため、小児期から成人期への医療を円滑に橋渡しする移行期医療が重要である。移行期に相当する術後患者では、血液・画像検査では評価の難しい肝線維化がほぼ全例にみられ、その病理評価には C 型・B 型慢性肝炎に用いられる通常の肝線維化評価とは異なる手法が求められる。また、肝細胞癌との鑑別に苦慮する限局性の肝病変の出現頻度が高く、門脈圧亢進に伴う胃食道静脈瘤も移行期にみられ時に内視鏡・IVR 治療を要するため、各合併症の専門領域（小児・成人の循環器内科・外科、消化器肝臓内科・外科、IVR・放射線科、移植外科、病理組織、精神科）の多科連携・多職種連携による集学的診療が求められる。FALD の疫学・病態整理について概説するとともに、移行期の多科連携・多職種連携による FALD のマネジメントの重要性について述べる。

## JS1-03 Fontan 術後早期に超音波検査で肝内腫瘤を認めた Fontan 術後肝合併症の 2 例

**Two cases of liver complications that were found by ultrasound examination early after Fontan surgery**

石井 陽一郎 [1)]、林田 由伽 [1)]、藤崎 拓也 [1)]、森 雅啓 [1)]、松尾 久実代 [1)]、浅田 大 [1)]、金谷 知潤 [2)]、津村 早苗 [2)]
石田 秀和 [3)]、成田 淳 [3)]、世良 英子 [4)]、坂田 泰史 [4)]、青木 寿明 [1)]

大阪母子医療センター 小児循環器科 [1)]、心臓血管外科 [2)]、大阪大学 小児科 [3)]、循環器内科 [4)]

YOICHIRO ISHII[1)]、Yuka Hayashida[1)]、Takuya Fujisaki[1)]、Masayoshi Mori[1)]、Kumiyo Matsuo[1)]、Dai Asada[1)]、Tomomitsu Kanaya[2)]、Sanae Tsumura[2)]、Hidekazu Ishida[3)]、Jun Narita[3)]、Fusako Sera[4)]、Yasushi Sakata[4)]、Hisaaki Aoki[1)]

Osaka Women’s and Children’s Hospital, Dep. of Pediatric cardiology[1)]
Dep. of Cardiovascular Surgery[2)]、Osaka University Hospital, Dep, of Pediatrics[3)]、Dep. of Cardiology[4)]

Fontan 手術後の長期間生存が可能となり、肝うっ血が長期に継続することにより、肝線維症、肝硬変、肝細胞癌などの Fontan 関連肝疾患の発生が問題となっている。今回、Fontan 術後 12 年、16 年と早期に肝内腫瘤を発症した 2 例について報告する。症例1：18 歳、男性。右側相同、単心室症に対して 6 歳時に Fontan 手術を施行した。16 歳時に施行した高校就学前評価心臓カテーテル検査では、単心室圧 84/(8)mmHg、心収縮率 57%、中心静脈圧 13mmHg、心係数 2.1L/m2/min であり、Fontan 循環としては安定した経過であった。18 歳時に施行した腹部超音波スクリーニングにて、肝左葉に径 15㎜大の腫瘤性病変を指摘された。MRI にて肝 S4、S2 に肝細胞癌を疑う腫瘤影を認め、腹腔鏡下肝切除にて確定診断とした。症例2：21 歳、男性。両大血管右室起始、三尖弁狭窄に対して 4 歳時に Fontan 手術を施行した。21 歳時に施行した心臓カテーテル検査では、右室圧 83/(5)mmHg、心収縮率 57%、中心静脈圧 9mmHg、心係数 5.1L/m2/min であり、良好な Fontan 循環を維持していた。19 歳時に施行した腹部超音波スクリーニングでは異常を認めなかったが、21 歳時に肝左葉に径 19㎜大の腫瘤性病変を指摘された。MRI により限局性結節性過形成と診断し、経過観察中である。
Fontan 術後は血行動態が安定していても肝細胞癌を含めた Fontan 関連肝疾患が経過中の早期に発生することを念頭に、定期的な腹部超音波検査を施行する必要がある。

## JS1-04 Fontan 関連肝疾患として突然の肝細胞癌破裂から急激な肝不全進行を認めた一例

**A case with sudden rupture of hepatic cell carcinoma and rapid progression of hepatic failure as manifestations of Fontan-associated liver disease**

高田 佳代子 [1)]、山田 晶 [1)]、滝川 雄貴 [1)]、中嶋 千尋 [1)]、星野 直樹 [1)]、星野 芽以子 [1)]、山邊 小百合 [2)]、内田 英利 [3)]、齋藤 和由 [3)]、東本 文香 [4)]、福井 重文 [1)]、井澤 英夫 [1)]

藤田医科大学病院 循環器内科 [1)]、名古屋市立大学 循環器内科 [2)]、藤田医科大学病院 小児科 [3)]
藤田医科大学病院 臨床検査部 [4)]

TAKADA KAYOKO[1)]、Akira Yamada[1)]、Yuki Takigawa[1)]、Chihiro Nakashima[1)]、Naoki Hoshino[1)]
Meiko Hoshino[1)]、Sayuri Yamabe[2)]、Hidetoshi Uchida[3)]、Kazuyoshi Saito[3)]、Ayaka Higashimoto[4)]、Shigefumi Fukui[1)]、Hideo Izawa[1)]

Fujita Health University Hospital Cardiology dept[1)]、Nagoya City University Hospital Cardiology dept[2)]
Fujita Health University Hospital Pediatrics dept[3)]
Fujita Health university Hospital Clinical laboratory dept[4)]

症例は 25 歳男性。出生時両大血管右室起始症と診断され、2 歳時に fenestrated APC Fontan 術、10 歳時に大動脈弁狭窄兼閉鎖不全症に対し、大動脈弁置換術と心房内遺残短絡閉鎖が行われた。定期的に通院していたが、20 歳以降は主治医の退職に伴い、近医で内服のみ処方されていた。しかし専門医への通院は途絶えていた。25 歳時突然肝細胞癌破裂を認め、近くの病院にて肝動脈塞栓療法を施行したが、その後すぐ再発したため、当院に生体肝移植目的にて紹介となった。当科と消化器外科の合同カンファランスで検討したが、静脈還流圧上昇が推測されること、抗凝固薬の使用もあり、手術困難と判断した。その後、当科初診時から3か月後、肝不全のため死亡した。Fontanassociated liver disease は心不全、蛋白漏出性胃腸症などとともに Fontan 術の長期合併症として挙げられるが、患者側、医療側の認識が薄い。今回専門機関への受診が途絶えたために急激な転機をたどった症例を経験したので報告する。

# 研究部会セッション

## RS-01 ACHD 手術リスクの検討：新たな手術リスク予測モデルの開発

佐地 真育 [1,2]

東邦大学医療センター大森病院 循環器内科 [1]、公益財団法人榊原記念財団附属榊原記念病院 循環器内科 [2]

近年、先天性心疾患に対する外科手術が確立されて、治療成績は飛躍的に改善した。例えばファロー四徴症 (TOF) はチアノーゼ性心疾患の最もポピュラーな疾患の一つであるが、成人した術後先天性心疾患患者としてもよく目にするようになった。本患者群は 20-30 代で再手術を要し、生涯を通じてはさらに複数回の手術を要する。いかに高い QOL を保つことができるかはこれからの課題である。

我々は TOF 術後患者群における臨床研究をもとに、多施設研究による成人先天性心疾患患者 (ACHD) のデータベースを元にした、予後予測能の高い、臨床上有用な手術リスク予測モデルを開発することを立案した。有用なリスク予測モデルが確立されれば、成人と同様に ACHD でも、客観的な手術リスク評価が可能となる。また精密なリスク評価に基づき適切な手術が適切な時期に選択されることで、ACHD は生涯にわたり、より高い生活の質を保つことができる。

リスク予測モデルの現状としては Europe からは PEACH スコアが発表されたが、ACHD の実診療においては、よく活用されているとは言い難い。また米国は大きな database が 2 つ (ASHD, CHSD) あるが、不均一な患者群であり、これらを統合できずリスクモデルは確立されていない。なお先天性心疾患のリスクモデルに比べて、成人期に入ると、非心臓疾患 ( 腎臓、肝疾患、肺疾患 )、開胸歴等が、より周術期に影響を与えるので別で考えるべきと思われる。本邦からの情報発信が期待される領域である。

## RS-02 ACHD 就労支援の検討～成人先天性心疾患に罹患した成人の社会参加に係る支援体制の充実に資する研究

**Research on Enhancing Support Systems for Social Participation of Adult Patients with Congenital Heart Disease**

小板橋　俊美 [1]、平田 陽一郎 [2]、神谷 健太郎 [3]、早坂 由美子 [4]、武藤 剛 [5]、江口 尚 [6]、岡田 明子 [7]、野口　真希 [4]、宮本　竜也 [4]、左右田　哲 [4]、髙梨　学 [2]、北川 篤志 [2]、本田 崇 [2]、藤田 鉄平 [1]、飯田 祐一郎 [1]、前川 恵美 [1]、郡山 恵子 [1]、阿古 潤哉 [1]

北里大学医学部循環器内科学 [1]、北里大学医学部小児科学 [2]、北里大学医療衛生学部 [3]、北里大学病院トータルサポートセンターソーシャルワーク室 [4]、北里大学医学部衛生学 [5]、産業医科大学産業生態科学研究所産業精神保健学研究室 [6]、北里大学看護学部 [7]

TOSHIMI KOITABASHI[1]、Yoichiro Hirata[2]、Kentaro Kamiya[3]、Yumiko Hayasaka[4]、Go Muto[5]、Hisashi Eguchi[6]、Akiko Okada[7]、Maki Noguchi[4]、Tatsuya Miyamoto[4]、Akira Soda[4]、Manabu Takanashi[2]、Atsushi Kitagawa[2]、Takashi Honda[2]、Teppei Fujita[1]、Yuichirou Iida[1]、Emi Maekawa[1]、Keiko Ryo-Koriyama[1]、Junya Ako[1]、

Kitasato University School of Medicine, Cardiovascular Medicine[1]、Kitasato University School of Medicine, Department of Pediatrics[2]、Kitasato University School of Allied Health Sciences[3]、Kitasato University Hospital Total Support Center Social Work Section[4]、Kitasato University School of Medicine Hygiene[5]、Department of Mental Health Institute of Industrial Ecological Sciences University of Occupational and Environmental Health[6]、Kitasato University School of Nursing[7]

【背景】ACHD 患者の増加に伴い、移行期医療や患者の社会参加に伴う問題が出現し、令和 2 年 10 月に閣議決定された循環器病対策推進基本計画には、小児期・若年期からの配慮が必要な循環器病への対策に取り組むことが記載されている。ACHD 患者が社会的自立を目指すに当たっての困難は多く、社会参加に伴う経済的･精神的苦痛が患者の QOL を低下させている。中でも就労は、生活に直結するだけでなく、職場の理解、労働環境、仕事内容など当事者以外の複数の因子が影響し、かつ CHD が見えにくい内部障害であることから、重要かつ難解な問題である。【目的】ACHD 患者が社会的自立を目指すに当たっての問題点を整理し、患者への支援の質の改善のための方策を検討する。【方法】就労問題における課題抽出を目的として、患者本人・医療従事者・事業主・一般人を対象にアンケートやインタビューを用い実態調査を実施する。そのアンケート内容や方法を検討するために、まずは当院において、多職種（循環器内科医、小児循環器医、産業医、ソーシャルワーカー、心臓リハビリテーションチーム、看護師、臨床心理士）で構成された循環器内科医主導のチームで予備調査を行う。【期待される成果】ACHD 患者が社会参加するための課題の整理と、患者および患者を支援する者のそれぞれに対して提供すべき情報や支援等の整理、効果的な介入手法の検討及び介入に必要なツールの作成である。

※令和 5 年度厚生労働科学研究費補助金（循環器疾患・糖尿病等生活習慣病対策総合研究事業）先天性心疾患に罹患した成人の社会参加に係る支援体制の充実に資する研究（研究代表者　小板橋俊美）の取り組みを含む

## RS-03 心内修復術後ファロー四徴症患者における心室不整脈のリスク評価と治療方針について

**Ventricular tachycardia in patients with repaired Tetralogy of Fallot: Should we perform preventive catheter ablation before transcatheter pulmonary valve implantation?**

五十嵐 都[1)]、川松 直人[1)]、町野 智子[1)]、石津 智子[1)]、石踊 巧[1)]、野崎 良寛[1)]、村上 卓[1)]、加藤 秀之[1)]
松原 宗明[1)]、平松 祐司[1)]

筑波大学 医学医療系 循環器内科[1)]

Miyako Igarashi[1)]、Naoto Kawamatsu[1)]、Tomoko Machino[1)]、Takumi Ishiodori[1)]、Yoshihiro Nozaki[1)]、Takashi Murakami[1)]、Hideyuki Kato[1)]、Muneaki Matsubara[1)]、Yuji Hiramatsu[1)]

Department of Cardiology, Institute of Medicine, University of Tsukuba[1)]

背景：近年ファロー四徴症（TOF）の術後遠隔期に経カテーテル肺動脈弁留置術（TPVI）が行われるようになった。TPVI は開胸手術に比べ低侵襲であるが、ステント付き弁のため植え込み後に RVOT 付近でのカテーテルアブレーションを行えなくなるという懸念がある。術前評価として電気生理学的検査を系統的に行なうことの意義については未だ十分な討がなされていない。
方法:外科的肺動脈弁置換術あるいは TPVI が予定されている TOF 連続 10 例（平均年齢 48±10 歳 , 31 ～ 63 歳）に対して右室の 3D マッピングを行い、低電位領域や伝導遅延部位の有無を評価した。また右室からのプログラム刺激により心室頻拍 (VT) 誘発テストを行った。1 例に心室細動 (VF) の既往があり植え込み型除細動器（ICD）植え込み後であるが、その他の症例では持続性心室不整脈の既往はない。
結果:10 例中 5 例（50%）で持続性単形成心室頻拍が誘発された。5 例中 4 例は心電図波形から RVOT 起源が示唆された（左脚ブロック型、下方軸）。4 例全例で RVOT に低電位領域と遅延伝導を認めた。残る 1 例は上方軸で RVOT 以外の起源であった。RVOT VT 症例に対して TPVI 前にアブレーションを行う方針とした。VF 既往症例では、VT は誘発されなかった。
結語：心室不整脈の既往のない TOF 症例であっても高頻度に RVOT 起源の持続性単形成心室頻拍が誘発された。TPVI 前にリスク評価と治療を行うことが必要かもしれないが、予防的アブレーションの有効性と安全性についてさらなる検討が必要である。

# ACHD 手術手技研究会

## 演題 1　これまでに経験した ACHD に対する基部置換術

東北大学　心臓血管外科
片平晋太郎、田子竜也、湯田健太郎、大谷将之、武富龍一、細山勝寛、前田恵、松尾諭志、伊藤校輝、鈴木佑輔、高橋悟朗、熊谷紀一郎、齋木佳克

先天性心疾患の手術成績が向上する一方で、遠隔期に再手術が必要となる成人先天性心疾患の症例も増加している。大動脈弁置換後の弁機能不全、感染性心内膜炎やファロー四徴症 (TOF) の遠隔期の基部拡大に対しては基部置換術を施行する場合がある。単純な基部置換術であることは稀であり、癒着剥離に加えた複合手術の場合がほとんどである。当科にて経験した、ACHD に対する基部置換術の3例を手術動画とともに供覧する。

【症例1】21 歳男性。先天性大動脈弁閉鎖不全症のため、Konno 手術を含め 3 回の手術を受けていた。人工弁感染による弁周囲逆流に、感染が波及した Konno patch の再置換、機械弁による composite graft での再基部置換術および自己心膜での右室流出路再建を施行した。

【症例2】19 歳女性。総動脈幹症に対し生後 1 ヶ月で Rastelli 手術を施行された。その後 Konno 手術を含め 5 回の開胸手術を受けた。今回、弁下パンヌス形成による大動脈弁（機械弁）の開放制限、右室流出路狭窄、部分肺静脈灌流異常（PAPVR）に対し、再基部置換術、右室流出路再建、肺動脈弁置換術（生体弁）、PAPVR 修復術、冠動脈バイパス術（RITA-RCA）を施行した。

【症例3】35 歳男性。TOF で幼少時に BT シャントのみ施行されており、その後は外来通院されていなかった。重度の左心室機能不全（EF18%）、中等度の大動脈閉鎖不全症を伴う基部拡大（48mm）を合併していた。 弁温存大動脈基部再建術と TOF 修復術を同時に施行した。

## 演題 2　先天性心疾患手術後成人期の大動脈基部拡大に対する Reimplantation

聖隷浜松病院 心臓血管外科
小出昌秋 , 國井佳文 , 八島正文 , 前田拓也 , 村上弘典 , 曹宇晨 , 曽根久美子 , 安野優樹

先天性心疾患修復術後 , 成人期に大動脈基部拡大を来たし , 自己弁温存大動脈基部置換術を行った 2 例を提示する .

【症例 1】30 歳女性 . 3 歳時にファロー四徴症に対して修復術 . 成人期になりバルサルバ洞の拡大が進行し , 妊娠中および産後にバルサルバ洞径が 44mm → 49mm にまで拡大 . 第 2 子挙児希望あり , 労作時胸痛も出現したため自己弁温存大動脈基部置換術を行う方針とした . AR なし . 術前 CT にて gH は平均 23mm. 手術は 28mm のバルサルバグラフトを使用して Reimplantation を行った . 術後の画像にて AR なく , 大動脈弁尖の良好な接合を確認した . バルサルバ洞壁の病理所見では中膜変性の所見は認めなかった . 術後経過は良好である .【症例 2】37 歳男性 . 15 歳時に ASR に対して他院にて Ross 手術を受けた . 成人になり通院を自己中断していたが 35 歳時に近医受診 , 大動脈基部の著明な拡大 (55mm) と Severe AR を指摘され , 経時的に左室内腔の拡大を認めたため当院に紹介された . 術前 CT にて gH は平均 15.6mm. 右室流出路は mild PSR で右心系の拡大なく , 大動脈基部に対する手術介入のみとした . 術中所見で弁尖は中等度肥厚していたが , 術中計測で gH 平均 18.6mm あり Reimplantation を行った . 手術は 26mm のバルサルバグラフトを使用 . RCC,NCC に Central plication を追加した . 術後 CT でも接合面の弁尖の肥厚が目立ち , AR mild であった . バルサルバ洞壁の病理所見では中膜壊死の所見を認めた . 術後縦隔洞炎を発症したが創部郭清により治癒 , その後の経過は良好である .

## 演題 3　先天性心疾患修復後の解剖学的特徴に応じた自己弁温存基部置換手術手技の在り方の検討

名古屋市立大学 心臓血管外科
板谷慶一 須田久雄 中井洋佑 河瀬匠 榛原梓良 愛知千明

【背景】先天性心疾患の修復後成人期にはしばしば大動脈基部拡大をきたす疾患があり、若年患者であるがためにその治療戦略に苦慮を要することが稀でない。これらは基部組織が解剖学的に肺動脈組織のものや、基部の解剖学的位置変位など多様な機序が疑われ、大動脈弁逆流や基部拡大など介入の適応も多様で、右室流出路への介入など同時手術を要することも稀ではない。当院成人先天性心疾患センター設立後 2023 年 7 月以降に Reimplantation を検討した先天性心疾患心内修復後基部介入の 4 例について解剖学的特徴を検討した。

【症例 1】31 歳男性、先天性大動脈弁狭窄に対する Ross 手術後 20 年後の大動脈基部 ( 自己肺動脈弁グラフト ) 拡大例。右室流出路高度狭窄および肺動脈弁高度逆流で手術適応となり、基部は 44mm であったが、同時介入とした。術中拡張し菲薄化した基部に前回右室流出路弁付き導管が高度に癒着しており、基部の損傷なく導管を剥離しきるのが困難であった。右室流出路導管を外すと左冠動脈ボタンの剥離は良好な視野で行われ、自己肺動脈弁グラフトの縫着部尾側まで剥離可能であり、弁尖の性状もよく、Valsalvagraft の first row は同一平面内で糸掛けをすることが可能であり、弁の接合は良好であった。

【症例 2】14 歳女性、総動脈幹症 (Van Praagh type A1) に対する Rastelli 後、未修復部分肺静脈還流異常で均等 4 尖での高度動脈幹弁逆流と左室拡大、右室流出路狭窄逆流、右肺動脈狭窄を伴う症例。動脈管弁は弁輪拡大と弁尖間の接合不良を伴い均質に軽度肥厚を認めた。Rastelli 後ではあるが VSD patch は干渉せず、first row は同一平面内に糸掛けが可能であり、約 10mm 程度弁輪を縫縮し、4 尖のまま second row を再建すると良好な接合が得られ、同時に右肺動脈形成、右室流出路再建、Double decker 法を同時に施行した。

【症例 3】31 歳男性、完全大血管転位右室低形成での Fontan 術後、大動脈弁下右室流出路に狭窄があり、9 歳時にパッチ拡大されている。大動脈基部拡大と弁逆流から下腿蜂窩織炎をきっかけに弁下流出路中隔壁に浮遊性疣贅を伴う感染性心内膜炎を発症し、緊急で David 手術を施行。大動脈弁下は円錐部であり、前回パッチ部の肥厚はあるものの first row は同一平面内に糸掛けが可能で、弁尖の変性は軽度であり、良好な接合を得られた。

【症例 4】15 歳女性、両大血管右室起始症修復後の大動脈基部上行拡大で上行大動脈系が 67mm まで拡大、中等度大動脈弁逆流を認めるが若年女性であり、基部の偏移を認めるが中心性逆流であることから Reimplantation を近日中に予定している。

【結論】先天性心疾患心内修復後は種々の要因で大動脈基部への再介入がなされるが、弁尖の短縮がない中心性逆流例においては first row 部位の解剖学的特徴を検討することで、基部を縫縮する形での自己弁温存が検討できる。同時手術では右室流出路を外すと良好な視野が得られる。若年患者への介入でもあり遠隔予後のさらなる検討が必要である。

## 演題 4　Rastelli 術後遠隔期に A-P fistula 再発を伴う右心不全に対し手術介入した１例

名古屋大学医学部附属病院 心臓外科
寺澤幸枝 櫻井一 六鹿雅登

【症例】48 歳男性。幼少時に総動脈幹症 I 型と診断され、 7歳時 Hancock 20mm valvedconduit を用いた Rastelli 手術、17 歳時に1弁付き Xenomedica patch を用いた再 Rastelli 手術を施行。26 歳時、A-P fistula パッチ閉鎖、残存 VSD 閉鎖が施行された。【現病歴】2020 年より当院にて右心不全、肝硬変に対し通院管理を行っていたが、2022 年 COVID-19 感染を契機に右心不全増悪し入院加療。著明な腹水貯留を繰り返し、内科的コントロール不能にて外科的介入の方針となった。術前精査において、大動脈基部 Valsalva 洞は 66mm の著明な瘤化を LCC 側に認め、さらに肺動脈に交通する孔を形成していた。また両心室流出路前面にわたり板状の高度石灰化病変、VSD については残存シャント血流を認め Qp/Qs:1.84 を示した。【手術】胸骨再正中切開、上行大動脈遠位送血、SVC、IVC 脱血にて体外循環を開始した。RV ～大動脈基部、RVOT 周囲を覆う強固な石灰化部分を CUSA 等使用し破砕しながら摘除施行。石灰化除去により健常な心外膜層における心拡張の改善を直視下に確認できた。大動脈基部周囲の石灰化破砕を進めると、APfistula からの出血を認め、大動脈遮断心停止下に、大動脈内から牛心膜パッチを使用し閉鎖した。残存 VSD も牛心膜パッチにて閉鎖。大動脈遮断解除後、RVOT の著明な石灰化を可能な限り切除し、23mm Epic 弁、牛心膜パッチにて再建を行った。TR に対し Contour30mm にて三尖弁輪縫縮を施行の上、止血し体外循環離脱した。【結果】ICU にて NO 使用し呼吸循環管理の上、術後 7 日目に抜管、以降リハビリ施行、術後 43 日目独歩退院された。腹水再貯留無く、自覚症状と右心カテ含む各検査値の改善を認めている。【考察】本症例は、術後遠隔期における高度石灰化病変による拡張障害が右心不全の一因であり、積極的な病変摘除により拡張能改善が得られた。また今回、総動脈幹症での離断閉鎖した中枢壁瘤化と、繰り返す fistula 形成を認め、総動脈幹側閉鎖部と PA 再建部の由来組織について留意し対応する必要性が示唆された。

## 演題 5　TOF 術後遠隔期に大動脈基部拡大および大動脈弁逆流のため Cabrol 法にて Bentall 手術を行った１例

岡山大学病院 心臓血管外科
黒子 洋介、小林 純子、小谷 恭弘、笠原 真悟

（背景）Bentall 手術などの大動脈基部の手術には冠動脈の再建が必要でありさまざまな術式が考案されてきたが、現在は Carrel patch 法による再建が多い。一方、再手術で癒着が強い症例には人工血管を用いた再建方法が有利なこともある。今回 TOF 術後遠隔期に Bentall 手術が必要となった症例に対し、Cabrol 法を用いて冠動脈の再建を行った症例を経験したので報告する。
（症例）患者は 65 歳男性。ファロー四徴症と診断され、7 歳時（1965 年）に心内修復術を受けた。高校生ごろより通院を中断。64 歳時に労作時息切れがあり近医受診。BNP1600, エコーで severe AR, moderate PR, residual VSD を認めた。上行大動脈 50mm,Valsalva 44mm と拡大しており、弓部にも 54mm の大動脈瘤があった。手術は① residualVSD 閉鎖、② Bentall 手術、③弓部大動脈置換術、を行った。Bentall 手術は、27mm 生体弁と 30mm の人工血管を組み合わせたものを使用し、冠動脈は 6mm の人工血管を用いて Cabrol 法にて再建した。大動脈遮断時間 288 分、人工心肺時間 450 分。術翌日には抜管でき、4 日目に一般病棟へ退室、術後 15 日目に独歩退院となった。
（考察）Bentall 手術で人工血管を用いた冠動脈再建方法には Piehler 法や Cabrol 法などがある。これらの術式は冠動脈の吻合部を高い位置におくことができ、将来 TAVI を行う場合に冠動脈の位置をあまり気にしなくてよくなると考えられる。Cabrol 法は人工血管閉塞のリスクも言われているが、今回手術した経験からは人工血管のデザインがやりやすい印象であった。使用されることの少ない術式ではあるが、癒着の程度や冠動脈入口部の位置によっては選択するメリットはあると考える。

# 一般口演

## O1-1 修正大血管転位症に対する二心室修復術の治療成績

### Surgical outcomes of biventricular repair for congenitally corrected transposition of the great arteries

島田 勝利[1)]、和田 直樹[1)]、桑原 優大[1)]、小森 悠矢[1)]、古谷 翼[1)]、新堀 莉沙[1)]、松沢 拓弥[1)]、高橋 幸宏[1)]

榊原記念病院 小児心臓外科[1)]

MASATOSHI SHIMADA[1)]、Naoki Wada[1)]、Takuya Matsuzawa[1)]、Risa Shimbori[1)]、Tsubasa Furuya[1)]、Yuya Komori[1)]、Yuta Kuwahara[1)]、Yukihiro Takahashi[1)]

Sakakibara Heart Institute, Pediatric Cardiac Surgeryn[1)]

【背景】修正大血管転位症（ccTGA）に対する二心室修復術の遠隔期成績は施設毎に異なり、anatomic repair の手術リスクと遠隔期成績の再現性については議論の余地がある。
【目的】当院における ccTGA に対する physiologic repair と anatomic repair の治療成績検討
【対象・方法】1978 年 10 月から 2023 年 9 月までに ccTGA に対して二心室修復術が施行された 51 例について後方視的に検討した。Physiologic repair 34 例（P 群）と anatomic repair 17 例（A 群）の累積生存率（5 年、10 年、20 年）、再手術回避率（5 年、10 年、20 年）、術後心カテーテル検査における体心室機能、外来での BNP 値、NYHA 分類について検討。
【結果】手術時年齢 / 体重中央値(四分位範囲) は全体で 5.5 歳(3.1-11.0) /16.7 kg(11.3-30.0)、P 群 :6.3 歳(3.9-11.0) /17.3 kg(12-29)、A 群 :4.5 歳(2.9-9.1) /16.0 kg(10.5-31.0)。累積生存率は全体で 5 年　88.0%/10 年　85.6%/20 年 81.9%、P 群 :90.8/87.3/87.3%、A 群 :82.4/82.4/72.1% (p=0.131)。術後院内死亡は A 群で 2/34 例、P 群で 3/17 例。再手術回避率は全体で 85.9/64.0/30.0%、P 群 :83.4/63.7/27.8%、A 群 :91.7/65.6/37.5% (p=0.552)。術後心カテーテル検査では P 群：CVP 7 mmHg (6-11)、RVEDP 13 mmHg (8.5-15)、RVEF 50% (42-59)、A 群：CVP: 8 mmHg (6-9)、LVEDP 11 mmHg (10-16)、LVEF 52% (45-58)。BNP 値は P 群 :156 pg/mL (75-392)、A 群 :120 pg/mL (85-191)。NYHA 分類は P 群 :I 度 30/31 例 (96.8%) II 度 1/31 例 (3.2%)、A 群 :I 度 11/11 例 (100%)。
【結語】生存例の遠隔期成績は anatomic repair で良好であり再手術回避率も低い傾向にあった。一方で手術リスクおよび遠隔期生存率については physiologic repair の方が良好であった。Anatomic repair の手術リスク低減について議論を深め、また 1.5 心室修復の遠隔期成績の検討が必要である。

## O1-2 成人期における修正大血管転位症患者の臨床像

### Clinical Condition in Adult Patients with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries

小谷 恭弘[1)]、杜 徳尚[2)]、黒子 洋介[1)]、小林 純子[1)]、川畑 拓也[1)]、馬場 健児[3)]、赤木 禎治[2)]、笠原 真悟[1)]

岡山大学 心臓血管外科科[1)]、循環器内科[2)]、小児科[3)]

YASUHIRO KOTANI[1)]、Norihisa Toh[2)]、Yosuke Kuroko[1)]、Junko Kobayashi[1)]、Takuya Kawabata[1)]、Kenji Baba[3)]、Teiji Akagi[2)]、Shingo Kasahara[1)]

Okayama University Cardiovascular Surgery[1)]、Cardiology[2)]、Pediatrics[3)]

目的：当院でフォローしている修正大血管転位症 (ccTGA) 患者の臨床像を報告する。
対象：当院の成人先天性心疾患外来で診療した ccTGA 患者は 82 例（未修復 24 例、修復術後 58 例）で、修復術の内訳は解剖学的修復術 26 例、生理学的修復術 14 例、1+1/2 心室修復術 5 例、フォンタン手術 13 例であった。これらのうち直近に心臓エコーや心臓 MRI 検査を行っていた未修復 10 例、生理学的修復 9 例、解剖学的修復 26 例について検討した。
結果：未修復 10 例の NYHA class は 2 例で 4、1例で 3 であったが、その他は2以下であった。6例で心不全の既往があり、1例は突然死、2 人がペースメーカ移植を行なっていた。心臓 MRI における RVEF は平均で 40% であった。三尖弁逆流（TR）は severe が 2 例、moderate が 6 例であった。生理学的修復術後 9 例は全例 NYHA class は2以下であったが、7例で心不全を発症、2例で CRT-P、1 例で ICD 植え込みを行なっていた。心臓 MRI における RVEF は平均で 30% であった。TR は severe が 1 例、moderate が 3 例、人工弁置換術後が 3 例であった。解剖学的修復術を行なった 26 例のカプランマイヤー法による生存率は、10 年、20 年ともに 77%であった。術後にペースメーカ移植を行なったのは 3 例であった。心エコーによる LVEF は平均で 58% であった。
結語：修正大血管転位患者の成人期における臨床像は、修復の有無や術式により異なっており、個々の患者の状態に応じた診療が必要と考えられる。

## O1-3 心外型 TCPC における狭小化心外導管の入替え術のフォンタン循環に与える早期効果

**Early effects of stenotic conduit replacement on Fontan circulation in extracardiac TCPC**

小澤 秀登 [1)]、荒木 幹太 [2)]、竹原 貴之 [2)]、鍵﨑 康治 [2)]

大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科 [1)]
大阪市立総合医療センター小児医療センター 小児心臓血管外科 [2)]

Hideto Ozawa[1)]、Kanta Araki[2)]、Takayuki Takehara[2)]、Kouji Kagisaki[2)]

Department of pediatric cardiovascular surgery, Osaka City General Hospital[1)]、Department of pediatric cardiovascular surgery, Osaka City General Hospital[2)]

心外型 TCPC における狭小化心外導管の入替え術のフォンタン循環に与える早期効果に関し報告する .
適応 : 導管狭窄を認め , 下腿浮腫等の症状や肝硬度の上昇等の異常を認める症例の中で , 挿入されている導管径が 16mm 以下或いは導管の変形を認め stent 留置では狭窄解除が困難な症例に入替え術を施行した .
症例 : 当院の心外型 TCPC 患者 154 例の内 ,19 例で遠隔期の導管狭窄を指摘され 10 例で導管の入替えを施行した . 手術時年齢は中央値 17.6 歳 , フォンタン手術からの年数は 15.5 年 . 前手術の導管径は 15mm,CT 検査からの最小短径は 11.3mm. フォンタン圧は 12mmHg,IVC と導管の圧較差は 1mmHg, 心係数は 3.3ml/min/mm2 であった .IVC から体肺静脈 shunt を 2 例 ,IVC から上半身の静脈への側副血管を 8 例で認めた . 下腿浮腫を 5 例 , 下腿潰瘍を 2 例 , 食道静脈瘤を 5 例で認めた .SpO2 は 92.5%, 肝硬度は 38.8kPa,pVO2:25.1ml/kg/min,AT:13.7ml/kg/min であった . 新たな導管には ePTFE 人工血管 ( 径 22mm:8 例 ,20mm:2 例 ) を使用した .
結果 : 術後評価は 9 例で可能 . 経過観察期間は 3.7 年 . 6 例で術後検査を施行した . 術前と比較して NYHA は 4 例で改善し , 下腿浮腫 / 潰瘍は全例で著明に改善した . SpO2, 運動耐容能 , 心係数 , フォンタン圧は術前後で差を認めなかった . 一方 , 肝硬度は有意な改善 (40.3 → 24.0kP,p=0.0004) を認め ,VV collaterals は 3 例で改善を認めた .
まとめ : 導管狭窄症例では , 下腿浮腫や食道静脈瘤を認める症例が多く , 肝硬度は高値であった . 導管入替えにより NYHA, 下腿浮腫等の症状及び肝硬度の改善を認めた . 今後、中期遠隔期におけるフォンタン循環に与える影響の検討が必要である .

## O1-4 当院における先天性心疾患術後の On-X 機械弁を用いた 肺動脈弁置換術の成績

**Mid-term results of pulmonary valve replacement using On-X mechanical valve in patients with adult congenital heart diseases.**

野村 耕司 [1)]、森田 英幹 [2)]、狩野 実希 [3)]、鵜垣 伸也 [1)]、清水 寿和 [1)]、本宮 久之 [1)]、星野 健司 [4)]

埼玉県立小児医療センター　心臓血管外科 [1)]、さいたま赤十字病院　心臓血管外科 2）　さいたま赤十字病院　循環器内科 3）埼玉県立小児医療センター　循環器科４）

KOJI NOMURA[1)]、Hideki Morita[2)]、Miki Kanoh[3)]、Shinya Ugaki[1)]、Toshikazu Shimizu[1)]、Hisayuki Hongu[1)]、Kenji Hoshino[4)]

Saitama Children’s Medical Center, Department of Cardiovascular Surgery[1)]
Saitama Red Cross Hospital, Department of Cardiovascular Surgery[2)]
Saitama Red Cross Hospital, Department of Cardiology[3)]
Saitama Children’s Medical Center, Department of Pediatric Cardiology [4)]

【背景】
肺動脈弁置換術（PVR）は成人先天性心疾患領域において、最も行われている弁置換術である。機械弁選択の是非は議論されているが、抗血栓性に優れる On-X 機械弁の肺動脈弁位での成績に関しては十分な報告はない。当院での On-X 機械弁を用いた PVR の成績を後方視的に検討した。
【方法】
2018 年から 2022 年の期間で心内修復後の 7 人に成人期に On-X 機械弁による PVR 施行した。診断は TOF 術後 PR が 6 例、ASO 後 PS が 1 例。PR に関しては RV end-diastolic volume index 150ml/m2 以上を手術適応とした。PVR 時の年齢中央値は 26 歳（21-46）、体重中央値は 75 kg（39-89）であった。
【結果】
On-X 機械弁のサイズ中央値は 25mm(23-27) であった。併施手術として三尖弁形成術 3 例、肺動脈形成術 3 例、右室流出路筋切除 2 例を行った。ASO 後 PS に対しての PVR 後 1 例は、術翌日に右冠動脈閉塞にて右冠動脈バイパス手術を要した。PVR 後 PTINR2－3 目標に抗凝固療法を行った。術後観察期間中央値 37 か月 (9-61) で、再手術や術後死亡なかった。また血栓塞栓症や出血合併症、明らかな弁開放障害を認めていない。術後 NYHA は Ⅰ 度が 6 例、Ⅱ 度が 1 例であった。
【結論】
更なる長期フォローが必要であるが、On-X 弁を使用した PVR は、機械弁に関連した合併症なく良好に経過していた。

## O1-5 成人先天性心疾患に対して機械弁にて肺動脈弁置換術を施行した症例の検討

**Early outcomes of pulmonary valve replacement with mechanical prosthesis for adult congenital heart disease patients**

山形 顕子 [1)]、新川 武史 [2)]、吉田 尚司 [2)]、齋藤 聡 [2)]、新浪 博士 [2)]

東京女子医科大学病院　心臓血管外科 [1)]、東京女子医科大学病院　心臓血管外科 [2)]

AKIKO YAMAGATA[1)]、Takeshi Shinkawa[2)]、Hisashi Yoshida[2)]、Satoshi Saito[2)]、Hiroshi Niinami[2)]

Tokyo Women' s Medical University, Department of Cardiovascular Surgery[1)]
Tokyo Women' s Medical University, Department of Cardiovascular Surgery[2)]

【背景】先天性心疾患術後肺動脈弁閉鎖不全への肺動脈弁置換術（PVR）において生体弁を選択する者が大多数を占める中、様々な理由で機械弁を選択する症例もある。今回、機械弁による PVR 施行例の適応、臨床成績について検討した。
【方法】2006 年 8 月から 2023 年 6 月の間に当院で機械弁による PVR 施行例について、後方視的に検討した。
【結果】対象は 8 例で男性は 5 例。手術時年齢中央値は 42 (27.3-47.5) 歳、体重は 56.3 (43.8-93.5)kg。原疾患はファロー四徴症 3 例、先天性大動脈弁狭窄症 (Ross 術後 ) 3 例、両大血管右室起始症 2 例。修復術から PVR までの期間は 29.5 (19-42) 年 。機械弁選択の理由は、ワーファリン療法中 ( または予定 ) の症例 が 6 例、静脈アクセス不良による TPVI 不能例が 2 例。使用弁は全例 On-X (CryoLife, Kennesaw, GA) で、サイズ中央値は 23 (21-25)mm であった。　フォローアップ期間は 19 (5-36) か月で、死亡例は認めない。　全例ワーファリン服用にて INR1.5-2.0 を目標とした抗凝固療法を実施中。フォロー中に出血、血栓塞栓症、弁機能不全、感染性心内膜炎、再手術を認めた症例はなかった。術後の経胸壁超音波検査では、機械弁の通過する血流流速は 1.55 (1.1-2.0)m/sec で para-valvular leak を認めた症例はなかった。
【結語】機械弁による PVR の早期成績は良好であった。長期的なフォローが重要であるが、現在までに弁関連合併症の発生は認めなかった。

## O1-6 ファロー四徴症術後の肺動脈弁位生体弁置換後の製品別の手術成績

**Surgical result of pulmonary valve replacement after repaired tetralogy of Fallot with the comparison of Epic and Inspiris bioprosthesis**

鹿田 文昭 [1)]、石脇大喜 [1)]、鳥井晋三 [1)]、北村 律 [1)]、美島利昭 [1)]、福隅正臣 [1)]、平田陽一郎 [2)]、北川篤史 [2)]
本田 崇 [2)]、髙梨 学 [2)]、小板橋俊美 [3)]、郡山恵子 [3)]、藤田鉄平 [3)]、宮地 鑑 [1)]

北里大学医学部 心臓血管外科 [1)]、北里大学医学部 心臓血管外科 [1)]、北里大学医学部 小児科 [2)]
北里大学医学部 循環器内科 [3)]

Fumiaki Shikata[1)]、Daiki Ishiwaki [1)]、Shinzo Torii [1)]、Tadashi Kitamura [1)]、Toshiaki Mishima [1)]、
Masaomi Fukuzumi [1)]、Yoichiro Hirata [2)]、Atsushi Kitagawa [2)]、Takashi Honda [2)]、Manabu Honda [2)]、
Toshimi Koitabashi [3)]、Keiko Koriyama [3)]、Teppei Fujita [3)]、Kagami Miyaji [1)]

Department of Cardiovascular Surgery、Kitasato University[1)]、Kitasato University、Department of Cardiovascular Surgery [1)]、Department of Pediatrics [2)]、Department of Cardiovascular Medicine [3)]

【目的】ファロー四徴症遠隔期の PSR に対して、生体弁による PVR を施行している。Inspiris の肺動脈弁位での早期 ( 術後 2 年 ) における SVD の報告が昨年から散見される。当院での、Epic と Inspiris 生体弁の肺動脈弁位での早期手術成績を比較検討。

【方法】TOF 術後の PSR に対し、Inspiris/Epic 生体弁で PVR を施行した 32 例。PVR は生来の肺動脈弁輪に人工弁を縫着、前面をパッチ拡大。PVR 施行年齢は 29.8 歳 (12-61 歳 )。SVD の定義は PR >moderate、RV-PA 間の PG ≧ 40mmHg。連続変数は中央値 +IQR。

【結果】使用弁は、Inspiris 14 例 , Epic 18 例。PVR 後の観察期間は、Inspiris 2.0 年 (0.5-2.8), Epic 6.9 年 (5.3-7.7)。SVD 発症は 2 例 (Inspiris 0 例 , Epic 1 例 )。SVD 回避率は、Inspiris は 2.8 年で 100%, Epic は 3 年 94%, 5 年 87%, 10 年 87% で有意差無し (P=0.56)。再 PVR は Inspiris 0 例 , Epic 1 例 ( 術後 5.5 年 ) 再 PVR 回避率は、Inspiris は 2.8 年 100%、Epic は 3 年 100%, 6-10 年 92% で有意差なし (P=0.99)。人工弁は Inspiris で優位に大きいサイズを使用 (Inspiris: 27mm (25-27), Epic: 25mm (23-25) (P=0.001)。SVD および再 PVR を要した症例は、初回 PVR 施行時 14.9 歳、14.6 歳で 23mm の Epic 弁を使用。

【結論】当院での TOF 術後の PVR の製品別の比較は早期観察期間ではあるが、SVD 回避率に差を認めなかった。早期観察期間の観点では、製品別が要因ではなく、初回 PVR を青年期中期で 25mm 未満の生体弁を使用すると、早期 SVD 発症の可能性が示唆された。

## O2-1 下大静脈と心房中隔のなす角

**Angle between IVC line and atrial septum plane**

阿部 忠朗 [1)]、阿部忠朗 [2)]、塚田正範 [2)]、堀口 祥 [2)]、馬場恵史 [2)]、小澤淳一 [2)]、沼野藤人 [2)]

新潟大学医学部小児科学教室 [1)]

TADAAKI ABE[1)]、Tadaaki Abe[2)]、Masanori Tsukada[2)]、Shou Horiguchi、Shigehito Baba,[2)] Junichi Ozawa、Fujito Numano[2)]

Niigata University School of Medicine Department of Pediatrics[1)]

【背景】GORE Cardioform ASD Occluder (GCA) 留置はデバイス面と心房中隔面 (ASP) を合せることが重要である。【目的】IVC と ASP のなす角を調べ GCA 留置時の参考にすること

【方法】2019 年 6 月から 2023 年 1 月末に経皮的心房中隔欠損閉鎖術を施行した 75 例中、計測可能な治療前造影 CT が撮影された 24 例 ( 年齢中央値 52 歳 (16 - 77), 女 58%) を後方視的に検討。マルチスライス CT の矢状断から IVC 前面の直線 L1 と ASD 両端を通る直線 L2 のなす角$\alpha$、ASD 正中点 O を通る L2 の垂線 L3 と L1 の交点 P から距離 OP、L1 上の RA-IVC 接合点 Q から距離 PQ、また ASD が最大となる CT 水平断で水平面と ASP のなす角$\beta$を計測し、年齢、体格、ASD 径、Qp/Qs との関連を t 検定で検討し、$p < 0.05$ を有意差ありとした。【結果】以下、中央値 ( 範囲 ) として、$\alpha$は 13.2 度 (-2.2 - 39.4)、距離 OP は 11.9mm (-11.0 - 35.4)、距離 PQ は 42.5mm (21.7 - 61.0)、$\beta$は 18.3 度 (-5.1 - 33.7) であった。$\alpha$と有意差のある因子はなく、距離 OP と年齢 (p=0.04)、体表面積 (p=0.04)、距離 PQ と年齢 (p=0.04)、$\beta$と Qp/Qs ($p < 0.01$) は有意差があった。【考察・結語】

加齢に伴い IVC-RA 接合点から ASD の距離が遠ざかる傾向がある。また Qp/Qs が大きい程、右心拡大により心臓が時計回転する結果、$\beta$が小さくなると考えられる。GCA デリバリーカテは先端から約 4cm で約 40 度屈曲し、その先端からコントロールカテが伸びデバイスが展開される。デバイス面と ASP の角度を合せるには、40 度屈曲がフル活用された場合でも中央値で 36.8 度追加屈曲が必要である。

## O2-2 成人の経皮的心房中隔欠損閉鎖術におけるデバイス選択

**An appropriate device selection for adult percutaneous atrial septal defect closure.**

小島 拓朗 [1)]、小林 俊樹 [1)]、戸田 紘一 [1)]、葭葉 茂樹 [1)]

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科 [1)]

TAKURO KOJIMA[1)]、Toshiki Kobayashi[1)]、Koichi Toda[1)]、Shigeki Yoshiba[1)]

Saitama Medical University International Medical Center, Pediatric Cardiology Dept.[1)]

【背景】現在、我が国では心房中隔欠損症 (ASD) に対する経皮的心房中隔欠損閉鎖術 (TC) について Amplatzer 閉鎖栓 (ASO)、Occlutech 閉鎖栓 (FSO)、GORE 閉鎖栓 (GCA) の 3 種類の閉鎖栓が使用されている。

【目的】成人 ASD に対する適切なデバイス選択を検討する。

【方法】2016 年 4 月以降に当院で TC を行った成人 ASD39 例 (ASO 13 例、FSO 20 例、GSA 6 例 ) が対象。患者特性 ( 年齢、性別、身長、体重 )、ASD 径、肺体血流比 (Qp/Qs)、rim 長、デバイス径、デバイス径 /ASD 径、手技成功率、透視時間、合併症を比較した。

【結果】3 群間で、患者特性、ASD 径および Qp/Qs に有意差は認めなかった。透視時間は、GCA 群において ASO 群よりも有意に長かった (21.4±1.6 分 vs 16.4±1.3 分、p=0.05)。ASO と FSO の比較において、デバイスサイズは ASO 14.6 ± 1.5mm、FSO 19.5 ± 1.3mm (p=0.025) と FSO 群で有意に大きく、またデバイス径 /ASD 径も ASO 1.04±0.01、FSO 1.13±0.02(p=0.005) と、FSO 群で有意に大きかった。Rim の比較では、Aortic rim は ASO 5.6 ± 0.8mm、FSO 2.8 ± 0.5mm、GCA 3.9± 0.8mm と、FSO 群において ASO 群と比較し有意に rim 長が短かった。Superior rim は、ASO 23.4± 2.3mm、FSO 21.7 ± 2.1mm、GCA 15.7 ± 2.5mm と、GCA 群において他の 2 群と比較し rim 長が短い傾向があったが、有意差は認めなかった。合併症は、GCA 群でワイヤー操作に伴う肺出血を 1 例認めた。手技成功率は、ASO 100%、FSO 95%、GCA 100% であった。

【考察】FSO は ASO よりも過大なサイズとなりやすいが、Aortic rim が不十分な症例に使用できる。GCA は aortic rim のみならず superior rim が低形成な症例にも留置可能だが、手技の習熟を要する。Rim が十分な症例では、把持力の強い ASO の使用が考慮される。

## O2-3 80 歳以上の高齢 ASD 患者に対する経皮的閉鎖術

### Percutaneous closure for patients with ASD over 80 years old

片岡 功一[1)]、中川直美[2)]、重光 祐輔[2)]、岡本 健吾[2)]、荻野 梨恵[2)]、岸本 禎広[2)] 鎌田 政博[2)3)]、
久持 邦和[4)]、立石 篤史[4)]、臺 和興[5)]、西岡 健司[5)]

広島市立広島市民病院 小児科[1)]、循環器小児科[2)] 広島市立広島市民病院 循環器小児科[2)]、
たかの橋中央病院 小児循環器内科[3)]、広島市立広島市民病院、心臓血管外科[4)]、広島市立広島市民病院、循環器内科[5)]

KOICHI KATAOKA[1)]、Naomi Nakagawa[2)]、Yusuke Shigemitsu[2)]、Kengo Okamoto[2)]
Rie Ogino[2)]、Yoshihiro Kishimoto[2)]、Masahiro Kamada[2)3)]、Kunikazu Hisamochi[4)]
Atsushi Tateishi[4)]、Kazuoki Dai[5)]、Kenji Nishioka[5)]

Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital、Department of Pediatrics[1)]
Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital、Department of Pediatric Cardiology[2)]
Department of Pediatric Cardiology、Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital[2)]
Department of Pediatric Cardiology、Takanobashi Central Hospital[3)]
Department of Cardiovascular Surgery、Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital[4)]
Department of Cardiology、Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital[5)]

【背景と目的】経皮的 ASD 閉鎖術の普及とともに，高齢者の施行例も増えている．高齢 ASD 患者の特徴と経皮的閉鎖術における注意点を検討する．【対象と方法】80 歳以上で経皮的閉鎖術に臨んだ 14 例のうち，治療を中止した 2 例（肺出血 1 例，左心耳内血栓 1 例）を除く 12 例の特徴を，診療録から後方視的に検討した．
【結果】年齢は 80 歳 11 か月～ 85 歳 11 か月，体重は 33.9 ～ 66.1kg（中央値 49.2kg）．6 例は以前から ASD と診断されていた．NYHA 分類はⅢ度 5 例，Ⅱ度 6 例，Ⅰ度 1 例．併存症は肺高血圧（軽度）8 例，心房細動 5 例，冠動脈狭窄 1 例のほか，結腸癌など多臓器にみられた．欠損孔 9.6 ～ 22.5（中央値 15.9）mm，肺 / 体血流比 1.5 ～ 3.4（中央値 2.0），大動脈 rim 欠損 7 例．留置デバイスは Amplatzer Septal Occluder 5 例(12.0 ～ 19.0mm)，Figulla Flex II 6 例(10.5 ～ 24.0mm)，Gore Cardioform 1 例(32mm)．術前 / 後の左心不全治療 / 予防のため 11 例に preconditioning を行った．閉鎖術に伴う合併症は 1 例で，脱落した Gore Cardioform（37mm）を回収して Figulla Flex II（19.5mm）で閉鎖した．全例閉鎖に成功し自覚症状は改善，8 例で三尖弁逆流も改善した．
【考察と結論】80 歳以上の高齢 ASD 患者では心血管や多臓器併存症が多く，経皮的閉鎖術にあたっては preconditioning など管理にも注意を要する．

## O2-4 成人期 PDA 閉鎖術の至適デバイス選択に対する心臓 CT の有用性

### Usefulness of cardiac CT for optimal device selection for PDA closure in adulthood

三木 崇史[1)]、赤木 禎治[1)]、中島 充貴[1)]、中山 理絵[1)]、高谷 陽一[1)]、中川 晃志[1)]、杜 徳尚[1)]、中村 一文[1)]

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 循環器内科学[1)]

TAKASHI MIKI[1)]、TEIJI AKAGI[1)]、MITSUTAKA NAKASHIMA[1)]、RIE NAKAYAMA[1)]、YOICHI TAKAYA[1)]、
KOJI NAKAGAWA[1)]、Norihisa Toh[1)]、Kazufumi Nakamura[1)]、

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

【背景】動脈管開存症（PDA）患者の多くは小児期に発見されて治療されるが、成人期に診断されるケースもまれではない。PDA 閉鎖栓の登場により経カテーテル PDA 閉鎖術の適応は拡大したが、成人期の閉鎖術は小児期と同じ基準によってデバイス選択や治療を行うことが難しい面がある。
【方法】当院で経カテーテル PDA 閉鎖術を施行した成人患者（n=66、平均年齢 66 歳、男性 14%）を後方視的に解析し、その特徴を検討した。
【結果】PDA の形態は Krichenko A 型が 49%、C 型が 15%、E 型が 36% だった。使用した閉鎖栓は ADO1 が 80%、AVP2 が 17% であり、C，E 型に対しても ADO1 を使用しているケースが多かった。デバイス脱落や大血管損傷などの重篤な合併症はみられず、デバイス留置後の溶血と穿刺部仮性動脈瘤形成が 1 例ずつみられた。デバイス選択の際に最も重要となる PDA の肺動脈側サイズは、AoG による計測は CTA での計測に比してサイズを過小評価することが多く、計測値に 1mm 以上の差異があった症例は 28 例（44%）にみられた。CTA での計測値を重要視するようになった後期の症例では、手技時にデバイスサイズの変更を要する症例は少なくなった。また、術後 1 ヶ月後には BNP 値や心胸郭比、左室拡張末期径などの心不全指標は改善がみられた。
【結語】PDA 閉鎖術は有効性の高い安全な治療である。CTA での計測値をもとにデバイスの種類やサイズ選択を行うことが重要と考える。

## O2-5 当科での成人期複雑心奇形に対するカテーテル治療

**Catheter intervention for adult patients with complex congenital heart disease**

馬場 健児[1)]、近藤 麻衣子[1)]、栗田 佳彦[1)]、福嶋 遥佑[1)]、川本 祐也[1)]、原真 佑子[1)]、赤木 禎治[2)]
西井伸洋[2)]、杜 徳尚[2)]、小谷 恭弘[3)]、笠原 真悟[3)]

岡山大学病院 小児循環器科[1)]、岡山大学病院 小児循環器科[1)]、循環器内科[2)]、心臓血管外科[3)]

KENJI BABA[1)]、Maiko Kondo[1)]、Yoshihiko Kurita[1)]、Yosuke Fukushima[1)]、Yuuya Kawamoto[1)]、Mayuko Hara[1)]、Teiji Akagi[2)]、Nobuhiro Nishii[2)]、Norihisa Toh[2)]、Yasuhiro Kotani[3)]、Shingo Kasahara[3)]

Okayama University Hospital, Department of Pediatric Cardiology[1)]、Department of Cardiology[2)]、Department of Cardiovascular Surgery[3)]

【はじめに】2 年前の本学会から追加検討を行った。
【対象・方法】2015 年 1 月から 2023 年 9 月に当科にて ASD,PDA 閉鎖及びアブレーションを除くカテーテル治療 (CI) を行なった 16 歳以上の複雑先天性心疾患患者を対象に検討を行った。
【結果】患者 63 人 ( 男 36: 女 27) に対し 97 セッション、106 手技の CI を施行。
年齢分布は 10 代、20 代、30 代、40 代でそれぞれ 39 人、17 人、4 人、2 人、50 代と 60 代は 0、最高齢は 76 歳 2 ヶ月であった。二心室形態の 26 人 (ToF or PA/VSD 17; TGA4; Others 5) は全員 1 セッション、1 手技で、手技はバルーン拡張 17 件 (PA 17)、TPVI 7 件、コイル塞栓 2 件 (APCA 1; 冠動脈瘻 1)。単心室形態の 37 人 ( 右室型単心室 25; 左室または両心室型単心室 12) に対し 71 セッション、96 手技を施行。手技はバルーン拡張 55 件 (fenestration 17; PA 15; graft 8; PV 5; CoA 4; PA banding 3; BT shunt 2; DKS 吻合部 1)、コイル塞栓 36 件 (APCA 17; VV 12; PAVF 7)、Vascular plug 留置 4 件 (VV 3; BTS 1)、Stent 留置 1 件 (PA)。いずれも重篤な合併症なく完遂できた。
【結論】2 年前と異なるのは Harmony(TPVI) の導入である。手技は安全に行われていた。

## O2-6 TPVI 治療後の右心容量の変化　短期成績

**How small the right ventricle becomes in the short term after TPVI**

石垣瑞彦[1)]、金成海[1)]、渋谷茜[1)]、芳本潤[1)]、眞田和哉[1)]、佐藤慶介[1)]、満下紀恵[1)]、新居正基[1)]、田中靖彦[1)]

静岡県立こども病院 循環器科[1)]

MIZUHIKO ISHIGAKI[1)]

Shizuoka Children' s Hospital, Department of Cardiology[1)]

【背景】
ファロー四徴症術後を始めとする右室流出路機能不全に対する経皮的肺動脈弁置換術 (TPVI) が本邦でも急速に広がり、標準治療になりつつある。
【目的・対象】
2023 年 3 月以降に当院で施行した TPVI 症例を対象に、術後の右心容量の変化を明らかにする。画像検査は MRI とし、ペースメーカで MRI 撮像不可症例は除外した。MRI は、TPVI 研究会で推奨された術後 30 日フォローアップ（術後 20 日から 90 日）に実施した。
【結果】
対象症例は、6 例で、年齢 31(20 ～ 49) 歳、女性 4 人、男性 2 人であった。基礎疾患は、TOF4 例、PAVSD1 例、APVS1 例で、不整脈など有症状例 2 例であった。また、肺動脈弁逆流に対する Harmony 弁の対象が 5 例、生体弁狭窄に対する Sapien3 弁の対象が 1 例であった。画像検査は、術後 37(25~54) 日に実施された。RVEDVI/ESVI は術前 157(120 ～ 211)/75(62~121)ml/m2 から術後 103(94~136)/53(49~65)ml/m2 と減少していた。術前後での減少率は、RVEDVI/ESVI22(13~53)%/26(17~46)% であった。また RVEF は前 47%/ 後 47% であった。なお、術後エコー上の肺動脈弁位での最大通過血流速後は、2.0(1.5~2.3)m/s で弁周囲逆流はみられなかった。
【考察】
TPVI 術後早期から、右心容量の低下が確認された。RVEDVI/ESVI ともに低下がみられた結果、RVEF は数値としては変化しなかった。さらに長期のフォローアップでの変化に注視していきたい。

## O3-1 肺動静脈瘻と屈曲した導管を有する Fontan 症例の治療方針の検討 外科手術かステント治療か

**Treatment strategy for Fontan case with pulmonary arteriovenous fistula and bent conduit: surgery or stenting?**

馬場 恵史[1)]、堀口 祥[1)]、額賀 俊介[1)]、塚田 正範[1)]、小澤 淳一[1)]、阿部 忠朗[1)]、沼野 藤人[1)]、
杉本 愛[2)]、渡邉 マヤ[2)]、白石 修一[2)]、齋藤 昭彦[1)]

新潟大学医歯学総合病院 小児科[1)]、新潟大学医歯学総合病院 心臓血管外科[2)]

SHIGEHITO BABA[1)]、Sho Horiguchi[1)]、Shunsuke Nukaga[1)]、Masanori Tsukada[1)]、Junichi Ozawa[1)]、
Tadaaki Abe[1)]、Fujito Numano[1)]、Ai Sugimoto[2)]、Maya Watanabe[2)]、Shuichi Shiraishi[2)]、Akihiko Saito[1)]

Niigata University Medical and Dental Hospital. Pediatrics Dept[1)]、Niigata University Medical and Dental Hospital. Cardiovascular Surgery Dept[2)]

【症例】25 歳男性【診断】右側相同、両大血管右室起始、共通房室弁、肺動脈狭窄。1 歳時に初めて診断、9 歳時に Fontan 手術を施行。【経過】定期検査では導管の屈曲を認め、中心静脈圧は 14 mmHg 前後で経過した。肝うっ血や下肢静脈瘤など下半身の静脈うっ滞所見が緩徐に進行した。24 歳時の心臓カテーテル検査で導管の屈曲が進行し、平均静脈圧は上大静脈は 16 mmHg、下大静脈は 19mmHg であった。下大静脈の血流は大半が左肺へ還流し、右肺は上大静脈からの血流が主体であった。大腿動脈の酸素飽和度は 86.4%と低く右側にびまん性の肺動静脈瘻を認めた。【検討】導管への介入が必須であり、外科的に導管の交換またはステントにより屈曲部を伸展させる方法を検討した。前者は肺動脈への吻合方法を変えることで右肺血流を増加させ、肺動静脈瘻の消退が可能と考えたが、侵襲が大きく耐術できない懸念があった。後者は侵襲度は低いが導管内の屈曲を改善させるのみで、右肺血流は増えずチアノーゼは改善しないと考えた。外科手術は導管のサイズアップも可能であり、静脈うっ滞の改善に留まらず Fontan 循環の長期予後を改善し得ると考え手術を選択した。【結果】肺動脈への吻合は前回用いた導管の左側の一部を残し、右側は開口部を拡大して 20mm の導管を吻合した。退院時は下肢静脈のうっ滞が軽減し酸素飽和度は 90%に上昇した。【結語】肺動静脈瘻を合併した Fontan 症例で屈曲した導管を交換し肺血流の是正とチアノーゼの改善が得られた。

## O3-2 青年期以降の Fontan 術後症候群患者における頭部画像検査の必要性

**The need for intracranial examination in adult post-Fontan syndrome.**

上野 健太郎[1)]、上野 健太郎[1)]、下園 翼[2)]、髙橋 宜宏[1)]、中江 広治[1)]、川村 順平[1)]、内山 洋太[3)]
濱元 裕喜[3)]、堀添 善尚[3)]、岡本 康裕[1)]

