第 7 回　成人先天性心疾患セミナー

会期：平成 24 年 10 月 27 日（土）
会場：国立循環器病研究センター　図書館ホール
主催：日本成人先天性心疾患学会

第７回成人先天性心疾患セミナープログラム

総合司会:赤木禎治（岡山大学病院循環器疾患集中治療部）

開会挨拶（9:00-）

丹羽公一郎（聖路加国際病院心血管センター循環器内科）

第１部：診療体制（9:05-9:45）

座長：白石 公（国立循環器病研究センター小児循環器科）
赤木禎治（岡山大学病院循環器疾患集中治療部）

1.成人先天性心疾患の世界情勢から見た日本の現状

丹羽公一郎（聖路加国際病院心血管センター循環器内科）

2.循環器内科とのコラボレーション

山村健一郎（九州大学医学部小児科）

3.看護サイドからの試み

鍛治弘子（国立循環器病研究センター看護部）

第２部：よく遭遇する疾患（9:55-11:00）

-小児循環器、循環器内科、外科医の立場から（重症度、手術の時期について）

座長：渡邉まみ江（九州厚生年金病院循環器小児科）
久持邦和（広島市民病院心臓血管外科）

1.大動脈弁、大動脈拡大

長谷川拓也（国立循環器病研究センター心不全科）

2.大動脈弁疾患

湊谷　謙司（国立循環器病研究センター血管外科）

3.成人期の心室中隔欠損と大動脈弁の逸脱

新垣義夫（倉敷中央病院小児科）

4. 心室中隔欠損、大動脈弁尖逸脱

河田政明（自治医科大学とちぎ子ども医療センター心臓血管外科）

教育講演：（11:10-11:50）

座長：河田政明（自治医科大学心臓血管外科）

「Ebstein 奇形」

演者：笠原真悟（岡山大学医学部心臓血管外科）

ランチョンセミナー：（12:00-12:50）

座長：中西宣文（国立循環器病研究センター肺高血圧先端医療学研究部）

「先天性心疾患の心エコーによる診断：区分分析法・肺高血圧評価」

演者：富松宏文（東京女子医科大学循環器小児科）

第 3 部：話題提供-1（13:00-13:40）

座長：中西敏雄（東京女子医科大学循環器小児科）
新垣義夫（倉敷中央病院小児科）

1．肺高血圧における左冠動脈主幹部圧迫
山田 修（国立循環器病研究センター小児循環器部）

2．成人先天性心疾患と内皮機能
稲井 慶（東京女子医科大学循環器小児科）

3．成人先天性心疾患と耐糖能
大内秀雄（国立循環器病研究センター小児循環器科）

第 4 部：症例検討（13:50-14:50）

座長：池田智明（三重大学医学部産科婦人科）
立野 滋（千葉県循環器病センター小児科）

1．成人先天性心疾患に合併した肺高血圧症例
坂本一郎（九州大学医学部循環器内科）

2．根治術が困難な IIc 型三尖弁閉鎖の 1 例
杜 徳尚（岡山大学医学部循環器内科）

3．成長期・思春期に自律神経失調症様症状を呈した肺動脈閉鎖・心室中隔欠損例
城戸佐知子（兵庫県立こども病院循環器科）

コメンテーター
河田政明（自治医科大学心臓血管外科）
稲井 慶（東京女子医科大学循環器小児科）
赤木禎治（岡山大学病院循環器疾患集中治療部）

第 5 部：不整脈、カテ治療（15:15-15:55）

座長：檜垣高史（愛媛大学小児総合医療センター小児循環器部門）
森 善樹（聖隷浜松病院小児循環器科）

1．Fallot 四徴術後頻拍
宮崎 文（国立循環器病研究センター小児循環器科）

2．成人先天性心疾患のカテーテル治療:動脈管開存症
矢崎 諭（国立循環器病研究センター小児循環器科）

3.心房中隔欠損症

鎌田政博（広島市民病院循環器小児科）

4.卵円孔開存閉鎖術の現状

赤木禎治（岡山大学病院循環器疾患集中治療部）

第 6 部：話題提供-2（16:05-16:45）

座長：市田蕗子（富山大学病院小児循環器内科）
赤木禎治（岡山大学病院循環器疾患集中治療部）

1．成人先天性心疾患と保険制度～社会保険・保険・就職支援～

檜垣高史（愛媛大学小児総合医療センター小児循環器部門）

2.成人先天性心疾患と QOL‐精神科医の立場から

森島宏子（千葉県循環器病センター成人先天性心疾患診療部）

3．成人先天性心疾患患者の再手術の術式と術後合併症

市川　肇（国立循環器病研究センター小児心臓外科）

閉会挨拶（16:50-）

白石 公（国立循環器病研究センター小児循環器科）

第１部：診療体制

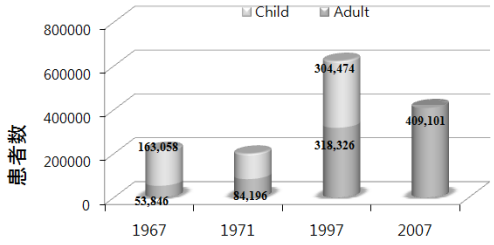
１．成人先天性心疾患の世界情勢から見た日本の現状

丹羽公一郎（聖路加国際病院　循環器内科）

成人先天性心疾患の世界情勢から見た
日本の現状

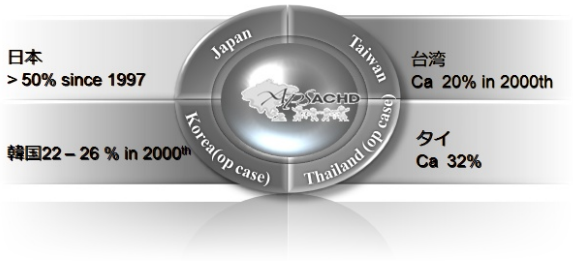
聖路加国際病院
循環器内科
丹羽公一郎

成人先天性心疾患患者数



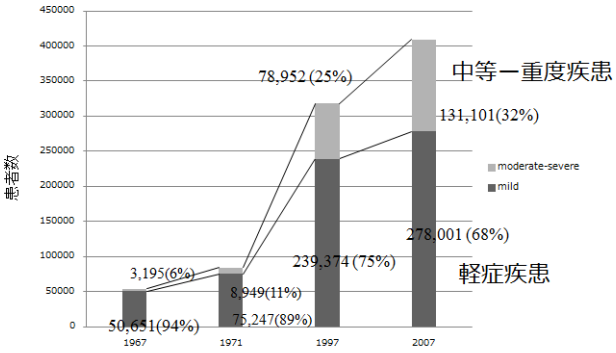
(Shiina Y, Niwa K Int J Cardiol 2011; 146: 13-16)

アジア各国の成人先天性心疾患患者数の割合



Heung Jae Lee. 1st APACHD 2008, Jeju

成人先天性心疾患患者ー重症度分類
1967 to 2007



(Shiina Y, Niwa K Int J Cardiol 2011; 146: 13-16)

欧州の成人先天性心疾患ー疾患別分類ー

4168 patients		
Atrial Septal Defect	902	(22%)
Ventricular Septal Defect	634	(15%)
Tetralogy of Fallot	820	(20%)
Aortic Coarctation	556	(13%)
Transposition Great Arteries	367	(9%)
Marfan Syndrome	290	(7%)
Fontan Circulation	198	(5%)
Cyanotic defect	392	(9%)

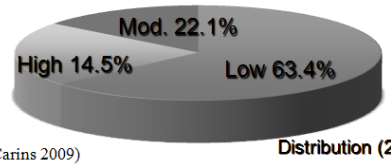
45% 中等ー重度疾患

Kaemerer H. 2004

韓国の成人先天性心疾患重症度分類

Definition (Miller et al; Pediatrics, 2000)

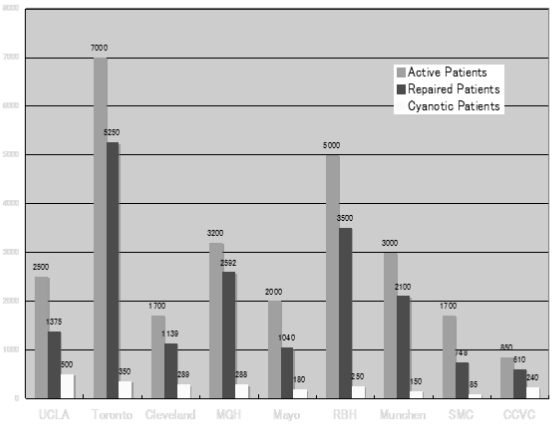
- Low: Maximal 1 cardiac operation or 1 catheterization
- Moderate: More than 1 cardiac operation or 1 catheterization
- High: Persistent cyanosis, <92% SaO2 at rest or Single ventricle physiology



(Lee HJ Carins 2009)

Distribution (2007, N=256)

欧米の成人先天性心疾患診療センター



Niwa K. ISACCD 2005

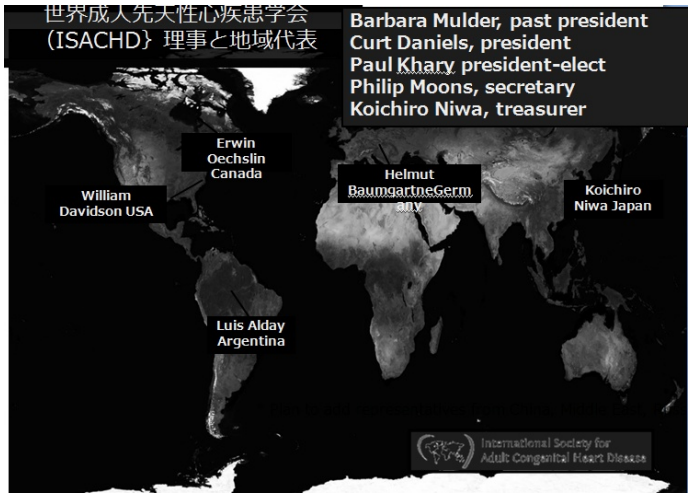
成人先天性心疾患診療部のスタッフ

施設	UCLA	Toronto	Clevelnd	MGH	Mayo	RBH	Munch	SMC	CCVC
設立年度	1978	1959	1980	1976	1987	1975	1974	1995	1998
所属科	内科、小児科	内科	小児科	内科、小児科	内科	内科	内科、小児科	内科、小児科	成人先天性診療部
スタッフ									
循環器科医	3	7	0	1	4	3	2	2	3
小児循環器科医	1	3	4	2	0	2	4	3	4
心臓外科医	2	4	2	2	4	3	3	3	1
専任看護師	1	1	3	0	1	0	0	1	1

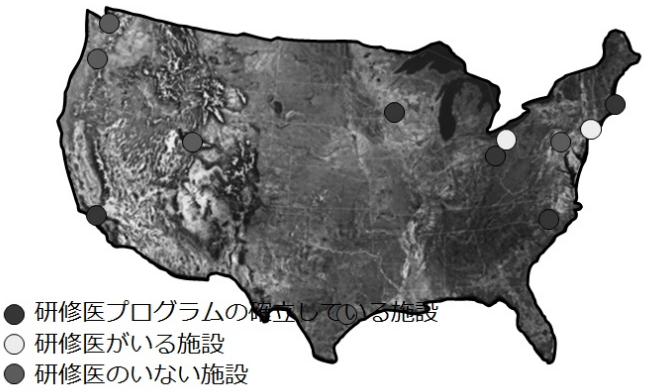
(Niwa K. IJC 2005)

臨床的活動内容

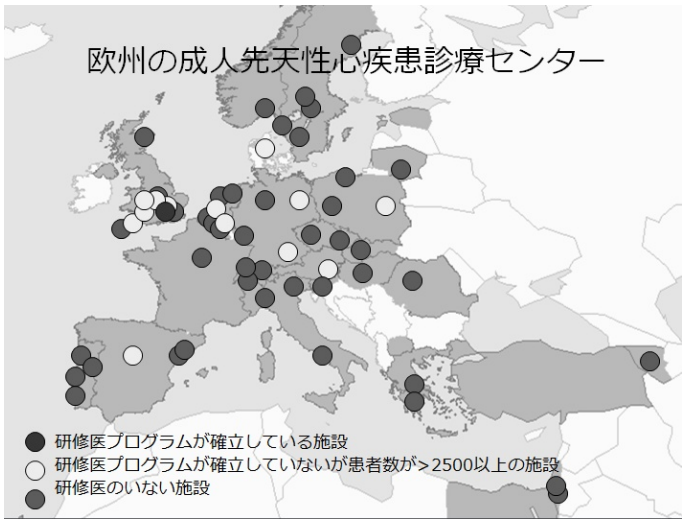
施設	UCLA	Toronto	Cleveln	MGH	Mayo	RBH	Munch	SMC	CCVC
外来									
患者数 / 週	18-25	40-50	6-30	40-50	12-22	50	40-50	15-20	30
病棟									
	成人	成人	成人, 小児	成人, 小児	成人	成人	成人, 小児	成人, 小児	成人, 小児
入院/年	350	660	100	180	300	450	500	299	80
心臓外科									
手術数/ 年	170	150	50	70	100	100	90	85	30
再手術	80%	35%	25%	29%	56%	60%	45%	11%	20%
手術死亡	2 %	1.5 %	2 %	1.5 %	3 %	1.5 %	3%	1.1%	2%



北米の成人先天性心疾患診療センター



欧州の成人先天性心疾患診療センター



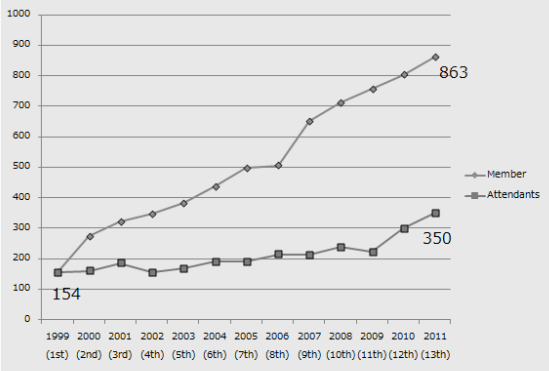
アジア太平洋成人先天性心疾患学会
Web Page (http://www.apsachd.org/)

アジアで成人先天性心疾患外来のある施設(15 countries)

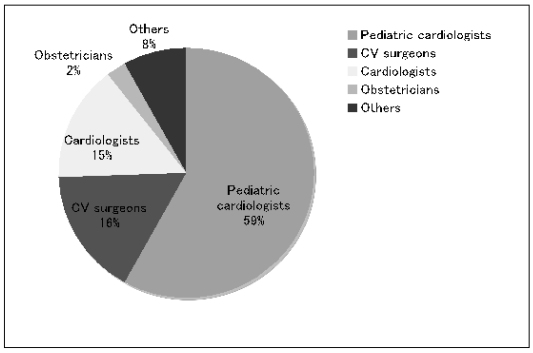
(http://apsachd.org/)

Niwa K.Tokyo 2012

日本成人先天性心疾患学会年次集会の出席者と累積出席者数



日本成人先天性心疾患学会年次集会の累積出席者数　863の専門別分類 (JSACHD 2011)



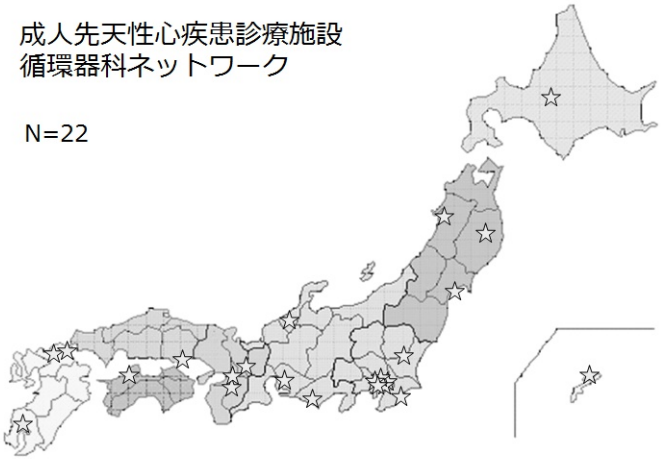
米国内科学会は、成人先天性心疾患を専門分野の一つとして認めた。

Specialization, Subspecialization, and Subsubspecialization in Internal Medicine
Christine K. Cassel, M.D., and David B. Reuben, M.D.
NEJM March 24, 2011 1169-1173.

The American Board of Internal Medicine (ABIM) is adding new subspecialties. Specifically, in the past 2 years the ABIM has launched certification in the fields of hospice and palliative care and advanced heart.
The ABIM has also approved the subspecialty of Adult Congenital heart disease to move forward to the American Board of Medical Specialties (ABMS) for final approval.

成人先天性心疾患診療施設循環器科ネットワーク

N=22



Ochiai R, Yao A, et al Circ J 2011; 75: 2220

日本とアジアの成人先天性心疾患診療体制

1, 患者数の増加
2,成人先天性心疾患の専門家：ゆっくりと、しかし、確実に増加
3,**アジアでも成人先天性心疾患の診療施設が、海外の専門施設で研修を受けた医師により確立された。**
成人先天性心疾患の診療施設：徐々に増加
4,成人先天性心疾患のチーム医療体制：わずか
5, 若手医師の育成と教育：徐々に行われているが、学会中心に教育機会が増えている。
6,成人先天性心疾患学会: 日本と韓国のみ、欧米では、世界成人先天性心疾患学会(ISACHD)、欧州成人先天性心疾患学会(ESC GUCH working group)
7, 診療ガイドライン：日本、欧州、米国、カナダ
８，患者団体との交流；ISACHD,日本、欧州

まとめ

1, 現在、成人先天性心疾患患者の増加とともに、この分野の重要性、必要性は広く認識されてきている。このため、診療施設は、理想的な状態でないにせよ、日本全国に広がりつつある。

2, 循環器内科を中心とした、成人先天性心疾患の診療施設も構築されつつあり、今後も急速に広がることが予想される。

3, 成人先天性心疾患の診療施設は、循環器科医と小児循環器科医、心臓血管外科医、専門看護師との共同診療、また、その他の専門家とのチーム医療が必要であるが、まだ、この点で確立している施設は少ない。

まとめ

4, 学会を中心とした、教育、若手医療関係者のトレーニングは進んでいる(成人先天性心疾患セミナー(2回/年)、成人先天性心疾患カンファレンス(4回/年)、成人先天性心疾患循環器内科ネットーワーク症例検討会(1-2回/年)。
6, アジアの成人先天性心疾患診療施設も今後構築されてゆくことに疑いはない
(Web Page: http://www.apsachd.org,
http://www.isaccd.org, http://www.jsachd.org/)
７，　この分野は、学会、医療関係者、患者団体が、共同で、動きつつあり、その将来は明るい。

文献

1. Niwa, K. et al. *Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease*. International Journal of Cardiology; no. 96, pp 211-216. 2004.
2. Niwa, K.　*ACHD achievements in the Asia-Pacific region*. Progress in Pediatric Cardiology, no. 34; pp 57-60. 2012.
3. Toyoda, T.　*Nationwide survey of care facilities for adults with congenital heart disease in Japan.* Circulation Journal no. 73; pp 1147-1150. 2009
4. Ochiai, R. et al. *Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan.* Circulation Journal, vol 75; pp 2220-2227. 2011.
5. Gurvitz, M. et al. *Variations in adult congenital heart disease training in adult and pediatric cardiology fellowship programs*.　Journal of the American College of Cardiology.　Vol 46. No 5. Pp 893-898. 2005
6. Daniels, K et al. Unpublished. *The current state of adult congenital heart disease training. Are we keeping up with the demand?* 2009

7. Meijboom, F, etal. *Problems in the organization of care for patients with adult congenital heart disease.* Archives of Cardiovascular disease vol 103 pp411-415. 2010.
8. Dodo, et al. *Congenital heart disease in adults collaboration between pediatric and medical cardiologists*. Japanese Circulation Journal. Vol 60 pp 895-897. 1996.
9. Marelli, A. et al. *From numbers to guidelines*. Progress in Cardiovascular Diseases. Vol 53, pp 239-246. 2011
10. Sommerville, J. *Grown-up congenital heart disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK (Report of the British Cardiac Society Working Group).* Heart. Vol 88 (Suppl I); pp i1-1-14. 2002
11. Warnes, C. *Establishing an adult congenital heart disease clinic*. American Journal of Cardiac imaging. Vol 9 (1) pp 11-14. 1995
12. Webb, G. *The long road to better ACHD care*. Congenital Heart Disease. Vol 5 (3) pp 198-205. 2010
13. Dearani, J. *Caring for adults with congenital cardiac disease: successes and challenges for 2007 and beyond.* Cardiology in the Young. Vol 17 Suppl 2 pp 87-96. 2007
14. Oechslin, E. *Organizationl and medical aspects of transition of juveniles with congenital heart defects to adult cardiology car*e. Ther Umsch. Vol 58 (2), pp 111-118. 2001
15. Martin, G. *Increasing the opportunities for the congenital heart disease community within the American College of Cardiology*. Journal of the American College of Cardiology. Vol 59 no. 1 pp 84-87. 2012.

2.循環器内科とのコラボレーション

九州大学病院小児科
九州大学病院循環器内科
九州大学病院ハートセンター成人先天性心疾患外来
山村健一郎, 坂本一郎

"Alone we can do so little; together we can do so much." - *Helen Keller*

循環器内科医参画の必要性

本邦においてすでに 40 万人を超える成人先天性心疾患(adult congenital heart disease: ACHD)患者が存在し、約 9000 人/年のペースで増加していることは周知の事実である。その多くが小児循環科医により継続的に管理されているのが実情と思われるが、現在のシステムのままでは、医療者側にとっても患者側にとっても今後多くの問題が出てくることが予想される。小児の外来・入院施設は成人向きではないというハード面の問題と同時に、生活習慣病や妊娠・出産などに小児科医は不慣れであるというソフト面での問題がある。また、ACHD 外来をセンターとした病診連携を行いたくても、小児科医は地域の循環器内科医との医療ネットワークがないため困難である。

循環器内科医参画のメリット

本邦における ACHD 患者数の増加を受け、当院ハートセンターでも 2009 年に ACHD 外来を開設した。当初は小児循環器科医が診療に当たっていたが、2011 年より循環器内科医が診療に参加し、様々な点が劇的に改善したことを日常診療の中で実感した。循環器内科医が持つ医療ネットワークにより、ACHD 外来をセンターとした地域の病院との理想的な共同診療が実現した。また、成人病棟への入院が円滑に行えるようになったことは、患者・医療者の双方に取って大きな安心であった。福岡市立こども病院をはじめとする紹介元からの信頼も増し、年間新患数も 31 → 60 → 101 /年と着実に増加している。小児循環器科医・成人循環器内科医でお互いに知識と経験を共有することは、よい医療を提供するためにも、先天性心疾患と成人循環器学の両方に精通した医師を育成するためにも、非常に有意義であった。これからの ACHD の診療体制の構築のためには、循環器内科医の参画は不可欠であるものと考える。

循環器内科医を動かす

しかしながら、循環器内科医もすでに通常の循環器疾患の成人患者の診療や研究で多忙

を極めており、ACHD 診療に参画してもらうことは必ずしも容易ではない。個人的には、臨床が好きで新しいことに取り組む熱意のあるキーパーソンに、ACHD の魅力を理解してもらうことが最も近道であると考える。ACHD 診療では未だエビデンスのない事項が多く、見たこともないような症例に遭遇することもしばしばである。複雑で難しい症例の治療方針を小児科医と循環器内科医の叡智を尽くして相談する中で、この ” 未開のフロンティア ” をともに開拓していく面白さを共有することができればしめたものである。

循環器内科医の参画 → 主導へ

今後患者数が増加すると同時に、年齢を重ね生活習慣病等の成人特有の問題点が増加するであろう ACHD 患者の診療は、理想的には循環器内科医が主導してゆくのが最善である。そのためには、多くの循環器科医に少しずつ ACHD に親しんで頂く必要がある。当院ハートセンターでも近隣施設とともに ACHD に関するカンファレンスや研究会を開催し、一定の成果を上げている。循環器内科医に最初に親しんで頂く疾患としては、ファロー四徴症の術後が、いわゆる弁膜症と不整脈が問題であり親しみやすく、また実際に症例数も多く最適であるように思われる。経食道エコーが鍵を握り症例数も多い心房中隔欠損症も、共通の話題として適している。先天性心疾患に伴うことも多い肺高血圧も、循環器内科医と相性がよい分野であるように思う。当院ハートセンターでは、キーパーソンのリーダーシップのおかげで、またこうした経験の共有と知識の積み重ねの甲斐もあり、急患を含めて年間 40 人を超える ACHD 患者の入院を、全て循環器内科に担当して頂けるようになった。医療者にとっても患者にとっても理想的なシステムとなり、非常に有難く思っている。

参考文献

1. Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. Int J Cardiol 2011;146:13-16

2. Mackie SA, Ionescu-Ittu R, THrrien J et.al. Children and Adults with congenital heart disease lost to follow-up; who and when? Circulation. 2009;120:302-309

3. Meadows AK, Bosco V, Tong E et al. Transition and transfer from pediatric to adult care of young adults with complex congenital heart disease. Curr Cardiol Rep 2009;11:291-297

4. Ochiai R, Yao A, Kinugawa K et al. Status and future needs of regional adult congenital heart disease centers in Japan. Circ J 2011;75:2220-2227

5. 人を動かす How to win friends and influence people. D・カーネギー, 創元社 1999

3.看護サイドからの試み

国立循環器病研究センター　　看護部　看護師長　鍛治　弘子

成人先天性心疾患は心臓外科手術の発達、内科治療の進歩によって 85%は思春期、成人期まで到達することが可能になってきているといわれている。現在、初期に手術をした術後の患者は 40 歳台を迎えようとしている。しかしながら、成人期を迎えた患者の医療、看護の体制は十分とは言えず、一部の限られた施設への通院を余儀なくされたり、成人期の女性においては妊娠、出産といった問題に直面したり、患者の抱える問題や不安へのアプローチは十分とは言えない現状がある。そこで今回、成人先天性患者の現状と今後の課題について考えたい。

１．診療体制、看護体制

現在、小児期の患者は周産期・乳幼児期・学童期・成人期ごとに分かれて 4 つの病棟に入院している。当病棟は、小児科成人期の患者と心臓外科の混合病棟で全ベッド数 39 床中 15 床が小児科のベッド数としてあてられている。看護師は 2 交代制で 3 人夜勤体制を組んでおり、固定チームナーシングを導入している。

２．患者背景

１）入院理由

・フォンタン術後の検査、カテーテル
・ASD・VSD 手術
・PLE
・不整脈コントロール
・ペースメーカー挿入・ジェネレーター交換・リード交換
・心不全コントロール

２）患者数・平均在院日数

当院における小児循環器疾患の患者は院内全体で 1 日平均約 60～70 人、そのうち 20 歳以上の患者は 25～30%前後。そのうち 7 割以上が当病棟に入院している。平均在院に数は 20 日前後だが、600 日超えの患者もいる。

	平成 22 年度	平成 23 年度	平成 24 年度
平均患者数	65.6	60.1	61.3
平均在院日数	21.0	20.4	19.0

※平成 24 年度は 8 月末でのデータ

３）年齢区分（2010.9～2012.8）

年齢	のべ人数（人）
15 歳以下	5
16～20 歳	34
21～25 歳	75
26～30 歳	79
31～35 歳	53
36～40 歳	30
41～45 歳	16
45～50 歳	31
50～55 歳	6
56～60 歳	10
60～65 歳	12
66 歳以上	21

４）再入院（2010.9～2012.8）

19.6%の患者が 2 回以上の再入院

３．患者の抱える現状・思い

・生命予後に対する不安（入退院を繰り返すこと、将来が不透明など）
・経済的な不安
・経済的負担感（生命保険への加入困難、就労困難など）
・家族役割の遂行困難による家族への申し訳なさ
・患者同士の交流を持てる場所がほしい

４．看護師の抱える現状・思い

・長期入院を余儀なくされる患者のメンタルを支えたい
・複雑で長期にわたる疾患の病態把握の困難さ

５．病棟運営における工夫

・病室の選択
・看護師の教育
・小児病棟との連携

６．今後の課題

・専門性の高い看護の提供（小児専門看護師、国立循環器病研究センター

専門看護師など）
・長期入院患者に適した療養の場の拡大
・患者のメンタルフォロー
・社会福祉の充実（高齢化する家族、就労など）
・チーム医療の推進

第２部：よく遭遇する疾患

第７回成人先天性心疾患セミナー
第２部：よく遭遇する疾患

１. 大動脈弁、大動脈拡大

長谷川拓也（国立循環器病研究センター心臓血管内科　心不全科）

I　先天性心疾患に関連した大動脈弁、大動脈疾患

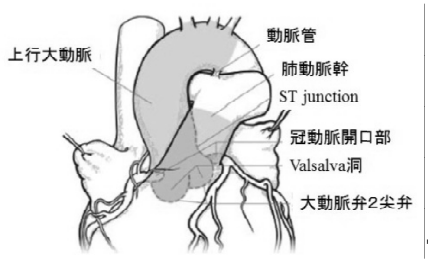
・大動脈弁狭窄症：２尖弁、弁下狭窄、弁上狭窄
・大動脈弁閉鎖不全症：２尖弁、Marfan 症候群、大動脈弁輪拡張症
・大動脈拡大：２尖弁、Marfan 症候群、先天性心疾患（Fallot 四徴等）

＊比較的若年で年齢不相応な弁、大動脈の異常を認めたときには、先天性の異常があることを疑ってみる。

II　大動脈２尖弁

・胎生期に交連の形成が不十分であったり、2 つの弁尖が癒合してしまったりして、大動脈弁の弁尖が 2 枚になっている。75%に raphe といわれる仮性交連組織が存在する。
・人口の 0.4－2%の頻度で男性に多い（男：女＝２：１）
・3 尖弁に比し、形態的異常に基づく開閉時のストレスにより弁尖の変性、石灰沈着が起こりやすい→弁の開放制限（狭窄）、閉鎖不全がおこる。
・小児期から症状が出現することは比較的まれで、弁の変性硬化が進んだ成人になってから弁狭窄、閉鎖不全による心不全症状を来す。
・70 歳未満の大動脈弁狭窄症の原因の約半分が２尖弁である。

【合併疾患】



Tadro TM et al. Circulation 2009;119:880 より引用

・上行大動脈拡大　（高度な弁機能異常がなくても血管径の拡大が起こりうる）
・大動脈縮窄、動脈管開存
・冠動脈起始異常

＊　大動脈２尖弁の成因として血管壁の microfibrillar protein（fibrillin や fibrin）の欠乏が関与しているという説、神経堤細胞の異常とする説（それを発生原基とする部位[大動脈弁、Valsalva 洞から大動脈弓、肺動脈管、冠動脈起始部]の異常）がある。

【重症度評価】弁狭窄症、閉鎖不全症の重症度は、３尖弁と同様心臓超音波検査で行う。上行大動脈径が 4.0cm 以上ある場合は年に１回 CT、MRI にて大動脈の評価を行う。

【治療】

1　弁機能異常（弁狭窄症、閉鎖不全症）
弁に対する治療方針は３尖弁に準じる。

2　上行大動脈拡大

・弁に対して外科的治療が必要である場合、上行大動脈径が 4.5cm 以上であれば上行大動脈置換術も同時に行う。
・有意な弁機能異常がなくても、上行大動脈の拡大がある場合は上行大動脈径が 5.0cm を超えたとき、4.5cm 以下でも径の拡張速度が速いとき（>5mm/年）は上行大動脈置換術の適応となる。
・薬物療法については、Marfan 症候群と同様にβ遮断薬が上行大動脈拡大を抑制する可能性がある（Class IIa: 2008ACC/AHA guidelines）。
・大動脈弁置換術後も上行大動脈は拡大するため、長期的な経過観察が必要である。

III　Marfan 症候群
・先天性の全身性結合識疾患
・常染色体優性遺伝　発症率は 1-2 人/1 万人とされているが、約 25%については遺伝かどうかはっきりしない。
・骨格、眼、心血管、肺、皮膚、硬膜に異常を来す（別表参照）。心血管病変には、大動脈弁輪拡張、大動脈弁閉鎖不全症、僧帽弁逸脱、僧帽弁閉鎖不全症、大動脈瘤、大動脈解離がある。
・弾性線維の形成に関与する microfibril の主要構成成分である fibrillin-1 の遺伝子異常がありmicrofibril が減少する。また fibrillin-1 の減少が TGF-β活性亢進を来すともいわれている。これらの異常から嚢胞状中膜壊死、弾性線維の形成異常、配列異常が生じることが大動脈病変の原因といわれている。
・自然予後は不良で、平均すると 34 歳頃に死亡するといわれていた。その死亡原因の約 90%が急性大動脈解離や慢性大動脈弁閉鎖不全症による心不全であった。しかし、現在では薬物療法や適切な外科的治療の介入により、平均寿命は 70 歳くらいといわれている。つまり、これらの心血管疾患を定期的に経過観察し適切な時期に治療を行うことが重要である。

【治療】
1　内科的治療
・β遮断薬：大動脈径拡大の抑制する（日循ガイドライン Class I）（解離の予防としての効果は明らかではない）
・アンギオテンシン II 受容体拮抗薬（ARB）：TGF-β阻害薬として大動脈起始部の拡張を遅くしたとの報告もある。現在、大動脈基部の径の拡大抑制効果をみる臨床試験が進行中（β遮断薬（アテノロール）と ARB（ロサルタン）との比較）
2　外科的治療
（いずれも日循ガイドライン IIa）
・大動脈基部>45mm への基部置換術
・解離の既往歴または家族歴のある症例における、大動脈基部＞40mm での基部置換術
・妊娠を検討している女性における、大動脈基部＞40mm での基部置換術

表　Marfan 症候群と類縁疾患の診断のための改訂ゲント基準　（日循ガイドライン 2011）

家族歴がない場合；

（1）大動脈基部病変[注1)]（Z≧2）かつ　水晶体偏位　→「マルファン症候群」*

（2）大動脈基部病変（Z≧2）かつ　FBN1 遺伝子変異[注2)]　→「マルファン症候群」

（3）大動脈基部病変（Z≧2）かつ　身体兆候（≧7 点）→「マルファン症候群」*

（4）水晶体偏位　かつ　大動脈病変と関連する FBN1 遺伝子変異[注3)]　→「マルファン症候群」

・ 水晶体偏位があっても，大動脈病変と関連する FBN1 遺伝子変異を認めない場合は，身体兆候の有無にかかわらず「水晶体偏位症候群（ELS）」とする．

・ 大動脈基部病変が軽度で（バルサルバ洞径；Z＜2），身体兆候（≧5 点で骨格所見を含む）を認めるが，水晶体偏位を認めない場合は　「MASS」[注4)] とする．

・ 僧帽弁逸脱を認めるが，大動脈基部病変が軽度で（バルサルバ洞径；Z＜2），身体兆候を認めず（＜5 点），水晶体偏位も認めない場合は　「僧帽弁逸脱症候群（MVPS）」とする．

家族歴[注5)] がある場合；

（5）水晶体偏位　かつ　家族歴　→「マルファン症候群」

（6）身体兆候（≧7 点）　かつ　家族歴　→「マルファン症候群」*

（7）大動脈基部病変（20 歳以上 Z≧2，20 歳未満 Z≧3）かつ　家族歴　→「マルファン症候群」*

＊ この場合の診断は，類縁疾患である Shprintzen-Goldberg 症候群，Loeys-Dietz 症候群，血管型エーラスダンロス症候群との鑑別を必要とし，所見よりこれらの疾患が示唆される場合の判定は，TGFBR1/2 遺伝子，COL3A1 遺伝子，コラーゲン生化学分析などの諸検査を経てから行うこと．なお，鑑別を要する疾患や遺伝子は，将来変更される可能性がある．

注 1）　大動脈基部病変：大動脈基部径（バルサルバ洞径）の拡大（Z スコアで判定），または大動脈基部解離

注 2）　FBN1 遺伝子変異：別表にくわしく規定される（仔細省略）

注 3）　大動脈病変と関連する FBN1 遺伝子変異：これまでに，大動脈病変を有する患者で検出された FBN1 遺伝子変異

注 4）　MASS：近視，僧帽弁逸脱，境界域の大動脈基部拡張（バルサルバ洞径；Z＜2），皮膚線条，骨格系症状の表現型を有するもの

注 5）　家族歴：上記の（1）～（4）により，個別に診断された発端者を家族に有する

<u>身体兆候（最大 20 点，7 点以上で身体兆候ありと判定）</u>

- 手首サイン陽性かつ親指サイン陽性　3 点
  （手首サイン陽性または親指サイン陽性のいずれかのみ　1 点）
- 鳩胸　2 点
  （漏斗胸または胸郭非対称のみ 1 点）
- 後足部の変形　2 点
  （扁平足のみ　1 点）
- 肺気胸　2 点
- 脊髄硬膜拡張　1 点
- 股臼底突出　2 点
- 重度の側彎がない状態での，上節/下節比の低下＋指極/身長比の上昇　1 点
- 側彎または胸腰椎後彎　1 点
- 肘関節の伸展制限　1 点
- 特徴的顔貌（5 つのうち 3 つ以上）：長頭，眼球陥凹，眼瞼裂斜下，頬骨低形成，下顎後退　1 点
- 皮膚線条　1 点
- 近視（-3D を超える）　1 点
- 僧帽弁逸脱　1 点

湊谷謙司（国立循環器病センター血管外科）

大動脈弁疾患（大動脈拡大を伴う）

国立循環器病研究センター血管外科

湊谷謙司

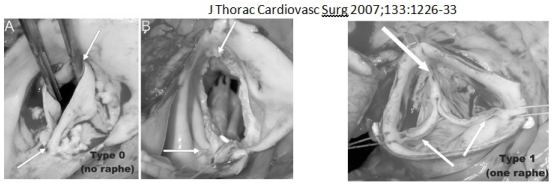
大動脈二尖弁

- 先天性心奇形の中では最も頻度が高い.
- 人口の0.9-2%.
- 大動脈弁閉鎖不全症、大動脈弁狭窄症を来しやすい.
- 大動脈縮窄症や大動脈拡張、大動脈弁輪拡大などの大動脈病変を合併することが多い.
- 手術時に大動脈手術を併施するかどうかが問題となる.

A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens

Hans-H. Sievers, MD, and Claudia Schmidtke, MD, MBA

J Thorac Cardiovasc Surg 2007;133:1226-33



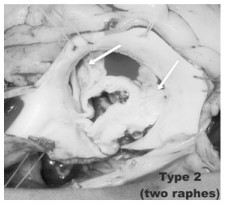
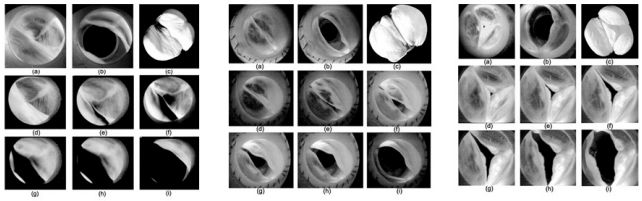


TABLE 1. Schematic presentation (as viewed from the surgeon's position with the left coronary sinus on the left side) of the classification system of BAVs with one main and two subcategories, including the number of specimens (percent in parenthesis)

main category: number of raphes	0 raphe - Type 0		1 raphe - Type 1			2 raphes - Type 2
	21 (7)		269 (88)			14 (5)
1. subcategory: spatial position of cusps in Type 0 and raphes in Types 1 and 2	lat 13 (4)	ap 7 (2)	L – R 216 (71)	R – N 45 (15)	N – L 8 (3)	L – R / R – N 14 (5)
2. subcategory: X C L V U L A R / C N T I G O N						
I	6 (2)	1 (0.3)	79 (26)	22 (7)	3 (1)	6 (2)
S	7 (2)	5 (2)	119 (39)	15 (5)	3 (1)	6 (2)
0 (I + S)		1 (0.3)	15 (5)	7 (2)	2 (1)	2 (1)
No			3 (1)	1 (0.3)		

Robiscek et al.
The congenitally bicuspid aortic valve: How does it function？Why does it fail？
Ann Thorac Surg. 2004; 77: 177-85.



The above features subject the CBAV to abnormally high stresses and may lead to early thickening and eventually calcification and stenosis. The abnormal flow patterns also predilect for dilatation and dissection of the ascending aorta.

Ascending Aortic Dilatation Associated With Bicuspid Aortic Valve
Pathophysiology, Molecular Biology, and Clinical Implications

Thomas M. Tadros, MD, MPH; Michael D. Klein, MD; Oz M. Shapira, MD

Circulation. 2009;119:880-890.)

