

第8回 成人先天性心疾患セミナー

会期：平成25年6月15-16日（土、日）

会場：聖路加看護大学講堂

司話人：丹羽 公一郎、赤木 穎治、立野 滋、松尾 浩三、池田 智明、稻井 慶、川副 浩平

事務局 聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科

連絡先 東京都中央区明石町9-1

Tel : 03-3541-5151

Fax : 03-5550-7139

第8回 成人先天性心疾患セミナー プログラム

日時：平成25年6月15-16日（土、日）

会場：聖路加看護大学講堂

会費：医師 10,000円、他領域専門職 5,000円、患者様 1,000円

（以下敬称略）

日本小児循環器学会 専門医指定分科会 3単位

平成25年6月15日（土）

総合司会： 立野 滋（千葉県立循環器病センター成人先天性心疾患診療部）

10:50 opening remarks

赤木 稔治（岡山大学 循環器疾患集中治療部）

11:00-12:15 成人先天性心疾患の診療体制とケアマネージメント

座長： 白石 公（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

賀藤 均（国立成育医療研究センター 循環器科）

1, 先天性心疾患の診療体制の未来像

赤木 稔治（岡山大学 循環器疾患集中治療部）

2, 先天性心疾患と精神心理的問題

太田 真弓（斎藤クリニック）

3, 成人先天性心疾患の看護

水野 芳子（千葉県循環器病センター 小児看護専門看護師）

12:15-13:00 ランチョンセミナー1（第一三共株式会社）

座長： 西 裕太郎（聖路加国際病院 循環器内科）

4, 心不全の新しい発症機序と治療

小室 一成（東京大学 循環器内科）

13:00-13:30 Lunch break

13:30-14:45 右心不全とどう戦うか

座長： 田村 雄一（慶應大学 循環器内科）

大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

5, 右心不全をエコーで診る

椎名 由美（聖路加国際病院 循環器内科）

6, 右心不全に対する薬物治療

村上 智明（千葉こども病院 循環器内科）

7, 右心不全に対する外科治療

松尾 浩三（千葉県循環器病センター 心臓血管外科）

14:45-16:00 症例検討 1

座長： 市田 茉子（富山大学 小児循環器内科）

佐野 俊二（岡山大学 心臓血管外科）

コメンテーター：

赤木 稔治（岡山大学 循環器疾患集中治療部）

村上 新（群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

池田 智明（三重大学 産科婦人科）

犬塚 亮（東京大学 小児科）

8, 症例 1 妊娠中にペースメーカ植え込み術を行った Fontan 術後妊娠

堀内 縁（国立循環器病研究センター周産期・婦人科）

9, 症例 2 妊娠出産後に血圧コントロールに難渋した DTGA, Mustard 術後の症例

堀端 洋子（国立療養所菊池恵楓園 内科）

10, 症例 3 Ebstein 病の妊娠出産の一例

木村 正人（東北大学 小児科）

16:00-16:15 coffee break

16:15-17:30 成人先天性心疾患の予後はどう変わったか

座長： 篠原 徳子（東京女子医科大学 循環器小児科）

笠原 真悟（岡山大学 心臓血管外科）

11, 単心室循環患者の予後

大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器科）

12, 修正大血管転位症の予後

稻井 慶（東京女子医科大学 循環器小児科）

13, ファロー四徴症の予後

坂崎 尚徳 (兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科)

17:30-18:45 カテーテル治療のサイエンス

座長： 富田 英 (昭和大学横浜市北部病院 小児循環器センター)

福本 義弘 (東北大学 循環器所内科)

14, 経カテーテル心房中隔閉鎖術後の心血行動態の変化

増谷 聰 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

15, 単心室血行動態患者の側副血行に対するコイル塞栓術

森 善樹 (聖隸浜松病院 小児循環器科)

16, 経カテーテル大動脈弁留置術(TAVI)の evidence と variation

三橋 弘嗣 (聖路加国際病院 循環器内科)

19:00-20:30 懇親会

平成 25 年 6 月 16 日 (日)

7:30-8:00 Breakfast

8:00-8:45 モーニングセミナー (グラクソsmithkline)

座長： 城戸佐知子 (兵庫県立こども病院 循環器科)

17, 先天性心疾患における成人期の問題点と治療

笠原 真悟 (岡山大学 心臓血管外科)

8:45-9:00 Breakfast cont' d

9:00-10:15 外科治療 up to date

座長： 森田紀代造 (東京慈恵医科大学 心臓外科)

河田 政明 (自治医科大学 心臓血管外科)

18, TCPC 手術における computational flow dynamics

長嶋 光樹 (東京女子医科大学 心臓血管外科)

19, エプスタイン病に対する Cone 手術

佐野 俊二 (岡山大学 心臓血管外科)

20, 成人先天性心疾患の心臓麻酔

黒川 智 (東京女子医科大学 麻酔科)

10:15-10:30 coffee break

10:30-11:45 症例検討 2

座長： 丹羽公一郎 (聖路加国際大学 循環器内科)

八尾 厚史 (東京大学 循環器内科)

コメンテーター：

松尾 浩三 (千葉県循環器病センター 心臓血管外科)

神谷千津子 (国立循環器病研究センター 周産期・婦人科)

村上 智明 (千葉県こども病院 循環器科)

上村 秀樹 (Department of Cardiothoracic Surgery, Royal Brompton Hospital)

21, 症例 1 Marfan 症候群の妊娠出産例

兵藤 博信 (聖路加国際病院 女性総合診療部)

22, 症例 2 巨大主肺動脈瘤の一症例

川畠 拓也 (岡山大学 心臓血管外科)