鹿児島大学病院小児科[1)]、鹿児島県立大島病院小児科[2)]、心臓血管・高血圧内科[3)]

Kentaro Ueno[1)]、Kentaro Ueno[1)]、Tsubasa Shimozono[2)]、Yoshihiro Takahashi[1)]、Koji Nakae[1)]、
Jyunpei Kawamura[1)]、Yota Uchiyama[3)]、Yuki Hamamoto[3)]、Yoshihisa Horizoe[3)]、Yasuhiro Okamoto[1)]

Kagoshima University Hospital Pediatrics dept[1)]、Oshima Prefectural Hospital Pediatrics dept[2)]
Kagoshima University Hospital Cardiovascular Medicine and Hypertension dept[3)]

【背景】Fontan 術後症候群成人例では、頭部 MRI で約 66% に脳室周囲白質軟化症や脳萎縮など器質的異常を認め、8 ～ 13% に急性または慢性の脳梗塞、頭蓋内出血が確認される。
【症例】21 歳男性、NYHA Ⅱ度、市役所勤めで安静時血圧 103/66 mmHg、喫煙なし。右側相同、房室中隔欠損と診断され、2 歳時に EC-TCPC（16mm）を施行された。20 歳時の心臓カテーテル検査では SaO2 95.3%、CVP 10 mmHg、RpI 0.84 Wood 単位、C.I 4.0 L/min/m2、心臓超音波検査で房室弁逆流軽度、心臓 MRI 検査で RVEDV 91.0 mL(52.4 mL/m2)、RVEF 43.2% で、抗血小板薬、ACE 阻害薬、β遮断薬内服中であった。21 歳時に頭痛、嘔吐を主訴に救急外来を受診した。頭部 CT、MRA で 2.5mm の前交通動脈瘤破裂（UCAS 動脈瘤破裂危険度Ⅰ）に伴うクモ膜下出血と診断しコイル塞栓術を施行した。また、DSA で前頭蓋底硬膜動静脈瘻を認め、ガンマナイフで追加治療を施行し後遺症なく退院した。
【考察】Fontan 術後症候群患者における脳梗塞のリスクはよく知られているが、本症例のように脳動静脈奇形を合併し脳出血を起こした症例報告は限られている。Fontan 術後症候群患者では生涯にわたり抗血小板薬や抗凝固薬の内服を要することが多いため、定期的な頭部画像検査での評価は脳動静脈奇形の早期発見・治療へつながる可能性があり重要と考えられた。

## O3-3 肥満、糖尿病のコントロールに難渋している Fontan 術後成人の１例

**A case of a post-Fontan adult who has difficulty with management of obesity and diabetes**

山田 浩之[1)]、前田 潤[1)]、小山 裕太郎[1)]、妹尾 祥平[1)]、山内 真由子[1)]、山口 修平[1)]、西木 拓己[1)]、土田 裕子[1)]、永峯 宏樹[1)]、大木 寛生[1)]、三浦 大[1)]

東京都立小児総合医療センター 循環器科[1)]

HIROYUKI YAMADA[1)]、JYUN MAEDA[1)]、YUTARO KOYAMA[1)]、SYOHEI SENOO[1)]、MAYUKO YAMAUCHI[1)]
SYUHEI YAMAGUCHI[1)]、TAKUMI NISHIKI[1)]、YUKO TSUCHIDA[1)]、HIROKI NAGAMINE[1)]、HIROTAKA OHKI[1)]
MASARU MIURA[1)]

Tokyo Metropolitan Children's Medical Center Department of Cardiology[1)]

【背景】Fontan 術後遠隔期に、その循環特性から多臓器の機能不全が発生することが知られている。その中で、Fontan 術後患者における糖代謝異常も重要な課題である。今回、Fontan 術後成人において糖尿病と肥満のコントロールに難渋した 1 例を経験した。【症例】22 歳男性。両大血管右室起始、心室中隔欠損（遠位型）、三尖弁両室挿入、Goldenher 症候群と診断された。3 歳で両方向 Glenn 手術、5 歳で Fontan 型手術を行った。13 歳で、肥満症および 2 型糖尿病と診断された。精神発達遅滞があり、食事療法、経口糖尿病薬、インスリン療法が試みられたが、血糖管理は不良で、HbA1c は 9-11% で推移し、肥満が進行（BMI35）した。18 歳の心臓カテーテル検査では中心静脈圧が 18 mm Hg、肺血管抵抗が 2.7U・m２であった。19 歳で心不全のため入院し、利尿薬、MR 拮抗薬、肺血管拡張薬、および在宅酸素療法が導入され退院した。その後、20 歳で心臓カテーテル検査を再検したが、静脈圧 18mmHg、肺血管抵抗 3.1U・m２で改善なく、3 剤の肺血管拡張薬の併用を行っている。病識が乏しいため、糖尿病と肥満の管理が困難で、HbA1c、BMI は改善していない。【結語】本症例では、若年から糖尿病を発症し、さらに Fontan 循環による糖代謝異常の存在と肥満、精神発達遅滞が、治療抵抗性の原因である可能性があり、個別化されたアプローチが必要である。

## O3-4 多彩な合併症に悩む APC Fontan の１例

**A case of APC Fontan suffering from various complications**

丸谷 怜[1)]、西 孝輔[1)]、益海 英樹[1)]、今岡 のり[1)]、稲村 昇[1)]

近畿大学医学部小児科学教室[1)]

Satoshi Marutani[1)]、Kosuke Nishi[1)]、Hideki Masumi[1)]、Nori Imaoka[1)]、Noboru Inamura[1)]

Department of Pediatrics Kindai University Faculty of Medicine[1)]

心房を用いる Fontan 手術（APC Fontan）は、人工導管による Fontan 手術（TCPC）が主流になる以前に行われ、TCPC への変換手術（TCPC conversion）が望ましいとされる。症例は 32 歳の男性。無脾症候群で、右室型単心室、肺動脈弁狭窄、心房中隔欠損、両側上大静脈。5 か月で右 BT シャントを施行、5 歳で APC Fontan を施行した。24 歳のとき当院に初診。27 歳時のカテーテル検査で、静脈系の平均圧は 15 ～ 18mmHg、心機能は EF32%と低下を認めた。TCPC conversion を目指して肺血管拡張薬を開始、30 歳に再度カテーテル検査を施行、静脈系の平均圧は 10 ～ 13mmHg に低下したが、心機能は EF35%と低いままであった。心機能によるリスクの高さから TCPC conversion を見合わせている。現在の問題点は①不整脈、②心房内血栓、③チアノーゼ、④心機能低下、⑤大腸の腺腫内癌、と多彩である。①②は APC Fontan 特有の問題と考えられ、TCPC conversion を考える根拠としている。①は薬剤でコントロール中、②は巨大なものがあったが自然に消失した。③～⑤は TCPC conversion を阻む根拠となるが、Fontan 循環に共通する課題と考えられた。今後の管理をどうすべきか、予後や QOL を考えながら方針に悩む症例であり、文献的考察を含め報告する。

## O3-5 左室低形成症候群・フォンタン術後の人工弁感染に対し中心性膜型人工肺で救命した一例

**A case of prosthetic valve endocarditis with cardiogenic shock treated by central extracorporeal membrane oxygenation in a patient with Hypoplastic left heart syndrome after Fontan palliation**

鈴木 翔[1)]、元木 博彦[1)]、井口 純子[1)]、柏木 大輔[1)]、加藤 太門[1)]、三枝 達也[1)]、海老澤 聡一朗[1)]
岡田 綾子[1)]、桑原 宏一郎[1)]

信州大学医学部附属病院 循環器内科所属機関[1)]

SHO SUZUKI[1)]、Hirohiko Motoki[1)]、Jyunko Iguchi[1)]、Daisuke Kashiwagi[1)]、Tamon Kato[1)]、Tatsuya Saigusa[1)]
Soichiro Ebisawa[1)]、Ayako Okada[1)]、Koichiro Kuwahara[1)]

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

症例は 20 歳男性。左室低形成症候群に対し Norwood 手術＋右室－肺動脈導管後、両方向性 Glenn 手術＋肺動脈形成術を経て TCPC-Fontan 手術＋三尖弁形成術を施行され、14 歳時に三尖弁置換術を受けた。今回 1 週間前からの発熱・嘔吐を主訴にかかりつけのこども病院を受診、人工弁位の感染性心内膜炎と診断された。保存的加療では血行動態維持困難であり、再弁置換術を施行され術後は一時病状は改善したが、その後弁周囲逆流と心機能低下を認め心原性ショックを呈した。内科的加療で血行動態維持困難と判断され、機械的循環補助の検討目的で第 45 病日に当院に転院した。

転院時は血圧維持のためアドレナリンを含む極量の強心薬・昇圧剤を要していた。血液検査で臓器障害、心エコー図で重度の弁周囲逆流と低心機能を認め、心原性ショックに対し中心性膜型人工肺（central ECMO）装着術を行った。集学的治療を行い術後 3 日で人工呼吸器を離脱、術後 5 日に立位負荷、その後経口摂取を再開し歩行可能な状態までに改善、強心薬を終了した。人工弁感染に対し抗菌薬を継続しつつ central ECMO による循環補助で心機能も回復したが、弁周囲逆流は経時的に増加、術後 29 日の心エコー図で弁座動揺と逆流ジェット増悪を認めた。前医こども病院とカンファレンスで協議し再弁置換術の方針とした。再弁置換術を行い、現在術後管理中である。成人移行期の先天性心疾患患者に対しこども病院と連携し機械的循環補助装置を用いて救命した一例について報告する。

## O3-6 肺血管拡張剤内服・門脈体循環短絡塞栓術後多脾症・Fontan 術後患者の甲状腺クリーゼ

**Thyrotoxic crisis of a polysplenia Fontan patient after pulmonary vasodilators administration and portosystemic shunt embolization.**

大木 寛生[1)]、山口 修平[1)]、山内 真由子[1)]、土田 裕子[1)]、西木 拓巳[1)]、妹尾 祥平[1)]、山田 浩之[1)]
小山 裕太郎[1)]、永峯 宏樹，前田 潤[1)]、三浦 大[1)]

東京都立小児総合医療センター 循環器科[1)]

HIROTAKA OHKI[1)]、Syuhei Yamaguchi[1)]、Mayuko Yamauchi[1)]、Yuko Tsuchida[1)]、Takumi Nishiki[1)]
Syoihei Seo[1)]、Hiroyuki Yamada[1)]、Yutarou Koyama[1)]、Hiroki Nagamine[1)]、Jun Maeda, Masaru Miura[1)]

Tokyo Metropolitan Children' s Medical Center, Division of Cardiology

【背景】肺血管拡張剤やカテーテル治療による前処置を要した Fontan 患者は余力が少なく循環破綻しやすい可能性がある.
【目的】甲状腺クリーゼにより循環破綻した多脾症 Fontan 患者を経験したので総括する.
【方法】後方視的観察研究
【結果】区分診断 {X(I),L,L}，右胸心，多脾症，単心房，不均衡型房室中隔欠損，左室低形成，肺動脈弁兼弁下狭窄，二尖肺動脈弁，総肺静脈還流異常Ⅱb，両側上大静脈，下大静脈欠損，半奇静脈接合，単一左冠動脈，門脈体循環短絡 (CPSS)，開窓心外導管型 Fontan 術後，16 歳女性．2 か月時 3.5mm 中心大動脈肺動脈短絡術，術後肺高血圧クリーゼあり，一酸化窒素奏功，ベラプロスト，ボセンタン，シルデナフィル逐次開始，CPSS 塞栓術，肺血管抵抗 (Rp) は 9.8Um2 から 3.3Um2 まで低下，5 歳 6 か月時左肺生検：index of pulmonary vascular disease(IPVD)2.8，Heath-Edwards(HE)6，preacinar small pulmonary artery 全てに中膜肥厚，Fontan 術不適応，マシテンタン，タダラフィルに変更，Rp2.8Um2，8 歳 6 か月時右肺生検：IPVD2.0，HE3，肺小動脈中膜肥厚退縮しているが低形成と形成不全あり，Fontan 術不適応，Rp2.4Um2，平均肺動脈圧 (mPAP)14mmHg，9 歳 10 か月時 Kasashima 術，肺動脈絞扼術，CPSS 塞栓術，大動脈肺動脈側副血行塞栓術，Rp2.8Um2，mPAP14mmHg，12 歳 2 か月時 4mm 開窓 16mm 心外導管型 Fontan 術，12 歳 9 か月時閉塞開窓ステント留置術 4mm，セレキシパグに変更，13 歳 11 か月時 Rp1.6Um2，m PAP14mmHg と落ち着いていたが，16 歳 0 か月時甲状腺クリーゼ，蛋白漏出性胃腸症，胸腹水，Rp4.9Um2, m PAP15.5mmHg，開窓バルーン拡張術 4mm，βブロッカー，ステロイド，チアマゾール，ヨウ化カリウム，人工呼吸器管理，一酸化窒素，持続緩徐式血液濾過透析，体外式膜型人工肺奏功せず永眠.
【結論】門脈体循環短絡，肺高血圧，肺小動脈低形成・形成不全を合併した多脾症患者に肺血管拡張剤やカテーテル治療による前処置で何とか Fontan 循環成立させたが余力少なく甲状腺クリーゼによる循環破綻から救命困難であった.

## O3-7 Total cavopulmonary connection conversion の術前および周術期における心房性不整脈の治療戦略

### Pre and perioperative management of atrial arrhythmia in total cavopulmonary connection conversion

長岡 孝太[1)]、山岡 大志郎[1)]、加藤 真理子[1)]、石井 瑶子[1)]、清水 武[1)]、矢内 俊[1)]、喜瀬 広亮[1)]
藤井 隆成[1)]、堀川 優衣[1)]、堀尾 直裕[1)]、宮原 義典[1)]、佐野 俊二[1)]、大西克実[2)]、浅野拓[2)]、新家俊郎[2)]
富田 英[1)]

昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター[1)]、昭和大学医学部内科学講座循環器内科学部門[2)]

Kota Nagaoka[1)]、Daishiro Yamaoka[1)]、Mariko Kato[1)]、Yoko Ishii[1)]、Takeshi Shimizu[1)]、Shun Yanai[1)]
Hiroaki Kise[1)]、Takanari Fujii[1)]、Yui Horikawa[1)]、Naohiro Horio[1)]、Yoshinori Miyahara[1)]、Shunji Sano[1)]
Yoshimi Onishi[2)]、Taku Asano[2)]、Toshiro Shinke[2)]、Hideshi Tomita[1)]

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital[1)]
Division of Cardiology, Showa University School of Medicine[2)]

total cavopulmonary connection (TCPC) conversion では術前に心房性不整脈に対する治療のプランニングを綿密に行うことが重要である。症例は 35 歳男性。診断は右側相同、右室性単心室、肺動脈閉鎖、共通房室弁。5 歳で心耳肺動脈吻合によるフォンタン手術を施行。15 歳、21 歳、34 歳で 160bpm 程度の上室性頻拍とそれに伴う心不全を認め、35 歳時に TCPC conversion の方針となった。上室性頻拍については atrioventricular reciprocating tachycardia via twin atrioventricular nodes を疑い、術後に導管開窓部を通じてアブレーション治療を行う方針としていた。術前 1 カ月にそれまでに認めた不整脈と異なる心房頻拍を認めアミオダロン点滴で洞調律に復帰。頻脈の持続は数時間であったが血圧低下、乳酸値の上昇を認めた。改めて術前のアブレーションを検討したが、現時点でアミオダロン内服が有効であり、周術期も管理可能と判断し予定通り TCPC conversion を施行。しかし術後 6 日目に心房頻拍が出現、アミオダロン点滴で洞調律に復帰したが、それを契機に溢水、乳び心嚢・胸腹水による長期のドレーン留置など重篤な状態に陥った。フォンタン術後の心房性不整脈は管理に難渋するためカテーテルおよび外科的アブレーションなども含めた包括的な治療が肝要である。本症例において不整脈治療の術前プランニングをどうするべきであったかを踏まえ、TCPC conversion における周術期の不整脈管理について考察する。

## O4-1 フォンタン術後遠隔期にみられる multiple coronary artery microfistula の臨床像

### Multiple coronary artery microfistula in adult Fontan patients

田中 敏克[1)]、三木 康暢[1)]、城戸 佐知子[1)]

兵庫県立こども病院 循環器内科[1)]

Toshikatsu Tanaka[1)]、Yasunobu Miki[1)] Sachiko Kido[1)]

Department of Cardiology, Kobe Children's Hospital[1)]

【背景】フォンタン術後遠隔期のカテーテル検査の大動脈造影において、冠動脈描出後すぐに心室内に直接流入する異常な multiple coronary artery microfistula (mCAF) が見られることがある。これは、冠動脈 - 心室瘻あるいは Thebesian vein の様にも見え、non-CHD の成人症例において時に虚血の原因となると報告されている。
【目的】フォンタン術後遠隔期における mCAF の発生頻度、特徴、変化などを明らかにすること。
【方法】2009 年から 2022 年にカテーテル検査を施行した 16 歳以上のフォンタン術後患者を対象とし、大動脈造影でm CAF を明瞭に検出できた症例の頻度、主心室の形態、流入する心室の形態、経時的な変化を調べた。また、mCAF を認めた A 群と認めなかった B 群に分け、SaO2, 主心室の EF および EDP, CVP, BNP, 肺血管拡張薬の使用の有無を調べた。PA with IVS は対象から除外した。
【結果】対象症例 90 例のうち mCAF を認めたのは 18 例 (20%) であった。主心室の形態は RV 10 例、LV 4 例、unbalanced 2 心室 4 例で、すべての症例において流入する心室は RV であった。過去の造影と比較すると冠動脈の拡張・蛇行は経時的に進行し、短絡血流の増加が観察された。A 群と B 群の比較では、A 群において SaO2 が有意に低く、CVP と BNP が有意に高かった。その他については有意差を認めなかった。
【結語】フォンタン術後の mCAF は約 20% と比較的多く見られ、かつ経時的に進行する。その病因や臨床的意義は不明だが、短絡による心筋虚血や容量負荷などが問題となる可能性があり、注意深いフォローアップが必要と考える。

## O4-2 冠動脈肺動脈瘻に対する治療経験

**Surgical management of coronary-pulmonary artery fistulas**

安東 悟央[1)]、内藤 祐嗣[1)]、村上 達哉[1)]

市立旭川病院胸部外科[1)]

Norihiro Ando[1)]、Yuji Naito[1)]、Tatsuya Murakami[1)]

Asahikawa City Hospital Thoracic Surgery[1)]

【背景】冠動脈肺動脈瘻は冠動脈造影検査により偶然発見されることが多い。治療戦略に関して議論がある。1999 年から 2021 年にかけて 17 例の冠動脈肺動脈瘻に対する手術を経験した。

【症例】17 例のうち , 手術記録 , 術後検査共に残存する 10 例を抜粋。症状は胸痛 5 例 , 労作時呼吸苦 3 例 , 易疲労感と動悸を 1 例ずつ。5 例が冠動脈肺動脈瘻単独で手術適応。合併疾患は冠動脈狭窄 1 例 , 心房中隔欠損症(ASD)2 例 , 心房細動 4 例 , 三尖弁閉鎖不全 3 例 , 僧帽弁閉鎖不全症 2 例。手術は全例人工心肺を使用 , 単独冠動脈肺動脈瘻は大動脈遮断を要さず。1 例を除き外側からの異常血管の結紮に加え肺動脈切開し瘻孔を内側から閉鎖。肺動脈開口部が 2 ヶ所の症例を 1 例認めた。全例術後合併症なく退院 , 遠隔期合併症を認めず。

【考察】冠動脈肺動脈瘻の治療適応として 30% 以上の短絡量 , 心電図変化 , 肺高血圧や心不全 , 瘤化 , 狭心症状がある。内科治療の進歩によりカテーテルによるコイル塞栓術も報告されているが , 瘻孔残存 , コイル migration, 遠位塞栓等の合併症が報告されている。人工心肺を使用せず異常血管の結紮を行う術式も認められるが , 微小な瘻孔が肺動脈内に多発している症例を認め , 人工心肺を使用し肺動脈内側からも瘻孔を閉鎖する必要がある。

【結語】冠動脈肺動脈瘻に対する手術を 17 例経験した。体外循環下に瘻孔血管を結紮し肺動脈内からも瘻孔を直接閉鎖することで術後の瘻孔残存を防ぐことが可能であった。

## O4-3 単心室に合併する単一冠動脈は心機能と心血管イベントに関連するか？

**Are single coronary arteries with single ventricle related to cardiac function and cardiovascular events?**

脇坂 裕子[1)]、脇坂 裕子[1)]、稲井 慶[1)]、原田 元[1)]、朝貝 省史[1)]、島田 依里子[1)]、小暮 智仁[2)]

東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科[1)]、循環器小児・成人先天性心疾患科[2)] 循環器内科

YUKO WAKISAKA[1)]、Yuko Wakisaka[1)]、Kei Inai[1)]、Gen Harada[1)]、Seiji Asagai[1)]、Eriko Shimada[1)]
Tomohito Kogure[2)]

Tokyo Women's Medical University,[1)]、Department of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Cardiology, [2)] Department of Cardiology

【背景】ファロー四徴症、総動脈幹症、単心室などの先天性心疾患では冠動脈起始異常を合併する頻度が比較的高い。特に単一冠動脈（SCA）は、冠血流予備能の低下による虚血や突然死などの心血管イベントが報告されている。

【目的】SCA を合併した成人単心室患者の血行動態的特徴を明らかにすること。

【方法】2019 年 1 月～ 2023 年 7 月に当科で選択的冠動脈造影を施行した成人単心室患者を対象とした。単心室は、主心室に両房室弁または共通房室弁の 150%以上が挿入する心疾患と定義し、C 型単心室、冠動脈スイッチ術後患者は除外した。冠動脈起始異常の有無を評価し、SCA 群と非 SCA 群で血行動態指標を比較検討した。

【結果】単心室症例は、右室型 37 例、左室型 21 例であった。冠動脈起始異常は、右室型 15 例、左室型 5 例でみられた。このうち SCA は 5 例で、年齢は中央値 25 歳、全例、右室型単心室であった (L ループ 3 例、X ループ 2 例)。血行動態指標の比較では、右室駆出率 (51±11% vs 49±7.2% , p = 0.53)、右室拡張終末期圧 (9.4±4.5mmHg vs 9.1±3.2mmHg, p = 0.8) であり、差はみられなかった。冠動脈疾患の合併や突然死した症例はいなかった。

【結語】当院で経験した SCA 合併単心室患者では心機能は保たれており、心血管イベントもみられなかった。

## O4-4 冠動脈起始異常 (anomalous aortic origin of a coronary artery: AAOCA) の治療経験

### Surgery for anomalous aortic origin of a coronary artery

芳村 直樹[1)]、青木 正哉[1)]、鳥塚 大介[1)]、和田 侑星[1)]、元野 壮[1)]、名倉 里織[1)]、土居 寿男[1)]
深原 一晃[1)]、仲岡 英幸[2)]、伊吹 圭二郎[2)]、小澤 綾佳[2)]、廣野 恵一[2)]

富山大学第 1 外科[1)]、富山大学小児科[2)]

NAOKI YOSHIMURA[1)]、Masaya Aoki[1)]、Daisuke Toritsuka[1)]、Yuson Wada[1)]、So Motono[1)]、Saori Nagura[1)]
Toshio Doi[1)]、Kazuaki Fukahara[1)]、Hideyuki Nakaoka[2)]、Keijiro Ibuki[2)]、Sayaka Ozawa[2)]、Keiichi Hirono[2)]

1st Department of Surgery, University of Toyama[1)]、Department of Pediatrics, University of Toyama[2)]

【背景】冠動脈起始異常 (AAOCA) は心臓突然死、特に若年アスリート突然死の主要な原因とされる重要な疾患であるが、症例毎に心筋虚血のメカニズムや、他覚的な虚血所見を見出すことが難しく、施設によって治療戦略が異なるのが現状である。今回、自験例をもとに本症の病態と手術適応、術式選択について後方視的に検討した。【対象と方法】当院にて 2011 年 1 月から 2023 年 7 月までに手術を行った AAOCA 9 症例を対象とした。男女比 7：2、手術時年齢中央値 14 歳 ( 範囲：10-61)、手術時体重中央値 55.6kg ( 範囲：31.8-67.6)。5 例が運動部に所属。全例が右冠動脈左冠尖起始かつ、右冠動脈は大動脈・肺動脈間を走行。7 例 (78%) は冠動脈起始異常単独で、1 例 (14 歳) は大動脈弓離断を合併。1 例 (61 歳) は左前下行枝に 75%狭窄あり。症状は胸痛もしくは胸部絞扼感 6 例、失神 2 例、頭痛 1 例 (大動脈弓離断) で無症状 1 例。術前検査で運動時の虚血が証明された症例は 6 例 (66.7%)。冠動脈走行の詳細な評価は 3DCT で行った。【結果】施行した術式は 8 例 (89%) で unroofing (うち 4 例では大動脈壁外で大動脈 - 右冠動脈側々吻合を追加)、1 例 (14%) で右冠動脈 - 大動脈側々吻合のみ (交連直下に右冠動脈が壁内走行していた症例)。人工心肺時間中央値 145 分 ( 範囲：115-206 分 )、大動脈遮断時間中央値 99 分 ( 範囲：70-155 分 )。術後追跡期間中央値 3.0 年 ( 範囲：0.2-6.4 年 )。追跡期間内の死亡例、再手術例無し。術後 1 例 (14%) で心外膜炎を併発したが、全例において冠動脈狭窄や心筋虚血イベントは生じなかった。全例運動制限無し。術後 CT を撮影した 8 例ではいずれも右冠動脈の狭窄部は良好に拡大されていた。【まとめ】AAOCA に対する外科治療成績は良好であった。術前の自覚症状や他覚的な心筋虚血所見に加えて、3DCT による冠動脈内腔の情報が手術適応決定の根拠となり得ると思われる。

## O4-5 当院における川崎病に伴う冠動脈瘤に対する手術成績

### Surgical treatment for coronary aneurysma associated with Kawasaki disease

高橋 宏明[1)]、川端 良[1)]、白木 宏長[1)]、井上 大志[1)]、長谷川 翔太[1)]、宮原 俊介[1)]、山中 勝弘[1)]
鈴木 麻希子[2)]、松本 賢亮[3)]、福田 旭伸[4)]、田中 秀和[4)]、平田 健一[4)]、岡田 健次[1)]

神戸大学医学部附属病院 心臓血管外科[1)]、北播磨総合医療センター 循環器内科[2)]
兵庫県立丹波医療センター 循環器内科[3)]、神戸大学医学部附属病院 循環器内科[4)]

HIROAKI TAKAHASHI[1)]、Ryo Kawabata[1)]、Hironaga Shiraki[1)]、Taishi Inoue[1)]、Shota Hasegawa[1)]
Shunsuke Miyahara[1)], Katsuhiro Yamanaka[1)]、Makiko Suzuki[2)]、Kensuke Matsumoto[3)]
Terunobu Fukuda[4)]、Hidekazu Tanaka[4)]、Ken-ichi Hirata[4)]、Kenji Okada[1)]

Kobe University Hospital, Departmnentof Cardiovascular Surgery[1)]、
Kobe University Hospital, Cardiovascular Surgery dept[1)]
Kita-Harima Medical Center, Cardiovascular Medicine dept[2)]
Hyogo Prefectural Tamba Medical Center, Cardiovascular Medicine dept[3)]
Kobe University Hospital, Cardiovascular medicine dept[4)]

【背景】川崎病罹患後の遠隔期に発生する冠動脈瘤に関する手術適応や術式に関しては，明確な指針がない .【方法】今回，我々は当院における川崎病罹患後の遠隔期に冠動脈瘤に対して手術加療を施行した患者の手術成績について後方視的に検討を行った .【結果】2005 年 12 月から 2023 年 8 月までに当院で冠動脈瘤に対して手術加療を施行した 21 例中，過去に川崎病罹患歴のある患者は 8 例であった . 平均年齢は 36 歳で男性 4 例 (50%). 冠動脈瘤のサイズは 16.6±9.2mm. 手術の適応は狭心痛を認める症例が 7 例，1例は約 12mm の右冠動脈瘤を伴った狭窄病変に対しカテーテル治療を施行したが，バルーンが破裂し回収困難となったため緊急開心術となった症例であった . 最初の 7 例は瘤切除，流入・流出血管の結紮とその末梢側への冠動脈バイパス術を基本としていたが， 中には術直後にバイパスの血流不足のため心停止となり 追加でバイパスを施行した症例も経験した . そのため直近の 1 例では in-situ での再建法を基本術式として導入し良好な結果を得た .8 例中，1 例に術後 1 か月半で胸腹部大動脈瘤破裂のため失った . 平均経過観察期間 5.5±5.2 年で生存率，再介入回避率は共に 3 年で 80% であった .【結語】当院での川崎病の既往のある冠動脈瘤に対する手術成績は，従来の瘤切除，冠動脈結紮の上，末梢側にバイパス術を施行していたが，in-situ での血行再建にさらに末梢側にバイパス術を施行する方がより安全であると考える .

## O4-6 大動脈縮窄術後遠隔期における冠動脈拡張への影響

**Effects on coronary artery ectasia long term after surgery for coarctation of aorta**

中野 智[1)]、工藤 諒[1)]、齋藤 寛治[1)]、高橋 卓也[1)]、滝沢 友里恵[1)]、佐藤 啓[1)]、桒田 聖子[1)]、齋木 宏文[1)]
小泉 淳一[2)]、小山 耕太郎[3)]

岩手医科大学 小児科[1)]、岩手医科大学心臓血管外科[2)]、みちのく療育園 小児科[3)]

SATOSHI NAKANO[1)]、Makoto Kudo[1)]、Kanchi Saito[1)]、Takuya Takahashi[1)]、Yurie Takizawa[1)]、Akira Sato[1)],
Seiko Kuwata[1)]、Hirofumi Saiki[1)]、Junichi Koizumi[2)], Kotaro Oyama[3)]

Pediatrics, Iwate Medical University Hospital[1)]、Cardiovascular surgery[2)]
Pediatrics, Michinoku Medical Center on Disability and Health[3)]

背景：大動脈縮窄は高血圧に関連した大動脈瘤や脳血管疾患を合併することで予後に影響を与える．大動脈縮窄が冠動脈疾患の独立した危険因子であることには議論の余地があり，冠動脈形態を言及した報告はわずかである．当院では 320 列 CT を用い，大動脈縮窄の術後遠隔期症例に対し大動脈形態の評価を行っており，その中で冠動脈拡張症の症例を経験した．今回，大動脈縮窄術後の遠隔期症例において，冠動脈拡張症を合併するという仮説を検証した．
対象：大動脈縮窄術後 12 年以上を経過した 20 例を対象に冠動脈拡張の有無を造影 CT で検討した．
結果：4 例で冠動脈起始部の拡張を認め，いずれも男性であった．右冠動脈起始部が 1 例，左冠動脈起始部が 2 例，両側冠動脈起始部が 1 例であった．冠動脈起始異常は認めず，拡張部位は全症例で起始部付近のみであった．CoA pattern は 1 例に認めた．冠動脈の拡張と高血圧や血圧の上下肢差，CAVI との相関を認めなかった．
結論：大動脈縮窄術後遠隔期には遺残狭窄の有無に関わらず冠動脈起始部の拡張を合併する可能性があり，縮窄部位に加え冠動脈も定期的な評価が勧められる．

## O5-1 Ross 手術後遠隔期の大動脈基部拡大に対する自己弁温存大動脈基部置換術

**Valve sparing root replacement long after Ross operation**

曽根久美子[1)]、小出 昌秋[1)]、八島 正文[1)]、國井 佳文[1)]、前田 拓也[1)]、村上 弘典[1)]、曹 宇晨[1)]
安野 優樹[1)]、宮崎 文[2)]、中嶌 八隅[3)]、杉山 央[3)]、井上 奈緒[3)]、杉浦 亮[4)]、齋藤秀輝[4)]

聖隷浜松病院 心臓血管外科[1)]、成人先天性心疾患科[2)]、小児循環器科[3)]、循環器科[4)]

KUMIKO SONE[1)]、Masaaki Koide[1)]、Masafumi Yashima[1)]、Yoshifumi Kunii[1)]、Takuya Maeda[1)]
Hironori Murakami[1)]、Yuchen Cao[1)]、Yuki Yasuno[1)]、Aya Miyazaki[2)]、Yasumi Nakashima[3)]
Hisashi Sugiyama[3)]、Nao Inoue[3)]、Ryo Sugiura[4)]、Hideki Saitoh[4)]

Seirei Hamamatsu General Hospital Department of Cardiovascular Surgery[1)]、
Department of Adult Congenital Heart Disease[2)]、Department of Pediatric Cardiology[3)]
Department of Cardiology[4)]

【背景と目的】Ross 手術後遠隔期に大動脈基部拡大をきたし再手術が必要となる症例がある．今回 Ross 手術後遠隔期の自己弁温存大動脈基部置換術を報告する．【症例】37 歳男性 .15 歳時に先天性大動脈弁狭窄兼閉鎖不全に対して，他院にて Ross 手術を受けた .21 歳から通院自己中断 .35 歳時に近医受診し，大動脈基部の著明な拡大と Severe AR を指摘され，経時的に左室内腔拡大がみられ手術のため当院に紹介．Valsalva 洞径 55mm,LVDd62mm LVEF57%.PR moderate も右室拡大なし．【術式】胸部正中創再切開，体外循環心停止下に大動脈基部を充分に剥離，冠動脈をくり抜き授動．術中計測で Geometric Height は RCC16mmLCC20mmNCC20mm, BrusselHeight は 26mm で，26mm のバルサルバグラフトを選択．First Row は 12 針のスパゲッティ付き水平マットレスを前回の AutoGraft 縫合線に沿ってほぼ水平面にかけた．交連は高めに固定して Second Row を連続縫合．RCC と NCC が左室側に落ち込んでおり，それぞれ Central Plication1 針ずつで持ち上げた．逆流テストにて 200mmHg まで圧がかかることを確認した．体外循環離脱後の TEE にて AR trivial で終了した．手術ビデオを供覧する．

## O5-2 Ross 手術後の右室流出路狭窄と新大動脈基部拡大に対して Double Root Replacement を施行した一例

### A Case of Double Root Replacement for Right Ventricular Outflow Tract Stenosis and Neo-Aortic Root Dilatation after Ross Operation

山邊 小百合[1)]、香山 京美[1)]、菊池 祥平[1)]、安田 昌広[2)]、木村 瞳[2)]、篠原 務[2)]、鈴木 一孝[2)]
河瀬 匠[3)]、板谷 慶一[3)]、須田 久雄[3)]、瀬尾 由広[1)]

名古屋市立大学病院 成人先天性心疾患センター / 循環器内科[1)]、小児科[2)]、心臓血管外科３)

Sayuri Yamabe[1)]、Kiyomi Kayama[1)]、Shouhei Kikuchi[1)]、Masahiro Yasuda[2)]、Hitomi Kimura[2)]
Tsutomu Shinohara[2)]、Kazutaka Suzuki[2)]、Takumi Kawase[3)]、Keiichi Itatani[3)]、Hisao Suda[3)]
Yoshihiro Seo[1)]

Adult Congenital Heart Disease Center / Department of Cardiology, Nagoya City University Hospital[1)]
Department of Pediatrics, Nagoya City University Hospital[2)]
Department of Cardiovascular Surgery, Nagoya City University Hospital[3)]

[ 抄録本文 ] 症例は 31 歳男性。二尖弁に伴う先天性大動脈弁狭窄に対してバルーン形成術を施行後、10 歳時に Ross 手術を受けられた。自己肺動脈弁を大動脈弁位に移植し、肺動脈弁位は 20mm の ePTFE 3 弁付き導管で再建されていた。労作時息切れと疲労感を認めるようになり、当院を受診された。運動耐容能は低下しており、導管機能不全による重症右室流出路狭窄を認め、再手術の適応と判断した。同時に、造影 CT にて大動脈基部 ( 元肺動脈弁 ) が 43mm と拡大しており、右室流出路再建術に加え、大動脈基部置換術を併施するかどうか、合同カンファレンスで協議した。本邦のガイドラインに示されている大動脈二尖弁やマルファン症候群における上行大動脈置換術の推奨基準 ( 重症 AR では 45mm 以上、AR 手術適応がない場合は 50mm 以上 ) より手前ではあった。しかし右室流出路狭窄解除後は左室充満が増加して大動脈血流も増加するため aortopathy の進行が危惧され、本症例では右室流出路再建術 (25mm 生体弁 + 人工血管 ) と自己弁温存大動脈基部置換術 (David 法 ) を行うこととなった。術中所見では大動脈基部は菲薄化して高度に拡大しており、右室流出路の導管と強固に癒着していたため、剥離中に基部組織の損傷を起こした。術後経過は良好で、術後 17 日目に独歩退院された。本症例では心室連関を意識した病態把握や、将来を見据えた手術計画が重要と考えられた。

## O5-3 心室中隔欠損合併 Valsalva 洞動脈瘤破裂に対する心内修復術

### Surgical repair of ruptured sinus of Valsalva aneurysm with ventricular septal defect

城尾 邦彦[1)]、城尾 邦彦[1)]、落合 由恵[1)]、元松 祐馬[1)]、橋積 優紀[1)]、眞庭 優[1)]、福光 梓[2)]
前原 絵理[3)]、徳永 滋彦[1)]

JCHO 九州病院 心臓血管外科[1)]、中央検査室[2)]、循環器内科[3)]

KUNIHIKO JOO[1)]、Kunihiko Joo[1)]、Yoshie Ochiai[1)]、Yuma Motomatsu[1)]、Yuki Hashizumi[1)]
Yutaka Maniwa[1)]、Azusa Fukumitsu[2)]、Eri Maehara[3)]、Shigehiko Tokunaga[1)]

JCHO Kyushu Hospital, Cardiovascular Surgery Dept.[1)]、Institution[2)]

【背景】先天性 Valsalva 洞動脈瘤破裂は東洋人に多いとされるが，実際の臨床で遭遇することは稀な疾患である．
【目的】心室中隔欠損（VSD）を合併した Valsalva 洞動脈瘤破裂に対して心内修復術を行った 3 症例を提示する．
【症例】（症例 1）58 歳，男性．学童期に VSD の指摘あり．経肺動脈弁的に右冠動脈洞 - 右室交通の直接閉鎖と肺動脈弁下型 VSD に対するパッチ閉鎖を施行．（症例 2）42 歳，男性．就業時に心雑音の指摘あり．経肺動脈弁的に右冠動脈洞 - 右室交通の直接閉鎖と肺動脈弁下型 VSD のパッチ閉鎖を施行．（症例 3）34 歳，男性．新生児期に VSD の指摘あり．短腸症候群，腸管皮膚瘻の併存あり，菌血症を契機に大動脈弁無冠尖逸脱による重症大動脈弁閉鎖不全症を発症．感染性心内膜炎に対する加療中に Valsalva 洞動脈瘤破裂を併発．無冠尖 - 右室交通の直接閉鎖と筋性部流出路型 VSD のパッチ閉鎖を施行．大動脈弁閉鎖不全の改善が得られず大動脈弁置換術を追加した．
【考察】いずれの症例も急性心不全を発症し，内科的心不全治療後に待機的手術を行った．既知の VSD が診断の障害となり，先天性心疾患に対して経験豊富な超音波検査士でも，心臓エコー検査単独での診断が困難であった．流出路心室中隔欠損の左右短絡量の増大や短絡方向の変化が見られた際，Valsalva 洞動脈瘤破裂も鑑別として評価する必要がある．

## O5-4 VSD 閉鎖術後遠隔期に Valsalva 洞動脈瘤破裂を来たし修復術を行った１例

### Ruptured aneurysm of sinus of Valsalva after VSD closure

宮本 智也[1)]、本田 啓[2)]、小島 丈典[1)]、浦下 周一[1)]、上木原 健太[1)]、坂口 健[1)]、松川 舞[1)]、平山 亮[1)]
鈴木 龍介[1)]

熊本赤十字病院心臓血管外科[1)]、熊本赤十字病院小児科[2)]

Tomoya Miyamoto[1)]、Kei Honda[2)]、Takenori Kojima[1)]、Shuichi Urashita[1)]、Kenta Uekihara[1)]
Takeshi Sakaguchi[1)]、Mai Matsukawa[1)]、Ryo Hirayama[1)]、Ryusuke Suzuki[1)]

Japanese Red Cross Kumamoto Hospital, Department of Cardiovascular Surgery[1)]Department of Pediatrics[2)]

症例は 22 歳男性，生後 1 ヶ月時に近医で VSD(perimembranous outlet), ASD(II), PLSVC の診断で VSD パッチ閉鎖・ASD 閉鎖の術後，遺残短絡なく心機能問題ないため 15 歳でフォローアップ終了となっていた．受診 1 ヶ月前からの頻脈と労作時息切れを自覚し循環器内科外来を受診，連続性雑音を認め，経胸壁心エコーで Valsalva 洞動脈瘤破裂（今野分類Ⅳ）疑い・大動脈二尖弁の診断で入院となった。 心臓 CT で Valsalva 洞の構造は Sievers type0(lateral) 相当の大動脈二尖弁だが，右冠動脈は左側で起始，無冠尖の弁輪直上に瘤構造を認めた．両心カテーテル検査では Qp/Qs 3.3,PCWP 28mmHg であった．トルバプタン，フロセミド，ソルダクトンで除水し，入院 19 日目に手術を行った .Valsalva 洞の拡大はなく，二尖弁ではあるが AR も軽症であるため，valsalva 洞動脈瘤の修復のみを計画した．再胸骨正中切開・人工心肺使用心停止下で，右房切開し破裂部の縫合閉鎖，ついで大動脈切開し動脈瘤壁を exclusion するようにウシ心膜を用いパッチ閉鎖術を行った．Valsalva 洞動脈瘤と以前に閉鎖した VSD との連続性はないと考えられた．術後検査では遺残短絡や AR 増悪は認めず，心不全軽快し独歩退院となった .VSD 閉鎖術後の遠隔期に Valsalva 洞動脈瘤破裂を来した症例は非常に希と考えられ文献的考察を加え報告する．

A 22-year-old male who had undergone VSD(perimembranous outlet) closure and ASD(II) closure at 1 month of age with no residual shunt or any cardiac problems presented to our hospital because of tachycardia and dyspnea on exercise since 1 month before arrival. He was diagnosed with ruptured aneurysm of sinus of Valsalva, bicuspid aortic valve (Sievers type 0 (lateral)), right coronary artery left coronary sinus origin, and PLSVC. Since there was no enlargement of the sinus of Valsalva and the AR was mild, we planned of repair of the sinus of Valsalva aneurysm only. Rupture site was sutured from right atrium incision and aneurysm wall was excluded by patch closure using bovine pericardium from aortotomy. There was no continuity between the Valsalva sinus aneurysm and the previously closed VSD.Postoperative examination showed no evidence of no residual shunt or worsening AR.

## O5-5 右室流出路狭窄を伴う感染性 Valsalva 洞動脈瘤破裂の１例

### A Case of Infective Ruptured Sinus of Valsalva with Right Ventricular Outflow Tract Obstruction

村田 明[1)]、山田 有希子[1)]、飯野 賢治[1)]、山本 宜孝[1)]、上田 秀保[1)]、中堀 洋樹[1)]、中原光玖仁[1)]
北澤 直樹[1)]、薄井 荘一郎[2)]、森 三佳[2)]、下島 正也[2)]、五天 千秋[2)]、高村 雅之[2)]、竹村 博文[1)]

金沢大学附属病院 心臓血管外科[1)]、金沢大学附属病院 循環器内科[2)]

AKIRA MURATA[1)]、Yukiko Yamada[1)]、Kenji Ilno[1)]、Yoshitaka Yamamoto[1)]、H ideyasu Ueda[1)]
Hiroki Nakabori[1)]、Mitsukuni Nakahara[1)]、Masaki Kitazawa[1)]、Shoichiro Usui[2)]、Mika Mori[2)]
Masaya Shimojima[2)]、Chiaki Goten[2)]、Masayuki Takamura[2)]、Hirofumi Takemura[1)]

Kanazawa University Hospital, Dept. of Cardiovascular Surgery[1)]
Kanazawa University Hospital, Dept. of Cardiology[2)]

【症例】56 才女性。小児期に心雑音指摘されるも精査機会なし。他院にてリウマチ性多発筋痛症に対するステロイド内服開始 2 か月後に 39.5℃の発熱あり。当院精査にて感染性心内膜炎 (IE)、化膿性脊椎炎および肺化膿症を認め、血液培養にて Streptococcus mitis を検出。心エコーにて、嚢状構造物と可動性腫瘤による右室流出路狭窄（RVOTS）を認め、同部に収縮期モザイク血流を認め、VSD(I) に伴う IE と診断。抗生剤治療経過中に仮性肺動脈瘤を生じ、コイル塞栓術を施行。その 5 日後に明らかな拡張期左右短絡を認め、バルサルバ洞動脈瘤破裂の診断にて手術となった。術中所見では RVOT に嚢状バルサルバ動脈瘤破裂と可動性疣贅を認めた。肺動脈弁下に心筋はないが、心室間交通は認めず。また右冠動脈口の直下に交通孔を認め、大動脈弁輪下に心室間交通を認めず。疣贅及び嚢状瘤壁を摘除後、RVOT 側から I 型 VSD 閉鎖に準じて大きくパッチ閉鎖し、大動脈側から穿孔部をパッチ閉鎖。術後経過は良好。
【結語】本例では幼少期心雑音の原因は不明で、IE 発症の機序を明確には説明できないが、closed VSD に続発または先天的なバルサルバ洞動脈瘤に、RVOTS とステロイド内服が関与した可能性がある。未精査患者の曖昧な記憶に基づく病歴が、他科診療録に記録される場合があり、これを循環器診察に繋げる医療者間の連携が望まれる。

## O5-6 Konno 術後遠隔期に感染性心内膜炎により上行大動脈仮性瘤を生じ re-Konno 緊急手術を要した１例

**A case of ascending aortic pseudoaneurysm with infective endocarditis repaired b y emargrnt re-Konno operation**

花岡 優一[1)]、小嶋 愛[1)]、小沼 武司[1)]

長野県立こども病院 心臓血管外科[1)]

Yuichi Hanaoka[1)]、Ai Kojima[1)]、Takeshi Konuma[1)]

Nagano Children's Hospital Department of Cardiovascular Surgery[1)]

Konno 術後遠隔期の感染性心内膜炎 (IE) に対して抗菌薬治療を行ったが , 炎症反応鎮静化にも関わらず病変が進行し緊急手術を行った症例を経験したので報告する .

症例は 25 歳男性 . 大動脈縮窄複合に対して生後 27 日に修復術を施行し , 大動脈弁下狭窄に対して 2 歳時に弁下狭窄解除 ,8 歳時に Konno 手術 (SJM 21AHP) を施行した .25 歳時に頭痛・発熱を契機に前医を受診し ,IE の診断で当院に転院した . 経食道心エコー検査では人工弁に逆流や疣贅を認めず抗菌薬加療を継続する方針とし , 炎症反応は改善傾向で経過していたが , 入院第 22 病日に胸痛を認めた . 造影ＣＴ検査で上行大動脈に 12×5㎜大の造影剤の血管外漏出を認めたため緊急手術を行った . 手術は大腿動静脈で人工心肺を確立し胸骨正中切開を行った . 心停止下に剥離を進めると大動脈パッチ上端が離開しており仮性瘤となっていた . また人工弁も弁輪膿瘍のため Konno パッチの縫合以外の後面半周が全て離開して弁座は動揺していた . 大動脈左側と右室流出路に膿性貯留液も認めた . 離開していたパッチおよび人工弁を除去し , 左室と大動脈は縫合して弁輪形成し新たに SJM 23regent 弁を縫着 ,Jgraft24㎜で作成したパッチで re-Konno 手術を施行した . 手術時間 , 人工心肺時間 , 大動脈遮断時間はそれぞれ 12 時間 29 分 ,6 時間 16 分 ,3 時間 13 分であった . 術後は ICU 管理とし術後 2 日で抜管 , 術後 5 日で一般病棟へ転棟となった . 転棟後は規定の抗菌薬投与治療を行い術後 44 日で自宅退院となった . 退院後 4 カ月経過で再発なく経過している .

## O6-1 右室二腔症術後再発に左室流出路狭窄を合併した一例

**A case of recurrence of double-chambered right ventricle complicated by left ventricular outflow tract obstruction**

大石 英生[1)]、杉浦 純也[1)]、犬飼 幸子[2)]、加藤 亙[1)]、伊藤 俊輔[3)]、伊林 諒[3)]、祖父江 秀[3)]、縄野 友明[3)]
服部 智貴[3)]、渡邉 諒[3)]、安藤 萌名美[3)]、平山 賢志[3)]、吉田 路加[3)]、小椋 康弘[3)]、鈴木 博彦[3)]
吉田 幸彦[3)]

日本赤十字社愛知医療センター名古屋第二病院 循環器内科[1)]、
日本赤十字社愛知医療センター名古屋第二病院　心臓血管外科科[1)]
日本赤十字社愛知医療センター名古屋第二病院　小児科部[2)]、
日本赤十字社愛知医療センター名古屋第二病院　循環器内科部[3)]

HIDEO OISHI[1)]、Junya Sugiura[1)]、Sachiko Inukai[2)]、Wataru Kato[1)]、Shunsuke Ito[3)]、Ryo Ibayashi[3)]
Shu Sobue[3)]、Tomoaki Nawano[3)]、Tomoki Hattori[3)]、Ryo Watanabe[3)]、Monami Ando[3)]、Kenshi Hirayama[3)]
Ruka Yoshida[3)]、Yasuhiro Ogura[3)]、Hirohiko Suzuki[3)]、Yukihiko Yoshida[3)]

Japanese Red Cross Aichi Medical Center Nagoya Daini Hospital Department of Cardiology[1)]
Japanese Red Cross Aichi Medical Center Nagoya Daini Hospital Department of Cardiovascular Surgery[1)]
Japanese Red Cross Aichi Medical Center Nagoya Daini Hospital Department of Pediatrics[2)]
Japanese Red Cross Aichi Medical Center Nagoya Daini Hospital Department of Cardiology[3)]

症例は33 歳女性で、５歳時に他院にて右室二腔症、心室中隔欠損症心内修復術が施行され、以後１年毎の経過観察となっていた。９か月前の心臓超音波検査で、圧較差 72mmHg の右室流出路狭窄の再発を認め、左室流出路最大血流速度 721cm/ 秒と高度の左室流出路狭窄および収縮期僧帽弁前方移動による重症僧帽弁閉鎖不全症が認められたが、β遮断薬、Ｉ群抗不整脈薬の導入により、左室流出路狭窄、僧帽弁閉鎖不全症の改善を認めた。心電図は薬物導入前より完全右脚ブロック波形であったが、薬物導入後に QRS 幅の増大傾向を認め、動悸症状も出現したため当院紹介となった。心臓カテーテル検査では、右室流出路圧較差 50mmHg と手術適応であったが、左室流出路はβ遮断薬、Ｉ群抗不整脈薬の効果により圧較差を認めなかった。しかし、Ｉ群抗不整脈薬による QRS 幅の増大は、心疾患患者における致死的イベントの危険因子とされ、QRS 幅が 10 ミリ秒延長する毎に、死亡率が 18%増加するとの報告もある。そのため、本症例では、右室流出路心筋切除と同時に左室流出路心筋切除を行うことで、Ｉ群抗不整脈薬を中止することができ、QRS 幅は 164 ミリ秒から 128 ミリ秒と著明な改善を認めた。今回、右室二腔症術後再発に左室流出路狭窄を合併した症例に対し、外科的介入を行うことで伝導障害の改善が得られ、予後改善に寄与したと考えられる症例を経験したため報告する。

## O6-2 部分肺静脈環流異常症の血流分配を含めた血行動態評価及び管理について

**Hemodynamic evaluation and management of partial anomalous pulmonary venous return**

石井 奈津子[1)]、越智 友梨[1)]、馬場 裕一[1)]、山崎 直仁[1)]、前田 美咲[2)]、玉城 渉[2)]、山本 雅樹[2)]
藤枝 幹也[2)]、久保 亨[1)]、北岡 裕章[1)]

高知大学医学部 老年病・循環器内科学講座[1)]、高知大学医学部 小児思春期医学講座[2)]

NATSUKO ISHII[1)]、Yuri Ochi[1)]、Yuichi Baba[1)], Naohito Yamasaki[1)]、Misaki Maeda[2)]、Wataru Tamaki[2)]
Masaki Yamamoto[2)]、Mikiya Fujieda[2)]、Toru Kubo[1)]、Hiroaki Kitaoka[1)]

Kochi Medical School, Kochi University, Department of Cardiology and Geriatrics[1)]
Kochi Medical School, Kochi University, Department of Pediatrics[2)]

[本文抄録] 胸部レントゲン写真の異常陰影を契機に診断された部分肺静脈環流異常症の精査目的に当院紹介となった18歳男性。scimitar静脈はあるが、心房中隔欠損症や、肺分画症を伴わず、心臓カテーテル検査では、Qp/Qs 1.54で肺高血圧を認めなかった。心臓MRの4Dflow解析によるQp/Qsは1.67で、scimitar静脈の血流量は34.5ml/min、肺血流量の29%と算出された。心肺運動負荷試験では、最大負荷の300Wattで最大酸素摂取量は43.8ml/kg/min (120% of normal) と十分保たれていたため、re-rootingは行わずに経過観察の方針となった。
部分肺静脈環流異常症にはさまざまな亜型があり、有症候性の場合は、手術介入が推奨される。一方で、右心負荷所見、肺高血圧症に乏しく、運動耐容能が保たれている場合に手術侵襲や、術後肺静脈閉塞のリスクなどを考慮しre-rootingは躊躇される。また、部分肺静脈環流異常症のFick法によるQp/Qsの算出は下大静脈にscimitar静脈が流入するため、混合静脈血の値が変動しやすく、判断に苦慮する場合がある。今回のように、複雑な血流を心臓MRの4D-TRAKで可視化を行い、4D-flow解析による各々の血流量の定量を行うことでカテーテル検査の評価内容を補うことができた。心臓MRの撮影を事前に行うことで、手術介入の検討及びカテーテル検査のプランニングの一助となりうるためカテーテル検査と心臓MRの比較を交えて報告する。

## O6-3 左上下肺静脈から冠静脈洞への接続を呈した稀な部分肺静脈還流異常例

**A rare case of Partially Anomalous Pulmonary Venous Connection - left pulmonary veins connect to coronary sinus**

野村 知弘[1)]、松村 雄[1)]、桑原 優大[2)]、島田 勝利[2)]、高見澤 格[3)]、嘉川 忠博[1)]

榊原記念病院 小児循環器科[1)]、同 心臓血管外科 小児部門[2)]

Tomohiro Nomura[1)]、Yuu Matsumura[1)]、Yuta Kuwahara[2)]、Masatoshi Shimada[2)]、Itaru Takamisawa[3)]
Tadahiro Yoshikawa[1)]

Sakakibara Heart Institute cardiovascular pediatrics dept.[1)]
Sakakibara Heart Institute pediatric cardiovascular surgery dept.[2)]
Sakakibara Heart Institute cardiovascular internal medicine dept.

【症例】49歳男性．心疾患家族歴なし．併存する内科疾患既往なし．
【経過】2年前に蹲踞位から立位となった際に意識消失があり，また労作時の動悸があるため受診．CTで肺動脈の拡張所見があり，1年後のフォローアップで造影CTを行ったところ左上下肺静脈が冠静脈洞(以下CS)を経由して右房に還流（右肺静脈は左房に正常還流）しており，カテーテル検査でQp/Qs=1.8，平均肺動脈圧19mmHg，肺血管抵抗係数 0.8WU・m２と左右短絡の増加を認め，加療目的に当院を紹介受診した． 心房中隔欠損などの合併する心内構造異常は認めず，部分肺静脈還流異常修復術を施行し，周術期に有害事象はなく，術後第11病日に自宅退院した．
【術中所見】右房切開で拡大したCSを認めた．心房中隔を切開しCS-心房間の隔壁を左肺静脈側に拡大切開，切除し，自己心膜パッチを用いCSの血流を左房側に誘導するようパッチ閉鎖を施行した．
【考察】部分肺静脈還流異常において，右肺静脈に比して左肺静脈のみの還流異常は頻度が低く，CSに流入する例は稀であり，外科手術により良好な転帰をたどった．発生学的検討を加え報告する．

## O6-4 成人期に手術を施行した右肺動脈大動脈起始の一例

### A case of aorta origin of the right pulmonary artery operated on in adulthood

田邊 淳也[1)]、川波 由佳[1)]、安田 謙二[2)]、城麻 衣子[3)]、末廣 章一[4)]、吉冨 裕之[1)]、遠藤昭博[1)]
中田 朋宏[3)]、山﨑 和弘[4)]、田邊一明[1)]

島根大学医学部附属病院 循環器内科[1)]、同 小児科[2)] 同 小児心臓血管外科[3)]、同 心臓血管外科[4)]

JUNYA TANABE[1)]、Yuka Kawanami[1)]、Kenji Yasuda[2)]、Maiko Tachi[3)]、Suehiro Shoichi[4)]
Hiroyuki Yoshitomi[1)]、Akihiro Endo[1)]、Tomohiro Nakata[3)]、Kazuhiro Yamazaki[4)]、Kazuaki Tanabe[1)]

Shimane University Hospital Cardiology dept[1)]、Pediatric dept[2)]、Pediatric Cardiovascular Surgery dept[3)]
Cardiovascular Surgery dept[4)]

【症例】30 代女性【主訴】労作時息切れ【経過】1 年前より労作時息切れが出現し、心エコー図検査で肺高血圧症を疑われ精査入院となった。精査の結果、右肺動脈大動脈起始、動脈管開存症とそれに伴う肺高血圧症（平均左肺動脈圧 42mmHg）と診断した。当院の小児科、小児心臓血管外科、心臓血管外科、そして日本成人先天性心疾患専門医総合修練施設の先生方と相談し治療方針を、手術として人工血管を用いた右肺動脈根治術と動脈管結紮術、穴あきパッチ（4mm）による ASD 形成を行い、術後に肺血管拡張薬の導入を行うこととした。術中よりエポプロステノールと NO 吸入を開始し、術直後より PDE5 阻害薬を導入した。エポプロステノール終了時には平均肺動脈圧が 30mmHg であり、エンドセリン受容体拮抗薬、プロスタグランジン製剤を導入し、退院前の右心カテーテル検査では平均肺動脈圧は 24mmHg に改善した。経過良好で術後 32 日目に自宅退院となった。【考察】右肺動脈大動脈起始は先天性心疾患の中でも約 0.1% と非常に稀であり、生後早期に根治手術を行わなければ 80% 以上が亡くなる予後不良な疾患とされている。稀に軽微な例が成人まで生存することが知られるが、成人期の右肺動脈大動脈起始に対する手術報告は少ない。【結語】成人先天性心疾患の治療において小児科、小児心臓血管外科、心臓血管外科、そして経験のある施設との連携が非常に重要である。

## O6-5 経過中にホモ型家族性高コレステロール血症と診断した大動脈弁上狭窄症の一例

### A case of aortic supravalvular stenosis diagnosed as homo-type familial hypercholesterolemia by blood test

齋藤 秀輝[1)]、逸見 隆太[1)]、杉浦 亮[1)]、岡 俊明[1)]、井上 奈緒[2)3)]、中嶌 八隅[2)3)]、宮崎 文[2)3)]
杉山央[2)3)]、曹 宇晨[4)]、八島 正文[4)]、小出 昌秋[4)]

聖隷浜松病院 循環器科 / 成人先天性心疾患科[1)]、
聖隷浜松病院 循環器科[1)]、小児循環器科[2)]、成人先天性心疾患科[3)]、心臓血管外科[4)]

Hideki Saito[1)]、Ryuta Henmi[1)]、Ryo Sugiura[1)]、Toshiaki Oka[1)]、Nao Inoue[2)3)]、Yasumi Nakashima[2)3)]
Uchin Sou[4)]、Masafumi Yashima[4)]、Masaaki Koide[4)]

Seirei Hamamatsu General Hospital, Department of Cardiology / Adult Congenital Heart Disease[1)]、
Seirei Hamamatsu General Hospital, Department of Cardiology[1)]、Pediatric Cardiology[2)]
Adult Congenital Heart Disease[3)]、Cardiovascular Surgery[4)]

【主訴】無症状
【経過】
大動脈弁上狭窄症で小児期からフォロー。12 歳時のカテーテル検査で圧較差 25mmHg で経過観察としていた。21 歳時の運動負荷試験で ST 低下を認め、血液検査で LDL-chol 677 と高値を認め、同時にアキレス腱肥厚、全身に黄色腫を認めた。遺伝子検査でホモ接合体型の家族性高コレステロール血症と診断した。冠動脈 CT で右冠動脈＃1 90% 狭窄を認めたため、カテーテル検査の再検、および血行再建術を提案するも本人の強い希望で保存的加療の方針となった。スタチン最大用量、PCSK9 阻害薬を使用し LDL471 まで低下。ロミタピドメシル 25mg を使用し、LDL 201 まで低下し、現在 23 歳、無症状で経過観察としている。
【考察】
大動脈弁上狭窄は williams 症候群など先天性心疾患として診断されることが多いが、小児期でもホモ接合体家族性高コレステロール血症でみられることから、後天性の可能性も考慮し脂質の血液検査等の鑑別が必要である。脂質異常症発見の遅れにより若年期心筋梗塞の発症を契機に診断されることもあり、早期の診断が望まれる。
【結語】
経過中にホモ型家族性高コレステロール血症と診断した中等度大動脈弁上狭窄症の一例を経験した。

## O6-6 ACHD 外来における漢方導入の試み

**Introduction of herbal medicine in ACHD outpatient clinic.**

手島 秀剛 [1)]

市立大村市民病院 小児科 [1)]

HIDETAKA TESHIMA[1)]

mura Municipal Hospital　Pediatrics dept.[1)]

ACHD 外来では自分の健康に不安を感じている患者も多く、浮腫や動悸、倦怠感などの症状を訴えて外来を受診されることがある。これらの患者で西洋医学的なアプローチでエビデンスに基づいて投薬・生活指導を行っても改善しない症状に漢方薬が著効する例をしばしば経験する。循環器作動薬の補助的手段として漢方薬が臨床的に有効であった症例でその有用性を検討した。症例1：修正大血管転位症の 52 歳･女性。心機能は良好だが利尿剤でコントロールできない抹消浮腫があり、五苓散内服により改善。症例 2:Ebstein 奇形の 30 歳･女性。出産後、動悸症状があり近医でβ遮断薬を投与されていたが改善無く、柴胡加竜骨牡蛎湯・抑肝散にて症状改善。

## O7-1 リードレスペースメーカーと S-ICD の併用可能性を評価したファロー四徴症修復後の一例

**The pre-implantation feasibility test for the combination of a leadless pacemaker and subcutaneous implantable cardioverter defibrillator in an adult patient with repaired Tetralogy of Fallot**

美馬響 [1)]、世良英子 [1)]、岡 崇史 [1)]、関原孝之 [1)] 小津 健太郎 [1)]、赤澤 康裕 [1)]、中村 大輔 [1)]、木岡 秀隆 [1)]
溝手 勇 [1)]、大谷 朋仁 [1)]、坂田 泰史 [1)]

大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学 [1)]

Hibiki Mima[1)]、Fusako Sera[1)]、Takafumi Oka[1)]、Takayuki Sekihara[1)]、Kentaro Ozu[1)]、Yasuhiro Akazawa[1)]
Daisuke Nakamura[1)]、Hidetaka Kioka[1)]、Isamu Mizote[1)]、Tomohito Ohtani[1)]、Yasushi Sakata[1)]

Osaka University Graduate School of Medicine, Suita, Osaka, Japan. Department of Cardiovascular Medicine.[1)]

A 27-year-old man with a history of tetralogy of Fallot after intracardial repair and re-pulmonary artery valve replacement (PVR) due to prosthetic valve endocarditis developed asymptomatic sick sinus syndrome and complete atrioventricular block four years before. He developed bacteremia again and was treated with antibiotic therapy three years before. He had no symptoms associated with bradycardia or heart failure, and we did not perform pacemaker implantation because of the risk of recurrence of bacteremia. However, an electrocardiogram at a routine visit detected symptomatic non-sustained ventricular tachycardia (NSVT) with 90-130 bpm and irregular rhythm under bradycardia of less than 40 bpm, and we decided to consider device therapy for him. He had no symptoms of heart failure. Avoiding transvenous cardiac implantable electronic devices due to the risk of bacteremia, we performed electrophysiology tests to select appropriate devices. First, we performed VT induction test, but sustained VT was not induced. His irregular NSVT occurred during bradycardia, suggesting the mechanism was automaticity and could be suppressed after constant ventricular pacing. Second, in case of future development of sustained VT, we performed QRS screening test of subcutaneous implantable cardioverter defibrillator (S-ICD) and confirmed that S-ICD could discriminate VT from the paced QRS. Finally, We successfully implanted MicraTM (Medtronic) in the best site on the pre-implantation test. His paced QRS morphology also passed the post-implantation S-ICD screening test. He has been in stable condition with no recurrence of VT.

