

抄 錄

YIA受賞講演

YIA-1**潜因性脳梗塞に伴う卵円孔開存における年齢別の形態の比較****Morphological Features of Patent Foramen Ovale Compared Between Older and Young Patients With Cryptogenic Ischemic Stroke**

中島 充貴、高谷 陽一、中山 理絵、辻 真弘、赤木 穎治、三木 崇史、中村 一文、湯浅 慎介

岡山大学病院

Mitsutaka Nakashima, Yoichi Takaya, Rie Nakayama, Masahiro Tsuji, Teiji Akagi, Takashi Miki, Kazufumi Nakamura, Shinsuke Yuasa

Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Hospital

【背景】 潜因性脳梗塞(CS)は、卵円孔開存(PFO)の関与が疑われる場合に閉鎖術の適応となる。従来PFOは高齢者ではCSの原因としては否定的に考えられてきたが、本邦での経皮的PFO閉鎖術の約3割が60歳以上であったと報告され、加えて心房中隔瘤などハイリスク形態の中には後天的要因による影響を示唆する報告もある。本研究は、CSの症例に対し年齢によるPFOの形態の違いを明らかにすることを目的とした。

【方法】 対象は岡山大学病院で2008年6月～2022年1月に経食道超音波検査(TEE)によりPFOが確認されたCSの症例とした。年齢60歳で2群化し、PFOのハイリスク形態(long-tunnel, 心房中隔瘤(ASA), hypermobile interatrial septum, Eustachian valve/Chiari's network, large right-to-left(RL) shunt, low-angle)の頻度を比較した。加えてPFOの形態異常である心房中隔のmalalignmentの有無も比較した。患者背景およびPFOに基づき、RoPE scoreおよびThe PFO-Associated Stroke Causal Likelihood (PASCAL) classification systemを算出し、年齢別の違いを検討した。

【結果】 169例が対象となった(60歳以上: 66例、60歳未満: 103例)。60歳以上の症例は、60歳未満と比較してASA (45.5% vs. 28.2%, p=0.) およびmalalignment (56.1% vs. 20.4%, p<0.001) が有意に多かった。“ASAかつlarge RL shunt”で定義されるハイリスク形態は、60歳以上で有意に多かった。60歳以上では、年齢の影響が大きいRoPE scoreは有意に低かったが、PASCAL classification systemでは経皮的PFO閉鎖術の恩恵が期待できるとされる“Possible”と分類される症例が87.9%と高頻度であった。

【結語】 本研究では60歳以上でむしろハイリスク形態を示すPFOが多くなっており、年齢にかかわらずPFOはCSに関与しうることを示唆する結果であった。

YIA-2**ACHD患者におけるBNPの経時的变化は長期予後と相関する****Serially assessed BNP is an independent predictor of long-term mortality in adult patients with congenital heart disease; A study including 3,392 consecutive patients with 29,115 patient-years**弓田 悠介^{1,2)}、丹羽 公一郎²⁾、Michael Gatzoulis³⁾、Margarita Brida³⁾

1) 防衛医科大学校 循環器内科、2) 聖路加国際病院 循環器内科、

3) Adult Congenital Heart Centre and National Centre for Pulmonary Hypertension, Royal Brompton Hospital

Yusuke Yumita^{1,2)}, Koichiro Niwa²⁾, Michael Gatzoulis³⁾, Margarita Brida³⁾

1) Department of Cardiology, National Defense Medical College, 2) Department of Cardiology, St. Luke's International Hospital,

3) Adult Congenital Heart Centre and National Centre for Pulmonary Hypertension, Royal Brompton Hospital

Background and Aims: Many adult patients with congenital heart disease (ACHD) are still afflicted by premature death. Previous reports suggested natriuretic peptides may identify ACHD patients with adverse outcome. The study investigated prognostic power of B-type natriuretic peptide (BNP) across the spectrum of ACHD in a large contemporary cohort.

Methods: The cohort included 3392 consecutive ACHD patients under long-term follow-up at a tertiary ACHD centre between 2006 and 2019. The primary study endpoint was all-cause mortality.

Results: A total of 11974 BNP measurements were analysed. The median BNP at baseline was 47 (24–107) ng/L. During a median follow-up of 8.6 years (29115 patient-years), 615 (18.1%) patients died. On univariable and multivariable analysis, baseline BNP [hazard ratio (HR) 1.16, 95% confidence interval (CI) 1.15–1.18 and HR 1.13, 95% CI 1.08–1.18, respectively] and temporal changes in BNP levels (HR 1.22, 95% CI 1.19–1.26 and HR 1.19, 95% CI 1.12–1.26, respectively) were predictive of mortality (P < .001 for both) independently of congenital heart disease diagnosis, complexity, anatomic/haemodynamic features, and/or systolic systemic ventricular function. Patients within the highest quartile of baseline BNP (>107 ng/L) and those within the highest quartile of temporal BNP change (>35 ng/L) had significantly increased risk of death (HR 5.8, 95% CI 4.91–6.79, P < .001, and HR 3.6, 95% CI 2.93–4.40, P < .001, respectively).

Conclusions: Baseline BNP and temporal BNP changes are both significantly associated with all-cause mortality in ACHD independent of congenital heart disease diagnosis, complexity, anatomic/haemodynamic features, and/or systolic systemic ventricular function. B-type natriuretic peptide levels represent an easy to obtain and inexpensive marker conveying prognostic information and should be used for the routine surveillance of patients with ACHD.

YIA-3

修正大血管転位症の遠隔期手術成績

Long-term Outcomes of Surgical Repair for Corrected Transposition of the Great Arteries

吉田 尚司、新川 武史、山形 顯子、古田 晃久、新浪 博士
東京女子医科大学 心臓血管外科

Hisashi Yoshida, Takeshi Shinkawa, Akiko Yamagata, Akihisa Furuta, Hiroshi Niinami
Tokyo Women's Medical University, Department of Cardiovascular Surgery

Background: This study investigated the long-term outcomes of physiological and anatomical repair for corrected transposition of the great arteries and double-outlet right ventricle with discordant atrioventricular connection.

Methods: This single-center retrospective study included 146 patients who underwent biventricular repair of corrected transposition of the great arteries or double-outlet right ventricle with discordant atrioventricular connections from 1972 to 2023. Survival rate, freedom from reoperation, New York Heart Association (NYHA) Functional Classification, and incidence of systemic ventricular dysfunction in the long-term were compared between physiological repair (PR) and anatomical repair (AR) groups.

Results: The PR group consisted of 55 patients, with median age at repair of 10.3 years. Thirty-one patients underwent conventional Rastelli procedure, and 24 patients underwent atrial and/or ventricular septal defect closure. The AR group consisted of 91 patients, with median age at repair of 5.8 years. Seventy-two patients underwent atrial switch plus Rastelli procedure and 19 patients underwent atrial plus arterial switch operation. The 30-year survival was 63.5% in the PR group and 72.3% in the AR group ($P = .448$). The 30-year freedom from reoperation was 71.9% in the PR group and 62.2% in the AR group ($P = .220$). There was a significant difference in the incidence of systemic ventricular dysfunction between the groups (87.5% in the PR group and 35.3% in the AR group, $P < .001$) and in the NYHA classification of long-term survivors (mean NYHA class of 1.9 in the PR group and 1.5 in the AR group, $P = .009$).

Conclusions: The systemic ventricular function and general status in the long-term were significantly better in AR patients, suggesting the potential advantage of AR.

特別講演

SL1

成人先天性疾患におけるアドバンスケアプランニング(ACP) Advance Care Planning in Adult Congenital Heart Disease

中川 俊一

コロンビア大学 内科

Shunichi Nakagawa

Columbia University, Department of Medicine

近年、医療技術の進歩により先天性心疾患患者の予後は改善し、多くが成人期を迎えられるようになった。しかし依然として重篤で予後不良の疾患であることは否めない。とりわけ成人期に達した慢性心不全患者では、幼少期からの長期的な医療依存や親への高い依存度、病態や合併症に関する理解不足といった背景から、終末期における意思決定支援は困難となることが多い。この課題に対応するには、早期からのアドバンス・ケア・プランニング(ACP)が不可欠である。本来ACPは、患者の人生観や価値観を繰り返し話し合うプロセスであるにもかかわらず、実際には「終末期治療をあらかじめ決める行為」と誤解されがちである。その結果、会話の開始が遅れ、医療者のコミュニケーション技術の未熟さや診療上の時間的制約、経済的インセンティブの欠如なども相まって、対話は先送りされ、結局は終末期直前の急変時対応に終始してしまう現状がある。わが国における先天性心疾患を背景とした慢性心不全患者の終末期医療は、いまだ緒に就いた段階にある。本講演では、成人先天性心疾患患者におけるACPの意義を整理し、日常臨床で実践可能な対話技法や具体的スキルについて解説する。

SL2-1

Transition of Care in Congenital Heart Disease: Current Status and Challenges in Thailand.

Alisa Limsuwan

Mahidol University

Transition of care in congenital heart disease (CHD) has become an emerging challenge in Thailand as increasing numbers of children with CHD survive into adulthood. Advances in pediatric cardiology, supported by Thailand's Universal Health Coverage (UHC) and the Cardiac Children Foundation, have substantially improved life expectancy. However, the system for adult congenital heart disease (ACHD) remains underdeveloped. Only a few centers and cardiologists with a special interest in ACHD currently exist, and there is no formal training pathway. As a result, most patients continue follow-up with pediatric cardiologists, many of whom feel less confident in long-term adult care. At our university hospital, we established a multidisciplinary ACHD team aiming toward a center of excellence. A pediatric-based ACHD clinic has been in operation since the early 2000s, while an Internal Medicine-based ACHD clinic was initiated in the 2010s to manage referrals from pediatric cardiology and other hospitals. Both clinics collaborate to share cases and expertise. To foster broader development, we initiated the Bangkok International Adult Congenital Cardiology Symposium in 2016, alternating leadership between pediatric and adult cardiologists, with online adaptations during the COVID-19 pandemic. Moving forward, we aim to strengthen mutual collaboration between pediatric and adult cardiology, establish dedicated ACHD centers, and develop future training programs to address the growing needs of this unique patient population in Thailand.

SL2-2

Transition of Care in Adult Congenital Heart Disease: Current Status and Challenges

Lucy Youngmin Eun

Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea
Academic Committee of Korean Society of ACHD
Asian Representative of International Society of ACHD

In Korea, caring for Adult Congenital Heart Disease (ACHD) patients currently requires more sophisticated training experiences while completing pediatric cardiology, adult cardiology, or cardiac surgery fellowship as there is a broad range of cardiac anomalies with each exhibiting anatomic heterogeneity, unique natural history, amenability to surgical or percutaneous interventions, and variable individual long-term sequelae.

Each country has specific laws, healthcare systems, and insurance schemes and thus they have established different policies on transition and transfer.

ACHD care transition is a crucial, long-term process for patients to move from pediatric, family-centered care to adult-centered care, which should start around ages 12-16 and often recommend to be completed by 18-21 years of age. Successful transition requires patient education on their condition, awareness for self-management and autonomy, and transfer to an ACHD-specialized provider. This structured process helps prevent lapses in care, ensures lifelong monitoring, and addresses the increasing complexity of ACHD patients who often have residual issues and associated conditions.

The key of successful transition is to motivate patients appropriately, and set up an established transition system that involves collaboration between ACHD specialists and healthcare providers across medical specialties.

Numerous challenges remain for this ACHD population as well as for their medical and surgical providers. Enlightening their care depends on improving patient and provider education and consciousness, institutional support and investment in the limited numbers of ACHD medical expertise.

SL3-1

Current Practice of Pulmonary Valve Replacement in Adult Congenital Heart Disease in Taiwan.

Kang-Hong Hsu

Department of Surgery, Division of Cardiovascular Surgery, Mackay Children Hospital, Taipei, Taiwan

In the current era, more and more children survived to grow up with congenital heart disease that had been operated during their infancy or early childhood. RVOT reconstruction is one of the most common procedure and the subsequent pulmonary valve regurgitation became one of the common problem met by both pediatricians and cardiac surgeons. We are glad to share the current practice concept, clinical guidelines, and intervention method of pulmonary valve replacement in Taiwan.

SL3-2

Percutaneous pulmonary valve implantation using Pulsta valve - Mid-term result and several challenging cases

Seong-Ho Kim

Dept. of Pediatrics, Bucheon Sejong Hospital, Korea

Pulsta valve is increasingly used for percutaneous pulmonary valve implantation (PPVI) in patients with a large native right ventricular outflow tract (RVOT). A multicenter retrospective study including 182 patients with moderate to severe pulmonary regurgitation in the native RVOT who underwent PPVI with Pulsta valves® between February 2016 and August 2023 at five Korean and Taiwanese tertiary referral centers was published in 2024. It showed the median follow-up duration was 29 months, and mean indexed RV end-diastolic volume was significantly decreased from 163.1 to 123.6 mL/m² after 1 year. The main PA types were classified as pyramidal (3.8%), straight (38.5%), reverse pyramidal (13.2%), convex (26.4%), and concave (18.1%) shapes. Pulsta valve placement was adapted, with distal main PA for pyramidal shapes and proximal or mid-PA for reverse pyramidal shapes. The rather soft and compact structure of the Pulsta valve are adaptable to diverse native RVOT geometries. Also, the prevalence of postprocedural arrhythmia, especially premature ventricular contraction or non sustained ventricular tachycardia was much less than any other percutaneous pulmonary valves due to the shorter length of Pulsta valve.

Two patients experienced Pulsta valve embolization to RV, requiring surgical removal, and one patient encountered valve migration to the distal main PA, necessitating surgical fixation.

Several challenging cases of Pulsta will be presented such as bilateral PPVI with Pulsta, temporary pacing for large RVOT, hybrid case etc..

会長特別企画

PSL1-1 基調講演

小児期発症の慢性疾患ゆえに難しい先天性心疾患患者のACP

Advance Care Planning for ACHD patients ~difficulty as childhood-onset chronic disease~

城戸 佐知子

兵庫県立こども病院 循環器内科

Sachiko Kido

Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital Department of Cardiology

重症先天性心疾患患者の生命予後は改善しているものの、その心臓年齢は健常者より早く寿命に達し、心理的問題も含む遠隔期の深刻な合併症・続発症を抱えながら、より早い年齢で死への不安と向き合わなければならぬ。このような小児期から抱える疾患においては、相当な重症患者であっても「良好ではないが、ずっと同じような状態が続く」「いつか訪れるかもしれないが今ではない」と(希望的観測も含めて)思っていることも少なくない。特に若年患者の場合は、同年代の健常者同様にまだ人生は上り坂と思いたい年齢であり、「よりよく生きるために」という言葉でさえも、敏感に死を感じ取って意識から遠ざけようとする傾向にある。また、患者だけではなく、小児期から患者やその家族と協調してきた医療スタッフも保護的な感情を持つこともあり、切迫した問題が起こらない限りは介入するタイミングを見いだすことが難しい。このように小児期発症疾患のACPは、ただでさえ心疾患の予後予測は困難であることに加えて、介入のタイミング・内容の難しさ、疾患の重症度の判断、患者・家族・スタッフそれぞれの社会的背景、究極的には医療者が考えるACPを患者が望んでいるのか、など抱える問題が多い。そこで、これまでに経験した10代から40代の患者の例から課題を抽出し、移行医療における多職種の介入、精神科医・緩和チームなど第三者の介入についてなど、有用と思われた事項について話題提供したい。

PSL1-2 基調講演

ACPの実践と課題 循環器内科の立場から

**Advance Care Planning in Adults with Congenital Heart Disease: Practice and Challenges
— A Cardiology Perspective**

川松 直人

筑波大学附属病院 循環器内科

Naoto Kawamatsu

Department of Cardiology, Faculty of Medicine, University of Tsukuba

アドバンス・ケア・プランニング(ACP)は患者と患者を大切に思う方々、および医療提供者が患者の希望や価値観を共有し、それらがいま、そしてこれから受ける医療にどのように反映されるべきかを話し合う継続的なプロセスを指す。概念の普及とともにACPの重要性は広く認識され、本学会でもその機運を強く感じる。おそらくACPを概念として知る以前から日常臨床のなかで必要なプロセスだと感じていた医療者が多かったのだろうと思われる。一方でACP普及の陰で現場の実装に戸惑いも残る。ACHD患者は若年で予後の不確実性が大きく、家族の関与が相対的に大きいこと、心疾患とともに長く共生してきた、あるいは困難な心臓手術を乗り越えてきたという病歴、進学・就職・結婚・妊娠出産など多くのライフイベントにも制限を感じつつ時にはshared decision makingを経て歩んできた人生を持つなどの背景がありACPの実装は一層難しくなる。小児期には家族が意思決定者の主体であり、医療者とともに治療を頑張ってきたという成功体験も影響する。また小児期から成人期の移行という大きな課題には小児期の説明や価値観を成人期にどう更新するのか、そして時には小児科医への敬意ゆえ修正に踏み込みにくい現実も含まれる。ACHD診療を担当する循環器内科医の立場から、心不全緩和ケアの経験も踏まえACHD患者におけるACPの難しさと課題を整理し共有する。

心不全の薬物治療：エビデンスと実践的ポイント

Evidence and Practical Strategy for Pharmacotherapy for Patients with Heart Failure

波多野 将

東京大学医学部附属病院 高度心不全治療センター

Masaru Hatano

Advanced Medical Center for Heart Failure, The University of Tokyo Hospital

2025年3月に改訂された心不全診療ガイドラインにおいて、収縮力の低下した心不全に対しては、基本となる4種類の薬剤（ β 遮断薬、SGLT2阻害薬、サクビトリルバルサルタン、ミネラルコルチコイド受容体拮抗薬）ができるだけ早く導入し、忍容性がある限り目標量まで增量することの重要性が強調されている。実際、近年のエビデンスは単に各薬剤の有効性を示したものだけではなく、「早期導入」「併用」「最大量投与」がさらに有効であることを示したものが多く、「多剤最大量投与」が推奨されている時代であるのは間違いない。一方、実臨床の現場では、忍容性や併存疾患の問題から導入できる薬剤の種類や量に制限が加わることも少なくない。心不全治療薬の多くは降圧作用を有するため、過降圧や立ちくらみなどのため十分な增量が出来ないことも多く、また近年急増している高齢者の心不全においては、慢性腎臓病及びそれに伴う電解質異常、さらにはfrailtyの問題から薬剤の積極的な導入、增量がしばしば求められる。成人先天性心疾患（ACHD）においては、「年齢＝罹病期間」という疾患の特性から年齢以上に併存疾患の合併率が高いこと、さらには解剖学的特性からそもそも大規模臨床試験で示されたエビデンスがそのまま通用するとは限らないことに注意が必要である。そこで本講演では、「ACHD患者にどのように使うべきか」という観点から、心不全の薬物治療のエビデンスを紹介したい。

成人先天性心疾患の心不全入院例における薬物治療の実態と転帰：JROAD-DPCデータベース解析 Real-world medication and prognosis in adults with congenital heart disease hospitalized for heart failure: Analysis of the JROAD-DPC database

町野 智子¹⁾、川松 直人¹⁾、大澤 匠¹⁾、住田 陽子²⁾、金岡 幸嗣朗²⁾、沼田 るり子¹⁾、矢野 悠介³⁾、野崎 良寛³⁾、石津 智子¹⁾

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

Machino Tomoko¹⁾, Naoto Kawamatsu¹⁾, Takumi Osawa¹⁾, Youko Sumita²⁾, Koshiro Kanaoka²⁾, Ruriko Numata¹⁾, Yusuke Yano³⁾, Yoshihiro Nozaki³⁾, Tomoko Ishizu¹⁾

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

【背景】成人先天性心疾患（ACHD）症例における心不全の至適薬物療法のエビデンスは依然不十分である。本研究では、心不全入院したACHD患者における薬物治療の現状と予後を検討した。

【方法】JROAD-DPCデータベース（2013–2022年）より、心不全を入院主病名とするACHD10,934例を抽出した。ガイドライン推奨薬（GDMT：ACE阻害薬/ARB/ARNI、 β 遮断薬、MRA、SGLT2阻害薬）および利尿薬の使用状況を疾患複雑性別に解析し、予後との関連を評価した。

【結果】全体ではMRAの使用率が最も高く（56.9%）、ACEi/ARB/ARNIが45.1%、 β 遮断薬32.2%、SGLT2阻害薬7.3%であった。 β 遮断薬の使用は疾患複雑性が増すにつれ低下した（Mild 35.5%， Moderate 29.7%， Severe 22.0%）。利尿薬に関しては、ループ利尿薬が全ての群における7割以上で使用され、Severe群ではトルバズタン40.5%，サイアザイド19.6%と他の群よりも高率に併用されていた。GDMT4剤全てが投与された症例は全体の2.6%にすぎなかったが、GDMT薬剤数が多いほど院内死亡率は有意に低下し、年齢・性別調整後のハザード比は全体で0.46（95%CI 0.43–0.50）、Mild群で0.46（0.43–0.52）、Moderate群で0.50（0.41–0.61）、Severe群で0.38（0.30–0.50）であった。また利尿薬を複数種類必要とする症例は、年間の複数回入院率が高かった（1剤45.2%， 3剤54.5%， 4剤64.8%）。

【結論】心不全入院したACHD症例においてGDMTの使用は限定的であり、その背景には非CHD症例と異なる病態特性があると考えられる。治療の中心は利尿薬であったが、GDMT使用の拡大は予後改善に寄与する可能性があり、ACHDに特化した治療最適化が求められる。

PSL2-3**フォンタン術後心不全のGDMT構築に向けた単心室駆出率症例の実態調査****Real-World Investigation of Single-Ventricle Ejection Fraction in Heart Failure after Fontan Procedure: Implications for GDMT**

石北 紗子¹⁾、浅川 宗俊¹⁾、末永 知康¹⁾、西崎 晶子¹⁾、柿野 貴盛¹⁾、坂本 一郎¹⁾、寺師 英子²⁾、山村 健一郎²⁾、兒玉 祥彦³⁾、連 翔太⁴⁾、倉岡 彩子⁴⁾、佐川 浩一⁴⁾、阿部 弘太郎¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科、2) 九州大学病院 小児科、3) 宮崎大学病院 小児科、4) 福岡市立こども病院 循環器科

Ayako Ishikita¹⁾, Soshun Asakawa¹⁾, Tomoyasu Suenaga¹⁾, Akiko Nishizaki¹⁾, Takamori Kakino¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Eiko Terashi²⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Yoshihiko Kodama³⁾, Shota Muraji⁴⁾, Ayako Kuraoka⁴⁾, Koichi Sagawa⁴⁾, Kohtaro Abe¹⁾

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

3) Department of Pediatrics, Miyazaki University Hospital, 4) Department of Pediatric cardiology, Fukuoka Children's Hospital

【背景】左心不全は駆出率(EF)に準じた薬物治療(GDMT)が推奨されるが、フォンタン術後の心不全薬物治療の推奨はない。フォンタン術後遠隔期のEF分布の実態を明らかにし、フォンタン術後心不全のGDMTを考える端緒としたい。

【方法】当院管理中のフォンタン術後成人319例を後向きに解析した。術後15年の心エコー検査での単心室EF 40%未満を reduced EF; rEF群、40%以上を non-rEF群と定義した。各値は中央値[四分位]と数(%)で示した。

【結果】rEF群16例(5%)、non-rEF群303例(95%)であった。両群で、術後15年時の年齢(20[18-22] vs 19[18-20]歳, p=0.26)、性別(男, 11(69%) vs 159(53%), p=0.30)に差はなかった。rEF群は術前EF(48[42-59] vs 65[56-71]%, p<0.01)が低く、右室型単心室(14(88%) vs 154(51%), p=0.02)、Heterotaxy(8(50%) vs 71(23%), p=0.03)が多かった。術後15年以降のカプランマイヤ解析で、rEF群の心不全入院が多かった(10年観察の心不全入院率: 14% vs 2%, p<0.01)。rEF群の薬物導入率はACEi/ARB/ARNI 12(75%)、β遮断薬11(69%)、MRA 6(38%)であった。

【結論】フォンタン術後15年のrEFは5%と稀だが心不全入院と相関があった。一方、rEF群への薬剤導入率は高くなかった。GDMTをフォンタン術後患者に外挿し有効性と安全性を多施設で前向きに検証することが必要と考える。

PSL2-4**動的 $\Delta Qp/\Delta Qs$ 評価で読む心房中隔欠損症に伴う循環障害の“隠れ”進行****Dynamic $\Delta Qp/\Delta Qs$ assessment reveals the “hidden” progression of circulatory disorders associated with atrial septal defect**

片岡 雅晴、稗田 道成、瀬戸山 航史

産業医科大学医学部 第2内科学

Masaharu Kataoka, Michinari Hieda, Koshi Setoyama

Second Department of Internal Medicine, School of Medicine, University of Occupational and Environmental Health

成人心房中隔欠損症(ASD)診療において、長年使用されてきた安静時 $Qp/Qs > 1.5$ という診断基準は、ASD治療方針決定の基軸を担ってきた。現行ガイドラインの問題点として、安静時指標だけでは、正確な病態を反映していないことが明らかにされつつある。実際、安静時 $Qp/Qs < 1.5$ であっても、運動負荷により右→左シャントへの転換や低酸素血症を呈するASD症例では、潜在的肺血管リモデリングによる肺血管抵抗上昇を認めることがある。更に、労作時の右房圧上昇や心房間圧較差減少、その結果生じる右室-肺動脈カップリング破綻などの複合的機序がすでに進行している症例も少なくない。運動誘発性シャント逆転や Qp/Qs 非増加現象は、ASDの重篤化過程における重要な所見でありながら、安静時の静的評価では補足しきれず、適切なASD閉鎖時期や薬物療法導入の遅延を招いている可能性がある。今回、我々はこの問題点を解決するために、肺高血圧症が疑われる成人ASD症例群の運動負荷右心カテーテル検査によって得られる運動負荷時の $\Delta Qp/\Delta Qs$ を動的連続量として捉え、ASD患者背景と統合することで、静的評価では捉えきれない動的病態進行の可視化を試みた。動的評価系としての $\Delta Qp/\Delta Qs$ という新概念を提唱し、従来のASD閉鎖適応基準に加えて薬物療法導入の指摘タイミングも含めた検証成果を報告する。

PSL3-1

当院におけるACHDに対するVADおよび心臓移植治療 VAD and heart transplant for ACHD patients at TWMU

新川 武史

東京女子医科大学 心臓血管外科

Takeshi Shinkawa

Tokyo Women's Medical University, Department of Cardiovascular Surgery

ACHD患者は心不全発症のリスクが高いと報告されおり、実際にACHD患者の心不全受診は増加している。しかし補助人工心臓治療や心臓移植治療に進む患者数はまだ少ないのが現状で、J-MACASデータベースではVAD治療患者のうち先天性心疾患患者は2%、心臓移植レジストリーでは心臓移植患者のうち先天性心疾患患者は1%である。

当院では豊富なACHD通院患者数を背景に心不全入院を必要とする患者はあとを絶たないが、現在までにVAD治療に進んだのは3名、うち心臓移植に到達した患者は2名である。全例、VAD手術、VAD管理中、心臓移植手術で合併症を経験し難渋したが、全例外来管理中である。

今後は心不全発症ACHD患者でDT適応となる患者も出現すると考えられ、解剖学的特徴や手術歴、社会歴などを考慮しながら、最適な治療法を模索する必要があると考えられる。

PSL3-2

ACHD症例の心移植適応とは？

What Are the Indications for Heart Transplantation in ACHD Patients?

戸田 紘一¹⁾、小島 拓朗¹⁾、鍋島 泰典¹⁾、平野 晓教^{1,2)}、帆足 孝也²⁾、木下 修³⁾、長谷川 早紀^{1,4)}、中埜 信太郎⁴⁾

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

4) 埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科

Koichi Toda¹⁾, Takurou Kojima¹⁾, Taisuke Nabeshima¹⁾, Akinori Hirano^{1,2)}, Takaya Hoashi²⁾, Osamu Kinoshita³⁾, Saki Hasegawa^{1,4)}, Shintarou Nakano⁴⁾

1) Saitama Medical University International Medical Center Department of Pediatric Cardiology,

2) Saitama Medical University International Medical Center Department of Pediatric Cardiac Surgery,

3) Saitama Medical University International Medical Center Department of Cardiovascular Surgery,

4) Saitama Medical University International Medical Center Department of Cardiology

成人先天性心疾患(ACHD)に対する心移植および補助人工心臓(VAD)治療は、今後さらに増加することが予想される。日本ではACHD患者数が年々増加している一方、心移植件数は欧米諸国と比較して著しく少なく、待機期間は約5年に及ぶ。この長期待機が心移植適応を検討する上で重要な視点となる。

VADでの長期待機ゆえに、VAD管理中の合併症をいかに減らすか、つまり右心不全や肝腎機能障害、肺高血圧、感染、脳血管障害などに留意した管理が求められ、安定した状態で心移植に繋げることが望まれる。一方で、Fontan患者では、心移植適応を検討する時点で既に臓器障害が進行している場合があり、適応外となる可能性があるため、適切なタイミングでの判断が求められる。

心移植適応は以下の三つに分類できる：①二心室修復後の左心不全、②二心室循環における体心室右心不全、③Fontan循環不全。

前任の国立循環器研究センターでは4例、当院で1例のACHD患者の心移植適応症例を経験した。また当院で小児例ではあるがFontan患者のVAD/心移植例を経験した。体心室右心不全が2例おり、全症例で体心室収縮不全が心移植適応の要因であった。心移植適応評価時には4例が強心薬に依存しすでに臓器障害を認めていた。また、VAD装着前の開胸回数は平均3.5回、MELD-XI scoreの平均は12.1であった。VAD装着後に脳血管障害を3例で、VAD関連の感染は小児例以外の全例で認めた。

これらの経験をもとに海外での文献的知見を加え、本邦の長期待機の現状を踏まえたACHDに対する心移植適応について再考し討論したい。

PSL3-3

成人先天性心疾患患者に対する移植・VAD治療の経験

Experience with heart transplantation and VAD therapy in adult patients with congenital heart disease

安東 勇介、園田 拓道、恩塚 龍士、城尾 邦彦、牛島 智基、鬼塚 大史、内山 光、塩瀬 明

九州大学病院 心臓血管外科

Yusuke Ando, Hiromichi Sonoda, Tatsushi Onzuka, Kunihiko Joo, Tomoki Ushijima, Hirofumi Onitsuka, Hikaru Uchiyama, Akira Shiose
Kyushu University Hospital, Cardiovascular Surgery Dept.

【背景】末期心不全を呈する成人先天性心疾患(ACHD)患者に対する心臓移植および補助人工心臓(VAD)は有効な治療であるが、症例数は少なく成功例の報告も限られている。本報告では当院の経験をまとめる。

【症例】当院でのACHD患者に対するVAD治療は5例である。機器トラブルによる死亡1例を除く4例の経過は以下のとおり。

症例1:TGA(I型)、Mustard術後の男性。CAVBに対しVVIペースメーカ植込。27歳で移植登録、36歳でLVAD(Jarvik 2000)植込。ポンプ内血栓、感染、脳合併症を反復し、40歳時にデバイス交換(Jarvik-PA)。41歳で心臓移植に到達。

症例2:TGA(II型)、Mustard術後の男性。心不全増悪を反復し37歳で移植適応とされたが、LVADを希望せず肺高血圧進行(PVR 8.1)。39歳でLVAD(HVAD)植込後、肺高血圧改善(PVR 2.3)。44歳で移植に到達。

症例3:TGA(I型)、Senning術後の男性。高度心機能低下とbaffle leakを認め、35歳で移植登録。38歳でLVAD(HeartMate 3)植込、同時に三尖弁置換とbaffle leak閉鎖を施行。現在、移植待機中。

症例4:TOF術後の男性。心不全、遺残VSD、大動脈弁閉鎖不全を認め、複数回の心臓手術歴あり。66歳でDT-LVAD(HeartMate 3)植込、遺残VSD閉鎖、再大動脈弁置換、三尖弁置換を施行。現在、外来加療中。

【考察】当院の経験では、複数回の手術歴や進行した心不全、他臓器障害により、VAD植込や移植には様々な工夫が必要であった。症例ごとの術式工夫に加え、臓器障害が不可逆化する前の早期介入が、移植到達の鍵となる。

PSL3-4

成人先天性心疾患術後のVAD装着の当院の経験

Experience of VAD implantation for repaired ACHD patients at The University of Tokyo Hospital

鹿田 文昭、寺川 勝也、辻 重人、堀江 咲良、安藤 政彦、小野 稔

東京大学医学部附属病院 心臓外科

Fumiaki Shikata, Katsunari Terakawa, Shigeto Tsuji, Sakura Horie, Masahiko Ando, Minoru Ono

Department of Cardiac Surgery, The University of Tokyo Hospital

【目的】成人先天性心疾患術後(ACHD)の重症心不全治療は、循環動態や解剖学的な複雑さのため工夫を要する。当院でのACHD患者への補助人工心臓(VAD)の装着経験を報告する。

【方法】当院で、ACHDと診断された患者でVADを植え込んだ16歳以上の5症例を対象とした。診療録より後方視的に検討した。

【結果】当院でVAD植え込みを施行したACHD症例は5例であった。患者の年齢中央値は42歳(IQR 33-47歳)。原疾患はccTGA 2例、三尖弁閉鎖 1例、dTGA 1例、cAVSD 1例であり、両心室修復後が4例、Fontan術後が1例。体心室は右室3例、左室2例。再胸骨正中切開数は中央値5回。VADデバイスは、HVAD、HeartMate II、EVAHEART II、HeartMate IIIを植え込んだ。大動脈弁介入は4例が必要であった(AVR 3例、Park's stitch 1例)。体心室が右室の2例でJarvik2000の脱血管が中隔にあたり脱血不良を呈しEVAHEART IIへconversionし脱血不良が改善した。1例が心臓移植に到達し(待機期間:5年)、2例が移植待機中(待機期間:6ヶ月、5ヶ月)。一方、2例は移植待機中に死亡した。

【結語】ACHD患者におけるVAD治療は、複雑な血行動態や病態を有する重症心不全に対する有効な治療選択肢となりうる。 ACHD術後の特有の問題があり、デバイス選択および治療戦略が重要となる。

多領域専門委員会企画

ACL-1

北里大学病院におけるACHD患者へのリハビリテーションの取り組み

Rehabilitation Initiatives for Patients with Adult Congenital Heart Disease at Kitasato University Hospital

三木 隆史¹⁾、神谷 健太郎^{1,2)}、池田 桃子¹⁾、濱崎 伸明³⁾、郡山 恵子⁴⁾、前川 恵美⁴⁾、岡田 明子⁵⁾、小板橋 俊美⁴⁾、阿古 潤哉⁴⁾

1) 北里大学大学院 医療系研究科、2) 北里大学 医療衛生学部、3) 北里大学病院 リハビリテーション部、4) 北里大学 医学部 循環器内科学、5) 北里大学 看護学部

Takashi Miki¹⁾, Kentaro Kamiya^{1,2)}, Momoko Ikeda¹⁾, Nobuaki Hamazaki³⁾, Keiko Koriyama⁴⁾, Emi Maekawa⁴⁾, Akiko Okada⁵⁾, Toshimi Koitabashi⁴⁾, Junya Ako⁴⁾

1) Kitasato University Graduate School of Medical Sciences, 2) Kitasato University School of Allied Health Sciences Department of Rehabilitation, 3) Kitasato University Hospital Department of Rehabilitation, 4) Kitasato University School of Medicine Department of Cardiovascular Medicine, 5) Kitasato University School of Nursing

成人先天性心疾患(ACHD)患者の多くは身体活動量が低く、運動耐容能の低下は生命予後と密接に関連することが知られている。したがって、身体機能の維持・向上は、予後改善やQOL向上に不可欠な治療目標である。この臨床的課題に対し、当院では入院から外来まで一貫した心臓リハビリテーション(以下、心リハ)体制の構築に取り組んでいる。入院期においては、術後や心不全増悪期の患者に対し、多職種連携のもと早期離床と運動療法を安全に実施し、退院後の活動性向上と外来心リハへの円滑な移行を目指している。

外来においては、診療としての心リハとは別に、通院中のACHD患者に対し、理学療法士による筋力や歩行速度といった定量的な身体機能評価、およびスマートフォンアプリを用いた身体活動量のモニタリングを試行的に実施している。その結果を基に、患者自身が日々の活動量を数値で確認できるよう指導するとともに、個々の就労状況や生活内容も踏まえ、具体的な生活指導を含めたフィードバックを行っている。我々はこれらの客観的評価を通じて得られたデータと、患者個々の障壁を基に、安全かつ個別化された運動指導法を確立することを目指している。将来的には、この新たなプロジェクトを通じて患者の自己効力感を高め、生涯にわたる運動習慣の確立を支援したい。本発表では、当院におけるこれらの取り組みの現状と今後の展望について報告する。

ACL-2

先天性心疾患児の発達評価と支援

Developmental assessment and support for children with congenital heart disease

尾方 綾

神奈川県立こども医療センター 臨床心理科

Aya Ogata

Kanagawa Children's Medical Center Department of Clinical Psychology

当センターでは2013年秋からFontan術後患児を対象として発達のフォローアップを実施している。フォローアップの時期は、1歳半、3歳、6歳(就学前)、9歳(小学校3年生)とし、原則として全例を対象に発達検査もしくは知能検査を実施している。これらはハイリスク児フォローアップのプロトコルを参考とした。フォローアップを続ける中で、知的能力と日常や集団生活での様子との間に乖離がみられる事例があることがわかつってきた。そのため、2015年秋からは上記の検査に加えてVineland-II適応行動尺度を実施している。2025年8月までに284名に対してフォローを行った。

初回の検査は循環器内科の医師からの依頼で実施する。2回目以降も同じ心理士が継続して担当するようにしている。また、検査を実施した心理士から保護者に検査結果の説明を行っている。検査は、その結果をどのように理解し支援につなげるのかということが重要であると考える。また、結果を保護者と共有し話し合うことは、保護者への支援にもつながる。

さらに循環器内科とのカンファレンスを年に数回行い、医師との間でも情報共有を行っている。今後は院内の移行期支援とどのように連携を図っていくのかが課題であろう。

ACL-3

成人先天性心疾患患者の介護者を支える在宅療養移行に向けた病院と在宅医療の調整 Hospital-home care coordination to support caregivers during the transition of adult congenital heart disease patients to home-based care.

小林 彩香¹⁾、向井 淳¹⁾、白井 丈晶^{1,2)}、角谷 誠¹⁾、平田 健一¹⁾、大西 祥男¹⁾、杜 隆嗣³⁾

1) 地方独立行政法人 加古川市民病院機構 加古川中央市民病院、2) 兵庫県立尼崎総合医療センター、3) 医療法人社団 杜医院

Ayaka Kobayashi¹⁾, Jun Mukai¹⁾, Takeaki Shirai^{1,2)}, Makoto Kadotani¹⁾, Kenichi Hirata¹⁾, Yoshio Onishi¹⁾, Ryuji Toh³⁾

1) Kakogawa Central City Hospital, 2) Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, 3) Toh Clinic

A氏は、ファロー四徴症、肺高血圧、発作性心房細動、21トリソミーによる精神発達遅滞を有する40歳代男性である。21トリソミーによる短頸や巨舌があり上気道狭窄を認め、心不全と肺炎を繰り返している。疾患は末期の状態である。A氏は認知症のある母と、就労しながら介護を担う姉と同居し、訪問看護を利用しながら療養している。姉がキーパーソンとなっており、今以上の改善が難しい状態であることについても繰り返し説明されている。

病院医師から、外来診察時に姉の思いや療養生活の調整依頼があり、面談を行った。姉は、A氏の病状が急激に悪化する可能性があることを理解されており、姉が就労中は認知症の母がA氏の介護を行っていることなどに不安が強かった。また頻回な通院はA氏の身体的負担が大きいと考え、ソーシャルワーカーと相談し在宅医の調整を実施した。在宅医からは、疾患の状態や双方の役割について話し合いたいと連絡があり、生活背景や在宅調整、姉の思いなどを話し合った。在宅診療を開始した後も、相談ができる電話体制を設けていることを説明し、利用してもらうこととした。現在では重症化のリスクがある発熱・感冒症状などに対し在宅医が対応している。今後、A氏の病状が進行することが予測されるため、認定看護師として姉の思いに寄り添いながら、在宅医や病院医師との情報共有・意向の調整を行い、安心して療養を続けられるように支援していきたい。

Nightmareセッション

N-1**TCPC graft外からの血腫の圧迫によりgraft閉塞を繰り返した1例****Recurrent Occlusion of a TCPC Graft Due to Extrinsic Hematoma Compression: A Case Report**

櫻井一¹⁾、山本裕介¹⁾、寺田貴史¹⁾、室原豊明²⁾、奥村貴裕²⁾、森本竜太²⁾、田中哲人²⁾、足立史郎²⁾、古澤健司²⁾、大橋直樹¹⁾、山本英範¹⁾、加田賢治³⁾、六鹿雅登¹⁾

1) 名古屋大学病院 小児循環器センター、2) 名古屋大学病院 循環器内科、3) JCHO中京病院 循環器科

Hajime Sakurai¹⁾, Yusuke Yamamoto¹⁾, Takafumi Terada¹⁾, Toyoaki Murohara²⁾, Takahiro Okumura²⁾, Ryota Morimoto²⁾, Akihito Tanaka²⁾, Shiro Adachi²⁾, Kenji Furusawa²⁾, Naoki Ohashi¹⁾, Hidenori Yamamoto¹⁾, Kenji Kada³⁾, Masato Mutsga¹⁾

1) Nagoya University Hospital, Children's Heart Center, 2) Nagoya University Hospital, Cardiology Dept., 3) JCHO Chukyo Hospital, Cardiology Dept.

症例は25歳男性で、診断は多脾症、単心房、単心室、肺動脈閉鎖、両側SVC。生後1ヵ月でlt.BT shunt、11ヵ月でrt.BT shuntを行い、2歳8ヵ月でePTFE 18 mm graftによりTCPC Fontanが行われていた。20歳に前医ACHD外来に紹介となつたが、下腿浮腫と腹壁静脈怒張がありCTでTCPC graft閉塞が判明し再手術のため23歳時に当院紹介となつた。胸部正中再開胸し剥離していくとePTFE心膜シートとgraftの間に古い血栓が存在しgraftを外から圧迫しており、これを除去してもgraftの拡張はせず、体外循環下に前回のgraftを20 mm ring付きgraftに交換した。閉胸時は、人工物間の血腫が吸収されにくかった可能性を考え心膜シートなしで閉創した。術後経過は問題なくCTでgraftの開通を確認したのち退院した。しかし、約1年後前医で再び腹壁静脈の怒張の悪化を認め、CTにて再度graft外からの血腫による閉塞が確認された。Graft周辺の出血の可能性のある側副血管の塞栓術を計画し心カテーテル検査を行ったが対象となる血管はなく、再度手術の方針とり再紹介となつた。再開胸後剥離していくとgraft周囲に新旧の血腫が存在しring付きgraftを圧排、閉塞させていた。再度血腫を除去し、graftを切開して内腔の血腫も全て除去して再開通させ、graft壁と右房壁の間に血腫が貯まらないよう縫合を加え終了した。現在再手術後3ヵ月だがgraftは開存し外来通院中である。TCPC遠隔期にも小さな側副血管でもgraft周囲の血腫から閉塞をきたすことがあり注意してフォローする必要があると思われた。

N-2**三尖弁再置換、新大動脈弓部再置換を行ったNorwood-Glenn術後のTurner症候群****Tricuspid Valve Re-replacement and Redo Reconstruction of the Neo-aortic Arch in a Turner Syndrome Patient Following the Norwood-Glenn Procedure**

荒木幹太、石津寛治、鍵崎康治、小澤秀登

大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科

Kanta Araki, Kanji Ishizu, Koji Kagisaki, Hideto Ozawa

Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Osaka City General Hospital

出生後に左心低形成症候群(MS/AA)、Turner症候群と診断。生後5日目に両側肺動脈絞扼術、生後3ヵ月に動脈管ステント留置、卵円孔裂開術を施行。進行するチアノーゼ、三尖弁閉鎖不全に対し、2歳時に右Glenn原法、三尖弁形成術を施行。7歳で左肺動脈再建、両方向性Glenn手術、三尖弁置換術(機械弁)、Norwood型肺動脈基部-大動脈弓部人工血管置換術を施行。14歳頃から運動耐容能の低下。16歳時に心房頻拍へのablation施行。18歳時には消化管出血、肝細胞癌で腹部手術施行。運動耐容能低下、全身浮腫、高度チアノーゼの評価の為、19歳時に心臓電気生理学的検査(EPS)を含めたカテーテル検査を施行。Glenn圧24mmHg、心房圧18mmHg、心室圧132/-21mmHg、上行大動脈・下行大動脈引き抜き圧31mmHg、人工弁にパンヌス形成あり。EPSで複数の上室性不整脈を認める。各科で協議の上、ご家族と相談し外科的治療介入を希望された。

手術は、左総頸動脈送血、上下大静脈脱血にて人工心肺を確立。深部温25度まで冷却。左総頸動脈分岐直後の左大動脈弓、及び左鎖骨下動脈を遮断し、新大動脈の人工血管の遠位側吻合部を大動脈弓部から離断し、内腔よりSP-stats catheterを下行大動脈に挿入して下行送血を開始。瘤状拡大した大動脈弓部に新たな新大動脈となる人工血管(20mm)の遠位側吻合を施行。次に、上行大動脈を遮断し、血液心筋保護液を注入。高度石灰化したパンヌスが付着した人工弁を摘出し、cryo-ablationによる右側Maze後に、新たな機械弁(SJM23mm)を挿入。新たな新大動脈の人工血管の中枢側吻合を行い、上行大動脈遮断を解除。最後にペースメーカーを植え込んだ。術直後の圧測定ではGlenn圧18mmHg、心房圧8mmHg。術後経過良好で、術後53日目に退院。現在、術後2ヵ月経過し、外来管理中である。

N-3

完全大血管転位2型Mustard手術後のバッフルリークに対しカテーテル閉鎖術を行ったが、閉塞栓が脱落し回収を要した1例

A case of retrieved occlusion device after baffle leak closure associated with Mustard surgery for complete transposition of the great arteries type 2

竹蓋 清高¹⁾、朝貝 省史¹⁾、島田 衣里子¹⁾、酒井 哲理¹⁾、小暮 智仁¹⁾、石井 徹子²⁾、稻井 慶¹⁾

1) 東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科、2) 千葉県こども病院 循環器内科

Kiyotaka Takefuta¹⁾, Seiji Asagai¹⁾, Eriko Shimada¹⁾, Tetsuri Sakai¹⁾, Tomohito Kogure¹⁾, Tetsuko Ishii²⁾, Kei Inai¹⁾

1) Tokyo Women's Medical University The department of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease,

2) Chiba Children's Hospital The department of Pediatric Cardiology

【事例の経緯】完全大血管転位2型に対し1歳時にMustard手術を行った49歳の女性。28歳時の心臓カテーテル検査で初めてバッフルリークを指摘された。経食道心臓エコー(TEE)ではバッフルリークはMustardルートの下大静脈(IVC)側にあり、バッフルリークより近位の体静脈心房(Systemic Venous Atrium, 以下SVA)側に襞状の構造物を認め、形態的な狭窄を認めた。欠損孔の大きさは10*12mmであった。SVA側の狭窄により心房間短絡は両方向性であり、普段のSpO₂は90%前半であった。心房頻拍の既往があり、カテーテルアブレーションでの治療の余地を残すためバッフルリークへの介入は行わず経過観察していたが、徐々に易疲労感が増悪した。チアノーゼの進行も関与していると考えられたことからバッフルリークを閉鎖する方針とした。形態的にはカテーテル治療が可能と判断したことに加え、術前に行った右室造影で体心室右室の駆出率27%と低下していたことを踏まえ手術ではなくカテーテル閉鎖術を選択した。

【対応内容】カテーテル治療前と治療中のTEE所見には解離があり、治療中の計測ではバッフルリークは10*17mmと術前と比べ大きかった。バルーンサイズは18mmであり、はじめにAmplatzer Septal Occluder(ASO)19mmを選択した。しかし右房ディスクによってSVA内の狭窄が増悪したため、ASO 16mmにサイズダウンし留置した。

【結果】治療翌日の胸部X線検査で大動脈弓遠位への閉塞栓の脱落を確認したため、ダブルスネアテクニックで回収した。全身麻酔下で鼠径動脈より14Frのロングシースを挿入し、5Fr JRカテーテルから10mmグースネックスネアを出して右房ディスクのエンドスクリュー部を持続した。そこからあらかじめ体外で5Fr JRカテーテルを通したオスピカスネアでエンドスクリュー部を持続し、2本のスネアカテーテルをロングシース内に引き込むことで合併症なく回収に成功した。

【考察】閉塞栓留置によるSVA内の狭窄の増悪に気を取られ、バッフルリーク閉鎖に必要な適切なサイズを選択出来なかつたこと、通常と異なる形態でありあらかじめ心臓CTも用いて欠損孔を多角的に評価する必要があったこと、バッフルリーク下縁のIVC側がTEEでは十分に描出できておらず、心腔内エコーを併用して評価を行う必要があったことが反省として挙げられた。

N-4

再手術を重ねたACHDにおける悪夢の連鎖：人工弁感染、基部再建時の左主幹部解離

A Nightmare Cascade in Reoperated ACHD: MSSA Prosthetic Valve Endocarditis, Technically Challenging Aortic Root Reconstruction, and Left Main Coronary Artery Dissection

松村 雄¹⁾、藤田 早紀¹⁾、嶋 侑里子¹⁾、斎藤 美香¹⁾、吉敷 香菜子¹⁾、浜道 裕二¹⁾、上田 知実¹⁾、嘉川 忠博¹⁾、松井 彦郎¹⁾、小森 悠矢²⁾、和田 直樹²⁾

1) 楠原記念病院 小児循環器科、2) 楠原記念病院 小児心臓血管外科

Matsumura Yu¹⁾, Saki Fujita¹⁾, Yuriko Shima¹⁾, Mika Saito¹⁾, Kanako Kishiki¹⁾, Yuji Hamamichi¹⁾, Tomomi Ueda¹⁾, Tadahiro Yoshikawa¹⁾, Hikoro Matsui¹⁾, Yuya Komori²⁾, Naoki Wada²⁾

1) Sakakibara Heart Institute, 2) Sakakibara Heart Institute

27歳女性。両大血管右室起始(Taussig-Bing)・CoA・single coronaryに対し乳児期にJatene、以後AVR、右室流出路再建を含めた5回の開胸歴。発熱で発症しMSSA菌血症と診断、頭部MRIで敗血症性塞栓、CTで大動脈基部膿瘍を認めた。抗菌薬下に感染制御目的で段階的に洗浄と基部再建(7病日洗浄、16病日基部修復、35病日再洗浄・補強+AVR)を実施したが、強固な癒着と易出血性のため十分なデブリ・吻合補強が困難で3度の再開胸を要した。術後に両心室機能低下と房室ブロックが出現し、冠動脈造影で左主幹部解離とRCA狭窄を確認、緊急CABG(SVG-LAD/SVG-4PD)を施行。ECMO/IABP・気管切開を経て救命し、退院前CTでグラフト閉塞とEF低下を認めWCD管理、ADLは回復して109病日に自宅退院した。本症例は再手術を重ねたACHDでは感染制御のための再建自体が達成困難となり得ること、また冠障害の発見遅延が経過を一段と複雑化させることを示した。残枝病変と左室機能の回復見通しを踏まえた一次予防ICDの検討に加え、ASO既往例では冠動脈評価を早期・低閾値で行う指針の検討。再血行再建の選択(PCI/CABG)と抗血小板療法の最適化も課題である。

シンポジウム

S1-1**青年期から成人期における肺高血圧を伴う先天性心疾患の診療実態と短期予後****Clinical Characteristics and Short-Term Outcomes of Congenital Heart Disease with Pulmonary Hypertension in Adolescents and Adults**

石井 卓¹⁾、住友 直文²⁾、細川 梢³⁾、石田 秀和⁴⁾、高月 晋一⁵⁾、内田 敬子⁶⁾、稻井 慶⁷⁾、福島 裕之⁸⁾、小垣 滋豊⁹⁾、山岸 敬幸¹⁰⁾、土井 庄三郎¹¹⁾

1) 東京科学大学 小児科、2) 慶應義塾大学医学部 小児科、3) 武藏野赤十字病院 小児科、4) 大阪大学 大学院医学系研究科小児科学、

5) 東邦大学医療センター大森病院 小児科、6) 東京医科大学 細胞生理学、7) 東京女子医科大学 循環器小児科・成人先天性心疾患科、

8) 東京歯科大学市川総合病院、9) 大阪急性期・総合医療センター 小児科・新生児科、10) 東京都立小児総合医療センター

Taku Ishii¹⁾, Naofumi Sumitomo²⁾, Susumu Hosokawa³⁾, Hidekazu Ishida⁴⁾, Shinichi Takatsuki⁵⁾, Keiko Uchida⁶⁾, Kei Inai⁷⁾, Hiroyuki Fukushima⁸⁾, Shigetoyo Kogaki⁹⁾, Hiroyuki Yamagishi¹⁰⁾, Shozaburo Doi¹¹⁾

1) Department of Pediatrics, Institute of Science Tokyo, 2) Department of Pediatrics, Keio University, 3) Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Mushashino Hospital, 4) Department of Pediatrics, The University of Osaka, 5) Department of Pediatrics, Toho University Omori Medical Center, 6) Department of Physiology, Tokyo Medical University, 7) Department of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Cardiology, Tokyo Women's Medical University, 8) Tokyo Dental College Ichikawa General Hospital, 9) Department of Pediatrics and Neonatology, Osaka General Medical Center, 10) Tokyo Metropolitan Children's Medical Center

【背景】先天性心疾患CHDにおいて肺高血圧症PHは予後を左右する重要な合併症だが、国内における診療実態や予後については不明な点が多い。

【方法】CHD-PHの多施設症例登録研究(JACPHR)に登録された480例のうち、Fontan循環症例を除く登録時年齢15歳以上の症例について検討を行った。

【結果】症例は106例(女性58例、登録時年齢中央値26.2歳)。肺高血圧分類では、修復術後のCHD-PH(38例、35.8%)、Eisenmenger症候群(15例、14.2%)、区域性PH(16例、9.4%)の症例が多かった。登録時のPH治療は、薬物治療なし25例(23.6%)、単剤治療20例(18.9%)、併用療法61例(57.6%)であった。併用療法の割合は、単純シャント疾患(66.1%)、PVRI>6WU·m²(77.8%)、mPAP>40mmHg(75.0%)の症例で多く、逆に単純シャント以外の心疾患、左心性心疾患においては無投薬例が多かった。薬剤で使用頻度が高かったのは、マシテンタン55例(51.9%)、タダラフィル50例(47.2%)、セレキシパグ23例(21.7%)であった。前向きの検討(対象82例)では、中央値1.56年の観察期間内で、15例に19のイベント(死亡6、肺移植1、その他のイベント12)を認めた。3年時の生存率は84.0%、イベント回避生存率は62.6%であった。群間比較でイベント回避生存率に差を認めたのは登録時PVRI>6WU·m², p=0.048)のみであった。

【結論】国内のCHD-PHにおいても積極的な肺高血圧治療が行われていたが、併用療法の頻度は患者背景により異なっていた。登録時の高いPVRIが短期のイベントのリスク因子であった。

S1-2**アイゼンメンジャー症候群に対する肺移植・心肺移植****Lung and Heart-Lung Transplantation for Eisenmenger Syndrome**

狩野 孝¹⁾、石田 秀和^{1,2)}、成田 淳^{1,2)}、新谷 康¹⁾

1) 大阪大学 呼吸器外科、2) 大阪大学 小児科

Takashi Kanoo¹⁾, Hidekazu Ishida^{1,2)}, Jun Narita^{1,2)}, Yasushi Shintani¹⁾

1) Department of General Thoracic Surgery, The University of Osaka, 2) Department of Pediatrics, The University of Osaka

本邦における成人先天性心疾患(ACHD)患者数は増加傾向にあり、その中でもアイゼンメンジャー症候群を含む ACHD-PH は依然として治療上の難渋する領域である。薬物治療の進歩により生活の質および予後改善が得られる一方、進行性右心不全、低酸素血症、重度の運動制限を呈する症例においては根治的治療選択肢が限られている。海外では肺移植や心肺移植が確立された治療戦略として位置付けられ、特に近年は肺移植に心房・心室中隔欠損の修復を同時にこなす方法が主流となりつつある。しかし国内では症例数が限定的であり、術前評価、凝固異常への対応、術中循環動態管理、周術期の出血と感染制御など、特有の課題が残されている。

当院ではこれまでにアイゼンメンジャー症候群に対する肺移植および心肺移植を6例経験した。手術戦略は欠損孔閉鎖を同時に行った肺移植が5例、心肺移植が1例であった。周術期には著明な出血傾向と右心機能脆弱性への対策が重要であり、慎重な抗凝固調整、心機能サポート、慎重な水分管理を必要とした。術後経過は概ね良好で、多くの症例で運動耐容能と呼吸状態の改善が得られた。

本発表では当院成績を踏まえ、症例選択、術式、管理戦略、長期フォローアップを整理し、ACHD-PH治療体系における肺移植および心肺移植の意義と今後の課題を考察する。

S1-3**ACHD-PH診療経験 -肺血管拡張薬を導入する前に考えたこと-****Management of ACHD-PH: Considerations Before Initiating Pulmonary Vasodilator Therapy**

石北 紗子¹⁾、浅川 宗俊¹⁾、末永 知康¹⁾、西崎 晶子¹⁾、柿野 貴盛¹⁾、坂本 一郎¹⁾、寺師 英子²⁾、山村 健一郎²⁾、阿部 弘太郎¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科、2) 九州大学病院 小児科

Ayako Ishikita¹⁾, Soshun Asakawa¹⁾, Tomoyasu Suenaga¹⁾, Akiko Nishizaki¹⁾, Takamori Kakino¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Eiko Terashi²⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Kohtaro Abe¹⁾

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

【背景】 ACHD領域のPHはNice分類I群のみならず、II-V群全てにわたっており、肺血管拡張薬以外の治療戦略が重要なこともしばしば経験する。

【II群】 37歳男性。TGA、Mustard術後。RVEF 23%で、平均肺動脈圧(mPAP) 64mmHg、肺動脈楔入圧(PCWP) 17mmHg、肺血管抵抗(PVR) 13.1WUとCpcPHを認めた。体心室右室に対する心不全治療薬をHFrEFに準じ(ARNI、SGLT2i、MRA、β遮断薬)導入した。肺血管拡張薬は導入せず、mPAP 22mmHg、PCWP 11mmHg、PVR 2.0WU、RVEF 31%に改善した。

【III群】 54歳女性。TOF修復術後。BMI=50の高度肥満で、mPAP 30mmHg、PCWP 14mmHg、PVR 4.2WUであった。6分間歩行距離240m、肺活量 1.6Lで、III群要素が強いと考え早期肺血管拡張薬導入を見送り、理学的介入を先行した。

【IV群】 52歳女性。未修復VSD-DCRV。mPAP 24mmHgであった。肺動脈圧波形の立ち上がりが急峻で末梢性肺動脈狭窄を疑った。肺動脈造影で肺動脈狭窄、シンチグラフィーで末梢の肺血流低下を認め、末梢性肺動脈狭窄を診断できた。

【V群】 35歳女性。TOF修復術後。mPAP 37mmHg、PCWP 11mmHg、PVR 11.4WUとIpcPHを認めた。11本のMAPCAをコイル塞栓したのみで、mPAP 19mmHg、PCWP 9mmHg、PVR 2.6WUに改善した。

【結論】 ACHD-PHの診療では複雑な解剖・手術歴・側副血管発達の背景因子や後天的要素も含めた原因検索と治療戦略の構築が重要かつ有用なことがある。

S1-4**Treat and Repair strategy : 実践における重要ポイント****Treat and Repair Strategy: Key Points for Implementation**

赤木 達

岡山大学学術研究院医歯薬学域 循環器内科学

Satoshi Akagi

Department of Cardiovascular Medicine, Faculty of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences, Okayama University

未修復シャント性心疾患に合併した肺動脈性肺高血圧症に対するTreat and Repair Strategyの臨床経験やエビデンスが蓄積されてきた。我々はASDもしくはVSDに合併した肺動脈性肺高血圧症に対しTreat and Repair strategyが完遂できた症例は、できなかった症例と比べ血行動態や長期予後の改善がみられるなどを報告した。Repair前の肺高血圧症治療薬の使い方に関するエビデンスはあるものの、Repair後の肺高血圧症治療薬継続の可否、投与量の変更に関しては明らかでない。また肺高血圧の改善が持続するのか、再悪化の可能性や左室拡張障害の顕在化についての情報は不足している。本発表ではRepair後の懸念点について、我々の研究から得られた知見をもとに考察する。

S2-1

TOF術後遠隔期のAortopathyに対するDavid術の施行

The David procedure for aortopathy in the long-term postoperative period of TOF

弓田 悠介¹⁾、阿部 浩平²⁾、丹羽 公一郎^{1,3)}、椎名 由美¹⁾

1) 聖路加国際病院 循環器内科、2) 聖路加国際病院 心臓血管外科、3) 千葉市立海浜病院 成人先天性心疾患診療部

Yusuke Yumita¹⁾, Kohei Abe²⁾, Koichiro Niwa^{1,3)}, Yumi Shina¹⁾

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

3) Department of Adult Congenital Heart Disease, Chiba Kaihin Municipal Hospital

【背景】大動脈基部拡張は、ファロー四徴症(TOF)の特徴として知られている。TOF患者群の15%程度で著明な拡張がみられたと報告される。大動脈血流増加、内因的な大動脈中膜異常などがその成因とされ、加齢とともに拡張、大動脈弁逆流程度は増悪するとされている。このため、経年的に悪化する肺動脈弁と合わせて、これら合併症に対する適切な手術時期の決定が今後の課題とされている。本研究では、当院でTOF術後のAortopathyに対して自己弁温存大動脈基部形成術(David術)を施行された3例について検討を行った。

【結果】

症例1 50代男性、5歳で心内修復術を受けた。45歳時に健診で心エコー施行し軽度PR、軽度AR及びValsalva洞(SV)径55mm拡大を認めたが、出来れば肺動脈弁置換術(PVR)と同タイミングでの手術を希望され、数年間は外来で慎重に内科的フォローとなつた。しかし数年後SV径が59mmと拡大したためDavid術を施行(Valsalva 30mm)され術後ARは改善した。手術3年後に施行した心臓MRIでPR進行を認め今後PRに対する介入が検討されている。

症例2 50代女性、1歳半で心内修復術を受けた。2年前より労作時呼吸困難を認め当院を紹介受診した。肺がんの治療中に右心不全所見を認め、重度PR、中等度から重度TR、SV径は55mmと拡大を認めた。開胸は最後にしたいとの強い希望があったが、肺がん術後で近医では手術困難とのことでDavid手術とPVRを同時に施行できる病院を求めて遠方より来院された。David術(Valsalva 30mm)、PVR、三尖弁輪縫縮術(TAP)を施行された。

症例3 40代男性、3歳で心内修復術を受けた。30代で労作時呼吸困難を認め当院を受診した。PRは軽度であったが三尖弁のtetheringによる重度TRを認めTAPを施行された。SV径は50mm程度でARは軽度であった。10年の観察でSV径55mmと拡大を認めDavid術(Valsalva 30mm)を施行された。

【考察】今回検討した3例はいずれも成人後は定期観察が不要とされていた。TOF患者は心内修復術後の遺残症に対する再介入に限らず、30-50歳で大動脈基部拡張に対し介入が必要となることがあり、成人後のフォローおよび術式についてMDTでの議論が重要と考える。特にTPVIの適応外の症例に関しては、PVRのタイミングと大動脈基部への介入のタイミングが合わないことがあり、外科手術のタイミングと術式を慎重に検討する必要があると思われる。

S2-2

円錐動脈管異常修復術後大動脈基部拡大に対する外科的治療の検討：3例の経験

Surgical Management of Aortic Root Dilatation for Repaired Conotruncal Anomaly: A Report of Three Cases

久戸 洋介、下 結香、川合 祥太、竹原 貴之、永島 利章、小森 元貴、木戸 高志、島村 和男、宮川 繁

大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科

Yosuke Kugo, Yuika Shimo, Shota Kawai, Takayuki Takehara, Toshiaki Nagashima, Motoki Komori, Takashi Kido, Kazuo Shimamura, Shigeru Miyagawa

Department of Cardiovascular Surgery, The University of Osaka Graduate School of Medicine/Faculty of Medicine

【背景】円錐動脈管異常修復術後の一例では遠隔期に大動脈基部拡大をきたし、基部置換術が適応となるが、解剖学的多様性や適応症例の少なさから標準術式は確立されておらず、個別に手術戦略を構築する必要がある。これまで経験した3例の手術症例を報告する。

【症例】①25歳男性。総動脈幹症修復術後。Valsalva洞径53mm。大動脈弁は3尖で、Geometric height(gH)は右冠尖(RCC)14、左冠尖(LCC)23、無冠尖(NCC)15mm。左冠動脈(LCA)はL-NCC交連部弁輪近傍から起始し、弁輪部を走行。Bentall手術を行ったが、LCAボタンと弁輪との距離が十分確保できなかった。再建後LCAの血流不全をきたし、翌日の再手術でLCAボタンのパッチ拡大を行った。②30歳男性。完全大血管転位に対して動脈スイッチ術後。基部径53mm。冠動脈はShaher7b型(右前弁尖にLCA/RCA、左前弁尖に右室枝)で、LCA/RCAは弁輪に沿って走行していた。gHは右前19、左前18、後方18mm。冠動脈損傷回避の観点から大動脈左室接合部周囲の十分な剥離が困難であり、Bentall手術を選択した。③43歳男性。心室中隔欠損(VSD)/肺動脈閉鎖修復術後。術前Valsalva洞径52mm。gHはRCC20、LCC20、NCC18mm。大動脈騎乗は軽度で冠動脈走行異常も認めなかつたため、Reimplantation法による基部置換を行った。N-RCC交連部下の剥離では、VSD修復部位損傷の回避に配慮した。

【まとめ】3例中1例で自己弁温存基部置換(VSRR)を行い、1例で冠動脈関連合併症を経験した。若年のためVSRRを第一選択とするが、冠動脈走行異常や大動脈騎乗の程度に応じてBentall手術を考慮することが重要と考えられた。

S2-3

CHD術後大動脈基部拡大に対するBentall手術

Bentall Procedure for Aortic Root Dilatation After Repair of Congenital Heart Disease

小森 悠矢¹⁾、松沢 拓弥¹⁾、正谷 憲宏²⁾、上田 知実³⁾、嘉川 忠博³⁾、矢崎 諭^{3,4)}、松井 彦郎³⁾、木島 康文⁴⁾、和田 直樹¹⁾
 1) 植原記念病院 小児心臓血管外科、2) 植原記念病院 集中治療科、3) 植原記念病院 小児循環器内科、4) 植原記念病院 成人先天性心疾患センター

Yuya Komori¹⁾, Takuya Matsuzawa¹⁾, Kazuhiro Shoya²⁾, Tomomi Ueda³⁾, Tadahiro Yoshikawa³⁾, Satoshi Yazaki^{3,4)}, Hikoro Matsui³⁾, Yasufumi Kijima⁴⁾, Naoki Wada¹⁾

1) Sakakibara Heart Institute, Pediatric Cardiovascular Surgery, 2) Sakakibara Heart Institute, Division of Intensive Care Unit,
 3) Sakakibara Heart Institute, Pediatric Cardiology, 4) Sakakibara Heart Institute, Adult Congenital Heart Disease Center

【背景】先天性心疾患(CHD)修復術後、遠隔期に大動脈基部拡大を認める事がある。解離の頻度は0.2%程度と低値ではある一方、進行性の報告もあり治療方針の決定に難渋する事も少なくない。

【目的】CHD修復術後にBentall手術を行なった症例の患者背景、手術適応や成績を明らかにする。

【対象・方法】2008年～2023年にCHD修復術後にBentall手術を施行した16歳以上の18例が対象。診療録を用いて後方視的に検討。

【結果】手術時年齢は34.5歳[25-41]。原疾患はVSD:5, TOF:3, TGA:4, DORV:4, その他:2。ASO術後の症例は5例、単心室症例:1例。修復術からBentall手術までの期間は27.5年[20-35]だった。主な手術適応はAR:10, AS:3, IE:2, その他:3であり、術前Valsalva, STJ, AAo径の中央値はそれぞれ56[47-64]mm, 43[35-50]mm, 35[31-46]mmだった。症例は少ないものの、術前評価時とそれ以前の評価時間のValsalva径拡大は平均1.2mm/年程度だった。LVEF中央値54%。右心系(PVRなど)手術を同時施行した症例は9/18例(50%)。平均追跡期間は7.3年で、遠隔死亡1例(突然死)。再手術は3例(re-Bentall:2, CABG:1)で、re-Bentallの2例はいずれも弁輪部膿瘍を合併症例であり、そのうち1例が死亡症例だった。再手術回避率は5年94.4%。術後合併症は脳梗塞:1、ペースメーカー:1。最終フォロー時のNYHAは全例1と良好。

【結語】CHD術後のBentallの成績は概ね安定していた。感染合併症例は再手術・死亡のリスクがあった。開胸回数増加に伴うリスクと解離頻度が低い事を考慮すると、CHD手術後の基部手術は右心系再手術のタイミングまで待機できる可能性がある。逆に良好な成績を考慮すると、他の併施術がある場合には45mm台以上程度でも、拡大傾向がある場合には積極的にBentall手術を考慮しても良いと考える。

S2-4

成人先天性心疾患患者の大動脈基部拡大に対して再手術を要した症例の検討

Outcome of reoperation for aortic root dilation in patients with adult congenital heart disease

山形 顯子、新川 武史、吉田 尚司、古田 晃久、伊藤 貴弘、斎藤 聰、新浪 博士

東京女子医科大学 心臓血管外科学分野

Akiko Yamagata, Takeshi Shinkawa, Hisashi Yoshida, Akihisa Furuta, Takahiro Ito, Satoshi Saito, Hiroshi Niinami

Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's Medical University

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)患者においても、遠隔期生存例の増加とともに大動脈基部拡大に対して手術介入を要する症例が増加しつつある。しかし再手術症例も多く、その成績が通常の弁膜症患者と同等かは不明である。当院での成績を検討する。

【対象と方法】2001年1月から2025年8月の間に、当院にて大動脈基部拡大に対して手術を要したACHD患者について検討する。

【結果】対象62例で、手術時年齢は35.9(28.7-47.0)歳、体重は60.0(50.1-68.0)kg、男性50例であった。原疾患は心室中隔欠損症16例、先天性大動脈弁疾患11例、完全大血管転位症10例、ファロー四徴症4例、両大血管右室起始症3例等であった。再手術症例は59例であり動脈スイッチ術後12例、Ross手術後11例等であった。

先天性心疾患に対する最終手術から大動脈基部への介入までは25.5(16.6-35.0)年であった。施行手術はBentall手術が59例、David手術2例、Yacoub手術が1例であった。

術後観察期間は4.0(1.2-6.3)年、早期死亡は3例、遠隔期死亡は6例であった。早期死亡は脳血管障害2例、術後心不全1例、遠隔期死亡は縦隔炎1例、敗血症1例、肺炎1例、脳血管障害1例、不整脈1例であった。

術後心不全による入院加療を要した症例は2例、基部関連の再手術を要した症例は3例であった。

【結論】当院でのACHD患者に対する大動脈基部再手術症例の成績は良好であった。ACHD患者に対する大動脈基部再手術においては、解剖学的特殊性や術式の多様性などを考慮し症例ごとに様々な工夫や検討が必要である。

S2-5

先天性心疾患修復後成人期の大動脈基部介入経験：解剖学的特徴と同時手術の観点から Aortic Root Surgery in ACHD: From the viewpoint of anatomical feature and concomitant procedures

板谷 慶一¹⁾、中井 洋佑¹⁾、吉田 雄一¹⁾、曾根 良晃¹⁾、榛原 梓良¹⁾、影山 愛莉¹⁾、森崎 晃正²⁾

1) 名古屋市立大学 心臓血管外科、2) 泉大津急性期メディカルセンター 心臓血管外科

Keiichi Itatani¹⁾, Yosuke Nakai¹⁾, Yuichi Yoshida¹⁾, Yoshiaki Sone¹⁾, Jiryo Haibara¹⁾, Airi Kageyama¹⁾, Akimasa Morisaki²⁾

1) Department of Cardiovascular Surgery, Nagoya City University, 2) Department of Cardiovascular Surgery, Izumiotsu Medical Center

成人先天性心疾患での大動脈基部疾患は解剖学的変異、多様な病態、合併手術等の複雑性のためエビデンス構築に難渋する。今回合計13症例15手術での成人期先天性心疾患修復後再手術での大動脈基部介入例を後方視的に検討し、同時合併手術、血行動態、手術成績、転機を検討した。

年齢28.8±11.2歳、男女比8:5。診断はRoss後4例、DORV 2例、Jatene後2例、Fallot修復後1例、Norwood後1例、Fontan後TGA 1例、Truncus修復後1例、先天性MS AS 1例。大動脈基部径44.1±11.3mm、中等度以上の大動脈弁逆流8例、先行機械弁血栓弁2例。

人工弁置換(Bentall)5例うち機械弁血栓弁から生体弁への置換1例、自己弁温存(全例Reimplantation)9例うち遠隔期感染性心内膜炎基部破綻による基部修復再置換1例であった。同時手術は右室流出路再建5例、PVR2件、部分弓部置換2例、肺動脈再建2例、部分肺静脈還流異常修復1例。手術時間9時間51分、大動脈遮断時間211.1±49.2分で、5例に循環停止を施行。周術期死亡0例、遠隔ではFontan例での肝臓癌転移に伴う多臓器不全での死亡例1例を認めた。自己弁温存後の弁逆流は軽度以下6例、中等度以上2例だった。

大動脈基部介入には同時手術を伴うことがほとんどであり、肺動脈弁同時手術例では脆弱な拡大基部の損傷や術後肺血流增多、左室前負荷増大に伴う基部拡大から積極的に介入を検討せざるを得ない。基部の逆流の定量には4D flow MRIが逆流定量評価や乱流評価に有用であった。弁と基部弁輪の解剖を考慮に入れた介入が必要とされた。

S3-1

ファロー四徴症術後に対する心房頻拍アブレーション後遠隔期に新たに生じた発作性心房細動・心房頻拍に対するアブレーション戦略

Ablation strategy for atrial fibrillation and atrial tachycardia newly developed in the long-term follow-up period after atrial tachycardia ablation in patients with repaired tetralogy of Fallot

金城 貴彦¹⁾、竹内 大二¹⁾、竹蓋 清高¹⁾、酒井 哲理¹⁾、稻井 慶¹⁾、庄田 守男²⁾

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

Takahiko Kinjo¹⁾, Daiji Takeuchi¹⁾, Kiyotaka Takefuta¹⁾, Tetsuri Sakai¹⁾, Kei Inai¹⁾, Morio Shoda²⁾

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

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

症例は52歳男性。ファロー四徴症に対し3歳時に心内修復術、20歳時に完全房室ブロックに対するペースメーカー(PM)植込術を施行された。42歳時に心房粗動に対しアブレーションを施行。45歳頃より発作性心房頻拍(AT)/心房細動(AF)を認めIII群葉内服やPMの心房抗頻拍ペーシングにより制御されていたが、50歳以降はAT/AF頻度と持続が増加し、再度アブレーションを計画した。年齢や既往を踏まえ、肺静脈起源AFに加え非典型的ATや右心房AF基質の関与を考慮した戦略を立案した。最初にパルスフィールドアブレーション(VARIPULSE®, Johnson & Johnson)により肺静脈隔離を施行。続いてCavotricuspid isthmus(CTI)ブロックを確認後、誘発された右心房Precaval bundleを狭部とする非典型的ATに対し、高周波カテーテルアブレーション(QDOT MICRO™)を施行し治療に成功した。ACHDでは心房性不整脈の発症が高率で、若年期は右房のCTIや心房切開線関連ATが多いが、加齢とともにAFが増加し心不全や塞栓症リスクを高める。ACHD術後AFでは通常の肺静脈隔離のみならず右心房のAT/AF基質に対する配慮も必要である。特に初回ATアブレーション後遠隔期に出現するAT/AFでは非典型ATや肺静脈以外のAF起源も念頭に置いた治療戦略が重要となる。

S3-2

Fallot四徴症術後遠隔期の心室頻拍**— 当院経験症例から見る海外報告と異なるanatomical isthmusの特徴 —****Late Postoperative Ventricular Tachycardia in Tetralogy of Fallot: Distinct Anatomical Isthmus Characteristics Compared with International Reports**

福田 優人、青木 寿明、石井 陽一郎、浅田 大、松尾 久実代、森 雅啓、林 賢、山崎 隼太郎、加藤 周、西野 遥、
海陸 美織

大阪母子医療センター 循環器内科

Yuto Fukuda, Hisaaki Aoki, Yoichirou Ishii, Dai Asada, Kumiyo Matsuo, Masayoshi Mori, Ken Hayashi, Juntarou Yamasaki, Amane Katoh,
Haruka Nishino, Mio Kairiku

Osaka Women's and Children's Hospital Cardiology

【背景】Fallot四徴症(TOF)の心内修復術後遠隔期には、心室頻拍(VT)や心臓突然死が10年で5%程度の発症率があること報告されており、その原因としては右室流出路の切開線や心室中隔欠損(VSD)パッチと三尖弁・肺動脈弁の間などを遅伝導性解剖学的峡部(Slow-Conducting Anatomical Isthmus; SCAI)としていることが知られている。年齢とともにVTの発症率が上昇することや、経皮的肺動脈弁植込み術(TPVI)の導入に伴って、VTに対してのカテーテルアブレーションの適応や方法について議論となっている。海外からの報告では、VSDパッチと肺動脈弁の間のSCAI3の関与が大きいことが報告されているが本邦でのまとめた報告はない。

【方法】当院でTOF術後遠隔期間にVTを認めてカテーテルアブレーションを施行した3症例について臨床経過やカテーテルアブレーションの結果について検討した。

【結果】年齢は22~39歳で心内修復術後20~36年経過していた。術中にVTが誘発されたのは1症例のみであり、2種類のVTを認めていた。洞調律下の右室マッピングの結果、いずれもSCAI4の領域に遅延伝導・拡張期電位を認めた。同部位はいずれも0.1mV未満の低電位領域であったが、拡張期電位を指標に焼灼しblock lineを作成して終了した。術後V-Tの再発なく経過している。

【結論】SCAI4の存在が既報より多いことも考えられ、今後本邦でのデータの蓄積、検討が必要であると考えられる。

S3-3

経静脈的アプローチが困難なFontan術後のデバイス不全に対する治療戦略**Device failure after Fontan surgery with limited transvenous approach.**

長山 友美¹⁾、石北 紗子¹⁾、坂本 和生¹⁾、浅川 宗俊¹⁾、矢加部 大輔¹⁾、高瀬 進¹⁾、末永 知康¹⁾、西崎 晶子¹⁾、柿野 貴盛¹⁾、
坂本 一郎¹⁾、向井 靖¹⁾、寺師 英子²⁾、山村 健一郎²⁾、城尾 邦彦³⁾、牛島 智基³⁾、安東 勇介³⁾、園田 拓道³⁾、塩瀬 明³⁾、
阿部 弘太郎¹⁾

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

Tomomi Nagayama¹⁾, Ayako Ishikita¹⁾, Kazuo Sakamoto¹⁾, Soshun Asakawa¹⁾, Daisuke Yakabe¹⁾, Susumu Takase¹⁾, Tomoyasu Suenaga¹⁾,
Akiko Nishizaki¹⁾, Takamori Kakino¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Yasushi Mukai¹⁾, Eiko Terashi²⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Kunihiko Joo³⁾,
Tomoki Ushijima³⁾, Yusuke Ando³⁾, Hiromichi Sonoda³⁾, Akira Shiose³⁾, Kohtaro Abe¹⁾

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

3) Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital

【背景】Fontan術後は経静脈的アクセスが限られるため心外膜リードを用いたデバイス治療が第一選択となる。しかし、心外膜リードは経静脈リードと比較してリード断線や閾値上昇を来しやすい。

【方法】当院の成人Fontan術後患者(319名)のデバイス植込み症例を調査した。

【結果】28名(植込み時年齢18.7±13.6歳、男性46%、APC1例・LT1例・EC 26例)にデバイス治療が施行された。ジェネレータは左前胸部13例(46%)、右前胸部3例(11%)、腹部12例(43%)であった。12.6±8.2年の観察期間において28名中7名(25%)にリード不全(心房リード5例、心室リード4例)が発生した。うち2名はリード再植込み後のトラブルであった。4名でリード再留置を行い、残りの3名は不全断線のため設定変更や薬剤調整を行い、外科手術が必要なタイミングまでリード再留置を回避している。リード再留置を行った4名のうち3例は開胸でリードを留置し、高度な癒着により再開胸のリスクが高いと判断した1例のみ経静脈的にリードを追加した。閾値の上昇や波高値の低下は28名中3名(11%)にみられ、いずれも設定変更で回避した。

【結語】静脈アクセスが限られるFontan術後において心外膜リード不全への対処は臨床的な課題である。再開胸手術を回避すべき症例では、個々の複雑な病態に応じた治療戦略をたてる必要がある。

S3-4

心不全増悪を来たした未修復の修正大血管転位症に対して刺激伝導系ペーシングにより最適化した心臓再同期療法 (CSP optimized CRT) を導入した一例

A Case of Conduction System Pacing optimized Cardiac Resynchronization Therapy (CSP optimized CRT) in Unrepaired Congenital Corrected Transposition of the Great Arteries with Worsening Heart Failure

松浦 寛祥、瀧上 悠、池田 祐毅、佐藤 大樹、豊崎 礼、中原 翔平、加古川 美保、飯倉 早映子、江田 優子、飯田 祐一郎、石末 成哉、鍋田 健、郡山 恵子、石井 俊輔、小板橋 俊美、阿古 潤哉
北里大学医学部 循環器内科学

Hiroaki Matsuura, Yu Takigami, Yuki Ikeda, Daiki Sato, Rei Toyosaki, Shohei Nakahara, Miho Kakogawa, Saeko Iikura, Yuko Eda, Yuichiro Iida, Naruya Ishizue, Takeru Nabeta, Keiko Koriyama, Shunsuke Ishii, Toshimi Koitabashi, Jyunya Ako
Kitasato University School of Medicine Department of Cardiovascular Medicine

76歳男性。36歳時に心雜音を契機に合併心疾患を伴わない修正大血管転位(ccTGA)と診断された。近医にて薬物療法で心不全管理をされていたが、徐々に心不全症状の増悪を認め、76歳時にNYHA分類IV度の心不全となり当院に紹介受診、同日緊急入院した。入院時の心エコー図検査で体心室右室の著明な拡大と収縮能低下、並びに心室同期不全と重度の左側房室弁逆流を認めた。心電図は心拍数(HR)47/分の心房細動調律で、QRS幅171 msecの標準12誘導心電図における完全左脚ブロック波形を呈した。また、入院中に夜間に中心HR 40/分の一過性完全房室ブロックを認めた。入院後は利尿薬等で体液貯留は改善したものの、NYHA分類III度の息切れ症状が残存した。心拍数増加が症状改善に有用と考え、心臓再同期療法(CRT)施行の方針とした。本例では肺心室左室の刺激伝導系および右房に開口する冠静脈分枝にペーシングリードを留置し、刺激伝導系ペーシング(CSP)により最適化したCRT(CSP optimized CRT)を施行した。CSP単独ではQRS幅144 msecと短縮を認めたが、CSP optimized CRTではQRS幅135 msecと更なるQRS幅の短縮が得られた。ccTGAは遠隔期に高率に伝導障害を合併することが知られるが、ペースメーカーやCRTを含むデバイス治療戦略の標準化は進んでいない。本例はccTGAにおいてCSP単独と比較しCSP optimized CRTで良好な電気生理学的反応が得られた一例であり、文献的考察を加えて報告する。

S3-5

難治性心房性不整脈に挑む -巨大右房合併ACHD患者2例の包括的治療戦略-

Confronting Refractory Atrial Arrhythmias: A Comprehensive Treatment Strategy in Two ACHD Patients with Giant Right Atrium

内山 弘基^{1,6)}、宮崎 文^{1,3,6)}、小出 昌秋²⁾、恒吉 裕史⁴⁾、藤本 欣史^{3,5)}、井上 奈緒^{1,6)}、齋藤 秀輝¹⁾、曹 宇晨²⁾、八島 正文²⁾、中島 八隅^{1,6)}

1) 聖隸浜松病院 成人先天性心疾患科、2) 聖隸浜松病院 心臓血管外科、3) 静岡県立総合病院 成人先天性心疾患科、4) 静岡県立総合病院 心臓血管外科、5) 富士見台クリニック、6) 聖隸浜松病院 小児循環器科

Hiroki Uchiyama^{1,6)}, Aya Miyazaki^{1,3,6)}, Masaaki Koide²⁾, Hiroshi Tsuneyoshi⁴⁾, Yoshifumi Fujimoto^{3,5)}, Nao Inoue^{1,6)}, Hideki Saito¹⁾, Uchin Soh²⁾, Masafumi Yashima²⁾, Yasumi Nakashima^{1,6)}

1) Seirei Hamamatsu General Hospital Adult Congenital Heart Disease Dept., 2) Seirei Hamamatsu General Hospital Cardiovascular Surgery Dept., 3) Shizuoka General Hospital Adult Congenital Heart Disease Dept., 4) Shizuoka General Hospital Cardiovascular Surgery Dept., 5) Fujimidai Clinic, 6) Seirei Hamamatsu General Hospital Pediatric Cardiology Dept.