23, 症例 3 著明なチアノーゼを呈する DORV, PA, ASD, MAPCAs, Central shunt 術後の 1 例

山村健一郎 (九州大学 小児科)

11:45-12:30 Lunch break

12:30-13:00 ランチョン 2

座長： 稲井 慶 (東京女子医科大学 循環器小児科)

24, Ebstein 病の妊娠出産

桂木 真司 (榎原記念病院 循環器産科)

13:00-14:15 不整脈・電気生理学 overview

座長： 立野 滋 (千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部)

増田 慶太 (聖路加国際病院 循環器内科)

25, 先天性心疾患の刺激伝導系

森田紀代造 (東京慈恵医科大学 心臓外科)

26, Fontan 術後患者の不整脈

宮崎 文 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

27, 成人先天性心疾患のアブレーション

豊原 啓子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

14:15-15:35 Burning topics 先天性心疾患に対する心臓移植

座長： 村上 新 (群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)

小垣 慶豊 (大阪大学 小児科)

28, CRT は成人先天性心疾患患者の予後をかえるか

庄田 守男 (東京女子医科大学 循環器内科)

29, ACHD 患者に対する心臓移植の今後の展望

築瀬 正伸 (国立循環器病研究センター 移植部)

30, 成人先天性心疾患の妊娠出産 何が変わるもの? 心機能

清水美妃子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

15:40 closing remarks

八尾 厚史 (東京大学 循環器内科)

1. 先天性心疾患の診療体制の未来像

赤木 穎治（岡山大学病院 循環器疾患集中治療部）

わが国における成人先天性心疾患患者の診療は、これまで小児循環器医を主体として行われてきた。しかし、成人先天性心疾患患者数の急速な増加と患者年齢の高齢化に伴って、これまでの診療体制の維持は困難になってしまっている。患者年齢が20歳代から30歳代までは、小児期からのフォローアップとして小児循環器医が主体となった治療や管理を行えるであろうが、いつまでも小児循環器医が診療の中心となることには限界がある。成人期になって単に先天性心疾患のフォローアップを行うだけでなく、加齢に伴う高血圧、虚血性心疾患、不整脈、動脈硬化性病変、糖尿病、悪性疾患の評価などの評価が必要となってくるからである。これら成人期の問題点、いわゆる成人病は小児科のバックグラントを持った医師ではカバーできないフィールドの問題が主体となってくるからである。小児科をバックグラウンドに持つ医師が、成人領域のトレーニングを受けて、成人先天性心疾患医として診療体制の中心となるのも一つの方法である。しかし、これから成人先天性心疾患の診療体制をより長期に安定化させていくためには、循環器内科をバックグラウンドに持つ成人先天性心疾患医を育てていく必要性があり、このような新しい診療体制の確立が急務なのである。

これまで循環器内科医が先天性心疾患に接する機会は限られてきたが、今後はこれら先天性心疾患患者の治療・管理について、きちんとした知識と経験が要求されるようになる。現実に既に多くの循環器内科施設では、日常診療で成人先天性心疾患患者の診療に遭遇する機会が増えてきているのが実情である。これらの先天性心疾患は心房中隔欠損症や心室中隔欠損症をはじめとした比較的単純な心疾患から、大血管転位症や単心室などのチアノーゼを主体とした複雑心疾患まで含まれており、それぞれの病態や血行動態は大きく異なっている。特にこれまで成人領域に達することのなかったチアノーゼ型心疾患は、新しい疾患グループとして認識され、対応していく必要がある。成人期に起こる心血管領域における問題点は、小児期とは大きく異なってくる。小児期には心疾患の診断、治療適応の評価そして術後管理が主体であったが、成人先天性心疾患では術後遠隔期の心不全管理、不整脈管理、社会適応、女性の妊娠・出産などが中心となる。そして場合によっては、再手術の適応判断が要求される。

成人先天性心疾患診療施設に求められるもの

欧米では1980年代より各地域の主要病院に成人先天性心疾患診療部門が開設され、循環器内科医を中心となって診療が行われている。医療事情の異なる日本では、欧米のシステムをそのまま取り入れるというよりも、すでに各地域に存在する中核施設を中心として診療体制を構築することが現実的と思われる。残念ながら現時点では全国的にみて成人先天性心疾患に特化した診療部はごく少数であり、年間入院が50人を超える施設は全国の循環器専門医研修施設の2%にとどまっているという現実がある。また循環器内科医の診療への参加が少ないために、患者のほとんどは小児循環器科医が診療にあたっている。成人先天性心疾患を担当できる心臓血管外科医も少ないという現状もある。このような理由から、日本循環器学会の診療ガイドラインにおいて、日本における成人先天性心疾患の診療体制の確立に向けて目標が示されている（表1）。これらの目標を達成するために全国の主要施設に循環器内科を主体とした「成人先天性心疾患心疾患診療部門」を設置し、これからの診療活動を行っていく試みがスタートしている。

チーム医療の必要性

成人先天性心疾患の診療体制において大切なことは、先に述べたような患者が直面するさまざまな医学的および社会的問題に対して、小児循環器科医、循環器内科医、心臓血管外科医、内科専門医、産婦人科医、心臓麻酔科医、精神科医、専門看護師、専門生理機能検査技師、臨床心理士、医療ソーシャルワーカー等の複数科および複数の職種から成る「成人先天性心疾患診療施設」を構築し、チーム医療を行うことである。

日常生活の注意点はさまざまな領域に広がる。これらは単に医師が診療で携わる心機能に直結した問題だけでなく、教育、就職、結婚、性生活、妊娠、出産、育児、子供への遺伝、旅行、運動、レクリエーション、社会保障（保険、年金、身体障害者認定、医療給付、更成医療給付）などに多岐におよぶ。このように幅広い視野での医療には、患者と直接接する機会の多い看護師の役割がとても大切になってくる。多くの場合、医師は診療と検査に時間をさかれ、患者さんとじっくりと話し合う機会が限られている。