## O7-2 ペースメーカー植込時に高圧系の右室を避け左室リードを留置したファロー四徴症術後例

**A case of tetralogy of Fallot with left ventricular lead implantation to avoid the lead implantation to the high-pressure right ventricle**

金城 貴彦[1)]、佐々木 真吾[1)]、石田 祐司[1)]、富田 泰史[1)]

弘前大学大学院医学研究科 循環器腎臓内科学講座[1)]

Takahiko Kinjo[1)]、Shingo Sasaki[1)]、Yuji Ishida[1)]、Hirofumi Tomita[1)]

Department of Cardiology and Nephrology, Hirosaki University[1)]

肺高血圧症例に対するペースメーカー植込後では、肺高血圧クリーゼ時には右室ペーシング不全を起こし得ることが報告されている。先天性心疾患に合併した肺高血圧、右室負荷症例に対するペースメーカー植込み時に、左室リードを選択した症例を報告する。
47 歳女性。ファロー四徴症に対して 5 歳時に心内修復術を受けた。20 歳時に再手術（右室流出路の conduit 交換および右肺動脈バイパス術）が施行されたが、その後約 13 年間にわたり通院を自己中断した。通院再開時には左肺動脈狭窄および右室負荷の可能性が示唆されていたが、精査を希望していなかった。転倒、大腿骨骨折のため入院したのを契機に洞不全症候群と診断され、ペースメーカ植込みの方針となった。植え込みに先立ちカテーテル検査を施行したところ、主肺動脈高血圧（平均肺動脈圧 40 mmHg）および左肺動脈の狭窄を認め、左室圧 128/8 mmHg に対して右室圧 104/9 mmHg と、右室圧負荷が認められた。高圧系である右心室へのリード留置は長期的な安全性への懸念があることから、右室リード留置を避け冠静脈洞から左室リードを留置し、右心房に心房リードを留置した。術後一年の経過でリードトラブルなく経過している。冠静脈洞からの左室リード留置は右心室リード代替手段として有用であった。

## O7-3 His 束ペーシング後に肺高血圧が改善した房室ブロックを伴う肺静脈還流異常症術後例

**Effect of His-bundle pacing on pulmonary hypertension associated with a case of total anomalous pulmonary venous return and atrioventricular block**

竹内 大二[1)]、藤井 隆[1)]、酒井 哲理[1)]、島田衣里子[1)]、原田元[1)]、朝貝省史[1)]、工藤恵道[1)]、西村智美[1)]
豊原 啓子[1)]、稲井 慶[1)]、庄田 守男[2)]

東京女子医大病院 循環器小児・成人先天性心疾患科[1)]、同大学 循環器内科[2)]

Daiji Takeuchi[1)]、Takashi Fujii[1)]、Tetsuri Sakai[1)]、Eriko Shimada[1)]、Gen Harada[1)]、Seiji Asagai[1)]
Yoshimichi Kudo[1)]、Tomomi Nishimura[1)]、Keiko Toyohara[1)]、Kei Inai[1)]、Morio Shoda[2)]

Tokyo Women's Medical University Hospital The dept of pediatric and adult congenital cardiology[1)]
Tokyo Women's Medical University Hospital The dept of cardiology dept[2)]

症例は、49 歳の肺静脈還流異常症（TAPVR）術後で、洞不全症候群（SSS）、心房頻拍、2 度房室ブロック（AVB）、高血圧（血圧 170/80mmHg）、混合型肺高血圧（PH）（左平均肺動脈（PA）圧 45mmHg, 左房（LA）圧 22mmHg, Rp 6.9 単位）、心房中隔欠損（ASD）が遺残し、ASD 閉鎖試験では LA 圧上昇（30mmHg）する為、ASD 閉鎖は不適と判断。初めに ARNI を含めた高血圧への降圧療法を試み、血圧と肺高血圧は一部改善した（血圧 125/60mmHg、PA 30mmHg、LA 圧 20mmHg, Rp 3.9）が、PH は依然として残存し、徐脈に対してペースメーカ植え込み（PMI）を施行した。PMI 前の EPS で心房ペーシング可能部位と AVB が AH ブロックで His 束近傍ペーシングも可能であることが確認され経静脈 PMI が選択された。心室リードをヒス領域に留置し非選択的 His 束ペーシング（HBP）を開始した。HBP 後、患者の症状、心胸郭比（56 から 49%、NT-proBNP 値（1024 から 88pg/ml）は改善し、更に PMI 後 6 ヶ月の心臓カテーテル検査で肺高血圧と左房圧が正常化した（PA 17mmHg, LA 8mmHg ,Rp2.9）。ASD 閉鎖テストでも LA 圧は上昇せず、今後 ASD 閉鎖手術を予定している。本症例は、徐脈を伴う TAPVR に関連の PH が HBP 後著明に改善しており、今後の治療の方針に示唆を与える重要な症例と思われた。

## O7-4 体心室右室に対するCRTペーシング至適部位決定のための血行動態評価

**Hemodynamic study for optimal CRT pacing on systemic right ventricle.**

田中 惇史[1)]、宗内 淳[1)]、宮﨑 文[2)]、眞鍋 舜彦[1)]、峰松 優季[1)]、峰松 伸弥[1)]、古賀 大貴[1)]
清水 大輔[1)]、杉谷 雄一郎[1)]、渡邉 まみ江[1)]

JCHO九州病院 小児科[1)]、聖隷浜松病院 小児循環器科・成人先天性心疾患科[2)]

ATSUSHI TANAKA[1)]、Jun Muneuchi[1)]、Aya Miyazaki[2)]、Toshihiko Manabe[1)]、Yuki Minematsu[1)]
Nobuya Minematsu[1)]、Hirotaka Koga[1)]、Daisuke Shimizu[1)]、Yuichiro Sugitani[1)]、Mamie Watanabe[1)]

JCHO Kyushu Hospital Pediatric Dept.[1)]、
Seirei Hamamatsu Hospital pediatric cardiology/Adult congenital heart disease dept[2)]

【症例】修正大血管転位の48歳男性。33歳時完全房室ブロックのためペースメーカー植込み（経静脈）を実施。45歳時リード不全で入れ替え後、コロナ禍もあり2年間で体重増加(75→91kg)。中等度三尖弁逆、体心室機能低下(FAC 26%)あり心不全入院頻度が増加。心電図左脚ブロック(QRS幅192ms)とSpeckle tracking法で右室内および心室間非同期あり。CRTアップグレード用追加リード位置決定のため心臓カテーテル検査実施。冠静脈(CS)と右室流出路(RVOT)へ電極カテを留置。ペーシング波からCSおよびRVOTまでは183msおよび163ms。既存LVリードとCSおよびRVOT同期ペーシング中のQRS幅、心室圧、心拍出量(Fick法・造影法)を測定した。同期前、CS同期、RVOT同期のそれぞれでQRS幅：201、143、130ms、心室間位相差：58、28、12ms、RV dp/dt：790、1245、894 mmHg/s、心係数(Fick法)：3.9、3.9、3.6 L/min/㎡、心係数(造影法)：3.9、4.4、4.1 L/min/㎡、1回拍出量：53、104、50 mLであった。以上より既存リードとCSリードでのCRTが最適と判断し、経静脈的にCSリードを留置しCRTへアップグレードした。QRS幅192→136ms、心エコー図TR dp/dt 379→738 mmHg/s、RVOT VTI 8.7→14.4 cm、Speckle tracking法で右室内位相差は改善し、心肺運動負荷試験でpeak VO2 49→66%と上昇した。職場復帰後、心不全入院なく経過している。【結語】体心室右室に対するCRTは至適部位模索のため電気生理学的QRS幅短縮のみでなく侵襲的検査を併用した個別の血行動態評価が必要である。

## O7-5 修正大血管転位に伴う体心室不全に心臓再同期療法が奏功した成人症例

**Successful Cardiac Resynchronization Therapy in an Adult Case of Corrected Transposition of Great Arteries with Systemic Ventricular Failure**

薄田 海[1)]、建部 俊介[1)]、伊藤 知宏[1)]、井上 巧[1)]、山本 惟彦[1)]、新井 真里奈[1)]、林 秀華[1)]、佐藤 遥[1)]
佐藤 宏行[1)]、佐藤 大樹[1)]、鈴木 秀明[1)]、矢尾板 信裕[1)]、山本 沙織[1)]、後岡 広太郎[1)]、中野 誠[1)]
髙濱 博幸[1)]、野田 崇[1)]、安田 聡[1)]

東北大学大学院医学系研究科 循環器内科学分野[1)]

KAI SUSUKITA[1)]、Shunsuke Tatebe[1)]、Tomohiro Ito[1)]、Takumi Inoue[1)]、Nobuhiko Yamamoto[1)]
Marina Arai1)、Hideka Hayashi1)、Haruka Sato1)、Hiroyuki Sato1)、Taiju Sato[1)]、Hideaki Suzuki[1)]
Nobuhiro Yaoita[1)]、Saori Yamamoto[1)]、Kotaro Nochioka[1)]、Makoto Nakano[1)]、Hiroyuki Takahama[1)]
Takashi Noda[1)]、Satoshi Yasuda[1)]

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

63歳、男性。52歳時の初発心不全発症時に修正大血管転位と診断された。このとき体心室である右室駆出率の低下はなく、薬物治療が行われ以降は安定していた。
X年2月、心不全増悪にて再入院。右室駆出率 24%と低下し中等度三尖弁逆流を呈していた。ドブタミン投与を行ったが低心拍出状態が持続した。12誘導心電図ではQRS幅170msecの完全右脚ブロックを認め、除細動器機能付両心室ペースメーカによる心臓再同期療法を導入した。術中は冠静脈洞造影と電気生理学的所見を指標にリード位置を至適化した。術後QRS幅は130msecに短縮、三尖弁逆流も改善した。薬物治療も最適化可能となり、自覚症状も軽快、ドブタミン離脱の上独歩退院となった。
今回、心臓再同期療法が奏功した修正大血管転位の成人症例を経験したので報告する。

## O7-6 Ebstein 病を背景とした偽性心室頻拍に対してカテーテルアブレーションを施行した 1 例

**Catheter Kent ablation for pseudo-ventricular tachycardia in a patient with Ebstein disease**

竹内 真理子 [1)]、福田 旭伸 [1)]、千田 有紗 [1)]、岡本 裕哉 [1)]、竹内 真理子 [1)]、仲宗根 和孝 [1)]、久松 恵理子 [1)]
木内 邦彦 [1)]、福沢 公二 [1)]、田中 秀和 [1)]、平田 健一 [1)]

神戸大学附属病院 循環器内科 [1)]

MARIKO TAKEUCHI[1)]、Terunobu Fukuda [1)]、Arisa Senda [1)]、Hiroya Okamoto [1)]、Mariko Takeuchi [1)]
Kazutaka Nakasone [1)]、Eriko Hisamatsu [1)]、Kunihiko Kiuchi [1)]、Koji Fukuzawa [1)]、Hidekazu Tanaka [1)]
Ken-ichi Hirata [1)]

Kobe University Hospital, Cardiovascular Medicine dept[1)]

症例は 60 歳代女性。動悸と倦怠感を主訴に近医受診され、心室頻拍の疑いに対して電気的除細動後に当院紹介受診となった。来院時の 12 誘導心電図では、三尖弁輪後中隔の副伝導路の存在が想定されるΔ波 (V1-, II ±, aVF-) を有し、type B の WPW 症候群と診断した。紹介元のモニター心電図では、wide QRS irregular tachycardia を呈しており、偽性心室頻拍が示唆された。心エコー検査では、三尖弁中隔の plastering を認め、高度の三尖弁閉鎖不全を呈しており Ebstein 病と診断した。CARTO 並びに心腔内エコーを用いて弁輪部の解剖学的ならびに電気生理学的部位を確認しつつ、副伝導路を同定しアブレーションを施行した。以後 12 誘導心電図で顕性 Kent 束は認めておらず、心房細動ならびに三尖弁逆流に対する外科的治療を予定している。
Ebstein 病は高頻度に副伝導路を合併するが、右室右房化により弁輪部に存在する副伝導路を同定してアブレーションするのは容易ではない。本症例を通じて、若干の文献を交えて報告する。

## O7-7 先天性心疾患術後上室性頻拍のアブレーションにおいて経皮的心房中隔穿刺の工夫を要した症例

**Case reports of complicated transseptum puncture for ablation of supraventricular tachycardia with congenital heart disease**

鍋嶋泰典 [1)]、森 仁 [2)]、長谷川 早紀 [2)]、戸田 紘一 [1)]、小島 拓朗 [1)]、葭葉 茂樹 [1)]、小林 俊樹 [1)]
中埜 信太郎 [2)]、帆足孝也 [3)]、住友直方 [1)]

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科 [1)]、埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科 [2)]
埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓血管外科 [3)]

Taisuke Nabeshima[1)]、Hitoshi Mori[2)]、Saki Hasegawa[2)]、Koichi Toda[1)]、Takuro Kojima[1)]、Shigeki Yoshiba[1)]
Toshiki Kobayashi[1)]、Shintaro Nakano[2)]、Takaya Hoashi[3)]、Naokata Sumitomo[1)]

Saitama Medical University International Medical Center, Department of Pediatric Cardiology[1)]
Department of Cardiology[2)]、Department of Pediatric Cardiovascular Surgery

【背景】先天心疾患術後のカテーテルアブレーション (RFA) の際に解剖学的理由から心房中隔穿刺が困難な例が存在する。【症例 1】8 歳男児 19kg、修正大血管転位に対する Double switch (Senning, Rastelli) 術後の上室性頻拍に対して RFA を行った。頻拍は三尖弁 - 下大静脈間峡部依存性の心房粗動であり、Senning route への穿刺のため、functional RA の voltage map を作成し、functional LA との接合部を描出した。Agilis® 内に屈曲を減弱させた RF needle を通し、心腔内エコー (ICE) で tenting を確認しながら、後壁に当たらない角度で通電を行い、そのまま垂直方向に力を加え、シース全体を functional LA 内に挿入した。【症例 2】34 歳男性、多脾症、下大静脈欠損、心室中隔欠損術後の心房細動に対して上大静脈アプローチで RFA を行った。Sound Star® で左房の geometry を作成し、CT 画像を merge させた。ICE を観察しながら Agilis® 内に屈曲を加えた RF needle を挿入した。穿通後 sheath を押すと下方へ滑り落ちるため、血管用 balloon(Mustang® 5mm*20mm) で穿刺部位を拡張し再度 Agilis® へ入れ替えることでシース全体を左房内に挿入できた。【症例 3】6 歳男児 19kg、無脾症、Fontan 術後で 3.5mm の fenestration は狭小化していた。Twin AVN を介した房室回帰性頻拍に対して RFA を行った。ICE ガイド下に Agilis®、5Fr.JR catheter を介して PTCA 用 balloon (NC Euphora® 5mm*12mm) を用い balloon 拡大を行なったのち、シース全体を心房内に留置した。【まとめ】解剖学的特徴に応じて RF needle の shaping が必要である。さらに Agilis® と RF needle は口径差があるため、穿刺部位を通過させるためにバルーン拡張を加える必要がある場合もある。

## O8-1 多数の併存疾患を有する肺高血圧症合併心房中隔欠損症の閉鎖症例

**A case of successful repair of atrial septal defect in patient with pulmonary hypertension associated with many comorbidities**

狩野 実希[1)]、星野 健司[2)]、中田 健太郎[1)]、道下 俊希[1)]、成田 岳[1)]、磯長 祐平[1)]、加藤 駿一[1)]、橘 伸一[1)]
大屋 寛章[1)]、髙木 崇光[1)]、羽田 泰晃[1)]、稲村 幸洋[1)]、佐藤 明[1)]、大和 恒博[1)]、根木 謙[1)]、稲葉 理[1)]
松村 穣[1)]

さいたま赤十字病院 循環器内科[1)]、埼玉県立小児医療センター 循環器科[2)]

MIKI KANOH[1)]、KENJI HOSHINO[2)]、KENTARO NAKATA[1)]、TOSHIKI MICHISHITA[1)]、GAKU NARITA[1)]
YUHEI ISONAGA[1)]、SHUNICHI KATO1[1)]、SHINICHI TACHIBANA[1)]、HIROAKI OOYA[1)]
TAKAMITSU TAKAGI[1)]、YASUAKI HADA[1)]、YUKIHIRO INAMURA[1)]、AKIRA SATO[1)]
TSUNEHIRO YAMATO[1)]、KEN NEGI[1)]、OSAMU INABA[1)]、YUTAKA MATSUMURA[1)]

Japanese Red Cross Saitama Hospital, Department of Cardiology[1)]
Saitama Children' s Medical Center, Department of Pediatric Cardiology[2)]

74 歳女性。化学療法後の薬剤性心筋症と強皮症の既往がある。72 歳より息切れ、下腿浮腫を自覚し、心エコーで心房中隔欠損症 (ASD) による有意な左右シャントと肺高血圧所見を認めた。カテーテル検査では、平均肺動脈圧 28mmHg、肺血管抵抗 3.7WU・m2 と軽度の肺高血圧症を認めた。EF40% の左室壁運動低下あるも左房圧 12mmHg で左心不全は代償されている状態であった。Qp/Qs2.2 であり ASD による高肺血流を認めることから閉鎖の方針とした。ASD 閉鎖による左心系への負荷によって左心不全の顕在化が危惧された。冠動脈造影検査にて左前下行枝に誘発虚血を伴う 90%狭窄病変を認めた。左心系の負荷要因を軽減するために、カテーテル血行再建を先行して施行し虚血の解除を図った。さらなるリスク評価のため ASD 閉鎖試験を行なった所、左房圧および平均肺動脈圧の有意な上昇認めた。閉鎖時の左室拡張不全が顕在化することが示唆されたため、術 3 日前からの血管拡張薬投与による左心系補助を併用した上で ASD のデバイス閉鎖をおこなった。閉鎖後も肺動脈楔入圧や左室拡張末期圧の上昇は許容範囲であり、有意な肺水腫は来さず経過した。術後 1 年経過し、肺高血圧は認めずに良好な経過を維持できている。

## O8-2 綿密な画像評価によりシャント閉鎖術の適応と判断し得た ASD-PAH/pseudo Eisenmenger 症候群の 2 症例

**Two cases of ASD-PAH/pseudo-Eisenmenger syndrome were precisely diagnosed with multi-modality evaluation system to be operable for shunt closure.**

小林 智美[1)]、相馬 桂[1)]、齊藤 暁人[1)]、後藤 耕策[1)]、常盤 洋之[1)]、梅井 正彦[1,2)]、安藤 智[1)]、犬塚 亮[3)]
平田 康隆[4)]、八尾 厚史[1)5)]

東京大学医学部附属病院 循環器内科[1)]、Royal Brompton Hospital, Adult Congenital Heart Centre[2)]
東京大学医学部附属病院 小児科[3)]、東京大学医学部附属病院 心臓外科[4)]、東京大学保健・健康推進本部[5)]

SATOMI KOBAYASHI[1)]、Katsura Soma[1)]、Akihito Saito[1)]、Kohsaku Goto[1)]、Hiroyuki Tokiwa[1)]、Masahiko Umei[1,2)]
Satoru Ando[1)]、Ryo Inuzuka[3)]、Yasutaka Hirata[4)]、Atsushi Yao[5)]

Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital[1)]
Royal Brompton Hospital, Adult Congenital Heart Centre[2)]
Department of Pediatrics, The University of Tokyo Hospital[3)]
Department of Thoracic Surgery, The University of Tokyo Hospital[4)]
Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo[5)]

[ 背景 ] 心臓 MRI による定量評価や画像診断が進んだ現代、シャント性肺動脈性肺高血圧 (sPAH) 症例のシャント閉鎖判断を、肺体血流比 (Qp/Qs) などの従来指標に頼るのは危険である。
[ 症例 ] 症例 1: 60 歳女性。10 歳時に心房中隔欠損 (ASD) 閉鎖術施行、37 歳時に静脈洞型 ASD 残存・部分肺静脈還流異常・sPAH を診断され、PAH 薬多剤併用後 Qp/Qs=1.2、SpO2 低値などから Eisenmenger 症候群 (ES) と診断されていた。しかし平均肺動脈圧 (mPAP) 34 mmHg、肺血管抵抗値 (PVR) 6.7 WU と ES に合致しない所見から 55 歳時に当院紹介。多角的な再評価にて三尖弁逆流ジェットによる ASD 右左シャントから ES 様の所見を生じたと判断された。修復術を施行し mPAP 低下、右室縮小、SpO2 正常化、運動耐容能上昇が得られ日常生活も改善した。症例 2: 57 歳女性。幼少期に ASD 閉鎖術後、PAH 進行・SpO2 低下・残存シャントも指摘され、PAH 治療薬使用下 Qp/Qs 低値から ES と診断されていた。当院紹介後、各種画像検査より解剖学的位置関係による下大静脈から左房への相当量右左シャントが確認された。Qp/Qs=0.8 と ES 様だが、sPAH 自体は、mPAP 35 mmHg、PVR 4.1 WU と高度でなく、形態上も右房拡大なく、逆シャント性と思われる左房拡大を認め、シャント閉鎖適応と判断した。
[ 考察 ] シャント未修復 sPAH 症例において、Qp/Qs などの従来的指標のみで診断を下さず、治療可能性の判断は経験豊富な専門施設への紹介が重要である。

## O8-3 出産を契機に肺高血圧症と診断されTreat & Repair療法 に成功したASD症例

**A Successful Case of Atraial Septal Defect Diagnosed as Pulmonary Arterial Hypertension after Delivery and Underwent Treat and Repair Strategy.**

古田 めぐみ[1)]、中島 充貴[2)]、赤木 禎治[2)]、三木 崇史[2)]、中山 理絵[2)]、高谷 陽一[2)]、中川 晃志[2)]、赤木 達[2)]
杜 徳尚[2)]、西井 伸洋[2)]、中村 一文[2)]、松原 広己[3)]

岡山医療センター 心臓血管外科[1)]、岡山大学病院 循環器内科[2)]、岡山医療センター 循環器内科[3)]

MEGUMI FURUTA[1)]、Mitsutaka Nakashima[2)]、Teiji Akagi[2)]、Takashi Miki[2)]、Rie Nakayama[2)]
Yoichi Takaya[2)]、Koji Nakagawa[2)]、Satoshi Akagi[2)]、Norihisa Toh[2)]、Nobuhiro Nichi[2)]、Kazufumi Nakamura[2)]、Hiromi Matsubara[3)]

Okayama Medical Center Cardiovascular Surgery dept[1)]、Okayama University Hospital Cardiovascular Medicine dept[2)]、Okayama Medical Center Cardiovascular Medicine dept[3)]

30代女性。1年前の第2子出産後より息切れを自覚し、半年前に前医で心臓超音波検査における三尖弁圧較差(TRPG) 89mmHgおよび右心拡大、カテーテル検査における平均肺動脈圧59mmHgおよび肺血管抵抗 12.3 Woodsと肺高血圧を認めた。心内シャントを疑う所見を指摘されず、特発性肺動脈性肺高血圧と診断されエポプロステノール 40.2ng/kg/minを含めた肺血管作動薬併用療法が開始された。3ヶ月後の心臓超音波検査においてTRPG 42mmHgまで低下したものの右心拡大は残存しており、最大径24㎜の二次孔型心房中隔欠損症(ASD)を指摘された。カテーテル検査では平均肺動脈圧は20mmHgおよび肺血管抵抗 1.3 Woodsまで低下していたが、右房で酸素飽和度のステップアップを認めQpQs 2.68であり、ASDに対する経カテーテル的閉鎖術目的に当院紹介となった。経食道心臓超音波検査で上方から大動脈縁に広範囲のリム欠損を認めかつ肺動脈が拡大し大動脈縁に近接しており、デバイス留置による心びらんのリスクが高いと思われたが合併症なくOcclutech Figulla Flex Ⅱ 27mmの留置に成功した。閉鎖術1ヶ月後の心臓超音波検査において右心拡大は著明に改善しTRPG 28mmHgまで低下していた。現在はエポプロステノール離脱を目指し減量中である。シャント性心疾患において高度の肺高血圧を呈する場合には閉鎖術は禁忌であるが、近年では薬物療法により肺動脈圧を低下させた後にシャント閉鎖術を行うTreat and repair療法の有効性が報告されている。今回我々は、Treat and repair療法により良好な経過を得られたASDによる肺高血圧の症例を経験したため若干の文献的考察を含めて報告する。

## O8-4 Eisenmenger症候群を呈するASDに対し施設連携にてTreat & Repairを施行した一例

**A Case of Treat and Repair Strategy in Patients with Atrial Septal Defect and Eisenmenger Syndrome.**

門田 宗之[1)]、八木 秀介[1)]、伊勢 孝之[1)]、高橋 智紀[1)]、西條 良仁[1)]、原 知也[1)]、川端 豊[1)]、松浦 朋美[1)]
山口 浩司[1)]、添木 武[1)]、若槻 哲三[1)]、佐田 政隆[1)]

徳島大学病院 循環器内科[1)]

Muneyuki Kadota[1)]、Shusuke Yagi[1)]、Takayuki Ise[1)]、Tomonori Takahashi[1)]、Yoshihito Saijo[1)]
Tomoya Hara[1)]、Yutaka Kawabata[1)]、Tomomi Matsuura[1)]、Koji Yamaguchi[1)]、Takeshi Soeki[1)]
Tetsuzo Wakatsuki[1)]、Masataka Sata[1)]

Tokushima University Hospital Department of Cardiovascular Medicine[1)]

症例は53歳男性。X-3年より労作時息切れを自覚し、X-2年時点で近医での200m歩行でSpO2=87%まで低下。以後も徐々に症状増悪あり、心エコーで右心不全を指摘され当科紹介。経胸壁エコーで明瞭な二次孔欠損型心房中隔欠損(ASD)および同部位からの両方向性シャント、重症肺高血圧(TRPG=86mmHg)の所見を認め入院となる。右心カテーテル検査ではQp/Qs=1.00、肺血管抵抗(PVR)=9.8WU、また左房から左室にかけて酸素飽和度の低下を認めEisenmenger症候群(ES)と診断確定。欧州心臓病学会の成人先天性心疾患ガイドライン「ASD単独閉鎖術の適応」に準じて、PVR＜5.0WUかつQp/Qs＞1.5を目指して肺血管拡張薬を導入する運びとした。その後4か月かけて3剤を最大投与量まで導入・増量を行い、Qp/Qs=1.67、PVR=4.9WUまで血行動態は変化したため、専門医療機関である岡山大学病院へ紹介。経食道心エコーでは欠損孔は長径40mmに達しており形状からもデバイス閉鎖は不適と判断。周術期の肺高血圧管理のため術前に少量のエポプロステノールを導入のうえ、Fenestrationを作成して外科的に閉鎖する方針とした。現行のガイドラインではESに対する短絡修復は絶対禁忌とされているが、PAH治療薬が次々と出現した現在では、Treat & Repairが可能な症例が存在することが確認されている。しかし、可逆的なESと不可逆的なESの分類指針や、治療アルゴリズムに関するコンセンサスは未だ存在せず、今後も成人先天性心疾患専門施設との連携が重要である。

## O8-5 心室中隔欠損症に合併した成人肺高血圧症患者への Treat-and-repair” による治療戦略

### “Treat-and-Repair” Strategy in Adult Patients with Pulmonary Arterial Hypertension Associated with Ventricular Septal Defect

柿野 貴盛[1)]、坂本一郎[1)]、西崎 晶子[1)]、石北 綾子[1)]、永田 弾[2)]、山村 健一郎[3)]、園田 拓道[4)]
塩瀬 明[4)]、絹川 真太郎[1)]

九州大学病院 循環器内科[1)]、九州大学病院 小児科[2)]、福岡市立こども病院 循環器疾患集中治療部[3)]
九州大学病院 心臓血管外科[4)]

TAKAMORI KAKIN[1)]、Ichiro Sakamoto[1)]、Akiko Nishizaki[1)]、Ayako Ishikita[1)]、Hazumu Nagata[2)]
Kenichiro Yamamura[3)]、Hiromichi Sonoda[4)]、Akira Shiose[4)]、Shintaro Kinugawa[1)]

Kyushu University Hospital Department of Cardiovascular Medicine[1)]、
Kyushu University Hospital Department of Pediatrics[2)]
Fukuoka Children’s Hospital Department of Cardiovascular Intensive Care[3)]
Kyushu University Hospital Department of Cardiovascular Surgery[4)]

近年の肺血管拡張薬による治療の進歩により、成人先天性心疾患に伴う肺高血圧症 (PAH) の治療は大きく変わりつつある。中でも、心房中隔欠損症 (ASD) に PAH を合併した成人患者に対して、肺血管拡張薬で肺血管抵抗 (PVR) を低下させた後に欠損孔を閉鎖する、いわゆる “Treat-and-repair” の治療戦略が注目され、良好な成績が得られている。しかし、心室中隔欠損症 (VSD) に PAH を合併した成人患者に対する “Treat-and-repair” については、これまで十分な報告がない。我々は、3 人の女性の PAH 合併 VSD に対して、“Treat-and-repair” による治療を行った。年齢は 38±14 歳、平均肺動脈圧 (mPAP) 75±20 mmHg, PVR 13.5±1.7 wood unit であり、1 人は ASD と動脈管開存症を伴っていた。まず、多剤併用肺血管拡張薬を開始し、mPAP は 75±20 mmHg から 54±12 mmHg、PVR は 13.5±1.7 wood unit から 6.5±2.4 wood unit まで低下した。さらに、その後、全例に外科的な VSD 閉鎖術を行い、症状は改善し、mPAP は 26±5 mmHg、PVR は 4.2±2.4 wood unit まで改善した。に PAH 合併 VSD にも、“Treat-and-repair” は有用な治療選択肢であると考えられる。

## O8-6 未修復完全型房室中隔欠損 -Eisenmenger 症候群に対する東大式 Treat & Repair プロトコールの適用

### Application of Treat and Repair protocol for a case of unrepaired complete atrioventricular septal defect-Eisenmenger syndrome

安藤 智[1)]、安藤 智[1)]、相馬 桂[1)]、福見 大地[2)]、後藤 耕策[1)]、常盤 洋之[1)]、梅井 正彦[1)3)]、齊藤 暁人[1)]
八尾 厚史[1)4)]

東京大学医学部附属病院 循環器内科[1)]、日本赤十字社愛知医療センター 名古屋第一病院 小児科[2)]
Royal Brompton Hospital, Adult Congenital Heart Centre[3)]、東京大学 保健・健康推進本部[4)]

SATORU ANDO[1)]、Satoru Ando[1)]、Katsura Soma[1)]、Daichi Fukumi[2)]、Kohsaku Goto[1)]、Hiroyuki Tokiwa[1)]
Masahiko Umei[1)3)]、Akihito Saito[1)]、Atsushi Yao[1)4)]

Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital[1)]、
Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Aichi Medical Center Nagoya Daiichi Hospital[2)]
Royal Brompton Hospital, Adult Congenital Heart Centre[3)]
Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo[4)]

【症例】17 歳女性。2 歳時に易疲労感、チアノーゼを契機に完全型房室中隔欠損症 (cAVSD) を指摘され、右心カテーテル検査 (RHC) で平均肺動脈圧 (mPAP) 90 mmHg、肺血管抵抗係数 (PVRI) 28.9 WU・m2、Qp/Qs 0.42 で酸素負荷、NO 負荷に反応乏しく、Eisenmenger 症候群と考えられ、修復術の適応なく以降無投薬で経過観察されていた。17 歳時に東大式 Treat & Repair(T&R) プロトコールの適用に関し前医より相談があり、当院を紹介受診した。CT では著明な肺動脈拡張を認めず high flow の時期は短く生後早期に肺高血圧に至ったと考えられた。RHC では mPAP 73 mmHg、PVR 24.5 WU と高値、酸素負荷で mPAP 75 mmHg と変化なかったが、PVR の低下、Qp の上昇 (2.7 → 4.2 L/min/m2)、SpO2 の上昇 (86 → 92%) を認め、肺血管器質病変に可逆性を有する可能性が示唆され、速やかにマシテンタン内服を開始した。前医紹介から 5 か月後に血行動態を再評価し、その結果からシャント閉鎖の可否を検討する予定である。【考察】当院の T&R プロトコールは全先天性心疾患シャント性肺動脈性肺高血圧 (sPAH) に対し適応できる。cAVSD-sPAH/Eisenmenger 症候群に対する T&R による治療の報告はない。次回検査結果を踏まえて今後の治療指針について報告する。

## O8-7 至適薬物治療で treat & repair に成功した完全大血管転位症の１例

**A case of complete transposition of great vessels successfully treated and repaired with optimal drug therapy**

中島 理恵[1)]、五十嵐 大二[2)]、落合 雄人[2)]、河合 駿[2)]、市川 泰広[2)]、中野 裕介[2)]、渡辺 重朗[2)]、伊藤 秀一[2)]、合田 真海[3)]、齋藤 綾[3)]、日比 潔[4)]

横浜市立大学附属病院 循環器内科[1)]、横浜市立大学附属病院 小児循環器科[2)]、心臓血管外科[3)]、循環器内科[4)]

RIE NAKASHIMA[1)]、Daiji Igarashi[2)]、Yuuto Ochiai[2)]、Shun Kawai[2)]、Yasuhiro Ichikawa[2)]、Yusuke Nakano[2)] Shigeo Watanabe[2)]、Masami Goda[3)]、Aya Saitou[3)]、Kiyoshi Hibi[4)]

Yokohama City University Graduate School of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine[1)]、Yokohama City University Graduate School of Medicine , Department of Pediatrics[2)] Department of Cardiovascular Surgery[3)]、Department of Cardiovascular Medicine[4)]

症例は 43 歳男性。生後 1 か月時に d-TGA と診断され、 1歳 8 か月時に Senning 手術が施行された。16 歳まで定期的に通院されていたが、その後、通院が途絶えていた。

43 歳頃から動悸、息切れを自覚し、徐々に増悪したため近医クリニックを受診した。SpO2 86% とチアノーゼを認め、心電図で心房頻拍、胸部レントゲンで心拡大を指摘され、精査加療目的に当院心臓血管外科を紹介受診された。心臓超音波検査では両心室機能低下、バッフルリーク、左室心尖部に血栓を認めた。入院を勧めるも拒否したため外来で薬物治療が開始されたが、 3週間後に喫煙を契機に呼吸苦増悪、胸痛が出現したため当院を受診された。来院時、心筋逸脱酵素の上昇を認め、心筋虚血が疑われたため緊急入院となった。造影 CT で冠動脈起始異常を認め、LMCA compression が虚血の原因と考えられた。心臓カテーテル検査では Combined pre and post capillary PH を認め、左冠動脈主幹部はやや扁平に圧排されていたものの、欠陥径は 3mm 以上保たれていた。心房頻拍に対し電気的除細動を行った後、まずは ARNI、SGLT2 等による至適薬物治療を開始する方針とした。4 か月後に再度心臓カテーテル検査では post capillary PH は改善しており、肺血管拡張薬を追加導入し、バッフルリークの外科的閉鎖を実施した。今回、至適薬物治療により treat & repair に成功した完全大血管転位症の 1 例を経験したので報告する。

## O9-1 成人先天性心疾患患者の心房性頻脈性不整脈に対するカテーテルアブレーションの治療成績

**Mid-term result of catheter ablation for Atrial tachyarrythmia in adult congenital heart disease**

松村 雄[1)]、嶋 侑里子[1)]、齋藤 美香[1)]、小林 匠[1)]、浜道 裕二[1)]、吉敷 香菜子[1)]、上田 知実[1)]、矢崎 諭[1)] 嘉川 忠博[1)]

榊原記念病院 小児循環器科[1)]

Yu Matsumura[1)]、Yuriko Shima[1)]、Mika Saito[1)]、Takumi Kobayashi[1)]、Yuji Hamamichi[1)]、Kanako Kishiki[1)] UedaTomomi[1)]、Satoshi Yazaki[1)]、Yoshikawa Tadahiro[1)]

SAKAKIBARA HEART INSTITUTE, department of pediatric cardiology[1)]

【背景】成人先天性心疾患 (Adult congenital heart disease:ACHD) 患者は年々増加の一途をたどっている。ACHD 患者の緊急入院の要因としては心房性不整脈があがり、カテーテルアブレーションによる治療も増加傾向である。しかし、その一方で本邦での治療成績に関する報告は限られている。

【目的】本院での ACHD 患者に対する心房性頻拍の治療成績を検討する

【方法と対象】当院で心房性不整脈に対してのカテーテルアブレーションを施行した ACHD 患者 21 名の診療録を用い、患者背景、心疾患、不整脈の種類、治療結果、1 年後の再発率を後方視的に検討した。

【結果】２1名の患者の年齢の中央値は 43 歳、男性が 71.4% を占めた。すべての症例で3D マッピングシステムを併用した。最も多かった不整脈は心房粗動で全体の 47.6% を占めた。次に多かったのは心房細動で肺静脈隔離術を施行したのは８名であった。心房細動の治療後1年での成功率は７1% であった。

【結語】今回の検討において心房性不整脈の治療成績は良好であった。心房細動に関しても治療成績は良好であり、構造的に治療が可能ならばアブレーションも治療の選択肢となる。

## O9-2 複雑成人先天性心疾患での鉄欠乏の頻度と心不全治療に対する反応性についての検討

### Impact of Optimal Medical Therapy for Heart Failure on Iron Deficiency in Adults with Congenital Heart Disease

杜 徳尚[1)]、中島 充貴[1)]、高谷 陽一[1)]、赤木 禎治[2)]、中村 一文[1)]

岡山大学病院 成人先天性心疾患センター[1)]、岡山大学 循環器内科[2)]

Norihisa Toh[1)]、Mitsutaka Nakashima[1)]、Yoichi Takaya[1)]、Teiji Akagi[2)]、Kazufumi Nakamura[1)]

Adult Congenital Heart Disease Center, Okayama University Hospital[1)]
Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University[2)]

（背景）心不全での鉄欠乏（ID）は頻度が高く、心不全の加療に伴い改善することも報告されている。しかし、成人先天性心疾患（ACHD）での ID の頻度は不明であり、また心不全の治療に対する反応も不明である。
（方法）当院の外来に通院中の複雑 ACHD で貧血を認めない症例（Hb 女性 > 12 g/dL、男性 > 13 g/dL）を対象とした。最新の心不全のガイドラインに準拠した内服加療の前と 3 ヶ月後に血液検査と心肺運動負荷試験を行った。ID はフェリチン 100 μg/L 未満、もしくはフェリチン 100-300 μg/L かつトランスフェリン飽和度（TSAT）20% 未満と定義した。
（結果）総計 35 人の ACHD 患者を登録した（女性　14 人、年齢　34 歳 [26-49]）。体心室左室は 20 例、体心室右室は 9 例、単心室は 6 例であった。14 人が ID であり、心不全に対する内服加療により ID 群、非 ID 群で BNP は改善した（ID 群：88 [58-143] to 76 [47-106] pg/mL; 非ID群：39 [14-84] to 28 [15-54], all P < 0.05）。また加療により非ID群ではフェリチン、TSATは不変であったが（フェリチン 175 [146-235] to 173 [148-202] μg/L; TSAT 30 [25-40] to 31 [26-36] %, all P = NS）、ID 群ではフェリチン、TSAT は微増したが（フェリチン 31 [12-65] to 68 [22-98] μg/L; TSAT 12 [8-18] to 28 [16-31] %, all P < 0.05）、加療後も ID の状態のままであった。また、ID 群では加療により peak VO2 の改善を認めた。
（結論）複雑 ACHD で ID の頻度は高く、心不全の加療に伴い改善した。しかし、改善はわずかで加療後も ID の状態であり、鉄補充が必要である可能性が示唆された。

## O9-3 Heart Transplantation for Adults with Congenital Heart disease in Korea-multi-institutional data

Han K Park[1)]、Ji Hyuk Yang[2)]、Chun Soo Park[3)]、Jae Gun Kwak[4)]、Woosung Jang[5)]、Jae Hong Lim[6)]

Severance Hospital, Yonsei University Health System1)、Samsung Medical Center2)、Asan Medical Center[3)]、Seoul National University Hospital[4)]、Keimyung University Dongsan Hospital[5)]、Sejong General Hospital Republic of Korea[6)]

Background: Lower infant mortality and improved survival have led to rapid growth of the adult congenital heart disease (ACHD) population. Heart failure is one of the most important cause of readmission and mortality in these patient population. The number of adults with congenital heart disease needing heart transplantation (HT) has been increasing. HT for CHD has an increased risk compared to HT for acquired heart disease. This study aimed to evaluate the current status and outcomes of HT for ACHD in Korea.
Methods: The authors surveyed transplantation centers in Korea and gathered clinical data of the adult patients who had HT for CHD.
Results: Between January 2007 and May 2023, 48 patients underwent HT (46 heart, 2 heart and lung) at six hospitals. It was 2.4% of total HT in Korea during the same period. Median age was 34.4 (range 19.1 – 66.3) years and 29 (60%) were male. Most common fundamental diagnosis was TOF with pulmonary stenosis or atresia (37%) and functional single ventricle (22%). Forty-six (94%) of the patients had previous cardiovascular operations, and average number of previous operations was 2.3±1.3. Thirty (63%) patients were on intravenous inotropes and eight (17%) patients were on mechanical ventilation. Eleven (22%) patients were on pre-transplantation mechanical circulatory support (ECMO 10, VAD 1). Post-transplantation 30-day mortality was 8.3% and cause of death was bleeding and infection. Survival at 1 and 5 year was 93% and 73% respectively. During median follow up of 3.4 years, 36% of patients experienced infection and 18% of patients experienced infection.
Conclusion: The number of ACHD patients are increasing in Korea, however HT for ACHD comprise small portion of the total HT. Still small percentage of ACHD patients are bridged with ventricular assist device. Outcomes of HT for ACHD is comparable with those of the HT for other disease.

Keyword: adult congenital heart disease, heart transplantation

## O10-1 三尖弁置換弁と ICD リードに成立したＩＥに対し保存的に管理した PA/VSD の１例

**Conservative management for infective endocarditis on bioprosthetic tricuspid valve and implantable cardioverter defibrillator lead in a patient with pulmonary atresia with ventricular septal defect**

上村 航也[1)]、福田 旭伸[1)]、千田 有紗[1)]、岡本 裕哉[1)]、竹内 真理子[1)]、鈴木 麻希子[2)]、松本 賢亮[3)]
久松 恵理子[1)]、田中 秀和[1)]、高橋 宏明[4)]、岡田 健次[4)]、平田 健一[1)]

神戸大学附属病院 循環器内科[1)]、北播磨総合医療センター 循環器内科[2)]、兵庫県立丹波医療センター 循環器内科[3)]
神戸大学附属病院 心臓血管外科[4)]

KOYA UEMURA[1)]、Terunobu Fukuda[1)]、Arisa Senda[1)]、Hiroya Okamoto[1)]、Mariko Takeuchi[1)]、
Makiko Suzuki[2)]、Kensuke Matsumoto[3)]、Eriko Hisamatsu[1)]、Hidekazu Tanaka[1)]、Hiroaki Takahashi[4)]
Kenji Okada[4)]、Ken-ichi Hirata[1)]

Kobe University Hospital, Cardiovascular Medicine dept[1)]、North Harima Medical Center, Cardiovascular Medicine dept[2)]、Hyogo Prefectural Tamba Medical Center, Cardiovascular Medicine dept[3)]
Kobe University Hospital, Cardiovascular Surgery dept[4)]

症例は 35 歳男性。出生時に肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症 (PA/VSD) と診断され、生後 1 か月時に右古典的 Blalock-Taussig 短絡術、9 歳時に心内修復術、22 歳と 29 歳時にそれぞれ肺動脈弁、三尖弁機能不全に対して生体弁置換術を施行されたが、いずれも大動脈や肺動脈の癒着により剥離に難渋した。31 歳時に非持続性心室頻拍に対して一次予防で経静脈的に植え込み型除細動器（ICD）を留置された。さらに人工弁機能不全に対して 33 歳時に再度の肺動脈弁、三尖弁置換術が行われ、これまで計 5 回の開胸術がなされている。最後の人工弁置換術の際に、右室に挿入された経静脈的 ICD リードは三尖弁の人工弁輪の外側に縫着固定された。術直後の経過は良好であったが、術後 4 ヶ月の亜急性期に血行動態が破綻する敗血症性かつ心原性ショックで救急搬送され、緊急で経皮的人工心肺の装着を要した。三尖弁人工弁及び ICD リードに巨大な疣腫を認め、血液培養でメチシリン耐性黄色ブドウ球菌が確認されたため感染性心内膜炎 (IE) と診断された。人工弁かつ経皮的抜去不可能な ICD リードへの感染であり、外科的再介入を検討するも高リスクのため抗生剤による保存的加療で管理した。幸いにも感染制御でき経過は良好である。複雑成人先天性心疾患患者における IE は憂慮すべき合併症であるが、治療管理も複雑である。本症例に関して、若干の文献的考察を交えて報告する。

## O10-2 JROAD-DPC データからみる成人先天性心疾患における感染性心内膜炎の現状

**Current Status of Infective Endocarditis in Adult Congenital Heart Disease: A Report from the JROAD-DPC Study**

町野 智子[1)]、大澤 匠[1)]、住田 陽子[2)]、中井 陸運[2)]、川松 直人[1)]、石踊 巧[3)]、野崎 良寛[3)]、村上 卓[3)]
石津 智子[1)]

筑波大学 医学医療系 循環器内科[1)]、国立循環器病研究センター情報利用促進部[2)]、筑波大学 医学医療系 小児科[3)]

Tomoko Machino[1)]、Takumi Osawa[1)]、Yoko Sumida[2)]、Michikazu Nakai[2)]、Naoto Kawamatsu[1)]
Takumi Ishiodori[3)]、Yoshihiro Nozaki[3)]、Takashi Murakami[3)]、Tomoko Ishizu[1)]

Department of Cardiology, University of Tsukuba[1)]、
Department of Medical and Health Information Management, National Cerebral and Cardiovascular Center[2)]
Department of Child Health, University of Tsukuba[3)]

背景：先天性心疾患（CHD）を有する成人における感染性心内膜炎（IE）の罹患率、死亡率は一般成人に比して高い。本研究は、日本における成人先天性心疾患（ACHD）患者の IE 入院の現状を調査することを目的とした。
方法：2013 年 4 月から 2021 年 3 月までの JROAD-DPC（Japanese Registry of All Cardiac and Vascular Diseases-Diagnosis procedure combination）データベースを用い、IE で入院した 15 歳以上の ACHD 患者を抽出した。入院数、治療、院内死亡率、予後因子を解析した。
結果:ACHD 入院患者 58475 例のうち、944 例の IE 患者(44±18 歳、男性 65%) が同定された。全期間の平均院内死亡率は 3.5%であった。院内死亡率は、2014 年以降 1.3 ～ 3.3% で推移していたが、2020 年 4 月～ 2021 年 3 月においては 7.7%と急上昇した。死亡率は、20 ～ 50 代の患者においては 1.5 ～ 2.7% であったが、60 ～ 90 代では 5.8 ～ 50.0%と高値であった。基礎疾患としては、心室中隔欠損症が最も多く、全体の 40% を占めたが、その他多岐にわたる CHD が含まれていた。CHD 重症度と死亡率の間には一貫した傾向は認めなかった。心臓血管外科手術が 373 例（40%）で行われ、抗 MRSA 薬および抗真菌薬が、367 例（39%）および 31 例（3.3%）で投与された。生存時間分析では、年齢（60 歳以上）と抗真菌薬使用が、院内死亡率上昇と独立して関連した。一方で、CHD 重症度や外科手術と死亡率には関連が認められなかった。
結論：近年においても ACHD は IE のリスクに曝され、時に致命的であることが再認識された。CHD の重症度ではなく、年齢が予後を規定する可能性が示唆された。

## O10-3 重症化の要因から探る、ACHD の感染性心内膜炎発症、診断に潜むリスク因子

**]Delayed diagnosis of Infective Endocarditis among ACHD patients. What makes the diagnosis difficult?**

中川 直美[1)]、岸本 禎宏[1)]、岡本 健吾[1)]、重光 祐輔[1)]、片岡 功一[1)]、鎌田 政博[1)]、西岡 健司[2)]、久持 邦和[3)]
立石 篤志[3)]

広島市立広島市民病院 循環器小児科[1)]、広島市立広島市民病院 循環器内科[2)]

NAOMI NAKAGAWA[1)]、Yoshihiro Okamoto[1)]、Kengo Okamoto[1)]、Yusuke Shigemitsu[1)]、Koichi Kataoka[1)]、Masahiro Kamada[1)]、Kenji Nishioka[2)]、Kunikazu Hisamochi[3)]、Atsushi Tateishi[3)]

Hiroshima City Hp. Dep. of Pediatric Cardiology[1)]、Hiroshima City Hp. Pediatric Cardiology dept[1)]
Hiroshima City Hp. Cardiology dept[2)]、Hiroshima City Hp. Cardiac Surgery dept[3)]

【はじめに】感染性心内膜炎 (IE) は ACHD 患者にとって時に基礎の状態に関係なく重症な状態をもたらす可能性のある疾患であり , 生涯に渡る注意を必要とする。【対象・方法】2004 年以降に IE で入院加療した 12 例。男 / 女 =6/6 例。年齢 21-70(29) 歳。診断時循環不全のありなしにより , あり ( 重症化 ):A 群 4 例 , なし :B 群 8 例に分類、診療録を基に後方視的に重症化の要因について調査した。【結果】基礎疾患 :A 群 ;Simple CHD4 例 (VSD3, ASD/PS1),B 群 ;Simple3 例 ,Complex5 例。原因菌 :A 群 ; 口腔内溶連菌 3 例 ,S. aureus1 例、B 群 ; 口腔内溶連菌 5 例 ,S. aureus2 例 , 陰性 1 例。侵入門戸 :A 群 ; 不明 4 例 ,B 群 ; 齲歯脱落 1 例 , 不明 7 例。関節痛 :A 群 4 例 ( 多発関節痛 ),B 群 1 例。疣腫 :A 群 ; 右心 2 例 , 左心 1 例 , 両心 1 例 , B 群 ; 右心 3 例 , 陰性 4 例。疣腫最大径 :A 群 6-18(12)mm, B 群 0-8(1)mm。診断までの期間 :A 群 1-33(11.5) 週 , B 群 0.5-12(6.9) 週。手術 :A 群 3 例 (75%)(MV2 例 ( 弁置換 1 例 ),RV 自由壁 1 例 ),B 群 ;0 例。発症前定期受診あり :A 群 0 例 ,B 群 7 例。IE の知識あり :A 群 0 例 ,B 群 6 例。IE 診断前他科入院 :A 群 4 例 ( 整形 2 例 , 膠原病 2 例 ( ステロイド投与あり ),B 群 0 例。後遺症 :A 群 ; 脳梗塞 1 例 , 心不全 1 例 ,B 群 ; 死亡 1 例 ( 未修復単心室 )。【考察】診断時に既に重症化の A 群には Complex CHD がなく ,S aureus が多くなく , 定期受診のない例 ,IE の知識欠落例が集中していた。その結果循環器関連科へ受診せず , 不明熱や関節炎の診断で他科加療され , 診断までの期間が長く , 疣腫陽性が多く , 疣腫が大きく , 手術例も集中する結果となっていた。Simple ACHD は負荷が少ないからこそ無介入で成人期に達しており、それだけに病識が低く定期受診からも漏れやすく ,IE に関してはたとえ過去に聞いていたとしても認識が薄れていくことは想像に難くない。また両群において歯科処置などの誘因がない例がほとんどであり , 予防よりむしろ「熱がだらだら続く際には IE を疑った検査を受ける」ことの重要性を啓蒙する必要性が高いと考えられた。

## O10-4 $^{18}$F-FDG PET/CT ガイド下治療は成人先天性心疾患患者の感染性心内膜炎に有用である

**$^{18}$F-FDG PET/CT-Guided Therapy Is Useful for Infective Endocarditis in Adults with Congenital Heart Disease**

西崎 晶子[1)]、石北 綾子[1)]、柿野 貴盛[1)]、坂本 一郎[1)]、寺師 英子[2)]、永田 弾[2)]、山村健一郎[3)]、牛島 智基[4)]
木村 聡[4)]、園田 拓道[4)]、塩瀬 明[4)]、絹川 真太郎[1)]

九州大学病院 循環器内科[1)]、九州大学病院 小児科[2)]、福岡市立こども病院 循環器疾患集中治療部[3)]
九州大学病院 心臓血管外科[4)]

Akiko Nishizaki[1)]、Ayako Ishikita[1)]、Takamori Kakino[1)]、Ichiro Sakamoto[1)]、Eiko Terashi[2)]
Hazumu Nagata[2)]、Kenichiro Yamamura[3)]、Tomoki Ushijima[4)]、Satoshi Kimura[4)]、Hiromichi Sonoda[4)]
Akira Shiose[4)]、Shintaro Kinugawa[1)]

Kyushu University Hospital Department of Cardiovascular Medicine[1)]
Kyushu University Hospital Department of Pediatrics[2)]
Fukuoka Children' s Hospital Department of Cardiovascular Intensive Care[3)]
Kyushu University Hospital Department of Cardiovascular Surgery[4)]

【背景】ACHD 患者の感染性心内膜炎は近年増加しており、未だに予後は不良である。原因の一つに ACHD 患者では心エコーを用いる修正 Duke 分類での診断が難しいことが挙げられる。2017JSC ガイドラインでは 18F-FDG PET/CT は人工弁 IE の診断基準の一つになっており、ACHD 患者でも 18F-FDG PET/CT の有用性が報告されている。
【方法】2018 年から 2023 年に当院で入院加療した 18 人の IE を発症した ACHD 患者 (TOF: 9 人 , AVSD: 3 人 , TGA: 2 人 , その他 4 人 ) を検討した。抗生剤 4 週間治療後に 18F-FDG PET/CT を全例に行い、治療方針を決定した。
【結果】18F-FDG PET/CT の集積部位は肺動脈弁 8、三尖弁 1、僧帽弁 2、大動脈弁 2、VSD パッチ 1 で、そのうち複数部位への集積は 3 例であった。外科的治療を 8 例に施行し、そのうち 2 例で複数の弁に弁置換が必要であった。18F-FDG PET/CT が集積しなかった 10 例は手術を行わず、抗生剤治療のみを行った。内科的・外科的治療により、18 例全てが生存退院でき、6 ヶ月後の再発はなかった。
【結語】ACHD の感染性心内膜では、18F-FDG PET/CT は、外科的治療の適否の指標としても有用であった。適切な検査、治療を行えば IE の予後が改善する可能性がある。

## O10-5 成人先天性心疾患患者の感染性心内膜炎に対する外科手術

### Surgery for infective endocarditis in adult patients with congenital heart disease

小森 悠矢 [1)]、和田 直樹 [1)]、桑原 優大 [1)]、島田 勝利 [1)]、高橋 幸宏 [1)]

榊原記念病院 心臓血管外科 小児 [1)]

YUYA KOMORI[1)]、NAOKI WADA[1)]、YUTA KUWAHARA[1)]、MASATOSHI SHIMADA[1)]
YUKIHIRO TAKAHASHI[1)]

SAKAKIBARA HEART INSTITUTE、Pediatric cardiovascular surgery[1)]

【背景】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者は , 感染性心内膜炎 (IE) の発症リスクが高い .ACHD 患者の増加により , 今後 IE 患者も増加が予想されるが , その全体像はまだ不明瞭なことも多い .
【対象と目的】2004/7~2023/1 に IE と診断され手術を行った ACHD 患者 22 例が対象 . 患者背景や治療内容 , 予後を検討した .
【結果】診断時年齢は 24 歳 (20-52). 二心室 :19, 単心室 :3。心内シャントあり :4. 歯科治療関連後 :3. 人工物使用症例は 20 例で , パッチ :10, 弁付き人工血管 :8, 人工弁 :7, 人工血管 :3( 重複含む ) だった . 罹患部位は左心系 :9, 右心系 :10, 両側 :3 で , 起因菌は Staphylococcus 群 :7,Streptococcus 群 :8, グラム陰性桿菌 :2, その他 / 不明 :5 例だった . 塞栓症は 10 例で認め , 部位は脳 :4, 肺 :4, 腎 :2 脾 :4( 重複含む ) だったが重度の臓器障害を及ぼした症例は肺 :1 のみだった . 抗菌薬治療期間は中央値で 8 週間であり , 手術のタイミングは抗菌薬加療中 :14, 加療後 :8 だった . 術式 ( 重複含む ) は単弁置換 / 形成 :10 例 , 複数弁置換 / 形成 :6 例 , 人工血管交換 :6 例 , その他 :2 例だった .IE 再発は 3 例で . 再感染回避率は 1 年 :95.0%,5 年 :80.9%. 死亡は 3 例で 2 例は IE 再発例 ,1 例は重度の臓器障害を認めた症例だった . 生存率は 1 年 :95.2%,5 年 :84.0% だった .
【結語】当院の ACHD の IE に対する治療成績は許容できるものだった . 人工物使用症例が多く , 交換を余儀なくされていた . 塞栓症例も経過は比較的良好だったが , 再感染を起こす症例は予後不良であった . 再発防止を含めた感染巣の除去と , 注意深い観察が予後を改善させる可能性があると考える .