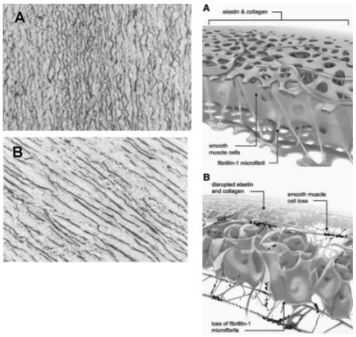


Table 2. Indications for Elective Surgical Repair of Dilated Ascending Aorta Associated With BAV

Aortic diameter >5.0 cm
Aortic diameter >4.5 cm associated with any of the following:
Expansion rate >0.5 cm/y in an adult
Aortic coarctation, corrected or uncorrected
First-degree relative with ascending aortic dissection or rupture
Long smoking history, especially with chronic obstructive pulmonary disease
Small adult body size, indicated by either of the following:
Ratio of aortic area to body height >10 cm^2/m
Ratio of aortic diameter to body surface area >4.25 cm/m^2
Aortic diameter >4.0 cm with concomitant indication for elective aortic valve replacement

Fate of nonreplaced sinuses of Valsalva in bicuspid aortic valve discasc

Chan B. Park, MD,[a,b] Kevin L. Greason, MD,[a] Rakesh M. Suri, MD,[a] Hector I. Michelena, MD,[c] Hartzell V. Schaff, MD,[a] and Thoralf M. Sundt III, MD[a]

Conclusions: Although progressive ascending aortic dilatation after aortic valve replacement for bicuspid aortic valve is well documented, progressive dilatation of nonreplaced sinuses is not evident. Separate valve and graft repair remains a reasonable surgical option in the setting of aortic valve replacement for bicuspid aortic valve with ascending aortic dilatation provided the sinuses of Valsalva are not significantly enlarged. (J Thorac Cardiovasc Surg 2011;142:278-84)

Should the proximal arch be routinely replaced in patients with bicuspid aortic valve disease and ascending aortic aneurysm?

Chan B. Park, MD,[a,b] Kevin L. Greason, MD,[a] Rakesh M. Suri, MD,[a] Hector I. Michelena, MD,[c] Hartzell V. Schaff, MD,[a] and Thoralf M. Sundt III, MD[a]

Conclusions: Progressive dilatation of the aortic arch leading to reoperation after repair of ascending aortic aneurysm in patients with bicuspid aortic valve is uncommon. A selective approach to transverse aortic arch replacement is appropriate. (J Thorac Cardiovasc Surg 2011;142:602-7)

遺伝性大動脈瘤・解離の原因遺伝子

症候群性(心血管系以外の組織異常を認める)		遺伝子同定
Marfan症候群	*FBN1*	*1991*
血管型Ehlers-Danlos症候群	*COL3A1*	*1988*
Loeys-Dietz症候群	*TGFBR1/TGFBR2*	*2005*
大動脈二尖弁(BAV)	*(NOTCH1)*	*2006*

国立循環器病研究センター　森崎隆幸部長

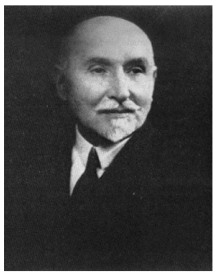
Marfan 症候群

1896（明治29年）：フランスの小児科医Antoine Marfanにより報告
「5才の少女。やせて手足が長い。蜘蛛状指」

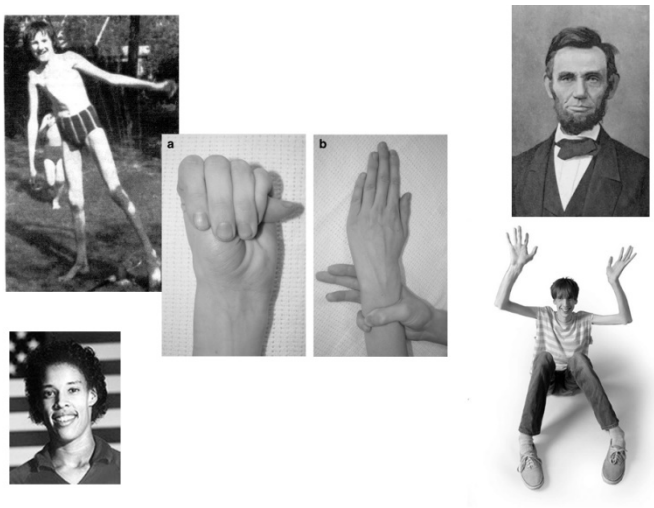
【臨床的特徴】
骨格系病変(長管骨の過成長：高身長、蜘蛛状指)
心血管系病変(大動脈および心臓弁の異常)
眼系病変（水晶体亜脱臼）
その他：肺気胸、ヘルニア、皮膚線条、など
所見は揃うとは限らない！＞他疾患との鑑別が必要

【原因遺伝子】
Chr 15q21.1, *FBN1*（Dietz, 1991）

【遺伝】
遺伝形式: 常染色体優性（1:5,000–10,000）
弧発例（26%）



国立循環器病研究センター　森崎隆幸部長



Marfan症候群の診断：改訂Ghent基準

いずれか2つ
大動脈基部拡張*/解離
水晶体(亜)脱臼
遺伝要因(家族歴/*FBN1*遺伝子変異)

または、基部拡張/遺伝＋身体所見(≧7pt/20)

注意点
1. 大動脈病変は「大動脈基部(Valsalva洞)」を含む。
2. *Valsalva洞径のZ ≧ 2(小児は3)：体表面積・年齢より算出
例）SOV32mm ,168cm 45kg =>35才ならZ=2.6, 45才ならZ=0.6
3. *FBN1*遺伝子変異を認めない場合は、他の類縁疾患との鑑別が必要

国立循環器病研究センター　森崎隆幸部長

予防的基部置換術

自己弁温存大動脈基部置換術

Valve-Sparing Aortic Root Replacement in Loeys-Dietz Syndrome

Nishant D. Patel, MD, George J. Arnaoutakis, MD, Timothy J. George, MD, Jeremiah G. Allen, MD, Diane E. Alejo, BA, Harry C. Dietz, MD, Duke E. Cameron, MD, and Luca A. Vricella, MD
Johns Hopkins Division of Cardiac Surgery, Department of Surgery, The Johns Hopkins Hospital, Baltimore, Maryland

Background. Loeys-Dietz syndrome (LDS) is a recently recognized aggressive aortic disorder characterized by root aneurysm, arterial tortuosity, hypertelorism, and bifid uvula or cleft palate. The results of prophylactic root replacement using valve-sparing procedures (valve-sparing root replacement [VSRR]) in patients with LDS is not known.

Methods. We reviewed all patients with clinical and genetic (transforming growth factor-β receptor mutations) evidence of LDS who underwent VSRR at our institution. Echocardiographic and clinical data were obtained from hospital and follow-up clinic records.

Results. From 2002 to 2009, 31 patients with a firm diagnosis of LDS underwent VSRR for aortic root aneurysm. Mean age was 15 years, and 24 (77%) were children. One (3%) patient had a bicuspid aortic valve. Preoperative sinus diameter was 3.9 ± 0.8 cm (z score 7.0 ± 2.9) and 2 (6%) had greater than 2+ aortic insufficiency. Thirty patients (97%) underwent reimplantation procedures using a Valsalva graft. There were no operative deaths. Mean follow-up was 3.6 years (range, 8 to 7 years). One patient required late repair of a pseudoaneurysm at the distal aortic anastomosis, and 1 had a conversion to a David reimplantation procedure after a Florida sleeve operation. No patient suffered thromboembolism or endocarditis, and 1 (3%) patient experienced greater than 2+ late aortic insufficiency. No patient required late aortic valve repair or replacement.

Conclusions. Loeys-Dietz syndrome is an aggressive aortic aneurysm syndrome that can be addressed by prophylactic aortic root replacement with low operative risk. Valve-sparing procedures have encouraging early and midterm results, similar to those in Marfan syndrome, and are an attractive option for young patients.

(Ann Thorac Surg 2011;92:586–61)
© 2011 by The Society of Thoracic Surgeons

Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery 14 (2012) 171–175
doi:10.1093/icvts/ivs035 Advance Access publication 30 November 2011

INSTITUTIONAL REPORT

Can early aortic root surgery prevent further aortic dissection in Marfan syndrome?

Hideyuki Shimizu*, Hirofumi Kasahara, Atsushi Nemoto, Kentaro Yamaha, Toshihiko Ueda and Ryohei Yozu

Department of Cardiovascular Surgery, Keio University, Tokyo, Japan

* Corresponding author. Department of Cardiovascular Surgery, Keio University, 35 Shinanomachi, Shinjuku-ku, Tokyo 160-8582, Japan. Tel: +81-3-3353121; Fax: +81-3-5379569; e-mail: hideyuki@cc.kt.keio.ac.jp (H. Shimizu).

Received 30 May 2011; received in revised form 27 July 2011; accepted 18 August 2011

Abstract

We reviewed 50 patients with Marfan syndrome who underwent surgery for aortic root pathologies comprising a root aneurysm without (n = 25; group A) and with (n = 25; group B) dissection. Aortic root repair included Bentall (n = 37) and valve-sparing (n = 13) procedures. Hospital mortality was 4.0%. Twenty-two patients required 36 repeat surgeries on the distal aorta. The main indication for re-intervention was the dilation of the false lumen. In group A, the distal aorta was stable for up to 7 years, but new dissection developed in 3 (13.3%) of the 13 patients who were followed up for >7 years after the root repair. Actuarial survival including operative mortality was 88.1 and 65.0% at 10 and 20 years, respectively; groups A and B did not significantly differ. Rates of freedom from all-cause death, new dissection or repeated aortic surgery were 60.1, 44.5 and 26.0% at 5, 10 and 15 years, respectively. Group A was significantly better than group B. Prophylactic aortic root repair apparently reduces the likelihood of overall adverse events, but it cannot guarantee the prevention of further aortic dissection. A multidisciplinary approach is needed for patients with Marfan syndrome.

Keywords: Aortic valve • Quality of life • Reoperation • Survival analysis

Long-term implications of emergency versus elective proximal aortic surgery in patients with Marfan syndrome in the Genetically Triggered Thoracic Aortic Aneurysms and Cardiovascular Conditions Consortium Registry

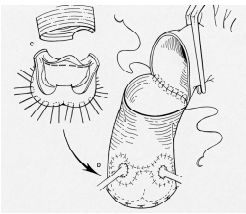
Howard K. Song, MD, PhD,[a] Mark Kindem, MS,[b] Joseph E. Bavaria, MD,[c] Harry C. Dietz, MD,[d] Dianne M. Milewicz, MD, PhD,[e] Richard B. Devereux, MD, PhD,[f] Kim A. Eagle, MD,[g] Cheryl L. Maslen, PhD,[h] Barbara L. Kronz, PhD,[h] Boyd E. Pyeritz, MD, PhD,[i] Kathryn W. Holmes, MD,[j] Jonathan W. Weinsaft, MD,[f] Victor Mesiano, MD,[k] William Ravekes, MD,[l] and Scott A. LeMaire, MD,[b] for the Genetically Triggered Thoracic Aortic Aneurysms and Cardiovascular Conditions Consortium

Objective: Patients with Marfan syndrome with aortic root aneurysms undergo elective aortic root replacement to avoid the life-threatening outcomes of aortic dissection and emergency repair. The long-term implications of failed aortic surveillance leading to acute dissection and emergency repair are poorly defined. We compared the long-term clinical courses of patients with Marfan syndrome who survive emergency versus elective proximal aortic surgery.

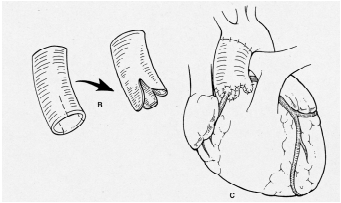
Methods: The Genetically Triggered Thoracic Aortic Aneurysms and Cardiovascular Conditions Registry is a National Institutes of Health–funded multicenter database and biorepository that enrolls patients with genetically triggered thoracic aortic aneurysms. Of the 637 patients with Marfan syndrome enrolled as of March 2011, 194 had undergone proximal aortic replacement. Patients were grouped according to emergency (n = 47) or elective (n = 147) status at the time of surgery.

Results: Patients in the emergency group were more likely to have incomplete proximal aortic resection; 63% of emergency procedures included aortic root replacement, compared with 95% of elective procedures. At long-term follow-up (mean, >6 years), the emergency group had a higher incidence of chronic dissection of the distal aorta and significantly larger diameters in distal aortic segments than elective patients. Patients in the emergency group had undergone more operations (1.31 vs 1.11 procedures/patient; $P = .01$) and had lower activity scores on a health-related quality of life survey.

Conclusions: For patients with Marfan syndrome, failed aortic surveillance and consequent emergency dissection repair have important long-term implications with regard to the status of the distal aorta, need for multiple procedures, and quality of life. These findings emphasize the importance of aortic surveillance and timely elective aortic root aneurysm repair for patients with Marfan syndrome. (J Thorac Cardiovasc Surg 2012;143:282–6)

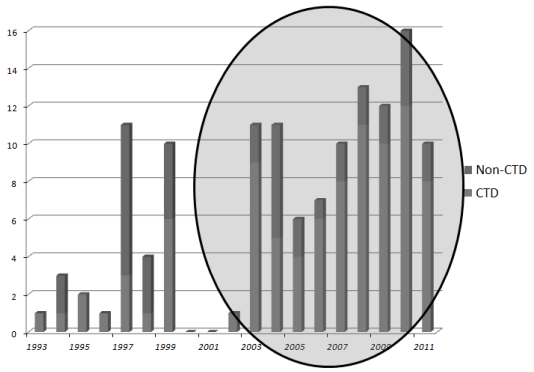


Reimplantation (David)



Remodeling (Yacoub)

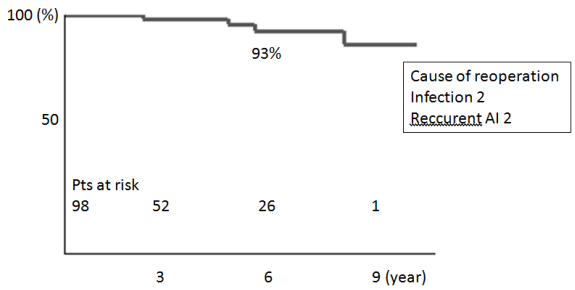
Aortic valve-sparing root replacement @ NCVC
1993 – 2011 n=131



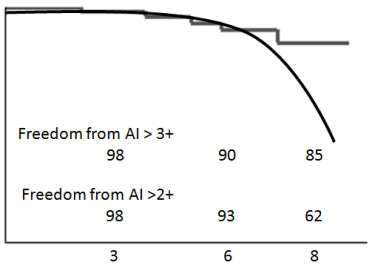
Reimplantaion (2002-2011, n=98)

- Connective tissue disorders 74 (76%)
  - Marfan syndrome 61
    - (2 operation during GS 16weeks)
  - Loeys-Dietz sndrome 6
  - Alpha 2, smooth muscle aorta (ACTA2) mutation 6
  - BAV coarctation complex 1
- Acute dissection 8 (11%)
- AI moderate - severe 22 (29%)

Freedom from reoperation

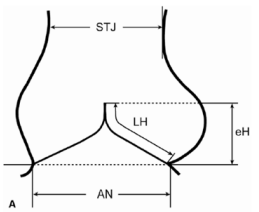


Freedom from reccurent AI

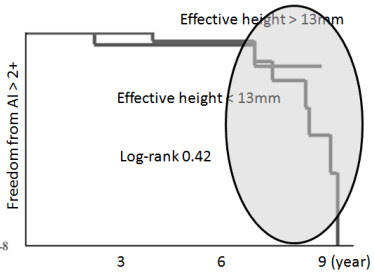


Predictors for durability

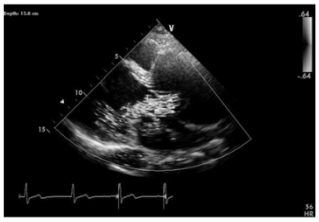
Effective height

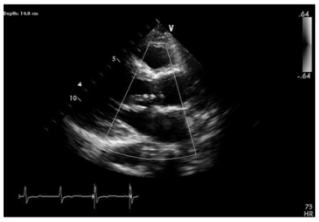


Hans-Joachim Schäfers, MD
J Thorac Cardiovasc Surg 2006;132:436-8



Effective height 15.8 ±2.8mm





Simplified David Reimplantation With Reduction of Anular Size and Creation of Artificial Si

Lars G. Svensson, MD, PhD, Maxwell Cooper, Lillian H. Batizy, MS, and Edward R. Nowicki, MD, MS

Aorta Center, Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Heart and Vascular Institute, and Depar Health Sciences, Research Institute, Cleveland Clinic, Cleveland, Ohio

Background. The David reimplantation procedure is the preferred method of preserving tricuspid aortic valves during aortic root replacement. We report the results of a simplified approach to the David valve-sparing

Results. Left ventricular outflow tract dilator was 37 mm in 9.5% of patients, 35 mm in 56%, and 23 mm in 16%. concomitant cusp repair. Postopera

ELSEVIER

European Journal of Cardio-thoracic Surgery 40 (2011) 1052–1057

Comparison of aortic root replacement in patients with Marfan

Alexander M.J. Bernhardt[a,*], Hendrik Treede[a], Meike Rybczynski[b], Sara Sh Jan F. Kersten[c], Thomas Meinertz[a], Yskert von Kodolitsch[b], Hermann Reich

[a]Department of Cardiovascular Surgery, University Heart Center, Hamburg, Germany
[b]Department of General and Interventional Cardiology, University Heart Center, Hamburg, Germany
[c]Department of Medical Biometry and Epidemiology, University Hospital Eppendorf, Hamburg, Germany

Received 23 August 2010; received in revised form 2 February 2011; accepted 7 February 2011; available online 23 Ap

European Journal of Cardio-Thoracic Surgery 41 (2012) 56–62
doi:10.1016/j.ejcts.2011.04.012

Long-term results after aortic valve-sparing operation (David I)

Malakh Shrestha*, Hassina Baraki, Ilona Maeding, Sebastian Fitzner, Samir Sarikouch, Nawid Khaladj, Christian Hagl and Axel Haverich

Department of Cardio-thoracic Transplantation and Vascular Surgery, Hannover Medical School, Carl-Neuberg-Str. 1, 30625 Hannover, Germany

* Corresponding author. Tel: +49-511-5320528; fax: +49-511-5320556; e-mail: shrestha.malakh.kk@mh-hannover.de, malakh@yahoo.com (M. Shrestha).

Received 1 September 2010; received in revised form 21 March 2011; accepted 4 April 2011

Abstract

OBJECTIVE: Aortic valve sparing David procedure has gained broad acceptance. However, few long term results have been publish We present our results.

METHODS: More than 450 David procedures have been performed in our institution so far. Of these, 126 patients were operate between July 1993 and December 2000. Median age was 57 (8–83) years and 46 (36.5%) were female. As many as 26 (20.6%) ha Marfan syndrome, 21 (16.7%) had acute aortic dissection type A (AMUAD) and 67 (53.2%) had additional procedures.

RESULTS: There were six (4.8%) deaths in 30 post-operative period (PCO), four of whom had AADA. In the follow-up, there were 31 (26.4%) late deaths, 11 (34.4%) of those were caused by cardiac or underlying disease or op related. As many as 16 (11.8%) patient were re-operated; six (40%) were Marfan patients and two (13.3%) had early endocarditis. Follow-up echocardiography of 76 (60.3% event-free patients showed valve insufficiency (AI) ≥ AI 1+ in 68 (89.5%) and grade II in 7 (9.2%) patients. Leaflet degeneration due to proposed leaflet contact with the straight Dacron graft was not observed. A total of 30 (47.4%) patients were in New York Heart Association (NYHA) class I, 33 (43.4%) in NYHA II, and five (6.6%) were in class III. During the entire follow-up of 790 patient-years there was no stroke or major bleeding. Survival at 1, 5 and 10 years was 93%, 85% and 70%, respectively. Freedom from valve replacement at 1, 5 and 10 years was 96%, 91% and 87%, respectively.

CONCLUSIONS: Regardless of the underlying pathology, valve-sparing David I procedure has acceptable long-term results. Valve related complications such as stroke or major bleeding is exceedingly low.

Keywords: Aortic valve · Aneurysm · Valve sparing

Long-term results of aortic valve–sparing operations in patients with Marfan syndrome

Tirone E. David, MD, Sue Armstrong, BSc, Manjula Maganti, BSc, Jack Colman, MD, and Timothy J. Bradley, MBChB

Objective: The appropriateness of aortic valve–sparing operations in patients with Marfan syndrome has been questioned. This study examines the long-term results of these operations in patients with Marfan syndrome.

Methods: From 1988 to 2006, 103 consecutive patients with Marfan syndrome (mean age, 37 ± 12 years) and aortic root aneurysm had aortic valve–sparing operations. Emergency surgery was performed in 11 patients: 8 for acute type A aortic dissection and 3 for unexplained persistent chest pain. Fourteen patients also had mitral valve surgery. The technique of aortic valve reimplantation was used in 77 patients, and aortic root remodeling was used in 26 patients. Patients were followed prospectively and underwent annual echocardiographic studies. The mean follow-up was 7.3 ± 4.2 years and 100% complete.

Results: There was 1 operative death and 5 late deaths. Four of the 6 deaths were due to complications of aortic dissections

Ontario ma

erate, and l

patients, all

carditis. Al

tional class

Conclusio

Marfan syn

European Journal of Cardio-Thoracic Surgery Advance Access published February 9, 2012

European Journal of Cardio-Thoracic Surgery 0 (2012) 1–7
doi:10.1093/ejcts/ezs011

ORIGINAL ARTICLE

The outcome after aortic valve-sparing (David) operation in 179 patients: a single-centre experience

Sergey Leontyev, Constanze Trommer, Sreekumar Subramanian, Sven Lehmann, Yaroslava Dmitrieva, Martin Misfeld, Friedrich W. Mohr and Michael A. Borger*

Department of Cardiac Surgery, Heart Center, University of Leipzig, Leipzig, Germany

* Corresponding author. Leipzig Heart Center, Strümpellstrasse 39, 04289 Leipzig, Germany. Tel: +49-341-865-1422; fax: +49-341-865452; e-mail: michael.borger@medizin.uni-leipzig.de (M.A. Borger).

Received 21 September 2011; received in revised form 25 November 2011; accepted 8 December 2011

Abstract

OBJECTIVES: The David aortic valve-sparing reimplantation (AV-D) operation is increasingly being used in patients with aortic root aneurysmal disease and pliable aortic cusps. The objective of this study was to assess our early and medium-term outcomes with the AV-D operation.

METHODS: Between 2003 and 2011, a total of 179 patients underwent AV-D procedures. The mean patient age was 49.7 ± 13.1 years, and 39.9% (n = 67) were female. Marfan syndrome was present in 17.9% of patients (n = 31), and acute Type A aortic dissection in 15.6% (n = 28). Clinical follow-up was 100% complete and was 1.8 ± 1.6 years (0 days to 7.5 years) long. Echocardiographic follow-up was performed 2.2 ± 1.5 years (0 days to 7.5 years) postoperatively and was 77% complete.

RESULTS: Early mortality was 1.1% (n = 2), with both deaths occurring in patients with Type A dissection. Pre-discharge echocardiography revealed no patients with ≥2+ aortic insufficiency (AI). 19.6% of patients (n = 34) with 1+ or 2+ AI and 80.4% of patients (n = 140) with none or trace AI. Left ventricular end-diastolic diameters decreased significantly from 5.0 ± 0.9 to 3.1 ± 0.8 cm early postoperatively ($P < 0.01$). Transvalvular maximum gradients were similar before discharge and at last follow-up (19.6 ± 5.6 vs. 10.0 ± 8.7 mmHg, $P = 0.4$). AI grade increased significantly over time (0.3 ± 0.4 before discharge vs. 0.5 ± 0.6 at follow-up, $P = 0.01$), but remained less than moderate in 93.6% of patients. Four patients required aortic valve re-replacement during follow-up, two due to early endocarditis and two due to non-coronary leaflet prolapse in Marfan patients. Five-year freedom from aortic valve reoperation was 95.9 ± 2.0%.

CONCLUSIONS: AV-D is associated with a low mortality and morbidity rate, even in patients with Type A aortic dissection. Although a slightly higher rate of recurrent AI may be present in patients with Marfan syndrome, freedom from recurrent AI and reoperation remains excellent during medium-term follow-up. The David operation should be considered the gold standard for patients with proximal aortic root pathology (aneurysm or dissection) and pliable aortic cusps.

Keywords: Aortic valve–sparing operation • Reimplantation • Outcome

成人期の心室中隔欠損と大動脈弁の逸脱

倉敷中央病院　小児科　新垣　義夫

＜はじめに＞

心室中隔欠損は基本的には肺血流量の増加する疾患である。肺血流量の多い、症状のある人は多くが幼少期に手術を終えている。したがって、成人期の心室中隔欠損は、本来、左－右短絡が少ないため、肺血流量の増加に対して手術が行われることはほとんどない。

治療が必要な成人期の心室中隔欠損として次のような場合が考えられる。

１）　大動脈弁尖の解剖学的変化から治療が必要と考えられる場合
　(ア)大動脈弁の逸脱による大動脈弁閉鎖不全が高度な場合（有症状）
　(イ)大動脈弁の逸脱、大動脈右冠尖の瘤形成、破裂による大動脈－左室交通、大動脈－右室交通など（有症状）
　(ウ)大動脈弁の閉鎖不全はないが、大動脈右冠尖の変形が大きく、治療が必要と考えられる場合（予防的治療）
　(エ)大動脈弁閉鎖不全がなく、大動脈弁右冠尖の変形が少ない、流出路型心室中隔欠損：まだ議論がある領域（予防的治療？）
　(オ)大動脈二尖弁を合併している場合
２）　大動脈弁下狭窄
３）　感染性心内膜炎

＜成人期の心室中隔欠損と大動脈弁の逸脱を考えるときのキーワード＞

１）　症状や心負荷がある場合（有症状）
２）　症状がない場合の治療（予防的治療）の考え方；何を目標に治療するのですか？目標は正しいですか？
３）　心室中隔欠損と大動脈弁の逸脱の自然歴は？

＜成人期の心室中隔欠損と大動脈弁逸脱の診断のポイントは？＞

１）　心室中隔欠損の部位診断？
２）　大動脈弁の解剖学的変化の捉え方と特徴？
４）　膜様部心室中隔欠損に大動脈弁逸脱を伴った場合の特徴は？
５）　大動脈弁自体の異常（２尖弁、４尖弁）
６）　大動脈弁下の異常

第２部：よく遭遇する疾患

心室中隔欠損、大動脈弁尖逸脱

河田政明（自治医科大学とちぎ子ども医療センター心臓血管外科）

教育講演

Ebstein 奇形

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科　心臓血管外科
笠原真悟

はじめに

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

１．Ebstein 奇形の概説

Ebstein 奇形は現在では全先天性心疾患の１%未満であり、1866 年に Welhelm Ebstein によって三尖弁の異常によってもたらされる特異な臨床症状を持つ疾患として報告された。その後、この疾患は三尖弁の異常のみならず、右心室の形態的、機能的異常を特徴とする疾患群として理解されるようになった。さらに三尖弁は右心室から発生するという事実から、その形成過程の異常により、様々な病型、病態がある。また合併する心奇形としても心房、心室中隔欠損症、右室流出路狭窄、そして Wolf-Parkinson-White(WPW) syndrome があり、より複雑な病態となる。さらに三尖弁や右心室の解剖学的異常の重症度は発症時期と関係が深く、これにより新生児型、年長児や成人型に分類して検討されることが一般的である。治療においては右心室の容積、機能、右室流出路の程度により病態生理が異なるため、Biventricular repair(BVR)、One and one half repair(1.5VR)、Univentricular repair(UVR) すべての外科戦略が考慮される。

２．新生児型 Ebstein 奇形の手術適応と至適時期

２-1. 手術適応の概説（図 1）

Ebstein 奇形の中で最重症の群である。高度の三尖弁逆流に加え、右室機能が保持されているかどうかで手術法が決定される。十分な肺血流が得られないばかりでなく、高度に拡大した心臓により圧排された低発育肺に起因する呼吸不全や低酸素血症もこの群では問題となる。右室流出路も解剖学的な狭窄、閉鎖を持つ場合、もしくは高度三尖弁逆流と低右室機能

により、生直後の生理的肺高血圧症に打ち勝って流出できない機能的狭窄症が存在する場合とがあり、これらを見極めることが治療方針を決定する為に重要である。出生直後から重度の心不全、呼吸不全が認められ、NICU での管理を余儀なくされる。近年では胎児診断されることが多く、計画的に出産および管理される。解剖学的、機能的に関わらず重度のチアノーゼが認められ、全例に動脈管を維持するために Prostagrandin（PG）製剤の投与を行う。これによりチアノーゼの改善が認められ、心不全の進行がなければ PG 製剤の離脱ができるかどうかを確認する。離脱ができるということは生理学的な肺高血圧の状態が改善してきているとともに、右室が順行性に血液を拍出できていることを意味し、新生児期を超えて手術を待機することが可能になる。この時点で解剖学的な狭窄が顕在化すれば体肺動脈短絡術や、経皮的肺動脈弁バルーン拡大術が適応となり、将来的に BVR もしくは 1.5VR が適応となる可能性が高い。これに対し、PG 製剤の投与によりチアノーゼの改善はするものの心不全の進行が認めた場合には早期の手術を考慮しなければならない。これは三尖弁逆流が重度であることを意味し、右室の収縮力が十分であれば将来的には右室を使用した治療（BVR もしくは 1.5VR）を計画することになるが、右室収縮力が不十分であれば、右心バイパス術（UVR）のための段階的手術治療が計画される。

2-2 新生児期 Ebstein 奇形の右室を用いた治療（BVR もしくは 1.5VR）

筆者の施設では図のごとく、三尖弁逆流から推定した右室圧が 30mmHg 以上の症例に対し、右室心筋壁厚なども考慮しながら弁形成術、右室流出路形成術を同時に行い、BVR もしくは 1.5VR を行う方針である。当施設では 17 例の新生児症例中 9 例に BNR もしくは 1.5VR を行い、1 例の早期死亡を認めたのみである。良好な三尖弁形成術と右室機能が保持されているという条件を満たせば、新生児 Ebstein 奇形であっても十分に BVR もしくは 1.5VR が可能である。しかしながら新生児 Ebstein 奇形に対する BVR もしくは 1.5VR のまとまった報告は術後早期および遠隔期も含め、現在のところ非常に少ない [1),2)]。年長児、成人症例と同様に三尖弁を monocusp にする報告 [1)]や、最近では三尖弁を逆円錐状に形成する Cone 手術も新生児に行われ、良好な成績が報告されている [2)]。

2-3 新生児 Ebstein 奇形の UVR

一方で右室に Uhl 化が認められ、有効な圧を作り出せない状態である場合には、UVR を目的とした段階的治療を選択することとなる [3)]。三尖弁口に小さな交通孔を開けたパッチを用いて閉鎖した後、拡大した右房、右室を部分切除（RA/RV exclusion）し、肺血流路として

Blalock-Taussig(B-T) shunt を作成するものである。これにより、三尖弁逆流に起因していた心不全や、拡大した右室に圧排された左室や肺の機能低下といった問題が解決する（図2）。筆者の施設でも RA/RV exclusion 法を行うことで飛躍的にこの群の成績が向上した。新生児期を乗り越えれば単心室の段階的な治療として両方向性グレン手術（BDG）、そして最終手術として Fontan 手術を行うに至る。各段階においても右室の拡大が認めた場合には RA/RV exclusion 法を行い、左室機能温存につとめる。

2-4 新生児 Ebstein 奇形の手術至適時期

生後の新生児搬送では血行動態が不安定のため、胎児診断のもと母体搬送が望ましい。また生直後から重度のチアノーゼを呈すため、全例 PG 製剤を投与し、動脈管の維持に努める。生理的肺高血圧が生後約２週間続くことが多く、不整脈や重度の心不全症状がコントロールできない場合以外は２週間以上待機後に外科治療を行う。BVR、1.5VR、UVR いずれにしても人工心肺下の手術になり、一期的根治術以外の場合は肺血流維持のためには少しでも肺血管抵抗が低い方が術後経過に有利である。

３．年長児および成人 Ebstein 奇形の手術適応と至適時期

3-1　手術適応の概説

新生児期を乗り越えた Ebstein 奇形においても依然として右房、右室の拡大、心房間交通での右左短絡によるチアノーゼの存在がある。日常生活において右心不全は不整脈の存在がないときには無症状で経過するが、運動負荷試験等で耐用能の低下としてはじめて外来受診する場合もある。この場合には既に右心拡大から右心不全、さらには拡大した右室により左室機能の低下も認められる、この場合は不整脈手術、三尖弁手術と共に RA/RV exclusion 法を併用しなければならない。手術の適応と至適時期を論じるときには多くの cohort 調査 [4] の報告が重要となるが、これらによると CTR が 60%以上、術前 NYHA3 以上が mortality の risk factor となる。さらに右房、右室拡大は容易に不整脈の原因となり、このため不整脈が唯一の症状として捉えられる。これも手術適応である。さらに再手術においても三尖弁形成術を行い BVR が成立した状態であっても、不整脈、さらには残存する三尖弁逆流から右室拡大、右室機能不全へと進行する場合もある。この時点でも右室機能の状態によっては BVR、1.5VR もしくは UVR の選択をしなければならない。

3-3 手術の至適時期

CTR の増大と、NYHA の function class が大きく mortality に関与しているため、より早い時期での外科手術が望ましいとされている[4]。しかしながら一方でより早期の外科治療では mortality は低いものの、再手術率が高まるという報告もある[5]。この報告では、より低年齢の三尖弁治療においては通常より重度の三尖弁の解剖学的異常があるものと結論づけている。いずれにしても有症状以前で尚かつ CTR の増大が軽度である時期をとらえることが重要と考えられるが、これを特定することは困難である。近年、magnetic resonance imaging(MRI)が形態的、機能的異常を的確にとらえる診断手段として注目を浴びている。ことにこの Ebstein 奇形においても心電図同期の MRI が、心臓超音波検査や心臓カテーテル検査に比較し、拡大し機能不全に陥った右心室の診断に有利であるという報告もなされている[6]。今後、右室の機能的評価がより的確に行われることになり、至適時期の決定にも MRI が活用されるのは確実である。また再手術時期の決定においても三尖弁逆流の程度、右室機能の状態が初回手術と同様に考慮され、外科手術法が決定される。

3-4　外科手術法

年長時、成人例においては BVR を基本とする。この手術法の詳細は他の成書に譲ることにするが、自己三尖弁温存手術はいくつか報告されており、三尖弁を monocusp に作り変えること、さらには三尖弁を正常弁輪に再固定することなどを基本としている[7),8]。しかしながら右房化右室の縫縮に関しては、右冠動脈（RCA）の屈曲による虚血の問題から縫縮しない報告も認められる[8]。さらに心室中隔の長軸方向に平行に右室縫縮することで 66%に RCA の分枝の傷害、屈曲が認められ他という報告もあり注意が必要である[9]。また、特に再手術例であるが、右心室機能や三尖弁の状態によっては 1.5VR が有用であるという報告もあり、UVR を回避する治療として今後適応が拡大していくものと考える。最後に UVR であるが[10]、拡大した RA や RV を残すよりは extensive RA/RV exclusion を併用したフォンタン手術は有用である。しかしながら、成人症例においては不整脈の問題や、それまで軽度であったチアノーゼの出現も含め術後の厳重な管理が必要である。

文献

1) Knott-Craig CJ et al. Repair of Ebstein's anomaly in the symptomatic neonate: an

evolution of technique with 7-year follow up. Ann Thorac Surg. 2002; 73: 1786-93

2) Da Silva JP et al. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and mid term results. J Thorac Cardiovasc Surg. 2007; 133: 215-23
3) Starnes VA et al. Ebstein's anomaly appearing in the neonate: a new surgical approach. J Thorac Cardiovasc Surg. 1991; 101: 1082-7
4) Badiu CC et al. Early timing of surgical intervention in patients with Ebstein's anomaly predicts superior long- term outcome. Eur J Cardiothorac Surg. 2010; 37: 186-192
5) Boston US et al. Tricuspid valve repair for Ebstein's anomaly in young children: a 30-year experience. Ann Thorac Surg. 2006; 81: 690-5, discussion 695-6
6) Link KM et al. MR imaging of Ebstein anomaly: results in four cases. Am J Roentrenol. 1988; 150: 363-7
7) Carpentier A et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. J Thorac Cardiovasc Surg. 1988; 96: 92-101
8) Hetzer R et al. A modified repair technique for tricuspid incompetence in Ebstein's anomaly, J Thorac Cardiovasc Surg. 1998; 115: 857-68
9) Schreiber C et al. Morphologic spectrum of Ebstein's malformation: revis1itation relative to surgical repair. J Thorac Cardiovasc Surg. 1999; 117: 148-55
10) Marianeschi SM et al. Alternative approach to the repair of Ebstein's malformation: Intracardiac repir with ventricular unloading. Ann Thorac Surg. 1998; 66: 1546-1550

図 1

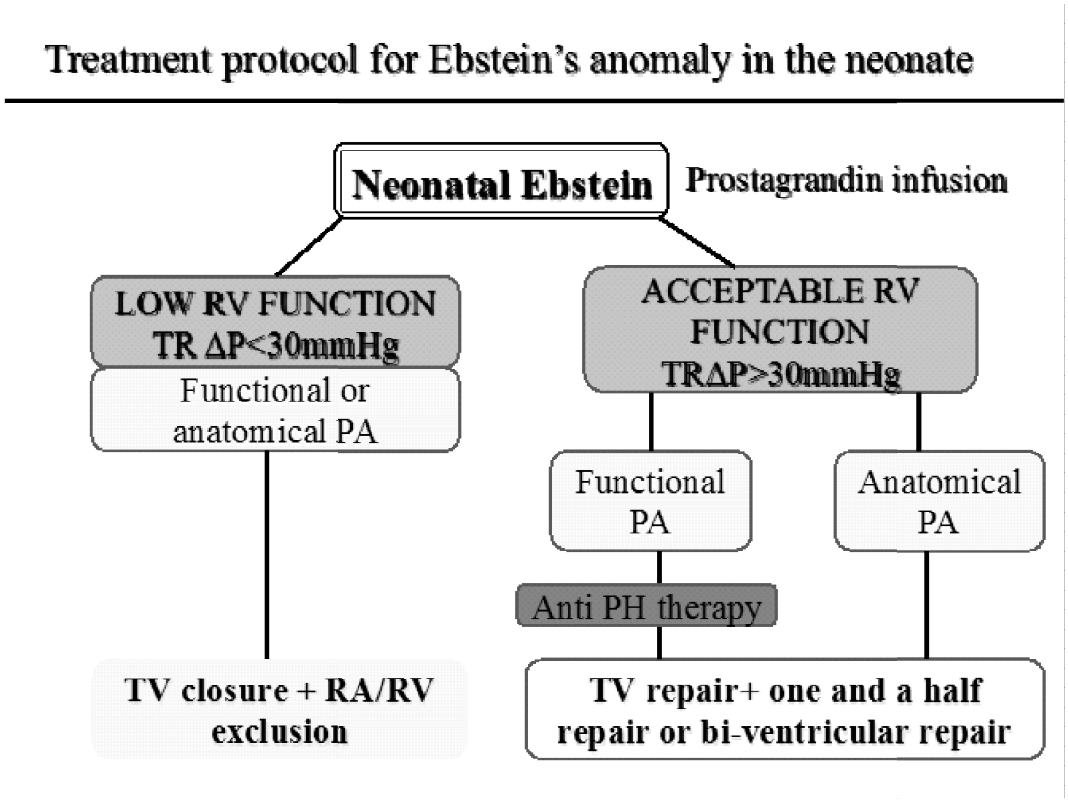
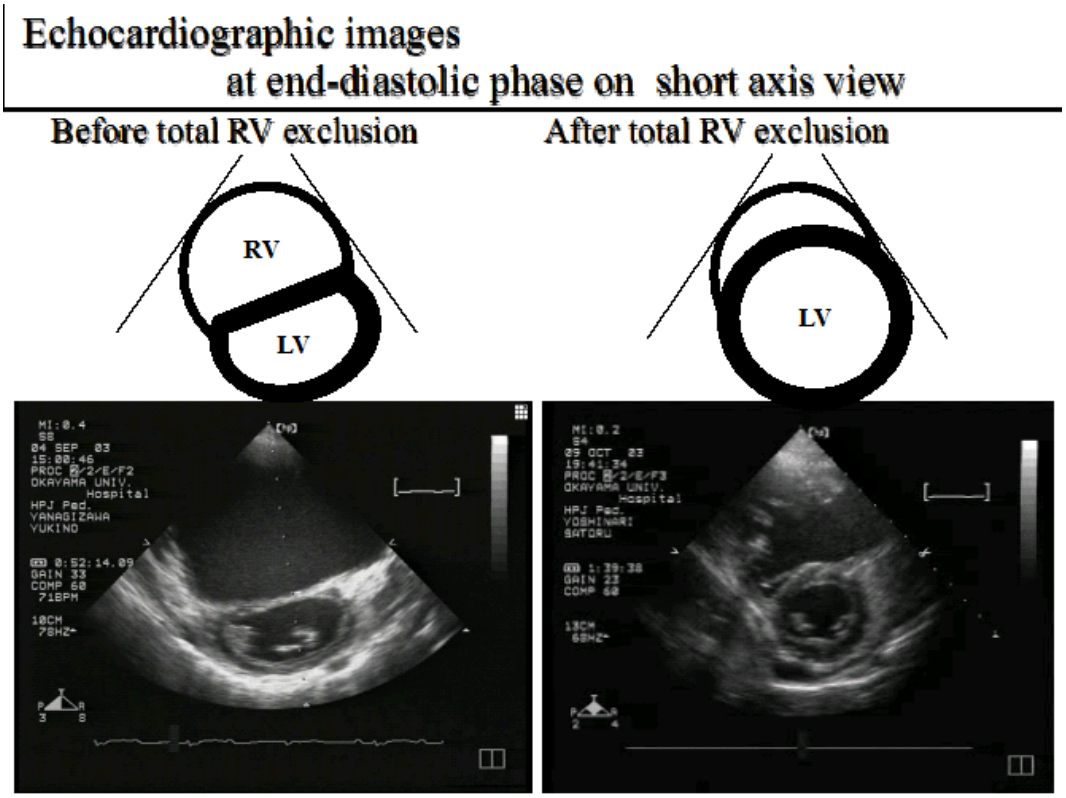