小児期から成人期へと移行する上で、先天性心疾患患者が健全な日常生活を送るために最も必要なことは、社会的に自立することである。しかしながら成人先天性心疾患患者は一般の人と比べ、社会的自立の程度は劣ることが多いとされている。多くの因子が複雑に関与しているが、社会的自立を規定している因子は、大きく医療側、患者側、社会側の三つの側面に分けられる。

また女性患者においては、妊娠・出産はとても大きな問題である。リスクの低い心疾患では、一般と同様に妊娠出産が可能だが、中等度以上の母体リスク（Fallot 四徴症術後など）のある場合には、心血管系合併症をおこすことがあり、同時に胎児のリスクも高くなることが知られている。また肺高血圧の合併やチアノーゼが残存しているような先天性心疾患患者では、母体、胎児ともに妊娠・出産はきわめてハイリスクであることが知られている。妊娠前にカテーテル治療や修復術を行っておくか、場合によっては永続的な避妊や妊娠の中止が推奨される。このような心疾患は、妊娠中、出産後に心不全や不整脈の増悪、血栓塞栓の合併、チアノーゼの増悪などを伴うことが少なくない。中等度以上のリスクの場合こそ、心疾患の妊娠に精通したチーム（産科医、循環器科医、循環器小児科医、麻酔科医、新生児科医）の協力が得られる専門施設での管理が必要である。

検査技師の果たす役割も大きい。成人先天性心疾患の外来診療では、定期的な心エコー評価が大変重要である。小児期では心疾患の形態診断が主な目的となることが多く、小児循環器医によって心エコー評価が行われる。成人期の先天性心疾患の診療では、形態診断よりも心機能、血行動態評価が主体となる。このため心エコー検査を行う検査技師に対する教育体制の確立も重要である。

専門医制度の確立とこれからのトレーニングシステム

2012 年、米国では成人先天性心疾患が内科領域の一専門分野として正式に認可された。小児循環器学の一領域としてではなく、内科学の一分野として認識されてことは画期的な出来事である。「成人先天性心疾患」は腎臓内科や血液内科などと同じ位置づけをされるようになった。米国が次に目指すものは「成人先天性心疾患専門医制度」である。我が国においても、同様の試みを行っていく必要があるであろう。専門医制度の確立のためには、専門医を育てるトレーニングシステムを立ち上げる必要がある。現実には小児循環器あるいは循環器内科のトレーニングを受けてきた医師が成人先天性心疾患の専門医として活動するわけであり、既に相当年数のトレーニングを積んでいる医師を対象とする必要がある。成人先天性心疾患という幅広い領域に対して基本的知識と経験を有し、さらに専門分野を持っているという医師像が浮かび上がる。一方、プライマリーケアの経験をもつ一般内科医も先天性心疾患のトレーニングを行えば本領域に加わることが可能かもしれない。米

国やカナダの診療体制、トレーニングシステムを参考にしながら、国内で望ましいシステムを構築していく必要がある。

表1．成人先天性心疾患の診療体制の確立に向けての目標

1. 成人先天性心疾患診療を実施し、循環器内科医や小児循環器医の教育施設となり得る代表施設を全国で15～30施設認定し、成人先天性心疾患診療を専門とする医師や看護師を養成する。
2. 患者統計から各地域に必要な成人先天性心疾患を診療する中核施設は人口約200万～800万人に1施設の割合で必要とされているので、全国で約50か所に成人先天性心疾患拠点施設を開設し、患者の便宜を図る
3. 中核病院に通院が困難な地方の患者には、自宅近隣のかかりつけ医と中核病院との間でインターネット等を介した遠隔診断を行い、通常の経過観察だけでなく緊急時の初期対応に役立てる。
4. 成人先天性心疾患は出生直後からの非常に長い病歴を持つことが多いので、過去の臨床情報や手術所見が失われない様、臨床情報のデジタル集約化、保存化を図る。

2. 成人期先天性心疾患患者の精神心理的問題

太田 真弓（医療法人社団学風会さいとうクリニック）

1) 成人期先天性心疾患患者の増加→QOLは？

- 医療的問題（通院、入院、再手術、遠隔期合併症……）
- 社会的問題（学歴、職歴、結婚、出産……）
- 発達的問題（学力、対人関係、対処能力……）
- 家族の問題（親子関係、兄弟、夫婦関係……）

2) 成人期先天性心疾患患者の精神心理的問題

- QOLと関係
- 性差（性役割による？）
- 身体症状が主症状（動悸、胸痛、不定愁訴）
人格形成の未熟性による一背景に不安、抑うつ
- 疾患の重症度とは無関係？（先天性心疾患自体の疾患単位が複雑すぎるため分類が難しい）
 - 合併症との関係（不整脈、心不全など）
 - 運動能力との関係
- 発達的課題
 - 身体的、精神的発達の遅れ（発達障害）
 - 長期入院などによる学業の遅れ、経験不足
- 自信がない、自己評価が低い
- 手術創の影響
- 告知の問題
- 家族背景
 - 親の疾患受容、過保護・過干渉

3) 循環器内科領域の研究（冠動脈疾患や心不全、不整脈）のように抑うつや不安による疾患への影響は？

4) 精神科的治療、介入の必要性

- 治療方針の決定（手術、ペースメーカー・ICDなどデバイス挿入）
- 身体症状（循環器領域や身体医学的に病態では説明のつかない）
- 発達障害による不適応
- 行動障害（暴力、不適切な行動、引きこもり）
- 精神症状（抑うつ、不安、パニック発作、妄想、幻聴）
- 家族関係の問題