## O10-6 クリニックおよび一般市中病院を経由しながら搬送された感染性心内膜炎の Fontan 術後の一例

### A Case of Infective Endocarditis Fontan Patient Transferred via Clinic and General Community Hospital

松浦 寛祥 [1)]、藤田 鉄平 [1)]、加古川 美保 [1)]、郡山 恵子 [1)]、小板橋 俊美 [1)]、鹿田 文昭 [2)]、宮地 鑑 [2)]
阿古 潤哉 [1)]

北里大学病院 [1)]、北里大学病院 循環器内科 [1)]、北里大学病院 心臓血管外科 [2)]

HIROAKI MATSUURA[1)]、Teppei Fujita [1)]、Miho Kakogawa[1)]、Keiko Koriyama[1)]、Toshimi Koitabashi[1)]
Fumiaki Shikata [2)]、Kagami Miyaji[2)]、Junya Ako[1)]

Kitasato University Hospital Department of Cardiovascular Medicine[1)]
Kitasato University Hospital Department of Cardiovascular Surgery [2)]

先天性心疾患の治療成績向上に伴い、成人先天性心疾患 (ACHD) 患者もクリニックや市中病院を受診する時代に突入している。若年 ACHD 患者が感染性心内膜炎の発見の遅れから著しく ADL が低下した一例を経験したので報告する。症例は 28 歳女性。三尖弁閉鎖Ｉａ型に対し Extracardiac Fontan 術を施行されている。歯科処置の２ヶ月後から発熱を認め、クリニックを受診するも経過観察となった。1 ヶ月近く改善せず ACHD 非専門施設である市中病院を受診し、心臓超音波検査で右心室内に異常構造物を認めた。血液培養でグラム陽性球菌が検出され感染性心内膜炎の診断となり専門施設である当院に搬送された。しかし入院後に意識障害となり動脈瘤破裂による脳出血を認め、緊急血腫除去術、動脈瘤コイル塞栓術を施行した。疣腫除去術の必要性が考えられたが、開心術による脳出血増悪のリスクと、従命不能な意識障害が遅延していたため、抗生剤による保存治療を継続した。疣腫は縮小し入院 48 日目にリハビリ目的に転院となった。感染性心内膜炎は致死的経過や重篤な合併症を来たす。ACHD 患者の発熱では非専門施設であっても感染性心内膜炎を疑い早期診断に努めることが重要であり、広く周知されるよう教育が必要な点である。

## O11-1 成人期を迎える先天性心疾患患者が成人病棟へ移行した一例

**Experiencing a case where a patient with congenital heart disease entering adulthood was transferred to an adult ward**

小林 千恵 [1)]、中尾 菜穂子 [1)]、稲木 美香 [1)]

聖隷浜松病院 看護部 [1)]

CHIE KOBAYASHI[1)]、Nahoko Nakao[1)]、Mika Inagi[1)]

SEIREIHAMAMATSU Hospital nursing dept[1)]

【目的】先天性疾患患者が成人病棟へ移行した事例を後方視的に分析し、患者が成人病棟での治療や看護を不安なく受けられるための支援について明確にする。
【結果】１０代のＡ氏は、幼児期に Fontan 手術を受け、術後遠隔期に発症した蛋白漏出性腸炎および心不全のため、小児病棟で入退院を繰り返しながら在宅療養を続けていた。今回、状態悪化により、急な成人病棟（以下Ｂ病棟）へ転棟となった。Ａ氏は「小児病棟に戻りたい、Ｂ病棟には信頼できる看護師はいない」と訴えた。Ｂ病棟看護師は、複雑な病態生理の理解や患者家族との関係性の構築に戸惑いながらも、Ａ氏の自己管理を促す保健指導を実施した。Ａ氏は体の状態や治療経過に興味を持ち、把握できるようになった。また、同じ世代の先天性心疾患を抱える患者との交流もみられた。そして、「高校を卒業したい」というＡ氏の思いから、本人、家族、医療者、地域関係者でカンファレンスを実施し、今後も疾患を抱えながら就学が継続できるよう支援した。
【考察】青年期の発達課題として「社会の一員として自立した生活を営む力を育てる」「自己のあり方を考える」がある。Ｂ病棟での自己管理指導や同年代患者との交流から社会性を学んだことにより、Ａ氏が病気を持ちながら自分らしく生きることを考える支援に繋がった。
【課題】成人期を迎える先天性心疾患患者に切れ目のない継続看護を行っていくため、今回の事例を小児病棟と共有していく。

## O11-2 患者と職場が安心できる両立支援・職場復帰支援～「両立支援関係様式」を用いて～

**Support for smooth return to the work and balancing work with treatment reassured both ACHD patients and employers - by using work-treatment balance support forms -**

左右田 哲 [1)]、早坂 由美子 [1)]、野口 真希 [1)]、宮本 竜也 [1)]、藤田 鉄平[2)]、飯田 祐一郎[2)]、郡山 恵子[2)]
小板橋 俊美[2)]、阿古 潤哉[2)]

北里大学病院 トータルサポートセンター ソーシャルワーク室 [1)]、北里大学医学部循環器内科学[2)]

Akira Soda[1)]、Yumiko Hayasaka[1)]、Maki Noguchi[1)]、Tatsuya Miyamoto[1)]、Teppei Fujita [2)]、Yuichiro Iida [2)]、Keiko Ryo-Koriyama [2)]、Toshimi Koitabashi [2)]、Junya Ako [2)]

Kitasato University Hospital Total Support Center Social Work Section[1)]、Kitasato University School of Medicine, Cardiovascular Medicine [2)]

【背景】ACHD 患者では、手術による長期の休職や、病状悪化による勤務形態の再考を余儀なくされることがあり、治療と仕事の両立には、職場の理解が不可欠である。「両立支援関係様式」には、勤務状況提供書、主治医意見書、職場復帰主治医意見書、両立支援／復帰支援プランがあり、職場と医療機関の情報のやりとりに用いられ、書類作成および支援は、心疾患でも診療報酬（療養・就労両立支援指導料）で位置づけられた。この両立支援が ACHD 患者の職場復帰で有効であった事例を経験した。
【事例】
40 歳代、男性、ファロー四徴症心内修復術後。障害者雇用（正社員）で、勤務は「室内での機械組み立て」。2023 年 4 月、患者が職場へ手術予定である事を報告した。手術前及び入院中に、職場及び産業医から「勤務情報を主治医に提供する際の様式」が患者へ渡され、医療ソーシャルワーカー（MSW）が受け取り、本人の意向をヒアリングした内容を踏まえ、主治医（循環器内科）が「職場での業務配慮に関する診療情報提供書」を作成した。同年9月末、患者自身の希望の職種へ配置転換され、職場復帰ができた。
【考察】
「両立支援関係様式」を用いて患者、職場、医師が仕事内容と注意事項を具体的に共有できた事で、職場の理解を促進し、患者の意向を十分にくんだ情報提供を行え、職場復帰を実現できた。MSW は患者、主治医の間で、職場環境の情報を整理し、主治医が作成しやすい支援を行うことが可能である。

## O11-3 親元を離れ、専門学校に在籍する成人先天性心疾患患者の就労に積極的支援を行った１例

**A case of an adult congenital heart disease patient enrolled in a vocational school away from his parents who needed active support to make his work environment appropriate.**

大津 幸枝 [1)]、岩本 洋一 [2)]、石戸 博隆 [2)]、増谷 聡 [2)]

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

YUKIE OTSU[1)]、Youichi Iwamoto[2)]、Hirotaka Ishido[2)]、Satoshi Masutani[2)]

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

【背景】成人先天性心疾患患者の就労は、個々の疾患・病態・重症度により様々な課題がある。専門学校への入学をきっかけに遠隔地で一人暮らしをはじめた 20 歳成人先天性心疾患患者に対し、就職活動から就労まで、積極的支援を要した。その支援内容と課題を報告する。
【症例】20 歳男性。内臓逆位、修正大血管転位、肺動脈閉鎖、心室中隔欠損により 5 歳でラステリ手術を受けた。術後完全房室ブロックでペースメーカー埋め込み、三尖弁人工弁置換術を受け、身体障害者手帳 1 級を有する。NYHA I-II。18 歳で、専門学校進学のため、遠隔地で一人暮らし、当院でフォローとなった。見知らぬ土地だが、新たにできた友人の積極的な支援があり、日常生活での支障はほとんどない。当初、収入への拘りから一般枠での就職活動を行っていた。最終的には、在籍する学校で障害者枠の職員で採用された。しかし、職場の認識の相違から障害･通院･環境について十分な考慮が得られず、配属先として別の県外を提示された。その場合には再度フォロー元を変わること、親からも現在近くにいる友人からも支援が受けられなくなることから、本人は困惑したが、自らの交渉は不調に終わった。移行期支援外来から、職場への確認事項としての病状や状況を説明した文書を作成し、担当職員に確認を行ったところ、障害者枠での対応が受けられることとなり、配属先の変更や県外への再転居はなくなった。
【考察】成人先天性心疾患患者の就労では、心身の状況に合わせた職場選択と一般枠・障害者枠の選択、採用決定後の働き方の双方が重要である。これらの状況と心身の状態のミスマッチがないか、移行期支援外来では必要に応じた環境調整・情報提供を行うことが重要と考えられた。一人で生活ができていても、交渉や書類作成提出が苦手で困惑する事例があることは認識に値する。

## O12-1 Down 症の VSD 閉鎖術後、肥満、睡眠時無呼吸、肺高血圧を合併した重症僧帽弁閉鎖不全に対する開心術後に循環管理に難渋した１例

**A case of difficult postoperative management for severe MR with coexisting obesity, sleep apnea and PH after VSD closure with Down syndrome**

加賀重亜喜 [1)]、中島博之 [1)]、本田義博 [1)]、鈴木章司 [1)] 中村和人 [2)]、小林 剛 [2)]

山梨大学医学部附属病院 心臓血管外科 [1)]、山梨大学医学部附属病院　循環器内科 [2)]

SHIGEAKI KAGA[1)]、Hiroyuki Nakajima[1)]、Yoshihiro Honda[1)]、Shoji Suzuki[1)]、Kazuto Nakamura [2)]、Tsuyoshi Kobayashi [2)]

University of Yamanashi Hospital, Cardiovascular Surgery dept[1)]、University of Yamanashi Hospital, Cardiology dept [2)]

患者は､Down 症候群の 25 歳男性。乳児期に心室中隔欠損閉鎖術を施行された。肺高血圧(PH) の残存と軽度の僧帽弁閉鎖不全 (MR) を認めており、15 歳まで近医小児科に通院していた。25 歳時に発熱と体動困難を伴う呼吸困難を主訴に前医を受診した。僧帽弁尖に疣贅を伴う重症 MR を認めた。高度肥満 (BMI41) と重症睡眠時無呼吸 (AHI67) も合併しており、臥位で経皮的酸素飽和度 (SpO2) が 85%以下まで低下するため、CPAP を開始した。抗菌薬投与に加え心不全治療と栄養管理 (BW112 → 100kg) 後に自宅退院した。前医退院後 2 週間の当院受診時の体重は 105kg で、CPAP を用いても就寝後の SpO2 は 90%以下となっていた。僧帽弁形成術を施行し、術後第 2 病日に人工呼吸器から離脱 (BW103kg) するもその 2 日後に低酸素血症のため再挿管となった。患者は、母への依存性が強く、母不在の集中治療室では落ち着きがなく、飲水制限も守ることができなかった。一酸化窒素 (NO) 吸入、持続的血液濾過透析 (CHDF) により再挿管から 10 日目に人工呼吸器から離脱した。BW は 95kg まで減量できていた。精神発達遅滞を伴 ACHD では母子分離が困難な場合があり、患者の治療への協力が得られないことがある。また、本症例のように術前経口摂取、飲水への執着があり高度肥満、睡眠時無呼吸の合併例では、開心術後に肺高血圧や心不全が急速に悪化する場合があり、術後管理に留意する必要があると考えられた。

## O12-2 成人期に急激退行症を発症したアイゼンメンジャー症候群合併のダウン症患者の一例

**Down Syndrome Regression Disorder in an Adult Patient with Eisenmenger Syndrome**

蘆田 温子[1)]、尾崎 智康[1)]、小田中 豊[1)]、岸 勘太[1)]、星賀 正明[2)]、芦田 明[1)]

大阪医科薬科大学病院 小児科[1)]、大阪医科薬科大学病院 循環器内科[2)]

ATSUKO ASHIDA[1)]、Noriyasu Ozaki[1)]、Yutaka Odanaka[1)]、Kanta Kishi[1)]、Masaaki Hoshiga[2)]、Akira Ashida[1)]

Osaka Medical and Pharmaceutical University Hospital Depertment of Pediatrics[1)]
Osaka Medical and Pharmaceutical University Hospital Depertment of Cardiology[2)]

【はじめに】ダウン症候群 (DS) の平均寿命は 1970 年代では 30 歳であったが、2000 年代までに６０代にまで伸びた。先天性心疾患(CHD) 合併例においても例外ではなく、DS における成人期の問題は、CHD 合併患者にも起こり得る。中でも精神発達障害合併例では CHD 治療に影響を及ぼすことがある。【症例】23 歳男性。DS、動脈管開存症 (PDA)。近医で 5 歳時に心エコー検査を受け、肺高血圧 (PH) が疑われ当院へ紹介。心臓カテーテル検査で Qp/Qs=1.4、Rp=16.1Wood・Unit、Pp/Ps=1.17 でありアイゼンメンジャー症候群 (ES) と診断された。在宅酸素療法、肺血管拡張薬を開始しフォローしていたが、日常生活に支障はなく、支援学校高等部を卒業した。卒業後は作業所に通所していたが、コロナ禍をきっかけに自宅に引きこもるようになった。同時期から急激退行症を発症し、不穏・粗暴行動を伴う様になったため、当院精神科に医療保護入院となった。入院が長期化し精神科専門施設へ転院が必要となったが、CHD、ＥＳ合併があり転院調整に難渋した。【考察】DS の一部に、青年期から成人期にかけて急激退行症を発症するという報告がある。しかし、本例では急激退行症のみならず、粗暴行動などの行動障害を伴い、精神科の専門的管理が必要となった。本症例を通して、CHD を合併する成人期の DS の問題点を考える。

## O12-3 当院 ACHD 外来における知的障害や精神障害を有する患者の特徴

**Clinical and Social Characteristics of ACHD Patients with Mentally Disabilities at Wakayama Medical University Hospital**

谷本 貴志[1)]、柏木 学[1)]、黒井 章央[1)]、鈴木 崇之[2)]、垣本 信幸[2)]、末永 智浩[2)]、上松 耕太[3)]、西村 好晴[3)]
田中 篤[1)]

和歌山県立医科大学附属病院 循環器内科[1)]、小児科[2)]、心臓血管外科[3)]

TAKASHI TANIMOTO[1)]、Manabu Kashiwagi[1)]、Akio Kuroi[1)]、Takayuki Suzuki[2)]、Nobuyuki Kakimoto[2)]、Tomohiro Suenaga[2)]、Kota Agematsu[3)]、Yoshiharu Nishimura[3)]、Atsushi Tanaka[1)]

Wakayama Medical University Hospital, Cardiovascular dept[1)]、Pediatrics dept[2)]、Cardiovascular Surgery dept[3)]

背景：成人に達する先天性心疾患患者が増えており、成人への移行医療の重要性が増している。本学会の連携修練施設である当院では、ACHD 患者を主に小児科で診療してきたが、2019 年 10 月に循環器内科医による ACHD 外来を開設した。循環器内科医は知的障害、染色体異常、精神疾患などを有する患者の診療に不慣れである。
目的：ACHD 外来を受診した症例の患者背景、疾患重症度、付き添いの有無、知的障害や染色体異常、精神疾患の有無、を明らかにすること。
方法と結果:ACHD 外来開設から 4 年間で 218 例が ACHD 外来を受診した。紹介医は当院小児循環器医が 134 例(61.5%) と最も多く、当院循環器内科医からの科内紹介が 33 例 (15.1%) であった。平均年齢 32.7 歳 (15 − 80 歳) であり、疾患の重症度は軽度 / 単純 52 例 (23.9%)、中等度 91 例 (41.7%)、重度 / 複雑 51 例 (23.4%)、ACHD 以外 23 例 (10.6%) であった。218 例中 74 例 (33.9%) は単独での受診が困難であり、54 例 (24.8%) は知的障害、染色体異常、精神疾患のいずれかを有していた。54 例中 5 例で入院加療を要し、うち２例は家族の付き添いを要した。
考察:ACHD 外来に紹介された患者のうち、全体の約 4 分の1の症例は何らかの知的障害、精神疾患、染色体異常を有する症例であった。外来受診時は家族などの付き添いがあり診察室でのトラブルは経験していないが、外来待合スペースでの配慮を要している。家族の急病や高齢化に備え、当院では、親なきあとの準備状況の確認を開始した。

## O13-1 当院におけるフォンタン手術未到達例の臨床像

上田 秀明[1)]、柳 貞光[1)]、中島 理恵[2)]
神奈川県立こども医療センター循環器内科[1)]、横浜市立大学循環器内科[2)]
HIDEAKI UEDA[1)]、Sadamitsu Yanagi[1)]、Rie Nakajima[2)]
Kanagawa Children's Medical Center Department of Cardiology[1)]

【目的】当院で経過観察を行なったフォンタン手術未到達で 15 歳以上の単心室循環例の予後や成人移行の現状を明らかにすること。【対象と方法】対象は、15 歳以上かつフォンタン手術未到達でグレン手術もしくは BT 短絡術を行なった 12 例。内訳は、両大血管右室起始、僧帽弁狭窄、左室低形成 3 例、AV-VA discordance 2 例、右室型単心室、肺動脈閉鎖 2 例、無脾症、右室型単心室、肺動脈閉鎖 2 例、純型肺動脈閉鎖 1 例、三尖弁閉鎖 1 例、左心低形成症候群類縁疾患 1 例、多孔性心室中隔欠損、右室低形成 1 例。遺伝性疾患は、21 トリソミー 2 例、22q11.2 微細欠失症候群 1 例。【結果】グレン手術を 8 例で、グレン循環不全例と慢性腎不全例の 2 例が死亡。20 歳代に達した 4 例は社会的自立を果たしており、成人施設への成人移行済み。2 例は医療的ケア児で、1例に在宅酸素療法中。BT 短絡術を 5 例に実施。3 例は 30 歳台以降に死亡、残りの 2 例は医療的ケア児で、2 例とも在宅酸素療法中。【考察と結論】フォンタン手術未到達の先天性心疾患例の成人移行は難渋する。グレン術後例は、比較的 ADL が保たれている一方で、BT 短絡術例はチアノーゼの進行や突然死など来すなど予後不良で、結果的に成人移行は行われていなかった。フォンタン手術未到達の医療的ケア児は、在宅生活支援が不可欠で、地域との関わりの中で成人移行が進むことが求められる。

## O13-2 機能的単心室患者における Fontan 手術を伴わない Glenn 手術後４０年生存率

**Forty-year survival after Glenn procedure without subsequent Fontan procedure in patients with single-ventricle physiology**

三宅 誠者[1,2)]、野口 祐[1,2)]、坂本 二郎[1)]、近藤 博和[1)]、新井 善雄[3)]、土井 拓[2,4)]、田村 俊寛[1)]
天理よろづ相談所病院 循環器内科[1)]、先天性心疾患センター[2)]、心臓血管外科[3)]、小児循環器科[4)]
Makoto Miyake[1,2)]、Yu Noguchi[1,2)]、Jiro Sakamoto[1)]、Hirokazu Kondo[1)]、Yoshio Arai[3)]、Hiraku Doi[2,4)]、Toshihiro Tamura[1)]
Department of Cardiology, Tenri Hospital[1)]、Congenital Heart Disease Center, Tenri Hospital[2)]、Department of Cardiovascular Surgery, Tenri Hospital[3)]、Department of Pediatric Cardiology, Tenri Hospital[4)]

【目的】機能的単心室患者において、後続の Fontan 手術を伴わない Glenn 手術の 30 年を超える転帰の報告はない。本研究はこれらの患者の超長期の転帰を明らかにすることを目的とした。
【方法】これは単施設後ろ向きコホート研究であり、1970 年から 1999 年の期間に Glenn 手術を受けた機能的単心室患者を対象とした。Glenn 手術後に Fontan 手術を受けた患者は除外された。主要アウトカムは全死亡、副次アウトカムは、全死亡、不整脈イベント、脳イベント、感染性心内膜炎の複合イベントとし、Glenn 手術日を起点とした生存率を算出した。長期予後に関連する因子や、肝硬変や蛋白漏出性胃腸症の合併も調べた。
【結果】計 36 名の患者が対象となった (Glenn 手術時の年齢中央値 :6.2 歳. 男性 56%)。観察期間 ( 中央値 : 17.6 年、IQR: 6.1-33.4 年) 中に、21 名が死亡し、29 名で複合イベントが観察された。Glenn 手術後 20 年、30 年、40 年生存率は、それぞれ 51.2%、44.4%、40.3% であった。20 年、30 年、40 年イベントフリー生存率は、それぞれ 36.0%、25.5%、14.5% であった。左室型単心室患者の生存率は右室型単心室患者の生存率と比較して有意に高かった (HR: 0.24, 95% CI: 0.08–0.76, P=0.014)。肝硬変の合併はなかったが、蛋白漏出性胃腸症は 1 名に認められた。
【結論】機能的単心室患者において、後続の Fontan 手術を伴わない Glenn 手術後 40 年生存率は 40% であった。左室型単心室は良好な長期予後と関連する。

## O13-3 最近の TCPC conversion 術後中期成績

### The mid-term results of Fontan conversion to total cavoplulmonary connection

白石　修一[1)]、渡邉マヤ[1)]、杉本愛[1)]、高橋利典[1)]、羽山響[1)]、土田正則[1)]

新潟大学医歯学総合病院　心臓血管外科[1)]

Shuichi Shiraishi[1)]、Maya Watanabe[1)]、Ai Sugimoto[1)]、Toshinori Takahashi[1)]、Kyo Hayama[1)]、Masanori Tsuchida[1)]

Niigata University Medical and Dental Hospital, Department of Cardiovascular Surgery[1)]

【目的】当院の最近の TCPC conversion の中期成績と最近の術後状態を評価する。【対象】当院で２０１６年以降に TCPC conversion を行った５例。原疾患は TA ４例、DILV １例。初回 Fontan 手術時年齢 3-10 歳、TCPC conversion 時年齢 24-39 歳、Fontan-conversion 期間 20-29 年。初回 Fontan 術式 APC ３例、Bjork １例、LT １例。TCPC conversion 適応 PLE １例、右房内血栓 １例、上室性頻拍 １例、不整脈予防 ２例。術前調律は洞調律２名、心房粗動1例、心房頻拍２例。【結果】術後フォロー期間 3-7 年、術後在院死亡及び遠隔死亡無し。術後合併症は1例に上行大動脈仮性瘤に再手術を要した。全例に心房アブレーションと心外膜ペースメーカーリード留置し、うち３例に術後ペースメーカ本体植え込みを行った。最近の調律は洞調律３例、ペースメーカ調律２例。直近 BNP 6.8-21.1pg/ml、SpO2 89-94%（２例が HOT 使用）。術後 PLE・血栓再発なし。３例に術後心臓カテーテル検査を行い CVP 8-11mmHg、CI 2.39-3.25L/min/m2。【まとめ】最近の TCPC conversion の中期成績は良好であり、術後状態も明らかな Fontan 循環不全なく比較的良好であったが、最終的にペースメーカを要する症例も多く慎重なフォローが必要である。

## O13-4 The effects of fenestration on long-term outcomes of extracardiac Fontan operation

Ilkun Park, MD[1)]、Ji-Hyuk Yang, MD, PhD[1)]、Tae-Gook Jun, MD, PhD[1)]

Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea[1)]

Objective: The debate on maintaining fenestration during Fontan operation revolves around its impact on late perioperative morbidity. While fenestration helps reduce congestion, lowering the risk of hepatic and lymphatic dysfunction, it presents drawbacks such as decreased oxygen saturation, the potential for paradoxical embolism, and induced exercise intolerance. This study aims to analyze the long-term effects of fenestration on Fontan operation outcomes.

Methods: Patients undergoing Fontan operation at a single center from 1994 to 2022 were included, excluding those with lateral tunnel Fontan operations or conversion to extracardiac Fontan. Fenestration was routinely performed and maintained for over 5 years (F group) or closed within 5 years (NF group). Kaplan-Meier analysis and liver cirrhosis was assessed via computed tomography scans.

Results: Among 153 patients, 140 patients (91.5%) underwent fenestration during Fontan operation. The F group (25.5%) had fenestration open for an average of 9.5 years, while the NF group (74.5%) closed fenestration at an average of 1.2 years. 20-year survival was 100% in the F group and 92.6% in the NF group (P=0.1). Exercise test results at 15 years showed no significant difference in maximal VO2 between the groups (F group: 26.1ml/m2, NF group: 28.4ml/m2, p=0.442). Freedom from death or liver cirrhosis at 20 years favored the F group (96.9%) over the NF group (86.9%, p=0.066) without statistical significance.

Conclusions: Prolonged fenestration does not significantly impact exercise intolerance but may offer protection against long-term death or liver cirrhosis during Fontan operation.

## O13-5 フォンタン手術に関連する恒久的ペースメーカー植込みリスク因子の検討

酒井 哲理[1)]、藤井 隆[1)]、朝貝 省史[1)]、島田 衣里子[1)]、原田 元[1)]、西村 智美[1)]、工藤 恵道[1)]、竹内 大二[1)]、豊原 啓子[1)]、石戸 美妃子[1)]、稲井 慶[1)]、

東京女子医大病院 循環器小児・成人先天性心疾患科[1)]

TETSURI SAKAI[1)]、Takashi Fujii[1)]、Seiji Asagai[1)]、Eriko Shimada[1)]、Gen Harada[1)]、Tomomi Nishimura[1)]、Yoshimichi Kudo[1)]、Daiji Takeuchi[1)]、Keiko Toyohara[1)]、Mikiko Ishido[1)]、Kei Inai[1)]

Tokyo Women's Medical University Department of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Cardiology[1)]

【背景】フォンタン手術に関連する徐脈性不整脈による恒久的ペースメーカー植込みの実態に関しては十分な調査が行われていない。
【方法】当院で1974年1月から2023年5月にかけてフォンタン手術を施行された653名のレトロスペクティブ解析を行い、恒久的ペースメーカー植込み術適応となる徐脈性不整脈の発症率と不整脈診断を調査した。
【結果】合計487名（観察中央期間20.0年）が本研究に登録された。フォンタン手術の術式は心房肺動脈吻合(APC) 322名、側方型(LT) TCPC 102名、心外導管型(EC) TCPC 63名であった。APC、LT-TCPCのうち、120名(28%) がEC-TCPCへの変換術を受けた。合計69名(14%) が恒久的ペースメーカー植え込みを必要とした。徐脈性不整脈の診断は洞不全症候群45名(65%)、房室ブロック19名(28%)、房室接合部調律5名(7%) であった。ペースメーカー植込みは、フォンタン手術と同時 (n=5)、フォンタン術後 (n=22)、EC-TCPC変換術と同時 (n=21)、EC-TCPC変換術後 (n=19) に行われた。心房心室不一致はペースメーカー植込み施行数に有意に関連した(オッズ比：3.07, 95%信頼区間：1.77-5.35, P< 0.01)。心房心室不一致には単心室症 11名(42%)、修正大血管転位症 9名(35%)、不均衡型房室中隔欠損症 5名(19%)が含まれた。ペースメーカー植込み症例のうち、上室性不整脈の合併例は42名(61%)、抗不整脈薬内服例は26名(38%) であった。
【結語】心房心室不一致はフォンタン手術におけるペースメーカー植込み適応に関連する。

## O13-6 Prevalence and predictable factors of late arrhythmias after the Fontan completion: : Based on the Korean multicenter Fontan registry.

Ja-Kyoung Yoon[1)]、Eun-Jung Bae[1)]、Sang-Yun Lee[1)]、Soo-Jin Kim[1)]、Chang-Ha Lee[1)]、Hoon Ko[1)]
Jae-Suk Baek[1)]、Kyung-Jin Ahn[1)]、Se-Yong Jung[1)]

Korean Fontan registry working group
*Department of Pediatric Cardiology, Sejong General Hospital, South Korea[1)]

Background :
Many patients with highly complex congenital heart disease could survive thanks to the Fontan operation. However, there is growing awareness of long-term complications, including arrhythmia. This study aims to demonstrate the prevalence of late arrhythmia and identify predictors of developing arrhythmias in Fontan patients with long-term follow-up. We also tried to determine the impact of developing arrhythmia on long-term outcomes.
Methods:
We conducted a retrospective analysis of patients with Fontan surgery between 1979 and 2019 using the Korean multi-center Fontan registry (N=1492). Arrhythmias which need any intervention were included.
Results:
Arrhythmia was first presented in 196 patients with a median age of 18.0 [10.4;25.0]years, who had 53% of aortopulmonary (AP) Fontan, 30% of lateral tunnel (LT) Fontan, and 6% of extracardiac conduit (ECC) Fontan. The median follow-up duration since Fontan's surgery was 12.5years [5.1;18.1]. Tachyarrhythmia was developed in 145(10%) patients. The most common tachyarrhythmia was intra-reentrant atrial tachycardia in 81 patients, followed by Atrial tachycardia in 29 patients. Antiarrhythmic drug was used in 102(52%) patients. Direct cardioversion was performed in 51patients(26%), and RFCA was performed in 21 patients (10%). Thirty-seven patients(18%) and 50(25%) underwent arrhythmia surgery and Fontan conversion each. Bradyarrhythmia occurred in 103(7%)patients, sinus node dysfunction in 62 (4%) patients, and high degree atrioventricular block in 37(3%) patients. Most patients have placed pacemakers.
At 20 years, freedom from any arrhythmia, tachyarrhythmia, and bradyarrhythmia was 81.1% (95% CI, 78.2-84.2), 88.7% (95% CI, 86.4-91.2), and 89.3% (95% CI, 87.0-91.7), respectively. On multivariable analyses, the age at Fontan surgery were significant predictive factors of developing an Tachyarrhythmia (HR 1.07 [1.05-1.10], P<0.001). The patients with ECC Fontan were less likely to face developing tachyarrhythmia compared to AP or LT Fontan. (HR 0.20 [0.19-0.43], P<0.001). In Bradyarrhythmia, left isomerism and the longer time after Fontan surgery was identified significant risk factor of developing bradyarrhythmia. (HR 2.74 [1.58-4.73], P=0.003, HR 1.06[1.03-1.09], P<0.001). Arrhythmia was independent predictors of late Fontan failure but tachyarrhythmia (HR, 2.56; 95% CI, 1.60-4.11; P <.001), and bradyarrhythmia (HR, 1.85; 95% CI, 1.16-2.95; P ¼ .01) were all independent predictors of late Fontan failure but had no significant effect on survival.

## O14-1 冠動脈バイパス術後に OMI-VT が疑われた一例

**A case of suspected OMI-VT after coronary artery bypass surgery**

佐藤 麻朝 [1)]、松村 雄 [1)]、上田 知実 [1)]、浜道 裕二 [1)]、矢崎 諭 [1)]、嘉川忠博 [1)]

榊原記念病院 小児科 [1)]

MAASA SATO[1)]、Yu Matsumura[1)]、Tomomi Ueda[1)]、Hamamichi Yuuji[1)]、Satoshi Yazaki[1)]、Tadahiro Yoshikawa[1)]

Sakakibara Heart Institute[1)]

【症例】17 歳　男児
【病歴】X-11 年、学校心臓検診で、心電図異常を指摘。トレッドミル検査 stage IIで、V3-4 ST 上昇、心エコーで LV 内膜粗造、LMT 拡大を認めた。X-3 年、体育中に失神し、AED にて ROSC。心臓カテーテル検査で石灰化を伴う冠動脈瘤 (#6　最大径 8mm)、左冠動脈狭窄 (#7:100% 閉塞 )、LAD に一致する心筋の壁運動低下を認め、CABG、S-ICD 植込みを施行。X 年 6 月 体育中に覚醒下で ICD 作動。作動時の波形は単形型 VT で、OMI-VT と考え、アブレーションを施行。sinus rhythm、RV pacing 下での Voltage map で MI site に late potential や low voltage area を認めなかった。VT の activation mapping で lateral, antero-papillary muscle からの centrifugal pattern を疑った。同部位での pace map は誘発された VT と一致した。papillary muscle 焼灼中に VT から Vf となり、除細動、ATP 投与で頓挫した。焼灼を繰り返し、最終的に VT 中の焼灼で頻拍は停止した。
【考察】ICD 作動時の波形から OMI-VT と予想したが、EPS で乳頭筋からの VT と判明し、焼灼に成功した。エコー上壁運動異常を認める部位の心筋は、正常心筋と考えらえられ、今後 VT の再発の可能性は低いと考える。

## O14-2 後天性の肺疾患、血管疾患の併存で、治療方針に悩んだ中高年の ACHD 症例

**A middle-aged case with ACHD who struggled with treatment strategies due to coexisting pulmonary and vascular diseases.**

中村 和人 [1)]、佐藤 明 [1)]、加賀 重亜喜 [2)]、中島 博之 [2)]

山梨大学医学部付属病院 循環器内科 [1)]、心臓血管外科 [2)]

KAZUTO NAKAMURA[1)]、Akira Sato[1)]、Shigeaki Kaga [2)]、Hiroyuki Nakajima [2)]

Yamanashi University Hospital, dept. of Cardiology[1)]、dept. of Cardiovascular Surgery [2)]

症例は、68 歳の女性。喫煙している。生活習慣病、泌尿器疾患で前医に通院中であった。6 歳時に TOF の手術を受けていたが、長期間、診療を受けていなかった。息切れ、下肢の倦怠感による歩行困難で、前医で精査が行われ、心エコー図で、右心の拡大を認め、当科に紹介となった。心電図で、完全右脚ブロックを認めた。心エコー図で、右心の拡大、肺動脈の拡大、三尖弁逆流 (TRV 3.2m/s) および肺動脈弁逆流を認めた。TOF 術後の肺動脈弁逆の臨床診断で、入院精査を行った。呼吸機能検査では、混合性換気障害を認め、ABI は、0.74/0.81 と低下していた。CT では、肺野に異常なく、右室、肺動脈幹 (43mm) は高度に拡大していた。また右外腸骨動脈が起始部より閉塞し、左総腸骨動脈は起始部から閉塞していた。心臓 MRI で、肺動脈弁の逆流率は 25% 以上と計測され、RVESVI/RVEDVI は、72.7/106.8ml/m2 であった。右心カテーテルでは、肺高血圧は認めず、心拍出量は低下していた。冠動脈に狭窄を認めなかった。6 分間歩行は評価困難であった。最終的に歩行困難は、両腸骨動脈の閉塞の影響が大きいと判断した。禁煙と LAMA 吸入で、呼吸機能の改善を確認し、両側の FP バイパスを行った。術後、十分なリハビリテーションの後、歩行困難の症状は明らかに改善した。今後、肺動脈弁逆流に対する介入を検討している。

## O14-3 重度呼吸不全に陥ったEisenmenger症候群に対し侵襲的陽圧換気を行うも救命し得なかった1例

**A Fatal Case of Eisenmenger's Syndrome with Severe Respiratory Failure Treated with Invasive Positive Pressure Ventilation.**

岩谷 俊之[1)]、藤田 鉄平[1)]、郡山 恵子[1)]、小板橋 俊美[1)]、阿古 潤哉[1)]

北里大学医学部 循環器内科学[1)]

TOSHIYUKI IWAYA[1)]、Teppei Fujita[1)]、Keiko Ryo-Koriyama[1)]、Toshimi Koitabashi[1)]、Junya Ako[1)]

Kitasato University School of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine[1)]

症例は両大血管右室起始症および未修復の心室中隔欠損症によるEisenmenger症候群と診断した29歳女性。発熱と呼吸不全のため、当院に緊急入院した。心エコー検査で心室中隔欠損孔周囲に疣腫を認め、感染性心内膜炎と診断した。呼吸不全の原因は、発熱に伴う体血管拡張による肺体血流比(Qp/Qs)の低下と、組織代謝の亢進と考えた。非侵襲的陽圧換気を行ったが、動脈血酸素分圧(PaO2)は30 mmHgまで低下し、乳酸値の上昇を来した。体外式膜型人工肺(VV ECMO)の導入を検討したが、塞栓症リスクを考慮し侵襲的陽圧換気を開始した。しかし開始後も酸素化と乳酸値の改善は乏しかった。そこで血管収縮剤と肺血管拡張剤を使用すると、酸素化と乳酸値の改善を得た。徐々に呼吸器設定を下げられてはいたが、鎮静による挿管管理は長期化した。その後、真菌感染を発症し、第39病日に死亡となった。

侵襲的陽圧管理は、鎮静剤による体血管拡張や陽圧管理による肺血管抵抗の上昇からEisenmenger症候群の血行動態には不利な点が多い。また遅延した低酸素血症は、肺血管攣縮を引き起こし、さらに循環動態を複雑化させる。一方VV ECMOは血行動態への影響を最小限にしながら、酸素化を十分に改善させることができる治療法である。VV ECMOにより循環管理を単純化させ、急性期治療期間を短縮化出来ていれば、真菌感染の発症を回避することが出来たかもしれない。Eisenmenger症候群の呼吸不全管理において、VV ECMOの導入は一考するべき治療選択の一つかもしれない。

## O14-4 根治治療困難な悪性腫瘍合併成人先天性心疾患患者の診療

**Management of ACHD patients complicated with intractable cancer**

江畑 亮太[1,2)]、高田 展行[2)]、鋪野 歩[2)]、寺井 勝[2)]、丹羽 公一郎[1)]、立野 滋[1,2)]

千葉市立海浜病院 成人先天性心疾患診療部[1)]、同小児科[2)]

RYOTA EBATA[1,2)]、PNobuyuki Takada[2)]、Ayumi Shikino[2)]、Masaru TeraivKoichiro Niwa[1)]、Shigeru Tateno[1,2)]

Department of Adult Congenital Heart Disease and Pediatrics, Chiba Kaihin Municipal Hospital[1)]
Department of Pediatrics, Chiba Kaihin Municipal Hospital[2)]

【緒言】本邦の悪性腫瘍の年間罹患率は人口10万対400弱であり、成人先天性心疾患（ACHD）診療中に悪性腫瘍を併発することは稀ではない。心疾患が原因とも想定される病態（胸水、意識消失）から悪性腫瘍の診断に至り、根治治療困難のためACHD診療医が管理を継続した2症例を経験した。

【症例1】67歳、男性。診断は心房中隔欠損症、肺動脈弁狭窄、三尖弁閉鎖不全（修復術、三尖弁置換術後）、発作性心房細動、II型糖尿病。三尖弁置換術後から胸水貯留が持続し術前より診断されていた多発性骨髄腫への化学療法に効果はなく日和見感染、腎不全を併発し永眠した。

【症例2】59歳、男性。診断は心室中隔欠損、肺動脈閉鎖（修復術後）、発作性心房細動、亜急性脳梗塞。意識消失で緊急入院した際の胸部CTで気管を圧排する甲状腺腫瘍を認めた。入院中に呼吸不全となり、気管内ステントを留置した。その後意思疎通困難、左上肢の緊張亢進を認め頭部MRIで中枢神経悪性リンパ腫と診断した。デキサメタゾン投与の効果は限定的で、緩和ケアに移行した。

【考察】治療困難な悪性腫瘍を合併したACHD患者で、悪性腫瘍に対する治療よりも心疾患に起因すると疑われる合併症の管理が必要となる患者ではACHD診療医が総合内科医として管理を継続することがある。

【結語】診療経過中に心疾患との鑑別が困難な症状から悪性腫瘍と診断されるACHD患者の診療はACHD診療医の重要な役割であり、腫瘍循環器学の一側面となりうる。

## O14-5 妊娠中に乳がんに集学的治療を行ったファロー四徴症術後妊婦の一例

**A Multidisciplinary Approach to the Treatment of Breast Cancer in Pregnant Woman with Repaired Tetralogy of Fallot**

小板橋 紀通 [1)]、井上 真紀 [2)]、藤井 孝明 [3)]、石井 秀樹 [4)]

群馬大学医学部附属病院 循環器内科 [1)]、群馬大学医学部附属病院 産科婦人科 [2)]、同 乳腺・内分泌外科 [3)]
同 循環器内科 [4)]

NORIMICHI KOITABASHI[1)]、Maki Inoue[2)]、Takaaki Fujii[3)]、Hideki Ishii[4)]

Dept of Cardiovascular Medicine, Gunma Univ.[1)]、Dept of Obstetrics and Gynecology, Gunma Univ.[2)]
Dept of Breaset and Endocrine Surgery, Gunma Univ.[3)]、Dept of Cardiovascular Medicine, Gunma Univ.[4)]

成人先天性心疾患 (ACHD) 合併妊娠・出産は、循環器内科と産科の密な連携が望まれる領域である。一方、妊婦に合併する乳がんは、早期診断が難しいだけでなく、化学療法の胎児への影響や出産と治療のタイミングなどで、産科と乳腺外科との連携が重要となる。今回我々は、妊娠乳がんを合併したファロー四徴症 (TOF) 術後の妊婦への集学的治療を行ったため報告する。症例は 39 歳の女性。幼少期に TOF に対して心内修復術を施行されているが、軽度の右室流出路狭窄が残存していた。妊娠 14 週で乳房腫瘤を自覚。組織学的にトリプルネガティブ乳がんで非常に高い増殖能を持つ浸潤性乳管癌と診断された。乳腺外科、産科、循環器内科、新生児科、薬剤師で協議の上、アドリアマイシン+シクロフォスファミドによる化学療法を妊娠中に施行し、出産後に乳房摘出術を施行する方針とした。定期的な心エコーで経過観察をしたが、アドリアマイシン投与による心機能低下および妊娠週数の進行に伴う右室流出路狭窄の増悪は認めなかった。アドリアマイシン 240mg/m2 投与後、妊娠 38 週で出産。産後うっ血性心不全を合併したが、利尿剤と ACE 阻害薬で速やかに改善した。産後に追加化学療法を行い、乳房切除を行った。現在術後3年、再発なく経過良好で、胎内でアドリアマイシンに暴露した子供も心血管合併症は認めていない。今後、本例と同様な ACHD 患者にがんを合併する症例のさらなる増加が懸念され、多職種連携の集学的治療が求められる。

## O15-1 ５０歳を超えた高齢 Fontan 患者の特徴

**Fontan patients over fifty years of age: an emerging and remarkable patient population**

石北 綾子 [1)]

トロント大学ピーターマンク循環器病センター [1)]

Ayako Ishikita[1)]、Rachel M Wald [1)]、David J Barron[2)]、Candice K Sliversides[1)]、Rafael Alonso Gonzalez[1)]
S. Lucy Roche[1)]

Division of Cardiology, Peter Munk Cardiac Centre, University Health Network,University of Toronto,Toronto,ON,Canada[1)]、Department of Cardiovascular Surgery, Hospital for Sick,University of Toronto,Toronto,ON,Canada[2)]

【背景】Fontan 患者の長期予後は未だ確立されておらず、今後増加すると見込まれる高齢 Fontan 患者の特徴はよく分かっていない。
【目的】50 歳以降の高齢 Fontan 患者の特徴を特定し、若年期に Fontan 不全に至った症例と比較する。
【方法】カナダ・トロントにて 2002 年までに Fontan 手術を施行された症例を後ろ向きに検討する。50 歳まで生存した Fontan 患者を ” 高齢群 ” と、18-49 歳の間に死亡あるいは心臓移植を施行された患者を ” 若年不全群 ” として、両者を比較する。数値は中央値 ( 四分位点 ) で表示する。
【結果】25 名の高齢群 ( 男性 56%，年齢中央値 56[52-60] 歳 ) と 83 名の若年不全群 ( 男性 51%，年齢中央値 31[24-38] 歳 ) を比較した。高齢群は Fontan 施行年齢が高く (18[15-25] vs 13 [6-20] 歳 , p=0.001)、調査時の房室弁逆流 (p=0.023) や大動脈弁逆流 (p=0.041) は少なかった。利尿薬静注を必要とする入院治療を経験した人の割合 (13 vs 52%，p=0.001)、1 年のうち入院していた日数 (0.2[0-0.7] vs 3.5 [1.3-8.6] 日 , p<0.001)、肝硬変 (17 vs 43%，p=0.002)、腹水 (4 vs 41%，p=0.001)、タンパク漏出性胃腸症 (0 vs 22%，p=0.014) も高齢群の方が有意に少なかった。高齢群の 50 歳時の臨床データは、中心静脈圧 16 (15-20)mmHg，酸素飽和度 92 (90-96)% であった。全ての高齢群症例は何らかの形で就労しており、86% が最低 1 度は結婚し、52% が子供をもうけていた。
【結論】単施設の後ろ向き観察において、50 歳以上の高齢 Fontan 群は Fontan 手術時の年齢が高く、成年期の臨床状況も若年不全群より良好に経過していた。

## O15-2 フォンタン術後患者における血清 Angiopoietin-2 濃度は予後予測因子になりうる

**Serum Angiopoietin-2 concentration as a prognostic factor in patients after Fontan surgery**

伊吹 圭二郎[1)]、寳田 真也[1)]、岡部 真子[1)]、仲岡 英幸[1)]、小澤 綾佳[1)]、今村 輝彦[2)]、廣野 恵一[1)]

富山大学附属病院小児科[1)]、富山大学附属病院第二内科[2)]

KEIJIRO IBUKI[1)]、Shinya Takarada[1)]、Mako Okabe[1)]、Hideyuki Nakaoka[1)]、Ayaka Ozawa[1)]、Teruhiko Imamura[2)]、Keichi Hirono[1)]

Toyama university hospital, pediatrics dept[1)]、Toyama university hospital, cardiology dept[2)]

【はじめに】Angiopoietin2(Ang2) は血管成長因子の一つであり、慢性炎症や血管新生などに関連する。成人期フォンタン術後患者では、血中 Ang2 が上昇していることが報告されているが、その臨床的意義は明らかではなく、小児期フォンタン術後患者と Ang2 の関係についての報告はない。【目的】フォンタン術後患者と Ang2 の関連を明らかにすること。【方法】フォンタン術後患者 (F 群 ) の血清 Ang2 値を測定し、二心室心疾患患者 (C 群 ) と比較した。同時期に施行した心臓カテーテル検査による血行動態指標や血清学的指標と Ang2 との関連、死亡またはフォンタン術後遠隔機合併症との関連について検討した。【結果】F 群 85 人 ( のべ 140 検体 )、C 群 45 人の Ang2 が評価の対象となった ( 年齢中央値 7 歳 , 男性 106 人 )。血清 Ang2 値は F 群で有意に高く ( 中央値：F 群 7670pg/ml、C 群 2351pg/ml、p<0.001)、フォンタン手術の既往 ( オッズ比： 21.5、95% 信頼区間 4.07-113.5) と心係数 ( オッズ比： 0.41、95% 信頼区間 0.17-0.99) が血清 Ang2 値上昇の独立したリスク因子だった。F 群 85 人のうち 23 人についてフォンタン術前と術後の血清 Ang2 値を比較したところ、フォンタン術後に有意に上昇した ( 中央値：4310 pg/mL 対 8952pg/ml, p<0.001)。フォンタン患者において、高い血清 Ang2 濃度は死亡またはフォンタン術後遠隔期合併症の独立した危険因子だった。【結語】血清 Ang2 値は小児期フォンタン術後から上昇しており、遠隔期合併症の予測因子となる可能性がある。

## O15-3 Fontan 術後患者における Fick 法と心臓 MRI による心拍出量測定の差異

**Differences in Cardiac Output Measurement by Fick Method and Cardiac MRI in Post operative Fontan Patients**

峰松 伸弥[1)]、宗内 淳[1)]、眞鍋 舜彦[1)]、峰松 優季[1)]、田中 惇史[1)]、古賀 大貴[1)]、清水 大輔[1)]、杉谷 雄一郎[1)]、渡邉 まみ江[1)]

JCHO 九州病院 小児科[1)]

NOBUYA MINEMATSU[1)]、Jun Muneuchi[1)]、Toshihiko Manabe[1)]、Yuki Minematsu[1)]、Atsushi Tanaka[1)]、Hirotaka Koga[1)]、Daisuke Shimizu[1)]、Yuichiro Sugitani[1)]、Mamie Watanabe[1)]

Kyushu Hospital, Japan Community Healthcare Organization Department of Pediatrics[1)]

【目的】Fontan 術後患者では心臓カテーテル検査 Fick 法と心臓 MRI (CMR) 位相差コントラスト法による体心拍出量 (Qs) 測定結果に差異を認めることがあるため、血行動態から関連因子を検討した。

【方法】2006 ～ 2013 年に心臓カテーテル検査と CMR をほぼ同時期に行った患者を対象とし、各方法で測定した Qs を比較した。また各測定方法に対して Bland-Altman 検定より得られた 95% 信頼区間から外れたもの、つまり Fick 法と CMR で Qs が違う群 (相違群) と同じ群 (相同群) に分け各血行動態指標を比較検討した。

【結果】対象は 53 例 [男 29 例、年齢 5.8-36.1 歳]。Qs (Fick)：3.74 (3.50-4.83) L/ 分 /m2 と Qs (CMR)：2.63 (2.23-2.89) L/ 分 /m2 であり、Fick 法が有意に高く (P<0.01)、互いに相関がなかった (r=0.28)。SaO2 は相違群の方が有意に低値だったが [93 (92-95) vs. 95 (93-96) %, P=0.03]、SvO2 は相違群の方が有意に高値だった [74 (73-77) vs. 67 (62-70) %, P<0.01]。年齢 [13.0 (9.5-20.1) vs. 9.9 (9.1-13.3) 歳 , P=0.21]、中心静脈圧 [10 (9-12) vs. 10 (8-12) mmHg, P=0.56]、PA index [178.7 (157.9-251.6) vs. 211.5 (163.5-257.8) mm2/m2, P=0.77] に有意差はなかった。

【考察】Fontan 循環において体肺側副血行路発達や門脈循環障害が SaO2 低下及び SvO2 上昇を招き、Fick 法で算出されるみかけの Qs 増加を生じると考えた。Fontan 循環血行動態評価において注意が必要である。

## O15-4 フォンタン循環患者での急速容量負荷試験

### Rapid Volume Expansion in Fontan Circulation

大内 秀雄[1)]、森 有希[1)]、加藤 愛章[1)]、伊藤 裕貴[2)]、藤本 一途[1)]、岩朝 透[2)]、坂口 平馬[2)]、黒嵜 健一[2)]
中井 陸運[3)]

国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患センター[1)]、国立循環器病研究センター小児循環器内科[2)]
宮崎大学臨床研究支援センター[3)]

HIDEO OHUCHI[1)]、AKI MORI[1)]、YOSHIAKI KATO[1)]、YUKI ITOH[2)]、KAZUTO FUJIMOTO[1)]、TORU IWASA[2)]
HEIMA SAKAGUCHI[2)]、KENINCHI KUROSAKI[2)]、MICHIKAZU NAKAI[3)]

National Cerebral and Cardiovascular Center Adult Congenital Heart disease Center[1)]
National Cerebral and Cardiovascular Center dept of Pediatric Cardiology[2)]
University of Miyazaki Clinical Research Support Center[3)]

背景：フォンタン術後遠隔期の潜在性体心室拡張障害（ODD）は遠隔期循環破綻の原因と一つとされ、その診断法として急速生食負荷試験（RVE）が提唱されている。
目的：心臓カテーテル検査中のRVEによる成人フォンタン患者でのODDの特徴を明らかにする。
方法：我々は前方視的的に安定した連続25例（男：13例、28 ± 8歳）のフォンタン患者に心臓カテーテル検査中の生理食塩水（15mL/kg：5分間）負荷を行い体心室拡張期末期圧（EDP, mmHg）、中心静脈圧（CVP, mmHg）の変化を観察した。ODDはRVE後のEDPが15以上に上昇した場合とし、安静時よりEDP ≥ 15の患者は除外した。
結果：全体ではRVEによりCVP（9 ± 2から13 ± 2）、肺動脈楔入圧（PC、6 ± 2から9 ± 2）、EDP（7 ± 2から12 ± 3）、心係数（CI、2.8 ± 0.5から3.1 ± 0.6）が有意に上昇した（全て：$p < 0.0001$）。7例（28%）でODD患者と診断され、非ODD患者に比べ、RVE後CVP、PCとそれらの上昇は有意に大きく、酸素飽和度が有意に低下した（$p < 0.05$）。RVE後のCVPは手術回数、負荷前CVP、CIと関連し、負荷前CVPが独立に関連した（$p < 0.001$）。また、RVEでのCVP上昇はフォンタン循環期間と正相関した（$r = 0.42$, $p < 0.05$）。
結論：RVEは安定した成人フォンタン患者の3割でODD検出を検出し、負荷前CVPがODD関連CVP上昇を規定した。また、術後経過に伴うODDの進行が示唆される。

## O15-5 Fontan術後の心機能評価項目の比較検討

### Comparative study of cardiac function evaluation items after Fontan surgery

河原 吾郎[1)]、坂本 一郎[1)]、柿野 貴盛[1)]、堀田 多恵子[2)]

九州大学病院 検査部[1)]、九州大学病院 検査部[2)]

Goro Kawahara[1)]、Sakamoto Ichiro[1)]、Kakino Takamori[1)]、Hotta Taeko[2)]

Kyushu University Hospital Clinical Laboratory Center[1)]、Kyushu University Clinical Laboratory Center[2)]

【背景】Fontan術は三尖弁閉鎖症や左心低形成症候群などの単心室系疾患におこなわれる術式である。Fontan術後の心機能評価おいて、駆出率(EF)など従来の心室機能評価に用いる項目の適用は難しいとされており、面積変化率(FAC)が経時的な評価に適しているとされている。しかし当院では心機能評価項目としてEFを用いており、EFとFACとの相関性について検討を行った。
【方法】対象は2023年1月~2023年3月心エコー検査を実施したFontan症例79件において、保存画像からFACの算出を行い、①MOD法EFとFAC、②Pombo法EFとFACの相関性について検討を行った。
【結果】79症例中MOD法EFの算出ができた症例は59例で、この59例においてMOD法EFとFACとの相関性について、相関係数0.907（p<.0001）と良好で、相関性に優れていることが分かった。またPombo法EFは77症例で算出できていたが相関係数 0.615であり相関性は低いものであった。
【考察】Fontan術後の心機能評価において、FACとMOD法EFの相関性は高いことがわかった。心臓MRIなどではEFで収縮能の評価を行うため、心エコー検査でのMOD法EFが有用であれば、同じパラメータ(EF)を使って他モダリティと比較しやすくなるのではないかと考えられる。

## O15-6 当院における Fontan 術後成人移行と肝障害

**Transitional medicine and Liver Damage after Fontan Surgery**

甲谷 友幸[1)]、関 満[1,3)]、柏原 香菜[1,2)]、藤村 研太[2)]、今井 靖[1,2,4)]、苅尾 七臣[1,2)]、古井 貞浩[3)]、鈴木 峻[3)]、岡 健介[1,3)]、松原 大輔[1,3)]、佐藤 智幸[1,3)]、金子 政弘[5)]、友保 貴博[1,5)]、岡 徳彦[1,5)]

自治医科大学成人先天性心疾患センター[1)]、自治医科大学循環器内科[2)]、自治医科大学小児科[3)]
自治医科大学臨床薬理学[4)]、自治医科大学児・先天性心臓血管外科[5)]

Tomoyuki Kabutoya[1)]、Mitsuru Seki[1,3)]、Kana Kubota Kashihara[1,2)]、Kenta Fujimura[2)]、Yasushi Imai[1,2,4)]
Kazuomi Kario[1,2)]、Sadahiro Frui[3)]、Shun Suzuki[3)]、Kensuke Oka[1,3)]、Daisuke Matsubara[1,3)]
Tomoyuki Sato[1,3)]、Masahiro Kaneko[5)]、Takahiro Tomoyasu[1,5)]、Norihiko Oka[1,5)]

Adult Congenital Heart Disease center, Jichi Medical University School of Medicinen[1)]
Division of Cardiovascular Medicine, Department of Medicine, Jichi Medical University School of Medicine[2)]
Department of Pediatrics, Jichi Medical University School of Medicine[3)]
Division of Clinical Pharmacology, Jichi Medical University School of Medicine[4)]
Division of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Medical University School of Medicine[5)]

【背景】Fontan 関連肝疾患 (Fontan associated liver disease :FALD) は Fontan 術後の大きな問題点である。FALD は成人移行に伴い、肝障害の長期にわたる経過観察が必要になる。
【方法】成人期移行した Fontan 術後 6 例の消化器内科の併診状況をまとめた。
【結果】6 例のうち、4 例で消化器内科の併診を行っている(2 例は移行後 1 年程度で今後併診を依頼する予定)。1 例は小児期からラクツロースを内服しているが、ほかの 3 例は経過観察のみ行っている。近年は Fibroscan® を用いて肝硬度の測定を行いはじめ、1 例で中等度の硬化が見られている。治療介入を行っている 1 例を除きすべて AST/ALT は正常域だがγ GTP はすべて正常域以上、ビリルビン 1.5mg/dL 以上が 2 例であった。
【結語】FALD は採血データのみでは評価が困難であり、適切な消化器内科との連携が必要と考えられた。

## O15-7 フォンタン手術後患者の血栓塞栓症と出血事象のリスク因子の検討

**Risk factors for thromboembolic and bleeding events in patients after the Fontan operation**

細井 政佳[1)]、大林 真幸[1)]、宮原 義典[2)]、藤井 隆成[2)]、喜瀬 広亮[2)]、向後 麻里[1)]

昭和大学薬学部臨床薬学講座薬物治療学部門[1)]、昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター[2)]

MASAYOSHI HOSOI[1)]、Masayuki Ohbayashi[1)]、Yoshinori Miyahara[2)]、Takanari Fujii[2)]、Hiroaki Kise[2)]、Mari Kogo[1)]

Division of Pharmacotherapeutics, Department of Clinical Pharmacy, School of Pharmacy, Showa University[1)]
Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center Showa University Hospital[2)]

【背景・目的】フォンタン手術後患者における適切な抗血栓療法の選択するためには , 血栓塞栓症と出血事象のリスク因子の特定は重要である . そこで , 匿名レセプト情報・匿名特定検診等情報データベース (NDB) を用いてフォンタン手術後患者の血栓塞栓症と出血事象のリスク因子を検討した .
【方法】2011 年 6 月から 2019 年 9 月に , フォンタン手術を受けた患者 2,515 人を対象に NDB を用いて後ろ向きコホート研究を行った . 主要評価項目はフォンタン手術後 1 年以内に発症した血栓塞栓症と出血事象とした . また , ロジスティック回帰分析を用いて , 血栓塞栓症と出血事象に関与するリスク因子を特定した .
【結果】最終的に 1,903 人を解析した．フォンタン手術後 1 年間の血栓塞栓症は 234 人 (12%)，出血事象は 202 人 (11%) であった．手術時の年齢 (odds ratio [OR] 1.1 per 1 year older; $p < 0.05$) は血栓塞栓症発症のリスク因子，術後出血の既往歴 (OR 1.5; $p < 0.05$)，カリウムチャネル遮断薬の投与 (OR 2.1; $p < 0.05$) は出血事象発症のリスク因子であった．さらに，手術後のアスピリン投与は血栓塞栓症発症率を有意に減少させた (OR 0.3; $p < 0.05$).
【考察】アスピリンがフォンタン手術後 1 年以内の血栓塞栓症のリスクを軽減することが明らかになった .