【緒言】先天性心疾患(CHD)患者の心房細動(AF)は、しばしば難治性心房頻拍(AT)に合併し、血行動態や生命予後の悪化に関与する。巨大右房合併CHDのAT/AFに対しカテーテルアブレーション(CA)・外科的介入・デバイス治療を組み合わせた包括的治療により、不整脈及び血行動態を改善し得た2例を報告する。

【症例1】50歳男性。重症肺動脈弁狭窄術後、右室拡張障害、心房中隔欠損、重度三尖弁逆流(TR); 右房容量 621 ml。持続性AF、肝硬変を認めた。CA後、三尖弁形成術・両房縫縮・両房Maze・左房リード留置・心室再同期療法(CRT)・経皮的心房中隔欠損閉鎖術を行った。左房リード不全のため心房調律維持が困難でAT持続しているが、治療後、Clinical arrhythmia severity score (CAS) 7→4点、New York 心不全分類(NYHA) III→I度、心胸郭比 65→54%と改善した。

【症例2】31歳男性。大動脈離断/心室中隔欠損術後、完全房室ブロック、ペースメーカー植込み後、重度TR; 右房容量 450 ml。AT/AF、肝硬変・食道靜脈瘤、下肢靜脈瘤を認めた。CA後、三尖弁置換術・右房縫縮・右房Maze・左房リード留置・CRTを行った。治療後心房調律を維持し、CAS 5→1点、NYHA II→I度、心胸郭比 62→41%と改善した。

【結語】CHDの難治性AT/AFは不整脈基質を考慮した包括的治療戦略を要する。

S3-6

開心術併施下におけるACHD症例へのsurgical ablationの有効性

Efficacy of Surgical Ablation in Adult Congenital Heart Disease During Concomitant Cardiac Surgery

松沢 拓弥¹⁾、神谷 寛登¹⁾、田中 啓輔¹⁾、小森 悠矢¹⁾、松村 雄²⁾、和田 直樹¹⁾

1) 榊原記念病院 小児心臓血管外科、2) 榊原記念病院 小児循環器科

Takuya Matsuzawa¹⁾, Hiroto Kamitani¹⁾, Keisuke Tanaka¹⁾, Yuya Komori¹⁾, Yu Matsumura²⁾, Naoki Wada¹⁾

1) Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, 2) Department of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute

【目的】先天性心疾患(CHD)治療の進歩により生命予後は改善したが、遠隔期に不整脈を合併し、心不全や突然死、QOL低下を来すことがある。本研究では当院でのsurgical ablationの適応・手技・成績を検討した。

【方法】2004-2025年でsurgical ablationを施行したCHD患者43例を対象とした。主要評価項目は心房性不整脈イベントフリー期間とした。観察期間中央値7.3年(IQR 0.6-12年)。

【結果】年齢中央値39歳(IQR 26-48歳)、18歳以上37例(86%)。形態は二心室26例(60%)、単心室15例(35%)、1.5心室2例(5%)。対象不整脈はAf 19例、AFL 15例、AT 10例など(重複あり)。術前EPS施行は16例(37%)。併施手術はTVP/TVR 17例、TCPC conversion 9例、PVR 8例などであった。術式は時代により変遷があったが、AfにはCox Maze IVまたは左房Maze、AFLにはCTI blockを基本としていた。持続性不整脈10例中7例で洞調律復帰を得た。持続性不整脈と術前罹患期間には統計的な有意差はなし。全体でのイベント回避率は、1年81.0%、5年70.9%、10年51.1%。抗不整脈薬継続の有無や術前EPS有無、手術の年代に関しては、イベント回避率に有意な差をもたらさなかった。アブレーションの再介入回避率は1年97.7%、5年97.7%、10年80.7%。

【考察】持続性不整脈に対して約7割で洞調律復帰が得られ、過去の報告と同様の良好な結果であった。全体でのイベント回避率は5年で7割と良好な結果であった。抗不整脈薬継続例は多かったが、10年イベント回避率は5割で、10年再介入回避率は8割であり、開心術併施時におけるsurgical ablationの意義は高いと考えられた。

【結論】CHDに対するsurgical ablationは持続性不整脈に対して良好な洞調律復帰率と長期成績を示し、開心術併施時の有効な治療戦略と考えられる。

S4-1

ACHD合併妊娠・出産管理の現状と課題

Current Status and Issues in the Management of Pregnancy and Delivery in ACHD

神谷 千津子

国立循環器病研究センター 産婦人科

Chizuko Kamiya

Department of Obstetrics and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center

成人先天性心疾患(ACHD)を有する女性の妊娠リスクは、原疾患の重症度、術式、遺残病変、遠隔期合併症や併存症の有無により大きく異なる。多くは良好な予後が得られる一方、複雑病変例では依然として母体・胎児ともに高リスクである。妊娠・出産の選択支援や周産期管理には、ACHD診療と妊娠リスクに関する十分な知識が不可欠であるが、現状にはなお多くの課題が残されている。

第一に、プレコンセプションケア・カウンセリングの普及が挙げられる。十代から妊娠に関する情報提供を行い、継続したケアを実施することが望ましいが、移行期医療と重なることや進学・就職による通院中断などから普及は不十分である。特に高リスク例では専門医による事前カウンセリングが推奨される。

第二に、専門的診療体制の構築が必要である。産科、循環器内科・小児科、心臓外科、麻酔科、新生児科などによる多職種チーム医療が不可欠であるが、専門外来や施設間ネットワークの整備が不十分である。

第三に、エビデンスの構築と臨床への反映が重要である。ACHD合併妊娠に関する大規模データは限られ、疾患ごとのリスクや至適管理法は明確でない。全国規模のレジストリや共同研究によるデータ集積と、それを迅速にガイドラインや現場に反映させる体制整備が望まれる。

S4-2

ACHD合併妊婦における出産時の麻酔管理**Anesthesia/analgesia for labor and delivery in parturients with congenital heart disease**

加藤 里絵

昭和医科大学医学部 麻酔科学講座

Rie Kato

Department of Anesthesiology, Showa Medical University School of Medicine

- ACHDの出産管理において帝王切開麻酔法の選択や無痛分娩の有無は議論点の一つである。出産管理に関わるスタッフが各職種の専門性を活かしながら議論するために、麻酔管理についての知識を持つことは有用と考える。
- 非ACHD妊婦の麻酔法の第一選択は脊髄幹麻酔であり、その考え方はACHD妊婦でも同様である。帝王切開の脊髄幹麻酔法には脊髄くも膜下麻酔、脊髄くも膜下硬膜外併用麻酔、硬膜外麻酔の3つの方法がある。脊髄くも膜下麻酔は作用発現が早く循環動態の変化が大きいため、ACHD妊婦では避ける場合もある。硬膜外麻酔は循環動態が緩徐という利点を持つが、鎮痛効果の確実性が低いという欠点を持つ。脊髄くも膜下硬膜外併用麻酔はACHDで選択しやすい麻酔法である。無痛分娩には脊髄くも膜下硬膜外併用または硬膜外が用いられる。
- 脊髄幹穿刺を行うにあたり注意すべきが抗血栓療法である。硬膜外腔には血管があり、脊髄幹穿刺で血管を損傷することは珍しくない。出血傾向がある場合には神経を圧迫するような血腫形成のリスクが高まる。神経症状が出現した場合には緊急除圧手術を要するため、血腫は予防することが大切である。抗血栓療法中の患者における休薬期間はガイドラインをもとに判断することが多い。
- 出産後に用いられる子宮収縮薬のオキシトシンとメチルエルゴメトリレンは、循環動態にも大きな影響を与える。しかし子宮収縮が十分でなければ産後異常出血による前負荷減少を招きかねない。循環への影響と子宮収縮作用のバランスを見ながらの判断を要する。
- 2025年に日本心臓血管麻酔学会より先天性心疾患患者の非心臓手術における麻酔管理の指針が発刊された。帝王切開や無痛分娩に留まらない一般的な外科手術を見据えた麻酔管理総論および心疾患別の管理を概説したものである。

S4-3

Fontan術後患者における妊娠出産リスクの評価と管理のポイント**Pregnancy and Delivery Risks in Patients with a Fontan Circulation: Evaluation and Management Strategies**

島田 衣里子

東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科

Eriko Shimada

Tokyo Women's Medical University, Department of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Cardiology

単心室血行動態患者に対するFontan手術の30年生存率は約80%を超えており、多くの施設で成人期を迎えるFontan術後患者は増加の一途をたどっている。Fontan術後患者における妊娠出産では、母体の循環動態への影響のみならず、流早産や低出生体重児など、産科的合併症や児への合併症が多くみられることが分かっているが、これは母体の循環動態が胎盤・胎児の発育に影響しているためと考えられている。したがって、Fontan術後患者における妊娠出産では、母体のみならず児への影響を考慮したリスク評価が必要と考えられるが、いまだ明確な基準を示すには不明な点も多い。Fontan術後患者における妊娠出産におけるリスク因子や、妊娠出産時の実際の管理方法について、当院での経験や文献的考察を踏まえて討議する。

S4-4

ファロー四徴症術後・弁機能不全合併例への対応

Management of Pregnancy in Women with Valvular Dysfunction after Repair of Tetralogy of Fallot

狩野 実希

さいたま赤十字病院 循環器内科

Miki Kanoh

Japanese Red Cross Saitama Hospital, Department of Cardiology

近年、ファロー四徴症術後女性の妊娠出産は増加している。修復されたファロー四徴症術後女性の多くは、妊娠出産が可能であり、modified WHO分類ではクラスIIに分類される比較的妊娠出産リスクの低い疾患とされている。一般には、NYHA心機能分類Iで軽度の肺動脈狭窄・逆流以外の合併症や不整脈既往がない場合は、妊娠中や出産後の心血管合併症は少ない。しかし10%前後の妊婦に心不全や頻脈性不整脈を中心とした心血管系合併症を認める。特に、中等度以上の右室流出路狭窄、肺動脈弁逆流、右室機能不全などを伴う場合は、妊娠による容量負荷で心不全や不整脈を合併することがあり、十分な注意が必要である。心エコー、MRI、ホルター心電図、心肺運動負荷検査などによる妊娠前の十分な病態評価が必要であるとともに、妊娠中は身体所見、症状の変化や心エコー、BNPなどの指標の変化をよく観察することが重要である。ファロー四徴症では大動脈病変や左室機能不全などの左心系の合併症もみられるが、今回は臨床で最もよく遭遇する肺動脈弁機能不全、右室流出路狭窄の合併妊娠を中心に、ファロー四徴症術後女性の妊娠出産のリスク評価や管理について解説する。

S5-1

フォンタン術後の合併症はどう立ち向かうか—術前からのアプローチ

Prevention from postoperative complication after Fontan operation

廣瀬 圭一^{1,2)}、伊藤 弘毅¹⁾、五十嵐 仁¹⁾、中村 悠治¹⁾、前田 登史¹⁾、菅藤 偵三¹⁾、太田 教隆¹⁾、猪飼 秋夫²⁾、坂本 喜三郎¹⁾

1) 静岡県立こども病院 心臓血管外科、2) 静岡県リサーチサポートセンター

Keiichi Hirose^{1,2)}, Hiroki Ito¹⁾, Jin Ikarashi¹⁾, Yuji Nakamura¹⁾, Tohshi Maeda¹⁾, Sadamitsu Kando¹⁾, Noritaka Ota¹⁾, Akio Ikai²⁾, Kisaburo Sakamoto¹⁾

1) The department of cardiovascular surgery, Mt.Fuji Shizuoka children's hospital, 2) Shizuoka prefectural research support center

【背景】フォンタン手術自体の安全性は高まり、今後は遠隔期QOLに注視する必要があるが、多くは合併症に左右される。

【目的】過去25年のフォンタン手術を振り返り、morbidityの発生・要因を検討する。

【対象・症例】対象は2000年以降フォンタン手術を行った407例。男子221女子186で主な診断は右側相同85、単心室76(右38左38)、左心低形成73、三尖弁閉鎖36ほか。主心室は右室型228左室型179(両心室型37を含む)。フォンタン手術は中央値2.1歳(体重中央値10.2kg)に行い、術式は心外型TCPC329、心内型TCPC41ほかであった。Fenestrationは45(11.0%)。

【結果】平均観察期間は12.1年。総死亡数は23(5.7%)で死亡回避率は10年96.3%、20年90.1%。入院加療を要する合併症は153名(37.6%)に見られ、合併症回避率は5年74.2%、10年66.1%、20年40.0%。合併症と死亡は関連あり($p<0.001$)。合併症の内訳は重複を含めて、心不全CHF45(11.1%)、不整脈57(14.1%、うち新規PM29)、感染28(6.9%)、PLE17(4.2%)、喀血・出血15(3.7%)、PAVF15(3.7%)、胸腹水13(3.2%)ほか、で再外科介入61(15.0%)、カテーテル治療介入63(15.5%)であった。術前因子で合併症発生全体と関与していたのは体心室が右室($p=0.0031$)、低CI($p=0.0099$)および高IVCP($p=0.0003$)であった。体心室右室と関連のある合併症はCHF・不整脈・感染。同様に高IVCPとはCHF・不整脈・PAVF・胸腹水が有意に関連していたが、低CIとは関連のある合併症はなし。

【結語】フォンタン術後のmorbidityを左右する因子として体心室右室、低CIおよび高CVPが挙げられた。フォンタン前のリスク因子から管理方針、再介入などのストラテジーが立てられる可能性がある。

S5-2

成人期フォンタン循環における中心静脈圧と循環容量の関係

The relationship between central venous pressure and circulatory plasma volume in the adult patients with Fontan circulation

齋木 宏文¹⁾、松尾 悠¹⁾、西村 和佳乃¹⁾、工藤 諒¹⁾、齋藤 寛治¹⁾、滝沢 友里恵¹⁾、佐藤 啓¹⁾、乗田 聖子¹⁾、中野 智¹⁾、小泉 淳一²⁾、小山 耕太郎^{1,3)}

1) 岩手医科大学 小児科学講座 小児循環器分野、2) 岩手医科大学 心臓血管外科学講座、3) みちのく療育園メディカルセンター 小児科

Hirofumi Saiki¹⁾, Yu Matsuo¹⁾, Wakano Nishimura¹⁾, Makoto Kudo¹⁾, Kanchi Saito¹⁾, Yurie Takizawa¹⁾, Akira Sato¹⁾, Seiko Kuwata¹⁾, Satoshi Nakano¹⁾, Junichi Koizumi²⁾, Kotaro Oyama^{1,3)}

1) Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Iwate Medical University, 2) Department of Cardiovascular Surgery, Iwate Medical University,

3) Department of Pediatrics, Michinoku Medical Center for disabled children

【背景】静脈機能は前負荷予備能の限られたフォンタン循環における重要な代償機構であるが、同時に末梢臓器障害発症への影響も推察される。成人期フォンタン症例における静脈特性の意義を解析した。

【対象と方法】心臓カテーテル検査中に循環血流量を測定した連続190例において静脈特性の指標である循環血漿量(PV)、循環血漿量/中心静脈圧比(PV/CVP)の成人期(16歳以上)の特徴を解析した。

【結果】小児期フォンタン症例(n=73)のPVは小児期非フォンタン循環(n=76)と比較し少なく(75.8±28.5, 94.7±42.3 ml/kg, p=0.0022)、またCVPは高かった(12.7±1.9, 7.4±2.4 mmHg, p<0.0001)。したがってPV/CVPは低値を示し(6.1±2.4, 13.8±7.3 ml/kg/mmHg, p<0.0001)、硬い静脈特性が示唆された。一方、成人期フォンタン症例ではPVに差がない(63.3±3.7, 66.9±4.2 ml/kg, p=0.53)が、CVPは高く(11.6±2.5, 7.4±2.8 mmHg, p<0.0001)、やはりPV/CVPは低値を示した(5.8±2.4, 12.1±9.0 ml/kg/mmHg, p=0.0027)。全症例を対象とした線形解析ではPV、PV/CVPは非フォンタン症例では年齢とともに減少した(p<0.0001)のに対し、フォンタン症例ではPVは減少した(p=0.0025)もののPV/CVPは年齢とは独立(p=0.15)し、フォンタン循環成立初期から静脈が硬くなる循環適応の存在が示唆された。成人期フォンタン症例ではPV、CVPのそれぞれの中央値で4群に分類すると本検討の成人期フォンタン不全5例(蛋白漏出性胃腸症3例、肝硬変2例)のうち、4例がlow PV、high CVP群に分類された(7例中4例)が、high PV、high CVP症例ではフォンタン不全症例はなかった。

【結論】CVPはPVだけでなく様々な要素に影響をうけるが、PVを測定するとその解釈が改善する。硬い静脈は臓器障害を特徴とするフォンタン不全の発症機序に関連する可能性があり、成人期ではこの特徴を前提とした循環管理が必要となる。

S5-3

本邦におけるフォンタン循環を有する患者における全疾患原因による予期せぬ入院とその実臨床での管理実態

Unplanned Hospitalization due to All-Cause Morbidity and its Real-World Management Practices in Patients with Fontan Circulation
Unplanned Hospitalization due to All-Cause Morbidity and its Real-World Management Practices in Patients with Fontan Circulation

大内 秀雄¹⁾、武井 黄太²⁾、宗内 淳³⁾、笠原 真悟⁴⁾、連 翔太⁵⁾、塚田 正範⁶⁾、新居 正基⁷⁾、小野 晋⁸⁾、高室 基樹⁹⁾、齋木 宏文¹⁰⁾

1) 国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患センター、2) 長野県立こども病院 循環器科、3) JCHO九州病院 小児科、4) 岡山大学病院 胸部外科、5) 福岡市立こども病院 循環器科、6) 新潟大学 小児科、7) 静岡県立こども病院 循環器科、8) 神奈川県立こども医療センター 循環器科、9) 北海道立子ども総合医療・療育センター 循環器科、10) 岩手医科大学 小児科

Hideo Ohuchi¹⁾, Kohta Takei²⁾, Jun Muneuchi³⁾, Shingo Kasahara⁴⁾, Shota Muraji⁵⁾, Masanori Tsukada⁶⁾, Masaki Nii⁷⁾, Shin Ono⁸⁾, Motoki Takamuro⁹⁾, Hirofumi Saiki¹⁰⁾

1) Department of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Center, National Cerebral and Cardiovascular Center, 2) Department of Pediatric Cardiology, Nagano Children's Hospital, 3) Department of Pediatrics, Kyushu Hospital, Japan Community Healthcare Organization, 4) Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry, and Pharmaceutical Sciences and Okayama University Hospital, 5) Department of Pediatric Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, 6) Department of Pediatrics, Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences, 7) Department of Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, 8) Department of Pediatric Cardiology, Kanagawa Children's Medical Center, 9) Department of Pediatric Cardiology, Hokkaido Medical Center for Child Health and Rehabilitation, 10) Department of Pediatrics, Iwate Medical University

【背景】フォンタン(F)患者は予期せぬ入院(UPH)に対する管理が多様で、その実態は十分解明されていない。

【方法】F患者3,226名を3年間の前向き観察し、UPHの現状を明らかにし、入院中の治療戦略と退院後の転帰の関連を検討する。

【結果】243件のUPHが発生し、発生率は100人年あたり2.5件であった。うちF循環関連UPHは154件(63%)で、主な原因は心不全(19%)、タンパク漏出性腸症(PLE、16%)、出血(14%)、不整脈(9%)、血栓塞栓症(TE、3%)、およびプラスチック気管支炎(2%)であった。F非関連UPH(89件、37%)の主な原因は感染症(19%)であった。成人では、出血およびTEによる入院頻度が高かった($p < 0.05$)。最長の入院期間はPLEで、次いでTEと心不全が続いた。非薬物療法は、酸素療法が最も多く、次いで外科的処置とカテーテル治療が行われた。薬物療法では利尿薬が最も頻用され、次いでヘパリンとカテーテルマニの使用であった。生存退院した240名のうち、76名(100人年あたり15.4件)が再入院し、再入院の主な原因はPLE、心不全、出血の順であった。従来のリスク因子に加え、入院中の治療介入(酸素療法、外科介入、利尿薬調整など)が再入院リスクと関連した($p < 0.01 \sim 0.001$)。

【結論】F患者のUPHに対する実臨床での管理実態が明らかとなった。特定の入院中の治療戦略は、退院後の再入院リスクと関連し、今後は治療アプローチと予後の因果関係を明確にする研究が求められる。

S5-4

FALDサーベイランスにおける肝臓専門医との連携構築の試み

Building Effective Collaboration between Hepatologists and Cardiologists in FALD Surveillance

藤井 隆成¹⁾、菊地 夏望¹⁾、川村 悠太¹⁾、山岡 大志郎¹⁾、齊藤 真理子¹⁾、堀川 優衣¹⁾、矢内 俊¹⁾、清水 武¹⁾、堀尾 直裕¹⁾、宮原 義典¹⁾、富田 英¹⁾、富士 貴弘²⁾、音山 裕美²⁾、市川 雪²⁾、坂木 理²⁾

1) 昭和医科大学 小児循環器・成人先天性心疾患センター、2) 昭和医科大学 医学部内科学講座 消化器内科学部門

Takanari Fujii¹⁾, Natsumi Kikuchi¹⁾, Yuta Kawamura¹⁾, Daishiro Yamaoka¹⁾, Mariko Saito¹⁾, Yui Horikawa¹⁾, Shun Yanai¹⁾, Takeshi Shimizu¹⁾, Naohiro Horio¹⁾, Yoshinori Miyahara¹⁾, Hideshi Tomita¹⁾, Takahiro Fuji²⁾, Yumi Otoyama²⁾, Yuki Ichikawa²⁾, Osamu Sakaki²⁾

1) Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, SHOWA Medical University Hospital,

2) Division of Gastroenterology, Department of Medicine, SHOWA Medical University

【背景】2023年にEASL-ERN position paperが発表され、FALD診療における肝臓専門医との連携の重要性が再認識された。当科ではFALDサーベイランスの標準化を進め、15歳以降は消化器内科(肝臓専門医)に並診を依頼する方針とした。FALD診療における多科連携の現状評価を目的とし、後方視的検討を行った。

【方法】当科から消化器内科に依頼した症例の背景、血液・画像検査、依頼後の経過、それらとFontan術後年数との関連を調査した。

【結果】対象患者は37例、術後年数は19.3±7.7年であった。依頼件数は2024年以降で増加し、CT(16例)、MRI(18例)、Shear wave elastography(22例)が行われ、多発結節や腫瘍がある症例ではEOB造影MRI、造影CT、造影エコーにより詳細な評価が行われた。上部消化管内視鏡は9例、肝生検は2例で行われた。臨床的に肝硬変と診断された4例、エコーで肝表面の不整を認めた12例は術後年数が有意に長く、うち1例で肝細胞癌を認め肝動脈化学塞栓術が行われた。一方、Focal nodular hyperplasiaを認めた14例中8例は術後15年末満の若年層で、術後年数との関連を認めなかった。血液検査ではM2BPGiが術後年数と良い相関を認めた($R=0.75$)。

【結語】消化器内科との連携により、若年層でも専門的な診療が行われていた。今後、より深い知識の共有と経験蓄積による診療の最適化が求められる。

S5-5

フォンタン循環の房室弁逆流の定量評価での4D flow MRIの有用性

Use of 4D flow MRI for quantification of atrioventricular valve regurgitation in patients with Fontan circulation

小平 真幸¹⁾、森 啓純²⁾、中原 健裕²⁾、浅野 聰³⁾、木村 舞¹⁾、住友 直文³⁾、小柳 喬幸³⁾、山田 祥岳²⁾、木村 成卓⁴⁾、山岸 敬幸^{3,5)}、陣崎 雅弘²⁾、家田 真樹¹⁾

1) 慶應義塾大学病院循環器内科、2) 慶應義塾大学病院放射線診断科、3) 慶應義塾大学病院小児科、4) 慶應義塾大学病院心臓血管外科、5) 東京都立小児総合医療センター

Masaki Kodaira¹⁾, Hirozumi Mori²⁾, Takehiro Nakahara²⁾, Satoshi Asano³⁾, Mai Kimura¹⁾, Naofumi Sumitomo³⁾, Takayuki Oyanagi³⁾, Yoshitake Yamada²⁾, Naritaka Kimura⁴⁾, Hiroyuki Yamagishi^{3,5)}, Masahiro Jinzaki²⁾, Masaki Ieda¹⁾

1) Department of Cardiology, Keio University Hospital, 2) Department of Radiology, Keio University Hospital, 3) Department of Pediatrics, Keio University Hospital, 4) Department of Cardiovascular Surgery, Keio University Hospital, 5) Tokyo Metropolitan Children's Medical Center

【背景】フォンタン循環患者において房室弁逆流は長期予後を規定する重要な因子であり、正確な定量評価が求められる。当院では経胸壁心エコーに加え心臓MRIを導入している。4D flow MRIは一般臨床で普及しつつあり、Retrospective Valve Tracking (RVT)法は後天性心疾患で従来の2D Phase Contrast (PC)法と同等以上の精度が報告されている。本研究は、フォンタン循環患者におけるRVT法の有用性を検証することを目的とした。

【方法】2024年3月～2025年7月に心臓MRIを施行した症例を対象とした。房室弁逆流は(1) RVT法、(2) 2D PCとSSFPシネによる間接法で定量し、Pearson解析で比較した。また経胸壁心エコーによる定性評価とも照合した。

【結果】逆流率はRVT法3.46%、従来法3.47%で軽度を示し、両者は強い相関を認めた($r=0.945, p=0.0001$)。さらに、経胸壁心エコーの所見とも一致した。

【結語】RVT法は従来法と同等の精度を示し、心エコーと併用することで房室弁逆流の重症度をより正確に評価できる。

S5-6

成人期Fontan術後症例における機械学習を用いた新たな臨床分類

Phenotyping for Novel Classification of Adults with Fontan Circulation by Machine Learning

中島 充貴¹⁾、杜 徳尚¹⁾、関 倫久²⁾、齊藤 曜人³⁾、相馬 桂³⁾、齋藤 広大¹⁾、兵頭 洋平¹⁾、中山 理絵¹⁾、三木 崇史¹⁾、江戸 健太郎¹⁾、戸田 洋伸¹⁾、高谷 陽一¹⁾、赤木 達¹⁾、中川 晃志¹⁾、三好 亨¹⁾、赤木 穎治¹⁾、波多野 将³⁾、武田 憲彦³⁾、Lachmann Mark⁴⁾、湯浅 慎介¹⁾

1) 岡山大学病院 循環器内科、2) 東京大学医学部附属病院 企画情報運営部、3) 東京大学医学部附属病院 循環器内科、

4) First Department of Medicine, Klinikum rechts der Isar, Technical University of Munich

Mitsutaka Nakashima¹⁾, Norihisa Toh¹⁾, Tomohisa Seki²⁾, Akihito Saito³⁾, Katsura Soma³⁾, Kodai Saito¹⁾, Yohei Hyodo¹⁾, Rie Nakayama¹⁾, Takashi Miki¹⁾, Kentaro Ejiri¹⁾, Hironobu Toda¹⁾, Yoichi Takaya¹⁾, Satoshi Akagi¹⁾, Koji Nakagawa¹⁾, Toru Miyoshi¹⁾, Teiji Akagi¹⁾, Masaru Hatano³⁾, Norihiko Takeda³⁾, Lachmann Mark⁴⁾, Shinsuke Yuasa¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Hospital, 2) Department of Healthcare Information Management, The University of Tokyo Hospital, 3) Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital, 4) First Department of Medicine, Klinikum rechts der Isar, Technical University of Munich

【背景】機能的単心室に対するFontan手術は、成人期に達すると多様な臨床像を呈し適切な管理方法が確立されていない。本研究は、成人期Fontan術後症例に対し機械学習を用いた臨床分類を試みた。

【方法】本研究は二施設後ろ向き研究である。成人期Fontan術後症例を対象とし、岡山大学病院の104例をderivation set、東京大学病院の100症例をvalidation setとした。成人先天性心疾患外来初診時データを用いて機械学習の解析を行った。Derivation setに対し凝集型階層的クラスタリングによるフェノタイピングを行った。グループ間の患者背景および予後(全死亡および心不全入院)を比較した。Derivation setの各クラスタを予測する決定木モデルをクロスバリデーションにより作成した。その決定木を用いてvalidation setを分類し、外的妥当性を検証した。

【結果】Derivation setが、3つのクラスタに分類された。臓器障害が多いクラスタ1、若く血行動態や臓器機能が保たれているクラスタ2、若年で臓器障害も目立たないが血行動態でうっ血を認めているクラスタ3に分類された。クラスタ1が最も予後不良、クラスタ2は最も予後良好であった($p=0.029$)。中心静脈圧(≥ 12 mmHg)、血中アルブミン値(<4.0 g/dL)、年齢(≥ 35 歳)の3項目で構成される決定木モデルが作成され、validation setに適用すると同様の患者背景と臨床予後を示し、外的妥当性を認めた。

【結語】機械学習により成人期Fontan術後症例の異なる臨床像が明らかとなり、決定木モデルを用いて効率的に予測可能であった。これらの結果は、成人先天性心疾患外来での管理やリスク層別化に有用である。

S6-1

国内でのTPVIの動向と適応基準 2種類のステント付き生体弁の使用経験から

Current Status and Indications for Transcatheter Pulmonary Valve Implantation in Japan:
Experience with Two Types of Stented Bioprosthetic Valves

石垣 瑞彦¹⁾、金 成海¹⁾、渋谷 茜¹⁾、森 秀洋¹⁾、沼田 寛¹⁾、安心院 千裕²⁾、眞田 和哉¹⁾、佐藤 慶介¹⁾、芳本 潤²⁾、満下 紀惠¹⁾、新居 正基¹⁾、伊藤 弘毅³⁾、廣瀬 圭一³⁾、坂本 喜三郎³⁾、田中 靖彦¹⁾

1) 静岡県立こども病院 循環器科、2) 静岡県立こども病院 不整脈内科、3) 静岡県立こども病院 心臓血管外科

Mizuhiko Ishigaki¹⁾, Sung-Hae Kim¹⁾, Akane Shibuya¹⁾, Hidehiro Mori¹⁾, Hiroshi Numata¹⁾, Chihiro Ajimi²⁾, Kazuya Sanada¹⁾, Keisuke Sato¹⁾, Jun Yoshimoto²⁾, Norie Mitsushita¹⁾, Masaki Nii¹⁾, Hiroki Ito³⁾, Keiichi Hirose³⁾, Kisaburo Sakamoto³⁾, Yasuhiko Tanaka¹⁾

1) Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, 2) Department of Electrophysiology, Shizuoka Children's Hospital,

3) Department of Cardiovascular surgery, Shizuoka Children's Hospital

ファロー四徴症を始めとした右室流出路に問題のある先天性心疾患では、術後遠隔期に、肺動脈弁狭窄(PS)や閉鎖不全(PR)を始めとした右室流出路の機能障害とそれに伴う右心機能の低下が問題となる。これらのPS/PRには従来、外科的な肺動脈弁置換術が施行されてきたが、海外では2000年頃から経皮的肺動脈弁留置術(TPVI)が行われてきた。海外から約20年遅れで本邦でも始まったTPVIは現在急速に拡大し、標準治療になりつつある。TPVIの対象となるステント付き生体弁としては、Harmony及びSAPIEN3の2種類の弁が承認され使用可能である。本講演では、TPVI適応の判断基準やそれぞれの生体弁の適応となる術後解剖、ハイリスク症例の周術期管理等に関して、実際の治療手技を含めて提示する。

S6-2**重度の合併症を有するファロー四徴症術後患者に対する経カテーテル的肺動脈弁留置術****Transcatheter Pulmonary Valve Implantation in Patients with Tetralogy of Fallot with Severe Comorbidities**

中西 直彦¹⁾、長井 智之¹⁾、前田 遼太朗¹⁾、津端 英雄¹⁾、山野 倫代¹⁾、中村 猛¹⁾、河井 容子²⁾、梶山 葉²⁾、池田 和幸²⁾、藤田 周平³⁾、小田 晋一郎³⁾、的場 聖明¹⁾

1) 京都府立医科大学大学院医学研究科 循環器内科学、2) 京都府立医科大学大学院医学研究科 小児科学、

3) 京都府立医科大学大学院医学研究科 心臓血管外科学

Naohiko Nakanishi¹⁾, Tomoyuki Nagai¹⁾, Ryotaro Maeda¹⁾, Hideo Tsubata¹⁾, Michiyo Yamano¹⁾, Takeshi Nakamura¹⁾, Yoko Kawai²⁾, Yo Kajiyama²⁾, Kazuyuki Ikeda²⁾, Shuhei Fujita³⁾, Shinichiro Oda³⁾, Satoaki Matoba¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Graduate School of Medical Science, Kyoto Prefectural University of Medicine,

2) Department of Pediatrics, Graduate School of Medical Science, Kyoto Prefectural University of Medicine,

3) Division of Cardiovascular and Pediatric Cardiovascular Surgery, Department of Surgery, Graduate School of Medical Science, Kyoto Prefectural University of Medicine

【背景】右室流出路再建術を施行された成人先天性心疾患(ACHD)患者の重症肺動脈弁閉鎖不全症に対して、2023年3月より日本においてもHarmony TPVを用いた経カテーテル肺動脈弁留置術(TPVI)が実施可能となった。しかし、重度の合併症を有する患者におけるTPVIの有効性および安全性は未だ明らかではない。

【方法】当院でTPVIを受けた重度の肺疾患、腎疾患、肝疾患、心臓疾患を合併する患者において、TPVIの有効性と安全性を評価した。

【結果】高度の側弯のため肺活量が1L未満の拘束性換気障害を呈する2例においては、人工呼吸器管理のリスクが高いため全身麻酔ではなく局所麻酔下でTPVIを実施し、合併症なく終了することができた。重度右心不全による腎機能障害のため透析を必要としていた患者では、TPVI後に維持透析を中止することができた。アルコール乱用による肝硬変を合併した患者においては、TPVIは全身麻酔下で安全に実施可能であったが、TPVI後1年後に静脈瘤の破裂による大量吐血により突然死した。重度の機能性僧帽弁閉鎖不全症を合併した心不全の患者では、TPVI直後に僧帽弁逆流が悪化したが、時間経過とともに僧帽弁閉鎖不全症と左室機能の改善が認められた。

【結論】TPVIは低侵襲性に実施が可能であり、重度の合併症を有する患者においても安全かつ効果的な治療が可能であった。TPVIの適応を検討する際には、ACHDハートチームにおいて最適な治療法について議論することが重要と考えられる。

S6-3**右室流出路再建術後の成人期再手術****Redo right ventricular outflow tract reconstruction in adult patients with congenital heart disease**

芳村 直樹¹⁾、青木 正哉¹⁾、鳥塚 大介¹⁾、元野 壮¹⁾、伊吹 圭二郎²⁾、仲岡 英幸²⁾、小澤 紗佳²⁾、廣野 恵一²⁾、上野 博志³⁾

1) 富山大学 第1外科、2) 富山大学 小児科、3) 富山大学 第2内科

Naoki Yoshimura¹⁾, Masaya Aoki¹⁾, Daisuke Toritsuka¹⁾, So Motono¹⁾, Keijiro Ibuki²⁾, Hideyuki Nakaoka²⁾, Sayaka Ozawa²⁾, Keiichi Hirono²⁾, Hiroshi Ueno³⁾

1) 1st Department of Surgery, University of Toyama, 2) Department of Pediatrics, University of Toyama,

3) 2nd Department of Internal Medicine, University of Toyama

【背景】ファロー四徴症修復術をはじめとする右室流出路再建術(RVOTR)は先天性心疾患手術の中で汎用される術式である。近年、右室流出路狭窄や肺動脈弁逆流による右室への負荷を正確に評価し、右室が不可逆的な機能不全に陥る前に再手術を行うことにより、「長期間にわたり、右室機能を温存していく」ことの重要性が認識されるようになってきた。

【症例】2005年以降、RVOTR後の成人期(16歳以上)再手術を21例に施行。再手術時の年齢は16~58(中央値20.0)歳。ePTFE三弁付き人工血管(22もしくは24mm)を用いたRVOTR 17例、生体弁を用いた肺動脈弁置換3例、ePTFE一弁付きパッチ1例。手術死亡、遠隔死亡ともになし。術後観察期間は1~20年(中央値6年)。一弁付きパッチを用いた症例が19年後にTPVI施行。reRVOTR時に肺動脈狭窄が解除できなかった症例が18年後、右肺動脈内にステント留置。Freestyleを用いたPVR後の症例が5年後に人工弁のバルーン拡張を要した。その他の18例は狭窄、逆流とともに軽度で良好に経過している。2024年以降、当院でTPVIが導入され、現在までに5例に施行された。TPVI時の年齢は20~66(中央値63.0)歳で全例Harmony TPV25mmを使用。全例良好に経過。

【結語】ePTFE三弁付き人工血管によるRVOTR後の遠隔成績は非常に良好で最長17年の経過で狭窄も逆流も軽度。症例ごとに各々の長期予後を考え、外科医と内科医が議論を重ねて最適な治療法を選択すべきである。

S6-4

Lifetime managementからみた全身合併症の予後と経皮的肺動脈弁留置術(TPVI)の適応について Indications for Transcatheter Pulmonary Valve Implantation Based on the Prognosis of Systemic Complications

金谷 知潤¹⁾、谷本 和紀¹⁾、手縄 優太¹⁾、宇多 佑介¹⁾、松尾 久実代²⁾、浅田 大²⁾、石井 陽一郎²⁾、青木 寿明²⁾、
津村 早苗¹⁾

1) 大阪母子医療センター 心臓血管外科、2) 大阪母子医療センター 循環器科、

Tomomitsu Kanaya¹⁾, Kazuki Tanimoto¹⁾, Yuta Teguri¹⁾, Yusuke Uda¹⁾, Kumiyo Matsuo²⁾, Dai Asada²⁾, Yoichiro Ishii²⁾, Hisaaki Aoki²⁾,
Sanae Tsumura¹⁾

1) Osaka Women's and Children's Hospital Cardiovascular surgery, 2) Osaka Women's and Children's Hospital Cardiology

【背景】経皮的肺動脈弁留置術(TPVI)の適応は、lifetime managementの観点から外科的肺動脈弁置換術(SPVR)とともに十分な検討が必要である。当院でTPVIを行った症例をもとに適応について考察する。

【対象・方法】当院で2015年から2025年まで36例のSPVRが行われた。手術時年齢は中央値16(11-48)歳、染色体異常は8例(22%)。一方でTPVIを施行した症例は1例。21 trisomy を合併する28歳の男性であった。これらの症例の詳細を検討し、TPVIの適応について考察する。

【結果】SPVR群で手術死亡、遠隔期死亡は認めなかった。入院期間は15(9-24)日で、術後の脳血管障害や感染性心内膜炎の合併はなかった。一方、TPVIの症例は、TF/cAVSDで2歳時に心内修復術を施行し、右室流出路はtransannular patchで再建した。26歳時にIgA腎症を発症し、eGFRが25 mL/min/1.73m²で透析も考慮された。しかし、重度の発達障害を有し、透析導入が困難なため、生命予後は約10年と判断されていた。肺動脈弁逆流があり、RVEDVI 164 ml/m²、RVEF 42%と右心機能不全を呈し、肺動脈弁置換の適応であった。SPVRにより腎機能を悪化させる可能性や今後の肺動脈弁への再介入の可能性は低いことから、TPVIを選択した。28歳時にHarmonyの25mmを留置し、術後は腎機能悪化なく、術後17日で退院となった。

【考察・まとめ】当院のSPVRの成績は概ね良好であったが、本症例は基礎疾患があり、生命予後からTPVIを施行した。Lifetime managementの観点から、TPVIを選択することは重要であると考えられた。

S7-1

ACHDの不整脈病態を理解するために必要な解剖と術式の知識

Anatomical and Surgical Knowledge Required to Understand Arrhythmias in ACHD

立野 滋

千葉市立海浜病院 成人先天性心疾患診療部

Shigeru Tateno

Department of Adult Congenital Heart Disease. Chiba Kaihin Municipal Hospital

ACHDに合併する不整脈は、先天性心疾患自体に合併するもの、心臓手術の術式に由来するもの、手術前後の血行動態異常により出現するものがある。

多脾症(左側相同)で洞結節機能不全や房室ブロック、無脾症(右側相同)や房室不一致で重複房室結節、エプスタイン病でのWPW症候群が合併する。心房転換術や、古典的フォンタン術、エプスタイン病では、心房内手術や心房負荷により心房性頻拍や洞結節機能不全が出現しやすく、ファロー四徴では、心室内手術や右室負荷により、心室頻拍が出現しやすい。

同じ疾患であっても、先天異常の程度や組み合わせにより病態は千差万別であり、さらに手術方法も時代や施設により多様である。そのため症例ごとに、血行動態や手術方法を把握する必要がある。歴史的背景で大きなものとして、非直視下手術から、低体温直視下手術、人工心肺直視下手術への変遷、フォンタン型手術の術式の進歩、大血管転位に対する心房転換手術から大血管転換手術への推移がある。

不整脈治療の主体は非薬物治療になることが多いが、心臓へのアプローチに制約があることも多い。先天的な下大静脈欠損や医原性の静脈閉塞を合併した場合や、TCPC手術や右左シャント遺残症例では、カテーテル治療や心臓植え込みデバイス治療が制約される。

このようなACHD患者特有の不整脈の原因やメカニズムを理解し、血行動態や自然歴を評価して不整脈の利用方針を立てる必要がある。

S7-2

ACHD不整脈に対するカテーテルアブレーション

Catheter Ablation for Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease

鈴木 翔敏

大阪市立総合医療センター 小児不整脈部門

Tsugutoshi Suzuki

Osaka City General Hospital, Department of Pediatric Electrophysiology

成人先天性心疾患(ACHD)における不整脈は、加齢とともに発生率が増加し、入院率や死亡率を著明に上昇させる重要な臨床課題である。心房内回帰性頻拍(IART)や心房細動、術後瘢痕を基盤とする心室頻拍は、外科術式や修復部位に依存した多様で複雑な機序を呈する。

Mustard/Senning術後では心房内血流転換部や人工材料の縫着部位、Fontan術後では拡大した右房と広範な低電位領域がリエントリー形成に寄与する。電気解剖学的マッピングを用いたカテーテルアブレーションは、回路の同定と線状焼灼により有効性を示すが、Fontan術後では成功率の低下と再発が課題である。心房細動に対しては肺静脈隔離に加え、driver領域を標的とした戦略が必要となる。

心室頻拍はFallot四徴症術後に多く、解剖学的峡部(SCAI)を同定し洞調律中に伝導ブロックを作成する方法が有用である。近年普及する経カテーテル肺動脈弁留置術(TPVI)では、不整脈基質へのアクセスが制限される可能性があり、施行前の電気生理学的検査とアブレーションが推奨される。ACHD不整脈治療には、術式の詳細な理解と3次元マッピングを組み合わせた包括的戦略が不可欠である。

S7-3

ACHDの血行動態を考慮したペースメーカー治療

Pacemaker therapy tailored to the hemodynamic status of ACHD patients

宮崎 文

聖隸浜松病院成人先天性心疾患科・小児循環器科

Aya Miyazaki

Department of Adult Congenital Heart Disease, Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital

PMは設定により、血行動態に良い影響も悪い影響も及ぼしうる。

心拍出量を規定する因子はpreload, after load、心収縮力、心拍数である。PM治療ではPacing rateで心拍数を調節することができ、AV intervalによりpreloadに影響を与える。さらにpacing rateとAV sequential pacingは、Force-frequency relationship, Frank-Starlingの法則により、間接的に心室収縮能にも間接的に影響を及ぼす。また、心室ペーシングは心室同期性を変化させ、心室収縮能に直接的な影響も与える。つまりPacingにより、心拍出量を規定する4つの因子のうち3つ、preload、心収縮力、心拍数に影響を与える。

心室ペーシングによって生じる心室非同期は、一般成人とは異なり、先天性心疾患の場合、体心室の心室内非同期のみならず、心室間非同期も重要となる。心室非同期の発生を防ぐための心室ペーシング位置は、QRS幅が狭く、RV/LVが同時に収縮する場所がよいと考えられる。心尖ペーシングは比較的良好な同期性を維持しうるとして、2023年Cardiac physiologic pacing guidelineにおいても、心外膜リードを使用するなら、左室心尖、単心室血行動態なら体心室心尖ペーシングがClass IIaで推奨されている。しかし、心尖ペーシングでも心尖・基部間に非同期を生じ、CHDにおいてはペーシング誘発性心筋症を発症する場合がある。

PMの効果的な使用には、個々の患者の血行動態を理解しそれに応じた最適な設定(pacing rate, AV interval, 心室ペーシング位置)が不可欠であると考える。

S7-4

抗不整脈薬 アミオダロンを中心に Antiarrhythmic Drugs: Focusing on Amiodarone

志賀 剛

東京慈恵会医科大学 臨床薬理学

Tsuyoshi Shiga

Department of Clinical Pharmacology and Therapeutics, The Jikei University School of Medicine

成人先天性疾患患者への抗不整脈薬治療は、効果・安全性からアミオダロンが第一選択になろう。しかし、アミオダロンはその複雑な薬理作用と薬物動態、そして心外副作用の頻度が高いことが頭を悩ませる。ここでは臨床で使用する際に知っておいたほうがよいと思われるポイントを説明したい。

- アミオダロンはK⁺チャネル遮断作用に、Na⁺チャネルやCa²⁺チャネル遮断作用、交感神経抑制作用、甲状腺機能修飾作用などを併せ持つマルチチャネル遮断薬である。活性代謝物であるデスエチルアミオダロンもアミオダロンと類似の薬理作用を呈し、その動態を把握することが鍵になる。
- アミオダロンは肝代謝型で活性代謝物（デスエチル体）を有し、脂肪組織への分布が大きく、消失半減期が14～107日と長い。このため、経口投与で定常状態に達するまでには9～12か月要する。
- 血行動態への利点は血管拡張作用を有することである。
- アミオダロンの心外副作用として、肺毒性と甲状腺障害（とくに甲状腺機能亢進症）には注意が必要であり、そのモニタリングと対応を理解する。
- 長期治療では抗不整脈効果を維持しながら、低用量化を進めていくのが望ましい。
- ソタロールはβ遮断作用とK⁺チャネル遮断作用と有するが、低用量ではβ遮断作用が前面に出てしまい、K⁺チャネル遮断作用を効かせるのは高用量が必要となる。

S8-1

成人期における大動脈縮窄術後大動脈弓部狭窄に対するStent留置術

Endovascular Stent Strategies for Postoperative Aortic Arch Stenosis in Adult Congenital Heart Disease Patients

島袋 篤哉、北野 正尚、長元 幸太郎、渡邊 康大、吉野 圭佑、西岡 真樹子

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

Atsuya Shimabukuro, Masataka Kitano, Koutaro Nagamoto, Kodai Watanabe, Keisuke Yoshino, Makiko Nishioka

Department of Pediatric Cardiology, Okinawa Prefectural Nanbu Medical Center & Children's Medical Center

大動脈縮窄（CoA）術後の大動脈弓部狭窄は、しばしば成人期に介入治療が必要となる。再開胸による外科的修復術は出血や神経麻痺などの合併症が多く、当院では低侵襲なステント留置術を第一選択としている。

しかし、日本国内ではCoAに保険適応されたステントではなく、当院では2020年以降、倫理委員会承認後に個人輸入したAndra Stentを3症例に留置した。全例で狭窄は解除され、周術期合併症は認められなかった。Andra Stentはコバルト - クロム製のOpen cellとclose cellが交互にあるハイブリッド構造で、高強度と柔軟性があるので大動脈弓の様々なカーブ形状に適合する。また、分枝血管起始部を覆う場合でもSide cell拡大で対応でき、幅広い病変へ応用できる。3症例の経過を振り返り、成人期の術後大動脈弓部病変に対するAndra Stent留置術の安全性と有効性、および長期成績に向けた今後の課題について検討する。

S8-2**ALPS アプローチを用いて修復した大動脈縮窄症の2例****Coarctation of the Aorta Repair via the ALPS Approach: Two Cases**

川端 良、中岡 佑太、和田 拓也、加藤 大樹、古谷 凌一、阪口 和憲、白木 宏長、大山 詔子、長命 俊也、
邊見 宗一郎、山中 勝弘、高橋 宏明、岡田 健次

神戸大学医学部附属病院 心臓血管外科

Ryo Kawabata, Yuta Nakaoka, Takuya Wada, Daiki Kato, Ryoichi Furutani, Kazunori Sakaguchi, Hironaga Shiraki, Noriko Ohyama, Shunya Chomei, Soichiro Henmi, Katsuhiro Yamanaka, Hiroaki Takahashi, Kenji Okada

Department of Cardiovascular Surgery, Kobe University Graduate School of Medicine

【目的】大動脈縮窄症(CoA)においては、ランディングゾーンの問題や急峻な角度を伴う大動脈形態(Gothic arch)、若年層で治療介入となる症例が多いことなどから、TEVARの長期的な成績には懸念が残る。そのため当院では開胸手術を選択することが多い。この度我々は、ALPSアプローチが最も有用と考えられた2例を経験したので報告する。

【方法・結果】

<症例1>20歳男性。CoAと下行大動脈瘤(54mm)のため当科に紹介された。両側内胸動脈含めた側副血行路が高度に発達しており、術中にstealや術野からの大量なback flowが予測された。確実な脳・心筋保護に対応できるようにするためALPS approachによる術式を選択した。手術は左第3肋間で胸腔内へ到達した。順行性脳灌流(ACP)開始後、予想通りsteal現象によるINVOS値の低下を認めたため右ITAをクランプし(左は開胸時に離断)、改善した。その後は型通り 下行大動脈置換術を施行。術後12日目に合併症なく独歩退院となった。

<症例2>38歳男性。日齢13にCoA修復術(Subclavian flap)を施行された既往のある方で、弓部大動脈の低形成と近位下行に拡大傾向にある囊状瘤(50mm)があるため手術となった。また腎静脈以下のIVCは欠損。正中切開では末梢吻合部が深く、左開胸では脱血不良が予測され、ALPSアプローチを選択した。症例1と同様、第3肋間で胸腔内へ到達。部分弓部・下行置換術を施行した。術翌日に抜管し、術後25日目(乳糜胸は自然軽快)に独歩退院となった。

【結語】CoAの症例では若年者も多く、当院では長期的な成績も見越して開胸手術を選択することが多い。瘤の位置や側副血行路の発達なども考慮した上でALPSアプローチというオプションを持っておくことは有用であると考えられた。

S8-3**当院における成人先天性心疾患に合併した大動脈縮窄に対する血管内治療の経験****Endovascular treatment for aortic coarctation associated with adult congenital heart disease**

木戸 高志¹⁾、島村 和男¹⁾、下 結香¹⁾、川合 祥太¹⁾、竹原 貴之¹⁾、永島 利章¹⁾、久吳 洋介¹⁾、小森 元貴¹⁾、石田 秀和²⁾、成田 淳²⁾、美馬 韶²⁾、世良 英子²⁾、上野 高義¹⁾、坂田 泰史³⁾、宮川 繁¹⁾

1) 大阪大学 心臓血管外科、2) 大阪大学 小児科、3) 大阪大学 循環器内科

Takashi Kido¹⁾, Kazuo Shimamura¹⁾, Yuika Shimo¹⁾, Shota Kawai¹⁾, Takayuki Takehara¹⁾, Toshiaki Nagashima¹⁾, Yosuke Kugo¹⁾, Motoki Komori¹⁾, Hidekazu Ishida²⁾, Jun Narita²⁾, Hibiki Mima²⁾, Fusako Sera²⁾, Takayoshi Ueno¹⁾, Yasushi Sakata³⁾, Shigeru Miyagawa¹⁾

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

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

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

【背景】大動脈縮窄は小児期に診断・治療されることが多いが、成人期まで未治療のまま経過する症例や、再狭窄などにより再介入を要する症例も少なくない。近年、血管内治療が有効な選択肢として普及しつつあり、その低侵襲性や即時的な血行動態改善効果が注目されている。

【症例】2023年から2024年の間に、大動脈縮窄を有する成人先天性心疾患患者5例に対してTEVARを施行した。年齢は30-49歳。小児期の手術歴は、VSD閉鎖が1例、VSD閉鎖+CoA修復が2例、PDA結紮が1例、手術歴なし1例。手術適応はCoAの圧較差>20mmHgが3例、遠位弓部大動脈瘤瘤径53mmが1例。1例は左室流出路狭窄で紹介されたが精査にてCoAを認めた症例で、低侵襲治療のみを希望されたため、TEVARを施行した。TEVARはZone3が3例、Zone2のdebranching TEVARが1例、Zone0のtotal debranching TEVARが1例。手術時間と術後入院期間はZone3とZone2が59-143分、4-11日間、Zone0が380分、27日間。術後ABI平均値は右0.92、左:0.98。合併症は右EIA閉塞に対するEVTが1例で、全例外来経過観察中。

【結語】成人先天性心疾患に合併した大動脈縮窄に対するTEVARは5例の経験において安全かつ有効に施行可能であり、良好な短期成績を得た。

S8-4

大動脈縮窄に対するステントの長期成績とその限界**Long-term Outcome and Limitation of Stenting for Coarctation of the Aorta**

山岡 大志郎、菊地 夏望、川村 悠太、齊藤 真理子、堀川 優衣、矢内 俊、堀尾 直裕、清水 武、喜瀬 広亮、
藤井 隆成、宮原 義典、富田 英

昭和医科大学 小児循環器・成人先天性心疾患センター

Daishiro Yamaoka, Natsumi Kikuchi, Yuta Kawamura, Mariko Saito, Yui Horikawa, Shun Yanai, Naohiro Horio, Takeshi Shimizu,
Hirokaki Kise, Takanari Fujii, Yoshinori Miyahara, Hideshi Tomita
Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center SHOWA Medical University Hospital

【背景】大動脈縮窄に対するステント留置はガイドライン上、成人の大動脈径まで拡大できるステントを留置できる場合に、クラス I ないし IIa の推奨である。海外では複数のステントが使用可能で、多様な形態の病変に治療が行われているが、本邦で上記適応を満たすのはPalmazステントのみで、その特性に限界がある中で治療が行われてきた。その治療成績と限界を顧みること目的とし、当院の症例を検討した。

【方法】対象は当院でdefinitive therapyとしてステント留置を行った10例で、全例で急性効果を、4例で10年以上の経過を検討した。また、病変の形態を理由にステントを断念、あるいは新規ステントの導入を待機している例の形態的特徴を評価した。

【結果】ステント留置時の年齢は15±8歳。9例はPalmazステント、1例は個人輸入したFormulaステントを留置。留置は全例で成功、狭窄率は57±17%から6±9%に改善した。10年以上観察した症例(P4010,3例; P308,1例)では、3例で計画的ステント再拡大が行われ、最終の圧較差は0-10mmHg。最終再拡大から7-16年間再介入を要せず、最終観察年齢は23-49歳であった。ステント留置症例は全例Transverse archより遠位の病変で、ステントを断念、あるいは待機中の症例にはTransverse archの狭窄を含む複雑な形態の例、カバードステントが望ましい未手術症例や高度狭窄例が存在した。

【結論】大動脈縮窄に対するステントの長期予後は良好である。一方、本邦で使用できるステントで治療可能な病変の形態には限界も存在する。

FALD関連3学会合同セッション

FALD-1 特別講演**FALD肝癌の発症予防に向けて—基礎・臨床からのアプローチ****Prevention of FALD-associated liver cancer: Perspectives from Basic and Clinical Research**

考藤 達哉

国立国際医療研究所 肝炎・免疫研究センター

Tatsuya Kanto

The Research Center for Hepatitis and Immunology, National Institute of Global Health and Medicine

Fontan術後の遠隔期合併症であるFALDでは、肝癌を発症すると予後が極めて不良となる。肝癌を未然に防ぐという観点で、肝硬変や肝癌リスクを反映する指標やバイオマーカーの探索が望まれている。FALDの肝組織所見では類洞の拡張、肝細胞萎縮、中心静脈周囲の線維化が認められるが、炎症細胞浸潤は極めて軽度である。他の慢性肝疾患における炎症・線維化から発癌するプロセスとは異なる機序で発癌に至る可能性が示唆される。我々はFALD肝癌患者の肝切除検体を用いた全ゲノム解析を行い、FALD肝癌ではウイルス性、アルコール性、脂肪性など他の原因による肝癌とは異なるゲノムプロファイルを示すことを明らかにした。

現時点では、FALDの肝線維化や発癌を防止する有効な薬剤は存在しない。FALD肝癌を予防するためには、第一にFALDの発症と増悪を防ぎ、Fontan術後の循環動態を安定化することが重要である。他の要因による肝機能悪化を避けるために、合併する肝疾患の有無を精査し、治療可能な疾患は積極的に治療する必要がある。食生活を含む生活習慣を是正し、肥満や多量飲酒を避けることは、Fontan循環の維持とともに発癌予防にも繋がる。

本シンポジウムでは、臨床的な肝癌関連因子と、うつ血肝モデルマウスを用いた基礎研究、FALD肝癌のゲノム解析の成果を基に、FALD発症防止、肝癌防止対策の可能性について議論したい。

FALD-2**岡山大学病院におけるFALD診療の取り組み****Institutional Approach to the Management of FALD at Okayama University Hospital**杜 徳尚¹⁾、大西 秀樹²⁾、齋藤 広大¹⁾、中島 充貴¹⁾、大河 七子³⁾、小谷 恭弘⁴⁾、赤木 提示⁵⁾、笠原 真悟⁴⁾、湯浅 慎介¹⁾

1) 岡山大学 循環器内科、2) 岡山大学 消化器・肝臓内科学、3) 岡山大学 放射線科、4) 岡山大学 心臓血管外科、5) 楠原病院 循環器内科

Norihisa Toh¹⁾, Hideki Onishi²⁾, Koudai Saito¹⁾, Mitsutaka Nakashima¹⁾, Nanako Okawa³⁾, Yasuhiro Kotani⁴⁾, Teiji Akagi⁵⁾, Shingo Kasahara⁴⁾, Shinsuke Yuasa¹⁾

1) Department of Cardiology, Okayama University, 2) Department of Gastroenterology and Hepatology, Okayama University,

3) Department of Radiology, Okayama University, 4) Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University,

5) Department of Cardiology, Sakakibara Heart Institute of Okayama

Fontan術後の肝病変は多面的で進行性であるため、循環器単科での対応には限界があると考えられるので、当院では、Fontan術後患者のFALD管理に関して全例で肝臓内科専門医との併診を基本としている。

HCCスクリーニングは、腹部超音波検査とAFP(L3分画を含む)の測定を中心に行っている。超音波で腫瘍を認めず、 AFP関連マーカーの上昇がない症例は、原則として6か月ごとの経過観察としている。中央値50か月のフォローが可能であった120例のうち、HCC発症は6例で、治療は肝切除2例、RFA 1例、TACE 3例であった。また、HCCではないが、肝表面に突出する腺腫性病変に対し、外科的切除を行った症例が2例あった。

胃食道静脈瘤については、EGDが一般的なスクリーニング手法だが、Fontan術後では低酸素血症や血行動態の不安定さ等があり全例に内視鏡を行うことが難しい。このため当院では造影CTによる評価を取り入れており、これまで10例で胃食道静脈瘤を確認し、1例で食道静脈瘤破裂を経験した。

FALD診療は循環器内科のみでは完結しない領域であり、肝臓内科、肝臓外科、放射線科との連携が不可欠である。当院ではこうした多職種協働を基盤に、Fontan術後患者の長期予後改善に向けた診療体制を継続して整えている。

FALD-3**小児病院におけるFALD診療の取り組み****Approaches to FALD management in Children's Hospitals**

前田 潤¹⁾、三浦 大^{1,2)}、大木 寛生¹⁾、加藤 賢³⁾、山岸 敬幸¹⁾

1) 東京都立小児総合医療センター 循環器科、2) 東京都立多摩南部地域病院 小児科、3) 東京都立多摩総合医療センター 循環器内科

Jun Maeda¹⁾, Masaru Miura^{1,2)}, Hirotaka Ohki¹⁾, Ken Katou³⁾, Hiroyuki Yamagishi¹⁾

1) Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 2) Department of Pediatrics, Tokyo Metropolitan Tama-Nambu Chiiki Hospital,

3) Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Tama Medical Center

Fontan-associated liver disease (FALD)は、Fontan術後経過年数とともに増加する疾患であり、生涯にわたるフォローアップが必須である。しかし小児病院では、生活習慣病や悪性腫瘍など成人特有の合併症への対応や、成人入院体制の不備などから、成人患者を継続して診療することに制約がある。特に肝疾患であるFALDに関しては、小児診療科単独での対応には限界があり、消化器内科との連携が不可欠である。小児病院の場合、近隣の総合病院や大学病院の消化器内科に診療を依頼することになるが、特にFALD診療に関心をもち、継続的に関与できる肝臓内科医の存在が必須である。当院では同一敷地内に成人診療施設があり、アクセスは容易であるが、消化器内科医によりFALD診療方針が異なり、依頼後も引き続き小児病院でのフォローアップを求められることもある。その際、小児循環器科で血液検査や腹部エコーによる評価を継続する一方で、腹部CTやMRI実施、再度の消化器内科への診療依頼のタイミングに迷うことが少なくない。本年公表されたFALD診療の手引きは、その活用を通じて診断、治療の標準化、診療科間の連携強化を促す指針となり得る。当院での症例を提示しながら、小児病院におけるFALD診療の現状と課題、今後の連携体制のあり方について考察したい。

FALD-4**FALD病態解明と新規治療開発の取り組み****Elucidating the Pathophysiology of Fontan-Associated Liver Disease (FALD) and Developing Novel Therapies**

北田 隼人

大阪大学大学院医学系研究科 消化器内科学

Hayato Hikita

Department of Gastroenterology and Hepatology, The University of Osaka Graduate School of Medicine

フォンタン術後には肝線維化が進行し、肝がんの発生が少なくない。当科に紹介されたFALD患者では、肝腫瘍マーカー測定と画像検査による定期的スクリーニングを実施している。線維化進展や肝発がんには肝内微小血栓形成の関与が報告されており、当院でフォンタン術後に肝画像検査を受けた103例の後方視的検討では、ワルファリン非内服が肝がん発生の独立した危険因子として抽出された。

一方、新規機序の解明と治療開発を目的に、マウスうっ血肝モデルやFALD肝組織検体等を用いた研究も進めている。うっ血肝マウスモデルおよび培養細胞実験から、うっ血環境下では肝類洞内皮細胞 (LSEC)においてインテグリンαVを介したYAP活性化が生じることを見出した。LSECでのYAP活性化は、IV型コラーゲンなど基底膜関連遺伝子の発現亢進に加え、CTGF発現も増強した。LSEC由来CTGFは、LSECのインテグリンαVを介してYAPをさらに活性化する自己増幅的機構として機能するとともに、肝星細胞を活性化して線維化を進展させた。加えて、肝内のIL-6ファミリーサイトカインの上昇を介して肝発がん促進に関与する可能性が示唆された。LSEC特異的CTGF欠損により、マウスうっ血肝モデルの肝線維化と肝発がんが抑制された。また、インテグリンαV阻害薬の投与により、既存の肝線維化は軽減された。LSECのインテグリンαV-YAP-CTGF経路はFALD病態進展の有望な治療標的となり得ることが期待される。

FALD-5

Fontan関連肝疾患に発症した肝癌に対する外科治療戦略—肝胆膵外科の立場から—

Surgical Strategies for Hepatocellular Carcinoma in Fontan-Associated Liver Disease (FALD): A Perspective from Department of HPB Surgery

戸島 剛男、伊藤 しんじ、本村 貴志、吉屋 匠平、湯川 恭平、伊勢田 憲史、吉住 朋晴

九州大学 消化器・総合外科(第二外科)

Takeo Toshima, Shinji Itoh, Takashi Motomura, Shohei Yoshiya, Kyohei Yugawa, Norifumi Iseda, Tomoharu Yoshizumi

Department of Surgery and Science, Kyushu University

【背景】Fontan術後の長期生存に伴い、Fontan関連肝疾患(Fontan-associated liver disease: FALD)が顕在化し、肝細胞癌(HCC)の発症が重要な問題となっている。FALD患者は鬱血肝や高度線維化を背景とするため、肝切除術において大量出血のリスクが高い。安全な外科的治療戦略の確立は、循環動態の特殊性を有するFontan患者の予後改善に直結するが、FALD-HCCに対する外科治療例の報告は未だ少なく、その実態や治療成績は不明な点が多い。本研究では、FALD-HCCに対する低侵襲肝切除(Minimally Invasive Surgery: MIS)、特にロボット支援下肝切除の導入とその成績を検討した。

【対象・方法】2018年3月から2025年5月までに当科で施行したFALD-HCC肝切除12例(9名)を対象とした。このうち5例に低侵襲肝切除(MIS: 腹腔鏡3例、ロボット支援2例)を行い、術中・術後成績を後方視的に解析した。

【結果】MIS群の平均年齢は44歳、平均BMI 19.3kg/m²であった。平均手術時間は240分、平均出血量1,286mLであり、出血量2,000mLを超えた2例はいずれも中心静脈圧(CVP)が19mmHg, 16mmHgと高値を示した。Clavien-Dindo III以上の合併症はなく、非FALD群のHCC切除と比較しても術後経過や長期予後に差はみられなかった。特にロボット支援下肝切除2例(いずれも線維化F3–F4の背景肝)では、平均手術時間171分、出血量16mLと良好な成績を示した。

【考察】FALD-HCCは若年かつ瘦身の患者に発症する一方で、鬱血肝や高度線維化により出血リスクが高い難治性病態である。本研究では非FALD群と比較しても術後経過や予後に差を認めず、特に適切なCVP管理下ではMIS、とりわけロボット支援下肝切除が出血制御に有効で、安全な外科治療選択肢となりうることを示した。また、FALD患者においてはHCCの発癌リスクを念頭に、定期的な腫瘍マーカー測定や画像診断によるサーベイランスが早期発見・根治切除のために極めて重要であると考えられる。

一般口演

O1-1

Fontan術後の洞機能不全に対するペースメーカー治療により心機能低下を生じたため心再同期療法を行った一例

A Case of Cardiac Resynchronization Therapy for Fontan Patient With Sinus Node Dysfunction-Induced Pacing-Related Ventricular Dysfunction

小河 尚子、田代 直子、五十嵐 大二、豊村 大亮、清水 大輔、杉谷 雄一郎、渡邊 まみ江、宗内 淳

JCHO九州病院 小児循環器科

Naoko Ogawa, Naoko Tashiro, Daiji Igarashi, Daisuke Toyomura, Daisuke Shimizu, Yuuichirou Sugitani, Mamie Watanabe, Jun Muneuchi
JCHO Kyushu Hospital

【症例】36歳男性。両大血管右室起始(SDD)、肺動脈狭窄、両側上大静脈に対して体肺短絡術を経て、7歳時に二室修復を行ったが、三尖弁狭窄と左室流出路狭窄のため次第に心不全となり、9歳時に1.5室修復を行った。以後も洞機能不全や心房頻拍に悩まされ、結局12歳時に心外導管Fontan手術と三尖弁閉鎖、ペースメーカリード挿入(心房リードは右房、心室リードは右室前面)へtake downした。術後も心房頻拍や心室頻拍があり、28歳時にペースメーカジェネレータ挿入を行った。しかし12歳時に挿入した心房リードは適切な閾値とならず、VVIRモード(最低心拍数70ppm)として管理を行った。19歳のときに心室細動のため失神を生じアミオダロン内服を開始した。経時のQRS幅増加(170→236msec)と心室駆出率低下(64%→55%)が生じたため、34歳の時に評価のための心臓カテーテル検査を行った。中心静脈圧18mmHg、心係数4.0L/分/m²であった。右室前面の心室リードによる心機能低下を生じていると判断し心再同期療法を導入することとした。至適リード位置決定のため事前評価を行った。大腿靜脈より左肺動脈の左房天井あたりに心房ペーシングカテーテル、大腿動脈より逆行性に挿入したペーシングカテーテルを左室内へ留置し既存の心室リードと同期させて心室ペーシングを行い。最良の血行動態となる場所を探査した。左房ペーシング+既存の右室ペーシング+左室後側壁ペーシングによりQRS幅が最小となり心室dp/dtの増加がみられた。そこで左側開胸により左心耳と左室側壁にそれぞれリードを挿入し、既存の右室リードとともに心再同期療法を行った。心房一心室同期を獲得するとともにQRS幅は173msecとなり、NTpro-BNPは347→228pg/mLへと減少した。

【考察】Fontan術後の心再同期療法へのアップグレードは、その複雑な解剖学的形態とリードアクセスの多様性などから一様ではなく個別評価が必要である。

O1-2

上室性頻拍の管理にβ遮断薬とイバブラジンの併用で対応した右側相同、フォンタン術後症例

A case of post-Fontan patient with right isomerism whose supraventricular tachycardia was treated with beta-blocker and Ivabradine

田中 優、菅原 沙織、山田 佑也、伊藤 諒一、野村 羊示、鬼頭 真知子、河井 悟

あいち小児保健医療総合センター 循環器科

Yu Tanaka, Saori Sugawara, Yuya Yamada, Ryouichi Ito, Youji Nomura, Machiko Kito, Satoru Kawai

Department of Cardiology, Aichi Children's Health and Medical Center

症例は18歳男性、右側相同、機能的単心室(房室中隔欠損、両大血管右室起始、右室低形成)、総肺静脈還流異常、肺動脈狭窄に対して、8か月時に両方向性グレン手術、2歳時に心外導管(18mm)を用いたフォンタン型手術が施行され、以後外来で経過観察をされていた。13歳時の心臓カテーテル検査時に房室回帰性頻拍が頻発しアミオダロンの内服が開始となったが、甲状腺機能低下症を発症したため中止とした。房室接合部調律と洞調律とが混在すると共に、自覚症状を伴う上室性頻拍も認めていた。房室弁逆流の増悪も來していたことから、17歳時に共通房室弁形成術、恒久的ペースメーカ植え込み(AAI)、心外導管のサイズアップ(20mm)を施行した。術後上室性頻拍を認めランジオロールの投与で改善、抜管後はビソプロロールフマル酸塩の内服を開始したが、それでもなお動悸の訴えが見られた。既存の抗不整脈薬の副作用も懸念されたため、イバブラジンの投与を開始したところ自覚症状は消失、退院後も内服を継続して経過観察中であり、β遮断薬とイバブラジンの併用が上室性頻拍の管理において効果的であったと考察している。複雑性先天性心疾患の術後における上室性頻拍の管理においてイバブラジンは選択肢の一つとなり得る。

O1-3**2つの房室結節間の房室回帰頻拍にアブレーションを行ったTCPC術後症例****Successful catheter ablation of atrioventricular reentrant tachycardia involving twin atrioventricular nodes**豊原 啓子¹⁾、宗内 淳²⁾

1) 東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科、2) JCHO九州病院 小児科

Keiko Toyohara¹⁾, Jun Muneuchi²⁾

1) Department of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease, Tokyo Women's Medical University, 2) Department of Pediatrics, JCHO Kyusyu Hospital

症例は17歳、男性、無脾症候群、右室型単心室、共通房室弁である。2歳、TCPC (extra-cardiac conduit) 手術を施行、術直後から上室頻拍を認めた。心電図では少なくとも2種類のQRS波形を認めた。高校入学後頻拍が増加し、複数の抗不整脈薬を内服したが無効で学業に支障をきたしたためカテーテルアブレーション(CA)の方針となった。

電気生理検査で診断には2つのHis電位を記録する必要があると考えた。前方His電位は経大動脈で共通房室弁輪12時、後方His電位はconduit穿刺を行い弁輪6時の位置にそれぞれ記録された。conduit上方からの心房ペーシングではQRS波形は下方軸、下方からは上方軸波形となった。また下方からの心房期外刺激で、後方房室結節の不応期は600/440 (msec)、前方房室結節は600/280 (msec) で、前方房室結節の伝導が優位であった。頻拍は前方結節を順行し後方結節を上行する房室回帰頻拍(AVRT)であることが、心内心電図で証明された。房室伝導は後方房室結節のみで、頻拍中の最早期も同部位であったためCAを施行した。ただちに後方房室結節の逆伝導が離断され、頻拍も誘発不能となった。治療後3年経過し再発は認めていない。

【結論】TCPC手術後の2つの房室結節間のAVRT診断と治療には同時に2つのHis電位を記録することが重要である。

O1-4**成人先天性心疾患遠隔期房室ブロックに対する左脚領域ペーシングの有用性****The usefulness of left bundle branch area pacing for late-onset atrioventricular block in adult congenital heart disease**山口 翔¹⁾、松村 雄¹⁾、嶋 侑里子¹⁾、齋藤 美香¹⁾、吉敷 香菜子¹⁾、浜道 裕二¹⁾、上田 知実¹⁾、矢崎 諭¹⁾、嘉川 忠博¹⁾、浅野 奏²⁾、松井 彦郎¹⁾

1) 植原記念病院 小児循環器内科、2) 植原記念病院 循環器内科

Sho Yamaguchi¹⁾, Yu Matsumura¹⁾, Yuriko Shima¹⁾, Mika Saito¹⁾, Kanako Kishiki¹⁾, Yuji Hamamichi¹⁾, Tomomi Ueda¹⁾, Satoshi Yazaki¹⁾, Tadahiro Yoshikawa¹⁾, So Asano²⁾, Hikoro Matsui¹⁾

1) Department of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, 2) Department of Cardiology, Sakakibara Heart Institute

左脚領域ペーシング(LBBAP: left bundle branch area pacing)はヒス束ペーシングよりもリード留置の標的となる領域が広く、かつ心室波高やペーシング閾値の点で優れているとされる。正常構造心のLBBAPは、近年数多く行われているが、ACHDに対するLBBAPの報告は少ない。CHDに対するLBBAPの適応基準はなく、高頻度に心室ペーシングを要するAVB例や解剖学的にCRT不能例では考慮される。今回ACHDに対するLBBAPを施行した2症例を経験した。症例1は23歳女性、cAVSD(Ratelli A)、ICR後。術後遠隔期に失神をきたし、心電図検査で高度AVBを認め、LBBAPを施行。症例2は50歳女性、TGA(Ⅲ)、Rastelli術後。術後遠隔期にATを発症しDC治療後に高度AVBを認めた。経時に徐脈による症状を認め、LBBAPを施行。2症例とも合併症なく手技を終え、自覚症状は改善した。適応は長期的な心室ペーシングが必要な症例であったことを考慮した。2症例とも術後にQRSの短縮を認め、リード閾値の上昇も認めなかった。症例1では十分なRV波高を得られた。手技時間は正常構造心のLBBAP症例と遜色ない結果であった。現在2症例とも短期間の経過観察期間であり、今後長期的な観察が必要だが、LBBAPはACHDにおける遠隔期AVBへの選択肢になり得ると考える。

O1-5**完全型房室中隔欠損成人例のペースメーカー植込み****Pacemaker Implantation for Adult Patients with Complete Atrioventricular Defect.**

馬場 志郎¹⁾、赤木 健太郎¹⁾、塩見 紘樹²⁾、菅野 勝義³⁾、福村 史哲¹⁾、門屋 卓己¹⁾、渡邊 真²⁾、池田 義^{3,4)}、平田 拓也¹⁾、滝田 順子¹⁾

1) 京都大学医学部附属病院 小児科、2) 京都大学医学部附属病院 循環器内科、3) 京都大学医学部附属病院 心臓血管外科、4) 兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科

Shiro Baba¹⁾, Kentaro Akagi¹⁾, Hiroki Shiomi²⁾, Kazuyoshi Kanno³⁾, Fumiaki Fukumura¹⁾, Takumi Kadoya¹⁾, Shin Watanabe²⁾, Tadashi Ikeda^{3,4)}, Takuya Hirata¹⁾, Junko Takita¹⁾

1) Kyoto University Hospital, Department of Pediatrics, 2) Kyoto University Hospital, Department of Cardiology,

3) Kyoto University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery,

4) Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Department of Cardiovascular Surgery

完全型房室中隔欠損は発生段階での心内膜症欠損により、一次心房中隔欠損、心室中隔欠損、房室弁異常を合併する疾患である。術後遠隔期に解剖学的特徴も相まって成人期に房室ブロックが起こることがあり、ペースメーカー植込みを検討する必要がある。術後のペースメーカー植込みをする遠隔期合併症としての高度房室ブロックは2-4%前後との報告があるが、臨床経験からは、この確率より多い印象がある。

当院で現在フォロー中の20歳以上の成人先天性心疾患患者のうち、完全型房室中隔欠損症例を抽出した。全10症例で、男性3例、女性7例、20歳から47歳であった。先天異常症候群は5例で、ダウン症が4例、Seckel症候群1例であった。8例が心内修復術済みで、2例は未手術である。2例でI度房室ブロック、2例で高度房室ブロックからペースメーカー植込みとなっている。ペースメーカー植込みは、ダウン症の男性30歳時に突然発症したIII度房室ブロックに対して、染色体異常がない女性31歳時に突然発症したII～III度房室ブロックに対して行った。症例数は限られるが、ペースメーカー植込み症例は10例中2例で20%であった。

完全型房室中隔欠損の未手術成人例や術後遠隔期症例に対してペースメーカー植込みが必要な高度房室ブロックは、生命予後改善や術後成績向上とともに増加する可能性があり、また突然発症することから注意すべき合併症と考える。

O1-6**右心系先天性心疾患術後遠隔期における心房頻脈性不整脈と心房機能の関係****-MRIによるストレイン解析-****Utility of atrial phasic function in predicting tachyarrhythmia in patients with congenital heart disease -Atrial strain analysis using CMR imaging-**

寺師 英子¹⁾、長友 雄作¹⁾、平田 悠一郎¹⁾、山村 健一郎¹⁾、浅川 宗俊^{1,2)}、末永 知康^{1,2)}、西崎 晶子²⁾、石北 綾子²⁾、柿野 貴盛²⁾、坂本 一郎²⁾、阿部 弘太郎²⁾

1) 九州大学病院 小児科、2) 九州大学病院 循環器内科

Eiko Terashi¹⁾, Yusaku Nagatomo¹⁾, Yuichiro Hirata¹⁾, Kenichiro Yamamura¹⁾, Soshun Asakawa^{1,2)}, Tomoyasu Suenaga^{1,2)}, Akiko Nishizaki²⁾, Ayako Ishikita²⁾, Takamori Kakino²⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Kohtaro Abe²⁾

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

【目的】成人先天性心疾患(ACHD)の長期合併症である心房頻脈性不整脈(ATA)の予測にMRIによる心房ストレインが有用であるかを検討する。

【方法】2015年1月～2023年12月に当院で心臓MRIを施行した二心室修復術後の右心系CHD成人患者を対象とした。ATA(持続性心房細動Paf、心房粗動AFL、心房頻拍AT)を発症した群をATA群、それ以外をnon-ATA群とし、MRIで両心房ストレイン(Reservoir strain (Rs)、Conduit strain (Cs)、Booster strain (Bs)、および各々のStrain rate (Rsr, Csr, Bsr))との関係を評価した。

【結果】対象は75例(TOF 53例、PA/VSD 10例、DORV/PS 5例など)で修復術時年齢中央値は3.5歳、術後年数は32年であった。ATA群は16例(21%) (Paf 2例、AFL 7例、AT 7例)でnon-ATA群と比較して手術時年齢が高く(6歳 vs 3歳, p<0.01)、BNPが高かった(127.6 vs 41.4 pg/ml, p<0.01)。左房ストレイン値はATAと関連はなかった。右房はRs(14.0% vs 19.9%, p=0.01)、Rsr(1.6 vs 2.5, p<0.01)、Bs(5.9% vs 10.6%, p<0.01)、Bsr(-1.1% vs -2.2%, p<0.01)がATA群で有意に低下しており、多変量解析でBsrの低下はATAの独立したリスク因子であった。

【考察】右心系CHD術後遠隔期のATAに関して、右房機能(Rs、Bs)はATA群で有意な相関がみられ、特に能動的なポンプ機能の低下を示唆するBsrの低下と関連していた。

【結論】心臓MRIを用いた右房ストレインは右心系CHDの遠隔期ATA発症の予測に役立つ可能性がある。

O2-1**ファロー四徴症修復術後の外科的肺動脈弁置換の遠隔成績****Long-term Outcomes of Surgical Pulmonary Valve Replacement Following Tetralogy of Fallot Repair**

曹 宇晨¹⁾、小出 昌秋¹⁾、國井 佳文¹⁾、八島 正文¹⁾、高橋 大輔¹⁾、前田 拓也¹⁾、曾根 久美子¹⁾、西山 悟¹⁾、中嶌 八隅²⁾、井上 奈緒²⁾、内山 弘基²⁾、宮崎 文^{2,3)}、齋藤 秀輝⁴⁾、杉浦 亮⁴⁾

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

Yuchen Chao¹⁾, Masaaki Koide¹⁾, Yoshifumi Kunii¹⁾, Masafumi Yashima¹⁾, Daisuke Takahashi¹⁾, Takuya Maeda¹⁾, Kumiko Sone¹⁾, Satoru Nishiyama¹⁾, Yasumi Nakashima²⁾, Nao Inoue²⁾, Hiroki Uchiyama²⁾, Aya Miyazaki^{2,3)}, Hideki Saito⁴⁾, Ryo Sugiura⁴⁾

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

【背景】TOF術後PRに対する治療は近年TPVIの登場により選択の幅が拡がり、Life Time Managementが重要となっている。当院でもTPVIが導入されたが、治療戦略を立てる上で外科的PVRの遠隔成績を知る必要がある。

【目的】当院における外科的PVRの成績を明かにすること。

【方法と対象】PVRの術式として、30歳を境として、若年者にはePTFE3弁付きグラフト、年長者には生体弁を選択。2007年以降当院でTOF修復術後PRに対してPVRを行い術後2年以上経過している24例を対象。右室機能評価は心臓MRI、弁機能評価は心エコー、診療録から後方視的にデータを抽出。

【結果】PVR時年齢32±12歳、平均観察期間111.8ヶ月、手術死亡なし、遠隔死亡なし、再手術は生体弁の人工弁感染の1例。ePTFE使用は10例で平均22.8歳、生体弁使用は14例で平均38.6歳。PVR全体で、術前/術後1年/3年/5年/9年/13年時のRVEDVI:188.1/117.9/117.8/123.2/115.2/119.0ml/m²、RVEF: 43.5/42.2/44.2/42.9/43.0/44.6%と術後縮小した右室容量は遠隔期まで維持しているもEF改善なし。ePTFE群と生体弁群の術前/5年後の比較では、RVEDVI 211.2/144.0vs165.0/111.3と術前術後とも若年のePTFE群で大きめであった。術後約9年での弁機能は、ePTFE群と生体弁群の比較で、peakPVG:19.8vs17.4mmHg、moderate以上のPR: 2 vs 1例で差なし。

【考察】PVRの成績は良好であり、遠隔期に弁機能不全による再手術や右室の再拡大は認めず、当院における治療戦略は妥当と考えられた。今後TPVIも選択肢として治療戦略を立ててゆく方針である。

O2-2**ブタ生体弁による肺動脈弁置換術の中期成績****Mid-term Outcome after Pulmonary Valve Replacement: Single Center Experience of Porcine Bioprostheses**

小谷 恭弘¹⁾、木村 綾梨¹⁾、杜 徳尚²⁾、吉田 文哉¹⁾、倉田 裕次¹⁾、徳田 雄平¹⁾、森岡 慧¹⁾、清水 春菜¹⁾、岸 良匡¹⁾、鈴木 浩之¹⁾、井上 善紀¹⁾、小松 弘明¹⁾、門脇 幸子¹⁾、小林 純子¹⁾、藤井 泰宏¹⁾、黒子 洋介¹⁾、柚木 繼二¹⁾、馬場 健児³⁾、湯浅 慎介²⁾、笠原 真悟¹⁾

1) 岡山大学 心臓血管外科、2) 岡山大学 循環器内科、3) 岡山大学 小児科

Yasuhiro Kotani¹⁾, Ayari Kimura¹⁾, Norihisa Toh²⁾, Fumiya Yoshida¹⁾, Yuji Kurata¹⁾, Yuhei Tokuda¹⁾, Kei Morioka¹⁾, Haruna Shimizu¹⁾, Yoshimasa Kishi¹⁾, Hiroyuki Suzuki¹⁾, Yoshinori Inoue¹⁾, Hiroaki Komatsu¹⁾, Sachiko Kadokawa¹⁾, Junko Kobayashi¹⁾, Yasuhiro Fujii¹⁾, Yosuke Kuroko¹⁾, Keiji Yunoki¹⁾, Kenji Baba³⁾, Shinsuke Yuasa²⁾, Shingo Kasahara¹⁾

1) Cardiovascular Surgery, Okayama University, 2) Cardiology, Okayama University, 3) Pediatrics, Okayama University

Background: We sought to see the mid-term outcome after biologic pulmonary valve replacement (PVR).

Methods and Results: From 2017 to 2024, 77 patients had PVR. Median age at surgery was 30.0 (IQR:21.8-45.0) years old. Diagnosis included tetralogy of Fallot in 43 patients, PA with VSD in 10 patients, and others. Indication for PVR included pulmonary regurgitation (PR) only in 27 patients and PR and pulmonary stenosis in 13 patients. All patients had a porcine bioprosthetic except 2 patients. The valve size was 29mm in 40 patients, 27mm in 25 patients, and 25mm in 11 patients, and 23mm in 1 patient. There was no operative mortality. During median follow-up of 48.0 (Min 3.0, Max 99.0) months, there were no death and reoperation. Postoperative RVEDV and RVESV were significantly smaller than those of preop (RVEDVI: 132.7 vs. 89.8ml/BSA, p<0.001, RVESVI: 87.9 vs. 73.0ml/BSA, p=0.038). Postoperative pressure gradient across the bioprosthetic was 2.1 (Min 0.9, Max 3.6) m/s and majority of patients had no PR except 7 patients with mild PR. NYHA was significantly improved with no change was seen in exercise tolerance test and BNP (51.6 vs 53.8 pg/ml, p=0.599).

Conclusions: Excellent valve function was observed in the mid-term. However, there was a gap between the anatomic effect of PVR and clinical improvement. Further follow-up is necessary to see the effects of PVR on clinical outcome.