5) 精神科的治療

●薬物療法（循環器病薬との関連）

●カウンセリング

認知行動療法

集団療法

ピアカウンセリング

必要に応じて描画、箱庭などの遊戯療法的手段を用いる

●家族療法—親のカウンセリングの必要性

6) 治療の問題点

●先天性心疾患の複雑性

●疾患受容や人格の未熟性

●病識の理解

●カウンセリングの費用

●臨床心理士の養成と介入方法、費用の問題

7) 治療の実際

●身体症状のケースでは？

人格形成の未熟さにより抑うつ、不安などを表現できない

動悸、胸痛、不定愁訴で訴える

本人は背景に抑うつや不安があることを無自覚→認知行動療法

葛藤場面で自己主張が苦手→自信のなさ、自尊心の低さ→自己主張のトレーニング

家族的背景、親子問題などの整理

●発達障害や軽度の知的障害など発達的問題のあるケースでは？

実際場面におけるロールプレイなど具体的な介入

周囲の環境調整

3. 成人先天性心疾患の診療体制とケアマネージメント

-成人先天性心疾患の看護-

水野 芳子（千葉県循環器病センター 小児看護専門看護師）

1. IPW

Inter professional Work(IPW)は、Inter professional Collaborative Practiceとも表記され、「専門職間の協働実践」と訳し（田村, 2010）特に「協働」の実践的・具体的方法を明確にしていくことを重要視した「チーム医療」の概念として取り上げられている。近年、「心リハ」「呼吸ケア」「NST」などチーム医療に診療報酬を認めるようになり、厚労省の「チーム医療の推進に関する検討会」も議論が進んでいる。成人先天性心疾患の分野でも、チーム医療の重要性・有用性は多く話題になってきた。効果的なIPWのために、看護師は何が必要か、を中心に述べる。

慢性疾患患者と家族の療養生活の支援には特に外来の関わりが重要であるが、外来看護師の患者・家族及び他職種との関わりは施設により異なっている。その理由は、外来看護師の人数配置の違いや、組織内の外来看護への認識の違い、看護師個々の専門性・スキル・関心、看護教育の違いによる役割認識の違い、などに因る。特に循環器看護や小児循環器の分野は、循環器専門病院以外では看護師は長く関わりにくく、専門病院も多くないため、専門とする看護師は増えにくい現状がある。しかし、今回のようなセミナーや学会への参加者は増加傾向であり、ACHDに関わる看護師数とその教育ニーズは増加していると思われる。

入院患者・家族の対応も含め、IPWが有効に機能するには自律した専門職である看護職がチームに参画すること（田村, 2010）であると言われている。施設ごと、看護師ごとにスキルや認識・体制など違いはあるが、どのように協働するかについて具体的な検討と実践、評価の繰り返しが重要であり、関わる看護師が増え、チーム医療体制が充実していくことが期待される。

2. 看護の役割

心不全増悪の誘因には、医学的因素だけでなく、服薬や塩分・水分管理などの治療に対するノンアドヒアランス、不十分な知識、抑うつや不安などの精神的問題、ソーシャルサポートの不足など予防可能な因子も多く（Heart Failure Society of America et al., 2010）、ACHDの疾病管理も同様と言える。これらへの直接的な支援及び他の資源利用の情報提供・調整は看護の役割と言える。

ヘルスケアチームにおける看護職の役割は以下のようにも述べられている。（田村, 2010）

- 1) 健康的なライフスタイルのための教育：食事、喫煙、慢性疾患との共存、薬物依存・安全な性行動など
- 2) ケアの調整：患者の状況を把握と多職種のケアの調整
- 3) 治療的ケアのサポート：薬剤の使用、リハビリなど
- 4) テクニックの必要な行為の提供：注射・輸液・吸引などの医療行為、フィジカルアセスメントなど
- 5) ケアの提供：健康上の課題を全人的にとらえ、多職種とともに最善のケアを提供

以上のような役割を、看護師個々の責任とチームアプローチにより果たしていく必要がある。

3. ACHDの診療上の特徴と外来看護

他稿でも述べられているが、ACHDの診療上の特徴として以下があげられる。

- ・小児科、心臓外科、循環器内科など施設により対応する診療科が異なり、多くは小児科が対応している。入院病棟は、小児または小児と成人の混合になる場合がある。

- ・小児医療体制からの移行が必要だが、困難な場合もある。
- ・小児期とは異なる妊娠・出産や就労などの社会的問題、CHD に特徴的な精神心理的問題、加齢に伴う生活習慣病などへの対応が必要。
- ・染色体異常に合併した知的障害や発達障害の影響及び介護者の支援などが必要。
- ・未修復チアノーゼ型心疾患患者が一定数あり、全身合併症への対応が必要。

前述のような特徴をもつ患者・家族に対して、疾患・治療及び体調管理の説明、社会的生活に関する相談などが必要であるが、いずれも主治医の診察時間内での対応は無理が生じやすい。看護師や MSW、臨床心理士などでの役割分担が効果的である。