## O16-1 先天性心疾患合併妊娠における妊娠高血圧症候群の発症頻度について

**The frequency of hypertensive disorders of pregnancy among pregnant women with congenital heart disease**

中西 篤史[1)]、金川 武司[1)]、倉橋 寛樹[1)]、小川 範子[1)]、中井 麻稀[1)]、胡 脩平[1)]、小川 紋奈[1)]、小永井 奈緒[1)]、手向 麻衣[1)]、肥塚 幸太郎[1)]、澤田 雅美[1)]、小西 妙[1)]、柿ヶ野 藍子[1)]、神谷 千津子[1)]、岩永 直子[1)]、吉松 淳[1)]

国立循環器病研究センター 産婦人科[1)]

Atsushi Nakanishi[1)]、Takeshi Kanagawa[1)]、Hiroki Kurahashi[1)]、Noriko Ogawa[1)]、Shuhei Ebisu[1)]Ayana Ogawa[1)]、Naoko Konagai[1)]、Mai temukai[1)]、Kotaro Hizuka[1)]、Tae Konishi[1)]、Aiko Kakigano[1)]、Chizuko Kamiya[1)]、Naoko Iwanaga[1)]、Jun Yoshimatsu[1)]

National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Obstetrics and Gynecology[1)]

【目的】先天性心疾患 (CHD: Congenital Heart Disease) 合併妊娠における妊娠高血圧症候群 (HDP: Hypertensive Disorders of Pregnancy) の発症頻度をコントロールと比較し、疾患毎の HDP 発症頻度を明らかにすることを目的とした。【方法】2015 年 1 月～2022 年 12 月、当科で管理した単胎妊娠対象に後方視的コホート研究を行った。HDP を既に発症しその診療を目的に紹介となった症例、HDP 発症に影響する疾患 ( 高血圧 / 腎疾患 / 糖尿病 / 自己免疫疾患 / 血栓症・血栓素因 / 脳血管疾患 )、CHD 以外の心疾患、データ欠損は除外した。CHD 妊娠と非 CHD 妊娠との間で、HDP 発症に影響する因子 ( 年齢 / 初産 /HDP 既往 / 高血圧・糖尿病家族歴 / 妊娠前 BMI/ アスピリン内服 / 不妊治療歴 / 妊娠糖尿病 / 初診時平均血圧）を傾向スコアでマッチングし、HDP の発症頻度を比較した。CHD 妊娠の中で疾患毎の HDP の発症頻度を比較した。【結果】解析対象は CHD 妊娠 284、非 CHD 妊娠 986 であり、傾向スコアマッチングにより各 275 妊娠を抽出した。HDP の発症頻度は CHD 妊娠で 13(4.7%)、非 CHD 妊娠で 12(4.4%) と有意差を認めなかった (P=0.84)。疾患別では、大動脈縮窄 / 離断では 13 妊娠中 4(30.8%) と高頻度であった。【結語】CHD 妊娠の HDP 発症頻度はコントロール群と同等であったが、疾患によって頻度が異なる可能性がある。

## O16-2 ファロー四徴症術後患者の妊娠出産による心機能への影響

**The impact of pregnancy on cardiac function in patients with Tetralogy of Fallot after surgery**

高井 詩織[1)]、松村 雄[2)]、堀内 縁[3)]、大森 明澄[3)]、嶋 侑里子[2)]、齋藤 美香[2)]、小林 匠[2)]、浜道 裕二[2)]、吉敷 香菜子[2)]、上田 知実[2)]、矢崎 諭[2)]、嘉川 忠博[2)]

榊原記念病院[1)]、榊原記念病院 小児循環器科[1)]、榊原記念病院産婦人科[2)]

Shiori Takai[1)]、Yu Matsumura[2)]、Chinami Horiuchi[3)]、Azumi Omori[3)]、Yuriko Shima[2)]、Mika Saito[2)]、Takumi Kobayashi[2)]、Yuji Hamamichi[2)]、Kanako Kishiki[2)]、Ueda Tomomi[2)]、Satoshi Yazaki[2)]、Yoshikawa Tadahiro[2)]

SAKAKIBARA HEART INSTITUTE[1)]、SAKAKIBARA HEART INSTITUTE, department of pediatric cardiology[2)]
SAKAKIBARA HEART INSTITUTE, department of obstetrics and gynaecology.[3)]

【はじめに】医療技術の向上によりファロー四徴症術後患者の妊娠出産は近年増加しているが、妊娠の心機能への影響の検討はまだ不十分である。
【方法】当院で 2014 年 6 月～ 2023 年 8 月に分娩しファロー四徴症術後患者のうち、妊娠初期から当院通院していた患者について電子カルテを用いて後方視的に調査した。
【結果】対象は 8 例で平均出産年齢は 33.2 歳 (20-39 歳 )、いずれも初産で妊娠初期の NYHA 分類 I 度だった。平均在胎週数は 38.4 週 (37.3-3 9.0 週 ) で、児の平均出生体重 3002g(2544-3620g)、児の心疾患合併は筋性部心室中隔欠損症の1例 (13%) だった。妊娠中の不整脈イベント合併は2例 (25%) で、心不全症状は3例 (38%) で認めた。また、妊娠中期までに中等度以上の肺動脈弁閉鎖不全がみられた 5 例 (63%) は、その全例で増悪を認め、大半は出産後も改善を認めなかった。そのうち 2 例で出産後経皮的肺動脈弁置換術を施行していた。
【結論】ファロー四徴症術後の妊娠患者は満期まで妊娠継続可能であったが、妊娠前の NYHA 分類 I 度でも経過中に心不全、不整脈等の心イベントの合併を半数以上で認めた。特に中等度以上の肺動脈弁閉鎖不全症を有する患者では、妊娠中に増悪を認める傾向があった。ファロー術後患者の妊娠においてはプレコンセプションケアのみならず、分娩後のフォローアップも重要であると考える。

## O16-3 周産期からの成人先天性心疾患女性へのケア提供

### Inter-/Post-Conception Care for Adult Congenital Heart Disease Women

兵藤 博信[1)]、井上 真子[1)]、江 沙音[1)]、新田 慧[1)]、熊澤 理紗[1)]、須江 英子[1)]、水野 吉章[1)]、船倉 翠[1)]、今田 信哉[1)]

東京都立墨東病院 産婦人科[1)]

HIRONOBU HYODO[1)]、Mako Inoue[1)]、Sain Kou[1)]、Satoshi Nitta[1)]、Risa Kumazawa[1)]、Fusako Sue[1)]、Yoshiaki Mizuno[1)]、Midori Funakura[1)]、Shinya Imada[1)]

Department of Obstetrics and Gynecology, Tokyo Metropolitan Bokutoh Hospital[1)]

先天性心疾患の管理の進歩により成人期に達する人数は増加の一途で、そのため妊娠に至る女性も同様に増加している。妊娠期を含め生涯にわたるケアが必要と考えられるが、土膿瘍に行うのが適切かは、まだ確立されているとまでは言えない。とはいえ、大半の女性は特に症状もなく過ごし、妊娠・分娩をつつがなく終える。そのような女性でも出産・育児、その先に何らかのフォローアップは必要であろう。妊娠・分娩は、期間限定だが濃密に医療を受ける時期であるので、「その先の」ケアのアレンジを行う絶好の機会である。
2014 年から 2022 年の当院における成人先天性心疾患女性の診療録を振り返り、妊娠・分娩経過、およびその後のケアについての情報を得た。
96 例 134 妊娠が確認された。疾患としては心室中隔欠損が最も多く、全例、妊娠前後での最終的な心機能増悪はなかった。44 例は妊娠までに定期的な フォローアップは行われていなかった。14 例はこの妊娠を機に新たに専門施設へ紹介した。シンプルな病変で状態が落ち着いている例では、数年以内の次の妊娠期に状態の評価が行われるだろうことを期待して、専門施設への紹介を保留した。
成人先天性心疾患の理想的なフォローアップは確立途上であるとはいえ、シンプルな病変で状態が落ち着いていれば、数年ごとの評価というのも許容されるだろう。妊娠と妊娠の間のフォローアップは、そのような点も考慮に入れたケアの提供も選択肢となりうると考える。

## O17-1 当院における成人期動脈管開存症に対する手術経験

### Surgical treatment for patent ductus arteriosus in adults

高橋 宏明[1)]、川端 良[1)]、白木 宏長[1)]、井上 大志[1)]、長谷川 翔太[1)]、宮原 俊介[1)]、山中 勝弘[1)]、鈴木 麻希子[2)]、松本 賢亮[3)]、福田 旭伸[4)]、田中 秀和[4)]、平田 健一[4)]、岡田 健次[1)]

神戸大学医学部附属病院 心臓血管外科[1)]、北播磨総合医療センター 循環器内科[2)]
兵庫県立丹波医療センター 循環器内科[3)]、神戸大学医学部附属病院 循環器内科[4)]

HIROAKI TAKAHASHI[1)]、Ryo Kawabata[1)]、Hironaga Shiraki[1)]、Taishi Inoue[1)]、Shota Hasegawa[1)]、Shunsuke Miyahara[1)]、Katsuhiro Yamanaka[1)]、Makiko Suzuki[2)]、Kensuke Matsumoto[3)]、Terunobu Fukuda[4)]、Hidekazu Tanaka[4)]、Ken-ichi Hirata[4)]、Kenji Okada[1)]

Kobe University Hospital, Departmnentof Cardiovascular Surgery[1)]
Kita-Harima Medical Center, Cardiovascular Medicine dept[2)]
Hyogo Prefectural Tamba Medical Center, Cardiovascular Medicine dept[3)]
Kobe University Hospital, Cardiovascular medicine dept[4)]

成人期 PDA に対し異なる approach での 3 手術例を報告する .【症例1】22 歳女性 . 労作時息切れの精査の心エコー ,CT で径 20mm の PDA を認め , 心房中隔欠損 ( 径 13mm), moderate TR, 肺高血圧 (TR-PG=84mmHG) を認めた . 手術は循環停止下に大動脈側から patch 閉鎖し ASD patch 閉鎖 , 三尖弁形成術を施行 . 術後 6 年の経過は良好 .【症例 2】74 歳男性 . 労作時息切れの精査の心エコーで開口部 9mm, 長さ 39mm の PDA を認めた . Amplatzer Vascular plug による閉鎖術を施行 . 施行後に背部痛を認め造影 CT 検査で急性 A 型大動脈解離を認め緊急手術となった . Entry は PDA 近傍で Amplazer vascular plug 留置時の医原性急性 A 型大動脈解離と考えられた . 循環停止下に下行大動脈への open stent 留置並びに全弓部大動脈人工血管置換術を施行 . 術後 5 年の経過は良好【症例 3】68 歳男性 . 心雑音の精査の心エコーで動脈管開存症の他 , 僧帽弁閉鎖不全症を認め右心カテーテル検査で Qp/Qs=1.89, 平均肺動脈圧は 26mmHg. ADL 低下認め低侵襲治療を希望 . 胸部下行大動脈に PDA を cover するように stentgraft 内挿術を施行 . Endoleak なく手術終了 .【結語】成人期動脈管開存症に対し異なるアプローチでの 3 手術例を経験した .

## O17-2 成人期に診断された右室流出路狭窄 / 右室二腔症で術前検査と術中所見が異なった二例

**Two cases of right ventricular outflow tract stenosis/double-chambered right ventricle diagnosed in adulthood with different preoperative and intraoperative findings**

山本 美葉 [1)]、岡 徳彦 [1)]、友保 貴博 [1)]、金子 政弘 [1)]、松井 謙太 [1)]

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 [1)]

IROHA YAMAMOTO[1)]、Norihiko Oka[1)]、Takahiro Tomoyasu[1)]、Masahiro Kaneko[1)]、Kenta Matsui[1)]

Jichi Children's Medical Center Tochigi, Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery[1)]

【背景】孤立性の右室流出路狭窄や右室二腔症は稀であり、多くは心室中隔欠損症 (VSD) を合併する。しかし、欠損孔が高圧腔に存在する場合、左室圧と右室圧はほぼ等圧となるため、術前検査で VSD を正確に評価することが難しい。今回、術前検査と術中所見が異なる結果であった右室流出路狭窄 / 右室二腔症の二例を経験した。
【症例 1】65 歳女性。24 歳時に心臓カテーテル検査で先天性肺動脈狭窄と診断されていたが、症状がなく手術適応なしとして経過観察されていた。63 歳から労作時の息切れが出現し、心エコーで重度の右室流出路狭窄と診断され、65 歳時に右室流出路狭窄解除を施行された。人工心肺離脱前の経食道エコーで VSD を指摘され、再度心停止を行い直視下で 7mm 程度のスリット状の VSD を確認した。
【症例 2】58 歳女性。出生時より VSD と診断されていたが、手術を拒否していた。40 歳の時に心エコー検査で右室二腔症が顕在化し、徐々に狭窄が進行して、50 歳頃から息切れが出現、57 歳から LOS の症状も出現したため手術方針となった。術前のエコー検査では、5 – 6mm の VSD 開存ありと診断されていたが、術中所見では膜様部中隔瘤が形成され、短絡血流は認めなかった。
【結論】成人期に診断される右室流出路狭窄 / 右室二腔症では VSD の正確な診断が難しく、術中に直視下での確認や、狭窄解除後の経食道エコーで短絡血流を確認する必要がある。

## O17-3 遠位型 VSD の両大血管右室起始、上下心に対して小児期に二心室修復を行った成人例への再介入

**Reoperation for biventricular repaired DORV with remote VSD and superior-inferior ventricle; a case report**

三木 康暢 [1)]、城戸 佐知子 [1)]、松久 弘典 [2)]、田中 敏克 [1)]

兵庫県立こども病院 循環器内科 [1)]、心臓血管外科 [2)]

YASUNOBU MIKI[1)]、SACHIKO KIDO [1)]、HIRONORI MATSUHISA [2)]、TOSHIKATSU TANAKA [1)]

Kobe Children’s Hospital, Department of Cardiology[1)]、Department of Cardiovascular Surgery [2)]

遠位型 VSD の DORV では、形態的問題から多くは TCPC が選択されるが、過去症例の中には TCPC 適応外のため複雑な修復術を行っている例がある。そうした例では遠隔期の再介入の判断に迷うことも多く、1 例 1 例が貴重な症例である。
症例は 43 歳男性。DORV (遠位型 VSD)・PS、上下心で、4 歳時に BT shunt を施行された。13 歳時カテーテル検査では平均肺動脈圧 27mmHg であり、当時は肺血管拡張剤も少なく、TCPC 適応外とされた。そこで 15 歳時に 20mm 人工血管を用いた心内トンネル作成、右室流出路に MVOP を用いた二心室修復が施行された。以降良好に経過していたが、36 歳時に難治性心室頻拍、37 歳時に導管部位の感染性心内膜炎、40 歳時に心不全による腹水が悪化した。カテーテル検査では CVP 21mmHg、RV 49/21mmHg、LV 93/21mmHg、LVOT-PG 22mmHg、CMR では severePR, severeMR を認め、血流解析では左室より右室でのエネルギー損失が多かった。左室流出路狭窄は大きな問題と考えたが、同部位への介入は手技上高リスクであり、まず不整脈治療を行い、僧帽弁形成・肺動脈弁置換術を行った。検査結果から侵襲の少ない治療を選択したことで、NYHA Ⅲ→Ⅱとなり復職可能であった。
遠隔期の再介入の時期や内容について、経過を含め患者の病態を検査所見から丁寧に検討する必要がある。

## O17-4 Fallot 四徴症術後遠隔期に発症した急性大動脈解離

**Acute aortic dissection in the remote postoperative period of tetralogy of Fallot**

児玉 浩幸 [1)]、有田 武史 [1)]、村田 由祐 [2)]、手島 英一 [2)]、元春 洋輔 [2)]

福岡和白病院 循環器内科 [1)]、福岡和白病院 心臓血管外科 [2)]

HIROYUKI KODAMA[1)]、Takeshi Arita [1)]、Yoshisuke Murata [2)]、Eiichi Teshima [2)]、Yosuke Motoharu [2)]

Fukuoka Wajiro Hospital Cardiology dept[1)]、Fukuoka Wajiro Hospital Cardiovascular Surgery Dept [2)]

40 代女性。Fallot 四徴症に対して 3 歳時に他院で心内修復術を受けた。以後の再手術歴はなく、定期的な医療機関受診もしていなかった。36 歳時に帝王切開術のために入院歴があるが、高血圧や有意な心拡大の合併は確認されていない。また、遺伝性大動脈疾患の家族歴はない。

今回、外出中に突然の腹痛を自覚され、当院へ救急搬送された。来院時、血圧 125/76 で左右差はなく、造影 CT では上行大動脈拡大を伴う偽腔開存型 Stanford A 型急性大動脈解離を認め、上行大動脈および下行大動脈の 2 か所に entry を認めた。心臓超音波検査では軽度の大動脈弁逆流に加え、びまん性の求心性心肥大を認めた。頭部 MRI で散在する微小脳出血、高血圧性脳症の合併が確認された。

Stanford A 型急性大動脈解離を合併した高血圧性緊急症であり、降圧治療の上で、第 1 病日に条項大動脈人工血管置換術を行った。上行大動脈切除検体の組織所見として大動脈中膜外膜側に解離、中膜中央部に層状の平滑筋壊死を認めた。術後、降圧治療に抵抗性であったが、第 16 病日に突然の腹痛を自覚した直後に心肺停止へ至り、心肺蘇生に反応なく、逝去した。心肺停止後に施行した CT では大量血胸を認め、大動脈破裂が示唆された。Fallot 四徴症は Aortopathy の合併頻度が高いことで知られるが、大動脈解離発症例の報告は極めて稀であり、文献的考察を加えて報告する。

## O17-5 動脈スイッチ術後遠隔期のウシ由来弁付人工血管を用いた右室流出路再建術

**Right ventricular outflow tract reconstruction using Contegra in patients after arterial switch operation**

荒木 幹太 [1)]、小澤 秀登 [1)]、竹原 貴之 [1)]、中村 佳絵 [2)]、佐々木 赳 [2)]、藤野 光洋 [2)]、川崎 有希 [2)]、吉田 葉子 [3)]
鈴木 嗣敏 [3)]、江原 英治 [2)]、鍵﨑 康治 [1)]

大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科 [1)]、小児循環器内科 [2)]、小児不整脈科 [3)]

Kanta Araki[1)]、Hideto Ozawa[1)]、Takayuki Takehara[1)]、Kae Nakamura[2)]、Takeshi Sasaki[2)]
Mitsuhiro Fujino[2)]、Yuki Kawasaki[2)]、Yoko Yoshida[3)]、Tsugutoshi Suzuki[3)]、Eiji Ehara[2)]、Koji Kagisaki[1)]

Department of pediatric cardiovascular surgery, Osaka city general hospital[1)]
Department of pediatric cardiology, Osaka city general hospital[2)]
Department of pediatric electrophysiology, Osaka city general hospital[3)]

動脈スイッチ手術 (ASO) 後の完全大血管転位類縁疾患では、冠動脈形態により右室流出路 (RVOT) 前面を冠動脈が走行することがある。そのような症例の右室流出路狭窄 (RVOTO) に対する右室流出路再建 (RVOTR) では、前方拡大は困難であり、狭窄解除に難渋する事がある。当院の ASO(Lecompte) 後の RVOTO に対する RVOTR の工夫を報告する。

【結果】

2000 年から 2023 年の間に当院にて ASO を施行した 49 例のうち、4 例 (8.2%) に RVOTR を施行した。

原疾患は TGA+IVS;2 例、TGA+VSD;2 例。冠動脈形態は Shaher 1; 1 例、4; 2 例、9; 1 例。

ASO 時の肺動脈再建はいずれも冠動脈採取部を異種心膜補填にて再建した Lecompte 法。

全例が経時的な RVOTO の進行により、6 歳、14 歳、23 歳、31 歳で RVOTR を施行。

Shaher 4、9 の症例では、移植冠動脈が RVOT 前面を走行し、弁輪切開が不能で、6 歳の症例では Contegra®16mm を supra-valvular に、23 歳、31 歳の症例では Contegra®18mm を RVOT に内挿して留置。

Shaher 1 の症例では、移植冠動脈が STJ より高位に移植されており、瘤状拡大した主肺動脈に張り付き、肺動脈弁輪を巻き付くように走行しており、minimum RVtomy にて Contegra®18mm を留置。

術後、全例冠動脈イベントなく軽快退院し、術後評価にて右室流出路圧格差は軽減し、肺動脈弁逆流は trivial 以下に制御されていた。

【まとめ】

移植冠動脈の走行に留意が必要な ASO 術後の RVOTR では、柔軟性の高い Contegra®( サポートリングなし ) を用いることで、術後の冠動脈トラブルを回避し、狭窄解除、及び逆流制御が可能であった。

## O17-6 冠動脈バイパスを併用し右室流出路再建を行った Shaher 4 型の完全大血管転位症

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

野村 耕司 [1)]、森田 英幹 [2)]、狩野 実希 [3)]、鵜垣 伸也 [1)]、清水 寿和 [1)]、本宮 久之 [1)]、星野 健司 [4)]

埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科 [1)]、さいたま赤十字病院 心臓血管外科 [2)]、さいたま赤十字病院 循環器内科 [3)]
埼玉県立小児医療センター 循環器科 [4)]

KOJI NOMURA[1)]、Hideki Morita [2)]、Miki Kanoh [3)]、Shinya Ugaki[1)]、Toshikazu Shimizu[1)]、Hisayuki Hongu[1)]
Kenji Hoshino [4)]

Saitama Children’s Medical Center, Department of Cardiovascular Surgery[1)]
Saitama Red Cross Hospital, Department of Cardiovascular Surgery[2)]
Saitama Red Cross Hospital, Department of Cardiology[3)]
Saitama Children’s Medical Center, Department of Pediatric Cardiology [4)]

完全大血管転位症 (Transposition of the Great Arteries:TGA) に対する動脈スイッチ手術 (Arterial Switch Operation:ASO) 後の右心系血行路狭窄は頻度の高い合併症であり、これまで様々な狭窄解除法が行われてきた。右室流出路、肺動脈弁・弁上、分岐部・末梢肺動脈など最終的に右室圧上昇を来す部位は多岐にわたり、バルーン、ステントなどのカテーテルインターベンションや、肺動脈パッチ拡大、右室流出路パッチ拡大などの手術が行われてきた。しかし右室流出路前方を主要冠動脈が旋回する TGA では流出路拡大形成が困難な症例も存在する。今回我々は Shaher4 型 ASO 後 TGA に対して、右冠動脈に伏在静脈グラフトを用いた冠動脈バイパスを併施し右室流出路を 23mm ON-X 人工弁を内包した 26mm J-graft を用いて拡大血行再建を行い、さらに中心肺動脈を 16mm 人工血管で置換した。
術後 2 年 8 ヶ月経過した時点でのカテーテル検査にて右室圧 65/2mmHg、左室圧 129/4mmHg (RV/LVp=0.5) であり、右冠動脈バイパスグラフトは良好に開存していた。現在、フルタイムワークに従事している。右室前面を主冠動脈が走行する Jatene 術後 TGA において、冠動脈バイパス手術を併用することで十分な右室圧減圧を達成し得た成人先天性心疾患症例を経験したので報告する。

## O17-7 デリケートな喉頭形成術後の ACHD 再手術症例に対するラリンゲルマスクでの全身麻酔の経験

**Experience with general anesthesia with laryngeal mask in a case of ACHD reoperation after delicate laryngoplasty.**

園田 拓道 [1)]、松永 章吾 [1)]、藤本 智子 [1)]、牛島 智基 [1)]、安東 勇介 [1)]、篠原 玄 [1)]、神尾 明君 [1)]、木村 聡 [1)]
西崎 晶子 [2)]、石北 綾子 [2)]、柿野 貴盛 [2)]、坂本 一郎 [2)]、大澤 さやか [3)]、塩瀬 明 [1)]

九州大学病院 心臓血管外科 [1)]、同 循環器内科２)、同 麻酔科蘇生科３)

HIROMICHI SONODA[1)]、SHOGO MATSUNAGA[1)]、NORIKO FUJIMOTO[1)]、TOMOKI USHIJIMA[1)]、YUSUKE ANDO[1)]、GEN SHINOHARA[1)]、MEIKUN KAN-O[1)]、SATOSHI KIMURA[1)]、AKIKO NISHIZAKI[2)]、AYAKO ISHIKITA[2)]、TAKAMORI KAKINO[2)]、ICHIRO SAKAMOTO[2)]、SAYAKA OSAWA[3)]、AKIRA SHIOSE[1)]

Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital[1)]
Department of Cardiology, Kyushu University Hospital[2)]
Department of Anesthesiology & Critical Care Medicine, Kyushu University Hospital[3)]

気管狭窄に対するデリケートな喉頭・気管形成術後にラリンゲルマスク換気での ACHD 再手術を経験したので報告する。
症例は43歳男性。完全大血管転位症 (III) に対して、7歳時に Rastelli 手術を実施し、その後、導管狭窄などのため２回の re-RVOTR を行った。経過中に声門下狭窄のため気管切開を行い、複数回の喉頭・気管狭窄解除術ののち、粘膜つき鼻中隔軟骨移植を行い気管孔閉鎖に至った。日常生活では呼吸・発語に問題はなかったものの、部分的な狭窄は残存しており、気管内挿管により喉頭・気管は破壊的なダメージを受けることが予測された。
今回、RVOTS および MR による心不全のため４回目の正中切開での心臓手術を実施した。全身麻酔に先立ち局所麻酔下に大腿動・静脈にラインを確保し緊急 V-A ECMO をスタンバイした。ラリンゲルマスク挿入により、十分な換気ができることを確認。適宜、気管ファイバーにて吸痰を行った。正中切開、癒着剥離ののち、人工心肺を装着のうえ心停止下に RVOTR ( 生体弁 )、MVR を行った。心表面エコーにて心機能や空気抜きなどの状況を把握した。
人工心肺時間は 281 分、手術時間は 12 時間 6 分と長時間であったが、術中に換気トラブルはなく順調に終了した。一方で、覚醒に伴う痰詰まりが危惧され急性換気障害の可能性を考慮し、V-V ECMO を装着し ICU へ入室した。その後、術翌日まで沈静ののち抜管し、V-V ECMO 回路は術後 5 日後に抜去（術後 2 日後に人工肺のみ取り外し）した。
複雑な手術を要する ACHD 症例の再手術に対して、ラリンゲルマスクでの全身麻酔は稀な選択肢ではあるが、補助循環のバックアップなど安全対策を取ることで実施可能である。

## O18-1 著明な右房化右室を伴うエプスタイン奇形妊婦の一例

**A case of a pregnant woman with Epstein’s anomaly with marked right atrialization of the right ventricle**

吉田 くに子[1)]、小板橋 紀通[1)]、森田 晶人[2)]、井上 真紀[2)]、岩瀬 明[2)]、石井 秀樹[1)]

群馬大学医学部附属病院 循環器内科[1)]、同 産科婦人科[2)]

KUNIKO YOSHIDA[1)]、Norimichi Koitabashi[1)]、Akihito Morita[2)]、Maki Inoue[2)]、Akita Iwase[2)]、Hideki Ishii[1)]

Dept of Cardiovascular Medicine, Gunma Univ.[1)]、Dept of Obstetrics and Gynecology, Gunma Univ.[2)]

エプスタイン奇形合併妊娠の周産期リスクはそれほど高くないと報告されているが、重症例では妊娠に伴い、右心不全、奇異性血栓塞栓症、感染性心内膜炎、不整脈を合併することがある。今回著明な右房化右室を伴うエプスタイン奇形妊婦の一例を報告する。症例は 30 歳代後半の女性。エプスタイン奇形として他院小児循環器科で経過観察されていたが成人後の受診歴なし。10 年前に出産既往がある。3 年前に動悸、息切れを主訴に近医受診、ウエンケバッハ II 度房室ブロックを指摘された。今回妊娠発覚し、当科紹介受診した。心エコーでは著明な右房化右室を伴うエプスタイン奇形で、心内シャントは認めなかった。左心室の中隔の扁平化は拡張期のみで、三尖弁前後の圧較差は軽度であったが、肺動脈圧は過小評価している可能性があった。そのため妊娠継続はハイリスクと判断したが、患者から中絶の同意が得られず、継続の方針となった。その後一回失神を起こし、中絶を説得するも再度拒否。慎重に妊娠継続とした。その後慎重な外来経過観察を行ったが、不整脈も心不全の合併もなく、妊娠週齢 34 週で入院、選択的帝王切開で出産し、母児ともに大きな合併症はなかった。シャントがなく肺血管抵抗が低かったために良好な転帰をたどったと考えられるが、初期診断時の心エコーでの圧評価が難しく、妊娠前のカテーテルによる右心系の評価を行うべき症例であった。

## O18-2 妊娠時高血圧で診断された大動脈縮窄症に外科的介入し安全に次回分娩できた１例

**Pregnant outcomes before and after an aortic arch replacement in a woman with coarctation of aorta.**

小川範子[1)]、神谷 千津子[1)]、澤田 雅美[1)]、胡 脩平[1)]、中井 麻稀[1)]、小永井 奈緒[1)]、小川 紋奈[1)]、手向 麻衣[1)]、小西 妙[1)]、中西 篤史[1)]、柿ヶ野 藍子[1)]、岩永 直子[1)]、金川 武司[1)]、吉松 淳[1)]

国立循環器病研究センター 産婦人科[1)]

NORIKO OGAWA[1)]、Chizuko Kamiya[1)]、Masami Sawada[1)]、Shuhei Ebisu[1)]、Maki Nakai[1)]、Nao Konagai[1)]
Ayana Ogawa[1)]、Mai Temukai[1)]、Tae Konishi[1)]、Atsushi Nakanishi[1)]、Aiko Kakigano[1)]、Naoko Iwanaga[1)]
Takeshi Kanagawa[1)]、Jun Yoshimatsu[1)]

National Cerebral and Cardiovascular Center, Obstetrics and Gynecology Department[1)]

【背景】大動脈縮窄症合併妊娠では、狭窄の重症度により上半身の高血圧と下半身の低血圧、脳出血や心不全、大動脈解離などが問題となる。さらに妊娠高血圧症（GH）の合併率も高い。今回、第一子妊娠時の重症高血圧を契機に大動脈縮窄症を診断され、次回妊娠は勧められないような状態であった女性に手術介入を行うことで、第二子妊娠中に血圧上昇を認めず、安全に分娩できた症例を経験したので報告する。
【症例】31 歳、第一子妊娠初期に収縮期血圧 160mmHg 台の高血圧を認めたが、その後は境界域血圧で推移し、妊娠 41 週で経腟分娩となった。産後は血圧高値が持続したため産科から循環器内科を紹介受診し、大動脈縮窄症が診断された。上下肢の血圧差は約 50mmHg、縮窄部の血管径は 5.5mm、圧較差は 96mmHg であった。大動脈弓部の拡張を伴っていたため、全弓部置換術を施行した。術後人工血管の湾曲に伴う軽度の圧較差（10mmHg）は残存したものの、血圧は正常化した。その後 34 歳時に第二子を妊娠した。妊娠中の血圧は 110/60mmHg 程度で推移し、妊娠 37 週に経腟分娩に至った。分娩中は収縮期血圧 140mmHg 台が持続したが、心血管イベントや臓器障害などの合併はなく、分娩後に速やかに降圧した。
【結論】妊娠中の重症高血圧の鑑別疾患の一つに、大動脈縮窄症が挙げられる。適応症例では、妊娠前の修復術により安全な妊娠管理が可能であることが示唆された。

## O18-3 トレプロスチニル吸入を周産期管理として導入したCHD-PHの１例

**A case of CHD-PH : Treprostinil inhalation was introduced as perinatal management**

村山 友梨[1)]、岩朝 徹[1)]、黒嵜 健一[1)]、白石 淳[2)]、胡 脩平[3)]、肥塚 幸太郎[3)]、小永井 奈緒[3)]、澤田 雅美[3)]
神谷 千津子[3)]、吉松 淳[3)]

国立循環器病研究センター 小児循環器内科[1)]、新生児科[2)]、産婦人科[3)]

YURI MURAYAMA[1)]、Tohru Iwasa[1)]、Kenichi Kurosaki[1)]、Jun Shiraishi[2)]、Syuhei Ko[3)]、Koutarou Koeduka[3)]
Nao Konagai[3)]、Masami Sawada[3)]、Chizuko Kamitani[3)]、Jun Yodhimatsu[3)]

National Cerebral and Cardiovascular Center Pediatric Cardiology Department[1)]
Neonatology Department[2)]、Obstetrics and Gynecology[3)]

トレプロスチニル吸入はPGI2誘導体であり、2023年５月から販売開始された。導入が容易であり、妊娠・出産において禁忌でない。CHD-PH合併妊娠の周産期にトレプロスチニル吸入を導入したので報告する。
【症例】40歳女性。VSD,PHと診断、４歳時にVSD閉鎖されたが残存PHを認めた。経過中にPH増悪したが消化器症状のためアドシルカを導入できず、妊娠希望が強くケアロード、レバチオ内服としていた。34歳時、mean PAP 41㎜Hg,Rp=16.8 unit×m2であるが右心機能良好であり、海外PHガイドラインからも妊娠絶対禁忌でないと判断した。39歳時に凍結融解胚移植で妊娠、合併症リスクを説明した上で妊娠継続を希望された。産婦人科と十分に協議を行い、PH薬強化、妊娠34週で腰椎麻酔下帝王切開の方針とした。妊娠22週から入院管理、レバチオからアドシルカへ切り替え、ケアロード増量した。妊娠中カテーテル検査でPH増悪は認めなかった。分娩後循環変化による右心機能低下、PH増悪が予測され、周産期にPH治療強化の方針とした。妊娠33週５日～エポプロステノール少量持続点滴しつつトレプロスチニル吸入を開始した。SGカテーテルを留置、妊娠34週２日で分娩、児は低出生体重である以外異常を認めなかった。分娩後ICUで循環管理しトレプロスチニル吸入でPAPは10mmHg程度低下した。３日目にエポプロステノールを終了、17日目のカテーテル検査ではmean PAP 38mmHg,Rp=14.5 unit×m2, 右心機能低下は認めなかった。35日目に母子同日退院、トレプロスチニル吸入継続中である。

## O18-4 成人先天性心疾患女性の妊娠・出産に関するインタビューからの検討

**A Study from Interviews on Pregnancy and Childbirth in Adult Women with Congenital Heart Disease**

杉渕 景子[1)]、小川 紗依[1)]、今井 理沙[1)]、鈴木 陽子[1)]、五十嵐 葵[1)]、齋藤 尚子[1)]、中島 千春[1)]、髙砂 聡志[2)]、
木島 康文[2)]、椎名 由美[2)]、丹羽 公一郎[2)]

聖路加国際病院 看護部[1)]、聖路加国際病院 循環器内科[2)]

KEIKO SUBIBUCHI[1)]、Sayori Ogawa[1)]、Risa Imai[1)]、Yoko Suzuki[1)]、Ikaashi Aoi[1)]、Naoko Saito[1)]
Chiharu Nakajima[1)]、Satoshi Takasago[2)]、Yasufumi Kijima[2)]、Yumi Shina[2)]、Koichiro Niwa[2)]

St Luke’s International Hospital Nursing dept[1)]
St Luke’s International Hospital Cardiovascular Medicine dept[2)]

【背景】
医療の発展に伴い先天性心疾患（ACHD）患者の生命予後は改善し、ACHD女性の妊娠・出産に関わることも増えている。
【目的・方法】
妊娠・出産を経験したACHD患者へインタビューを行い、支援について検討する。
【結果】
５名にインタビューを実施
平均年齢：40.6±4.6歳　出産回数：1回２名（内1名は双子）　2回3名
第１子出産平均年齢29.8±2.6歳　第２子出産平均年齢32.3±3.6歳
疾患：完全大血管転位症２名　ファロー四徴症1名　両大血管右室起始症1名　単心室症（Fontan術後）1名
知りたかったこと
妊娠前：自分がほかの人と同じように男性とお付き合いできるか不安だった。
妊娠・出産時：自分達で考えていたよりも大変だった。
出産後：出産後に自分の体調を整えることが必要で、周囲にどれくらい助けてもらえばいいか知りたかった。
子育てで大変と感じたこと
赤ちゃんの時よりも動きまわり、イヤイヤ期が来てとても大変だった。自分の体調不良と学校行事などが重なっても、休みたいと周囲に伝えにくく大変だった。
【考察】
ACHD患者は、妊娠前の早期から情報を必要と感じている患者もいた。出産後の支援についての情報を必要とした患者もいた。子育て期間にも周囲の支援が必要となるため、支援者や利用できるサービスなどを確保することが大切であり、その情報提供が必要。
【結果】
妊娠前、妊娠中そして出産後の育児などを含めて、
出産前カウンセリングを繰り返し十分に行うことが必要と考えられた。

## O18-5 Fontan 術後の女性におけるプレコンセプションカウンセリングと妊娠状況の検討

**Preconception Counseling and Pregnancy Status in Women with Fontan Circulation**

米田 圭明 [1)]、神谷 千津子 [1)]

国立循環器病研究センター 産婦人科 [1)]

KEIMEI KOMEDA[1)]、Chizuko Kamiya[1)]

National Cerebral and Cardiovascular Center[1)]

【目的】Fontan 術後の女性では不妊率や流産率、早産率が上昇する。また、母体の心不全や不整脈など、周産期心血管合併症のリスクも高い。そのため、Fontan 術後の女性の妊娠リスクは、modified WHO（mWHO）分類クラスⅢ（妊娠ハイリスク）もしくはクラスⅣ（妊娠非推奨）に分類され、専門医による妊娠リスクについてのカウンセリング（PC）の実施が推奨される。Fontan 術後の女性における PC の実施状況やその後の経過を検討した報告は少ないため、これらについて検討した。

【方法】2012 年から 2022 年の間に、PC 外来を受診した Fontan 術後の女性の背景（年齢、mWHO 分類など）、PC 後の妊娠希望の有無、妊娠成立の有無、妊娠症例における妊娠転帰について、後方視的に検討した。

【結果】PC 外来受診数は 31 人だった。受診時年齢の中央値は 29[23-38] 歳、mWHO 分類クラスⅢが 27 人、クラスⅣが 4 人だった。PC 後に妊娠を希望しなかった女性は 5 人で、クラスⅣの 4 人が含まれていた。妊娠を希望した女性は 26 人で、そのうち平均経過観察期間 7±3.8 年の間に、10 人（38%）が計１２回妊娠したが、うち６人計８回で流産となり、3 人３妊娠で分娩に至り、1 人が妊娠継続中である。分娩症例のうち早産が1人、母体心血管合併症を 2 人に認めた。

【結論】従来の報告通り、Fontan 術後の女性における不妊率や流産率は高い傾向を認めた。mWHO 分類クラスⅣに相当する女性は、PC 後に妊娠を希望しなかったことから、PC が、妊娠希望の意思決定に有用な可能性が示唆される。

## O18-6 妊娠を契機として診断された肺静脈狭窄による総肺静脈環流異常症修復術後肺高血圧症の一例

**A case of pregnant woman with pulmonary artery hypertension due to pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous return**

及川雅啓 [1)]、坂本和哉 [1)]、小林淳 [1)]、義久精臣 [1)]、杉本浩一 [1)]、中里和彦 [1)]、竹石恭知 [1)]

福島県立医科大学循環器内科学講座 [1)]

Masayoshi Oikawa[1)]、Kazuya Sakamoto[1)]、Atsushi Kobayashi[1)]、Akiomi Yoshihisa[1)]、Koichi Sugimoto[1)]、Kazuhiko Nakazato[1)]、Yasuchika Takeishi[1)]

Department of Cardiovascular Medicine, Fukushima Medical University[1)]

症例は 30 歳代女性。生後3か月に総肺静脈環流異常症 (I 型 ) に対して左房 - 共通肺静脈吻合術が施行された、成人期は地元の総合病院に通院しており、三尖弁収縮期圧較差 50 mmHg 程度の肺高血圧を指摘されていたが、自覚症状に乏しく通院も不定期であり、評価は不十分であった。その後妊娠 27 週のため、近医産科より当院へ周産期管理目的に紹介となり、当科への紹介となった。経胸壁心エコー検査では左室扁平化および左房内に加速血流を認め、平均圧較差 8mmHg の肺静脈狭窄が疑われた。妊娠 29 週に心臓カテーテル検査を行い、平均肺動脈楔入圧が左 15mmHg, 右 25mmHg と左右差が認められ、平均肺動脈圧は 60mmHg と高値であった。造影 CT では左右肺静脈の左房吻合部での狭窄所見を認めたが、左肺静脈から門脈へのシャント血流が発達しており、左肺動脈楔入圧の低下を説明できる所見であった。しかし、肺高血圧は高度でありこれ以上の妊娠継続は困難と判断し、妊娠 30 週にて帝王切開を行った。帝王切開中に肺動脈圧上昇が認められたが、ピトレシン等による血圧コントロールを行い、母子ともに合併症なく出産を終えることができた。自覚症状、病識に乏しい先天性心疾患術後症例に対する先天性心疾患合併妊娠管理の難しさ、患者教育の必要性を痛感した一例であり報告する。

## O19-1 三尖弁置換術の際に術野展開に苦慮した修正大血管転位症の 1 成人例

**An adult case of congenitally corrected transposition of the great arteries who had difficulty in developing the surgical field during tricuspid valve replacement**

木村 成卓 [1)]、山下 健太郎 [1)]、志水 秀行 [1)]

慶應義塾大学医学部 外科学（心臓血管）[1)]

NARITAKA KIMURA[1)]、Kentaro Yamashita[1)]、Hideyuki Shimizu[1)]

Keio university school of medicine, department of cardiovascular surgery[1)]

【症例】56 歳女性。ccTGA(S,L,L), PS, VSD にて 8 歳時に Rastelli 型手術を施行され、9 歳時に心外膜ペーシングリード及び恒久的ペースメーカー植込みを、15 歳時に LV-PA 導管交換、MVR を施行されている。3 週間前からの労作時息切れを主訴に外来受診、TTE にて severe TR, 右室機能低下, mild LV-PA 導管狭窄を認め、また心電図にてセンシング不全が疑われ、緊急入院となった。入院後はペースメーカーの設定を変更し利尿剤強化することにより症状の改善を認めたが、依然としてペースメーカー不全及び心不全の状態が続き、手術の方針となった。
手術は TVR, LV-PA 導管交換 , 新規心外膜ペーシングリード留置、ペースメーカー電池交換を施行。心嚢内の癒着が非常に強固で剥離に難渋。また三尖弁の展開が非常に難しく、superior transseptal approach, 左側左房 approach でも十分な術野が得られず、最終的に上行大動脈を離断し左房天井を完全に横切開することにより弁置換を完遂することができた。人工心肺時間は 6 時間 31 分、大動脈遮断時間は 2 時間 42 分であった。術後は Impella CP のサポート、気管切開を必要としたが最終的にいずれも離脱。54POD に自宅独歩退院となった。
【結語】三尖弁置換術の際の術野展開に苦慮した ccTGA の 1 成人例を経験した。

## O19-2 機械弁にて三尖弁および肺動脈弁置換術を行った 1 例

**A case of tricuspid and pulmonary valve replacement with mechanical prosthesis**

櫻井 一 [1)]、六鹿 雅登 [1)]、秋田 利明 [1)]、成田 裕司 [1)]、徳田 順之 [1)]、寺澤 幸枝 [1)]、吉住 朋 [1)]、伊藤 英樹 [1)]
寺田 貴史 [1)]、尾関 貴啓 [1)]、山本 暁邦 [1)]、植村 友稔 [1)]、山本 良太 [1)]、柴原 弘就 [1)]、前田 将吾 [1)]、野中 利通 [2)]
櫻井 寛久 [2)]、前野 元樹 [2)]

名古屋大学医学部附属病院 心臓外科 [1)]、JCHO 中京病院 心臓血管外科 [2)]

HAJIME SAKURAI[1)]、MASATO MUSUGA[1)]、TOSHIAKI AKITA[1)]、YUJI NARITA[1)]、YOSHIYUKI TOKUDA[1)]
SACHIE TERAZAWA[1)]、TOMO YOSHIZUMI[1)]、HIDEKI ITO[1)]、TAKAFUMI TERADA[1)]、TAKAHIRO OZEKI[1)]
TOSHIKUNI YAMAMOTO[1)]、TOMONARI UEMURA[1)]、RYOTA YAMAMOTO[1)]、HIRONARI SHIBAHARA[1)]
SHOGO MAEDA[1)]、TOSHIMICHI NONAKA[1)]、TAKAHISA SAKURAI[1)]、GENKI MAENO[1)]

Department of Cardiac Surgery, Nagoya University Hospital[1)]
Department of Cardiovascular Surgery, JCHO Chukyo Hospital [2)]

【症例】症例は 19 歳男性で，新生児期に三尖弁異形成，肺動脈閉鎖と診断され，生後 1 ヵ月で右室流出路形成術を他院で行っていた．5 歳時に三尖弁形成と ASD 閉鎖術予定だったが, 転居や家庭の事情で放置していた．三尖弁逆流の悪化による息切れを生じるようになり，10 歳時に三尖弁形成，肺動脈弁形成，ASD 閉鎖術を行った．その後再び三尖弁および肺動脈弁逆流が悪化し，手術適応と判断し，今回再手術となった．
【手術】可能なら形成術の方針としたが，術中所見で両弁尖とも変性が強く，両弁とも人工弁置換術とした．術前からの本人および家族との相談のなかで，人工弁となった場合，生体弁，ePTFE 弁，機械弁の選択の長短所をお話し，最終的に機械弁置換術の希望が強く，同手術を行った．術後経過は良好で，同日抜管，術後 12 日目に退院となり，外来通院中である．
【考察と結語】右心系への機械弁置換術は，血栓弁の懸念からとくに本邦では生体弁より選択の優先度は低い状況にあると思われる．しかし，最近の長期成績の報告では必ずしも明らかに機械弁の方が劣っているとは言い難く，術後比較的早期にはとくに三尖弁位の血栓弁の危険性は高いものの，より長期になると生体弁の再手術の危険性が上回ってくる傾向にあり，若年者では症例，本人の希望によっては機械弁の選択の優位性もあると思われる．本例を通し，文献的な考察を含め報告する．

## O19-3 ファロー四徴症肺動脈弁位生体弁機能不全に対し左開胸肺動脈弁再置換術を行った一例

**A case of left thoracotomy pulmonary valve re-replacement surgery for functional insufficiency of a bioprosthetic valve in the context of Tetralogy of Fallot**

八鍬 一貴 [1)]、小泉 淳一 [1)]、山崎 友也 [1)]、辻 龍典 [1)]、齋藤 大樹 [1)]、迫田 直也 [1)]、田林 東 [1)]、満永 義乃 [1)]
金 一 [1)]

岩手医科大学附属病院 心臓血管外科 [1)]

Kazuki Yakuwa[1)]、Junichi Koizumi[1)]、Yuya Yamazaki[1)]、Tatsunori Tsuji[1)]、Daiki Saitou[1)]、Naoya Sakoda[1)]
Azuma Tabayashi[1)]、Kazuki Yakuwa[1)]、Yoshino Mitsunaga[1)]、Hajime Kin[1)]

Iwate Medical University Hospital, Cardiovascular dept[1)]

25 歳男性。診断は TOF。5 か月時根治術を、15 歳にて PVR を施行。この際に縦隔炎にて洗浄ドレナージを繰り返した。その後 PS/PR が増悪し、エコー検査で PR/PS ともに severe、遺残短絡なし。カテーテル検査で P 弁位における圧格差は 45mmHg、RVp/LVp 65/72mmHg, RVEDVI/ESVI137/62mL/m2 ,RVEF45%。PVR の適応と考えた。
縦隔洞炎既往から心損傷リスク強く、正中切開回避目的に左開胸で手術施行の方針。左乳頭上 8㎝切開、第二肋間開胸。分離肺換気。脱血に内頸静脈 (17Fr)、右総大腿静脈脱血 (24Fr)、左右大腿動脈 (16.5Frx2 本 ) 送血にて CPB 確立。フルフロー得られ、下肢 RSO2 低下は軽度で下肢還流施行せず。心拍動下に右室流出路パッチ縦切開。生体弁は inspirisResilia27mm を選択。右室流出路後壁側 2/3 は CoreKnot を用い結節縫合で縫着。前壁は ePTFE で補填し、連続縫合にて縫着。手術時間 434 分、人工心肺時間 190 分。最低膀胱温は 34℃。輸血量 FFP8U、PLT10U。再膨張性肺水腫となったが術後 3 日抜管。術後 4 日一般床転室。術後 12 日独歩にて自宅退院。術後エコーで paravalvular leak なく、弁での血流速度 2.6m/s。
本症例のようなアプローチは同様なリスクを持つ症例に対して有効である可能性が示唆された。

## O19-4 Williams 症候群術後成人期 MR に対して心拍動下 MICS を行った 1 例

**An adult case of Wiliams syndrome with severe MR repaired by MICS-beating MVP**

坂本 裕司 [1)]、打田 俊司 [1, 4)]、鎌田 真弓 [1)]、檜垣 知秀 [1)]、赤澤 祐介 [2,4)]、高田 秀実 [3,4)]、黒部 裕嗣 [1)]
檜垣 高史 [3, 4)]、泉谷 裕則 [1, 4)]

愛媛大学 心臓血管・呼吸器外科 [1)]、同 循環器・呼吸器・腎高血圧内科 [2)]、同 小児科 [3)]、同 成人先天性心疾患センター [4)]

HIROSHI SAKAMOTO[1)]、Shunji Uchita[1, 4)]、Mayumi Kamata[1)]、Tomohide Higaki[1)]、Yusuke Akazawa[2, 4)]
Hidemi Takada[3, 4)]、Hirotsugu Kurobe[1)]、Takashi Higaki[3, 4)]、and Hironori Izutani[1, 4)]

Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Ehime University, Ehime, Japan[1)]
Department of Cardiology, Pulmonology, Hypertension and Nephrology[2)]

【背景】Williams 症候群では大動脈弁上狭窄に対する大動脈形成がしばしば必要となるが，僧帽弁閉鎖不全症・逸脱症も比較的高頻度に生じる．小児期の 2 度の大動脈形成術後に，成人期に僧帽弁形成術・心房細動手術を要した症例において，大動脈周囲高度癒着を処理することなく，心拍動下に僧帽弁形成術・心房細動手術を行い，良好な遠隔期経過を得たので報告する．
【症例】35 歳男性．Williams 症候群．大動脈弁上狭窄に対して 6 歳時に Doty 手術，11 歳時に残存大動脈弁上狭窄に対してパッチ拡大後である．成人後 severe MR，心房細動，高度左房拡大となり，外科的介入を要した．2 度の開心術後で上行大動脈の高度癒着が予想され，手術時間短縮ならびに危機的出血を回避するために心拍動下に MICS MVP+LAA closure+Maze 手術を行った．右腋窩小切開により心嚢内に到達した．人工心肺は大腿動脈送血，大腿静脈脱血で確立した．A1P1 prolapse に対しては 5-0 Prolene による交連縫縮を，弁輪拡大に対しては PhysioFlex 28mm による MAP を行った．手術時間 4 時間 8 分，人工心肺時間 103 分．術当日抜管，術後 2 日目 ICU 退室，10 日目に自宅退院した .
【考察】小児期に複数回の大動脈・心臓手術をされ，大動脈剥離時の危機的出血が懸念される房室弁手術症例において，MICS は有用な手術オプションとなりうる．

## O20-1 運動負荷心エコー図検査による右室流出路狭窄の評価

**Feasibility of exercise stress echocardiography to evaluate right ventricular outflow tract obstruction after corrective surgery**

福光 梓[1)]、宗内 淳[2)]、杉谷 雄一郎[2)]、渡辺 まみ江[2)]、宗 麻衣[1)]、小川 明希[1)]、奥田 知世[1)]、村田 眞知子[1)]
秋光 起久子[1)]、田中 隆一[1)]

JCHO 九州病院 中央検査室[1)]、JCHO 九州病院 小児科[2)]

AZUSA FUKUMITSU[1)]、Jun Muneuchi[2)]、Yuichiro Sugitani[2)]、Mamie Watanabe[2)]、Mai So[1)]、Aki Ogawa[1)]
Tomoyo Okuda[1)]、Machiko Murata[1)]、Kikuko Akimitsu[1)]、Ryuichi Tanaka[1)]、

Division of Clinical Laboratory, Kyushu Hospital, Japan Community Healthcare Organization[1)]
Department of Pediatrics, Kyushu Hospital, Japan Community Healthcare Organization[2)]

【目的】運動による心拍出量増加は潜在する右室流出路狭窄を顕在化させる。右室流出路狭窄病変への治療介入の是非に関して運動負荷心エコー図検査を行った症例を検討した。
【方法】負荷方法はトレッドミル（Bruce 法）または座位エルゴメータ（Ramp 法）で行い、負荷終了は症候限界とした。心エコーでは安静時と負荷直後（ピークレスを最小限にするため座位で記録）の三尖弁逆流血流速度（TRPG）を測定し、推定右室収縮期圧、右室圧 / 体血圧比を同時期に行った心臓カテーテル検査および運動負荷前後で比較検討した。
【結果】6 例［男 5 例、年齢 16（11–18）歳］に対して運動負荷心エコーを実施した（トレッドミル 3 例、エルゴメータ 3 例）。疾患の内訳は Fallot 四徴症術後 3 例、Jatene 術後 2 例、Ross 手術後 1 例であった。心臓カテーテル検査では右室圧 74（69 − 80）mmHg、右室流出路圧較差 53（50 − 64）mmHg、右室圧 / 体血圧比 0.54（0.52 − 0.56）であった。運動負荷前後の心拍数は 72（66 − 79）bpm vs 163（156 − 172）bpm（P = 0.034）、心エコー図所見の変化は、推定右室収縮期圧 65（60 − 71）mmHg vs 128（124 − 140）mmHg（P = 0.031）、右室圧 / 体血圧比 0.56（0.45 − 0.63）vs 0.76（0.73 − 0.78）（P = 0.031）であった。心臓カテーテル検査で右室圧 / 体血圧比＜ 0.7 であった 5 例は、運動負荷検査で 0.7 を超え治療介入とした。３例は外科的治療、２例はカテーテル治療、１例は内服強化となった。
【考察】運動負荷心エコー図検査は、潜在する右室流出路狭窄を顕在化させ治療方針を決定するうえで有用であるが、そのためには、十分な運動強度の負荷を施行する方法や記録技術、評価項目に関する工夫が必要である。

## O20-2 心内修復術後ファロー四徴症の負荷心エコーによる右室収縮予備能の検討

**Right ventricular contractile reserve in patients with repaired TOF by stress echocardiography**

沼田 るり子[1)]、川松 直人[1)]、佐藤 希美[1)]、山本 昌良[1)]、町野 智子[1)]、五十嵐 都[1)]、石津 智子[1)]

筑波大学　医学医療系　循環器内科[1)]

RURIKO NUMATA[1)]、Naoto Kawamatsu[1)]、Kimi Sato[1)]、Masayoshi Yamamoto[1)]、Tomoko Machino[1)]
Miyako Igarashi[1)]、Tomoko Ishizu[1)]

University of Tsukuba, Faculty of Medicine, Department of Cardiology[1)]

背景：三尖弁閉鎖不全症において運動負荷心エコー図により得られる三尖弁輪移動距離 / 右室収縮期圧勾配比（Δ TAPSE/PASP slope）という指標が右室収縮予備能の評価および予後予測に有用であると報告されている．
目的と方法:中等度以上の肺動脈逆流（PR）を有する心内修復術後ファロー四徴症 (TOF) の成人患者 14 名 (21-66 歳, 平均 45±14.6 歳) に対して運動負荷心エコー図（臥位エルゴメーター，Rump 負荷）を施行した．Δ TAPSE/RVSP slope ＜ 0.046mmHg/mmHg を右室収縮予備能障害と定義し，14 名中 8 名でΔ TAPSE/RVSP slope が得られた．
結果:Δ TAPSE/RVSP slope の平均は 0.325±0.670mm/mmHg であり，安静時心エコー指標や最大酸素摂取量とは相関を認めなかった．右室収縮予備能障害となったのは 8 人中 3 人 (37.5%) であった．患者背景や安静時心エコー指標において右室収縮予備能が保たれている群との間に有意差はなかった．
右室収縮予備能低下の 3 例：
症例 1）30 代後半男性．肺動脈閉鎖 / 心室中隔欠損，ラステリ術後．重度 PR と導管狭窄，心房頻拍．外科的右室流出路再建術を行ったが，右室容積は正常化せず，右室面積変化率も低値が持続した．
症例 2）30 代前半男性．TOF，完全型房室中隔欠損症に対して Rastelli 術後．安静時 TAPSE は 20mm と正常だがΔ TAPSE/RVSP slope -0.109mm/mmHg と低下あり．
症例 3）60 代女性．58 歳時に心内修復術．安静時 TAPSE は 22mm だが，Δ TAPSE/RVSP slope は -0.06mm/mmHg．
結論：運動負荷によって右室収縮予備能の低下が検出された症例があった．本指標の臨床的意義については今後の検証が必要である．

## O20-3 ファロー四徴症術後患者の MRI で評価した右室拡大と心電図所見の関連

**Association between right ventricular enlargement assessed by MRI and electrocardiographic findings in postoperative patients with tetralogy of Fallot**

藤村 研太 [1)]、甲谷友幸 [1,2)]、関満 [1,3)]、久保田香菜 [1,2)]、今井靖 [1,2,4)]、苅尾七臣 [1,2)]、古井貞浩 [3)]、鈴木峻 [3)]
岡健介 [1,3)]、松原大輔 [1,3)]、佐藤智幸 [1,3)]、金子政弘 [5)]、友保貴博 [1,5)]、岡徳彦 [1,5)]

自治医科大学成人先天性心疾患センター [1)]、自治医科大学循環器内科 [2)]、自治医科大学小児科 [3)]
自治医科大学臨床薬理学 [4)]、自治医科大学児・先天性心臓血管外科 [5)]

Kenta Fujimura[1)]、Mitsuru Seki[1,3)]、Kana Kubota Kashihara[1,2)]、Yasushi Imai1[2,4)]、Kazuomi Kario[1,2)]
Sadahiro Frui[3)]、Shun Suzuki[3)]、Kensuke Oka[1,3)]、Daisuke Matsubara[1,3)]、Tomoyuki Sato[1,3)]
Masahiro Kaneko[5)]、Takahiro Tomoyasu[1,5)]、Norihiko Oka[1,5)]

Division of Cardiovascular Medicine, Department of Medicine, Adult Congenital Heart Disease center, Jichi Medical University School of Medicine[1)]
Division of Cardiovascular Medicine, Department of Medicine, Jichi Medical University School of Medicine[2)]
Department of Pediatrics, Jichi Medical University School of Medicine[3)]
Division of Clinical Pharmacology, Jichi Medical University School of Medicine[4)]
Division of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Medical University School of Medicine. Institution[5)]

背景：学校健診の基準で V1 の R 波高の増大（男性≥ 2mm，女性≥ 1.5mm）が右室肥大の基準となっているが、右脚ブロックでの評価は難しいとされる。また、成人例ファロー四徴症 (TOF) 術後患者の右室形態と心電図所見の比較の報告は少ない。方法： 当院で MRI を施行した TOF 術後 36 名（男性 14 名、女性 22 名）で心電図 V1 誘導の R 波高を測定した。心臓 MRI の収縮・拡張末期径と心電図所見を比較した。結果：V1 のR波高と MRI の収縮末容積は有意な正相関がみられたが (R=0.35, p=0.038)、右室拡張末期容積とは有意な関連は見られなかった (R=0.18, P=0.30)。検診基準の R 波の増大群 (N=10) では対照群 (N=26) に比べて右室収縮末期容積係数≧ 70 の率は同様であったが (50 vs 32%, p=0.334)、右室拡張末期容積係数≧ 160 の率はやや高かった (30 vs 8%, p=0.087)。結語：心電図の V1 の R 波高は右室収縮末期に関連したが、再手術に関連する因子の予測は困難であった。

## O20-4 ファロー四徴症術後と二室修復に到達した純型肺動脈閉鎖症の心臓 MRI による遠隔期右心血行動態の比較

**Right ventricular function late after transcatheter decompression in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum**

峰松 優季 [1)]、宗内 淳 [1)]、眞鍋 舜彦 [1)]、田中 惇史 [1)]、峰松 伸弥 [1)]、古賀 大貴 [1)]、清水 大輔 [1)]、杉谷 雄一郎 [1)]
渡邉 まみ江 [1)]

JCHO 九州病院　小児科 [1)]

YUKI MINEMATSU[1)]、Jun Muneuchi[1)]、Toshihiko Manabe[1)]、Atsushi Tanaka[1)]、Nobuya Minematsu[1)]
Hirotaka Koga[1)]、Daisuke Shimizu [1)]、Yuichiro Sugitani[1)]、Mamie Watanabe[1)]

Kyushu Hospital, Japan Community Healthcare Organization, Department of Pediatrics[1)]

【背景】ファロー四徴症術後 (rTOF) 症例に対し，心臓 MRI 検査 (CMR) による右心血行動態の評価が再介入の適応を検討する上で重要である．一方で二室修復に到達した純型肺動脈閉鎖症 (PAIVS) でも遠隔期に PR のために再手術となる例が近年散見されるが，治療基準は確立されていない．【目的】二室修復に到達した PAIVS 症例に，CMR を用いて肺動脈逆流 (PR) 率および右室拡張末期容積指数 (RVEDVI)，室駆出率 (RVEF) を測定し，これらのパラメータを rTOF 症例と比較する．【結果】11.3(7.9-15.2) 歳の PAIVS 18 例と 18.0(16.0-21.7) 歳の rTOF 46 例を検討した．phase contrast 法による RVEF はそれぞれ 48.3(41.6-55.9)%，45.5(36.1-53.8)% であり，2 群間に差はなかった (P=0.431)．rTOF 患者の PR 率は PAIVS 患者よりも有意に大きく (PAIVS 19[23-38]%，rTOF 38[33-48]%，P=0.004)、RVEDVI も同様であった (PAIVS 100[94-110]mL/m2，rTOF 147[120-162]mL/m2，P<0.001)．RVEDVI は両群とも PR 率と有意な相関があったが，PAIVS 患者の PR 率に対する RVEDVI は rTOF 患者よりも有意に小さかった．【結論】PAIVS では PR の程度に比して RV 拡張が目立たなかった．PAIVS 遠隔期の右室流出路形成においては新たな基準が必要である．

## O21-1 房室中隔欠損修復術後遠隔期の僧帽弁形成

**Mitral valve plasty long after atrioventricular septal defect repair**

小出 昌秋[1)]、八島 正文[1)]、國井 佳文[1)]、前田 拓也[1)]、村上 弘典[1)]、曹 宇晨[1)]、安野 優樹[1)]、曽根 久美子[1)]
宮崎 文[2)]、中嶌 八隅[3)]、杉山 央[3)]、井上 奈緒[3)]、杉浦 亮[4)]、齋藤 秀輝[4)]

聖隷浜松病院　心臓血管外科[1)]、成人先天性心疾患科[2)]、小児循環器科[3)]、循環器科[4)]

MASAAKI KOIDE[1)]、Masafumi Yashima[1)]、Yoshifumi Kunii[1)]、Takuya Maeda[1)]、Hironori Murakami[1)]
Yuchen Cao[1)]、Yuki Yasuno[1)]、Kumiko Sone[1)]、Aya Miyazaki[2)]、Yasumi Nakashima[3)]、Hisashi Sugiyama[3)]
Nao Inoue[3)]、Ryo Sugiura[4)]、Hideki Saitoh[4)]

Seirei Hamamatsu General Hospital　Department of Cardiovascular Surgery[1)]
Department of Adult Congenital Heart Disease[2)]、Department of Pediatric Cardiology[3)]
Department of Cardiology[4)]

【背景と目的】房室中隔欠損 (AVSD) 修復後遠隔期に僧帽弁逆流 (MR) が問題となることが少なくない . 成人ではクレフト開大に加え , 弁尖の肥厚や弁輪拡大といった要素が加わって , 形成術には工夫が必要となる . 今回 , 当院で行った AVSD 術後遠隔期 MR に対する成人期再手術症例について検討した .【対象と方法】2002 ～ 2013 年に再手術を行った 10 例を対象 . 手術時年齢 34.8±17.2 歳 . 診療録から後方視的にデータを収集 . 再手術後平均観察期間： 92.2±77.3 ヶ月 ( 1～ 262 ヶ月)【結果】術前 MRIII 度 5 例 ,IV 度 5 例 , 全例にクレフト開大を認めた .LVDd54.4±5.8mm,LVEF61.6±8.7%，LAD39.5±15.8mm，M 弁輪前後径 40.1±7.5mm, 手術は 9/10 例でクレフト閉鎖を行い ,1 例で自己心膜による弁尖補填を行った . 9/10 例で弁輪縫縮を行い ,DeVega2 例 , 自作バンド 2 例 ,Physio II Ring3 例 ,Taylor Band2 例．術後直近のエコーにて MR Trivial2 Mild6 Moderate2，術後軽度 MS2 例 , 術後早期死亡なし , 遠隔死亡は脳梗塞にて 1 例，再手術は Physio Ring による LVOTS1 例 .【結語】AVSD 遠隔期の MR に対する手術成績は概ね良好であったが , 一部症例で MR や MS が残存 していた . 術式の更なる工夫が必要である .