Treatment protocol for Ebstein's anomaly in the neonate
Neonatal Ebstein
Prostagrandin infusion
LOW RV FUNCTION
TR ΔP<30mmHg
ACCEPTABLE RV FUNCTION
TRΔP>30mmHg
Functional or anatomical PA
Functional PA
Anatomical PA
Anti PH therapy
TV closure + RA/RV exclusion
TV repair+ one and a half repair or bi-ventricular repair

図 2


Echocardiographic images
at end-diastolic phase on short axis view
Before total RV exclusion
After total RV exclusion
RV
LV
LV

『先天性心疾患の心エコーによる診断：区分診断法・肺高血圧評価』

東京女子医科大学循環器小児科
富松宏文

Ⅰ．区分診断法

1.はじめに

心エコー検査は機械（装置）さえあれば、非侵襲的に誰にでも施行することができ、その場ですぐに所見を見ることができる。いわば臨床の場では聴診器と同じような位置にあるともいえる。しかし、誰にでも検査することはできるが、誰でも正しい診断ができるとは限らない。心エコー検査を用いて正しい診断をし、診療に役立てるためには、検査をするものの知識が重要である。その知識とは、（1）．超音波の特性やアーチファクトなどの知識、（2）．先天性心疾患の形態的特徴についての知識、（3）．血行動態ついての知識　などである。

ここでは、形態診断を行う上で欠かせない考え方である、区分診断法について概説する。先天性心疾患の診断はまず区分診断法を用いては奇形心の基本構築を知り、その上で“欠損孔”“狭窄”“などの病変を検索する。

2.形態診断

正しく、見落としのないように形態診断を行うためには、系統的な診断手順に沿って診断をすすめることが合理的であり、その方法として、区分診断法（segmental approach）が有用である。

区分診断法は心臓の構成要素を心房、心室、大血管の３つの区分に分けてそれぞれの位置を診断し、続いて心房一心室、心室一大血管の関係をそれぞれ順番に決定してゆく方法である。このような考え方で心臓の基本構築を診断すれば、様々な心奇形を順序よく診断することができ、そのためには各構造物の形態学的（解剖学的）特徴を心エコーで把握し、各構成要素を正しく認識することから始まる。

⑴　Step 1、心房位

原則的には下大静脈が流入している心房を右房とする。したがって季肋部から矢状断面を描出し、心房に接続する下大静脈が椎体の右側に存在すれば、心房位は正位（situs solitus）となり、逆に左側にあれば逆位（situs inversus）となる。この時、肝静脈を下大静脈と誤認しないようにしなければならない。

また、大きな心房が一つしかない場合や下大静脈が存在しない場合には不定位（situsambiguous）とすることもある。このようなときには奇（半奇）静脈結合などを考慮する必要がある。

⑵　Step 2、心室位

心室の短軸断面で診断する。心室位の診断は心臓を正面から見て、左心室が右心室の左側に位置すれば D-ループとなり、逆に左心室が右心室の右側に位置すれば L-ループとなる。エコー検査では心室の短軸断面を見て、房室弁のレベルで二つの心室の左右関係を見る。このとき探触子の位置によっては実際には D-ループであっても画面上ではあたかも L-ループのように認識されることがあるため、画面だけを見るのではなく常に探触子が患者の体に対してどのような角度になっているのかを注意する必要がある。特に、上下関係にある心室の場合には探触子は患者の矢状断に近い角度にした時に心室の短軸断面が描出されるため、実際には左右関係の評価が困難であるが画面だけで評価すれば左右に並んで配列しているように誤認するこ

とがある。

また、単心室では後方にある痕跡的左室、もしくは前方にある痕跡的右室（流出路腔）が確認できれば、心室の左右関係は評価しうるがこれらが全く描出できない場合には心室の左右関係の診 断は不可能となる。たとえば、主心室が左室構造を示し痕跡的右室が主心室の右前に存在すれば D-ループとなる。

⑶ Step 3、大血管位

大血管の短軸断面を用いて診断する。二つの大血管の関係には左右関係と前後関係の二つの関係を組み合わせて診断する。すなわち、大動脈弁が肺動脈弁より右方にあれば Dの関係となるが、さらにこの関係は大動脈弁が肺動脈弁より後方にくる場合、二つの半月弁が左右に並列する場合、また大動脈弁が肺動脈弁より前方に存在する場合に分けられる。左右関係が逆の場合にも同様の前後関係が存在する。

二つの大血管の同定は比較的容易であるが原則的には大動脈は弓（アーチ）を形成し、肺動脈は大動脈より早く後方伸展し、弓を形成しない。ただし、大きな動脈管が開存し、主肺動脈から下行大動脈につながる場合などには注意を要する。

⑷ Step 4、心房ー心室関係

四腔断面を用いて診断する。右側に存在した心房が右側の心室に関係し、右側の房室弁が正しく右側の心室に挿入していることを観察する。左側も同様である。心房ー心室関係の異常としては、房室弁交差（criss-crossing）、一側房室弁両室挿入(straddling)、両房室弁同室挿入（double inlet）、一側房室弁閉鎖（atresia）の五つの場合が存在する。

⑸ Step 5、心室ー大血管関係

四腔断面から探触子を頭側に傾けて心室と大血管のつながりを確認するとともに、心室の長軸断面により房室弁と半月弁の間の線維性結合の有無をみる。

一つの心室から一つの大血管とさらに他の大血管の 50%以上が起始している場合には両大血管右（左）室起始症と診断することが一般的である。また、右室から起始する血管は円錐を伴うことが多いため、その半月弁と房室弁の間には線維性結合を認めず、筋肉組織がエコーで認められる。

以上の手順で心臓の基本構築を診断したうえで、ついで欠損孔の情報、半月弁の形態や機能、房室弁の形態や機能などについて診断を行う。

3. 血行動態診断

上記のごとく形態診断を行うとともに、血行動態の診断も同時に行う。最近はカラードプラ法が発達したため、血流情報が容易に得られるようになった。しかし、カラードプラ法だけでは総合的な診断を誤ることがある。これを防ぐためには心房、心室および肺循環にかかる負荷の状態を様々な形態から診断し、カラードプラ法による直接的な所見と矛盾が生じていないかどうかを検証することが重要である。

負荷所見と形態変化の関係は、心室の負荷としては、圧負荷→肥厚、心室中隔の扁平化（右室圧上昇）、容量負荷→拡大（容積の増大、エコーでは面積の増大）、が原則である。また、肺血流の増加は肺血管径の拡張、肺血流の減少は肺血管径の減少となることが多い。さらに、心房の拡大は還流血液量の増大もしくは房室弁の逆流が考えられる。

これら負荷の状態は単独の異常だけで起こるだけでなくいくつかの異常が合わさって表現されている場合も多々ある。すなわち、二つの異常が存在することにより負荷が加算される場

合。たとえば、心室中隔欠損に僧帽弁閉鎖不全を伴うと左室、左房の容量負荷はそれぞれ単独の場合より増強される。また一方、二つの負荷が相殺される場合もある。たとえば、大きな心室中隔欠損孔があるにもかかわらず、肺動脈の径が太くない場合には心室中隔欠損による肺血流の増加を制限するような肺動脈狭窄もしくは右室流出路狭窄の合併を考える必要がある。

このように様々な負荷所見を示す疾患の鑑別診断と疾患の組み合わせを考え、形態診断と矛盾なく一致したときに最終的にエコー診断とする。形態診断と血行動態診断との間に矛盾がある場合には形態の評価に誤りや見落としがあるのか、血行動態の評価が誤っているのかをさらに検討する必要がある。

4. まとめ

先天性心疾患の超音波診断においては、様々な位置異常、形態異常を順序立てて診断し、さらに血行動態を同時に考え併せて、形態と血行動態が矛盾無く説明できるような病態診断を行うことが重要である。さらにここでは取り上げなかったが、治療を考えた場合には術式を知り、手術手技のために必要な情報を得ることが必要である。たとえば、房室弁の逆流を見た場合にはその重症度の診断だけでなく、逆流の機序とその詳細な部位を把握しなければ、房室弁の形成は困難となる。このような情報は心エコーでなければ得ることができないものであり、治療を念頭に置いた診断が求められる。

Ⅱ. 肺高血圧評価

1. 肺高血圧

肺高血圧とは肺動脈圧の上昇を認める病態の総称でありその原因は様々である。一般に肺高血圧の定義としては平均肺動脈圧が25mmHg 以上の場合をいう。しかし、肺疾患が基礎にある場合には平均肺動脈圧が20mmHg 以上の場合をいう。

肺動脈圧が上昇する機序としては肺の毛細血管より上流（肺動脈側）にある場合と、肺の毛細血管より下流（左心系）にその原因がある場合がある。

2. 肺血管抵抗

肺高血圧を見る場合に一般には肺動脈圧で判断することが多いが、短絡を有する先天性心疾患においては肺動脈圧だけでなく肺血管抵抗を知ることが重要となる。

肺血管抵抗は平均肺動脈圧と肺血流量により規定される。短絡がある場合には肺動脈圧が高くても肺血流量が増加している場合には肺血管抵抗は高くないことになる。

左右短絡を有する先天性心疾患では肺高血圧があっても、肺血管抵抗が高くない場合には治療適応となる。しかし、肺動脈圧とともに肺血管抵抗が高くなっている場合はEisenmenger症候群（ES）といわれ、手術などにより短絡孔を閉鎖することは禁忌となる。ESをきたす先天性心疾患としては心室中隔欠損症、心房中隔欠損、動脈管開存症、単心室、完全大血管転換症など肺血流量が増加するタイプの心疾患である。これらの疾患においては、過大な肺血流量による肺高血圧を示すが、はじめは肺血管抵抗の上昇はない。しかし、肺血流量の増加が持続することにより肺動脈の器質的閉塞性病変が進行し、徐々に肺血管抵抗が増加し、高度の肺高血圧となる。肺血管抵抗が上昇すると、短絡は両方向性あるいは右左短絡となる。これがESと呼ばれる状態であり、このような血行動態となることを“Eisenmenger化する”という。Eisenmenger化すると左右短絡量は減少し、それまで高肺血流量による過大な容量負荷に起因する心不全徴候は改善する。

3. 心エコーによる評価

心エコー所見としては右室壁の肥厚、肺動脈起始部の拡大、カラードップラーで肺動脈弁

閉鎖不全・三尖弁閉鎖不全などを認める。しかし、肺高血圧を示していても、両方向性短絡を示しているときは肺血管抵抗の上昇が軽度でEisenmenger 化していないこともあるため、心エコーでの肺高血圧の所見だけではESの診断を下すことは危険である。確定診断のためには心臓カテーテル検査により正確な肺血管抵抗の評価が重要である。

（1）右室収縮期圧評価

三尖弁逆流、心室中隔欠損の短絡血流、心室中隔の形態などから右室収縮期圧を推測することが可能である。しかし、それぞれの推測方法の限界を充分に理解したうえで適用しなければ誤った判断をすることがある。

（2）肺動脈拡張期圧の評価

肺動脈弁閉鎖不全の血流波形から、肺動脈拡張期圧を推測することができる。

肺動脈拡張期圧＝4 x （**拡張末期**肺動脈弁逆流速度）^{2}＋右房圧

（3）平均肺動脈圧の評価

肺動脈弁閉鎖不全の血流波形から、平均肺動脈圧を推測することができる。

肺動脈拡張期圧＝4 x （**拡張早期**肺動脈弁逆流速度）^{2}＋右房圧

その他下記のように種々の回帰式が提唱されている。

① 1/3(肺動脈収縮期圧) + 2/3(肺動脈拡張期圧)

② 79 ー(0.45 ー 加速時間)

もし、加速時間が120ms未満なら 90 ー(0.62 ー加速時間)

③ 0.61 x 肺動脈収縮期圧+ 2 mm Hg

④ 0.69 x 肺動脈収縮期圧-0.22

（4）肺血管抵抗

平均肺動脈圧を肺血流量で除したものが肺血管抵抗となることから、心エコーでは

肺血管抵抗＝（三尖弁逆流最大流速/右室流出路のVTI）x 10＋0.16 の式で推測することができる。

（5）その他

肺高血圧をきたしている場合には右室機能のひょうかも重要となる。しかし、左室と異なり複雑な形態をしている右室機能を心エコーで評価することには様々な制約がある。したがって、種々の評価方法を用いて総合的に判断することが重要である。

文献

Weinberg PM. Systematic approach to diagnosis and coding of pediatric cardiac disease. Pediatr Cardiol. 1986;7:35-48.

Satomi G, et al. Systematic diagnostic method of two-dimensional echocardiography in congenital heart disease. Heart Vessels. 1985 ;1:101-13.

Lindqvist P, et al. Echocardiography based estimation of pulmonary vascular resistance in patients with pulmonary hypertension: a simultaneous Doppler echocardiography and cardiac catheterization study. Eur J Echocardiogr. 2011 ;12:961-966.

Galie N,et al.Gidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension.Eur Heart J. 2009;30:2493-2537.

中野赳、他。肺高血圧症治療ガイドライン（2006年改訂版）。循環器病の診断と治療に関するガイドライン（2005年度合同研究班報告）

Lawrence G.et al.Guidelines for the echocaridographic assessment of the right heart in adults:A report from the American Society of Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr 2010;23:685-713.

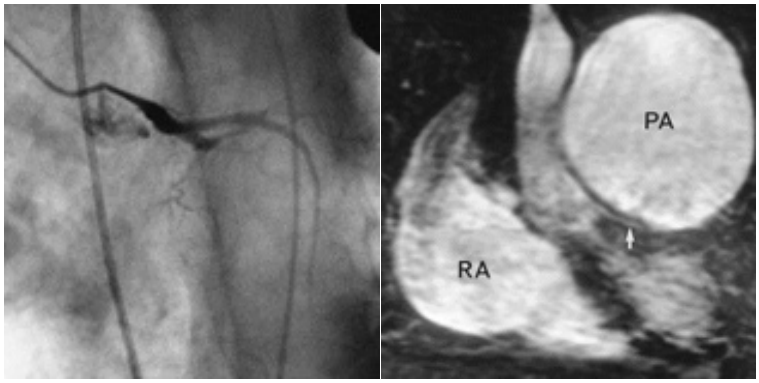
）

1.肺高血圧における左冠動脈主幹部圧迫

国立循環器病研究センター小児循環器科　山田修

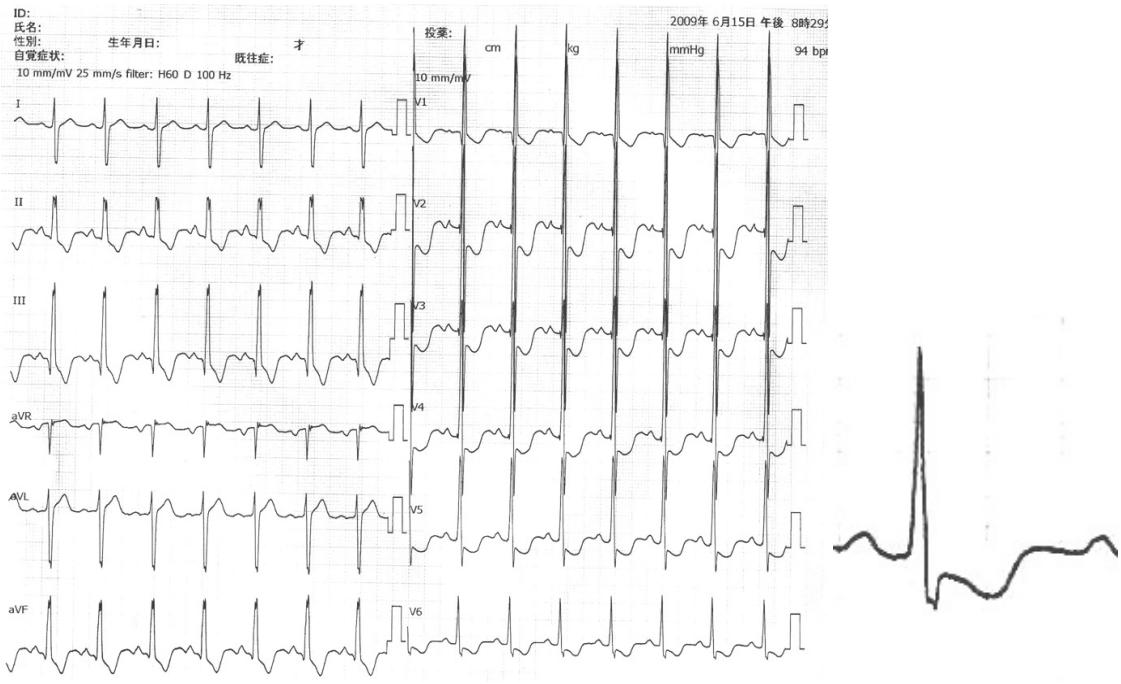
成人期の肺高血圧において様々な合併症/続発症が生じてくるが、その中で頻度は多くないものの致命的となり得るものの一つに近位部肺動脈による左冠動脈主幹部の圧迫(LMTC)がある。LMTC は徴候や検査所見が肺高血圧の他の合併症/続発症にマスクされ、診断が困難であることが多い。

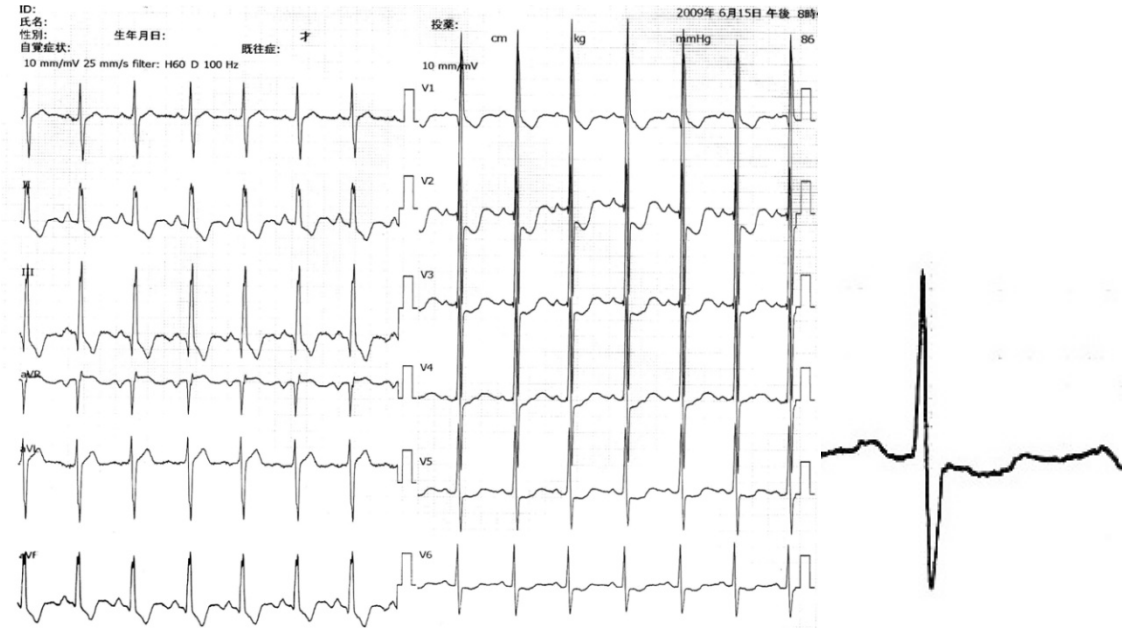
【定義】ここでは､拡大した近位部肺動脈によって圧迫された LMT の内腔が 50%以上の狭窄を呈したものを LMTC とする。狭窄率による定義は必ずしも一定ではない。



【頻度】Kajita LJ 等の報告によると 1300 人の CHD 患者のうち 11 人に拡大した PA による LMT の圧迫が見られたという。但しこの中には肺動脈平均圧が 25mmHg 未満のものが 2 例、45mmHg 未満が 5 例含まれており、全例を実際に外からの圧迫と呼んで良いのかは不明である。我々が重症 PH(肺動脈平均圧 45mmHg 以上)のうち冠動脈造影を施行した 27 例を対象とした検討では 4/27 の出現率であった。

【症状・徴候】狭心痛、呼吸苦を呈する場合があるが、PH に伴う胸痛と鑑別が困難である。失神も稀ではあるが見られる。虚血に伴う悪性の不整脈が LMCT 患者の突然死の原因となり得るとの報告もある。





【診断】

RI 心筋シンチ

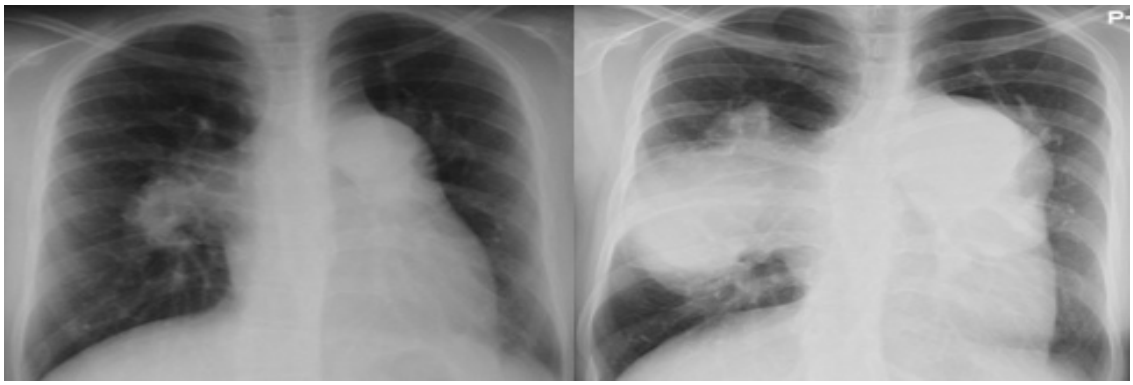
Cineangiography(冠動脈造影)

CT(MDCT)

MRI

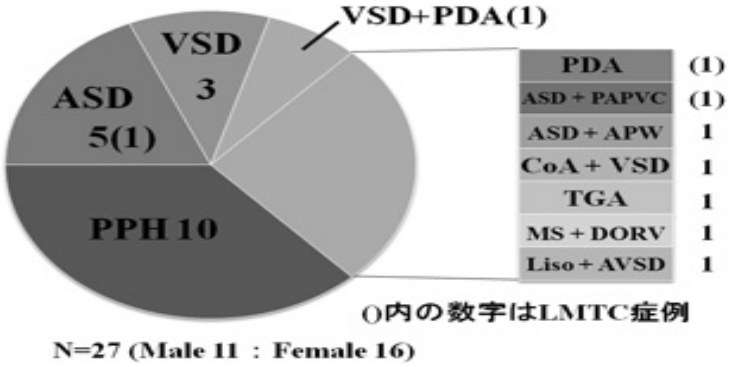
形態的診断に関して分解能の良いシネアンギオ、MDCT は侵襲性、造影剤の使用という面からは重症 PAH では外来で、あるいはスクリーニングとしては用い

にくい。
CFR　Dypiridamole、ATP の負荷を必要とする。
PH 全例にこれらの検査を外来で行うことは難しいが、疑わしい症例には積極的検査が必要。
例えば下図の様な近位肺動脈の瘤状拡大を示す例など。



15 歳時　　22 歳時

【疾患内訳】
自験例

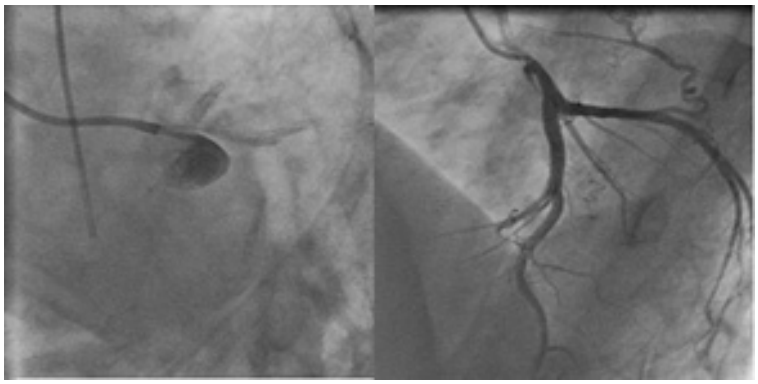


【治療】
外科的介入　AC bypass
PCI　ステント (DES? or BMS?)
薬物療法

自験例の提示
90%狭窄

完全閉塞例

RCA 造影で側副血行から LMT　orifice まで造影される。



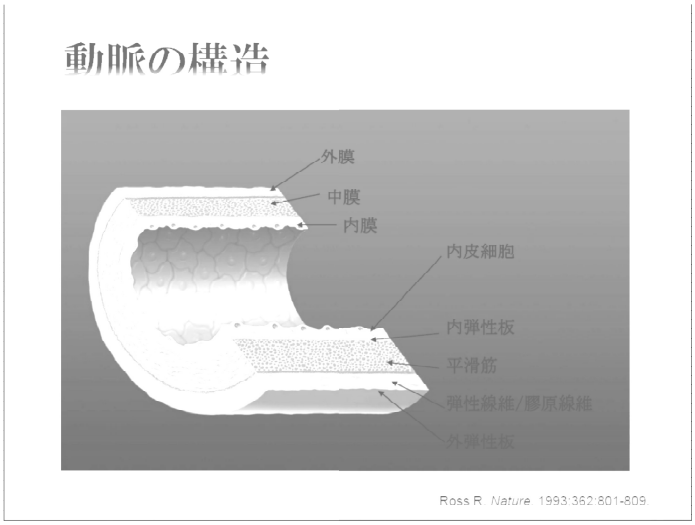
Stent 留置後

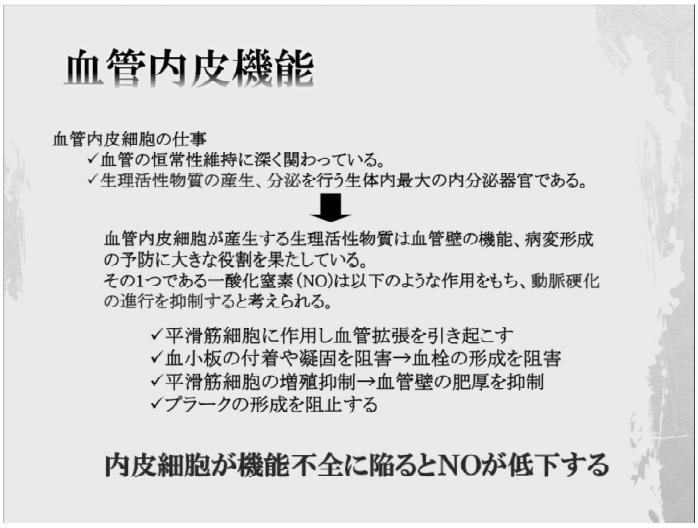
【予後】ステントを留置できた例の短期的予後は良好

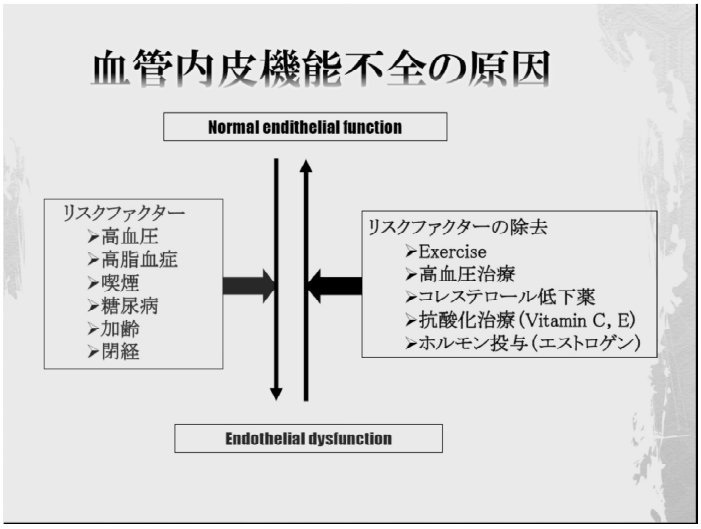
【まとめ】LMTC に対する介入により、虚血を改善し症状改善、生命予後の改善につながる可能性がある。

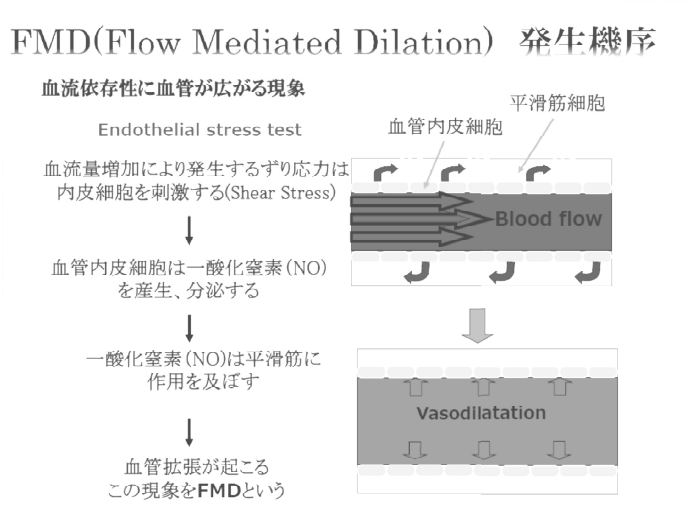
第３部：話題提供-１
2.成人先天性心疾患と血管内皮機能

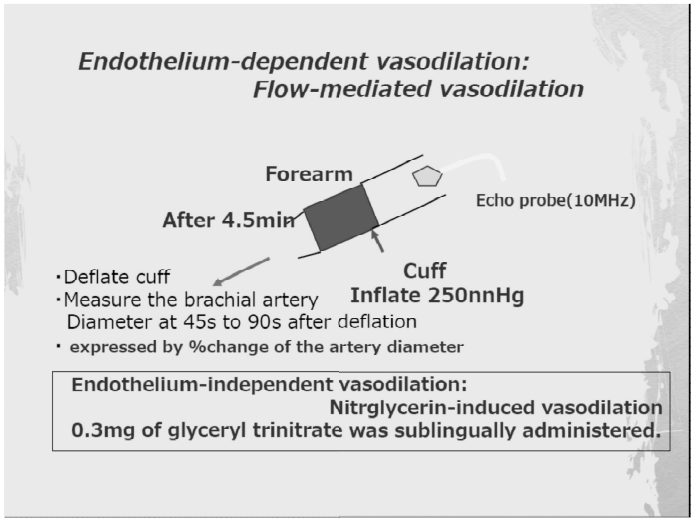
稲井　慶（東京女子医科大学循環器小児科）



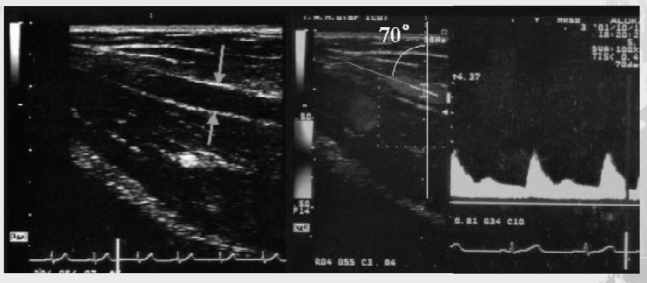








Flow-mediated vasodilation (FMD)



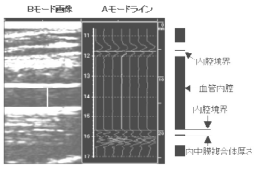


図1　上腕動脈の超音波画像と超音波反射境界面の関係

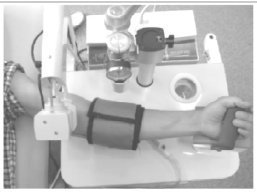
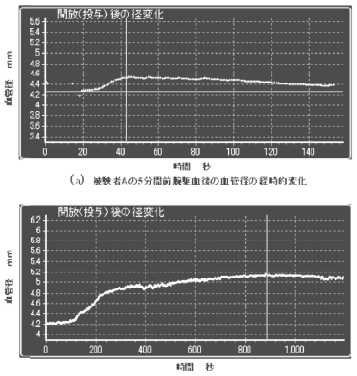


図3　測定風景写真



(a) 被験者Aの5分間前腕駆血後の血管径の経時的変化

(b) 被験者Aの_トログリセリン投与(舌下)後の血管径の経時的変化

図2　UNEXEF18Gによる血管径変化の測定例

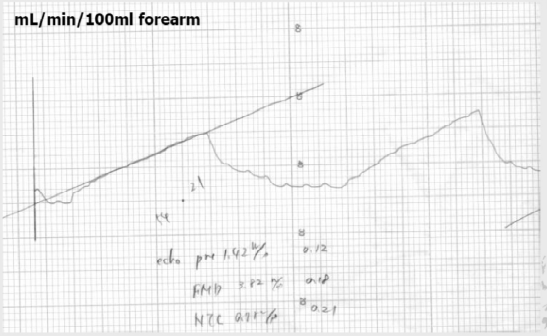
心電図R波同期にて一心拍ごとの拡張期末期血管径を連続的に測定。
黄色カーソルは反応後の最大径時点を指示。

測定の条件
JACCガイドラインより

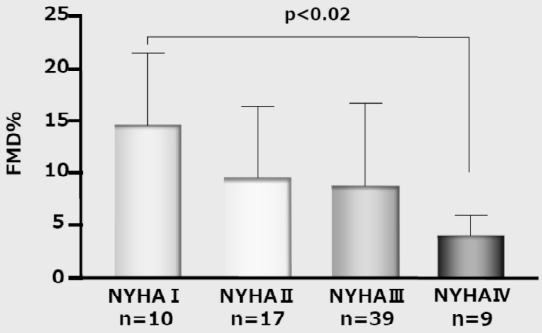
- ☑ 測定前12時間絶食
- ☑ アルコール、カフェインなど摂取しない
- ☑ 室温22～25℃
- ☑ 30分以上の安静
- ☑ 2.5mm以上の血管径
- ☑ 測定部位に狭窄がないこと

Mary C. Corretti et al. JACC 2002;39:257-265

Representative of Strain-guage Plethysmography

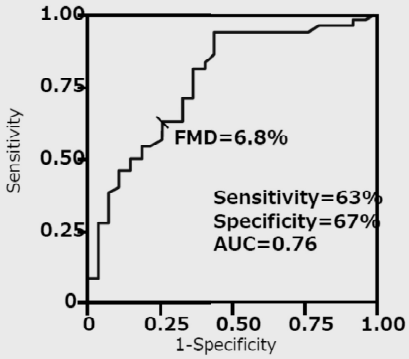


NYHA分類とFMD



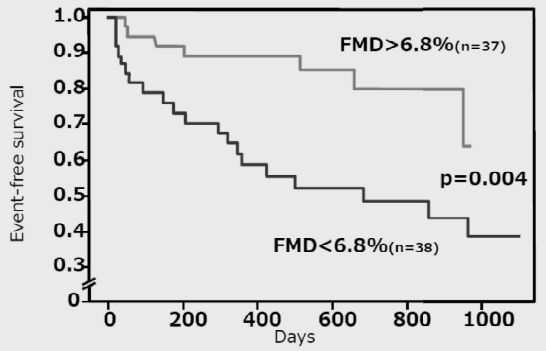
Brigitte Meyer et al. JACC 2005;46:1011- 8

FMDのカットオフ値
慢性心不全患者(Age55±8)



Brigitte Meyer et al. JACC 2005;46:1011- 8

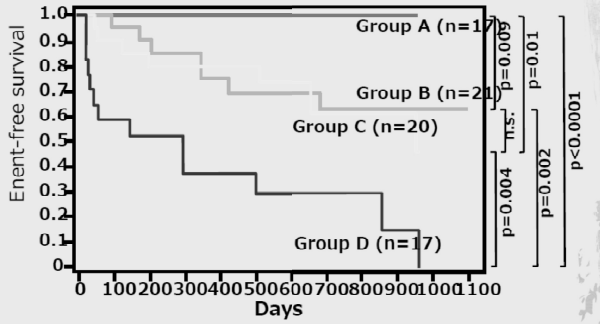
FMDと予後
慢性心不全患者(Age55±8)



Brigitte Meyer et al. JACC 2005;46:1011- 8

心不全患者におけるFMDと予後
BNPと共に検討

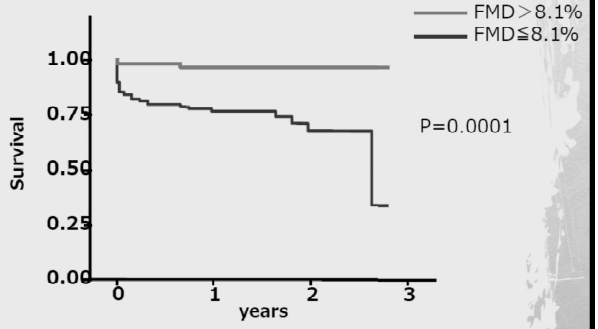
Group A:FMD>6.8%,BNP<208pg/ml Group B:FMD<6.8%,BNP<208pg/ml
Group C:FMD>6.8%,BNP>208pg/ml Group D:FMD<6.8%,BNP>208pg/ml



Brigitte Meyer et al. JACC 2005;46:1011- 8

FMDと予後

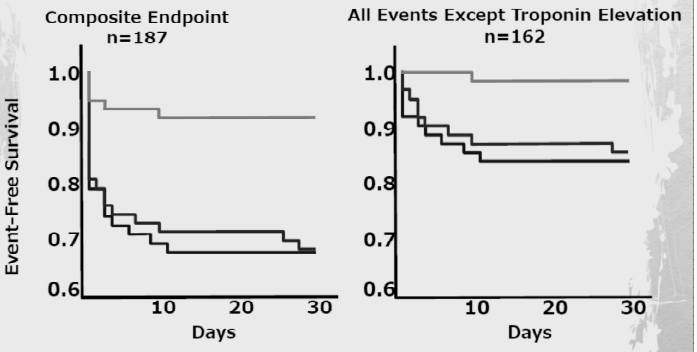
対象:末梢血管疾患患者 n=199



Gokce N et al. JACC Vol. 41, No.10,2003:1769–75

術後のFMDと脳心血管イベント

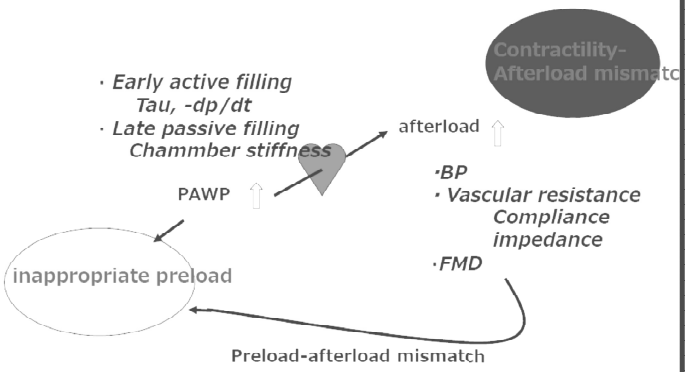
TERTILES of FMD — High(>8.1%) — Middle(4.2-8.1%) — Low(<4.2%)