4. 看護体制と看護外来

多くの病院では、入院病棟はプライマリナーシングまたは受け持ち制とチームナーシングで患者ケアの質を保証し、医師や薬剤師、栄養士、心理士、MSW らとチーム医療を行っている。一方、外来の看護体制は施設によって大きく異なり、医療事務、看護助手を導入し看護師の人数を減らして業務分担している場合も多い。しかし、外来成人患者の 64%が療養上の困難をもち、その内容はセルフケア、不眠・不安、緊急時や悪化時の対処など（金子、2000）で、支援のニーズは高いと言われており、看護師不足と質の葛藤はしばしば話題になる。そこで「一定の場所と時間を確保し、生活に伴う症状の改善や自己管理の支援等を医師や他職種と連携して看護師が主導して行う外来」として看護外来が増加してきた。しかし、心不全に関する看護外来は 328 施設中 17 施設（4.8%）（加藤 他、2012）とまだわずかである。筆者は「成人先天性心疾患看護外来」を始め、就労困難、ソーシャルサポートの不足、療養生活に関わる不安、移行期のセルフケア不足などの支援を行っているが、課題は多い。

5. まとめ

ACHD における IPW の中で、看護師が自律して役割を果たしその質を確保するためには、各施設で現実可能な看護体制を検討しながら、最善のケアを提供する必要がある。

文献

- 1) 田村由美：なぜ今 IPW が必要なのか、看護実践の科学、35(10), 41-47, 2010.
- 2) 田村由美：看護実践と IPW、看護実践の科学、35(12), 39-45, 2010.
- 3) Heart Failure Society of America, Lindenfeld J, Albert NM et al. HFSA 2010 Comprehensive Heart Failure Practice Guideline. J Card Fail 2010;16:e1-194.
- 4) 金子みね子 他：外来看護提供システムの構築に関する研究 1-外来通院患者の療養上のニーズに関する実態調査-, 日本管理学会誌, 4(1), 110-112, 2000.
- 5) 加藤尚子, 眞茅みゆき, 池亀俊美, 他:心不全の外来診療・ケアに関する全国調査, 日本循環器看護学会誌, 8(1), 68-70, 2012.

4. 心不全の新しい発症機序と治療

小室 一成（東京大学 循環器内科）

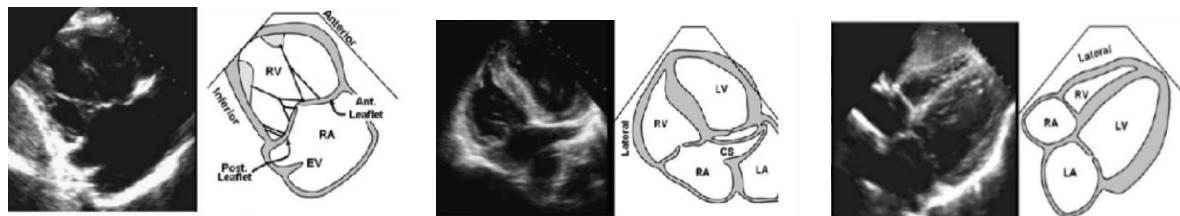
5. 右心不全をエコーで診る

椎名 由美 (聖路加国際病院 循環器内科)

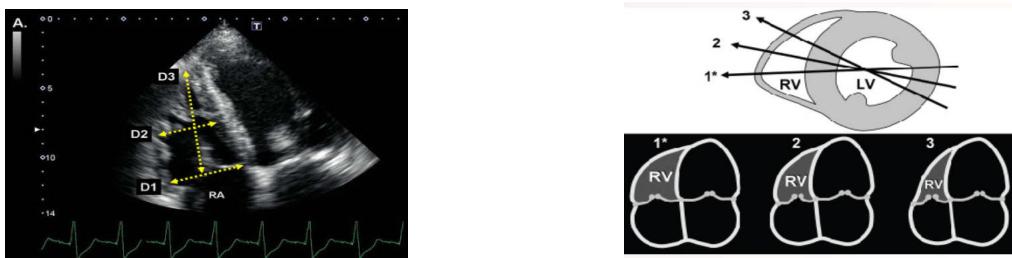
心エコーのみで成人先天性心疾患症例の右心系を完全評価することは不可能であり、ロイヤルブロンプトン病院では心エコーを用いて右心系をスクリーニングし、その後心臓MRIを用いて細部を評価しています。以下簡単にポイントをご紹介致します。