O2-3**コンポジットグラフトを用いた肺動脈弁置換術****Pulmonary valve replacement using composite grafts**

本宮 久之、小田 晋一郎、川尻 英長、小林 卓馬、藤田 周平、中辻 拡興、夫 悠、林 孝明、山岸 正明
京都府立医科大学 心臓血管外科

Hisayuki Hongu, Shinichiro Oda, Hidetake Kawajiri, Takuma Kobayashi, Shuhei Fujita, Hiroki Nakatsuji, Haruka Fu, Takaaki Hayashi,
Masaaki Yamagishi

Kyoto Prefectural University of Medicine Department of Cardio Vascular Surgery

【背景】成人先天性心疾患における再右室流出路(RVOT)再建術において、当院では18歳以上の患者に対し、将来的な経カテーテル的肺動脈弁留置術(TPVI)を見据え、生体弁による肺動脈弁置換術(PVR)を第一選択としている。今回、種々の要因によりコンポジットグラフト(CG)法によるPVRを選択した症例を検討した。

【対象・結果】2024年の導入以降、当院では3例にCG法を施行。前回手術はRoss手術2例(RVOT材料はePTFE弁内装自己心膜ロール1例、ホモグラフト1例)、ファロー四徴症修復術1例(RVOT材料は弁付きtrans-annular patch)であった。選択理由は、①大動脈弁置換術に機械弁を使用し、機械弁によるCG法を適用(1例)、②胸郭変形により正規肺動脈弁位でのPVR困難(1例)、③主肺動脈から左肺動脈にかけて狭窄を認め、分岐部で主肺動脈を切断し左肺動脈拡大形成を施行し、主肺動脈をCG法で置換するため(1例)であった。全例で術後肺動脈弁狭窄および逆流を認めず、自宅退院可能であった。

【考察・結語】ePTFE弁付き導管に対するTPVI適応がない現状において、前回手術で右室肺動脈導管を使用した症例へのCG法の適用は再開胸手術回数を減らす有用な方法と考えられる。また、胸郭の変形や末梢肺動脈形態異常など、従来法によるPVRが困難な解剖学的条件を有する患者においても有効な選択肢となり得る。

O2-4**長野県における重度肺動脈弁逆流患者に対する肺動脈弁置換術の治療戦略****Management Approaches for Severe Pulmonary Regurgitation Requiring Pulmonary Valve Replacement in Nagano Prefecture**

濵谷 悠馬¹⁾、瀧間 浩宏¹⁾、奥田 智也¹⁾、黒崎 恒平¹⁾、結城 智康¹⁾、沼田 隆佑¹⁾、米原 恒介¹⁾、大日方 春香¹⁾、赤澤 陽平¹⁾、武井 黄大¹⁾、細谷 祐太²⁾、小嶋 愛²⁾、小沼 武司²⁾

1) 長野県立こども病院 循環器小児科、2) 長野県立こども病院 心臓血管外科

Shibuya Yuma¹⁾, Takigiku Kiyohiro¹⁾, Tomoya Okuda¹⁾, Kohei Kurosaki¹⁾, Tomoyasu Yuki¹⁾, Ryusuke Numata¹⁾, Kosuke Yonehara¹⁾, Haruka Obinata¹⁾, Yohei Akazawa¹⁾, Kohta Takei¹⁾, Yuta Hosoya²⁾, Ai Kojima²⁾, Takeshi Konuma²⁾

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

【背景】ファロー四徴症に代表される重症肺動脈弁逆流(PR)に伴う右室拡大をきたす疾患群の患者で自己組織が残存する症例に対し、長野県では信州大学成人先天性心疾患センター及び心臓血管外科とのチーム協議の上で初回肺動脈弁置換術に積極的にHarmony TPV留置を行なうこととしている。長野県内で行ったHarmony TPVの留置について、現在までの治療経過の検討を行った。

【対象と方法】長野県立こども病院でHarmony TPV留置を行った10例を対象に留置前、留置後1ヶ月、留置後1年で心臓MRI検査を施行した。右室末期容量(RVEDVI)、右室駆出率(RVEF)を比較した。

【結果】ファロー四徴症が7例、心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症が2例、心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖が1例。留置前と留置後1ヶ月での変化はRVEDVI 161 [152-178] mL/m² vs 101 [90-111] mL/m² (p<0.01), RVEF 49 [41-50] % vs 53 [52-54] % (p=0.038) だった。全例で重度の有害事象は認めなかった。1年後のRVEDVIは91 [80-108] mL/m², RVEF 51 [50-53] %だった。

【考察】全例で安全にHarmony TPVの留置を行うことができ、その効果も高かった。長期予後改善へ治療戦略のさらなる検討も重要と考えられる。

O2-5**本邦におけるHarmony経カテーテル肺動脈弁システム使用成績調査：留置後1年の成績****One-Year Results of the Harmony Transcatheter Pulmonary Valve System Post-Market Surveillance in Japan**

藤本 一途¹⁾、檜垣 高史²⁾、馬場 健児³⁾、黒崎 健一¹⁾、松井 彦郎⁴⁾、矢崎 諭⁴⁾、富田 英⁵⁾、藤井 隆成⁵⁾、喜瀬 広亮⁵⁾、金 成海⁶⁾、石垣 瑞彦⁶⁾、小暮 智仁⁷⁾、犬塚 亮⁸⁾

1) 国立循環器病研究センター 小児循環器内科、2) 愛媛大学医学部附属病院 小児科、3) 岡山大学病院 小児循環器科、4) 柳原記念病院 小児循環器内科、5) 昭和医科大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター、6) 静岡県立こども病院 循環器科、7) 東京女子医科大学病院 循環器内科、8) 東京大学医学部附属病院 小児科

Kazuto Fujimoto¹⁾, Takashi Higaki²⁾, Kenji Baba³⁾, Kenichi Kuroasaki¹⁾, Hikaru Matsui⁴⁾, Satoshi Yazaki⁴⁾, Hideshi Tomita⁵⁾, Takanari Fujii⁵⁾, Hiroaki Kise⁵⁾, Sung-Hae Kim⁶⁾, Mizuhiko Ishigaki⁶⁾, Tomohito Kogure⁷⁾, Ryo Inuzuka⁸⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatric Cardiology, 2) Ehime University Hospital, Department of Pediatrics, 3) Okayama University Hospital, Department of Pediatrics, 4) Sakakibara Heart Institute, Department of Pediatric Cardiology, 5) Showa University, Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, 6) Shizuoka Children's Hospital, Department of Cardiology, 7) Tokyo Women's Medical University Hospital, Department of Cardiology, 8) The University of Tokyo Hospital, Department of Pediatrics

【背景】本調査の目的は、右室流出路への外科的修復又はバルーン弁形成術の既往があり、重度肺動脈弁逆流(PR)を有する患者を対象に、厚生労働大臣により承認された適応に基づき、Harmony経カテーテル肺動脈弁システムの市販後の使用実態下における安全性と有効性を確認することである

【方法と結果】本調査は、Harmony経カテーテル肺動脈弁システムの使用全例を対象とした、多施設共同、単群の使用成績調査であり、学会主導のTPVI Registryを使用して実施された。17施設から合計81例(男性47例, 40.4 ± 14.4歳 [中央値: 40歳])が登録され、術前PR重症度は Severeが85.0%、Moderateが15.0%であった。手技後1年の評価が得られた75例のPR重症度は、Noneが52.0 %、Trivialが32.0 %、Mildが16.0 %であり、SevereとModerateは認めなかった。手技後1年以内の死亡例は原因不明の突然死1例のみであった。Kaplan-Meier法による推定では、手技後1年時点において手技または本品との因果関係が否定できない重篤な有害事象の発現回避率は89.6%であり、再インターベンションの回避率は100.0%であった。今後、対象患者における右心室拡張末期容積指数(RVEDVI)及び右心室駆出率(RVEF)改善に関する因子解析と、三尖弁逆流の改善群と非改善群に関する因子解析を予定している。

【結語】使用成績調査の1年追跡結果により、本邦においてもHarmony治療が良好な予後をもたらす可能性がある事が示唆された。

O2-6**経カテーテル的肺動脈弁留置術のシステムデリバリー困難の予測因子****Risk Factors for Challenging Delivery System Advancement During Transcatheter Pulmonary Valve Implantation**

池口 琴乃^{1,5)}、小暮 智仁¹⁾、山田 浩貴²⁾、藤田 元博¹⁾、川本 尚宜¹⁾、山本 篤志²⁾、長尾 充展²⁾、稻井 慶³⁾、山口 淳一¹⁾

1) 東京女子医科大学 循環器内科、2) 東京女子医科大学 画像診断学・核医学科、3) 東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科、4) 東京女子医科大学 心臓血管外科、5) さいたま赤十字病院 循環器内科

Kotono Ikeguchi^{1,5)}, Tomohito Kogure¹⁾, Hiroki Yamada²⁾, Motohiro Fujita¹⁾, Takanori Kawamoto¹⁾, Atsushi Yamamoto²⁾, Michinobu Nagao²⁾, Kei Inai³⁾, Junichi Yamaguchi¹⁾

1) Tokyo Women's Medical University Hospital, Department of Cardiology, 2) Tokyo Women's Medical University Hospital, Department of Diagnostic imaging & nuclear medicine, 3) Tokyo Women's Medical University Hospital, Department of Pediatric & Adult Congenital Cardiology, 4) Tokyo Women's Medical University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery, 5) Saitama Red Cross Hospital, Cardiology

【目的】経カテーテル肺動脈弁留置術(TPVI)の成功において、システムデリバリーは重要である。多くの症例は大腿静脈からのアプローチでデリバリーは容易だが、一定数、デリバリーに工夫を要する例や内頸静脈アプローチへの転換が必要な例が存在する。術前にシステムデリバリー困難を予測することは手技を安全に行う上で必須となるため、原因となる因子を検証した。

【方法】単施設、後方視的観察研究。術前の心電図同期CTを使用し、右心房容積、右心房の前後径、右心室容積などを計測し、手技時間との相関を評価した。術中にバルーンテストやバルーン拡張術、弁留置時にシステムリキャプチャーをした例、頸静脈アプローチを行なった例は除外した。

【結果】基準に適合した40例を解析した。手技時間の中央値は83分であった。手技時間は右心房容積と正の相関を示した(Pearson r=0.422, p=0.010)。一方、右心室容積は相関を認めなかった。

【結論】心電図同期CTによる右心房容積はTPVIのシステムデリバリーの難易度予測の因子と考えられ、術前プランニングの最適化に寄与し得ることが示唆された。

O2-7**Fit analysis 不適合症例に対するHarmony TPVの実施判断****The Judgement of Harmony TPV Implantation in Inappropriate Cases by Fit Analysis**

喜瀬 広亮、菊地 夏望、川村 悠太、山岡 大志郎、齊藤 真理子、堀川 優衣、矢内 俊、清水 武、堀尾 直裕、
藤井 隆成、宮原 義典、富田 英

昭和医科大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター

Hiroaki Kise, Natsumi Kikuchi, Yuta Kawamura, Daishiro Yamaoka, Mariko Saito, Yui Horikawa, Syun Yanai, Takeshi Shimizu,
Naohiro Horio, Takanari Fujii, Yoshinori Miyahara, Hideshi Tomita

Showa Medical University Hospital, Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center

【背景】 Harmony TPV (Harmony) による経皮的肺動脈弁留置術は、2023年に国内で治療が開始され、既に300例以上の症例に植込みがなされている。治療件数の増加に伴い、治療前シミュレーション (Fit analysis)において治療判断に苦慮する症例も増加している。当院においてFit analysis不適合例（オーバーサイズ不十分）に対するHarmonyの実施について検討した。

【症例】 inletもしくはoutletでオーバーサイジングが不十分であった症例は4例。症例の内訳[年齢、診断、流出路形態、右室肺動脈長、Harmony弁輪部、unfit部位]は、①[27y, TOF術後, pyramidal, short, fit, inlet], ②[57y, valvular PS術後, inverted pyramidal, normal, fit, outlet], ③[24y, IAA+VSD術後, inverted pyramidal, short, fit, outlet], ④[28y, TOF after repair, inverted pyramidal, normal, fit, outlet]。①, ②に対してはそれぞれoutlet, inlet側で固定し弁上位に留置を行った。③はchoke pointから肺動脈分岐までの距離が短く安定した留置が困難と判断し外科的肺動脈弁置換術 (SPVR) を施行した。④はinlet側で固定し弁上位に留置可能と判断したが、本人と相談の上SPVRの方針で検討している。

【考察】 Fit analysisでinlet/outletのオーバーサイズが不十分であっても、choke pointがあり肺動脈分岐部までの距離が確保できる症例や肺動脈分岐部が大きく開いている症例ではHarmonyが留置可能であり、これらの不適合例は今後Harmonyの治療対象となり得る。

O3-1**成人Failed Fontan患者の臨床像と管理上の重要課題****Clinical Features and Critical Problems in Management of Failed Fontan Patients in Adult**

片岡 功一¹⁾、中川 直美¹⁾、廣瀬 将樹¹⁾、岡本 健吾¹⁾、豊田 裕介¹⁾、鎌田 政博^{1,2)}、久持 邦和³⁾、立石 篤史³⁾、臺 和興⁴⁾、
西岡 健司⁴⁾

1) 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

Koichi Kataoka¹⁾, Naomi Nakagawa¹⁾, Masaki Hirose¹⁾, Kengo Okamoto¹⁾, Yusuke Toyota¹⁾, Masahiro Kamada^{1,2)}, Kunikazu Hisamochi³⁾,
Atsushi Tateishi³⁾, Kazuoki Dai⁴⁾, Kenji Nishioka⁴⁾

1) 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

【背景と目的】 Failed Fontan患者 (Fld-F患者) の臨床像から、QOL向上を目指した管理を検討する。

【対象と方法】 15歳以上のFld-F患者について診療録から後方視的に検討した。

【結果】 男15例、女4例。15～45(中央値21)歳。疾患(例数)はHLHS(7), DORV or SRV(7 : heterotaxy 3), PA/IVS(2), TA(2), cc-TGA/DILV(1)で、主心室が右室14例、左室5例。Fontan手術時年齢は1～20(中央値3)歳で、術後年数(5例は途中でTCPC conversion施行)は12～40(中央値19)。SpO₂(3例は酸素吸入下)は78～95(中央値89)%で5例は在宅酸素吸入療法を施行。術後遠隔期1～35(中央値15)年の心臓カテーテル検査で中心静脈圧は7～23(中央値13)mmHg。合併疾患はFALD 16例(肝硬変2例、肝細胞癌1例)、PLE 7例、腎障害4例で、NYHA分類II度11例、III度5例、IV度3例であった。死亡した末期心不全2例のうち、Advanced care planning (ACP) は1例のみ施行でき、心移植を希望して転院したが心不全死した。病識が乏しかった3例は入院を契機に主体的に治療に臨むようになり、心不全入院を回避できるようになった。

【考察と結論】 Fld-F患者では、可及的に入院を回避し在宅で過ごすことを目標に管理している。しかし、合併症を抱え社会生活が制限されるなどQOLが低い例が多い。また、青年期の患者では、厳しい生命予後を告知しACPを行うことも容易でない。

O3-2**成人期Fontan術後患者における潜在性甲状腺機能低下についての検討****Subclinical Hypothyroidism in Adult Patients With Fontan Circulation**齋藤 広大¹⁾、杜 徳尚¹⁾、中島 充貴¹⁾、兵頭 洋平²⁾、江尻 健太郎¹⁾、中村 一文¹⁾、湯浅 慎介¹⁾

1) 岡山大学 循環器内科、2) 広島大学 循環器内科

Kodai Saito¹⁾, Norihisa Toh¹⁾, Mitsutaka Nakashima¹⁾, Yohei Hyodo²⁾, Kentaro Ejiri¹⁾, Kazufumi Nakamura¹⁾, Shinsuke Yuasa¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University, 2) Department of Cardiovascular Medicine, Hiroshima University

【背景】Fontan術後患者では、遠隔期に心不全や肝腎障害など多彩な全身合併症を呈するが、甲状腺機能異常に関する報告は限られる。特に潜在性甲状腺機能低下症(Subclinical Hypothyroidism: SCH)は一般人口で心血管リスクとの関連が報告されているが、成人Fontan術後患者での知見は乏しい。

【目的】成人Fontan術後患者におけるSCHの有病率と臨床的特徴、予後予測因子としての意義を明らかにする。

【方法】2014年9月～2025年8月に甲状腺機能を評価した16歳以上のFontan患者を対象とした。顕性甲状腺機能低下、アミオダロン投与の症例は除外した。SCHはTSH $\geq 4.5\text{mU/L}$ かつFT4正常を2回以上確認した場合と定義した。臨床所見を群間比較し、心不全入院および心血管死を複合エンドポイントとした生存解析を行った。

【結果】対象となった93例中、SCHは26例(28%)に認められた。SCH群では体心室が右室形態例が多く(25% vs 58%, p<0.01)、心不全症状や利尿薬使用、CVP高値(11 mmHg vs 13 mmHg, p=0.02)を呈し、心不全入院歴も多かった(7% vs 38%)。TSHはCVPと正の(Spearman's p=0.28, p<0.01), SpO₂と負の(p=-0.24, p=0.02)相関を示した。追跡中央値4.0年で複合イベント14件を認め、SCHは有意な予測因子であった(HR 4.17, p=0.009)。

【結論】成人Fontan術後患者においてSCHの頻度は高く、血行動態悪化の指標と関連しており心不全関連イベントの予測因子でもあった。

O3-3**フォンタン患者におけるびまん性冠動脈瘻の臨床的特徴****Clinical characteristics of coronary artery/ventricular microfistulas in Fontan patients**

東 浩二、佐藤 要、古賀 健太郎、坂本 真季子、西畠 綾夏、石井 徹子、中島 弘道、青塙 裕之

千葉県こども病院 循環器内科

Koji Higashi, Kaname Sato, Kentaro Koga, Makiko Sakamoto, Ayaka Nishihata, Tetsuko Ishii, Hiromichi Nakajima, Hiroyuki Aotsuka

Department of Cardiology, Chiba Children's Hospital

【背景】フォンタン患者の稀な合併症であるびまん性冠動脈瘻(coronary artery/ventricular microfistulas : CAMFs)は、発生頻度や臨床像など多くのことが不明である。

【目的】フォンタン患者におけるCAMFsの臨床的特徴を明らかにする。

【方法】2005年1月から2025年8月の間に当院で心臓カテーテル検査を施行したフォンタン患者167例を対象とした単施設後方視的観察研究。CAMFsの定義は、大動脈造影または冠動脈造影によって拡張した冠動脈から複数の瘻孔が主心室腔へ形成、びまん性に造影されるものとし、PAIVSに伴う類洞交通、HLHSに伴う左室瘻、局所性の单一冠動脈瘻は除外した。解剖学的特徴、術式、循環動態、臨床経過について検討した。

【結果】CAMFsは6例(3.6%)認め、そのうち1例(17%)がフォンタン術前に診断された。心房錯位症候群が3例、主心室が右室形態3例、Norwood手術2例だった。造影時のカテデータは、中心静脈圧が $13.3 \pm 3.1\text{mmHg}$ 、拡張末期圧が $7.8 \pm 1.7\text{mmHg}$ と高値であり、心拍出量は $3.2 \pm 0.6\text{L/min} \cdot \text{m}^2$ 、駆出率は $53.3 \pm 6.8\%$ と比較的保たれていた。動脈血酸素飽和度は $92.5 \pm 5.0\%$ 、ヘマトクリット値は $44.0 \pm 3.9\%$ だった。観察期間中に盗血による虚血症状や冠動脈瘤破裂はなかったが、ペースメーカー植込み術2例、蛋白漏出性胃腸症1例、食道靜脈瘤破裂による死亡1例を認めた。

【結語】フォンタン患者におけるCAMFsの発生頻度は約3%だった。CAMFsを認めた症例では高頻度に重篤なフォンタン関連合併症を伴うことから、フォンタン循環の予後不良因子として注意すべき病態と考えられる。

O3-4

**フォンタン術後の静脈静脈短絡における心臓MRIの臨床的活用：
臨床像とCMR所見から治療計画を導く**

Clinical Utility of Cardiac MRI for Venovenous Collaterals After Fontan: Guiding Treatment Planning from Clinical Features and CMR Findings.

眞田 和哉、佐藤 慶介、陳 又豪、金 成海、沼田 寛、安心院 千裕、渋谷 茜、森 秀洋、石垣 瑞彦、芳本 潤、
満下 紀恵、新居 正基、田中 靖彦

静岡県立こども病院循環器科

Kazuya Sanada, Keisuke Sato, Yuhao Chen, Sung-Hae Kim, Hiroshi Numata, Chihiro Ajimi, Akane Shibuya, Hidehiro Mori,
Mizuhiko Ishigaki, Jun Yoshimoto, Norie Mitsushita, Masaki Nii, Yasuhiko Tanaka

Department of Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital

【はじめに】フォンタン術後では静脈静脈短絡(VVS)が低酸素の一因となるが、介入例の血流解析を含む心臓MRI(CMR)所見は十分に検討されていない。

【目的】VVS介入前の臨床指標とCMR所見から治療計画への活用可能性を検討する。

【対象】2020年8月1日～2025年7月31日に有意VVSと評価され、カテーテル治療を行った15歳以上の9例。

【方法】診療録に基づく後ろ向き解析。CVP、SpO₂を収集し、2D位相差コントラスト(PC)法で各大血管の血流量を測定。無効肺血流量比(IPBR: [Q_{PV}-Q_{PA}]/Q_{PV})、Q_{AAO}/Q_{SIVC}、Q_{DAO}/Q_{IIVC}を算出。3D whole-heart(3D-WH: Black-Blood法またはmDIXON法)および低VENC 4D flow(LV-4DF)も評価した。

【結果】介入前SpO₂(中央値)88%、CVP 12 mmHg。術後SpO₂91%。IPBR 0.23、Q_{AAO}/Q_{SIVC} 1.27、Q_{DAO}/Q_{IIVC} 1.17。SpO₂<85%の4例ではIPBR 0.50、Q_{AAO}/Q_{SIVC} 1.84、Q_{DAO}/Q_{IIVC} 1.58。3D-WHまたはLV-4DF実施例のうち5例でVVSを同定した。

【考察】2D-PCで得たIPBR・Q_{AAO}/Q_{SIVC}・Q_{DAO}/Q_{IIVC}の高値は低SpO₂と整合し、3D-WHやLV-4DF所見の併用により、VVSの治療計画の一助になる可能性が示唆された。

O3-5

フォンタン患者における非造影MRI検査を用いた心筋線維化評価の有用性

Efficacy of Noncontrast Cardiac Magnetic Resonance Methods in Indicating Fibrosis in Fontan patients

柴垣 有希、岡 秀治、中右 弘一

旭川医科大学 小児科学講座

Yuki Shibagaki, Hideharu Oka, Kouichi Nakau

Asahikawa Medical University Pediatrics Dept.

【背景】遅延造影MRIは線維化を同定できる有用な検査である。フォンタン術後遠隔期は心筋線維化を認めることがあり、心機能低下や不整脈に関連する。しかし遅延造影MRIは負担も大きく、心筋線維化が疑われた状況で検査することが望ましい。我々はcine MRIのFeature tracking(FT)法を用いて、心筋ストレインと線維化の関連性を検討した。

【方法】2022-2025年に遅延造影MRIを施行したフォンタン患者7名で、右室型単心室2名を除く5名(15-23歳)を対象とした[三尖弁閉鎖2名(18、22歳)、肺動脈閉鎖1名(15歳)、両大血管右室起始1名(23歳)、criss-cross heart 1名(17歳)]。cineMRIの心臓中央部短軸像から心室中隔を除いたGCS、GRSを求めた。遅延造影は造影剤投与後8-10分で評価し、+5SDの信号強度が得られた部分をLGE陽性と診断した。

【結果・考察】4名がLGE陽性で、RV insertion pointに所見を認めた。17歳と22歳はLGE陽性部のGCSが-3.8%(-24.9~-18.7%)、-13.8%(-23.7~-18.6%)であり低値を示した。15歳と23歳はLGE陽性部のGCSは-17.2%(-15.3~-9.6%)、-19.9%(-27.3~-10.2%)であり低値ではなかった。LGE陰性の18歳は、GCSが-25.3~-15.4%であった。GRSも同様の傾向を認めた。FT法は通常のcineMRI画像から算出でき、フォンタン患者では早期心機能低下の指標として有用である。心筋線維化の範囲によってはストレイン値は異常を認めないが、低値を示す場合には遅延造影MRIを検討しても良いと考える。

【結論】フォンタン患者でのFT法による非造影MRI検査は、心筋線維化の検索に有用で、ストレイン値が低下している部分はLGE陽性の可能性が高い。

O4-1**AYA世代CoA患児に実施したExtra anatomical bypassの2症例****Extra-anatomical Bypass in AYA Generation Patients with CoA: Two Cases**

平野 晓教、帆足 孝也、馬目 博志、飯島 至乃、渕上 裕司、細田 隆介、鈴木 孝明
埼玉医大国際医療センター 小児心臓外科

Akinori Hirano, Takaya Hoashi, Hiroshi Manome, Yukino Iijima, Yuji Fuchigami, Ryusuke Hosoda, Takaaki Suzuki
Saitama Medical University International Medical Center department of pediatric cardiovascular surgery

【背景】成人体格に達していないAYA世代患児の大動脈縮窄症手術では、縮窄部切除端々吻合は不可能である一方、通常の人工血管置換も困難かつ過大侵襲であり、extra anatomical bypassを選択する場合がある。自験例2例を報告する。

【症例1】18歳女性、身長151cm、体重41kg。診断は大動脈弁二尖弁、重度大動脈弁閉鎖不全症、大動脈縮窄症(安静時圧較差40mmHg)、Turner症候群。正中開胸下の大動脈弁置換(ATS AP360, 20mm)と同一視野での侵襲の低い修復方法として上行大動脈-下行大動脈人工血管バイパス(16mm Hemashield graft)を実施。人工心肺は大腿動脈送血を併用して下行大動脈吻合中の腹部臓器灌流を施行。大動脈遮断時間 229分、人工心肺時間 341分。術後血圧差は10mmHgで術後18日目に自宅退院。

【症例2】13歳女児、身長 143cm、体重 42.2kg。診断は大動脈縮窄症、大動脈弓低形成(安静時圧較差30mmHg)。縮窄部位はlong segmentで左鎖骨下動脈が巻き込まれており下行大動脈径は14mmであったため、全弓部置換を避け正中開胸下に上行大動脈-下行大動脈(14mm ePTFE graft)を実施。人工心肺は大腿動脈送血を併用。人工心肺時間 105分。後血圧差は10mmHgで術後18日目に自宅退院。

【まとめ】Distal perfusionを併施した人工心肺下のextra anatomical bypassは安全かつ低侵襲であり、AYA世代CoA手術として考慮されるべき術式である。

O4-2**成人先天性心疾患の肺動脈弁置換術における透明パッチ(SHF)の有用性と中期成績****Novel transparent patch (Synthetic Hybrid Fabric: SHF) as an adjunct to pulmonary valve replacement in adults with congenital heart disease**

盤井 成光¹⁾、市川 肇²⁾、西脇 泰美³⁾、菊池 晃介³⁾

1) 国立循環器病研究センター 小児心臓外科、2) JCHO大阪病院 心臓血管外科、3) 帝人株式会社 インプランタブルメディカルデバイス開発部

Shigemitsu Iwai¹⁾, Hajime Ichikawa²⁾, Yasumi Nishiwaki³⁾, Kousuke Kikuchi³⁾

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

2) Department of Cardiovascular Surgery, Japan Community Health Care Organization Osaka Hospital,

3) Implantable Medical Device Development Department, Teijin Limited

【背景・目的】右室流出路機能不全を伴う成人先天性心疾患(ACHD)に対する肺動脈弁置換術(PVR)において、従来のパッチ材料は不透明であるため、術中に弁の縫着輪を正確に視認することが困難であった。これは、特に解剖が複雑な再手術症例において、手技を煩雑にする一因にもなっていた。本研究の目的は、透明性と生体内組織再生を可能にする新規のハイブリッド繊維(SHF)パッチの成人PVRにおける安全性と有用性を評価することである。

【方法】他施設共同治験(jRCT1080224691)の前向きサブグループ解析として、SHFを用いてPVRを施行されたACHD患者5例(年齢18~42歳、平均30.8歳)を対象とした。

【結果】全例でPVRは安全に施行され、SHFに起因する合併症は認められなかった。SHFの透明性により、弁の縫着輪を明瞭に視認でき、正確かつ円滑な弁設置が可能となった。平均5.0年の追跡期間において、パッチ関連の有害事象や再介入・再手術例の発生はなかった。また、超音波検査上、パッチの肥厚や瘤化、吻合部狭窄なども認めなかった。

【結論】新規透明パッチSHFは成人ACHD患者のPVRにおいて、術中の視認性向上による手術精度向上と合併症リスク低減を実現する有用な材料であると考えられた。また、その中期成績は良好で、SHFが複雑なACHD再手術における安全かつ有効な新たな選択肢となる可能性が示唆された。

O4-3**成人先天性心疾患患者における三尖弁形成・置換術後の遠隔期成績****The long-term results of tricuspid valve plasty and replacement in patients with Adult Congenital Heart Disease.**

田中 啓輔、小森 悠矢、神谷 寛登、松沢 拓弥、和田 直樹

榎原記念病院 小児心臓血管外科

Keisuke Tanaka, Yuya Komori, Hiroto Kamitani, Takuya Matsuzawa, Naoki Wada

Sakakibara Heart Institute, Pediatric Cardiovascular Surgery Dept.

【背景・目的】一般にACHD患者の三尖弁治療は予後は不良である。当院でTVP、TVRを施行したACHD患者の遠隔期成績を後方視的に検証、予後規定因子の同定を目的とした。

【対象・方法】2004年4月から2025年8月の期間に、初回のTVP（P群）、TVR（R群）を施行したACHD患者64例（TVP43例、TVR21例）を対象とした。（TR grade moderate以上に心室修復患者を対象とし、cTGA患者は除外。）患者背景、手術前後のTTE結果を比較検討し、予後に及ぼす影響を検討した。

【結果】手術時年齢はP群median 39 [IQR: 25.5, 63], R群47 [22.1, 57.3]、男性は18例(41.8%)、7例(33%)、追跡期間は9 [2.2, 12], 1.3 [0.4, 5.2]年。主疾患はP群: TOF20例、ASD6例、Ebstein病5例、他12例、R群: TOF 6例、Ebstein病 4例、PA/VSD 3例、他4例。術前TR grade severe以上はP群12例(27.9%)、R群17例(81%)。P群は再介入7例(TVP 1例、TVR6例)、R群は再弁置換4例(すべてSVDであった)。術後30日以内早期死亡はP群0例、R群1例、術後遠隔期死亡は3例、1例。術前NYHA等の患者背景、術前後のTTE結果について術後早期死亡、術後遠隔期死亡、再介入の有無で比較検討。P群で術前NYHA3以上の患者に死亡が多く(p=0.006)、R群でNYHA3以上の患者に再介入が多い傾向がみられた(p=0.08)。再介入回避率は、P群で5年96.6%、10年80%、15年68.6% (95%CI[14.09-NA]、R群で5年100%、10年80%、15年26.7%，95% CI[4.92-NA]であった。

【結語】ACHD患者の三尖弁治療後遠隔期成績について検討した。NYHA3以上の患者ではTVP後の死亡率が高く、TVR後も再介入が多い傾向がみられ、TR gradeに関わらず早期の治療介入が望ましいと考えられる。

O4-4**単心室房室弁逆流に対する外科的治療：flexible ringとbridging techniqueによる弁形成術の経験****Surgical Repair for Atrioventricular Valve Regurgitation in Single Ventricle: Our Experience with Flexible Ring and Bridging Technique**小嶋 愛¹⁾、細谷 裕太¹⁾、小沼 武司¹⁾、瀧間 浩宏²⁾、武井 黄太²⁾、赤澤 陽平²⁾、大日方 春香²⁾、米原 恒介²⁾、沼田 隆佑²⁾、濱谷 悠馬²⁾、結城 智康²⁾、奥田 智也²⁾、黒崎 恒平²⁾

1) 長野県立こども病院 心臓血管外科、2) 長野県立こども病院 小児循環器科

Ai Kojima¹⁾, Yuta Hosoya¹⁾, Takeshi Konuma¹⁾, Kiyohiro Takigiku²⁾, Kota Takei²⁾, Yohei Akazawa²⁾, Haruka Obinata²⁾, Kosuke Yonehara²⁾, Ryusuke Numata²⁾, Yuma Shibuya²⁾, Tomoyasu Yuki²⁾, Tomoya Okuda²⁾, Kohei Kurosaki²⁾

1) Nagano Children's Hospital Cardiovascular Surgery, 2) Nagano Children's Hospital Pediatric Cardiology

【はじめに】単心室症の房室弁は三尖弁や共通房室弁の形態をとり、生涯にわたり体血圧に曝されるため、成人期に弁逆流が悪化し外科的介入が必要となることが多い。二心室の僧帽弁形成に用いられる一般的なリングによる弁輪形成術は、単心室の房室弁には解剖学的に不適とされる。我々は、単心室房室弁逆流に対し、術中エコーで弁形態を正確に評価した上で**flexible ring**および**bridging technique**を用いた弁形成術を施行し、良好な結果を得たため、術後3年以上の経過を含めて報告する。

【対象と方法】対象は、左心低形成症候群(HLHS)および無脾症候群の右室性単心室Fontan術後における三尖弁閉鎖不全2例にflexible annular ringを用いた形成術を、多脾症候群の右室性単心室における共通房室弁逆流1例にbridging techniqueを用いた弁形成術を施行した。術中には経心膜エコーを用いて弁形態を詳細に評価した。Flexible ringを用いた症例では、術前に同心円状の形態を呈する三尖弁に対し、**SJM flexible tailor ring**を使用し、弁輪形態の保持を図った。

【結果】退院時の弁逆流は、flexible ringを用いた1例でTRなし、もう1例でTR mild-moderateであった。Bridging techniqueを用いた症例では、退院時CAVVR trivialであった。術後経過は、それぞれ以下の通り。

Flexible ring 1例目: 術後4年でTRなし→mild

Flexible ring 2例目: 術後3年でTR mild-moderate→moderate

Bridging technique: 術後3年でCAVVR trivial→mild 全例で外来にて経過観察中である。

【考察と結語】単心室房室弁逆流に対する本術式は、術中エコーによる弁形態の詳細な把握に加え、**flexible ring**や**bridging technique**といった術式を使い分けることで良好な短期および中期成績をもたらした。これらの術式は、単心室房室弁逆流に対する有効な治療選択肢と考えられ、今後も長期的な経過観察が重要である。

O4-5**心房スイッチ術後の体循環静脈路狭窄に対する再手術の工夫****Surgical Techniques for Reoperation of Systemic Venous Pathway Obstruction after Atrial Switch Procedure**

伊藤 貴弘、新川 武史、古田 晃久、山形 顯子、吉田 尚司、新浪 博士

東京女子医科大学 心臓血管外科

Takahiro Ito, Takeshi Shinkawa, Akihisa Furuta, Akiko Yamagata, Hisashi Yoshida, Hiroshi Niinami

Department of Cardiovascular Surgery, Heart Institute of Japan, Tokyo Women's Medical University

【はじめに】心房スイッチ手術は大血管転位に対する修復術、または修正大血管転移に対する解剖学的修復術の一部として行われるが、術後体循環静脈路狭窄をきたした場合の確立された術式はない。術後早期の狭窄ではSenningフラップやMustardバッフルの切除および再建術が、遠隔期ではパッチ類の石灰化のため切除・再建が困難であり狭窄部のパッチ拡大術が行われる。近年、SVC狭窄予防にhemi-Mustard手術を行った報告も散見されるが、1.5心室修復の遠隔期成績は明らかではない。私たちは、心房スイッチ術後の体循環静脈路狭窄に対して、バッフル切除を行わずに狭窄解除する術式を実施したので、数例を報告する。

【症例1】{S, L, L}, DORV, PA, VSDに対して8歳時にSenning/Rastelli術施行。術後遺残短絡認めたが経過観察となった。経過中に導管不全の進行、SVC routeの形態的な狭窄を認めた、術後20年目に導管交換とSVC狭窄解除、遺残短絡閉鎖を行う方針となる。手術では、前面の機能的左房切開し2層目の右心耳フラップは外さず遺残短絡2カ所を0.4mmゴアテックスパッチで閉鎖した。SVC狭窄解除はSVC左側から機能的右房天井に向かい狭窄部を超えて切開し0.4mmゴアテックスパッチで拡大補填した。術後カテーテル検査でSVC/RA 7/7mmHgと圧較差なく、遺残短絡は消失した。

【症例2】{S, L, L}, DORV, PA, VSDに対して5歳時にMustard/Rastelli術施行。術後11、12、29、30年目にSVC/IVC狭窄に対してバルーン拡張術施行。体循環静脈路狭窄はバルーン拡張後に一時的に消失するも再燃し、繰り返しバルーン拡張術が必要であった。導管不全と三尖弁閉鎖不全の進行を認め、術後32年目に導管置換、SVC/IVC狭窄解除、三尖弁置換術を行う方針となる。手術では、右室導管吻合部から三尖弁越しにSVC/IVC routeの狭窄部を確認、IVC左側面から狭窄部を超えて機能的右房切開、IVCと機能的右房を側側吻合した。更にSVC左側から機能的右房天井に向かって狭窄部を超えて切開、0.4mmゴアテックスパッチで拡大補填した。径右室的に三尖弁置換術と右室肺動脈導管置換術も実施。術後カテーテル検査でSVC/RA/IVC11/11/11mmHgと圧較差は消失した。

【結語】我々が考案した心房スイッチ術後の体循環静脈路狭窄に対する狭窄解除方法は有効であった。

O4-6**心臓シミュレータ “ped UT-Heart” の開発と治験（第3報）-医師主導治験と性能試験の実施に向けて
Physician-led Clinical Trials and Performance Testing of the “ped UT-Heart” Cardiac Simulator.**

白石 公、黒崎 健一、加藤 愛章、大内 秀雄、磐井 成光、帆足 孝也、坂本 喜三郎、小田 晋一郎、笠原 真悟、
新川 武史、平田 康隆、芳村 直樹、河田 政明、山岸 敬幸、安河内 聰、霜 仁世、鶯尾 巧、杉浦 清了、久田 俊明
日本医療研究開発機構（AMED）ped UT-Heart研究開発グループ

Isao Shiraishi, Kenichi Kurosaki, Yoshiaki Kato, Hideo Ohuchi, Shigemitsu Iwai, Takaya Hoashi, Kisaburo Sakamoto, Shinichiro Oda,
Shingo Kasahara, Takeshi Shinkawa, Yasutaka Hirata, Naoki Yosihmura, Masaaki Kawada, Hiroyuki Yamagishi, Satoshi Yasukouchi,
Jinse Shimo, Takumi Washio, Seiryo Sugiura, Toshiaki Hisada

"ped UT-Heart" Research and Development Group of AMED

我々は患者の有限要素心臓モデルを用いる心臓シミュレータ“UT-Heart”を基盤として、小児先天性心疾患の血行動態に特化した形で、心拍動、血圧、酸素飽和度、心筋仕事、電気的興奮伝搬をin silicoで再現する“ped UT-Heart”を開発した。既に12例において探索的な前向き臨床試験(jRCTs052210139)を実施し、本機器の有用性と安全性を確認した。現在、医療機器承認に向けて、PMDAの指導により検証的医師主導治験を準備している。治験デザインは前向き、単群、非盲検、介入、多施設による医師主導治験で、目標症例数は20、主要評価項目は、術者による術式選択の有用性の術後総合評価である。更に性能試験として、術前シミュレーションの検証(実測値との比較)、再現性試験(検査者内および検査者間での差異の検証)、および術後シミュレーションの検証(Qp/Qs, Pp/Ps, RVEDV/LVEDV, SaO₂の比較)を実施する。術前シミュレーションでは、シミュレーション結果は患者データと良好に相関した。今後は治験症例において再現性試験を実施し、術後1年の心カテ検査を用いた観察研究を通じて術後シミュレーション値を検証する予定である。(本研究は、東京大学新領域創成科学研究所、(株)UT-Heart研究所、(株)クロスメディカル、ジャパンメディカルデバイス(株)、Q'sfix(株)との共同開発による。)

O5-1**BMIでは見えない予後因子：MRI皮下脂肪が先天性心疾患を左右する****A Hidden Prognostic Factor Beyond BMI: Subcutaneous Fat by Cardiac MRI Shapes Outcomes in Congenital Heart Disease**

佐藤 正規、鈴木 彩代、連 翔太、白水 優光、郷 清貴、倉岡 彩子、佐川 浩一

福岡市立こども病院 循環器科

Masaki Sato, Sayo Suzuki, Shota Muraji, Hiromitsu Shirouzu, Kiyotaka Gou, Ayako Kuraoka, Kouichi Sagawa

Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital

【背景】肥満は心血管病の危険因子であるが、BMIのみでは体脂肪の分布やリスクを十分に評価できない。本研究では、先天性心疾患患者における心臓MRIで計測した皮下・心膜外脂肪と運動耐容能、心不全発症との関連を検討した。

【方法】対象は2021～22年に心臓MRIとカテーテルを同時期に施行した12歳以上の132例（年齢中央値16歳、TCPC65%）。皮下脂肪はSSFP画像で測定し、心膜外脂肪は心膜外スペースで代用した。

【結果】 $BMI \geq 25$ は二心室群で15%、TCPC群で5%だった。二心室群ではPeakVO₂とBMI ($r=-0.53$, $p=0.01$)、皮下脂肪 ($r=-0.42$, $p=0.06$)、心膜外脂肪 ($r=-0.31$, $p=0.17$) に負の相関傾向を認めた。TCPCでは皮下脂肪とPeakVO₂に有意な負の相関 ($r=-0.35$, $p=0.002$) を認め、BMIや心膜外脂肪とは関連を認めなかった。ROC解析でPeakVO₂ < 60%に対する皮下脂肪cutoff (mm/m²) は二心室44.6、TCPC38.1であった。Kaplan-Meier解析ではTCPC群で皮下脂肪高値例に心不全発症が多かった。

【結論】BMIでは捉えきれない皮下脂肪が、先天性心疾患における運動耐容能低下と心不全発症の重要な予後因子であることが示された。MRI脂肪評価はBMIを超えたリスク層別化に有用であり、思春期からの肥満介入による心不全予防戦略につながる可能性がある。

O5-2**小児期に手術適応なしと判断された心室中隔欠損の長期予後****Long-term outcome of restrictive ventricular septal defect**脇 研自¹⁾、三輪 将大¹⁾、實川 美緒花¹⁾、増田 祥行¹⁾、荻野 佳代¹⁾、林 知宏¹⁾、新垣 義夫¹⁾、岡 里紀²⁾、虫明 和徳²⁾、小野 幸代²⁾、小坂田 眞平²⁾、福 康志²⁾、門田 一繁²⁾

1) 倉敷中央病院 小児科、2) 倉敷中央病院 循環器内科

Kenji Waki¹⁾, Masahiro Miwa¹⁾, Mioka Jitsukawa¹⁾, Yasuyuki Masuda¹⁾, Kayo Ogino¹⁾, Tomohiro Hayashi¹⁾, Yoshio Arakaki¹⁾, Satoki Oka²⁾, Kazunori Mushiake²⁾, Sachio Ono²⁾, Kouhei Osakada²⁾, Yasushi Fuku²⁾, Kazushige Kadota²⁾

1) Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital, 2) Department of Cardiology, Kurashiki Central Hospital

【背景】他に合併のない小さな心室中隔欠損(VSD)の生命予後は良好であるが、その後の合併症の出現はまれではないとの報告がある。

【目的】乳幼児期に手術適応なしと判断されたVSDの長期予後について調査する。

【対象・方法】対象は2005年1月から2025年7月の間に当院受診歴のある18歳以上のVSD患者のうち手術適応なしと判断された222名(男104名)。最終受診年齢の中央値29歳(18～96歳)、他疾患合併は除外した。カルテ情報から、心合併症(感染性心内膜炎IE、右室二腔症(DCRV)、バルサルバ洞破裂(VR)、大動脈弁狭窄・閉鎖不全(AS/AR)、うっ血性心不全(HF))や心臓外科手術の回避率、生存率について後方視的に検討した。

【結果】1) 心合併症は20例(9.0%)に認められ、IE 7例(3.2%)、DCRV 7例(3.2%)、VR 3例(1.4%)、AS/AR 3例(1.4%)、HF 3例(1.4%)に見られた。回避率は60歳で82.9%、80歳68.4%。2) 心臓外科手術は14例(6.3%)；IE関連6例(35～76歳)でVSD閉鎖と共に大動脈弁置換術や三尖弁形成術が、3例(11歳、51歳、63歳)にDCRV狭窄解除が施行されていた。手術回避率は60歳85.9%、80歳77.6%。3) 死亡は9例(4.1%)で、生存率は60歳98.7%、80歳87.8%であった。

【結論】生命予後は良好だが、心合併症、特にIEやVR、DCRVの出現には長期に渡り注意が必要であることを認識する必要があり、無症状であるがフォローアップが必要である旨の患者への啓蒙が重要と考えられる。

O5-3**成人期Down症候群患者の先天性心疾患に対する手術およびカテーテル治療の実態****Surgical and transcatheter procedures for adult congenital heart disease in Down syndrome patients**

大澤 匠^{1,2)}、町野 智子²⁾、沼田 るり子²⁾、川松 直人²⁾、久米 慶太郎³⁾、矢野 貴大³⁾、金岡 幸嗣朗⁴⁾、住田 陽子⁴⁾、矢野 悠介⁵⁾、加藤 秀之⁶⁾、平松 祐司⁶⁾、石津 智子²⁾

1) 常陸大宮済生会病院 内科、2) 筑波大学 医学医療系 循環器内科、3) 筑波大学 医学数理情報学研究室、

4) 国立循環器病研究センター 情報利用促進部、5) 筑波大学 医学医療系 小児科、6) 筑波大学 医学医療系 心臓血管外科

Takumi Osawa^{1,2)}, Tomoko Machino-Ohtsuka²⁾, Ruriko Numata²⁾, Naoto Kawamatsu²⁾, Keitaro Kume³⁾, Takahiro Yano³⁾, Koshiro Kanaoka⁴⁾, Yoko Sumita⁴⁾, Yusuke Yano⁵⁾, Hideyuki Kato⁶⁾, Yuji Hiramatsu⁶⁾, Tomoko Ishizu²⁾

1) Department of Internal Medicine, Hitachiomiya Saiseikai Hospital, 2) Department of Cardiology, Institute of Medicine, University of Tsukuba,

3) Laboratory of Mathematical Informatics in Medicine, Institute of Medicine, University of Tsukuba,

4) Department of Medical and Health Information Management, National Cerebral and Cardiovascular Center,

5) Department of Pediatrics, Institute of Medicine, University of Tsukuba, 6) Department of Cardiovascular Surgery, Institute of Medicine, University of Tsukuba

Background: Recent medical advancements have increased the population of adults with Down syndrome (DS) and concomitant congenital heart disease (CHD). However, clinical outcomes after invasive procedures in these patients remain unknown.

Methods: We conducted a retrospective analysis using data from the JROAD-DPC database from April 2013 to March 2023. Our study cohort included DS patients aged 16 or older who underwent either cardiovascular surgery or a transcatheter intervention.

Results: Our analysis included 115 DS patients (median age: 21 [IQR 17–33] years; surgical group, n = 72; transcatheter group, n = 43). The most common CHD were tetralogy of Fallot (28.7%), followed by atrial septal defect (17.4%), atrioventricular septal defect (15.7%). Transcatheter interventions were associated with shorter hospital stays and no in-hospital mortality. In the surgical group, there were three deaths (4.2%), two of whom were taking medication for pulmonary hypertension (PH). The in-hospital mortality rate for surgical patients on PH medication was 25%. Multivariable analysis showed emergency admission ($\beta = 11.6$, p = 0.006) and PH medication ($\beta = 13.4$, p < 0.001) as independent risk factors for longer hospital stays.

Conclusions: Invasive procedures in adults with DS and CHD showed relatively acceptable outcomes, highlighting the careful perioperative care for those on PH medication.

O5-4**川崎病既往成人の重症心血管後遺症入院例の検討：JROAD-DPC研究****Severe Cardiovascular Sequelae in adults after Kawasaki Disease: JROAD-DPC study**

三谷 義英¹⁾、中井 陸運²⁾、津田 悅子^{1,3)}

1) 三重大学医学部附属病院 周産母子センター、2) 宮崎大学医学部附属病院 臨床研究支援センター データマネジメント部門、

3) 国立循環器病研究センター 小児循環器科

Yoshihide Mitani¹⁾, Michikazu Nakai²⁾, Etsuko Tsuda^{1,3)}

1) Perinatal Care Center, Mie University Hospital, 2) Clinical Research Support Center, University of Miyazaki Hospital,

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

【背景】川崎病既往成人における心血管イベントによる入院の疫学像と予後因子は不明である。

【方法】2013年4月～2022年3月のJROAD-DPCデータを用い、川崎病関連心血管イベントで入院した15歳以上患者798例を抽出した。継続的ケア中断の代用指標である緊急入院および非紹介入院と、院内死亡または集中治療室(ICU)入室との関連を検証した。

【結果】患者は年齢中央値37歳、男性74.4%で、主傷病名は心不全・不整脈(53.1%)であった。入院の年齢分布は20歳代以下と35-39歳の2峰性を示した。緊急入院33.0%、非紹介入院16.0%で、院内死亡率1.3%、ICU入室率27.6%であった。多変量解析では、緊急入院(オッズ比8.49)および非紹介入院(オッズ比6.69)は院内死亡リスクの有意な上昇と関連した。また、非紹介入院(オッズ比1.73)はICU入室リスクの有意な上昇とも関連していた。

【結論】川崎病既往成人における重症心血管合併症による入院例は、肥満のない男性に多く、若年者と30歳代後半の2相性を呈する。診療離脱に関わる指標は予後不良因子であり、この増加する疾患群に対する生涯医療体制の構築が重要である。

O5-5**複雑化する成人先天性心疾患に対する新たな手術リスクモデルの開発****Novel Risk Prediction Model in Adults with Complexed Congenital Heart Disease**

佐地 真育^{1,2)}、矢崎 諭³⁾、小暮 智仁⁴⁾、稻井 慶⁵⁾、小平 正幸⁶⁾、木村 成卓⁷⁾、藤本 一途⁸⁾、富永 佑児⁹⁾、中埜 信太郎¹⁰⁾、中西 直彦¹¹⁾、小田 晋一郎¹²⁾、石津 智子¹³⁾、椎名 由美¹⁴⁾、廣野 恵一¹⁵⁾、藤井 隆成¹⁶⁾、赤木 穎治¹⁷⁾、池田 隆徳¹¹⁾

1) 東邦大学医療センター大森病院 循環器内科、2) 公益財団法人榎原記念財団附属榎原記念病院 循環器内科、3) 公益財団法人榎原記念財団附属榎原記念病院 成人先天性心疾患診療センター、4) 東京女子医科大学 循環器内科、5) 東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科、6) 慶應義塾大学 循環器内科、7) 慶應義塾大学 外科学(心臓血管)、8) 国立循環器病研究センター 小児循環器内科、9) 国立循環器病研究センター 小児心臓外科、10) 埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科、11) 京都府立医科大学 循環器内科、12) 京都府立医科大学 心臓血管外科、13) 筑波大学 循環器内科、14) 聖路加国際病院 循環器内科、15) 富山大学附属病院 小児科、16) 昭和医科大学 小児循環器・成人先天性心疾患センター、17) 心臓病センター榎原病院 循環器内科

Mike Saji^{1,2)}, Tomohito Kogure⁴⁾, Kei Inai⁵⁾, Masayuki Kodaira⁶⁾, Naritaka Kimura⁷⁾, Kazuto Fujimoto⁸⁾, Yuji Tominaga⁹⁾, Shintaro Nakano¹⁰⁾, Naohiko Nakanishi¹¹⁾, Shinichiro Oda¹²⁾, Tomoko Ishizu¹³⁾, Yumi Shiina¹⁴⁾, Keiichi Hiroto¹⁵⁾, Takanari Fujii¹⁶⁾, Teiji Akagi¹⁷⁾, Takanori Ikeda¹⁾

1) Division of Cardiovascular Medicine, Department of Internal Medicine Toho University Faculty of Medicine, 2) Department of Cardiology, Sakakibara Heart Institute, 3) Adult congenital heart disease center, Sakakibara Heart Institute, 4) Department of Cardiology, Tokyo Woman's Medical University, 5) Department of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Cardiology, Tokyo Woman's Medical University, 6) Department of Cardiology, Keio University School of Medicine, 7) Department of Cardiovascular Surgery, Keio University School of Medicine, 8) Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, 9) Department of Pediatric Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center, 10) Department of Cardiology, Saitama Medical University International Medical Center, 11) Department of Cardiology, Kyoto Prefectural University of Medicine, 12) Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, 13) Department of Cardiology, University of Tsukuba, 14) Department of Cardiology, St. Luke's International Hospital, 15) Department of Pediatrics, University of Toyama Hospital, 16) Center for Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease, Showa University, 17) Department of Cardiology, Sakakibara Heart Center

【背景・目的】複雑心奇形を有する成人先天性心疾患患者は、生涯で複数回の手術を要することが多い。しかし再手術のリスクを客観的に評価する手段は限られている。本研究の目的は、手術を要する複雑心奇形の成人先天性心疾患患者を対象に、予後予測能の高い新たな手術リスク予測モデルを構築することである。

【方法】ハイボリュームセンターを含む国内11施設で成人先天性心疾患患者の新規データベースを作成した。2013年から2024年に行われた約1,500例の開心術うち、単純心奇形とデータ不十分ものを除外し、約1,000例の複雑心奇形症例を対象とした。主要評価項目は院内死亡（または30日死亡）、およびSTS基準による合併症（再手術、24時間超の人工呼吸管理、急性腎障害/持続的血液濾過透析・血液透析、一過性脳虚血発作/脳梗塞/出血、深部創感染）の複合エンドポイントとした。多変量解析で独立した規定因子を抽出し、β係数からそれぞれを点数化し、手術リスクモデルを作成した。本リスクモデルとPEACHスコアをNRI/IDIで比較を行った。また内部検証でその妥当性の検討のため、Bootstrap法を用いた。Calibration plotを用いて予測確率と実測イベント率に乖離があるかを確認した。統計解析は統計ソフトSPSS及び、Rを用いた。

【結論】本邦の複雑心奇形を有する成人先天性心疾患患者に対する、新たな手術リスクモデル開発の為、多施設レジストリを立ち上げた。手術リスクモデルは本疾患群の治療戦略に有用なツールとなる可能性がある。

O6-1**Fontan術後単心室患者の心房・心室機能の経年変化****Serial change of Atrial and ventricular function in the single ventricular patients after Fontan**

赤澤 陽平¹⁾、奥田 智也¹⁾、黒崎 恒平¹⁾、結城 智康¹⁾、澁谷 悠馬¹⁾、沼田 隆佑¹⁾、米原 恒介¹⁾、大日方 春香¹⁾、武井 黄太¹⁾、瀧間 浩宏¹⁾、細谷 祐太²⁾、小嶋 愛²⁾、小沼 武司²⁾

1) 長野県立こども病院 循環器小児科、2) 長野県立こども病院 心臓血管外科

Yohei Akazawa¹⁾, Tomoya Okuda¹⁾, Kohei Kurosaki¹⁾, Tomoyasu Yuki¹⁾, Yuma Shibuya¹⁾, Ryusuke Numata¹⁾, Kosuke Yonehara¹⁾, Haruka Obinata¹⁾, Kohta Takei¹⁾, Kiyohiro Takigiku¹⁾, Yuta Hosoya²⁾, Ai Kojima²⁾, Takeshi Konuma²⁾

1) Nagano children's hospital Pediatric cardiology, 2) Nagano children's hospital Cardiovascular surgery

【背景】Fontan術後心機能の経年変化についての検討は少ない。

【目的】Fontan術後心房・心室機能の経年変化について検討する。

【方法】単心室型心疾患Fontan術後患者において①術後早期と②最近のフォローアップ時で、心室収縮能(FAC, longitudinal strain)、拡張能(E/A, E/e', early diastolic, late diastolic strain rate)、心房機能(reservoir, conduit, pump strain)を比較した。

【結果】36名のFontan術後患者を対象とした。フォローアップ期間中央値は10.4年。術後早期(術後1.8±1.0年)に比較し、フォローアップ時(術後11.2±2.5年)では、Early diastolic strain rate (1.2±0.41 vs 0.89±0.28 1/s), late diastolic strain rate (0.64±0.20 vs 0.47±0.14 1/s), 心房reservoir strain (26.0±7.8 vs 22.2±6.0%), pump strain (12.2±5.0 vs 9.1±3.0%)が有意に低下したが、心室FAC、longitudinal strain、E/A、E/e'に差はなかった。

【結論】Fontan術後患者は青年期にかけて心室拡張能、心房機能が低下し、その評価にはストレイン解析が有用である。

O6-2

ファンタン循環での心房硬化は安静時および急速容量負荷時の中心静脈圧上昇と関連する
Atrial Stiffness Is Associated with Elevated Central Venous Pressure at Rest and During Rapid Volume Expansion in Fontan Circulation

大内 秀雄、森 有希、遠藤 寛之、瀧川 雄貴、森本 美仁、村山 友梨、伊藤 裕貴、戸田 孝子、加藤 愛章、藤本 一途、岩朝 徹、白石 公、黒崎 健一

国立循環器病研究センター 先天性心疾患センター

Hideo Ohuchi, Aki Mori, Hiroyuki Endo, Yuki Takigawa, Yoshihito Morimoto, Yuri Murayama, Yuki Ito, Takako Toda, Yoshiaki Kato, Kazuto Fujimoto, Toru Iwasa, Isao Shiraishi, Kenichi Kurosaki

Adult Congenital Heart Disease Center, National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】左室拡張期末期圧(EDP)上昇に加え、心房不整脈に対するカテーテル治療は時に左心房硬化から肺動脈楔入圧上昇から肺高血圧の原因となる。一方、ファンタン術後遠隔期では潜在性心室拡張不全(ODD)に加え、心房機能低下も指摘されている。

【目的】ファンタン患者の心房硬化を肺動脈楔入圧v波高(mmHg)から推定し急速食食負荷試験(RVE)から得られたCVP動態との関連を検討する。

【方法】安定した連続成人ファンタン術後患者110例(男:59%、28±9歳)の心臓カテーテル検査中に生理食塩水負荷(RVE)を行いEDP(mmHg)、肺動脈楔入圧(a波、v波)(mmHg)およびCVP(mmHg)の変化に加え、安静時心電図からP波の振幅(Pa:mV)と幅(Pw:msec)を測定し、その積(PPP)も算出した。RVE後のEDP≥15をODDとした。得られたCVP動態と安静時の肝腎機能を評価した。

【結果】全体では安静時CVPは手術回数、EDP、a、v、体血圧、肺および全身血管抵抗が($p < 0.05 - 0.001$)、RVE時CVPは安静時CVP、RVE時EDPとvが($p < 0.05 - 0.001$)、そしてRVE時のCVP上昇度はRVE時のEDPとvの上昇度が各々独立に関連した($p < 0.05 - 0.001$)。Pa、PwおよびPPPはvと有意な負相関を示した(全て $p < 0.05$)。また、CVP動態、特にRVE時CVPは、肝臓線維化指標と有意な関係を示した。有意な房室弁閉鎖不全を有する12例を除外した98例中29例(30%)がODDと診断された。

【結論】安定した成人ファンタン患者では心室拡張障害に加え心房硬化が安静時を含めCVP動態に密接に関連している。

O6-3

Fontan術後患者における骨格筋異常と中心静脈圧の関連

Correlation of Skeletal Muscle Abnormalities with Central Venous Pressure in Patients after Fontan Procedure

末永 知康¹⁾、石北 紗子¹⁾、浅川 宗俊¹⁾、柿野 貴盛¹⁾、西崎 晶子¹⁾、坂本 一郎¹⁾、寺師 英子²⁾、山村 健一郎²⁾、池田 翔³⁾、永富 祐太³⁾、樋口 妙³⁾、阿部 弘太郎¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科、2) 九州大学病院 小児科、3) 九州大学病院 リハビリテーション部

Tomoyasu Suenaga¹⁾, Ayako Ishikita¹⁾, Soshun Asakawa¹⁾, Takamori Kakino¹⁾, Akiko Nishizaki¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Eiko Terashi²⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Sho Ikeda³⁾, Yuta Nagatomi³⁾, Tae Higuchi³⁾, Kohtaro Abe¹⁾

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

3) Department of Rehabilitation Medicine, Kyushu University Hospital

【背景】中心静脈圧(CVP)上昇という特殊な血行動態を呈するFontan術後患者は運動耐容能低下や骨格筋異常を認めるが、CVP上昇とそれらの相関は不明である。

【方法】心肺運動負荷試験、握力測定、心臓カテーテル検査・体成分分析を行った当院管理中のFontan術後患者40例(体成分分析は30例)を後向きに解析した。値は中央値[IQR]と数(%)で示し、Peak VO₂、握力、位相角は同年代・性の健常者比で表した。低筋量は骨格筋指数(男<7.0、女<5.7 kg/m²: AWGS 2019による基準)で定義した。

【結果】年齢は27.5歳[24-36.8]で、男性は21例(52.5%)であった。BMIは男性が21.2 kg/m² [17.7-23.1]、女性が19.7 kg/m² [17.2-21.4]で、体脂肪率は男性が23.6% [12.0-30.4]、女性が26.9% [23.0-33.7]であった。CVPは12 mmHg [10-14]であった。Peak VO₂は57% [45-68]と運動耐容能は低下していたが、CVPとの相関は有意ではなかった($R=0.26, p=0.10$)。握力は74% [59-85]と低下し、CVPと逆相関した($R=-0.34, p=0.03$)。また、体成分分析での低筋量は20例(66.7%)で認め、位相角は90% [84-98]と低下し、CVPは位相角とも逆相関した($R=-0.50, p<0.01$)。

【結論】Fontan術後患者では、握力・骨格筋指数・位相角の低下が高頻度に認められた。これらの身体的機能指標はCVPと逆相関を示しており、CVP上昇が骨格筋異常の一因である可能性が示唆された。

O6-4**運動習慣がFontan循環に与える影響****Impact of Exercise Habits on Fontan Circulation**

小野 晋、柳 貞光、小泉 奈央、湯浅 紘理佳、小森 和磨、橘高 康文、矢内 敦、加藤 昭生、池川 健、若宮 卓也、上田 秀明

神奈川県立こども医療センター 循環器内科

Shin Ono, Sadamitsu Yanagi, Nao Koizumi, Erika Yuasa, Kazuma Komori, Yasufumi Kittaka, Atsushi Yanai, Akio Kato, Takeshi Ikegawa, Takuya Wakamiya, Hideaki Ueda

Department of Cardiology, Kanagawa Children's Medical Center

【目的】Fontan術後患者を対象に心肺運動負荷検査を行い、運動習慣の有無で運動時最大酸素消費量(peakVO₂)・最大末梢静脈圧(peakVP)関係を比較し、運動習慣がFontan循環に与える影響について検討する。

【方法】Fontan術後患者109例(運動習慣あり52例、男性59例、平均年齢13.9歳)に対し、末梢静脈圧を測定しながら心肺運動負荷試験を実施した。peakVPを目的変数、peakVO₂および運動習慣を説明変数として交互作用を含む重回帰分析を行った。

【結果】全体解析では、peakVO₂(p<0.0001)および運動習慣(p=0.04)がpeakVPに有意に寄与した。peakVPはpeakVO₂と負の相関を示し、さらに運動習慣のある患者では一貫して低値を示した。年齢別解析では、16歳以上(n=38)では運動習慣(p=0.04)のみがpeakVPに寄与し、peakVO₂の水準にかかわらずpeakVPが低かった。一方、15歳以下(n=71)ではpeakVO₂(p<0.001)のみが寄与し、運動習慣の影響は認められなかった。

【考察】青年期以降のFontan術後患者において、運動習慣は運動中のpeakVPを低く保ち、臓器うつ血の軽減を通じて長期予後に好影響を及ぼす可能性が示唆された。

O6-5**フォンタン術後患者におけるカテーテル指標の経時変化と運動耐容能の関連性についての検討****A Study of the Correlation Between Temporal Changes in Catheter Parameters and Exercise Tolerance in Fontan Patients**

若宮 卓也、小泉 奈央、小森 和磨、橘高 康文、矢内 敦、湯浅 紘理佳、加藤 昭生、池川 健、小野 晋、柳 貞光、上田 秀明

神奈川県立こども医療センター

Takuya Wakamiya, Nao Kozimu, Kazuma Koamori, Yasufumi Kittaka, Atsushi Yanai, Erika Yuasa, Akio Katou, Takeshi Ikegawa, Shin Ono, Sadamitsu Yanagi, Hideaki Ueda

Kanagawa Children's Medical Center

【背景】フォンタン術後患者における血行動態の長期的推移と運動耐容能との関連は十分に解明されていない。本研究では当院での術後症例を対象に、その関連を検討した。

【方法】フォンタン術後に2回以上の心臓カテーテル検査と心肺運動負荷試験を施行した33例を対象とした。電子カルテより血行動態指標と運動耐容能を抽出し、血行動態の経時変化はpaired t検定で、peakVO₂との関連は単変量解析で評価した。

【結果】初回カテーテルは術後平均2.1年(0-9年)、最終検査は13.5年(10-17年)で施行された。肺血管抵抗は1.8→1.2 Wood単位・m²に低下(p<0.01)、心係数は3.2→3.7 L/min/m²に増加傾向を示した(p=0.05)。心肺運動負荷試験施行時年齢は平均15歳(7-19歳)、peakVO₂は26.6 mL/kg/min(15.4-39.2 mL/kg/min)であった。単変量解析では肺動脈圧(r=-0.48, p<0.01)、肺動脈楔入圧(r=-0.39, p=0.02)、中心静脈圧(r=-0.39, p=0.02)、体血管抵抗(r=+0.38, p=0.03)、心室拡張末期圧(r=-0.36, p=0.04)がpeakVO₂と有意に負の相関示し、SpO₂は正相関(r=+0.59, p<0.01)を示した。

【考察】フォンタン術後10代の患者では肺血管抵抗低下と心係数改善がみられた。一方、肺動脈圧・中心静脈圧上昇や体血管抵抗低下は運動耐容能低下と関連していた。したがって前負荷・後負荷の管理と酸素化維持は若年期からの心不全予防および運動耐容能保持に重要である。

O6-6

嫌気性代謝閾値を用いたフォンタン循環の検討

Evaluation of Fontan circulation by anaerobic threshold

浅田 大、森 雅啓、松尾 久実代、石井 陽一郎、青木 寿明

大阪母子医療センター

Dai Asada, Masayoshi Mori, Kumiyo Matsuo, Youichiro Ishii, Hisaaki Aoki

Department of Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital

【はじめに】心肺運動負荷試験(CPX)で得られる嫌気性代謝閾値(AT)は、最高酸素摂取量(Peak VO₂)のように患者の努力に依存しないため、フォンタン術後患者の予後予測に有用と考えられているが、フォンタン循環の指標との関連は明らかでない。

【目的】心臓カテーテル検査(CE)により得られた指標をATと比較検討し、フォンタン循環との関連を明らかにすること。

【方法】2022年10月～2025年7月に、当院でCPXとCEを受けたフォンタン術後患者を後方視的に検討した。ペースメーカ留置、fenestrationがある患者は除外した。

【結果】計85例の患者に検査を行い、AT値とCEで得られた心係数($p=0.04$)に有意な正の相関を認め、AT値と肺動脈圧に負の相関傾向を認めた($p=0.07$)た。また、ATが予測値の80%以上を示す運動耐容能良好群(G群)と、80%未満の不良群(B群)を比較検討すると、心不全増悪や感染症などの予定外入院に有意差は認めなかったが、蛋白漏出性胃腸症(PLE)の発症はB群に多い傾向にあった($p=0.06$)。

【考察】Peak VO₂とフォンタン術後患者の予後を検討した報告はあるが、症候限界まで運動負荷を行うと不整脈などの危険がある。亜最大負荷であるATでも同様の検討ができれば、より安全に予後予測を行うことができる。今回CEで得られた心機能評価と有意に相関し、フォンタン術後遠隔期の特徴的な合併症であるPLEの発症予測に、ATが有用である可能性が示唆された。

【結語】ATはフォンタン循環の評価や、術後合併症の予測に有用である可能性がある。

O6-7

演題取り下げ

O7-1**運動負荷心エコー法によるファロー四徴症患者の嫌気性代謝閾値での右室収縮予備能評価****Exercise Stress Echocardiography for Assessing Right Ventricular Contractile Reserve at Anaerobic Threshold in Patients with Repaired Tetralogy of Fallot**

沼田 るり子、川松 直人、山田 優、佐藤 希美、山本 昌良、町野 智子、五十嵐 都、石津 智子

筑波大学 医学医療系 循環器内科

Ruriko Numata, Naoto Kawamatsu, Yu Yamada, Kimi Sato, Masayoshi Yamamoto, Tomoko Machino, Miyako Igarashi, Tomoko Ishizu

University of Tsukuba, Faculty of Medicine, Department of Cardiology

【背景】先天性心疾患患者における心予備能評価を目的とした運動負荷心エコーの運動負荷プロトコルは充分に確立されていない。

【目的】嫌気性代謝閾値(AT)までの運動負荷がファロー四徴症術後(rTOF)患者の心予備能評価に有用であるかを検討すること。

【方法】rTOF 36名(女性 16名, 平均年齢 37.4 ± 14.3 歳)に呼気ガス併用臥位エルゴメーター運動負荷心エコーを施行。安静時, AT時, 最大運動時の右室自由壁長軸ストレイン(RVFWLS, 絶対値を使用)を測定した。健常者データからpeak時RVFWLSカットオフ値を24.3%に設定し、右室収縮予備能あり群(15名)となし群(21名)に分けた。

【結果】予備能なし群のRVFWLSは安静時 $19.3 \pm 4.9\%$, AT時 $18.7 \pm 4.4\%$, peak時 $18.2 \pm 3.7\%$ と負荷による有意な変化はなかった($p=0.440$)。一方、予備能あり群では安静時 $22.3 \pm 4.2\%$ からAT時 $24.9 \pm 5.2\%$, peak時 $29.0 \pm 3.2\%$ へと有意に増加した($p < 0.001$)。両群のRVFWLSは安静時では有意差がなかったが($p=0.066$)、AT時($p < 0.001$)およびpeak時($p < 0.001$)には有意差を認めた。

【結論】rTOF患者において、ATレベルの中等度負荷であっても右室収縮予備能の有無を判別可能であった。ATまでの運動負荷心エコーは、安全性を担保しつつ心予備能を適切に評価できる有用なプロトコルである。

O7-2**経胸壁3D心エコー図を用いたEbstein病の三尖弁形態評価に関する検討****Morphologic Evaluation of Tricuspid Valve in Ebstein's Disease Using 3D Transthoracic Echocardiography**渡辺 修久¹⁾、杜 徳尚²⁾、湯浅 慎介²⁾

1) 岡山大学病院 超音波診断センター、2) 岡山大学 循環器内科

Nobuhisa Watanabe¹⁾, Norihisa Toh²⁾, Shinsuke Yuasa²⁾

1) Ultrasound Diagnostics Center, Okayama University Hospital, 2) Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University.

Ebstein病は三尖弁付着部位が心尖部側へ偏位することによる右房化右室の形成や三尖弁の形態異常に伴う右室の形態異常と機能異常を特徴とする疾患である。外科的治療の介入が必要となった場合には三尖弁形成術あるいは三尖弁置換術が選択される。三尖弁の形態評価は術式選択において重要な役割を担っている。

今回我々は、Ebstein病の9例(女性8例、平均年齢 56.7 ± 16.1 歳)を対象に経胸壁3D心エコー図(3D-TTE)を用いて三尖弁の弁輪展開図の作成と三尖弁形態を評価した。後尖のみの偏位症例は1例、中隔尖と後尖の偏位症例は8例であった。三尖弁輪周囲径(弁輪面積)は 17.3 ± 1.7 cm(21.9 ± 4.6 cm²)、正常付着部位と推定される部位の弁輪周囲径(弁輪面積)は 14.5 ± 1.3 cm(15.4 ± 3.0 cm²)であり、弁付着部位のズレにより弁輪周囲径および弁輪面積は有意に拡大していた。三尖弁逆流は軽度から重度と症例により異なっていた。三尖弁逆流の原因は、接合不全(間隙)による5例と逸脱の4例であった。弁輪展開図の作成により各弁葉の大きさと、弁付着位置の偏位は各弁葉内でも領域により偏位の程度に差があることが示された。

3D-TTEにて三尖弁を評価することで、2D-TTEのみでの検査より詳細な三尖弁の形態評価が可能であることが示唆された。

O7-3

**成人先天性心疾患における三次元心エコーによる心室容積・機能評価の有用性：
心臓MRIおよびカテーテル検査との比較**

Utility of Three-Dimensional Echocardiography in Evaluating Ventricular Volume and Function in Adult Congenital Heart Disease: A Comparative Study with CMR and Catheterization

石井 陽一郎、福田 優人、海陸 美織、西野 遥、加藤 周、山崎 隼太郎、林 賢、森 雅啓、松尾 久実代、浅田 大、青木 寿明

大阪母子医療センター 循環器内科

Yoichiro Ishii, Yuto Fukuda, Mio Kairiku, Haruka Nishino, Amane Kato, Juntaro Yamasaki, Ken Hayashi, Masayoshi Mori, Kumiyo Matsuo, Dai Asada, Hisaaki Aoki

Osaka women's and children's hospital, department of cardiology.

【目的】 ACHD患者における3DEの有用性を、CMRおよびCA測定値と比較し検討する。

【対象・方法】 2024年1月～2025年5月に3DE、CMR、CAを同時期に施行した21例(年齢15-42歳、二心室9例、単心室12例)を後方視的に検討した。左室/右室拡張末期容積(LV/RVEDV)、収縮末期容積(ESV)、駆出率(EF)、心係数(CI)を比較し、Spearman相関分析、Bland-Altman解析にて検討を行った。

【結果】 3DEでの心室容積測定値はCMR、CAでの計測結果と強い相関を示した(LVEDV:3DE=0.77*CMR+19.4, 3DE=0.65*CA+10.1/RVEDV: 3DE=0.65*CMR+32.5, 3DE=0.65*CA+7.7/LVESV: 3DE=0.65*CMR+19.1, 3DE=0.58*CA+24.1/RVESV: 3DE=0.70*CMR+14.1, 3DE=0.42*CA+24.1いずれも $r>0.7$, $p<0.05$)。各モダリティ間の心室容積の比較では3DE < CMR < CAの順で過小評価する傾向を認めた。駆出率と心係数は、左室で各モダリティ間の良好な相関を示したが(LVEF/LVCI $r>0.4$)、右室では弱い相間にとどまった(RVEF/RVCI $r>0.2$)。系統的誤差はあるが臨床的に許容範囲内であった。

【結語】 3DEはACHD症例において、他モダリティとの相関があり、信頼できる非侵襲的評価法である。ただし基準設定のための更なる検討が望まれる。

O7-4

**総動脈幹症修復術後のフォローアップおよび術前評価でのマルチモダリティイメージングの重要性
Multimodality Imaging for follow-up and presurgical planning for a patient repaired for truncus arteriosus**

小平 真幸¹⁾、小野 奈津子²⁾、福山 隆博²⁾、淺野 聰²⁾、木村 舞¹⁾、住友 直文²⁾、小柳 喬幸²⁾、木村 成卓³⁾、山岸 敬幸⁴⁾、家田 真樹¹⁾

1) 慶應義塾大学病院循環器内科、2) 慶應義塾大学病院小児科、3) 慶應義塾大学病院心臓血管外科、4) 東京都立小児総合医療センター

Masaki Kodaira¹⁾, Natsuko Ono²⁾, Takahiro Fukuyama²⁾, Satoshi Asano²⁾, Mai Kimura¹⁾, Naofumi Sumitomo²⁾, Takayuki Oyanagi²⁾, Naritaka Kimura³⁾, Hiroyuki Yamagishi⁴⁾, Masaki Ieda¹⁾

1) Department of Cardiology, Keio University Hospital, 2) Department of Pediatrics, Keio University Hospital,

3) Department of Cardiovascular Surgery, Keio University Hospital, 4) Tokyo Metropolitan Children's Medical Center

【緒言】 総動脈幹症に大動脈瘤を合併した症例を通じて、成人先天性心疾患(ACHD)における大動脈病変の診療において、マルチモダリティ評価の重要性を提示する。

【症例】 44歳女性。出生時に総動脈幹症III型(右肺動脈は上行大動脈、左肺動脈は下行大動脈から起始)と診断された。18歳時に体外導管およびSJM 21mm弁を用いた修復術を受け、1年後に肺動脈狭窄のため弁摘出術を施行した。その後は追加手術なく経過し、年1回の経胸壁心エコーでフォローされていた。血流と心機能評価目的に心臓MRIを施行したところ、右室拡大(RVEDVI 109 ml/m², RVESVI 57 ml/m²)と軽度収縮能低下(RVEF 47%)を認めた。2D PCおよび4D flow MRIでは重度の肺動脈逆流(逆流率39.5%)、3D whole-heart像では上行大動脈の拡大(最大径59.7 mm)を認めた。さらに4D flowでは渦流、壁せん断応力(最大0.13 Pa、平均0.09 Pa)、エネルギー損失(最大2.57 mW、平均1.49 mW)の上昇が確認された。これらを基に上行大動脈修復術を適応と判断し、心電団同期CTで瘤の形態を精査した。

【結論】 総動脈幹症の長期管理および術前評価にはマルチモダリティイメージングが不可欠である。

O7-5

肺動脈弁逆流に対する経カテーテル肺動脈弁留置術 (TPVI) 後における右房一右室カップリング (RACI) の変化と右室拡張期エネルギー損失の検討

Changes in Right Atrial–Right Ventricular Coupling (RACI) and Right Ventricular Diastolic Energy Loss Following Transcatheter Pulmonary Valve Implantation (TPVI) for Pulmonary Regurgitation

窪田 由季¹⁾、藤本 一途²⁾、森田 佳明³⁾、住田 義之¹⁾

1) 国立循環器病研究センター 臨床検査部、2) 国立循環器病研究センター 小児循環器内科、3) 国立循環器病研究センター 放射線科

Yuki Kubota¹⁾, Kazuto Fujimoto²⁾, Yoshiaki Morita³⁾, Yoshinori Sumita¹⁾

1) Department of Clinical Laboratory, National Cerebral and Cardiovascular Center,

2) Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, 3) Department of Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

カテーテル肺動脈弁留置術 (TPVI) は右室 (RV) 容量負荷を改善するが、右房 (RA) リモデリングや房室相互作用 (RA–RV coupling) への影響は不明である。右房–右室カップリング指標 (RACI : RA最小容積/RVEDV) はRV拡張障害と関連する。一方、拡張期エネルギー損失 (EL) は血流効率を反映するとされる。本研究では肺動脈逆流に対しTPVIを施行した38例(TOF, TFP-A, DORV, cPS)を対象に心臓MRIを行い、RA・RV容積、RVEF、RACIを算出し、さらに4D Flow MRIで術前拡張期ELを評価した。RVEDVIは術後有意に減少 ($167.2 \pm 28.7 \rightarrow 105.6 \pm 23.9 \text{mL/m}^2$, $p < 0.001$)。一方RAVIは平均で減少したが症例間差が大きく、RACIは全体として悪化傾向を示した。RACIはRVEDPやRAPと相関し、術後BNPとも関連した。術前ELは術後のRAVI ($r = 0.83$, $p < 0.01$)、RVEDVI ($r = 0.63$, $p = 0.07$)、RACI ($r = 0.53$, $p = 0.05$) と関連し、術前EL大ではTPVI後もRA・RV縮小が乏しくRACIも改善しない傾向を示した。TPVIによりRV容量は改善したがRA縮小は不均一でRACIは悪化した。術前拡張期ELはTPVI後のRA・RVリモデリングやRA–RV coupling残存と関連し、両者を組み合わせた評価が病態理解に有用と考えられた。

O7-6

右心負荷による左心室の変形は、ねじれ運動と心内血流に影響を及ぼす

Deformation of the left ventricle by right heart loading affects torsion and intracardiac blood flow

岡 秀治、柴垣 有希、中右 弘一

旭川医科大学 小児科学講座

Hideharu Oka, Yuki Shibagaki, Kouichi Nakau

Asahikawa Medical University Pediatrics Dept.

【背景】肺動脈弁逆流や狭窄による右室拡大、右室圧上昇は右心機能を低下させるが、同時に左心室を圧排することで左心機能にも影響を及ぼす。左心室の圧排による変形が、左心室のねじれ運動や心内血流に与える影響については報告が少ない。

【目的】左心室の変形がねじれ運動および心内血流に与える影響を調べること

【方法】心臓MRI検査を施行した右心負荷のある患者17名(12-37歳)、健常者13名(13-33歳)を対象にした。心臓MRI検査のシネ画像から、左心室のねじれ運動であるtorsion (deg/cm)、twisting/untwisting torsion rate (TTR/UTR) (deg/cm*s)、収縮期/拡張期eccentricity index (EI) を求めた。また、4D flow MRIの心内血流解析結果とも比較した。

【結果・考察】右心負荷患者は健常者よりも有意にRVEFが低く (47.8 vs 53.1%, $p = 0.014$)、LVEFやLVGLSには差がなかった (LVEF; 64.3 vs 65.3%, $p = 0.509$. LVGLS; -16.9 vs -16.4%, $p = 0.363$)。torsionも両群で差は認めなかつたが (1.0 vs 0.7 deg/cm, $p = 0.563$)、TTRとUTRは右心負荷患者で上昇していた (TTR; 16.9 vs 9.6 deg/cm*s, $p = 0.017$. UTR; -13.2 vs -9.2 deg/cm*s, $p = 0.007$)。TTRとUTRは拡張期EIとも良好な正の相関関係を認め (TTR; R=0.62, UTR; R=0.59)、左室の変形が強いほどTTRとUTRは上昇していた。TTRは4D flow MRIのdelayed ejection flowとも正の相関関係を認めた ($R = 0.42$)。左心室の変形はEFやGLSの低下がなくともtorsion rateに影響し、さらに心内血流にも変化を及ぼしていた。

【結論】右心負荷による左心室の変形は、ねじれ運動を増加させ、心内血流の割合を変化させていた。これらの推移は、左心機能低下の早期指標になる可能性がある。

O8-1**冠動脈-左室瘻の臨床的背景****Clinical background in coronary artery to left ventricle fistula**

三角 郁夫¹⁾、佐藤 幸治²⁾、藤井 一彦²⁾、出来田 美和²⁾、宮本 信三¹⁾、廣田 晋一¹⁾、福田 仁也¹⁾、玉野井 俊介¹⁾、宇宿 弘輝³⁾、辻田 賢一³⁾

1) 熊本市立 植木病院 循環器科、2) 熊本市民病院 内科、3) 熊本大学 循環器内科

Ikuo Misumi¹⁾, Koji Sato²⁾, Kazuhiko Fujii²⁾, Miwa Dekita²⁾, Shinzo Miyamoto¹⁾, Shinichi Hirota¹⁾, Masaya Fukuda¹⁾, Shunsuke Tamanoi¹⁾, Hiroki Usuku³⁾, Kenichi Tsujita³⁾

1) Cardiology, Kumamoto City Ueki Hospital, 2) Internal Medicine, Kumamoto City Hospital, 3) Cardiology, Kumamoto University

【背景】冠動脈-左室瘻は先天性心疾患の0.3%と稀な疾患である。今回我々は基礎疾患との関連について検討を行い、その機序について推察を行った。

【対象と方法】2021年から2024年までに熊本市民病院で心エコーを施行した17,750例のうち冠動脈-左室瘻を認めた13例(0.07%)について検討を行った。年齢は73-96(平均83.0)才、女性が12例であった。

【結果】貧血(Hb<10 g/dL)を10例、腎不全(Cre >1.0 mg/dL)を4例、炎症所見(CRP >1.0 mg/dL)を10例、胸部レントゲン写真での肺野の異常は8例に認めた。心臓との関連では、CTR >50%は11例、BNP>200 pg/mLは8例、心電図での虚血性変化は6例に認めた。経胸壁心エコーでは、左室拡大(拡張期径>50 mm)例はなく、左室壁運動低下例は1例、左室肥大は8例、大動脈弁狭窄は4例、大動脈弁閉鎖不全は2例、僧房弁閉鎖不全は1例に認めた。

【考察】冠動脈-左室瘻は全身疾患としては貧血や炎症との関連が示唆された。心疾患としては、心肥大や大動脈弁閉鎖不全との関連が示唆された。

O8-2**当院における成人期に診断された肺動静脈瘻の治療経験****Clinical Experience of Pulmonary Arteriovenous Fistulas Diagnosed in Adulthood at Our Institution**

菅 ふみ佳、小坂田 瞥平、入江 成美、福 康志、阿部 充、脇 研自、門田 一繁

公益財団法人大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院

Fumika Suga, Kohei Osakada, Narumi Irie, Yasushi Fuku, Mitsuru Abe, Kenji Waki, Kazushige Kadota

Kurashiki Central Hospital

成人期に指摘される肺動静脈瘻は稀な疾患だが、奇異性脳梗塞の原因として重要な疾患である。

症例は61歳女性。17年前、卵巣膿瘍の精査目的に施行したCTにて偶発的に肺動静脈瘻が指摘されるも、無症候性的ため経過観察されていた。その後、健康診断の頭部MRIにて陳旧性脳梗塞像の出現を認めた。肺動静脈瘻に伴う奇異性塞栓症の可能性が疑われ、経皮的閉鎖術を行う方針となった。酸素飽和度は室内気で98%であり、明らかな低酸素血症は認めなかった。右大腿静脈よりアプローチして肺動脈造影を施行し、右上肺動脈分岐部に約12mmの単純型肺動静脈瘻を認めた。合計9本のコイルを留置して良好な閉鎖を確認し、治療を終了とした。一か月後フォロー時でもコイルの移動などを認めなかった。

2019年1月から2025年8月の間、成人期に肺動静脈瘻と診断して当科で経皮的閉鎖術を施行した症例が6例あった。診断時の年齢は中央値で54歳(四分位範囲38.5-79.5)であった。診断契機は、4例が脳梗塞の原因精査目的に施行されたマイクロバブルテストにて、2例が単純CTで偶発的に指摘された。遺伝性出血性末梢血管拡張症を合併していたのは1例(16.7%)であった。当院の経験では、成人期に診断される肺動静脈瘻には孤発例が多く、脳梗塞が診断契機として最も重要であると考えられた。

O8-3**成人期単心室症例に対するカテーテルインターべンションの役割****Catheter intervention for adult single ventricle**

馬場 健児¹⁾、近藤 麻衣子¹⁾、重光 祐輔¹⁾、福嶋 遥佑¹⁾、川本 祐也¹⁾、原 真祐子¹⁾、水戸川 昇樹¹⁾、杜 徳尚²⁾、岩崎 達雄³⁾、笠原 真悟⁴⁾

1) 岡山大学 小児循環器科、2) 岡山大学 循環器内科、3) 岡山大学 小児麻酔科、4) 岡山大学 心臓血管外科

Kenji Baba¹⁾, Maiko Kondo¹⁾, Yuusuke Shigemitsu¹⁾, Yousuke Fukushima¹⁾, Yuuya Kawamoto¹⁾, Mayuko Hara¹⁾, Kouki Mitogawa¹⁾, Norihisa Toh²⁾, Tatsuo Iwasaki³⁾, Shingo Kasahara⁴⁾

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

3) Department of Pediatric Anesthesiology, Okayama University Hospital, 4) Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Hospital

【はじめに】Fontan術後患者における遠隔問題の対応策の一つとして、カテーテル治療がある。また成人期の単心室症例の中にはFontan手術に到達していない例も存在し、こうした症例に対しても近年カテーテル治療が増加している。

【対象・方法】2015年から2025年8月までに当科で施行した、16歳以上の単心室症例に対するカテーテル治療について、診療録を用いて後方視的に解析した。

【結果】対象は45例で、94セッション、計137手技を施行した。手技別内訳は、バルーン血管拡張術88件(fenestration 28、肺動脈 28、大動脈弓 8、PA banding 5、graft 10、肺静脈 6、BT shunt 2、DKS吻合部1)、血管塞栓術48件(VV shunt 20、PAVF 9、APCA 18、BT shunt 1)、ステント留置1件(肺動脈)であった。重篤な合併症は認めず、全例で手技を完遂した。Fenestrationへの介入は全例バルーン拡張であり、成人例では閉鎖を考慮した症例はなかった。VV shuntやPAVFの閉塞は酸素化改善に寄与する一方でCVP上昇の可能性があり、症状緩和とのバランスを考慮した治療戦略が求められた。

【結論】成人期単心室症例に対してカテーテル治療でできることには限界があるものの、比較的低侵襲で施行可能であり、症状緩和に有用である。遠隔問題への取り組みの一つとして意義ある治療選択肢と考えられる。

O8-4**先天性門脈体循環短絡症閉鎖後の門脈発育不良のリスク因子****Risk Factors for Poor Portal Vein Growth After Closure of Congenital Portosystemic Shunt**

長友 雄作¹⁾、松岡 良平¹⁾、永田 弾³⁾、田中 悅史¹⁾、江崎 大起¹⁾、寺師 英子¹⁾、平田 悠一郎¹⁾、吉丸 耕一朗²⁾、松浦 俊治²⁾、田尻 達郎²⁾、山村 健一郎¹⁾

1) 九州大学病院 小児科、2) 九州大学病院 小児外科、3) 福岡市立こども病院 循環器集中治療科

Yusaku Nagatomo¹⁾, Ryohei Matsuoka¹⁾, Hazumu Nagata³⁾, Atsushi Tanaka¹⁾, Hiroki Ezaki¹⁾, Eiko Terashi¹⁾, Yuichiro Hirata¹⁾, Koichiro Yoshimaru²⁾, Toshiharu Matsuura²⁾, Tatsuro Tajiri²⁾, Kenichiro Yamamura¹⁾

1) Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, 2) Department of Pediatric Surgery, Kyushu University Hospital,

3) Department of Cardiovascular Intensive Care, Fukuoka Children's Hospital

【背景】先天性門脈体循環短絡症(CPSS)は体静脈系と門脈系に短絡を有し、肺高血圧、肝腫瘍、脳症などを合併する稀な疾患である。短絡により門脈は低形成となるが、閉鎖により成長が期待され近年は積極的に閉鎖が行われる。しかし、閉鎖後遠隔期の門脈発育については不明な点が多い。

【目的・方法】2012年以降の当院CPSS閉鎖36例中、遠隔期フォロー23例を対象に門脈発育を検討した。門脈発育は①肝内門脈発育不良、②肝門部門脈の海綿状変化、③肝外門脈の蛇行、④脾腫を各1点としてスコア化し、合計点が高いほど発育不良とした。

【結果】男15例、治療年齢中央値8.5歳(1.1–27.5)、カテーテル閉鎖14例、外科結紮5例、絞扼4例であった。CPSS型は肝内型6例、portal-caval型5例、extrahepatic型12例で、治療前CTでの門脈描出は良好6例、不良12例、描出なし5例であった。閉鎖門脈圧中央値は18 mmHg(6–47)であった。遠隔期評価は治療後中央値2.0年(0.4–9.2)で行い、門脈スコアは0点11例、1点3例、2点4例、3点2例、4点3例であった。多変量解析では治療前CTでの門脈描出なし(p=0.004)と治療年齢(p=0.048)が独立して門脈発育不良に関連していた。特に18歳以上で治療を行った7例中4例は門脈発育が不十分で、静脈瘤出血や短絡再開通を認めた。

【考察】成人例や門脈描出不良例では閉鎖後も発育不良に至るリスクが高く、閉鎖適応は年齢や門脈形態を十分考慮する必要がある。一方、小児期閉鎖では門脈成長が期待され、早期介入の有用性が示唆された。

O8-5**当院におけるACHD術後遠隔期の体肺シャント吻合部仮性瘤合併に対する治療経験****Our Experience with the Treatment of Pseudoaneurysm at the Systemic-to-Pulmonary Artery Shunt Anastomosis in Adult Congenital Heart Disease**稻熊 洋太郎¹⁾、山路 棟康¹⁾、豊田 直樹¹⁾、石原 温子¹⁾、当麻 正直²⁾、白井 文晶¹⁾

1) 兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科、2) 兵庫県立尼崎総合医療センター 循環器内科

Kotaro Inaguma¹⁾, Muneyasu Yamaji¹⁾, Naoki Toyota¹⁾, Haruko Ishihara¹⁾, Masanao Tohma²⁾, Takeaki Shirai¹⁾

1) Department of Pediatric Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center,

2) Department of Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center

【緒言】 ACHD術後遠隔期の体肺シャント(SPs)の吻合部仮性瘤合併の報告は稀にあり、破裂や肺内穿破は致死的であるが、再開胸手術は高度癒着のため困難な場合が多く、血管内治療(EVT)が注目される。今回、SPs吻合部仮性瘤を合併した自験例を報告する。

【症例】 症例1：33歳男性、TOF心内修復術後。2歳で右modified BTs、4歳で心内修復術。26歳時にBTs盲端部拡大を指摘され経過観察。33歳時に喀血で救急受診、CTで盲端部仮性瘤の肺内穿破と診断。再開胸回避のためEVT施行、VIABAHN 10mm×50mm留置。術後4年で開存良好、仮性瘤は血栓化退縮。症例2：39歳女性、TGA VSD PS根治術後。1歳で右original BTs、4歳で左modified BTs追加、6歳でRastelli術。39歳時にBTs吻合部仮性瘤を指摘され、拡大懸念からEVTを施行、VIABAHN 13mm×50mm留置。術後3年で開存良好、仮性瘤は同様に退縮。症例3：55歳男性、DORV CAVC TCPC術後。11歳でcentral shunt、20歳でTCPC術。55歳時に喀血で救急受診、ECPR導入。血管造影で上行大動脈central shunt吻合部仮性瘤の肺内穿破を確認。至適ステントグラフトなくEVT不可、再開胸も困難と判断し、看取りとなった。

【考察・結語】 術後遠隔期のSPs吻合部仮性瘤において、急性期破裂症例では迅速な診断と介入が不可欠であり、EVTは有効な治療選択肢となり得るが、仮性瘤の部位や形状によっては不可能な場合もある。ACHD診療では、仮性瘤形成の可能性を念頭に置いていた定期的な画像評価と症例に応じた治療選択が重要である。

O9-1**40歳以上のファロー四徴症術後患者における長期成績****Long-term Outcome of Adult Patients over 40 Years Old with Repaired Tetralogy of Fallot**野口 祐^{1,2)}、三宅 誠^{1,2)}、上原 京勲³⁾、土井 拓^{2,4)}、田村 俊寛¹⁾

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 先天性心疾患センター、3) 天理よろづ相談所病院 心臓血管外科、

4) 天理よろづ相談所病院 小児循環器科

Yu Noguchi^{1,2)}, Makoto Miyake^{1,2)}, Kyokun Uehara³⁾, Hiraku Doi^{2,4)}, Toshihiro Tamura¹⁾

1) Department of Cardiology, Tenri Hospital., 2) Congenital Heart Disease Center, Tenri Hospital., 3) Department of Cardiovascular Surgery, Tenri Hospital.,

4) Department of Pediatric Cardiology, Tenri Hospital.