## O21-2 再開胸困難症例に対する人工心肺確立の工夫および戦略

**Strategy for the patients with high-risk sternal reentry in adult congenital cardiac reoperations**

山崎　友也[1)]、小泉　淳一[1)]、辻　龍典[1)]、齋藤　大樹[1)]、迫田　直也[1)]、田林　東[1)]、八鍬　一貴[1)]
満永　義乃[1)]、金　一[1)]

岩手医科大学附属病院　心臓血管外科[1)]

Yuya Yamazaki[1)]、Junichi Koizumi[1)]、Tatsunori Tsuji[1)]、Daiki Saitou[1)]、Naoya Sakoda[1)]、Azuma Tabayashi[1)]
Kazuki Yakuwa[1)]、Yoshino Mitsunaga[1)]、Hajime Kin[1)]

Iwate Medical University Hospital, Cardiovascular dept[1)]

【背景】成人先天性心疾患の再手術では、しばしば心損傷の高リスク患者に遭遇する。高リスク患者に対する適切な開胸方法は明らかでない。【方法】当院で２０１８年２月から２０２３年９月に１６歳以上で再開胸を実施した患者を抽出した。通常群１７例（大動脈送血、大静脈脱血）、変則群６例（末梢動静脈の送脱血）であり変則群の６例について検討した。【結果】変則群６例の診断はＴＯＦ３例、ＴＧＡ２例、ＣｏＡ１例だった。手術適応病変はＰＳ４、ＡＳ２、ＭＲ１（うち人工弁機能不全３例）。再正中切開５例、左前側方開胸１例だった。変則群は原則、総大腿動脈送血、総大腿・内頸静脈脱血で人工心肺を確立した。送血管のサイズ中央値は１８Ｆｒ、脱血管のサイズ中央値は内頚１６Ｆｒ、大腿２３Ｆｒだった。変則群のうち狭小動脈径で送血部に右腋窩動脈、両側大腿動脈を選択した例を２例認め、開胸後に送血路を上行大動脈に変更した例は１例だった。下肢側枝還流を３例に用いた。施行手術はＰＶＲ５例（ｅＰＴＦＥ導管２例）、ＡＶＲ２例、ＭＶＲ１例であり心拍動下の手術は２例であった。中央値は手術時間５７２．５分、人工心肺時間３０４．５分、大動脈遮断時間９０．５分、術後挿管時間３３時間、ＩＣＵ滞在日数３．５日だった。下肢虚血再還流障害、脳神経障害は認めず。【結語】再開胸高リスク患者で末梢動静脈アクセスによる人工心肺で安全に手術が完遂できる可能性がある。

## O21-3 心房中隔欠損症閉鎖後の予後と関連する閉鎖時因子の検討

### Factors Associated with the Prognosis After Atrial Septal Defect Closure

長谷川 早紀[1)]、中埜 信太郎[1)]、潟手 庸道[4)]、荒井 隆秀[1)]、小島 拓朗[2)]、小林 俊樹[2)]、住友 直方[2)]
鈴木 孝明[3)]

埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科[1)]、小児心臓科[2)]、小児心臓外科[3)]、自衛隊中央病院 循環器内科[4)]

SAKI HASEGAWA[1)]、Shintaro Nakano[1)]、Yodo Gatate[4)]、Arai Takahide[1)]、Takuro Kojima[2)]
Toshiki Kobayashi[2)]、Naotaka Sumitomo[2)]、Takaaki Suzuki[3)]

Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Cardiology[1)]
Department of Pediatric Cardiology[2)]、Department of Pediatric Cardiac Surgery[3)]
Self-Defense force Central Hospital, Department of Cardiology[4)]

【背景】心房中隔欠損症 (atrial septal defect; ASD) は予後良好と考えられている。しかし ASD 閉鎖後の患者では一般人口よりも死亡率が高いことが報告されている。長期予後と関連する閉鎖時の因子についてはわかっていない。【対象と方法】当院に 2012 年 5 月～2023 年 5 月に受診歴のある 15 歳以上での ASD 閉鎖後の 114 例 (女性 77 人 (68%) , 解析時平均 45 歳) について後ろ向きに検討した。【結果】閉鎖時年齢は平均 42 歳、観察期間は平均 5 年、全死亡は 2 例 (1.8%) であった。全死亡含め心不全や不整脈に対する緊急入院・加療を要した症例は 6 人 (5.3%) であり、それをアウトカムとした単変量解析では、心房細動の既往、左房径、E/e'、閉鎖前平均肺動脈圧、肺血管抵抗値 (pulmonary vascular resistance; PVR) がアウトカムと関連する因子であった。死亡した 2 症例は左房径が 78mm、67mm と最も大きい 2 例であった。また、閉鎖後に急性心不全をきたした一例は PVR が 3.1WU と患者群の中で最も高値であった。対象とする患者群を左房径と PVR の中央値でそれぞれ 2 群に分け、生存時間分析を行うと、いずれもアウトカムに差がある傾向を認めた。【考察】閉鎖時の左房径と PVR が ASD 閉鎖後遠隔期の全死亡、緊急入院・加療と関連している可能性がある。

## O21-4 成人期大動脈縮窄症に対する手術成績の検討

### Surgical results of adult coarctation of the aorta

立石 篤史[1)]、古谷 遼一[1)]、東 健太[1)]、森田 翔平[1)]、鳥家 鉄平[1)]、井上 知也[1)]、佐伯 宗弘[1)]、田村 健太郎[1)]
柚木 継二[1)]、久持 邦和

広島市民病院 心臓血管外科[1)]

Atsushi Tateishi[1)]、Ryoichi Furutani[1)]、Kenta Higashi[1)]、Syohei Morita[1)]、Teppei Toya[1)]、Tomoya Inoue[1)]
Munehiro Saiki[1)]、Kenatro Tamura[1)]、Keiji Yunoki[1)]、Kunikazu Hisamochi[1)]

Hiroshima City Hospital、Cardiovascular Surgery[1)]

【目的】当院での成人期大動脈縮窄に対する手術成績について検討した。
【対象及び方法】症例は 2004 年 1 月から現在までに当院で手術を施行した大動脈縮窄症の成人例 (16 歳以上)、4 例を対象とした。
【結果】手術時の年齢は 41 歳 (中央値：35-50)、男性は 3 例。全例術前より高血圧を認めた。1 例のみ大動脈弁二尖弁であった。全例左側方開胸、人工心肺下に、大動脈置換手術を 2 例に、左鎖骨下動脈 - 下行大動脈バイパス術を 2 例に施行。人工心肺時間は 64 分 (中央値：55-113)。手術時間は 219 分 (203-255)。ICU 滞在は 2 日 (1-4)、術後入院期間は 15 日 (9-21) . 手術死亡、術後合併症は認めず。術後の観察期間 5 年 ( 3 ヶ月 -18 年) 中、遠隔死亡なし、大動脈修復部への再手術なし。ABI は術前 0.6 5(0.64-0.78) から、0.88 (0.80-1.21) と改善していた。3 例は降圧薬の内服継続中であった。術前より大動脈弁輪拡大、大動脈弁閉鎖不全認めていた 2 例で Bentall 手術を施行していた。
【結語】成人期大動脈縮窄に対する手術の成績は良好であり、ABI の改善を認めた。大動脈弁輪拡大、大動脈弁閉鎖不全の合併に注意が必要である。

## O22-1 4D flow MRI による大動脈基部血流形態の評価

### Evaluation of aortic root blood flow morphology using 4D flow MRI

岡 秀治 [1)]、伊藤 啓太 [1)]、中右 弘一 [1)]

旭川医科大学小児科学講座 [1)]

Hideharu Oka[1)]、Keita Ito[1)]、Kouichi Nakau[1)]

Department of Pediatrics, Asahikawa Medical University[1)]

【背景】先天性心疾患 (CHD) 術後の Aortopathy は、cystic medial necrosis により生じるが、大血管サイズと血流形態の評価に関する報告は少ない。
【目的】大動脈基部所見と血流形態との関連性を検討する。
【方法】心臓 MRI 検査 (Siemens Vida 3 テスラ ) を施行した 15 歳以上の CHD 術後患者を含む 11 名、健常者 5 名を対象にした。4D flow MRI を用いて、大動脈の血流形態を評価した。大動脈基部拡張は、Valsalva 径 (V 径 ) の z スコアで評価した。
【結果・考察】健常者 5 名の V 径は 22.9-29.8mm(z ≦ -0.53) であり、大動脈血流は層流で、ピーク / 平均エネルギー損失 (pEL/aEL) は 1.52/0.29 mW であった。TOF 術後の 2 名は、1 名 (16 歳 ) が V 径 21.6mm(z -2.94) で、拡張期にのみ大動脈の渦流が生じ、pEL/aEL は 0.81/0.27mW と高値ではなかった。もう 1 名 (36 歳 ) は V 径 37.9mm(z 2.39) で、収縮期に渦流が生じ、pEL/aEL は 1.54/0.44mW と高値ではなかった。DORV+TGA 術後の 1 名は、V 径 37.5mm(z 2.49) で、収縮期から著明な渦流が生じていて、pEL/aEL は 2.26/0.59mW と高値であった。その他の 8 名は、上行大動脈拡張 (z 3.18) の症例や大動脈二尖弁症例、TGA 術後症例で V 径に比して、収縮期の渦流の形成と EL 上昇を認めた。また、肺動脈拡大が目立つ症例でも EL 上昇が見られた。TOF 術後は、Aortopathy が発生する前に渦流が形成されており、大動脈拡張に伴って所見が悪化する可能性がある。
【結論】CHD 術後の Aortopathy の進行を判断するには、渦流の形成が役立つ可能性がある。

## O22-2 Fallot 四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下に関する前向きコホート研究

### Prospective cohort research for aortic root dilatation and non-elasticity after surgical repair in adults with Tetralogy of Fallot (TRANSIT)

永峯 宏樹 [1)]、三浦 大 [1)]、武智 史恵 [2)]、立野 滋 [2)]、石津 智子 [3)]、椎名 由美 [4)]、加藤 賢 [5)]、小野 博 [6)]、前田 潤 [1)]
山岸 敬幸 [7)]、丹羽 公一郎 [4)]

東京都立小児総合医療センター 循環器科 [1)]、千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部 [2)]
筑波大学医学医療系 循環器内科 [3)]、聖路加国際病院 循環器内科 [4)]、東京都立多摩総合医療センター 循環器内科 [5)]
国立成育医療研究センター 循環器科 [6)]、慶應義塾大学医学部 予防医療センター [7)]

HIROKI NAGAMINE[1)]、Masaru Miura[1)]、Fumie Takechi[2)]、Shigeru Tateno[2)]、Tomoko Ishizu[3)]、Yumi Shiina[4)]
Ken Kato[5)]、Hiroshi Ono[6)]、Jun Maeda[7)]、Hiroyuki Yamagishi[7)]、Koichiro Niwa[4)]

Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children’s Medical Center[1)]
Department of Adult Congenital Heart Disease, Chiba Cerebral and Cardiovascular Center[2)]
Department of Cardiology, Faculty of Medicine, University of Tsukuba[3)]
Department of Cardiovascular Medicine, St. Luke's International Hospital[4)]
Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Tama Medical Center[5)]
Division of Cardiology, National Center for Child Health and Development[6)]
Center for Preventive Medicine, Keio University School of Medicine[7)]

【目的】Fallot 四徴 (TOF) 修復手術後の成人に，大動脈壁の弾性低下にともなう大動脈基部拡大 (AD) が認められることがある．AD の罹患率や関連因子は，欧米の横断的研究で検討され日本での実態が不明なため，多施設共同前向きコホート研究を実施した．
【方法】TOF と診断され(肺動脈閉鎖を含む), 修復手術を行った 20 歳以上の成人を対象とした．初回検査時から 3 年後最終検査を行い，心エコーを中心に臨床データを収集した．AD に関しては，心エコー画像を中央解析し，バルサルバ洞 (SV) 径の年間拡大率を主要評価項目とした．
【成績】対象は, 7 施設から登録した 104 例 (男 58 例, 20 ～ 56 歳, 中央値 29 歳) である．SV 径は初回→最終の比較で, 実測値 (34.3 ± 5.8 → 36.1±6.0 mm，拡大率 0.58 ± 1.29 mm/ 年)，補正値 (21.3 ± 3.8 → 22.2 ± 3.7 mm/m2，0.29 ± 0.79 mm/m2/ 年) とも有意な拡大を認めた．SV 径補正値の日本人成人正常値による AD は，初回 44%，最終 52% であった．SV 径補正値拡大率と有意な相関を認めた変数は，拡張期血圧 (相関係数 -0.19)，心胸郭比 (0.27)，僧帽弁の E/e’ 比 (0.31)，NT-proBNP 値 (0.21) であった．これらの変数と男性･肺動脈閉鎖を説明変数, SV 径補正値拡大率を目的変数とした重回帰分析では, 拡張期血圧と E/e’ 比が有意であった．
【結論】日本人の TOF 術後成人例において，AD の罹患率と SV 径拡大率を初めて明らかにした．SV 径拡大率に関連した拡張期血圧低下と左室拡張能低下は，大動脈壁弾性低下による aortopathy の反映と考えられた．

## O22-3 ファロー四徴術後遠隔期における大動脈弁閉鎖不全の発症・増悪関連因子の検討

### Risk Factors for Progressive Aortic Regurgitation in Adults Late After Repair of Tetralogy of Fallot

渡邊 卓次[1)]、平 将生[1)]、木戸 高志[1)]、久呉 洋介[1)]、長谷川 然[1)]、永島 利章[1)]、谷本 和紀[1)]、吉岡 大輔[1)]
島村 和男[1)]、上野 高義[1)]、宮川 繁[1)]

大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科[1)]

TAKUJI WATANABE[1)]、Masaki Taira[1)]、Takashi Kido[1)]、Yosuke Kugo[1)]、Moyu Hasegawa[1)]
Toshiaki Nagashima[1)]、Kazuki Tanimoto[1)]、Daisuke Yoshioka[1)]、Kazuo Shimamura[1)]、Takayoshi Ueno[1)]
Shigeru Miyagawa[1)]

Osaka University Graduate School of Medine, Department of Cardiovascular Surgery[1)]

【背景】ファロー四徴 (TF) 術後遠隔期に大動脈閉鎖不全 (AR) の発症が報告されているが、AR の増悪因子や大動脈弁置換術 (AVR) 施行例に対する検討を行った報告は少ない。今回我々は TF 術後遠隔期における AR の発症・増悪関連因子について検討した。
【対象・方法】当院で TF 心内修復術 (ICR) 後 20 年以上経過した症例で、心臓超音波検査や CT 検査で大動脈基部の評価が行い得た 85 例を対象とした (PA は除く)。男女比は 42:43、ICR 時年齢は 4 か月 -32 歳 ( 中央値 : 5.3 歳 )、ICR 後 20.3-54.1 ( 中央値 : 34.3) 年。AR(-) 群 (none 26、trivial 29)、AR(+) 群 (mild 21、moderate 8、severe 1、n=30、35%) の 2 群で患者背景、大動脈基部径を比較した。
【結果】AR(-) 群と AR(+) 群では、ICR 時年齢、doubly committed VSD、大動脈弁輪 (AV) 径、Valsalva 洞 (Val) 径、STJ 径、上行大動脈径で有意差を認めた (p<0.05)。AR(+) 群 30 例中 23 例で AR が経時的に比較可能であり、AR 増悪群 (13 例 ) で AR 安定群 (10 例 ) に比べ観察期間 (3.2-16 ( 中央値 7.6) 年 ) 中の AV 径 (p=0.007) および Val 径 (p=0.014) の拡大速度に有意差を認めた。さらに moderate 以上の AR を認めた 9 例中 6 例で AVR を施行し、その 6 例中 5 例が doubly committed VSD を有していた。
【考察・結語】ICR 時年齢、AV 径および Val 径の拡大、doubly committed VSD が TF 術後遠隔期における AR の発症・増悪に関連していると考えられ、ICR 後は AR の増悪に注目した経過観察が必要である。

## O22-4 先天性心疾患領域の大動脈基部手術の成績

### Outcomes of surgery for Aortic root in Congenital Heart Disease

和田 直樹[1)]、島田 勝利[1)]、桑原 優大[1)]、小森 悠矢[1)]、松沢 拓弥[1)]

榊原記念病院　心臓血管外科[1)]

Naoki Wada[1)]、katsutoshi Shimada[1)]、Yuta Kuwahara[1)]、Yuya Komori[1)]、Takuya Matsuzawa[1)]

Sakakibara Heart Institute, Department of Cardiovascular Surgery[1)]

【背景】近年、肺動脈閉鎖に加え Ross 手術や Jatene 手術など自己肺動脈を aortic root として使用した症例の遠隔期大動脈基部拡大をしばしば経験する。先天性心疾患に対する大動脈基部介入の急性期・中期成績とその治療戦略に関して後方視的に検討した。【対象】2003 年 12 月から 2023 年 9 月までに当院で先天性心疾患術後に大動脈基部に手術介入した 19 名を対象とした。( 単独二尖弁や Marfan 症候群など遺伝性結合織疾患による大動脈弁輪拡張症は除外 )。【結果】診断は TOF:5 例 ,VSD:4 例 ,DORV:4 例 ,TGA:4 例 , その他 :2 例。Jatene 手術後は 6 例で Ross 手術後が 1 例であった。また、機能的単心室症例は 1 例で大動脈弁人工弁置換後を 3 例認めた。基部介入時年齢は 37±13 歳、心内修復術からの期間は 28±10 年で、介入時弁輪径 32.6±6.7mm、Valsalva 径 55.8±8.4mm、STJ 径 44.8±12.3mm、上行大動脈径　38.0±7.9mm、介入時 AR は trivial 5, mild 1, mild-moderate 1, moderate 3, moderate-severe 2, severe 7 であった。手術は大動脈基部置換術が 15 名、自己弁温存基部置換術が 2 名 (Remodeling 1, Reimplantation 1)。同時手術は PVR を含めた右室流出路再建 :6 例、三尖弁手術 :4 例、CABG:1 例、MVP:1 例。であった。急性期死亡は認めず、術後平均観察期間 5.7 年 ±4.2 年で遠隔死亡は 1 名 ( 死因不明 )、累積生存率は 5:100%、10 年 :75%。再手術は 2 名で CABG 1 名、PVE による reBentall 1 名、再手術回避率は 5:100%、10 年 :72% であった。【結語】先天性心疾患術後の大動脈基部介入の成績は良好であった。他の病変との同時手術となることも多く、それらを考慮した介入の検討が必要である。

## O22-5 Arterial switch operation(ASO) 後遠隔期の AVR についての検討

### Aotric valve replacement after an arterial switch operation

松沢 拓弥 [1)]、和田 直樹 [1)]、新堀 莉沙 [1)]、古谷 翼 [1)]、小森 悠矢 [1)]、桑原 優大 [1)]、島田 勝利 [1)]、高橋 幸宏 [1)]

榊原記念病院　小児心臓血管外科 [1)]

Takuya Matsuzawa[1)]、Naoki Wada[1)]、Risa Shinbori[1)]、Tubasa Huruya[1)]、Yuya Komori[1)]、Yuta Kuwahara[1)]
Masatoshi Shimada[1)]、Yukihiro Takahashi[1)]

Sakakibara heart insutitute, Department of Pediatric Cardiovascular Surgery[1)]

( 目的 ) 近年小児期に ASO を受けた患者が成人期に到達し AVR が必要になるの症例が増加している . これらは Lecompte 法を用いて再建している場合 , 大動脈の前面に肺動脈が走行していることや強固な癒着など通常の AVR とは異なる注意点がある .
( 対象 )2004 年 1 月から 2023 年 8 月で ASO 後 AVR を施行した 15 例 (12 人 )
( 結果 ) 手術時年齢中央値 20.5 歳 (8.4-35.5 歳 ), 体重中央値 48.6kg(20.5-62.9kg).ASO からの期間は中央値 20.4 年 (8.4-35.2 年 ). 原疾患は TGA　11 例 (73.3%),Taussig-Bing　2 例 (13.3%),posterior TGA　2 例 (13.3%). 手術適応原因は AR 10 例 (66.7%),AS 0 例 , 生体弁劣化 5 例 (33.3%). 初回 AVR は 10 例 (66.7%). 同時手術は PA plasty 10 例 (66.7%),PVR 3 例 (20.0%),TAP/TVP 2 例 (13.3%), CABG 1 例 (6.7%).Lecompte 法の症例は 13 例 (86.7%) で , それらは全て肺動脈の離断と再建を要した . 術後合併症は PS 5 例 (66.7%), 下肢コンパートメント症候群 1 例 (6.7%), 出血イベント 2 例 (13.3%). 死亡例なし . 再手術回避率は 1 年 100%, 3 年 90%,5 年 77.1%. 術後 PS に対して手術またはカテーテル治療が必要になった症例は 4 例 (26.7%) であった .
( 考察 ) ASO 後の AVR の成績は概ね良好であった . 術後合併症として PS が多く見られた . 肺動脈再建で non-ringed graft 使用した 4 例全てで PS を認め ,3 例での再介入が必要となった . 近年当院では ringed ePTFE graft を使用しており , それらは狭窄なく良好な成績が得られている .

## O23-1 成人先天性心疾患診療体制における看護師の課題

### Challenges for Nurses in the Adult Congenital Heart Disease Care System

水野　芳子 [1)]

東京情報大学看護学部 [1)]

YOSHIKO MIZUNO[1)]

Tokyo University of Information Sciences[1)]

【背景】チーム医療は推進され、成人先天性心疾患（以下 ACHD）診療においても多職種でのアプローチが有効とされている。関わる看護師は増加していると推察されるが、実践報告は少なくチーム医療への参加及び看護実践の課題は明らかではない。【目的】ACHD 診療に参加する看護師の課題を検討する。【方法】医中誌 web で「成人先天性心疾患」「診療体制」の Key word により検索した文献を分析する。【結果】対象文献は 97 件であり、会議録 69　　件、解説 27 件、原著 / 研究報告は 1 件のみであった。会議録のうち 58 件は学術集会等シンポジウムの報告であり、テーマは、移行期支援、小児科と成人診療科の連携、地域での移行医療体制または診療体制構築、外科治療体制、等だった。原著の 1 件は ACHD 患者の入院が高齢化重症化及び緊急性が増加し対応できる診療体制の必要性が述べられていた。看護の役割については会議録 2 件のみで、いずれも自施設での看護実践の報告であった。【考察】ACHD 診療体制の構築において、看護師を含むチーム医療の必要性は 20 年前から述べられており、患者数の増加に伴い ACHD 外来の設置も進んでいる。しかし、看護師の ACHD 診療への参加の現状や課題についての報告はなく、今後の調査報告が望まれる。

## O23-2 当院小児循環器内科の成人症例の循環器内科医への移行

**Transition of adult patients in department of pediatric cardiology to cardiologists in our hospital**

坂崎 尚徳 [1)]、石原 温子 [1)]、豊田 直樹 [1)]、稲熊 洸太郎 [1)]、飯田 尚樹 [1)] 今本 量允 [2)]、由井 望 [2)]、宮田 昭彦 [2)]
蔵垣内 敬 [2)]、佐賀 俊介 [2)]、森 一樹 [2)]、今井 逸男 [2)]

兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科 [1)]、循環期内科 [2)]

HISANORI SAKAZAKI[1)]、Haruko Ishihara[1)]、Naoki Toyota[1)]、Koutaro Inaguma[1)]、Naoki Iida[1)]
Kazumasa Imamoto[2)]、Nozomi Yui[2)]、Akihiko Miyata[2)]、Takashi Kuragaichi[2)]、Shunsuke Saga[2)]
Kazuki Mori[2)]、Masao Imai[2)]

Hyogo prefectural Amagasaki General Medical Center, department of pediatric cardiology[1)]
department of cardiology[2)]

【背景】当院では、2023 年 4 月から、7 名の ACHD 担当循環器内科医（A）と、定期的に ACHD カンファレンス（Conf.）で情報共有し、ACHD 患者の循環器内科移行を進めている。現在の移行方針では、Simple　CHD（S 群）のうち併存疾患軽度の症例は地域の循環器内科クリニック (CL) へ、moderate severity（M 群）と Great complexity（G 群）の二心室修復術後は A へ移行、それ以外は現状維持としている。【目的】 当科の ACHD 症例の循環器内科移行の実態を検討すること【方法】2022 年に ACHD 学会へ報告した症例を対象とし、最終受診時の移行状況を調べ、現在の当院循環器内科への移行体制について検討した。【結果】症例数 737 例（男性 350 例）最終受診時年齢中央値 34 歳（20 歳～ 88 歳）、S 群 352 例、M 群 252 例、G 群 133 例であった。CL へ紹介が 58 例全て S 群、A へ移行が 21 例（S4、M9、G8）であった。また、不整脈やペースメーカー管理のため、A との併診が 24 例 (M16,G8) であった。A への移行については、Conf. で、症例検討もしくは各疾患のフォローアップガイドラインを説明し、確認した上で引き継ぐ形をとっている。現時点では、フォンタン術後（F）や未修復チアノーゼ性心疾患症例の A 移行は進めていないが、循環器内科への初診紹介患者は、F 症例でも A が担当し、Conf. で治療および管理を検討している。【結論】当院の循環器内科移行はまだ始まったばかりで少数にすぎないが、地域連携とチーム医療体制で進めてゆく方針である。

## O23-3 先天性心疾患症例における成人移行の現状と課題

**Current Status and Issues of Adult Transition in Cases of Congenital Heart Disease**

北川　篤史 [1)]、平田　陽一郎 [1)]、髙梨　学 [1)]、本田　崇 [1)]、宮地　鑑 [2)]、石倉　健司 [1)]

北里大学医学部小児科学 [1)]、北里大学医学部心臓血管外科学 [2)]

ATSUSHI KITAGAWA[1)]、Yoichiro Hirata[1)]、Manabu Takanashi[1)]、Takashi Honda[1)]、Kagami Miyaji[2)]、Kenji Ishikura[1)]

Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine[1)]
Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine[2)]

【背景】近年、先天性心疾患症例において小児科から循環器内科への移行医療が推し進められている。本研究では、北里大学病院における成人移行の現状から今後の課題を検討する。
【方法】2021 年 1 月から 12 月までに北里大学病院小児科を受診した、先天性心疾患を有する 18 歳以上の症例を対象とし、患者背景および 2022 年 12 月までの観察期間内でのフォローアップ状況を後ろ向きに検討した。
【結果】対象は 63 例（平均年齢 23.8±6.9 歳、男女比 13:8）で、術後症例が 50 例（79.4%）、単心室循環が 27 例（42.9%）であった。観察期間内に成人移行できたのは 11 例（17.5%）、移行検討中が 14 例（22.2%）であった。成人移行が進められていない 35 例（55.6%）のうち、13 例(37.1%) に染色体異常、8 例(22.9%) に自閉症・精神発達遅滞を認めた。観察期間内にドロップアウトした症例は 2 例(3.2%) で死亡した症例は認めなかった。
【結語】小児科から循環器内科への移行は確実に進んでいるが、転科が困難な症例も多数存在することが明らかになった。様々な患者背景や心疾患以外の合併症を有する場合は、循環器内科のみならず、他の成人診療科との併診や社会支援の利用が不可欠であると考えられる。

## O23-4 先天性心疾患移行期医療の現状調査

### Survey of Current Transitional Care for Congenital Heart Disease

野崎 良寛 [1)]、野崎良寛 [1)]、矢野 悠介 [1)]、石踊 巧 [1)]、村上 卓 [1,2)]、髙橋 実穂 [1)]、川松 直人 [3)]、町野 智子 [3,4)]
石津 智子 [3,4)]、堀米 仁志 [2)]、高田 英俊 [1,2)]

筑波大学附属病院 小児科 [1)]、筑波大学 医学医療系 小児科 [2)]、筑波大学附属病院 循環器内科 [3)]
筑波大学 医学医療系 循環器内科 [4)]

YOSHIHIRO NOZAKI[1)]、Yoshihiro Nozaki[1)]、Yusuke Yano[2)]、Takumi Ishiodori[1)]、Takashi Murakami[1, 2)]
Miho Takahashi-Igari[1)], Naoto Kawamatsu[3)]、Tomoko Machino[3,4)]、Tomoko Ishidu[3,4)]、Hitoshi Horigome[2)]
Hidetoshi Takada[1,2)]

University Tsukuba Hospital, Department of Pediatrics[1)]
University of Tsukuba, Institute of Medicine, Department of Child Health[2)]
University of Tsukuba Hospital, Department of Cardiology[3)]
University of Tsukuba, Faculty of Medicine, Department of Cardiology[4)]

【はじめに】先天性心疾患 (CHD) 患者の生命予後は改善し多くが成人期を迎える。遺残症や合併症に対する医療を引き続き要することが多く、病態・合併症の年齢変化に即した患者を中心とした移行期医療の推進が求められている。【目的】CHD 患者の移行期医療の現状と取り組むべき課題を明らかにする。【方法】筑波大学附属病院小児科に 2021 年 1 月から 2022 年 12 月の間に受診した 18 歳以上の成人患者を後方視的に罹患疾患や病状、知的障害などの合併症、移行の状況を調査した。【結果】18 歳上の成人患者 100 名のうち 73 例が CHD で中央値 20.1 歳 [18.1, 23.3]、男性 40 名、女性 33 名であった。修復術後 40 例 (55%)、小欠損 9 例 (12%)、未修復 8 例 (11%)、弁疾患 6 例 (8%)、マルファン関連疾患 5 例 (7%)、Fontan 循環 4 例 (5% )、冠動脈疾患 1 例 (1%) で、何らかの内服加療を行っていたのは 23 例 (32% ) であった。何らかの知的障害を有する患者が 37 例 (51%) で、他合併疾患を有するのが 25 例 (34%) であった。ダウン症候群 19 例、22q11 欠失症候群 2 例、その他の染色体異常 6 例であった。在宅酸素使用例が 6 例、気管切開管理例が 2 例であった。調査期間内に移行先が 51 例 (70%) で確定しており、そのうち 67%が当院 ACHD 外来に集中していた。一方で地域かかりつけとの連携が 24 例 (33%) で図られていた。【考察とまとめ】当院 ACHD 外来は心疾患の受け入れ先になっているが、病状が安定している例や他合併症を有する例も多く、心疾患以外の医療体制の構築も移行における重要な要素と考えられた。

## O23-5 ファロー四徴症患者の移行の現状

### Current status of transition in patients with tetralogy of Fallot

千田 有紗 [1)]、福田 旭伸 [1)]、松本 賢亮 [2)]、上村 航也 [1)]、岡本 裕哉 [1)]、竹内 真理子 [1)]、鈴木 麻希子 [3)]、
久松 恵理子 [1)]、田中 秀和 [1)]、高橋 宏明 [4)]、岡田 健次 [4)]、平田 健一 [1)]

神戸大学附属病院 循環器内科 [1)]、兵庫県立丹波医療センター 内科 [2)]、北播磨総合医療センター 循環器内科 [3)]、
神戸大学附属病院 心臓血管外科 [4)]

SENDA ARISA[1)]、Terunobu Fukuda[1)]、Kensuke Matsumoto[2)]、Koya Uemura[1)]、Hiroya Okamoto[1)]、
Mariko Takeuchi[1)]、Makiko Suzuki[3)]、Eriko Hisamatsu[1)]、Hidekazu Tanaka[1)]、Hiroaki Takahashi[4)]、
Kenji Okada[4)]、Ken-ichi Hirata[1)]

Kobe University Hospital, Cardiovascular Medicine dept[1)]、Hyogo Prefectural Tamba Medical Center, Cardiovascular Medicine dept[2)]、North Harima Medical Center, Cardiovascular Medicine dept[3)]、Kobe University Hospital, Cardiovascular Surgery dept[4)]

【背景】ファロー四徴症（TOF）の術後遠隔期問題として右室流出路機能不全は最もケアすべき合併症であるが、潜在性に緩徐に右心不全が進行することから治療介入の時期が遅くなることが多い。とりわけ小児専門施設から適切に移行できなかった患者において、病状が進行してから専門施設に受診されることが問題となる。
【方法】2013 年 4 月から当院に通院中の 101 名の二心室修復後の TOF ならびに類似疾患患者 ( 平均 29 歳、女性 53%) を対象に後方視的レビューし、紹介元の違いによる初診時の患者背景の相違を評価した。
【結果】紹介元の多くが先天性心疾患専門施設 (n=68, 67.3%) で、残りは非先天性心疾患施設 (n=20, 19.8%)、院内紹介 (n=13, 12.9%) からの紹介であった。専門施設からの初診時の年齢は 23.7 歳、一方で非専門施設からの初診時の年齢は 40.5 歳で有意に高く、中等度以上の右室流出路機能不全を cut off とすると、非専門施設からの紹介患者で有意に右室流出路機能不全を呈しており (n=27(81.8%) vs n=40(58.8%), p=0.046)、有意に肺動脈弁への介入が必要であった (n=11(33%) vs n=5(7.4%), p=<0.01)。専門施設からの紹介患者において、初診の時点で治療を要する心室性不整脈を合併していた (n=7(21.2%) vs n=(0%), p=<0.01)。
【結論】専門施設からの経過観察が中断された患者においては、既に致死性心室性不整脈を発症するなど右室流出路機能不全が進行してから紹介を受けることが多く、早期介入に向けた地域への啓発と連携の構築が課題である。

## O23-6 高齢成人先天性心疾患患者の動向

**Current Practice of Geriatric Heart Disease at National Cerebral and Cardiovascular Center**

森 有希 [1,2]、大内 秀雄 [1,2]

国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患センター [1]、国立循環器病研究センター 小児循環器内科 [2]

Performer[1,2]、Performer[1,2]

National Cerebral and Cardiovascular Center Hospital, Center for Adult Congenital Heart Disease[1]、
National Cerebral and Cardiovascular Center Hospital,Department of Pediatric Cardiology[2]

【背景】本邦における先天性心疾患（以下、CHD）患者の約 90% 以上が成人に達し患者数が急増している。しかし、高齢の成人先天性心疾患（以下、ACHD）患者診療の実際については明らかになっていない。【目的】当施設における高齢成人先天性心疾患（Geriatric congenital heart disease: 以下、GCHD）患者の診療状況を明らかにする。【方法】当施設で診療を行った ACHD 患者を対象とし、診療録を後方視的に情報収集し解析した。GCHD 患者は 60 歳以上の CHD 患者と定義する。【結果】当施設の CHD 外来患者が 2000 年 707 名であったが 2019 年には 7467 名となり、ACHD 患者は 2000 年 175 名（25%）が 2019 年 4349 名（58%）へと患者数およびその割合は急激に増加していた。2011 年から 2019 年の年齢別外来受診患者数の解析で 18 歳未満は 3285 名から 3118 名と増加はなかったが、19-59 歳は 2493 名から 3354 名へ、60 歳以上は 692 名から 995 名（CHD 全体の 14%）へ増加していた。Bethesda 複雑性分類に基づく基礎心疾患複雑性は GCHD995 名の患者のうち 504 名（51%）が軽度、193 名（16%）が中等度であった。ACHD における GCHD の占める割合は 2011 年 22% から 2019 年 23% と変化はなかったが、CHD 全体に占める GCHD の割合は 2011 年 11% から 2019 年 14% へ増加していた。また、ACHD 患者の入院は 2019 年 446 件、予定外入院は 112 件（25%）、そのうち GCHD 患者の入院は 97 件（入院全体の 22%）、予定外入院は 26 件（27%）であった。GCHD の入院患者の 57 件（59%）が Bethesda 複雑性分類で軽度に該当していた。【結論】ACHD 患者のうち 60 歳以上の患者の割合が増加していた。それらの患者の多くが基礎心疾患複雑性は軽度もしくは中等度であったが入院加療を要していた。GCHD 患者は疾患複雑性が重度ではなくても医療介入を要する存在である可能性がある。

## O24-1 先天性心疾患患者における小児期の身体活動状況と成人期の座位行動および身体活動

**Childhood physical activity and adulthood sedentary behavior and physical activity in patients with congenital heart disease**

松井 公宏 [1,2]、小﨑 恵生 [1]、川松 直人 [2]、野崎 良寛 [3]、町野 智子 [2]、小池 朗 [4]、中田 由夫 [1]、前田 清司 [1,5]、石津 智子 [2]、家田 真樹 [2,6]

筑波大学 体育系 [1]、順天堂大学 スポーツ健康科学研究科 [2]、筑波大学 医学医療系 小児内科 [3]、ゆしまクリニック [4]、早稲田大学 スポーツ科学学術院 [5]、慶応大学 医学部 内科学教室（循環器）[6]

Masahiro Matsui[1]、Keisei Kosaki[1]、Naoto Kawamatsu[2]、Yoshihiro Nozaki[3]、Tomoko Machino-Ohtsuka[2]、Akira Koike[4]、Yoshio Nakata[1]、Seiji Maeda[1,5]、Tomoko Ishizu[2]、Masaki Ieda[2,6]

University of Tsukuba, Institute of Health and Sport Sciences[1]、University of Tsukuba, Institute of Medicine, Department of Cardiology[2]、University of Tsukuba, Institute of Medicine, Department of Child Health[3]、Yushima Clinic[4]、Waseda University, Faculty of Sport Sciences[5]、Keio University, School of Medicine, Department of Cardiology[6]

【目的】座位行動の削減および身体活動の実践は，生活習慣病予防において重要である．健常者では，小児期の身体活動習慣は成人期も継続することが知られているが，先天性心疾患（CHD: congenital heart disease）患者においては明らかではない．本研究では，CHD 患者を対象に，小児期の身体活動状況と成人期の座位行動および身体活動の関連性を明らかにする．【方法】対象は筑波大学附属病院循環器内科に通院する 1 歳までに CHD と診断された者 98 名（32 ± 11 歳，女性：50 名）とした．小児期の身体活動状況として，小学生時における外遊びの実施状況，運動系クラブ参加の有無，体育の授業への参加状況，運動制限の有無を質問紙により評価した．成人期の座位行動および身体活動の評価では，3 軸加速度センサー内蔵の活動量計を用いて，1 日当たりの座位時間（≤ 1.5 METs），低強度（1.6 ～ 2.9 METs）および中高強度（≥ 3.0 METs）の身体活動時間を客観的に評価した．【結果】年齢や性別，解剖学的複雑度，physiological stage，加速度計の装着時間を調整した重回帰分析において，小児期に外遊びの習慣があった CHD 患者ほど成人期の座位時間は短く（$\beta$ =−0.277），中高強度身体活動時間が長いこと（$\beta$ =0.295）が示された（$p < 0.05$）．一方，小学生時の運動系クラブ参加の有無，体育の授業への参加状況，運動制限の有無は成人期の座位時間および身体活動時間と関連しなかった．
【結論】CHD 患者において，小児期の外遊び習慣は成人期の座位行動および身体活動と密接に関連する可能性が示された．

## O24-2 遠隔中期の身体活動から見る成人 Fontan 術後患者の進学・就労状況

**School and employment status predicted by midterm postoperative exercise tolerance in adults after the Fontan procedure**

杉谷 雄一郎[1)]、宗内 淳[1)]、峰松 優季[1)]、田中 惇史[1)]、峰松 伸弥[1)]、古賀 大貴[1)]、清水 大輔[1)]、渡邉 まみ江[1)]、城尾 邦彦[2)]、落合 由恵[2)]

JCHO 九州病院 小児科[1)]、JCHO 九州病院 心臓血管外科[2)]

YUICHIROU SUGITANI[1)]、Jun Muneuchi[1)]、Yuki Minematsu[1)]、Atsushi Tanaka[1)]、Nobuya Minematsu[1)]、Hirotaka Koga[1)]、Daisuke Shimizu[1)]、Mamie Watanabe[1)]、Kunihiko Joo[2)]、Yoshie Ochiai[2)]

Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital, Pediatrics dept[1)]、
Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital, Cardiovascular surgery dept[2)]

【目的】Fontan 術後患者の進学・就労状況には身体活動の程度や神経発達など多様な因子が影響する。遠隔中期（術後 5 年後）の身体活動状況が、成人期の進学・就労状況に影響するかを明らかにする。
【方法】Fontan 術後 5 年後に心臓カテーテル検査と心肺運動負荷試験（CPET）を実施し、18 歳以上に到達した症例を対象とした。心臓カテーテル検査により心係数 (CI) と中心静脈圧 (CVP)、CPET により最大酸素消費量 (PeakVO2)、最大酸素脈および心拍予備能(HRR) を測定した。それらの患者を前方視的に観察し進学・就労状況との関連を検討した。
【結果】対象 51 例（男 23 例）において CPET および心臓カテーテル検査を 8.9(7.9 — 9.9) 歳時に実施した。CI 4.1(3.5 — 4.6)L/min/m2、CVP 10（8-12）mmHg、PeakVO2 31.0(25.7 — 35.8)ml/kg/min、最大酸素脈 5.0(4.1 — 5.7) ml/kg/min、HRR 52(31 — 62)bpm であった。観察期間 15.9(10.0 — 20.9) 年、最終観察時年齢 24.3(21.9 — 26.4) 歳において、NYHAI-II 度 47 例、III-IV 度 4 例であった。最終学歴に関しては、大学・専門学校卒 31 例、高卒 20 例であった。大学・専門学校卒と高卒の比較では、CI、CVP、PeakVO2、最大酸素脈、HRR のいずれも有意差はなかった。就労状況（N = 42）に関しては、フルタイムワーク 36 例、パートタイムワーク 3 例、未就労 3 例であった。未就労で HRR が有意に低値 [52(32 — 62) vs 57(54 — 62) vs 15(8 — 21), P=0.02] で、CVP が有意に高値 [14(9 — 12) vs 9(7 — 10) vs16(16 — 16), P=0.03] であった。CI、PeakVO2、最大酸素脈には有意差はなかった。
【結論】遠隔中期の運動耐容能は進学状況に関連はなかったが就労状況には影響し、HRR 低値・CVP 高値であると就労困難となる可能性が示唆された。

## O24-3 地域医療施設における Fontan 患者の成人移行期医療の課題

**Challenges in Transition of Fontan Patients in a Regional Health Care Organization**

永田 佳敬[1)]、長井 典子[1)]

岡崎市民病院 小児科[1)]

YOSHIHIRO NAGATA[1)]、NORIKO NAGAI[1)]

Okazaki City Hospital Department of Pediatrics[1)]

背景・目的：成人 Fontan(F) 患者が増加する中、地域医療施設での移行医療体制の構築は過渡期にあり、試行錯誤が続いている。今回当院での F 患者の診療体制を振り返り、地域医療で直面する課題を考察する。
方法:2022 年 12 月 31 日までに当院で診療した 18 歳以上の F 循環患者 6 名 ( 男 3 名 ) を対象とし、患者背景、成人移行の状況、転帰、合併症、意思決定者、本人告知に関して後方視的に検討した。
結果：年齢中央値は 30 歳 (20-58 歳 )、転帰は死亡 2 例、生存 3 例、転医 1 例であった。成人移行 (T 群 ) は 3 例で、成人期に他施設から小児循環器科 ( 小循 ) と循環器内科両方に紹介され、必要時は小循も併診とした。未移行 (NT 群 ) の理由は①終末期、②知的障害、③大学卒業時に移行予定が各 1 例で、NT 群には FALD3 例、HCC1 例、PLE2 例を合併し、手術施設と併診中である。全例で HCC も含め病名告知済みだが、T 群全 3 例で意思決定者が本人自身である一方、NT 群では両親と本人 1 例、両親 2 例であった。HCC での死亡例は A 大学病院 ACHD 外来へ紹介したが、担当医の転勤で小循に差し戻された。
考察：成人移行は、安定した F 患者で進む一方、知的障害や FALD、PLE 合併例では難しい場合がある。若年成人症例で意思決定者の問題は大きく、移行期に向けた早期からの本人・家族の自立支援が課題である。
結語：後方支援病院での F 患者の成人移行では、①合併症管理と②意思決定者が問題となる。各科連携の元、より円滑な移行体制の確立が望まれる。

## O24-4 「その時」のために何ができるか～最期の時を考える～

**What could we do? ～ Facing his or her end-of-life ～**

城戸 佐知子 [1)]、月城 泰栄 [2)]、松本 賢亮 [3)]、福田 旭伸 [4)]、白井 丈晶 [5)]、田中 敏克 [1)]、三木 康暢 [1)]

兵庫県立こども病院 循環器内科関 [1)]、兵庫県立はりま姫路総合医療センター 循環器内科 [2)]、
兵庫県立丹波医療センター　循環器内科 [3)]、神戸大学医学部附属病院　循環器内科 [4)]、
加古川中央市民病院　循環器内科 [5)]

SACHIKO　KIDO[1)]、YASUE TSUKISHIRO[2)]、KENSUKE MATSUMOTO[3)]、TERUNOBU FUKUDA[4)]、
TAKEAKI SHIRAI[5)]、TOSHIKATSU TANAKA[1)]、YASUNOBU MIKI[1)]

Hyogo Prefectural Kobe Children’s Hospital, Department of Cardiology[1)]、Hyogo Prefectural Harima-Himeji General Medical Center, dept of Cardiology[2)]、Hyogo Prefectural Tanba Medical Center, dept of Cardiology[3)]、Kobe University, dept of Cardiology[4)]、Kakogawa City Hospital, dept of Cardiology[5)]

重症先天性心疾患患者は遠隔期の深刻な合併症・続発症を抱えて、早い年齢で死への不安と向き合うことになるが、医療者もまた手探りで「この時」と向き合っている。
【20 代男性】右室心筋症。成人施設転院後、入退院を繰り返した。母親の悲しみを一番に考え、できる限り家で過ごすことを希望され、最期は自宅で迎えた。【50 代女性】非修復の三尖弁閉鎖。複数の小児・成人施設を経て、自宅に近い地域中核病院での診療継続を希望された。「十分生きたので苦痛を伴うことは避けたい」との希望で対症療法に留め、長期に渡る緩和の時を過ごした。【20 代女性】ダウン症候群、フォンタン型手術後。病状悪化後、小児病院と自宅近くの成人施設で併診、「子どもとして扱って欲しい」と願う母親の葛藤は強かったが、最期は成人施設の緩和チームの協力で家族の納得の上で迎えた。【10 代男性】フォンタン型手術後。フォンタン循環不全・不整脈などで頻回に入院、進路を選ぶに当たり、思い通りにならない先行きへの不安から自死を選んだ。【10 代女性】両大血管右室起始、肺高血圧。医療スタッフ含め周囲への気遣いで明るく振る舞っていたが、別の患者の母親に「本当はもうしんどい」と話していた。
答えはないながらも、病状悪化から死までの時間が十分にあれば困難な時間を共有しうるが、患者の思いに医療者が追いつけない場合も多く、「共有する時間」をいつからどのように作っていくかが課題であった。

## O24-5 当院における緩和医療の現状と課題　- 成人先天性心疾患患者死亡例からの検討 -

**Palliative care in adult congenital heart disease**

戸田 孝子 [1)]、大内 秀雄 [1)]、森 有希 [1)]、坂口 平馬 [1)]、黒嵜 健一 [1)]

国立循環器病研究センター 小児循環器内科 [1)]

TAKAKO TODA[1)]、Hideo Ohuchi[1)]、Aki Mori[1)]、Heima Sakaguchi[1)]、Kenichi Kurosaki[1)]

National Cerebral and Cardiovascular Center. Department of Pediatric Cardiology[1)]

【はじめに】緩和医療や ACP(Advance care planning) をはじめ、終末期医療への取り組みの重要性が提唱されてきているが、ACHD 領域では手探りである。
【目的】当院での終末期の対応について把握し、現状を明らかにすること。
【方法】当院フォロー中であり 2008 年以降に死亡または埋め込み型補助人工心臓 (VAD) を装着した ACHD 症例について、死亡時年齢 (VAD 埋め込み年齢)、死亡原因、ACP 実施について、診療録より後方視的に検討した。なお、今回の検討では、ACP は予後について提示し、その後について話し合いをしたと診療録から読み取れるものとした。
【結果】対象は 60 例 (男性 43)、死亡時年齢は 21-64 歳 (37±8.2 歳 )。疾患はフォンタン術後 17 例、左室体心室の二心室修復術後 22 例、右室体心室の二心室修復術後 6 例、未修復 15 例であった。VAD 埋め込みが 6 例に行われていた。死亡 (VAD 埋め込み ) 原因は心不全 26 例 、VF/ 突然死 13 例、術後死亡 10 例 、呼吸器関連死亡 5 例、悪性腫瘍 4 例、脳出血 2 例 であった。ACP が行われていたのは 24 例で、2012 年以降の死亡例であり、全体の 40% であった。調査期間の後半になるにつれて実施の頻度は増加していた。ACP が実施されていた症例は心不全に対する内科的治療のために入退院を繰り返しており、初回 ACP 時の NYHA は全例 3 以上であった。ACP が行われていた症例の中で意思決定が本人でない症例が 5 例あった。初回 ACP から死亡までの日数は 32-2173 日 (664±624) であり、後半でより早期に介入がなされていた。
【まとめ】ACHD 患者ではそれぞれの患者背景が多様であり、終末期において個々の状況に応じて対応する必要があった。患者家族と双方向性であり多職種が関わるより良い緩和医療の構築を目指し、ACHD 患者に適した緩和医療のサポート体制を模索していくことが必要だと考えられた。

## O25-1 Fontan 術後に肝細胞癌を発症し加療を要した２例

**Two cases with postoperative Fontan surgery which required treatment of hepatocellular carcinoma**

本間 友佳子 [1)]、早渕 康信 [1)]

徳島大学病院　小児科 [1)]

YUKAKO HOMMA[1)]、YASUNOBU HAYABUCHI[1)]

Tokushima University Hospital, department of Pediatrics[1)]

【症例 1】23 歳、女性。三尖弁閉鎖、肺動脈弁欠損に対して 1 歳時に Fontan 術を施行された。心窩部痛を主訴に救急外来を受診し、偶発的に肝臓に腫瘤を指摘された。結節性過形成の可能性も考慮されたが、造影 MRI を施行したところ S1，S6/7 に肝細胞腺腫 / 肝細胞癌を疑われたため、肝生検を施行して病理診断された。現在、外科的手術の適応についても相談しながら外来で化学療法を継続している。

【症例 2】31 歳、男性。無脾症、右室性単心室、左室低形成、完全房室中隔欠損、両大血管右室起始、肺動脈閉鎖に対して 5 歳時に Fontan 術を施行された。消化器内科で定期フォローされていたが、腹部エコーで F3~4 の繊維化を指摘され、精査のために肝生検や造影 CT を施行された。検査結果からは過形成結節の可能性も考えられたが、新規病変の出現、AFP 高値などから悪性が否定できないと判断され、外科的肝切除を施行された。病理結果からは低分化型腺癌と診断された。

【考察】Fontan 術後遠隔期の合併症として、FALD は約半数に認められると報告されている。日本における FALD の頻度や予後についての報告は極めて少なく、今後、検査や治療方針に関しての症例蓄積が待たれる。

## O25-2 肝細胞癌の胸腔内破裂を来し重篤な転機を辿った Fontan 術後患者の１例

**A post Fontan procedure case with serious clinical course due to intrathoracic rupture of hepatocellular carcinoma**

藤井 隆 [1)]、酒井 哲理 [1)]、朝貝 省史 [1)]、原田 元 [1)]、島田 衣理子 [1)]、西村 智美 [1)]、工藤 恵道 [1)]、竹内 大二 [1)]、石戸 美妃子 [1)]、豊原 啓子 [1)]、稲井 慶 [1)]

東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科 [1)]

TAKASHI FUJII[1)]、Tetsuri Sakai[1)]、Seiji Asagai[1)]、Gen Harada[1)]、Eriko Shimada[1)]、Tomomi Nishimura[1)]、Yoshimichi Kudo[1)]、Daiji Takeuchi[1)]、Mikiko Ishido[1)]、Keiko Toyohara[1)]、Kei Inai[1)]

Tokyo Women's Medical University department of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Cardiology[1)]

症例は 43 歳男性，DORV, VSD(non committed type), PS に対し他院で 1 歳時 BT シャント , 13 歳で Fontan 手術 , 40 歳で TCPC conversion を施行されている．心房頻拍に対し 38 歳時にカテーテルアブレーションを施行され, アスピリン, ワーファリン内服中であった．41 歳時に肝臓 S7 領域の肝細胞癌と診断された．他院で陽子線治療が施行された後，外来通院中であった．咳嗽を契機に近医受診した際に右胸水貯留を指摘され当院を受診した．胸腔穿刺で血性胸水が吸引され，ICU に入院した．造影 CT 画像で肝細胞癌の横隔膜面への浸潤と同部からの出血が認められ，緊急で肝動脈塞栓術 (TAE) を施行．止血を確認後に胸腔ドレナージを行う方針だったが，対側の左肺の透過性も低下し呼吸循環動態が悪化した．挿管した直後に PEA となり 10 分間の蘇生を行った．心拍再開したものの徐々に多臓器不全が進行し，入院 9 日目に死亡退院した．病理解剖で胸膜面に浸潤した肝細胞癌と同部位からの多量の出血が確認された．肝細胞癌は一部の症例に破裂，出血を合併する．Fontan 術後患者は抗血栓療法が行われている場合も多く，出血が重篤化しやすいと考えられる．Fontan 術後の肝細胞癌合併症例に関して，転移や oncologic emergency への対応にも注意すべきだと考えられた．

## O25-3 フォンタン関連肝疾患の肝線維化マーカーと超音波エラストグラフィ値についての検討

**The analysis of serum fibrosis markers and liver stiffness values on ultrasound elastography in Fontan-associated liver disease.**

田中 正剛[1)]、黒坂 一輝[1)]、堀内 敦史[1)]、日置 智惟[1)]、青柳 知美[1)]、高橋 基[1)]、井本 効志[1)]、合谷 孟[1)]、西﨑 晶子[2)]、柿野 貴盛[2)]、石北 綾子[2)]、永田 弾[3)]、山村 健一郎[3,4)]、坂本 一郎[2)]、小川 佳宏[1)]

九州大学病院 肝臓・膵臓・胆道内科[1)]、九州大学病院 循環器内科[2)]、九州大学病院 小児科[3)]、福岡市立こども病院　循環器集中治療科[4)]

MASATAKE TANAKA[1)]、Kazuki Kurosaka[1)]、Atsushi Horiuchi[1)]、Tomonobu Hioki[1)]、Tomomi Aoyagi[1)]、Motoi Takahashi[1)]、Koji Imoto[1)]、Takeshi Goya[1)]、Akiko Nishizaki[2)]、Takamori Kakino[2)]、Ayako Ishikita[2)]、Hazumu Nagata[3)]、Kenichiro Yamamura[3,4)]、Ichiro Sakamoto[2)]、Yoshihiro Ogawa[1)]

Kyushu University Hospital, Department of Hepatology & Pancreatology[1)]、Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine[2)]、Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics[3)]、Fukuoka Children’s Hospital, Department of Cardiology and Intensive Care[4)]

単心室症などの先天性心疾患に対するフォンタン手術が開発され、生命予後は劇的に改善した一方で、フォンタン循環による慢性期合併症が増加傾向にある。フォンタン関連肝疾患 (Fontan-associated Liver Disease; FALD) は一般的なうっ血性肝障害より線維化を来しやすく、FALD による肝線維化・肝硬変から肝細胞癌を発症する患者も増加傾向にあり、一般的な肝細胞癌の 5 年生存率が約 50% であるのに対し、FALD 肝細胞癌は 1 年生存率が約 50% と予後不良である。更には肝障害を伴わないフォンタン術後患者も術後 10 年経過すると肝線維化が生じることも明らかとなり、近年欧米では Fontan 術後患者に対しては FALD 合併の有無にかかわらず肝臓の定期検査を行うことが推奨されている。当院においても Fontan 術後患者を成人先天性心疾患グループと肝臓内科で併診する体制の構築を推進している。

Fontan 術後患者の肝線維化を非侵襲的に評価する上で、既存の血清線維化マーカーや超音波エラストグラフィによる肝硬度の有用性については未だ不明な点が多い。そこで当院の成人先天性心疾患グループから肝臓内科に紹介となったフォンタン術後患者コホートにおいて、血清線維化マーカーと超音波エラストグラフィによる肝硬度と血液検査および画像検査所見との関連につき解析を行い、その有用性につき検討を行ったので報告する。

## O25-4 気管支静脈瘤による喀血が疑われたフォンタン術後の 1 例

**A case of post Fontan operation complicated by hemoptysis which may be caused by bronchial varices**

瀬尾 尚史[1)]、江原 英治[1)]、大城 佑貴[1)]、桝野 浩彰[1)]、中村 香絵[1)]、佐々木 赳[1)]、藤野 光洋[1)]、川崎 有希[1)]、中川 亮[2)]、佐藤 一寿[2)]、吉田 葉子[2)]、鈴木 嗣敏[2)]、竹原 貴之[3)]、荒木 幹太[3)]、小澤 秀登[3)]、鍵﨑 康治[3)]

大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科[1)]、大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科[2)]、大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科[3)]

TAKAFUMI SEO[1)]、Eiji Ehara[1)]、Oshiro Yuki[1)]、Hiroaki Masuno[1)]、Kae Nakamura[1)]、Takeshi Sasaki[1)]、Mitsuhiro Fujino[1)]、Yuki Kawasaki[1)]、Ryo Nakagawa[2)]、Kazuhisa Sato[2)]、Yoko Yoshida[2)]、Tsugutoshi Suzuki[2)]、Takayuki Takehara[3)]、Kanta Araki[3)]、Hideto Ozawa[3)]、Koji Kagisaki[3)]

Osaka city general hospital Children’s medical center Pediatric cardiology[1)]、Osaka city general hospital Children’s medical center Pediatric electrophysiology[2)]、Osaka city general hospital Children’s medical center Pediatric cardiovascular surgery[3)]

[ 背景 ] チアノーゼ性心疾患に合併する喀血の原因は体肺動脈側副血行路 (APC) がほとんどであるが、稀に体静脈側副血行路 (VVC) による気管支静脈瘤からの喀血の報告がある。[ 症例 ] 20 歳、女性。診断は DILV、l-MGA。1 歳 4 か月時に ecTCPC(14mm)、18 歳時に conduit replacement(22mm) を施行。19 歳時に両側の肺塞栓および菌血症で入院、re-conduit replacement(20mm) を施行した。術後の造影 CT で SVC から右 PV への高度の VVC を認めた。20 歳時に喀血で救急搬送された。CT で明らかな APC を認めず、高度の VVC による静脈瘤を右気管支周囲にびまん性に認めた。挿管・high PEEP で止血を図り、気管支鏡を施行。右気管支粘膜に複数の隆起性病変を認め、CT の気管支静脈瘤と一致した所見であった。右上葉枝内に凝血塊を認めた。翌日に高度の右無気肺を形成したため気管支鏡を再検、中下葉枝の凝血塊による閉塞が認められた。抜管後約 1 週間後に再度少量の喀血があったが CT ではやはり APC は特定できず、心臓カテーテル検査を施行。CVP 21mmHg、SaO2 82%( 室内気 )。SVC から右 PV への高度の VVC、気管支静脈瘤を認めた。下行大動脈から右上葉への 2 本の APC を認め、コイル塞栓を施行し現在経過観察中。[ 考察 ] 気管支静脈瘤を合併し喀血を発症したフォンタン術後の 1 例を経験した。CT で有意な APC を特定できなかったが、心臓カテーテルで責任血管と思われる APC を同定しコイル塞栓を施行した。気管支静脈瘤からの喀血も否定できないため再度喀血を認めた場合は VVC 閉塞を検討している。

## O25-5 成人期に TCPC 手術施行後出産に至った両大血管右室起始症の挙児希望例

**Pregnant and Childbirth After TCPC Operation for an Adult Patient with Double Outlet Right Ventricle**

山下 英治 [1)]、池田 健太郎 [2)]、毛見 勇太 [3)]、星野 圭治 [3)]、中島 公子 [2)]、村上 淳 [3)]、森下 寛之 [4)], 岡田 修一 [4)], 江連 雅彦 [4)]、久保田 香菜 [5)]、加藤 真理子 [6)]、内藤 滋人 [3)]、河田 政明 [7)]

群馬県立心臓血管センター 循環器内科 [1)]、所群馬県立小児医療センター 循環器科 [2)]、
群馬県立心臓血管センター 循環器内科 [3)]、群馬県立心臓血管センター 心臓血管外科 [4)]、自治医科大学 循環器内科 [5)]、
昭和大学 小児循環器内科 [6)]、自治医科大学さいたま医療センター / さいたま赤十字病院 成人先天性心疾患外来 [7)]

EIJI YAMASHITA[1)]、PKentaro Ikeda[2)]、 Yuta Kemi[3)]、Keiji Hoshino[3)]、Kimiko Nakajima[2)]、Jun Murakami[3)]、Hiroyuki Morishita[4)]、Shuichi Okada[4)]、Masahiko Ezure[4)]、Kana Kubota[5)]、Mariko Kato[6)]、Shigeto Naito[3)]、Masaaki Kawada[7)]

Gunma Prefectural Cardiovascular Center Department of Cardiology[1)]、Gunma Children’s Medical Center, Department of Cardiology[2)]、Gunma Prefectural Cardiovascular Center Department of Cardiology[3)]、Gunma Prefectural Cardiovascular Center Department of Cardiovascular Surgery[4)]、Jichi Medical University, Department of Cardiology[5)]、Showa University, Department of Pediatric Cardiology[6)]、Jichi Saitama Medical Center/Saitama Red Cross Hospital, Department of ACHD[7)]

症例は 39 歳女性。生下時右室型単心室＋ DORV の診断。3 歳時に前医で PA banding、27 歳時 PVC に対する ABL が施行されている。網膜動脈分枝閉塞症２回発症した既往あり。今回結婚を機に当地に転居。今後のフォローアップの為 31 歳時当院 ACHD 外来受診。来院時 SpO282-83%で無症状。心エコー・CT 検査の結果 DORV+remote type VSD、concordant criss-cross heart、small PDA と診断。挙児希望あり心臓カテーテル検査を予定したが、検査直前に妊娠が発覚。稽留流産に終わった。後日施行した心臓カテーテル検査の結果、Qp 4.4L/min, PA 26/12/17mmHg, Rp 1.59wood・m2 と肺血管抵抗の上昇なく、PA index 282 と TCPC 可能と判断された。他院紹介し、一期的に TCPC 手術を施行。術後全身状態は良好で独歩退院。術後1年の心臓カテーテル検査では CI=1.87L/min/m2、PA9mmHg、Rp 2. 1wood・m2 で推移、運動耐容能も改善し妊娠許可の方針とした。産婦人科受診したが、積極的な不妊治療は施行せず。37 歳時自然妊娠。COVID 流行下で出産のための病院選定に難渋したが、妊娠 25 週より都内病院に周産期管理のため入院。妊娠 28 週以降 NSVT 出現、徐々に頻度が増加したため早期予定分娩とし 31 週 6 日に選択的帝王切開で無事女児を出産した。産褥期も問題なく出産後 1 ヶ月で退院。母児ともに健康である。今回出産後約 2 年の心機能再評価を行ったためその結果を併せて報告する。

## O26-1 ハイゼントラ投与後特異な経過をたどった Fontan 術後タンパク漏出性腸症

**A case of protein-loosing enteropathy after Fontan operation with an unusual course after administration of hizentra**

中嶌 八隅 [1)]、宮崎 文 [1,2)]、井上 奈緒 [1)]、杉山 央 [1,2)]

聖隷浜松病院 小児循環器科 [1)]、聖隷浜松病院 成人先天性心疾患科 [2)]

YASUMI NAKASHIMA[1)]、Aya Miyazaki[2)]、Nao Inoue[1)]、Hisashi Sugiyama[1,2)]

Seirei Hamamatsu General Hospital Pediatric Cardiology[1)]、
Seirei Hamamatsu General Hospital Adult Congenital Heart Disease[2)]

症例　20 才女性
両大血管右室起始症、僧帽弁狭窄、左室低形成で 4 才時に fenestrated TCPC を行った。術後 10 年目でタンパク漏出性腸症 (PLE) を発症した。fenestration は閉塞し、CVP18mmHg だった。肝臓は高度線維化、食道では中等度静脈瘤が見られた。PLE は薬剤治療に反応が乏しく、対症療法で対応した。術後 11 年目よりハイゼントラを導入し、開始後 4 ヶ月より血中蛋白が維持出来るようになったためハイゼントラを終了した。しかし終了後半年頃より低蛋白血症が再燃し、ハイゼントラを再開した。再開 2 年後 (2021 年) 再び血中蛋白値が安定するようになった。ハイゼントラ再開 3 年後、急速に食道静脈瘤が増大した。静脈瘤結紮術 (EVL) を実施したところ、術後 4 ヶ月より低蛋白血症が再燃した。その後肺動脈のバルーン拡張術、人工血管への stent 留置を行ったが PLE は改善せず、2 － 3 週間毎のアルブミン製剤の補充を必要としている。
考察　免疫グロブリンがフォンタン術後の PLE を改善させたとする報告は散見される。本症例もハイゼントラ投与によって再現性をもって低蛋白血症は改善された。しかしその後食道静脈瘤が悪化し静脈瘤を治療することで再度腸管にリンパ液が漏出するようになったことから、免疫グロブリンはリンパうっ滞に関与したわけではなく、腸管へのリンパ漏出を押さえる作用があったと考えられる。