① 描出 view

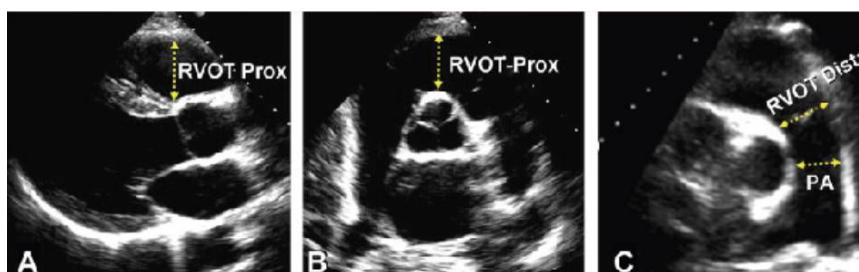
成人の基本断面+以下のviewをroutineに描出しています。



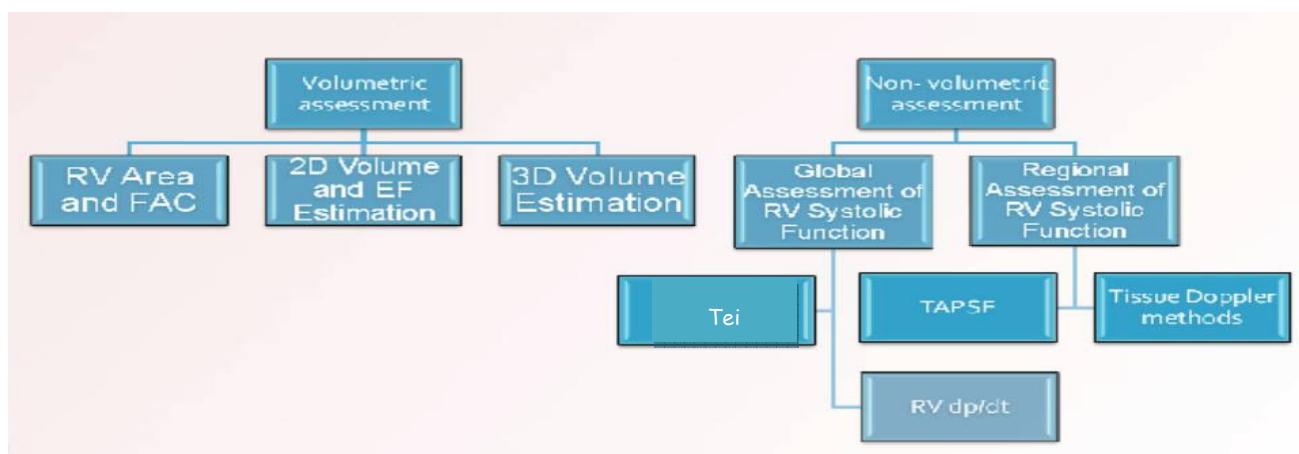
② 右室のサイズ



*pitfall: 右図に示したように、描出の仕方によっては正常例でも右室が拡大して見えます



③ 右室機能の評価



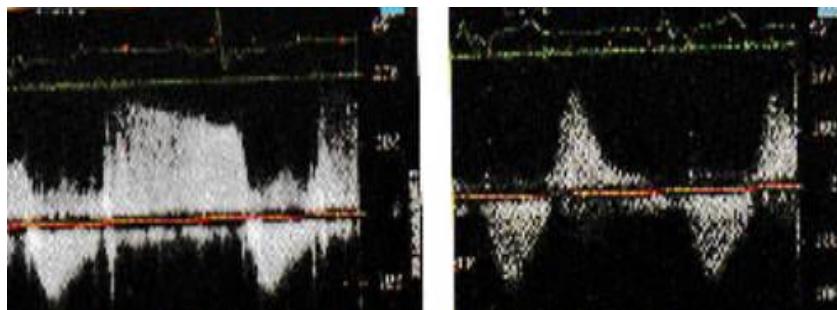
Variable	Unit	Abnormal
Chamber dimensions		
RV basal diameter	cm	>4.2
RV subcostal wall thickness	cm	>0.5
RVOT PSAX distal diameter	cm	>2.7
RVOT PLAX proximal diameter	cm	>3.3
RA major dimension	cm	>5.3
RA minor dimension	cm	>4.4
RA end-systolic area	cm ²	>18
Systolic function		
TAPSE	cm	<1.6
Pulsed Doppler peak velocity at the annulus	cm/s	<10
Pulsed Doppler MPI	—	>0.40
Tissue Doppler MPI	—	>0.55
FAC (%)	%	<35
Diastolic function		
E/A ratio	—	<0.8 or >2.1
E/E' ratio	—	>6
Deceleration time (ms)	ms	<120



図のように RVOT に広範囲な瘤化を認める症例においては、心エコーでの global function の評価は困難です。

④ 肺動脈弁逆流の評価

* Pitfall Rastelli 術後などで、弁や conduit の石灰化が強い症例や胸骨背面に位置する症例では PR は描出が不良な症例が多く、カラージェットエリアのみで評価すると過小評価する傾向にあり、ドプラ波形をよく観察する必要があります。



Li W の criteria : PR Jet diameter >0.98cm または PR index <0.77 significant PR

Reference

- 1) Li W et al. Doppler-echocardiographic assessment of pulmonary regurgitation in adults with repaired tetralogy of Fallot: comparison with cardiovascular magnetic resonance imaging. Am Heart J. 2004 Jan;147(1):165-72.
- 2) Horton KD, Meece RW, Hill JC. Assessment of the right ventricle by echocardiography: a primer for cardiac sonographers. *J Am Soc Echocardiogr.* 2009 Jul;22(7):776-92;

6. 右心不全に対する薬物治療

村上 智明 (千葉こども病院 循環器内科)

薬物療法の観点から考えると、右心不全とは”戦いたくない相手”である。

現在、心不全治療に使用する薬剤は”血行動態改善”を目的とする薬剤と”予後改善”を目的とする薬剤に分類することができる。前者は心収縮をサポートする目的のカテコラミンや、うつ血を改善するための利尿薬である。後者はレニン-アンジオテンシン-アルドステロン系の抑制薬およびベータ遮断薬である(レニン-アンジオテンシン-アルドステロン系抑制薬の一部は血行動態改善薬としての一面も有する)。しかしながら右心不全に対する後者すなわち予後改善薬の効果はいまだ明確なエビデンスが存在しない。

通常の循環とは異なり、先天性心疾患における右心室不全の血行動態的成因としては肺循環心室としての右心室圧負荷(例:Fallot 四徴症術後肺動脈狭窄)容量負荷(例:Fallot 四徴症術後の肺動脈弁閉鎖不全)体循環心室としての右心室圧負荷(例:完全大血管転換症心房スイッチ術後、修正大血管転換症)容量負荷(例:上記病態の三尖弁閉鎖不全)のように分類できよう。

2010 年版 ESC の GUCH ガイドラインによれば心不全に関して、現状のデータでは GUCH に特化した recommendation の設定は不可能であると記載されており、上述の病態に関しては完全大血管転換症：体循環を担う右心不全に関して利尿薬と digitalis は”cornerstone”であり、アンジオテンシン変換酵素阻害薬とベータ遮断薬は”controversial”。修正大血管転換症：右心不全の治療・予防にアンジオテンシン変換酵素阻害薬が使用されることが増えてきている(その効果に関する小さな study の結果は”contradictory”)。