【背景】 ファロー四徴症(TOF)術後の長期成績は良好であり、術後30年の生存率は約90%と報告されている。しかし、中年期以降のTOF術後患者の臨床経過の報告はほとんどない。本研究の目的は40歳以上のTOF術後患者の長期成績を明らかにすることである。

【方法】 当院で2012年4月から2023年3月に経胸壁心エコー検査を受けた40歳以上のTOF患者を対象とした。未修復例、肺動脈閉鎖例、観察期間が1年末満の例は除外した。2025年3月までの臨床経過を後ろ向きに観察した。主要評価項目は全死亡、心不全入院、肺動脈弁に対するインターベンション(PVi)、電気的除細動またはカテーテルアブレーション、デバイス治療を要する不整脈、感染性心内膜炎(IE)の複合エンドポイントとした。

【結果】 62例が対象となった(年齢中央値41歳、男性32例)。心内修復術を受けた年齢の中央値は4.4歳であった。観察期間(中央値8.7年)に、22例(35%)の患者で複合エンドポイントが観察された。内訳は不整脈が13例、PViが10例、心不全入院が3例、IEが2例で、死亡はなかった。5年、10年無イベント生存率は、それぞれ79%、59%であった。

【結語】 40歳以上のTOF術後患者の長期生命予後は良好である。しかし肺動脈弁手術や不整脈などのイベントがしばしば見られるため、継続的なフォローアップが重要である。

O9-2**ファロー四徴症術後の肺動脈弁閉鎖不全症における右室容積係数と血行動態異常の乖離****Discrepancy between Right Ventricular Volume Index and Hemodynamic Severity in Repaired Tetralogy of Fallot Patients with Pulmonary Regurgitation**

山邊 小百合^{1,2)}、香山 京美^{1,2)}、安田 昌広^{1,3)}、木村 瞳^{1,3)}、小山 智史^{1,3)}、篠原 務^{1,3)}、中井 洋佑^{1,4)}、板谷 廉一^{1,4)}、瀬尾 由広^{1,2)}

1) 名古屋市立大学病院 成人先天性心疾患センター、2) 名古屋市立大学大学院 医学研究科 循環器内科学、

3) 名古屋市立大学大学院 医学研究科 新生児・小児医学、4) 名古屋市立大学大学院 医学研究科 心臓血管外科学

Sayuri Yamabe^{1,2)}, Kiyomi Kayama^{1,2)}, Masahiro Yasuda^{1,3)}, Hitomi Kimura^{1,3)}, Satoshi Koyama^{1,3)}, Shinohara Tsutomu^{1,3)}, Yosuke Nakai^{1,4)}, Keiichi Itatani^{1,4)}, Yoshihiro Seo^{1,2)}

1) Nagoya City University Hospital / Adult Congenital Heart Disease Center,

2) Department of Cardiology, Nagoya City University, Graduate School of Medical Sciences,

3) Department of Pediatrics and Neonatology, Nagoya City University, Graduate School of Medical Sciences,

4) Department of Cardiovascular Surgery, Nagoya City University, Graduate School of Medical Sciences

【背景】 ファロー四徴症および類縁の先天性心疾患術後に生じた肺動脈弁閉鎖不全症(PR)に対する手術適応は主に右室容積係数で決定されるが、右室拡大が軽度でも有症候性となる症例もみられる。本研究では、そのような症例の血行動態異常を同定することを目的とした。

【方法】 2023年5月～2025年5月に当院で心カテおよび4D flow MRIを施行した重症PRの32例を対象とし、現行の手術基準($\text{RVEDVI} \geq 160 \text{ mL/m}^2$ または $\text{RVESVI} \geq 80 \text{ mL/m}^2$)を満たさない群(A群: 20例)と満たす群(B群: 12例)に分けて比較した。

【結果】 RVEDVIはA群 105 ± 21 、B群 174 ± 32 、RVESVIはA群 59 ± 13 、B群 $114 \pm 5 (\text{mL/m}^2)$ 、いずれも $p < 0.001$ 。A群はB群と比べて右室拡張末期圧(13 ± 3 vs. $10 \pm 3 \text{ mmHg}$, $p = 0.021$)、左室拡張末期圧(15 ± 3 vs. $12 \pm 3 \text{ mmHg}$, $p = 0.014$)が有意に高かった。右室Energy loss indexも両群で高値を示し、B群でより顕著であった(2.4 vs. 5.1 mW/m^2 , $p = 0.031$)。

【結語】 手術基準を満たさない症例でも血行動態異常や心室拡張障害の進行が認められ、症状の一因となり得る。心室拡張障害は新たな治療標的として、さらなる研究が望まれる。

O9-3**ファロー四徴症術後遠隔期肺動脈弁逆流・右室流出路狭窄合併例における右室拡張末期圧上昇に
関連する因子についての検討****Factors Associated With Elevated Right Ventricular End-Diastolic Pressure in Postoperative Tetralogy of Fallot Patients With Pulmonary Regurgitation and Right Ventricular Outflow Tract Stenosis**

美馬 韶、世良 英子、中野 智彰、赤澤 康裕、大谷 朋仁、坂田 泰史

大阪大学 医学系研究科 循環器内科学講座

Hibiki Mima, Fusako Sera, Tomoaki Nakano, Yasuhiro Akazawa, Tomohito Ohtani, Yasushi Sakata

Department of Cardiovascular Medicine, The University of Osaka Graduate School of Medicine

【背景】 ファロー四徴症(TOF)術後遠隔期に肺動脈弁逆流(PR)と右室流出路狭窄(RVOTS)を合併する(PSR)症例では、右室拡張末期圧(RVEDP)の上昇が術後イベントと関連することが報告されている。RVEDPの上昇を非侵襲的にどう捉えるかが、適切な手術介入時期の検討に重要である。

【方法】 TOF術後遠隔期に中等度以上のPRと圧較差 25 mmHg 以上のRVOTSの併存を認め、2016年から2025年に当院で心臓MRIおよび右心カテーテル検査を施行した17例を対象とした。RVEDPの中央値(8 mmHg)で高値群と低値群に三分し、MRI、心エコー、心肺運動負荷試験などの検査データを含む背景因子を比較した。

【結果】 心エコーにおける右室流出路圧較差〔RVEDP高値群: $35 (30\text{--}65) \text{ vs. } \text{低値群: } 38 (26\text{--}50) \text{ mmHg}$, $p = 0.915$ 〕、三尖弁逆流圧較差〔 $52 (46\text{--}98) \text{ vs. } 48 (40\text{--}63) \text{ mmHg}$, $p = 0.241$ 〕はであり、2群間に有意な差を認めなかった。心臓MRIによる右室拡大〔RVEDVi: $110 (85\text{--}130) \text{ vs. } 104 (88\text{--}125) \text{ mL/m}^2$, $p = 0.884$ 〕および右室収縮能低下〔RVEF: $43 (33\text{--}46) \text{ vs. } 43 (33\text{--}56) \%$, $p = 0.664$ 〕はいずれも軽度であり、2群間に有意差は認められなかった。一方、BNPはRVEDP高値群で高い傾向を示し〔 $89 (71\text{--}130) \text{ vs. } 18 (9\text{--}102) \text{ pg/mL}$, $p = 0.051$ 〕、RVEDP高値群で最大酸素摂取量は有意に低値であった〔 $14.3 (13.0\text{--}17.0) \text{ vs. } 18.2 (15.1\text{--}23.4) \text{ mL/kg/min}$, $p = 0.049$ 〕。

【結語】 TOF術後遠隔期PSR症例におけるRVEDP上昇は、右室の形態的指標では把握しにくい可能性があり、運動耐容能の評価が手術介入の時期検討に重要である。

O9-4**術前CPXとMRI指標による成人TOF術後の遠隔期運動耐容能予測****Prediction of late postoperative exercise capacity in adults with tetralogy of Fallot using preoperative CPX and cardiac MRI parameters.**

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⁾、小板橋 紀道¹⁾、内藤 滋人¹⁾

1) 群馬県立心臓血管センター 循環器内科、2) 群馬県立心臓血管センター 心臓血管外科

Keiji Hoshino¹⁾, Eiji Yamashita¹⁾, Yuta Kemi¹⁾, Hiroyuki Morishita²⁾, Shuichi Okada²⁾, Jun Murakami¹⁾, Masahiko Ezure²⁾, Norimichi Koitabashi¹⁾, Shigeto Naito¹⁾

1) Gunma Prefectural Cardiovascular Center Cardiology Dept., 2) Cardiovascular Surgery Dept.

【背景】 TOF-PRではPVRにより、右室の構造・機能的改善をもたらすことは知られているが、術後の運動耐容能(peak VO₂)への影響は十分解明されていない。

【目的】 成人TOF症例へのPVR後の遠隔期運動耐容能(peak VO₂)に関する因子の検討を目的とした。

【方法】 13例を対象に術前、術後早期、またはその組み合わせのCPX、cMR指標を用いて術前と遠隔期のpeak VO₂の変化(Δ peak VO₂)及び、術後遠隔期(peakVO₂)の関連を検討した。

【結果】 peak VO₂は術前/術後早期/遠隔期において、22.3±6.5、19.5±6.4、20.6±5.4 mL/kg/minとなり、術前より術後早期、遠隔期共に有意に低値となった(p=0.003, 0.037)。 Δ peak VO₂としては、術前データ指標として、peak VO₂値低値(r=-0.676, p=0.011)、VE/VCO₂ slope高値(r=0.59, p=0.033)、RVEDVI・RVESVI高値(r=0.72, p=0.0052・r=0.56, p=0.044)が有意に相関した。一方で、術前のpeak VO₂が低値であることは、遠隔期でのpeak VO₂の改善幅は大きいが、術前高値群に比して遠隔期peak VO₂の絶対値は有意に低いことも確認された(r=0.87, p<0.001)。

【考察】 成人TOF症例において、PVR後の遠隔期peak VO₂は術前より有意に低下し、十分な改善は得られなかった。術前にpeak VO₂が低値であった症例では改善幅は大きかったが、遠隔期のpeak VO₂は術前高値群に及ばなかった。さらに、術前の運動耐容能、右室容積指標、VE/VCO₂ slopeは遠隔期運動耐容能を予測する上で有用であり、PVRの至適時期や術後予後予測を検討する際の重要な指標となり得る。

【結論】 CPX指標およびMRI指標を組み合わせることで、PVR後の運動耐容能やQOLへの影響を推定する一助となる可能性が示された。

O9-5**成人ファロー四徴症における右室ストレインを用いた右室機能評価と肺動脈弁置換術後予後予測の有用性****Prognostic Value of Right Ventricular Strain by Echocardiography in Adults with Tetralogy of Fallot Undergoing Pulmonary Valve Replacement**

長谷川 早紀¹⁾、小島 拓朗²⁾、小林 俊樹²⁾、平野 晓教³⁾、帆足 孝也³⁾、荒井 隆秀¹⁾、中埜 信太郎¹⁾、鈴木 孝明³⁾

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 小児心臓科、3)埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科

Saki Hasegawa¹⁾, Takuro Kojima²⁾, Toshiaki Kobayashi²⁾, Akinori Hirano³⁾, Takaya Hoashi³⁾, Takahide Arai¹⁾, Shintaro Nakano¹⁾, Takaaki Suzuki³⁾

1) Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Cardiology,

2) Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Pediatric Cardiology,

3) Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Pediatric Cardiac Surgery

【背景】 Fallot四徴症(tetralogy of Fallot; TOF)における肺動脈弁置換術(pulmonary valve replacement; PVR)の至適時期については依然議論が多い。PVR後の心臓超音波右室ストレインの改善は報告されているが、術前の右室ストレインとPVR後の心血管死亡や心不全入院との関連は不明である。本研究は、成人TOF患者におけるPVR前右室自由壁長軸方向ストレイン(right ventricular free-wall longitudinal strain; RVFW LS)の予後予測能を検討した。

【方法】 2007年4月から2024年12月に当院でPVR(外科手術またはカテーテル治療)を施行した18歳以上のTOF患者を対象とした。主要評価項目はPVR後の心血管死亡および心不全入院とした。

【結果】 27例(PVR時年齢 平均41歳、女性 18例、外科手術22例)について解析した。術前RVFW LSは平均-19%で、心臓MRIによる右室拡張・収縮末期容積と有意な相関を認めた。PVR後の心血管死亡または心不全入院は4例に発生し、単変量解析で心臓MRI指標に加え、RVFW LSも有意に関連していた(HR 1.77, 95%CI 1.08–2.90, p=0.02)。

【考察】 成人TOF患者におけるPVRの介入時期検討において、術前RVFW LSは有用な予後指標となる可能性が示唆された。

O9-6

QRS Fragmentation and Major Adverse Cardiovascular Events in Repaired Tetralogy of Fallot.

Thunyawat Yangcharoen¹⁾, Saviga Sethasathien²⁾, Rekwan Sittiwangkul²⁾, Teerapat Nantsupawat¹⁾

1) Cardiology unit, Department of internal medicine, 2) Department of Pediatric, Chiang Mai university hospital, Thailand.

Background: Repaired tetralogy of Fallot (rTOF) patients remain at risk for cardiac morbidity and mortality. QRS duration and fragmented QRS (fQRS) are important predictors. This study investigated whether fQRS, an ECG marker of myocardial fibrosis, is associated with major adverse cardiovascular events (MACE) in rTOF patients.

Methods: We retrospectively analyzed 270 rTOF patients aged >15 years at Chiang Mai University Hospital. Baseline 12lead ECGs were assessed for fQRS. The primary outcome was MACE, defined as cardiovascular death, heart failure hospitalization, or malignant arrhythmia.

Results: Median age at enrollment was 15 years (IQR 15–17), median age at total correction was 5 years. During follow-up (median 6.22 years), 11 (4.07%) patients experienced MACE. fQRS was present in 7.8% of patients. In multivariable analysis, fQRS (HR 6.27; p = 0.037) and nonsinus rhythm (HR 35.87; p < 0.001) were independently associated with increased MACE risk.

Conclusion: fQRS and nonsinus rhythm are independent predictors of MACE in adults with rTOF. These readily available ECG markers may help identify highrisk patients who could benefit from closer monitoring or intervention.

O9-7

フォロー再開の契機から考える受診の途絶えたファロー四徴症患者の拾い上げ

How to pick up Tetralogy of Fallot patients who drop out follow up based on our own cases

岡本 健吾、中川 直美、片岡 功一、廣瀬 将樹、豊田 裕介、鎌田 政博

広島市立広島市民病院 循環器小児科

Kengo Okamoto, Naomi Nakagawa, Koichi Kataoka, Masaki Hirose, Yusuke Toyota, Masahiro Kamada

Department of pediatric cardiology, Hiroshima city Hiroshima citizens hospital

【背景と目的】TPVIの導入もありToFに対するlifelong managementの重要性が謳われているが、受診が途絶えたToF例は数多いと思われる。病状進行が危惧されるこれらのToF例のフォローをいかに再開するかは重要な課題である。

【対象】当院でFit analysisを施行したToF(DORV含む)の21例。

【方法】対象の術後フォロー中断歴、フォロー再開の契機を調査し、フォロー再開へ必要な方策を検討する。

【結果】フォロー中断例は7/21例(33%)で、継続例に比し有意に高年齢だった(平均50歳対31歳)。中断例7例中3例は動悸を契機にフォローが再開。内1例は重度PRを指摘もSPVRは困難とされ経過観察されていたが、学会で当科医師によるTPVIに関する演題を聴いた主治医より紹介となりTPVIを施行。残4例のフォロー再開の契機は、検診で心拡大指摘が1例。妊娠、肺炎を契機に既往歴から循環器内科に紹介が各1例。ワクチンに関する本人からの相談が契機となったものが1例だった。自覚症状があったフォロー中断3例中1例はPM留置のためCMRが施行できていないが、残り2例のRVEDVIは164、157mL/m²で、自覚症状のないフォロー中断4例のいずれよりも大きかった。

【考察】有症状例を早期にPVRへつなげるはもちろん、心機能が可逆的な間にPVRを行うためにも無症状のうちからフォローを再開することは重要である。循環器診療に携わる医師だけでなく、一般医師全体にToF術後例のフォローの必要性を啓発することが重要である。

O10-1**移行支援外来が患者に与える影響****Impact of a Transition Support Clinic on Adolescent and Young Adult Patients**

荻野 佳代、森貞 敦子、木谷 太一、松繁 玄暁、三輪 将大、實川 美緒花、増田 祥行、林 知宏、脇 研自、新垣 義夫
倉敷中央病院 小児科

Kayo Ogino, Atsuko Morisada, Taichi Kitani, Haruaki Matzusige, Masahiro Miwa, Mioka Jitsukawa, Yasuyuki Masuda, Tomohiro Hayashi, Kenji Waki, Yoshio Arakaki

Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital, Kurashiki

【はじめに】小児循環器領域では成人診療科への移行を必要とする患者が多いものの、患者にとって、保護者から離れ自己管理・自己決定していく自立した診療スタイルへの移行は容易ではない。当院小児科では、2024年に移行支援外来を開設し、その効果を検討した。

【方法】対象は外来主治医が紹介し、本人と保護者が受診を希望した12例。患者は単独で診察室に入室し、初対面の医師、看護師と面談した。就学・就労や生活状況、疾患理解、将来の展望を聴取し、課題を自覚させた。2回目の面談までに外来主治医の診察を受けさせ、初回面談、2回目面談の前に日本語版TRANSITION-Q尺度(Morisaki-Nakamura M, et al. Pediatrics International, 2021; 63(3): 270-78.)を用いて自立度を自己評価した。

【結果】年齢中央値18歳(17-25)、男性8例(67%)、心疾患が7例(58%)であった。12例中5例が2回目の受診まで完了した。TRANSITION-Qは点数が高いほど自立度が高い評価となり、28点満点中初回中央値14点、2回目 17点であった。心疾患においても他疾患においても、診察の場で医療者とコミュニケーションを取っていることが伺える一方で、診察は保護者同伴であり保護者を介して医師と会話している現状が明らかになった。初回面談後、外来診察室に一人で入室するに至った例、改めて病状説明に至った例が複数みられた。

【まとめ】移行支援外来は、患者の意識変容を促し、自立への課題を明確化する有効な手段と考えられた。

O10-2**成人先天性心疾患患者への看護師の再介入時期についての検討****Examination of the timing of nurse reintervention for adult patients with congenital heart disease**

杉渕 景子¹⁾、阪口 ほのか¹⁾、今井 理沙¹⁾、高橋 理奈¹⁾、齋藤 尚子¹⁾、弓田 悠介²⁾、椎名 由美²⁾、丹羽 公一郎²⁾

1) 聖路加国際病院 看護部、2) 聖路加国際病院 循環器内科

Keiko Sugibuchi¹⁾, Honoka Sakaguchi¹⁾, Risa Imai¹⁾, Rina Takahashi¹⁾, Naoko Saito¹⁾, Yusuke Yumita²⁾, Yumi Shiina²⁾, Koichiro Niwa²⁾

1) St Luke's International Hospital Nursing Department, 2) St Luke's International Hospital Cardiology

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)患者はライフステージの変化に伴い、医療のみならず社会的課題に直面する。当院では成人循環器内科初診時にACHD患者へ看護師面談を実施しているが、初診時の時点で問題がない場合には面談の継続は行わず、再介入必要時には医師からの依頼を契機にすることが多い。しかし、医師からの依頼がない場合には患者の困難さが顕在化してから介入することで、対応が遅くなることがある。

【目的】 ACHD患者へ看護師が再介入した事例を整理し、看護師が行う支援や患者教育の再介入に適切なタイミングを検討する。
【方法】 2024年4月～2025年8月に医師から看護師へ再介入依頼のあった患者を後方視的に分析。

【結果】再介入依頼があったのはべ29件。患者の初診時平均年齢は23.6±7.7歳、再介入依頼時の平均年齢は28.6±9.6歳。再介入の依頼内容は社会制度関連10件、妊娠関連4件、就労関連2件、手術・治療後関連5件、感染性心内膜炎予防説明2件、その他8件であった。疾患別では中等症以上の患者が半数以上を占めた。

【考察】再介入の要因は医療のみならずライフステージの変化や制度に関する情報提供などが契機になることもあった。初診時のみだけでは看護師の介入は不十分であり、数年後に再介入を必要とする患者がいることも明らかになった。 ACHD患者支援には看護師が主体的に介入し、問題が顕在化する前に関与できる仕組みの構築が必要であると考えられる。

O10-3**先天性心疾患患者がセルフマネジメント能力を培ったプロセス****The process by which patients with congenital heart disease developed their self-management abilities**高野 裕史¹⁾、北村 千章³⁾

1) 長野県立こども病院 看護部、2) 清泉大学 看護学部

Hirofumi Takano¹⁾, Chiaki Kitamura³⁾

1) Department of Nursing, Nagano Children's Hospital, 2) Faculty of Nursing, Seisen University

【目的】本研究の目的は、先天性心疾患患者がセルフマネジメント能力をどのように獲得したのか、そのプロセスを明らかにすることである。

【方法】15歳以上で、服薬管理や医療者とのコミュニケーション、運動制限などのいずれかを自力で行っている先天性心疾患患者を対象に半構造的面接を実施し、得られたデータを修正版グラウンデッド・セオリー・アプローチ(M-GTA)に基づいて分析した。

【結果】本研究では、〈実感できない先天性疾患〉、〈親からの自己管理の導き〉、〈言われるがまま覚える病気〉、〈病気管理の継承〉、〈心臓病とともに生きるために調整〉、〈病気の理解不足への気付き〉、〈心臓病とともに生きる自分の受容〉の7カテゴリーが生成された。特に〈病気の理解不足への気付き〉から〈心臓病とともに生きるために調整〉を経て形成される〈心臓病とともに生きる自分の受容〉の3カテゴリーが、コアカテゴリー【心臓病を自分の特徴と捉えて付き合う生き方】を構成しており、受動的な管理から能動的な管理へ移行する変化が示唆された。

【考察】セルフマネジメント能力の獲得には、当事者の病気理解の浅さに気付き、生活上の調整を通して病気を自分の特徴と受け止める過程が重要と考えられる。今後は、患者が自分の病気に関心を高めた段階を見逃さず、親を含めた多面的支援や実践的なケアプログラムを構築する必要性が示唆された。

O10-4**成人先天性心疾患患者の交流の場としての「患者サロン」の意義と課題****The Importance and Challenges of "Patient Salon" as a Place for Interaction among Adult Patients with Congenital Heart Disease**野口 真希¹⁾、宮本 竜也¹⁾、左右田 哲¹⁾、早坂 由美子¹⁾、郡山 恵子²⁾、小板橋 俊美²⁾、平田 陽一郎³⁾、神谷 健太郎⁴⁾、武藤 剛⁵⁾、江口 尚⁶⁾、岡田 明子⁷⁾、畠山 朋子⁸⁾、阿古 潤哉²⁾

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 循環器内科学、3) 北里大学 医学部 小児科学、

4) 北里大学 医療衛生学部、5) 北里大学 医学部 衛生学、6) 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、7) 北里大学 看護学部、8) 北里大学病院

Maki Noguchi¹⁾, Tatsuya Miyamoto¹⁾, Akira Soda¹⁾, Yumiko Hayasaka¹⁾, Keiko Koriyama-Ryo²⁾, Toshimi Koitabashi²⁾, Yoichiro Hirata³⁾, Kentaro Kamiya⁴⁾, Go Muto⁵⁾, Hisashi Eguchi⁶⁾, Akiko Okada⁷⁾, Tomoko Hatakeyama⁸⁾, Junya Ako²⁾

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

3) Kitasato University School of Medicine, Department of Pediatrics, 4) Kitasato University School of Allied Health Sciences,

5) Kitasato University School of Medicine Hygiene,

6) Department of Mental Health Institute of Industrial Ecological Sciences University of Occupational and Environmental Health,

7) Kitasato University School of Nursing, 8) Kitasato University Hospital

【目的】「ACHD患者同士で院内で気軽に交流できる場が欲しい」という患者の要望を受け、当院で継続的に実施している「がんサロン」を参考に、2024年11月に患者サロン「先天性心疾患患者さんの集い」を院内開催した。この実践から、ACHD患者の交流の場の意義や課題について考察する。

【方法】「先天性心疾患患者さんの生活と仕事」をテーマとし、医師による講義および発起人のACHD患者による語りの後、参加者同士の懇談の時間(交流会)を設けた。終了後にアンケートを実施した。

【結果】参加者は14名で全員からアンケートの回答を得た。講義内容が有益であった、患者自身の語りに感銘を受けたなどの他、交流会の時間が短いなど改善に向けた声が散見された。ACHD患者同士の交流が初めてであった参加者もあり、定期開催を求める意見が多数だった。運営側からは、多様な背景を有する患者群に対する講義内容の工夫、サロン外での患者同士の交流の見守り方などの課題が挙げられた。

【考察】患者サロンはニーズも高く、交流を通じて患者自身の気づきが促されたり、精神的なサポートを得て新しい一步を踏み出す活力になったりする。一方で、背景や病態が多様性に富むACHD患者では、サロンで得られる情報の全てが自身に合うとは限らず、自身の状態にあった情報の取捨選択が必要となる。このようなACHD患者の特徴を踏まえ、患者同士の交流ができるよう配慮が必要と考える。

O10-5**成人先天性心疾患患者の身体機能と身体活動量の実態****Physical Function and Physical Activity Levels in Adults with Congenital Heart Disease**

池田 桃子¹⁾、神谷 健太郎^{1,2)}、三木 隆史¹⁾、郡山 恵子³⁾、前川 恵美³⁾、岡田 明子⁴⁾、早坂 由美子⁵⁾、武藤 剛⁶⁾、平田 陽一郎⁷⁾、小板橋 俊美³⁾、阿古 潤哉³⁾

1) 北里大学大学院 医療系研究科、2) 北里大学 医療衛生学部、3) 北里大学 医学部 循環器内科学、4) 北里大学 看護学部、5) 北里大学病院 トータルサポートセンター、6) 北里大学 医学部 衛生学、7) 北里大学 医学部 小児科学

Momoko Ikeda¹⁾, Kentaro Kamiya^{1,2)}, Takashi Miki¹⁾, Keiko Koriyama³⁾, Emi Maekawa³⁾, Akiko Okada⁴⁾, Yumiko Hayasaka⁵⁾, Go Muto⁶⁾, Yoichiro Hirata⁷⁾, Toshimi Koitabashi³⁾, Junya Ako³⁾

1) Kitasato University Graduate School of Medical Sciences, Department of Rehabilitation Sciences,

2) Kitasato University School of Allied Health Sciences, Department of Rehabilitation,

3) Kitasato University School of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine, 4) Kitasato University School of Nursing,

5) Kitasato University Hospital Department of Total Support Center, 6) Kitasato University School of Medicine Department of Hygiene,

7) Kitasato University School of Medicine Department of Pediatrics

【背景】日本の成人先天性心疾患(ACHD)患者は世界的にみても身体活動量が低く、健常同年代と比較し運動耐容能の低下が懸念されている。一方で、握力や下肢筋力など具体的な身体機能の実態は十分に明らかでない。本研究は、国民標準値と比較し、ACHD患者の身体機能および身体活動量の実態を明らかにすることを目的とした。

【方法】対象は身体機能測定および身体活動量調査を実施したACHD患者201例とした。握力、等尺性膝伸展筋力(QIS)、10m歩行速度を測定し、1日の歩数はスマートフォンアプリ「フレイルメジャー」で調査した。各身体機能指標を国民標準値に基づき、同年代平均比を算出した。

【結果】対象者の年齢の中央値は34歳、男性は全体の44.8%、複雑度は中等度が41.3%で最も多かった。全体の同年代平均比は低い順に歩数30.7%、QISで79.9%、握力は81.5%、10m歩行速度91.1%であった。

【結語】ACHD患者では身体機能が全般的に低下していたが、特に歩数は健常同年代の約3割にとどまり、活動量の著明な低下が明らかとなった。こうした制限は日常生活や長期予後に影響し得ることから、その要因解明に向けたさらなる分析の重要性が示唆された。

O10-6**成人先天性心疾患患者におけるダイナペニア保有とQOLの関連****Association between dyspnoea and quality of life in adult patients with congenital heart disease.**

三木 隆史¹⁾、神谷 健太郎^{1,2)}、池田 桃子¹⁾、郡山 恵子³⁾、前川 恵美³⁾、岡田 明子⁴⁾、早坂 由美子⁵⁾、武藤 剛⁶⁾、平田 陽一郎⁷⁾、小板橋 俊美³⁾、阿古 潤哉³⁾

1) 北里大学大学院 医療系研究科、2) 北里大学 医療衛生学部、3) 北里大学 医学部 循環器内科学、4) 北里大学 看護学部、

5) 北里大学病院 トータルサポートセンター、6) 北里大学 医学部 衛生学、7) 北里大学 医学部 小児科学

Takashi Miki¹⁾, Kentaro Kamiya^{1,2)}, Momoko Ikeda¹⁾, Keiko Koriyama³⁾, Emi Maekawa³⁾, Akiko Okada⁴⁾, Yumiko Hayasaka⁵⁾, Go Muto⁶⁾, Yoichiro Hirata⁷⁾, Toshimi Koitabashi³⁾, Junya Ako³⁾

1) Kitasato University Graduate School of Medical Sciences, 2) Kitasato University School of Allied Health Sciences Department of Rehabilitation,

3) Kitasato University School of Medicine Department of Cardiovascular Medicine, 4) Kitasato University School of Nursing,

5) Kitasato University Hospital Total Support Center, 6) Kitasato University School of Medicine Department of Hygiene,

7) Kitasato University School of Medicine Department of Pediatrics

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)患者は治療の進歩により長期生存が可能となった一方、多くは運動耐容能の低下や身体活動の制限を経験する。そのため、社会的な制約を有する患者が多く、QOLが低いことも広く認知されている。しかし、ACHD患者において、筋力低下を指すダイナペニアの保有率や、ダイナペニアとQOLの関連性については未だ不明な点が多く、本研究はこれらを明らかにすることを目的とした。

【方法】対象は身体機能評価、および質問紙によるQOL評価を実施したACHD患者119例とした。Asian Working Group for Sarcopeniaの基準に従い低筋力または低身体機能を定義し、いずれかに該当する場合をダイナペニア保有と定義した。QOL評価にはKCCQ-12(総合/臨床要約スコア)とSF-36(身体的/精神的/社会的サマリースコア:以下順にPCS、MCS、RCS)を用いた。ダイナペニア保有とQOLとの関連性を明らかにすることを目的とした重回帰分析を実施した。

【結果】対象者の年齢中央値は34歳、ダイナペニアの保有率は36.1%であった。重回帰分析の結果、ダイナペニア保有はKCCQ-12におけるいずれの要約スコアの低下、ならびにSF-36におけるPCS、RCSの低下と、それぞれ有意な関連を認めた。

【結語】ACHD患者では高率にダイナペニアを保有し、QOL低下の独立した危険因子である可能性が示唆された。ACHD患者における身体機能の評価や、運動介入を含む医療支援の重要性が示された。

O10-7

Associations of 24-hour Movement Behaviors with Exercise Capacity and Quality of Life in Youth with Congenital Heart Disease: An Isotemporal substitution Analysis

Hyun Jeong Kim¹⁾, Tae Gu Choi¹⁾, Woo Hyung Lee³⁾, Ja-kyoung Yoon⁴⁾, Seong-Ho Kim⁵⁾, Sea Young Jae^{1,2)}

1) Department of Sports science, University of Seoul, Korea, 2) Department of Urban Health Graduate School, University of Seoul, Korea,

3) Department of Rehabilitation Medicine, Seoul National University Hospital, Korea,

4) Department of Pediatric Cardiology, Samsung Medical Center, Korea, 5) Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Bucheon, Korea

Purpose: Meeting the 24-hour movement behavior guidelines—which integrate physical activity (PA), sedentary behavior (SB), and sleep—is linked to favorable health outcomes. However, evidence among individuals with congenital heart disease (CHD) remains scarce. This study examined adherence to these guidelines and explored the associations of movement behaviors with exercise capacity (EC) and quality of life (QoL) in adolescents and young adults with CHD.

Methods: Eighty-two participants with CHD (mean age, 19 ± 2 years) wore wrist accelerometers for seven consecutive days to assess movement behaviors categorized as moderate-to-vigorous PA (MVPA), SB, and sleep. EC (VO_{2peak}) was measured using cardiopulmonary exercise testing, and QoL was evaluated using the Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL). Guideline adherence was defined as ≥60 min/day of MVPA, ≤8 h/day of SB, and age-appropriate sleep duration. Compositional data analysis and isotemporal substitution models were applied.

Results: Only 2.4% of participants met all three guideline components, whereas 15.9% met none. As the number of guidelines met increased, both EC and QoL improved. Isotemporal substitution modeling showed that reallocating 30 minutes of SB to MVPA was associated with significant improvements in EC (+1.38 mL/kg/min, p = 0.043) and HRQoL (+2.40 points, p = 0.047), whereas replacing SB with light-intensity PA or sleep yielded no significant effects.

Conclusions: Few youths with CHD achieved optimal 24-hour movement balance. Greater adherence to the guidelines and substituting sedentary time with MVPA were associated with enhanced cardiovascular fitness and QoL, highlighting the importance of balanced daily activity patterns in this population.

Keywords: 24-hour movement behavior; exercise capacity; quality of life; sedentary behavior; isotemporal substitution; accelerometer

O11-1

房室中隔欠損症術後遠隔期に左側房室弁逆流、肺高血圧を合併した一例

A Case of Left Atrioventricular Valve Regurgitation and Pulmonary Hypertension after Complete Atrioventricular Septal Defect Surgery

大熊 ゆか里¹⁾、元木 博彦¹⁾、能見 英智¹⁾、加藤 太門¹⁾、三枝 達也¹⁾、海老澤 聰一朗¹⁾、岡田 紗子¹⁾、小嶋 愛²⁾、小沼 武司²⁾、瀧間 済宏³⁾、桑原 宏一郎¹⁾

1) 信州大学医学部附属病院 循環器内科、2) 長野県立こども病院 心臓血管外科、3) 長野県立こども病院 循環器小児科

Yukari Okuma¹⁾, Hirohiko Motoki¹⁾, Hidetomo Nomi¹⁾, Tamon Kato¹⁾, Tatsuya Saigusa¹⁾, Soichiro Ebisawa¹⁾, Ayako Okada¹⁾, Ai Kojima²⁾, Takeshi Konuma²⁾, Kiyohiro Takigiku³⁾, Koichiro Kuwahara¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Shinshu University School of Medicine, 2) Department of Cardiovascular Surgery, Nagano Children's Hospital, 3) Department of Pediatric Cardiology, Nagano Children's Hospital

36歳男性。多脾症、完全型房室中隔欠損症の診断で1歳時に心内修復術を受けた。35歳で左側房室弁の重症逆流、TRPG 60mmHgを指摘された。mPAP 56 mmHg、CVP 23 mmHg、PAWP 26 mmHg、PVR 7.1 WUに対して利尿薬、体血管拡張薬を導入され、TRPG 50 mmHg、mPAP 22 mmHg、CVP 3 mmHg、PAWP 5 mmHgに低下したが、PVR 4.8 WUと依然高く、肺血管拡張薬を追加された。mPAP 33 mmHg、PAWP 16 mmHgに再上昇したがPVR 3.0 WUに低下していることから、左側房室弁形成術と冠状静脈洞左房交通閉鎖術を行う方針となった。術後TRPG 28 mmHgに低下し、呼吸状態は安定していたが、術後3日目から心房細動、除細動後に徐脈、血圧低下を繰り返し、21日目にペースメーカーを留置された。術後肺血管拡張薬の再開後から左側房室弁逆流が増加し、TRPG 40 mmHgに上昇したため、利尿薬を強化して術後33日目に退院した。房室中隔欠損症の術後遠隔期に左側房室弁逆流を合併する例は多いが、本症例では左心性心疾患・肺動脈性の肺高血圧を合併しており、それに対する薬物調整により肺血管抵抗値が低下し、安全に手術を施行することができた。術後長期的に肺血管拡張薬を継続するかは議論が分かれるが、肺血管拡張薬による左心不全の要素が強い場合には減量を検討する必要性も考慮される。

O11-2**2歳時に施行された僧帽弁機械弁置換術に対して、成人後に再弁置換術を施行した一例**

A case in which mitral valve replacement surgery was performed at the age of 2, and re-valve replacement was performed after adulthood.

尾池 史¹⁾、平川 今日子¹⁾、松尾 倫²⁾、福井 寿啓³⁾、辻田 賢一¹⁾

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

Fumi Oike¹⁾, Kyouko Hirakawa¹⁾, Osamu Matsuo²⁾, Toshihiro Fukui³⁾, Kenichi Tsujita¹⁾

1) Department of Cardiology, Kumamoto University Hospital, 2) Department of Pediatrics, Kumamoto University Hospital,

3) Department of Cardiovascular Surgery, Kumamoto University Hospital

出生時VSD、PDA、parachute mitral valve (MV)、先天性胆道閉鎖症の診断となり、生後2ヶ月にて葛西手術を施行、生後3ヶ月にVSD閉鎖+PDA結紮を施行された。術後のカテーテル検査にて肺高血圧症残存 (PA圧 90/48 mmHg、mean PAP 65mmHg) を認め、parachute MVが原因の肺高血圧症と考えられ、2歳時に僧帽弁置換術 (ATS # 18mm) が施行された。

8歳時のカテーテル検査では、PA圧 36/10 mmHg、mean PAP 22 mmHg、まで改善しており、ワーファリン単剤にて経過観察されていた。

僧帽弁機械弁の可動性に問題はないものの、相対的な僧帽弁狭窄の病態を呈しており、肺高血圧症の進行を認めた。25歳時にカテーテル検査を施行したところ、mean PAP 74 mmHg、PCWP 41 mmHg、RV-LV同時圧測定にて算出した僧帽弁口面積 0.65 cm²とpost-capillary PH合併の高度の僧帽弁狭窄であり、再置換術目的に当院紹介となった。術前の右心カテーテル検査にて、血管反応性試験を施行すると、PVR 7.2→3.1、CO 5.2→6.43、でありASDの追加は施行しない方針となった。26歳時に再置換術を施行 (ATS25mm Valsalva graft 24mm chimney technique)。術後のカテーテル検査では、RA 13mmHg、PCWP 21mmHg、PA 52/22 (37) mmHg、CO 4.67 L/min、PVR 3.2であり、肺血管拡張薬による治療は導入せず、利尿剤によるvolume controlにて退院の方針となった。術後半年後のカテーテル検査では、RA 6mmHg、PCWP 12mmHg、PA 38/14 (26) mmHgとvolume controlによる血行動態の改善を認め、現在もNYHA IIにて、外来定期フォローされている。

幼少時に施行の僧帽弁置換術に対し、高度な肺高血圧を合併した相対的高度僧帽弁狭窄症に対して再弁置換術を施行した一症例を経験したので報告する。

O11-3**心室中隔欠損症閉鎖術後遠隔期に肺動脈拡張と重症肺動脈弁閉鎖不全症を発症した一例**

A case of pulmonary artery dilatation and severe pulmonary valve insufficiency developed late after ventricular septal defect closure surgery

下野 裕依¹⁾、石坂 傑¹⁾、松浦 勇匡²⁾、宮本 郁未¹⁾、田原 就¹⁾、神林 諒¹⁾、玉置 陽生¹⁾、常田 慧徳³⁾、中村 順一²⁾、加藤 伸康⁴⁾、永井 利幸¹⁾、辻野 一二²⁾、若狭 哲⁴⁾、安斎 俊久¹⁾

1) 北海道大学病院 循環器内科、2) 北海道大学病院 呼吸器内科、3) 北海道大学病院 放射線診断科、4) 北海道大学病院 心臓血管外科

Yui Shimono¹⁾, Suguru Ishizaka¹⁾, Yuki Matsuura²⁾, Ikumi Miyamoto¹⁾, Shu Tahara¹⁾, Makoto Kambayashi¹⁾, Yoji Tamaki¹⁾, Satonori Tsuneta³⁾, Junichi Nakamura²⁾, Nobuyasu Kato⁴⁾, Toshiyuki Nagai¹⁾, Ichizo Tsujino²⁾, Satoru Wakasa⁴⁾, Toshihisa Anzai¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Hokkaido University Hospital, 2) Department of Respiratory Medicine, Hokkaido University Hospital,

3) Department of Diagnostic Imaging, Hokkaido University Hospital, 4) Department of Cardiovascular Surgery, Hokkaido University Hospital

【症例】60代女性

【現病歴】7歳時に開心術の既往があるが詳細は不明であり、成人前に通院は終了していた。X-1年11月に健診で右脚ブロックを指摘され、12月に精査加療目的に前医を受診した。肺高血圧症(PH)が疑われ、X年2月に当院呼吸器内科の専門外来を紹介受診し、7月に精査目的に入院した。経胸壁心エコー検査では、著明な右室拡大と重症肺動脈弁閉鎖不全症(PR)を呈しており、中等度PH(推定肺動脈収縮期圧 59 mmHg)を伴っていた。造影CT検査にて、主肺動脈径は60 mmと著明に拡大しており、ST junction部の前方と、漏斗部中隔に局所的な石灰化が確認できた。以上より、肺動脈前方からアプローチした心室中隔欠損症(VSD)の閉鎖術後である可能性が考えられ、PRは切開線により生じた肺動脈基部拡大に伴う術後合併症が示唆された。右心カテーテル検査では、肺動脈圧の脈圧開大を認めるも平均圧19 mmHgとPHの基準は満たさず、PRに伴う収縮期圧上昇と思われた。自覚症状は目立たないものの、今後の右室機能障害の進行が懸念され、外科的治療介入も視野に検討する方針となった。

【考察】PHの精査課程で先天性心疾患の関連が疑われ、各科で評価した症例である。幼少期の治療経過が不明な状態であったが、マルチモダリティを用いて上記診断に至った。初回術後から遠隔期までに肺動脈拡張及びPRを発症した機序について考察を踏まえて発表する。

O11-4**巨大肺動脈瘤の破裂により突然死した不完全型房室中隔欠損症術後の一例****A Case of Sudden Death due to Ruptured Giant Pulmonary Artery Aneurysm after Surgical Repair of Incomplete Atrioventricular Septal Defect**

竹田 義克、藤田 修平

富山県立中央病院 小児科

Yoshikatsu Takeda, Shuhei Fujita

Department of Pediatrics, Toyama Prefectural Central Hospital

【はじめに】肺動脈瘤は先天性心疾患や肺高血圧症に合併する稀な合併症である。治療介入に対するコンセンサスは定まっていない。先天性心疾患に伴う肺高血圧症があり、巨大肺動脈瘤の破裂に至った症例を経験したので報告する。

【症例】患者は28歳女性、出生後、不完全型房室中隔欠損症、多脾症候群と診断された。生後11ヶ月時に心内修復術施行されたが、術後早期から肺高血圧の進行があり、1歳時に心房中隔欠損作成術が施行された。術後も肺高血圧は遷延し、在宅酸素療法と肺血管拡張薬による治療が続けられた。経過で両側の肺動脈は徐々に拡張した。25歳時、胸部造影CTにて両側肺動脈瘤と血栓を認め(右肺動脈瘤最大径56mm)、抗凝固療法が開始された。治療により血栓は縮小傾向を示したものの、右肺動脈瘤は経時に増大を続け、3年後の28歳時には最大径79mmまで急速に拡大した。右気管支の圧迫による閉塞性肺炎を来たし入院加療となつたが、入院中に突然心停止し死亡した。死後画像診断にて、右肺動脈瘤破裂が死因と判断された。

【結論】肺動脈瘤は急速な増大傾向にある場合や先天性心疾患に合併する場合手術治療を考慮するが、肺高血圧を合併した場合は周術期リスクが高く心肺同時移植も含めた適切な介入方法、時期を検討する必要がある。

O11-5**東大式Treat & Repairプロトコールによる治療を行った未修復完全型房室中隔欠損-Eisenmenger症候群の一例****Treat and Repair for unrepaired complete atrioventricular septal defect-Eisenmenger syndrome**

安藤 智¹⁾、相馬 桂¹⁾、福見 大地²⁾、小林 智美¹⁾、後藤 耕策¹⁾、常盤 洋之^{1,3)}、齊藤 曜人¹⁾、赤木 達⁴⁾、笠原 真悟⁵⁾、武田 憲彦¹⁾、八尾 厚史⁶⁾

1) 東京大学医学部附属病院 循環器内科、2) 日本赤十字社愛知医療センター名古屋第一病院 小児科、

3) 東京大学医学部附属病院 コンピュータ画像診断学・予防医学講座、4) 岡山大学学術研究院医歯薬学域 循環器内科学、

5) 岡山大学病院 心臓血管外科、6) 東京大学 保健・健康推進本部

Satoru Ando¹⁾, Katsura Souma¹⁾, Daichi Fukumi²⁾, Satomi Kobayashi¹⁾, Kosaku Goto¹⁾, Hiroyuki Tokiwa^{1,3)}, Akihito Saito¹⁾, Satoshi Akagi⁴⁾, Shingo Kasahara⁵⁾, Norihiko Takeda¹⁾, Atsushi Yao⁶⁾

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

2) Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Aichi Medical Center Nagoya Daiichi Hospital,

3) Department of Computational Diagnostic Radiology and Preventive Medicine, The University of Tokyo Hospital,

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

5) Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Hospital, 6) Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo

【症例】愛知県在住の19歳女性。2歳時にチアノーゼを契機に完全型房室中隔欠損症(cAVSD)と診断された。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で酸素負荷に反応乏しくEisenmenger症候群(ES)と診断、修復術適応なく無投薬で経過観察となつた。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メール相談があり、当院を紹介受診した。CTで著明な肺動脈拡張はなく、RHCではmPAP 73 mmHg、PVR 24.5 WUと高値だが、酸素負荷でPVR低下、Qp、SpO₂の上昇を認めた。肺血管病変の可逆性が示唆され、プロトコールに従い肺血管拡張薬(内服薬3剤、吸入薬1剤)を順次漸増した。術前のRHCでmPAP 65 mmHg、PVR 13.2 WU、Qp/Qs 1.39にてT&R可能と判断し、諸般の事情から他院心臓血管外科でVSD閉鎖・ASD部分閉鎖が施行された。手術合併症なく経過し、術後のRHCではmPAP 52 mmHg、PVR 10.8 WU、Qp/Qs 1.19と圧の低下を認め、術後3か月で退院となつた。

【考察】当院のT&Rプロトコールは全先天性シャント性肺動脈性肺高血圧(sPAH)に対し適応できる。本症例はcAVSD-sPAH/ESに対し初めて施行されたT&Rの症例である。

O11-6

**体肺血流シャント疾患における運動負荷右心カテーテル検査の新規血行動態指標：
動的 $\Delta Qp/\Delta Qs$ についてのケースシリーズ**

**Utility of Exercise Right Heart Catheterization in Systemic-to-Pulmonary Shunt Lesions:
Assessment of a Dynamic $\Delta Qp/\Delta Qs$ Index**

瀬戸山 航史、稗田 道成、中原 美友紀、三木 創、仲 悠太郎、岡部 宏樹、尾上 武志、岩瀧 麻衣

産業医科大学第2内科学

Koshi Setoyama, Michinari Hieda, Miyuki Nakahara, Hajime Miki, Yutaro Naka, Hiroki Okabe, Takeshi Onoue, Mai Iwataki

The 2nd Internal Medicine, The University of Occupational and Environmental Health

Pulmonary arterial hypertension (PAH) in adult congenital heart disease (ACHD) is broadly classified into the two groups: (1) low-pressure, low-pulsatile flow shunt conditions at the atrial level (e.g., atrial septal defect [ASD]) and (2) high-pressure, high-pulsatile flow shunt conditions at the ventricular or arterial level (e.g., ventricular septal defect [VSD], patent ductus arteriosus [PDA], and coronary-pulmonary artery fistula [CPAF]). In systemic-to-pulmonary shunt diseases such as VSD, PDA, and CPAF, high-pressure and high-pulsatile flow to the pulmonary arterioles from early postnatal period leads to progressive pulmonary vascular remodeling, increased pulmonary vascular resistance, and a predisposition to Eisenmenger syndrome compared to ASD. However, current resting-state hemodynamic parameters (e.g., resting Qp/Qs ratio) are insufficient for accurately assessing the degree of pulmonary vascular remodeling or the risk of Eisenmenger syndrome during exercise in systemic-to-pulmonary shunt diseases. Therefore, we elucidated exercise-stress right heart catheterization to clarify $\Delta Qp/\Delta Qs$ (the ratio of the change in Qp to the change in Qs , standardized between rest and exercise) and TAPSE/sPAP as dynamic hemodynamic parameters in three adult cases of pre-Eisenmenger VSD, PDA, and CPAF. We advocate the theoretical understanding of dynamic $\Delta Qp/\Delta Qs$ and its potential to detect early pulmonary vascular lesion.

O12-1

若年Fontan患者におけるFALD診断と関連因子

Diagnosis of FALD and associated factors in young Fontan patients

倉岡 彩子、鈴木 彩代、連 翔太、白水 優光、郷 清貴、佐藤 正規、佐川 浩一

福岡市立こども病院 循環器科

Ayako Kuraoka, Sayo Suzuki, Syouta Muraji, Hiromitsu Shirouzu, Kiyotaka Gou, Masaki Satou, Kouichi Sagawa

The Department of Pediatric Cardiology, Fukuoka Children's Hospital

【背景】Fontan関連肝疾患(FALD)の診断やリスク因子などに関する知見はまだ十分ではない。

【対象】当院でFontan手術を施行し、2015～2024年に成人移行前の心臓カテーテル検査ならびに腹部超音波検査を行った15歳以上の196例(男114例)。

【方法】腹部超音波検査の7項目についてそれぞれ0点/0.5点/1点としてスコア(総計7点)を算出した。(肝辺縁:鋭/やや鈍/鈍、肝表面:平滑/やや不整/不整、内部エコー:均一/やや不均一/不均一、高エコー部位:なし/あり/8mm以上、肝腫大:なし/軽度/あり、脾腫大:なし/軽度/あり、肝静脈拡大:なし/軽度/あり)スコア \leq 1点をL群、 \geq 1.5点をH群として臨床データを比較し高スコアの関連因子を検討した。

【結果】全対象の検査時年齢は 17.6 ± 1.3 歳、Fontan時年齢 3.6 ± 1.4 歳、術後期間 14.1 ± 1.6 年、EC法195例(開窓2例)/LT法1例、ワーファリン内服は186例(94.9%)であった。L群125例(男75例)、H群71例(男39例)で、検査時年齢・Fontan時年齢・術後期間に有意差はなかった。SpO₂はL群 $95.0 \pm 2.0\%$ 、H群 $94.3 \pm 2.6\%$ とL群で高かった。カテーテル検査でのIVC圧はH群で有意に高かった(L:9.0±1.9、H:10.1±2.3、p<0.001)が、体血圧・心拍出量・肺血管抵抗・PA indexには差がなかった。血液検査ではγGTP (L:58.7±32.4、H:81.1±70.3、p=0.013)、FIB-4 (L:0.51±1.3、H:0.65±0.44、p=0.013)、APRI (L:3.55±1.28、H:4.50±2.8、p=0.008)、Forns Index (L:7.44±0.63、H:7.68±0.81、p=0.029)がH群で高く、PT-INR (L:1.87±0.48、H:1.68±0.36、p=0.002)はL群で高めのコントロールであった。血小板数・ビリルビン・MELD-XI・肝線維化マーカーの有意差はなかった。多変量解析では、IVC圧、PT-INR、γGTPが高スコアに関連する因子であった。

【考察】観察期間が同程度の若年対象では、腹部エコー所見にIVC圧が影響し、γGTPが指標となりえる。また適正な抗凝固療法が有用な可能性も示唆される。

O12-2

Fontan遠隔期のFALD評価に経頸静脈肝生検が有用であった5例

Transjugular liver biopsy for evaluation of FALD in long-term postoperative Fontan patients

馬場 達也、石田 秀和、皇甫 奈音、末廣 友里、長野 広樹、林田 由伽、加藤 温子、石井 良、美馬 韶、中野 智彰、世良 英子、成田 淳、坂田 泰史、北畠 康司

大阪大学大学院医学系研究科 小児科学

Tatsuya Baba, Hidekazu Ishida, Nao Koho, Yuri Suehiro, Hiroki Nagano, Yuka Hayashida, Atsuko Kato, Ryo Ishii, Hibiki Mima, Tomoaki Nakano, Fusako Sera, Jun Narita, Yasushi Sakata, Yasuji Kitabatake

Department of Pediatrics, The University of Osaka Hospital

【背景】Fontan術後遠隔期合併症にFALD (Fontan-associated liver disease) があるが、経皮的肝生検は、凝固機能異常患者や抗凝固薬内服患者において出血のリスクがある。当院ではFontan遠隔期の患者に対してIVR科と協力して、心カテと同時に経頸静脈肝生検(TJLB)を行っている。今回、Fontan後遠隔期の5症例に対しTJLBを行い、肝線維化を組織学的に評価できたため報告する。

【結果】症例は男性3女性2で、主心室は右室4左室1、Fontan手術年齢は中央値2歳(1歳10か月-11歳)、Fontan手術からの経過年数は13(10-24)年。PAWP 9(5-12) mmHg、CVP 15(10-16) mmHg、CI 3.2(2.2-3.7) L/min/m²だった。また、血液検査ではPlt 11.3(6.7-19.4)万/ μ L, γGTP 57(19-158) U/L, T-bil 1.2(1.0-1.4) mg/dL, PT-INR 1.3(1.17-1.5), M2BPGi 0.56(0.36-2.0) AU/mLであった。肝組織の病理像は新犬山分類F1-2が3例(CVP 10-13mmHg), F2-3が1例(CVP 10mmHg), F4が1例(CVP 15mmHg)。TJLBに伴う合併症は認めなかった。

【結語】Fontan圧が低い症例でも病理組織では肝線維化が進行しているケースがあり、今後のFALDの診断やフォローアップの考え方に関するデータが得られた。TJLBはFontan患者の評価カテーテルと同時に行うことが可能で安全性も保たれており、経時的なフォローにも役立つものと思われた。

O12-3

演題取り下げ

O12-4

FALDうつ血肝マウスモデルでは、慢性うつ血によりIVCのvenosclerosisが引き起こされIVC径は狭小化する。

Chronic Venous Congestion Induces Venosclerosis and IVC Narrowing in a Mouse Model of FALD

湯田 健太郎¹⁾、田子 竜也¹⁾、板垣 皓大¹⁾、細山 勝寛¹⁾、伊藤 校輝¹⁾、鈴木 佑輔¹⁾、高橋 悟朗¹⁾、熊谷 紀一郎¹⁾、建部 俊介²⁾、安田 聰²⁾、齋木 佳克¹⁾

1) 東北大学 心臓血管外科、2) 東北大学 循環器内科

Kentaro Yuda¹⁾, Tatsuya Tago¹⁾, Kota Itagaki¹⁾, Katsuhiro Hosoyama¹⁾, Koki Ito¹⁾, Yusuke Suzuki¹⁾, Goro Takahashi¹⁾, Kiichiro Kumagai¹⁾, Shunsuke Tatebe²⁾, Satoshi Yasuda²⁾, Yoshikatsu Saiki¹⁾

1) Tohoku University, Department of Cardiovascular Surgery, 2) Tohoku University, Department of Cardiology

【はじめに】当院で現在フォロー中のフォンタン術後患者54例のうち、IVC欠損7例を除外した47例(年齢32.1±8.3歳、Fontan術後24.0±6.9年)のIVC径を計測したところ、17.0±3.1mmと全体の94%(44/47)が正常値21mm以内であり、慢性的なIVCのうつ血が存在しているにも関わらずIVCの拡張傾向は認められなかった。今回、IVC部分結紮(partial IVC ligation, pIVCL)によるうつ血肝マウスモデルを用いて、慢性的うつ血状態のIVCの形態、病理解析を行なった。

【方法】モデルは8-12週齢のオスマウス(C57BL/6)を用いた。イソフルラン吸入麻酔下に開腹し、横隔膜下のIVCを6-0綱糸で0.6mm径に部分結紮し、約70%狭窄を作成した。pIVCL後6週で肝辺縁部優位の肝線維化の発生を認めた。

小動物MRIを撮影し、IVC平均内径は1.78 mm(Control群)→1.13 mm(pIVCL後6週群)と、うつ血肝モデルで有意に狭小化を認めた。(N=各4匹, P=0.0209, Mann-Whitney U test)

IVC断面を含む組織切片を作成し、H-E染色、Masson's trichrome染色を行うと、Controlと比較し、pIVCL後6週のうつ血肝モデルでは、全例でIVCおよび肝静脈の著明な壁肥厚と膠原線維の増生を認めた。(N=各3匹, P=0.0404, Mann-Whitney U test)

【結語】pIVCLによるうつ血肝マウスモデルにおいて、IVCの内腔圧上昇と慢性的な血流うつ滞によりvenosclerosisが引き起こされ、IVCの拡張能が低下し、狭小化する所見が得られた。IVCの慢性的な血流うつ滞を伴うFALD患者においても、pIVCLによるうつ血肝マウスモデルと同様の病態を示している可能性があり、FALDの病態形成と増悪に関連している可能性が示唆された。

O12-5

フォンタン術後関連肝臓病における肝門脈循環

Hepatic portal circulation in Fontan-associated liver disease

杉谷 雄一郎¹⁾、田代 直子¹⁾、五十嵐 大二¹⁾、小河 尚子¹⁾、豊村 大亮¹⁾、清水 大輔¹⁾、渡邊 まみ江¹⁾、宗内 淳¹⁾、篠原 玄²⁾、落合 由恵²⁾

1) JCHO九州病院 小児科、2) JCHO九州病院 心臓血管外科

Yuichiro Sugitani¹⁾, Naoko Tashiro¹⁾, Taiji Igarashi¹⁾, Naoko Ogawa¹⁾, Daisuke Toyomura¹⁾, Daisuke Shimizu¹⁾, Mamie Watanabe¹⁾, Jun Muneuchi¹⁾, Gen Shinohara²⁾, Yosie Ochiai²⁾

1) Department of Pediatrics, Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital,

2) Department of Cardiovascular surgery, Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital

【目的】フォンタン術後関連肝臓病(FALD)の病態は不明であり、FALDと肝門脈循環との関連を明らかにすること。

【方法】Fonan術後患者において位相差コントラスト法により測定した心拍出量(CI)、総肝血流量(肝静脈血流量)、門脈血流量と、プリモビスト造影MRIによる造影前後の肝信号強度(SI)変化率、SI変動係数(標準偏差/平均比)および肝結節病変の有無を比較検討した。

【結果】対象は63例(男41)で、年齢16(13-20)歳、フォンタン術後12(9-20)年であった。血小板18(15-28)×10⁴/μL、γGTP 54(35-92)IU/L、IV型コラーゲン199(124-286)ng/mL、中心静脈圧(CVP)10(9-14)mmHg、CI 2.81(2.29-3.44)L/分/m²、門脈血流量0.38(0.27-0.48)L/分/m²、門脈/総肝血流比85(56-142)%、門脈/心拍出量血流比12(10-17)%であった。SI変化率0.66(0.45-0.78)およびSI変動係数は0.12(0.10-0.14)であった。SI変化率およびSI変動係数は血小板数、γGTP、IV型コラーゲン、CVP、CI、門脈血流量、門脈/総肝血流比、門脈/心拍出量血流比のいずれとも関連がなかった。結節・腫瘍病変合併16例(26%)において、門脈血流量(0.28[0.19-0.42] vs. 0.39[0.30-0.50]L/分/m², P=0.02)および門脈/総肝血流比(52[42-61] vs. 94[68-172]%, P<0.01)、門脈/心拍出量血流比(11[6-12] vs. 14[11-18]%, P=0.01)が有意に低値であった。CVP、CI、血小板数、γGTP、IV型コラーゲン、SI変化率、SI変動係数は2群間に有意差はなかった。

【結論】肝線維化と血行動態に関連はなかった。しかし結節・腫瘍病変の発生には門脈血流量減少が関連しており肝動脈緩衝反応の関与が示唆された。

O12-6**当院のFontan術後患者における門脈体循環シャントの検討****Portal systemic venous shunt in the post-Fontan patients.**

大城 佑貴¹⁾、川崎 有希¹⁾、宋 知栄¹⁾、榎野 浩彰¹⁾、中村 香絵¹⁾、佐々木 趟¹⁾、藤野 光洋¹⁾、吉田 葉子¹⁾、鈴木 嗣敏¹⁾、小澤 秀登²⁾、鍵崎 康治²⁾、江原 英治¹⁾、杉山 央¹⁾

1) 大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科、2) 大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科

Yuki Oshiro¹⁾, Yuki Kawasaki¹⁾, Cheyon Son¹⁾, Hiroaki Masuno¹⁾, Kae Nakamura¹⁾, Takeshi Sasaki¹⁾, Mitsuhiro Fujino¹⁾, Yoko Yoshida¹⁾, Tsugutoshi Suzuki¹⁾, Hideto Ozawa²⁾, Koji Kagisaki²⁾, Eiji Ehara¹⁾, Hisashi Sugiyama¹⁾

1) Osaka city general hospital, Department of Pediatric Cardiology & Electrophysiology,

2) Osaka city general hospital, Department of Pediatric Cardiovascular Surgery

【背景】Fontan手術後の生命予後は改善したが、中長期遠隔期には蛋白漏出性胃腸症やFontan術後肝合併症(FALD)、腎不全、血栓塞栓、不整脈などFontan関連疾患(FAD)を発症し、生命予後への影響は大きい。近年、Fontan術後患者において門脈体循環シャント(PSVS)が血行動態の悪化に関連する可能性が報告されたが、未だ不明な点が多い。当院のFontan術後患者において、PSVSを有する患者の臨床所見を検討した。

【方法と結果】当院で経過観察中のFontan術後患者で、2020～2025年の間にカテーテル検査を受けた15歳以上のFontan術後患者80名を対象とした。うちPSVSあり(PSVS群)は22名(28%)、PSVSなし(n-PSVS群)は58名(72%)であった。PSVSの診断は造影CTか超音波検査で行った。PSVS群vs. n-PSVS群で、肺動静脈瘻は5例(22.7%)vs. 4例(7%)($p=0.12$)とPSVS群で多かった。肺血管抵抗は1.35(0.4-4.7)vs. 1.25(0.2-4.2)($p=0.76$)と両群間に有意差はなかったが、体血管抵抗(SVR)は21.95(8.7-33.6)vs. 26.9(8.4-47.4)($p=0.01$)とPSVS群が有意に低く、心係数(CI)は2.62(1.86-5.47)vs. 2.36(1.58-4.90)($p=0.06$)とPSVS群で高かった。中心静脈圧(CVP)は12(9-29)vs. 11(4-23)($p=0.03$)とPSVS群が有意に高かった。

【考察】PSVS群におけるSVR低下とCI増大は、既報告と同様の結果であった。FALD進行下でのPSVSの存在は肝硬変患者におけるhyperdynamic circulationに類似する状態であると推察される。PSVS群でCVP高値であったが、CVP高値がPSVSの原因であるのか、PSVSによるCI上昇がCVPを上昇させるかは今後の検討課題である。

【結語】PSVSを有するFontan術後患者では、低SVR・高CI・高CVPといった血行動態異常がみられ、循環動態や臨床経過に影響を及ぼす可能性が示唆された。今後さらなる検討が必要である。

O12-7**左心低形成性症候群におけるFontan術後PLEの検討****Mid-to-Long Term Outcome and the Protein Losing Enteropathy after Fontan Operation in the Patients with Hypoplastic Left Heart Syndrome**

小林 純子^{1,2)}、門脇 幸子^{1,2)}、黒子 洋介^{1,2)}、小谷 恭弘^{1,2)}、杜 徳尚³⁾、馬場 健児⁴⁾、湯浅 慎介³⁾、笠原 真悟^{1,2)}

1) 岡山大学病院 心臓血管外科、2) 岡山大学学術研究院 医歯薬学域 心臓血管外科学、3) 岡山大学病院 循環器内科、4) 岡山大学病院 小児科

Junko Kobayashi^{1,2)}, Sachiko Kadowaki^{1,2)}, Yosuke Kuroko^{1,2)}, Yasuhiro Kotani^{1,2)}, Norihisa Toh³⁾, Kenji Baba⁴⁾, Shinsuke Yuasa³⁾, Shingo Kasahara^{1,2)}

1) Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Hospital,

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

3) Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Hospital, 4) Department of Pediatrics, Okayama University Hospital

【背景】HLHSでPLEは重篤な遠隔期合併症であり、当院ではFontan循環不全予防のためFontan時のfenestration作成とPLE発症時の積極的な器質的病変への介入を行っている。

【方法】当院で2005年1月から2025年2月にFontan手術を施行したHLHS患者92例の術後経過を検討した。

【結果】Fontan手術は生後33[27-42]カ月で行い、Lateral tunnel10例、Extracardiac TCPC82例で、90例でfenestrationを作成した。術前カテーテルでSaO₂:83[79-85]%, PAP:11[9-12]mmHg、PAR:1.50[1.11-1.96]wood unit、RVEDP:6[5-7]mmHgだった。Fontan術後の5年、10年、20年生存率は91.8%、86.2%、80.0%で、PLEの5年、10年、15年累積発生率は11.3%、15.0%、18.9%だった。多変量解析によるPLE発症の危険因子はFontan前SaO₂が示唆された($p<0.01$)。観察中に13例がPLE発症し、TCPC後経年年数は3[1-6]年だった。12例でPLE発症時カテーテル実施しPAP: 13[12-15]mmHg、RVEDP: 7[6-8]mmHgだった。Fenestrationは5例で閉鎖していた。10例でPLE治療目的でカテーテル再介入(肺動脈拡張8例、fenestration再開通1例・バルーン拡張3例、APCA塞栓2例)、1例で手術再介入(fenestration再作成)を行い、7名寛解、1名死亡、5名治療中である。

【結語】当院の検討ではHLHSのFontan術後生存率は概ね良好だった。経時にPLE発生は認めるが早期介入により半数程度の症例では寛解が期待できる可能性が示唆された。

O13-1**フォンタン関連肝疾患 (FALD) における造影MRIによる肝結節評価****Contrast-Enhanced MRI Evaluation of Hepatic Nodules in Fontan-Associated Liver Disease**

犬飼 幸子、大石 英夫、太田 隆徳、山崎 涼太

日本赤十字社愛知医療センター名古屋第二病院 小児科

Sachiko Inukai, Hideo Oishi, Takanori Ohta, Ryouta Yamazaki

Department of Pediatrics and Cardiovascular Medicine, Japanese Red Cross Aichi Medical Center Nagoya Daini Hospital,

【背景】FALDにおける肝結節は、中心静脈周囲の類洞拡張およびうっ血に伴う星状細胞の活性化による線維化進展、さらに門脈血流低下に対する肝動脈バッファー応答により形成される。超音波検査(US)は簡便かつ非侵襲的でスクリーニングに適するが、MRIに比べ結節検出感度は低い。

【目的・方法】肝結節の性状評価における肝造影MRIの有用性を検討する目的で、2022年以降に当院で肝造影MRIを施行したフォンタン術後患者11例を対象に臨床背景、血液検査、心機能指標およびMRI所見を後方視的に解析した。

【結果】11例中7例(検出率64%)に結節を認めた(女性5例、71%)。中央値(IQR)は年齢17(14-21)才、結節検出年齢16(13-18)才、TCPC術後年数11(9-16)年、平均下大静脈圧13(12-15)mmHg、CI 3.2(3.0-3.4)L/min/m²、BNP 20.3(7.6-28.4)pg/mL、AFP 2.5(1.5-4.4)ng/mLであった。MRI実施の契機はUSまたはCTでの結節検出が6例、スクリーニング1例であった。結節の最大径は14(11-19)mm、5例は動脈相早期濃染、門脈相washoutなし、肝細胞相高信号でFNH-like lesionと評価された。1例は AFP上昇を伴い動脈相早期濃染、門脈相washoutあり、肝細胞相低信号でHCCと診断され、1例では動脈相早期濃染、門脈相washoutあり、肝細胞相低信号を呈する7mmの結節でHCC否定困難であった。

【考察・結論】肝結節の多くはFNH-like lesionの評価であったが、HCCも1例(9%)に認められ、疑診例を含めると18%であった。肝硬変の程度とHCCの発生は必ずしも相関しないとされるが、静脈圧高値や術後年数と肝硬化伸展の関連が報告されており、自験HCC例も中心静脈圧は17mmHgと高値で術後年数23年と最長であった。FALDにおける肝結節評価において、肝造影MRIは結節検出およびHCCとの鑑別に有用である。特に中心静脈圧高値例ではAFP測定に加え、造影CTやMRIによる画像評価が重要と考えられる。

O13-2**進行フォンタン関連肝疾患の発症率と臨床的予後：EOB-MRIの診断的有用性****Incidence and Clinical Outcomes of Advanced FALD: Evaluation with EOB-MRI**

建部 俊介¹⁾、大田 千晴²⁾、二宮 匠史³⁾、山本 沙織¹⁾、佐藤 遥¹⁾、玉那霸 茉由¹⁾、新井 真理奈¹⁾、菊地 順裕¹⁾、佐藤 大樹¹⁾、鈴木 秀明¹⁾、矢尾板 信裕¹⁾、後岡 広太郎¹⁾、高濱 博幸¹⁾、矢尾板 久雄²⁾、鈴木 大²⁾、湯田 健太郎⁴⁾、齋木 佳克⁴⁾、安田 聰¹⁾

1) 東北大学病院 循環器内科、2) 東北大学病院 小児科、3) 東北大学病院 消化器内科、4) 東北大学病院 心臓血管外科

Shunsuke Tatebe¹⁾, Chiharu Ota²⁾, Masashi Ninomiya³⁾, Saori Yamamoto¹⁾, Haruka Sato¹⁾, Mayu Tamanaha¹⁾, Marina Arai¹⁾, Nobuhiro Kikuchi¹⁾, Taiju Satoh¹⁾, Hideaki Suzuki¹⁾, Nobuhiro Yaoita¹⁾, Kotaro Nochioka¹⁾, Hiroyuki Takahama¹⁾, Hisao Yaoita²⁾, Dai Suzuki²⁾, Kentaro Yuda⁴⁾, Yoshikatsu Saiki⁴⁾, Satoshi Yasuda¹⁾

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

3) Department of Gastroenterology, Tohoku University Hospital, 4) Division of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Hospital

【背景】フォンタン関連肝疾患(FALD)はフォンタン術後遠隔期の主要な合併症であり、肝纖維症および肝細胞癌(HCC)は重要な予後規定因子として認識されてきている。Gd-EOB-DTPA-enhanced MRI(EOB-MRI)は、肝臓の形態と機能を同時に評価できる特性を持ち、FALDの早期発見や病期分類に有用である可能性がある。

【方法と結果】2012年以降、当院でフォローされているフォンタン術後患者58人(女性29人)を後方視的に調査した。そのうち、6人(10%)にHCCを、3人(5%)に非代償性肝硬変の発症が認められた。フォンタン手術からHCC、あるいは非代償性肝硬変発症までの平均期間はそれぞれ24.2年、27.7年であった。全体の1年死亡率は37.5%であり、進行FALDは極めて予後不良であることが示された。また2020年以降、15人(平均年齢23.3歳)が前向きにEOB-MRIスクリーニングを受け、画像所見に基づき(1)異常なし(n=4、うち1人に結節)、(2)慢性肝障害(n=6、うち2人に結節)、(3)肝線維症(n=5、うち3人に結節)に分類された。3群間に血清バイオマーカーや血行動態パラメーターに有意差は認められなかった。7人が新たに消化器内科へ紹介され、慢性肝障害の1人は、3.4年後のフォローアップEOM-MRIで早期HCCと診断された。

【結語】進行FALDはフォンタン術後約25年後に一定割合の患者に発症し、予後不良であった。EOB-MRIはFALDの早期診断と継続的モニタリングにおいて有用なツールとなる可能性がある。

O13-3**Fontan術後肝疾患に発生するFocal Nodular Hyperplasiaの自然経過****The Natural History of Focal Nodular Hyperplasia Developing in Fontan-Associated Liver Disease**

杉谷 雄一郎¹⁾、田代 直子¹⁾、五十嵐 大二¹⁾、小河 尚子¹⁾、豊村 大亮¹⁾、清水 大輔¹⁾、渡邊 まみ江¹⁾、宗内 淳¹⁾、篠原 玄²⁾、落合 由恵²⁾

1) JCHO九州病院 小児科、2) JCHO九州病院 心臓血管外科

Yuichiro Sugitani¹⁾, Naoko Tashiro¹⁾, Taiji Igarashi¹⁾, Naoko Ogawa¹⁾, Daisuke Toyomura¹⁾, Daisuke Shimizu¹⁾, Mamie Watanabe¹⁾, Jun Muneuchi¹⁾, Gen Shinohara²⁾, Yosie Ochiai²⁾

1) Department of Pediatrics, Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital,

2) Department of Cardiovascular surgery, Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital

【目的】Fontan術後肝疾患(FALD)において発生するFocal nodular hyperplasia (FNH)の自然経過を明らかにすること。

【対象と方法】当院においてFNHと診断を受け、ガドキセト酸ナトリウム(EOB)造影MRIを繰り返し実施し経時的变化を観察したFontan術後患者5例、計36病変を対象とした。MRI水平断においてFNHの最大径(mm)および最大面積(mm²)を測定し、診断時から最終観察時にかけての10%以上の増減の有無および経時的变化を評価した。

【結果】診断時年齢は24(14–35)歳、Fontan術後経過年数は21(11–23)年であった。FNHの最大径は16(8–32)mm、最大面積は174(41–775)mm²であった。診断時のα-フェトプロテイン値は7.1(2.9–11.1)ng/mL、IV型コラーゲン値は179(148–347)ng/mLであった。観察期間は2.7(0.5–4.9)年で、14病変(38%)が消失した。残存した病変のうち9病変(25%)は最大面積が10%以上増大し、10病変(28%)は10%以上縮小、3病変(8%)は不变であった。診断時から最終観察時かけて最大径[16(8–32)mm→18(8–31)mm, P=0.90]および最大面積[175(41–775)mm²→169(37–647)mm², P=0.99]に有意な経時的变化は認めなかった。観察期間中にFNHから肝細胞癌が発生した例はなかった。

【結論】FALDに発生するFNHは増大傾向を示す病変もある一方で、多くは縮小あるいは自然消失する。観察期間内にFNHが肝細胞癌へ移行した例はなく、FNHは良性腫瘍としての性格が強いと考えられた。

O13-4**Fontan関連肝疾患における肝腫瘍形成に関する因子の検討****Factors related to liver tumor formation in Fontan-associated liver disease**

井本 効志¹⁾、田中 正剛¹⁾、高平 順朗¹⁾、坂口 恵亮¹⁾、日置 智惟¹⁾、森田 祐輔¹⁾、東 夕喜¹⁾、青柳 知美¹⁾、合谷 孟¹⁾、永田 弾²⁾、西崎 晶子³⁾、柿野 貴盛³⁾、石北 綾子³⁾、山村 健一郎²⁾、坂本 一郎³⁾、阿部 弘太郎³⁾、小川 佳宏¹⁾

1) 九州大学病院 肝臓・脾臓・胆道内科、2) 九州大学病院 小児科、3) 九州大学病院 循環器内科

Koji Imoto¹⁾, Masatake Tanaka¹⁾, Junro Takahira¹⁾, Keisuke Sakaguchi¹⁾, Tomonobu Hioki¹⁾, Yusuke Morita¹⁾, Yuuki Azuma¹⁾, Tomomi Aoyagi¹⁾, Takeshi Goya¹⁾, Hazumu Nagata²⁾, Akiko Nishizaki³⁾, Takamori Kakino³⁾, Ayako Ishikita³⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Ichiro Sakamoto³⁾, Kohtarao Abe³⁾, Yoshihiro Ogawa¹⁾

1) Department of Medicine and Bioregulatory Science, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University,

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

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

【目的】Fontan関連肝疾患(FALD)では、若年においても肝腫瘍や肝細胞癌が発生するが、これらの発生を予測する因子は十分に解明されていない。本研究は、FALDにおける肝腫瘍、肝細胞癌の発生と関連する因子を特定することを目的とした。

【方法】2017年から2025年に当院を受診したFALD患者のうち、血液検査、画像検査(造影CTもしくはMRI)、心臓カテーテル検査を施行された62例を後方視的に検討した。肝腫瘍合併32例、肝細胞癌合併6例、肝腫瘍非合併24例を比較し、各因子との関連を解析した。

【成績】肝腫瘍と血小板やヒルロン酸といった線維化と関連する因子は有意な相関を認めなかつたが、肝腫瘍合併群においてはリンパ管径が有意に増大していた。一方、肝細胞癌合併群はFIB-4 index、AFPが有意に高く、リンパ管径も有意に増大していた。リンパ管径と関連する因子として、線維化と関連する因子は相関を認めなかつたが、中心静脈圧が正の相関を示していた。

【考察・結語】FALDにおける肝腫瘍は血流動態の影響を、肝細胞癌は血流動態および線維化の影響を受けている可能性が示唆された。リンパ管径は肝腫瘍・肝細胞癌の予測因子となりうると考えられた。

O13-5**フォンタン術後の肝細胞癌****Hepatocellular carcinoma after Fontan surgery**

川田 愛子¹⁾、満下 紀恵¹⁾、土居 秀基¹⁾、白石 ゆり子¹⁾、大久保 光将¹⁾、前島 直彦¹⁾、沼田 寛¹⁾、安心院 千裕²⁾、渋谷 茜¹⁾、森 秀洋¹⁾、眞田 和哉¹⁾、石垣 瑞彦¹⁾、佐藤 延介¹⁾、芳本 潤²⁾、金 成海¹⁾、新居 正基¹⁾、田中 靖彦¹⁾

1) 静岡県立こども病院 循環器科、2) 静岡県立こども病院 不整脈内科

Aiko Kawada¹⁾, Norie Mitsuhashi¹⁾, Hideki Doi¹⁾, Yuriko Shiraishi¹⁾, Mituyuki Ookubo¹⁾, Naohiko Maejima¹⁾, Hiroshi Numata¹⁾, Chihiro Ajimi²⁾, Akane Shibuya¹⁾, Hidehiro Mori¹⁾, Kazuya Sanada¹⁾, Mizuhiko Ishigaki¹⁾, Keisuke Satou¹⁾, Jun Yoshimoto²⁾, Sonhe Kim¹⁾, Masaki Nii¹⁾, Yasuhiko Tanaka¹⁾

1) Shizuoka Children's Hospital Cardiology, 2) Shizuoka Children's Hospital Arrhythmia Department

【背景】 フォンタン術後は高い中心静脈圧によるうっ血肝から肝線維化、肝硬変、肝細胞がん(HCC)等のフォンタン関連肝疾患を生じる為、遠隔期にAFP等の血液検査や画像診断の定期評価が推奨されている。HCCは生命予後に直結するため早期発見が重要である。1980年～2013年に当院でフォンタン手術を施行した317症例の内、20歳以上まで生存を確認した症例は89例で、5例にHCCを認めたため報告する。

【結果】 5症例中、女性2例(40%)。原疾患は右室型単心室1例、左心型単心室1例、左心低形成症候群1例、その他2例。フォンタン術施行年齢は中央値3.5歳(1.6～9.1歳)。術式はTCPCで、導管径は16mmが1例、20mmが2例、LTが2例。術後1年のCVPは中央値13mmHg(10～16mmHg)、心係数3.2/min/m²(2.1～3.9/min/m²)。画像診断と血液検査が施行され、HCC診断時は中央値27歳(22～32歳)、フォンタン術後22年(20～24年)だった。治療は2例で切除術、failed Fontan2例は、1例が塞栓術、1例がサイバーナイフで加療され、塞栓術の症例は肺転移、腫瘍破裂のため死亡した。残り1例は他院紹介のため不明。

【まとめ】 術後20年以上経過してHCCを発症した。フォンタン循環が維持された症例は、専門科による定期フォローにより早期発見、外科的切除が可能であった。

O13-6**Fontan関連肝疾患患者における肝腫瘍の臨床像と外科的治療成績****Prevalence and Surgical Outcomes of Hepatic Masses in Patients with Fontan-Associated Liver Disease**

兵頭 洋平¹⁾、杜 徳尚²⁾、斎藤 広大^{2,4)}、中島 充貴²⁾、大西 秀樹³⁾、湯浅 慎介²⁾、中野 由紀子¹⁾

1) 広島大学大学院 医系科学研究科 循環器内科学、2) 岡山大学 循環器内科、3) 岡山大学 消化器・肝臓内科、4) 新潟大学 循環器内科

Yohei Hyodo¹⁾, Norihisa Toh²⁾, Kodai Saito^{2,4)}, Mitsutaka Nakashima²⁾, Hideki Onishi³⁾, Shinsuke Yuasa²⁾, Yukiko Nakano¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Graduate School of Biomedical and Health Science, Hiroshima University,

2) Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University, 3) Department of Gastroenterology and Hepatology, Okayama University,

4) Department of Cardiovascular Medicine, Niigata University

【背景】 Fontan関連肝疾患(FALD)はFontan術後の長期合併症として広く認識され、肝細胞癌(HCC)を含む肝腫瘍の発生が増加している。一方で、この特殊集団における腫瘍の頻度、臨床像、ならびに外科的治療成績に関するエビデンスは限定的である。

【方法】 造影CTまたはMRIを施行したFontan術後患者連続117名を対象とし、後方視的に検討した。肝腫瘍の有病率、臨床像、治療成績を、特に外科的治療例に焦点を当てて評価した。

【結果】 肝腫瘍は39例(33%)に認められ、HCC 7例(6%)、良性腫瘍32例(27%)であった。肝細胞腺腫(HCA)の2例は増大傾向を示し、待機的に肝部分切除を施行し、周術期経過は良好で再発は認めなかった。HCC 7例中2例に外科的切除を行った。HCC例の治療後の経過は複雑で、1例は難治性腹水による入院期間の延長ならびに早期再発を認め、追加TACEを要した。もう1例では感染性腹水による再入院、その後肝内多発転移ならびに遠隔転移を來した。HCA例と比しHCC例でFib-4 indexやFonLiverリスクスコア、MELD-Xi、Fontan圧が高い傾向を示した。

【結論】 FALDでは肝腫瘍は一般的であり、良性病変は安全に切除可能である一方で、HCCは周術期合併症や早期再発を含め治療上の課題が大きい。線維化の程度や重症度ならびにFontan圧は腫瘍の転帰を反映する可能性があり、このハイリスク集団におけるスクリーニングと治療方針決定におけるリスク層別化に有用と考えられる。

O14-1

成人先天性心疾患 (Adult Congenital Heart Disease : ACHD) 患者の就労状況に関する実態調査 Employment Status of Adults with Congenital Heart Disease (ACHD): A Retrospective Study Using Existing Data

濱野 里芳¹⁾、寺崎 義貴¹⁾、長谷川 早紀²⁾、石井 雅子¹⁾、飯田 優¹⁾、小島 拓朗³⁾、小林 俊樹³⁾、平野 晃教⁴⁾、帆足 孝也⁴⁾、中埜 信太郎²⁾、鈴木 孝明⁴⁾

1)埼玉医科大学国際医療センター 心臓病脳卒中センター外来、2)埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科、

3)埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科、4)埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科

Riho Hamano¹⁾, Yoshitaka Terazaki¹⁾, Saki Hasegawa²⁾, Masako Ishii¹⁾, Yu Iida¹⁾, Kojima Takuro³⁾, Toshiaki Kobayashi³⁾, Akinori Hirano⁴⁾, Takaya Hoashi⁴⁾, Shintaro Nakano²⁾, Takaaki Suzuki⁴⁾

1) Saitama Medical University, International Medical Center, Outpatient Nurse at a Cardiovascular and Stroke Center,

2) Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Cardiology,

3) Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Pediatric Cardiology,

4) Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Pediatric Cardiac Surgery

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)では、成人期に再手術や慢性心機能低下など医学的課題が多く、学業や職業選択の幅を狭め、就労や収入面での社会的・経済的なハンディキャップに繋がる可能性がある。しかし、就労実態や医療費負担状況は十分に検討されていない。本研究は当院のACHD患者の就労状況を把握し、一般集団と比較して支援の必要性を検討した。

【方法】2025年1月～5月に当院小児心臓科を受診した18歳未満の先天性心疾患(CHD)に対する開胸手術歴のある成人患者39例を後方視的に調査した。年齢、疾患、手術歴、内服、発達停滞・就労の有無、本人の年収について情報を収集した。CHD重症度は2025年改訂ACHD診療ガイドラインに基づき分類した。

【結果】平均年齢24歳、男性24例、平均手術回数1.5回。就労27例、学生5例、非就労7例。年収が約370～770万円以下の群は6例、370万円以下は11例、被扶養者は22例で一般集団の平均524万円より低い傾向がみられた。また、年収が低い群の方がCHDの重症度が高い傾向が見られた。

【考察】ACHD患者は一般集団より収入が低く、疾患や重症度による就労制限、通院・入院による離職リスク、学業機会の制限が影響している可能性がある。ACHD患者や家族への就労支援に加えて社会保障制度の案内について移行期の段階から積極的に行っていくことが重要であると考えられた。

O14-2

成人先天性心疾患患者の社会参加における支援体制の充実に資する研究 Supporting the Social Participation of Adults with Congenital Heart Disease

小板橋 俊美¹⁾、岡田 明子²⁾、郡山 恵子¹⁾、藤田 鉄平¹⁾、松浦 寛祥¹⁾、加古川 美保¹⁾、野口 真希³⁾、早坂 由美子³⁾、神谷 健太郎⁴⁾、三木 隆史⁵⁾、池田 桃子⁵⁾、平田 陽一郎⁶⁾、武藤 剛⁷⁾、江口 尚⁸⁾、阿古 潤哉¹⁾

1) 北里大学 医学部 循環器内科学、2) 北里大学 看護学部、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 医療衛生学部、5) 北里大学大学院 医療系研究科、6) 北里大学 医学部小児科学、7) 北里大学 医学部衛生学、

8) 産業医科大学 産業生態学研究所産業精神保健学研究室

Toshimi Koitabashi¹⁾, Akiko Okada²⁾, Keiko Koriyama-Ryo¹⁾, Teppei Fujita¹⁾, Hiroaki Matsuura¹⁾, Miho Kakogawa¹⁾, Maki Noguchi³⁾, Yumiko Hayasaka³⁾, Kentaro Kamiya⁴⁾, Takashi Miki⁵⁾, Momoko Ikeda⁵⁾, Youichiro Hirata⁶⁾, Go Muto⁷⁾, Hisashi Eguchi⁸⁾, Junya Ako¹⁾

1) Kitasato University School of Medicine, Cardiovascular Medicine, 2) Kitasato University School of Nursing,

3) Kitasato University Hospital Total Support Center Social Work Section, 4) Kitasato University School of Allied Health Sciences,

5) Kitasato University Graduate School of Medical Sciences, Department of Rehabilitation Sciences,

6) Kitasato University School of Medicine, Department of Pediatrics, 7) Kitasato University School of Medicine Hygiene,

8) Department of Mental Health Institute of Industrial Ecological Sciences University of Occupational and Environmental Health

令和5-6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)として公募された「成人先天性心疾患に罹患した成人的社会参加に係る支援体制の充実に資する研究」に当院の就労支援チームで取り組んだ。

本研究班は、各科の専門医および多職種の研究分担者・協力者から構成され、社会参加の1つとして「就労」を中心に、患者、医療者、事業主／一般市民、社会保障制度の4つの視点でアプローチし、課題の整理と提供すべき情報や支援および介入法を模索した。その結果キーワードとして抽出された「小児科医の影響力」「小児期の経験」「病気の開示」「運動制限」「心臓病であることの気づき～痛みの軌跡を知る」「将来設計」「try and error」「就労制限」「能力の明確化」「職場(社会)の理解」「制度利用」「メンタルサポート」をもとに、7つの課題を挙げ調査し解析した。