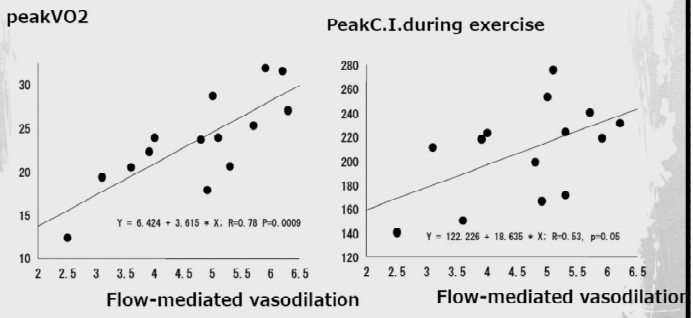
Gokce N et al. *Circulation* 2002;105;1567-1572

Fontan circulation

Fontan physiology: SVR and PVR are placed in series



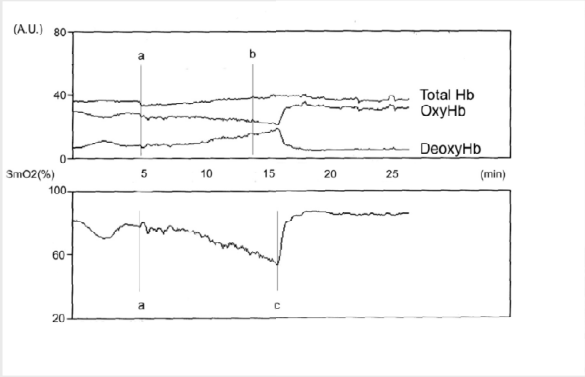
Interrelationships



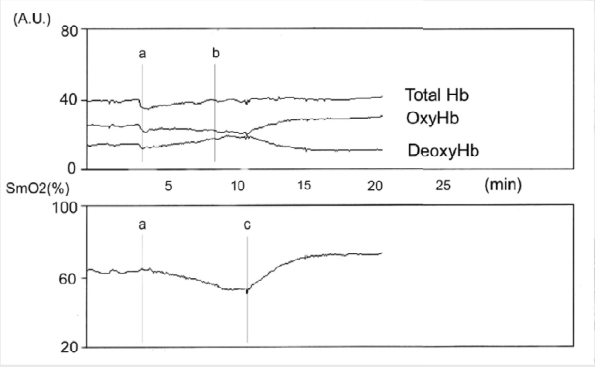
Multivariate analysis for peak VO2

	Correlation coefficient	95%CI	P-value
Tau	0.11	-0.12~0.34	0.298
FMD	3.47	1.12~5.82	*0.009*
peakC.I.	0.01	-0.06~1.08	0.839
ΔC.I.	1.25	0.16~2.09	0.106
PAWP	-0.27	-0.10~0.49	0.436

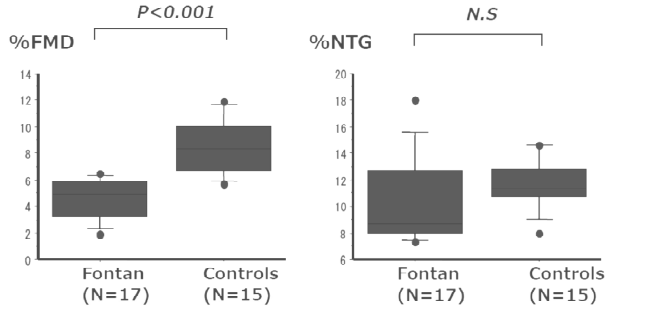
Representative tracing of NIRS: normal subject



Representative tracing of NIRS: Fontan patients



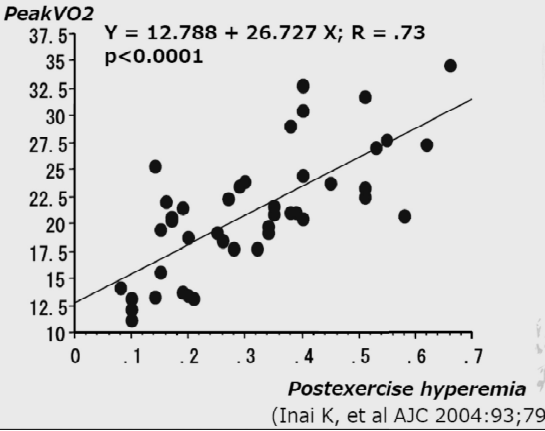
Endothelium-dependent and independent vasodilation



%FMD; Flow-mediated vasodilation *%NTG; Nitroglycerin-induced vasodilation*

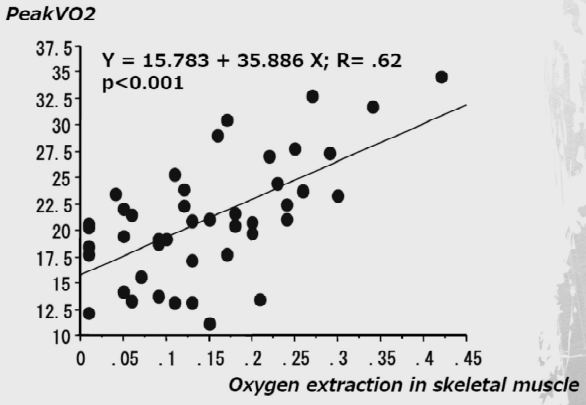
(Inai K, et al AJC 2004:93;792-7)

Postexercise hyperemia in skeletal muscle and PeakVO2

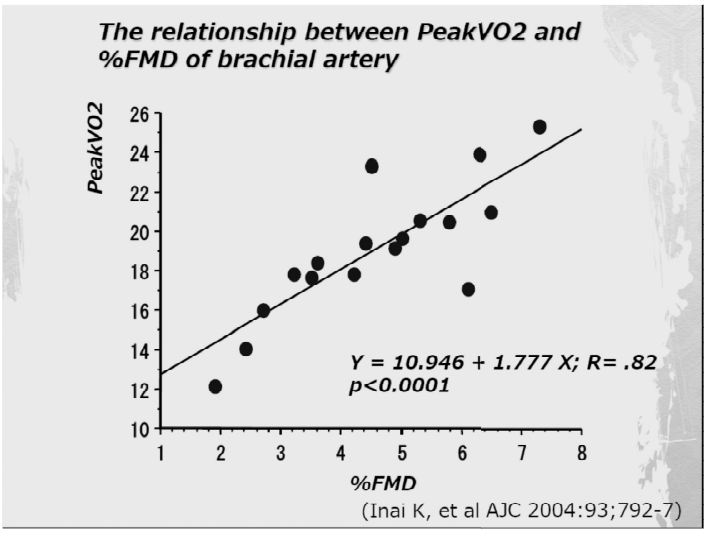


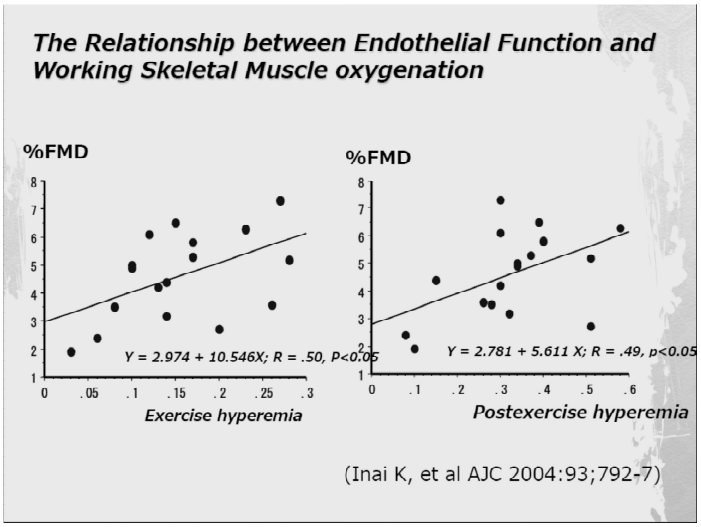
(Inai K, et al AJC 2004:93;792-7)

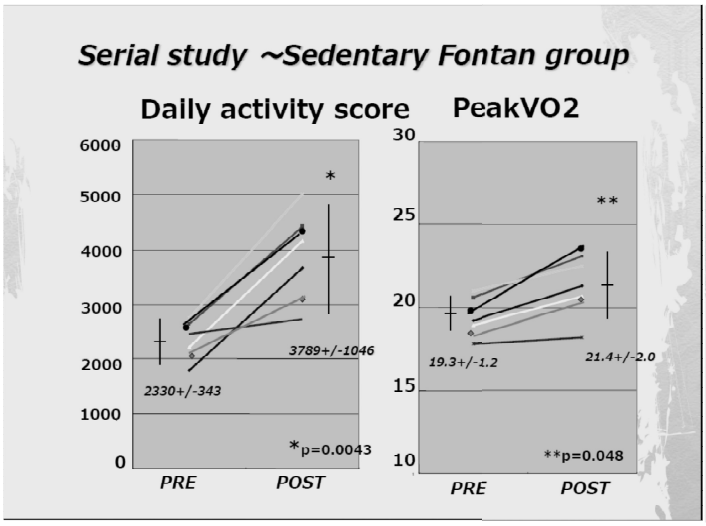
Oxygen extraction in skeletal muscle and PeakVO2

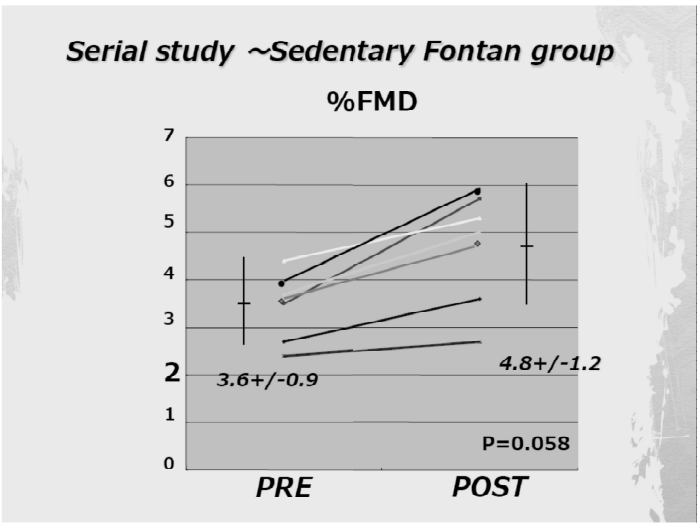


(Inai K, et al AJC 2004:93;792-7)


The relationship between PeakVO2 and %FMD of brachial artery
PeakVO2
%FMD
Y = 10.946 + 1.777 X; R= .82
p<0.0001
(Inai K, et al AJC 2004:93;792-7)

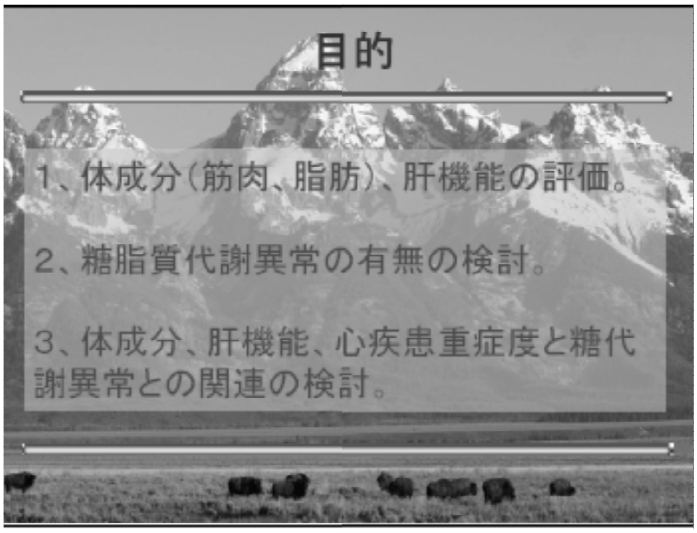

The Relationship between Endothelial Function and Working Skeletal Muscle oxygenation
%FMD
Y = 2.974 + 10.546X; R = .50, P<0.05
Exercise hyperemia
%FMD
Y = 2.781 + 5.611 X; R = .49, p<0.05
Postexercise hyperemia
(Inai K, et al AJC 2004:93;792-7)

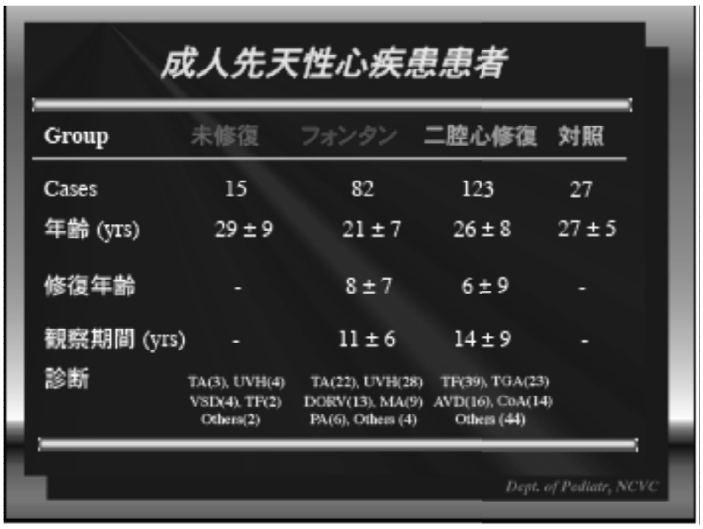

Serial study ~Sedentary Fontan group
Daily activity score
PeakVO2
2330+/-343
3789+/-1046
*p=0.0043
19.3+/-1.2
21.4+/-2.0
**p=0.048
PRE
POST

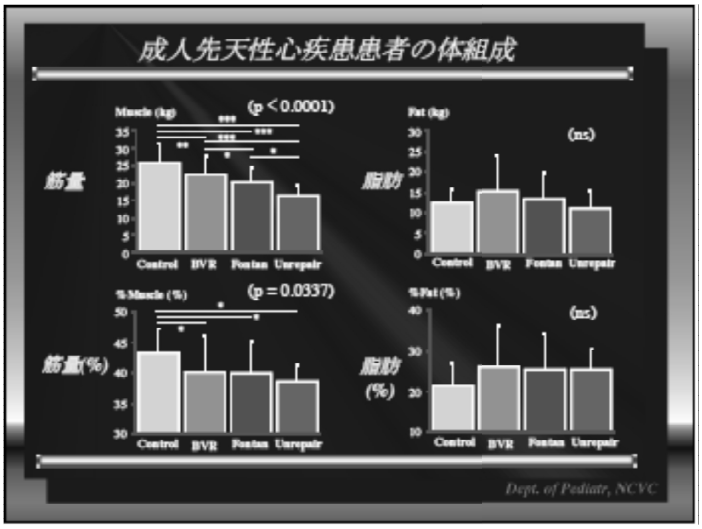

Serial study ~Sedentary Fontan group
%FMD
3.6+/-0.9
4.8+/-1.2
P=0.058
PRE
POST

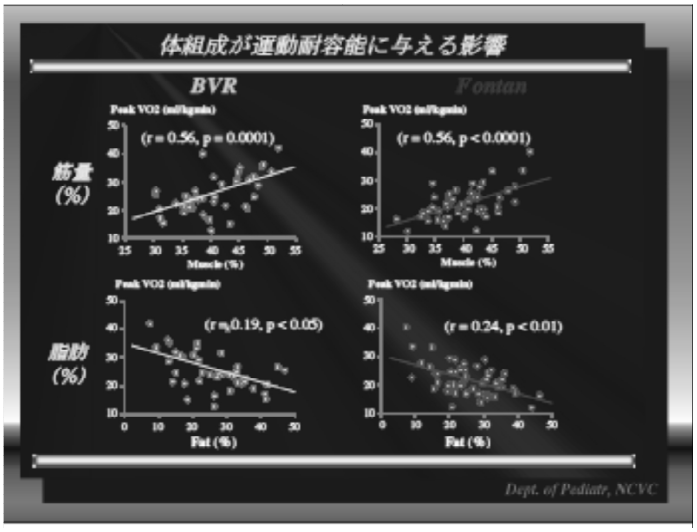
第３部：話題提供-１
3.成人先天性心疾患と耐糖能

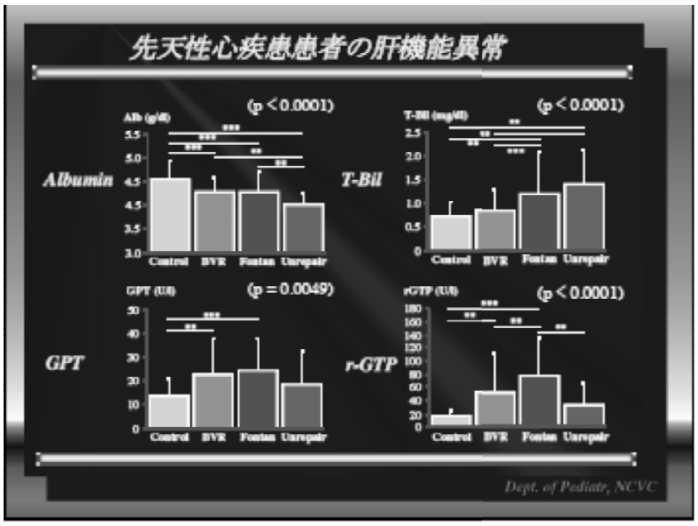
大内秀雄（国立循環器病研究センター小児循環器科）

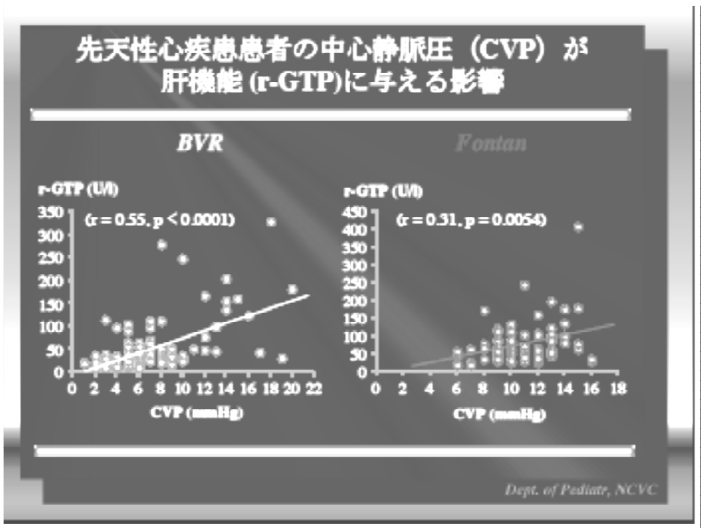


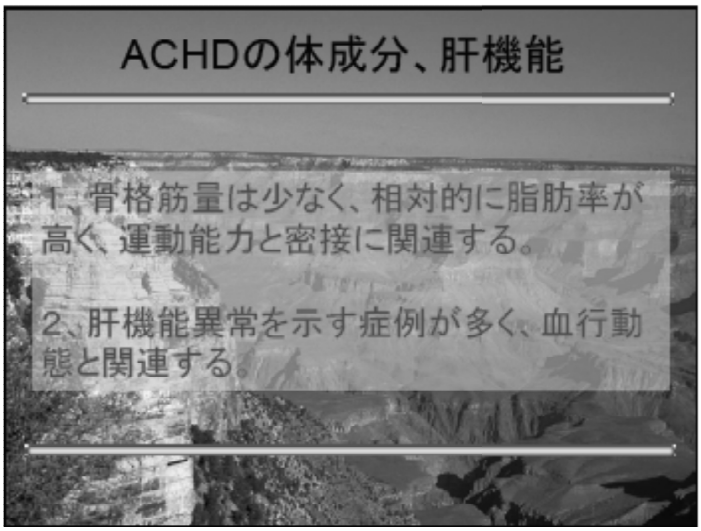


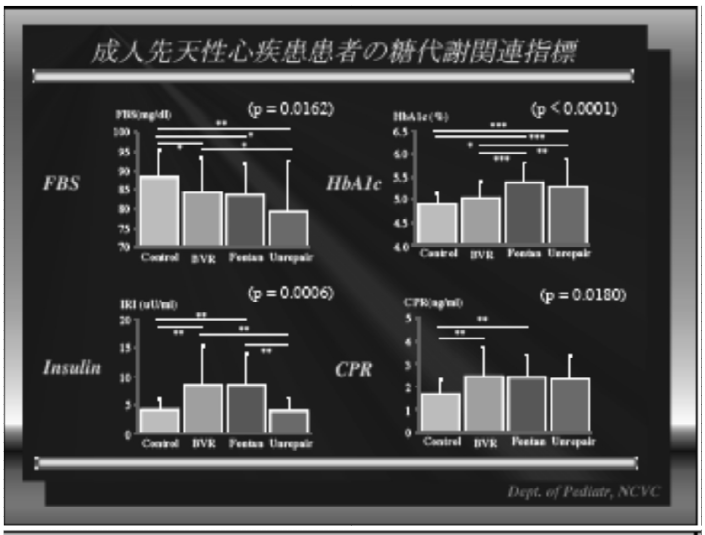


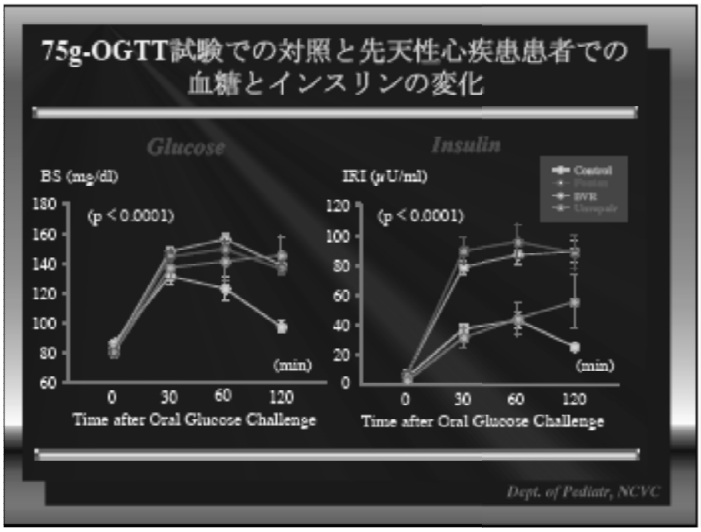


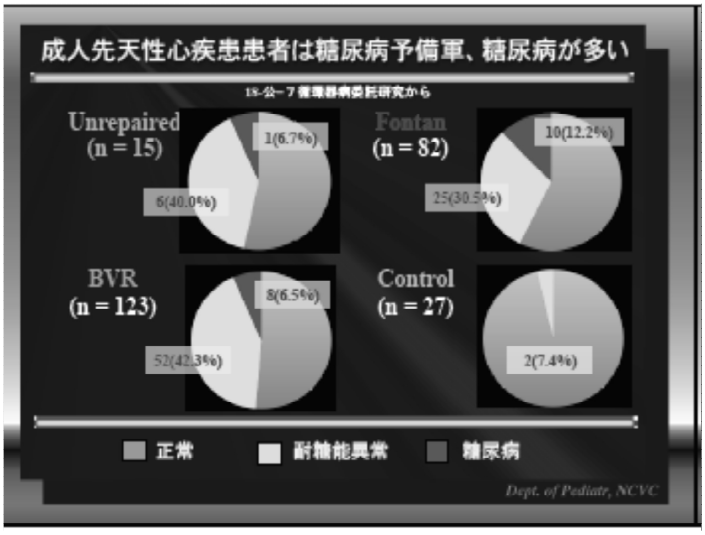

先天性心疾患患者の肝機能異常
Albumin
(p < 0.0001)
T-Bil
(p < 0.0001)
GPT
(p = 0.0049)
r-GTP
(p < 0.0001)
Control BVR Fontan Unrepair
Dept. of Pediatr, NCVC

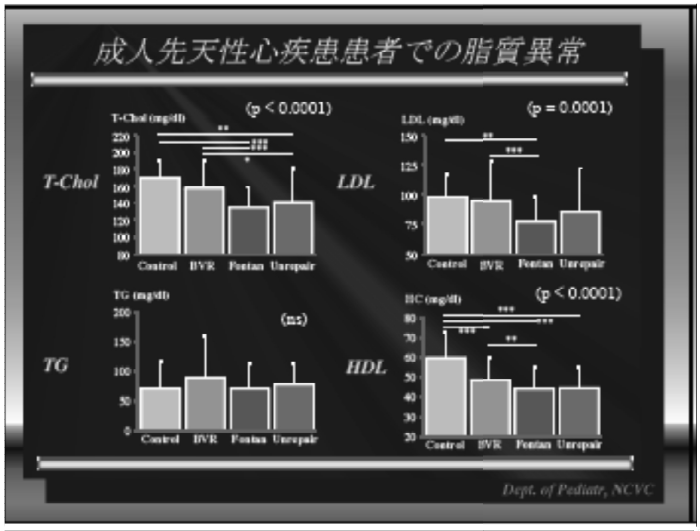

先天性心疾患患者の中心静脈圧（CVP）が
肝機能 (r-GTP)に与える影響
BVR
Fontan
r-GTP (U/l)
(r = 0.55, p < 0.0001)
(r = 0.31, p = 0.0054)
CVP (mmHg)
Dept. of Pediatr, NCVC


ACHDの体成分、肝機能
1、骨格筋量は少なく、相対的に脂肪率が高く、運動能力と密接に関連する。
2、肝機能異常を示す症例が多く、血行動態と関連する。

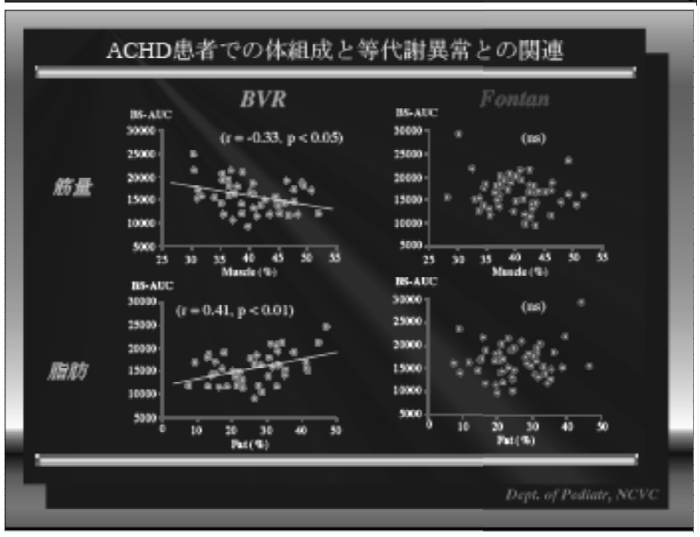

成人先天性心疾患患者の糖代謝関連指標
FBS
(p = 0.0162)
HbA1c
(p < 0.0001)
Insulin
(p = 0.0006)
CPR
(p = 0.0180)
Control BVR Fontan Unrepair
Dept. of Pediatr, NCVC

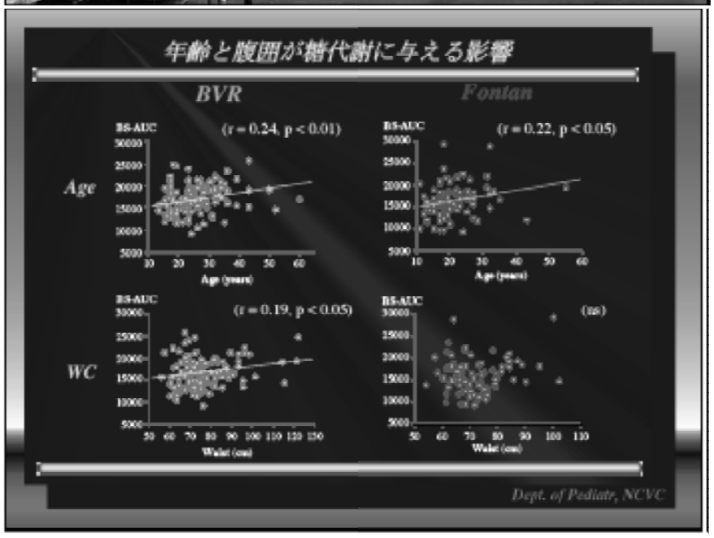

75g-OGTT試験での対照と先天性心疾患患者での
血糖とインスリンの変化
Glucose
Insulin
BS (mg/dl)
(p < 0.0001)
IRI (μU/ml)
(p < 0.0001)
(min)
Time after Oral Glucose Challenge
Dept. of Pediatr, NCVC

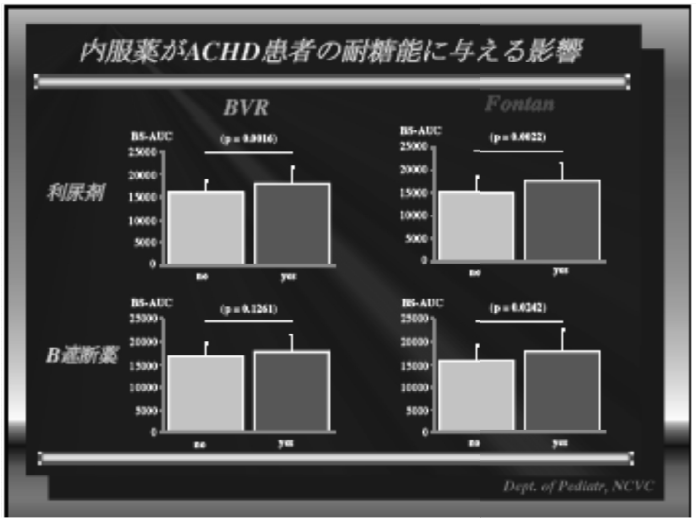

成人先天性心疾患患者は糖尿病予備軍、糖尿病が多い
Unrepaired
(n = 15)
1(6.7%)
6(40.0%)
Fontan
(n = 82)
10(12.2%)
25(30.5%)
BVR
(n = 123)
8(6.5%)
52(42.3%)
Control
(n = 27)
2(7.4%)
正常
耐糖能異常
糖尿病
Dept. of Pediatr, NCVC

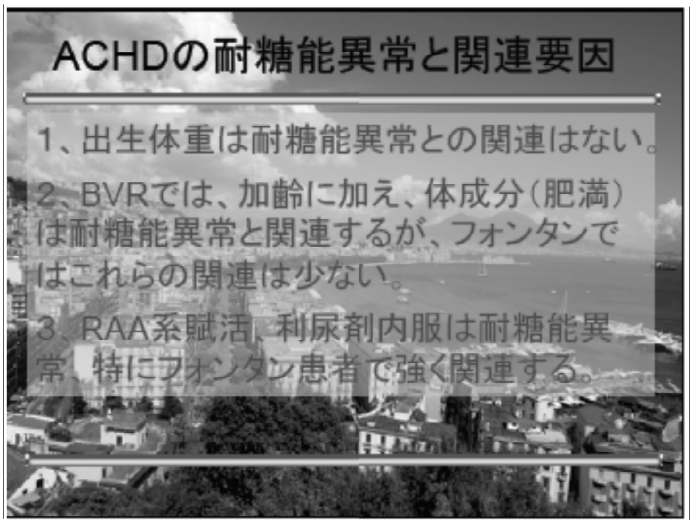

成人先天性心疾患患者での脂質異常
T-Chol
LDL
TG
HDL
(p < 0.0001)
(p = 0.0001)
(ns)
(p < 0.0001)
Control
BVR
Fontan
Unrepair
Dept. of Pediatr, NCVC

ACHDの耐糖能異常と血清脂質
1、耐糖能異常を示す割合が対照に比べ、著明に高い。
2、血清脂質の特色は対照に比べ、総、LDL、特にHDLが低下し、一方、TGは不変である。


ACHD患者での体組成と等代謝異常との関連
BVR
Fontan
筋量
脂肪
(r = -0.33, p < 0.05)
(ns)
(r = 0.41, p < 0.01)
(ns)
Dept. of Pediatr, NCVC


年齢と腹囲が糖代謝に与える影響
BVR
Fontan
Age
WC
(r = 0.24, p < 0.01)
(r = 0.22, p < 0.05)
(r = 0.19, p < 0.05)
(ns)
Dept. of Pediatr, NCVC


内服薬がACHD患者の耐糖能に与える影響
BVR
Fontan
利尿剤
B遮断薬
Dept. of Pediatr, NCVC


ACHDの耐糖能異常と関連要因
1、出生体重は耐糖能異常との関連はない。
2、BVRでは、加齢に加え、体成分（肥満）は耐糖能異常と関連するが、フォンタンではこれらの関連は少ない。
3、RAA系賦活、利尿剤内服は耐糖能異常、特にフォンタン患者で強く関連する。

第４部：症例検討

1.成人先天性心疾患に合併した肺高血圧症例

九州大学循環器内科　坂本一郎、阿部弘太郎、砂川賢二
九州大学小児科　　山村健一郎

【背景】
成人の心房中隔欠損症症例には肺高血圧症を合併する症例が少なからず存在する。このような症例に対しても肺高血圧症の重症度によっては、心房中隔欠損症を治療することはガイドラインでも薦められている。特に肺高血圧症に対する薬物治療後に Amplatzer Septal Occluder(ASO)を用いたカテーテル治療を行うことで、より安全に治療できると報告されている。
しかし ASO 施行後に残存する肺高血圧症に対して薬物治療を継続するべきか否かに関してはあまり検討されていない。Eisenmenger 症候群を含めた先天性心疾患に伴う肺高血圧症は特発性肺動脈性肺高血圧症と比較し予後が良く、また右室収縮能が保たれている肺高血圧症症例は予後が良いことも報告されている。当日は ASO 施行後の長期的な治療方針を含めて症例提示を行いたい。

【症例】35 歳, 女性
【診断】心房中隔欠損症、肺高血圧症
【現病歴】幼少時に心房中隔欠損症を指摘されたが、治療の必要性はないと言われ経過観察は受けていなかった。第二子出産までは特に問題なく経過していたが、第三子妊娠時に今までよりも強い倦怠感を自覚していた。第三子出産後より労作時息切れが出現し、市内の総合病院へ緊急搬送された。低酸素血症及び心エコーで著明な右室負荷所見と心房中隔欠損症を認め、造影 CT で肺塞栓症を示唆する所見を認めず、肺動脈性肺高血圧症・心房中隔欠損症と診断された。肺動脈性肺高血圧症に対して三剤併用療法を開始され自覚症状は改善傾向にあったが、今後の治療方針決定のため当院へ転院となった。
【当院転院時の状態】room air で SpO_2=94%、6 分間歩行距離 421m、歩行中 SpO_2=82%まで低下。BNP=24.3pg/ml。
【心エコー】ASD: L→R shunt, Qp/Qs=2.1, TRPG=58mmHg
【心臓 MRI】RVEDV=328ml, RVESV=184ml, RVEF=43.8%, Qp/Qs=1.49
【心臓カテーテル検査】RAP=12/9(8)mmHg, RVP=77(11)mmHg, PAP=76/26(46)mmHg, mean PCWP=8mmHg, Qp=9.95L/min, Qs=4.67L/min, , Qp/Qs=2.13, PVR=3.615WOOD UNIT(289.2dyn・sec・cm^{-5})
【カテーテル治療】岡山大学病院にて 32mm の ASO によるカテーテル治療を施行。術直後肺動脈圧上昇はなく、経過良好であり治療 4 日後に自宅退院。

【ASO 後の経過】ASO 術前より内服していた内服薬と継続投与し自覚症状はなく、room air で SpO_2=98%を保っている。子育てを含めた日常生活に全く問題は認めていないが、育児がありフォローアップの心臓カテーテル検査は施行できていない。

【ASO 後の内服薬】

ケアロード LA	360μg/day
トラクリア	250mg/day
レバチオ	60mg/day
ラシックス	20mg/day
バイアスピリン	100mg/day

【参考文献】

1). 丹羽公一郎ほか: 成人先天性心疾患診療ガイドライン(2011 年改訂版). 循環器病の診断と治療に関するガイドライン(2010 年度合同研究班報告). ホームページ公開のみ, http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2011_niwa_h.pdf

2). Warnes CA. et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. J Am Coll Cardiol. 2008:52;e143-263.

3). Baumgartner H. et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur Heart J. 2010:23;2915-2957.

4). Hirabayashi A. et al. Continuous epoprostenol therapy and septal defect closure in a patient with severe pulmonary hypertension. Catheter Cardiovasc Interv. 2009:73;688-691.

5). Hoplins WE. Et al. Comparison of the hemodynamics and survival of adults with severe primary pulmonary hypertension or Eisenmenger syndrome. J Heart Lung Transplant. 1996;15(1 Pt 1):100-105.

6). van de Veerdonk MC. et al. Progressive Right Ventricular Dysfunction in Patients With Pulmonary Arterial Hypertension Responding to Therapy. J Am Coll Cardiol 2011;58:2511–9.