## O26-2 鉄補充療法により蛋白漏出性胃腸症の軽快を認めたフォンタン術後の２症例

**Improvement of protein losing enteropathy by iron therapy in two Fontan patients**

浅田 大[1)]、青木 寿明[1)]、長野 広樹[1)]、林田 由伽[1)]、藤﨑 拓也[1)]、森 雅啓[1)]、松尾 久実代[1)]、石井 陽一郎[1)]

大阪母子医療センター小児循環器科[1)]

DAI ASADA[1)]、Hisaaki Aoki[1)]、Hiroki Nagano[1)]、Yuka Hayashida[1)]、Takuya Fujisaki[1)]、Masayoshi Mori[1)]、Kumiyo Matsuo[1)]、Yoichiro Ishii[1)]

Osaka Women’s and Children’s Hospital, Pediatric Cardiologn[1)]

はじめに

蛋白漏出性胃腸症 (PLE) はフォンタン術後致死的合併症の１つだが、その治療法は確立していない。近年 PLE と鉄欠乏の関連が注目されているが、鉄剤補充療法で PLE が改善した報告はほとんどない。今回当院で PLE を発症したフォンタン術後成人例２例に対し鉄補充療法を行い、症状の軽快を認めたため報告する。

症例 1;28 歳女性、エプスタイン病に対し４歳時にフォンタン手術に到達、その後 PLE を発症。26 歳時より貧血、鉄欠乏を認め、鉄静注補充療法を開始。貧血、鉄欠乏の改善と共にアルブミン値の改善を認め、現在鉄剤投与を終了しているが PLE の再燃なく経過している。

症例 2;28 歳女性、両大血管右室始起症に対し４歳時にフォンタン手術に到達、その後 PLE を発症。開窓作成や心臓再同期療法も行ったが改善に乏しかったが、27 歳時より貧血、鉄欠乏を認め、鉄静注補充療法を開始したところ、アルブミン値の改善を認めた。現在も定期的な補充を継続している。

考察

フォンタン術後ではヘモグロビン値が低くなくても鉄欠乏の状態にあることが指摘されているが、鉄補充により PLE が改善する機序は明確には解明されていない。当院で経験した２症例を基に、文献的考察を加え報告する。

## O26-3 フォンタン術後の難治性蛋白漏出性胃腸症に対して経皮的肝内リンパ管塞栓術が著効した一例

**Percutaneous intrahepatic lymphatic embolization for protein-losing enteropathy in patient after Fontan procedure**

東 浩二[1)]、小林 弘信[1)]、石井 徹子[1)]、平野 貴規[2)]、山本 真由[2)]、中島 弘道[1)]

千葉県こども病院循環器内科[1)]、帝京大学医学部附属病院放射線科[2)]

KOJI HIGASHI[1)]、Hironobu Kobayashi[1)]、Tetsuko Ishii[1)]、Takaki Hirano[2)]、Masayoshi Yamamoto[2)]、Hiromichi Nakajima[1)]

Chiba Children’s Hospital Department of Cardiology[1)]、Teikyo University school of medicine, Department of Radiology[2)]

【背景】フォンタン術後の PLE の原因として肝性リンパ漏の関与が知られており、リンパ漏治療の有効性が近年報告されている。【症例】19 歳男性、診断は心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖、大動脈二尖弁。２歳１か月時フォンタン到達、3 歳 11 ヶ月時 PLE 発症。４歳６ヶ月時に左肺動脈狭窄に対しステント留置術、６歳１か月時に大動脈弁逆流に対し人工弁置換術を施行し一旦 PLE は軽快。しかし 18 歳６か月時に人工弁サイズ不適合と洞不全症候群に対し再弁置換術、ペースメーカー植込術を施行後に PLE が再増悪。各種薬物治療を試みたが無効、術後５ヶ月以降 Alb 40g/ 日の連日補充を要し、術後７ヶ月時に経皮的肝内リンパ管塞栓術を計画。【治療内容】はじめに右鼠径リンパ節内リンパ管造影にて静脈角近傍までの胸管を確認、明らかなリンパ漏はなく肝性リンパ漏の存在が疑われた。続いてエコーガイド下に肝内リンパ管を穿刺、上部消化管内視鏡にて十二指腸内への ICG 漏出を観察しながら標的リンパ管２本を同定、20%NBCA 注入・塞栓した。【術後経過】術翌日より多量の消化管出血を認め術後７日まで連日 RBC 輸血を要したが Alb 補充量は劇的に減少、術後９日より連日補充が不要となり術後 45 日退院。現在術後 10 か月経過、４か月以上 Alb 補充せず管理中。【結語】PLE に対する経皮的肝内リンパ管塞栓術は消化管出血のリスクはあるが有効な治療である。

## O26-4 肺動静脈瘻へのコイル塞栓が肺循環動態の改善に有効であった多脾症候群・単心室の一例

**Effectiveness of coil embolization for pulmonary arteriovenous fistula in pulmonary circulation: a case report of polysplenia syndrome with Fontan physiology**

今西 梨菜[1)]、野村 羊示[1)]、太田 隆徳[1)]、伊藤 諒一[1)]、田中 優[1)]、大島 康徳[1)]、今井 祐喜[1)]、鬼頭 真知子[1)]、河井 悟[1)]、安田 和志[1)]

あいち小児保健医療総合センター 循環器科[1)]

RINA IMANISHI[1)]、Yoji Nomura[1)]、Takanori Ohta[1)]、Ryoichi Ito[1)]、Yu Tanaka[1)]、Yasunori Ohshima[1)]、Yuki Imai[1)]、Machiko Kito[1)]、Satoru Kawai[1)]、Kazushi Yasuda[1)]

Department of Pediatric Cardiology, Aichi Children's Health and Medical Center[1)]

症例は 20 歳女性。生後に多脾症候群、単心室、共通房室弁、下大静脈欠損兼奇静脈結合と診断。生後 10 か月時に TCPS 施行、1 歳 10 か月時に TCPC 施行。術直後は CVP 9mmHg、酸素化良好であったが、徐々にチアノーゼが進行。5 歳時のカテーテル評価で肝静脈血はほぼすべて左側に還流し、肺動静脈瘻形成を右側に認めた。6 歳時に TCPC revision を行ったが肝静脈還流不均衡の改善乏しく、肺血流改善を期待して肺血管拡張薬を導入。その後、SpO2 90% 台へ上昇したが 16 歳まで経年的に RsI 4.66 へ低下、CI 8.58 へ増加、CVP 18mmHg へ上昇し、高心拍出性心不全を呈した。ACE 阻害薬および肺血管拡張薬中止後に RsI 15.46、CI 4.07、CVP 15mmHg へ改善したが、チアノーゼは増強し、酸素使用下で SpO2 80% 前後であった。肺動静脈瘻は右肺の大部分を占めたが、太い 2 本の流入動脈の閉塞試験 (19 歳時 ) で、CVP はわずかに上昇するのみで SpO2 が大きく上昇することを確認した。その後、コイル塞栓術を施行し SpO2 90%(room air) へ酸素化改善を認めた。下大静脈欠損を伴う多脾症候群では特に hepatic factor 欠乏による肺動静脈瘻形成に注意を要する。本症例は大きな肺動静脈瘻であったが局所性に形成されており、コイル塞栓術が肺循環動態の改善に有効であった。

## O27-1 川崎病既往者の INOCA の一例

**Ischemia with Nonobstructive Coronary Arteries (INOCA) in Kawasaki disease**

小室 あゆみ[1)]、松山 哲也[1)]、岡田 清吾[2)]、岡村 誉之[1)]

山口大学大学院医学系研究科器官病態内科学講座[1)]、山口大学大学院医学系研究科医学専攻 小児科学講座[2)]

Ayumi Omuro[1)]、Tetsuya Matsuyama[1)]、Seigo Okada[2)]、Takayuki Okamura[1)]

Department of Medicine and Clinical Science, Division of Cardiology, Yamaguchi University Graduate School of Medicine[1)]、Department of Pediatrics, Yamaguchi University Graduate School of Medicine[2)]

症例は川崎病既往のある 34 歳男性。中学生の頃から月に数回安静時の胸痛があり、精査目的で外来を受診した。MDCT では冠動脈瘤や動脈硬化性変化を認めないものの、右冠動脈起始異常を認めた。右冠動脈は左 Valsalva 洞から鋭角に起始し、大動脈と肺動脈間を走行し、起始部は圧迫され狭窄様であった。運動負荷心電図や心筋シンチでは心筋虚血は認められず、また安静時胸痛であったことから冠攣縮性狭心症も考慮し、入院の上心臓カテーテル検査を施行した。右冠動脈起始部に有意な圧損失は認められず、アセチルコリン負荷試験陽性、微小循環抵抗指数（IMR）高値から冠攣縮および微小循環障害による Ischemia with Nonobstructive Coronary Arteries（INOCA）と診断した。川崎病既往者の冠攣縮性狭心症については数例報告があるのみで、稀とされている。川崎病既往者の冠攣縮および微小循環障害による狭心症の症例について、若干の文献的考察を加えて報告する。

## O27-2 巨大冠動脈瘤の自然歴と治療経験

### Natural History and Surgical Treatment of Giant Coronary Artery aneurysm

渕上 泰[1)]、岩田 祐輔[1)]、小倉 健[1)]、桑原 直樹[2)]、山本 哲也[2)]、寺澤 厚志[2)]、田中 秀門[2)]、桑原 尚志[2)]、小出 昌秋[3)]

岐阜県総合医療センター 小児心臓外科[1)]、岐阜県総合医療センター 小児循環器内科[2)]、聖隷浜松病院浜松病院 心臓血管外科[3)]

TAI FUCHIGAMI[1)]、Yusuke Iwata[1)]、Hisashi Yoshida[1)]、Naoki Kuwabara[2)]、Tetsuya Yamamoto[2)]、Atsushi Terazawa[2)]、Hideto Tanaka[2)]、Takashi Kuwahara[2)]、Masaaki Koide[3)]

Gifu Prefectural General Medical Center, Department of Pediatric Cardiac Surgery[1)]、Gifu Prefectural General Medical Center, Department of Pediatric Cardiac Surgery and Pediatric cardiology[2)]、Seirei Hamamatsu General Hospital, Department of Cardiovascular Surgery[3)]

【背景】巨大冠動脈瘤 (GCAA) の合併症として血栓 / 塞栓による虚血 / 心不全 / 不整脈、破裂などの合併症が知られている。過去の報告のほとんどが虚血所見 / 臨床症状 / 拡大傾向 / 冠動静脈瘻の合併などにより治療介入がされている。また 50mm を越える GCAA の報告は少ない。今回、25 年以上前に指摘されていた GCAA の臨床経過と手術治療経験を報告する。
【症例】61 歳 , 男性。25 年ほど前に他院で 60mm 大の GCAA に対して手術を勧められたが拒否。6 年前に早期大腸癌の手術の際、最大径 71 mmの GCAA 指摘され当院循環器内科受診、手術を勧めたが仕事を引退する 60 歳まで待ちたいと拒否。心房細動 / 心房粗動の同定あり。2 年前に 80mm、1 年前に 120mm まで GCAA の拡大傾向あり、今回手術となった。術前のカテーテル検査では右冠動脈 #1 ～ 2 の拡張、および #3 の右室壁にある GCAA、#4PD 末梢の左室壁にある GCAA あり、2 カ所の GCAA は雪だるま状に細い屈曲部を介して連続していた。末梢側の GCAA は LV 内腔と冠動脈瘻あり。手術は胸骨正中切開でアプローチし、大動脈遮断 / 心停止下に冠動脈瘻の閉鎖および 2 カ所の GCAA の切除および縫縮を行った。RV 側の GCAA は手拳大、LV 側の GCAA は新生児頭大と巨大であった。GCAA 内は新旧入り交ざった壁在血栓があり、それらを除去。順行性 / 逆行性心筋保護の注入時に、それぞれの GCAA 内に流出する血管なく、rescue する冠動脈の枝はないと判断し、#2 の離断のみで再建せず、瘤の切除と縫縮のみとした。術後 2 日目に抜管したが、術後 5 日目に VT/VF イベントあり、電気的除細動とアミオダロン開始、その後に心嚢内血腫除去を要した。心不全 / 不整脈管理に時間を要したが、術後 30 日目に軽快退院、術後 6 カ月現在で外来フォロー中。
【結語】最大径 80mm を越えてから急速に拡大した 25 年前から確認されていた GCAA に対する手術を経験した。過去の報告では最大径 160mm の GCAA の報告があり、それに匹敵する GCAA であった。

## O27-3 冠動脈左室瘻を認めた SLE の一例

### Coronary-Left Ventricular Fistula in a Patient with Systemic Lupus Erythematosus

三角 郁夫[1)]、佐藤 幸治[1)]、田平 晃久[1)]、加口 敦士[2)]、鈴木 健久[2)]、八波 浩一[3)]、宇宿 弘輝[4)]、辻田 賢一[4)]

熊本市民病院 循環器内科[1)]、熊本市民病院 皮膚科[2)]、熊本市民病院 小児循環器内科[3)]、熊本大学 循環器内科[4)]

IKUO MISUMI[1)]、Koji Sato[1)]、Akihisa Tabira[1)]、Atsushi Kaguchi[2)]、Takehisa Suzuki[2)]、Koichi Yatsunami[3)]、Hiroki Usuku[4)]、Kenichi Tsujita[4)]

Kumamoto City Hospital Cardiovascular department[1)]、Kumamoto City Hospital Dermatology dept[2)]、Kumamoto City Hospital Pediatric Cardiology dept[3)]、Kumamoto University Cardiovascular dept[4)]

【症例】は 76 才、女性。SLE にて当院入院中、心電図異常があり当科紹介。既往にラクナ梗塞、貧血、抗リン脂質抗体症候群、高血圧症がある。身体所見では血圧 128/83 mmHg、脈拍 83/ 分・整、聴診では明らかな異常を認めず。採血では CRP が 32mg/dL、血漿 BNP が 530.8pg/mL であった。心電図は左室側高電位と前胸部誘導での陰性 T 波を認めた。胸部 X 線写真は CTR 59% で両側胸水を少量認めた。経胸壁心エコーでは左室壁運動は正常であり軽度の肺高血圧を認めた。心尖部が肥厚してみえたが同部はカラードプラで血流を認め冠動脈左室瘻と診断した。冠動脈ＣＴでは有意の狭窄は認めなかった。SLE に対しステロイドを投与し退院となった。【考察】本症例における冠動脈左室瘻は SLE との関連は不明であるが、心電図での ST-T 異常から心筋虚血を合併している可能性が考えられた。

## 027-4 14 年間経過観察し外科的治療介入に至った未破裂冠動脈瘤合併冠動脈 – 肺動脈瘻の一例

**A case of unruptured giant coronary aneurysm with coronary artery fistula operated after 14-year follow-up**

西野 千春 [1)]、西野 峻 [1)]、西平 賢作 [1)]、栗山 根廣 [1)]、柴田 剛徳 [1)]

宮崎市郡医師会病院 心臓病センター 循環器内科 [1)]

Chiharu Nishino[1)]、Shun Nishino[1)]、Kensaku Nishihira[1)]、Nehiro Kuriyama[1)]、Yoshisato Shibata[1)]

Miyazaki Medical Association Hospital Cardiovascular center[1)]

63 歳女性。10 代より心雑音を指摘されていたが精査されておらず、14 年前に副鼻腔炎の術前検査を契機に初めて心雑音精査を受けた。心電図異常は認めず、心エコー図検査にて、冠動脈肺動脈瘻及び左冠動脈前下行枝近位部に最大径 13mm の冠動脈瘤を認めた。その他明らかな器質的異常は認めず、心雑音の原因は冠動脈肺動脈瘻によるものと考えられた。無症候性であり経過観察の方針とされ、2 年毎に心エコー図検査及び CT 検査を施行された。瘤径は徐々に増大し、14 年目の評価で冠動脈瘤は最大径 34mm となった。冠動脈瘤に対する一般的治療適応とされる 30mm を超えており、破裂のリスクを考慮し手術適応と判断した。なお、術前全身精査では他臓器の血管奇形を含めた異常所見は認めなかった。冠動脈瘤切除及び冠動脈バイパス術を施行した。切除された瘤の血管病理では、血管炎や血管壁の菲薄化、変性などの所見は認められなかった。

冠動脈瘻は有病率 0.3-0.8% とされる稀な疾患である。本症例は川崎病などの感染既往や動脈炎、膠原病、マルファン症候群などの先天性疾患を示唆する所見を認めなかった。明らかな背景疾患がない場合でも、最初は小さかった瘤が経時的に拡大する可能性がある。心雑音を契機に発見された無症候性の冠動脈瘤合併冠動脈–肺動脈瘻に対して、心エコー図検査を活用した 14 年間の経過観察の後、外科治療に踏み切った症例を経験したので報告する。

## 027-5 ACHD 手術症例で遭遇した冠動脈異常

**Coronary artery anomalies in ACHD surgical cases**

片山 雄三 [1)]、磯部 将 [1)]、古山 ゆりあ [1)]、判治 永律香 [1)]、川田 幸太 [1)]、亀田 徹 [1)]、布井 啓雄 [1)]、益原 大志 [1)]、水野 友裕 [1)]、藤井 毅郎 [1)]、小柴 光央 [2)]、川村 悠太 [2)]、川合 玲子 [2)]、高月 晋一 [2)]、和田 遼 [3)]、岡洋 佑 [3)]、小原 浩 [3)]、佐地 真育 [3)]、池田 隆徳 [3)]

東邦大学医療センター大森病院心臓血管外科 [1)]、小児循環器科 [2)]、循環器内科 [3)]

YUZO KATAYAMA[1)]、Sho Isobe[1)]、Yuria Furuyama[1)]、Erika Hanji[1)]、Kota Kawada[1)]、Toru Kameda[1)]、Yoshio Nunoi[1)]、Hiroshi Masuhara[1)]、Tomohiro Mizuno[1)]、Takeshiro Fujii[1)]、Mio Koshiba[2)]、Yuta Kawamura[2)]、Reiko Kawai[2)]、Shinichi Takatsuki[2)]、Ryo Wada[3)]、Yosuke Oka[3)]、Hiroshi Ohara[3)]、Mike Saji[3)]、Takanori Ikeda[3)]

Toho University Omori Medical Center, Department of Cardiovascular Surgery[1)]、Department of Pediatric Cardiology[2)]、Department of Cardiology[3)]

2020 年 6 月～ 2023 年 9 月に当院で施行した ACHD 手術は 20 例、平均年齢は 40.1 歳。初回介入 8 例は、VSD3 例、DCRV、TOF、PAPVC、ASD/PH、CoA が各 1 例。再介入 12 例の主な手術適応は、PR、PPM (M2、T1) が各 3 例、TR2 例 (l-TGA1)、PVE (M) 、AR、TCPC conversion、Valsalva rupture が各 1 例。このうち、冠動脈異常を認めた 2 例を提示する。

症例 1：24 歳男性、VSD,21trisomy の診断で、他院で 10 か月時に ICR 施行。AR が出現・増悪し、手術適応となった。術前 CT では LCC からの単一冠動脈と診断されたが、RCA/LCA は左冠洞に別々に開口。RCA 入口部が走行異常による狭窄を呈すため、unroofing 施行。症例 2:31 歳男性、DORV･VSD･MAPCA･RAA の診断で、当院で 11 か月時に BTS･MAPCA ligation、1 歳時に ICR(trans-annular patch) 施行。PR 増悪と AR の出現・増悪のため、手術適応となった。Valsalva 洞が 120 度反時計回りに回転し、RCA/LCA 起始も同様であったが、外科介入は不要であった。いずれの症例も前回手術時、これらに対する評価はされていない。

ACHD 手術における冠動脈評価は、動脈硬化性病変の有無に加え、起始・走行・開口異常に対する詳細な評価が必要である。

## O27-6 緊急カテーテル治療が奏功した急性心筋梗塞を生じた川崎病冠動脈障害の１例

**Catheter intervention rescued a patient with Kawasaki coronary arterial lesions suffering acute myocardial infarction**

堀口 泰典 [1)]

国際医療福祉大学熱海病院 小児科 [1)]

Performer[1)]

Institution[1)]

（背景）川崎病冠動脈障害を遺残し治療下に成人に達した例は増加している。今回、怠薬による急性心筋梗塞(AMI)が発症した1例にカテーテル治療が実施された。
（症例）AMI 発症時 39 歳の男性。4 歳 11 ヶ月時川崎病に罹患し右冠動脈瘤を遺残した。このためアスピリンとペルサンチンを投与し経過観察したが瘤流入部に狭窄が生じ発症 24 年 7 ヶ月時 PTCRA とステント留置も実施されていた。その後アスピリン投与のみで経過良好であった。発症 34 年 11 か月後（PTCRA10 年 5 か月後）来院直後胸部苦悶感が生じ AMI と診断された。1 週間前よりアスピリンを内服していなかった。この症例に対し緊急心カテにより発症 1 時間程度で血栓除去と PTCA が行われた。その結果、心電図上Q波なく、ほとんど心機能に問題を残さず回復した。現在、アスピリン投与下で良好に経過中。
（考案）本例では AMI 発症が病院到着直後であったことから、ＡＭＩ発症の診断から治療まで約 1 時間程度であった。本例が心機能に問題を残さなかったのは再開通まで短時間であったことによる。アスピリンの抗血小板作用が 1 週間で切れることからちょうど 1 週か前からの怠薬でＡＭＩが発症したがそのタイミングがこの患者さんにとってとても幸運であった。
（結論）①川崎病冠動脈障害でＡＭＩを発症した 1 例を経験した。②血栓除去による再開通が発症 1 時間程度であれば心機能障害を残さないで回復することを改めて確認した。

## O28-1 冠動脈異常を伴う術後 Fallot 四徴症の右室流出路再建に冠動脈移植術が有効であった一例

**A case of right coronary artery grafting for reconstruction of the right ventricular outflow tract in postoperative tetralogy of Fallot complicated by coronary artery.**

藤原 弘之 [1)]、横山 毅人 [2)]、牧野 有高 [3)]、杉山 央 [4)]、梅谷 健 [3)]、津田 泰利 [2)]、萩野 生男 [5)]、中島 雅人 [2)]、星合 美奈子 [6)]

山梨県立中央病院 新生児内科 [1)]、山梨県立中央病院 心臓血管外科 [2)]、山梨県立中央病院 循環器内科 [3)]、聖隷浜松病院 小児循環器科・成人先天性心疾患科 [4)]、千葉県こども病院 心臓血管外科 [5)]、山梨県立中央病院 小児循環器センター [6)]

FUJIHARA HIROYUKI[1)]、YOKOYAMA TAKAHITO[2)]、MAKINO ARITAKA[3)]、SUGIYAMA HISASHI[4)]、UMETANI KEN[3)]、TSUDA YASUTOSHI[2)], HAGINO IKUO[5)]、NAKAJIMA MASATO[2)]、HOSHIAI MINAKO[6)]

Yamanashi Prefectural Central Hospital Neonatology dept[1)]、Yamanashi Prefectural Central Hospital Cardiovascular Surgery dept[2)]、Yamanashi Prefectural Central Hospital Cardiology dept[3)]、Seirei Hamamatsu General Hospital Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease dept[4)]、Chiba Children Hospital Cardiovascular Surgery dept[5)]、Yamanashi Prefectural Central Hospital Pediatric Cardiology Center[6)]

【背景】Fallot 四徴症では約 14% で冠動脈異常を合併し、2-9% で異常冠動脈が右室流出路（RVOT）を横切ると報告されている。このような場合 RVOT 再建は困難であり、小児期の術式がいくつか報告されている。今回、右冠動脈移植が有効であった成人例を経験した。【症例】45 歳男性。4 歳時に当院で心内修復術を施行、単一冠動脈左冠動脈洞起始で右冠動脈は左前下行枝から分岐し RVOT 前面を走行していたため、two-separate-patch 法による RVOT 再建を行った。41 歳時に労作時の息切れと胸痛のため当院受診、RVOT の冠動脈が横切る部分の狭窄と分岐部から末梢の左肺動脈狭窄および中等度の肺動脈弁逆流による右心不全と診断した。左肺動脈狭窄に対し経皮的バルーン拡張術を施行、内服加療を追加し一旦症状は軽快したが、3 年後に症状が増悪し外科的治療介入が必要と判断した。RVOT 再建と肺動脈弁置換術を行うため、異常冠動脈の上行大動脈近接部位に右冠動脈を移植する方針とした。術中、右冠動脈を同定し結紮切離後に上行大動脈へ端側吻合を行い、RVOT から左肺動脈の拡張と人工弁置換（Epic27）を施行した。術後経過は良好で、外来で経過観察を継続している。【考察】冠動脈走行異常により外科介入が躊躇される場合でも、成人では冠動脈移植術が有効な手段になり得ると考えられた。

## O28-2 冠動脈バイパス術後で繰り返す肺動脈狭窄の治療に難渋しているファロー四徴の１例

**A postoperative patient with Tetralogy of Fallot who suffered from repeated pulmonary artery stenosis and underwent coronary artery bypass graft**

須田 憲治 [1)]、佐々木 雅弘 [1)]、赤木 禎治 [2)]、福本 義弘 [1)]

久留米大学病院 心臓血管内科 [1)]、岡山大学 成人先天性心疾患センター [2)]

KENJI SUDA[1)]、MASAHIRO SASAKI[1)]、TEIJI AKAGI[2)]、YOSHIHIRO FUKUMOTO[1)]

Kurume University Hospital, Dept. Cardiovascular Medicine[1)]、Okayama University, The adult congenital heart disease center[2)]

症例は 30 歳　男性。1 か月検診で TOF と診断され、1 歳 6 か月で心内修復術。術後違残肺動脈狭窄に対して、2 歳、3 歳、7 歳でバルーン拡張術施行。次第に残存狭窄が進行し、12 歳時に他院で右室流出路及び肺動脈分枝部狭窄解除術を受けた。しかし 1 年後再狭窄を来たし、再々手術。Gore Tex24mm と Free style 弁 23mm を用いて右室流出路形成。術中に左冠動脈前下行枝を損傷し、冠動脈バイパス手術 (LITA-LAD) を必要とした。また、縦隔洞炎を来たし 1 か月半抗生剤投与。その後も再狭窄を来たし、14 歳と 16 歳バルーン拡張術施行。一旦 RV/LV 0.5 程度に改善するが、次第に 0.8-0.9 となり、バルーン拡張術は無効と判断し、経過観察。22 歳頃から PVC の散髪を認め、27 歳からは不整脈のため 30 秒くらいふらつくため、アミオダロンと心保護のスピロノラクトン内服開始。28 歳ループレコーダー埋め込み。最終カテ所見：RV/LV 0.89, 圧較差 60mmHg で、著明に両室は拡大し、LVEF 38%。LITA は右方から右室流出路を横切り LAD に吻合されている。手術リスクは高く、使用された弁は TPVI の適応がない。治療法について議論したい。

## O28-3 開心術中に特発性冠動脈解離を認めた一例

**A case of spontaneous coronary artery dissection during cardiac surgery**

菅野 幹雄 [1)]、篠原 健太 [1)]、松本 遼太 [1)]、本間 友佳子 [2)]、山本 正樹 [1)]、北市 隆 [1)]、早渕 康信 [2)]、秦 広樹 [1)]

徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野 [1)]、小児科学分野 [2)]

MIKIO SUGANO[1)]、Kenta Shinohara[1)]、Ryota Matsumoto[1)]、Yukako Homma[2)]、 Masaki Yamamoto[1)]、Takashi Kiatichi[1)]、Yasunobu Hayabuchi[2)]、Hiroki Hata[1)]

Tokushima University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery[1)]、Department of Pediatrics[2)]

31 歳女性．ファロー四徴症に対する心内修復後で遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全に対し手術適応とした．手術は人工心肺下・心拍動下に行い肺動脈弁置換術を行った．人工心肺離脱時に右室収縮の軽度低下及び一過性の完全房室ブロックを認めた．このため右冠動脈の検索を行ったが肉眼的に異常はなく循環動態も安定していた．しかし閉胸時に頻回の除細動を要する難治性心室細動を来し再度体外循環の導入を要した．心表面エコーでは著明な右心機能低下に加え右冠動脈の解離を認めた．送血管留置部を含む大動脈基部の解離はなかった．ハイブリッド手術室へ搬送し冠動脈造影, IVUS を行ったところ右冠動脈の起始部にエントリーを有する広範囲の冠動脈解離を認めた．偽腔による真腔圧迫があり，右冠動脈の遠位部へリエントリーを作成することで有意に血流が改善した．その後洞調律に復し循環動態が安定した．以後の経過は問題なく、術後 1 年で施行した冠動脈造影検査でも右冠動脈血流は良好で偽腔は消失していた．
本症例では右室流出路に手術操作が及ぶため右冠動脈損傷を危惧したが，右室切開部と右冠動脈とは十分に離れており直接的な影響はなかった．このため特発性冠動脈解離と診断した．本疾患は急性冠症候群 (ACS) の原因となり得る稀な疾患で，50 歳以下の若年女性に多いとされている．発症率は ACS の 0.07%~1.1% と報告されているが，開心術中にも起こり得る事を経験した．

## O28-4 Double-Barrel 法の術後遠隔期の臨床経過

**Long term results of Double-Barrel right ventricular outflow**

永友 克己 [1)]、森 有希 [1,2)]、黒嵜 健一 [2)]、盤井 成光 [1,3)]、大内 秀雄 [1,2)]

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

Katsuki Nagatomo[1)]、Aki Mori[1, 2)]、Kenichi Kurosaki[2)]、Shigemitsu Iwai[1, 3)]、Hideo Ohuchi[1, 2)]

National Cerebral and Cardiovascular Center, Adult Congenital Heart Disease Center[1)]、
Department of Pediatric Cardiology[2)]、Department of Pediatric Cardiovascular Surgery[3)]

【背景】右室流出路 (RVOT) を横断する冠動脈走行異常を有する先天性心疾患の右室流出路形成術 (RVOTR) として Double-Barrel 法 ( 以下 DB 法 ) が選択されるが, 術後, または遠隔期の臨床経過は明らかでない.【方法】当院で DB 法を施行した 3 症例の臨床経過を報告する.【結果】ファロー四徴症 / 肺動脈狭窄症 1 例, 肺動脈弁欠損を伴うファロー四徴症 1 例, 両心室右室起始症 / 肺動脈狭窄症 1 例が対象となった．最終評価年齢は 18 歳から 29 歳 ( 平均 23 歳 ) で，男性 2 例，女性 1 例であった．2 例が単一冠動脈 ( いずれも左冠動脈から右冠動脈が起始 ) であった．右室流出路形成時の年齢は 2 例が 1 歳時，1 例が 10 歳時であった．1 例は最初の RVOTR から介入を要せず経過していた．また，右室流出路狭窄のため 1 例が術後 3 年で再度 RVOTR を施行し，1 例が今後 RVOTR を行う予定である．中等度以上の肺動脈弁閉鎖不全は 2 例でみられた.【結論】冠動脈走行異常ある場合の右室流出路形成術として DB 法の遠隔期の臨床経過は比較的良好であり，他の手技と同等の成績と思われた．より多くのデータを蓄積によるさらなる長期的な結果が得られることが期待される。

## O28-5 ファロー四徴症修復術後遠隔期の心エコーによる肺動脈弁位生体弁機能評価（症例報告）

**A bioprosthesis at the pulmonary position evaluated on echocardiography in the longer term after repair of tetralogy of Fallot**

堀添 善尚 [1)]、濱元 裕喜 [1)]、内山 洋太 [1)]、田島 亜佳里 [1)]、大石 充 [1)]

鹿児島大学病院 心臓血管内科 [1)]

YOSHIHISA HORIZOE[1)]、Yuki Hamamoto[1)]、Yota Uchiyama[1)]、Akari Tajima[1)]、Mitsuru Ohishi[1)]

Kagoshima University Hospital, Cardiovascular Medicine[1)]

症例1:25歳男性。X-12年、ファロー四徴症 (TOF) 修復術後の重症肺動脈弁逆流 (PR) に対して、肺動脈弁置換術 (PVR) を施行。X-6年、当科成人先天性心疾患 (ACHD) 外来へ紹介、移行。年一回の定期経胸壁心エコーにて、X-1年9月まで徐々に肺動脈弁位生体弁の最大通過血流速度の上昇傾向を認め、生体弁の劣化・狭窄が示唆されていた。X-1年9月以降、肺動脈弁位生体弁の最大通過血流速度の上昇傾向が停止し、生体弁の劣化・狭窄が緩徐になったものと判断していた。X年2月、低血圧症状が出現したため、造影CTによる右室機能評価と実施したところ、著明な右室拡大・右室収縮能低下を認め、肺動脈弁位生体弁の劣化に右室機能が追従できず、肺動脈弁位の最大流速上昇傾向が停止したものと推察された。症例2：53歳女性。22q11.2欠失症候群。X-27年、TOF修復術後のPRに対してPVRを施行。術後20年以上、明らかな劣化の兆候なく経過。X-6年、当科ACHD外来へ移行。肺動脈弁位生体弁通過血流速度はばらつきが大きいが、三尖弁逆流の最大流速は徐々に上昇傾向にあり、冠動脈CTでは肺動脈弁の石灰化が認められた。肺動脈弁位生体弁に対するドプラ入射角の問題が、通過血流速度をばらつきを生じさせたと推察された。対して、三尖弁逆流の流速は経時的に上昇傾向を認めた。以上のように、肺動脈弁位生体弁の通過血流速度のみでは、弁の劣化の兆候を見誤ることがあるので、その他の心エコー指標や、他の画像モダリティもしくは右心カテーテル検査なども併せて評価することが望ましい。

## O29-1 心リハ後の CPX を元に TPVI を実施し、運動耐容能改善を得た TOF 術後 PR の 1 例

**A case of pulmonary regurgitation after TOF surgery with improved exercise tolerance after TPVI based on CPX after cardiac rehabilitation**

星野 圭治[1)]、山下 英治[1)]、毛見 勇太[1)]、森下 寛之[2)]、岡田 修一[2)]、村上 淳[1)]、江連 雅彦[2)]、安達 仁[1)]、小暮 智仁[3)]、内藤 滋人[1)]

群馬県立心臓血管センター 循環器内科[1)]、群馬県立心臓血管センター 心臓血管外科[2)]、
東京女子医科大学病院 成人先天性心疾患科[3)]

KEIJI HOSHINO[1)]、Yamashita Eiji[1)]、Kemi Yuta[1)]、Morisita Hiriyuki[2)]、Okada Syuichi[2)]、Murakami Jun[1)]、Ezure Masahiko[2)]、Adachi Hitoshi[1)]、Kogure Tomohito[3)]、Naito Shigeto[1)]

Gunma Prefectural Cardiovascular Center Cardiology dept[1)]、
Gunma Prefectural Cardiovascular Center Cardiovascular Surgery dept[2)]、
Tokyo Women's Medical University Hospital Pediatric Cardiology and Adult Congenital Cardiology dept[3)]

症例は 20 代女性。ファロー四徴症のために生後 4 か月で Lt m-BTS、2 歳時に前医で心内修復術 (single valve patch + unroofed CS repair) が施行された。成人後のフォローのため、X 年に当院に紹介。紹介時点で重症肺動脈弁逆流 (PR) を認め、心肺運動負荷試験 (CPX) では PeakVO2 は 7.7ml/min/kg(%peakVO2 24%) と運動耐容能低下を認め、また、一回拍出量 (SV) に相当する最高酸素脈は 2.5ml/beat (53%) と顕著な低下を認めた。心エコー図検査・心臓 MRI 検査にて、右室機能は維持されており、運動耐容能低下の他、明確な手術適応を満たす所見を認めなかった。運動耐容能の低下が過度な安静による下肢筋力低下の関与も疑われたため、3 週間の入院心臓リハビリテーションを実施した。退院時に再検した CPX では PeakVO2 は 13.3ml/min/kg(%peakVO2 42%) と運動耐容能の改善を認めた。最高酸素脈は 3.7ml/beat (79%) と改善傾向が確認されたが、リハビリによる下肢筋力の改善による最大 WR の増加に伴い、リハビリ前では見られなかった酸素脈の増加不良が顕在化した。また、PhysioFlow による SV 解析においても負荷に対する SV の減少が確認され、PR による血行動態への影響が疑われた。この為、X＋2 年に経カテーテル肺動脈弁置換術 (TPVI) を実施した。TPVI 後 CPX での PeakVO2 は 15.5ml/min/kg(%peakVO2 50%) と軽度の改善に留まったが、最高酸素脈は 4.9ml/beat (118%) へと改善し、また、負荷中の酸素脈の推移及び、PhysioFlow による SV 推移に関しても運動終点まで増加傾向を認め、TPVI による肺動脈弁置換により血行動態の改善が得られたものと考えられた。

## O29-2 経カテーテル肺動脈弁置換術後 TPV に付着した血栓症

**Transcatheter pulmonary valve thrombosis: A case report**

川松 直人[1)]、野崎 良寛[1)]、町野 智子[2)]、星 智也[2)]、石津 智子[2)]

筑波大学 小児科[1)]、筑波大学 循環器内科[2)]

NAOTO KAWAMATSU[1)]、Yoshihiro Nozaki[1)]、Tomoko Machino[2)]、Tomoya Hoshi[2)]、Tomoko Ishizu[2)]

Department of Child Health, Institute of Medicine, University of Tsukuba[1)]、
Department of Cardiology, Faculty of Medicine, University of Tsukuba[2)]

完全型房室中隔欠損症，肺動脈弁狭窄症術後の 50 歳代女性．肺動脈弁は形成術が施行されていたが，重症肺動脈弁逆流が生じていた．心臓 MRI では RVEDVi 159ml/m2，RVESVi 75ml/m2，RVEF 53%，PR ratio 61% であった．経カテーテル肺動脈弁留置術 (TPVI) の方針となり，術前よりアスピリン 100mg1x を開始，Harmony TPV 25 を肺動脈弁位に留置した．術後経過は良好で術翌日よりクロピドグレル 75mg1x を開始した．術後 6 日目に計画通り自宅退院された．術後 1 ヶ月での心エコー図で右室拡大は著明に改善していたが，肺動脈弁位生体弁近位側に広基性に付着する可動性の紐状構造物が疑われた．発熱含め自覚症状はなかったが，血液検査では WBC 9000/μl，Seg 69.2%，CRP 5.6mg/dl であった．血栓形成および生体弁感染が鑑別に挙がることから血液培養を 2set 採取し，クロピドグレルをエドキサバン 30mg1x に変更した．2 週間後の心エコー図では生体弁に付着した紐上構造物は残存するもののやや縮小したように見える一方で，血液検査ではほぼ変わらず WBC 9000/μl，Seg 68.0%，CRP 5.1mg/dl であった．その後も発熱なく経過した．心臓 CT では生体弁内腔に策状の造影欠損が認められたが，明らかな肺塞栓像や弁周囲膿瘍は指摘しなかった．術後 5 ヶ月時の心エコー図では紐状構造は消失しており，生体弁機能不全含め特記所見を指摘しなかった．

TPVI 後生体弁に血栓が付着した症例と考えられるが，抗血栓薬として DOAC とアスピリンを併用することで生体弁機能不全を生じずに管理できた症例と考えられた．

## O29-3 無酸素発作をきたした未修復 74 歳ファロー四徴症に対する根治術の経験

**Reparative Surgery for Unrepaired, Septuagenarian Tetralogy of Fallot Presenting with Anoxic Spell**

宮原 義典[1)]、堀川 優衣[1)]、堀尾 直裕[1)]、加藤 真理子[1)]、山岡 大志郎[1)]、石井 瑤子[1)]、長岡 孝太[1)]、清水 武[1)]、喜瀬 広亮[1)]、藤井 隆成[1)]、富田 英[1)]

昭和大学病院 小循環器・成人先天性心疾患センター[1)]

YOSHINORI MIYAHARA[1)]、YUI HORIKAWA[1)]、NAOHIRO HORIO[1)]、MARIKO KATO[1)]、DAISHIRO YAMAOKA[1)]、YOKO ISHI[1)]、KOTA NAGAOKA[1)]、TAKESHI SHIMIZU[1)]、HIROAKI KISE[1)]、TAKANARI FUJII[1)]、HIDESHI TOMITA[1)]

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital[1)]

【症例】
74 歳女性．小児期から心疾患を指摘され，学校では運動制限をしていた．30 代で 2 児を儲け，飲食店勤務をしていた 40 歳時に手術を勧められたが治療希望せず．67 歳時に易疲労感と労作時呼吸困難にて前医を受診，精査をしたが，年齢的に外科治療は行わない方針となった．独居で外来内服加療中，徐々に労作時疲労感増悪し，72 歳時に当院紹介となる．
右室流出路狭窄高度，心収縮能は保たれており，当初シャント増設を考慮したが，cMRI にて Qp/Qs 0.9, CI 1.8．利尿剤を中止し，インデラル内服で酸素飽和度 95%に上昇，Qp/Qs 0.95, CI 2.4 と改善した．左室容積低下と拡張障害を認め，前負荷増加が症状の主因と判断し，外科的介入を行わず利尿剤頓用にて HOT 施行下に独居を継続した．しかし，74 歳時に Basedow 病発症を契機に無酸素発作出現，手術を念頭に再入院となった．
【治療経過】
甲状腺治療後に，根治術（VSD パッチ閉鎖，右室内筋肉切除，生体弁置換）を施行した．少量のカテコラミン補助下に心肺離脱し，右室圧は 4 割に低下した．術翌日に再開胸止血術を要したが, POD4 に呼吸器を離脱．BNP 遷延高値続いたが, POD45 にリハビリ目的に前医へ転院した．
【まとめ】
70 代の TOF 根治術の報告は極めて少なく，小児期とは異なる病態生理下における手術となる．術前後の経過詳細に文献的考察を加えて報告する．

## O29-4 A Case of Need for Life Modification in Unrepaired Tetralogy of Fallot with Shunt Obstruction

Lucy Youngmin Eun, MD, PhD[1)]

Yonsei University Gangnam Severance Hospital, Seoul, Korea[1)]

A 51-year-old woman came to the clinic complaining of dyspnea on exertion, recent syncope, and cyanosis. Her oxygen saturation was measured at 65%. She was diagnosed with tetralogy of Fallot with a shunt, without total repair. She mentioned that she was doing well before she started smoking due to personal difficulties. She had not followed up for over twenty years. Urgent echocardiography was performed, but the shunt patency could not be identified. She was admitted to the hospital, and we attempted to recanalize the shunt using transcatheter balloon angioplasty. The right ventricular outflow tract to the main pulmonary artery and the right pulmonary artery were severely stenotic. Fortunately, we were able to successfully restore the patent pulmonary flow. She was advised to quit smoking and maintain a healthy diet for recovery and overall well-being.

For adults with congenital heart disease, maintaining a good quality of life is crucial. Regular clinic visits to assess heart health, a healthy diet without alcohol and smoking, and appropriate physical activity are all important factors.

## O30-1 成人期に完全型房室中隔欠損症に対して人工弁輪を用いた初回修復術を行なった１例

**A case of surgical repair with artificial annuloplasty ring for Adult complete Atrioventricular defect**

西岡 雅彦 [1)]

沖縄県率南部医療センターこども医療センター 小児心臓血管外科 [1)]

MASAHIKO NISHIOKA[1)]

Okinawa prefectural nanbu medical center children s medical center pediatric cardiovascular surgery[1)]

[ 目的 ] 完全型房室中隔欠損症に対する成人期での初回手術介入は希であり、房室弁形成の判断に苦慮する場合もある。今回共通房室弁左側に人工弁輪を使用した形成を行い良好な結果を得たので報告する。[ 症例 ] ５７歳　女性。近医で長期にわたり心房中隔欠損症としてフォローされていた。房室弁逆流の進行を認め当院成人先天性外来に紹介された。術前エコー；完全型房室中隔欠損症で心室間交通は弁尖により閉鎖していた。左側房室弁は cleft から中央にかけて moderate の逆流を認めており弁輪径は 29mm であった。右側房室弁は中央から mild-moderate の逆流径を認め弁輪径は 30mm であった。右側房室弁での圧格差は 30mmHg で肺高血圧は認めなかった。大動脈弁輪径、左室流出路径とも 14mm と流出路は軽度狭窄形態であるが圧格差は認めなかった。手術；胸骨正中切開の後、型のごとく人工心肺を確立した。右房切開よりアプローチ。房室弁は左右に分離されておらず完全型房室中隔欠損症で心室間交通は認めない。水テストで前後 bridging leaflet の接合 point を確認。弁尖のズレに注意しながら左右の cleft を閉鎖した。左側 cleft 閉鎖は弁尖の高さの変化と逆流の程度を確認したがら行い、先端まで閉鎖可能であった。人工弁輪は flat type を選択し、左側房室弁輪径を測定しサイズを決定した。anterior leaflet 中央から antero-lateral 交連、lateral leaflet、postero-lateral 交連を超えて posterior leaflet 中央まで人工弁輪を trimming し縫着した。前後 bridging leaflet の中央部分は左室流出路狭窄予防と房室ブロック予防のため人工弁輪逢着は行わなかった。[ 結果 ] 術後３ヶ月のエコー検査で ltAVVR(-),mPG=3mmHg.LVOT=1.2m/s と左側房室弁、LVOT とも経過良好であった。完全型房室中隔欠損症の左側房室弁に対する flat type 人工弁輪を用いた形成は有効であると思われるが、長期フォローが必要である。

## O30-2 房室中隔欠損症術後遠隔期に進行した三尖弁狭窄症に対して手術加療を要した１例

**A case of atrioventricular septal defect requiring surgery for tricuspid stenosis long after intracardiac repair.**

野口 祐 [1)]、三宅 誠 [1,2)]、土井 拓 [1,3)]、江原　英治 [4)]、小澤　秀登 [5)]、鍵﨑　康治 [5)]、小形 光 [2)]、河合 龍馬 [2)]、佐藤 友啓 [2)]、中川 頌子 [2)]、山上 新太郎 [2)]、西内 英 [2)]、坂本 二郎 [2)]、山根 啓一郎 [2)]、田巻 庸道 [2)]、榎本 操一郎 [2)]、近藤 博和 [2)]、田村 俊寛 [2)]

天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター [1)]、天理よろづ相談所病院 循環器内科 [2)]、天理よろづ相談所病院 小児科 [3)]、大阪市総合医療センター 小児循環器内科 [4)]、大阪市総合医療センター 小児心臓外科 [5)]

YU NOGUCHI[1)]、MAKOTO MIYAKE[1,2)]、HIRAKU DOI[1,3)]、EIJI EHARA[4)]、HIDETO OZAWA[5)]、KOJI KAGISAKI[5)]、HIKARU OGATA[2)]、RYOMA KAWAI[2)]、TOMOHIRO SATO[2)]、SHOKO NAKAGAWA[2)]、SHINTARO YAMAGAMI[2)]、SUGURU NISHIUCHI[2)]、JIRO SAKAMOTO[2)]、KEIICHIRO YAMANE[2)]、YODO TAMAKI[2)]、SOICHIRO ENOMOTO[2)]、HIROKAZU KONDO[2)]、TOSHIHIRO TAMURA[2)]

Tenri Hospital Congenital Heart Disease Center[1)]、Tenri Hospital Department of Cardiovascular Medicine[2)]、Tenri Hospital Department of Pediatrics[3)]、Osaka City General Hospital Department of Pediatrics Cardiology[4)]、Osaka City General Hospital Department of Pediatrics Cardiovascular Surgery[5)]

症例はダウン症の 19 歳男性。乳児期に房室中隔欠損症 (AVSD) に対して心内修復術を、幼児期から学童期に大動脈弁下狭窄 (SAS) に対して２度の解除術を受けた。幼児期より三尖弁狭窄症 (TS) を指摘されていた。今回、心不全のため入院した。心不全代償化後の心エコー図では三尖弁輪の狭小を伴う TS( 拡張期平均圧較差 [mean PG] 16 mmHg) と、大動脈二尖弁、大動脈弁狭窄症 (peak V 4.9 m/s) を認めた。右心カテーテル検査による同時圧測定では三尖弁での mean PG は 11 mmHg であった。中心静脈圧は 20 mmHg、平均肺動脈圧は 23 mmHg であった。うっ血性肝障害を伴っていたことから TS への介入が必要と考えたが、狭小な弁輪を考慮すると弁置換術のみでの血行動態の改善は困難と予想した。両方向性 Glenn 手術の追加も考慮し、肺血管拡張薬を導入した。血小板減少も伴うハイリスク症例であるため、手術の可否について他施設とも協議を行った。最終的に三尖弁置換術 (Epic 21 mm)+ 両方向性 Glenn 手術 + 大動脈弁置換術 (ATS-AP 16 mm)+SAS 解除術を施行した。術中所見では AVSD に対するパッチが右室側へ張り出していたことから、初回手術の房室弁分割が右側に偏位していたことが TS の原因と推察した。AVSD 術後遠隔期に TS に対して手術加療を要した例を経験したため報告する。

## O30-3 房室中隔欠損症の機械弁置換術後の僧帽弁周囲逆流に対して修復術を行った１例

**A case of repair for paravalvular regurgitation of mitral valve after mechanical valve replacement with complete atrioventricular septal defect**

鈴木 麻希子 [1)]、福田 旭伸 [1)]、千田 有紗 [1)]、竹内 真理子 [1)]、上村 航也 [1)]、松本 賢亮 [2)]、松久 弘典 [3)]、長谷川 翔大 [4)]、高橋 宏明 [4)]、岡田 健次 [4)]、平田 健一 [1)]

神戸大学附属病院 循環器内科 [1)]、兵庫県立丹波医療センター 循環器内科 [2)]、兵庫県立こども病院 心臓血管外科 [3)]、神戸大学附属病院 心臓血管外科 [4)]

MAKIKO SUZUKI[1)]、Terunobu Fukuda[1)]、Arisa Senda[1)]、Mariko Takeuchi[1)]、Koya Uemura[1)]、Kensuke Matsumoto[2)]、Hironori Matsuhisa[3)]、Shota Hasegawa[4)]、Hiroaki Takahashi[4)]、Kenji Okada[4)]、Ken-ichi Hirata[1)]

Kobe University Hospital, Cardiovascular Medicine dept[1)]
Hyogo Prefectural Tanba Medical Center, Cardiovascular Medicine dept[2)]
Hyogo Prefectural Children's Hospital, Cardiovascular Surgery dept[3)]
Kobe University Hospital, Cardiovascular Surgery dept[4)]

症例は 41 歳男性。出生時に Rastelli A 型の房室中隔欠損症 (AVSD) と診断された。3 歳時に生体弁による僧帽弁置換、三尖弁輪縫縮の心内修復術が施行された。その後 17 歳時に僧帽弁輪拡大術および機械弁（31mm ATS 弁）置換術が施行された。このとき前回置換した僧帽弁の中隔側に線維性組織が増生、石灰化が強かったため弁の剥離に難渋したというエピソードがあった。その後経過良好であったが、39 歳時より発作性心房頻拍および胸水貯留を伴う NYHA　2 の心不全症状が出現した。精査の結果、後部中隔側に機械的溶血を伴う僧帽弁周囲逆流を認め、また重症三尖弁閉鎖不全症も出現していた。複数回の手術歴、前回手術で難渋した石灰化部位での僧帽弁逆流であると予想されること、三束ブロック、慢性うっ血肝による肝機能障害など手術リスクが非常に高い症例であったが、内服にて心不全コントロールが困難となったためハートチームで議論し手術に踏み切ることとなった。術中、僧帽弁輪に沿う 12mm の欠損孔が僧帽弁逆流の原因であると判明、幸いにも周囲組織は石灰化が乏しく縫合閉鎖のみで制御が可能であった。三尖弁に対して生体弁置換術を行い、また完全房室ブロックを危惧し心外膜リードを留置し手術を終えた。術後、弁膜症は制御出来ており、胸水も改善し労作時呼吸困難なく経過している。リスクの高い AVSD 術後遠隔期合併症である両側の房室弁逆流に対して、手術介入を行うことで改善した症例を経験したため、若干の文献的考察を交えてここに報告する。

## O30-4 僧帽弁再置換術後、弁輪固定部分の破綻を認めた２症例

**After mitral valve replacement surgery, we observed valve ring dehiscence in two cases.**

西野 貴子 [1)]、安藤 誠 [1)]、坂口 元一 [2)]

金沢医科大学病院 小児心臓血管外科 [1)]、近畿大学 心臓血管外科 [2)]

TAKAKO NISHINO[1)]、Makoto Ando[1)]、Genichi Sakaguchi[2)]

Kanazawa medical university Hospital, Pediatric cardiovascular surgery dept[1)]、Kindai University Hospital, Cardiovascular surgery, dept[2)]

先天性心疾患患者で若齢期に弁置換を施行した症例は、成長や弁機能不全に伴い再置換が必要となる。今回 2 回目再置換後に弁輪破綻により左 - 右短絡血流を認め、修復した症例を経験した。
症例①：診断は CAVC．1 歳時の心内修復時に MVR(SJM21) 施行。体成長に伴う MS で 12 歳時に SJM25 へサイズアップ。その後 25 歳時に肺鬱血あり、心エコーで弁周囲逆流を認め再手術となった。症例②：診断は VSD で 1 歳 6 ヶ月時に心内修復施行。経過中に骨髄異形成症候群を合併した。33 歳に既存した軽度 MS が進行、TR と PH も認め、血液治療を要するため生体弁置換を施行。41 歳に弁機能不全のため再置換を施行。この際、骨髄異形成の治療は不要と判断され機械弁（SJM ２５）を使用した。３ヶ月後の心エコーで LV-RA の短絡血流と BNP の上昇を認め再手術となった。術中所見は①：弁輪固定に利用した中隔パッチから外れた弁が心房中隔より突出していた。再度中隔のパッチを延長し弁を縫着した。②：三尖弁中隔尖弁輪に1cm 程度の穿孔部を認め、4 時方向の人工弁カフが右心房側から確認できた。弁輪カフを心房中隔へ２針固定して穿孔部にパッチを補填した。人工弁置換術は回を重ねる毎に固定弁輪部分が脆弱化することがあるために生じた合併症と考えられた。詳細な病態は心エコーだけでは把握できないことがあるため、術中所見をもとに臨機応変に対応する必要が生じる。

## O30-5 狭小左房を伴う先天性僧帽弁狭窄症に対する再々僧帽弁置換術

**3rd mitral valve replacement for congenital mitral valve stenosis with small left atrium.**

徳永 滋士[1)]、森田 英幹[1)]、藤井 健人[1)]、山内 豪人[1)]、白杉 岳洋[1)]、狩野 実希[2)]、野村　耕司[3)]

さいたま赤十字病院 心臓血管外科[1)]、さいたま赤十字病院 循環器内科[2)]、埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科[3)]

Shigeto Tokunaga[1)]、Hideki Morita[1)]、Kento Fujii[1)]、Taketo Yamauchi[1)]、Takehiro Shirasugi[1)]、Miki Kano[2)]、Koji Nomura[3)]

Saitama Red Cross Hospital Cardiovascular Surgery Dept[1)]、Saitama Red Cross Hospital Cardiology Dept[2)]、Saitama Prefectural Children's Medical Center Cardiovascular Surgery Dept[3)]

22 歳女性。先天性僧帽弁狭窄症、動脈管開存症に対して 2 歳時に僧帽弁置換術 (Carbomedics 16mm)、動脈管結紮術、13 歳時に再僧帽弁置換術 (SJM 19mm)、三尖弁輪形成術、動脈管結紮術を施行。今回肺高血圧が進行し、僧帽弁位人工弁患者不適合を認めたため、再々僧帽弁置換術を施行した。手術は superior transseptal approach で左房内に到達した。左房は非常に小さく、23mm のサイザーが左房を通過しなかったため、心房中隔を左室側に切り込み、縫着部の弁輪拡大を行った。中隔側の弁輪にはプレジェット付き 2-0 ワヨラックス 6 針で右房側から糸かけを行い、その他はスパゲティ付き 2-0 ワヨラックス 9 針で左室側から糸かけを行った。25mm のサイザーが通過したため、25mmSJM 弁を supra-annular position で縫着した。切り開いた部分の心房中隔を 0.4mm ゴアテックスシートで補填し、左房を連続縫合で閉鎖した。手術時間は 407 分、体外循環時間は 189 分、大動脈遮断時間は 128 分であった。手術翌日に経口気管内挿管を抜管した。術直後も肺高血圧が遷延していたため、一酸化窒素吸入療法を要したが、術後3日目に離脱できた。経胸壁心臓超音波検査では弁周囲逆流を認めなかった。術後 17 日目に自宅退院した。
先天性僧帽弁狭窄症は単独で発症する場合と、左心系閉塞疾患に合併する場合が多い。本症例は狭小左房を伴っていた。superior transseptal approach は良好な視野が得られ、また弁輪拡大を行うにあたって非常に有用なアプローチ法であった。

## O30-6 二弁口房室弁を有する単心室に対する再弁置換術時に一弁口化を行った 2 例

**Two cases of atrioventricular valve replacement with mono-valvatation technique for functional single ventricle with two atrioventricular valve orifices**

吉田 尚司[1)]、新川 武史[1)]、山形 顕子[1)]、新浪 博士[1)]

東京女子医科大学 心臓血管外科[1)]

Hisashi Yoshida[1)]、Takeshi Shinkawa[1)]、Akiko Yamagata[1)]、Hiroshi Niinami[1)]

Tokyo Women’s Medical University, Department of Cardiovascular Surgery[1)]

背景：単心室の房室弁置換術 (AVVR) はハイリスク手術であり、狭小弁輪や先行手術の影響で適切なサイズの人工弁を植え込むことが困難な場合がある。今回、房室弁形成 / 弁置換を伴う Fontan 手術後に、一弁口化（2 つの房室弁を 1 つにする）を伴う AVVR を行った 2 症例を報告する。

症例 1:24 歳女性。両大血管右室起始症、左室低形成で、9 歳で TCPC 術を実施した。TCPC 術後早期に僧帽弁 (ATS 16)、三尖弁 (ATS 20) 置換術を実施した。今回房室弁狭窄 ( 圧較差 12mmHg) を認め、再 AVVR を予定した。手術時、2 つの弁輪は石灰化し、パンヌス切除を行っても人工弁のサイズアップは不可能であった。そのため、共通弁輪部を心室中隔欠損孔まで切開し、一弁口化し AVVR を行った。術後 AVV 平均圧較差は 3mmHg で経過良好である。

症例 2：35 歳男性。両房室弁右室挿入、両大血管右室起始症で、7 歳で僧帽弁形成術を伴う APC-Fontan 術を施行した。その後、上室性頻拍、重度の三尖弁逆流（弁輪径:13mm）と僧帽弁逆流（弁輪径:16mm）を発症し、AVVR を伴う TCPC conversion の適応となった。手術時は、石灰化した 2 つの小さな弁を共通弁輪で切開、拡大し、AVVR を施行した。人工弁の逆流や狭窄はなく、術後経過は良好である。

結語：一弁口化を伴う AVVR は、狭小弁輪を有する単心室の AVVR の選択肢となりうる。

## O30-7 成人期単心室性房室弁閉鎖不全に対する房室弁形成の経験

**Valve repair of univentricular atrioventricular valve regurgitation for adult.**

小嶋 愛[1)]、花岡 優一[1)] 小沼 武司[1)]、成田 昌央[2)]、結城 智康[2)]、浅野 聡[2)]、志水 利之[2)]、澁谷 悠馬[2)]、米原 恒介[2)]、赤澤 陽平[2)]、武井 黄太[2)]、瀧聞 浄宏[2)]

長野県立こども病院 心臓血管外科[1)]、循環器小児科[2)]

Ai Kojima[1)]、Yuichi Hanaoka[1)]、Takeshi Konuma[1)]、Masao Narita[2)]、Tomoyasu Yuki[2)]、Satoshi Asano[2)]、Toshiyuki Shimizu[2)]、Yuma Shibuya[2)]、Kosuke Yonehara[2)]、Yohei Akazawa[2)]、Kota Takei[2)]、Kiyohiro Takigiku[2)]

Nagano Children’s Hospital cardiovascular surgery 1)、Pediatric cardiology2)

単心室性心疾患では房室弁形態は心室形態で異なっており、三尖弁形態、僧帽弁形態、また共通房室弁の形態をとることもあり多様である。いずれの場合においても生涯を通して体血圧を受け続ける必要があり、とくに三尖弁形態や共通房室弁形態では長年にわたる体血圧の負荷に耐えられず弁逆流が進行することが考えられる。近年、フォンタン循環到達後成人期においても弁逆流が進行し外科的介入が必要になる症例が見受けられるようになってきた。しかしながら成人期単心室房室弁閉鎖不全に対する文献的な報告は少ない。今回我々は Fontan 到達後成人期に重症房室弁逆流に対し弁形成術を施行した３例を経験した。右室性単心室の重症三尖弁閉鎖不全症に対し flexible ring による弁形成を２症例に施行した。polysplenia, complete AVSD の共通房室弁に対し、Alferi と bridge を用いた弁形成を1症例に施行した。リングによる形成を施行した症例は術前検査にて三尖弁は同心円状の形態で，SJM flexible tailor ring を使用することで通常の三尖弁とは異なる形態ではあったがリングによる三尖弁輪形態の保持が可能であった。術後経過はリング形成２例のうち１例が術直後 TR を認めず術後１年８カ月で mild、もう１例が術直後 TR mild で術後1年４カ月で TR mild-moderate で外来経過観察中である。ブリッジによる弁形成を施行した症例は術直後共通房室弁逆流は mild に改善、その後 11 カ月を経過し mild のままで経過観察中である。また当院では術中経心膜エコーを行い，より正確な弁形態把握に努めており，より良好な手術成績がえられたと考えられる．術中所見，弁形成の方法について報告する．