【結論】先天性心疾患患者が満足のいく社会参加を実現するための鍵は、患者本人が必要な情報を「知る」ことであり、自分自身で「気づくこと」であった。この「知識」と「気づき」が患者の意識と考えを変え、行動を変える。医療者の役割は、患者が満足のいく社会参加を実現するために必要な情報を適切に提供し、行動をサポートすること、また「先天性心疾患」や「心不全」を世間に適切に啓発することである。患者が知るべき、また医療者が提供すべき情報をまとめ、役立ツールを作成した。

O14-3**成人先天性心疾患患者の就労支援に関する小児循環器学会員を対象とした意識調査****Survey of Japanese Pediatric Cardiology Society Members on Employment Support for Adults with Congenital Heart Disease**

川島 由楓¹⁾、平田 陽一郎²⁾、岡田 明子³⁾、早坂 由美子⁴⁾、武藤 剛⁵⁾、神谷 健太郎⁶⁾、江口 尚⁷⁾、郡山 恵子⁸⁾、小板橋 俊美⁸⁾、阿古 潤也⁸⁾

1) 北里大学 医学部、2) 北里大学 医学部 小児科学、3) 北里大学 看護学部、4) 北里大学病院 トータルサポートセンター、5) 北里大学 医学部 衛生学、6) 北里大学 医療衛生学部、7) 産業医科大学 産業生態科学研究所、8) 北里大学 医学部 循環器内科学

Yuka Kawashima¹⁾, Yoichiro Hirata²⁾, Akiko Okada³⁾, Yumiko Hayasaka⁴⁾, Go Muto⁵⁾, Kentaro Kamiya⁶⁾, Hisashi Eguchi⁷⁾, Keiko Koriyama⁸⁾, Toshimi Koitabashi⁸⁾, Junya Ako⁸⁾

1) Kitasato University School of Medicine, 2) Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine, 3) Kitasato University School of Nursing, 4) Kitasato University Hospital, Total Support Center, 5) Department of Hygiene, Kitasato University School of Medicine,

6) Kitasato University School of Allied Health Science, 7) Institute of Industrial Ecological Sciences, University of Occupational and Environmental Health,

8) Department of Cardiology, Kitasato University School of Medicine

【緒言】成人先天性心疾患(ACHD)患者の就労に影響する因子として「小児科医師の診療姿勢」を検討した調査は少ない。また患者の(チャレンジ精神)が就労において重要であることが、令和5-6年度厚労科研「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(小板橋班)」の中で示唆された。

【方法】2025年2月に日本小児循環器学会の全会員に対し、就労支援に関するwebアンケート調査を行った。

【結果】会員2584名のうち560名(小児科医445名)から回答を得た。就労支援として(疾患の病態説明)(職業選択の助言)は多く行われていたが、(障害者手帳の取得)(SWへの紹介)はいずれも2割以下であった。モデル患者(ファロー四徴症術後の10歳男児)に対する運動指導について尋ねたところ、管理区分(B)から(E・可)まで回答が幅広く分布した。これに関連する因子を順序ロジスティック解析すると、(ACHD患者の診療頻度)(運動部活動の経験)が有意に相関し、医療者の性別や現在の運動習慣とは関連がなかった。

【考察】小児科医師の、ACHD患者の診療頻度が(高い)ほど運動制限が(ゆるい)傾向にあったことは、強い運動制限が患者の将来に悪影響があると感じている可能性がある。ACHD患者の就労支援において、将来を見据えた運動や生活の指導が重要である可能性が示唆された。

O14-4**成人先天性心疾患患者の就労時の雇用主・上司への疾患開示の実態に関する内容分析****A Content Analysis of Disease Disclosure Practices to Employers and Supervisors Among Adults with Congenital Heart Disease in the Workplace**

岡田 明子¹⁾、小板橋 俊美²⁾、小玉 淑巨¹⁾、藤田 鉄平²⁾、郡山 恵子²⁾、早坂 由美子³⁾、野口 真希³⁾、神谷 健太郎⁴⁾、三木 隆史⁵⁾、池田 桃子⁵⁾、平田 陽一郎⁶⁾、武藤 剛⁷⁾、江口 尚⁸⁾、阿古 潤哉²⁾

1) 北里大学 看護学部、2) 北里大学 医学部循環器内科学、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 医療衛生学部、5) 北里大学大学院 医療系研究科、6) 北里大学 医学部小児科学、7) 北里大学 医学部衛生学、

8) 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

Akiko Okada¹⁾, Toshimi Koitabashi²⁾, Yoshimi Kodama¹⁾, Teppei Fujita²⁾, Keiko Koriyama²⁾, Yumiko Hayasaka³⁾, Maki Noguchi³⁾, Kentaro Kamiya⁴⁾, Takashi Miki⁵⁾, Momoko Ikeda⁵⁾, Yoichiro Hirata⁶⁾, Go Muto⁷⁾, Hisashi Eguchi⁸⁾, Junya Ako²⁾

1) School of Nursing, Kitasato University, 2) Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University School of Medicine,

3) Total Support Center, Kitasato University Hospital, 4) Department of Rehabilitation, School of Allied Health Sciences, Kitasato University,

5) Graduate School of Medical Sciences, Kitasato University, 6) Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine,

7) Department of Hygiene, Kitasato University School of Medicine,

8) Department of Mental Health, Institute of Industrial Ecological Sciences, University of Occupational and Environmental Health

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)患者における雇用主・上司への疾患開示は、就職や就労継続の各段階で重要な影響を与える。しかし、疾患開示に関する実態は十分に明らかにされていない。

【目的】本研究は、ACHD患者の就労に関するインタビューデータを内容分析し、疾患開示した患者、未開示の患者、開示状況が変化した患者の割合、疾患開示のタイミング、開示・未開示の理由、開示状況の変化に関わる理由を明らかにすることを目的とした。

【方法】外来通院中の18歳以上のACHD患者50名に就労に関するデプスインタビューを行い、疾患開示に関する語りがあった47名のデータを用いた。分析は、逐語録から開示・未開示の理由、開示状況が変化した理由に関する語りを抽出し、テーマごとにサブカテゴリー、カテゴリーへと分類した。

【結果】疾患を開示していた患者は62%、未開示の患者4%、開示から未開示へ変化した患者4%、未開示から開示へ変化した患者30%であった。開示理由は【開示を通じて職場との相性や受け入れ姿勢を見極めるため】、未開示理由は【職場環境や開示による不利益への配慮】、開示から未開示へと変化した理由は【以前の職場でのネガティブな経験】などが抽出された。

【結論】就労時に多くの患者が疾患開示をしていたが、開示しない、開示から未開示へと変化した患者も存在した。開示による不利益やネガティブな経験が開示に影響しており、開示しやすい職場環境の整備が不可欠である。

O14-5**「先天性心疾患をもつ中高生に対する就労支援ワークブック」の作成****Development of a Career Support Workbook for Junior and Senior High School Students with Congenital Heart Disease**

江口 尚¹⁾、小板橋 俊美²⁾、藤田 鉄平²⁾、郡山 恵子²⁾、早坂 由美子³⁾、神谷 健太郎⁴⁾、三木 隆史⁵⁾、池田 桃子⁵⁾、平田 陽一郎⁶⁾、武藤 剛⁷⁾、岡田 明子⁸⁾、阿古 潤哉²⁾

1) 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、2) 北里大学 医学部 循環器内科学、

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 医療衛生学部、5) 北里大学大学院 医療系研究科、

6) 北里大学 医学部 小児科学、7) 北里大学 医学部 衛生学、8) 北里大学 看護学部

Hisashi Eguchi¹⁾, Toshimi Koitabashi²⁾, Teppei Fujita²⁾, Keiko Kouriyama²⁾, Yumiko Hayasaka³⁾, Kentaro Kamiya⁴⁾, Takashi Miki⁵⁾, Momoko Ikeda⁵⁾, Yoichiro Hirata⁶⁾, Go Muto⁷⁾, Akiko Okada⁸⁾, Jyunya Ako²⁾

1) Department of Mental Health, Institute of Industrial Ecological Sciences, University of Occupational and Environmental Health,

2) Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University School of Medicine, 3) Social Work Office, Total Support Center, Kitasato University Hospital,

4) Kitasato University School of Allied Health Sciences, 5) Kitasato University Graduate School of Medical Sciences,

6) Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine, 7) Department of Hygiene, Kitasato University School of Medicine,

8) Kitasato University School of Nursing

先天性心疾患は新生児の約1%にみられる慢性疾患であり、医療の進歩により多くの患者が成人期を迎えるようになった。これに伴い、移行期医療とともに就労支援の重要性も高まっている。成人先天性心疾患(ACHD)患者の病状は多様で、就労が可能であるにもかかわらず、職場での合理的配慮が得られず就労を断念する例も少なくない。本研究では、患者が自身の病状や必要な配慮を適切に伝えられるよう、先天性心疾患のある中高生を対象に就労への意識を育むワークブックの開発に取り組んだ。先行研究や専門家・当事者の意見を踏まえて内容を構成し、実用性の高い教材として整備を進め、先天性心疾患をもつ中高生に対する就労支援ワークブック(<https://x.gd/E0KDn>)を作成した。内容は、①「はたらく」ってどんな感じ②サポートを知る③自分について知る④自分を発信する、という構成とした。さらに、本ワークブックをもとにした、当事者や専門家からの意見収集を通じ、ACHD患者の就労にあたっては本人の発信力とともに企業側の理解促進や支援者との連携体制の必要性も明らかとなった。本研究は、令和5・6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)「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」(研究代表者:小板橋俊美)の分担研究としてを行い、(株)クスリンクに編集上の協力を得た。

O15-1**高齢未治療心房中隔欠損症患者の特徴****Untreated ASD patients over 75 years old**

米本 周平¹⁾、宮崎 彩記子²⁾

1) 順天堂大学 麻酔科、2) 順天堂大学 循環器内科

Shuhei Yonemoto¹⁾, Sakiko Miyazaki²⁾

1) Department of Anesthesiology, Juntendo University Hospital, 2) Department of Cardiovascular Biology and Medicine, Juntendo University Hospital

【背景】日本は超高齢社会を迎えており、75歳以上で未治療の心房中隔欠損症(ASD)の患者に遭遇することもまれではない。

【目的】75歳以上の未治療ASD患者の臨床的な特徴、治療法の選択や予後について若年患者と比較すること。

【方法】2014~2024年までにASDと診断された50歳以上の患者を順天堂医院心エコーデータベースから後ろ向きに抽出し、その臨床的背景、経過観察中の治療介入、心不全入院や不整脈発症などのイベントを調査した。複雑心奇形に伴うASDの症例、医原性のASDは除外した。50歳~64歳(G<65)、65歳~74歳(G65~74)、75歳以上(G≥75)の3群を比較した。

【結果】G<65(N=68)、G65~74(N=41)、G≥75(N=40)が解析対象となった。女性の割合は3群間で有意差は認めず。高血圧症、糖尿病の合併はG65~74で多かった。心房細動の合併と脳梗塞既往はG≥75でそれぞれ47.5%、12.5%と多かった。心エコー所見では、年齢があがるほど左房径が拡大し、E/e'も上昇していたが、左室駆出率に有意差はなく、また統計学的に有意でないが年齢が高いグループにおいて右心系拡大が軽度であった。経過観察中に閉鎖術を行ったのはG<65は70%、G65~74は46%、G≥75は32%と、年齢があがるほど保存的に経過をみる傾向があった。G≥75では3例が外科的閉鎖術、25例がカテーテル閉鎖術を行い経過は良好であった。

【結語】75歳以上まで未治療であった患者群は約半数が心房細動を合併しており、閉鎖術を選択しなくとも、定期的なフォローが必要であると考えられた。

O15-2**奇異性脳塞栓症の既往のある心房中隔欠損症の形態学的特徴****The morphological characteristics of atrial septal defect associated with paradoxical cerebral embolism**

柿野 貴盛¹⁾、神殿 幸¹⁾、浅川 宗俊¹⁾、末永 知康¹⁾、西崎 晶子¹⁾、石北 綾子¹⁾、坂本 一郎¹⁾、寺師 英子²⁾、山村 健一郎²⁾、阿部 弘太郎¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科、2) 九州大学病院 小児科

Takamori Kakino¹⁾, Yuki Kodono¹⁾, Soshun Asakawa¹⁾, Tomoyasu Suenaga¹⁾, Akiko Nishizaki¹⁾, Ayako Ishikita¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Eiko Terashi²⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Kohtaro Abe¹⁾

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

【背景】奇異性脳塞栓症は心房中隔欠損症(ASD)の重篤な合併症の一つであり、その既往はASD閉鎖術の適応となる。しかし、どのような形態のASDが奇異性脳塞栓症を引き起こしやすいかについては十分に解明されていない。

【方法】当院で経皮的ASD閉鎖術を施行された患者のうち、奇異性脳塞栓症の既往による治療適応患者14名(stroke)と、右心負荷所見による治療適応患者105名(non-stroke)の計119名を後方視的に解析した。各値は平均値(標準偏差)と数(%)で示した。

【結果】stroke群はnon-stroke群と比較して、経食道心エコーでの欠損孔径が統計学的に有意に小さく(13 ± 5 vs 16 ± 6 mm, $p=0.042$)、術前心臓カテーテル検査での肺体血流比はstroke群で有意に低かった(1.5 ± 0.5 vs 2.0 ± 0.8 , $p<0.01$)。一方、心房中隔瘤の存在(5 (36%) vs 23 (22%), $p=0.31$)や下大静脈弁/キアリ網の存在(2 (14%) vs 11 (11%), $p=0.65$)に有意差はなかった。また、計119名のASD患者を欠損孔のサイズ<10mm vs ≥ 10 mmに群別し、ASD閉鎖術前の奇異性脳塞栓症をイベントとした生存時間解析を行うと、ASD size<10mmの方が奇異性脳梗塞症の発生が有意に多く($p=0.025$)、年齢と性別で調整した後のASD size<10mmのハザード比は3.1であった(95%信頼区間1.04-8.99, $p=0.043$)。

【結論】奇異性脳塞栓症の既往のあるASDのサイズは小さく、10mm以下のsmall ASDは奇異性脳塞栓症の合併が多い可能性が示唆された。

O15-3**成人心房中隔欠損症患者における欠損孔サイズと虚血性脳血管障害との関連性****Association Between Atrial Septal Defect Size and Ischemic Cerebrovascular Disease in Adults**

木島 康文¹⁾、七里 守¹⁾、矢崎 諭²⁾、布木 誠之¹⁾、嶋 侑里子²⁾、松村 雄²⁾、齋藤 美香²⁾、吉敷 香菜子²⁾、浜道 裕二²⁾、上田 知実²⁾、嘉川 忠博²⁾、松井 彦郎²⁾、正谷 憲弘³⁾、新保 麻衣²⁾、高見澤 格²⁾、磯部 光章¹⁾

1) 榊原記念病院 循環器内科、2) 榊原記念病院 小児循環器内科、3) 榊原記念病院 集中治療科

Yasufumi Kijima¹⁾, Mamoru Nanasato¹⁾, Satoshi Yazaki²⁾, Masayuki Fuki¹⁾, Yuriko Shima²⁾, Yu Matsumura²⁾, Mika Saito²⁾, Kanako Kishiki²⁾, Yuji Hamamichi²⁾, Masami Ueda²⁾, Tadahiro Yoshikawa²⁾, Hikoro Matsui²⁾, Norihiro Shoya³⁾, Mai Shinbo²⁾, Itaru Takamisawa²⁾, Mitsuaki Isobe¹⁾

1) Sakakibara Heart Institute, Department of Cardiology, 2) Sakakibara Heart Institute, Department of Pediatric Cardiology,

3) Sakakibara Heart Institute, Division of Intensive Care Unit

【背景】心房中隔欠損は、奇異性脳塞栓症の基礎疾患となりうることが知られている。本研究では、成人心房中隔欠損症患者における虚血性脳血管障害と欠損孔サイズの関連性について検討した。

【対象と方法】2020年7月から2025年8月に当院で経皮的心房中隔欠損閉鎖術を施行した非医原性心房中隔欠損の成人患者のうち、術前に頭部MRI検査を施行した16歳以上の症例を対象とした。症候性脳梗塞の既往および頭部MRIで評価した大脳白質病変の重症度と、術中に経食道心エコーで計測された心房中隔欠損孔径およびバルーンサイジング径との関連性を検討した。大脳白質病変はFazekas分類(Grade 0-3)を用いて評価した。

【結果】対象症例は116例で、平均年齢は 52 ± 19 歳、女性は67例(58%)であった。症候性脳梗塞の既往は15例(13%)に認められ、心房細動は20例(17%)に認められた。経皮的心房中隔欠損閉鎖術は115例で完遂された。症候性脳梗塞の既往を有する群は、非脳梗塞群と比較して欠損孔径およびバルーンサイジング径が有意に小さかった(欠損孔径: 9.5 ± 4.3 mm vs. 16.3 ± 4.9 mm, $p < 0.0001$; バルーンサイジング径: 13.8 ± 4.4 mm vs. 19.3 ± 5.0 mm, $p < 0.0001$)。年齢と心房細動の有無で調整後も、欠損孔径は症候性脳梗塞既往の背景因子であった(オッズ比 0.70, 95% CI 0.56-0.82)。一方、Fazekas分類で大脳白質病変を認めない群(Grade 0, n=38)は、大脳白質病変を認める群(Grade 1: n=50, Grade 2: n=22, Grade 3: n=6)と比較して欠損孔が大きかった(17.4 ± 5.9 mm vs. 14.4 ± 4.9 mm vs. 14.4 ± 5.0 mm vs. 14.4 ± 3.1 mm, $p = 0.0346$)。

【結論】本研究では、症候性脳梗塞の既往を有する症例ではより小径の心房中隔欠損孔を認めることが示された。また、慢性虚血性変化の指標とされる大脳白質病変は大径の欠損孔を有する症例では認めにくい可能性が示唆された。

O15-4**前上縁広範囲欠損例に対するGore Cardioform ASD Occluderのサイズ選択****Sizing Strategy of Gore Cardioform ASD Occluder for Atrial Septal Defects with Wide Superior Rim Deficiency**

金成海¹⁾、前島直彦¹⁾、石垣瑞彦¹⁾、渋谷茜¹⁾、森秀洋¹⁾、眞田和哉¹⁾、佐藤慶介¹⁾、芳本潤¹⁾、満下紀恵¹⁾、新居正基¹⁾、田中靖彦¹⁾、濱口侑大²⁾、竹内泰代²⁾、坂本裕樹^{1,2)}

1) 静岡県立こども病院 循環器科、2) 静岡県立総合病院 循環器内科

Sung-Hae Kim¹⁾, Naohiko Maejima¹⁾, Mizuhiko Ishigaki¹⁾, Akane Shibuya¹⁾, Hidehiro Mori¹⁾, Kazuya Sanada¹⁾, Keisuke Sato¹⁾, Jun Yoshimoto¹⁾, Norie Mitsuhashita¹⁾, Masaki Nii¹⁾, Yasuhiko Tanaka¹⁾, Yukihiro Hamaguchi²⁾, Yasuyo Takeuchi²⁾, Hiroki Sakamoto^{1,2)}

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

心房中隔欠損症(ASD)に対する経カテーテル閉鎖術は広く普及しているが、前上縁を広範に欠損する症例ではデバイス安定性が問題となる。GORE Cardioform ASD Occluder(GCA)は柔軟な構造により安全性が高いとされるが、推奨サイズ表はバルーンサイジング径が複数サイズに重複しており、選択に迷う領域が存在する。そこで本研究では、独自にサイズ選択を4区分で定義した。すなわち、Solid choice：推奨サイズをそのまま選択、Passive choice：重複時に小さめを選択、Active choice：重複時に大きめまたは推奨+1サイズを選択、Extra-active choice：推奨より1.5～2サイズ大きいデバイスを選択とした。2021年12月～2023年9月に当院および関連施設でGCAを用いたASD閉鎖17例(5～89歳)を後方視的に解析した。前上縁広範囲欠損は10例(58.8%)に認め、非欠損群7例では全例初回サイズで留置可能であったが、欠損群では3例(30%)でサイズアップを要した。最大で推奨より2サイズ大きいデバイスが必要であった。平均展開回数はSolid/Passive群2.16回、Active群1.54回で差はなく、追跡中にフレームフラクチャーを1例に認めたが臨床的問題はなかった。以上より、GCAサイズ表のオーバーラップ領域では初回から1～2サイズ大きめを選択する“active strategy”が有効な選択肢となり得る。

O15-5**当院における経カテーテル卵円孔開存閉鎖術後の残存シャント評価****Clinical outcomes of transcatheter closure of patent foramen ovale at our institution**

及川雅啓、坂本和哉、菅原由紀子、喜古崇豊、佐藤悠、小林淳、竹石恭知

福島県立医科大学 循環器内科学講座

Masayoshi Oikawa, Kazuya Sakamoto, Yukiko Sugawara, Takatoyo Kiko, Yu Sato, Atsushi Kobayashi, Yasuchika Takeishi

Department of Cardiovascular Medicine, Fukushima Medical University

【背景】卵円孔開存(PFO)閉鎖は奇異性脳梗塞二次予防のために行われるようになったが、その遠隔期評価については十分に行われていない。

【方法】対象は当院で経カテーテル卵円孔開存閉鎖術を行った31名。周術期合併症、遠隔期における右→左シャント評価、術後イベントについて後ろ向きに検討を行った。

【結果】Amplatzer PFO Occluderを19名(25mm 9名、30mm 2名、35mm 8名)、GORE Cardioform Septal Occluderを12名(25mm 2名、30mm 10名)に留置した。周術期合併症は全例において認めなかった。Amplatzerデバイス群のうち18名に経胸壁心エコー検査による生食バブルテストを行ったところ、4名に術後6か月以内でのグレード2以上の右→左シャントの残存を認め、うち2名は閉鎖1年以上経過してもシャントは残存していた。また、35mmデバイスを留置した1例は術後9か月で遅発性タンポナーデを認めた。GOREデバイス群は11名にシャント評価を行い、全例シャント消失が確認されたが、1名に心房細動発症を認めた。また、1名は術後シャント評価前に脳梗塞の再発を認めたが、Fabry病合併症例であった。

【結語】両デバイスともに周術期の合併症は認められず、手技の安全性は期待されるが、残存シャントや遅発性タンポナーデ、脳梗塞再発など遠隔期における閉鎖後のフォローアップも重要である。

O16-1**当院におけるファロー四徴症修復術後合併妊娠の臨床的検討****Clinical Study of Pregnancy Following Surgical Repair of Tetralogy of Fallot at Our University Hospital**

吉田 くに子¹⁾、小板橋 紀通^{1,2)}、田村 峻太郎¹⁾、中島 公子³⁾、日下田 大輔⁴⁾、石井 秀樹¹⁾、岩瀬 明⁴⁾

1) 群馬大学医学部附属病院 循環器内科、2) 群馬県立心臓血管センター 循環器内科、3) 群馬県立小児医療センター 循環器科、
4) 群馬大学医学部附属病院 産科婦人科

Kuniko Yoshida¹⁾, Koitabashi Norimichi^{1,2)}, Syuntaro Tamura¹⁾, Kimiko Nakajima³⁾, Daisuke Higeta⁴⁾, Hideki Ishii¹⁾, Akira Iwase⁴⁾

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

2) Department of Cardiology, Gunma Prefectural Cardiovascular Center, 3) Department of Pediatric Cardiology, Gunma Children's Medical Center,

4) Department of Obstetrics and Gynecology, Gunma University Graduate School of Medicine

【背景】 ファロー四徴症(TOF)修復術後の妊娠・出産は増加していると考えられるが、本邦からの集積報告は乏しい。海外データが本邦の患者にそのまま適用できるとは限らず、国内の実臨床に基づくエビデンス構築が求められる。我々は当院で経験したTOF術後合併妊娠の臨床経過と予後を検討した。

【方法および結果】 対象は2013年から2025年に当院で分娩したTOF術後妊婦8名、計9分娩。分娩時平均年齢は32±6歳であった。早産は2例(22%)、病的新生児は3例(33%)に認めた。周産期に利尿剤投与を要した心不全は4例(44%)で、うち2例は妊娠前から右室収縮能が低下していた症例、そのほかの症例は乳がんに対しアドリアマイシン投与中の患者と、重症肺動脈弁閉鎖不全(PR)症例であった。BNPもしくはNT-proBNPは、妊娠中おおむね不变であったが、3例は分娩後に増加した。妊娠前に中等度以上のPRを4例に認めたが、多くは分娩後にPRの進行はみられなかった。一方、2回経産婦では初回分娩後にPRが増悪した。また、分娩前から認められた右室拡大は産後も持続する傾向にあった。

【結論】 当院におけるTOF術後妊娠は、重篤な母体心血管合併症なく出産可能であった。しかし、右室機能低下例では周産期心不全のリスクがあり、慎重な経過観察と個別化した管理の重要性が示唆された。

O16-2**Fontan術後妊娠の早産例における臨床的特徴****Clinical features of preterm delivery in women after Fontan procedure.**

井上 瑛¹⁾、杉浦 多佳子¹⁾、中島 奈津実¹⁾、甲斐 翔太朗¹⁾、中原 一成¹⁾、清木場 亮¹⁾、坂井 淳彦¹⁾、城戸 咲¹⁾、
加藤 聖子¹⁾、寺師 英子²⁾、山村 健一郎²⁾、柿野 貴盛³⁾、末永 知康³⁾、西崎 晶子³⁾、石北 綾子³⁾、阿部 弘太郎³⁾

1) 九州大学病院 総合周産期母子医療センター母性胎児部門、2) 九州大学病院 小児科、3) 九州大学病院 循環器内科

Hikaru Inoue¹⁾, Takako Sugiura¹⁾, Natsumi Nakashima¹⁾, Shotaro Kai¹⁾, Kazushige Nakahara¹⁾, Ryo Kiyokoba¹⁾, Atsuhiro Sakai¹⁾, Saki Kido¹⁾,
Kiyoko Kato¹⁾, Eiko Terashi²⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Takamori Kakino³⁾, Tomoyasu Suenaga³⁾, Akiko Nishizaki³⁾, Ayako Ishikita³⁾,
Kohtaro Abe³⁾

1) Department of Obstetrics and Gynecology, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University, 2) Department of Pediatrics, Kyushu University,
3) Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University

【目的】 Fontan術後妊娠の早産率は高いが、早産に関連する臨床的特徴や予測因子として確立されたものはない。当院で管理したFontan術後妊娠の早産例における臨床的特徴を抽出した。

【方法】 2003–2025年に当院で管理し、生児を得たFontan術後妊娠を対象とした。母体背景(年齢、原疾患、術式)、妊娠時所見(NYHA分類、心機能、SpO₂、治療)、妊娠後経過(SpO₂推移、妊娠中の新規治療介入、子宮収縮の有無、分娩時期)について診療録を用いて後方視的に検討した。

【結果】 対象は13女性14妊娠であった。11例が早産となり(早産率78.5%)、分娩時期は妊娠30週未満が4例、妊娠34–36週が7例と、二峰性の分布を示した。妊娠前の状態として、年齢や原疾患、術式で早産例に特徴的なものはなかったが、中心静脈圧12mmHg以上または体心室駆出率が55%未満の症例はすべて早産であった。妊娠経過として、妊娠前よりSpO₂が低下した症例はすべて早産であった。そのうち多胎や妊娠中期から呼吸困難感が出現した症例は妊娠30週未満で分娩となり、無症状で経過した場合もlate pretermで突発的に分娩に至っていた。

【結論】 Fontan術後妊娠の早産例では、妊娠前からの心機能の低下や、妊娠経過中のSpO₂の低下が特徴であった。特に、多胎や自覚症状を伴う症例は早期の分娩に注意が必要である。

O16-3**妊娠中に共通房室弁逆流が重症化したFontan術後の1例****A case report of severe worsening common atrioventricular valve regurgitation with Fontan circulation during pregnancy**

胡 優平¹⁾、柿ヶ野 藍子¹⁾、神谷 千津子¹⁾、前田 杏樹¹⁾、山下 央¹⁾、廣西 紋¹⁾、山口 峻市¹⁾、菰池 哲史¹⁾、黒川 絵里加¹⁾、小川 紋奈¹⁾、手向 麻衣¹⁾、辻 史子¹⁾、肥塚 幸太郎¹⁾、澤田 雅美¹⁾、小西 妙¹⁾、岩永 直子¹⁾、金川 武司¹⁾、森 有希²⁾、大内 秀雄²⁾、吉松 淳²⁾

1) 国立循環器病研究センター 産婦人科、2) 国立循環器病研究センター 小児循環器内科

Shuhei Ebisu¹⁾, Aiko Kakigano¹⁾, Chizuko Kamiya¹⁾, Anju Maeda¹⁾, Akira Yamashita¹⁾, Aya Hironishi¹⁾, Shunichi Yamaguchi¹⁾, Satoshi Komoike¹⁾, Erika Kurokawa¹⁾, Ayana Ogawa¹⁾, Mai Temukai¹⁾, Chikako Tsuji¹⁾, Kotaro Hizuka¹⁾, Masami Sawada¹⁾, Tae Konishi¹⁾, Naoko Iwanaga¹⁾, Takeshi Kanagawa¹⁾, Yuki Mori²⁾, Hideo Ohuchi²⁾, Jun Yoshimatsu¹⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center Obstetrics and Gynecology, 2) National Cerebral and Cardiovascular Center Pediatric Cardiology

【目的】妊娠により前負荷が増加する反面、後負荷は下がるため、中等度以下の逆流性心疾患では順調な経過をとることが多いとされる。今回、妊娠中に共通房室弁逆流が中等度から重度へ増悪したFontan術後の1例を経験したので報告する。

【症例】29歳女性。右室型単心室、完全型房室中隔欠損、両大血管右室起始、肺動脈狭窄、両側上大静脈に対して8歳時にTCPC-Fontan手術を施行された。妊娠前の平均中心静脈圧は8mmHgで、共通房室弁逆流は中等度であった。妊娠18週に中等度～重度へと増悪した。血漿量の増加に加え、弁形態が共通房室弁であることも増悪の一因と考えられた。本人と家族は妊娠継続を希望され、利尿剤投与と貧血の是正を行った。妊娠27週、軽労作での疲労感が増し、共通房室弁逆流は重度に増悪した。不整脈の出現とそれに伴う血行動態の急激な破綻のリスクがあること、長期予後に影響を及ぼす可能性があることから、妊娠28週選択的帝王切開術を施行した。児は出生体重919g(-1.3SD)であった。分娩後から利尿剤を增量し、術後7日目には、共通房室弁逆流は中等度～重度へと改善を認め、心不全や不整脈合併症なく経過した。

【結論】妊娠中に房室弁逆流が重症化したFontan術後の症例を経験した。妊娠前から中等度以上の房室弁逆流や、弁形態異常を伴う場合は、妊娠中の弁逆流増悪リスクが高い可能性が示唆される。

O16-4**妊娠を契機にペースメーカーリードが断線したフォンタン術後三尖弁閉鎖症の1例****A Case of Tricuspid Atresia After Fontan Procedure with Pacemaker Lead Fracture Triggered by Pregnancy**

安心院 千裕^{1,2)}、芳本 潤¹⁾、田中 靖彦²⁾、白石 ゆり子²⁾、土居 秀基²⁾、大久保 光将²⁾、前島 直彦²⁾、川田 愛子²⁾、沼田 寛²⁾、渋谷 茜²⁾、森 秀洋²⁾、眞田 和哉²⁾、石垣 瑞彦²⁾、佐藤 慶介²⁾、金 成海²⁾、満下 紀恵²⁾、新居 正基²⁾

1) 静岡県立こども病院 不整脈内科、2) 静岡県立こども病院 循環器科

Chihiro Ajimi^{1,2)}, Jun Yoshimoto¹⁾, Yasuhiko Tanaka²⁾, Yuriko Shiraishi²⁾, Hideki Doi²⁾, Mitsuyuki Okubo²⁾, Naohiko Maejima²⁾, Aiko Kawata²⁾, Hiroshi Numata²⁾, Akane Shibuya²⁾, Hidehiro Mori²⁾, Kazuya Sanada²⁾, Mizuhiko Ishigaki²⁾, Keisuke Sato²⁾, Sung-Hae Kim²⁾, Norie Mitsushita²⁾, Masaki Nii²⁾

1) Department of Electrophysiology, Shizuoka Children's Hospital, 2) Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital

【背景】小児期に心外膜ペースメーカーリードを留置した症例では、成長に伴うリード損傷が問題となるが、妊娠に関連したリード断線の報告は極めて少ない。今回我々は、三尖弁閉鎖症フォンタン術後の妊婦で心外膜リード断線を来たした1例を経験したので報告する。

【症例】3経妊2経産27歳女性。三尖弁閉鎖症(Ic型)に対し2歳でTCPCを施行。術後に洞不全症候群を呈し、4歳時に単極心外膜リードを用いたAAIペースメーカー植込みを行った。15歳までに2度リード断線のため修復を受けている。今回、自然妊娠で経過し、当院で妊婦健診を継続していた。妊娠32週の健診でペーシング不全とリード断線を指摘され入院。洞調律60–70 bpmを維持し薬物治療は不要であったが、一時的な3秒の洞停止と気分不良を認めたため早期分娩方針とした。在胎35週6日、予定帝王切開にて1880 gの児を娩出、周術期にドブタミン投与を要した。術後、心拍数30 bpm前後の徐脈が持続したため、産褥7日目にリード再植え込みを施行し、術後経過は良好で第8病日に退院した。

【考察】本症例は妊娠に伴う腹壁伸展により心外膜リードに機械的負荷が加わり断線に至った。使用されていた単極リードは双極リードに比し断線リスクが高いが、心筋リードの更新は開胸が必要であり判断は難しい。フォンタン術後女性の妊娠においては、既存リードの状態を念頭に置いた周産期管理が重要である。

O16-5

妊娠中に症候性心房細動を発症し、アブレーション治療を要した心房中隔欠損症術後の症例
A case of symptomatic atrial fibrillation during pregnancy requiring ablation

前原 紘理¹⁾、渡邊 まみ江²⁾、杉谷 雄一郎²⁾、清水 大輔²⁾、豊村 大亮²⁾、小河 尚子²⁾、宗内 淳²⁾

1) JCHO九州病院 循環器内科、2) JCHO九州病院 小児科

Eri Maehara¹⁾, Mamie Watanabe²⁾, Yuichiro Sugitani²⁾, Daisuke Shimizu²⁾, Daisuke Toyomura²⁾, Naoko Ogawa²⁾, Jun Muneuchi²⁾

1) Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital. Department of Cardiology,

2) Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital. Department of Pediatrics

心房中隔欠損症術後に合併しやすい不整脈として心房粗動や心房細動が知られており、変性した心房心筋の影響で様々なタイプの上室性頻拍をきたし得る。今回、幼少期に心房中隔欠損症に対し外科的閉鎖術を施行され、以降不整脈などなく経過していたが妊娠中に心房細動発作を認めた症例を経験した。

症例は、28歳女性。3歳時に心房中隔欠損症に対し、Direct Closureを施行された。以降、外来で定期的にfollowされていてが、問題なく経過していた。28歳時に妊娠5週で動悸症状のため救急外来を受診。心電図でHR 170bpm台の心房細動発作を認めた。発作性で当初の頻度は数週間に1回程度の軽微なものであったが、妊娠中に凝固系が亢進することを考慮し、妊娠16週に入院の上でヘパリンカルシウム皮下注を導入した。徐々に頻度や持続時間が増え、症状も強くなった。ジゴキシン、メインテート導入するも症状は増悪傾向であり、妊娠22週でカテーテルアブレーション治療を施行した。

高度な頻脈が続く場合、周産期の血行動態に影響するため、妊婦の心房細動についてはリズムコントロールが薦められているが、アブレーション治療を行った症例の報告は少なく、文献的考察を加えて報告する。

O16-6

右肺静脈ルート再建術後のScimitar症候群合併妊娠の1例
A case of pregnancy in a patient with repaired scimitar syndrome

堀内 縁¹⁾、西ヶ谷 温希¹⁾、三村 暢子¹⁾、鈴木 僚¹⁾、井澤 美穂¹⁾、大森 明澄¹⁾、吉敷 香菜子²⁾、酒井 啓治¹⁾

1) 植原記念病院 産婦人科、2) 植原記念病院 小児循環器内科

Chinami Horiuchi¹⁾, Atsuki Nishigaya¹⁾, Nobuko Mimura¹⁾, Ryo Suzuki¹⁾, Miho Izawa¹⁾, Azumi Omori¹⁾, Kanako Kishiki²⁾, Keiji Sakai¹⁾

1) Department of Obstetrics and Gynecology, Sakakibara Heart Institute, 2) Department of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute

【背景】Scimitar症候群とは右肺静脈の下大静脈への還流異常、右肺低形成、および心臓の右方偏位を主な特徴とする。成人期まで無症状の症例もあれば、乳児期に肺高血圧や心不全をきたす症例もあり、重症度には幅がある。今回、右肺静脈ルート再建術後のScimitar症候群合併女性の周産期管理を経験したので報告する。

【症例】症例は30歳代、未経産。幼少期から側弯を指摘され、12歳時に側弯が悪化し、胸部Xp検査で右胸心を認め、前医を受診。胸部Xp検査ではScimitarサインを認め、精査のため、心臓カテーテル検査が施行され、右肺静脈2本が下大静脈へ還流し、肺分画症は認めなかった($Qp/Qs=2.3$)。同年、右肺静脈ルート再建術施行。24歳時、心臓カテーテル検査で還流ルートはほぼ閉塞し、側副血行路が右房と下大静脈に流入していた($Qp/Qs=1.58$)。その後、転居のため当院小児循環器内科へ紹介され定期受診。自然妊娠成立し、当科を受診。小児循環器内科と連携し、周産期管理を施行。妊娠経過を通じて、無症状で不整脈出現なく、心機能も良好に保たれていた。妊娠38週硬膜外麻酔を併用し経腔分娩に至った。産褥期にはフロセミドを内服し、産褥7日目に退院となった。

【結語】今回、右肺静脈ルート再建術後にルート閉塞を認めたScimitar症候群合併妊娠の良好な妊娠・出産転帰を得た症例を経験したので報告する。

O17-1**小児科医が先天性心疾患の移行医療において架ける橋****The Bridge Pediatricians Build in Transition Care for Congenital Heart Disease Patients Moving into Adulthood**

篠原 務¹⁾、竹中 鷲汰¹⁾、安田 昌広¹⁾、木村 瞳¹⁾、小山 智史¹⁾、香山 京美²⁾、山邊 小百合²⁾、吉田 雄一³⁾、板谷 廉一³⁾、瀬尾 由広²⁾

1) 名古屋市立大学 新生児小児医学、2) 名古屋市立大学 循環器内科学、3) 名古屋市立大学 心臓血管外科学

Tsutomu Shinohara¹⁾, Souta Takenaka¹⁾, Masahiro Yasuda¹⁾, Hitomi Kimura¹⁾, Satoshi Koyama¹⁾, Kiyomi Kayama²⁾, Sayuri Yamabe²⁾, Yuichi Yoshida³⁾, Keiichi Itatani³⁾, Yoshihiro Seo²⁾

1) Department of Pediatrics and Neonatology, Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences,

2) Department of Cardiology, Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences,

3) Department of Cardiovascular surgery, Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences

当院は2023年に成人先天性心疾患センターを設立し、2025年に成人先天性心疾患総合修練施設となった。たくさんの診療科が一つのチームとして働く中で、私たち小児科医が移行医療の中で現在、“架けている橋”的な内容について報告する。基本的には中学卒業と同時に小児科を卒業しているが、その時期に病状が不安定な場合や病勢が明確でない場合は、時期を延ばしても小児科医が詳しく評価して、外科的介入の必要性などを判断し、ある程度安定した状態になってはじめて、循環器内科にカンファレンスで情報を共有して移行するようにしている。そして移行時には外来で『ぼく・わたしの心臓の特徴』カードを子供たちに分かりやすく絵で示しながら作成する。病名やこれまで受けた手術内容、現時点での問題点だけでなく、将来起こりうる問題点を本人とご家族と共有して、カルテに取り込み、本人やご家族が持つ携帯電話にもそのカードの画像を取り込むようにして、いつでもどこの医療機関にも提示できるようにしている。それはそのまま当院の循環器内科医へ架ける橋にもなり、不測の場合の他の医療機関への架け橋にもなる。さらに、短い外来時間内では先天性心疾患についての教育を詳しく行うことは難しく、市民公開講座を行って『生まれつきの心臓病と共に生きていくためのヒント』を親子に伝えることで、架けた橋を子供たちが自分の意志で渡っていけるように努めている。

O17-2**市中病院がACHD総合修練施設に至る軌跡と今後の展望****Journey of A Community Hospital toward Comprehensive Facility for ACHD Care and Training; Evolution and Future Perspectives**

狩野 実希¹⁾、大和 恒博¹⁾、松村 穂¹⁾、森田 ひかり²⁾、星野 健司³⁾、野村 耕司⁴⁾、稻葉 理¹⁾、河田 政明²⁾

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

4) 埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科

Miki Kanoh¹⁾, Tsunehiro Yamato¹⁾, Yutaka Matsumura¹⁾, Hikari Morita²⁾, Kenji Hoshino³⁾, Koji Nomura⁴⁾, Osamu Inaba¹⁾, Masaaki Kawada²⁾

1) Japanese Red Cross Saitama Hospital, Department of Cardiology, 2) Japanese Red Cross Saitama Hospital, Department of Cardiovascular Surgery,

3) Saitama Children's Medical Center, Department of Pediatric Cardiology, 4) Saitama Children's Medical Center, Department of Cardiovascular Surgery

成人先天性心疾患の患者数は増加をたどり、治療の複雑性が増している。小児期医療から成人期医療に移行するにあたり、先天性心疾患を診療できる循環器内科医および心臓血管外科医の人員不足があり、限られた修練施設で医療体制を構築せねばならない。高い専門性を維持するためにも、小児循環器科医、小児心臓血管外科医の知識や技術の支援も必要である。当院と埼玉県立小児医療センターは隣接関係にあり、異なる経営母体を有しながらも、二施設合同でのACHD総合修練施設を全国初として取得し、ハートチームを形成して治療に当たっている。今後は、妊娠出産や救急医療も含む総合的なACHD診療体制の構築を目指すべく、ACHDセンター設立を今後の展望としている。

O17-3**千葉県内循環器内科標準医療機関における成人先天性心疾患患者の診療実態調査****Current status of Care for Adult patients with Congenital Heart Disease in Chiba, Japan**

江畠 亮太^{1,4)}、濱田 洋通^{2,3)}、鋪野 歩⁴⁾、山本 さおり³⁾、江島 咲紀³⁾、立野 澄^{1,4)}

1) 千葉市立海浜病院 成人先天性心疾患診療部、2) 千葉大学医学部附属病院 小児科、3) 千葉県移行期医療支援センター、4) 千葉市立海浜病院 小児科

Ryota Ebata^{1,4)}, Hiromichi Hamada^{2,3)}, Ayumi Shikino⁴⁾, Saori Yamamoto³⁾, Saki Ejima³⁾, Shigeru Tateno^{1,4)}

1) Department of Adult Congenital Heart Disease, Chiba Kaihin Municipal Hospital, 2) Department of Pediatrics, Chiba University Hospital,

3) Chiba Transitional Care Center, 4) Department of Pediatrics, Chiba Kaihin Municipal Hospital

【背景】都道府県における小児慢性特定疾病の患者に対する移行期医療支援体制の構築に関するガイド(2017年)では成人先天性心疾患(ACHD)を含め小児から成人への移行期にある慢性疾患患者に対する医療体制の整備、患者自律(自立)支援が2つの柱となっており、地域の実情に応じた対策の策定が求められている。

【目的】千葉県内の循環器内科標準医療機関におけるACHD患者診療の現状と課題を明らかにし、医療体制の改善のための計画策定の礎とする。

【方法】千葉県内で循環器内科標準医療機関(240施設、うち病院91施設(37.9%)、診療所149施設(62.1%))にACHD診療についてのアンケート調査を行った。

【結果】53施設(22.0%、うち病院19施設、診療所34施設)からアンケートの回答を得た。定期的にACHD患者を診療している施設は37施設(69.8%)だった。これらの施設では基幹施設との連携であれば、手術既往の有無にかかわらず、7割以上の施設が単純先天性心疾患患者を、4割以上の施設が複雑先天性心疾患患者の診療が可能であると回答していた。一方、現在ACHD患者診療を行っていない施設(18施設)でも、先天性心疾患患者の心疾患以外の診療については予防接種(17施設)、感冒など急性疾患罹患時(15施設)、生活習慣病(14施設)の対応は可能であると回答していた。

【考察・結語】アンケートの回答率は低いが、回答した施設では約7割でACHD診療を行っていた。さらに現在ACHD診療を行っていない施設でも心疾患以外の対応は可能な施設の割合が高かった。本研究から得られた知見はACHD患者が年齢に見合った包括的な医療を受けられるような支援につながるものである。

O17-4**兵庫県における成人先天性心疾患診療の地域連携に関する実態調査****Survey on Establishment of ACHD care with Regional Clinics at Hyogo Prefecture**

竹内 真理子¹⁾、福田 旭伸¹⁾、松本 賢亮²⁾、松浦 智弘¹⁾、野杣 純一¹⁾、岡本 裕哉¹⁾、田中 秀和¹⁾、大竹 寛雅¹⁾

1) 神戸大学医学部附属病院 循環器内科、2) 兵庫県立丹波医療センター

Mariko Takeuchi¹⁾, Terunobu Fukuda¹⁾, Kensuke Matsumoto²⁾, Tomohiro Matsuura¹⁾, Junichi Noiri¹⁾, Hiroya Okamoto¹⁾, Hidekazu Tanaka¹⁾, Hiromasa Otake¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Kobe University Hospital, 2) Department of Cardiovascular Medicine, Hyogo Prefectural Tamba Medical Center

小児循環器診療の進歩により成人先天性心疾患(ACHD)患者は増加している。ACHD患者の適切な経過観察と治療は予後に関連することが示され、専門施設での集約化が推奨される一方、複雑ACHD患者数の増加に伴い受け入れの限界もあり、軽症例や病状安定例では地域連携が重要となる。兵庫県移行期医療支援センターの支援を受けて、県内約5000施設を対象に移行期医療に関するアンケートを実施し、循環器診療に対応可能と回答した368施設に対してACHD患者の受け入れ可能疾患群について調査した。

結果、川崎病は114施設(31%)、弁膜症は125施設(34%)で受け入れ可能との回答が得られたが、単純短絡疾患は29施設(8%)、小児発症の心筋症や複雑先天性心疾患はそれぞれ10施設(3%)、11施設(3%)にとどまった。成人疾患と管理が類似する冠動脈疾患や弁膜症疾患群においては地域連携が成立すると考えられるが、小児特有の知識を要する疾患では現状では地域対応が困難とする回答が多く、その他発達障害や自立困難例も受け入れの障壁となっていた。今回の調査により地域連携の課題が明らかとなり、専門施設による地域医療機関への教育的支援や診療ネットワークの構築が必要と考える。

O17-5**成人診療施設における複雑成人先天性心疾患患者の通院状況の実態調査****Continuity of Care for Patients with Complex Adult Congenital Heart Disease in an Adult Care Center: Are We Preventing Dropouts?**

松浦 智弘、福田 旭伸、松本 賢亮、竹内 真理子、野村 純一、岡本 裕哉、鈴木 麻希子、田中 秀和、大竹 寛雅
神戸大学医学部附属病院 循環器内科学分野

Tomohiro Matsuura, Terunobu Fukuda, Kensuke Matsumoto, Mariko Takeuchi, Jun-ichi Noiri, Hiroya Okamoto, Makiko Suzuki, Hidekazu Tanaka, Hiromasa Otake
Kobe University Hospital, Cardiovascular Medicine dept

複雑形態の成人先天性心疾患（ACHD）患者は生涯にわたる管理が必要とされるが、小児科から成人診療科に診療移行する際の診療中断が問題となる。当施設は2013年にACHD外来を開設以降、成人循環期医による専門施設として、小児科からの移行もしくは非専門施設からの紹介を受けて診療している。そのため、成人診療施設における複雑ACHD患者の診療状況を把握する目的に、2013年1月から2024年12月までに専門外来に受診された中等度以上の複雑ACHD患者316例の通院状況を後方視的に検討した。通院中断を予定外来に受診されず、以後再診予約がない患者とした。中央値4.6年の経過観察期間中、27名（8.5%）が診療中断をされていた。診療継続は215名（68.0%）、転医は51名（16.1%）、死亡10名（3.2%）、終診が13名（4.1%）であった。初診から診療中断までの中央値は218日で、初診で診療中断したのが11名であった。

ACHD専門外来として移行医療を含めた管理継続は概ね良好であるが、診療中断例が一定数含まれる結果となった。とりわけ、初診直後の診療中断例が多く、初診時の対応に患者の受療動機を高める工夫が重要であることが示唆された。

O17-6**複雑型成人先天性心疾患患者における通院中断に関する原因因子の探索****Predictors of interruption in medical follow-up among patients with complex adult congenital heart disease**

前田 遼太朗¹⁾、中西 直彦¹⁾、長井 智之¹⁾、津端 英雄¹⁾、山野 優代¹⁾、中村 猛¹⁾、河井 容子²⁾、梶山 葉²⁾、池田 和幸²⁾、藤田 周平³⁾、小田 晋一郎³⁾、的場 聖明¹⁾

1) 京都府立医科大学 循環器内科、2) 京都府立医科大学 小児科、3) 京都府立医科大学 心臓血管外科

Ryotaro Maeda¹⁾, Naohiko Nakanishi¹⁾, Tomoyuki Nagai¹⁾, Hideo Tsubata¹⁾, Michiyo Yamano¹⁾, Takeshi Nakamura¹⁾, Yoko Kawai²⁾, Yo Kajiyama²⁾, Kazuyuki Ikeda²⁾, Shuhei Fujita³⁾, Shinichiro Oda³⁾, Satoaki Matoba¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Graduate School of Medical Science, Kyoto Prefectural University of Medicine,

2) Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, Kyoto Prefectural University of Medicine,

3) Division of Cardiovascular and Pediatric Cardiovascular Surgery, Department of Surgery, Graduate School of Medicine, Kyoto Prefectural University of Medicine

【背景】外科治療の進歩により先天性心疾患（CHD）患者の90%以上が成人期まで生存し、中等症から重症（複雑型）の成人先天性心疾患（ACHD）患者が増加している。CHD手術の多くは修復手術であり、移行期医療を含めた生涯医療が不可欠であるが、多くの患者が通院中断を経験している。複雑型ACHD患者の通院中断は生命予後の悪化につながるが、その原因因子は解明されておらず、アンケート研究を用いて探索することとした。

【方法】本研究では、1997年から2023年までに当院でCHD手術を受けた現在15歳以上の患者にアンケートにアクセスできるQRコード付き葉書を送付した。葉書を受け取った患者785名のうち211名から回答が得られた（有効回答率：26.9%）。平均年齢は27.0歳、疾患重症度は軽症31.8%、中等症46.5%、重症21.8%であった。複雑型ACHD患者144名を現在の通院の有無で分け、通院中断の原因因子を分析した。

【結果】複雑型ACHD患者の19.4%が通院中断を経験しており、そのうち76.9%は医師から通院終了を許可されていた。単変量解析では、中等症、病名・手術名理解の欠落、少ない手術回数、通院継続指導の欠落、内服なし、生活の自立などが有意に通院中断に関与していた。多変量解析では、通院継続指導の欠落が最大の独立因子であった（オッズ比328.4、95%信頼区間34.4-12016）。

【結論】この結果から通院中断の責任の多くは医療者にあり、ACHD診療に関わる者のみでなく、医療従事者全般にACHD患者の通院継続の重要性の教育を行うことが大切であると考えられた。

O17-7

ファロー四徴症術後患者の生涯管理を見据えた啓発活動：ドロップアウト防止とQOL維持を目指して
Lifelong Management After Repair of Tetralogy of Fallot: Strategies for Preventing Dropout and Maintaining Quality of Life

佐地 真育¹⁾、平田 康隆²⁾、檜垣 高史³⁾

1) 東邦大学医療センター大森病院 循環器内科、2) 国立成育医療研究センター 心臓血管外科、
 3) 愛媛大学大学院医学研究科 小児・思春期 療育学講座／移行期医療センター

Mike Saji¹⁾, Yasutaka Hirata²⁾, Takashi Higaki³⁾

1) Division of Cardiovascular Medicine, Department of Internal Medicine Toho University Faculty of Medicine,
 2) Department of Cardiovascular Surgery, National Center of Child Health and Development,
 3) Department of Regional Pediatrics and Perinatology, Ehime University Graduate School of Medicine

ファロー四徴症(TOF)は、小児期に外科的治療を要する代表的な先天性心疾患である。近年の医療技術の進歩と、小児循環器・心臓外科を中心とした包括的なケアの発展により、TOF患者の多くは成人期に至り、社会参加を実現できるようになってきた。

しかし、術後10~20年を経過した成人TOF患者では、不整脈や心不全などの重大な心血管イベントが再燃することも多く、右室流出路に対する再介入を含む継続的な医療フォローが不可欠である。一方で、一定数の患者は医療との接点を失い、“ドロップアウト”してしまうことで、医療が届かない存在としてリスクに晒されている。不適切な医療中断は、QOLの低下のみならず、突然死を含む予後不良へ直結する可能性があり、早急な対策が求められる。

我々はこうした背景を踏まえ、TOF術後患者とその支援者向けた啓発冊子を制作した。本冊子は、ACHD専門施設や一般クリニックの外来だけでなく、学会会場にも設置し、患者のみならず医療従事者・関係者への啓発も意図した内容となっている。

本取り組みは、医療情報のギャップを埋め、ドロップアウトを最小限に抑える新たなアプローチであり、最終的にはTOF術後患者の生涯にわたるQOLと生命予後の向上を目指すものである。本セッションでは、我々の取り組みに対するご意見や新たなアイデアを共有いただき、この啓発活動をさらにブラッシュアップし、広く展開していきたい。

O18-1

EFの低下したFontan術後患者に対する心不全GDMT導入率と内服継続率の現状調査

Real-World Initiation and Continuation of Guideline-directed Medical Therapy in Adults with Reduced or Mildly-Reduced Ejection Fraction after Fontan Procedure

浅川 宗俊¹⁾、石北 純子¹⁾、坂本 一郎¹⁾、山村 健一郎²⁾、連 翔太³⁾、永田 弾³⁾、末永 知康¹⁾、西崎 晶子¹⁾、柿野 貴盛¹⁾、寺師 英子²⁾、倉岡 彩子³⁾、佐川 浩一³⁾、阿部 弘太郎¹⁾

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 循環器科

Soshun Asakawa¹⁾, Ayako Ishikita¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Shota Muraji³⁾, Hazumu Nagata³⁾, Tomoyasu Suenaga¹⁾, Akiko Nishizaki¹⁾, Takamori Kakino¹⁾, Eiko Terashi²⁾, Ayako Kuraoka³⁾, Koichi Sagawa³⁾, Kohtarō Abe¹⁾

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

3) Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital

【背景】心不全に対するguideline directed medical therapy (GDMT) が確立され、ejection fraction (EF) 低下患者の43%が simple GDMT score ≥ 5 を満たすが、導入後23-42%は中止されるとの報告がある。一方、Fontan術後心不全のGDMTは確立されていない。EFの低下したFontan術後心不全のGDMT導入、継続の現状を調査した。

【方法】2021年以降に当院エコーでEF<50%と診断されたFontan術後患者のsimple GDMT score (≥ 5 を十分な導入と規定) 及び内服継続状況を後向きに検証した。データは中央値(四分位)、数(%)で示す。

【結果】対象は135例[年齢28(24-34)歳、男性82(61%)、Fontan術後期間 24(20-29)年]であった。Simple GDMT scoreは4(2-5)点で、score ≥ 5 の症例は40例(30%)であった。GDMT導入はβ遮断薬77(57%)、RAAS阻害薬104(76%)、MRA 69(51%)、SGLT2阻害薬27(20%)であった。中止・減量はβ遮断薬6(8%)、RAAS阻害薬11(11%)、MRA 6(9%)、SGLT2阻害薬 7(26%)で、主な理由は低血圧・尿路感染症であった。

【結論】Fontan患者のGDMT導入率は低いものの、一般的な心不全と比して継続できていた。Fontan患者の適切な心不全治療確立には多施設の現状評価をふまえた介入研究が必要である。

O18-2**フォンタン循環患者に対するSGLT2阻害薬の安全性と腎機能への影響****Safety and Impact on Renal Function of SGLT2 Inhibitors in Patients with Fontan Circulation**齊藤 晓人¹⁾、相馬 桂¹⁾、小林 智美¹⁾、安藤 智¹⁾、後藤 耕策¹⁾、常盤 洋之¹⁾、犬塚 亮²⁾、八尾 厚史³⁾、武田 憲彦¹⁾

1) 東京大学医学部附属病院 循環器内科、2) 東京大学医学部附属病院 小児科、3) 東京大学 保健・健康推進本部

Akihito Saito¹⁾, Katsura Soma¹⁾, Satomi Kobayashi¹⁾, Satoru Ando¹⁾, Kousaku Goto¹⁾, Hiroyuki Tokiwa¹⁾, Ryo Inuzuka²⁾, Atsushi Yao³⁾, Norihiko Takeda¹⁾

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

3) The University of Tokyo Division for Health Service Promotion

【背景】Sodium-glucose-cotransporter2 (SGLT2) 阻害薬は心不全治療薬として広く支持され、慢性腎臓病に対する効果も期待される薬剤であるが、フォンタン循環に対する効果は不明である。

【目的】SGLT2阻害薬がフォンタン循環患者の腎機能に与える影響と安全性を検討する。

【方法】2006年1月から2024年12月の間に当院成人先天性心疾患外来に通院歴があり、フォンタン術後でSGLT2阻害薬の服用歴のある患者を抽出し、SGLT2阻害薬導入前後のeGFRの推移を検討した。

【結果】フォンタン術後患者123名のうち、SGLT2阻害薬の服用歴がある患者は13名であった。投与前のデータ欠損患者1名、腎臓に基礎疾患のある患者1名を除外し、11名について後方視的検討を行った。導入時の年齢は平均30.4±7.9歳で、男性が8名(72.7%)、右室型心室が9名(81.8%)と多かった。導入の理由として何らかのうっ血所見と低心機能が挙げられた。導入前のeGFRは平均78.5±21.2 mL/min/1.73m²であり、導入1-3ヶ月(中央値56日)後に50%(5/10例)でeGFRが低下した(平均75.7±21.2 mL/min/1.73m²)。6ヶ月(中央値189日)後および1年(中央値367日)後に導入前よりeGFRが低下していた症例はそれぞれ40%(4/10例; 平均77.2±22.4 mL/min/1.73m²)、17%(1/6例; 平均83.1±29.2 mL/min/1.73m²)であり中期的にはeGFRの悪化傾向は認めなかった。1年内に心不全死が1例あったものの、SGLT2阻害薬に起因する合併症はなく、導入後BNPは10例中7例(70%)で低下した。

【結論】SGLT2阻害薬はフォンタン循環患者に対して、中期的に腎機能を悪化させることなく、安全に使用可能なことが示唆された。

O18-3**TCPC conversion後の非代償性心不全に対しイバブラジンが有効であった一例****Effectiveness of Ivabradine for Decompensated Heart Failure after TCPC Conversion: A Case Report**大石 英生¹⁾、杉浦 純也²⁾、犬飼 幸子³⁾、鈴木 裕貴¹⁾、藤岡 聖也¹⁾、清水 雄介¹⁾、真野 悠太郎¹⁾、石川 凌成¹⁾、伊林 諒¹⁾、祖父江 秀¹⁾、綱野 友明¹⁾、渡邊 諒¹⁾、安藤 萌名美¹⁾、平山 賢志¹⁾、吉田 路加¹⁾、小椋 康弘¹⁾、鈴木 博彦¹⁾、吉田 幸彦¹⁾

1) 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、2) 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、

3) 日本赤十字社愛知医療センター名古屋第二病院 小児科

Hideo Oishi¹⁾, Junya Sugiura²⁾, Sachiko Inukai³⁾, Yuki Suzuki¹⁾, Seiya Fujioka¹⁾, Yusuke Shimizu¹⁾, Yutaro Mano¹⁾, Ryosei Ishikawa¹⁾, Ryo Ibayashi¹⁾, Shu Sobue¹⁾, Tomoaki Nawano¹⁾, Ryo Watanabe¹⁾, Monami Ando¹⁾, Kenshi Hirayama¹⁾, Ruka Yoshida¹⁾, Yasuhiro Ogura¹⁾, Hirohiko Suzuki¹⁾, Yukihiro Yoshida¹⁾

1) Department of cardiology, Japanese Red Cross Aichi Medical Center Nagoya Daini Hospital,

2) Department of cardiovascular surgery, Japanese Red Cross Aichi Medical Center Nagoya Daini Hospital,

3) Department of pediatrics, Japanese Red Cross Aichi Medical Center Nagoya Daini Hospital

症例は32歳女性。左室型単心室のため3歳時にAPCフォンタン手術が施行された。以後外来にてフォローされていたが、32歳時に肝機能障害が悪化し、巨大右房によるうっ血肝と判断し、TCPC conversionを施行した。術後心拍数100回/分程度の洞性頻脈を認めていたが、心エコー上、左室駆出率(LVEF)も保たれており経過良好で退院となった。退院後、頻脈が悪化したため、少量ビソプロロールを開始したが、BNP上昇、労作時息切れを認めたため利尿剤を開始した。しかし症状改善なく、呼吸困難増悪のため、術後2か月時点で心不全増悪のため入院となった。心エコーではEF29%と低下を認め、LVEFの低下した心不全(HFrEF)に準じて薬剤導入を行ったが、経過中に心原性ショック状態となり、カテーテルアミノ酸使用を要した。血圧低値でACE阻害薬中止を余儀なくされ、洞性頻脈に対しβ遮断薬の增量も困難であったため、イバブラジンを導入したところ、速やかに心拍数75回/分以下まで低下し、カテーテルアミノ酸の離脱も可能となった。血圧もイバブラジン導入前と比較し上昇がみられたためACE阻害薬の再開も可能となり、第31病日に退院となった。

イバブラジンはβ遮断薬を含む標準的な心不全治療薬を投与しても心拍数が70回/分以上のHFrEF症例に有効とされているが、フォンタン手術後の患者における有効性は不明である。今回フォンタン手術後のHFrEF症例においてイバブラジンが有効であった症例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。

O18-4**フォンタン術後症例におけるハンドグリップ負荷時血行動態変化：症例報告****Hemodynamic Changes Induced by Handgrip Exercise in a Fontan Patient: A Case Report**

香山 京美¹⁾、山邊 小百合¹⁾、小山 智史²⁾、篠原 務²⁾、板谷 慶一³⁾、瀬尾 由広¹⁾

1) 名古屋市立大学 循環器内科、2) 名古屋市立大学 小児循環器内科、3) 名古屋市立大学 心臓血管外科

Kiyomi Kayama¹⁾, Sayuri Yamabe¹⁾, Satoshi Koyama²⁾, Tsutomu Shinohara²⁾, Keichi Itatani³⁾, Yoshihiro Seo¹⁾

1) Department of Cardiology, Nagoya City University, 2) Department of Pediatric Cardiology, Nagoya City University,

3) Department of Cardiovascular Surgery, Nagoya City University

症例は20歳代男性。修正大血管転位、右室低形成、肺動脈狭窄、心室中隔欠損と診断され、6歳時に両方向性Glennおよび心房中隔拡大術、7歳時に心外導管型Fontan手術およびDamus-Kaye-Stansel吻合を施行された。術後、大動脈弁逆流およびValsalva洞動脈瘤の進行により心外導管が圧迫され、13歳時に瘤切除と上行大動脈置換術を行った。その後は心不全増悪なく経過したが、房室弁逆流進行の疑いで当院を紹介受診した。初診時NYHA I度、心エコーで両心機能は正常下限、左側房室弁に中等度以下の逆流を認めた。カテーテル検査では安静時中心静脈圧(CVP)15mmHg、肺動脈楔入圧(PCWP)9mmHgであったが、ハンドグリップ負荷によりCVP22mmHg、PCWP16mmHgへ上昇し、V波增高を伴った。術後吻合部に20mmHgの圧較差を認めた。経食道心エコーではハンドグリップ負荷により左側房室弁逆流が軽度から中等度以上に増悪し、新たに肺静脈収縮期逆行性血流が出現した。軽微なハンドグリップ負荷で著明なCVP上昇と房室弁逆流の増悪を惹起し、一般成人弁膜症よりも反応は顕著であった。フォンタン術後の軽度負荷での血行動態変化は報告が少なく、治療経過も含めて詳細な圧データとともに報告する。

O18-5**完全大血管転位症に対するMustard手術後の体心室機能不全と肺高血圧症の治療経過****Clinical course of systemic right ventricular dysfunction and pulmonary hypertension after Mustard operation for transposition of the great arteries**

富士本 悠吾¹⁾、藤野 剛雄^{1,2)}、石北 紗子¹⁾、三角 香世¹⁾、篠原 啓介¹⁾、橋本 亨¹⁾、末永 知康¹⁾、柿野 貴盛¹⁾、西崎 晶子¹⁾、坂本 一郎¹⁾、松島 将士¹⁾、山村 健一郎³⁾、松永 章吾⁴⁾、園田 拓道⁴⁾、塩瀬 明⁴⁾、阿部 弘太郎¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科、2) 九州大学大学院医学研究院 重症心肺不全講座、3) 九州大学病院 小児科、4) 九州大学病院 心臓血管外科

Yugo Fujimoto¹⁾, Takeo Fujino^{1,2)}, Ayako Ishikita¹⁾, Kayo Misumi¹⁾, Keisuke Shinohara¹⁾, Toru Hashimoto¹⁾, Tomoyasu Suenaga¹⁾, Takamori Kakino¹⁾, Akiko Nishizaki¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Shouji Matsushima¹⁾, Kenichiro Yamamura³⁾, Shogo Matsunaga⁴⁾, Hiromichi Sonoda⁴⁾, Akira Shiose⁴⁾, Kohtaro Abe¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital,

2) Department of Advanced Cardiopulmonary Failure, Faculty of Medical Sciences, Kyushu University, 3) Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital,

4) Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital

症例は45歳男性。生後11か月に完全大血管転位症(TGA)II型に対してMustard手術と心室中隔欠損症閉鎖術が施行された。23歳時に心機能低下を指摘されたが、自覚症状はなく経過観察となった。30歳時に初回心不全入院となり、解剖学的右室拡張末期径/収縮末期径61/59mm、解剖学的右室駆出率16.3%であった。内服治療強化やCRT-D埋め込みを施行されるも、心不全入院を繰り返した。37歳時に心臓移植登録をされ、その際は平均肺動脈圧(MPAP)26mmHg、肺血管抵抗(PVR)4.2W.U.、肺動脈楔入圧(PAWP)14mmHgの肺高血圧症(PH)を認めた。39歳時(植込型左心補助人工心臓(LVAD)装着術前)には、ドブタミン2 γ 投与下で、MPAP 39mmHg、PVR 8.1W.U.、PAWP 17mmHgのcombined post- and pre- capillary PHを合併していた。LVAD装着後は、マシテンタン10mg、タダラフィル40mgを導入し、6か月後には、MPAP 19mmHg、PVR 2.3W.U.、PAWP 10mmHgまで改善を認めた。その後、大動脈弁閉鎖不全が経時に進行し、43歳時(LVAD装着4年後)にはMPAP 36mmHg、PVR 4.3W.U.、PAWP 18mmHgとPHは再度悪化した。44歳時(LVAD装着5年後)に心臓移植を施行され、1ヶ月後にはMPAP 22mmHg、PVR 2.2W.U.、PAWP 12mmHgとPHは改善を認め、投薬は行わず経過観察とした。45歳時(心臓移植後1年後)はMPAP 18mmHg、PVR 2.3 W.U.、PAWP 9mmHgとMPAPは正常化した。

TGA術後のPHの成因は様々であるが、本症例のような体心室機能不全に合併したPHに対してはLVADや心臓移植といった重症心不全治療がPHのコントロールにも有効であることが示唆された。文献的考察を交えて報告する。

O18-6

強心薬持続静注での移植待機にて心臓移植を実施した心房中隔欠損合併Uhl病の一例

A Case of Heart Transplantation Following Bridging Therapy with Continuous Intravenous Inotropes for Uhl's Disease with Atrial Septal Defect

武藤 康輔¹⁾、塩村 玲子¹⁾、望月 宏樹¹⁾、佐藤 琢真¹⁾、渡邊 琢也¹⁾、塙本 泰正¹⁾、泉 知里¹⁾、福島 五月²⁾

1) 国立循環器病研究センター 重症心不全科・移植医療部、2) 国立循環器病研究センター 心臓外科

Kosuke Muto¹⁾, Reiko Shiomura¹⁾, Hiroki Mochizuki¹⁾, Takuma Sato¹⁾, Takuya Watanabe¹⁾, Yasumasa Tsukamoto¹⁾, Chisato Izumi¹⁾, Satsuki Fukushima²⁾

1) Department of Advanced Heart Failure and Transplant Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center,

2) Department of Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center

症例は37歳男性。周産期に異常は指摘されなかったが、6歳時より労作時のチアノーゼを認め、近隣医療機関での精査にて心房間右左短絡、著明な右室拡大と収縮機能低下を認め、心房中隔欠損、Uhl病と診断された。30歳頃より持続性心室頻拍や心不全増悪による入院を反復し、投薬調整やカテーテルアブレーション、ICD装着を施行されたが症状改善を認めず、31歳時に当院紹介。著明な運動耐容能低下に加え右心カテーテルでの著明な心拍出量低下と右左短絡による動脈血酸素飽和度低下を認め、移植除外基準となる併存疾患もないことから心臓移植適応と判断した。左室径が小さく著明な右心不全があることから植込型補助人工心臓装着の適応はなく、強心薬持続静注での移植待機の方針とした。37歳時に心臓移植術を施行し、チアノーゼは改善、術後経過も良好で自宅退院となった。

Uhl病は右室心筋の部分的または完全欠損を特徴とする極めて稀な疾患である。予後は一般的に不良で大多数の症例は乳幼児期に死亡するとされている。心房間短絡は25 %程度の症例に合併すると報告されており、本症例では右左短絡によるチアノーゼをきたしていた。一方でカテーテル検査時の短絡閉鎖試験において心拍出量のさらなる低下を認めたことから、心房間短絡は心拍出量の代償に寄与していた可能性も示唆された。心房中隔欠損合併Uhl病に対し強心薬持続静注待機で心臓移植を実施した1例について、文献考察を交えて報告する。

ポスター発表

P1-1**アミオダロン誘発性甲状腺中毒症に伴い心不全治療を要した1例****A Case of Amiodarone-Induced Thyrotoxicosis Requiring Treatment for Heart Failure**

高橋 卓也、松村 雄、嶋 侑里子、齋藤 美香、吉敷 香菜子、上田 知実、浜道 裕二、矢崎 諭、嘉川 忠博、松井 彦郎
榎原記念病院 小児循環器科

Takuya Takahashi, Yu Matsumura, Yuriko Shima, Mika Saito, Kanako Kishiki, Tomomi Ueda, Yuji Hamamichi, Satoshi Yazaki,
Tadahiro Yoshikawa, Hikoro Matsui

Pediatric cardiology, Sakakibara Heart Institute

アミオダロン誘発性甲状腺中毒症(AIT)に伴う洞性頻脈が心不全を惹起したTCPC術後単心室例を報告する。症例は右室型単心室の29歳男性。27歳から頻拍発作に対しアミオダロン100mg/日を内服。開始2年で甲状腺機能亢進を認め中止しプレドニゾロン内服を開始したが、漸減中に動悸・呼吸困難が出現し救急搬送。搬送時、動悸・呼吸困難と胸部X線で心拡大を認め、拡張障害を背景とするTCPC循環の心不全と判断し利尿薬・カテコラミンを開始するも反応に乏しかった。精査でTSH 0.005 μIU/mL、fT4 7.77 ng/dLの甲状腺中毒症が判明し、破壊性甲状腺炎によるAITを疑いプレドニゾロンに引き続いてメルカゾールの投与を要した。その後、頻脈は徐々に軽減し、自覚症状および心拡大は改善した。本例は破壊性甲状腺炎を契機とした洞性頻脈が、拡張障害を背景とするTCPC循環で拡張期充満を阻害し、心拍出低下から心不全を惹起したと考えられた。甲状腺機能は正に伴う心拍数低下が速やかな代償化に寄与した。AITは内服中止後も発症し、病態が連続的で、破壊性が主体でも合成亢進が混在し得るため、検査のみでの型分類は困難である。アミオダロン投与歴のある患者では遅発性AITを念頭に、定期的な甲状腺機能モニタリングと症状出現時の早期介入が重要である。

P1-2**心不全管理に難渋した急性冠症候群合併の純型肺動脈閉鎖の一例****A case of pulmonary atresia with intact ventricular septum complicated by acute coronary syndrome with challenging heart failure management**

加田 賢治¹⁾、村上 央¹⁾、加藤 寛之¹⁾、太田 智之¹⁾、須賀 一将¹⁾、桜井 卓¹⁾、山崎 広大¹⁾、西川 浩²⁾

1) JCHO中京病院 循環器内科、2) JCHO中京病院 小児循環器科

Kenji Kada¹⁾, Hisashi Murakami¹⁾, Hiroyuki Kato¹⁾, Tomoyuki Oota¹⁾, Kazumasa Suga¹⁾, Taku Sakurai¹⁾, Kodai Yamazaki¹⁾, Hiroshi Nishikawa²⁾

1) Department of Cardiology, JCHO Chukyo Hospital, 2) Department of Pediatric Cardiology, JCHO Chukyo Hospital

症例は純型肺動脈閉鎖の33才女性。4才時にAPC Fontan手術、三尖弁閉鎖術を、27才時にTCPCへのconversion手術を受けた。ワーファリン、アスピリンの抗血栓療法が継続された。1年前に急性発症の胸痛・呼吸苦を主訴に救急外来を受診した。心電図にてIおよびaVL誘導のST上昇、血清トロポニンT値の上昇を認めた。急性冠症候群と診断し、緊急冠動脈造影を施行した。左回旋枝の閉塞を認め、血栓吸引後バルーン拡張にて再灌流に成功した。右心室-左前下行枝間に発達した類洞交通を有し、拡張した左前下行枝近位部は類洞交通の血流により収縮期には大動脈方向への逆流を認めた。後日の冠動脈造影では左前下行枝末梢の血流が再開しており、2枝の同時閉塞の急性冠症候群と判明した。左室駆出率は急性冠症候群発症前の50%から29%に低下し、NYHA3度の慢性心不全を呈した。心不全基礎治療薬を順次導入したが、大量の腹水貯留に至った。SGLT2阻害薬を追加したが腹水のコントロールは困難で、さらにトルバズタンを導入した。現在、心臓移植も視野に治療を継続している。

P1-3**ミネラルコルチコイド受容体拮抗薬による過多月経が問題となったフォンタン術後の一例****Menorrhagia Associated with Mineralocorticoid Receptor Antagonists in the Late Post-Fontan Period:
A Case Report**小板橋 紀通^{1,2)}、吉田 くに子^{2,3)}、田村 峻太郎²⁾、中島 公子⁴⁾、石井 秀樹²⁾1) 群馬県立心臓血管センター 循環器内科、2) 群馬大学医学部附属病院 循環器内科、3) 群馬大学医学部附属病院 総合診療科、
4) 群馬県立小児医療センター 循環器科Norimichi Koitabashi^{1,2)}, Kuniko Yoshida^{2,3)}, Shuntaro Tamura²⁾, Kimiko Nakajima⁴⁾, Hideki Ishii²⁾1) Division of Cardiology, Gunma Prefectural Cardiovascular Center, 2) Department of Cardiovascular Medicine, Gunma University Graduate School of Medicine,
3) Department of General Medicine, Gunma University Graduate School of Medicine, 4) Division of Cardiology, Gunma Children's Medical Center

ミネラルコルチコイド受容体拮抗薬(MRA)は慢性心不全の治療薬の一つで、成人先天性心疾患(ACHD)の慢性心不全に対しても使用されることが多い。一方、MRAを思春期から若年成人の心不全患者に使用する際、月経に関連する副作用は問題となる可能性がある。特にスピロノラクトンは、ミネラルコルチコイド受容体への特異性が低く、プロゲステロン受容体やアンドロゲン受容体にも結合し、月経関連の副作用の原因となるといわれる。今回我々は、フォンタン手術後の成人先天性心疾患(ACHD)症例で、スピロノラクトン中止により、過多月経が改善した症例を報告する。症例は23歳女性。出生後修正大血管転位症、僧帽弁閉鎖、肺動脈閉鎖と診断。肺動脈形成術を繰り返したのち、3歳時、両方向グレン手術、10歳時にフォンタン手術を実施。術後ワルファリン、アスピリンによる抗血栓療法、肺血管拡張薬の投与が開始された。14歳時に、蛋白漏出性胃腸症を発症し、スピロノラクトンの投与が開始された。その後、蛋白漏出性胃腸症をくりかえし、スピロノラクトンが增量された。23歳時に、月経過多、貧血の進行を認めた。婦人科と相談。スピロノラクトンによる過多月経を疑い、スピロノラクトンを中止したところ、ホルモン剤を投与せずに、月経過多が改善し貧血が改善した。心不全の悪化や、蛋白漏出性胃腸症悪化兆候は認めなかった。抗血栓療法を行っている女性ACHD患者において、月経に関連する合併症は問題となるが、心不全治療に使用しているMRAが原因となる可能性があることを常に念頭に置く必要がある。

P1-4**SGLT2阻害剤が奏効したTCPC conversion術後の難治性貧血****A Case of Refractory Anemia After TCPC Conversion Responding to SGLT2 Inhibitor Therapy**

中島 八隅、井上 奈緒、宮崎 文

聖隸浜松病院 小児循環器科

Yasumi Nakashima, Nao Inoue, Aya Miyazaki

Department of Pediatric cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital

SGLT2阻害剤は慢性心不全の標準的治療薬の一つだが、今回TCPC conversion術後の難治性貧血に奏効した経験を報告する。症例は右室性単心室の35才女性。3才時にAPC Fontan術を実施。26才からdrop outしていたが29才浮腫が出現し診療再開された。この時点でCVP21mmHg、右心収縮不全(EF 38%)、心房頻拍、うつ血肝、脾腎シャントが見られ、β遮断剤、レニペースが開始された。31歳で脾腎シャントの経皮的塞栓術、33歳にTCPC conversion術を実施した。シャント閉鎖後から徐々に貧血が進行。Conversion後から低血圧と難治性貧血(Hb 6g/dl台)、低アルブミン血症(alb 2.0g/dl)を呈し、出血シンチで肝弯曲部にhot spot、内視鏡では十二指腸粘膜全体からoozingを認め、出血を伴うPLEと判断した。術後1ヶ月時点でのCVP 25、AAo 75/36(44) mmHg、Qs 2.6L/min/m²、Rs 7.2unit/m²で高心拍出量型failing Fontanと判断し、術後導入した肺高血圧治療薬、β遮断剤を終了しアメジニウムを開始。PLEに対してブデソニドを投与、左肺動脈狭窄に対しステントを留置したが2週に1回輸血を繰り返す状態が続いた。術後2年2ヶ月よりエンパグリフロジンを開始。その後からHb、アルブミンが上昇し、開始後1ヶ月よりHb 10g/dl、Alb 3.5g/dl以上を維持するようになった。以後、急性胃腸炎で一過性に貧血になった以外では安定している。

P1-5

フォンタン術後に発症した出血性蛋白漏出性腸症に対しオクトレオチドLAR製剤が長期有効であった1例

Successful Long-Term Use of Octreotide LAR for Hemorrhagic Protein-Losing Enteropathy Following the Fontan Procedure: A Case Report

古河 賢太郎、伊藤 恵司、大川 佑花、橘高 恵美、馬場 俊輔

東京慈恵会医科大学 小児科

Kentaro Kogawa, Reiji Ito, Yuka Ookawa, Emi Kittaka, Shunsuke Baba

Department of Pediatrics, The Jikei University School of Medicine

【背景】フォンタン術後に発症する蛋白漏出性胃腸症(PLE)は、予後やQOLに大きく影響する合併症である。特に消化管出血を伴うPLEは稀で治療困難例が多いとされる。オクトレオチドは消化管血流減少および血管新生抑制作用を有し、出血性PLEに対する有効性が報告されている。我々は以前、長時間作用型製剤オクトレオチド(Sandostatin LAR 20 mg)の有効性を報告した(Cardiol Young. 2021;31(8):1333–1335)が、長期使用例の報告はない。

【症例】Holt-Oram症候群を合併するCriss-Cross Heart、右室低形成に対して3歳時にフォンタン手術を施行した24歳男性。15歳でPLEを発症し、18歳時には頻回の輸血を要する難治性出血性PLEを認めた。ステロイド不応性であったが、オクトレオチド皮下注導入により数日で症状改善を認め、便潜血は陰性化し、HbおよびAlb値も改善した。その後、月1回のLAR製剤(Sandostatin LAR 20 mg)に切り替え、7年間にわたり外来で継続投与を行っているが、再燃なく経過し、副作用も認めていない。本治療は適応外使用として院内の承認を得たうえで実施している。

【結語】フォンタン術後の難治性出血性PLEに対し、長時間作用型オクトレオチド製剤が有効であった症例を経験した。低侵襲で外来長期管理が可能となり、服薬アドヒアランスの向上にも寄与し得ることから、有用な治療選択肢となり得る。

P1-6

鉄剤の静脈投与が有効であったフォンタン術後の鉄吸収障害を伴う蛋白漏出性胃腸症

Successful treatment with intravenous iron supplements for protein-losing enteropathy with Iron absorption disorder after Fontan operation

中野 智¹⁾、松尾 悠¹⁾、工藤 諒¹⁾、西村 和佳乃¹⁾、齋藤 寛治¹⁾、滝沢 友里恵¹⁾、佐藤 啓¹⁾、栗田 聖子¹⁾、齋木 宏文¹⁾、小泉 淳一²⁾、小山 耕太郎³⁾

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

Satoshi Nakano¹⁾, Yu Matsuo¹⁾, Makoto Kudo¹⁾, Wakano Nishimura¹⁾, Kanchi Saito¹⁾, Yurie Takizawa¹⁾, Akira Sato¹⁾, Seiko Kuwata¹⁾, Hirofumi Saiki¹⁾, Junichi Koizumi²⁾, Kotaro Oyama³⁾

1) Pediatrics, Iwate Medical University Hospital, 2) Cardiovascular surgery, Iwate Medical University Hospital,

3) Pediatrics, Michinoku Medical Center on Disability and Health

【背景】フォンタン術後遠隔期における蛋白漏出性胃腸症は重篤な合併症であり、時に鉄欠乏貧血に起因する増悪を認める。その中には鉄の吸収障害がある症例も存在し、鉄剤の経口投与が無効な場合がある。今回、鉄吸収障害のあるフォンタン術後の蛋白漏出性胃腸症に対し鉄剤の静脈投与が有効であった一例を報告する。

【症例】28歳女性。Ebstein奇形に対し日齢26にStarns手術、2歳7か月で心外導管を用いたフォンタン手術を施行した。フォンタン術後まもなく低蛋白血症があり、α-1アンチトリプシンクリアランスの高値から蛋白漏出性胃腸症と診断された。ステロイド投与で軽快したが徐々に無効となり、骨粗鬆症に伴う骨折や白内障を合併したため10歳で中止した。以後ヘパリンの皮下注射に切り替え安定していた。15歳時にHb 8.5 g/dLと貧血があり、同時に蛋白漏出性胃腸症の増悪を認めた。鉄剤の内服を開始するも1か月後にHb 5.4 g/dLと増悪した。消化管出血、婦人科疾患は否定的であった。鉄剤の内服は無効で静注にて改善することから鉄の吸収障害が示唆された。輸血とフェジンの静脈投与により貧血は改善し、蛋白漏出性胃腸症の改善を認めた。その後も定期的に鉄欠乏性貧血の増悪に伴い蛋白漏出性胃腸症の増悪を認め入院したが、輸血とフェジンの静脈投与により改善した。現在は外来にて定期的にフェインジェクトを使用することにより入院することなく経過している。

【結語】蛋白漏出性胃腸症における鉄欠乏性貧血は増悪因子となり得る。鉄の吸収障害を伴う鉄欠乏貧血に対し、定期的な鉄剤の静脈投与が蛋白漏出性胃腸症の安定化に寄与する可能性がある。

P1-7

難治性蛋白漏出性胃腸症を伴うFontan術後成人患者に対し経皮的肝内リンパ管塞栓術が有効であった1例

A Case of Percutaneous Intrahepatic Lymphatic Embolization in an Adult Patient After Fontan Procedure with Refractory Protein-losing enteropathy

岡 里紀¹⁾、小坂田 皓平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 研自²⁾

1) 倉敷中央病院 循環器内科、2) 倉敷中央病院 小児科

Satoki Oka¹⁾, Kohei Osakada¹⁾, Kazunori Mushiake¹⁾, Sachiyu Ono¹⁾, Kayo Ogino²⁾, Tomohiro Hayashi²⁾, Yasushi Fuku¹⁾, Kenji Waki²⁾

1) Department of Cardiology, Kurashiki Central Hospital, 2) Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital

【背景】Fontan循環術後遠隔期における蛋白漏出性胃腸症(protein-losing enteropathy: PLE)は、難治性腹水や低アルブミン血症を来し、生命予後を規定する重篤な合併症である。保存的治療が奏効しない場合、治療選択肢は限られている。

【症例】患者は左心低形成症候群に対して1歳11か月時にLateral tunnelを用いたFontan手術を施行された。11歳頃にPLEを発症し、以降は薬剤調整や体肺動脈側副血管に対する塞栓術などで小康状態を維持していた。1年半前から著明な腹水貯留を認め、症状緩和目的に腹水瀦過濃縮再静注療法(CART)を開始したが頻回となったため、病状改善目的に1年前にFontan導管への経皮的穿刺・開窓術を施行した。一時的にCART頻度は減少したが再び増加したため、今回、リンパ管シンチ・リンパ管造影・蛋白漏出シンチで精査を行った後、経皮的肝内リンパ管塞栓術を施行した。局所麻酔・鎮静下で、肝右葉・左葉それぞれのリンパ管をN-butyl cyanoacrylate (NBCA) とリピオドールの混合液で塞栓した。合併症なく術後9日で自宅退院となり、以降は腹水が軽減しCART頻度も減少、現在まで1年以上の生存が得られている。

【考察・結語】Fontan術後PLEに対するリンパ管塞栓術は近年報告が増えているが、長期成績は未だ限られている。本症例は頻回なCARTを要する高度PLEに対して本術式が有効であり、難治例に対する有望な治療選択肢となり得る。

P2-1

Ebstein奇形に合併した腕頭靜脈を伴う左上大靜脈左心房還流に対して経皮的左上大靜脈塞栓術を行った成人例

Percutaneous Closure of a Persistent Left Superior Vena Cava to Left Atrium with Innominate Vein in an Adult Patient with Ebstein's Anomaly

田中 秀門¹⁾、寺澤 厚志¹⁾、山本 哲也^{1,2)}、高橋 一浩^{1,2)}、桑原 直樹¹⁾、桑原 尚志¹⁾、長尾 遼太郎³⁾、小倉 健³⁾、中村 真³⁾、渕上 泰³⁾、岩田 祐輔^{2,3)}、上谷 深^{2,4)}、渡邊 啓太郎^{2,4)}、矢ヶ崎 裕人^{2,4)}、荒井 正純⁴⁾

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

Hideto Tanaka¹⁾, Atsushi Terazawa¹⁾, Tetsuya Yamamoto^{1,2)}, Kazuhiro Takahashi^{1,2)}, Naoki Kuwabara¹⁾, Takashi Kuwahara¹⁾, Ryotaro Nagao³⁾, Ken Ogura³⁾, Makoto Nakamura³⁾, Tai Fuchigami³⁾, Yusuke Iwata^{2,3)}, Kei Kamitani^{2,4)}, Keitaro Watanabe^{2,4)}, Hiroto Yagasaki^{2,4)}, Masazumi Arai⁴⁾

1) Gifu Prefectural General Medical Center Department of Pediatric Cardiology, 2) Gifu Prefectural General Medical Center Department of ACHD, 3) Gifu Prefectural General Medical Center Department of Pediatric Cardiac Surgery, 4) Gifu Prefectural General Medical Center Department of Cardiology

【背景】Ebstein奇形は重症度が様々であり、無治療で成人期まで経過する症例も少なくない。一方、左上大静脈左房還流はチアノーゼや奇異性塞栓の原因となる稀な奇形であり、他の先天性心疾患を合併することも少なくない。Ebstein奇形に合併した左上大静脈左房還流に対する症例報告は少なく、治療方針は確立されていない。

【症例】39歳男性。小児期にEbstein奇形と診断され無治療で経過観察されていた。37歳時の定期検診でチアノーゼを指摘され、造影CTにて無名静脈を伴う左上大静脈左房還流の合併を認めた。三尖弁逆流は中等度であり外科治療適応は満たさなかった。治療方針決定のためカテーテル検査で左上大静脈の閉塞試験を施行した。バルーン閉塞下では中心静脈圧の有意な上昇を認めなかった。チアノーゼおよび奇異性塞栓予防を目的にAmplatzer Vascular Plug-IIを用いて経皮的左上大静脈塞栓術を行った。術後SpO₂は93%から98%に改善、中心静脈圧の上昇も認めなかった。現在外来でEbstein奇形として引き続き経過観察中である。

【結語】Ebstein奇形に合併した左上大静脈左房還流に対して閉塞試験を実施することで、左上大静脈左房還流の単独治療を選択できた。本戦略は同様の症例における治療方針決定に有用であると考えられた。

P2-2**ADO II 留置直後に脱落し、ADO I を留置した動脈管の一例****A Case of Patent Ductus Arteriosus with ADO I implant after ADO II dislocation**河内 貞貴¹⁾、中橋 匠¹⁾、野竹 慎之介¹⁾、中村 祐輔¹⁾、築野 一馬¹⁾、増田 詩央¹⁾、百木 恒太¹⁾、真船 亮¹⁾、星野 健司²⁾

1) 埼玉県立小児医療センター 循環器科、2) 埼玉県立小児医療センター ハートセンター

Sadataka Kawachi¹⁾, Takumi Nakahashi¹⁾, Shinnosuke Notake¹⁾, Yusuke Nakamura¹⁾, Kazuma Tsuno¹⁾, Shio Masuda¹⁾, Koudai Momoki¹⁾, Ryo Mafune¹⁾, Kenji Hoshino²⁾

1) The Department of Cardiology, Saitama Children's Medical Center, 2) The Heart Center, Saitama Children's Medical Center

【背景】我々小児循環器医にとって成人の動脈管(PDA)に対する経皮的閉鎖術は経験数が少ない。成人PDAの塞栓術においては、ADO IIが使用される頻度が小児と違い多い。今回我々は、石灰化を伴った成人PDAに対してADO IIを選択したが、留置直後に脱落しADO Iを留置しなおした一例を経験したので報告する。

【症例】81才の女性。近医クリニックにて高血圧でフォローされていたが、BNP上昇から近隣総合病院に紹介となり肺動脈内の異常血流から前医へ紹介されPDAと診断、治療目的で当院に紹介となった。連続性の心雜音と体重減少を認め、心エコでは拡張した肺動脈とPDAと思われる血流を認めた。CTでは膨大部に石灰化を伴ったPDAが確認された。カテーテル治療では、最狭部5mm、長さ18mmのPDA(Krichenko type A)に対してADO II(6/6.25)を選択し留置。デタッチ直後に左肺動脈内への脱落を確認し回収。ADO Iによる閉鎖に変更しADO I(10/4)を留置し閉鎖に成功した。

【考察】成人ではADO IIを使用する頻度が多く、我々もADO IIを選択した。ADO IIは両側のディスクで挟み込むことで塞栓を期待するデバイスであるが、デタッチ後の造影ではボディー部が血管から浮いているように見え、脱落のリスクが実際は高かったと後から反省した。両側のディスクと同様にボディー部の支えも重要なのだと考える。

【結語】成人のPDAではADO IIが使用されることが多いようだが、ADO Iでの閉鎖が実際にはより有効な例が含まれている可能性もあると考える。

P2-3**乳児期にRashkind PDA occlusion systemで閉鎖したPDAの残存シャントに対し、成人期にADO IIで再閉鎖を行った一例****Closure of a Residual Patent Ductus Arteriosus Initially Treated with a Rashkind PDA occlusion system in Infancy**

佐藤 麻朝、矢崎 諭、嶋 侑里子、松村 雄、上田 知実、浜道 裕二、嘉川 忠博、松井 彦郎

榎原記念病院

Maasa Sato, Satoshi Yazaki, Yuriko Shima, Yuu Matumura, Tomomi Ueda, Yuuji Hamamichi, Tadahiro Yoshikawa, Hikoro Matsui
Sakakibara Heart Institute

【背景】無症候性の小短絡の動脈管開存症(Patent Ductus Arteriosus: PDA)であっても、長期的には加齢により左室容量負荷・左室拡張能低下が影響し、心腔拡大、心不全、肺高血圧の進行といった影響を及ぼす可能性がある。

【症例】35歳男性。乳児期にRashkind PDA occlusion systemを用いてPDAのカテーテル閉鎖術を受けた。術後は軽度の残存シャントを認めたが、自覚症状や心雜音は認めなかった。定期心エコー検査で、左室拡張末期径(Left Ventricular End Diastolic Diameter: LVEDD)が57 mm (114 % of Normal) とこれまでの52 mm (104 % of Normal) ~ 54 mm (108 % of Normal) と比較して拡大傾向を認めた。左→右短絡によるQp/Qsは1.2と推定され、カテーテル検査の方針となった。下行大動脈からの造影では本来のPDAはKrichenko A型に描出され、残存シャントはampulla径3.5 mm、PA側2.2 mm、最狭部2.5 mm、長さ8.9 mmであった。Fick法を用いて計算したQp/Qsは1.0、肺血管抵抗値は1.08 Wood単位・m²であった。PDAに対するカテーテル治療のガイドラインでは推奨Class I~IIaの適応と判断され、Amplatzer Duct Occluder II(ADO II)を用いて再閉鎖を施行した。術後残存シャントを認めず、LVEDDは正常範囲へ改善した。

【考察】無症候性であっても経年的に血行動態の変化が生じ得るPDAにおいて、左室容量負荷や左室拡大が観察されたことから、再評価と再介入を行った。再閉鎖にはADO IIを選択し、既存のデバイスとの干渉を回避するよう慎重に手技を施行した。短絡が軽度で、無症状の場合においても、加齢に伴い心負荷所見が顕在化してきたと考えられた。

【結語】軽度の負荷を有する先天性疾患においても、成人期の長期フォローアップの重要性が示唆された。

P2-4**デバイス閉鎖術中に穿孔し緊急開胸術に至った成人の動脈管例****A case of adult patent ductus arteriosus perforated during device closure, leading to emergency surgery**

今井 祐喜、西川 浩、佐藤 純、吉井 公浩、大島 康徳、吉田 修一郎

JCHO中京病院 小児循環器科

Yuki Imai, Hiroshi Nishikawa, Junn Sato, Kimihiko Yoshii, Yasunori Oshima, Shuichiro Yoshida

Chukyo Hospital Pediatric Cardiology Dept.