2.根治術が困難な IIc 型三尖弁閉鎖の 1 例

杜　徳尚
岡山大学　循環器内科

(症例)
37 歳、男性
(主訴)
労作時息切れ
(現病歴)
出生後 1 ヶ月の検診にて心雑音を指摘された。11 ヶ月および 3 歳時に心臓カテーテル検査を施行され IIc 型三尖弁閉鎖(大血管転位、心室中隔欠損、心房中隔欠損、動脈管開存)と診断されたが、手術適応は無いと診断され経過観察されていた。
17 歳時、当院にて肺動脈絞扼術、動脈管結紮術を施行された。23 歳時の心臓カテーテル検査で高度の肺高血圧を伴うため根治術の適応外と診断され経過観察されていた。
32 歳時に発作性心房細動が出現し、電気的除細動にて洞調律に復した。以後は再発予防のためにアミオダロンの内服を開始され再発無く経過していた。

2012 年 6 月頃よりこれまで 300 pg/ml 台で推移していた BNP が 580pg/ml まで上昇し、8 月頃より気管支肺炎に伴い階段昇降等での労作時呼吸困難が悪化したため加療目的に当院入院となった。
(既往歴)
先天性側湾症
(内服薬)

アミオダロン	100 mg
ワルファリンカリウム	1.75 mg
レボチロキシンナトリウム	25 μg

(家族歴)
母方の叔父：不整脈(詳細不明)
(生活歴)
飲酒歴：機会飲酒、喫煙歴：無、仕事：デスクワーク
(身体所見)
身長：146.9 cm、体重：45.2 kg、体温：37.1℃、
血圧：140/77 mmHg、脈拍数：86 bpm、

酸素飽和度：69 % (room air)・78 % (経鼻酸素 1 L/min)、
頸静脈：怒張を認めず、心：胸骨左縁第 3 肋間を中心に広範囲に収縮期駆出性雑音(Levine III/VI)を聴取、III 音聴取、肺：両側下肺野で湿性ラ音を聴取、下肢：浮腫を認めず

(検査所見)

[血液検査]

WBC 7380 /µl, RBC 646 x 10^3 /µl, Hb 15.7 g/dl, Hct 54.7 %, Plt 226 x 10^3/µl, eGFR 114.1 ml/min/1.73m^2, UA 5.0 mg/dl, TP 7.2 g/dl, Alb 3.5 g/dl, AST 21 IU/L, ALT 7 IU/L, T.Bil 0.87 mg/dl, PT 39 %,
BNP 1418.0 pg/ml, TSH 9.81 µU/ml, FT4 1.35 ng/dl, FT3 2.55 pg/ml

[動脈血液ガス検査]

pH 7.35, pCO_2 53.2 mmHg, pO_2 32.4 mmHg, sO2 53.6 %, HCO_3^- 28.6 mmol/l, BE 1.7 mmol/l

[胸部レントゲン]

心胸郭比=71 %、肺うっ血、両側肺動脈拡張

[心電図]

I 度房室ブロック、81 bpm、左房負荷、心室内伝導障害

[心エコー図検査](図 01)

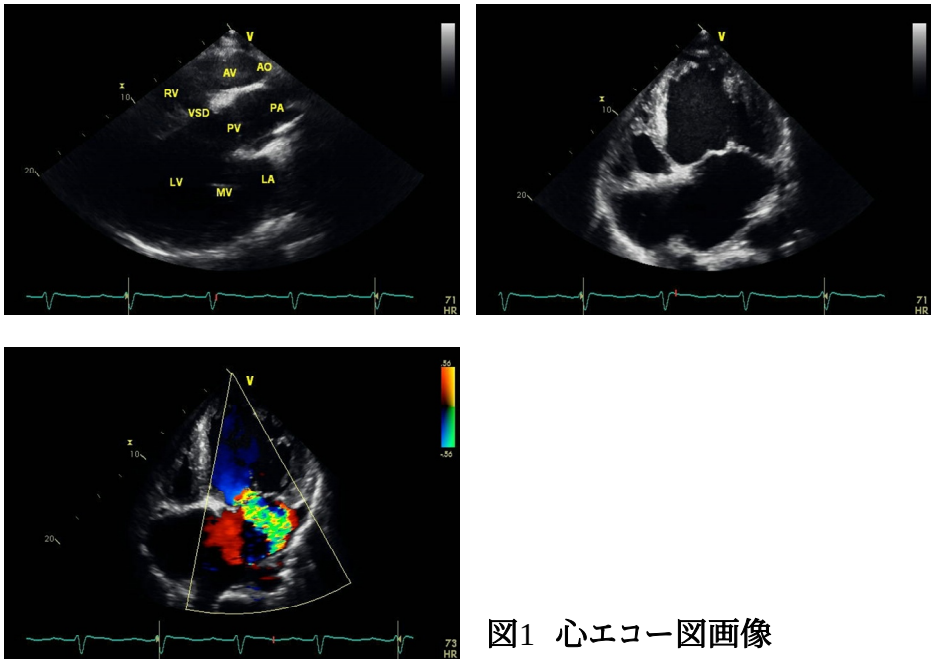


図1 心エコー図画像

左室：拡大あり、拡張末期容積=396ml、収縮末期容積=192ml、左室駆出率=52%
心係数=7.6 l/min/m^2
右室：低形成

僧帽弁：重症僧帽弁閉鎖不全症を認める、逆流量=69ml、有効逆流弁口面積=0.37cm^2
大動脈弁：三尖、明らかな狭窄や閉鎖不全を認めず
肺動脈弁：軽度から中等度の閉鎖不全症を認める
心室中隔欠損、心房中隔欠損、動脈管開存を認める

[心臓カテーテル検査]

右肺動脈圧	83/42(63) mmHg
主肺動脈圧	88/45(61) mmHg
右房圧	10/6(7) mmHg
左房圧	8/2(5) mmHg
左室圧	107/6 mmHg
心拍出量/心係数	2.32 L/min, 1.71 L/min/m^2
肺体血流比	6.27
肺血管抵抗	308.1 dyne･sec･cm^{-5}

(ただし、左肺の気管支肺炎や換気不良の影響等も有り左肺静脈の酸素飽和度は右肺静脈に比べ著しく低値であった[80.0 % vs 95.9 %]
右肺静脈のみを採用した場合　Qp/Qs=2.56, PVR=747.16 dyne･sec･cm^{-5})
大動脈造影にて動脈管の開存を認める

[心臓 CT]

三尖弁閉鎖、心室中隔欠損、心房中隔欠損、動脈管開存(10mm)を認める(図 2)
冠動脈に有意狭窄を認めず

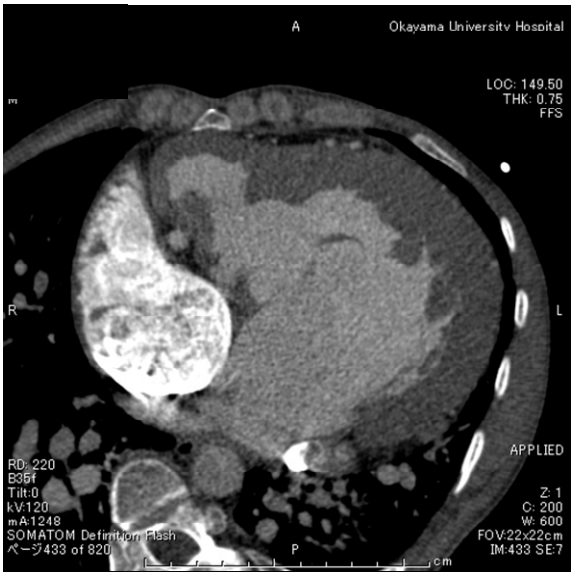


図2　心臓CT

[心臓 MRI]

左室心尖部有意に遅延造影を認め、繊維化が疑われる(図 3)

シネ MRI から求めた左室機能：

左室拡張末期容積＝400ml、左室収縮末期容積＝226ml、左室駆出率＝43.6%

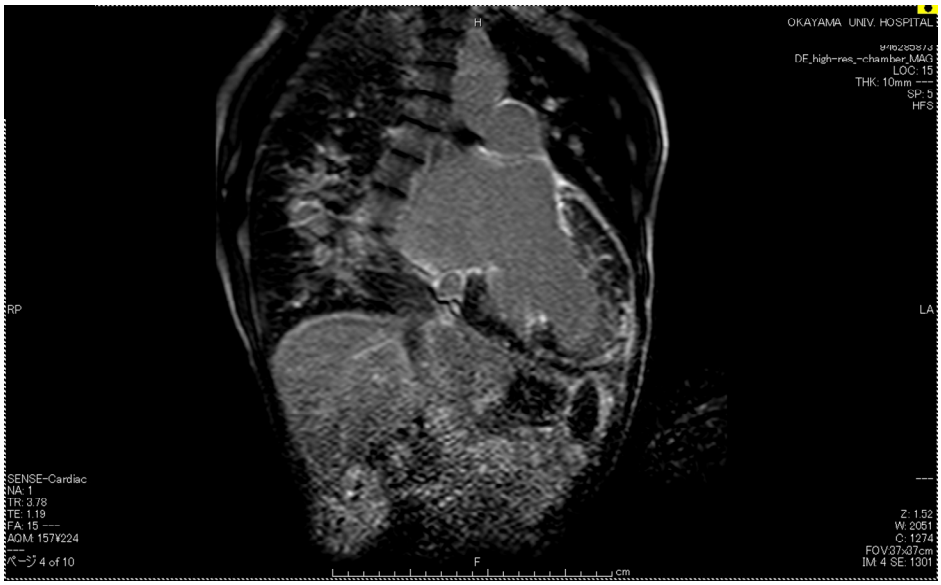


図3 心臓MRI

(問題点)

1，治療方針は？(内科治療？外科手術？)

2，肺高血圧の管理は？

第４部：症例検討

成長期・思春期に自律神経失調症様症状を呈した肺動脈閉鎖・心室中隔欠損例

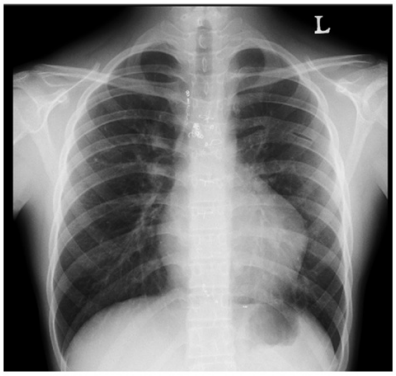
城戸佐知子（兵庫県立こども病院　循環器科）

成長期・思春期に
自律神経失調症様症状を呈した
肺動脈閉鎖・心室中隔欠損例

兵庫県立こども病院　循環器科
城戸佐知子

14歳10ヶ月　男性
肺動脈閉鎖・心室中隔欠損・主要体肺動脈側副血行路
心内修復術後

主訴
易疲労・低体温



＜心疾患に対する治療歴＞

1歳2ヶ月　顔色不良で前医を受診：PA.VSD.MAPCAs

1歳3ヶ月　左Blalock-Taussig shunt手術+MAPCA結紮

1歳9ヶ月,1歳11ヶ月　右下葉および上葉MAPCA coil塞栓

3歳　左下葉MAPCA coil塞栓
Rastelli型手術(IPAは自己心膜で拡大)
✔肺血流シンチ：R:L=84:16
✔心エコー：RV-PAΔ5mmHg

3歳9ヶ月　LPAに対するバルーン拡大術(BAP)
✔肺血流シンチ：R:L=66:34

6歳7ヶ月,9歳1ヶ月　左右PAの残存PSに対するBAP
✔Balloonのrupture→抜去困難となりスネアで回収

＜主訴の経緯(1)＞

7歳~　冬になると四肢冷感、易疲労、BP=95~107/-
＊心拡大持続、ACE阻害剤を併用
→朝起きられない(血圧低下?)：投薬中止にて改善

8歳　秋になると朝の体温が低くなる
＊「学校は行きたいけど行けない」
＊起立試験：正常範囲
＊春になると改善して元気になる

9歳1ヶ月　バルーン拡大術：バルーン破裂
＊起立試験：脈圧40mmHg→10mmHg
＊24時間心電図：自覚症状(+)時の心電図上の異常(-)

＜主訴の経緯(2)＞

9歳　朝の体温が低い(34-35度台)
＊メシル酸ジヒドロエルゴタミン開始→「少しましし」
＊入院下で体温や体調の確認
末梢冷感(+)、体温35.8~36.7度→明らかな低体温(-)

10歳　やや改善? (何週間か学校に行けないこともあったが?)

11歳　秋~朝起きられない。冬に入院「しんどい」

12歳~　症状は変わらず
＊10月頃~起きては寝転ぶ、昼過ぎまで起きられない
＊11月に入院:「予防接種を打ったら退院する」?
＊入院中：症状は改善？

＜心臓カテーテル検査(1)12歳6ヶ月＞

	pressure(mmHg)
RV	57/6=e (RV/LV=0.6)
mPA	22/8(13)
rPA	18/7(11)
lPA	21/9(15)
LV	95/10=e
RV-mPA	Δ34mmHg

*心エコーでのPSΔ64mmHg
*方針:主訴を裏付けるようなdataではない。経過観察。

…その後も症状は持続

＜身体所見・検査所見(14歳10ヶ月)＞

身長:162.8cm、体重:52.2kg、血圧:98/64
心拍数:60-70台、呼吸数:20前後、SpO_2:98~100%
収縮期・拡張期雑音3/IV at2LSB、肝腫大なし
入院中の体温:37度台

内服薬:強心剤・利尿剤

心エコー:LVEDD=46.7x56mm, FS=0.37, PSΔ69mmHg
rPAφ14.2mm, lPAφ9.3mm, TRtrivial
Holter心電図:HR48-160, sinus, PAC/PVC<1%
心拍変動は正常範囲内

左肺動脈狭窄

右室流出路の石灰化

hANP 41.8 pg/ml
BNP 19.1 pg/ml

＜心臓カテーテル検査(2)14歳10ヶ月＞

	pressure(mmHg)
RV	55/7=e (RV/LV=0.65)
mPA	17/8(12)
rPA	12/7(9)
lPA	19/7(13)
LV	84/10=e
RV-mPA	Δ40mmHg

*方針:rePVRを考慮に入れる。
時期については家族・本人の希望を優先。
→早期の手術を希望(15歳3か月(10/4)手術)

＜経過の振り返り(1)＞

4歳　保育所から帰宅時「胸が痛い･苦しい」との訴え
＊両親:「怖いからあまり外に出していない」
＊保育園で:しんどくなると1人で部屋に戻る

5歳~　負けず嫌いで頑張ってしまう
＊運動すると末梢冷感や息切れがある
＊小学校：体育はできる限りやっている(E区分)

9歳の低体温による入院時
＊神経科受診：病気に対する不安
(バルーンの破裂という言葉を聞いてショック)、
学校の受け入れがうまく行っていない
＊学年が変わって楽になった(先生、友人関係)

＜経過の振り返り(2)＞

12歳　入院は「新型インフルエンザの流行」がきっかけ
＊感染による死亡のニュースを聞いてから症状悪化
＊神経科・心理士への受診を再度勧める
「受診しなければならない理由が分からない」
＊入院中は症状は改善
＊中学で卓球部に入部：楽しい→一旦症状が軽快
＊冬にはやはり朝はしんどい、起きられない
→ジヒデルゴットを飲んでいると良くなる
入眠は夜中12時を回っている

13歳　症状の悪化
＊造影CT検査の後でトイレで倒れる(不整脈は否定的)
＊背景に祖母・伯母の死が関与
＊心理士の介入は拒否、虫歯の抜歯を頑なに拒否

移行期の先天性心疾患患者

＊「起立性調節障害」様の症状は…
✔ 本来の心疾患による症状?
✔ 疾患そのものの症状への影響は？
✔ 低体温は？
✔ 投薬？
✔ 検査や治療への影響は？
(手術はこのタイミングでよかったか?)

＊心理的側面：かなり低年齢から周囲に敏感
✔ いつ介入するべきだったか？
✔ 思春期に突然に介入しようとすると抵抗する

＊「循環器医」としての役割？
✔ どのようにサインを受け取るか？
✔ 症状に対する過剰な反応はしない方がいいのか？

1.Fallot 四徴術後頻拍

宮﨑　文（みやざき　あや）
国立循環器病研究センター小児循環器科

今回の成人先天性セミナーでは“Fallot 四徴のアブレーション”というタイトルをいただいたが、カテーテルアブレーション手技よりは、Fallot 四徴の頻拍性不整脈の特徴、その原因となる血行動態、そして血行動態を踏まえた頻拍性不整脈の治療戦略についてお話しすることとする。また以下の文章は、“宮崎　文・山田　修：Fallot 四徴．新・心臓病診療プラクティス 18　大人になった成人性心疾患，文光堂，東京，2012，233-236”から抜粋・改変したものである。

はじめに

成人期に問題となる先天性心疾患の中で、ファロー四徴修復術後はもっとも多くみられる疾患の一つである。術後 30 年をこえてくると、頻拍性不整脈、運動耐容能の低下、心不全や突然死が増加してくることが報告されている[1-7]。中でも、肺動脈弁逆流による右室容量・圧負荷によってひきおこされる頻拍性不整脈は主要な症状の一つである[3-5,7,8]。本邦では欧米と比較し、ファロー四徴術後の遠隔期の頻拍性不整脈の発症率は低く、生存率は高いことが知られているが[2]、経過良好な例であってもフォローは続けるべきである。

１．ファロー四徴候術後遠隔期に問題となる血行動態

血行動態的には大きく以下の三つに分けられる。

①肺動脈弁逆流による右室容量負荷（図 1）

②右室流出路狭窄による右室圧負荷（図 2）

③大動脈弁閉鎖不全、大動脈起始部拡大

術後遠隔期の肺動脈弁逆流、右室流出路狭窄の程度と有無は術前の肺動脈弁の大きさや肺動脈の太さ、術式に影響を受ける。もっとも問題となるのは肺動脈弁逆流による右室容量負荷である。図 1・図 2 に肺動脈弁逆流・右室流出路狭窄による右室負荷とそれに付随する事象を提示した。右室容量・圧負荷の進行とともに、右心不全症状、心室・心房性頻拍を発症する[1-8]。右房拡大が著明な場合には洞機能不全も合併する。また右室拡大にともなう右室不全がさらに左室不全を引き起こすことも知られている（Ventriculo-ventricular interactions）[9]。

大動脈弁閉鎖不全、大動脈起始部拡大の合併の頻度は、①、②に比べて少ないが、大動脈弁置換術や上行大動脈置換術が必要な例もある[10]。

２．本邦でのファロー四徴術後頻拍・突然死の発症率

本邦では欧米と比較し、ファロー四徴術後遠隔期に重篤な症状を合併することは少ない（図 3）。術後 30 年の累積生存率は本邦の多施設共同研究では 98%に対し[2]、西欧諸国では 80

－89%[1,6]で、持続性心室頻拍、心房頻拍・心房細動の発症率は本邦では 0.4%、0.3%に対し[2]、西欧諸国では 4－14%、4-16%であった[4,5,7]。突然死例は本邦の多施設共同研究では認めず、西欧諸国では術後 35 年の突然死の累積回避率は 92%であった[4]。実際、我々の施設において、1977 年開設以来術後遠隔期の突然死例は 8 例で、そのうち頻拍性不整脈との関連が疑われたのは 6 例であった。このように本邦での遠隔期の良好な予後は、我々の外科医が 1970 年代から、右脚ブロックを避けるように、できるだけ小さな右室切開、小さな transannular patch で修復術を行う努力してきた結果、重度の肺動脈弁逆流の合併を抑えることができたためと考えられている[2,11]。

３．ファロー四徴候術後心室性頻拍・突然死の危険因子

ファロー四徴術後遠隔期の心室性頻拍、突然死の危険因子についてはさまざまな検討がなされている。QRS 幅 180 ms 以上、肺動脈弁逆流・三尖弁逆流の合併、修復時年齢、フォローアップ時年齢、修復術術式（transannular patch の使用、心室切開の有無)、右室病変（流出路瘤)、右室または左室不全を伴う右室拡大所見、左室拡張障害等が挙げられている[4,7,8,12,13]。電気生理検査による単形性または多形性心室頻拍の誘発の有無が心室頻拍や突然死を予測しうるとの報告 14 や、一次予防での ICD 植え込み例の検討では左室拡張期圧上昇と非持続性心室頻拍の合併が適切作動の予測因子であるとの報告[15]もある。

本邦では心室性頻拍合併例、突然死例が少なく、これらの諸外国の報告を参考に致死性頻拍の可能性を検討せざるを得ない。

4．ファロー四徴術後の治療戦略

多くの成人期ファロー四徴術後患者は心不全症状より先にまず頻拍を主訴に来院する。また、左室機能不全が主である成人疾患（虚血性心疾患、心筋症)と異なり、右室機能不全が主となる。そのため、右室機能の評価が疎かになりカテーテルアブレーションや ICD 植え込みなどの頻拍に対する治療のみ注目されがちであるが、前項を踏まえ、右室機能を含めた血行動態の評価をまず行い、その上で治療戦略をたてる必要がある（図 4)[16]。

1.Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, Klinner W, Reichart B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. J Am Coll Cardiol 1997;30:1374-83.
2.Nakazawa M, Shinohara T, Sasaki A, et al. Arrhythmias late after repair of tetralogy of fallot: a Japanese Multicenter Study. Circ J 2004;68:126-30.
3.Geva T. Indications and timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair. Seminars in thoracic and cardiovascular surgery Pediatric cardiac surgery annual 2006;9:11-22.
4.Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden

cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet 2000;356:975-81.
5.Harrison DA, Siu SC, Hussain F, MacLoghlin CJ, Webb GD, Harris L. Sustained atrial arrhythmias in adults late after repair of tetralogy of fallot. Am J Cardiol 2001;87:584-8.
6.Hickey EJ, Veldtman G, Bradley TJ, et al. Late risk of outcomes for adults with repaired tetralogy of Fallot from an inception cohort spanning four decades. Eur J Cardiothorac Surg 2009;35:156-64; discussion 64.
7.Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, et al. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. Circulation 2010;122:868-75.
8.Harrison DA, Harris L, Siu SC, et al. Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol 1997;30:1368-73.
9.Sheehan F, Redington A. The right ventricle: anatomy, physiology and clinical imaging. Heart 2008;94:1510-5.
10.Niwa K, Siu SC, Webb GD, Gatzoulis MA. Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. Circulation 2002;106:1374-8.
11.Kawashima Y, Matsuda H, Hirose H, Nakano S, Shirakura R, Kobayashi J. Ninety consecutive corrective operations for tetralogy of Fallot with or without minimal right ventriculotomy. J Thorac Cardiovasc Surg 1985;90:856-63.
12.Knauth AL, Gauvreau K, Powell AJ, et al. Ventricular size and function assessed by cardiac MRI predict major adverse clinical outcomes late after tetralogy of Fallot repair. Heart 2008;94:211-6.
13.Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. Circulation 1995;92:231-7.
14.Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study. Circulation 2004;109:1994-2000.
15.Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. Circulation 2008;117:363-70.
16.Miyazaki A, Sakaguchi H, Ohuchi H, et al. Efficacy of Hemodynamic-Based Management of Tachyarrhythmia After Repair of Tetralogy of Fallot. Circ J 2012, In press.

2.成人先天性心疾患のカテーテル治療:動脈管開存症

国立循環器病研究センター小児循環器科　矢崎諭

はじめに

動脈管開存のカテーテル治療は1967年にPorstmannが行ったアイバロンスポンジを用いたpluggingに始まる1). 同方法は本邦にも導入されたが, 大腿動脈に太いシースを挿入することが必要なことと, 動脈管形態にマッチする閉鎖栓のハンドメイドによる作成が煩雑であり手技的な熟練を要することなどから, 臨床現場での実施は制限的であった. 1989 年からは日本における動脈管開存用の Rashkind 閉鎖栓の臨床試験が行われたが, 臨床使用承認を得られずに終了した 2, 3). 一方, 血管塞栓用のコイルを使用した動脈管閉鎖術が 1992 年に Cambier らによって報告され 4), 本邦でも 1994 年頃から動脈管開存のコイル閉鎖術が行われるようになった. 同方法は 1994 年 12 月にねじ込み式の着脱機構を有する Jackson detachable coil が動脈管開存を適応症として登場したことにより広く普及した. しかし, 成人の動脈管開存は一般に径が大きく, 遺残短絡による溶血が問題となる懸念が少なくないため, コイルでの閉鎖には限界があった. 動脈管開存の外科治療は小児では通常心拍動下に結紮ないしは切離が行われるが, 年長者においては体外循環下にパッチ閉鎖などの処置を行われる場合が多い. 外科治療の侵襲やリスクが小児期に比べて著しく大きくなるため, カテーテル治療が完遂できれば年長者ほどその恩恵は大きい.　2009 年の AMPLATZER Duct Occluder (以下 ADO)の登場により, これまでカテーテル治療を断念していた年長者の太い動脈管開存も治療可能となり, 成人期動脈管開存の治療は新たなる時代を迎えた.

カテーテル治療の現状･適応･成績

Japan Pediatric Interventional Cardiology学会（JPIC学会）の集計による1994年から2011 年までの動脈管開存のカテーテル閉鎖術実施件数を示す（図 1）. 国内主要施設の小児科医が実施する治療件数は増加傾向にあり, 2011 年はその半数が ADO を用いるに至った. 当院の集計でも成人症例の比率は近年の増加傾向が顕著である. コイルのみを用いていた時代の 18 歳以上の症例の占める割合は 10%台であったが, ADO を用いた閉鎖術 70 例における成人例比率は 39%に増加し, 平均年齢は 21 歳, 60 歳以上の症例も 10 例となっている.

動脈管開存は小児期から成人期を通じて，原則として全例治療の対象となる．ただし，肺血管閉塞性病変が進行している場合（肺血管抵抗 8 – 10 Wood 単位･㎡以上）は治療適応がない．また，スクリーニングエコーや CT で偶然に発見された，心雑音のない極小短絡の動脈管開存の治療適応は未だ議論のあるところである 5)．形態的なカテーテル治療の適応としては，閉鎖ディバイスが安定して留置可能かつ下行大動脈に突出しない形態であることが要件となる．すなわち，動脈管のどこかに「くびれ」が存在すること，動脈管膨大部はディバイスが収まるに十分なサイズと形であることが必要である．動脈管形態を議論する際に最も多く用いられる Krichenko らの分類 6)を示す（図 2）．一般的に窓型や管型の形態はカテーテル治療が困難である場合が増えるとされている．術前検査としては通常心エコーによる容量負荷の評価，形態診断が行われるが，体格が大きくなると正確な形態診断が困難な場合が多い．このような場合は CT を用いた術前評価が極めて有用である．3D 再構築された画像によってカテーテル治療適応の判断，治療計画の策定が可能であり，成人例においては術前の CT はほぼ必須であると言っても過言ではない．

閉鎖成績は使用するディバイスにより異なる．Rashkind 閉鎖栓では 1 個の閉鎖栓による完全閉鎖率が 71 – 77%と低く，遺残短絡を残す率が高いことが問題であった 7, 8)．コイルの時代となって，完全閉鎖率は概ね 9 割を超えるようになった．国内多施設研究による動脈管開存に対するコイル閉鎖術の成績報告では，197 例（動脈管最小部径は Flipper コイルを使用したもの 1.9±1.0mm，Gianturco 0.052 インチコイルを使用したもの 3.1±1.3mm）を対象として，手技的成功率 93%，完全閉鎖率：直後 81%：1 か月後 91%，合併症発生率 4.1%（コイル脱落，一過性溶血，穿刺部血管損傷などで重篤なものなし）であった 9)．自検例の治療成績では，199 例に対して 211 回のコイル閉鎖術を行い，平均で 60 か月後まで経過観察を行っている 10)．動脈管最小部平均径 2.2mm，肺体血流量比平均 1.2 を対象として，Flipper コイルを 56%に用い，Gianturco 0.052 インチコイルを 38%に用いて閉鎖を行い手技的成功率は 98.1%であった．使用したコイルの個数は 1 症例につき 1 – 6 個（平均 1.4 個）であった．完全閉鎖率は 1 か月後 84%，12 か月後 97.4%，60 か月後 98.1%であった．容量負荷の指標となる胸部 X 線の心胸郭比，心エコーでの左心室拡張期径はどちらも治療後は有意に改善していた．合併症は 4.5%に見られ，内訳はコイルの脱落 4 例，一過性溶血 1 例，軽度の左肺動脈狭窄 3 例，治療後の一過性心房細動 1 例であり重篤なものはなかった．治療時の手技的イベントは 11 件（5.2%）あったが，全例で経カテーテル的に対処可能で，解決後にコイル閉鎖を完了できていた．

ADO を用いた動脈管開存のカテーテル治療は我が国では 2011 年までに 380 例であるが， 1 例において閉鎖栓の外科的回収が報告されている他には重篤な合併症の報告はない．諸外国ではすでに ADO による動脈管閉鎖術の有効性，安全性は確立されている．米国での多施設共同研究では，平均 2.6mm の最小部径の動脈管開存症例 439 例において，手技的成功率 99%，透視時間中央値 7.1 分，完全閉鎖率：直後 76%：翌日 89%：1 年後 99.7%，合併症 9.4%（うち重篤なもの 2.3%），有意な左肺動脈狭窄 0.6%と良好な成績が報告されている 11)．ADO を使用することにより，それまでは技術的に難しかった中等度以上のサイズの動脈管の治療成績が向上しており，2 - 3mm 以上の最小部径を有する動脈管開存の治療の主体は ADO となっているのが現状である 12)．

図1　我が国の動脈管開存に対するカテーテル治療件数年次推移（JPIC学会集計）

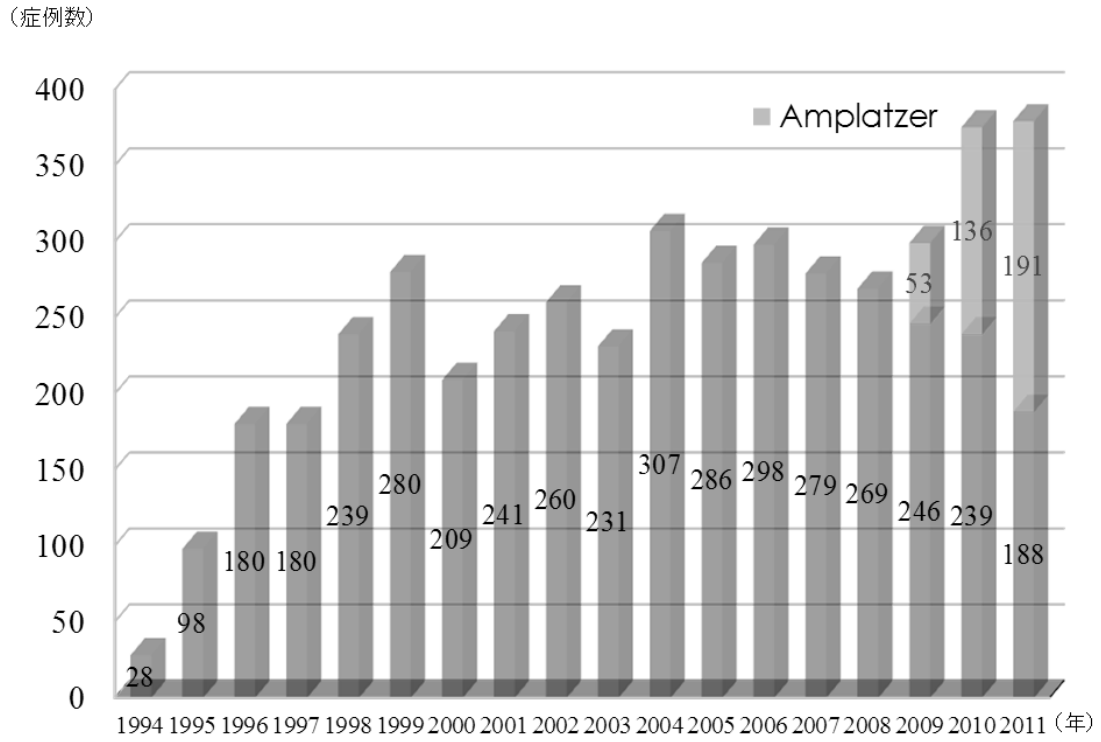
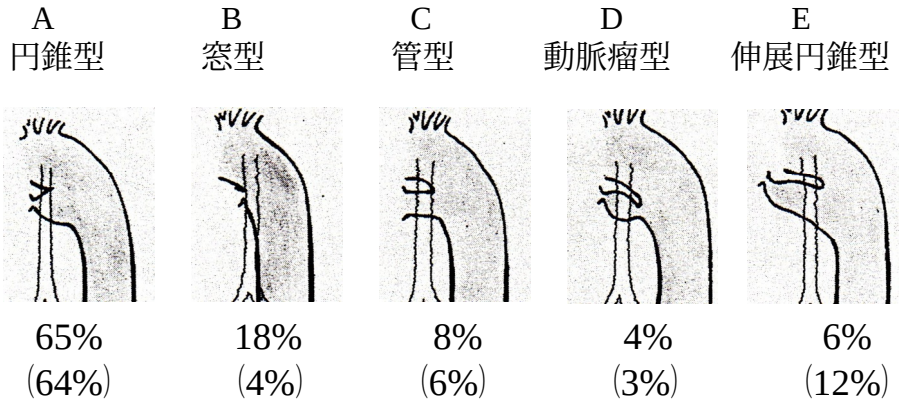


図2 動脈管開存の血管造影による形態分類（Krichenkoの分類を改変）
図下のパーセンテージが各々の形態の割合を示す
（）内は自検例199例における割合



カテーテル治療の実際

Ⅰコイルによる閉鎖

1）コイルの種類

動脈管の閉鎖に用いられるコイルは Flipper コイル，Gianturco 0.052 インチコイル，他の 0.035 インチコイル（Gianturco コイル，Tornado コイルなど）であるが，主として前 2 者が最小部径に応じて使い分けられている（図 3 参照）．Flipper コイルは 0.038 インチの太さでねじ込み式のデタッチャブル機構を持ち，留置時にコイル形態の調整･修正ができ，留置が不適切と判断したら回収できる．材質はインコネル（ニッケルクロム合金）で MRI 対応であり，4 – 5F のカテーテルで留置できる．ループ径は 3, 5, 6.5, 8mm の製品がある．Gianturco 0.052 インチコイルはコイル端の球状部を 3F のバイオトームで把持してデタッチャブル機構を作成して使用する（図 3 参照）．これにより留置時のコイル形態の調整･修正ができるが，コイルの復元力が強いため修正には限界がある．材質はステンレスで MRI 非対応である．内腔 0.052 インチ以上のガイディングカテーテル（通常 6F くらい）を用いる．ループ径は 5, 6, 8, 10, 12, 15, 20mm の製品がある．その他の 0.035 インチコイルをプッシュアウト式に使用する方法は 1mm 前後までの小さな動脈管開存に用いられることがある．

2）コイルを用いた治療手技

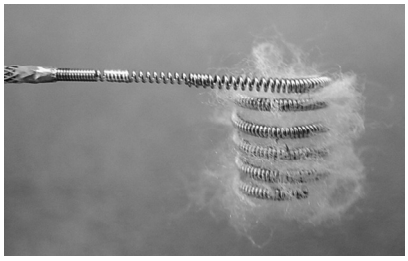
動脈管最小部径の計測は通常側面像で行い，心時相のうち最も肺動脈へ流入

する最小径の部分が拡大した時相で計測する．大動脈弓と重なってわかりにくい場合は，側面からさらに背側もしくは頭側方向に振って撮影し直すと描出できることがある．

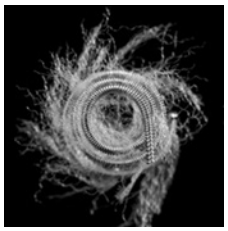
コイルは動脈管最小部径の 2 倍以上のループ径の製品を選択し，コイルの種類と症例の体格や動脈管形態に応じて大動脈側･肺動脈側いずれかのアプローチを選択する．複数個のコイルを使用する際は，同時にポジショニングする場合と，順次留置する場合がある．いずれにおいても肺動脈側に 0.5 から 1 巻きを置き，残りの 2 - 4 巻きを動脈管膨大部内に納めるよう留置する．コイルを用いた治療例を図 4 に示す．

図3 動脈管開存の閉鎖に用いられるコイル

A Flipperコイル



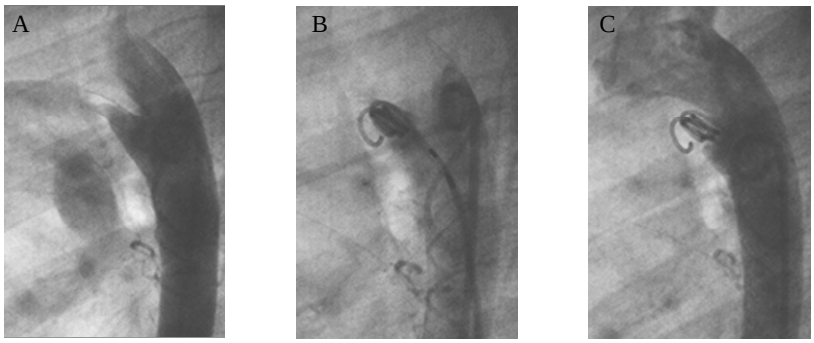
B Tornado型プラチナコイル



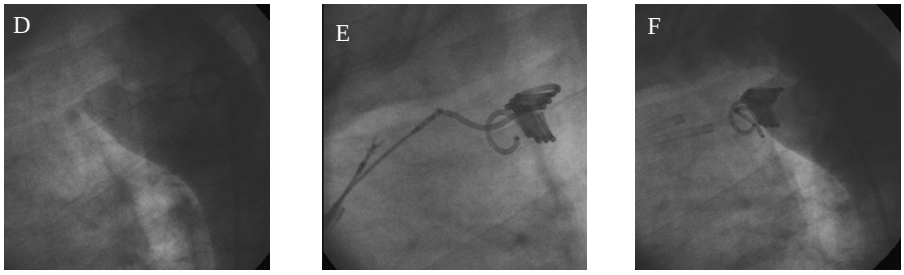
C Gianturco 0.052インチコイル　先端球状部をバイオトームで把持して使用する

図4

ABC　Flipperコイルを最小部径1.4mmに使用した3歳の症例



DEF　Gianturco 0.052インチコイル2個を最小部径3.1mmに使用した47歳の症例



Ⅱ Amplatzer duct occluder による閉鎖

1）閉鎖栓について

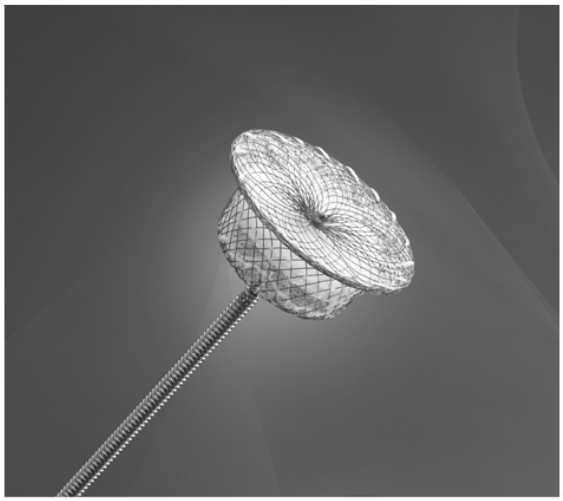
ADO は 0.003 インチもしくは 0.005 インチのニチノール（ニッケルチタニウム合金）ワイヤーで編まれたメッシュの円筒形フレームにポリエステルのパッチが縫着された構造をしている（図 5 参照）. 肺動脈側の直径が 4mm から 2mm 刻みで 14mm までの製品があり, 静脈側から動脈管を通して挿入した 5F から 7F のロングシースを用いて留置する. ニチノールの他, マーカーにプラチナイリジウム合金, デリバリーケーブルとの接続部であるエンドスクリューにステンレスが使用されているが, MRI 対応が標榜されている. 添付文書では, 適応症として最小部径が 2mm から 12mm の動脈管開存であって, 肺血管抵抗が 8 Wood 単位･㎡未満もしくは肺体血管抵抗比（Rp/Rs）が 0.4 未満であること, と記載されている. また, 禁忌項目として, 体重 6kg 未満, 月齢 6 か月未満, ニッケルアレルギー等があげられている.

コイルとは異なり, ADO は使用するにあたって施設基準と教育プログラムの履修義務が課せられており, 基準を満たした施設･術者にのみメーカーから閉鎖栓が供給される. 現状では小児循環器科医のみが使用可能であるが, 2012 年からは Amplatzer Septal Occluder の使用施設に認定された病院では, 内科医が ADO 使用資格のある小児循環器科医を招聘して治療を行うことができるようになった.