## O31-1 成人先天性心疾患患者の心不全管理は内科医としての総合力が試される

**Overall ability in medicine is necessary for management of heart failure patients with adult congenital heart disease**

村上 智明[1)]

札幌徳洲会病院 小児循環器科[1)]

TOMOAKI MURAKAMI[1)]

Sapporo Tokushukai Hospital　Pediatric Cardiology dept[1)]

症例は 41 歳男性。ファロー四徴症術後、心室中隔欠損遺残短絡、冠動静脈瘻の診断でシラザプリル、アスピリン、カルベジロール内服。最終心臓カテーテルで RVp/LVp 40/100、Qp/Qs　1.3。 症状出現前の最終 MRI で LVEDVI 110ml/m2 LVEF 54% RVEDVI 169ml/m2 RVEF 42%。BNP 29.8pg/ml で症状なく経過観察中。2019 年３月より易疲労感、息切れが出現し諸検査施行。BNP131.8 pg/ml、MRI 上両心室機能に著変なく、虚血の進行もなく２ヶ月後に心臓カテーテル検査が予定された。しかし夕方には靴が履けなくなるほど下腿が浮腫むとの主訴で当院受診を希望された。受診時下腿浮腫は強かったが仕事は通常通りできており、体重は増加していなかった。心不全症状の原因として原疾患以外を疑い諸検査を施行したところ、TSH 測定感度以下、fT3 9.6pg/ml、fT4 4.5ng/ml、甲状腺エコーで両葉の経度腫大を認めた。チアマゾールを開始したところ速やかに心不全症状は改善した。小児期よりの心疾患でフォローされている症例で心不全症状が出現した場合、判断がそれまでの経過に影響される可能性がある。今回はカルベジロールを内服していたことで症状の一部がマスクされていた可能性が考えられ、内服薬の影響により心不全症状が修飾されることにも注意が必要である。

## 031-2 当院における成人先天性心疾患 (ACHD) に対する sGC 刺激薬 ( ベルイシグアト ) の使用経験

**Potential role of sGC stimulant (vericiguat) for adult congenital heart disease (ACHD)**

加藤 真理子 [1)]、山岡 大志郎 [1)]、石井 瑶子 [1)]、長岡 孝太 [1)]、矢内 俊 [1)]、堀川 優衣 [1)]、堀尾 直裕 [1)]、清水 武 [1)]、喜瀬 広亮 [1)]、藤井 隆成 [1)]、宮原 義典 [1)]、富田 英 [1)]、佐野 俊二 [1)]

昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター [1)]

Mariko Kato[1)]、Daishiro Yamaoka[1)]、Yoko Ishii[1)]、Kota Nagaoka[1)]、Shun Yanai[1)]、Yui Horikawa[1)]、Toshikazu Sano[1)]、Naohiro Horio[1)]、Takeshi Shimizu[1)]、Hiroaki Kise[1)]、Takanari Fujii[1)]、Yoshinori Miyahara[1)]、Hideshi Tomita[1)]、Shunji Sano[1)]

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University, Tokyo Hospital[1)]

【背景】当科では既存の抗心不全薬で効果が不十分な ACHD に対して新規抗心不全薬を積極的に導入しているが、ARNI は低血圧のため十分量を投与できないことを経験する。このような症例に対してベルイシグアトの導入を試みたので報告する。
【症例】症例 1 は 28 歳男性。心疾患は DORV、hypo LV で APC Fontan を施行されている。RVEF 33% と低心機能を呈し、ARNI 200mg を導入したところ体血圧 65/46mmHg の低血圧による自覚症状を認め 100mg に減量した。その後ベルイシグアト 2.5mg から導入し 5mg まで増量し低血圧の症状は改善した。新規抗心不全薬導入前後、CMR による RVEF は 30% と横ばいであるが、RVEDVindex 142ml/m2 から 138ml/m2 に減少し、心エコーでは RVFAC 22% から 33%と改善した。症例 2 は 36 歳男性。ファロー四徴症、心内修復術後。高度肺動脈弁逆流を認め、SGLT2i と ARNI 導入後、TPVI を行ったが、拡張能低下を伴う心不全が持続した。ふらつきのため ARNI 投与量は 50mg で、ベルイシグアトを 2.5mg から開始した。5mg まで増量して心不全症状なく経過している。症例 3 は 51 歳女性。重症三尖弁逆流をともなう未修復の ccTGA。systemic RV dysfunction に対し SGLT2i、ARNI、HCN チャネル阻害薬を導入した。収縮期血圧 80mmHg 台のため ARNI の増量は困難と判断しベルイシグアトを 2.5mg から導入し、5mg まで増量した。低血圧にともなう有害事象は認めなかった。導入前後の CMR で RVEF 28% から 47% に改善を認めた。
【結語】ARNI を十分量投与できない症例に対してベルイシグアトを導入し一定の効果を得た。5mg 以上に増量できている症例はなく、至適投与方法についてはさらに検討が必要である。

## 031-3 Basedow 病治療後に右室機能障害が顕在化した Fallot 四徴症術後遠隔期症例

**An adult case of repaired tetralogy of Fallot revealed right ventricular dysfunction after treatment of Basedow's disease**

髙橋 昌寛 [1)]、石坂 傑 [1)]、川﨑 祐寛 [1)]、島野 金太郎 [1)]、中尾 元基 [1)]、神谷 究 [1)]、加藤 伸康 [2)]、永井 利幸 [1)]、若狭 哲 [2)]、安斉 俊久 [1)]

北海道大学病院　循環器内科 [1)]、北海道大学病院 心臓血管外科 [2)]

AKINORI TAKAHASHI[1)]、Suguru Ishizaka[1)]、Masahiro Kawasaki[1)]、Kintaro Shimano[1)]、Motoki Nakao[1)]、Kiwamu Kamiya[1)]、Nobuyasu Kato[2)]、Toshiyuki Nagai[1)]、Satoru Wakasa[2)]、Toshihisa Anzai[1)]

Hokkaido University Hospital Cardiovascular Medicine dept[1)]、
Hokkaido University Hospital Cardiovascular and Thoracic Surgery dept[2)]

症例は 49 歳女性。Fallot 四徴症 (TOF) に対し、4 歳時に左 Blalock-Taussig shunt 術を経て、6 歳時に根治手術を施行された。成人期に肺動脈弁閉鎖不全症 (PR) が顕在化し、41 歳時に重症 PR となったが右室内径拡大や機能障害は目立たなかった。また 42 歳時より右室流出路狭窄の合併を指摘された。49 歳時から動悸、労作時呼吸困難感の増悪があり、入院精査を行った。カテーテル検査で肺動脈弁位に 57 mmHg の最大圧較差を認め、右室流出路狭窄の増悪と思われたが、同時期に血液検査で Basedow 病の併発が判明し、自覚症状や右室機能への修飾が疑われた。甲状腺機能の正常化と共に呼吸困難感は改善したが、易疲労感が残存したため、入院下で再評価を行った。カテーテル検査で肺動脈弁位の圧較差は 31 mmHg と改善したが、PR の重症度は不変であった。さらに心臓 MRI 検査で右室駆出率 44 → 38% と右室収縮障害の顕在化を認めた。右室流出路狭窄を合併した重症 PR において、右室収縮障害の併存が明らかとなり、治療介入が検討される結果となった。TOF 術後遠隔期において、Basedow 病の治療前後で右室機能ならびに右室流出路機能不全の推移を観察し得た症例を経験したため、今回報告する。

## 031-4 Ebstein 奇形による右心不全の評価に負荷検査が有用であった一例

**The utility of stress testing in the evaluation of right heart failure due to Ebstein's anomaly**

香山 京美 [1)]、瀬尾 由広 [1)]、菊池 祥平 [1)]、山邉 小百合 [1)]、板谷 慶一 [2)]

名古屋市立大学 循環器内科 [1)]、名古屋市立大学 心臓血管外科 [2)]

Kiyomi Kayama[1)]、Yoshihiro Seo[1)]、Syohei Kikuchi[1)]、Sayuri Yamabe[1)]、Keichi Itadani[2)]

Nagoya City University, Department of Cardiology[1)]、
Nagoya City University, Department of Cardiac Surgery[2)]

症例は２１歳女性．出生時低酸素血症の精査目的で施行した心エコーで Ebstein 奇形，右室低形成および心房中隔欠損が指摘され，3 歳時に心房中隔欠損閉鎖術および 1.5 心室修復を施行された．術後経過は良好であったが 8 歳頃より三尖弁逆流が増悪傾向であり，右室は拡大傾向であった．21 歳時，自覚症状は NYHA Ⅰであったが，心臓 MRI で右室拡張末期容積係数 154.4ml/m², 右室駆出率 35.8% と右室拡大および機能低下を認め，心エコー図検査では重症三尖弁逆流症を認めた．血液検査では肝機能障害があり，心肺運動負荷検査の結果は peakVO2 16.7ml/Kg/ 分に低下していた．手術介入が必要と考えられ, 精査目的に入院とした． 経食道エコーの結果，三尖弁については Cone 手術による形成が可能であろうと考えられたが，右室形態からは予備能が懸念であったため，負荷検査による評価を試みる方針とした．右心カテーテル検査時にドブタミン 15 γまで負荷を行うと，安静時と負荷時の中心静脈圧や左室拡張末期圧はほぼ変化せず, 心拍出量は増加した．運動負荷エコー検査では，三尖弁機能は破綻していたものの，右室自由壁側の壁運動は負荷に伴い改善し，左室拡張能を示すパラメーターも増加していく様子が観察された． 先天性心疾患に対する負荷検査の有用性については確立されていないが，本症例においては疾患理解と治療方針選択に有用であったと考えられたため，若干の文献的考察を交えて報告する．

## 031-5 3 年間で劇的な血行動態の悪化を来した baffle leak を有する Mustard 術後の完全大血管転位の一例

**A Case of Transposition of the Great Arteries Long after Mustard Procedure with Baffle Leak caused Dramatic Deterioration of Hemodynamics in 3 Years**

相磯 光紀 [1)]、小板橋 俊美 [1)]、松浦 寛祥 [1)]、加古川 美保 [1)]、藤田 鉄平 [1)]、郡山 恵子 [1)]、阿古 潤哉 [1)]

北里大学医学部循環器内科学 [1)]

Koki Aiso[1)]、Toshimi Koitabashi[1)]、Hiroaki Matsuura[1)]、Miho Kakogawa[1)]、Teppei Fujita[1)]、
Keiko Ryo-Koriyama[1)]、Junya Ako[1)]

Kitasato University School of Medicine, Cardiovascular Medicine[1)]

症例は 46 歳の女性、完全大血管転位 I 型。生後 5 ヶ月で Mustard 手術および動脈管結紮術を施行。31 歳時の第２子妊娠時に心不全初発。産後は NYHA Ⅰで経過したが、36 歳時に NYHAII となり薬物療法が開始された。NHYAIIm ～ III で経過し介入ポイントの模索のため、43 歳時に心臓カテーテル検査を含む精査を施行した。上大静脈 (SVC) と肺静脈接合右房間の baffle leak と中等度の三尖弁逆流 (TR) が確認されたが、血行動態は安定しており、外科的介入はしなかった。しかし、46 歳時の再評価では、SVC 圧 3 → 22mmHg、肺動脈楔入圧 8 → 18mmHg、Qs 3.6 → 2.2L/min と、低心拍出を伴う両心不全の血行動態へと激変していた。また、baffle leak を介して TR 血流が直接 SVC に吹き込んでいる病態も明らかとなり、SVC 圧上昇の一因と考えられた。この 3 年間では症状や非侵襲的検査所見の劇的な進行性増悪は認めず、CPX でも peakVO2 13.8 → 16.4ml/min/kg、AT12.2 → 11.7ml/min/kg と著変はなかった。

先天性心疾患では、症状や CPX を含めた非侵襲的検査所見には反映されず、心臓カテーテル検査でしか検出できない血行動態の悪化を呈することがある。特に、介入ポイントとなり得る構造異常を有する場合は、定期的な心臓カテーテル評価を躊躇せずに検討すべきである。

## O31-6 完全大血管転位症に対し、右肺静脈のみ rerouting が行われた Mustard 手術後遠隔期の一例

**A Case of Long-Term after Mustard operation of Partial Rerouting with Right Pulmonary Veins**

郡山 恵子 [1)]、藤田 鉄平 [1)]、小板橋 俊美 [1)]、加古川 美保 [1)]、飯田 祐一郎 [1)]、池田 祐毅 [1)]、石井 俊輔 [1)]、阿古 潤哉 [1)]

北里大学病院 循環器内科 [1)]

KEIKO KORIYAMA[1)]、Teppei Fujita[1)]、Toshimi Koitabashi[1)]、Miho Kakogawa[1)]、Yuichiro Iida[1)]、Yuki Ikeda[1)]、Shunsuke Ishii[1)]、Junya Ako[1)]

Kitasato University School of Medicine, Cardiovascular dept[1)]

症例は 45 歳の女性。生後 3 か月時に 完全大血管転位症 (TGA) I型 と診断され、11 か月時に Mustard 手術を受けた。24 歳時に第一子出産、27 歳時に第二子を出産した。定期的に通院しており 43 歳時に当科へ紹介受診した。自覚症状の訴えはないものの、安静時酸素飽和度は 95% で、歩行にて 90% 前後に低下した。体心室右室の収縮機能は中等度低下し、三尖弁逆流は中等度であった。肺動脈下左室は拡大しているが、収縮能は正常で、肺高血圧を示唆する所見を認めなかった。心臓カテーテル検査にて、最も関与を疑っていた baffle leak を認めなかった。右肺静脈二本は rerouting により体循環側へ還流していたが、左肺静脈 2 本が肺循環側に還流していた。冠状静脈洞は体循環側に還流しており、酸素飽和度に影響していると考えられた。全体の Qp/Qs は 2. 5 で、肺高血圧は認めなかった。左肺静脈が肺循環側に残っていることで、部分肺静脈還流異常様の血行動態であった。肺動脈下左室は拡大しており、肺循環血液量は増加しているものの、肺高血圧は認めなかった。体心室側右室の心不全所見も認めず、結果として体心室右室への容量負荷が軽減されていると考えられた。

心房スイッチ術後の遠隔期に、右肺静脈のみの rerouting であることが判明し、結果として良好な血行動態につながっていると考えられた症例を経験したため報告する。

## O32-1 肺動脈自律神経叢除神経治療が奏功した VSD 術後残存肺動脈性肺高血圧症の一例

**A patient with residual pulmonary arterial hypertension after VSD repair underwent successful treatment with pulmonary artery denervation**

遠藤 寛之 [1)]、上田 仁 [1)]、浅野 遼太郎 [1)]、高野 凌 [1)]、藤崎 真也 [1)]、西 成寛 [1)]、喜古 崇豊 [1)]、林 浩也 [1)]、青木 竜男 [1)]、辻 明宏 [1)]、大郷 剛 [1)]

国立研究開発法人国立循環器病研究センター 心臓血管内科部門 肺循環科 [1)]

HIROYUKI ENDO[1)]、Jin Ueda[1)]、Ryotaro Asano[1)]、Ryo Takano[1)]、Shinya Fujisaki[1)]、Naruhiro Nishi[1)]、Takatoyo Kiko[1)]、Hiroya Hayashi[1)]、Tatsuo Aoki[1)]、Akihiro Tsuji[1)]、Takeshi Ogo[1)]

Division of Pulmonary Circulation, Department of Cardiovascular Medicine, National Cerebral & Cardiovascular Center[1)]

症例は 40 歳代男性。生後より心室中隔欠損症 (VSD) 及び平均肺動脈圧 (mPAP) 68 mmHg の肺高血圧症を認め、3 歳時に心内修復術が施行された。術後、mPAP 42mmHg の残存肺高血圧を認めたが未治療のままとなった。30 歳代後半、労作時息切れを主訴に前医を受診し、重症肺高血圧症に伴う重症右心不全のため強心薬開始後に当院へ転院となった。転院時、mPAP 88mmHg と著明な肺高血圧を認め、VSD 術後残存の肺動脈性肺高血圧症 (PAH) と診断した。3 剤の肺血管拡張薬による経口併用療法を開始したが、mPAP 67mmHg と依然高値であったことから、エポプロステノール持続静注療法を導入し、33 ng/kg/min まで漸増した。エポプロステノール持続静注療法導入 2 年後も mPAP 56mmHg、NYHA IIと治療抵抗性肺高血圧症であったため、肺動脈自律神経叢除神経治療 (PADN) の特定臨床研究にエントリーした。アブレーションカテーテルを用いて、肺動脈内から肺動脈主幹部と両肺動脈分岐部を全周性に焼灼し合併症なく手技は完遂された。PADN 3ヶ月後には mPAP 40mmHg、NYHA IIと血行動態は改善し、2 年後も効果は維持され良好な経過を辿っている。

近年、PAH に対する肺血管拡張薬の進歩により、PAH 患者の予後は飛躍的に改善を認めているが、本症例のような薬物治療抵抗性の PAH 患者は一定数存在し、新たな肺高血圧治療の開発が期待されている。今回、PADN が奏功した薬物治療抵抗性 VSD 術後残存 PAH 患者を経験したので、文献的考察を踏まえて報告する。

## O32-2 腹水コントロールに難渋したCTEPHの一例

**A case of Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension with refractory ascites**

五天 千明[1)]、岡田 寛史[1)]、下島 正也[1)]、坂田 憲治[1)]、薄井 荘一郎[1)]、高村 雅之[1)]

金沢大学附属病院　循環器内科[1)]

CHIAKI GOTEN[1)]、Hirofumi Okada[1)]、Masaya Shimojima[1)]、Kenji Sakata[1)]、Soichiro Usui[1)]、Masayuki Takamura[1)]

Kanazawa University Hospital Cardiovascular Medicine dept[1)]

症例は50歳代男性。3歳時にVSD、DCRVに対してVSD閉鎖術および右室流出路形成術後、18歳時にCAVBに対しPM留置術が施行された。6年前に肺塞栓症を指摘され抗凝固療法が開始となった。半年の経過で血栓残存あり、諸検査からCTEPHと診断され、肺血管拡張薬内服開始し、数回BPAが施行された。
2年前より腹水貯留あり、利尿剤増量、SGLT2iなど追加したが次第にコントロールつかず精査目的で入院した。RHCでは、RAP 42 mmHg、PAWP 27 mmHg、PAPs/d/m 126/48/72 mmHg、CI 3.14 L/min/m2、PVR 7.8 WUと肺高血圧症、volume overloadを認めた。BPAを実施するにも非常にHigh riskな状態であり、安静・塩分制限の上、利尿剤および肺血管拡張薬を増量したところRAPは18 mmHgまで軽減し、PAPs/d/m 100/35/58 mmHg 、PVR 7.3 WUとやや血行動態は改善みられたが一方で腹水貯留増悪がみられた。その際のSVRは8.6WUと低値であり、BPAを慎重に実施後、肺血管拡張薬を減量した。結果、RAP 13 mmHg、PAWP 22 mmHg、PAPs/d/m 73/24/41 mmHg、CI 3.5 L/min/m2、PVR 3.2 WU、SVR 12.3WUまで改善を認め、腹水貯留も顕著に改善した。VSD、DCRV術後にCTEPHが合併し顕著な右室不全をきたした症例に対し、BPAが奏功した一例を経験したため報告する。

## O32-3 成人期に発見された先天性門脈体循環シャントの２例

**Two cases of congenital portosystemic shunt diagnosed in adulthood**

竹田 義克[1)]、本多 真梨子、谷内 裕輔、藤田 修平[1)]、水冨 慎一朗、岩崎 秀紀、久保 達哉、中村 太地、井美 暢子、太田 邦雄[2)]

富山県立中央病院 小児科[1)]、金沢大学 小児科[2)]

Yoshikatsu Takeda[1)]、Mariko Honda、Yusuke Yachi、Shuhei Fujita[1)]、Shinichiro Mizutomi、Hidenori Iwasaki、Tatsuya Kubo、Taichi Nakamura、Yoko Imi、Kunio Ota[2)]

Department of Pediatrics, Toyama Prefectural central Hospital[1)]、Department of Pediatrics, Kanazawa University[2)]

【はじめに】門脈体循環シャント(CPSS)は本来肝臓で代謝されるべきアンモニア・肺血管拡張物質を含む門脈血が短絡血管を通して体循環に流入し、長期的に肝性脳症や精神発達遅滞などの肝外合併症や門脈肺高血圧症を引き起こす。
【症例】症例1：23歳男性、ファロー四徴症、22.11.2欠失症候群と診断され1歳時に心内修復術が施行された。右室流出路狭窄の評価目的に22歳時に施行された造影CTで肝臓に多発の限局性結節性過形成(FNH)とCPSSを認めた。心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧10mmHgと肺高血圧症はなかった。シャント閉塞試験では門脈圧35mmHg、肝内門脈は描出できず無症状であるためシャント遮断術の適応はないと判断された。症例2:25歳男性、右胸心、動脈管開存症、肺動脈弁狭窄と診断され、動脈管結紮術が生後早期に施行された。経過フォローされていたが、24歳時に感染をきっかけに呼吸窮迫、低酸素血症のエピソードがあり、精査目的に施行された造影CT検査でFNHとCPSSを認めた。心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧23mmHgと軽度の肺高血圧があり、門脈肺高血圧症と診断し、肺血管拡張薬を導入した。シャント閉塞試験では門脈圧22mmHg、肝内門脈は描出されシャント遮断術の適応を検討中である。両症例とも高アンモニア血症と精神発達遅滞を認めている。
【結語】先天性心疾患患者にFNHや原因のはっきりとしない肺高血圧症がある場合はCPSSも念頭において精査を行う必要がある。

## O32-4 先天性門脈 - 下大静脈シャントに対する異常血管結紮術後に残存した肺高血圧症の一例

**A case of congenital portsystemic venous shunt with pulmonary arterial hypertension after ligation of abnormal vessels**

佐々木 博章 [1)]、中山 小百合 [1)]、藤阪 智弘 [1)]、蘆田 温子 [2)]、小田中 豊 [2)]、尾崎 智康 [2)]、岸 勘太 [2)]、星賀 正明 [1)]

大阪医科薬科大学病院 循環器内科 [1)]、大阪医科薬科大学病院 小児科 [2)]

HIROAKI SASAKI[1)]、Sayuri Nakayama[1)]、Tomohiro Fujisaka[1)]、Atsuko Ashida[2)]、Tomohiro Ozaki[2)]、Yutaka Odanaka[2)]、Kanta Kishi[2)]、Masaaki Hoshiga[1)]

Osaka Medical and Pharmaceutical University Cardiology Dept.[1)]、Osaka Medical and Pharmaceutical University Pediatrics Dept.[2)]

症例は 24 歳男性。生下時に心雑音を指摘されていたが drop out。2 歳時に脳膿瘍で入院した際に門脈 - 下大静脈シャントと診断された。平均肺動脈圧 (mPAP) 34mmHg と高値で、低酸素血症、びまん性肺動静脈瘻を合併していたため、7 歳時にシャント血管にコイル塞栓術が試みられたが、シャント血管が太く断念し、ボセンタンを開始した。8 歳時には mPAP 24mmHg と低下しており、シャント閉塞試験でm PAP や門脈圧の上昇がないことを確認した後、肝後区域枝結紮術を施行した。しかし術後に mPAP 35mmHg と上昇し、17 歳時のエコーでも三尖弁逆流圧較差 60mmHg と高値であったため、ボセンタンをマシテンタン 10mg に変更した。19 歳時には mPAP 20mmHg と低下し、以降も良好な血行動態を維持している。
先天性門脈 - 下大静脈シャントは 30000 出生に 1 人とされる稀な先天性奇形で、肺動脈性肺高血圧症 (PAH) を合併することが知られている。異常血管の結紮により PAH は改善するが、本症例のように術後に PAH が残存した報告も散見される。術後 PAH に対して肺血管拡張薬により血行動態の改善が得られた一例を報告する。

## O32-5 Arterial switch operation 後も成人期まで肺高血圧が遷延した完全大血管転位の 2 例

**Two cases of transposition of the great arteries with prolonged pulmonary hypertension into adulthood after the arterial switch operation**

桝野 浩彰 [1)]、江原 英治 [1)]、大城 佑貴 [1)]、瀬尾 尚史 [1)]、中村 香絵 [1)]、佐々木 赳 [1)]、藤野 光洋 [1)]、川崎 有希 [1)]、中川 亮 [2)]、佐藤 一寿 [2)]、吉田 葉子 [2)]、鈴木 嗣敏 [2)]、竹原 貴之 [3)]、荒木 幹太 [3)]、小澤 秀登 [3)]、鍵﨑 康治 [3)]

大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科 [1)]、大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科 [2)]、大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科 [3)]

Hiroaki Masuno[1)]、Eiji Ehara[1)]、Yuki Oshiro[1)]、Takafumi Seo[1)]、Kae Nakamura[1)]、Takeshi Sasaki[1)]、Mitsuhiro Fujino[1)]、Yuki Kawasaki[1)]、Ryo Nakagawa[2)]、Kazuhisa Sato[2)]、Yoko Yoshida[2)]、Tsugutoshi Suzuki[2)]、Takayuki Takehara[3)]、Kanta Araki[3)]、Hideto Ozawa[3)]、Koji Kagisaki[3)]

Osaka city general hospital　Children’s medical center, Department of Pediatric Cardiology[1)]
Osaka city general hospital　Children’s medical center, Department of Pediatric electrophysiology[2)]
Osaka city general hospital　Children’s medical center, Department of Pediatric cardiovascular surgery[3)]

【症例 1】20 歳男 完全大血管転位 (TGA)(1), Shaher1. 日齢 5 BAS, 日齢 23 BT シャント + PAB, 月齢 9 Arterial switch operation (ASO) を施行．術中の肺動脈圧 (PAP) 41/15(27)mmHg, 術後 4 か月 PAP 91/19(49)mmHg であり肺高血圧 (PH) を認めた．以降の PAP 2 歳時 51/7(28)mmHg, 8 歳 65/15(40)mmHg, 13 歳 81/27(54)mmHg, 14 歳 53/13(36)mmHg であった． 現在ベラプロスト，タダラフィル，マシテンタンの 3 剤内服加療を行うも UCG で TRPG45mmHg と PH の残存を認める．【症例 2】24 歳男性 TGA(1), Shaher7b. 日齢 11 BAS, 日齢 19 BT シャント，日齢 25 PAB 施行．月齢 6 PAP 76/28(49)mmHg であった．月齢 8 ASO 術を施行．術後 2 か月 PAP 85/17(43)mmHg であり PH を認めた．以降の PAP 4 歳時 72/6(34)mmHg, 8 歳 65/10(37), 11 歳 68/12(38) mmHg, 14 歳 67/13(37)mmHg, 16 歳 62/9(29), 21 歳 42/8(23)mmHg であり，症例 1 同様 3 剤内服加療，HOT を行い経過観察中．【考察】TGA と PH の関連は従来より知られている．心房位血流転換術の遠隔期合併症として PH の報告があるが，新生児期早期の ASO 後でも遠隔期に PH を認めたとする報告もある .TGA では胎児期からの血行動態の影響もあり幅広いスペクトラムの肺血管病変が存在している可能性があり，ASO 術後も遠隔期 PH に留意する必要がある．

## O32-6 和歌山県立医科大学附属病院 ACHD 外来開設後の初診 100 名における肺高血圧症の頻度

**Assessment of Pulmonary Hypertension in patients with Adult Congenital Heart Disease at Wakayama Medical University Hospital**

谷本 貴志[1)]、柏木 学[1)]、黒井 章央[1)]、鈴木 崇之[2)]、垣本 信幸[2)]、末永 智浩[2)]、上松 耕太[3)]、西村 好晴[3)]、田中 篤[1)]

和歌山県立医科大学附属病院　循環器内科[1)]、小児科[2)]、心臓血管外科[3)]

TAKASHI TANIMOTO[1)]、Manabu Kashiwagi[1)]、Akio Kuroi[1)]、Takayuki Suzuki[2)]、Nobuyuki Kakimoto[2)]、Tomohiro Suenaga[2)]、Kota Agematsu[3)]、Yoshiharu Nishimura[3)]、Atsushi Tanaka[1)]

Wakayama Medical University Hospital, Cardiovascular dept[1)]、Pediatrics dept[2)]、Cardiovascular Surgery dept[3)]

背景:成人に達する先天性心疾患患者が増えており、成人科への移行医療の重要性が増している。ACHD 診療において肺高血圧症は重要なテーマである。肺高血圧症のスクリーニング検査として心エコー図で計測される三尖弁逆流ピーク血流速 >3.4m/s は「肺高血圧症の可能性が高い」と判断される。

目的：当院 ACHD 外来を受診した連続 100 症例の右室圧上昇、肺高血圧の頻度と治療介入状況を明らかにする。

方法と結果：ACHD 外来は循環器内科医が担当し、開設から 1 年 6 ヶ月で 100 例の患者が紹介受診した。全患者の検査結果を後方視的に調べた。87 例は当院小児科からの紹介であった。心臓手術後が 82 例で、NYHA 分類は I/II/III/IV がそれぞれ 62/35/2/1 例だった。主な疾患は非チアノーゼ性心疾患が 39 例、チアノーゼ性心疾患（修復後も含む）49 例であり、川崎病性冠動脈瘤や肥大型心筋症などの非 ACHD 患者が 12 例含まれていた。受診 1 年以内の心エコー施行は 97 例であり、Fontan 術後が 6 例含まれた。心エコー図を用いて三尖弁逆流ピーク血流速 >3.4m/s で定義した右室圧上昇は 18 例で認めたが、全例が右室流出路から肺動脈のいずれかに狭窄を有しており、純粋な肺動脈性肺高血圧症ではなかった。5 年以内の心臓カテーテル検査施行例は 9 例であり、平均肺動脈圧 >20mmHg は 3 例のみであった。肺高血圧治療薬の使用状況はプロサイリン 3 例、シルデナフィル 3 例、アンブリセンタン 1 例の計 5 例であり、このうち Fontan 術後患者が 4 例であった。

考察:ACHD 患者では心エコー図で三尖弁逆流血流速 >3.4m/s であっても肺高血圧症と断定せず、右室内、肺動脈弁、肺動脈を詳細に観察し、狭窄機転を検出する必要がある。

## O33-1 瘤状動脈管に対して経皮的動脈管閉鎖術を行った 1 成人症例

**Transcatheter Closure for An Aneurysmal Ductus Arteriosus in An Adult Patient**

西岡 真樹子[1)]、吉野 佳佑[1)]、島袋 篤哉[1)]、北野 正尚[1)]、佐藤 誠一[1)]

沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科[1)]

MAKIKO　NISHIOKA[1)]、Keisuke Yoshino[1)]、Atsuya Shimabukuro[1)]、Masataka Kitano[1)]、Seiichi Sato[1)]

Nanbu medical center ＆ children's medical center　pediatric cardiology Dept.[1)]

【背景】動脈管瘤は成人期に偶然発見される場合があり，瘤破裂，浸食，感染，血栓・塞栓症などを合併し，死亡する場合もある。健診を契機に 39mm 大の瘤状の動脈管 (PDA) と診断された 1 成人症例において, 経皮的動脈管閉鎖術を施行した。希少例と思われるので, 報告する。

【症例】56 歳、男性。20 歳頃に近医で PDA と診断されたが、短絡量が少ないため治療適応にならなかった。その後通院中断となり、55 歳時の健診で弓部大動脈瘤が疑われ、前医を受診した。造影 CT で瘤状の動脈管 ( 瘤最大径 39mm、大動脈側 5.6mm、肺動脈側 2.2mm、留の一部に石灰化あり ) と診断され、当科へ紹介された。瘤状部の破裂の危険があり、経皮的動脈管閉鎖術を施行した。右大腿動脈から進めた 5Fr JR(4.0) を瘤入口部に向けて、0.035″Radifocus guidewire(260cm) を瘤内へ進めて、さらに主肺動脈まで進めた。続いて右大腿静脈から主肺動脈へ進めた、15mm 径 Amplatz goose neck snare で Radifocus guidewire を把持して sheath 外まで引き出し、wire loop を形成した。大動脈造影 (AoG) で PDA の大動脈側が 5.4mm であったため Amplatzer Duct Occluder(ADO) 12/10 を選択した。右大腿静脈から 7Fr Amplatzer TorqueVue を下行大動脈まで進めて、ADO を瘤の大動脈側に留置した。AoG で leakage は少量で、閉鎖栓による大動脈の狭窄もないことを確認して終了した。瘤内から肺への血栓・塞栓を予防するためアスピリン内服を開始し、退院した。

【考察】瘤状動脈管は 2 通りの閉鎖法があり得る。肺動脈側を閉鎖した場合は瘤の破裂、感染、血栓・塞栓症のリスクが残存するので、大動脈側を閉鎖する方が良いと思われる。大腿動脈 -PDA- 大腿静脈 wire loop を作成することで ADO 閉鎖手技は可能となる。

## O33-2 経皮的動脈管閉鎖術施行直後に肺動脈が正常化した成人先天性心疾患・肺高血圧の一例

**Improved pulmonary hypertension just after a PDA occlusion in an adult congenital heart disease patient.**

馬場 志郎[1)]、江原 英治[2)]、米田 史哉[3)]、塩見 紘樹[3)]、松田 浩一[1)]、久米 英太朗[1)]、福村 史哲[1)]、赤木 健太郎[1)]、平田 拓也[1)]、滝田 順子[1)]

京都大学医学部附属病院　小児科[1)]、大阪市立総合医療センター　小児循環器科[2)]、京都大学医学部附属病院　循環器内科[3)]

SHIRO BABA[1)]、Eiji Ehara[2)]、Fumiya Yoneda[3)]、Hiroki Shiomi[3)]、Koichi Matsuda[1)]、Eitaro Kume[1)]、Fumiaki Fukumura[1)]、Kentaro Akagi[1)]、Takuya Hirata[1)]、 Junko Takita[1)]

Kyoto University Hospital, Department of Pediatrics1)、Osaka City General Hospital, Department of Pediatric Cardiology[2)]、Kyoto University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine[3)]

長期にわたる左右シャントは不可逆的な肺動脈変化を起こすため、成人の肺高血圧を伴うシャント性先天性心疾患の治療介入適応については詳細に検討する必要がある。今回、肺高血圧を伴う動脈管開存例に対して経皮的に閉塞し、直後に肺動脈圧が正常化した症例を経験した。症例は 72 歳、女性。頻脈性心房細動に対してアブレーション治療施行後。動脈管開存に対して無治療経過観察となっていた。3 ヶ月前に倦怠感、労作時の息切れを伴う心房細動の再発を認めた。動脈管による左房拡大が原因と考え、経皮的動脈管閉鎖術施行となった。前回検査で平均肺動脈圧は 34mmHg であったが、不整脈によるものと判断されていた。BNP 216.6pg/mL と上昇しており、持続的心負担を有していた。動脈管閉鎖直前の肺動脈圧は 44/22 (34)mmHg、Rp 6.41U・m2 と中等度以上の肺高血圧を認めた。肺体血流比 1.66 であったため、最狭部 3.7×4.6mm、10.4mm 長の A 型形態の動脈管に対して ADO Ⅰ 10mm/8mm を用いて完全閉塞した。直後の肺動脈圧は 24/10 (18)mmHg と速やかに正常化し、大動脈収縮期圧も 7mmHg 上昇した。
成人の肺動脈壁は小児と異なり血管壁の硬化が著明で動脈管の閉鎖適応について詳細な検討が必要であるが、閉鎖により速やかに肺動脈圧が正常化する症例も存在するため、早期発見・早期治療が望まれる。

## O33-3 重症僧帽弁閉鎖不全症を合併した動脈管開存症に対してカテーテル治療を行った一例

**Successful percutaneous procedures for patent ductus arteriosus complicated with severe mitral regurgitation**

小坂田 皓平[1)]、久保 俊介[1)]、柳原 奏[1)]、虫明 和徳[1)]、小野 幸代[1)]、荻野 佳代[2)]、林 知宏[2)]、福 康志[1)]、脇 研二[2)]、門田 一繁[1)]、新垣 義夫[2)]

倉敷中央病院 循環器内科[1)]、小児科[2)]

Osakada Kohei[1)]、Shunsuke Kubo[1)]、Kanade Yanagihara[1)]、Kazunori Mushiake[1)]、Sachiyo Ono[1)]、Kayo Ogino[2)]、Tomohiro Hayashi[2)]、Yasushi Fuku[1)]、Kenji Waki[2)]、Kazushige Kadota[1)]、Yoshio Arakaki[2)]

Kurashiki Central Hospital, Department of Cardiology[1)]、Pediatrics[2)]

症例は 59 歳女性。42 歳時にうっ血性心不全のため近医で入院加療を受けたのちに当院へ紹介となった。身長 149cm、体重 95kg と高度の肥満を認めた。心エコー図検査では左室駆出率 50%、左室拡張末期径 70mm、軽度の僧帽弁閉鎖不全症（MR）を認めた。薬物治療を開始したが、徐々に MR の増悪を認めた。57 歳時にうっ血性心不全のため再度入院加療を行った。心エコー図検査では左室駆出率 68%、推定肺動脈圧 96mmHg、重度の MR を認めた。右心カテーテル検査では平均肺動脈圧 55mmHg、肺血管抵抗 11.1wood であった。睡眠時無呼吸症候群を合併していたため CPAP と在宅酸素療法を導入し、12 ヶ月後に右心カテーテル検査を再検したところ、平均肺動脈圧 46mmHg、肺血管抵抗 4.6wood であった。この時点で造影 CT を撮像して動脈管開存症（PDA）の診断に至った。MR と PDA への介入を検討したが、肥満と肺高血圧症のため手術リスクが高いと考え、カテーテル治療を行う方針とした。まず MR に対して MitraClip を用いた経皮的僧帽弁クリップ術を行った。経食道心エコー図検査では僧帽弁後尖の tethering と弁輪拡大による心房機能性 MR と考えられ、PDA による容量負荷が原因として疑われた。2 つのクリップ（XTW ＋ NT）を留置して MR は良好に制御された。その 8 ヶ月後に経皮的 PDA 閉鎖術を行い、以降は心不全症状なく経過している。本症例は心不全を契機に PDA を指摘され、複雑な病態に対してカテーテル治療を含む内科的治療によって良好な転帰を得た貴重な症例であり、文献的考察と共に報告する。

## O33-4 BT シャント狭窄に対してステント留置を行ったグレン手術後の成人例

**Stenting for BT shunt stenosis in Glenn surgery patient: a case report**

河合 駿[1)]、中島 理恵[1)]、五十嵐 大二[2)]、落合 雄人[2)]、市川 泰広[2)]、中野 裕介[2)]、渡辺 重朗[2)]、菅野 晃靖[1)]、日比 潔[1)]、伊藤 秀一[2)]

横浜市立大学附属病院 循環器内科[1)]、横浜市立大学附属病院 小児循環器科[2)]

SHUN KAWAI[1)]、Rie Nakashima[1)]、Daiji Igarashi[2)]、Yuuto Ochiai[2)]、Yasuhiro Ichikawa[2)]、Yusuke Nakano[2)]、Shigeo Watanabe[2)]、Teruyasu Sugano[1)]、Kiyoshi Hibi[1)]、Shuichi Ito[2)]

Department of Cardio vascular medicine, Yokohama City University[1)]、Department of Pediatric cardiology, Yokohama City University[2)]

【背景】BTS 閉塞に対するカテーテル治療の手順や効果は確立していない。
【症例】41 歳女性、右胸心、僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、肺動脈閉鎖の診断でグレン手術･右 BTS 手術を小児期に行われている。成人移行のため大学病院に通院中、労作時息切れと desaturation より BTS 閉塞と診断された。BTS 閉塞解除のためカテーテル治療が試みたが初回はカテーテルが通過せず断念し､その 3 か月後に 2 回目のカテーテル治療を行った。右橈骨動脈より 5Fr IMA にてアプローチし CTO ガイドワイヤーにて穿通、マイクロカテーテルでアプローチしている。5.0mm×20mm の Cutting balloon で POBA を行うも IVUS 上では肺動脈吻合部、鎖骨下吻合部ともに拡張が不十分であった。肺動脈吻合部に 5.0㎜ ×19mm、鎖骨下動脈吻合部に 4.0mm ×19mm Express Vascular SD を留置し手技を終了としている。その後 desaturation と自覚症状は改善し 9 か月後の時点で再狭窄は認めていない。
【考察・結論】BTS 閉塞に対してステント留置は長期開存を維持させることが期待されている。IVUS での BTS 評価を経てステント留置をすることは開胸手術リスクの高い成人姑息手術例において選択肢になるかもしれない。

## O33-5 体肺側副血行路の破綻による繰り返す喀血に対してコイル閉鎖術が有効であった 2 例

**Two cases of repeated hemoptysis successfully treated with coil embolization of aortopulmonary collateral arteries.**

岡崎 新太郎[1)]、西田　公一[1)]

福井循環器病院 小児科[1)]

Shintaro Okazaki[1)]、Koichi　Nishida[1)]

Fukui Cardiovascular center, Department of Pediatrics[1)]

＜症例 1＞ 41 歳女性。総動脈幹症に対して 1 歳 1 か月時に左側 original BT シャント手術、7 歳 11 か月時に Rastelli 手術・VSD 閉鎖術が施行されていた。繰り返す喀血と呼吸苦で受診。造影 CT 検査で左上葉に血液吸い込みを示唆する陰影とともに左気管支動脈の拡張・蛇行を認め左気管支動脈から発達した体肺側副血行路の破綻が疑われた。止血剤による保存的治療にても症状が持続したため左肺気管支動脈に対してコイル塞栓術施行し喀血･呼吸苦は消失した。＜症例 2 ＞ 38 歳女性。未手術のファロー四徴､脳性麻痺でフォロー中。37 歳時からときどき喀血を認めていたが気管支炎での入院中に大量喀血あり、造影 CT 検査で左肋間動脈から左上葉に向かう発達した体肺側副血行路の破綻が疑われた。左肋間動脈 3 本、左腋窩動脈からの側副血行路 1 本に対してコイル塞栓術を施行し喀血は認めなくなった。＜考察・まとめ＞ チアノーゼ心疾患における体肺側副血行路の走行は複雑でしばしばカテーテル挿入に難渋する。今回の 2 症例においては造影 CT 検査にて責任病変の特定が可能であった。2 例とも遠位可動型治療用マイクロカテーテル(LEONIS Mova®､住友ベークライト）を併用した 4Fr triple coaxial システムにより比較的容易に対象血管へアプローチ可能であり 1 回のコイル塞栓術で有効な治療効果が得られた。

## O34-1 デリバリーカテーテルシステムのみを用いたHarmony経カテーテル肺動脈弁留置術 - With DrySeal sheath or not？-

**Transcatheter Harmony pulmonary valve implantation without the DrySeal Flex Introducer Sheath**

喜瀬 広亮[1)]、藤井 隆成[1)]、山岡 大志郎[1)]、加藤 真理子[1)]、石井 瑤子[1)]、長岡 孝太[1)]、矢内 俊[1)]、清水 武[1)]、富田 英[1)]

昭和大学病院　小児循環器・成人先天性心疾患センター[1)]

HIROAKI KISE[1)]、Takanari Fujii[1)]、Daishiro Yamaoka[1)]、Mariko Kato[1)]、Yoko Ishii[1)]、Kota Nagaoka[1)]、Syun Yanai[1)]、Takeshi Shimizu[1)]、Hideshi Tomita[1)]

Showa University Hospital, Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center[1)]

【背景】2023年10月からゴア® ドライシール フレックス イントロデューサシース（DS）が経皮的肺動脈弁置換術で使用可能となった。DSの使用は多様な右室流出路形態の通過を容易とし、透視時間・手技時間が短縮されることが報告されている。また留置中の位置不良が生じた際にDSを使用することで留置システムの回収も可能となる。一方、添付文書上イントロデューサーシースの使用について記載はなく、デリバリーカテーテルシステム（DCS）単体であっても留置部位へ到達とHarmony経カテーテル肺動脈弁の留置は可能である。今回、DSを使用せずにHarmony経カテーテル肺動脈弁留置術を2例に施行した。【症例1】 56歳男性。Severe PR。幼少期に手術を受けたが詳細は不明。CT上、右室流出路形態はstraight tubular型，ランディングゾーン（LZ）8mm。DCS単体でRPAへ到達し、TPV25を留置した。手技時間（シースイン - アウト）92分。【症例2】 40歳女性。TOF術後、severe PR。CT上、右室流出路形態はstraight tubular型，LZ 15mm。同様の手技でTPV25を留置した。手技時間65分。2例共にアクセス部位はPerclose 2本で止血し合併症はなかった。【まとめ】右室流出路がstraight　tubular型で、かつLZが十分な症例では、DSを使用せずに安全に留置部位への送達および肺動脈弁留置が可能であった。DCS単体での挿入に際してダイレーターの使用や止血スリーブの十分な挿入が必要となるがPercloseにより穿刺部は止血可能で、システム小径化のメリットもあることから、単純な右室流出路形態では選択肢となり得る。

## O34-2 喘息発作時における低酸素血症への影響が疑われた心房中隔欠損の一例

**An adult case of atrial septal defect contributing to hypoxemia during asthma attacks**

石坂 傑[1)]、下野 裕依[1)]、中村 公亮[1)]、青柳 裕之[1)]、玉置 陽生[1)]、 永井 利幸[1)]、安斉 俊久[1)]

北海道大学病院　循環器内科[1)]

Suguru Ishizaka[1)]、Yui Shimono[1)]、Kousuke Nakamura[1)]、Hiroyuki Aoyagi[1)]、Yoji Tamaki[1)]、Toshiyuki Nagai[1)]、Toshihisa Anzai[1)]

Hokkaido University Hospital Cardiovascular Medicine dept[1)]

症例は20歳台の女性。中学生の時に心房中隔欠損(ASD)が同定されるも、シャント血流量は小さく経過観察となり、その後通院を自己中断されていた。X-1年にクリニックで気管支喘息と診断され吸入薬が開始されたが、チアノーゼを伴う発作を頻回に反復した。気管支喘息の病勢や発作のみでは説明しにくい程度の低酸素血症(SpO2 80%台)の反復があり、就業も困難となった。元来指摘されていたASDの関与が疑われX年に当科紹介となった。非発作時の呼吸困難感や安静時SpO2の低下は認めず、心エコー検査では二次孔欠損型ASDと、これを介した左→右シャントを認めた。しかしながら、右室容量負荷所見や肺高血圧所見は認めず、肺体血流比は1.1であった。同日に施行した心臓MRI検査も結果は同様であった。経食道心エコー検査では比較的小径のASDが確認でき、やはりシャント血流は左→右方向であったが、Valsalva負荷時に右→左方向のシャント血流が容易に検出され、これが喘息発作時のチアノーゼに寄与したものと考えられた。経カテーテルASD閉鎖術の実施施設へ紹介したところ、頭部MRIで無症候性の陳旧性脳梗塞の所見も同定された事から、ASD閉鎖術の適応と判断された。術後はチアノーゼの再燃なく安定しており、経過は良好であった。

## O34-3 心房中隔欠損を合併した卵円孔開存症に対するデバイス閉鎖治療戦略の検討

**Percutaneous closure using two devices for patients with patent foramen ovale complicated by secundum atrial septal defects**

関 満[1,2]、甲谷 友幸[2,3]、久保田 香菜[2,3]、森田 裕介[1]、古井 貞浩[1]、岡 健介[1,2]、松原 大輔[1,2]、佐藤 智幸[1,2]、岡 徳彦[2,5] 今井 靖[2,3,4]

自治医科大学　小児科[1]、自治医科大学　成人先天性心疾患センター[2]、自治医科大学　循環器内科[3]、自治医科大学　臨床薬理学[4]、自治医科大学　小児・先天性心臓血管外科[5]

MITSURU SEKI[1]、TOMOYUKI KABUTOYA[2,3]、KANA KUBOTA[2,3]、YUSUKE MORITA[1]、SADAHIRO FURUI[1]、KENSUKE OKA[1,2]、DAISUKE MATSUBARA[1,2]、TOMOYUKI SATO[1,2]、NORIHIKO OKA[2,5]、YASUSHI IMAI[2,3,4]

Jichi Medical University, Department of Pediatrics[1]、Jichi Medical University, Adult Congenital Heart Disease Center[2]、Jichi Medical University, Department of Cardiovascular Medicine[3]、Jichi Medical University, Department of Clinical Pharmacology[4]、Jichi Medical University, Department of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery[5]

【はじめに】 卵円孔開存症 (PFO) のデバイス閉鎖において心房中隔欠損症 (ASD) を合併する症例では閉鎖栓の選択が容易ではない。２種類のデバイスを用いて閉鎖を行なった２症例の経過を報告し、その治療戦略を検討する。
【症例 1】71 歳男性。奇異性血栓症の既往あり。二次孔型 ASD を合併する PFO。経食道超音波検査 (TEE) で ASD 7.3×9.6mm、その前上方にスリット状の PFO 2.1mm を認めた。Qp/Qs 1.5。孔間距離は 10mm であり、ASD 閉鎖栓のみで PFO は残存すると想定された。PFO に Amplatzer PFO Occluder 25mm を留置したのち、ASD に Amplatzer septal Occluder 9mm を留置して完全閉鎖が得られた。
【症例 2】23 歳女性。奇異性血栓症の既往あり。心房中隔瘤を有し、TEE で複数の ASD も確認し、PFO+Multiple ASD と診断した。Qp/Qs 1.4。中隔後方に 2.5mm と 1.0mm の ASD を認め、Amplatzer Cribriform 18mm を留置した。大動脈側に認めた 3.3mm の PFO はサイジングバルーンで 12.3mm と計測、Amplatzer septal Occluder 12mm を留置したが、大きく Floppy な中隔瘤のためデバイスが安定せず、Amplatzer PFO Occluder 30mm に変更して閉鎖した。治療翌日にわずかな遺残短絡が判明したが、1 週間後に短絡は消失した。
【まとめ】奇異性血栓症の症例では遺残短絡を残さない閉鎖手技が望まれる。ASD 合併の PFO 症例では欠損孔の位置や形状を十分に評価し、各デバイスの特性を考慮した上で至適デバイスを選択する必要がある。

## O34-4 POS・奇異性脳塞栓に対する経カテーテル PFO 閉鎖術後に閉鎖栓回収・再留置を行った一例

**Device retrieval and re-deployment after transcatheter patent foramen ovale closure for platypnea orthodeoxia syndrome and paradoxical embolism**

毛見 勇太[1]、山下 英治[1]、江熊 広海[2]、星野 圭治[1]、木下 聡[1]、菅野 幸太[1]、矢野 秀樹[1]、栗原 淳[1]、河口 廉[1]、内藤 滋人[1]

群馬県立心臓血管センター　循環器内科[1]、美原記念病院　循環器内科[2]

Performer[1]、Performer[2]
Performer[3]

Institution[1]、Institution[2]
Institution[3]

【症例】96 歳男性【現病歴】内科疾患での定期通院歴なく、ADL 自立していた。X-14 日に転倒して肋骨骨折と診断され、SpO2：90% であり低酸素血症の精査目的に近医入院。座位では SpO2 低下するが臥位では改善するため Platypnea orthodeoxia syndrome (POS) が疑われ、X に当院転院。【検査結果】酸素 0.5L 投与下にて臥位で SpO2:95%、座位で SpO2:85% であった。MRI では多発脳梗塞を認め、造影 CT では下肢静脈血栓･肺動脈血栓を認めた。心エコーでは、bubble study で安静時 Grade2、座位で Grade4 の右左シャントあり、心房中隔瘤を伴う卵円孔開存 (PFO) を認めた。【臨床経過】低酸素血症の原因として POS に矛盾せず、脳梗塞再発のリスクも高いためカテーテル治療の適応と判断し、X+7 日に経カテーテル PFO 閉鎖術を施行、PFO Occluder 35mm を留置した。しかし、座位になった時の SpO2 低下は術前と同様で、座位になった時にディスクが心房壁に当たって erosion のリスクもあるため、X+13 日にディスクを回収して PFO Occluder 30mm を再留置した。その後、座位での明らかな SpO2 低下なく、心房壁の圧排･伸展所見もみられなかった。X+33 日にリハビリ目的に他院転院した。【考察】初回治療の際に、migration が懸念されたため大きめのディスクを選択したが、POS の場合には体位変換で心房中隔が偏位するため､erosion のリスクも十分に考慮する必要がある。【結語】POS･奇異性脳塞栓に対して経カテーテル PFO 閉鎖術を施行した後、ディスクの回収・再留置を行って良好な転帰を辿った一例を経験した。

# 著者索引


**あ**

相磯 光紀　O-31-5
浅田 大　O-26-2
蘆田 温子　O-12-2
阿部 忠朗　O-02-1
荒木 幹太　O-17-5
安東 悟央　O-04-2
安藤　智　O-08-6
安東 勇介　SY4-02

**い**

五十嵐 都　RS-03、SY4-07
石井 奈津子　O-06-2
石井 陽一郎　JWS-03
石垣 瑞彦　O-02-6
石北 綾子　O-15-1
石坂 傑　O-34-2
石津 智子　SY4-06
石橋 耕平　SY05-3
稲井 慶　SY4-03
伊吹 圭二郎　O-15-2
今西 梨菜　O-26-4
岩島 覚　WS1-02
岩谷 俊之　CD-03

**う**

上田 秀明　O-13-1
上野 健太郎　O-03-2
上野 高義　GS-03
上村 航也　O-10-1
梅本 真太郎　SY3-01

**え**

江畑 亮太　CD-04
遠藤 寛之　O-32-1

**お**

及川 雅啓　O-18-6
大石 英生　O-06-1
大内 秀雄　O-15-4、CE-05、SY2-05
大木 寛生　O-03-6
大澤 唯杜　PL-06
大津 幸枝　O-11-3
岡 秀治　O-22-1、CE-02
岡崎 新太郎　O-33-5
小川 範子　O-18-2
荻野 佳代　SSY-03
小坂田 皓平　O-33-3
小澤 秀登　O-01-3
小室 あゆみ　O-27-1

**か**

加賀 重亜喜　O-12-1
柿野 貴盛　O-08-5
片岡 功一　O-02-3
片岡 雅晴　WS2-05
片山 雄三　O-27-5
加藤 真理子　O-31-2
門田 宗之　O-08-4
狩野 実希　O-08-1
甲谷　友幸　O-15-6
神谷 千津子　SY1-03
香山　京美　O-31-4
河合　駿　O-33-4
河原　吾郎　O-15-5
川松　直人　O-29-2
考藤 達哉　JWS-01

**き**

喜瀬 広亮　O-34-1
北川 篤史　O-23-3
城戸 佐知子　O-24-4
木村 成卓　O-19-1
金城 貴彦　O-07-2

**く**

栗山 真侑　SSY-02
桑原 優大　SY3-05

**け**

毛見 勇太　O-34-4

**こ**

小板橋 俊美　SSY-05、RS-02
小板橋 紀通　CD-05
小出 昌秋　O-21-1
郡山 恵子　O-31-6
小暮 智仁　WS3-03、GS-04
小島 拓朗　O-02-2
小嶋 愛　O-30-7
小平 真幸　WS1-01
小谷 恭弘　O-01-2
児玉 浩幸　O-17-4、SY3-03
五天 千明　O-32-2
後藤 耕策　SY3-04
小林 智美　O-08-2
小林 千恵　O-11-1
米田 圭明　O-18-5
小森 悠矢　O-10-5
小森 康正　PL-01

**さ**

斎木 宏文　SY2-02
齋藤 秀輝　O-06-5
酒井 哲理　O-13-5
坂口 平馬　SY05-4
坂﨑 尚徳　O-23-2
坂本 裕司　O-19-4
坂本 一郎　WS2-02
櫻井　一　O-19-2
佐々木 博章　O-32-4
佐地 真育　RS-01
佐藤 麻朝　CD-01

**し**

椎名 由美　CE-01
塩瀬 明　GS-01
鹿田 文昭　O-01-6
柴垣 有希　SY2-01
島田 勝利　O-01-1
島田 衣里子　SY1-04、SY3-06
城尾 邦彦　O-05-3
白石 公　CE-03
白石 修一　O-13-3

**す**

菅野 幹雄　O-28-3
杉谷 雄一郎　O-24-2
杉渕 景子　O-18-4
鈴木 翔　O-03-5
鈴木 麻希子　O-30-3
薄田 海　O-07-5
須田 憲治　O-28-2

**せ**

瀬尾 尚史　O-25-4
瀬尾 拡史　CE-04
関　満　O-34-3
先崎 秀明　WS2-01
千田 有紗　O-23-5

**そ**

左右田　哲　O-11-2
曽根 久美子　O-05-1
園田 拓道　O-17-7

**た**

高井 詩織　O-16-2
高砂 聡志　SSY-04、WS1-03
高田 佳代子　JWS-04
高橋 宏明　O-04-5、O-17-1
髙橋 昌寛　O-31-3
竹内 大二　O-07-3
竹内 真理子　O-07-6
竹田 義克　O-32-3
立石 篤史　O-21-4
田中 敏克　O-04-1
田中 惇史　O-07-4
田中 正剛　O-25-3
田邊 淳也　O-06-4
谷本 貴志　O-12-3、O-32-6
田村 峻太郎　SY05-1

**て**

手島 秀剛　O-06-6

**と**

杜 徳尚　O-09-2、SY4-04、SY4-05
常盤 洋之　WS2-03
徳永 滋士　O-30-5
徳原 大介　JWS-02
戸田 孝子　O-24-5

**な**

永井 良三　LR1-01
長岡 孝太　O-03-7
中川 直美　O-10-3
中嶌 八隅　O-26-1、WS3-02
中島 理恵　O-08-7
中島 充貴　SY2-04
永田 佳敬　O-24-3
永友 克己　O-28-4
中西 篤史　O-16-1
中野 智　O-04-6
永峯 宏樹　O-22-2
中村 梨絵子　PL-02
中村 和人　CD-02
鍋嶋 泰典　O-07-7

**に**

西井 伸洋　SY05-2
西岡 真樹子　O-33-1
西岡 雅彦　O-30-1
西崎 晶子　O-10-4
西野 千春　O-27-4
西野 貴子　O-30-4
仁田 学　WS3-04

**ぬ**

沼田 るり子　O-20-2

**の**

野口 祐　O-30-2
野崎 良寛　O-23-4
野村 耕司　O-01-4、O-17-6
野村 知弘　O-06-3

**は**

花岡 優一　O-05-6
馬場 恵史　O-03-1
馬場 健児　O-02-5、WS1-07
馬場 志郎　O-33-2
濱田 洋通　WS1-04

**ひ**

東 浩二　O-26-3
兵藤 博信　O-16-3

**ふ**

福光 梓　O-20-1
藤井 隆　O-25-2
藤田 鉄平　WS1-06
藤村 研太　O-20-3
藤本 一途　GS-02
藤原 弘之　O-28-1
渕上 泰　O-27-2
古田 めぐみ　O-08-3

**ほ**

星合 美奈子　SSY-06
星野　圭治　O-29-1
星野 健司　WS1-05
細井　政佳　O-15-7
堀口　泰典　O-27-6
堀添　善尚　O-28-5
本田 睦子　PL-03
本間　友佳子　O-25-1

**ま**

前田 恵　WS2-04
増谷 聡　SSY-01
桝野 浩彰　O-32-5
町野 智子　O-10-2
松井 公宏　O-24-1
松浦 寛祥　O-10-6
松沢 拓弥　O-22-5
丸谷 怜　O-03-4

**み**

三木 崇史　O-02-4
三木 康暢　O-17-3
水野 芳子　O-23-1
三角 郁夫　O-27-3
峰松 伸弥　O-15-3
峰松 優季　O-20-4
美馬 響　O-07-1
三宅 誠　O-13-2
宮崎 文　SY2-03、GS-05
宮原 義典　O-29-3
宮本 智也　O-05-4

**む**

村上 智明　O-31-1
村田 明　O-05-5
松村 雄　O-09-1
村山 友梨　O-18-3

**も**

元木 博彦　SY1-02
森 有希　O-23-6
森 慎吾　PL-04
森崎 真由美　WS3-01

**や**

八鍬 一貴　O-19-3
山形 顕子　O-01-5
山崎 友也　O-21-2
山下 英治　O-25-5
山田 浩之　O-03-3
山邊 小百合　O-05-2
山村 健一郎　SY1-01
山本 美葉　O-17-2

**ゆ**

弓田 悠介　CE-06、SY3-02

**よ**

吉田 くに子　O-18-1
吉田 尚司　O-30-6
吉田 奈央子　PL-05
芳村 直樹　O-04-4

**わ**

脇坂 裕子　O-04-3
和田 直樹　O-22-4
渡邊 卓次　O-22-3

**海外**

Han Ki Park　O-09-3
Il Kun　Park　O-13-4
Ja-Kyoung　Yoon　O-13-6
Jae-Sun Uhm　SY05-5
Ji-Hyuk Yang　SY4-01
Lucy Youngmin Eun　O-29-4

第 25 回日本成人先天性心疾患学会　総会・学術集会

# 協賛企業一覧

アボットメディカルジャパン合同会社
ヴィアトリス製薬株式会社
エドワーズライフサイエンス株式会社
大塚製薬株式会社
キヤノンメディカルシステムズ株式会社
キリンホールディングス株式会社　ヘルスサイエンス研究所
シーメンスヘルスケア株式会社
セティ株式会社
一般社団法人全国心臓病の子どもを守る会
ソニーマーケティング株式会社
第一三共株式会社
株式会社南江堂
日本ゴア合同会社
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
ノバルティスファーマ株式会社
バイエル薬品株式会社
ＰＳＴ株式会社
ブリストル マイヤーズ スクイブ株式会社
株式会社プレシジョン
持田製薬株式会社
ヤンセンファーマ株式会社/日本新薬株式会社　（五十音順）

第 25 回日本成人先天性心疾患学会　総会・学術集会の開催にあたり、
多くのご協賛を賜りましたことに深く御礼申し上げます。

第 25 回日本成人先天性心疾患学会　総会・学術集会
会長　上村 秀樹
HiU Activity/富士見台通りクリニック

日本成人先天性心疾患学会雑誌
Journal of Adult Congenital Heart Disease
Vol.13 No.1 Jan. 2024
編集人 上村 秀樹
発行人 赤木 禎治
発行所 一般社団法人日本成人先天性心疾患学会
東京都新宿区山吹町358-5
株式会社国際文献社内
一般社団法人日本成人先天性心疾患学会事務局
TEL:03-6824-9380
FAX:03-5227-8631
制作・印刷 株式会社プロコムインターナショナル