【背景】動脈管(PDA)の経年変化はデバイス閉鎖術の難度や成否に影響しうる。

【目的】自験例を振り返り、成人期のデバイス閉鎖術のPitfallを共有する。

【症例】52歳男性。心室中隔欠損症(VSD)として10歳まで経過観察の後に通院不要と判断されていたが、呼吸苦をきっかけにVSD PDA大動脈弁下狭窄(sub AS)大動脈縮窄症(COA)と新たに診断された。PDAデバイス閉鎖術の後に外科的心内修復術を実施する方針となった。PDAは最大15.0mmの動脈管瘤(DAA)を成し、大動脈(Ao)側8.8mm、肺動脈(PA)側3.0mmであった。Ao側でAmplatze Duct Occluder I 14/12mm留置を想定した。0.035inch Radifocusを先行させdelivery sheathをPAからAo側に進めようとしたが追従せず、wireを0.035inch Whiskerに変更した。しかしwire、sheathのいずれも進まず、造影でsheathがDAAを穿孔していることが判明した。Sheathは抜去せず、DAA内のコイル充填を試みたが、留置中にアンラベルが発生した。回収は困難であり、緊急で外科的動脈管結紮、COA修復術を実施した。本手術より1ヶ月後、VSD閉鎖、sub AS解除、大動脈弁置換術を実施した。

【考察】成人期のPDAは形態・性質の変化により、wire或いはcatheter通過に難渋する場合がある。また瘤状変化したPDA壁は脆弱となっている可能性がある。それらの特性を熟慮した上で手技のplanningを行う必要がある。

P2-5**経皮的ASD閉鎖をおこなった高血圧性心肥大を伴う透析患者の一例****Percutaneous Closure of Atrial Septal Defect in a Dialysis Patient with Hypertensive Cardiac Hypertrophy**千田 有紗^{1,2)}、福田 旭伸²⁾、松浦 智弘²⁾、岡本 裕哉²⁾、野杺 純一²⁾、竹内 真理子²⁾、上村 航也³⁾、鈴木 麻希子⁴⁾、松本 賢亮⁵⁾、田中 秀和²⁾、大竹 寛雅²⁾

1) 赤穂市民病院 循環器内科、2) 神戸大学大学院医学研究科循環器内科学分野、3) 愛仁会 高槻病院 循環器内科、4) 北播磨総合医療センター 循環器内科、5) 兵庫県立丹波医療センター 内科

Arisa Senda^{1,2)}, Terunobu Fukuda²⁾, Tomohiro Matsuura²⁾, Hiroya Okamoto²⁾, Junichi Noiri²⁾, Mariko Takeuchi²⁾, Koya Uemura³⁾, Makiko Suzuki⁴⁾, Kensuke Matsumoto⁵⁾, Hidekazu Tanaka²⁾, Hiromasa Otake²⁾

1) Department of Cardiology, Ako City Hospital,

2) Division of Cardiovascular Medicine, Department of Internal Medicine, Kobe University Graduate School of Medicine,

3) Department of Cardiology, Aijinkai Takatsuki General Hospital, 4) Department of Cardiology, Kitaharima Medical Center,

5) Department of Internal Medicine, Hyogo Prefectural Tamba Medical Center

症例はIgA腎症を背景に腹膜透析が導入された41歳男性。労作時呼吸困難と経胸壁心エコー検査で右心拡大と左室肥大を伴う心房中隔欠損(ASD)を指摘されたため経カテーテル的ASD閉鎖術を目的に当院へ紹介となった。初診時は中等度以上の高血圧かつ両心不全状態であったため、体液過剰状態と判断し週に1回の血液透析を追加した。10kg以上の減量を達成し、心エコーで左心不全の改善を確認後に経カテーテル的ASD閉鎖とした。治療前の血行動態評価でQp/Qs=1.8、PAWP=8.5 mmHg、PVR=0.74 WUであった。左室肥大を有するためバルーン閉鎖試験を実施したがPAWPは18 mmHgまで上昇した。バルーン閉鎖試験にて圧上昇を認めるものの、左心房内のバルーン容積充満からの偽高値の可能性を考慮し、心内圧をモニタリングしながらASD閉鎖術施行の方針とした。ASO 15mmを留置後も左房圧の上昇は認めず(PAWP 9 mmHg)、留置とした。術後経過は良好で合併症なく独歩退院され、その後2年経過しているが症状は軽快し病状は安定している。

透析患者に対するASD閉鎖治療において、十分な除水による左心不全の管理後に実施する必要がある。左室拡張不全患者であり、治療前にバルーン閉鎖試験を実施したが、結果的には偽陽性であった。バルーン閉鎖試験の解釈には注意が必要である。

P2-6

**Platypnea-Orthodeoxia症候群の体位性の血流方向の変換をデバイス透視から推測できた症例
Visualization of changes in blood flow streaming in Platypnea-Orthodeoxia Syndrome**

鍵山 慶之^{1,2)}、家村 素史^{1,2)}、須田 憲治^{1,2)}

1) 久留米大学 小児科、2) 聖マリア病院 小児循環器内科

Yoshiyuki Kagiama^{1,2)}, Motofumi Iemura^{1,2)}, Kenji Suda^{1,2)}

1) Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University School of Medicine, Kurume, 2) Department of Pediatric Cardiology, St Mary's Hospital, Kurume

Platypnea-Orthodeoxia症候群(POS)は、立位や座位で呼吸困難やチアノーゼが出現し臥位で改善する稀な疾患群で、心房間短絡が側弯や大動脈蛇行などの影響で体位性に変化して右左短絡となり発症する。症例は71歳女性、脳出血後遺症のため施設入所中に座位時のSpO₂低下を指摘され当院紹介。臥位から座位になるとSpO₂は95%から78%に低下し、経食道エコーで心房中隔欠損、心房中隔瘤と半坐位での右左短絡を認めた。胸部CTで心臓はほぼ横位に偏位し上行大動脈は水平に起始し、左右心房は上下に連なり中隔はほぼ水平であった。チアノーゼ改善・奇異性塞栓予防にカテーテル治療を施行。Qp/Qs 1.01、mPAP 13、RAp 3、LAp 3、Aortic rimはほとんどなく心房中隔欠損はバルーンサイジングで7.9mmであった。また、RAからのコントラストエコーでは臥位時にも右左短絡を認めていた。Figulla Flex II 13.5mmを留置しデバイスは大動脈と接する形態で大動脈変形や圧排なく、コントラストエコーでのLAコントラストもほぼ消失した。治療後は座位でもSpO₂は94%以上となった。臥位・立位で透視撮影を行いデバイスの体位毎の位置を観察したところ、立位でデバイスはより水平に近く、下大静脈血流と正対するように偏位した。本疾患の病態である短絡方向の転換を視覚的に理解することに有用であった。

P2-7

ASDデバイス閉鎖時のヘパリン投与量とACTに関する因子

Determinants of Activated Clotting Time Following Heparin Administration in ASD Device Closure

藤村 研太^{1,2)}、関 満^{1,3)}、甲谷 友幸^{1,2)}、柏原 香菜^{1,2)}、佐藤 雅史^{1,2)}、今井 靖^{1,2,4)}、苅尾 七臣²⁾、岡 健介^{1,3)}、
佐藤 智幸^{1,3)}、岡 徳彦⁵⁾

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) 自治医科大学小児科、4) 自治医科大学臨床薬理学、

5) 自治医科大学児・先天性心臓血管外科

Kenta Fujimura^{1,2)}, Mitsuru Seki^{1,3)}, Tomoyuki Kabutoya^{1,2)}, Kana Kashihara^{1,2)}, Masafumi Satou^{1,2)}, Yasushi Imai^{1,2,4)}, Kazuomi Kario²⁾,
Kensuke Oka^{1,3)}, Tomoyuki Satou^{1,3)}, Norihiro Oka⁵⁾

1) Adult Congenital Heart Disease center, Jichi Medical University School of Medicine,

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

3) Department of Pediatrics, Jichi Medical University School of Medicine, 4) Division of Clinical Pharmacology, Jichi Medical University School of Medicine,

5) Division of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Medical University School of Medicine

【背景】近年、心房中隔欠損症(ASD)に対する経皮的デバイス閉鎖術は低侵襲治療として広く普及している。本手技において血栓塞栓症予防目的でヘパリン投与を行い、活性化凝固時間(ACT)のモニタリングが推奨されているが、初回投与量に対するACTの反応性を規定する因子については十分に検討されていない。

【方法】当院でASDデバイス閉鎖を施行した60例(男性:17 女性:43)を対象に、初回ヘパリン投与量と投与後のACTとの関連を後方視的に解析した。

【結果】初回ACT<200秒(n=23)を目的変数とし、年齢、性別、BMI、貧血の有無(男性Hb<13 g/dL、女性Hb<12 g/dL)、術前のAPTT<30秒、Alb、血糖、脂質を独立変数としたロジスティック回帰分析では男性のみが有意に関連しており、これらを共変量とした多変量解析でも男性は有意に関連していた(オッズ比 6.0, p=0.014)。以上のことより、一律ヘパリン投与では適正な抗凝固が得られず、ヘパリン再投与による手術時間の延長の可能性が示唆された。

【結語】ASD閉鎖時の初回ヘパリン投与量は個体差を考慮して設定する必要があり、性別や体重などを踏まえた至適投与量の検討が今後求められる。

P3-1

ファロー四徴症術後房室ブロック、肺動脈閉鎖不全および両室拡張障害に対する肺動脈弁置換の適応と治療効果

Indication and therapeutic effect of pulmonary valve replacement for a repaired tetralogy of Fallot patient with pulmonary regurgitation, complete atrioventricular valve block, and restrictive biventricular physiology

帆足 孝也¹⁾、長谷川 早紀²⁾、平野 晓教¹⁾、細田 隆介^{1,2)}、渕上 裕司^{1,2)}、飯島 至乃^{1,2)}、中埜 信太郎²⁾、鈴木 孝明^{1,2)}

1) 埼玉医大国際医療センター 小児心臓外科、2) 埼玉医大国際医療センター 心臓内科

Takaya Hoashi¹⁾, Saki Hasegawa²⁾, Akinori Hirano¹⁾, Ryusuke Hosoda^{1,2)}, Yuji Fuchigami^{1,2)}, Yukino Iijima^{1,2)}, Shintaro Nakano²⁾, Takaaki Suzuki^{1,2)}

1) Department of pediatric cardiac surgery, Saitama Medical University International Medical Center,

2) Department of Cardiology, Saitama Medical University International Medical Center

【症例提示】症例は48歳男性。身長164cm、体重81kg。3歳時に他院にてtransannular patch法によるファロー四徴症(TOF)修復術を受けた。術後急性期に完全型房室ブロック(CAVB)に対して心外膜ペースメーカー植込(PMI)実施、その後詳細不明ながら心外膜リードを残したまま腹部ジェネレーターは抜去。16歳で外来受診は自己中断。当院へは43歳時に胸痛で紹介初診。CAVBによる徐脈持続しており45歳時に経静脈リードによるPMI施行時には重症肺動脈弁閉鎖不全(free PR)を認めるも自覚症状なく、心臓CTでの右室収縮・拡張末期容積指数(RVESVI・EDVI)はそれぞれ72.7、123.2ml/m²と肺動脈弁置換(PVR)の適応を満たさず。しかしその後仰臥位や労作時の呼吸困難と酸素飽和度低下が出現、48歳時の精査で右室拡張末期圧(RVEDP)、右房圧は18mmHg、右室圧波形はdip and plateauを呈しており収縮性心膜炎の状態。右室流出路の圧較差は認めず。一方左室拡張末期圧(LVEDP)も16mmHgと高値も拡張期にはRVEDP>LVEDPであり遺残卵円孔を介した労作時の逆シャントによる酸素飽和度低下、呼吸困難を想定。CTでは心外膜肥厚は認めないものの、遺残心外膜リードが右室表面に存在。

【手術】右室容積は収縮性心膜炎により過小評価されていると判断しPVR、遺残心外膜リード除去、および卵円孔部分閉鎖を選択。術中所見で心囊膜はほぼ完全に閉鎖されており、リードと接する横隔膜面、腹側、および右側で著しく瘢痕硬化。可及的にこれを切開・切除。25mmの生体弁を用いてPVR施行。

【術後経過】3か月後の右室拡張末期圧は12mmHgと低下、右室圧波形はdip and plateauではなく、拡張障害は改善したもののLVEDPは15mmHg、心係数は1.8(Fick)、2.0(Thermo) L/min./m²と低心拍出は持続。労作時の呼吸困難と酸素飽和度低下は変わらず。

【まとめ】心囊内の遺残心外膜リードは収縮性心膜炎の要因となり得る。長期前負荷不足に起因すると考えられる左室拡張能低下は術後3ヶ月の時点では改善せず、症状の改善、心拍出の増加には至っておらず、PVRの治療効果の確認には更なる経過観察が必要。

P3-2

TOF術後遠隔期に合併した肝疾患～Nightmare症例からまなぶ～

Liver disease complicating the long-term postoperative period following TOF surgery

豊田 裕介、中川 直美、岡本 健吾、廣瀬 将樹、片岡 功一、鎌田 政博

広島市民病院 循環器小児科

Yusuke Toyota, Naomi Nakagawa, Kengo Okamoto, Masaki Hirose, Koichi Kataoka, Masahiro Kamada

Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital

【はじめに】CHD術後遠隔期の肝疾患はFALDが有名だが、Fontan循環に限らず体静脈の高度うっ滞を呈すると同様の状態に陥ることがある。

【症例】52歳女性。TOFの診断に対し18歳時にICR(TAP)。41歳時にMV置換、TV修復(CE ring)。経的にPR・TRが増加し右心系拡大が進行。半年前から腹部膨満、2か月前から下腿浮腫増悪、呼吸困難があり精査目的に入院。X-pでCTR 75%、両肺うっ血、胸水あり。UCGで著明な右心系拡大、severe TR、severe PR、IVC・肝静脈拡大、腹水を認めた。BHCを予定していたが、臥位が保てずCAGのみで終了。TV/PV置換が必要と判断し同手術を施行。術後呼吸器のWeaningが進まず術後18日で気管切開を施行。抗生素に反応しない38°Cの発熱を反復。熱源精査のためCTを施行したところ両肺に多数の小結節、肝内と甲状腺に造影効果のない腫瘍病変を確認した。肝臓生検と喀痰細胞診から肝臓癌の多発転移と診断。終末期医療に移行し、術後70日に逝去。

【考察】TOF術後の高度PR/TRは右心不全から体静脈うっ滞を誘発する代表的疾患であり、FALDに類する肝合併症にも注意を払わなければならない。本症は時代的にその認識に至っておらず、術前の肝臓の評価が不十分であったことがNightmareの発端と考えられた。

P3-3

ファロー四徴症術後遠隔期に肺動脈人工弁狭窄を来し、再手術前後に運動負荷試験を行った一例
A case of tetralogy of Fallot reoperated due to prosthetic valve stenosis in the remote postoperative period and done exercise stress test before and after reoperation

今本 量允¹⁾、今井 逸雄¹⁾、白井 文晶^{1,2)}、坂崎 尚徳²⁾

1) 兵庫県立尼崎総合医療センター 循環器内科、2) 兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科

Kazumasa Imamoto¹⁾, Masao Imai¹⁾, Takeaki Shirai^{1,2)}, Hisanori Sakazaki²⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center,

2) Department of Pediatric Cardiovascular Medicine, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center

症例は27歳男性で今回労作時意識消失のため当院搬送となった。外来施行の心臓エコー検査にて著名な右心負荷所見(TRPG 100mmHg超)を認め精査・加療目的に当科入院、同時に問診にてファロー四徴症に対し他院にて心内修復術(入院26年前)・肺動脈弁置換術(入院13年前)を施行され入院時受診が途絶えていたことが判明した。入院後モニター管理のうえ精査を開始し、致死性不整脈については認めないも4DCT検査にて人工弁(肺動脈弁)の著名な石灰化・解放制限を認めた。精査目的に右心カテーテル検査を施行した結果、肺動脈自体に狭窄など異常所見は認めないが、心臓エコ一所見に矛盾せず肺動脈弁に著名な石灰化・圧較差を認める状態であった。同弁膜症が症状原因と判断し当院心臓血管外科にも相談、入院継続のうえ肺動脈弁再置換術を施行した。一般に運動負荷試験の相対禁忌疾患として肥大型心筋症およびその他流出路狭窄があり、本症例の肺動脈弁(人工弁)狭窄症についても該当すると考えるが、患者本人の強い早期復職希望および治療効果判定目的に運動耐容能評価を行った。先天性心疾患術後遠隔期合併症に対する運動負荷試験の報告は多くなくここに報告する。

P3-4

収縮性心膜炎様の病態を呈したFallot四徴術後遠隔期に肺動脈弁置換術を施行した一例
A Case of Pulmonary Valve Replacement in the Late Postoperative Period after Repair of Tetralogy of Fallot Presenting with Constrictive Pericarditis-Like Pathophysiology

福田 星¹⁾、岡田 大司¹⁾、木村 樹里²⁾、田邊 淳也¹⁾、古田 まどか¹⁾、古志野 海人¹⁾、山崎 誠太¹⁾、森田 祐介¹⁾、川原 洋¹⁾、香川川 雄三¹⁾、佐藤 寛大¹⁾、渡邊 伸英¹⁾、三樹 裕子¹⁾、中嶋 滋記³⁾、城 麻衣子⁴⁾、遠藤 昭博¹⁾、吉富 裕之⁵⁾、安田 謙二³⁾、中田 朋宏⁴⁾、田邊 一明¹⁾

1) 島根大学医学部附属病院 循環器内科、2) 島根大学医学部附属病院 卒後臨床研修センター、3) 島根大学医学部附属病院 小児科、

4) 島根大学医学部附属病院 小児心臓血管外科、5) 島根大学医学部附属病院 臨床検査部

Sho Fukuda¹⁾, Taiji Okada¹⁾, Juri Kimura²⁾, Junya Tanabe¹⁾, Madoka Furuta¹⁾, Kaito Koshino¹⁾, Seita Yamasaki¹⁾, Yusuke Morita¹⁾, Hiroshi Kawahara¹⁾, Yuzo Kagawa¹⁾, Hirotomo Sato¹⁾, Nobuhide Watanabe¹⁾, Yuko Miki¹⁾, Shigeki Nakashima³⁾, Maiko Tachi⁴⁾, Akihiro Endo¹⁾, Hiroyuki Yoshitomi⁵⁾, Kenji Yasuda³⁾, Tomohiro Nakata⁴⁾, Kazuaki Tanabe¹⁾

1) Shimane University Hospital Department of Cardiology, 2) Shimane University Hospital Center for Postgraduate Clinical Training and Education,

3) Shimane University Hospital Department of Pediatrics, 4) Shimane University Hospital Department of Pediatric Cardiovascular Surgery,

5) Shimane University Hospital Department of Clinical Laboratory

【現病歴】45歳男性。Fallot四徴症で3回の開胸手術歴があり、最終6歳時に1弁付きパッチ(MVOP)で右室流出路再建術を施行された。35歳頃から労作時の動悸や息切れがあり、内服調整後も症状増悪し、治療適応評価目的で紹介された。

【経過】心エコー図検査でpressure half-time 72 ms、肺動脈弁逆流(PR) index 0.51、MRIでPR fraction 41.5%の重度PRと診断。一方で、MRIの右室拡張末期容積係数が114 mL/m²、右室収縮末期容積係数が76 mL/m²と2年前から右室拡大の進行はなかった。心臓カテーテル検査では右室流出路の圧較差は35mmHg、また両心室圧はdip and plateauで、両心室拡張末期圧の同等化、systolic area index 1.23と収縮性心膜炎(CP)様の病態を認めた。CTではMVOP部の石灰化と肝臓の凹凸を認め、うつ血肝の進行に伴う肝硬変が示唆された。心肺運動負荷試験では最大酸素摂取量は10年前の23.8から16.4 mL/kg/minへ低下していた。有症状の肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全症として、肺動脈弁置換術(PVR)および再右室流出路再建術を施行した。

【考察】PRは右室容量負荷を増大させ、進行すると収縮不全に至るため、右室容積はPVR適応の主要指標である。一方、本症例ではCP様の病態により右室拡張が抑制され、容積基準のみでは手術適応の判断が難しく、運動耐容能、血行動態の客観的指標と症状の関連を総合評価し手術適応を決定した。

【結語】Fallot四徴術後遠隔期におけるCP様の病態は、右室容積に基づく治療適応判断を困難にし得る。

P3-5

TOF術後遠隔期の重症肺動脈弁逆流症を契機とした連合弁膜症にTPVIが奏功した一例
Successful Transcatheter Pulmonary Valve Implantation in a Patient with Multivalvular Disease after Tetralogy of Fallot Repair

長井 智之¹⁾、中西 直彦¹⁾、前田 遼太郎¹⁾、津端 英雄¹⁾、梶山 葉²⁾、河井 容子²⁾、池田 和幸²⁾、藤田 周平³⁾、小田 晋一郎³⁾、的場 聖明¹⁾

1) 京都府立医科大学附属病院 循環器内科、2) 京都府立医科大学附属病院 小児科、3) 京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科

Tomoyuki Nagai¹⁾, Naohiko Nakanishi¹⁾, Ryotaro Maeda¹⁾, Hideo Tsubata¹⁾, Yo Kajiyama²⁾, Yoko Kawai²⁾, Kazuyuki Ikeda²⁾, Shuhei Fujita³⁾, Shinichiro Oda³⁾, Satoaki Matoba¹⁾

1) Department of Cardiology, Kyoto Prefectural University of Medicine Hospital, 2) Department of Pediatrics, Kyoto Prefectural University of Medicine Hospital,
 3) Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine Hospital

症例は60歳代女性。6歳時にファロー四徴症(TOF)に対して心内修復術を施行され、20歳以降は受診が途絶していた。NYHA III度の労作時呼吸困難と腹部膨満を主訴に受診し、慢性心不全増悪による大量腹水および全身性浮腫のため入院した。心電図で心房頻拍(AT)を認め、心エコーでは右心系拡大と両心機能低下、重症肺動脈弁逆流(PR)、重症機能性僧帽弁逆流(MR)および三尖弁逆流(TR)を認めた。心臓MRIでは右室拡張末期容量指数217 mL/m²、収縮末期容量指数138 mL/m²、PR逆流率53%であった。以上からTOF術後遠隔期の重症PRとATを契機とした重症連合弁膜症および両心不全と診断した。強心薬・利尿薬の静注では改善せず、成人先天性心疾患チームで協議し、カテーテルアブレーション(ABL)および経カテーテル肺動脈弁留置術(TPVI)を選択した。ABL施行後にTPVIを行った。一過性にMRは増悪したが、心不全加療は奏功し静注薬剤から離脱、退院となった。その後心不全入院はなく、MR/TRも軽度まで改善した。TOF術後遠隔期合併症としてPRは知られており、本邦でもTPVIが治療選択肢となった。しかし、複合病態例では慎重な戦略が必要であり、詳細な評価に基づくTPVIが奏功した一例を経験したので報告する。

P3-6

肝硬変を伴うファロー四徴症術後の右心不全5例に対する経カテーテル的肺動脈弁置換術
Percutaneous pulmonary valve implantation for End-Stage Right Heart Failure With Liver Dysfunction in Repaired Tetralogy of Fallot.

藤田 元博¹⁾、小暮 智仁¹⁾、朝貝 省史²⁾、川本 尚宜¹⁾、道本 智³⁾、稻井 慶²⁾、新川 武史³⁾、山口 淳一¹⁾

1) 東京女子医科大学 循環器内科、2) 東京女子医科大学 循環器小児科、3) 東京女子医科大学 心臓血管外科

Motohiro Fujita¹⁾, Tomohito Kogure¹⁾, Seiji Asagai²⁾, Takanori Kawamoto¹⁾, Satoru Domoto³⁾, Kei Inai²⁾, Takeshi Shinkawa³⁾, Junichi Yamaguchi¹⁾

1) Tokyo Women's Medical University, Cardiology, 2) Tokyo Women's Medical University, Pediatric Cardiology and Adult Congenital Cardiology,

3) Tokyo Women's Medical University, Cardiovascular Surgery

ファロー四徴症術後(rTOF)患者における肺動脈逆流(PR)により重度の右心不全を発症する例を経験する。中でも静脈圧の上昇や重症三尖弁閉鎖不全を伴った結果、うっ血性肝不全から肝硬変を発症する症例では予後不良である。我々はうっ血性肝硬変を伴うrTOF術後の終末期右心不全5例に対し、経カテーテル的肺動脈弁置換術(TPVI)を施行したため報告する。

症例はいずれも50-60代のファロー四徴症修復術後の症例で重症肺動脈弁閉鎖不全を認めておりTPVIの適応を満たしていた。複数回の心不全入院歴を有し、多量の利尿剤が必要な状態であった。また、いずれもうっ血性肝硬変の診断を受け、Child-Pugh分類Bに該当し多量腹水を有するなど末期右心不全と考えられた。

全例で中等度から重症三尖弁閉鎖不全を合併しており、高度右房拡大、右室拡大からシースデリバリーの難渋が予想された。2例は大腿静脈アプローチで治療を行い、3例はシースデリバリー困難の懸念から内頸静脈アプローチを選択して、シースの先進に成功した。

いずれの症例も手技に工夫を要したが大きな合併症なく治療が行え、術後に利尿剤の減量と短期間での心不全再入院の予防ができる。また、肝不全による多量腹水の改善や肝性脳症の再発予防が行えている。これらの症例のように、肝不全を伴った終末期右心不全症例に対しても、TPVIは有効な手段となり得ることを経験した。

P3-7**Sapien 3によるTPVIを施行した3症例****Three Cases of Transcatheter pulmonary valve implantation using Sapien 3**布木 誠之¹⁾、矢崎 諭¹⁾、嶋 侑里子¹⁾、佐地 真育²⁾、木島 康文¹⁾、七里 守¹⁾、磯部 光章¹⁾

1) 公益財団法人榎原記念財団附属榎原記念病院、2) 東邦大学医療センター 大森病院

Masayuki Fuki¹⁾, Satoshi Yazaki¹⁾, Yuriko Shima¹⁾, Mike Saji²⁾, Yasufumi Kijima¹⁾, Mamoru Nanasato¹⁾, Mitsuaki Isobe¹⁾

1) Sakakibara Heart Institute, 2) TOHO University Ohashi Medical Center

【症例1】24歳男性、ファロー四徴症・22q11.2欠失症候群があり、BTS後、心内修復術(ICR)後、肺動脈弁置換術(PVR)後(CEP 25mm)。最終手術から約8年後に肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全症(PSR)の進行を認め紹介。右室機能低下(RVEF16%)がありSapien 3にてTPVIを施行。

【症例2】23歳男性、VACTERL association・両大血管右室起始症(DORV)・PSがあり、三尖弁形成術、ICR後、肺動脈形成術、PVR後(CEP 25mm)、他、開腹術歴がある。最終手術から約6年後にPSRの進行を認め紹介。軽度右室機能低下(RVEF44%)、VACTERL連合による合併病態の周術期管理リスクが高いと判断しSapien 3にてTPVIを施行。

【症例3】19歳女性、DORV・側弯症・22q11.2欠失症候群があり、ICR後、右室流出路再建術後、肺動脈形成術、PVR後(MAGNA 21mm)。最終手術から約9年後に複数回の心不全入院加療歴があり、PSRの進行を認め紹介。著名な両心室機能低下(RVEF14% / LVEF29%)、4回の開胸歴がありSapien 3にてTPVIを施行。

【考察】生体弁機能不全に対するSapien3のvalve in valve治療は、開心術に懸念のある症例などにおいて生体弁再置換を回避して機能改善を図れるきわめて効果の高い代替手段である。

P3-8**成人期に単独の重症肺動脈弁狭窄症に対し経皮的肺動脈弁拡張術を施行した1例****Percutaneous Transluminal Pulmonary Valvuloplasty for Severe Isolated Pulmonary Valve Stenosis in an Adult Patient: A Case Report**沖田 優¹⁾、尾池 史¹⁾、平川 今日子¹⁾、山本 英一郎¹⁾、松尾 倫²⁾、辻田 賢一¹⁾

1) 熊本大学病院循環器内科、2) 熊本大学病院 小児科

Yu Okita¹⁾, Fumi Oike¹⁾, Kyoko Hirakawa¹⁾, Eiichiro Yamamoto¹⁾, Osamu Matsuo²⁾, Kenichi Tsujita¹⁾

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

症例は73歳女性。幼少期に詳細不明の心臓病の指摘をされていた。18歳の頃に肺動脈弁狭窄症(pulmonary valve stenosis: PS)と診断されたが、無症候性であり経過観察となっていた。X-2年より動悸症状が出現し、X年に健康診断にて心雜音を指摘され近医を受診、重症PSと診断され当院へ紹介となった。X年5月の当院での精査では、右心カテーテル検査にて右室-肺動脈間の最大圧較差105 mmHg、肺動脈弁口面積0.27 cm²と重症相当のPSを認め、他の画像検査も含めPS以外の併存病変は認めなかった。小児科・心臓血管外科とも協議の上、経皮的バルーン肺動脈弁拡張術(percutaneous transluminal pulmonary valvuloplasty: PTPV)を施行する方針となった。PTPV施行後、右室-肺動脈間の圧較差は51 mmHgまで低下し、術後の肺動脈逆流は認めなかった。心雜音は術前と比較して明らかに減弱し動悸症状も消失した。PSはNoonan症候群などに合併する弁異形成によるPSや、Fallot四徴症や単心室などの複雑性先天性心疾患の1つの徴候として合併することもある。現時点では先天的な弁の形態異常があったかどうかは判断できないが、少なくとも弁は三尖で、他に合併する先天性の心疾患はなく、単独の重症PS症例であった。また本症例は成人例に対するバルーン拡張術が低侵襲かつ有効な治療法であることを再認識させるものであり、的確な診断と適切な治療介入の重要性を示唆する症例と考えられたため、文献的考察を加え報告する。

P4-1**Eisenmenger症候群に対する外来心臓リハビリテーション—復職を果たした症例—****Outpatient Cardiac Rehabilitation for Eisenmenger Syndrome: A Case Report of Successful Return to Work**

吉田 貴信^{1,2)}、白井 丈晶³⁾、足立 結衣^{1,2)}、山中 妙⁴⁾、鶴田 幸一⁴⁾、梶浦 佳奈^{1,2)}、末廣 鈴花^{1,2)}、堀田 幸造⁵⁾、
石原 溫子³⁾、谷口 良司⁵⁾、中村 圭介¹⁾、坂崎 尚徳³⁾、佐藤 幸人⁵⁾

1) 兵庫県立尼崎総合医療センター リハビリテーション部、2) 兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓リハビリテーション室、

3) 兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科、4) 兵庫県立尼崎総合医療センター 看護部、5) 兵庫県立尼崎総合医療センター 循環器内科

Takanobu Yoshida^{1,2)}, Takeaki Shirai³⁾, Yui Adachi^{1,2)}, Tae Yamanaka⁴⁾, Koichi Washida⁴⁾, Kana Kajiura^{1,2)}, Suzuka Suehiro^{1,2)}, Kozo Hotta⁵⁾,
Haruko Ishihara³⁾, Ryoji Taniguchi⁵⁾, Keisuke Nakamura¹⁾, Hisanori Sakazaki³⁾, Yukihito Sato⁵⁾

1) Rehabilitation Department, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center,

2) Cardiac Rehabilitation Unit, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center,

3) Department of Pediatric Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center,

4) Nursing Department, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, 5) Department of Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center

【背景】Eisenmenger症候群に対してCPXを含めた心臓リハビリテーション(CR)介入の報告は少ない。今回、外来CRにより身体機能・QOLが改善し、復職できた要因を考察する。

【症例と介入】8歳時にカテーテル検査で手術適応なしとされ、他院で経過観察されていたVSD由来のEisenmenger症候群の40歳代男性。転居により当院へ紹介され、肺血管拡張薬内服下で外来フォローし、室内気ではSpO₂ 90%前後で経過。断続的な喀血があり、体肺動脈側副血行路に対してコイル塞栓術を施行。退院後は活動量が5500→500歩/日に減少、復職を希望したが通勤は駅まで徒歩20分を要する。外来CRを週2回実施、開始時は自転車エルゴメーター0Wでも下肢疲労は強く10分が限界であり、インターバルトレーニングで漸増した。CPXではpeak VO₂ 16ml/min/kg、AT 2.5METsであった。活動量計で活動強度をフィードバックし、SpO₂<85%で休憩を指導。歩行で酸素化は低下したが、自転車では30分間でSpO₂90%前後を維持でき、自転車での通勤を提案した。

【結果】1か月後、歩数500→4000歩/日、6分間歩行290→350m、KCCQ-12 60→80点へ改善し復職を達成した。

【考察】喀血後の不安で活動量は低下したが、CPXや活動量計により客観的指標の可視化と酸素化のセルフモニタリングを組み合わせることで安全に活動を漸増できた。さらに自転車通勤という生活に即した支援で活動範囲を拡大できた。これらの介入は安心感や成功体験につながり、主体的な活動を促せた結果、身体機能とQOLが改善し、復職に至ったと考える。

P4-2**精神発達遅滞を伴うフォンタン女児に対する多職種連携による移行期医療の試み：
小児期からの疾患・性教育を通して****A Multidisciplinary Transition Care Approach for a Female Fontan Patient with Intellectual Disability.**

鬼頭 真知子¹⁾、棚瀬 佳見²⁾、大橋 陽子³⁾

1) あいち小児保健医療総合センター 循環器科、2) あいち小児保健医療総合センター 診療支援部 診療支援室 チャイルドライフ担当、

3) あいち小児保健医療総合センター 診療支援部 心療科

Machiko Kito¹⁾, Yoshimi Tanase²⁾, Yoko Ohashi³⁾

1) Department of Pediatric Cardiology, Aichi Children's Health and Medical Center,

2) Childcare Worker/Hospital Play Specialist, Clinical Support Office, Aichi Children's Health and Medical Center,

3) Psychology Section, Department of Psychosomatic Medicine, Clinical Support Office, Aichi Children's Health and Medical Center

【背景】ACHD患者が心身の安全を保ち自立した生活を送るには、小児期からの疾患やセルフケア教育が不可欠だが、十分な教育を受けられている例は少ない。特に精神発達遅滞(MR)を伴う場合、性トラブルや予期せぬ妊娠・出産の潜在的リスクを抱えるため、より個別的な介入が求められる。

【症例】フォンタン術、ペースメーカー植え込み術後の14歳女児。高次脳機能障害による軽度MR(IQ 51)と視覚障害を合併し特別支援学校に通学中。異性との交友に関する保護者の不安を契機に主治医より性教育の依頼を受けた。当初、定型的な教育を試みたが、患者の理解は不十分であった。そこで、医師、看護師、臨床心理士(CP)、Hospital Play Specialist資格を持つ保育士、作業療法士が連携し、教育体制を再構築した。CPによる知能検査結果に基づき発達段階と特性に合わせた対応を協議し、疾患教育は医師が、性教育は保育士が担当し、個別に介入した。このアプローチにより患者が主体的に学びに関与できるようになり、疾患や性に関する理解度は大きく向上した。

【考察】MR合併ACHD患者が成人期に直面する課題に対し、小児期からの多職種介入の有効性が示唆された。特に個々の患者の発達段階や特性に合わせたアプローチの重要性が再確認された。小児医療に精通した専門家が計画的に移行期医療を担うこととはMR合併ACHD患者の生涯にわたるQOL向上に貢献すると考える。

P4-3

多職種介入を要した成人期発症高度大動脈縮窄症の一例

A Case of the Adult-onset Severe Aortic Coarctation Required Interprofessional Work

郡山 恵子、小板橋 俊美、松浦 寛祥、野口 真希

北里大学 医学部 循環器内科学

Keiko Ryo-Koriyama, Toshimi Koitabashi, Hiroaki Matsuura, Maki Noguchi

Kitasato University, School of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine

【症例】23才の男性。生来健康で、春に消防学校へ入学し、消防士を目指していた。トレーニング中に熱中症となり、前医へ入院した際に胸腹部CTにて大動脈縮窄症を疑われた。ABIは右0.55、左0.57と低下し、左室EFは35-40%と低下していた。外科治療を目的に当院へ紹介され、下行大動脈置換術を施行した。術後の不整脈をきっかけに当科へ紹介となった。外科的治療はなされたが、左室肥大、左室収縮能低下を顕著に認め、心不全治療を開始した。同時に、就労の調整を要すると判断し、両立支援を行う方針とした。ソーシャルワーカーによる患者の環境聴取と職場からの勤務情報提供をもとに治療の状況や就労継続の可否等について主治医意見書を作成して就労内容の調整を求めるに加え、職場上司と面談を行い、患者の疾患について理解を得るよう努めた。結果として、当面は心負荷のかからない職務内容への変更という配慮の元で復職した。術後4か月では心機能の回復は乏しく、消防士の就労形態へ戻ることは心不全増悪のリスクが高い状況が続いた。職場から1年間は心負荷のかからない就労内容の部署への配属という配慮を得、就労の継続とともに安定した心不全治療を継続できている。

【結語】就労後に発症した高度大動脈縮窄症で、外科治療の他、継続的心不全加療を要する病態に対し、多職種での介入、職場への働きかけで就労の調整による両立支援を行った一例を経験した。

P4-4

成人期移行に難渋した重症な慢性心不全の2症例

Two cases of severe chronic heart failure with difficulties in transition to adulthood

百木 恒太¹⁾、河内 貞貴¹⁾、星野 健司¹⁾、真船 亮¹⁾、増田 詩央¹⁾、築野 一馬¹⁾、中村 祐輔¹⁾、野竹 慎之助¹⁾、中橋 匠¹⁾、狩野 未希²⁾

1)埼玉県立埼玉県立小児医療センター 循環器科、2)さいたま赤十字病院

Kodai Momoki¹⁾, Sadataka Kawachi¹⁾, Kenji Hoshino¹⁾, Ryou Mahune¹⁾, Shio Masuda¹⁾, Kazuma Tsuno¹⁾, Yusuke Nakamura¹⁾, Shinnozuke Notake¹⁾, Takumi Nakahashi¹⁾, Miki Kanou²⁾

1) Saitama prefectural children's medical center, The department of cardiology, 2) Saitama Red Cross Hospital

【背景】当院は2017年から隣接するさいたま赤十字病院と移行期医療の連携を行っている。先天性心疾患の成人患者数は年々増加しているが、重症な慢性心不全患者の小児病院から成人病院への移行は難しい。

【目的】小児病院で亡くなった重症な成人症例2例を経験した。

【症例】症例1：24歳、男性。診断は三心房心、完全房室中隔欠損症、大動脈縮窄症。日齢10に大動脈形成術+肺動脈絞扼術、9ヶ月時に三心房心解除、5歳時に心内修復術を実施。術後に左肺静脈狭窄、房室弁逆流重症、拡張機能障害が問題点となり、22歳時の右房圧19mmHg、平均肺動脈圧41mmHg。23歳時にPLEを発症して入退院を繰り返す。症例2：24歳、男性。診断は右側相同、完全房室中隔欠損症、肺動脈閉鎖、MAPCA。6歳時にextracardiac Fontan、14歳時に房室弁置換術(SJM 21mm) + PMI(DDD)(Ⅲ度房室ブロック)を実施。10歳時にPLE発症し入退院を繰り返す。普段はSpO2 70%台と低く、21歳時の中心静脈圧22-26mmHgと高値。

【考察】症例1は小康状態を待って移行する予定が期を逸した点、症例2は移行後もご家族の納得が十分でなかった点から主なフォローが小児病院となった。

【結語】成人病院への移行は患者、家族、両病院間の医師やコメディカルなど周囲環境の理解、構築を行うことが重要であり、重症例であるほど困難となる。

P4-5**両大血管右室起始術後成人期の心不全に対し、ACPを踏まえ在宅療養を行った一例****Heart failure management in an adult with postoperative DORV: home care based on advance care planning**

長野 広樹、成田 淳、皇甫 奈音、末廣 友里、馬場 達也、林田 由伽、石井 良、石田 秀和、北畠 康司

大阪大学医学部付属病院 小児科

Hiroki Nagano, Jun Narita, Nao Koho, Yuri Suehiro, Tatsuya Baba, Yuka Hayashida, Ryo Ishii, Hidekazu Ishida, Yasuji Kitabatake

Department of Pediatrics, The University of Osaka Hospital

【症例】45歳女性。出生後に両大血管右室起始、肺動脈閉鎖と診断。生後5か月と6歳時に体肺動脈短絡術を施行、術後完全房室ブロックに対しペースメーカー留置を行った。16歳時に単弁付導管を用いた右室流出路再建術、心内修復術を施行した。経過と共に重症肺動脈狭窄・逆流に伴う心不全の進行を認めたが、高度肥満で手術リスクが高く、本人の希望もあり再手術は行わなかった。37歳時にペースメーカーリード断線を契機に心不全の急性増悪から心室細動となり、4回の除細動でROSCを得た。重度の心機能低下のため人工呼吸管理から離脱困難であり、気管切開術を施行し在宅人工呼吸器を導入した。リハビリを含めた5ヵ月の長期入院を経て、本人および家族への意思確認を行い、外来通院に加えて在宅医の訪問診療、訪問看護、訪問リハビリテーションを併用し退院後の管理を構築した。感染や浮腫増悪時は在宅医での投薬調整を行い、必要に応じて入院対応を行う方針とした。その後も複数回の心不全治療のため入院を要したが、45歳時に感染を契機として心不全が増悪、入院の同日に致死的不整脈のため死亡した。

【考察・結語】本症例において、再手術適応のある成人先天性心疾患患者に対し、ACPを通じて本人と家族の意思を尊重し、医療施設間で治療方針を共有した。結果として在宅診療と外来診療を組み合わせ、自宅を中心とした医療提供が可能となった。

P4-6**本人には予後の告知をせず、終末期には成人往診医と併診を行ったfailed Fontanの1例****A case of failed Fontan in which the patient was not informed of the prognosis and received joint care from an adult home-visit physician during the terminal phase**

米原 恒介、瀧間 浩宏、奥田 智也、黒崎 恒平、結城 智康、瀧谷 悠馬、大日方 春香、沼田 隆佑、赤澤 陽平、武井 黄太

長野県立こども病院 循環器小児科

Kosuke Yonehara, Kiyohiro Takigiku, Tomoya Okuda, Kohei Kurosaki, Tomoyasu Yuki, Yuma Shibuya, Haruka Obinata, Ryusuke Numata, Yohei Akazawa, Kohta Takei

Nagano Children's Hospital, Department of Pediatric Cardiology

【背景】Fontan術後症例では思春期以降は患者自身が疾患や予後について理解し、通院に協力する姿勢が重要になる。今回、Failed Fontanで予後不良であったが、親の希望により予後については患者本人には伝えず、またできるだけ自宅で過ごしたいとの意向があったため成人の往診医に診療を依頼した症例を経験した。

【症例】10代後半の男性。多脾症候群、右心系单心室に対し、2歳時にTCPCを行った。冠動脈瘻・肺動脈瘻の発達により低酸素血症の進行(室内気で70%前半)が見られた。

【経過】14歳時のカテーテルで中心静脈圧が18mmHgと高く、体血流量5.1L/min/m²と高心拍出性心不全であった。両親に予後不良であることを伝えたところ、本人には告知しないで欲しいとの強い希望があった。浮腫の増悪、てんかん、気管出血、硬膜下膿瘍などにより徐々に衰弱していった。通院回数を減らしたいという本人の希望を汲み、成人の往診医に2週に1回程度の往診で主に疼痛コントロールを依頼した。往診開始して2ヶ月後、自宅で心肺停止状態になっているのを親が気づき往診医に連絡し、そのまま往診医により看取りがされた。

【結語】両親が理解力のある中高生の代理意思決定者として妥当であるかどうかについて、議論を要した。また、成人の往診医は複雑心奇形への理解が不十分であっても、十分連携をとれば往診できる可能性が示唆された。

P4-7**当院の移行外来におけるACHD患者の悪性腫瘍発症率に関する検討****Incidence of Malignancy in Adult Congenital Heart Disease Patients at Our Transition Clinic**小坂田 皓平¹⁾、虫明 和徳¹⁾、小野 幸代¹⁾、荻野 佳代²⁾、林 知宏²⁾、福 康志²⁾、阿部 充²⁾、脇 研自²⁾、門田 一繁¹⁾

1) 倉敷中央病院 循環器内科、2) 倉敷中央病院 小児科

Kohei Osakada¹⁾, Kazunori Mushiake¹⁾, Sachiyo Ono¹⁾, Kayo Ogino²⁾, Tomohiro Hayashi²⁾, Yasushi Fuku²⁾, Mitsuru Abe²⁾, Kenji Waki²⁾, Kazushige Kadota¹⁾

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

【背景】 ACHD患者は悪性腫瘍の発症リスクが高いことが知られているが、本邦における実態は十分に分かっていない。

【方法】 2008年1月から2020年12月の間、当院の移行外来を受診したACHD患者294症例を対象とし、その後の悪性腫瘍発症を調査した。初診時にすでに悪性腫瘍の既往がある症例は除外した。

【結果】 初診時に悪性腫瘍の既往があった2症例を除外した、292症例を解析対象とした。初診時の平均年齢は24±7歳であった。このうち7症例が成人科移行後に悪性腫瘍を発症し、悪性腫瘍発症時の年齢は中央値で35(26-37)歳、その発症率は3.1/1000人年であった。先天性心疾患の重症度は軽症1例、中等症2例、重症3例であり、1例が川崎病性冠動脈瘤のため経過観察中であった。2症例が悪性腫瘍のため死亡した。

【結語】 当院の移行外来におけるACHD患者の悪性腫瘍発症率は高く、成人科移行後も慎重な管理が必要と考えられた。

P5-1**Fontan術施行20年後に特発性脾動脈瘤破裂及び脾梗塞を発症した1例****A Case of Spontaneous Splenic Artery Aneurysm Rupture and Splenic Infarction 20 Years After Fontan Procedure**瀧川 雄貴^{1,2)}、森 有希^{2,3)}、遠藤 寛之^{1,2)}、森本 美仁^{1,2)}、加藤 愛章^{1,2)}、藤本 一途^{1,2)}、世良 英子⁴⁾、黒崎 健一¹⁾、大内 秀雄^{1,2)}

1) 国立循環器病研究センター 小児循環器内科、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、

3) 国立循環器病研究センター 医療安全管理室、4) 大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学

Yuki Takigawa^{1,2)}, Yuki Mori^{2,3)}, Hiroyuki Endo^{1,2)}, Yoshihito Morimoto^{1,2)}, Yoshiaki Kato^{1,2)}, Kazuto Fujimoto^{1,2)}, Hideko Sera⁴⁾, Kenichi Kurosaki¹⁾, Hideo Ohuchi^{1,2)}

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

2) Adult Congenital Heart Disease Center, National Cerebral and Cardiovascular Center,

3) Office of Medical Safety Management, National Cerebral and Cardiovascular Center,

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

【背景】 Fontan術後遠隔期には様々な多臓器障害を巻き込んだ合併症を来すとされているが、これまでに脾動脈瘤破裂発症例は報告されていない。今回我々はFontan術後20年後に特発性脾動脈瘤破裂を来し、その後脾梗塞に至った稀な症例を経験したので文献的考察を含めて報告する。

【症例】 22歳女性で出生時に両大血管右室起始、大動脈縮窄症、肺高血圧と診断され、大動脈縮窄修復、肺動脈絞扼術に引き続き1歳時に外導管(16mm)も用いたFontan術が施行された。術後4か月後のカテーテル検査で左肺静脈狭窄を認め、2歳時に蛋白漏出性胃腸症(PLE)を発症した。以降難治性PLEのため入退院を繰り返していた。

【現病歴】 腹痛を主訴に当院外来を受診、入院後の造影CTにて直径30mmの脾動脈瘤とその破裂所見が確認された。同日、直ちに人工呼吸管理下での経カテーテル動脈塞栓術(TAE)が施行された。術後は一時的な心不全増悪が認められたため血管作動薬と利尿剤による循環管理を要しTAE治療12日後に心血行動態の安定を確認後抜管された。第18病日の造影CTにて広範な脾梗塞所見を認めたものの腹部症状は認めなかった。脾腫瘍の予防目的で脾臓摘出術が考慮されたが全身病態から高リスクと判断され、以降保存療法に移行した。現時点ではPLEの対処療法に加え、肺炎球菌、髄膜炎菌及びインフルエンザ桿菌に対するワクチン接種等の予防医療を計画している。

P5-2

大量の肺動静脈瘻に対し、カテーテル塞栓術を繰り返しているフォンタン術後症例

A post-Fontan patient with multiple pulmonary arteriovenous fistulae who has undergone repeated catheter embolization

西 孝輔、丸谷 恵、益海 英樹、今岡 のり、稻村 昇

近畿大学医学部小児科学教室

Kosuke Nishi, Satoshi Marutani, Hideki Masumi, Nori Imaoka, Noboru Inamura

The Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Kindai University

36歳の男性。単心室、下大静脈欠損(奇静脉結合)、左側相同で、3歳でTCPSの後、低酸素血症増悪のため、8歳の時にTCPCを施行。低酸素は改善したが、大学卒業の頃から受診を自己中断し、経過不明のままとなっていた。36歳になって急性腸炎で近医を受診し、著明な低酸素血症のため紹介となった。

来院時、経皮酸素飽和度は室内気で75%。自覚症状はなく、事務職をフルタイムで働いていた。血管造影では肝静脈からの血流がほとんど右肺動脈に流入しており、左肺動脈に大量の肺動静脈瘻を形成していた。肝静脈血流の偏向による肺動静脈瘻の形成と考えられたが、TCPC経路の変更など外科的治療による改善や進行阻止の見込みは判然とせず、酸素化改善のため肺動静脈瘻に対してカテーテル血管塞栓術を行う方針とした。循環動態への影響も考え、3回にわけて、計11個のAVP IIを留置した。この治療経過で循環動態への大きな影響はなかった。肺動静脈瘻は残存するものの、経皮酸素飽和度は87%にまで改善を認めており、一定の効果は得たと考えている。

確実な根治手段はなく、再度の悪化も考えられるが、カテーテル治療にも限界があり、治療方針に苦慮している。自己中断歴からも本人や家族の病識は乏しく、今後長期の低酸素血症を踏まえたadvanced care planningも課題と考える。

フォンタン術後遠隔期の難治性合併症に苦慮している症例であり、文献的考察も含めて報告する。

P5-3

Dynamic angiogramを併用し複雑な構造を持つVV shuntに対してコイル塞栓術を施行した フォンタン術後患者の一例

Dynamic angiography is useful for complex VV shunts after the Fontan operation

伊藤 恵司、大川 佑花、橘高 恵美、古河 賢太郎、馬場 俊輔

東京慈恵会医科大学 小児科学講座

Reiji Ito, Yuka Okawa, Emi Kittaka, Kentaro Kogawa, Shunsuke Baba

Department of Pediatrics, The Jikei University School of Medicine

【背景】フォンタン手術は二心室修復が困難な症例に対して行われ、心室負荷やチアノーゼの軽減といった一定の有効性が得られているが、遠隔期に様々な合併症を認めるため綿密な循環管理が必要である。VV shuntは右左シャントによりチアノーゼを増悪させ、運動耐能の低下により生活の質を低下させるため、閉鎖治療を試みられることがある。今回、フォンタン術後遠隔期にDynamic angiogramを併用しコイル塞栓術を施行した症例を経験したので報告する。

【症例】27歳、女性。HLHS variant(MA, AS, VSD)に対し、生後1か月時にNorwoodおよびBT shunt手術、7か月時にHemi-Fontan手術、1歳10か月時に開窓付きFontan手術が施行された。以降の経過は良好であったが、術後13年を経て当院紹介時には著明なチアノーゼ、浮腫と肝硬変による腹水を認めていた。HOT導入や内服治療を強化し体重減少が得られたが、以降も浮腫の増悪により入退院を反復した。心臓カテーテル検査ではQp/Qs 0.42、C.I. 4.5、SaO₂ 73%、PA 14mmHg、上大静脈より複数の供給血管が萌出合流し右肺静脈へ還流するVV shuntを認め、下大静脈や門脈からも多数認めた。VV shunt内でバルーン閉塞試験を行いSVC圧上昇が軽微であることを確認しコイル塞栓の方針とした。複雑な形態のためDynamic angiogramを用いてSVC造影を行い、構築した画像ガイド下に蛇行瘤内に安全に留置することが可能であった。術後はSaO₂ 91%まで上昇し、浮腫の増悪なく外来で経過観察中である。

【結語】VV shuntはFontan術後の静脈圧上昇に対し順応し派生した血管であるが、チアノーゼ増悪や高拍出性心不全の原因となり治療対象になりうる。Dynamic angiogramは複雑な対象血管への治療の診療補助として有用である。

P5-4**4D-flow MRIにてファンタン血行動態把握が可能となった多脾症候群の2例****Two cases of polysplenia syndrome in which hemodynamics of the Fontan circulation could be assessed using 4D-flow MRI**

稻毛 章郎¹⁾、吉敷 香菜子²⁾、水野 直和³⁾、佐藤 麻朝²⁾、嶋 侑里子²⁾、松村 雄²⁾、齋藤 美香²⁾、浜道 裕二²⁾、松田 純³⁾、矢崎 諭²⁾、上田 知実²⁾、嘉川 忠博²⁾、松井 彦郎²⁾

1) 日本赤十字社医療センター 小児科、2) 桧原記念病院 小児循環器内科、3) 桧原記念病院 放射線科

Akio Inage¹⁾, Kanako Kishiki²⁾, Naokazu Mizuno³⁾, Maasa Sato²⁾, Yuriko Shima²⁾, Yu Matsumura²⁾, Mika Saito²⁾, Yuji Hamamichi²⁾, Jun Matsuda³⁾, Satoshi Yazaki²⁾, Tomomi Ueda²⁾, Tadahiro Yoshikawa²⁾, Hikoro Matsui²⁾

1) Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Medical Center, 2) Department of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute,

3) Department of Radiology, Sakakibara Heart Institute

【緒言】4D flow MRIが複雑なファンタン血行動態把握の一助になった多脾症候群2症例を報告する。診断はいずれも多脾症候群、両大血管右室起始、肺動脈閉鎖、下大静脈離断、半奇静脉結合、両側上大静脈である。解析は、Cardio Flow Designs社製iT Flow 2.1を使用した。

【症例1】26歳男性、3歳時にhemi Fontan, 5歳時にTCPC with hepatic inclusion, 術後カテーテル検査で左肺動脈瘻(pulmonary arteriovenous fistula; PAVF)と診断され、13歳時に肝血流が左PAへ流れるように肺動脈形成術を行った。チアノーゼの進行があり、26歳時に4D flow MRIを施行した。肝血流を含むTCPC血流は右PAには流れているが、左PAへは殆ど流れでおらず、半奇静脉と左SVCからの血流が左PAに流れているのが観察され、左PAVFの増悪が示唆された。またTCPCでのenergy lossの増加とkinetic energyの減少、逆に半奇静脉でのenergy lossの減少とkinetic energyの増加を認め、hepatic factorを含まず、energy lossの少ない半奇静脉からの血流が主に左PAへ流れているのが明らかになった。

【症例2】33歳女性、10歳時にTCPC with hepatic inclusionを施行した。造影剤アレルギーのため、経過観察中のカテーテル検査は困難であった。緩徐にチアノーゼの進行があり、33歳時に4D flow MRIを施行した。TCPC lateral tunnelからのpathlinesはtunnel leakから殆ど心房側へ流れしており、チアノーゼの原因がtunnel leakとPAVFである可能性が示唆され、hepatic factorを含まない半奇静脉からの血流のみがPAへ流れているのが明らかになった。

【結語】4D flow MRIは、入院を要せずに血行動態の把握をすることが出来、治療方針決定に大変有用な非侵襲的画像診断ツールである。

P5-5**Fontan術後長期未受診例の治療経験と専門医療継続の重要性****Long-term Lost to Follow-up after Fontan Operation: Clinical Experience and Importance of Lifelong Specialized Care**

山田 浩之¹⁾、三浦 大¹⁾、神野 太郎¹⁾、竹平 健¹⁾、永峯 宏樹¹⁾、大木 寛生¹⁾、前田 潤¹⁾、加藤 賢²⁾、山岸 敬幸¹⁾

1) 東京都立小児総合医療センター 循環器科、2) 東京都立多摩総合医療センター 循環器内科

Hiroyuki Yamada¹⁾, Masaru Miura¹⁾, Taro Kono¹⁾, Ken Takehira¹⁾, Hiroki Nagamine¹⁾, Hirotaka Ohki¹⁾, Jun Maeda¹⁾, Ken Kato²⁾, Hiroyuki Yamagishi¹⁾

1) Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Department of Cardiology, 2) Tokyo Metropolitan Tama Medical Center, Department of Cardiology

【背景】ACHD患者の約2-3割が専門施設フォローアップを中断しており、生涯にわたる専門医療継続が課題である。特に古典的Fontan術後例では、長期未受診によりFALD、心不全、不整脈、血栓症などの重篤な合併症が進行した状態で発見されるリスクが高い。

【症例】29歳女性。三尖弁閉鎖IC型に対し、2歳時にAPC-Fontan術を実施。8歳以降専門施設受診を中断していた。保育園勤務を続けていたが、2年前より労作時息切れを自覚し、浮腫増悪を主訴に受診した。BNPは361 pg/mLと高値で、うつ血肝による慢性肝障害も認めた。心エコーでは著明な右房拡大とともにややエコーを認め、心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧21 mmHg、肺血管抵抗(Rp)は10.7 Wood単位と高値であった。外科治療(TCPC conversion)のリスクは極めて高く、肺血管拡張薬と抗凝固療法を導入し、再評価する方針とした。

【考察】本症例は、Fontan術後でありながら約20年間の専門施設未受診期間があった。その間、成人し就労するなど社会生活を円滑に営み、表面的には良好な日常生活を維持していた。しかし症状出現時には既に外科治療困難な状態に至っており、無症候期における病態進行の深刻さを示している。

【結語】Fontan術後患者は長期間無症候で社会生活を営むことが可能である反面、専門的フォローアップ中断は重篤な合併症のリスクを伴う。ACHD患者の予後改善には、成人移行期医療体制整備と継続的専門医療の重要性に関する啓発が不可欠である。

P5-6**青年および成人期フォンタン術後患者における血液検査と血行動態指標の関連性の検討****Association Between Blood Biomarkers and Hemodynamic Parameters in Adolescent and Adult Patients After the Fontan Procedure**

古河 賢太郎、伊藤 怜司、大川 佑花、橘高 恵美、馬場 俊輔、平野 大志

東京慈恵会医科大学 小児科

Kentaro Kogawa, Reiji Ito, Yuka Ookawa, Emi Kittaka, Syunsuke Baba, Daishi Hirano

Department of Pediatrics, The Jikei University School of Medicine

【背景】近年、フォンタン術後患者の多くが成人期に到達しているが、中心静脈圧(CVP)上昇と心拍出量低下を主病態とするフォンタン循環不全により長期予後は制限される。赤血球容積のばらつきを数値化した赤血球分布幅(RDW)は日常診療で容易に測定可能な血液学的指標であり、心不全の予後予測因子として知られるが、青年および成人期フォンタン術後患者における血行動態との関連は十分に検証されていない。

【目的】青年および成人期フォンタン術後患者におけるRDWと侵襲的血行動態指標との関連を明らかにし、非侵襲的循環評価指標としての有用性を検討する。

【方法】2014年6月～2025年7月に当院でフォンタン術後5年以上を経過し、定期心臓カテーテル検査を施行した連続16歳以上の患者を対象とした単施設後方視的観察研究。入院時の血液検査値とカテーテル検査データを解析し、主要評価項目をRDWとCVPの相関、副次評価項目をRDWと中心静脈血酸素飽和度(ScvO₂)の相関とした。

【結果】対象は40例でカテーテル検査時年齢22歳(中央値)だった。RDW 13.3 %、CVP 11.0 mmHg(いずれも中央値)であった。CVPはRDWと有意な正の相関($\rho = 0.57$ 、 $p < 0.001$)、RDWはScvO₂($\rho = -0.66$ 、 $p < 0.001$)およびCI($\rho = -0.34$ 、 $p = 0.03$)と有意な負の相関を示した。RDW高値群(> 14.5%)は正常群に比べCVPが有意に高く(14.5 vs 10.5 mmHg、 $p < 0.001$)、ScvO₂(68.2 % vs 75.4 %、 $p < 0.001$)は有意に低値であった。多変量解析では、RDWがScvO₂の独立した予測因子であった($p < 0.001$)。

【結論】青年および成人期フォンタン術後患者において、RDWはCVP上昇およびScvO₂低下と有意に関連し、非侵襲的循環評価指標として有用である可能性が示された。RDWは低コストかつ汎用性が高い検査であり、長期フォローアップにおける循環不全の早期検出および侵襲的検査・治療介入の適正化に寄与し得る。

P5-7**フォンタン術後患者におけるワルファリンからDOACへの移行経験****Experience of Transition from Warfarin to Direct Oral Anticoagulants in Patients after Fontan Procedure**

西田 公一、岡崎 新太郎

福井循環器病院 小児科

Koichi Nishida, Shintaro Okazaki

Department of Pediatrics, Fukui Cardiovascular Center

【背景】フォンタン(F)術後患者は血栓塞栓症リスクが高く、抗血栓療法導入が推奨される一方、その至適戦略には議論がある。抗凝固療法としてワルファリン(VKA)が用いられることが多いが、モニタリングや食事・薬剤相互作用が問題となる。直接経口抗凝固薬(DOAC)は利便性に優れるが、先天性心疾患における有効性・安全性は十分に検証されていない。

【目的】当院におけるF術後患者のVKAからDOACへの移行経験を後方視的に検討した。

【方法】対象はVKAからDOACへ移行した13例(女性8例)。投与期間、継続率、ドロップアウトの有無と理由を検討した。

【結果】術式は全例TCPC。DOAC開始時年齢中央値16歳(IQR 14–19)、投与期間中央値404日(IQR 348–502)。観察期間中3例がドロップアウトし、いずれも過多月経による中止であった。継続例の男児1例で鼻出血頻発のため減量を要した。継続例の最長投与は513日であったが、観察期間が浅い例や月経開始直後の症例も含まれ、今後さらに継続困難となる可能性がある。

【結論】DOAC移行は一定数で可能であったが、中止例はいずれも過多月経によるもので、女性患者に特有の課題が示唆された。今後は性差に配慮した検討を含め、症例集積と長期予後の評価を通じ、適切な抗血栓療法選択指針の確立が望まれる。

P6-1

医原性心房中隔欠損による右左シャント性低酸素血症を来たした成人先天性心疾患の2症例

Hypoxemia From Right-to-Left Shunting via Iatrogenic Atrial Septal Defect by Catheter Ablation in Adult Congenital Heart Disease: Importance of Preprocedural Risk Stratification

沖殿 祐太朗、五十嵐 都、川松 直人、町野 智子、星 智也、石津 智子

筑波大学 医学医療系 循環器内科

Yutaro Okidono, Miyako Igarashi, Naoto Kawamatsu, Tomoko Machino, Tomoya Hoshi, Tomoko Ishizu

University of Tsukuba, Institute of Medicine, Department of Cardiology

【背景】心房中隔穿刺を伴うカテーテルアブレーションにおいて、医原性心房中隔欠損(iASD)を介した右左シャントは稀だが、低酸素血症をきたす重篤な合併症となり得る。成人先天性心疾患(ACHD)では右房圧上昇を伴う症例が多く、発症リスクが高い可能性がある。今回、術後にiASDを介した右左シャントを生じ、経カテーテル閉鎖を要した2症例を経験した。

【症例】症例1は70歳女性、心室中隔欠損症閉鎖術、右室二腔症に対して異常筋束切除術後。薬剤抵抗性の発作性心房細動に対してカテーテルアブレーション(肺静脈隔離術)を行った。術前心エコーで高度三尖弁狭窄および右房圧上昇を認めた。

症例2は69歳男性。エプスタイン奇形およびレフレル心内膜炎を有し、それに伴い心エコーでは高度三尖弁閉鎖不全と右房圧上昇、肺動脈拡張期順行性血流(EDFF)を認めた。薬剤抵抗性心房頻拍に対して左房内でアブレーションを行った。両症例とも術直後より低酸素血症を発症した。iASDを介した右左シャントによる低酸素血症と診断し、経カテーテル的閉鎖術を要した。

【結語】ACHD症例におけるカテーテルアブレーションでは術前心エコーでの右房圧上昇や弁疾患、EDFFなど右左シャント高リスク所見を把握したうえで慎重な治療計画を立てることが重要である。自験例および文献的考察を踏まえ、当院におけるリスク評価と注意喚起についての取り組みを報告する。

P6-2

大動脈弁・僧帽弁狭窄に対する二弁置換後も心不全管理に難渋する慢性心房細動合併例

An Adult Case of Chronic Atrial Fibrillation with Refractory Heart Failure after Valve Replacement for Aortic and Mitral Stenosis

藤野 光洋、吉田 葉子、宋 知栄、樹野 浩章、中村 香絵、佐々木 趟、川崎 有希、鈴木 嗣敏、杉山 央

大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科

Mitsuhiro Fujino, Yoko Yoshida, Jiyoung Son, Hiroaki Masuno, Kae Nakamura, Takeshi Sasaki, Yuki Kawasaki, Tsuguyoshi Suzuki, Hisashi Sugiyama

Department of Pediatric Cardiology and Electrophysiology, Osaka City General Hospital

【症例】46歳男性。大動脈弁狭窄と肺動脈弁狭窄に対して5歳時に直視下交連切開術を施行したが、その後、大動脈弁狭窄が再増悪した(15歳時カテーテル; LV 148/18mmHg, PG (LV-Ao) 36mmHg)。また、18歳で心房細動(AF)を発症し除細動や薬物療法での対応を繰り返した。29歳時に大動脈弁置換術を施行。術直後は洞調律だったが、30歳時の心電図でAFを確認していたが、無症状であり、抗凝固療法を継続しながらAFリズムのまま経過観察されていた。その後、40歳で倦怠感が出現し、人工弁の可動制限と僧帽弁狭窄を認め、41歳で大動脈弁再置換(ATS AP 20mm)と僧帽弁置換(ATS AP 24mm)を施行。AFに対するMAZE手術は適応なし(持続年数10年以上、左房径>60mm)の判断で施行されず。術後カテーテル検査では、CI 2.1 L/min/m², LVEF 60%, PCWP 11mmHgと左室収縮は保たれるが低心拍出状態で、造影では高度左房拡大を認めた。その後、AFレート上昇による動悸が出現しβ遮断薬による心拍調整を行っているが、倦怠感やBNPが増悪傾向である。

【結語】弁置換後も残存する心不全症状は、主に左室拡張障害や慢性AFなど複数要因が関連していると考えるが、いずれに対しても治療の選択肢は限られており管理に難渋している。弁置換後の血行動態や慢性AFに対する知見を基に、本例の病態や今後の治療について考察する。

P6-3**低流量低圧較差の三尖弁狭窄の一例****A case of low-flow low-gradient tricuspid stenosis**

児玉 浩幸、黒木 広宏、山内 秀一郎、児玉 望、齋藤 聖多郎、福田 智子、高橋 尚彦

大分大学医学部 循環器内科・臨床検査診断学講座

Hiroyuki Kodama, Takahiro Kuroki, Shuichiro Yamauchi, Nozomi Kodama, Shotaro Saito, Tomoko Fukuda, Naohiko Takahashi

Department of Cardiology and Clinical Examination, Faculty of Medicine, Oita University

34歳女性。新生児期にA病院で弁性PS、膜様部VSD、下位型ASDに対して心内修復術を受け、術中所見として三尖弁低形成を指摘された。以後、無症状で経過していたが、20代前半より労作時呼吸困難を自覚するようになった。30歳時には脳梗塞を発症し、B病院で心房間を介する右左シャントを指摘されたが、保存的治療の方針となった。

転居に伴い、労作時息切れの遷延を主訴として、33歳時に当科外来を受診した。経胸壁および経食道心エコー検査では右房拡大および心周期を通じて右左シャントを呈するASD、mPG 3mmHgの中隔尖可動性低下を認める中等症TSを認めた。心臓カテーテル検査ではmPAP 10, PVR 1.13WUとPHの合併はないが、心周期を通じてmRAP>mLAPであった。また、Fick CI 1.79L/min/m²と低心拍出状態にあった。

三尖弁通過血流の低下による圧較差過小評価を疑い、下肢挙上、臥位エルゴメータ下で経三尖弁圧較差を心エコー評価したことろ、それぞれ、mPG 6.93, 16.6mmHgと上昇し、明らかな重症TSと判明し、右左シャントもこれが主要因と判断した。

成人循環器領域において、低流量低圧較差ASやMSはよく知られるが、TSに関しては同様の報告はない。本症例は低流量低圧較差TSという未認知の病態が判明した一例であり、考察を加えて報告する。

P6-4**Fontan術後の単心室駆出率の低下した心不全に薬物治療が有効であった2症例****Pharmacotherapy for Heart Failure with Reduced Ejection Fraction after Fontan Procedure: Two Successful Cases**

浅川 宗俊¹⁾、石北 綾子¹⁾、末永 知康¹⁾、西崎 晶子¹⁾、柿野 貴盛¹⁾、坂本 一郎¹⁾、寺師 英子²⁾、山村 健一郎²⁾、阿部 弘太郎¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科、2) 九州大学病院 小児科

Soshun Asakawa¹⁾, Ayako Ishikita¹⁾, Tomoyasu Suenaga¹⁾, Akiko Nishizaki¹⁾, Takamori Kakino¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Eiko Terashi²⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Kohtaro Abe¹⁾

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

Fontan術後の心不全に対するGuideline Directed Medical Therapy (GDMT) は確立されていない。今回、単心室駆出率(Ejection Fraction: EF) 低下を伴うFontan術後心不全2症例に二心室形態の場合のGDMTを導入し、心不全改善を認めたので報告する。

【症例1】24歳男性。不均衡型房室中隔欠損症(uAVSD)の診断で3歳時にFontan術を施行された。易疲労を訴え、EF 32%，単心室造影でSellers IIIの房室弁逆流(AVVR)を認めた。β遮断薬、ARNI、MRAを導入した。導入後4年で、EF 52%，AVVR Sellers IIに改善した。静脈圧は18から14 mmHgへ、Peak VO₂は23から26 ml/min/kgへ改善し、易疲労症状消失し経過している。

【症例2】29歳男性。uAVSDの診断で5歳時にFontan術を施行された。心不全入院歴があり、EF 14%，単心室造影でSellers IIIのAVVRを認めた。β遮断薬、ARNI、SGLT2阻害薬、MRAを導入した。導入後半年で、EFは27%，AVVRはSellers IIに改善した。静脈圧は16から12 mmHgへ、Peak VO₂は19から23 ml/min/kgへ改善し、心不全症状なく経過している。

【まとめ】Fontan術後心不全に対する二心室形態の場合のGDMT導入が有効であった2例を経験した。本領域のGDMT構築のために前向きな検証が必要である。

P6-5**アミオダロンの合併症により心不全が悪化した未修復右側相同の1例****A case of unrepaired right atrial isomerism with heart failure exacerbated by Amiodarone-related complications**満下 紀恵^{1,2)}、竹内 泰代³⁾、田中 靖彦^{1,2)}、芳本 潤^{1,2)}、廣瀬 圭一^{2,4)}、坂本 裕樹³⁾

1) 静岡県立こども病院 循環器科、2) 静岡県立総合病院 成人先天性心疾患科、3) 静岡県立総合病院 循環器科、4) 静岡県立こども病院 心臓血管外科

Norie Mitsushita^{1,2)}, Yasuyo Takeuchi³⁾, Yasuhiko Tanaka^{1,2)}, Jun Yoshimoto^{1,2)}, Keiichi Hirose^{2,4)}, Hiroki Sakamoto³⁾

1) Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, 2) Department of Adult Congenital Heart Disease, Shizuoka General Hospital,

3) Department of Cardiology, Shizuoka General Hospital, 4) Department of Cardiovascular Surgery, Shizuoka Children's Hospital

【背景】アミオダロンの合併症には肺障害、甲状腺機能異常、肝障害などがあり、投与時には注意が必要である。未修復の単心室症例にアミオダロンを投与契機に甲状腺機能低下、肝障害を起こし心不全が増悪した例を経験したため報告する。

【症例】37歳男性。房室錯位症候群、右側相同、単心室、肺動脈閉鎖、主要体肺側副血行の未修復症例。喀血、チアノーゼ性腎症、肺MAC症、症候性てんかん、不安神経症合併あり多施設各関係科で治療継続していた。34歳ごろよりSpO₂が80%以下に低下、房室弁逆流が悪化、NTpBNPが1000pg/ml前後で推移。NYHAII度。β遮断薬、エンドセリン受容体拮抗薬、ジゴキシン、抗てんかん薬等内服。37歳心房性頻拍が出現し徐々に頻度が増加、身体的精神的自覚症状も強くなり、精神科から抗うつ薬の追加がされ、またNTpBNPが4000pg/ml台へ上昇、アミオダロンを追加した。内服1週間後より階段昇降が困難、食欲低下あり、浮腫が出現、歩行困難となった。労作時呼吸困難あり、下腿浮腫、胸腹水を認めた。AST141U/l, ALT119U/l, fT3 1.5pg/ml, fT4 1.25pg/ml, TSH40.2uIU/ml, NTpBNP 5873.0pg/ml。利尿剤、甲状腺ホルモン投与で体液調整はできたが、NH3やBilは上昇した。精神科リエゾンも要し入院11日で退院した。

【まとめ】様々な合併症をもつ未修復単心室症例に対しアミオダロンを投与、甲状腺機能低下、肝障害が悪化した症例を経験した。ACHD症例は心疾患のみならず多臓器機能障害がベースにあり多科多領域にわたる介入が必要となるため情報共有連携が必須である。

P6-6**中高年の修正大血管転位未修復例の2例****Two cases of unrepaired corrected transposition of the great arteries in middle-aged and elderly patients**鮎沢 晶¹⁾、中村 和人²⁾、佐藤 明²⁾

1) 独立行政法人地域医療推進機構山梨病院 循環器内科、2) 山梨大学医学部附属病院 循環器内科

Akira Ayuzawa¹⁾, Kazuto Nakamura²⁾, Akira Sato²⁾

1) Japan Community Healthcare Organization Yamanashi Hospital, Department of Cardiology, 2) University of Yamanashi, Department of Cardiology

【症例1】75歳男性。60歳時に初回の心不全を発症し入院加療を行い、修正大血管転位症(cTGA)と診断された。心電図は洞調律で不完全左脚ブロックを認め、心エコー図ではRVEF 43%と右室(機能的左室)収縮能は低下し、軽度から中等度の三尖弁逆流を認めた。冠動脈造影にて、冠動脈は単冠動脈あるいは右冠動脈左冠動脈洞起始の所見であった。退院後はCa拮抗薬、ARB、β遮断薬の投与で外来管理され、65歳時に近医に紹介された後は当院は1年毎のフォローとなった。70歳時に2度目の心不全で入院しループ利尿薬及びMRAが追加され、以降は当院でフォローとなっている。74歳時に3回目の心不全入院となった。

【症例2】65歳男性。36歳時、大腸ポリープの術前心精査で心室中隔欠損症(VSD)を伴うcTGAと診断された。以後定期受診となり、心内血栓のためワルファリンが投与されていた。65歳時に呼吸困難のため受診し、完全房室ブロックを認めペースメーカー植込み術が施行された。以前の心電図では、右軸偏位、一度房室ブロックを認めていた。心エコー図ではRVFAC 34%と右室収縮能は低下し、中等度の三尖弁逆流、欠損孔2.8mmのVSDを認めた。

成人期以降でも、心不全や不整脈のため受診する症例の中にはcTGAがまれに存在する。未修復のcTGAの合併症に対する治療はエビデンスが少なく、個々の症例に応じた至適治療の検討が重要である。

P6-7**成人期Systemic Right Ventricleにおける心臓MRIで検出された進行性拡張機能障害****Directional Progression of Diastolic Dysfunction in Adults with a Systemic Right Ventricle: Insights from Cardiac MRI**梶本 英美¹⁾、Craig Broberg²⁾

1) University of Iowa, Pediatric cardiology, 2) Oregon health and science university, Cardiology

Hidemi Kajimoto¹⁾, Craig Broberg²⁾

1) University of Iowa, Pediatric cardiology, 2) Oregon health and science university, Cardiology

【背景】Systemic Right Ventricle (RV) 機能不全は、心房スイッチ術後の大血管転位症(d-TGA) および修正大血管転位症(ccTGA) における重要な課題である。収縮機能不全は広く知られているが、拡張機能障害の経時的变化は十分に解明されていない。本研究では、心臓MRIによる拡張期ストレインレート解析を用いて経時的变化を評価した。

【方法】Systemic RVを有する成人34例 (d-TGA 26例、ccTGA 8例) の初回およびfollow-up心臓MRIを後方視的に解析した(追跡期間中央値4年)。SSFPシネ画像に対しfeature tracking解析を行い、放射方向・円周方向・長軸方向の全球拡張期ストレインレートを算出した。

【結果】放射方向および円周方向の拡張期ストレインレートは追跡時に有意に低下 ($p \leq 0.05$) し、進行性拡張機能障害を示した。一方、長軸方向には有意な変化を認めなかった。

【結論】心臓MRIによる拡張期ストレイン解析は、Systemic RVにおける放射方向・円周方向の弛緩能低下を早期に検出可能である。高リスク例においては、長軸方向弛緩能の変化を含めた経過観察が重要である可能性がある。

P6-8**血清ガラクトース欠損IgGの上昇はACHD患者において下大静脈圧の上昇と関連する****Elevated serum agalactosyl IgG is associated with higher inferior vena cava pressure in patients with adult congenital heart disease.**尾松 隼¹⁾、小関 正博¹⁾、緒方 あすか²⁾、森島 尚紀²⁾、世良 英子¹⁾、美馬 韶¹⁾、嵯峨 礼美¹⁾、西原 紗恵¹⁾、澤邊 博志¹⁾、田中 克尚¹⁾、西田 誠¹⁾、三善 英知²⁾、坂田 泰史¹⁾

1) 大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学、2) 大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻 生体病態情報科学講座 分子生化学

Takashi Omatsu¹⁾, Masahiro Koseki¹⁾, Asuka Ogata²⁾, Naoki Morishima²⁾, Fusako Sera¹⁾, Hibiki Mima¹⁾, Ayami Saga¹⁾, Sae Nishihara¹⁾, Hiroshi Sawabe¹⁾, Katsunao Tanaka¹⁾, Makoto Nishida¹⁾, Eiji Miyoshi²⁾, Yasushi Sakata¹⁾

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

2) Department of Molecular Biochemistry and Clinical Investigation, The University of Osaka Graduate School of Medicine

Background: Agalactosyl-IgG (agal-IgG) is a subset of IgG that has not undergone galactosylation, and its serum levels were significantly elevated in patients with chronic inflammation, including chronic hepatitis. Since some ACHD patients are known to be accompanied by hepatic congestion, we explored agal-IgG as a potential biomarker in ACHD patients.

Methods: A total of 87 ACHD patients who underwent cardiac catheterization at the Osaka University Hospital were retrospectively analyzed. Their serum agal-IgG was measured using a novel sandwich ELISA method.

Results: The level of agal-IgG was significantly positively correlated with inferior vena cava pressure (IVCP) in the catheter examination. Furthermore, biochemical analyses indicated positive correlations between agal-IgG and serum BNP, g-GT, T-Bil, ALP, and M2BPGi, while showing a negative correlation with HDL-C. Multiple regression analysis with IVCP as the objective variable and log-transformed agal-IgG, T-Bil, M2BPGi, g-GT, ALP, BNP, and HDL-C as explanatory variables showed that log-transformed agal-IgG was a significant independent variable for IVCP, with a beta coefficient of 3.587 (95% CI 0.163 - 7.012, $p = 0.040$).

Conclusion: In ACHD patients, serum agal-IgG significantly reflects IVCP and biliary stasis, suggesting serum agal-IgG can be a potential biomarker to predict prognosis in the long-term course.