ファロー四徴症に関しては薬物療法の記載無し。という状態である。

一方、心不全管理という観点からはステージという概念が重要である。ACC/AHA 心不全ガイドラインでは 2001 年の改訂より、心不全を A-D の 4 段階のステージに分類している。ステージ A は無症状、心機能に問題ない状態であるが心不全のリスクが高い状態、ステージ B は無症状であるが心機能障害を有する状態、ステージ C は心不全症状のある状態、そしてステージ D は治療抵抗性の強い段階である。そしてステージ A の段階からアンジオテンシン変換酵素阻害薬の投与が、ステージ B の段階からアンジオテンシン変換酵素阻害薬とベータ遮断薬の投与が推奨されている。これをふまえて日本循環器学会慢性心不全ガイドラインにおいても 2005 年の改訂より同様のステージ分類を採用し、無症候性の段階からアンジオテンシン変換酵素阻害薬およびベータ遮断薬の投与を推奨している。この観点から考えると上述の病態は最初からステージ A である。さらに前記した血行動態上の心不全の成因に加えて、加齢による影響が重要である。動脈硬化病変は小児期より徐々に進行するが、加齢に伴う動脈硬化は高血圧を惹起し体循環心室に対する圧負荷となるだけではなく、体循環心室肥大の結果として左房圧・肺動脈圧を上昇させ肺循環心室の負荷となりうる。この加齢変化が生来よりの構造異常を有する心臓あるいは手術操作を加えた心臓に対して大きく影響するのは必然である。

以上より、現状のデータからは成人先天性心疾患領域における右心不全の薬物療法としては根拠を持って推奨できる治療はなさそうである。血行動態増悪の際には強心薬や利尿薬などが必要となるが最小限の介入にとどめたい。そして予後改善を目的に心不全を発症する前からレニン-アンジオテンシン-アルドステロン系抑制薬を投与する意義はあるかもしれない。重要なことは増悪因子を取り除くことであり、不要な投薬をしない、そして心血管病予防(高血圧、高脂血症、ナトリウム制限など)を早期から指導するべきである。

7. 右心不全に対する外科治療

松尾 浩三 (千葉県循環器病センター 心臓血管外科・成人先天性心疾患診療部)

成人期先天性心疾患の診療において右心不全、あるいは体循環心室なっている形態的右室の機能不全に如何に対処するかは近年非常に重要な課題となってきた。βプロッカー、ACE inhibitorあるいはARBについて効果が期待できるのか、また遺残短絡を伴う場合、肺高血圧との関連でどのような使用方法があるのか臨床的経験が積み重ねられている。一方外科的治療においては術後遠隔期の右心不全に対する再手術の至適時期や疾患の自然歴を踏まえた術式の選択が検討課題となっている。

1) 再手術

ファロー四徴症の心内修復術後遠隔期では肺動脈弁閉鎖不全に伴う右室拡大や頻拍性不整脈の発生が最も多い再手術要因である。心内修復時の肺動脈弁輪を超える右室流出路切開は遠隔期には severe PR を伴うことが多い。弁輪を温存した症例でも交連切開を行った部位の拡大や弁尖縮小のため著明なPRを認める症例がある。右室拡大に伴い収縮率の低下や心電図上 QRS 拡大、心室頻拍を認めるようになる。Gatzoulis ら¹⁾ は repaired TOF の術後 25-30 年後に頻拍性不整脈が増加することまた、重篤な PR と突然死の関連が強いことを述べている。当センターでは術後 27.4 年±11 年経過した repaired TOF のうち PR が主病変の症例で EPS を含む心臓カテーテル検査を行い、RVEDVI 160ml/m² を基準に 22 例に対して生体弁を用いた PVR を施行した。術後カテーテル検査を終えた 7 例の比較では RVEDVI は 190±54 から 110±26ml/m² に減少し、RVEF は 40±8 から 42±8% に增加了。術後急性期死亡、遠隔期死亡、再々手術はいずれもなかった。再手術時期がやや遅いと考えられる症例でも PVR は有用であることが示唆された。

2) 修正大血管転位症、大血管転位症心房内血流転換術後

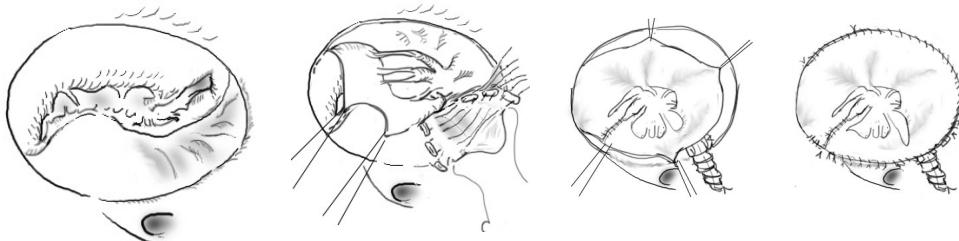
ASD など軽度の心奇形のみの修正大血管転位症(ccTGA)ではほとんどが無症状で成人期に達するが 30-40 歳代では 25% に三尖弁逆流や右心不全症状が出現し年々増加する。右室容積が変化しやすいため成人期では三尖弁形成は通常、困難であるとされる。Mongeon ら²⁾ は 48 例の TVR 症例を検討し、RVEF が 40% 以上の症例では術後も EF が保たれるが術前 EF が 40% を切る症例では EF が低下することを報告した。完全大血管転位症(TGA)に対して行われた Senning 手術、Mustard 手術などの心房内血流転換術後や ccTGA に対する conventional Rastelli 手術（形態的左室-肺動脈間心外導管）の術後遠隔期でも同様に体循環を担っている形態的右室、三尖弁の機能不全が問題となってくる。適切な時期の三尖弁置換や合併する頻拍性不整脈に対する手術を検討する必要であろう。