2）ADO を用いた治療手技

治療前の造影による形態評価はコイル治療の際と同様である．造影で計測された最小部径よりエンドスクリュー側の直径が2mm以上大きい閉鎖栓を選択するのが基本だが12)，動脈管形態によっては，より大きな閉鎖栓を要することもある．まず肺動脈側から動脈管にガイドワイヤーを通して先端を下行大動脈まで挿入する．細い動脈管のなどでガイドワイヤーが肺動脈側から入れられない場合は，大動脈側から動脈管に通したガイドワイヤーを主肺動脈内のスネアワイヤーで捕捉してループを作成する場合もある．次にガイドワイヤーに沿ってロングシースを下行大動脈まで挿入し，ローディングディバイスを用いてロングシース内に挿入した閉鎖栓をシース先端まで進める．下行大動脈から動脈管膨大部付近で閉鎖栓の retension skirt 部分のみをシースから押し出し，全体を肺動脈側に引いてくる．十分に引きつけた段階でロングシースのみを引いて閉鎖栓を露出する．この動作により閉鎖栓の円筒形部分が動脈管の最小径部分にステントする形で留置される．適切なサイズであれば，閉鎖栓のエンドスクリュー部は最小径部にはまっている部分より直径が大きくなっているはずである．すなわち，側面像で見て，腹側の肺動脈側から背側の動脈管最小径部に向かって径が小さくなる台形状を呈し，動脈管最小径部にはめた「試験管の栓」の様な形態になっている．適切に留置されたと判断したら，下行大動脈造影を行って確認する．この際，閉鎖栓のファブリックを通る短絡が見られるのは問題ない．注意すべきは閉鎖栓の引きつけ不足であり，閉鎖栓と最小径部分の間の空間に造影剤のたまりが見られないか，また，肺動脈側に突出する閉鎖栓部分が少なすぎないかに注意する．必要に応じてロングシースからの肺動脈造影を行って，閉鎖栓の位置確認および肺動脈狭窄の懸念に対する評価を行う．最終的に適切な留置であると判断できれば，コネクティングケーブルを反時計方向に回転して閉鎖栓を離脱する．閉鎖栓の留置から離脱までの一連の手順を図6に示す．

図5　AMPLATZER Duct Occluder
とdelivery system



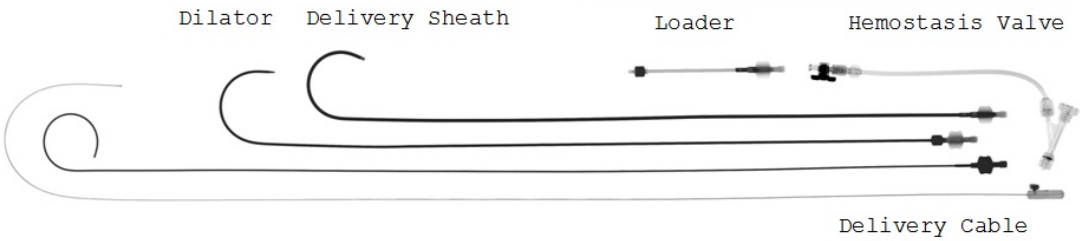


図6　ADOを用いた動脈管閉鎖術

60歳女性　感染性心内膜炎を合併して約1か月間の入院治療歴あり
最小部径7.4mmに対してADO14/12mmを使用
治療直後の急性の血圧上昇に対してニカルジピンを使用
エコーでの左室拡張末期径は78mmから52mmに縮小

A　治療前の下行大動脈造影（右前斜位）
B　膨大部付近でretension skirtをロングシースから出す
C　全体を最小径部に向かい引きつける
D　ロングシースのみを引いて閉鎖栓を露出する
E　離脱前の下行大動脈造影　ファブリックを通る少量の短絡あり
F　離脱前の肺動脈造影　左肺動脈に狭窄を来さないことを確認
G　離脱後の下行大動脈造影（右前斜位）
H　離脱後の下行大動脈造影（側面像）

図6

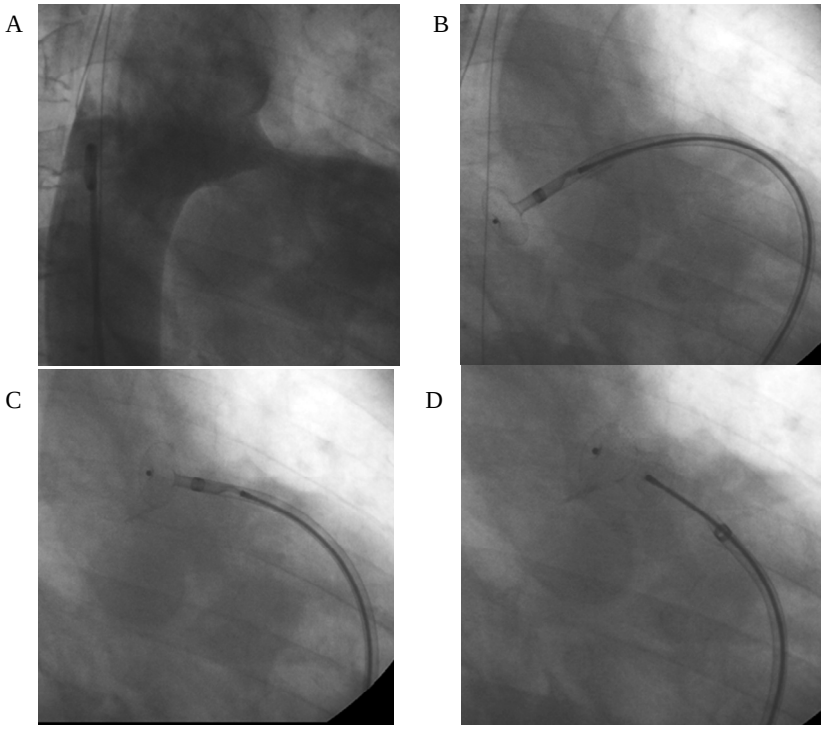
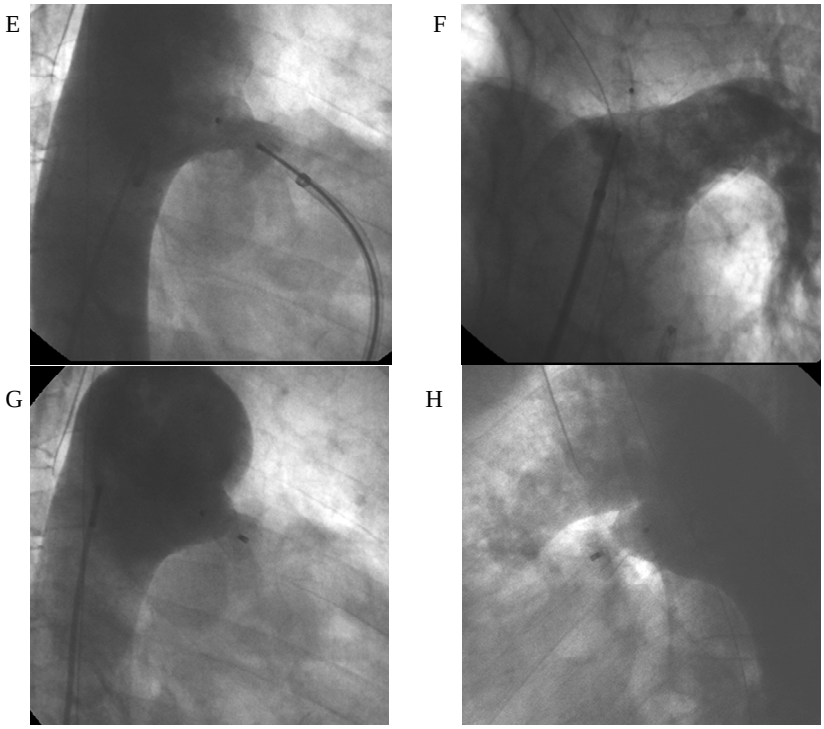


図6



治療方針の選択

ADO の登場により，それまではチャレンジであった太い動脈管も 2 - 3mm 以下の動脈管と同様の手技で治療ができ，カテーテル治療の適応は明らかに拡大したといえる.

ADO による治療はコイル治療に比べて手技内容の多様性があまりないためラーニングカーブが短く，広く普及する条件も満たしていると考えられる．この特長は術者のスキルに対する要求を少なくできるばかりでなく，手技時間の短さから患者の被爆を低減することができ，遺残短絡による溶血や追加留置時のコイルの移動･脱落といった合併症の危険も軽減できる．現在使用できる閉鎖ディバイスにおいては，2mm までの動脈管は主としてコイルを用い，2mm 以上の動脈管はADOを用いて治療を行うというサイズによる使い分けが基本となる．

現時点で動脈管開存に対するカテーテル治療は外科治療と並ぶ標準的治療選択肢のひとつといえる．一部に解剖学的な理由から外科的治療のみが適応となる症例があるものの， ADO の普及により径の大きい動脈管閉鎖術の実績が増え，安全性･有効性が確立されて行くと期待される．そして，治療の第一選択となれば，とりわけ手術侵襲が大きくリスクが問題となる成人症例において福音をもたらすものと考えられる．

文献

1) Porstmann W, Wierny L, Warnke H. Closure of persistent ductus arteriosus without thoracotomy. Ger Med Mon 1967; 15: 1999 – 203
2) Rashkind WJ, Mullins CE, Hellenbrand WE, et al. Nonsurgical closure of patent ductus arteriosus: clinical application of the Rashkind PDA Occluder System. Circulation 1987; 75: 583 – 592
3) 小池一行, 赤木美智男, 石澤瞭, ほか. Rashkind 動脈管開存閉鎖システムによる経静脈的動脈管閉鎖術：我が国における臨床治験. 日小循誌 1991; 6: 511 – 520
4) Cambier PA, Kirby WC, Wortham DC, et al. Percutaneus closure of the small (less than 2.5 mm) patent ductus arteriosus using coil embolization. Am J Cardiol 1992; 69: 815 – 816
5) Allen HD, Beekman Ⅲ RH, Mullins C, et al. Pediatric Therapeutic Cardiac Catheterization. A Statement for Healthcare Professionals From the Council on Cardiovascular Disease in the Young. Circulation 1998; 97: 609 – 625
6) Krichenko A, Benson LN, Burrows P, et al. Angiographic classification of the isolated, persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneus catheter occlusion. Am J Cardiol 1989; 63: 877 – 880
7) Tynan M. Transcatheter occlusion of persistent arterial duct. Report of the European resistry. Lancet 1992; 340: 1062 – 1066
8) 矢崎諭, 小野安生, 新垣義夫, ほか. Rashkind 閉鎖栓を使用した動脈管開存閉鎖術の長期予後. 日小循誌 2000; 16: 654 – 662
9) 赤木禎治, 越後茂之, 富田　英, ほか. 動脈管開存症に対するコイル閉鎖術：2000 年～2002 年における国内多施設研究〔会〕. 第 15 回日本 Pediatric Interventional Cardiology 研究会. 日小循誌 2004; 20: 584
10) 高田秀実, 矢崎諭, 杉山央, ほか. 動脈管開存に対するコイル閉鎖術の中長期成績〔会〕. 日小循誌 2009; 25: 520
11) Pass RH, Hijazi Z, Hsu DT, et al. Multicenter USA Amplatzer Patent Ductus Arteriosus Occlusion Device Trial: Initial and One-Year Results. J Am Coll Cardiol 2004;44:513 - 519
12) Moore JW, Levi DS, Moore SD, et al. Interventional Treatment of Patent Ductus Arteriosus in 2004. Catheter Cardiovasc Interv 2005;64:91 – 101

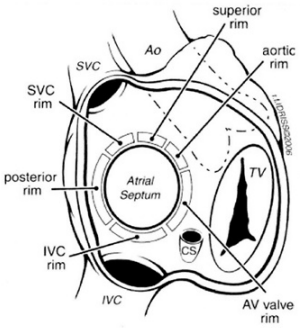
第7回成人先天性心疾患セミナー：2012.10.27, 大阪

カテーテル治療: 心房中隔欠損症

Ao rim欠損例におけるLA disk逸脱防止を中心に

広島市民病院 循環器小児科
鎌田政博

Balloon sizing



Stop-flow technique

1）ASD shntが無くなるまでballoonを拡張
2）シャントが再び確認されるまでballoonを縮小
3）再びシャントが見えなくなるまで拡張

⇩

計測

ASD径を引き延ばすわけではない
Balloon streched diameterという言葉は不適切

Stop-flow technique

注意点

■ ASD径を引き延ばす必要はない（引き延ばさない！）

■ thin, flaling septum を有する ASDではゆっくり膨らませても欠損孔が広がってしまう →balloon sizing が難しい

■ 大きなASD（26mmなど）を有する小さな小児（例15kg以下）では、anterior, posterior, Inferior rim欠損を高率に伴う。
膨らませたBalloonがIVC, LV/RV流入路をふさいで血圧低下を招く可能性あり

通常、使用するASOはstop flow diameter～＋2mmまでで選択

Total atrial septal length

Total atrial septal length
＝ AV valve rim＋平均ASD size＋superior rim

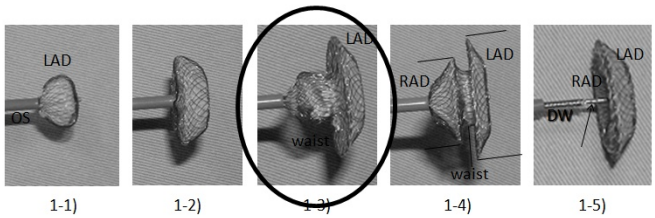
LA disk≦total septal lengthのASDを使用

(平均ASD size: 直行する径を少なくとも2つ計測して求める)

Anterosuperior rim deficiency

ASDが心房中隔中央にあるのは24.2%
残りの75.8%は２次孔でも様々な変異あり
うち42.1%はanterosuperior rim defect

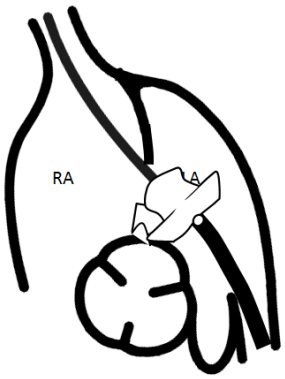
ASOの構造



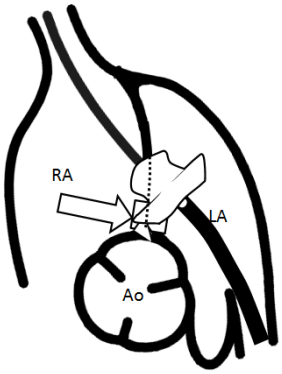
Amplatzer septal occluder (ASO)　の構造

1-1,2)LAD(LA側disk)をoccluder sheath（OS）から出してゆく
1-3)LADに続きwaistを出したところ
1-4)Waist後、RAD(RA disk)まで出したところ
1-5)RADまで完全に押し出したところ.
矢印の部位でASOはデリバリワイヤ(DW)とネジ式に連結している

ASOのwaistを出して手技を行う



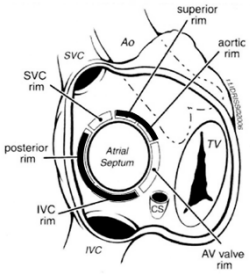
ASOのwaistを出して手技を行うが・・・



Complex ASD

経皮的に閉鎖が難しいASDの総称

Large ASDs
ASDs with deficient rims
　anterosuperior rim
　posteroinferior rim
Aneurysmal/ fenestrated ASDs
Combination of the above

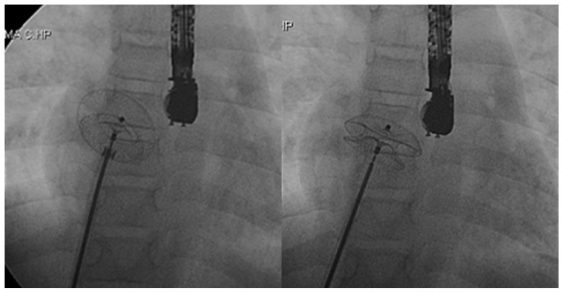


Complex ASD

■ Large defects
　＞ 25mm (>25mmASOが必要な場合)
■ Deficient rim
　＜3mm
□ Inadequate rim
　3～5mm

ASD>25mmはrim deficiency を伴いやすい
＞25mm: rim deficiency 50% (inferior rim deficiency 35%)
≦25mm: rim deficiency 33%　(inferior rim deficiency　2%)

留置成功/不成功時のシネ画像



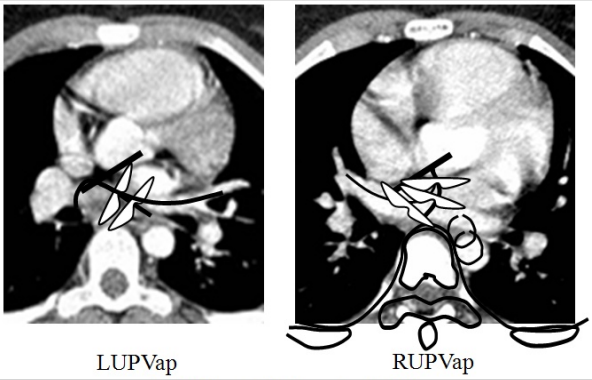
留置成功　　留置不成功

LA diskのRA内への逸脱

引いてもだめなら押してみな！

RA diskを再収納してウエストを出した状態で再度押し込むとうまくいくことも少なくない

右上肺静脈側からのアプローチ



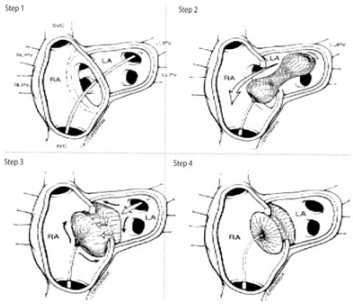
LUPVap　RUPVap

LUPVapではAo rim欠損、
RUPVapではposterior rim欠損でRAに逸脱しやすい向きになる

右上肺静脈側からのアプローチ

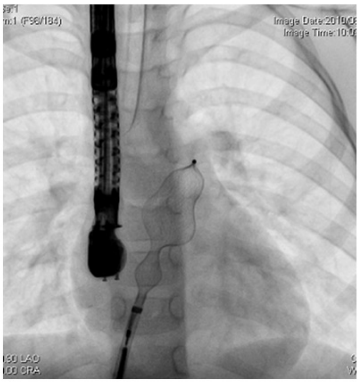
重要なのは、後上方心房中隔に接する形でLA diskを広げてゆくと、deviceを心房中隔に平行に留置できる

American football method
from left PV



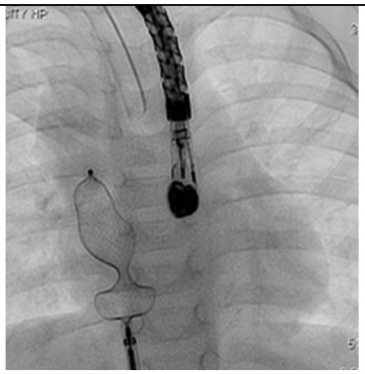
PVに突っ込み過ぎるとPVを損傷してしまうため注意

American Foot Ball method
from left PV



LA diskに張力をかけ、これがPVを離れると同時にRAdiskを心房中隔に押し付けた。

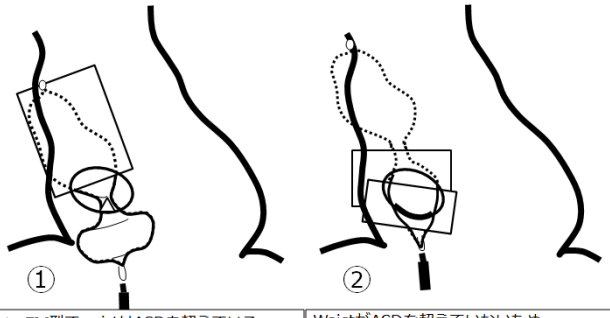
American Foot Ball method
from right PV



LA diskに張力をかけ、これがPVを離れると同時にRAdiskを心房中隔に押し付けた。

結果

ASD/waistの位置関係

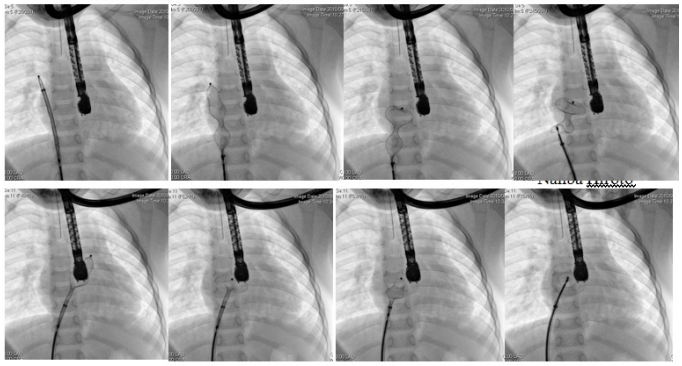


本来のAmFM型でwaistはASDを超えている RAdiskの張力を緩めるとRt upper PVから LAdiskが飛び出てくる	WaistがASDを超えていないため、 LAdisk/RAdiskで心房中隔を捉える前に RAdiskをRA側に一旦引っ張る必要がある

American Foot Ball method

LAdisk近位端がRA側に届く場合

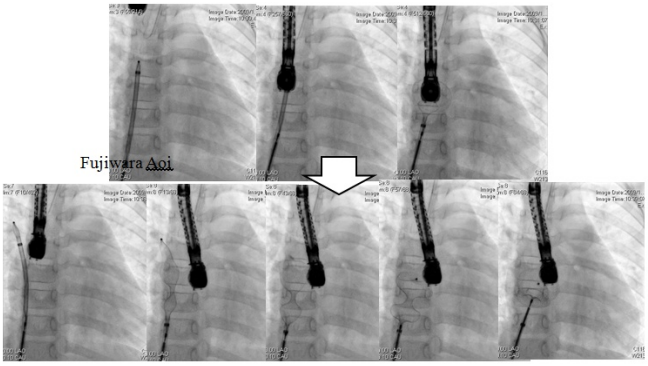
LA diskがIVCに間えた：1例→LUPVからAFBでアプローチ



American Foot Ball methodの結末

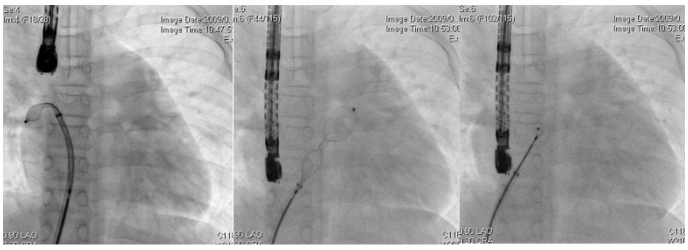
LAdisk近位端がRA側に届く：問題点

RA diskがRUPV内で浅かった：1例→深くして成功

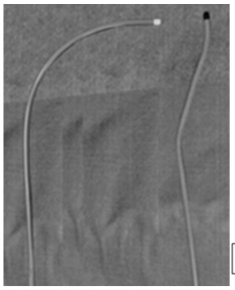


American Foot Ball methodの結末

RUPVが細くRLPVで試みたが不可：1例→LUPVからAFBで成功



Hausdorf sheath technique

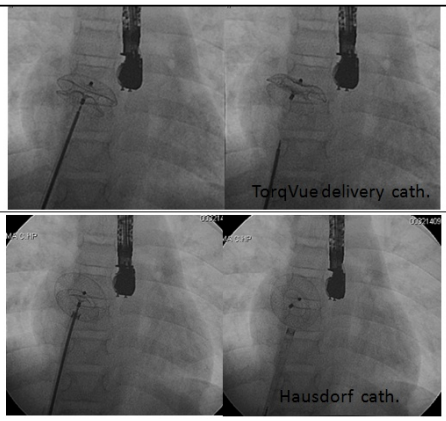


Size: 10, 11, 12Fr

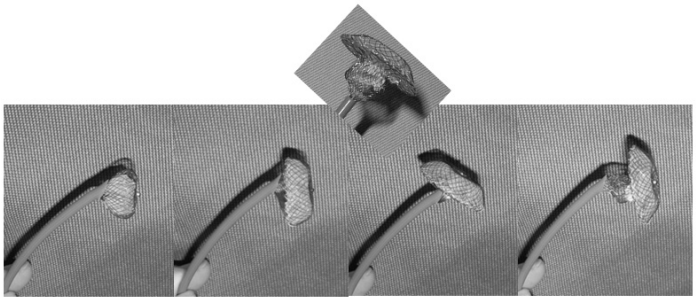
TorqVue delivery cath.　Hausdorf cath.

Radiopaque tipによりカテ先の位置確認容易

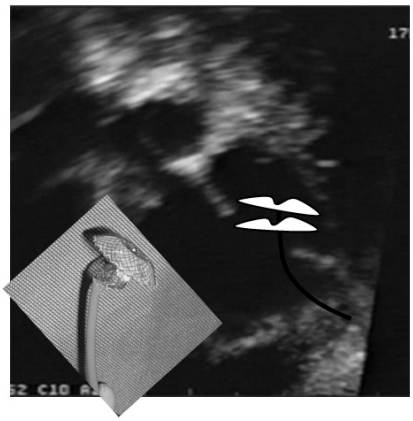
Hausdorf sheath technique



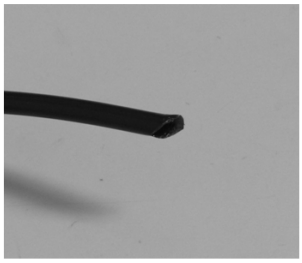
Sheath尖端斜め切り



Sheath尖端斜め切り

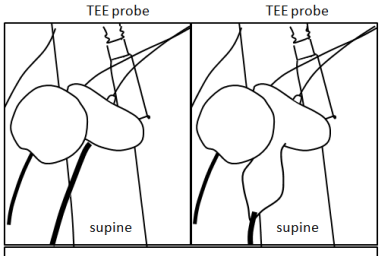


Sheath尖端斜め切り



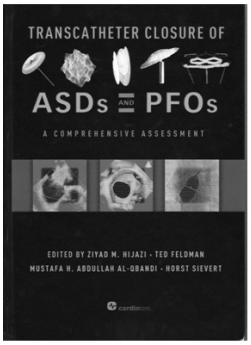
特に太いデリバリーでは血管に挿入するまでに抵抗が
大きく尖端が潰れやすい。後、止血に時間を要する。

Balloon assisted technique



Medi-Tech sizing balloon cath(any sizing balloon is OK)

参考文献



4.卵円孔開存閉鎖術の現状

赤木禎治（岡山大学病院　循環器疾患集中治療部）

卵円孔開存閉鎖術の現状

岡山大学病院
循環器疾患集中治療部
赤木禎治

OKAYAMA UNIVERSITY

CLINICAL PRACTICE

Patent Foramen Ovale in Young Adults with Unexplained Stroke

Jorge R. Kizer, M.D., and Richard B. Devereux, M.D.

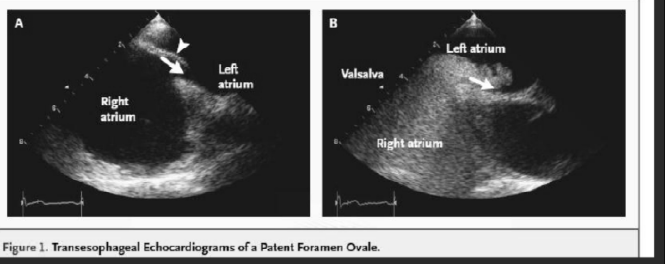


Figure 1. Transesophageal Echocardiograms of a Patent Foramen Ovale.

N ENGL J MED 353;22 WWW.NEJM.ORG DECEMBER 1, 2005

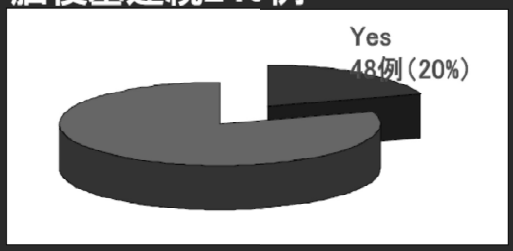
What is the risk for PFO ?

- Stroke[1]
- Migraine headaches[2]
- Decompression disease in divers[3]
- Obstructive sleep apnea[4]
- Platypnea-orthodeoxia[5]
- "Economy-class" stroke syndrome[6]
- Multiple infarct dementia[7]
- Cerebral microemboli following total knee arthroplasty[8]

1. Lamy C et al. Stroke 2002;33: 706-11.
2. Del Sette M et al. Cerebrovasc Dis 1998;8:327-30.
3. Wilmshurst P et al. Spums J 1997;27:82-3.
4. Agnoletti G et al. J Interven Cardiol 2005;18:393-5.
5. Kerut EK et al. J Am Coll Cardiol 2001;38:613-23.
6. Isayev Y et al. Neurology 2002;58:960-1.
7. Angeli S et al. Eur Neurol 2001;46:198-201.
8. Sulek CA et al. Anesthesiology 1999;91:672-6.

右左シャント陽性率

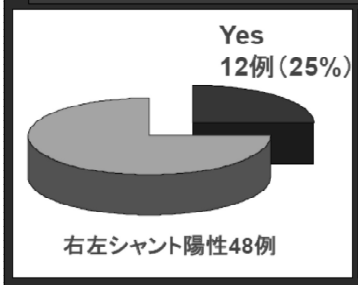
脳梗塞連続240例



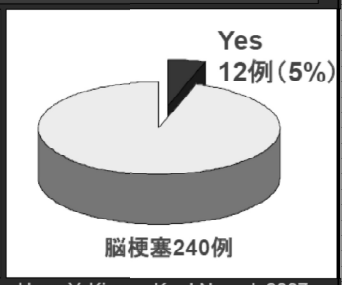
Ueno Y, Kimura K　J Neurol 2007

奇異性塞栓症の頻度

以下の条件を全てみたすのを奇異性塞栓症と診断
- ●神経放射線学的に塞栓症
- ●右左シャント陽性
- ●右左シャント以外の塞栓源（心疾患、動脈病変）がない
- ●肺塞栓またはDVTの存在



右左シャント陽性48例



脳梗塞240例

Ueno Y, Kimura K　J Neurol 2007

2-1. 危険因子の管理と再発予防
卵円孔開存

推　奨

1. 卵円孔開存による奇異性脳塞栓症の再発予防には、ワルファリンが使用されるが、第一選択とする十分な科学的根拠はない（グレードC1）。
2. 卵円孔開存による奇異性脳塞栓症には、卵円孔開存の外科的閉鎖術が行われる（グレードC1）。
3. 本症による奇異性脳塞栓症のうち、深部静脈血栓症や肺塞栓症がなく、心房中隔瘤を合併しない症例では、アスピリンの使用も考慮される（グレードC1）。

日本脳卒中治療ガイドライン

Catheter closure of atrial septal defect in patients with cryptogenic stroke: initial experience in Japan

Yasufumi Kijima · Teiji Akagi · Manabu Taniguchi · Koji Nakagawa · Kentaro Deguchi · Tomoko Tomii · Kengo Kusano · Shunji Sano · Hiroshi Ito

Case No.	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	
Gender	M	F	F	F	M	M	F	F	M	F	F	F	F	Female : 69%
Age (years)	17	35	68	42	58	77	42	37	46	37	51	38	67	43 ± 15
Indication	CI	CI	CI	CI	CI	TIA	TIA	CI	CI	CI	CI	CI	CI	CI: 84%, TIA 16%
ASA	+	−	+	−	+	−	−	−	−	+	+	−	−	38% (5/13)
DVT	−	+	−	−	−	−	−	−	−	−	−	+	−	16% (2/13)
Hypercoagulation	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	0%
DM	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	0%
HT	−	−	+	−	−	−	−	−	−	−	−	−	+	16% (2/13)
HL	−	−	+	+	−	−	−	−	+	−	−	−	−	23% (3/13)
Smoking	−	−	−	−	−	−	−	−	+	−	−	−	−	8% (1/13)
Migraine	−	+	+	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	16% (2/13)
Atrial arrhythmia	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	0%

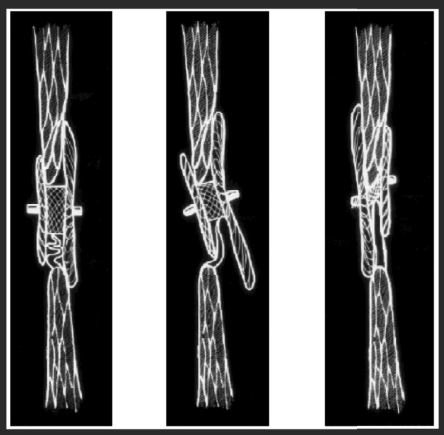
ASA atrial septal aneurysm, *DVT* deep vein thrombosis, *CI* cerebral infarction, *TIA* transient ischemic attack

Cardiovasc Interv and Ther 2011

Catheter closure of atrial septal defect in patients with cryptogenic stroke: initial experience in Japan

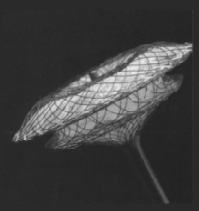
Yasufumi Kijima · Teiji Akagi · Manabu Taniguchi · Koji Nakagawa · Kentaro Deguchi · Tomoko Tomii · Kengo Kusano · Shunji Sano · Hiroshi Ito

Case No.	1	2[a]	3	4[a]	5[a]	6[a]	7[b]	8	9	10[b]	11	12	13	
Procedural success	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	100%
Major complication	−	−	−	−	−	−	−	−	−	+	−	−	−	8% (1/13)
During the procedure	−	−	−	−	−	−	−	−	−	+	−	−	−	8% (1/13)
After the procedure	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	0%
Defect size (mm) (measured by SB)	13	8	8	9	8	9	5	6	7	15	9	12	11	9.2 ± 2.8
Device size (mm)	14	8	8	9	8	9	6	7	7	15	9	12	11	9.5 ± 2.8
Term of follow-up (month)	39	36	41	38	37	36	37	15	24	25	24	12	26	30.1 ± 9.4
Cerebrovascular event	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	0%
Systemic embolization	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	−	0%
Follow-up TEE with bubble test	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	100%
Complete closure	−	+	+	+	+	+	+	+	+	−	+	+	+	85% (11/13)
Within 6 months	−	+	+	+	+	−	+	+	+	−	+	+	+	77% (10/13)

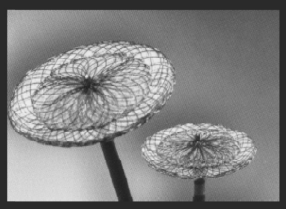


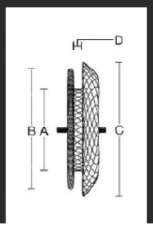
Han YM, et al. Cathet. Cardiovasc. Intervent. 1999;47:370–376

ASD device

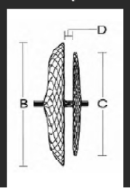


PFO device



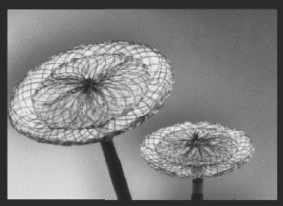


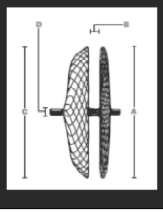
(not available in Japan)



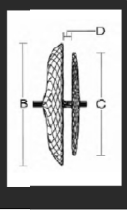
Cribriform device

PFO device

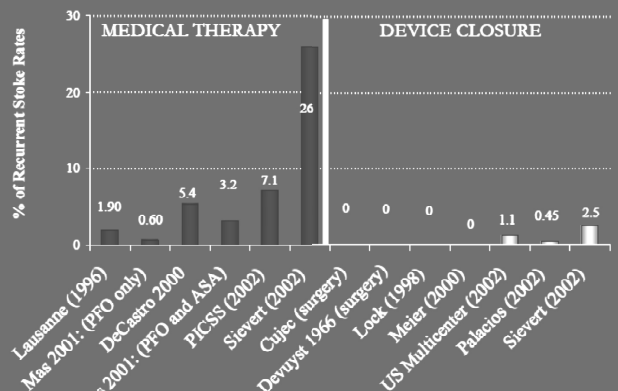




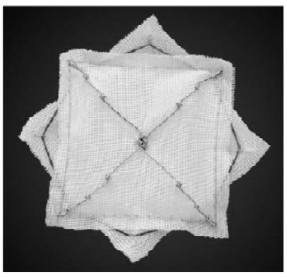
(not available in Japan)



Recurrent Stroke Rates



STARFlex®

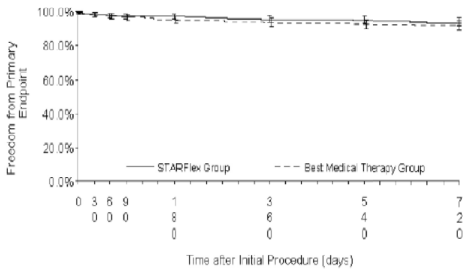


- Double umbrella comprised of MP35N framework with attached polyester fabric
- 23mm, 28mm, 33mm

Randomization

Between June 23, 2003 and October 24, 2008, 909 patients were randomized at 87 sites in the United States and Canada. Block randomization with stratification by study site and by the presence or absence of an ASA viewed by TEE.

Kaplan-Meier for Primary Endpoint ITT



Adverse Events

	STARFlex N=402	Medical N=458	P value
Major vascular complications*	3.2% (n =13)	0.0%	<0.001
Atrial fibrillation	5.7% (n= 14/23 periprocedural)	0.7% (n=3)	<0.001
Major bleeding	2.6% (n=10)	1.1% (n=4)	0.11
Deaths (all non endpoint)	0.5% (n=2)	0.7% (n=3)	ns
Nervous system disorders	3.2% (n=12)	5.3% (n=20)	0.15
Any SAE	16.9% (n=68)	16.6% (n=76)	ns

Randomized clinical trials

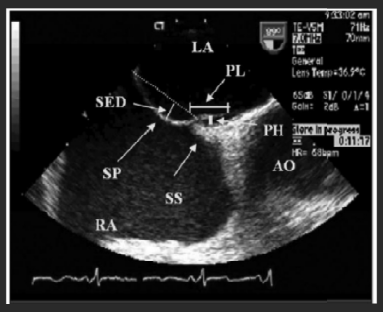
- CLOSURE — North America
- RESPECT — USA
- PC — Europe
- CLOSE — France
- REDUCE — USA and Nordic

抗凝固療法は本当に確実・安全か？

- 患者の半数以上はワーファリンを処方されていないか，服用していない．
  Glazer NL Arch Int Med 167:246, 2006
- 抗凝固療法に伴う出血性合併はまれでない
  （重度：2-3% 軽度：18%/年）
  American Heart Journal. 149(4):650-6, 2005
- 過去20年間に抗凝固療法に起因する頭蓋内出血頻度は5%から>15%へ増加している．
  Neurology 68:116-121,2007
- ワーファリンとアスピリンの有効性に差はない
  PICCS Homma S JACC 42:1066,2003
- ワーファリンとプラセボ比較は行われていない
  No references!!!

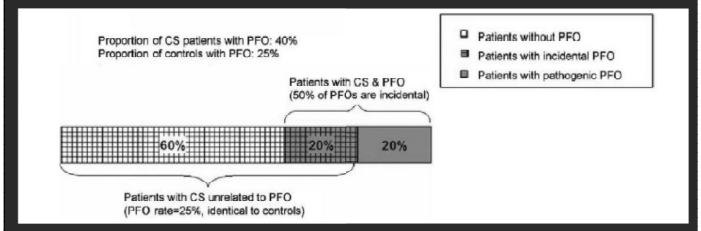
The Association of Patent Foramen Ovale Morphology and Stroke Size in Patients With Paradoxical Embolism

Andre Akhondi, MD; Rubine Gevorgyan, MD; Chi-Hong Tseng, PhD; Leo Slavin, MD; Catherine Dao, MD; David S. Liebeskind, MD; Jonathan M. Tobis, MD



(*Circ Cardiovasc Interv.* 2010;3:506-510.)