P7-1

酵素補充療法施行中のHunter症候群における大動脈閉鎖不全症進展に対する臨床的検討 Clinical evaluation of aortic regurgitation progression in patients with Hunter syndrome undergoing enzyme replacement therapy

武井 真、梶野 了喜、今枝 昇平、中澤 直美、勝木 俊臣、藤澤 大志

さいたま市立病院循環器内科

Makoto Takei, Akiyoshi Kajino, Shohei Imaeda, Naomi Nakazawa, Toshiomi Katsuki, Taishi Fujisawa

Department of Cardiology, Saitama City Hospital

Hunter症候群(ムコ多糖症Ⅱ型)はglycosaminoglycans(GAGs)を分解する酵素の機能異常からライソゾームへのGAGs断片の蓄積を来たし標的臓器の機能異常を来たすX伴性潜性遺伝疾患で、精神発達遅滞、成長障害、骨関節症状、心臓弁膜症を呈す。治療法として酵素補充療法(ERT)により全身症状の改善が証明されている。Hunter症候群に合併する心臓弁膜症ではGAGs断片の沈着による弁組織の肥厚、硬化が病理学的に報告されており、理論的にはERTが有効と考えられるが、弁膜症に対するERTの効果は証明されていない。また、ERT施行中の弁膜症進展の予測因子についても明らかではない。

今回、小児期からERTを受け、大動脈弁閉鎖不全(AR)に対して長期経過観察を行っているHunter症候群の成人兄弟症例について報告する。兄は10歳でERTを開始、17歳で中等度ARを指摘、以降10年間進行なく経過観察されている。弟は7歳からERT開始、14歳で中等度ARを指摘、10年の経過で重度ARに進行し、手術適応を検討されるに至っている。診断当初の逆流量は同程度であったが、弁変性は弟の方が高度であった。同一遺伝子変異を有する兄弟において、より若年からERTを開始した方がARの進行が速いという観察からは、ERT施行中のAR進行に初期の弁変性の程度が影響することが示唆された。Hunter症候群に対するERT中のARについて、初期の重症度によらず弁変性が高度な症例においてはより慎重なフォローアップが必要と考えられた。

P7-2

経胸壁心エコーで弁膜症の重症度を過小評価されたACHD症例

Underestimation of Severe Valvular Disease by Transthoracic Echocardiography in two patients with Adult Congenital Heart Disease

野村 純一、福田 旭伸、松浦 智弘、竹内 真理子、岡本 裕哉、松本 賢亮、久松 恵理子、田中 秀和、大竹 寛雅
神戸大学大学院 医学校研究科内科学講座 循環器内科

Jun-ichi Noiri, Terunobu Fukuda, Tomohiro Matsuura, Mariko Takeuchi, Hiroya Okamoto, Kensuke Matsumoto, Eriko Hisamatsu, Hidekazu Tanaka, Hiromasa Otake

Division of Cardiovascular Medicine, Department of Internal Medicine, Kobe University Graduate School of Medicine

手術歴を有する成人先天性心疾患患者では、描出不良のため経胸壁心エコー(TTE)のカラードプラナーによる弁膜症の重症度評価が過小評価となることがある。そのため、身体所見やカラードプラナー以外の重症度指標と一致しない場合には、経食道心エコー(TEE)による精査が大切である。

【症例1】44歳男性。両大血管右室起始に対する心内修復術後、パラシュート僧帽弁に対して弁形成術を施行され、その後当院へ管理移行となった。TTEのカラードプラナーでは僧帽弁逆流(MR)は軽度と評価されたが、僧帽弁口血流速波形でE波が171 cm/sと高値を示した。さらに、聴診上は心尖部に収縮期逆流音を聴取し、高度MRが疑われた。TEEを施行したところ、高度の吸込み血流を伴う高度MRと診断された。

【症例2】46歳女性。30歳時に二尖弁に伴う大動脈弁狭窄症に対しロス手術を施行され、当院に成人管理移行となった。聴診で明らかなto-and-fro雑音を聴取した。開胸術後かつ肥満のためTTEでは大動脈弁の描出が不良で、カラードプラナーによる大動脈弁逆流(AR)の評価は軽度～中等度とされていた。しかし、左室拡張末期径は57 mm、左室流出路から算出した一回拍出量は105 mlと、容量負荷の観点から重症度評価と乖離がみられた。TEEを施行したところ、大動脈弁尖の肥厚を伴う高度ARと診断された。

P7-3**発熱と心外導管内疣腫様構造物を認め治療方針に苦慮した完全大血管転位術後の一例****A Challenging Case of Postoperative Transposition of the Great Arteries with Fever and a Vegetation-Like Mass in the Right Ventricular Outflow Conduit**

江田 優子、小板橋 俊美、豊崎 礼、松浦 寛祥、瀧上 悠、飯田 祐一郎、鍋田 健、石井 俊輔、郡山 恵子、阿古 潤哉
北里大学 循環器内科

Yuko Eda, Toshimi Koitabashi, Rei Toyosaki, Hiroaki Matsuura, Yu Takigami, Yuichiro Iida, Takeru Nabeta, Shunsuke Ishii, Keiko Koriyama, Junya Ako

Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University

症例は21歳女性。心室中隔欠損と肺動脈閉鎖を合併したⅢ型完全大血管転位で、姑息的シャント術を経て生後7か月で心内修復術、10歳で弁付心外導管を用いた右室流出路再形成術を施行した。導管狭窄は進行性であったが無症状で経過し、20歳時に当科へ院内成人移行した。今回、発熱と咽頭痛が出現し第4病日に近医で抗菌薬が処方されたが、40°Cの高熱と全身倦怠感が持続するため第10病日に当科を受診した。心エコー検査で導管内に可動性に富む異常構造物の付着を認め、感染性心内膜炎(IE)を疑い緊急入院とした。しかし血液培養陽性が確認できていないこと、炎症反応は比較的軽度であることから、IE治療はせずに血液培養を複数回行った。結果は全て陰性で、炎症反応および症状は自然軽快し、入院10日目に退院し以後悪化なく経過している。心外導管におけるIEは主要な遠隔期合併症であり、治療が遅れれば致死的となる。一方でIE治療には約1か月間の入院を要する。本症例では、高熱の持続に加えてIE好発部位となる狭窄を伴う導管内に疣腫を疑う所見を認め、診断と治療方針に苦慮した。人工導管のIEは致死的転機をとり得る病態であるが、疑い症例での診療方針には明確な指針が存在せず、特に若年例では長期入院が学業や就労に影響を及ぼし対応に苦慮する。本症例は先天性心疾患術後患者におけるIE診療の課題を示唆する一例であり、検討を加えて報告する。

P7-4**50代で診断に至った孤立性右室低形成の一例****An adult case of isolated right ventricular hypoplasia diagnosed in the fifth decade**

町野 智子¹⁾、大澤 匠¹⁾、沼田 るり子¹⁾、川松 直人¹⁾、矢野 悠介²⁾、野崎 良寛²⁾、村上 卓²⁾、加藤 秀之³⁾、石津 智子¹⁾

1) 筑波大学 循環器内科、2) 筑波大学 小児科、3) 筑波大学 心臓血管外科

Tomoko Machino¹⁾, Takumi Osawa¹⁾, Ruriko Numata¹⁾, Naoto Kawamatsu¹⁾, Yusuke Yano²⁾, Yoshihiro Nozaki²⁾, Takashi Murakami²⁾, Hideyuki Kato³⁾, Tomoko Ishizuka¹⁾

1) Department of Cardiology, University of Tsukuba, 2) Department of Child Health, University of Tsukuba,

3) Department of Cardiovascular Surgery, University of Tsukuba

【症例】54歳男性。幼少期より労作時チアノーゼを認めたが診断には至らず、40代まではSpO₂ 90%前後で経過していた。50歳以降はSpO₂が80%前後に低下し、労作時息切れや多血(Hb 21.9 g/dL)を伴い、当院に紹介された。身体所見では、ばち指を認めたが心雜音や浮腫はなく、BNPは低値であった。経胸壁心エコーでは両室拡大なく、描出可能なシャント血流は認められなかった。しかしバブルテストでは、自然呼吸下で左室が濃染する(Grade 4)ほどのバブルの流入を認めた。経食道心エコーでは、18×13 mmの心房中隔二次孔欠損(ASD)および両方向性シャントを認めた。心臓カテーテル検査では肺体血流比1.01、右左および左右シャント率はいずれも25%、肺血管抵抗は1.07wood単位と正常範囲で、肺動脈や右室流出路狭窄も認めなかつた。心臓MRIでは右室容積が左室の約7割と小さく、ASD合併や、小児期からの臨床経過も合わせると、成人期診断の孤立性右室低形成(isolated right ventricular hypoplasia: IRVH)であると判断した。進行性の右室拘束性病態を考慮し、ASDの完全閉鎖は行わず、ASD部分閉鎖+Glenn手術+三尖弁形成を行つた。術中心筋生検では心筋細胞の空胞変性と間質線維化を認め、右室の組織変性や拘束性病態を裏付けるものと考えられた。術後はSpO₂ 98%に改善し、労作時息切れの改善が得られた。

【考察】IRVHは極めて稀な先天性心疾患であり、成人まで診断されない例はさらに稀少である。本例ではマルチモダリティによる評価から確定診断に至り、病態を考慮した外科治療の選択から、良好な術後経過を得ることができた。

P7-5

房室ブロックを契機に受診した際に指摘された僧帽弁副組織の一例

A case of accessory mitral valve tissue pointed out at the timing of consultation due to atrioventricular block

竹内 泰代¹⁾、八幡 光彦¹⁾、坂本 裕樹¹⁾、満下 紀恵²⁾、田中 靖彦²⁾

静岡県立総合病院 1) 循環器内科 2) 移行診療部 成人先天性心疾患科

Yasuyo Takeuchi¹⁾, Mitsuhiro Yahata¹⁾, Hiroki Sakamoto¹⁾, Norie Mitsusita²⁾, Yasuhiko Tanaka²⁾

1) Department of Cardiology, Shizuoka General Hospital, 2) Department of Transitional Medicine, Division of Congenital Heart Disease, Shizuoka General Hospital

【症例】40歳台男性。高血圧・脂質異常・糖尿病に対し近医で加療中。定期健康診断時の心電図にて一過性房室解離をみとめ、前医に受診。無症状であったが、3年前と1年前にも房室ブロックの指摘があったため、当科に紹介受診となった。問診上、小児期に先天性大動脈弁狭窄の診断で手術歴があったが、成人になり医療機関への通院は近年まで途絶えていた。初診時の経胸壁心エコー検査上、左室流出路に可動性の高輝度構造がみとめられた。左房容積係数40ml/m²と左房拡大を呈していたが、左室肥大ではなく、左室機能はEF60%と良好であった。大動脈弁通過血流速度は最大2.5m/sを示すも大動脈弁自体の開放制限は伴わらず、軽度の大動脈弁逆流とわずかな僧帽弁逆流を伴う程度であった。発熱はなく、採血上、炎症反応は陰性で感染兆候はみとめなかった。経食道心エコー検査では、冠動脈の起始異常や短絡性心疾患はみられなかたが、大動脈弁は無冠尖と左冠尖の癒合した二尖弁であった。大動脈弁下から僧帽弁前尖に移行する範囲に袋状の壁在構造がみられ、拡張期、収縮期とも大動脈弁下に存在し、一部は左室壁に牽引されていた。後日、届いた診療情報では、大動脈弁下かつ心室中隔基部付近の異常心筋切除術が行われていたことから、大動脈弁下狭窄を来していた僧帽弁副組織と推定した。成人では、稀な疾患であり、3Dエコー所見も交えて報告する。

P7-6

卵円孔開存症と鑑別を要した右房左房間異常血管による右左シャントの一例

A Right-to-Left Shunt from an Abnormal Interatrial Vessel: A Case Requiring Differentiation from Patent Foramen Ovale (PFO)

中田 祐樹、岡村 誉之、兼行 恵太、矢野 泰健、南野 巧真、宮崎 要介、末富 建、藤村 達大、佐野 元昭
山口大学大学院 医学系研究科 器官病態内科学

Yuuki Nakata, Takayuki Okamura, Keita Kaneyuki, Yasutake Yano, Takuma Nanno, Yousuke Miyazaki, Takashi Suetomi,
Tatsuhiro Fujimura, Motoaki Sano

Division of Cardiology, Department of Medicine and Clinical Science, Yamaguchi University Graduate School of Medicine

50歳女性が奇異性脳梗塞を契機に精査目的で入院となった。経胸壁および経食道心エコー検査でのマイクロバブル検査で、バルサルバ負荷後3心拍以内に左房へのマイクロバブル流入を認め、右左シャントが示唆され卵円孔開存(PFO)が疑われた。奇異性能塞栓症にPFOの関与が考えられるため経皮的PFO閉鎖術を行う方針とした。しかし、閉鎖術中に下大静脈からマイクロバブル検査の再評価を行ったが、PFOは確認されず、左房へのバブル流入を認めなかつたため閉鎖術は中止された。術後の造影CTにて、右房上部から左房へ向かう小さな異常血管の存在が明らかとなり、これがシャントの原因と考えられた。上肢静脈からの注入でのみマイクロバブル陽性所見を認めたことは、異常血管の解剖学的位置が関与した可能性がある。Levoatrial cardiac veins(LACV)は静脈系の胎生期遺残で左房または肺静脈から上大静脈に流入する異常血管であり、過去の報告と本症例は類似している。このような異常血管による右左シャントを通じて奇異性脳塞栓症をきたした可能性のある症例は非常に稀である。本症例はマイクロバブル検査陽性例においてPFO以外のシャント疾患をCTで十分に除外することの重要性を再認識した一例であり報告する。

P7-7**治療方針決定に苦慮した若年の右冠動脈左冠動脈洞起始の症例****A case of struggling to determine the treatment plan for a young patient with anomalous aortic origin of right coronary artery**福 康志¹⁾、脇 研自²⁾

1) 倉敷中央病院 循環器内科、2) 倉敷中央病院 小児科

Yasushi Fuku¹⁾, Kenji Waki²⁾

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

症例は18歳男性。学校で運動時に5分ほど走ると胸痛が起こるため、狭心症の疑いで紹介となった。心電図は不完全右脚ブロックで、UCGでは心機能は正常で有意な弁膜症も認めなかった。患者の弟が14歳時に冠動脈起始異常で手術を受けていた。心臓CTを施行したところ右冠動脈左冠動脈洞起始を認め、右冠動脈の走行は大動脈・肺動脈間のinterarterial courseでintramuralと診断したが、右冠動脈はsmallでほとんど左室を灌流していなかった。CAGを施行したところ、右冠動脈入口部は扁平な50%狭窄を認めた（他には有意な狭窄なし）が、心筋シンチグラフィーでは左室に虚血所見は認めなかった。

一般的に、左冠動脈右冠動脈洞起始の方が右冠動脈左冠動脈洞起始よりもリスクが高いとされ、欧米のガイドラインでは、冠動脈起始異常による虚血の症状や負荷検査による虚血の証明があれば推奨クラス I の手術適応とされている。この症例においては、狭心症様の症状はあるものの右冠動脈左冠動脈洞起始であり、さらに虚血の証明がされていない症例であるため、治療方針について苦慮した。患者本人とご家族の方と相談の上、まずは内服加療の方針とビソプロロール 1.25mg/dayを開始したところ、労作時の胸部症状は消失しトレッドミルも陰性であった。そのまま内服加療を継続の方針とし2年半が経過したが、現在までに症状の再燃はなく、イベントも起こっていない。

P8-1**クリニックにおけるACHD診療****Medical treatment in patients with ACHD at the clinic**坂本 一郎^{1,2)}、浅川 宋俊²⁾、末永 知康²⁾、石北 綾子²⁾、西崎 晶子²⁾、柿野 貴盛²⁾、寺師 英子³⁾、山村 健一郎³⁾、阿部 弘太郎²⁾

1) 坂本循環器内科クリニック、2) 九州大学 循環器内科、3) 九州大学 小児科

Ichiro Sakamoto^{1,2)}, Sosyun Asakawa²⁾, Tomoyasu Suenaga²⁾, Ayako Ishikita²⁾, Akiko Nishizaki²⁾, Takamori Kakino²⁾, Eiko Terashi³⁾, Kenichiro Yamamura³⁾, Kohtaro Abe²⁾

1) Sakamoto Heart Clinic, 2) Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital, 3) Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital

【背景】2023年以降すべての都道府県に成人先天性心疾患（ACHD）診療施設が設置されているが、ACHD専門医の数は215名と少なく多くが修練施設で勤務している。ACHD患者数は今後も増加の一途をたどるために修練施設が存在する地域では患者が集中し、修練施設に求められる研究・教育に十分な時間をさけない危険性がある。この問題を解決するためにはACHD専門医がクリニックで診療をすることが必要であり、演者は2024年4月に「ACHDも診られるクリニック」を目指して開業をした。

【方法】2024年4月から2025年7月までの当クリニックに紹介となったACHD患者112人（受診時平均年齢は32歳、男女比は62：50）の重症度と同期間の入院を検討した。

【結果】ACHDの重症度はBethesda分類でSimple、24人、Moderate 14人、Complex 73人であった。疾患として最も頻度が高かったのはFontan術後であった。予定外入院は6件すべてComplex群であった。心不全入院2件、感染性心内膜炎1件、喀血1件、腎不全1件、過多月経1件で、2名の死亡退院があった。

【結語】クリニックでの外来診療ではComplex群の診療も求められており、入院加療が必要な場合には修練施設と連携することで重要と考えられる。

P8-2**外来での医師事務作業補助者による診療録代行入力がもたらす診療への影響****The Impact of Medical Record Entry by Doctor's Clerk on Outpatient Clinical Practice**田中 祥子¹⁾、上田 秀明²⁾

1) 神奈川県立こども医療センター 医事・診療情報管理課、2) 神奈川県立こども医療センター 循環器内科

Yoshiko Tanaka¹⁾, Hideaki Ueda²⁾

1) Medical Records Management Department, Kanagawa Children's Medical Center, 2) Department of Cardiology, Kanagawa Children's Medical Center

【背景】循環器内科では医師事務作業補助者(DC)が外来診療に同席し、診療録の記載を中心とした診療支援を行っている。DCによる診療録の代行入力で、診療録文字数が増加することは本学会で報告した。

【目的】診療録に用いられたキーワードの使用頻度の変化から、DCの診療への影響の評価を試みた。

【方法】医師が記載した診療録とDCが代行入力した診療録の文字数、キーワードの数を算出し比較する。

【結果】2025年5から8月に、DC不在で医師が記載した診療録は252人(患者平均年齢6歳、15歳以上32人)、一人当たりの診療録の平均文字数は310文字、成人移行に関連したキーワード(進学、成人移行、妊娠など8つ)が記載された数は全体で19個。同医師に同時にDCが代行入力した診療録は212人(患者平均年齢8歳、15歳以上39人)で、一人当たりの診療録の平均文字数は387文字、成人移行に関連したキーワード(8つ)が記載された数は47個であった。

【考察】医師の診療のスタイル(説明内容)に差はないと考えられる一方で、医師が診療を行いながら記載することに比べ、DCが代行入力することで診療録の情報量が増え、①次の診療の展開に直結するだけでなく、②多職種に対する情報共有の効果が期待できる。またキーワードの使用頻度が増えていることから、結果的には患者との対面時間が増加している可能性が示唆される。③患者との対面時間の改善をもたらすことにより、DCはコミュニケーションエラーなども予防し得ることが期待される。

P8-3**臨床検査技師による成人先天性心疾患患者の心臓超音波検査は観察もれが少なく正確である****Echocardiography performed by medical technologists on adult patients with congenital heart disease is accurate with few missed findings.**山崎 朱音¹⁾、安田 謙二²⁾、尾島 優志¹⁾、古川 翔太¹⁾、新田 江里¹⁾、後藤 月美¹⁾、岡田 大司³⁾、矢野 彰三¹⁾、田邊 一明³⁾

1) 島根大学医学部附属病院 検査部、2) 島根大学医学部附属病院 医療的ケア児支援センター、3) 島根大学医学部附属病院 循環器内科

Akane Yamasaki¹⁾, Kenji Yasuda²⁾, Hiroshi Ojima¹⁾, Shota Furukawa¹⁾, Eri Nitta¹⁾, Tsukimi Goto¹⁾, Taiji Okada³⁾, Shozo Yano¹⁾, Kazuaki Tanabe³⁾

1) Shimane University Hospital, Clinical Laboratory, 2) Shimane University Hospital, Shimane Support Center for Children with Medical Complexity,

3) Shimane University Hospital, Dept. of Cardiovascular Medicine

【はじめに】成人先天性心疾患(ACHD)診療において心臓超音波検査(検査)を担当する臨床検査技師(技師)の専門的育成が不可欠である。当院ではISACHD心エコー図プロトコルを参考にした独自の手順書作成、勉強会開催等により、技師による検査実施移行を図っている。移行前後に小児科医・技師が計測した指標や得られた所見を比較し技師移行の課題について検討した。

【対象と方法】当院で技師が検査を担当した患者15名(男性7名、年齢中央値26歳、検査間隔中央値12か月、Fontan循環を除く体心室左室の症例)。女性患者は全て女性技師が担当した。手順書に記載された各指標の計測状況、技師と小児科医で検査時間、各指標の計測値を対応のあるt検定、Wilcoxonの順位和検定で比較した。

【結果】小児科医は左室径とLVEFを13例で短軸/M-modeを用いて計測し、全例でm-Simpson法によるLVEFは計測していなかった。一方、技師は1例で右室指標の計測漏れがあったが、これ以外は手順書に記載された主要な指標を全て計測していた。また、技師は検査時間が有意に長く(22 vs. 40分, <0.0001)、Teichholz法によるLVEFが有意に低値(65 vs. 55%, <0.0001)だった。

【まとめ】技師は、十分な時間を確保し、観察困難例を除き概ね全ての手順書で規定している指標を計測していた。その所見はLVEFを除き直近の小児科医が実施した検査結果とほぼ一致した。技師の右室指標への意識向上が望まれる。

P8-4**滋賀医科大学医学部附属病院ACHD外来におけるチーム医療の取り組み****Team-based medical care at the ACHD Clinic, Shiga University of Medical Science Hospital**

白坂 真紀¹⁾、星野 真介²⁾、白井 文晶^{3,5)}、岩井 彩乃⁴⁾、上籠 絵美⁴⁾、山下 貴久子⁴⁾、中島 千春⁴⁾、望月 美記代⁴⁾、長井 静世²⁾、酒井 宏³⁾、丸尾 良浩²⁾、中川 義久³⁾

1) 滋賀医科大学医学部看護学科、2) 滋賀医科大学医学部附属病院 小児科、3) 滋賀医科大学医学部附属病院 循環器内科、4) 滋賀医科大学医学部附属病院 看護部、5) 兵庫県立尼崎医療センター 小児循環器内科

Maki Shirasaka¹⁾, Shinsuke Hoshino²⁾, Takeaki Shirai^{3,5)}, Ayano Iwai⁴⁾, Emi Uegomori⁴⁾, Kikuko Yamashita⁴⁾, Chiharu Nakajima⁴⁾, Mikio Mochizuki⁴⁾, Shizuyo Nagai²⁾, Hiroshi Sakai³⁾, Yoshihiro Maruo²⁾, Yoshihisa Nakagawa³⁾

1) Shiga University of Medical Science, Department of Clinical Nursing, 2) Shiga University of Medical Science, Department of Pediatrics,

3) Shiga University of Medical Science, Department of Internal Medicine of Cardiovascular Medicine,

4) Shiga University of Medical Science Hospital, Nursing Division, 5) Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Pediatric Cardiology

2024(令和6)年4月に滋賀県移行期医療センターが設置された滋賀医科大学医学部附属病院では、2023(令和5)年9月よりACHD外来を開設している(月1回午後の診察枠)。外来ではACHD専門医をはじめとした成人循環器医師、小児科循環器医師、看護師が協力し、患者の身体・心理・社会面の支援を目指している。病院全体においても2022年12月より多職種で構成する移行期医療連携チームを中心に、チーム医療体制の充実に向け取り組んでいる。今回、ACHD外来の実践について報告する。外来患者の現状については2023年9月から2025年7月までに46名の患者(のべ患者数111人)が受診した。初診時の患者の年齢は20代が最も多く、診察形態は、「循環器内科で診察」と「小児科と循環器内科の併診」は同程度であった。ACHD専門医師の診察場面に小児科循環器医師が同席し、初診患者が集中した場合は複数の医師で診察を分担した。看護師の役割としては、未受診の患者に対しては受付スタッフと情報を共有し予約の再取得を促すなどフォローを行った。さらに患者の要望や生活を考えて地域のクリニックを探し紹介するなど、成人循環器外来看護師が医師と協力し患者への直接的な支援を行った。限られた時間の中で小児科から成人診療科へ移行した患者へ効果的な支援が実施できるよう、医療者およびコメディカルスタッフで現状と課題を共有し対応していきたい。

P8-5**循環器専門病院における成人先天性心疾患の院内救急体制****In-hospital emergency system for adult congenital heart disease at a high-volume heart center**

正谷 憲宏^{1,2,3)}、小森 悠矢^{1,2,4)}、松村 雄^{1,2,5)}、木島 康文^{6,7)}、清水 淳^{1,2,8)}、矢崎 諭^{5,7)}

1) 公益財団法人 植原記念財団附属 植原記念病院 小児RRSワーキンググループ、2) 公益財団法人 植原記念財団附属 植原記念病院 小児ECPRワーキンググループ、3) 公益財団法人 植原記念財団附属 植原記念病院 集中治療科、4) 公益財団法人 植原記念財団附属 植原記念病院 小児心臓血管外科、5) 公益財団法人 植原記念財団附属 植原記念病院 小児循環器内科、6) 公益財団法人 植原記念財団附属 植原記念病院 循環器内科、7) 公益財団法人 植原記念財団附属 植原記念病院 成人先天性心疾患センター、8) 公益財団法人 植原記念財団附属 植原記念病院 麻酔科

Kazuhiro Shoya^{1,2,3)}, Yuya Komori^{1,2,4)}, Yu Matsumura^{1,2,5)}, Yasufumi Kijima^{6,7)}, Jun Shimizu^{1,2,8)}, Satoshi Yazaki^{5,7)}

1) Working group of Pediatric Rapid Response System, Sakakibara Heart Institute, 2) Working group of Pediatric Extracorporeal Cardiopulmonary Resuscitation, Sakakibara Heart Institute, 3) Department of Critical Care Medicine, Sakakibara Heart Institute, 4) Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, 5) Department of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, 6) Department of Cardiology, Sakakibara Heart Institute, 7) Adult Congenital Heart Disease Center, Sakakibara Heart Institute, 8) Department of Anesthesiology, Sakakibara Heart Institute

【背景】先天性心疾患患者全体に占める成人先天性心疾患患者の割合は増加傾向である。当院でも先天性心疾患に対する手術のうち成人症例が2割程度(40-70例/年)を占め、心不全の増悪による入院も増えている。現在、成人先天性心疾患患者は院内の病床稼働状況に応じて成人病棟もしくは小児病棟に入院する。重症症例は成人患者の管理が可能なユニット(ICU,CCU,ACU)に入室する。2020年の小児循環器集中治療医の赴任を契機に小児患者の院内救急体制の見直しを行ない、成人先天性心疾患もその対象に含めた。

【活動内容】2021年に小児系病棟(小児病棟,PICU,NICU)を対象に小児Rapid Response System(RRS)を導入し、ECMOを用いた心肺蘇生(ECPR)の院内プロトコールを作成した。前述の通り小児病棟に成人先天性心疾患患者が入院することもあり、小児Rapid Response Systemの起動基準には成人先天性心疾患も対象に入れたバイタルサインの基準を設けた。また、ECPRプロトコールは小児患者と成人患者で受け入れ先のユニットが異なるため、成人先天性心疾患患者専用のプロトコールを作成し運用を開始した。過去5年間に一般病棟でECPRとなった成人先天性心疾患症例はいなかったが、ワーキンググループを中心に関連する多職種・多病棟で最低2年に1回はシミュレーションを行うとともに、主に新入職者を対象にRRS・ECPRに関する啓蒙活動を行っている。

成人病棟では、成人RRSがまだ運用開始となっておらず、運用開始となれば小児RRSと同様の成人先天性心疾患を考慮したバイタルサインの基準を設ける予定である。現場の混乱を避けるためにRRSは対応フローを簡潔にする必要があり、成人病棟でRRS起動基準に該当する成人先天性心疾患症例が発生した場合に誰が初期対応をするのかは議論されるべき課題である。

【結論】成人先天性心疾患を取り巻く当院の院内救急体制は小児系病棟を中心に整備されてきたが、今後は成人病棟でのRRS導入が必要である。

P8-6**演題取り下げ****P8-7****日本とスペインにおける成人先天性心疾患管理の違い—スペイン臨床留学からの知見****Differences in Adult Congenital Heart Disease Management Between Japan and Spain:
Insights from a Clinical Exchange Program in Spain**

森本 美仁^{1,2,3,4)}、瀧川 雄貴^{2,3)}、遠藤 寛之^{2,3)}、森 有希^{3,5)}、加藤 愛章^{2,3)}、藤本 一途^{2,3)}、黒崎 健一²⁾、大内 秀雄^{2,3)}、Raquel LunaLopez^{1,6)}、Georgia Sarquella Brugada¹⁾

1) Sant Joan de Déu Barcelona Hospital Pediatric Cardiology Dept.、2) 国立循環器病研究センター 小児循環器内科、

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、4) 名古屋大学大学院医学系研究科 小児科学、

5) 国立循環器病研究センター 医療安全管理部、6) Hospital Clinic de Barcelona Congenital Heart Disease and Pulmonary Hypertension Dept.

Yoshihito Morimoto^{1,2,3,4)}, Yuki Takigawa^{2,3)}, Hiroyuki Endo^{2,3)}, Yuki Mori^{3,5)}, Yoshiaki Kato^{2,3)}, Kazuto Fujimoto^{2,3)}, Kenichi Kurosaki²⁾, Hideo Ohuchi^{2,3)}, Raquel LunaLopez^{1,6)}, Georgia Sarquella Brugada¹⁾

1) Sant Joan de Déu Barcelona Hospital Pediatric Cardiology Dept., 2) National Cerebral and Cardiovascular Center Pediatric Cardiology Dept.,

3) National Cerebral and Cardiovascular Center Adult Congenital Heart Disease Center,

4) Nagoya University Graduate School of Medicine Pediatric Cardiology Dept., 5) National Cerebral and Cardiovascular Center Medical Safety Management Dept.,

6) Hospital Clínic de Barcelona Congenital Heart Disease and Pulmonary Hypertension Dept.

Advances in medicine have increased life expectancy, leading to a steady rise in adults with congenital heart disease (ACHD). In Japan, ACHD patients now exceed 500,000, far more than pediatric cases. Yet, the chronic postoperative phase remains poorly understood, with unclear prognosis, complications, treatments, and non-standardized policies across hospitals.

Through the Young Investigator Exchange Program of the Japanese and European Societies of Pediatric Cardiology, I trained clinically in Spain. Neonatal and pediatric care appeared similar across countries, likely due to shared guidelines, suggesting no borders in early-stage management. However, chronic-phase care differed markedly: Japan tends toward shorter follow-up intervals and more frequent tests, while European centers often extend visits for stable patients, use telemedicine, and limit catheterization to clear indications. These differences reflect healthcare systems, patient backgrounds, and guideline interpretation.

This presentation reports current European ACHD management and contrasts it with Japanese practice to inform future standardization.

P9-1

高度腎不全で管理中に子宮前癌病変を合併したFontan術後患者の多診療科連携による管理 A Case of Post-Fontan Renal Failure with Atypical Endometrial Hyperplasia Managed by a Multidisciplinary Team Toward Renal Transplantation

福山 隆博、小野 奈津子、浅野 聰、樽谷 朋晃、住友 直文、小柳 喬幸、山岸 敬幸

慶應義塾大学医学部 小児科

Takahiro Fukuyama, Natsuko Ono, Satoshi Asano, Tomoaki Taruya, Naofumi Sumitomo, Takayuki Oyanagi, Hiroyuki Yamagishi

Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine

【諸言】Fontan術後の腎移植の報告は2例のみで、移植への管理は手探りである。移植前精査で前癌病変を認め、多診療科連携で治療戦略を決定した症例を報告する。

【症例】45歳女性。単心房・右室型単心室・肺動脈閉鎖に対し27歳時にFontan術を実施した。チアノーゼ腎症による高度腎不全に対し、42歳から腹膜透析(PD)を導入した。患者の強い希望により腎移植を目指し、移植前精査で子宮内膜異型増殖症が発見された。小児科、婦人科、腎臓内科、麻酔科、心臓血管外科で協議し、周術期は一時的に血液透析とし、術後創部の治癒を待ってPDに戻す方針として、子宮全摘術を実施した。術後創部閉鎖遅延でPD再導入が予定より遅れたが、癒着や透析効率低下はなく、術後1ヶ月で退院した。病理で悪性所見を認めず、数年以内の腎移植を目指している。

【考察】生命予後規定因子として①Fontan循環、②腎不全、③前癌病変について検討した。①②から長期生命予後は期待できず、また子宮手術によりPD管理が困難になるリスクも考慮し、手術をしない選択肢も議論されたが、患者の希望を尊重しながら安全な方法を模索し、入念なICを心がけた。腹腔鏡を用いた低侵襲手術により、③を取り除くことができた。一般に悪性腫瘍合併例では臓器移植まで5年の無再発期間が必要とされるが、本症例では5年の移植延期は生命予後に大きく影響するおそれがあり、治療と生命予後のバランスが肝要と考える。

P9-2

Fontan関連肝疾患による肝細胞癌に対して複数回のTACE治療を行った1症例

A case of hepatocellular carcinoma (HCC) in a patient with Fontan associated liver disease (FALD) treated by repetitive Transcatheter Arterial Chemo-Embolization (TACE)

矢内 俊、菊地 夏望、山岡 大志郎、堀川 優衣、堀尾 直裕、清水 武、喜瀬 広亮、藤井 隆成、宮原 義典、富田 英昭和医科大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター

Shun Yanai, Natsumi Kikuchi, Daishiro Yamaoka, Yui Horikawa, Naohiro Horio, Takeshi Shimizu, Hiroaki Kise, Takanari Fujii, Yoshinori Miyahara, Hideshi Tomita

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, SHOWA Medical University Hospital

【背景】FALDの診療における集学的治療は重要なテーマである。特にHCCを合併した場合は、より専門的な治療が求められ、消化器内科医(肝臓専門医)と循環器医の連携が必要不可欠である。

【症例】患者は52歳女性。11歳時にAPC-Fontan手術を実施、35歳時にTCPC conversion、MAZE手術、ペースメーカー埋め込み術を実施した。消化器内科併診で経過観察され51歳時にHCCを発症した。腹部造影CTにてS3領域にHCC所見を認めて前医にてTACE、ラジオ波焼灼を複数回実施した。疼痛はあったが有害事象は認めなかった。術後の腹部造影CT、当院紹介後の腹部造影超音波検査にてS3下面に癌所見の残存があり再発と判断した。腫瘍が肝表面に突出しており本来は手術、次いでラジオ波焼灼が選択されるがカンファレンスにて手術リスクは大きいと見積もられたため再度TACEでの治療を選択し、当院消化器内科にて入院、TACEを施行した。治療後に腹水貯留、血圧低下があり、一時ICUで水分管理を中心とした循環管理を要した。4か月後に腹部造影エコーで再発が確認されDrug-Eluting Beads (DEB)-TACEを実施したが、有害事象は認めなかった。

【考察】総ビリルビン値>2mg/dLや利尿剤による体液管理はTACE時の有害事象のリスクとされている。本症例では肝予備能低下に加え、低心拍出によりショックに至ったと考えられた。FALD-HCCの治療時には肝臓専門医と循環器医の十分な情報共有と協働が重要である。

P9-3**Fontan術後肝細胞癌に対して腹腔鏡下肝切除術を施行した一例****Laparoscopic hepatectomy for Hepatocellular Carcinoma arising from Fontan-associated Liver Disease**

石渡 麻衣¹⁾、相馬 桂¹⁾、千代田 武大²⁾、高本 健史²⁾、長谷川 潔²⁾、永谷 雅子³⁾、小林 智美¹⁾、安藤 智¹⁾、後藤 耕策¹⁾、常盤 洋之¹⁾、齊藤 晓人¹⁾、八尾 厚史⁴⁾、犬塚 亮⁵⁾、武田 憲彦¹⁾

1) 東京大学医学部附属病院 循環器内科、2) 東京大学医学部附属病院 肝胆胰外科、3) 東京大学医学部附属病院 麻酔科、

4) 東京大学医学部附属病院 保健・健康推進本部、5) 東京大学医学部附属病院 小児科

Mai Ishiwata¹⁾, Katsura Soma¹⁾, Takehiro Chiyoda²⁾, Takeshi Takamoto²⁾, Kiyoshi Hasegawa²⁾, Miyako Nagaya³⁾, Satomi Kobayashi¹⁾, Satoru Ando¹⁾, Kosaku Goto¹⁾, Hiroyuki Tokiwa¹⁾, Akihito Saito¹⁾, Atsushi Yao⁴⁾, Ryo Inuzuka⁵⁾, Norihiko Takeda¹⁾

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

2) Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery Division, Artificial Organ and Transplantation Division, Department of Surgery, The University of Tokyo Hospital,

3) Department of Anesthesiology and Pain Relief Center, The University of Tokyo Hospital, 4) Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo,

5) Department of Pediatrics, The University of Tokyo Hospital

症例は20代男性。左心低形成症候群に対し、1歳時にTCPC Fontan手術を施行された。Fontan関連肝疾患(FALD)定期検査の腹部エコーで肝S5に径2 cmの腫瘍を指摘され、精査の結果、肝細胞癌と診断された。最終評価時点ではChild-Pugh分類A、肝障害度B、単発、径2.5 cmであり、肝切除の適応と判断された。術前心臓カテーテル検査では中心静脈圧(CVP)は15 mmHgであり、エコーでは心室EFは39%と低下していた。静脈圧低下および心保護目的でSodium-glucose-cotransporter2阻害薬の内服を開始した後に手術に臨んだ。FALD関連肝癌の外科治療では、高CVPによる出血リスクが大きな課題である。本症例では十分な術前評価と内科的最適化のもとに、外科、麻酔科と連携して腹腔鏡下肝部分切除が施行された。頭高位、気腹圧14 mmHgでPringle法を行い、肝離断を終えた。手術時間は5時間23分、術中出血量は1070 mlであった。術後もCVPを観察しつつ水分管理を行い、合併症なく術後5日目に退院となった。外科的治療の適応判断にあたっては、肝機能だけでなくFontan循環に特有の血行動態評価が必須である。本症例は、FALD関連肝癌に対してまだ報告の少ない腹腔鏡下肝切除に際し、術前循環動態の最適化と他科連携が外科的治療成績に直結した点で示唆に富む。

P9-4**Fontan術後肺動脈断端血栓による脳血管障害を発症した3例****Three Cases of Cerebrovascular Events Due to Pulmonary Artery Stump Thrombosis After Fontan Operation**

土屋 隼人¹⁾、鈴木 康太²⁾、島田 衣里子³⁾、原田 元³⁾、西村 智美³⁾、竹内 大二³⁾、稻井 慶³⁾、吉田 尚司⁴⁾、新川 武史⁴⁾、渡辺 昌文¹⁾

1) 山形大学医学部附属病院 第一内科、2) 山形大学医学部附属病院 小児科、3) 東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科、

4) 東京女子医科大学 心臓血管外科

Hayato Tsuchiya¹⁾, Kota Suzuki²⁾, Eriko Shimada³⁾, Gen Harada³⁾, Tomomi Nishimura³⁾, Daiji Takeuchi³⁾, Kei Inai³⁾, Hisashi Yoshida⁴⁾, Takeshi Shinkawa⁴⁾, Masafumi Watanabe¹⁾

1) Yamagata University School of Medicine, Department of Cardiology, Pulmonology and Nephrology,

2) Yamagata University School of Medicine, Department of Pediatrics,

3) Tokyo Women's Medical University, Department of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Cardiology,

4) Tokyo Women's Medical University, Department of Cardiovascular Surgery

Fontan術後患者では血栓塞栓症が重要な合併症である。特に肺動脈断端(PA stump)は血流停滞により血栓形成の温床となり、血栓は直接体循環へ還流するため脳血管障害の原因となり得る。

三尖弁閉鎖症(TA)に対するFontan術後遠隔期に脳血管障害を発症した成人患者3例を経験したため報告する。症例1：28歳女性、TA(Ib)。4か月時肺動脈絞扼術、2歳時Fontan手術施行。27歳時網膜動脈の一過性閉塞を発症、CTでPA stump内血栓を認め、ワルファリン開始後も血栓残存あり血栓除去・肺動脈弁閉鎖術を施行した。症例2：33歳女性、TA(Ic)。7か月時肺動脈絞扼術、6歳時Fontan手術施行。28歳時一過性左顔面麻痺・構音障害を発症、MRIで脳梗塞と診断。33歳時CTでPA stump内血栓を認めTCPC conversion時に肺動脈弁閉鎖術を併施した。症例3：29歳男性、TA(Ib)。1歳時BTシャント、2歳時Fontan手術施行。6歳時TIA疑い。アスピリン内服中27歳時急性脳梗塞を発症。造影CTでPA stump内血栓を認め、TCPC conversionおよびPA閉鎖施行。

PA stumpの残存するFontan術後患者ではstump内血栓による脳血管障害のリスクがあるが抗血栓薬や手術の適応に定まつたものではなく文献を踏まえて考察する。

P9-5**フォンタン術後若年例における脳梗塞3症例****Ischemic Stroke in Young Patients after Fontan Circulation: A Report of Three Cases**

松尾 久実代、福田 優人、海陸 美織、西野 遥、加藤 周、山崎 隼太郎、林 賢、森 雅啓、浅田 大、石井 陽一郎、青木 寿明

大阪母子医療センター 循環器内科

Kumiyo Matsuo, Yuuto Fukuda, Mio Kairiku, Haruka Nishino, Amane Kato, Juntaro Yamasaki, Ken Hayashi, Masayoshi Mori, Dai Asada, Yoichiro Ishii, Hisaaki Aoki

Department of Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital

【はじめに】フォンタン循環は解剖・血行動態学的特性から血栓形成リスクが高く、若年でも脳梗塞を来し得る。我々はフォンタン術後に脳梗塞を発症した3例を経験した。

【症例】症例1:22歳男性、PAIVSに対し2歳11か月時にフォンタン手術施行。心機能・圧は安定していたが、突然右上下肢脱力・顔面麻痺を呈し、MRIで左ラクナ梗塞を認めた。tPAとエダラボンで後遺症なく回復し、抗カルジオリピン抗体陽性が判明した。アスピリン内服にワーファリンを追加。症例2:17歳男性、エプスタイン病に対しフォンタン術後。17歳時に野球部の部活を炎天下でした翌朝に頭痛・嘔吐で発症し、右小脳梗塞と診断。経過観察で改善し、抗凝固薬が導入された。アスピリン内服にリバロキサバン追加。症例3:20歳女性、右側相同・単心室に対しフォンタン術後、心機能不全と内服コンプライアンス不良を有していた。発熱後に右上下肢の痺れと歩行障害を呈し、左大脳半球梗塞を認めた。保存的加療で改善しアスピリンに加えてアピキサバン開始。

【考察】本症例群では、1例で抗リン脂質抗体陽性を認め、APS合併による過凝固状態が示唆された。他の症例では脱水や服薬不良といった可逆的要因が血栓形成に関与した可能性がある。フォンタン循環における脳梗塞発症には、解剖学的背景に加え生活習慣や基礎疾患が影響しうる。若年例においても脱水予防や服薬指導を含めた包括的管理が不可欠であり、APS合併例では抗凝固療法の工夫と継続的注意が求められる。

P9-6**成人移行を行なったフォンタン術後症例のFALDの実態****Prevalence and Clinical Features of Fontan-Associated Liver Disease in Adults Following Transition of Care**

上田 秀明¹⁾、中島 理恵²⁾、菅原 拓哉²⁾

1) 神奈川県立こども医療センター 循環器内科、2) 横浜市立大学 循環器内科

Hideaki Ueda¹⁾, Rie Nakajima²⁾, Takuya Sugawara²⁾

1) Department of Cardiology, Kanagawa Children's Medical Center, 2) Division of Cardiology, Yokohama City University Medical Center

【背景】フォンタン術後の高い中心静脈圧から起因する肝線維化と肝細胞癌などのFontan associated liver disease (FALD)への注目なされており、早期の診断と適切な診療体制の確立が求められている。

【目的】2023年より横浜市立大学循環器内科に成人移行を行なったフォンタン術後症例で、当院で行なったFALDの評価と成人移行を行なった後の臨床経過を検討することで、FALDの実態を明らかにすること。

【方法】成人移行を行なったフォンタン術後13例のうち、FALDスクリーニングを行なった11例 (HLHS 3例、PAIVS3例など) を対象とし、後方視的検討を行なった。エラストグラフィー検査も併用したのは6例。

【結果】年齢、体重、性別は、それぞれ19.1±5.9歳、50.0±12kg、女性7名。フォンタン手術施行年齢2.3±1.3歳で、術後20.1±5.3年が経過していた。直近の中心静脈圧11.1±2.1mmHg、BNP30±40pg/ml。腹部超音波検査において、全例肝の辺縁は鈍で、うち凹凸を伴ったのが4例。占拠性病变なし。軽度肝障害ないし硬化と評価されたのが4例、中等度肝硬化3例、慢性肝障害3例と全例に肝障害ありと評価。FibroScanを用いた肝硬度測定値は11.8±2.9kPa。

【考察と結論】心室形態に限らず、術後15年経過した時点で、全例に何らかの肝障害、硬化を来していた。成人チームと連携し、より早期に発見、注意深いフォローが不可欠と考える。

P9-7**Fontan関連肝疾患の包括的管理に向けた肝臓内科との連携体制構築の取り組み****Establishing a Collaborative System with Hepatology for the Comprehensive Management of Fontan-Associated Liver Disease (FALD)**

長谷川 早紀¹⁾、小島 拓朗²⁾、小林 俊樹²⁾、平野 晓教³⁾、帆足 孝也³⁾、荒井 隆秀¹⁾、中埜 信太郎¹⁾、持田 智⁴⁾、鈴木 孝明³⁾

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 小児心臓科、3) 埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科、4) 埼玉医科大学病院 消化器内科・肝臓内科

Saki Hasegawa¹⁾, Takuro Kojima²⁾, Toshiaki Kobayashi²⁾, Akinori Hirano³⁾, Takaya Hoashi³⁾, Takahide Arai¹⁾, Shintaro Nakano¹⁾, Satoshi Mochida⁴⁾, Takaaki Suzuki³⁾

1) Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Cardiology,

2) Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Pediatric Cardiology,

3) Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Pediatric Cardiac Surgery,

4) Saitama Medical University Hospital, Department of Gastroenterology and Hepatology

Fontan術後患者では、FALD (Fontan-associated liver disease) をはじめ、不整脈、心機能低下、腎機能障害、栄養障害など、多様な全身合併症を呈する。の中でもFALDは、成人期Fontan患者の増加に伴い重要性が増しており、早期診断と系統的な管理体制の構築が急務となっている。2025年6月には日本肝臓学会、日本成人先天性心疾患学会、日本小児循環器学会の3学会共同で作成された「FALD診療の手引き」が公表され、肝臓内科専門医との情報共有や診療連携が一層容易となった。これにより、循環器科単独では対応が困難であった症例にも包括的管理が可能となることが期待される。当院では肝臓内科との連携体制の整備を開始したばかりであり、今後はリスク層別化や経時的評価の標準化を進め、症例ごとの介入時期の適正化や長期予後改善につながるような診療体制を確立する必要がある。本発表では、当院でのFontan症例の特徴やFALD症例を提示し、Fontan術後患者におけるFALD対策の現状と今後の課題について考察する。

P10-1**成人期に診断された狭小三尖弁輪に伴う右左短絡にGlenn手術を施行した一例****A case of Glenn shunt performed for right-to-left shunt associated with a hypoplastic tricuspid annulus diagnosed in adulthood**

中川 誠太郎^{1,2)}、川松 直人²⁾、大澤 匠³⁾、沼田 るり子²⁾、町野 智子²⁾、野崎 良寛⁴⁾、村上 卓⁴⁾、加藤 秀之⁵⁾、平松 祐司⁵⁾、石津 智子²⁾

1) 茨城西南医療センター病院 循環器内科、2) 筑波大学附属病院 循環器内科、3) 常陸大宮済生会病院 循環器内科、4) 筑波大学附属病院 小児科、5) 筑波大学附属病院 心臓血管外科

Seitaro Nakagawa^{1,2)}, Naoto Kawamatsu²⁾, Takumi Osawa³⁾, Ruriko Numata²⁾, Tomoko Machino²⁾, Yoshihiro Nozaki⁴⁾, Takashi Murakami⁴⁾, Hideyuki Kato⁵⁾, Yuji Hiramatsu⁵⁾, Tomoko Ishizu²⁾

1) Department of Cardiology, Ibaraki Seinan Medical Center Hospital, 2) Department of Cardiology, Institute of Medicine, University of Tsukuba,

3) Department of Cardiology, Hitachiomiyagi Saiseikai Hospital, 4) Department of Child Health, Faculty of Medicine, University of Tsukuba,

5) Department of Cardiovascular Surgery, University of Tsukuba Hospital

心室中隔欠損を経過観察されていた30歳代女性。20年以上前からチアノーゼを伴っていたが原因は明らかでなかった。安静時SpO2 80%台後半まで低下しており、NYHA III度の心不全症状を認めた。担当医交代を機に心房中隔欠損の合併を指摘されると共に当院を紹介となった。心臓MRIでは右室拡張末期容積係数56ml/m²と小さかった。また心臓カテーテル検査結果で右房圧7mmHg、左房圧7mmHg、右室圧22/1/9mmHg、平均肺動脈圧13mmHg、肺体血流比0.82であった。心臓CTを確認すると弁輪径18.7x18.7mmの狭小三尖弁輪であり、三尖弁狭小のため右房圧が上昇し右左短絡を生じているものと考えられた。心房・心室中隔欠損を閉鎖すると心拍出量を維持できなくなる可能性が懸念され、ASD fenestrationをおいたGlenn手術(one and one half repair)を施行された。心臓リハビリテーションも順調でSpO2 90%台前半を推移しており、術後15日目に退院している。

成人期に診断される先天性心疾患の中でも狭小三尖弁輪に起因する右房圧上昇と右左短絡は非常に少なく、また成人期にGlenn手術を施行する症例も稀である。本例は成人先天性心疾患における右房圧上昇型右左短絡に対し、右心容量負荷軽減と酸素化改善を目的にGlenn手術を選択した有用な一例と考えられる。

P10-2**古典的Glenn術後成人21トリソミー症例に合併した肺動脈瘻に対する1.5心室修復****One and a Half Ventricular Repair for Pulmonary Arteriovenous Malformation in an Adult with Trisomy 21 after Classical Glenn Procedure: A Case Report**

神野 太郎¹⁾、三浦 大^{1,2)}、伊澤 美貴¹⁾、吉田 真由子¹⁾、竹平 健¹⁾、山田 浩之¹⁾、永峯 宏樹¹⁾、大木 寛生¹⁾、前田 潤¹⁾、山岸 敬幸¹⁾

1) 東京都立小児総合医療センター 循環器科、2) 東京都立多摩南部地域病院 小児科

Taro Kono¹⁾, Masaru Miura^{1,2)}, Miki Izawa¹⁾, Mayuko Yoshida¹⁾, Ken Takehira¹⁾, Hiroyuki Yamada¹⁾, Hiroki Nagamine¹⁾, Hirotaka Ohki¹⁾, Jun Maeda¹⁾, Hiroyuki Yamagishi¹⁾

1) Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center,

2) Department of Pediatrics, Tokyo Metropolitan Tama-Nambu Chiiki Hospital

【背景】21トリソミーの症例では、Glenn、Fontan術後の長期予後は不良であり、成人期に至った報告は少ない。Glenn術後、Fontan術に到達できないと遠隔期に肺動脈瘻(PAVM)が発生することが知られている。今回、古典的Glenn(右肺動脈・上大静脈吻合)術後・21トリソミーで成人に至った症例に対してPAVMの改善を目的に1.5心室修復を行った。

【症例】21トリソミー、完全房室中隔欠損、右室低形成、Fallot四徴症の39歳男性。右室低形成のため2心室修復が困難であり、1歳時に房室中隔欠損修復、右室流出路形成、古典的Glenn術を実施した。術後、残存心房中隔欠損(ASD)右左シャントのため、低酸素血症(SpO_2 70 %台)が持続した。36歳時、血痰の精査時に右PAVMと体肺側副血行を認めた。コイル塞栓後、主肺動脈・右肺動脈間を10 mm人工血管で接続し、肝静脈血流が右肺動脈にも還流する形で1.5心室修復とした。術後1年でPAVMは消退し、右肺静脈血酸素飽和度は69 %→85 %へ、全身 SpO_2 も80 %へ改善し、ADLも向上した。術後2年目のASD閉鎖試験で SpO_2 87 %へ改善したが、右室拡張末期圧(13→15 mmHg)、中心静脈圧(9→12 mmHg)の上昇を認め、閉鎖術は見送った。平均肺動脈圧 17 mmHg、肺血管抵抗 4.0 W.U・m²と高値だったため、今後、肺血管拡張薬導入を検討している。

【考察】肝静脈血の肺動脈への再還流によるPAVM改善は既報と一致した。右室低形成による拡張能低下と、低酸素血症および21トリソミーによる肺血管抵抗上昇のためASD閉鎖後の右心不全が懸念されたため、右室機能を温存しつつ肺血流を確保できるASDを残した1.5心室修復を選択した。その結果、本症例では、PAVMの改善と、 SpO_2 の上昇によるADL向上に1.5心室修復は有効だった。

P10-3**重症びまん性肺動脈瘻に対して患側肺動脈絞扼術を施行した三尖弁閉鎖症グレン術後例****A case of tricuspid atresia after bidirectional Glenn operation treated with contralateral pulmonary artery banding for severe diffuse pulmonary arteriovenous fistula**

本間 友佳子¹⁾、早渕 康信¹⁾、新居 正基²⁾、伊藤 弘毅³⁾

1) 徳島大学病院 小児科、2) 静岡県立こども病院 循環器科、3) 静岡県立こども病院 心臓血管外科

Yukako Homma¹⁾, Yasunobu Hayabuchi¹⁾, Masaki Nii²⁾, Hiroki Ito³⁾

1) Department of Pediatrics, Tokushima University Hospital, 2) Department of Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital,

3) Department of Cardiovascular Surgery, Shizuoka Children's Hospital

症例は28歳、女性。左側相同・三尖弁閉鎖のため両側B-T shuntを経て2歳時に両方向性グレン術を施行された。左肺の体肺側副血管が多量であったため3歳時にpeel & wrapを施行し、2か月後にFontan手術を試みたが人工心肺のcardiac return 47%と多量であるため施行は断念された。チアノーゼ進行のため13歳よりHOTを導入した。心臓カテーテル検査では右肺に顕著な肺動脈瘻を認めた。その後、転居のため当院へ紹介された。15歳時に低酸素血症、心不全のために心肺停止となり蘇生処置を要したが、後遺症なく改善した。23歳時にHOT 4L/min下で SpO_2 67~73%とチアノーゼが更に増悪し、動悸症状も自覚するようになった。心臓カテーテル検査では右下肺野全体に肺動脈瘻を認め、左肺動脈は顕著な血流低下を認めた。右肺動脈バルーン閉塞試験(FiO_2 0.6)ではAoの SO_2 は65.5から84.8%に、SVC圧は8から13mmHgに上昇した。27歳時に右下肺動脈絞扼術を施行し、HOT 3L/min下で SpO_2 80%前後に改善した。1年後に施行した心臓カテーテル検査では、SVC圧=8mmHg, LPAp=8mmHgであった。右肺動脈絞扼部の遠位の血流はごくわずかで肺血流シンチでは右肺:左肺 = 3:97であった。術後は SpO_2 、QOLともに改善が得られた。一方で右肺動脈の血流低下に対する抗凝固薬の調整や左肺の肺高血圧および肺動脈瘻の進行については今後注意が必要と考えられた。

P10-4**右室切除を組み合わせたTCPC術に到達し、良好な遠隔期経過を得たUhl病の一例****A case of successful long-term outcome following total cavopulmonary connection combined with right ventricular exclusion for Uhl's anomaly**

齊藤 真理子¹⁾、喜瀬 広亮¹⁾、菊地 夏望¹⁾、川村 悠太¹⁾、山岡 大志郎¹⁾、矢内 俊¹⁾、堀川 優衣¹⁾、堀尾 直裕¹⁾、清水 武¹⁾、藤井 隆成¹⁾、宮原 義典¹⁾、富田 英¹⁾、星合 美奈子²⁾、鈴木 章司³⁾

1) 昭和医科大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター、2) 山梨県立中央病院 循環器内科、3) 山梨大学 医学部教育学講座

Mariko Saito¹⁾, Hiroaki Kise¹⁾, Natsumi Kikuchi¹⁾, Yuta Kawamura¹⁾, Daishiro Yamaoka¹⁾, Shun Yanai¹⁾, Yui Horikawa¹⁾, Naohiro Horio¹⁾, Takeshi Shimizu¹⁾, Takanari Fujii¹⁾, Yoshinori Miyahara¹⁾, Hideshi Tomita¹⁾, Minako Hoshiai²⁾, Shoji Suzuki³⁾

1) Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa Medical University Hospital,

2) Department of Cardiology, Yamanashi Prefectural Central Hospital, 3) Department of Medical Education, University of Yamanashi

【背景】Uhl病は右室心筋の欠如を特徴とする稀な先天性心疾患であり、予後不良を呈する。治療方針は定まっておらず、長期予後に關する報告は少ない。我々は、病理所見と血行動態評価に基づき最終的に右室切除とTCPC術を施行し、良好な遠隔期経過を辿った一例を経験したため報告する。

【症例】24歳男性。乳児期に右室の著明な拡大と機能低下を認めた。9ヶ月で部分的右室切除と1.5心室修復術を施行した。術中所見で右室拡大と自由壁の菲薄化があり、病理所見では、右室心内膜の肥厚と心筋の変性を認めUhl病と診断した。右室心筋は大部分が膠原線維に置換され、一方で右房心筋は保たれていた。術後も経時に右室の再拡大と機能低下(駆出率:24%)を認め、カテーテル検査では右房、右室、肺動脈の圧の均一化(16mmHg)から右室の心拍出の消失が示唆され、6歳時に右室切除と導管開窓を伴うTCPC術を施行した。15歳時に酸素飽和度が90%未満に低下し、閉鎖試験後に導管開窓を閉鎖した。24歳時の評価では、右室の拡大を認めず、左室駆出率は66%で血行動態は良好であった。NYHA I度を維持し、臨床工学技士として病院に勤務している。

【結語】右室切除を組み合わせたTCPC術により良好な長期予後が得られているUhl病症例を経験した。本術式は、拡大した右室による心室間相互作用に対し有効であり、良好な転帰を得るための選択肢となり得る。病理所見から長期的な右室機能が期待できない症例では、血行動態評価に基づいて時期を逸せず介入を行うことが重要である。

P10-5**冠動脈右室瘻に伴う巨大右室瘤例におけるFontan conversion :****心臓MR 4D-CGによる冠動脈瘻部位特定が有用であった一例****Role of Cardiac MR 4D-CG in Localizing a Coronary Artery–Right Ventricular Fistula Associated with a Giant Right Ventricular Aneurysm: A Case of Fontan Conversion**

保土田 健太郎、今中 佑紀、秋山 章、松原 宗明、野間 美緒、吉村 幸浩

東京都立小児総合医療センター 心臓血管外科

Kentaro Hotoda, Yuki Imanaka, Sho Akiyama, Muneaki Matsubara, Mio Noma, Yukihiro Yoshimura

Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center

【症例】34歳、女性

【主訴】易疲労感、呼吸困難

【診断】三尖弁閉鎖(1b)に対しLateral tunnel(LT)-Fontan術後、冠動脈右室瘻、巨大右室瘤と主肺動脈拡大に伴うLT経路狭窄および右冠動脈狭窄

【経過】乳幼児期に体肺動脈短絡作成を経て右房壁LT-Fontan実施された。外来観察中、右室拡大を認め、左右冠動脈末梢における右室瘻と診断された。

【身体所見】身長162cm、体重50.9kg、SpO₂ 84%(室内気)、右胸水貯留

【心臓カテーテル所見】右室瘤(右室圧51mmHg)に流入する冠動脈血流と前方から圧排されたLT(下大静脈(IVC)圧21mmHg)、上大静脈・肺動脈圧16mmHg。Qp/Qs 0.59、Rp 0.9単位。

【心臓MR 4D-CG (Viewtify)】右室瘤の横隔膜面で左右冠動脈瘻が合流し瘻孔形成していた。

【方針】冠動脈右室瘻閉鎖と右室瘤縫縮を伴うFontan conversionが計画された。

【手術】体外循環確立後心拍動下に右室瘤を開放した。右室内に流入する冠動脈瘻開口部と痕跡的右室腔を閉鎖した。拡大した主肺動脈を内腔より閉鎖した。20mmPTFE導管により心外導管TCPCを完成した。右室圧29/(25) mmHgに低下。

【考察】心臓MRIを用いた4D-CG解析により、右室瘤内に開口する冠動脈瘻から吹き込む血流部位を動的かつ立体的に可視化でき、瘻孔の位置を明確に同定し得た。一方で、心室中隔内の痕跡的右室の存在は描出できなかった。

【結語】心臓MRIによる4D-CGは冠動脈瘻部位特定に有用であった。

P10-6**人工血管壁外からの圧排によりFontan導管狭窄をくり返した症例****A case of repeated Fontan conduit stenosis due to extramural compression of the vascular graft**

森田 ひかり¹⁾、伊藤 岳晟¹⁾、假谷 幸攻¹⁾、小和田 実¹⁾、白杉 岳洋¹⁾、狩野 実希²⁾、野村 耕司³⁾、星野 健司⁴⁾

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 心臓血管外科、

4) 埼玉県立小児医療センター 循環器科

Hikari Morita¹⁾, Takeaki Ito¹⁾, Hidetaka Kariya¹⁾, Minoru Kowada¹⁾, Takehiro Shirasugi¹⁾, Miki Kano²⁾, Koji Nomura³⁾, Kenji Hoshino⁴⁾

1) Saitama Red Cross Hospital, Department of Cardiovascular Surgery, 2) Saitama Red Cross Hospital, Department of Cardiology,

3) Saitama Prefectural Children's Medical Center, Department of Cardiovascular Surgery,

4) Saitama Prefectural Children's Medical Center, Department of Cardiology

29歳女性。DORVのため、生後3カ月時にPAバンディング、7歳時に両方向グレン手術、8歳時に心外導管型TCPCフォンタン手術を行った。2年前にIVC圧上昇に伴う肝障害が進行してきた。CTで人工血管前面に陳旧性血腫が疑われる腫瘍により圧排され、高度狭窄を認めたため、導管交換を行った。人工血管前面に瘢痕化した皮膜に覆われた腫瘍があり、内部には黒色の血腫と白色血栓を認めた。ePTFE22mmと交換した。今年6月より下腿浮腫、労作時息切れが出現し、SpO₂も低下した。CT上再び人工血管前面に腫瘍を認め、それにより導管が圧排されていた。開胸し、血腫除去と人工血管の圧排解除を行った。術後もCTで人工血管内に血栓が充満していたため、同日16mmバルーンで経皮的バルーン拡張を行った。それにより導管内圧較差も改善した。DOACを開始し、その後のCTでは導管内の血栓はほぼ消失した。圧排による狭窄をくり返しており、今後も同様の症状が出現する可能性が高いと判断し、導管内にステントグラフト（エクスクルーダー）を留置した。

体格成長に伴う相対的な狭窄だけではなく、人工血管内部の石灰化や血栓による狭窄を認め、それに対して導管交換が必要なこともある。今回は、壁外からの圧排をくり返した。人工血管内部は低圧のため、血腫などで容易に圧排されることが予想される。今後はサポート付き人工血管を用いることである程度予防できると思われる。

P10-7**下大静脈欠損に伴う、下大静脈—左下肺静脈側副血行路に対する成人手術の1例****A case of adult surgery for a collateral circulation of inferior vena cava to left inferior pulmonary vein associated with inferior vena cava deficiency.**

角谷 莉沙、橘 剛、古川 夕里香

神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科

Risa Kakutani, Tsuyoshi Tachibana, Yurika Furukawa

Kanagawa children's medical center

症例は18歳男性。就学時に周囲と比べ運動が苦手、長距離を歩けない等の症状があり、約2年前に当院整形外科を紹介受診した。関節や骨形成に明らかな異常なく、チアノーゼやばち指を認めたため、当院循環器内科へ紹介となった。循環器内科での精査の結果、門脈体循環、静脈肺静脈シャントや肺動静脉瘻等はなく、チアノーゼの原因は不明であった。約半年後にカテーテル検査を行ったところ、下大静脈から右房へとカテーテルが進まず、下大静脈造影で左下肺静脈へ流入する蛇行・瘤化した側副血行路を認め、チアノーゼの原因と診断された。側副血行路に対する治療介入として①経過観察、②側副血行路の結紮、③下大静脈から右房への人工血管置換術、④左下肺静脈から右房への心内rerouting、⑤側副血行路と右房の吻合、の5つが挙げられたが利点・欠点を考慮し、④が望ましいと判断し手術を施行した。手術は胸骨正中切開、人工心肺は上行大動脈送血、上大静脈、肝静脈、右大腿静脈の3本脱血で確立した。心停止後、右房切開を行い、卵円窓部分を心房中隔flapとするよう切開した。心内を心房中隔flapおよび自己心膜を用いてreroutingし、周囲の構造を圧排していないことを確認し人工心肺を離脱、手術を終了した。術後経過は良好で術9日目に自宅退院となった。治療選択が難しく、稀な病態であったため若干の文献的考察を交えて報告する。

P11-1**Noonan症候群に合併した閉塞性肥大型心筋症に対し両室心筋切除術を施行した一例****A case of biventricular myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy associated with Noonan syndrome**

桃原 侑平¹⁾、虫明 和徳¹⁾、小野 幸代¹⁾、生田 旭宏¹⁾、小坂田 皓平¹⁾、福 康志¹⁾、門田 一繁¹⁾、小宮 達彦²⁾、脇 研自³⁾

1) 倉敷中央病院 循環器内科、2) 倉敷中央病院 心臓血管外科、3) 倉敷中央病院 小児科

Yuhei Tobaru¹⁾, Kazunori Mushiake¹⁾, Sachiyo Ono¹⁾, Akihiro Ikuta¹⁾, Kohei Osakada¹⁾, Yasushi Fuku¹⁾, Kazushige Kadota¹⁾, Tatsuhiko Komiya²⁾, Kenji Waki³⁾

1) Department of Cardiology, Kurashiki Central Hospital, 2) Department of Cardiovascular Surgery, Kurashiki Central Hospital,

3) Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital

Noonan症候群は肥大型心筋症を約20%に合併し、予後規定因子となる。Noonan症候群における心肥大は通常の肥大型心筋症とは原因となる遺伝子変異が異なり、通常の肥大型心筋症では稀な右室流出路狭窄を伴う症例も存在する。特にRAF-1変異では肥大型心筋症様の心肥大を高率に合併する。

【症例】19歳女性。出生時にNoonan症候群、閉塞性肥大型心筋症、動脈管開存症と診断され、成人移行に伴い当科へ紹介となった。経胸壁心エコーで中等度の僧帽弁閉鎖不全、三尖弁閉鎖不全、心房中隔欠損を呈し、左室流出路圧較差64mmHg、右室流出路圧較差52mmHgと両室に有意な圧較差を認めた。最大限の薬物療法にもかかわらずNYHA IIの症状と上室性頻拍発作が残存した。肺高血圧症も合併しており、右心カテーテル検査を施行した。肺動脈・右室間に著明な圧較差を呈し、右室造影で右室流出路狭窄を認めた。ACHDカンファレンスを行い、外科的介入の方針となった。左室流出路心筋切除・右室流出路心筋切除・心房中隔欠損閉鎖術を施行した。術後9日目に発作性上室性頻拍を認めアミオダロン導入を要したが、その後は安定した。術後23日の経胸壁心エコー検査では左室流出路圧較差7mmHg、右室流出路圧較差14mmHgまで改善し、術後26日に自宅退院した。

【結論】薬剤抵抗性の両室流出路狭窄に対し両室心筋切除が有効であった一例を経験した。手術時期には議論の余地があるが、有症候性かつ薬剤抵抗性症例では外科的介入を早期に検討する必要がある。

P11-2**青年期再手術における modified KonnoへのSYNFOLIUMの応用****Application of SYNFOLIUM in Modified Konno Procedure for an Adolescent Reoperation**

小坂井 基史、村山 弘臣、岡田 典隆、正木 祥太、山口 章

あいち小児保健医療総合センター 心臓血管外科

Motoshi Kozakai, Hiroomi Murayama, Noritaka Okada, Shota Masaki, Akira Yamaguchi

Department of Cardiovascular Surgery, Aichi Children's Health and Medical Center

【背景】SYNFOLIUMは2024年に上市された本邦発の心血管修復用パッチである。生体内で自己組織への置換と吸収系の分解が進み、伸張性を獲得する。この特性から成長適応性と長期耐久性が期待され、当院では成長期の先天性心疾患手術に積極的に使用している。

【症例】16歳男児。両大血管右室起始症に対し生後3か月で肺動脈絞扼術、2歳前に心内修復術を施行した。その後左室流出路狭窄が進行し、3歳・8歳時に再手術を要した。15歳のカテーテル検査で再狭窄(圧較差47 mmHg)を認め、modified Konno手術を施行した。体外循環・心停止下に右室流出路切開から前回パッチを開放しVSDを拡大、流出路の肥厚心筋を切除後、左室流出路前面と右室切開部をSYNFOLIUMで拡大した。SYNFOLIUMに関連する有害事象は認めず経過は良好で、術後11日に退院した。現在は外来通院中である。

【考察】本例は成人に近い体格であったが、青年期前期であり心内構造の成長余地を考慮し、両流出路拡大のパッチにSYNFOLIUMを選択した。また左心系への使用例は全国的にも稀であるが、その短期成績は良好であった。

P11-3**乳頭状線維弾性腫の再々発によるLVOTSに対してKonno切開が有効であった一例****Resection of re-recurrent Cardiac Papillary fibroelastoma via Konno incision**

寺田 貴史、櫻井 一、山本 裕介

名古屋大学医学部附属病院 心臓外科

Takafumi Terada, Hajime Sakurai, Yusuke Yamamoto

Department of Cardiac Surgery, Nagoya Univ. Hospital

症例は34歳女性で、Noonan症候群、肥大型心筋症のため幼少期より他院にて経過観察中であった。14歳時に腫瘍による左室流出路狭窄および大動脈弁、僧帽弁への浸潤のため機械弁によるDVRを紹介病院にて施行した。腫瘍の診断は乳頭状線維弾性腫であった。27歳時に同腫瘍の再発、成長に伴う大動脈弁狭窄進行のため大動脈弁再置換術及び左室内腫瘍切除を紹介病院にて施行した。同腫瘍の再々発による左室流出路狭窄を来たし、また腫瘍塞栓の可能性も高く、手術目的にて当院に紹介となった。右室流出路狭窄も進行しており狭窄解除併施の方針とした。

手術は、人工心肺使用心停止下に大動脈切開し大動脈弁位の機械弁越しに左室内腔確認するも視野不良であり、右室流出路切開及びKonno切開で大動脈弁輪を切り込み人工弁を切除した。内視鏡併用し左室の乳頭状線維弾性腫を切除し人工血管を用いKonno法で弁輪拡大し21mmOnX弁を縫着。右室流出路狭窄解除も併施し右室流出路再建後、体外循環離脱した。術後経過は問題なく、術後19日目に退院した。

今回、左室内乳頭状線維弾性腫の再々発による左室流出路狭窄のため3度目の手術を要したが、残存腫瘍の増大による再発が疑われたため、左室内の良好な視野及び弁輪拡大を施行可能なKonno切開を置き、内視鏡も併用し可及的に腫瘍切除を行い、良好な経過を得たため、文献的考察を踏まえて報告する。

P11-4**疣贅増大と塞栓症でRoss手術を施行した大動脈二尖弁の感染性心内膜炎：症例報告****Infective Endocarditis with Vegetation Growth and Embolic Complications in a Patient with Bicuspid Aortic Valve Requiring Ross Procedure**

三木 康暢、城戸 佐知子、田中 敏克

兵庫県立こども病院 循環器内科

Yasunobu Miki, Sachiko Kido, Toshikatsu Tanaka

Department of Cardiology, Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital

18歳男性。7歳時から大動脈二尖弁に伴う大動脈閉鎖不全で経過観察中であった。既往にアトピー性皮膚炎はなし。歯科治療（抜歯なし、少量の出血あり）前にアモキシシリソル2gの予防的抗菌薬を内服したが、その後に夜間発熱、倦怠感が約3週間持続し、7kg体重が減少した。症状持続していたが受診が遅れ、来院時WBC 14600 / μ L、CRP 4.0 mg/dL、造影CTで長径16 mmの脾梗塞を認めた。心エコーで大動脈弁に14×6 mmの可動性のある疣贅を確認し、感染性心内膜炎と診断した。塞栓症、疣贅の大きさから、受診翌日にRoss手術（24mm ePTFE conduit）を施行した。血液培養からはStreptococcus oralisが検出された。術後抗生素剤を4週間使用し、菌血症の持続はなかった。conduit機能に問題なく、その他の塞栓症状や心不全の悪化は認めなかった。

米国ガイドラインでは感染性心内膜炎の予防は高度リスク群のみに推奨される一方、日本では中等度リスク群にも適用される。本症例は中等度リスク群として予防的抗菌薬使用を行ったが、発症を防げなかった。大動脈二尖弁でも感染性心内膜炎のリスクが存在し、予防的抗菌薬の限界が示唆された。また、症状持続時の受診遅れは疣贅増大や塞栓症の要因となり得る。本症例は成人先天性心疾患患者に対する感染性心内膜炎の症状認識向上の重要性を示唆した。

演題取り下げ

ACHDにおける大動脈基部拡大に対して手術を施行した2症例

Two Surgical Cases of Aortic Annuloaortic Ectasia in Adults with Congenital Heart Disease

近藤 良一、武井 哲理、小中 英樹、美島 利昭、福隅 正臣、嶋田 正吾、田村 佳美、村井 佑太、中山 航、太田 衣美、宮地 鑑
北里大学医学部 心臓血管外科

Ryoichi Kondo¹⁾, Tetsuri Takei¹⁾, Hideki Konaka¹⁾, Toshiaki Mishima¹⁾, Masaomi Fukuzumi¹⁾, Shogo Shimada¹⁾, Yoshimi Tamura¹⁾, Yuta Murai^{1,2)}, Wataru Nakayama¹⁾, Emi Ohta¹⁾, Kagami Miyaji¹⁾

1) Kitasato University School of Medicine Department of Cardiovascular Surgery

症例1は28歳の男性。診断はAAE、severe AR、severe PR。他院で13歳時に大動脈二尖弁、ARに対してRoss手術施行。その後、徐々にARが進行、AAEも指摘され、当院紹介、手術の方針となった。手術術式は、生体弁Bentall、移植自己肺動脈弁による肺動脈弁置換術(modified Ross Reversal)、右室流出路修復術。術後pulseless VT認め、数度の心肺蘇生を要し、2病日にIABP挿入。以降状態安定し、6病日にIABP抜去、7病日に抜管、8病日に循環器内科転科、31病日に自宅退院となった。症例2は39歳の男性。診断はKonno-AVR術後大動脈弁周囲逆流、AAE、severe PR、severe MR、Paf。他院で3歳時にVSD、ARに対してVSDパッチ閉鎖と大動脈弁吊上げ術施行。その後徐々にARが進行したため、6歳時にKonno-AVR施行。38歳時に上行大動脈仮性瘤、縦隔血腫を認め、血腫除去・止血を緊急で施行。その際に大動脈弁周囲逆流、severe PR、severe MR指摘され当院紹介、手術の方針となった。手術術式は、生体弁Bentall、PVR、MVP、MAZE、左心耳閉鎖。術中止血に難渋、翌日再開胸血腫除去施行したものの、2病日に抜管、3病日に循環器内科転科、37病日に自宅退院となった。どちらの手術も小児心臓外科チームと成人心臓外科チームと合同で手術を行った。ACHDのAAEに対する手術では先天性心疾患領域の知識と経験と共に、成人心臓血管外科領域の知識と経験が求められるが、必ずしも一人の術者がどちらも備えている必要はなく、心臓外科チーム全体で補完し合えばよいと考える。今後ますます増加するであろう複雑な成人先天性心疾患に対する外科治療に備え、小児・成人合同の心臓外科チームの育成が必要である。

P11-7

Bentall術後の左冠動脈閉塞に対してSalvage手術を行い、心移植登録に至った総脈幹症修復後の一例

Salvage Surgery for Left Coronary Obstruction after Bentall Procedure Resulting in Heart Transplant Listing in a Patient with Repaired Truncus Arteriosus

久吳 洋介、下 結香、川合 祥太、竹原 貴之、永島 利章、小森 元貴、木戸 高志、島村 和男、宮川 繁
大阪大学大学院 医学系研究科 心臓血管外科

Yosuke Kugo, Yuika Shimo, Shota Kawai, Takayuki Takehara, Toshiaki Nagashima, Motoki Komori, Takashi Kido, Kazuo Shimamura, Shigeru Miyagawa

Department of Cardiovascular Surgery, The University of Osaka Graduate School of Medicine/Faculty of Medicine

【経緯】25歳男性。総動脈幹症に対して生後30日で修復術を施行し、15歳で肺動脈弁置換(PVR:CEP#25)を施行。Valsalva洞が経時に拡大し、53mmに到達したため、基部置換手術の適応となった。肺動脈弁機能は維持されていたが、植込み後10年が経過しているためPVRも併施する方針とした。術前CTでは左冠動脈(LCA)はL-NCC交連部近傍から起始し、LCC弁輪部を走行していた。心停止下でのBentall手術(Valsalva#26+SJM#23, Piehler法)に続き、beating下でPVR(Epic#25)を行ったが、人工心肺離脱前の経食道エコーで左室収縮能の高度低下と機能的MRを認め、LCA領域の血流不全と判断した。左内胸動脈:LITA-左前下行枝: LADの冠動脈バイパス術(CABG)を追加し、IABP+ECMOで手術を終了したが、術翌日も左室収縮は改善せず、造影CTで大動脈基部の広範囲血栓と機械弁閉鎖、再建LCAの閉塞を認めた。

【対応内容】Salvage手術では、機械的補助循環戦略を柔軟に行えるようにすること、植込み型左室補助人工心臓: LVADを想定して右室機能および多臓器機能を保護することを念頭に、生体弁による再Bentall(INSPRIS#25)+CABG(右内胸動脈: RITA-右冠動脈: RCA)+体外式両心室補助循環装置確立を行った。再Bentallでは機械弁の弁葉を破碎してその5mm末梢側で新たに弁付き人工血管を縫着し、LCAボタンはウシ心膜パッチを用いて拡大した。RCAへのCABGでは再介入の可能性を考慮して基部を横切らないRITAを選択した。

【結果】気管切開、右室補助人工心臓離脱を経て、術後70日で心移植レシピエント登録が完了。植込み型LVAD装着の上、心移植待機中である。

P12-1

先天性心疾患における感染性心内膜炎についての検討

An Investigation of Infective Endocarditis Associated with Congenital Heart Disease

中村 香絵¹⁾、佐々木 趟¹⁾、藤野 光洋¹⁾、川崎 有希¹⁾、吉田 葉子¹⁾、鈴木 嗣敏¹⁾、小澤 秀登²⁾、鍵崎 康治²⁾

1) 大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科、2) 大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科

Kae Nakamura¹⁾, Takeshi Sasaki¹⁾, Mitsuhiro Fujino¹⁾, Yuki Kawasaki¹⁾, Yoko Yoshida¹⁾, Tsugutoshi Suzuki¹⁾, Hideto Ozawa²⁾, Koji Kagisaki²⁾

1) Department of Pediatric Cardiology and electrophysiology, Osaka City General Hospital,

2) Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Osaka City General Hospital

【はじめに】感染性心内膜炎(IE)は先天性心疾患(CHD)を有する患者において生涯発症リスクが高く、重大な合併症である。

【目的】IEを合併したCHD症例の臨床的特徴を明らかにすること

【対象と方法】2014年から2025年8月までにIEと診断・治療したCHD症例を対象に、患者背景、起因菌、感染部位、治療内容、転帰について診療録を用いて後方視的に検討した。

【結果】対象は15例。年齢の中央値は19歳(0~40歳)、男女比は9:6。心疾患の内訳はTOF4, TGA2, Truncus Arteriosus, PAIVS, VSD, cAVSD, AS/PS, CoA/VSD, ASR(bicuspidAoV), DILV, situs inversus totalisが各1例であった。心疾患以外の合併疾患として、22q11.2欠失症候群、VACTER連合、短腸症候群、アトピー性皮膚炎、適応障害、自閉症、早産・低出生体重児、アルコール性肝炎など認めた。起因菌はMSSAが4例、MRSAが4例、Cardiobacterium hominis、Staphylococcus mitis/oralisが各2例、Staphylococcus lugdunesis、Escherichia Coli、streptococcus gordoniが各1例で、齶歯、歯科治療後の発症例からはS. mitis/oralis、S. gordoni、C. hominis、アトピー性皮膚炎の症例からはMSSA、周術期の発症例からはE. coli、MRSA、吸指癖の症例からはS. lugdunesisが検出された。診断契機は経胸壁心エコーが最も多く、ついで経食道心エコー、造影CT、ガリウムシンチが診断に有用であった。人工弁、人工導管、パッチなど発症前に体内に人工物を有する症例は12例と80%を占めた。治療は全例で抗菌薬静注を行い、投与期間の中央値は56日で、抗菌薬終了後の再燃は認めなかった。外科手術は9例(60%)、うち7例は人工物を有する症例であった。敗血症性肺塞栓は2例で認め、1例は死亡した。

【結語】CHDに伴うIEは人工物留置例で特にリスクが高く、抗菌薬治療の効果が不十分である場合は、再手術により良好な経過を得ることが可能である。

P12-2**成人心室中隔欠損症に合併した感染性心内膜炎の2例****Infective Endocarditis with Unrepaired Ventricular Septal Defect in Adults: Two Cases with Distinct Patterns of Infection**

川畠 拓也¹⁾、鍋島 淳也¹⁾、石井 卓²⁾、山口 洋平²⁾、櫻井 牧人²⁾、高島 琢朗¹⁾、江部 里菜¹⁾、櫻井 啓暢¹⁾、大石 清寿¹⁾、藤原 立樹¹⁾、長岡 英気¹⁾、田中 里奈²⁾、柏木 菜緒²⁾、杉山 知代³⁾、落田 美瑛³⁾、藤田 知之¹⁾

1) 東京科学大学病院 心臓血管外科、2) 東京科学大学病院 小児科、3) 東京科学大学病院 循環器内科

Takuya Kawabata¹⁾, Junnya Nabeshima¹⁾, Taku Ishii²⁾, Yohei Yamaguchi²⁾, Makito Sakurai²⁾, Takuro Takashima¹⁾, Rina Ebe¹⁾, Hironobu Sakurai¹⁾, Kiyotoshi Oishi¹⁾, Tatsuki Fujiwara¹⁾, Eiki Nagaoka¹⁾, Satona Tanaka²⁾, Nao Kashiwagi²⁾, Tomoyo Sugiyama³⁾, Mie Ochida³⁾, Tomoyuki Fujita¹⁾

1) Institute of Science Tokyo Hospital, Department of Cardiovascular Surgery, 2) Institute of Science Tokyo Hospital, Department of Pediatrics,

3) Institute of Science Tokyo Hospital, Department of Cardiovascular Medicine

成人における未修復心室中隔欠損症(VSD)に合併する感染性心内膜炎(IE)は稀であるが、重篤な経過をとることがある。当科で経験した対照的な2例を報告する。症例1は41歳女性。幼少期よりsubpulmonary VSDを指摘されていたが未治療で経過していた。発熱精査により右心系に限局したIEを認め、疣膿はVSD周囲および対側の右室自由壁に存在した。抗菌薬投与中に疣膿塞栓による肺梗塞を発症したため、手術時期を前倒ししVSDパッチ閉鎖を施行、良好に経過した。症例2は58歳女性。幼少期よりperimembranous VSDを指摘されていたが未治療で経過していた。VSD周囲に加え僧帽弁・三尖弁にも感染を認め、重度逆流を呈した。抗菌薬加療後に両弁置換とVSDパッチ閉鎖を行い、再発なく経過している。VSD形態とシャントジェット方向は感染部位や波及範囲に影響し、手術適応や術式選択に直結する。成人VSD IEでは感染範囲に応じた早期外科介入が予後改善に重要である。

P12-3**心室間短絡を有した成人先天性心疾患患者における感染性心内膜炎手術症例の検討****Surgical Cases of Infective Endocarditis in Adult Congenital Heart Disease Patients With Interventricular Shunt**

松永 慶廉、森山 航、金子 政弘、岡 徳彦

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

Yoshikiyo Matsunaga, Wataru Moriyama, Masahiro Kaneko, Norihiko Oka

Department of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Medical University Jichi Children's Medical Center Tochigi

【背景】多くの先天性心疾患患者は感染性心内膜炎(IE)の罹患率および死亡率が高いことが報告されている。特に心室間遺残短絡が残存する症例は高リスク群に分類され、注意深い管理が求められる。今回、当院で経験した先天性心疾患既往患者に対するIE手術症例を後方視的に検討した。

【方法】当院でIE手術を受けた先天性心疾患患者4例を対象とし、臨床背景、起炎菌、感染部位、術前所見、周術期合併症および予後を解析した。

【結果】男性2例、女性2例で、年齢中央値は49歳(16~70歳)であった。全例に心室中隔欠損の既往を認め、うち2例は心内修復術後に残存短絡を有し、他の2例は未手術で経過観察中であった。起炎菌は口腔内細菌が3例、表皮常在菌が1例であり、2例に歯科処置歴を認め、うち1例は歯石除去のみであった。感染の主座は肺動脈弁が2例、僧帽弁および三尖弁が1例、三尖弁が1例であった。周術期死亡および遠隔期死亡はいずれも認めなかった。

【結語】当院における先天性心疾患患者に対するIE手術成績は良好であった。歯石除去後に発症した症例を経験しており、通常は抗菌薬予防を行わない軽微な口腔内処置においてもIE発症リスクが存在する可能性が示唆された。先天性心疾患患者では口腔ケアを含めた感染予防の徹底が極めて重要である。

P12-4

ファロー四徴症術後の遠隔期に発症したサルモネラ縦隔膿瘍の一例

A Case of Salmonella Mediastinal Abscess in the Late Postoperative Period after Repair of Tetralogy of Fallot

古川 卓朗¹⁾、中嶋 雅秀¹⁾、内藤 祐嗣²⁾、加藤 伸康³⁾

1) 市立旭川病院 小児科、2) 市立旭川病院 胸部外科、3) 北海道大学病院 心臓血管外科

Takuo Furukawa¹⁾, Masahide Nakajima¹⁾, Yuji Naito²⁾, Nobuyasu Kato³⁾

1) Asahikawa City Hospital, Pediatric Dept., 2) Asahikawa City Hospital, Thoracic Surgery Dept., 3) Hokkaido University Hospital, Cardiovascular Surgery Dept.

【背景】縦隔膿瘍は、心・大血管術後の急性期に発症することが多く、重篤な疾患である。今回、先天性心疾患術後の遠隔期にも関わらず、稀な起炎菌であるサルモネラの縦隔膿瘍を発症した症例を報告する。

【症例】ファロー四徴症の33歳女性で、3歳時に心内修復術(transannular patch法)を施行され、肺動脈弁閉鎖不全以外には大きな合併症はなかった。入院の4日前まで無症状だったが、その後胸痛と発熱が出現し一度解熱したものの入院前日より再発熱と頻脈があり入院となった。造影CTにて肺動脈パッチ前面に被包化された構造物を認め、血液培養よりSalmonella enteritidisが検出されことも併せ、サルモネラ前縦隔膿瘍と診断した。感受性のある抗菌剤投与にも関わらず膿瘍は拡大傾向を示し、開胸ドレナージと陰圧閉鎖療法を施行した。全身状態が安定した後、感染源除去目的に肺動脈パッチ交換に加え生体弁置換・大網充填を行い退院した。

【考察】縦隔膿瘍は致命的になりうるため、早期発見・治療が重要である。本症例では、免疫異常など他のリスクファクターがなく、心内修復術後30年の遠隔期に人工物感染を来たした点が特徴的と考えられた。消化器症状を欠き胸痛もあったことから入院早期に診断に至ったが、心内修復術後の熱源精査時には術後期間に関わらず、人工物感染に留意し画像検査を積極的に行うべきである。

P12-5

中心静脈閉塞により管理に難渋した右室留置カテーテル契機右心系感染性心内膜炎の1例

Right-Sided Infective Endocarditis Due to a Right Ventricular Catheter in the Setting of Central Venous Obstruction

花岡 優一、梅津 健太郎、伊藤 貴弘、戸石 嶽、熊江 優、腰山 宏、萩野 生男

千葉県こども病院 心臓血管外科

Yuichi Hanaoka, Kentaro Umez, Takahiro Ito, Ryo Toishi, Masaru Kumae, Hiroshi Koshiyama, Ikuo Hagino

Chiba Children's Hospital Department of Cardiovascular Surgery

症例は23歳男性、診断は上大静脈閉塞/下大静脈閉塞(腎静脈レベル)を伴う感染性心内膜炎。4歳時のインフルエンザ脳症を契機に自律神経失調症/腸管運動不全に至り中心静脈栄養が必要となり計17回のカテーテル留置歴がある。経過中の上下大静脈閉塞により通常のルートでは中心静脈に到達できず、経皮経肝静脈右室留置カテーテルを挿入されていたが、留置後7年で三尖弁に脆弱な巨大疣歯を伴う右心系感染性心内膜炎(IE)の診断となり緊急手術の方針となった。正中切開(初回)時に側副血行から多量の出血を認めながら開胸し上行送血/下大静脈脱血(上大静脈は完全閉塞)で人工心肺を確立した。心停止下に右房切開すると三尖弁各弁尖に巨大疣歯の付着を認め、疣歯を切除弁の欠損部を自己心膜で補填し形成したが逆流の制御が困難でありやむを得ず弁置換(Mosaic mitral 25mm)とし、右房に中心静脈カテーテルを直接留置し手術終了とした。手術時間、人工心肺時間、大動脈遮断時間は9時間45分、5時間10分、2時間50分であった。術後7日でICU退室、術後2か月で経皮経肝静脈心房内カテーテルを挿入し術後3か月で退院となった。術後1年で感染なく経過している。

小児病院では慢性疾患に伴い中心静脈路を要する患者ではアクセスに難渋する症例も多い。今回右室留置カテーテルによる右心系IEを発症し手術を要したが、上下大静脈閉塞により経皮で中心静脈にアクセスできず管理に難渋した症例を経験したので報告する。

P12-6

右室流出路の感染性心内膜炎に対しHomograftを用いて治療した2症例

Two Cases of Infective Endocarditis of the Right Ventricular Outflow Tract Treated with Homograft Reconstruction

上原 晴香¹⁾、田中 敏克¹⁾、三木 康暢¹⁾、城戸 佐知子¹⁾、松久 弘典²⁾

1) 兵庫県立こども病院 循環器内科、2) 兵庫県立こども病院 心臓血管外科

Haruka Uehara¹⁾, Toshikatsu Tanaka¹⁾, Yasunobu Miki¹⁾, Sachiko Kido¹⁾, Hironori Matsuhisa²⁾

1) Department of Cardiology, Kobe Children's Hospital, 2) Department of Cardiovascular Surgery, Kobe Children's Hospital

【諸言】右室流出路に生じるIEは抗菌薬で治療困難なことも多く、再発予防で人工物による再手術を回避する必要がある。右室流出路のIEに対しHomograftで治療した2症例を報告する。

【症例1】5歳女児。肺動脈弁閉鎖兼心室中隔欠損に対し1歳時にRastelli型手術(ePTFE Nunn弁付き導管)を施行した。近医で抗菌薬投与なく抜歯を受けた後、微熱が持続した。心エコーで右室流出路に20mm大の疣贅を認め、血液培養でS. viridansが検出されIEと診断した。抗菌薬治療で疣贅縮小せず、Homograftの入手を待ち、入院21日目にPVRを施行した。IEの再発なく経過良好である。

【症例2】19歳男性。22q11.2欠失症候群、Fallot四徴症術後。11歳時に24mm 3弁付きePTFE導管置換を施行した。手指を噛む癖があり、発熱と炎症反応高値を認め、血液培養でS. aureusが検出された。心エコーで右室流出路狭窄と三尖弁逆流の増悪を認め、IEと診断した。抗菌薬治療で改善せず、造影CTで肺塞栓を認め、Homograftの入手を待ち、入院24日目に再置換を施行した。IEの再発なく経過良好である。

【結語】内科治療に難渋した右室流出路IEの2例に対し、Homograftを用いた手術を行い感染制御と血行動態改善が得られた。抜歯や咬創が契機の感染が疑われ、生活指導の重要性が示唆された。

P12-7

重度複雑型先天性心疾患 (Fontan術後・PLE合併) における感染性心内膜炎に対する 外来静注抗菌薬療法の経験

Outpatient parenteral antimicrobial therapy for infective endocarditis in a patient with severe complex congenital heart disease

酒井 哲理、金城 貴彦、西村 智美、原田 元、稻井 慶

東京女子医大病院 循環器小児成人先天性科

Tetsuri Sakai, Takahiko Kinjo, Tomomi Nishimura, Gen Harada, Kei Inai

Department of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Cardiology, Tokyo Women's Medical University

フォンタン術後成人先天性心疾患(ACHD)に合併する蛋白漏出性胃腸症(PLE)は蜂窩織炎等の感染症を反復しやすく、長期入院の点滴治療が活動制限と就労・社会参加の断絶を招きQOLを低下させる。27歳女性、両大血管右室起始症のフォンタン循環・PLE合併例が背部蜂窩織炎とStreptococcus agalactiae菌血症を呈した。経食道心エコーは三尖弁肥厚と中等度～高度逆流を示すが疣贅は非描出、CTでも膿瘍や塞栓所見を認めなかつたが、Duke-ISCVID 2023基準に基づく感染性心内膜炎(IE)の疑診。治療期間を計6週間に設定し、セフトリニアキソンを36日間入院投与後、PICCを用いた外来静注抗菌薬療法(OPAT)へ移行し6日継続。退院時にチェックリストでセルフケアを確認し、在宅期は訪問看護師が毎日、薬剤投与・カテーテル点検・バイタル測定・感染対策教育を行った。患者はIE治療期間内にも関わらず社内表彰式に出席できた。第42日PICC抜去、5か月後も再燃やカテーテル合併症なし。OPATは無熱・培養陰性・安定した血管アクセスのもと、患者教育と在宅支援体制を組み合わせることで、感染症治癒と身体機能、心理社会的福祉の維持に資する。欧米を中心に広く実施されるが、本邦では体制上の制約から導入は限定的で標準化が課題である。本例はACHD領域でのOPAT適応拡大と地域連携型ケア体制構築の可能性を示す。

P13-1**心サルコイドーシスによるCAVBにてASDの短絡量が増加し外科的介入を要した一例****Surgical repair of atrial septal defect necessitated by increased shunt volume after cardiac sarcoidosis-related complete atrioventricular block**鈴木 麻希子¹⁾、山田 慎一郎¹⁾、寺下 大輔¹⁾、津田 成康¹⁾、田頭 達¹⁾、高見 薫¹⁾、山田 章貴²⁾、森本 喜久²⁾、吉田 明弘¹⁾

1) 北播磨総合医療センター 循環器内科、2) 北播磨総合医療センター 心臓血管外科

Makiko Suzuki¹⁾, Shin-ichiro Yamada¹⁾, Daisuke Terashita¹⁾, Shigeyasu Tsuda¹⁾, Toru Tagashira¹⁾, Kaoru Takami¹⁾, Akitoshi Yamada²⁾, Yoshihisa Morimoto²⁾, Akihiro Yoshida¹⁾

1) Kita-Harima Medical Center Cardiology Dept., 2) Kita-Harima Medical Center Cardiovascular Surgery Dept.

症例は75歳男性。中等度大動脈弁閉鎖不全症(AR)にて外来フォローされていた。15か月前に心エコー図検査にて新規の右心拡大と二次孔欠損型心房中隔欠損症(ASD)も指摘された。3か月前より労作時呼吸困難感が増悪し、心エコー図検査にて中隔基部の菲薄化・瘤化、心電図にて完全房室ブロック(CAVB)を認めた。主徴候から心サルコイドーシスによる伝導障害により心不全が顕在化した状態と考えられ、精査加療目的に入院となった。

心臓カテーテル検査にてQp/Qs: 1.75と有意なASD短絡に矛盾しない所見を得た。ARとCAVBによる徐脈がASD短絡量の増加および心不全症状の原因と考えられた。ハートチームで協議の上ASDパッチ閉鎖および大動脈弁置換術を施行した。術後2日目にlong pauseが出現、8日目に恒久的ペースメーカーを留置した。14日目に退院となり、労作時呼吸困難感は改善し現在も経過良好である。

本症例は元々の中等度ARに心サルコイドーシスに伴うCAVBを発症したこととLVEDPの上昇を来たし、左房後負荷が増大したことにより、ASDの短絡量増加を招いたと考えられた。労作時呼吸困難感が増悪したのはCAVBが出現したときでありペースメーカー留置のみの加療も考慮されたが、リード留置に伴う血栓塞栓症のリスクを考慮しASD閉鎖を優先した。適切なタイミングと順番で治療が症状改善に寄与した症例と考えられる。

P13-2**術後完全房室ブロックに対しリードレスペースメーカーを留置した2症例****Two cases of leadless pacemaker placement for postoperative complete atrioventricular block**末廣 友里¹⁾、成田 淳¹⁾、皇甫 奈音¹⁾、馬場 達也¹⁾、林田 由伽¹⁾、長野 広樹¹⁾、加藤 温子¹⁾、石井 良¹⁾、石田 秀和¹⁾、木戸 高志²⁾、上野 高義²⁾、宮川 繁²⁾、岡 崇史³⁾、坂田 泰史³⁾、北畠 康司¹⁾

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

Yuri Suehiro¹⁾, Jun Narita¹⁾, Nao Koho¹⁾, Tatsuya Baba¹⁾, Yuka Hayashida¹⁾, Hiroki Nagano¹⁾, Atsuko Kato¹⁾, Ryo Ishii¹⁾, Hidekazu Ishida¹⁾, Takashi Kido²⁾, Takayoshi Ueno²⁾, Shigeru Miyagawa²⁾, Takafumi Oka³⁾, Yasushi Sakata³⁾, Yasuji Kitabatake¹⁾

1) Department of Pediatrics, The University of Osaka Graduate School of Medicine,

2) Department of Cardiovascular Surgery, The University of Osaka Graduate School of Medicine,

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

【背景】経静脈ペースメーカー留置には、デバイス関連合併症のリスクを伴う。また、先天性心疾患症例や三尖弁術後症例においては、解剖学的制約から経静脈リード留置がしばしば困難であるが、近年リードレスペースメーカー(LPM)という選択肢が登場した。

【症例1】19歳女性。左室緻密化障害、先天性僧帽弁逆流症で経過観察中に、感染性心内膜炎を発症し二回の僧帽弁置換術を施行。術後より完全房室ブロック(CAVB)を発症し、徐脈に伴いトルサード・ボワン(TdP)を繰り返し認めた。一時的ペーシング(TPM)にてTdPを抑制できた。菌血症を認める点、るい瘦(BMI 14)によりポケット作成が難しい点から、DDD-LPM(DDD-Aveir™)を選択した。

【症例2】16歳女性。高校入学時健診の胸部X線検査で心拡大を指摘され、Ebstein病と診断。三尖弁形成術後よりCAVBを発症。徐脈に伴いTdPを来たしTPMを留置した。三尖弁狭窄の残存を認め、経静脈リード留置を避け、LPM留置の方針となった。心臓CTにて留置位置を検討後、DDD-Aveir™を留置し、術後7日目に自宅退院した。

【考察】交換目的のLPM抜去についてのエビデンスが現在乏しいため、若年者へのLPM適応には慎重な判断を要する。症例1、2のように複雑な背景により経静脈アプローチが困難な症例では、LPMが新たな選択肢となりうる可能性示唆された。

P13-3

**成長期先天性心疾患患者におけるleadlessペースメーカー後心不全の経験：
弁形成術・CRTによる改善例**

Heart Failure after Leadless Pacemaker Implantation in a Growing Patient with Congenital Heart Disease: Improvement with Valvuloplasty and Cardiac Resynchronization Therapy

林田 由伽¹⁾、成田 淳¹⁾、皇甫 奈音¹⁾、末廣 友里¹⁾、馬場 達也¹⁾、長野 広樹¹⁾、加藤 温子¹⁾、石井 良¹⁾、石田 秀和¹⁾、久吳 洋介²⁾、上野 高義²⁾、宮川 繁^{1,2)}、岡 崇史³⁾、坂田 泰史³⁾、北畠 康司¹⁾

1) 大阪大学 小児科、2) 大阪大学 心臓血管外科、3) 大阪大学 循環器内科

Yuka Hayashida¹⁾, Jun Narita¹⁾, Nao Kouho¹⁾, Yuri Suehiro¹⁾, Tatsuya Baba¹⁾, Hiroki Nagano¹⁾, Atsuko Kato¹⁾, Ryo Ishii¹⁾, Hidekazu Ishida¹⁾, Yosuke Kugo²⁾, Takayoshi Ueno²⁾, Shigeru Miyagawa^{1,2)}, Takafumi Oka³⁾, Yasushi Sakata³⁾, Yasuji Kitabatake¹⁾

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

2) Department of Cardiovascular surgery, Osaka University Graduate School of Medicine,

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

【背景・目的】小児期に植え込まれたペースメーカー(PM)や人工弁は、体格の成長に伴いサイズアウトや再手術を要することがある。特に第二次成長期終了前に人工物を伴う再介入を行う場合、今後の成長を見越した戦略が必要となる。今回われわれは、房室弁逆流と完全房室ブロックを有する症例に対し、leadless PM留置後に心不全を発症し、弁形成術と心臓再同期療法(CRT)で改善を得た14歳例を経験したので報告する。

【症例】14歳男性。乳児期より心室中隔欠損症、完全房室ブロック、僧帽弁逆流を指摘され、生後5か月時に心室中隔欠損閉鎖術・僧帽弁形成術・PM植え込み術を受けた。その後は中等度～重度三尖弁逆流(TR)、中等度僧帽弁逆流(MR)で経過。13歳時に急速な体格成長に伴いPMリード断線を来し、意識消失発作を契機にleadless PMをVDDモードで植え込んだ。術後より倦怠感とTRの増悪を認め、14歳時には心不全による腹水貯留で入院。内科治療に抵抗性であったため、入院14日目に三尖弁形成術・僧帽弁形成術・CRT-P植え込みを施行した。術後はTR・MRが残存するも心機能は著明に改善し、術後14日目に退院した。
【結語】成長期におけるPMの選択肢としてleadless PMは有用だが、弁逆流合併例では心収縮の同期性が重要である。本症例のようにCRTが著明な心機能改善をもたらす場合があり、治療戦略の選択に示唆を与える。

P13-4

TCPC術後遠隔期に、左側開胸アプローチでVVIからCRTにアップグレードした一例

A Case of CRT Upgrade after TCPC with Left Thoracotomy

仁田 翔大、篠原 玄、落合 由恵、赤司 佳史、馬場 啓徳、徳永 滋彦

JCHO九州病院

Tobuhiro Nita, Gen Shinohara, Yoshie Ochiai, Yoshifumi Akashi, Hironori Baba, Shigehiko Tokunaga

Department of Cardiovascular Surgery, JCHO Kyushu Hospital

フォンタン手術後の徐脈性不整脈に対して永久ペースメーカーを要する経験は度々経験する。この際、フォンタン循環であることや、血栓症のリスクから経静脈的アプローチではなく、外科的心外膜リード留置のアプローチとなる。しかし、その場合、経時的に閾値が不良になること、心室ペーシングによるdyssynchronyにより拍出低下をきたすことなどが時に問題となる。今回我々はTCPC術後に永久ペースメーカーを植え込み(VVI)されていた患者に対して、左側開胸で心外膜リードを再留置し、CRTにアップグレードした症例を経験したので報告する。

症例は、36歳男性、DORV、VSD、ASD、valvular PSに対して4歳時に右側開胸でRt-mBTS、7歳時に心内修復術(1弁付きパッチ)、9歳時にLVOTO解除+RVOT再建+Glenn手術(one and half)、12歳時にTCPC+ASD creation+三尖弁縫合閉鎖+心外膜リード留置(右房、右室)の術後であった。経年的に洞不全症候群の進行を認め、28歳時に腹部正中に永久ペースメーカーの植え込みを行ったが、心房リードは感度、閾値不良で使用できず、VVIで使用し、血行動態の改善を認めていた。電池交換の際に心機能評価を行いatrial kickがない状態でwide QRSの所見を認めており、長期的に血行動態に不利であると判断し、CRTにアップグレードする方針となった。EPSで左房はペーシング可能であることが確認され、左側開胸アプローチで左房と左室に心外膜リードを留置した。片肺換気の際にフォンタン循環が破綻する危険性に備え、右駆径部をcut downし、大腿動静脈を確保してECMO回路をスタンバイした。左第五肋間アプローチで心膜を切開し、瘻着は軽度で左室と左心耳を剥離し、留置予定部位の感度と閾値を確認し、心外膜リード(screw in)を留置、腹部のポケットにリードを引き出してCRT-P本体と接続、感度の閾値に問題なく手術を終了した。術後の心エコーで心室中隔と側壁の収縮のdyssynchronyは改善し、心電図でQRS幅は236msecから173msecへの改善を認め、術後12日に自宅退院した。

上記を文献的考察を加えて報告する。

P13-5

**Mustard術後の完全大血管転位症に通常型心房粗動と両心房性心房頻拍が生じた一例
A Case of Normal-Type Atrial Flutter and Bilateral Atrial Tachycardia in adults with the Mustard procedure for transposition of great vessel**

渡邊 真、井上 智之、西脇 修司、馬場 大輔、森永 晃史、米田 史哉、尾野 亘

京都大学医学部附属病院 循環器内科

Shin Watanabe, Tomoyuki Inoue, Shuji Nishiwaki, Daisuke Baba, Akifumi Morinaga, Fumiya Yoneda, Koh Ono

Department of Cardiovascular Medicine Kyoto University

39歳男性。1歳時に1型完全大血管転位症に対しMustard術を施行された。X年より190bpm前後の頻拍をみとめnear CPA状態までに陥り、近医で除細動施行され洞調律復帰するイベントが発生した。その後も同様のイベントを繰り返したため、カテーテルアブレーションの方針となった。周期280msの頻拍を認め、循環動態が安定していたため、頻拍を停止させずそのまま、バッフル穿刺後にマッピングを行うと機能的左房弁輪周囲を旋回する通常型心房粗動と判明した。機能的左房弁輪から下大静脈方向にかけて機能的左房を焼灼すると頻拍周期は380msに延長した。再マッピングすると両心房を横方向へ大きく旋回する両心房性心房頻拍であった。バッフルで仕切られた機能的左房から機能的右房への緩徐伝導部を焼灼すると頻拍は速やかに停止し、以後誘発不能となった。本症例の解剖学的特徴およびMustard術後の両心房性心房頻拍は稀であり、その機序について考察し報告する。

P13-6

**大動脈弁形成術後に認められた心房頻拍に対してカテーテルアブレーションを施行した一例抄録
Catheter Ablation for Atrial Tachycardia Following Aortic Valve Repair: A Case Report**

西山 崇比古、小平 真幸、勝俣 良紀、高月 誠司、家田 真樹

慶應義塾大学病院 循環器内科

Takahiko Nishiyama, Masaki Kodaira, Yoshinori Katsumata, Seiji Takatsuki, Masaki Ieda

Keio University Hospital Cardiology Dept.

症例は16歳男性。2歳時に二尖弁、大動脈弁逆流に対して大動脈弁形成術が施行された。手術時には左室中隔心筋切除も同時に行われていた。高校進学に伴い部活動への参加を希望し、当院で心肺運動負荷試験を実施したところ、4連発のwide QRS頻拍を認めた。さらに1週間のホルター心電図検査では運動時に43連発、41連発のwide QRS頻拍を認めたため、カテーテルアブレーションを施行する方針とした。

当初は心室頻拍を疑い、His束・右室電極カテーテルのみを挿入してセッションを開始した。イソプロテレノール負荷下の心房刺激でwide QRS頻拍が誘発された。2:1房室伝導の所見を認めた上室性頻拍と診断、室房伝導も認められず、心房頻拍の変行伝導と診断した。冠静脈洞入口部近傍の右心房下壁に最早期興奮部位を認め、同部位への通電により頻拍は著明に減少した。しかし、イソプロテレノール負荷下の誘発で非持続性の心房頻拍が新たに認められた。持続時間が短くマッピングが限局的であったが、記録されたcrista terminalis上部の最早期興奮部位への通電により以後は誘発されなくなった。術後の運動負荷試験では頻拍の再発は認められなかった。

P13-7

TPVR施行前に右室流出路起源PVCのカテーテル心筋焼灼術を施行したファロー四徴症の一例
A Case of Tetralogy of Fallot Undergoing Catheter Ablation of Right Ventricular Outflow Tract Premature Ventricular Contractions Prior to Transcatheter Pulmonary Valve Replacement

小津 賢太郎、美馬 韶、関原 孝之、中野 智彰、世良 英子、岡 崇史、大谷 朋仁、坂田 泰史

大阪大学大学院 医学系研究科 循環器内科学

Kentaro Ozu, Hibiki Mima, Takayuki Sekihara, Tomoaki Nakano, Fusako Sera, Takafumi Oka, Tomohito Otani, Yasushi Sakata

Department of Cardiovascular Medicine, Osaka University Graduate School of Medicine

症例は68歳女性。16歳時にファロー四徴症に対し右室流出路形成術後である。この度心不全増悪の原因と考えられた重症肺動脈弁閉鎖不全症に対し経カテーテル的肺動脈弁置換術(TPVR)を予定されていた。術前よりHolter心電図で5.6%の心室性期外収縮(PVC)を認め、症状を伴い伝導障害を伴い有症候につき、また12誘導心電図にて流出路のexitであり、TPVR後の右室流出路へのアプローチ困難の可能性が予想され、TPVR前にPVCに対するカテーテル心筋焼灼術を施行した。12誘導心電図から左室へのexitも疑われるQRS波形であったため(I誘導rS、下方軸、左脚ブロック様、胸部誘導移行帶V2-V3)、右室流出路、左室流出路、大動脈冠尖のマッピングを行い、大動脈左冠尖、右室流出路中隔側にて体表面心電図に対し70msec程度先行する電位を確認した。左冠尖から焼灼を行うもPVCは消退するも焼灼終了後程無くして再燃を認め、最終的に右室流出路からの焼灼にて消退に至り、以降再燃を認めなかった。ファロー四徴症の心内修復術後遠隔期のTPVR施行前に右室流出路近傍起源と考えられたPVCに対しカテーテル心筋焼灼術で治療を施行した。術中の心内心電図、流出路の心筋性状等のマッピング所見、またTPVR、カテーテル心筋焼灼術施行のタイミングについて考察し報告する。

P14-1

高齢DCRV手術症例の課題

Surgical Management for Elderly with DCRV

篠原 玄、落合 由恵、赤司 佳史、馬場 啓徳、仁田 翔大、徳永 滋彦

JCHO九州病院 心臓血管外科

Gen Shinohara, Yoshie Ochiai, Yoshifumi Akashi, Hironori Baba, Toshihiro Nita, Shigehiko Tokunaga

JCHO Kyushu Hospital, Department of Cardiovascular Surgery

【緒言】70才以上の高齢者のDCRVの外科治療の報告は限られ、リスクや成績には不明な点が多い。

【症例】77才女性、出生後に心雜音を指摘、以降結婚、出産含め無症状あったが74才時DCRV、TRと診断、今回めまいを伴うAT/Afが出現し手術となる。心エコーでTR moderateと右室収縮能低下を認め、カテーテル検査でRVOT PG 159mmHg、RVp/LVp 0.94。

【手術】右室筋切除、RVOTJ-graftパッチ拡大、PVI、RA isthmus ablation、LAA閉鎖、TAP (Phisio Tricuspid#28) を施行。異常筋束は境界不明瞭で、右室筋切離面は脆弱でパッチの止血に難渋、再度心停止下に右室切離面を自己心膜でreinforcementしパッチ再縫着を要した。

【術後】第2病日よりAPC頻発と低酸素症を認め治療に難渋、第7病日Afから血行動態破綻を来たし、Swan-Ganzカテーテル挿入、末梢V-A ECMO、IABP導入し、血行動態は改善傾向となるが第9病日IABPと関連した大動脈解離、胸部大動脈破裂にて死亡となった。

【考察】術前CTでRVOT前壁の心筋は菲薄化し脂肪組織主体となっており加齢・長期のDCRVによる変化が疑われた。術後第2病日からの低酸素症がLOS・SvO₂低下に起因した可能性が考慮され心不全管理を早期に強化すべきであった。

【結語】高齢ACHDのRVOT狭窄病変においては長期の圧負荷に伴う右室の形態と機能に注意が必要で、不整脈・心不全に対しても十分な評価と治療が求められる。

P14-2**Straight Sternumによる右室流出路狭窄に対してNuss法が有効であった1例****Nuss Procedure for Right Ventricular Outflow Tract Stenosis due to Straight Sternum**

岩田 祐輔^{1,2)}、山本 哲也^{1,3)}、矢ヶ崎 裕人^{1,4)}、渡邊 啓太郎^{1,4)}、上谷 淳^{1,4)}、渕上 泰²⁾、中村 真²⁾、小倉 健²⁾、長尾 遼太郎²⁾、桑原 直樹³⁾、寺澤 厚志³⁾、田中 秀門³⁾、野口 昌彦⁵⁾

1)岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科、2)岐阜県総合医療センター 小児心臓外科、3)岐阜県総合医療センター 小児循環器内科、4)岐阜県総合医療センター 循環器内科、5)長野県立こども病院 形成外科

Yusuke Iwata^{1,2)}, Tetsuya Yamamoto^{1,3)}, Hiroto Yagasaki^{1,4)}, Keitarou Watanabe^{1,4)}, Kei Kamitani^{1,4)}, Tai Fuchigami²⁾, Makoto Nakamura²⁾, Ken Ogura²⁾, Ryoutarou Nagao²⁾, Naoki Kuwabara³⁾, Atsushi Terazawa³⁾, Hideto Tanaka³⁾, Masahiko Noguchi⁵⁾

1) Gifu Prefectural General Medical Center, Dept. of Adult Congenital Heart Disease, 2) Gifu Prefectural General Medical Center, Dept. of Pediatric Cardiac Surgery, 3) Gifu Prefectural General Medical Center, Dept. of Pediatric Cardiology, 4) Gifu Prefectural General Medical Center, Dept. of Cardiology, 5) Nagano Children's Hospital, Dept. of Plastic Surgery

通常胸骨は胸骨柄と胸骨体が角度を作ることによって胸郭の丸み(前後径)を作っている。先天性心疾患術後に胸骨の変形を認めるることは時に経験する。今回我々は胸骨柄が前方を向かず胸骨体と直線状に接合したStraight Sternumによる右室流出路狭窄に来た症例を経験したので報告する。症例は19歳女性。TGA (II) に対して日齢17にJatene+VSD closureを施行。術後PSにに対してバルーン拡大術を3回受けたも徐々にPS進行し、PG(RV-mPA) 46mmHg, RVp/LVp(67/82) 0.82となったので14才時に右室流出路形成術(肺動脈基部拡大術+右室流出路異常筋束切除術)を施行するも肺動脈弁尖に変性はなく、24mmサイズが余裕で通過したので温存した。閉胸前の流速は2.0m/sであったが術後1年、3年のカテーテル検査ではPG 56mmHg, RVp/LVp(74/110) 0.67, PG 56mmHg, RVp/LVp(70/100) 0.70と狭窄は解除されておらず更に進行を認めた。後方視的に流出路形成術前・術後のCTを検討すると、胸骨がカーブを描かず直線状(Straight Sternum)で右室流出路全体を圧迫して狭窄を来していると考えられ、流出路形成術のみでは解除できず、前方のスペースを確保する必要があった。19才時にNuss法を施行。流出路前方にスペースが確保されたためPG 32mmHg, RVp/LVp(50/91) 0.55と改善し、肺動脈弁の前後径も13.5mmから16.8mmへ拡大した。

P14-3**右室肺動脈間導管再手術の際に石灰化組織に苦労したACHDの2症例****Two cases of ACHD patients with difficulties due to calcified tissue during right ventricle to pulmonary artery conduit replacement**

木村 成卓、青木 拓万、黒田 智之、横山 祐磨、堀尾 俊介、西田 真由、沖 尚彦、志水 秀彰、奈良 努、灰田 周史、松本 順彦、高橋 辰郎、山崎 真敬、橋詰 賢一、志水 秀行
慶應義塾大学 外科学(心臓血管)

Naritaka Kimura, Takuma Aoki, Tomoyuki Kuroda, Yuma Yokoyama, Shunsuke Horio, Mayu Nishida, Naohiko Oki, Hideaki Shimizu, Tsutomu Nara, Hirofumi Haida, Yorihiko Matsumoto, Tatsuo Takahashi, Masataka Yamazaki, Kenichi Hashizume, Hideyuki Shimizu
Department of Cardiovascular Surgery, Keio University School of Medicine

【はじめに】小児期にRoss手術やRastelli手術を受けた成人先天性心疾患患者は導管の再手術が必要になる。再手術の際には、瘻着や導管の石灰化、胸郭の変形に伴う導管の圧迫など色々と注意が必要である。今回、導管に対する再手術を何とか施行した2症例について報告する。

【症例1】22歳女性。Heterotaxy syndrome、不完全型房室中隔欠損症にて5ヵ月時に修復術施行。4歳時にRoss-Konno手術+LAVV plastyを、10歳時にAVR+右室流出路導管交換を施行された。その後PRとLAVVSが進行し安静時呼吸苦を自覚するようになったため再手術となった。手術はLAVVR+PVRを施行。前回留置していたYamagishi弁は石灰化著明であったが何とか運針可能であり、導管を交換せずにPVR施行した。

【症例2】40歳女性。PAVSDにて8歳時にRastelli手術施行。13歳時に導管交換施行。severe PSRの進行認め有症状となつたため再手術となった。手術は右室肺動脈間導管交換、LPA plasty、AP collateral閉鎖を施行。導管からパッチに至るまで石灰化著明。導管を可及的に切除し、流出路の導管断端の石灰化部分を残す形で何とか運針可能であり導管交換を行った。

【結語】右室肺動脈間導管再手術において、石灰化組織をどのように対処するかは症例ごとの検討が必要である。

P14-4

心内遺残短絡を有する開胸困難症例に対し左室心尖部ベントを留置し合併症を回避できた1例
Successful Use of Left Ventricular Venting during Resternotomy in a Patient with Residual Interventricular Shunt

下 結香、久吳 洋介、川合 祥太、竹原 貴之、永島 利章、小森 元基、木戸 高志、上野 高義、宮川 繁
 大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学

Yuika Shimo, Yosuke Kugo, Shota Kawai, Takayuki Takehara, Toshiaki Nagashima, Motoki Komori, Takashi Kido, Takayoshi Ueno, Shigeru Miyagawa
 The University of Osaka Graduate school of Medicine, Cardiovascular Surgery Dept.

【背景】成人先天性心疾患者に対する再手術では、過去の手術による瘢着や遺残心内短絡のため、開胸に伴う術中トラブルのリスクが高い。今回、胸骨-右室流出路の高度瘢着と心内遺残短絡を有する症例に対して、胸骨切開前の左室心尖部ベント留置が有効であった症例を経験した。

【症例】30歳女性。生後に心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖(VSD/PA)と診断され、生後38日に心内修復術(VSD閉鎖+自己心膜ロールによる右室流出路再建)を施行。重度肺動脈弁逆流および狭窄のため、肺動脈弁置換術(PVR)の適応となった。術前CTで右室流出路が胸骨に高度に瘢着しており、かつ手術開始前の経食道エコーで、術前に指摘されていなかった遺残VSDを確認した。手術では大腿動静脈から体外循環を確立し、さらに左第5肋間開胸から心尖部に左室ベントを留置した後に胸骨切開を行った。胸骨切開時に右室流出路の損傷が避けられず左室内にエアの流入をきたしたが、大動脈弁の開放はなく、大動脈へのエア流出は認めなかった。PVRは問題なく施行され、合併症なく術後第20病日で自宅退院となった。

【まとめ】遺残心内短絡を有し、かつ再開胸による右室流出路の損傷がハイリスクである症例に対して、左室ベント留置下に再開胸を行い脳空気塞栓の合併症を回避した。

P14-5

中心肺動脈欠損の未治療成人PA/VSD MAPCAsに対する手術治療
Surgical repair for untreated PA/VSD MAPCAs in an adult patient

宮原 義典、堀川 優衣、堀尾 直裕、菊池 夏望、川村 雄太、山岡 大志郎、齊藤 真理子、矢内 俊、清水 武、喜瀬 広亮、藤井 隆成、富田 英
 昭和医科大学 小児循環器・成人先天性心疾患センター

Yoshinori Miyahara, Yui Horikawa, Naohiro Horio, Natsumi Kikuchi, Yuta Kawamura, Daishiro Yamaoka, Mariko Saito, Shun Yanai, Takeshi Shimizu, Hiroaki Kise, Takanari Fujii, Hideshi Tomita
 Showa Medical University Hospital, Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center

【背景】主要体肺側副動脈(MAPCAs)を伴う肺動脈閉鎖/心室中隔欠損症(PA/VSD)は乳幼児期に肺動脈統合術等の手術を経て計画的に修復を行う必要がある。中心肺動脈が存在しない症例は最重症型で、解剖学的な理由や治療時期を逸したために手術治療とならないことが多い。我々は、成人期まで未治療で経過観察された中心肺動脈のないPA/VSD MAPCAs症例を経験し、修復手術の方針とした。

【症例】患者は21歳女性、生後5ヶ月時にチアノーゼを指摘され、極型ファロー四徴症+MAPCAsと診断された。前医にて生後6ヶ月時に心臓カテーテル検査施行中にdesaturationをきたし、ECMO管理を要した。Eisenmenger症候群の診断から手術適応なしと判断され、高校入学後からは循環器内科外来フォローとなり、卒業後は軽度の息切れはあるが、アルバイトをしながら専門学校に通っている(SpO_2 75%, 夜間のみHOT 3L/min, 内服なし)。19歳時に血痰を認め、左肺尖部アスペルギルス症と診断、前医にて保存的治療で寛解した。その後、専門施設にて心臓カテーテル検査再検し、治療方針を検討するために当院紹介となった。右肺は3本、左肺は1本のMAPCAsで灌流され、中心肺動脈は存在しないが、各MAPCAは適度に狭窄し、平均肺動脈圧はいずれも20mmHg未満であった。肺体血流比は1.17、推定全肺血管抵抗 2.37WU m^2 であった。右肺のMAPCAは相互交通があり、統合術に寄与しない1本を術直前に経皮的に閉塞した。

【手術】胸部正中切開にて一期的修復の方針とした。右2本のMAPCAを統合し、左右のMAPCA間に人工血管を置き、心室中隔欠損孔を閉鎖した後にコンテグララフトで右室流出路再建を行う方針とした。

【考察】成人期に未治療のまま肺高血圧症を来さずに経過したPA/VSD MAPCAs症例は珍しく、出血リスクも高いため、手術治療の報告は極めて少ない。本症例の治療方針、術中・術後経過を報告する。

P14-6**Eisenmenger症候群に対する開心術の経験と低酸素血症に対する姑息的右室流出路再建の役割****Experience with cardiac surgery for Eisenmenger syndrome, and the role of palliative right ventricle outflow tract reconstruction for hypoxia in ACHD patients**

加藤 伸康¹⁾、橘 剛³⁾、佐藤 公治¹⁾、南田 大朗¹⁾、杉木 宏司¹⁾、加藤 裕貴¹⁾、新宮 康崇¹⁾、佐々木 大輔²⁾、山澤 弘州²⁾、武田 充人²⁾、若狭 哲¹⁾

1) 北海道大学大学院医学研究院 心臓血管外科、2) 北海道大学大学院医学研究院 小児科、3) 神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科

Nobuyasu Kato¹⁾, Tsuyoshi Tachibana³⁾, Koji Sato¹⁾, Taro Minamida¹⁾, Hiroshi Sugiki¹⁾, Hiroki Kato¹⁾, Yasuhige Shingu¹⁾, Daisuke Sasaki²⁾, Hirokuni Yamazawa²⁾, Atsuhiro Takeda²⁾, Satoru Wakasa¹⁾

1) Hokkaido University Graduate School of Medicine, Department of Cardiovascular Surgery,

2) Hokkaido University Graduate School of Medicine, Department of Pediatrics, 3) Kanagawa Children's Medical Center, Department of Cardiovascular Surgery

【背景】Eisenmenger症候群と診断された場合、根治手術は非適応となるが、根治手術以外の理由で開心術を要することがある。その周術期管理の際には低酸素血症の管理も大きな問題となるが、根治手術は出来なくとも肺血流供給源を工夫することで低酸素血症を緩和することは不可能ではない。

【症例】30代男性。PA/VSD/MAPCAsに対して他院で幼少期に外科介入を検討されるも根治困難と判断され、経過中にステントを留置された左肺MAPCAは閉塞し、右肺のみのMAPCAで高度肺高血圧のままフォローとなっていた。7年前に大動脈弁位の感染性心内膜炎発症を機に当院紹介となり、生体弁(CEP29mm)による大動脈弁置換を施行した。周術期は酸素投与下でもSpO₂は安静時73-83%。運動時には容易に70%前後となった。退院後外来ではSpO₂は80-83%で経過していたが、徐々に生体弁機能不全(流速4.5m/s)によるBNP上昇を認め、再弁置換を余儀なくされた。機械弁(Abbott 25mm)による再弁置換を行ったが、その際に残存していたMAPCAのうち右中下葉MAPCAを大動脈起始部で結紮し右室から弁付き導管で再建した。術後はSpO₂:85-92%程度で心不全を生じることなく全身管理が可能で、現在術後6年が経過するがSpO₂:85-90%と術前よりも改善した状態を維持できている。

【考察】二心房二心室を有する複雑心奇形においては、姑息的右室流出路再建によって静脈血が優位に肺血流として供給され、チアノーゼの緩和と体循環拡張期血圧の上昇から臓器灌流の改善が期待できる。根治困難な複雑心奇形においても考慮すべき術式となりうる。

P14-7**成人期における右上肺静脈部分還流異常症に対する心房フラップ法による修復術の検討****Atrial flap technique for Adult PAPVC Patients**

正木 直樹、小泉 淳一、枝木 大治、齋藤 大樹、田林 東、塙屋 雅人、金 一

岩手医科大学 心臓血管外科

Naoki Masaki, Jyunichi Koizumi, Daichi Edaki, Daiki Saitoh, Azuma Tabayashi, Masato Shioya, Hajime Kin

Department of Cardiovascular Surgery, Iwate Medical University

右上部分肺静脈還流異常症(PAPVR)の修復法は複数報告されており、それぞれ利点と欠点が存在する。成人例では心房から上大静脈(SVC)までの距離が長く、人工血管を介在させる必要が生じる場合も少なくない。当施設では成人例においても、右房を頭側へフラップ状に折り返し、不足部分を自己心膜で補填する修復を行っている。

症例は31~52歳の3例で、いずれも右上肺静脈がSVC高位に還流するPAPVRと診断された。手術は上行大動脈送血、SVC高位・IVC脱血で人工心肺を確立し、順行性心筋保護下に施行した。SVC前面を逆L字に切開し後方に縫合、右房頭側を縦切開して心房内を観察。ASD(全例sinus venosus型)を尾側へcut-backし拡大した後、自己心膜パッチを用いて右上肺静脈血流を左房へreroutingした。右房切開部は頭側にフラップ上に折り返し、SVC-RA接合部は洞結節動脈に注意して心外膜を薄く拾う形で縫合した。SVC切開部までの不足分は自己心膜で補填した。

術後は徐脈性不整脈を認めず、抗凝固療法も不要で経過している。1例でSVC狭窄に対し1年後にバルーン拡張を要したが、その後は有意狭窄なく、観察期間1~15年で全例良好に経過している。

成人期における高位還流PAPVRに対する心房フラップ法による修復は、人工物を用いず、抗凝固療法を要さずに良好な成績が得られ、治療選択肢の一つとなり得ると考えられる。

P14-8**川崎病罹患後に冠動脈バイパス術を要した成人2症例の検討****Coronary Artery Bypass Grafting in Two Adult Patients with a History of Childhood Kawasaki Disease**

夫 悠、小田 晋一郎、川尻 英長、小林 卓馬、眞鍋 嘉一郎、藤田 周平、本宮 久之、中辻 拡興、権代 竜郎、
中島 智仁、林 孝明、岡本 雲平、夜久 裕亮

京都府立医科大学 心臓血管外科

Haruka Fu, Shinichiro Oda, Hidetake Kawajiri, Takuma Kobayashi, Kaichiro Manabe, Shuhei Fujita, Hisayuki Hongu, Hiroki Nakatsuji,
Tatsuro Gondai, Tomohito Nakashima, Takaaki Hayashi, Unpei Okamoto, Yuusuke Yaku

Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine

【背景】近年、川崎病罹患後の成人において、虚血性心疾患や急性冠症候群を呈する症例が報告されており、その治療戦略が課題となっている。

【症例】1.43歳男性。3歳時に川崎病を発症しアスピリンで加療。当初より心エコーで冠動脈瘤を認め、罹患1年後のCAGでLMTに巨大瘤、#1-3に小瘤を認めた。経過観察中、RCA狭窄進行し、負荷シントにてRCA領域の虚血を認めた。CAGで#1-2の90%狭窄およびLMT瘤中枢に75%狭窄を確認、FFRでも虚血陽性であったためCABGを施行。RITA-LAD、LITA-OM、GEA-4PD-4PLの4枝バイパスを行い、術後経過良好でCCTにてグラフト開存を確認、術後14日で退院した。

2.48歳男性。小児期に川崎病の既往があるも定期通院はなく、CPAを発症し前医に搬送された。CAGにてLAD近位部に瘤を伴うCTO、LCx近位部およびRCAにびまん性狭窄を認め、三枝病変と診断。患者希望によりまずLCxおよびRCAにPCIを施行。LAD病変はPCI困難であったため、CABG (LITA-LAD, Ao-Free RITA-OM)を行った。術後経過は良好で、グラフト開存を確認の上、術後11日に退院した。

【考察・結語】川崎病罹患後の冠動脈病変は長期経過で進行する可能性があり、定期的な画像・機能評価が重要である。PCIも有用な選択肢となり得るが、瘤や石灰化を伴う複雑病変に対してはCABGが安全かつ有効な血行再建術となる。

P15-1**成人期に診断されたEbstein奇形における外科的介入時期の検討****When is the Appropriate Timing of Surgical Intervention for Ebstein's Anomaly Diagnosed in Adulthood?**

星野 芽以子¹⁾、山田 晶¹⁾、齋藤 和由²⁾、服部 円香¹⁾、中嶋 千尋¹⁾、高田 佳代子¹⁾、福井 重文¹⁾、浅井 ゆみこ²⁾、
小島 有紗²⁾、内田 英利²⁾、井澤 英夫¹⁾

1) 藤田医科大学 循環器内科、2) 藤田医科大学 小児科

Meiko Hoshino¹⁾, Akira Yamada¹⁾, Kazuyoshi Saito²⁾, Madoka Hattori¹⁾, Chihiro Nakashima¹⁾, Kayoko Takada¹⁾, Shigehumi Fukui¹⁾,
Yumiko Asai²⁾, Arisa Kojima²⁾, Hidetoshi Uchida²⁾, Hideo Izawa¹⁾

1) Fujita Health University School of Medicine, Department of Cardiology, 2) Fujita Health University School of Medicine, Department of Pediatrics

【背景】Ebstein奇形は成人で診断されることもあり、外科的介入時期の判断が難しい。

【症例】25歳女性。労作時の動悸と胸痛を主訴に前医を受診し、心電図でデルタ波を認めた。心エコーでEbstein奇形が疑われ、当院紹介となった。

【臨床所見】当院心エコーにて三尖弁中隔尖は高度に下方偏位しており、著明に拡大した右房化右室を認め、Ebstein奇形 (Carpentier分類C型) と診断した。一方で、三尖弁逆流は中等度で弁尖の離開は認めなかった。また、WPW症候群の合併が考えられたが、頻拍発作を疑う動悸は前医受診時以降みられず、Holter心電図や運動負荷試験でも不整脈は確認されなかった。自覚的な易疲労感がありNYHAII度と評価した一方、血液検査ではNT-proBNP 58 pg/mLと正常範囲内であった。さらに、心臓MRIでは右室駆出率が23%と著明に低下していたものの、心房中隔欠損は認められなかった。心肺運動負荷試験ではpeakVO₂ 59%と正常下限であった。

【治療方針】症状と三尖弁逆流の程度からCone手術は見送り、経過観察の方針となった。ただし右室機能保護の観点からは早期手術も考慮される状況であった。

【結論】成人期Ebstein奇形は多様な経過をとるため、個々に応じた評価と適切な手術介入時期の判断が重要である。今後も症例の蓄積を通じて、より明確な介入指標の確立が望まれる。

P15-2**大動脈スイッチ術後の漏斗胸により重症三尖弁閉鎖不全を呈した完全大血管転位の一例****Severe tricuspid regurgitation due to pectus excavatum after arterial switch operation in a patient with D-transposition of the great arteries: A case report**町野 智子¹⁾、大澤 匠¹⁾、沼田 るり子¹⁾、矢野 悠介²⁾、野崎 良寛²⁾、村上 卓²⁾、川松 直人¹⁾、石津 智子¹⁾

1) 筑波大学 循環器内科、2) 筑波大学 小児科

Tomoko Machino¹⁾, Takumi Osawa¹⁾, Ruriko Numata¹⁾, Yusuke Yano²⁾, Yoshihiro Nozaki²⁾, Takashi Murakami²⁾, Naoto Kawamatsu¹⁾, Tomoko Ishizu¹⁾

1) Department of Cardiology, University of Tsukuba, 2) Department of Child Health, University of Tsukuba

【症例】20代男性。完全大血管転位I型に対し生後2か月時に大動脈スイッチ術を受け、以後小児科外来で経過観察されていた。高校生頃より時折下腿浮腫を自覚したが、経胸壁心エコーは描出不良で詳細な評価は困難であった。成人後にACHD外来を受診した際、汎収縮期雜音と軽度浮腫を認めた。心臓MRIでは右室拡大(RVEDV 314 ml, 160 ml/m²)、右室駆出率53%、重症TR(逆流率61%)を認め、心肺運動負荷検査では最大酸素摂取量25.5 L/min/kg(基準値の71%)と低下していた。経食道心エコーでは胸骨による右室自由壁圧排により三尖弁前尖・後尖が逸脱し、弁尖中央の離開により torrential TR を呈していた。胸部CTでは Haller 指数3.5の重症漏斗胸を確認し、右室圧排がTR進行に寄与したと考えられた。有症候性かつ高度右室拡大を伴うことからTRは外科的介入の適応と考えられたが、弁形成の困難さを考慮し、まずは漏斗胸矯正を行う方針となった。胸腔鏡下胸骨挙上術(Nuss法)を施行した結果、胸郭形態の改善により右室圧排が軽減し、術後半年でTRは中等度以下に減少、右室拡大も縮小した。

【考察】漏斗胸に伴う心圧排や房室弁逸脱の報告は散見されるが、本症例のように超重症TRを呈した例は極めて稀である。マルチモダリティによる逆流機序の推定が治療方針決定に有用であり、胸骨挙上術により良好な効果を得た。ACHD症例では胸郭変形を合併することがあり、心血管系への影響はまれながら重篤となり得るため、その可能性を常に念頭に置く必要がある。

P15-3**重金属アレルギーを有する多脾症患者に対する僧帽弁・三尖弁形成術の経験****Experience with Mitral and Tricuspid Valve Repair in Patients with Polysplenia and Severe Metal Allergies**高橋 宏明¹⁾、福田 旭伸²⁾、岡田 健次^{1,2)}

1) 神戸大学大学院医学研究科 外科学講座 心臓血管外科、2) 神戸大学大学院医学研究科 内科学講座・循環器内科

Hiroaki Takahashi¹⁾, Terunobu Fukuda²⁾, Kenji Okada^{1,2)}

1) Department of cardiovascular surgery, Kobe university hospital, 2) Department of cardiovascular medicine, Kobe university hospital

【症例】63歳女性。既往歴として6歳時に心房中隔欠損症(Sinus venosus type)に対し他院でpatchによる心房内reroutingが施行されている。成人され外来follow-upが途切れていたが、心房細動、心不全を認め当院へ紹介。心エコー検査施行されたところ、patchが外れASDが再開通し、severe MR/TRを認めた。LVEFは51%で左室はD shapeを呈し、僧帽弁はatrial functional MRを呈し、TRもsevereで三尖弁輪径:52mmと高度に拡大していた。右心カテーテル検査ではQp/Qs=1.84、左→右シャントを認め、平均肺動脈圧も26mmHgとやや肺高血圧を認めた。開心術の方針であったが、多脾症で洞不全症候群も有し、将来のペースメーカー留置も危惧される症例で患者には高度の金属アレルギーが認められる。パッチテストでは、ニッケル、コバルト、重クロム酸カリウムに対し強いアレルギー反応が陽性であった。この症例の治療方針について、強い金属アレルギーが認められるため開心術施行した場合に、術後にペースメーカーが必要となった場合の対処をどうするか、ハートチームカンファレンスで議論を重ねた。

【治療】あらかじめ心房細動に対しカテーテルアブレーションを先行して施行。後日開心術を施行した。僧帽弁・三尖弁形成術の他、左心耳閉鎖、Intraatrial reroutingをHemashield patchを用いて施行した。将来に備えての心外電極留置は行わず、必要時にはleadless pacemaker留置の方針とした。術後経過は良好で心不全症状は消失し、術後心エコー検査でもpatchのleakageは認めず良好な結果であった。現在、術後半年経過しているが、上室性頻拍が持続しているが心不全症状はなく、βブロッカー内服で経過観察中である。

【結語】高度金属アレルギーを有する多脾症患者で、今回開心術を施行し、ペースメーカー留置の必要性はなかったが、今後のペースメーカー留置に注意を要すると考えられた。

P15-4

小児期の右側房室弁機械弁置換後、成人期に再弁置換を要した完全型房室中隔欠損の一例

A case of re-right atrioventricular valve replacement in adulthood for complete atrioventricular septal defect after right atrioventricular valve replacement in childhood

前田 登史、廣瀬 圭一、太田 教隆、伊藤 弘毅、五十嵐 仁、中村 悠治、菅藤 穎三、三浦 法理人、坂本 喜三郎
静岡県立こども病院 心臓血管外科

Toshi Maeda, Keiichi Hirose, Noritaka Ota, Hiroki Ito, Jin Ikarashi, Yuji Nakamura, Tsugumitsu Kando, Norito Miura, Kisaburo Sakamoto

Department of Cardiovascular Surgery, Shizuoka Children's Hospital

【背景】小児期の二心室循環における三尖弁位弁置換は稀であり、成人期に特に三尖弁狭窄のために再手術を要した報告はほとんどない。

【症例】29歳男性、21 trisomy。28週、876gで出生、出生後に完全型房室中隔欠損と診断され、5ヶ月時(1.9kg)に肺動脈絞扼術、1歳5ヶ月時(8.9kg)に心内修復術、4歳6ヶ月時(14.1kg)に感染性心内膜炎のため右側房室弁置換(Sorin slimline 17mm)、6歳10ヶ月時にstuck valveにより再弁置換(Sorin slimline 17mm)を施行されていた。17歳時のカテーテル検査でCVP 12mmHgと高値であったが、RVEDPと差なく、弁の可動性も良好で経過観察となっていた。29歳時の心エコーで三尖弁位流入血の圧較差が上昇したため弁透視を行ったところ、1弁葉のstuckを認めた。うっ血肝によるChild-Pugh分類Bの肝障害と血小板減少を認めていたため、術後の出血性合併症を懸念し生体弁置換の方針とした。麻酔導入時CVP 22mmHgと著明高値。胸骨正中切開で心停止下に手術を施行。全周性にpannusが張っており、stuckの原因と考えられた。可及的にpannusを除去することで、大動脈弁用Magna EASE 21mmによる再弁置換が可能であった。CVPは術直後15mmHg、最終8mmHgまで低下。術後38日で独歩退院。現在術後10ヶ月、出血性合併症なく、肝機能は軽度改善を認めている。

【結語】小児期に完全型房室中隔欠損の右側房室弁機械弁置換後、成人期に再弁置換を行い、良好な結果を得た。

P15-5

先天性心疾患術後severe MRによる巨大左房に左房縫縮を行った一例

A case of left atrial plication for giant left atrium caused by severe mitral regurgitation after congenital heart disease surgery

石津 寛治、荒木 幹太、鍵崎 康治、小澤 秀登

大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科

Kanji Ishizu, Kanta Araki, Koji Kagasaki, Hideto Ozawa

Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Osaka City General Hospital

症例は70歳、女性。50歳時に部分房室中隔欠損と心房細動に対して修復術とアブレーションを施行した。63歳から労作時呼吸苦を認め、中等度僧帽弁閉鎖不全を指摘され、薬物治療を開始した。70歳時に脳室内出血のため当院救急搬送、開頭血種除去術を施行したが抜管後に換気不全を認めた。気管支ファイバーにて右気管支の扁平化を指摘され、CTで左右径155mm、前後径110mm、上下径140mmの巨大左房により右気管支が圧排されていることが判明した。僧帽弁閉鎖不全も重症まで進行しており、心不全コントロール困難であったため、僧帽弁置換術に併せて左房縫縮術を施行した。胸骨再正中切開、人工心肺下に右側左房切開アプローチで生体弁25mmで僧帽弁置換術を施行した。左房縫縮は右側左房切開線を延長し右側左房壁を切除、左側は大心臓静脈・左肺静脈間を左心耳も併せて帶状に切除した。左房天井については上行大動脈、肺動脈を離断して露出させ、右房切開/経中隔アプローチの2方向から切除して縫縮した。心房中隔についても余剰組織を切除、縫合閉鎖することで十分な左房縫縮を行った。術後CTでは左右径110mm、前後径80mm、上下径110mmと左房のvolumeは全体的に縮小しており、気管支分岐角も術前130°から110°と改善していた。術後CTでも気管支狭窄所見なく、術後103日目にリハビリテーション転院となった。

P15-6

重症僧帽弁閉鎖不全症と動脈管開存症の併存した心不全に、ロボット支援下僧帽弁形成術と経皮的動脈管閉鎖術を実施した一例

A case of heart failure with coexistent severe mitral regurgitation and patent ductus arteriosus treated with robot-assisted mitral valve repair and transcatheter patent ductus arteriosus closure.

中村 研介¹⁾、福本 菜摘¹⁾、矢田貝 菜津子¹⁾、堀江 弘夢²⁾、三木 崇史³⁾、平井 雅之¹⁾、衣笠 良治¹⁾、加藤 克¹⁾、吉川 泰司²⁾

1) 鳥取大学医学部附属病院 循環器内科、2) 鳥取大学医学部附属病院 心臓血管外科、3) 岡山大学病院 循環器内科

Kensuke Nakamura¹⁾, Natsumi Fukumoto¹⁾, Natsuko Yatagai¹⁾, Hiromu Horie²⁾, Takashi Miki³⁾, Masayuki Hirai¹⁾, Yoshiharu Kinugasa¹⁾, Masaru Kato¹⁾, Yasushi Yoshikawa²⁾

1) Tottori University Hospital Department of Cardiovascular Medicine, 2) Tottori University Hospital Department of Cardiovascular Surgery,
3) Okayama University Hospital Department of Cardiovascular Medicine

60歳代女性。労作時息切れを認め、重症器質性僧帽弁閉鎖不全症(DMR)による心不全と診断、当院へ紹介。心エコーでLVDD: 57mm LVEF: 57%, P3逸脱による重症MR(ERO: 0.6cm², RV: 63mL)に加え、主肺動脈拡大、動脈管開存症(PDA)を確認した。造影CTでKrichenkoE型の大きなPDA(長さ: 22mm, 肺動脈側断面: 4×3mm, 大動脈側断面: 13×9mm)あり、MRとPDA両者が関与した心不全と診断した。MRはPDA治療後の改善は見込みがなく、ロボット支援下僧帽弁形成術(RA-MVP)が可能であるが、PDAの同時手術は正中切開が必要でRA-MVPが困難かつ動脈管損傷のリスクが懸念された。ハートチームで協議し、先にRA-MVP、後日経皮的動脈管閉鎖術の方針とした。Afを発症したため、RA-MVP(Physio flex: 32mm)で弁輪形成、人工腱索2本), 左房Maze手術、左心耳閉鎖術を行い術後14日で自宅退院。3か月後、経皮的動脈管閉鎖術を実施した。KrichenkoE型であることからAMPLATZER Vascular Plug II: 12mmで治療成功、術後3日で自宅退院した。重度MRとPDAが併存した心不全患者に、RA-MVPとカテーテルハイブリッド治療を行い、侵襲を最小限に抑えつつ最大の効果を得ることができた。

P15-7

ロボット手術の成人先天性心疾患への展開 - 不完全型房室中隔欠損症術後再手術の一例 -

Robotic surgery in adult congenital heart disease

鍋島 悅也¹⁾、川畑 拓也¹⁾、石井 卓²⁾、長岡 英気¹⁾、藤原 立樹¹⁾、大石 清寿¹⁾、櫻井 牧人²⁾、山口 洋平²⁾、櫻井 啓暢¹⁾、江部 里菜¹⁾、田中 里奈²⁾、柏木 菜緒²⁾、高島 琢朗¹⁾、落田 美瑛³⁾、杉山 知代³⁾、藤田 知之¹⁾

1) 東京科学大学 心臓血管外科、2) 東京科学大学 小児科、3) 東京科学大学 循環器内科

Junya Nabeshima¹⁾, Takuya Kawabata¹⁾, Taku Ishii³⁾, Eiki Nagaoka¹⁾, Tatsuki Fujiwara¹⁾, Kiyotoshi Oishi¹⁾, Makito Sakurai³⁾, Yohei Yamaguchi³⁾, Hironobu Sakurai¹⁾, Rina Ebe¹⁾, Satona Tanaka³⁾, Nao Kashiwagi³⁾, Takuro Takashima¹⁾, Mie Ochida⁵⁾, Tomoyo Sugiyama⁵⁾, Tomoyuki Fujita¹⁾

1) Department of Cardiovascular Surgery Institute of Science Tokyo, 2) Department of Pediatrics Institute of Science Tokyo,

3) Department of Cardiovascular Medicine Institute of Science Tokyo

成人領域の僧帽弁形成手術においてはロボット手術の適応が拡大し、症例数も増加している。しかし先天性心疾患領域への応用は依然として限られている。今回我々は、成人先天性心疾患患者に対する再手術をロボット手術で行い、良好な経過を得た一例を報告する。

症例は38歳女性。不完全型房室中隔欠損症に対して2歳時に心内修復術を施行された。左側房室弁のcleftは閉鎖され、心房一次中隔欠損孔は冠静脈洞を左房側に位置させる形でパッチ閉鎖されていた。術後長期に外来フォローアップを行っていたが、左側房室弁逆流が再発し経時的に悪化を認めた。心臓超音波検査で重症左側房室弁逆流、EF 54%であり、NYHA2の心不全症状を呈していたことから再手術の方針とした。手術は胸骨正中切開を避け、左半側臥位でロボット支援下弁形成術を行った。左側房室弁cleft閉鎖部からの逆流を認め、自己心臓パッチによるaugmentation、人工腱索1対の移植、さらにflexible partial ringによる弁輪形成を行った。術後経過は良好で、術後7日目に退院となった。心臓超音波検査で左側房室弁逆流は軽度、NYHA 1度であった。本症例は成人先天性心疾患に対するロボット手術の有用性を示唆しており、今後の今適応拡大が期待される。

P15-8

Tricuspid Valve Repair Using Papillary Muscle Relocation Technique Concomitant with Pulmonary Valve Replacement in a Patient with Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

Dong Hee Jang, Eun Seok Choi

Asan Medical Center, Seoul, Korea

A patient diagnosed with pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA/IVS) underwent balloon pulmonary valvotomy at 8 days of age and was followed thereafter. At 19 years of age, imaging evaluation revealed severe pulmonary regurgitation and right ventricular dilation ($\text{RVEDVi} = 169 \text{ mL/m}^2$), accompanied by moderate tricuspid regurgitation (TR) with leaflet tethering.

Surgical intervention was performed. Intraoperative findings revealed annular dilation and tethering of the tricuspid valve. Kay-type annuloplasty and anterior papillary muscle relocation using 3-0 Gore-Tex sutures were performed to address the tethering component of TR. Subsequently, pulmonary valve replacement (PVR) using a tissue valve was completed. The postoperative course was uneventful, and the patient was discharged on postoperative day 6. Follow-up echocardiography at 3 years 9 months demonstrated no pulmonary valve dysfunction and only mild TR.

In patients with PA/IVS, tricuspid regurgitation related to leaflet tethering may persist after PVR. Papillary muscle relocation can serve as an effective adjunctive technique to achieve durable tricuspid valve competence.

P16-1

PAPVC合併下位静脈洞型ASD修復術後56年で再開通による心不全を発症し、再手術を要した一例 Surgical Treatment of a Defect Recurring 56 Years after Repair of Inferior Sinus Venosus Type Atrial Septal Defect with Partial Anomalous of Pulmonary Venous Connection

鈴木 憲治^{1,2)}、廣本 敦之¹⁾、前田 基博¹⁾、佐々木 孝²⁾、坂本 俊一郎¹⁾、石井 庸介²⁾

1) 日本医科大学武藏小杉病院 心臓血管外科、2) 日本医科大学付属病院 心臓血管外科

Kenji Suzuki^{1,2)}, Atsushi Hiromoto¹⁾, Motohiro Maeda¹⁾, Takashi Sasaki²⁾, Shun-Ichiro Sakamoto¹⁾, Yosuke Ishii²⁾

1) Department of Cardiovascular Surgery, Nippon Medical School, Musashikosugi Hospital,

2) Department of Cardiovascular Surgery, Nippon Medical School Hospital

10歳時に右下肺静脈還流異常症(PAPVC)合併下位静脈洞型心房中隔欠損(ASD)の診断で修復術(ASD辺縁を右下肺静脈の前縁に直接縫合し血流転換)を施行されていた。13歳まで欠損孔の再開通は認めず、以降フォローアップ終了となっていた。66歳時に肺炎を契機にした心不全を発症し当院入院となった。精査の結果ASDの再開通を認めた。内科的治療後右心カテーテル検査施行し右室圧44/4(8)、肺動脈圧31/5(16)、肺血管抵抗1.24wood、肺体血流比1.93と有意な短絡を認めた。

手術は胸骨再正中切開にてアプローチ、上行大動脈送血、上大静脈および右大腿静脈からの下大静脈脱血として人工心肺を確立した。右房切開にて下位静脈洞型ASDとそれより前方に還流する右下肺静脈入口部を認めた。ASDは下縁欠損であったため、下大静脈のスネアを外し大動脈遮断鉗子で下大静脈を遮断したところ良好な視野を得られた。ウシ心膜を用いて右下肺静脈を左房へと血流転換を行った。翌日抜管し術後20日で退院となった。術後2年を経過し、ASDの再開通は認めていない。下位静脈洞型ASDにおいては再開通の報告が散見されるため、閉鎖・血流転換方法やフォローアップ期間に一考の余地がある。文献的考察を加え報告する。

P16-2

高齢者の心房細動合併上大静脈洞型心房中隔欠損に対し修復術とfull-maze手術を行った1例 Maze procedure for atrial fibrillation with repair of sinus venosus atrial septal defect of elderly patient

宮本 智也¹⁾、本田 啓²⁾、堀端 洋子³⁾、小島 文典¹⁾、浦下 周一¹⁾、松川 舞¹⁾、上木原 健太¹⁾、坂口 健¹⁾、平山 亮¹⁾、鈴木 龍介¹⁾

1) 熊本赤十字病院 心臓血管外科、2) 熊本赤十字病院 小児科、3) 熊本赤十字病院 循環器内科

Tomoya Miyamoto¹⁾, Kei Honda²⁾, Yoko Horibata³⁾, Takenori Kojima¹⁾, Shuichi Urashita¹⁾, Mai Matsukawa¹⁾, Kenta Uekihara¹⁾, Takeshi Sakaguchi¹⁾, Ryo Hirayama¹⁾, Ryusuke Suzuki¹⁾

1) Department of Cardiovascular Surgery, Japanese Red Cross Kumamoto Hospital, 2) Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kumamoto Hospital,
3) Department of Cardiology, Japanese Red Cross Kumamoto Hospital

上大静脈洞型心房中隔欠損 (SV-ASD) は右上肺静脈の部分肺静脈灌流異常 (PAPVR) を伴う。修復術にfull-maze手術を併施した症例について文献的考察を踏まえ報告する。

症例は75歳男性で近医より持続性心房細動 (AF) に対するカテーテルアブレーション目的で紹介となった。初診の心エコーではASDを指摘し得なかったが、心臓CTでSV-ASD・右上肺静脈のPAPVR, 左上大静脈遺残を認めた。右心カテーテル検査でPAP 30/13 (20), RpI= 1.9, Qp/Qs 2.59 (MRI計測では2.44) で修復術の適応と考えられ外科に紹介となった。AFに対して不整脈手術 (full-maze手術) も術中に併施する方針とした。

手術：胸骨正中切開で上行大動脈送血・右内頸靜脈+左上大静脈+下大静脈脱血で人工心肺を確立。心停止後にCryoICEを用いて右房maze, ASDから心房中隔を尾側に切開拡大し経中隔で左房内の視野を展開。右上肺静脈を除くbox lesionを右側は心外膜側から、左側を心内膜側からCryoICEで作成した。右上肺静脈は洞結節近傍を避けCryoICEで隔離した。左心耳はAtriclipで閉鎖した。経中隔アプローチで僧帽弁形成術 (P2-3 indent plication) を行い、三尖弁輪形成術 (Cosgrove 28mm) を並施した。右SVCと右上肺静脈の合流は高位で、12mm PTFE graftを介在したWarden変法でSV-ASD・PAPVRの修復を行なった。

手術当日に人工呼吸器離脱し抜管した。洞調律と発作性心房粗細動を繰り返し、洞調律復帰時の洞不全を合併したため術後18日目にback up目的でリードレスペースメーカーを留置し退院となった。

SV-ASDに合併するAFへの不整脈手術について、解剖学的特徴と文献的考察を踏まえ発表する。

P16-3

心房中隔欠損閉鎖術中に僧帽弁置換術を必要とした2例

Two Cases Requiring Mitral Valve Replacement During Atrial Septal Defect Closure

森下 寛之¹⁾、江連 雅彦¹⁾、岡田 修一¹⁾、毛見 勇太²⁾、星野 圭治²⁾、山下 英治²⁾、村上 淳²⁾、宮本 隆司¹⁾

1) 群馬県立心臓血管センター 心臓血管外科、2) 群馬県立心臓血管センター 循環器内科

Hiroyuki Morishita¹⁾, Masahiko Ezure¹⁾, Shuichi Okada¹⁾, Yuta Kemi²⁾, Keiji Hoshino²⁾, Eiji Yamashita²⁾, Jun Murakami²⁾, Takashi Miyamoto¹⁾

1) Division of Cardiovascular Surgery, Gunma Prefectural Cardiovascular Center, 2) Division of Cardiology, Gunma Prefectural Cardiovascular Center

【背景】心房中隔欠損症 (ASD) 閉鎖後に僧帽弁逆流 (MR) が増悪することが報告されている。ASD閉鎖術中にMRに対して僧帽弁置換術 (MVR) を同時に施行した症例を2例経験したので報告する。

【症例1】69歳女性。小児期にASDを指摘されていたが、受療行動なく経過した。5か月前に心不全を発症し、ASD、心房細動と診断された。内科的加療で改善した後に施行した心臓カテーテル検査では、平均肺動脈圧は 22mmHg、Qp/Qsは5.84であった。手術は、ASD閉鎖、左心耳切除、三尖弁形成を行って人工心肺を離脱したが、術中経食道エコーで中等度以上のMRを認めた。後尖の短縮、可動制限による接合不良と判断し、再度人工心肺を導入し、MVRを施行した。

【症例2】72歳男性。55歳頃にASDを指摘されたが、治療を希望せず経過観察とされていた。4か月前に心不全を発症し、内科的加療の後に施行した心臓カテーテル検査では、平均肺動脈圧は 41mmHg、Qp/Qsは2.39であった。手術希望で当科に紹介され、ASD閉鎖を行ったが、術中所見で後尖の短縮によるMRを認めたためにMVRを併施した。

【考察】ASD術後のMRの増悪因子として、僧帽弁前尖の肥厚、後尖の短縮、心房細動に伴う僧帽弁輪拡大、高齢の巨大なASDが指摘されている。経験した2例については術前左室の狭小化があり、適正な僧帽弁尖の評価が困難であり、左室流入血流の増加により後尖の短縮が顕在化したためにMRを生じたと考えられた。

P16-4**80歳以上ASD・MR併存例に対する治療戦略****Interventional Strategy for Elderly Patients with Atrial Septal Defect and Mitral Regurgitation:
Report of Two Cases**

齋藤 秀輝^{1,2)}、吉永 薫^{1,2)}、曹 宇晨⁴⁾、八島 正文⁴⁾、逸見 隆太^{1,2)}、井上 奈緒^{1,3)}、宮崎 文^{1,3)}、中嶌 八隅^{1,3)}、
杉浦 亮^{1,2)}、小出 昌秋⁴⁾

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

Hideki Saito^{1,2)}, Kaoru Yoshinaga^{1,2)}, Uchin Sou⁴⁾, Masafumi Yashima⁴⁾, Ryuta Henmi^{1,2)}, Nao Inoue^{1,3)}, Aya Miyazaki^{1,3)},
Yasumi Nakashima^{1,3)}, Ryo Sugiura^{1,2)}, Masaaki Koide⁴⁾

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

【背景】僧帽弁閉鎖不全症(MR)を伴う心房中隔欠損症(ASD)は若年例では開心術が一般的であるが、高齢・フレイル例では経カテーテル治療(TEER+ASD閉鎖)の最適な順序は明確でない。今回80歳以上女性の2症例を経験した。

【症例1】80歳女性。発作性心房細動から持続性へ移行し心不全を反復。精査でASD(14.6×12.7mm)、Qp/Qs 5.6を認め、薬物抵抗性のためMitraClip施行。RVSPは48→35mmHg、BNP低下するも心不全持続し、2か月後に経カテーテルASD閉鎖を追加。以降半年間再入院なく経過。

【症例2】83歳女性。既往に心房細動アブレーション、洞不全症候群に対するペースメーカ植込み。持続性心房細動に移行後、心不全悪化。心カテでQp/Qs 1.7、主病態はMRと判断しMitraClip(XTW1本)施行。RVSPは28→19mmHg、BNP低下。ASD閉鎖は希望されずも、半年間再入院なく経過。

【結語】症例1はASD、症例2はMRが主病態であり、いずれもMitraClipを先行させる経カテーテル介入で良好に管理可能であった。ASDとMRを併存する高齢例では、両病態の寄与を見極めつつ治療手順を慎重に検討することが重要である。

P16-5**小さな欠損孔、大きな右心負荷、再挑戦ASD閉鎖—高齢症例に潜む“もう一つの穴”—
A Small Fenestration but Severe Right Heart Failure: Reattempted ASD Closure — The “Other
Defect” in an Elderly Patient**

山本 早紀¹⁾、赤澤 祐介^{1,5)}、東 晴彦¹⁾、西村 和久¹⁾、柏木 孝介³⁾、宮田 豊寿²⁾、前澤 身江子³⁾、森谷 友造³⁾、
千阪 俊行^{3,5)}、太田 雅明³⁾、打田 俊司^{4,5)}、井上 勝次¹⁾、池田 俊太郎¹⁾、檜垣 高史^{2,3,5)}、山口 修¹⁾

1) 愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学講座、2) 愛媛大学大学院医学系研究科 小児・思春期 療育学講座、

3) 愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座、4) 愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科学講座、

5) 愛媛大学医学部附属病院 移行期医療センター(移行期・成人先天性心疾患)

Saki Yamamoto¹⁾, Yusuke Akazawa^{1,5)}, Haruhiko Higashi¹⁾, Kazuhisa Nishimura¹⁾, Kosuke Kashiwagi³⁾, Toyohisa Miyata²⁾, Mieko Maezawa³⁾,
Tomozo Moritani³⁾, Toshiyuki Chisaka^{3,5)}, Masaaki Ohta³⁾, Shunji Uchita^{4,5)}, Katsuji Inoue¹⁾, Shuntaro Ikeda¹⁾, Takashi Higaki^{2,3,5)},
Osamu Yamaguchi¹⁾

1) Department of Cardiology, Pulmonology, Hypertension and Nephrology, Ehime University Graduate School of Medicine,

2) Community Pediatrics and Perinatal care Medicine, Ehime University Graduate School of Medicine,

3) Department of Pediatrics, Ehime University Graduate School of Medicine,

4) Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Ehime University Graduate School of Medicine,

5) Center for Transition to Adult Congenital Heart Disease, Ehime University Hospital

症例は82歳男性。3年前に心房中隔欠損症(ASD)，慢性心不全の増悪にて当科入院となり，利尿剤静注及びDOB 2γでも心不全コントロールが困難であったため経カテーテル的ASD閉鎖術が施行された。3個の欠損孔のうち，20mm前後の欠損孔2個に対し閉鎖を試みたが，下縁rimが乏しく2つのdeviceが干渉し脱落し，緊急開胸にてdevice除去と5mmのfenestrated ePTFE patchによるASD部分閉鎖術が施行された。術後，リハビリに時間を要したが自宅退院可能であった。当初，経過は良好であったが，徐々に心不全症状が増悪し利尿剤の增量を要した。5mmのfenestrationに対するカテーテル閉鎖術は，緊急手術の経緯から本人が拒否していた。心不全が悪化傾向にあるため，繰り返し説明し閉鎖術に前向きになっていた矢先に，胸水貯留を伴う右心不全で緊急入院となった。利尿剤静注やDOB 2γ投与でも改善不十分なため，カテーテル閉鎖術の方針となった。術中TEEにて5mmのfenestrationに加え，下縁rimの乏しい18.3×15.5mmの欠損孔が発覚した。FenestrationはFigulla Flex II (FF II) 7.5mmで，欠損孔はFF II 30mmで閉鎖に成功した。術後DOBは中止可能となり，右心不全症状は改善し，自宅退院した。高齢ASD症例の場合，閉鎖後も右心系拡大の改善に乏しいことがあるが，外科的fenestrated patch閉鎖術後に5mmのfenestrationのみでは血行動態を説明できない場合，他のleakやパッチ離開の有無を必ず精査すべきである。

P16-6**卵円孔開存に伴うPlatypnea-orthodeoxia syndromeが三尖弁狭窄により助長された一例****Platypnea-Orthodeoxia Syndrome due to Patent Foramen Ovale Exacerbated by Tricuspid Stenosis**

峰松 優季¹⁾、松崎 凌佑¹⁾、坂井 ひかり¹⁾、平井 元子¹⁾、金子 哲也¹⁾、坂本 佳子¹⁾、矢島 あゆむ¹⁾、峰松 伸弥²⁾、熊本 崇²⁾、野出 孝一¹⁾

1) 佐賀大学 循環器内科、2) 佐賀大学 小児科

Yuki Minematsu¹⁾, Ryosuke Matsuzaki¹⁾, Hikari Sakai¹⁾, Motoko Hirai¹⁾, Tetsuya Kaneko¹⁾, Yoshiko Sakamoto¹⁾, Ayumu Yajima¹⁾, Nobuya Minematsu²⁾, Takashi Kumamoto²⁾, Koichi Node¹⁾

1) Saga University Hospital Cardiology Pediatrics Dept, 2) Saga University Hospital Cardiology Dept

卵円孔開存(PFO)は、体位依存性に低酸素血症を呈するPlatypnea-Orthodeoxia Syndrome(POS)の原因となることが知られており、発症に関与する解剖学的・血行動態的因素を検索することが肝要である。

症例は70歳男性。肝細胞癌に対して化学療法中であったが、呼吸困難を主訴に受診した。室内気でSpO₂ 86%と低酸素血症を認め、臥位よりも坐位で酸素化不良が顕著であった。肝肺症候群に伴うPOSが疑われ、当科紹介となった。マイクロバブルテストでは3拍以内に左心系へbubbleが到達し、心内右左シャントが示唆された。経食道心エコー図検査でPFOを認め、POSの原因と判断した。肺高血圧や三尖弁逆流、Eustachian弁などのPOSを助長させる因子が明らかではなく、右心カテーテル検査を施行した。結果、右室収縮期圧・拡張末期圧や肺動脈圧は正常範囲だったが右房圧の上昇および左右心房圧の等圧化を伴う両方向性シャントを確認した。また心エコー図検査では三尖弁の評価が困難であったため心臓CTを施行したところ、大動脈拡大による三尖弁圧排に起因した器質的三尖弁狭窄を認めた。

本例では、三尖弁狭窄による右房圧上昇が右左シャントを助長し、PFOに伴うPOSを顕在化させたと考えられた。POSの診断に際しては、PFOの存在のみならず、右房圧を上昇させる弁膜症などの併存病態にも注意を払う必要がある。

P16-7**巨大肝のう胞と心房中隔欠損症によりPlatypnea-Orthodeoxia Syndromeをきたした一例****A Case of Platypnea-Orthodeoxia Syndrome Caused by a Giant Hepatic Cyst and an Atrial Septal Defect**

沼崎 大諄、菊池 熙人、二宮 開、室伏 明子、芳沢 美知子、森野 穎浩

岩手医科大学附属病院 循環器内科

Harutomo Numzaki, Hiroto Kikuchi, Kai Ninomiya, Akiko Murofushi, Michiko Yoshizawa, Yoshihiro Morino

Department of Cardiovascular Medicine, Iwate Medical University Hospital

症例は60代女性。右季肋部痛を主訴に前医受診し、検査を行ったところ巨大肝のう胞が確認され、入院精査の方針となった。同時期より息切れの訴えおよびSpO₂の低下を認めるようになったが、CT検査上明らかな低酸素の原因となる所見を認めなかった。一方で、立位と臥位でPaO₂の変動が認められ、経食道エコーにて右左シャントを伴う心房中隔欠損症(ASD)を認めたことからPlatypnea-Orthodeoxia Syndrome(POS)の可能性が考慮され、精査加療目的に当院へ紹介となった。画像上肝のう胞が右房を圧排しており、ASD閉鎖デバイスの展開が困難な可能性が高いと考え、腹腔鏡下肝のう胞切除を先行して行った。その後、右房の圧排は改善されたものの、肺体血流比1.7であり、ASD閉鎖の方針とした。大動脈rimの広範囲の欠損がみられたものの、Gore cardiofrom septal occluderの留置に成功し、その後症状の改善がみられている。本症例のようにASDや卵円孔開存症が存在し、右心房が圧迫されPOSが発症するものとして上行大動脈瘤や右肺切除によるものなどが報告されているが、肝のう胞とASDによるPOSの報告はみられていない。有病率の高い疾患でもこのようにPOSをきたすことがあり、症状と経過からPOSを疑う必要があると考えられた一例として報告する。

演者索引

あ

赤木 達 S1-4
赤澤 陽平 O6-1
浅川 宗俊 O18-1, P6-4
浅田 大 O6-6
安心院 千裕 O16-4
鮎沢 晶 P6-6
荒木 幹太 N-2
安藤 智 O11-5
安東 勇介 PSL3-3

い

池口 琴乃 O2-6
池田 桃子 O10-5
石井 健介 MD-3
石井 卓 S1-1
石井 陽一郎 O7-3
石垣 瑞彦 S6-1
石北 綾子 PSL2-3, S1-3
石津 智子 CL-2
石田 秀和 LS4
石津 寛治 P15-5
石渡 麻衣 P9-3
板谷 慶一 S2-5
伊藤 貴弘 O4-5
伊藤 恵司 P5-3
稻井 慶 CL-1
稻熊 洋太郎 O8-5
稻毛 章郎 P5-4
犬飼 幸子 O13-1
井上 瑛 O16-2
今井 祐喜 P2-4
今本 量允 P3-3
井本 効志 O13-4
盤井 成光 O4-2
岩田 祐輔 P14-2

う

上田 秀明 P9-6
上原 晴香 P12-6
内山 弘基 S3-5

え

江口 尚 O14-5
江田 優子 P7-3
江畑 亮太 O17-3
胡 脩平 O16-3

お

及川 雅啓 O15-5
尾池 史 O11-2
大石 英生 O18-3
大内 秀雄 S5-3, O6-2
大熊 ゆか里 O11-1
大郷 剛 LS3
大澤 匠 O5-3
大城 佑貴 O12-6
岡 里紀 P1-7
岡 秀治 O7-6
岡崎 真也 LS7-2

か

柿野 貴盛 O15-2
鍵山 慶之 P2-6
角谷 莉沙 P10-7
梶本 英美 P6-7
片岡 功一 O3-1
片岡 雅晴 PSL2-4
加田 賢治 P1-2
加藤 伸康 P14-6
加藤 里絵 S4-2
金谷 知潤 S6-4
狩野 孝 S1-2
狩野 実希 S4-4, O17-2
神谷 千津子 S4-1
香山 京美 O18-4
川島 由楓 O14-3
川田 愛子 O13-5
河内 貞貴 P2-2
川畑 拓也 P12-2
川端 良 S8-2
川松 直人 PSL1-2
考藤 達哉 FALD-1

き

菊池 晃介 MD-5
木島 康文 O15-3
喜瀬 広亮 O2-7
鬼頭 真知子 P4-2
城戸 佐知子 PSL1-1
木戸 高志 S8-3
絹川 弘一郎 LS1-2
金 成海 O15-4
木村 成卓 P14-3
金城 貴彦 S3-1

く

久吳 洋介 S2-2, P11-7
窪田 由季 O7-5
倉岡 彩子 O12-1
黒子 洋介 STL4

こ

小板橋 俊美 O14-2
小板橋 紀通 P1-3
神野 太郎 P10-2
郡山 恵子 P4-3
古河 賢太郎 P1-5, P5-6
小暮 智仁 LS2-2, LS5-2
小坂井 基史 P11-2
小嶋 愛 O4-4
小平 真幸 S5-5, O7-4
小谷 恭弘 O2-2
児玉 浩幸 P6-3
小林 彩香 ACL-3
小林 純子 O12-7
小森 悠矢 S2-3
近藤 良一 P11-6

さ

齋木 宏文 S5-2
齋木 佳克 LS8-2, STL1
齋藤 晓人 O18-2
齋藤 広大 O3-2
齋藤 秀輝 P16-4
齋藤 真理子 P10-4
酒井 哲理 P12-7
坂田 泰史 PL
坂本 一郎 EL4, P8-1
櫻井 一 N-1, LS8-1
佐地 真育 O5-5, O17-7

佐藤 麻朝	P2-3	竹内 泰代	P7-5	ぬ	
佐藤 正規	O5-1	竹田 義克	O11-4	沼崎 大諒	P16-7
眞田 和哉	O3-4	竹蓋 清高	N-3	沼田 るり子	O7-1
し		立野 滋	S7-1		
椎名 由美	LS5-1, EL6	建部 俊介	O13-2	ね	
鹿田 文昭	PSL3-4	田中 啓輔	O4-3	根本 慎太郎	MD-4
志賀 剛	S7-4	田中 秀門	P2-1		
篠原 玄	P14-1	田中 優	O1-2	の	
篠原 務	O17-1	田中 祥子	P8-2	野杁 純一	P7-2
柴垣 有希	O3-5	つ		野口 真希	O10-4
瀧谷 悠馬	O2-4	土屋 隼人	P9-4	野口 祐	O9-1
島田 衣里子	S4-3			は	
島袋 篤哉	S8-1	て		長谷川 早紀	O9-5, P9-7
下 結香	P14-4	寺師 英子	O1-6	波多野 将	PSL2-1, LS6
下野 裕依	O11-3	寺田 貴史	P11-3	花岡 優一	P12-5
正谷 憲宏	P8-5	と		馬場 健児	O8-3
白石 公	O4-6	杜 徳尚	FALD-2	馬場 志郎	O1-5
白坂 真紀	P8-4	桃原 侑平	P11-1	馬場 達也	O12-2
新川 武史	PSL3-1	戸島 剛男	FALD-5	濱野 里芳	O14-1
す		戸田 紘一	PSL3-2	林田 由伽	P13-3
末永 知康	O6-3	豊田 裕介	P3-2	ひ	
末廣 友里	P13-2	豊原 啓子	O1-3	東 浩二	O3-3
菅 ふみ佳	O8-2	な		疋田 隼人	FALD-4
杉谷 雄一郎	O12-5, O13-3	長井 智之	P3-5	兵頭 洋平	O13-6
杉渕 景子	O10-2	中川 俊一	SL1	平野 曜教	O4-1
鈴木 憲治	P16-1	中川 誠太郎	P10-1	廣瀬 圭一	S5-1
鈴木 総敏	S7-2	中島 充貴	YIA-1, S5-6	ふ	
鈴木 麻希子	P13-1	中嶋 八隅	P1-4	布木 誠之	P3-7
せ		中田 祐樹	P7-6	福田 星	P3-4
瀬戸山 航史	O11-6	長友 雄作	O8-4	福田 旭伸	LS2-1, EL3
世良 英子	PSL1-3	中西 直彦	S6-2	福田 優人	S3-2
千田 有紗	P2-5	中野 智	P1-6	福 康志	P7-7
ぞ		中野 光規	STL2	福山 隆博	P9-1
曹 宇晨	O2-1	長野 広樹	P4-5	藤井 隆成	S5-4, MD-1
相馬 桂	EL2	中村 香絵	P12-1	藤田 元博	P3-6
園田 拓道	STL5	中村 研介	P15-6	藤野 光洋	P6-2
た		中村 典子	CL-4	藤村 研太	P2-7
高野 裕史	O10-3	長山 友美	S3-3	藤本 一途	O2-5
高橋 卓也	P1-1	鍋島 慎也	P15-7	富士本 悠吾	O18-5
高橋 宏明	P15-3	に		夫 悠	P14-8
高谷 陽一	LS7-1	西 孝輔	P5-2	古川 卓朗	P12-4
瀧川 雄貴	P5-1	西田 公一	P5-7	古田 晃久	STL3
武井 真	P7-1	西山 崇比古	P13-6		
竹内 真理子	O17-4	仁田 翔大	P13-4		
		仁田 学	E11		

ほ

帆足 孝也 P3-1
 星野 圭治 O9-4
 星野 芽以子 P15-1
 保土田 健太郎 P10-5
 堀内 縁 O16-6
 本宮 久之 O2-3
 本間 友佳子 P10-3

や

安田 聰 LS1-1
 安原 大喜 MD-2
 安本 歩 CL-3
 矢内 俊 P9-2
 山岡 大志郎 S8-4
 山形 順子 S2-4
 山口 翔 O1-4
 山崎 朱音 P8-3
 山田 浩之 P5-5
 山邊 小百合 O9-2
 山村 健一郎 EL5
 山本 早紀 P16-5

ま

前田 潤 FALD-3
 前田 登史 P15-4
 前田 遼太朗 O17-6
 前原 絵理 O16-5
 正木 直樹 P14-7
 町野 智子 PSL2-2, P7-4,
 P15-2
 松浦 智弘 O17-5
 松浦 寛祥 S3-4
 松尾 久実代 P9-5
 松沢 拓弥 S3-6
 松永 慶廉 P12-3
 松村 雄 N-4

わ

湯田 健太郎 O12-4
 弓田 悠介 YIA-2, S2-1

吉田 くに子 O16-1
 吉田 貴信 P4-1
 吉田 尚司 YIA-3
 芳村 直樹 S6-3
 米原 恒介 P4-6
 米本 周平 O15-1

み

三木 隆史 ACL-1, O10-6
 三木 康暢 P11-4
 三角 郁夫 O8-1
 三谷 義英 O5-4
 満下 紀恵 P6-5
 峰松 優季 P16-6
 美馬 韶 O9-3
 宮崎 文 S7-3
 宮原 義典 P14-5
 宮本 智也 P16-2

わ

若宮 卓也 O6-5
 脇 研自 O5-2
 渡邊 真 P13-5
 渡辺 修久 O7-2

海外

Alisa Limsuwan SL2-1
 Dong Hee Jang P15-8
 Hyun Jeong Kim O10-7
 Kang-Hong Hsu SL3-1
 Lucy Youngmin Eun SL2-2
 Rekwan Sittiwangku O9-6
 Seong-Ho Kim SL3-2

む

武藤 康輔 O18-6

ち

百木 恒太 P4-4
 森下 寛之 P16-3
 森田 ひかり P10-6
 森本 美仁 P8-7

第27回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会 協賛企業・寄附、助成団体一覧

旭化成ゾールメディカル株式会社	公益財団法人テルモ生命科学振興財団
アストラゼネカ株式会社	公益財団法人中内力コンベンション振興財団
アボットメディカルジャパン合同会社	ニプロ株式会社
Alnylam Japan株式会社	日本イーライリリー株式会社
エドワーズライフサイエンス合同会社	日本ゴア合同会社
MSD株式会社	日本新薬株式会社
公益社団法人大阪ハートクラブ	日本ベーリングガーインゲルハイム株式会社
大塚製薬株式会社	日本メジフィジックス株式会社
キヤノンメディカルシステムズ株式会社	日本メドトロニック株式会社
グラクソ・スミスクライン株式会社	日本ライフライン株式会社
株式会社三和化学研究所	ノバルティスファーマ株式会社
Johnson & Johnson Innovative Medicine	バイエル薬品株式会社
株式会社神陵文庫	ファイザー株式会社
全国心臓病の子どもを守る会兵庫県支部	株式会社フィリップス・ジャパン
第一三共株式会社	フクダ電子近畿販売株式会社
ダイハツ工業株式会社	ブリストル・マイヤーズ スクイブ株式会社
田辺ファーマ株式会社	マリンクロットファーマ株式会社
株式会社ツムラ	公益財団法人宮田心臓病研究振興基金
帝人メディカルテクノロジー株式会社	持田製薬株式会社

(五十音順)
2025年12月4日現在

第27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27回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会
会長 坂田 泰史
大阪大学大学院医学系研究科循環器内科学 教授

日本成人先天性心疾患学会雑誌

Journal of Adult Congenital Heart Disease

Vol.15 No.1 Jan. 2026

編集人 坂田 泰史

発行人 赤木 祐治

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