Proportion of patients with cryptogenic stroke and PFO with incidental PFO



Kent DM, Thaler DE. Stroke. 2010;41

Take home message

- Amplatzer Septal Occluderを用いたカテーテル閉鎖術は，肺高血圧や心房性不整脈を合併した成人の心房中隔欠損症でも第一選択の治療であり，安全で良好な治療成績が得られます．
- 再発性脳梗塞予防や片頭痛治療を目的にした卵円孔閉鎖は，いまだ十分なevidenceが得られていませんが，有効性の高い患者群があることは事実です．
- このような新しい領域の治療には専門的チームが必要であり，各地域の拠点施設を整備する必要があります．

第６部：話題提供-２

1.成人先天性心疾患と保険制度～社会保険・保険・就職支援～

檜垣高史（愛媛大学医学部付属病院　小児総合医療センター　小児循環器部門）

平成24年10月27日

第7回　成人先天性心疾患セミナー

成人先天性心疾患と保険制度
～社会保障・保険・就職支援～

愛媛大学医学部附属病院
小児総合医療センター　小児循環器部門
檜垣　高史

はじめに

成人先天性心疾患患者の社会的自立に関して多くの問題点があるが、生活への満足度、進学、就職、結婚、保険加入などがあげられる。患者の精神的苦痛、経済的苦痛、生活上の不安、困難、要望などの把握・対応が重要である。

生活を支える障害者福祉システムとしては、社会福祉サービス・保健・医療保障（社会保険）・所得保障を3本柱とする社会保障制度、生命保険や医療保険などの民間保険への加入、就職支援、障害者控除などの税制配慮などがあげられる。

ここでは、生活の質を経済的な面から確保するための、社会保障・保険および就職支援について、その制度や問題点について述べる。

心疾患患者の生活を支える障害者福祉システム

A　社会保障	社会福祉サービス 保健・医療保障（社会保険） 所得保障（社会扶助）
B　民間保険	生命保険 医療保険 がん保険 学資保険　など
C　就職支援	障害者雇用促進法 障害者自立（総合）支援法
D　税制配慮	医療費控除 障害者扶養控除

A. 社会保障制度

1　社会福祉サービス
2　保健・医療保障（社会保険）
3　所得保障（社会扶助）

生活を支える社会保障制度（社会福祉）

年齢	誕生（0歳）	就学前	就学期（6歳～18歳）	子育て・就労期（20歳～	40歳	60歳	退職後（65歳～	70歳～
社会福祉サービス	保育所				介護保険			
	母子家庭等日常生活支援事業						高齢者福祉	
	里親委託				養護老人ホーム			
	児童養護施設							
	療育手帳　障害者自立支援法による							
	精神障害者保健福祉手帳　各種サービスの利用							
	身体障害者手帳（自立支援給付・地域生活支援事業）							

療育手帳

知的障害福祉法に療育手帳の記載はなく、厚生省が1973年に出した通知「療育手帳制度について」に基づき各都道府県が判定する。

本来、等級はA（重度）、B（その他）の2種類

対象者	→ 相談	福祉事務所	18歳以上	→	更正相談所判定（面接）	通達→	都道府県
	← 申請書類				←手帳		
	→ 申請		18歳未満	→	児童相談所判定（面接）	通達→	
	← 手帳交付				←手帳		

身体障害者手帳

身体障害者（児）が各種の援助を受けるために必要な手帳

身体に障害のある方が、身体障害者福祉法に定める障害に該当すると認められた場合に、本人（15歳未満の場合は保護者）の申請に基づいて交付される。
各種の更生援護を受けるための前提となる。

等級（認定基準により）
1級　自己の身辺の日常生活活動が極度に制限されるもの
2級　（心臓機能障害者の場合、2級はない）
3級　家庭内での日常生活活動が著しく制限されるもの
4級　社会での日常生活活動が著しく制限されるもの

A. 社会保障制度

1　社会福祉サービス
2　保健・医療保障（社会保険）
3　所得保障（社会扶助）

Department of Pediatric Cardiology, Children's Medical Center, Ehime University Hospital

生活を支える社会保障制度（保健・医療）

年齢		誕生（0歳）	就学前	就学期（6歳～18歳）	子育て・就労期（20歳～	40歳	退職後（65歳～	70歳～
保健・医療保障	母子健康手帳	家庭訪問	乳幼児健診					
		未熟児養育医療費助成						
		予防接種		学校保健			健診事業（老人保健）健康手帳交付	
		乳幼児医療費助成						
		母子家庭医療費助成						
		重度心身障害者医療費助成						
	医療保健（国民健康保険・社会保険・各種共済・船員など）						退職者医療	老人保健医療
		小児慢性特定疾患治療研究事業			特定疾患治療研究事業			
		自立支援医療（育成医療）			自立支援医療（更生医療）			
		自立支援医療（精神通院医療）						
		高額療養費、高額医療費制度　→標準負担限度額認定証（入院のみ）						

高額医療費制度

医療機関や薬局の窓口で支払った額（※）が、暦月（月の初めから終わりまで）で一定額を超えた場合に、その超えた金額を支給する制度
※ 入院時の食費負担や差額ベッド代などは含まない。

医療費　100万円
⇒　窓口での負担（3割）が、30万円かかる場合

窓口負担　30万円　→ 標準負担限度額認定証（入院のみ）
平成24年4月～　外来も可

		（3か月を超える場合）
一般	80,100円	44,400円
低所得者	35,400円	24,600円
特別低所得者	15,000円	8,000円

負担の上限額＝80,100円＋（1,000,000円－267,000円）×1%＝87,430円

212,570円を高額療養費として支給し、実際の自己負担額は、87,430円。

小児慢性特定疾患治療研究事業／特定疾患治療研究事業

小児慢性疾患のうち、特定の疾患については、その治療が長期間にわたり、医療費の負担も高額となることからその治療の確立と普及を図り、併せて患者家庭の医療費の負担軽減にも資するため、医療費の自己負担分を補助するもの。
18歳未満（引き続き治療が必要であると認められる場合は、20歳未満）の児童。

給付範囲

入院（日数にかかわらず）、通院、治療、検査（心臓カテーテル検査なども含む）、にかかる健康保険の自己負担を補助。
入院時の食事代にも適用される。
薬の院外処方については、自己負担なし。

小児慢性特定疾患治療研究事業／特定疾患治療研究事業

疾患の数は限られている。
年齢制限はない。
小児からの継続的な治療補助とはなっていない。

自立支援医療（育成医療／更生医療）

育成医療（18歳未満）：身体に障害のある児童又はそのまま放置すると将来障害を残すと認められる疾患がある児童

更生医療（18歳以上）：身体障害者福祉法第4条に規定する身体障害者で、その障害を除去・軽減する手術等の治療によって確実に効果が期待できるものに対して提供される、更生のために必要な自立支援医療費の支給を行うもの。

自己負担額：原則として医療費の1割
ただし、育成医療の場合は、当面、所得に応じて上限あり。

重度心身障害者医療費助成制度

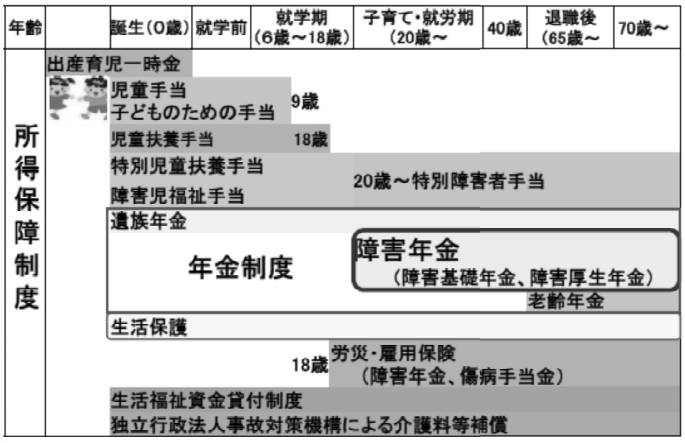
助成対象者
- 身体障害者手帳1級・2級（地域によっては1～3級）
- 療育手帳A級
- 療育手帳B級（中度）と身体障害者手帳（3級～6級）

一般用（65歳未満）　後期高齢用（65歳以上）

A. 社会保障制度

1 社会福祉サービス
2 保健・医療保障（社会保険）
3 所得保障（社会扶助）

生活を支える社会保障制度（社会扶助）



障害基礎年金

国民年金に加入している間に初診日（障害の原因となった病気やケガについて、初めて医師の診療を受けた日）のある病気やケガで、法令により定められた障害等級（1級・2級）による障害の状態にある間は障害基礎年金が支給される。

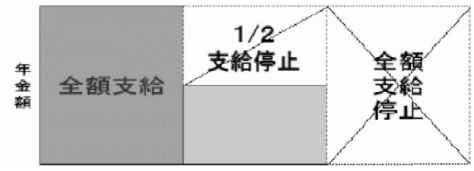
支給額（定額）	1級	983,100円	（月額 81,925円）
	2級	786,500円	（月額 65,541円）

※ 厚生年金加入中に初診日があれば、障害厚生年金になります。

※ 18歳到達年度の末日までにある子（障害者は20歳未満）がいる場合は、子の人数によって加算が行われます。

※ 障害基礎年金を受けるためには、初診日のある月の前々月までの公的年金の加入期間の2／3以上の期間について、保険料が納付又は免除されていること、または初診日のある月の前々月までの1年間に保険料の未納がないこと（保険料納付要件）が必要。

20歳前傷病による障害基礎年金にかかる所得制限



扶養家族	0人	1人	2人	3人	＋1人で増額
全部支給停止	4,621,000	5,001,000	5,381,000	5,761,000	380,000
1/2支給停止	3,604,000	3,984,000	4,364,000	4,744,000	380,000

20歳前に傷病を負った人の障害基礎年金については、本人が保険料を納付していないことから、所得制限が設けられている。
所得額が360万4千円（扶養家族なし）を超える場合には年金額の2分の1相当額に限り支給停止とし、462万1千円を超える場合には全額支給停止とする二段階制がとられている。

生活保護

第一章　総則
第一条　この法律は、日本国憲法第二十五条 に規定する理念に基き、国が生活に困窮するすべての国民に対し、その困窮の程度に応じ、必要な保護を行い、その最低限度の生活を保障するとともに、その自立を助長することを目的とする。

最低生活費（扶助の種類）
1. 生活扶助＝衣食など暮らしの費用
2. 住宅扶助＝家賃など住まいの費用（ローンを除く）
3. 教育扶助＝小・中学校の費用
4. 医療扶助＝病院や医院にかかる費用（部屋代は除く）
5. 出産扶助＝お産の費用
6. 生業扶助＝手に職をつける，仕事につくための費用
7. 葬祭扶助＝火葬や埋葬など，葬祭のための費用
8. 介護扶助＝介護保険料と自己負担費用

B. 民間保険

1 生命保険
2 医療保険
3 がん保険
4 学資保険　など

主な保険の種類

①生命保険:
人間の生命や傷病にかかわる損失を保障する保険。
②医療保険:
病気やけがで入院など万が一のときに、幅広く保障してくれる保険
生きている時に受け取る保険。
③がん保険:
「がん」と闘う為の必要な経済的備えとなる保険。
④介護保険:
介護度に応じて介護サービスや支援サービスが受けられる保険。
⑤学資保険:
子どもの教育資金対策。
⑥個人年金:
定年退職後、老後の不安定な公的年金に対して、
自己防衛のための保険。

など。

B. 保険

1 生命保険
2 医療保険
3 がん保険
4 学資保険　など

生命保険・医療保険とは？

生命保険とは、人間の生命や傷病にかかわる損失を保障することを目的とする保険である。

統計に基づいて、年齢ごとの死亡率に応じた保険料を設定することで、保険会社が受け取る保険料と保険会社によって支払われる保険金が均衡する仕組みになっている。

一般的に、持病のある方の生命保険・医療保険加入を生命保険会社は敬遠しており、先天性心疾患を有している患者が加入できる商品を取り扱っていないのが現状である。単に保険金支払が起こるからだけではなく、保険の持つ公平性を欠き、健康な方の保険料も押し上げてしまうことがその理由とされている。

保険のタイプ

定期保険とは　:一定期間の保障をする保険
更新型:10年更新型など、
最初は保険料が安いが、年齢が上がるとともに高くなる。
全期型:保証期間を決める。総払込金額は安くなる。
終身保険とは　:一生涯の保障する保険(同額を一生涯)
終身保険は、掛け捨てではないため解約返戻金がある。
死亡保障は小さい

全額を終身保険にすると、保険料の負担が大きくなる
終身保険　＋　定期保険
必要な保障だけ　高額保障が必要な時期(働き盛り)

養老保険とは　:貯蓄性が高い
一定期間の保障
契約終了時(満期)に生存していれば、満期保険金を受け取る。

生命保険に何のために入るのですか？

あなたが亡くなってしまったら、たくさん悲しむ人がいらっしゃるでしょう。
でも、あなたが亡くなってしまって、お金に困る人は誰ですか？

あなたが病気になったら、あなたが困りますね。
どういう風に困るか考えてから、この入院給付金を決めましたか？

保険は万が一の時のための金銭的な安心のためにある。
保険に入っていることがお守りなのではない。

告知義務違反とは？

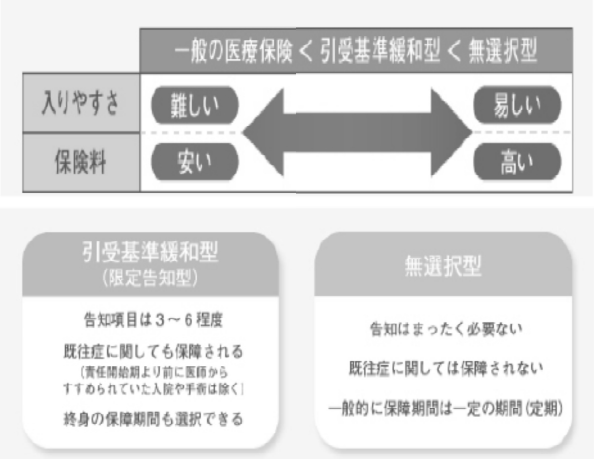
契約をする時に、保険の条件を決めるために被保険者の状況を告知する義務があるが、事実と違う告知をすること。

あくまでも自分の契約を守るのは自分です。気をつけましょう！

B. 保険

1 生命保険
2 医療保険
3 がん保険
4 学資保険　など

一般の医療保険・引受基準緩和型・無選択型



『特別条件付き契約』(一般の医療保険)とは？

病状の程度に応じて、一定の条件をつけた上で保険会社が契約を承諾する。

1) 保険金削減支払い
保険会社が一定期間を定め、その期間中に死亡および高度障害になった場合に保険金額を削減して支払われる。
一定期間経過以降は、通常の保険金。

2) 特別保険料の領収
保険会社が定める特別保険料を加算した保険料を、払込保険料とする。

3) 特定部位・指定疾病の不担保
保険会社が指定した特定部位および指定疾病以外の給付金支払事由に該当した時には、入院給付金および手術給付金が支払われる。

B. 保険

1 生命保険
2 医療保険
3 がん保険
4 学資保険　など

がん保険

がん保険:
万が一、がんと診断された時、病気と戦う自分のために、そして家族への負担を軽減するための保険。

がん診断給付金
入院給付金
通院給付金
高度先進医療

心疾患の有無、心疾患の重症度に関係なく加入できる。

＜がん保険と生命保険の違い＞
がん保険は「契約した人が給付を受けて、経済的な心配なく治療に取り組むことができるようにする」というもの。
生命保険はどちらかというと「遺族のために加入しておく」という意味合いが強い。

ポイント！

生命保険の特約では不十分
がん：日本人の死因の第一位である。
がん治療：コストがかかる上に、健康保険の効かない治療も多い。

入院に比べて通院の保障というのは極めて低く設定がされている。
外来での抗がん剤投与は増加している。
通院保障の充実も検討する必要がある。

がんの入院については繰り返し無制限で保障してくれる必要がある。
医療保険では、支払い限度の日数が決まっているので、再入院した場合、保障されないことがある。

単身者にこそがん保険は必要
独身の方は、生命保険よりもがん保険や医療保険を優先して加入し、治療費を確保しておくのも一つの方法。

心疾患患者の生活を支える障害者福祉システム

A 社会保障	社会福祉サービス 保健・医療保障（社会保険） 所得保障（社会扶助）
B 民間保険	生命保険 医療保険 がん保険 学資保険　など
C 就職支援	**障害者雇用促進法** **障害者自立（総合）支援法**
D 税制配慮	医療費控除 障害者扶養控除

障害者自立（総合）支援法案の概要

「障害者自立支援法」 ⇒ 「障害者総合支援法」
（平成25年4月1日～）

·障害者の福祉サービスを「一元化」
サービス提供主体を市町村に一元化。
障害種別（身体障害、知的障害、精神障害）にかかわらず障害者の自立支援を目的とした共通の福祉サービスは共通の制度により提供。

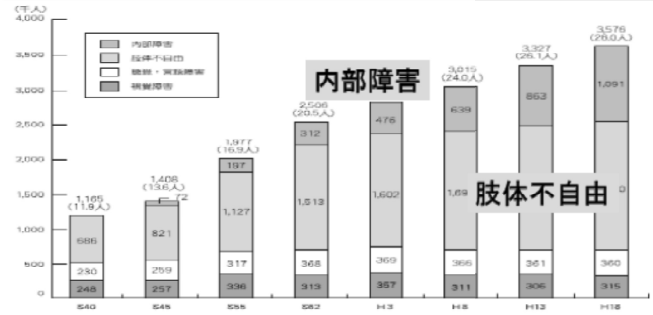
·障害者がもっと「働ける社会」に
一般就労へ移行することを目的とした事業を創設するなど、働く意欲と能力のある障害者が企業などで働けるよう、福祉側から支援。

Department of Pediatric Cardiology, Children's Medical Center, Ehime University Hospital

我が国の障害者数　744万人

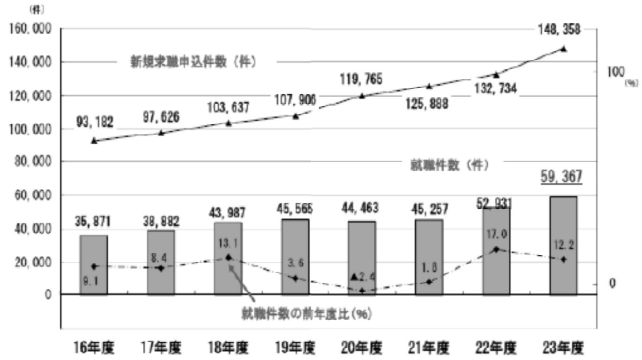
（単位：万人）

	総　数	在宅者		施設入所者
身体障害児・者	366.3	357.6	うち18歳以上65歳未満 123.7	8.7
知的障害児・者	54.7	41.9	うち18歳以上65歳未満 27.4	12.8
精神障害者	323.3	290.0	うち20歳以上65歳未満 180.9	33.3
総　計	744.3	689.5		54.8



ハローワークにおける障害者の職業紹介状況

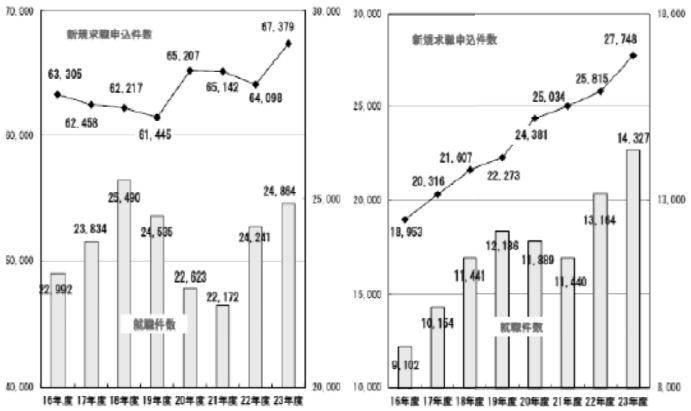
○ 平成23年度の就職件数・新規求職者数は、前年度から更に増加。
○ 特に、就職件数は約6万件となり、過去最高を更新。



ハローワークにおける障害種別の職業紹介状況①

厚生労働省

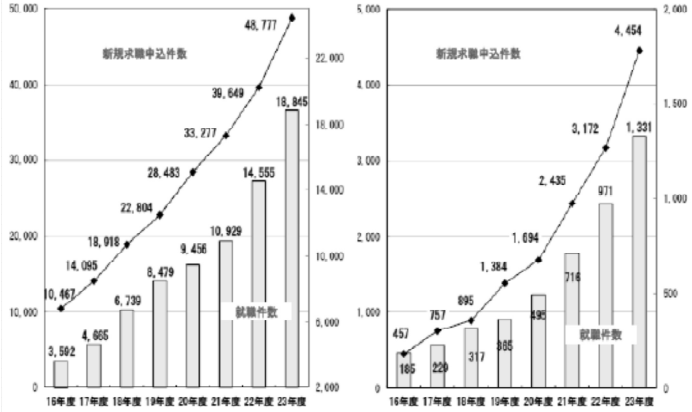
身体障害者　　知的障害者



ハローワークにおける障害種別の職業紹介状況②

厚生労働省

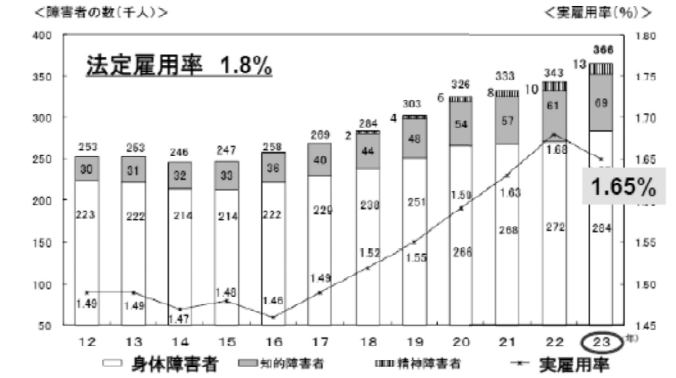
精神障害者　　その他（発達障害、高次脳機能障害など）



障害者雇用の状況

（平成23年6月1日現在）

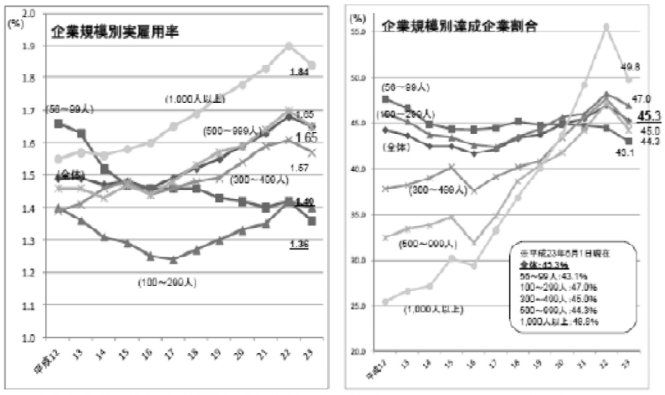
○ 民間企業の雇用状況　実雇用率 1.65%　法定雇用率達成企業割合　45.3%
○ 法定雇用率には届かないものの、雇用者数は8年連続で過去最高。障害者雇用は着実に進展。



（注）平成22年7月に制度改正（短時間労働者の算入、除外率の引き下げ等）があったため、本年と前年までの数値を単純に比較することは適当でない状況である。

企業規模別の障害者雇用状況

○ 1000人以上規模の実雇用率には1.84%と、法定雇用率を達成。
○ ただし、中小企業の取組みが遅れている。



（注）平成22年7月に制度改正（短時間労働者の算入、除外率の引き下げ等）があったため、23年と22年までの数値を単純に比較することは適当でない状況である。

障害者雇用納付金制度の対象事業主の拡大

障害者雇用促進法の改正

平成22年7月から、常用雇用労働者が200人を超え300人以下の事業主
平成27年4月から、常用雇用労働者が100人を超え200人以下の事業主

に、障害者雇用納付金制度の対象が拡大されます。

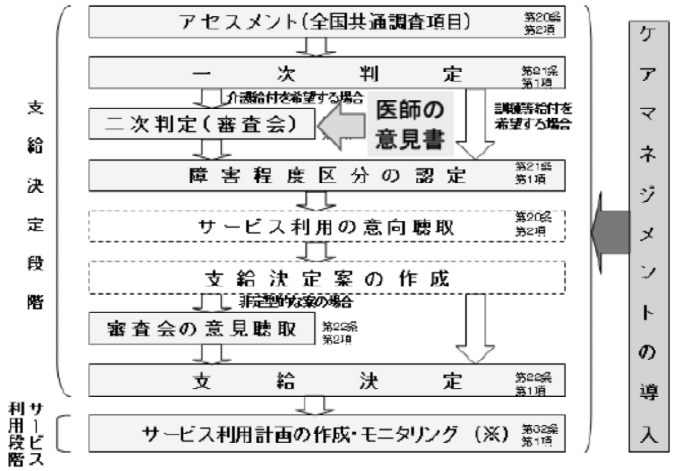
障害者短時間労働への対応（平成22年7月1日～）

週所定労働時間	30時間以上	20時間以上30時間未満
身体障害者	○	△
重度	◎	○
知的障害者	○	△
重度	◎	○
精神障害者	○	△

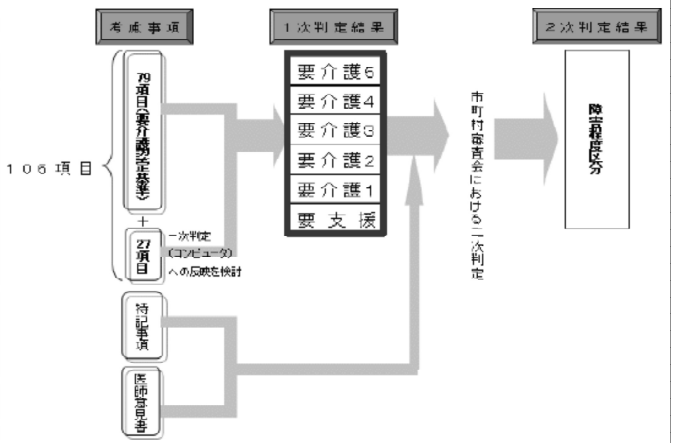
障害者法定雇用率引き上げ（平成25年4月1日～）

事業主区分	法定雇用率		
	現行		平成25年4月1日以降
民間企業	1.8%	⇒	2.0%
国、地方公共団体等	2.1%	⇒	2.3%
都道府県等の教育委員会	2.0%	⇒	2.2%

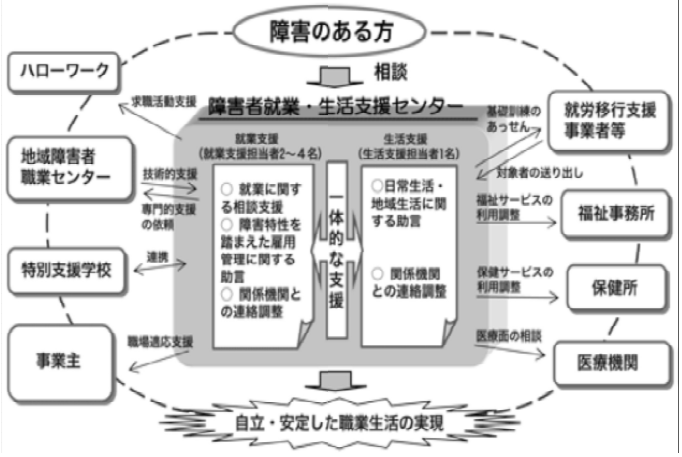
支給決定・サービス利用のプロセス（全体像）



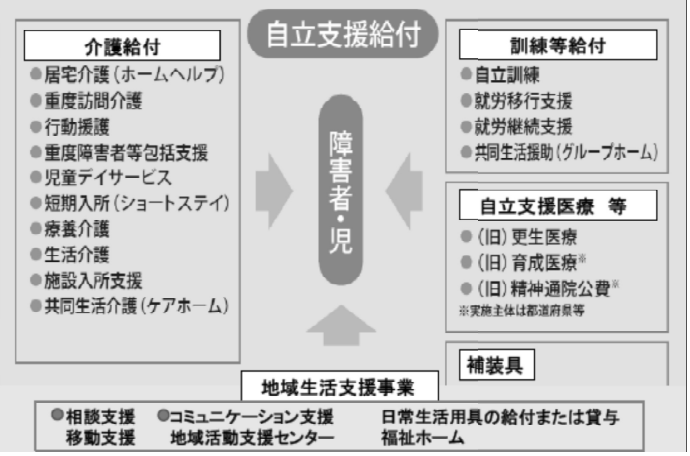
介護給付における障害程度区分のプロセス



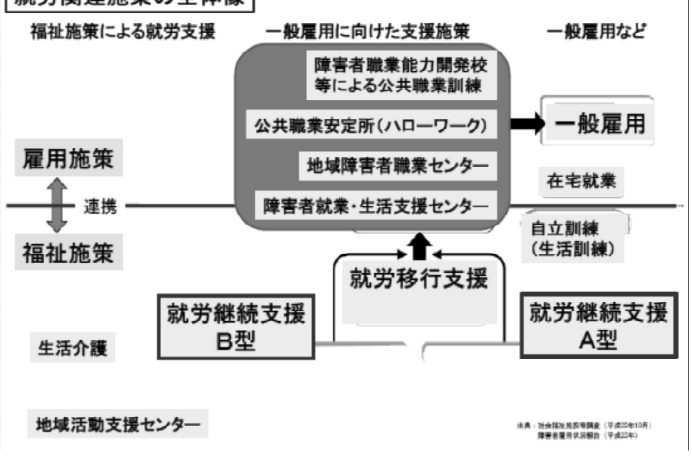
障害者就業・生活支援センター事業（雇用と福祉の連携事業）



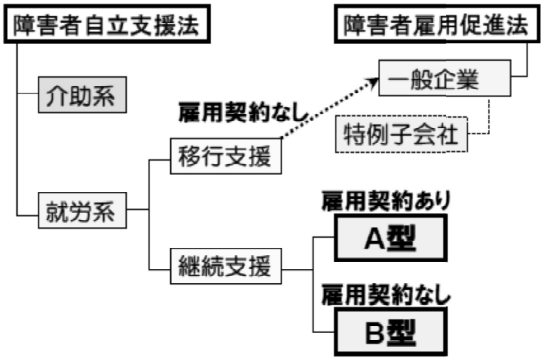
障害者自立支援法による自立支援システム



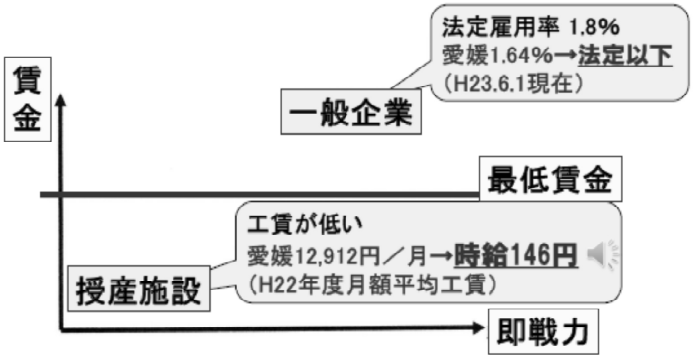
就労支援施策の体系



福祉サービスとしての就労支援制度の概要



愛媛における障害者の就労環境



障害者に対する支援（②共同生活介護の共同生活援助への一元化）

ケアホーム　グループホーム

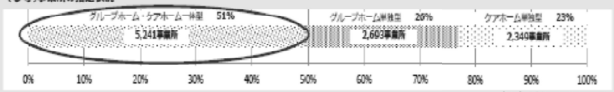
○ 共同生活を行う住居でのケアが柔軟にできるよう、共同生活介護（ケアホーム）を共同生活援助（グループホーム）に統合。　【平成26年4月1日施行】

➡ 障害者の地域移行を促進するために、地域生活の基盤となる住まいの場の確保を促進。

《背景》
★ 今後、障害者の高齢化・重度化が進むことを背景として、介護が必要な障害者のグループホームの新規入居や、グループホーム入居後に介護が必要となるケースが増加することが見込まれる。
★ 現行、介護が必要な人と必要のない人を一緒に受け入れる場合、グループホーム、ケアホームの２つの類型の事業所指定が必要。
★ 現にグループホーム・ケアホーム一体型の事業所が半数以上。

地域における住まいの選択肢のさらなる拡大・事務手続きの簡素化等の観点から**ケアホームをグループホームに一元化。**
グループホームにおいて、日常生活上の相談に加えて、**入浴、排せつ又は食事の介護**その他の日常生活上の援助を提供。

（参考）事業所の指定状況



（出典）障害者自立支援ベ（H22.3）

その人に能力がないのではない。
ないのは、機会と環境と協力ではないか？

障害のある人が障害のない人と同様、その能力と適性に応じた雇用の場に就き、自立した生活を送ることができるような社会の実現を目指し、障害のある人の雇用対策を総合的に推進されることが必要である。

Department of Pediatric Cardiology, Children's Medical Center, Ehime University Hospital

）

2.成人先天性心疾患と QOL　　－ 精神科医の立場から －

千葉県循環器病センター　成人先天性心疾患診療部　　森島宏子

先天性心疾患患者の多くが成人になるまで生存するようになり、身体的な問題のみではなく、社会生活上の問題、精神心理的な問題、妊娠・出産に関わる問題など様々な問題が生じるようになった。それにともない、手術などの治療により疾患の症状がよくなることのみでなく、社会生活上においての広い範囲での QOL が重視されている。

ここでは、先天性心疾患の成長に伴う精神心理的問題、妊娠・出産における精神心理的問題と、精神科や心理相談室（カウンセリング）への連携について考える。

１．先天性心疾患患者の心理に影響を及ぼす事象

出生以前の問題（神経認知障害）

低酸素、遺伝性疾患、染色体異常、精神発達遅滞

乳児期の問題

家庭環境：　母親の心理的ストレス、自責、葛藤、家族関係、気質、哺乳困難

社会環境：　入院時の母子分離

小児期・思春期の問題

家庭環境：　両親の養育行動、過保護、過干渉、自立に対して慎重

社会環境：　友人関係…いじめ、からかい、ボディイメージの問題

学校関係…運動制限、課外活動制限、就学中断（治療、検査)、不登校

成人期の問題

家庭環境：　結婚、妊娠、遺伝、両親の老い

社会環境：　就職、生命保険

２．精神心理面での QOL

・成人先天性心疾患患者のネガティブ思考が強いと、QOL が低く、不安・抑うつ傾向が高い。　（Rietvelt ら）

・成人先天性心疾患患者の QOL（精神的健康）の調査結果　（榎本ら）

独立性が低く、親への依存性が高い。

自尊感情が低い。

社会的スキルのひとつである問題解決力が低い。

３．成人先天性心疾患患者における心理的問題

＜本人の問題＞

・先天性心疾患の本人の理解・他人の理解
・成長段階における様々な問題
　コミュニケーション、学力、学校関係、対人関係（友人など）、就職、自立、
　恋愛・結婚、妊娠・出産（遺伝）、育児・養育
＜家族の問題＞
・親子関係
・兄弟姉妹の関係
・両親の心理、両親の加齢

４．成人先天性心疾患患者における精神的問題
・心理的問題やそこから発展する問題
　不安障害、パニック障害、うつ病、心身症（頭痛、腹痛など）、不眠症、
　摂食障害、適応障害、パーソナリティー障害、
　外傷後ストレス障害（PTSD）、急性ストレス障害
・様々な精神疾患
　認知機能障害、行動障害、言語発達遅滞、
　精神発達遅滞、広汎性発達障害（自閉症、アスペルガー障害など）、
　統合失調症

５．精神症状への治療
・精神療法
　認知行動療法、精神分析療法など
・薬物療法
　抗精神病薬、抗うつ薬、抗不安薬、睡眠薬など
・環境調整
　ストレスの原因除去など

６．妊娠・出産時の精神心理的問題
妊娠～産褥期
　妊娠の受容や当惑、悪阻、出産に対しての不安、睡眠不足や疲労、母乳不足、育児
心疾患に伴う問題
　妊娠を契機とした心不全、不整脈などの母体合併症、
　低出生体重児などの胎児合併症、胎児の遺伝、服薬、授乳、育児
↓
不安・抑うつの増大

７．マタニティーブルー

産後、２～３日後から起こる

ホルモンの急激な変化による正常反応

短期間で症状は自然に治まる

症状：感情の動揺、涙もろくなる、不安、イライラ、抑うつ、集中困難、
不眠、頭痛、めまい、疲労、倦怠感

８．産後うつ病

産後１年以内に生じる

以下の症状を伴いやすいうつ病性障害

症状：抑うつ気分、興味・喜びの喪失、不安・焦燥感、
睡眠障害・食欲低下・疲労などの身体症状、無力感・自責感・罪悪感

９．産後うつ病とマタニティーブルー

マタニティーブルーの症状が２週間以上長引く

産後３～４週以降から起こってくる抑うつ症状

↓

産後うつ病の可能性

１０．　産後うつ病になると…

自分の身の回り・赤ちゃんの世話・家事諸々をすることが非常に困難になる。

この状態を放置し、適切な治療や周りからの十分な支援が得られない。

↓

症状の悪化、家族の崩壊、母子関係の構築や子供の発育の阻害

１１．　産後うつ病のリスクが高くなる要因

・過去のうつ病や他の気分障害
・近親者のうつ病や他の気分障害
・自分自身や赤ちゃんの健康問題
・夫婦仲の問題
・両親との人間関係の問題
・職業上の問題
・妊娠期間中や産後のライフ・イベンツ
・家事・育児の負担の大きさ
・様々なストレスの多い状況

１２．　産後うつ病の治療

薬物療法、心理療法・精神療法、サポート体制の構築

１３．　精神科や心理相談室へのコンサルテーションの問題点

・同じ病院内に精神科医.や臨床心理士がいない。
・精神科・心理相談室と連携がとりにくい。
・どの時点でコンサルトしていいかわからない。
・精神科医や臨床心理士には身体疾患の内容が理解できない場合がある。

１４．　精神科や心理相談室へのコンサルテーションの point

・明らかに精神症状が疑われる（幻覚、妄想など）。
・自傷行為、自殺企図がある。
・患者本人や家族が困っている。
・社会生活に支障をきたしている。
・不眠、食欲低下などの症状。→うつ状態・うつ病の可能性
・器質的疾患を除外した上で。（不整脈、心不全症状など）
・患者本人や家族の希望を確認。
・患者を紹介する前に、できるかぎり精神科医・臨床心理士に相談、情報提供。
・精神科受診のハードルが高い場合、臨床心理士、精神保健福祉センターに相談。
・主治医のみでなく、生活面などにも接している看護師の情報も重要。
・ソーシャルワーカーの介入も必要な場合もある。

参考文献

１）成人の先天性心疾患診療ブック　　MEDICAL VIEW
２）成人先天性心疾患　　MEDICAL VIEW
３）Reitveld S, Mulder BJM, van Beest I et al.: Negative thoughts in adults with congenital heart disease. Int J Cardiol 86: 19-26, 2002.
４）榎本淳子：精神心理、社会的問題：成人先天性心疾患の心理社会的背景：第 6 回成人先天性心疾患セミナー，東京：2012, 6, 9
５）Adrienne H. Kovacs, PhD, Cpsych: Importance of Psychological Issues in Adolescentsand Adults with CHD: The 2nd Congress of Asia-Pacific Society for ACHDAPPCS Tokyo, Japan: July 8, 2010
６）水野芳子：先天性心疾患をもつ妊娠出産患者への心理的サポートの実際：第 44 回日本小児循環器学会総会・学術集会，福島：2008, 7, 4
７）絵でみる心の保健室　　アルタ出版
８）リエゾン精神医学とその治療学　　中山書店

市川　肇（国立循環器病研究センター　小児心臓外科）

成人先天性心疾患患者の再手術の術式と術後合併症

はじめに

先天性心疾患の治療成績の向上により本邦での年間約 4000 人の先天性心疾患を持った成人が増加することになる。全く遺残病変を残さない疾患から、軽症重症を問わず何らかの病変を持って成人となり、その後外科的治療介入の対象となる疾患も少なくない。対象はあまりにも多岐多様にわたるので、すべてを網羅すると一冊の本が書けるぐらいになってしまう。本稿では遠隔期に再手術の対象となる疾患について頻度の多いもののみについて病態、治療、予後などについて解説する。

概要

先天性心疾患に特化したこども病院、あるいは大学病院などのように成人心臓外科、大血管外科、先天性心疾患の外科を通常の診療として行っている施設では成人先天性心疾患の治療はもはや日常の診療の大きな部分を占めている。何らかの先天性心疾患は全出生のおよそ１％とされており、先天性心疾患の修復術後に成人に達し、何らかの外科的治療の介入が必要である患者の総数はその成績が向上したために増加の一途である。その一方こども病院などにおいては 15 歳、あるいは 18 歳以上の患者の受け入れが実際不可能である施設も多く、そういった患者がいわゆる成人の循環器内科医によって診療されている場合も少なくない。特に小児期から継続的に診療をうけておらず病識も希薄でかつ親から独立して生活の場を築いている成人先天性心疾患患者においてはこども病院や大学病院などのものと手術をした病院での診療を受けていない場合も多い。通常そういった患者においては不整脈、心不全のために循環器内科で診療を受けることも多く、その原因が解剖学的異常の残存によるものでなく、機能的な異常、つまり不整脈や弁機能（先天性に特有な疾患では肺動脈弁、大動脈弁、三尖弁、僧帽弁の順番で多いが）不全などにより治療介入がなされる場合は成人の施設で診療を受けることも多い。こういった患者群での治療は、まだまだ成人循環器内科あるいは成人心臓外科においては敬遠される傾向にあるが、患者の増加に伴いその需要はますます増加してくる。

一般にこういった機能的な異常であれば特殊な解剖学的考慮や知識、経験はそれほど必要なく、弁置換術、弁形成術と不整脈手術の組み合わせで対応できるので必ずしも先天性心疾患専門施設でなくとも対応は可能である。しかしながら先天性心疾患は多岐多様であり、誌上の限られたスペースで解説できるようなものではないができるだけ解説を試みる。

特徴

先天性心疾患遠隔期の問題とその治療のターゲットの特徴は右心系の異常、機能障害が多くを占めることである。成人心疾患において右心系単独の異常という疾患はマイノリティーであるが、先天性では主な治療の対象である。右心系の機能障害は左心系の機能障害や虚血性心疾患と違い症状が劇的ではない事である。緩徐に訪れる右心不全は食指不振、浮腫、腹水、Subclinical な肝機能障害、腎機能障害といった緩徐に、しかも自覚に乏しい現象から始まる。臓器障害はしかも元疾患がチアノーゼ性であった場合はその修復術時の年齢にもよるがすでにチアノーゼにより起こっており、いったん具現化するとその時点ですでに進行していることも少なくない。さらに先天性心疾患患者は生まれつき心疾患とともに生きており、異常が発生したという自覚に乏しい。たとえば生来健康であった患者が突然心筋梗塞や狭心症になったり成人になってから弁膜症を発症するケースとは大きく異なるのである。肝機能障害に関しては本邦においてはおよそ 1990 年以前に輸血歴のある患者では C 型肝炎に罹患している頻度が高く、慢性的に障害されている可能性も高い。これは病歴の長い連合弁膜症で三尖弁閉鎖不全のあるような患者同様の術前の精査（肝予備能の精査）を行わないと術後に思わぬ肝機能障害で足をすくわれる可能性があるということである。左心系の異常では大動脈弁疾患が最も再手術としては多く、ファロー四徴症などの Conotruncal anomaly（ファロー四徴症、肺動脈閉鎖心室中隔欠損、総動脈幹症など）や成人期まで放置した PDA などの容量負荷の多い疾患の遠隔期には大動脈弁閉鎖不全が起こりやすく、大動脈縮窄症（Coarctation of Aorta,）や大動脈離断症（Interrupted aortic arch）では大動脈弁狭窄症が多い。この章ではファロー四徴症およびその類縁疾患に対する右室流出路形成術（肺動脈弁置換術含む）、ファロー四徴症およびそれ以外の疾患（大血管転位スイッチ術後の大動脈弁閉鎖不全、大動脈縮窄術後大動脈弁狭窄）に対する大動脈弁置換術、ならびに単心室フォンタン手術後の TCPC 変換術について解説する。

1. 手術早わかりファイル

ファロー四徴症遠隔期

i. 病態生理

ファロー四徴症（図 1a）とは大動脈騎乗、心室中隔欠損、肺動脈狭窄、右室肥大を伴ったチアノーゼ性心疾患のなかでも最も頻度の多いものであるが、ほぼ完全に根治されるものから遺残病変を残すものまでスペクトラムの広い疾患である。心室中隔欠損の閉鎖と右室流出路形成の組み合わせにより修復術が行われる。

ii. 再手術が必要となる理由および適応

遠隔期には形成した右室流出路の狭窄や肺動脈弁閉鎖不全による右心不全が生じることがある。右室流出路狭窄は比較的高度でも無症状のこともあるが、不整脈、突然死などの予防のため右心室と肺動脈の圧差が４０－５０mmHg 以上であれば手術適応とする。肺動脈弁閉鎖不全の場合は右心圧は低いものの容量負荷が右室にかかり右室心筋の線維化を引き起こし、右房の拡大は心房性不整脈の原因となる。いずれも初期には自覚症状を感じにくいが放置すると不可逆性の変化となるため適切な時期に手術介入が必要である。また本疾患では遠隔期に大動脈弁閉鎖不全の発生が多いがこれは根治前に肺動脈弁の小さい症例､Conotruncal type の VSD を持った症例で頻度が高く、胎生期より大動脈弁を通る血流が多いこと、ならびにもともとの形態的な異常の両方が原因と考えられている。

1) RVOTR、PVR、

右室流出路再建術（Right Ventricular Outflow Tract Reconstruction）は狭窄、閉鎖不全のいずれの場合にも使われる用語である。初回根治術で形成された右室流出路に対する再建術である｡心室中隔欠損に遺残短絡がなければ心停止無しに Beating のまま体外循環下に手術を行うことができる。また肺動脈弁閉鎖不全による症状が強い場合には生体弁による肺動脈弁置換術が行われるが、生体弁の耐久性にも問題があるため、手術時期は複数回の再手術を回避するために年齢、患者のアクティビティ、症状などより検討が必要である。

2) AVR

AVR の適応は成人患者と同じであり、右室拡張末期容積、症状の有無で判断する。AR による症状があれば絶対適応と考えてまず間違いない。

肺動脈閉鎖心室中隔欠損遠隔期

i. 病態生理

心室中隔をともなう肺動脈閉鎖（図 2a）では生下時より肺血流を PDA または MAPCA に依存している。心室の流出路は大動脈のみである。修復がされない状態で PDA のみに肺血流が依存している場合は PGE1 の投与が PDA を開存させるために必要であり、MAPCA に依存している場合は根治に際して Unifocalization が必要となる疾患である。

ii. 再手術が必要となる理由および適応

肺動脈閉鎖に心室中隔欠損を伴ういわゆるファロー四徴症の極型と称されるものでは根治術をなされた場合通常右室-肺動脈の導管が必要である。これは成長に伴って発育しないために幼少期にこのような導管（Conduit）を用いた修復術（Rastelli 型手術）を行われた場合にはこの入れ替え（右室流出路再建術；RVOTR）が必要となる。またファロー四徴症よりもさらに大動脈弁輪径がもともと太いため遠隔期の大動脈弁閉鎖不全をきたしやすい。

大血管転位術後遠隔期

i. 病態生理

完全大血管転位（図 3）とは大動脈と肺動脈が反対の心室より起始している疾患であり、肺動脈狭窄が無ければ Jatene 手術の適応となり、肺動脈狭窄と心室中隔欠損がある場合は上記の Rastelli 型の適応となる疾患である。

ii. 再手術が必要となる理由および適応

解剖学的肺動脈弁が体心室の流出路の弁となる修復（Jatene 手術）では肺動脈弁の閉鎖不全を遠隔期にきたしやすく、大動脈弁置換術の適応となることがあり、Rastelli 型では上記と同様右室流出路の導管の入れ替え術（右室流出路再建術）の適応となることがある。

大動脈縮窄症・大動脈弓離断症遠隔期大動脈弁狭窄（図 4）

i. 病態生理

もともとの疾患は大動脈弓遠位部の縮窄あるいは離断で新生児期、軽症の場合でも乳幼児期に上肢下肢の血圧差で発見される病気であるが、大動脈弓が完全に修復されていても疾患の本体は左心系の低形成であるので大動脈ニ尖弁などが多く、潜在的に左室流出路は狭窄がある。また全身性に動脈の被刺激性が高く、刺激や少量のカテコラミンで高血圧を引き起こすことがある。レニン・アンギオテンシン系の上昇が認められる事が多い。

ii. 再手術が必要となる理由および適応

手術適応は成人の大動脈狭窄症に準ずる。

単心室および類縁疾患に対するフォンタン手術遠隔期

i. 病態生理

体心室が一つしかなく肺動脈への血流を静脈圧に依存する形の修復（フォンタン型手術）(図 5)では体静脈圧が正常よりも上昇した血行動態が生涯にわたり持続する。過去に行われた APC 型手術（右房-肺動脈吻合によるフォンタン手術）では長年の静脈圧負荷により右心房の拡大をきたす。

ii. 再手術が必要となる理由および適応

上記の理由により APC 型手術では右心房の拡大による不整脈および心房の通路の拡大による乱流が血流通過の際のエネルギー効率が低下しもとよりある低心拍出量がさらに悪化し、放置すると不整脈死や蛋白漏出性胃腸症をきたすため TCPC 型変換術（TCPC conversion）の適応となる。

2. 手術の実際

ファロー四徴症などでは大動脈は正常より前方に偏移しており、また右心の拡大もあるため再手術に当たっては心、大血管の胸骨への癒着が高度であると考えて再開胸に当たる。大腿動静脈を胸骨切開にあたって、露出しておくことは急な出血時に人工心肺をすみやかに開始するために重要である。あらかじめ造影 CT で胸骨下の構造物を確認しておくことが肝要である。

右室流出路再建術　（図 6b）

ファロー四徴症根治術、あるいは Rastelli 型手術の遠隔期に適応となる。おもに狭窄により右室圧と肺動脈の圧較差が 40mmHg 以上になったときに他の症状、患者の年齢などから適応を考える。一般的には右室流出路の全面に切開を加えパッチ拡大を行うが施設・術者の方針でパッチの内側に Monocusp（単弁）を付ける場合もある。

肺動脈弁置換術　（図 6c）

肺動脈弁置換術は肺動脈弁閉鎖不全により右心室に容量負荷が高度で逆流を止めることが必須である場合に適応となる。容量負荷による右心不全のみならず右房への容量負荷が心房性不整脈を引き起こしている場合は適応となる。右室拡張末期容積では 170ml/m2 とされている（文献）が、症状、不整脈の有無などにより適応を決定すべきである。遅くなると不可逆性となり右室の EF が改善しなくなるため適応は早めがよいものの生体弁の耐久性にはまだまだ問題があり、患者の年齢を考慮した適応の決定が必要である。あまり若年者では再々手術が早くなるので慎重にすべきであるが、50 歳以上であれば生体弁の耐久性を考えて右室心筋の可逆性が無くなってしまわないように躊躇すべきではない。手術は生体弁で弁置換を行うわけであるが、多くは修復後の肺動脈・右室流出路に対する手術介入であるので肺動脈弁輪そのものに移植できないケースも多い。弁輪またはそのやや上方に後面を縫着して、前面はパッチでカバーする術式を採用する外科医が多い。またこの場合再々手術が容易になるというメリットもある。

大動脈弁置換術

通常の再開胸の大動脈弁置換術と同様である。前述した Conotruncal anomaly 系の疾患においては大動脈が前方にあり、上行大動脈は拡大しておりかつ前方偏移して

いる（図）ので再胸骨正中切開に際しては注意を要し、大腿動静脈よりの人工心肺確立がいつでもできる準備をしておかなくてはならない（図 7）。一方完全大血管転位の動脈スイッチ手術後の大動脈弁置換術の場合（図 8）、ほとんどの場合 LeCompte 法で再建がなされているので上行大動脈の前面に肺動脈が位置し、肺動脈も同時に再建が必要となる。大動脈縮窄症術後の大動脈弁置換術はほとんど成人の大動脈弁置換術と同様の手術手技で行うことができる（図 4）。違いは前述したように全身の血管の反応性が高いことによる高血圧の管理が必要であることである。

TCPC conversion 手術　（図 5　右）

両方向性グレン手術および下大静脈より肺動脈下面への人工血管吻合および心房中隔欠損作成術である。心房中隔欠損作成の部分のみ心停止が必要である。

3. 右室流出路再建術（再手術）の手術記録

図 8 に実際の右室流出路再建術の手術記録を示す。（図 9）

4. 術後合併症の注意点と予防

i.　中枢神経

チアノーゼ性心疾患、特に現在成人期に達しているような症例では根治術時の年齢は近年より高く、右左シャント、チアノーゼの期間が長いため脳梗塞、脳膿瘍の既往や痙攣の既往があることも多く、たとえ現在無症状であっても人工心肺など大きな手術侵襲による浮腫が術後急性期のケイレンを誘発することがあり、注意を要する。

ii.　血行動態

術前の心機能により大きく左右されるが、病悩期間が長い右心不全症例では術後の CVP が高値であることが多く、必要に応じて NO の吸入療法を開始することで EF の低い右室の補助をすることが可能である。また一回目の再手術であれば手技的には単純であるので多くの場合無輸血で経過することもあるが、癒着が高度の症例では術後の出血に留意し、適切な輸血処置もためらってはならない。

ファロー四徴症以外の疾患で、以前に大動脈縮窄の修復をなされているような患者においては術後に異常な高血圧をきたすことがあり注意を要する。短時間作動性ベータブロッカーが有用である。

フォンタンの TCPC conversion 症例においては術後の適正な CVP を保つことが肝要であるが、低すぎず高すぎずを維持することが必要である。

iii.　臓器機能

根治術前のチアノーゼの期間が長かったような症例ではすでに腎機能、肝機能などが障害されているケースがあり、右心不全によりそれらはさらに修飾されている可能性がある。たとえ術前に AST, ALT や Creatinine の異常値を示していない場合でも予備能が著しく低下している症例が存在する。また単心室系疾患では Fontan 術後の LOS がすべての臓器機能を低下させている可能性があり、たとえ若年者（ここでは 20-30 代を指す）であっても高齢者と同様の臓器障害を起こす可能性があるので注意を要する。C 型慢性肝炎の合併は思わぬ術後の肝機能異常をきたすことがあり、血行動態が安定していても肝機能障害の進行が止まらなくなるケースもある。

iv.　その他

根治術時、あるいは姑息手術時に反回神経麻痺、横隔神経麻痺などをきたして、再手術時には代償的に機能が保たれていても、気管内挿管や人工呼吸をきっかけに再発するケースもあり注意を要する。

5. 成人先天性心疾患再手術の看護のポイント

患者さんは多くの場合高齢の親に付き添われて来院することが多く、病識では疾患に対する理解が非常に深い患者さんと全くそうでないタイプの両極端に分かれることが多いので、まず入院して来られたら疾患に対する理解度のチェックをしながら指導をすることが重要です。成人先天性心疾患患者さまの中には精神的に、あるいは経済的にも自立されていない方が他の後天性心疾患の患者さまに比して割合が多いように思われます。ですからパーソナリティーをしっかり把握していくことも重要です。30-40 代に差し掛かってもキーパーソンが母親であることは半数以上であります。

6. ミニコラム：ナースに伝えたいエピソード

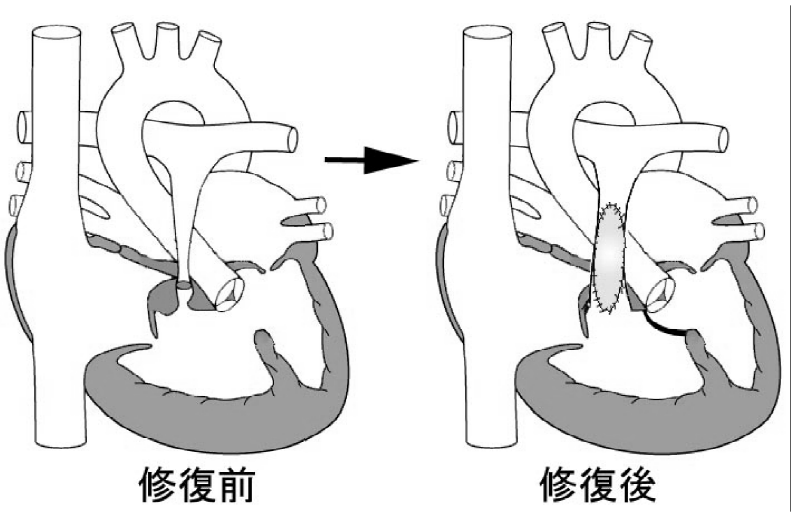
術前の症状は何年、何十年もかけて徐々に進行しているので自覚症状に乏しい事が多く、術後もしばらくは改善した実感が得られない。狭心症の患者のように劇的に胸痛が無くなる等の感動に乏しい。手術に至った経過、手術を決心した過程においてどのような葛藤と必要性に対する説明、理解があるかということで術後のリハビリ等に対する意欲が変わってくる。一般的に術前に不整脈発作などのエピソードで緊急入院を経験している患者では手術を決定することに対する良い意味での「あきらめ」の境地があり、手術を受けたことに対する後悔というのはあまりなく、逆に手術を勧められてから数年経過しているような患者では回復も時間がかかり、手術の効果も充分に得られない可能性もあるので精神的なサポートが必要である。一般的には成人に達しても親の庇護下にある患者が多く、年齢にもよるが幼児性の強い患者も一般の成人患者に比して多い。患者の社会的背景は成人先天性心疾患においてはより重要であり、その把握は不可欠である。また長年放置されているケースでは疾患について全く理解していなかったりすることもあり、患者教育も重要である。

7.5. 文献

1. Tokunaga S, Masuda M, Shiose A, Tomita Y, Morita S, Tominaga R. Isolated pulmonary valve replacement: analysis of 27 years of experience. J Artif Organs. 2008;11(3):130-3.塩川祐一, 益田宗孝, 富永隆治, 富田幸裕, 中島淳博, 徳永滋彦, 田ノ上禎久, 江藤政尚　ファロー四徴根治術後の肺動脈弁閉鎖不全に対する治療方針 ファロー四徴症根治術後遠隔期の肺動脈弁置換術の検討　日本外科学会雑誌(0301-4894)109 巻臨増 2 Page151(2008.04)
2. Dearani, J.A., Burkhart, H.M., Stulak, J.M., Sundt, T.M., Schaff, H.V. Management of the Aortic Root in Adult Patients With Conotruncal Anomalies. Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual 2009;12(1):122-129
3. Toru Ishizaka, Hajime Ichikawa, Yoshiki Sawa, Norihide Fukushima, Koji Kagisaki, Haruhiko Kondo, Shigetoyo Kogaki and Hikaru Matsuda Prevalence and optimal management strategy for aortic regurgitation in tetralogy of Fallot European Journal of Cardio-Thoracic Surgery 2004;26(6): 1080-1086
4. 石坂透, 市川肇, 福嶌教偉, 宮本裕治, 澤芳樹, 高野弘志, 松宮護郎, 戸田宏一, 松田暉　ファロー四徴症根治術後遠隔期における大動脈弁置換術　心臓 (0586-4488)36 巻 12 号 Page866-870(2004.12)
5. Koh M, Yagihara T, Uemura H, Kagisaki K, Hagino I, Ishizaka T, Kitamura S. Optimal timing of the Fontan conversion: change in the P-wave characteristics precedes the onset of atrial tachyarrhythmias in patients with atriopulmonary connection. J Thorac Cardiovasc Surg. 2007;133(5):1295-302.

8.6. 図

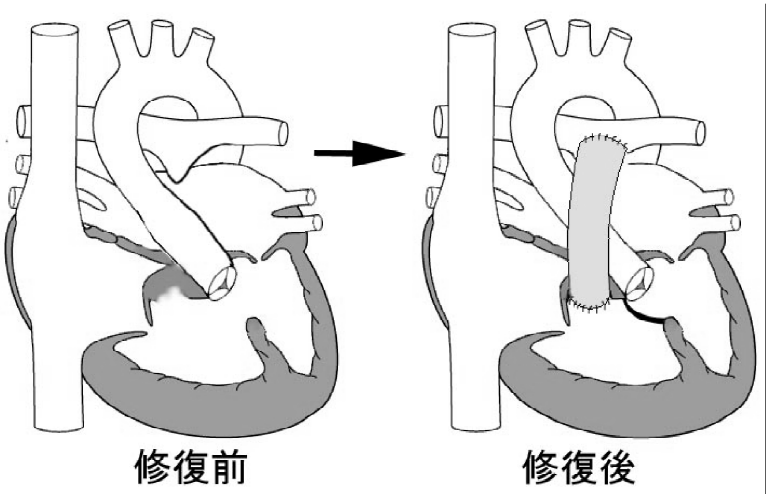
図 1



左：修復前のファロー四徴症。大動脈は心室中隔欠損に騎乗し、右室流出路-肺動脈の狭窄があり、右室が肥大する。

右：通常のファロー四徴症根治術の模式図。心室中隔欠損を閉鎖し右室流出路を拡大する。

図 2



左：肺動脈閉鎖心室中隔欠損症の術前

右：Rastelli 型手術による根治術。心外導管を用いるので成長に伴い、あるいは材料の劣化狭窄により再手術が必要となる。

図 3

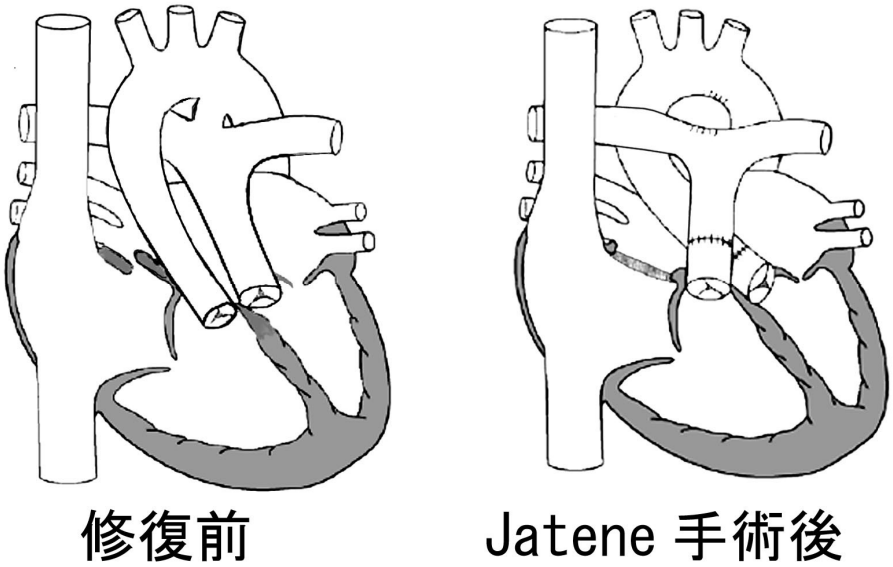
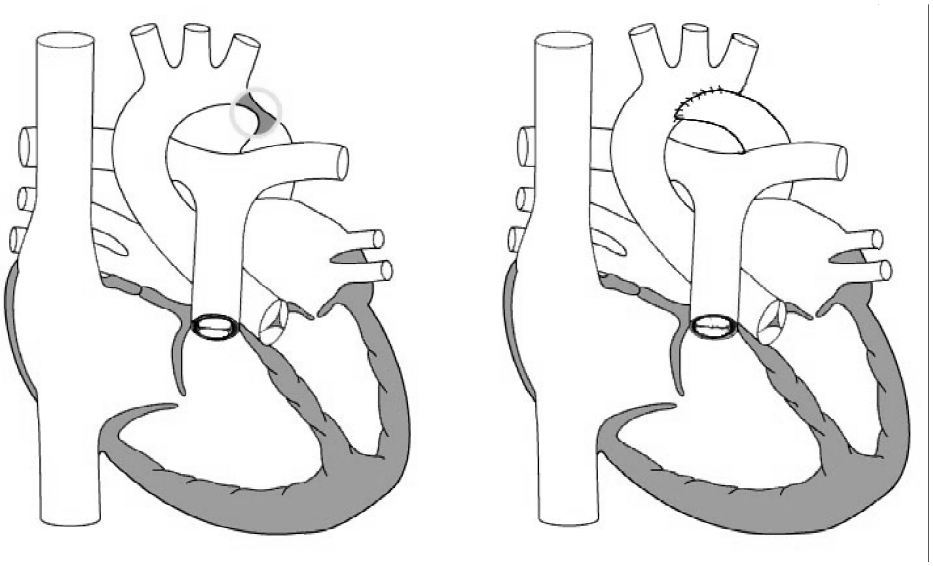


図 4



左：大動脈縮窄症術前

右：大動脈縮窄症術後。大動脈弁ニ尖弁が多く、遠隔期に大動脈弁置換術が必要となることがある。

図 5

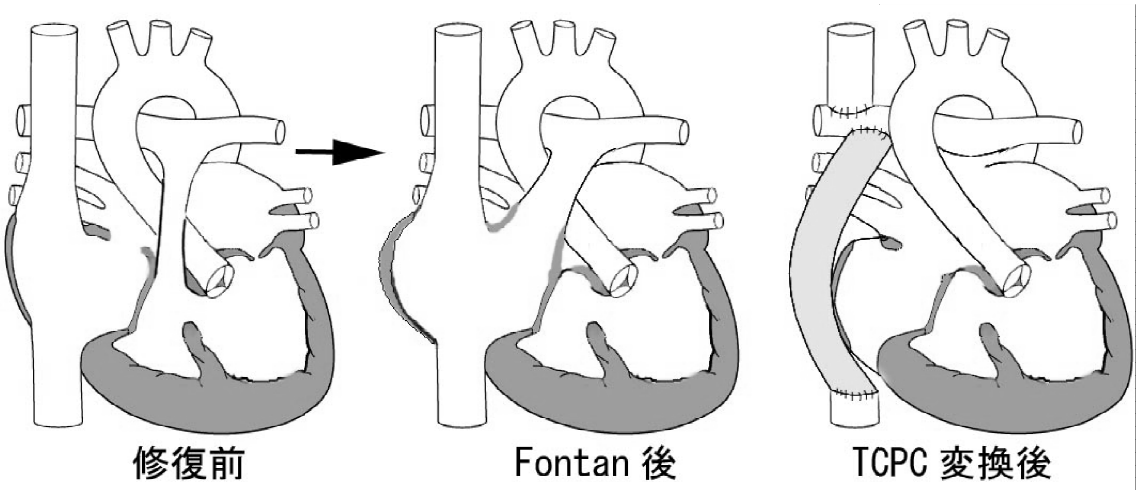
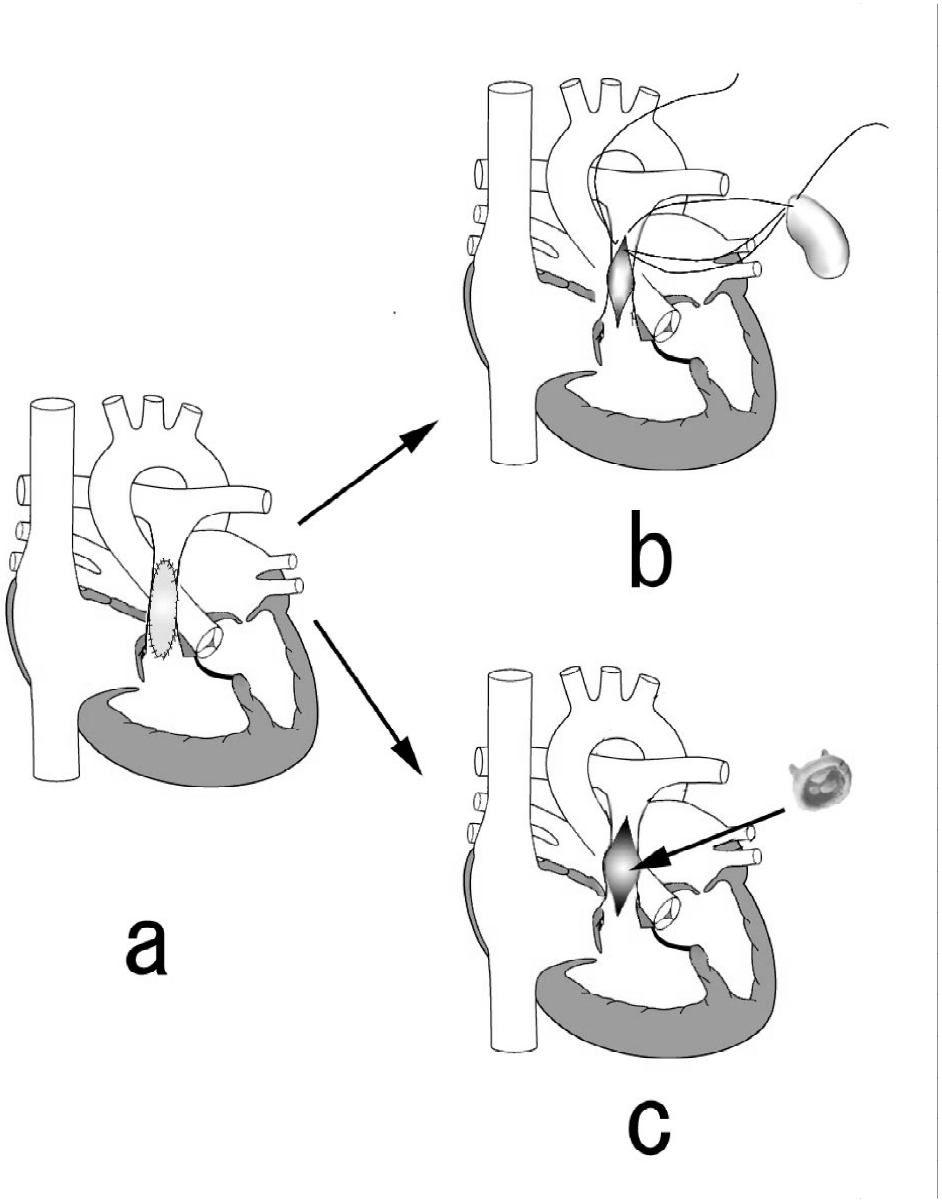


図 6



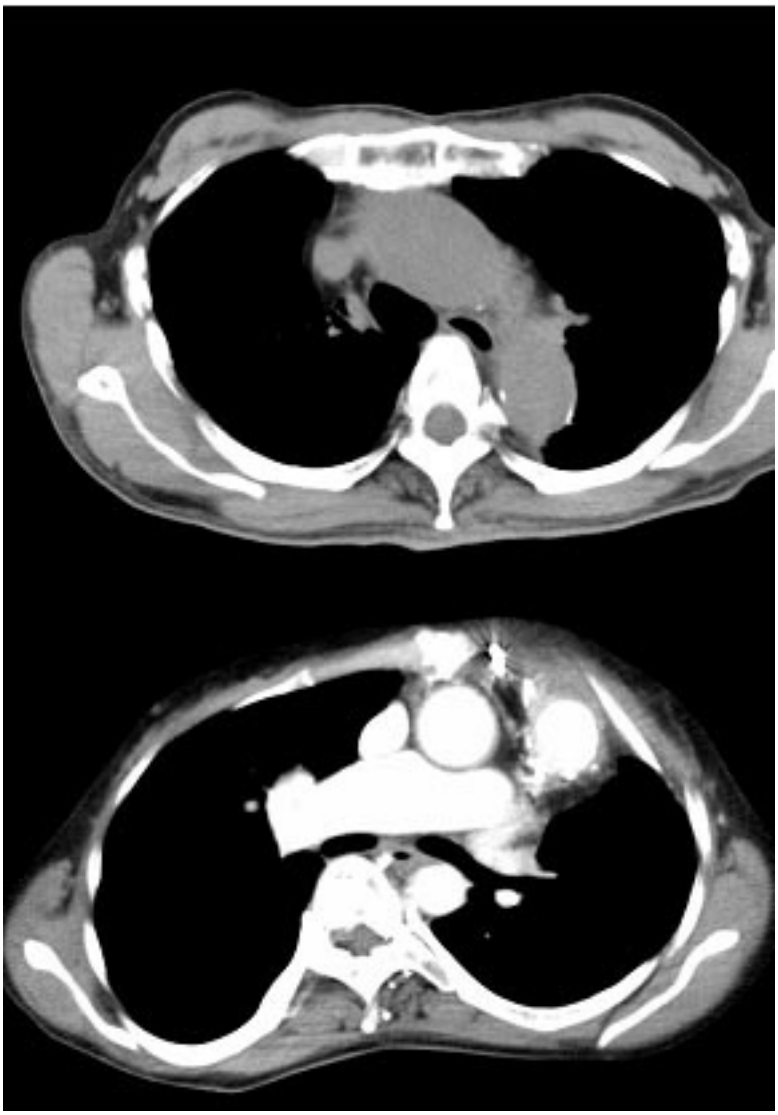
ファロー四徴症遠隔期の再手術

a：術前

b：右室流出路再建術（人工弁なし）

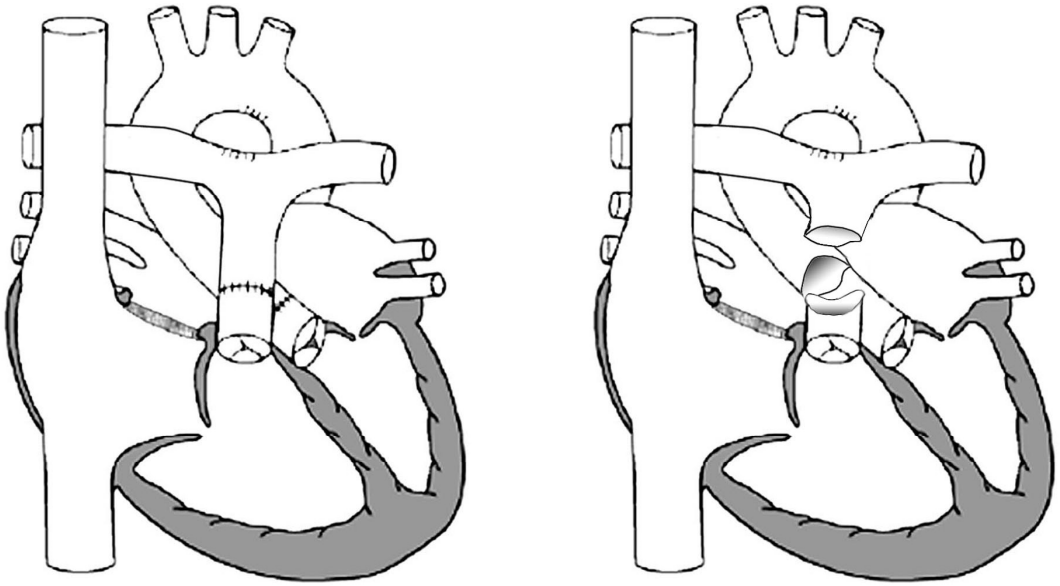
c：肺動脈弁置換術（閉鎖不全による右室の拡大が著しくそれによる症状が強い場合）

図７：



拡大したファロー四徴症術後遠隔期症例の上行大動脈の CT

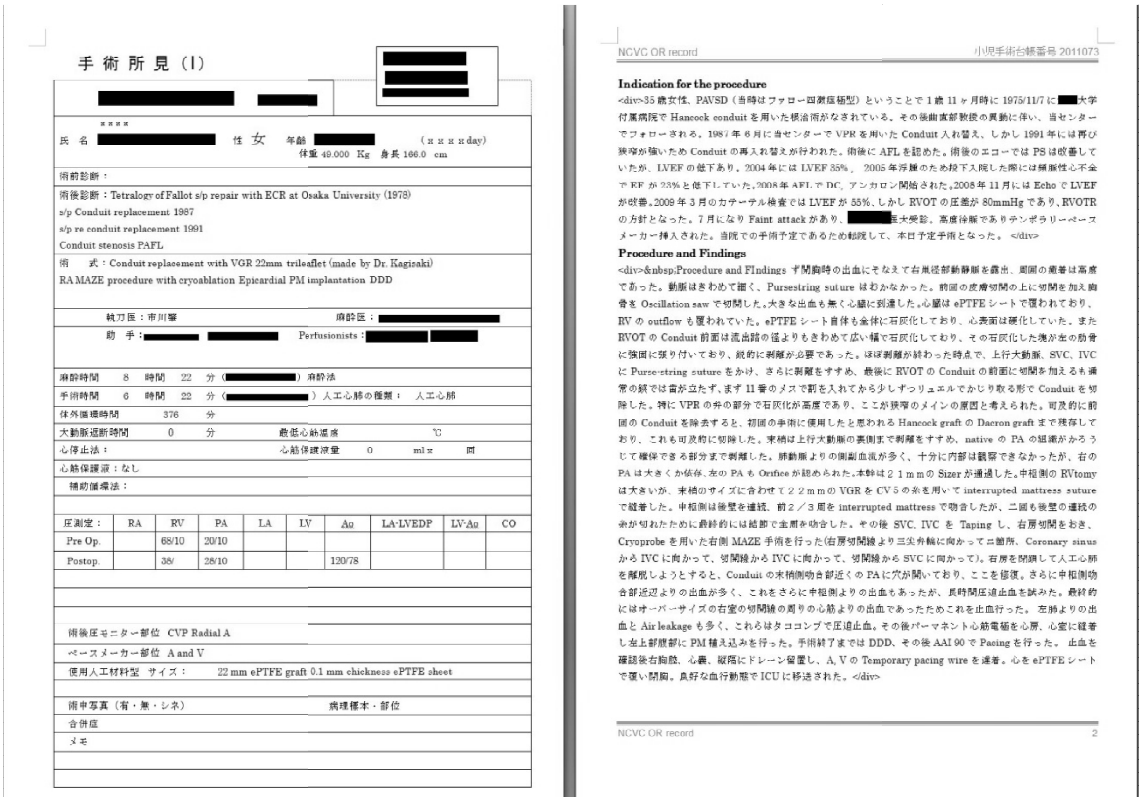
図 8



大動脈スイッチ術後の AVR には肺動脈を離断することが必要となる。

図 9

手術所見　右室流出路再建術



手術所見（I）

[redacted]

[redacted]

氏名 [redacted]　性 女　年齢 [redacted]（xxxx day）
体重 49.000 Kg　身長 166.0 cm

術前診断：

術後診断：Tetralogy of Fallot s/p repair with ECR at Osaka University (1978)
s/p Conduit replacement 1987
s/p re conduit replacement 1991
Conduit stenosis PAFL

術　式：Conduit replacement with VGR 22mm trileaflet (made by Dr. Kagizaki)
RA MAZE procedure with cryoablation Epicardial PM implantation DDD

執刀医：市川肇　麻酔医：[redacted]
助手：[redacted]　Perfusionists：[redacted]

麻酔時間 8 時間 22 分（[redacted]）麻酔法
手術時間 6 時間 22 分（[redacted]）人工心肺の種類： 人工心肺
体外循環時間 376 分
大動脈遮断時間 0 分　最低心筋温度 ℃
心停止法：　心筋保護液量 0 ml x 回
心筋保護液：なし
補助循環法：

圧測定：	RA	RV	PA	LA	LV	Ao	LA-LVEDP	LV-Ao	CO
Pre Op.		68/10	20/10						
Postop.		38/	28/10			120/78			

術後圧モニター部位 CVP Radial A
ペースメーカー部位 A and V
使用人工材料型 サイズ： 22 mm ePTFE graft 0.1 mm chickness ePTFE sheet

術中写真（有・無・シネ）　病理標本・部位
合併症
メモ

NCVC OR record　小児手術台帳番号 2011073

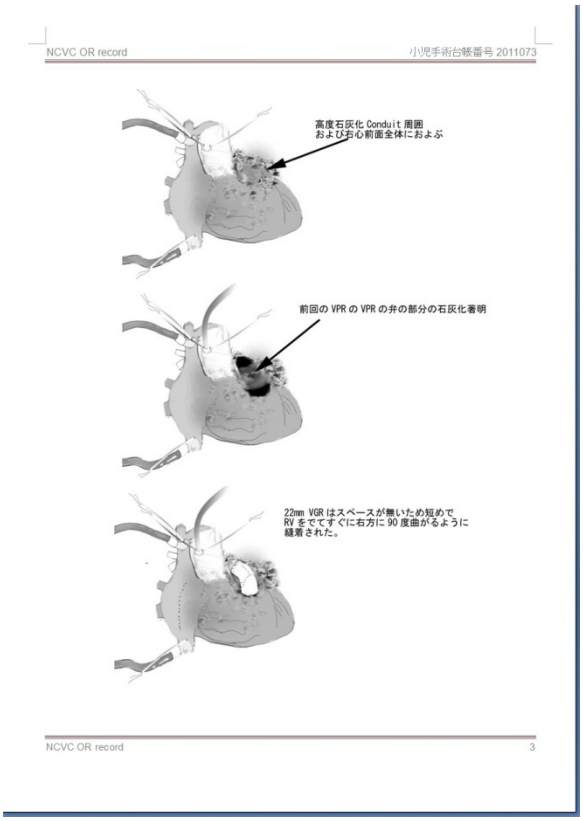
Indication for the procedure

35 歳女性、PAVSD（当時はファロー四徴症極型）ということで 1 歳 11 ヶ月時に 1975/11/7 に[redacted]大学付属病院で Hancock conduit を用いた根治術がなされている。その後曲直部狭窄の異動に伴い、当センターでフォローされる。1987 年 6 月に当センターで VPR を用いた Conduit 入れ替え、しかし 1991 年には再び狭窄が強いため Conduit の再入れ替えが行われた。術後に AFL を認めた。術後のエコーでは PS は改善していたが、LVEF の低下あり。2004 年には LVEF 35%。 2005 年浮腫のため紹下入院した際には収縮性心不全で EF が 23% と低下していた。2008 年 AFL で DC、アンカロン開始された。2008 年 11 月には Echo で LVEF が改善。2008 年 3 月のカテーテル検査では LVEF が 55%、しかし RVOT の圧差が 80mmHg であり、RVOTR の方針となった。7 月になり Faint attack があり、[redacted]長大受診。高度徐脈でありテンポラリーペースメーカー挿入された。当院での手術予定であるため転院して、本日手定手術となった。

Procedure and Findings

 Procedure and FIndings ず開胸時の出血にそなえて右鼠径部動静脈を露出、周囲の癒着は高度であった。動脈はきわめて細く、Purseslring suture はわかなかった。前回の皮膚切開の上に切開を加え胸骨を Oscillation saw で切開した。大きな出血も無く心臓に到達した。心臓は ePTFE シートで覆われており、RV の outflow も覆われていた。ePTFE シート自体も全体に石灰化しており、心表面は硬化していた。また RVOT の Conduit 前面は流出路の幅よりもきわめて広い幅で石灰化しており、その石灰化した塊が左の肋骨に強固に張り付いており、鋭的に剥離が必要であった。ほぼ剥離が終わった時点で、上行大動脈、SVC、IVC に Purse-string suture をかけ、さらに剥離をすすめ、最後に RVOT の Conduit の前面に切開を加えるも通常の鋭では歯が立たず、まず 11 番のメスで刷を入れてから少しずつリュエルでかじり取る形で Conduit を切除した。特に VPR の弁の部分で石灰化が高度であり、ここが狭窄のメインの原因と考えられた。可及的に前回の Conduit を除去すると、初回の手術に使用したと思われる Hancock graft の Daeron graft まで残存しており、これも可及的に切除した。末梢は上行大動脈の裏側まで剥離をすすめ、native の PA の組織がかろうじて確保できる部分まで剥離した。肺動脈よりの側副血流が多く、十分に内部は観察できなかったが、右の PA は大きくか依存、左の PA も Orifice が認められた。本幹は２１ｍｍの Sizer が通過した。中枢側の RVtomy は大きいが、末梢のサイズに合わせて２２ｍｍの VGR を CV 5 の糸を用いて interrupted mattress suture で縫着した。中枢側は後壁を連続、前２／３周を interrupted mattress で吻合したが、二回も後壁の連続の糸が切れたために最終的には結節で金属を吻合した。その後 SVC、IVC を Taping し、右房切開をおき、Cryoprobe を用いた右側 MAZE 手術を行った(右房切開線より三尖弁輪に向かってニ箇所、Coronary sinus から IVC に向かって、切開線から IVC に向かって、切開線から SVC に向かって)。右房を閉鎖して人工心肺を離脱しようとすると、Conduit の末梢側吻合部近くの PA に穴が開いており、ここを修復。さらに中枢側吻合部近辺よりの出血が多く、これをさらに中枢側よりの出血もあったが、長時間圧迫止血を試みた。最終的にはサーバーサイズの右室の切開線の周りの心筋よりの出血であったためこれを止血行った。 左肺よりの出血と Air leakage も多く、これらはタココンブで圧迫止血。その後パーマネント心筋電極を心房、心室に縫着し左上部腹部に PM 植え込みを行った。手術終了までは DDD、その後 AAI 90 で Pacing を行った。 止血を確認後右胸腔、心嚢、縦隔にドレーン留置し、A, V の Temporary pacing wire を連着。心を ePTFE シートで覆い閉胸。良好な血行動態で ICU に移送された。

NCVC OR record　2



MEMO

MEMO

協力会社　ファイザー株式会社
セント・ジュード・メディカル株式会社
日本光電工業株式会社