3) 成人期 Ebstein 病

成人期まで無症状に経過した Ebstein 病では拡張した右房化右室のため心室中隔が圧排され左室収縮異常を認める。心房収縮によって三尖弁逆流と右室機能を補完しているため心房性頻拍を合併すると急激に症状が悪化する。成人期まで無症状の Ebstein 病の多くは Carpentier 分類³⁾ A 型、B 型であり、機能している右室は十分な容量や収縮力を保持していると考えられる。前尖が大きく可動性のよい症例では利用できる弁尖をいったん弁輪や右室付着部より切離し、右房化右室を縫縮した後、正常弁輪の位置に縫合する Carpentier 法³⁾ や Cone

手術⁴⁾など弁尖を温存し右室機能を十分に生かす術式が優れている。変形が著明で三尖弁が使用できないケースでも右房化右室を縫縮し正常弁輪に人工弁を移植することで右室収縮が改善する。成人では弁形成と弁置換術の成績に差はないとの報告例が多い。成人例の手術成績は良好であるが 2006 年 Mayo clinic から術前左室収縮の異常が遠隔期死亡の predictor となることが示され、左室収縮異常が起こる前の手術が提唱されている。当院では19～66才の成人 Ebstein 症例 6 例に Carpentier 法と同様の右房化右室縫縮を行った後、弁尖の変形、穿孔があった 2 例に TVR を施行、2 例に Carpentier 手術、他の 2 例に Cone 手術を行った。最長 12 年の経過観察期間で死亡例、再手術例はなく NYHA class I 度で日常生活を送っている。

Failing Fontan も広義の右心不全に含まれるであろう。未治療の症例、術後症例を含め右心不全に対して内科的治療が奏功しない例では疾患特有の自然歴や術後遺残症、続発症を継続的に観察し、手術介入の適切な時期の検討が重要と考えられる。



Cone 手術

Reference

- 1) Gatzoulis MA, Webber SA, Hokanson JS:
Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet 356: 975-81, 2000
- 2) Mongeon FP, Connolly HM, Derabi JA:
Congenitally corrected transposition of the great arteries ventricular function at the time of systemic atrioventricular valve replacement predicts long-term ventricular function.
J Am Coll Cardiol. 57: 2008-17, 2011
- 3) Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, et al.
A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve.
J Thorac Cardiovasc Surg. 1988;96(1):92-101.
- 4) da Silva JP BJ.
The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly.
The operation: early and midterm results. J Thorac Cardiovasc Surg. 2007;133:215-23.

8. 妊娠中にペースメーカー植え込み術を施行した Fontan 術後合併妊娠の 1 例

国立循環器病研究センター 周産期科・婦人科

堀内 縁、神谷 千津子、井出 哲弥、三好 剛一、田中 博明

岩永 直子、山中 薫、桂木 真司、根木 玲子、吉松 淳

同 小児循環器科

安田 謙二、宮崎 文、大内 秀雄、白石 公

同 小児循環器外科

帆足 孝也、鍵崎 康治、市川 肇

<はじめに>

1971 年に Fontan 手術が報告されて以降、術式の改良や周術期管理の進歩により Fontan 術後の予後は向上している。それに伴い、生殖年齢に達する女性患者も増加し、挙児を希望する者も少なくない。しかし Fontan 循環では、妊娠に伴う母体の循環動態の変化、凝固能の亢進により心血管系合併症が出現する可能性が高く、厳重な周産期管理が求められる。

<症例の概要>

27 歳 未経妊

=妊娠までの経過=

1985 年 在胎 38 週体重 3260 g で出生。三尖弁閉鎖症 (Ib) と診断。

生後 6 か月に right-、4 歳に left- original Blalock-taussig shunt 施行。

11 歳 APC-Fontan 施行。

18 歳～脈不整、動悸が出現。就職後から、易疲労感、浮腫の出現し、内服調整を行った。

23 歳 右房側壁の ablation 後に、TCPC conversion と Maze procedure を行った。ペースメーカーリードも同時に植え込んだが、術後にリード感染を起こし、抜去された。

26 歳 心臓カテーテル検査では CVP 11mmHg、LVEDP 7mmHg、LVEF 72% と概ね良好であった。同年、結婚され、Preconceptional counseling 目的にて当院紹介受診。小児循環器科で入院精査の結果、「妊娠・分娩に関してリスクはあるが、運動耐容能検査結果から、禁忌ではない」と説明を受けた。また、妊娠に向け ACE 阻害剤を中止し、バイアスピリン 100 mg、アルダクトン 50mg、ラシックス 40 mg、サンリズム 150 mg の内服内容となった。

=妊娠経過=

27 歳 不妊治療（タイミング療法）にて妊娠成立。

妊娠初期に絨毛膜下血腫を合併し、入院安静となった。

妊娠 14 週、シャワー後から強い動悸が出現。HR 160～180/min、BP 140/90mmHg で、心電図より心房頻拍と診断（図 1）。アーチスト 5mg、ジゴキシン 0.25mg の内服を開始し、停止しないため、2 日後に経食道エコーで血栓がないことを確認後、DC により頻拍停止した。サンリズムは無効と判断し、ソタロールの内服も開始した。しかしながら、夜間就寝時 HR40 台/min まで低下し、junctional or ventricular rhythm を認めた（図 2）。

今後の循環血漿量の増大に対して、心拍数の増加がみられないかもしれませんこと、徐脈のために頻脈治療が不十分になってしまふ可能性が考えられ、ペースメーカー植え込みを決定した。

図 1

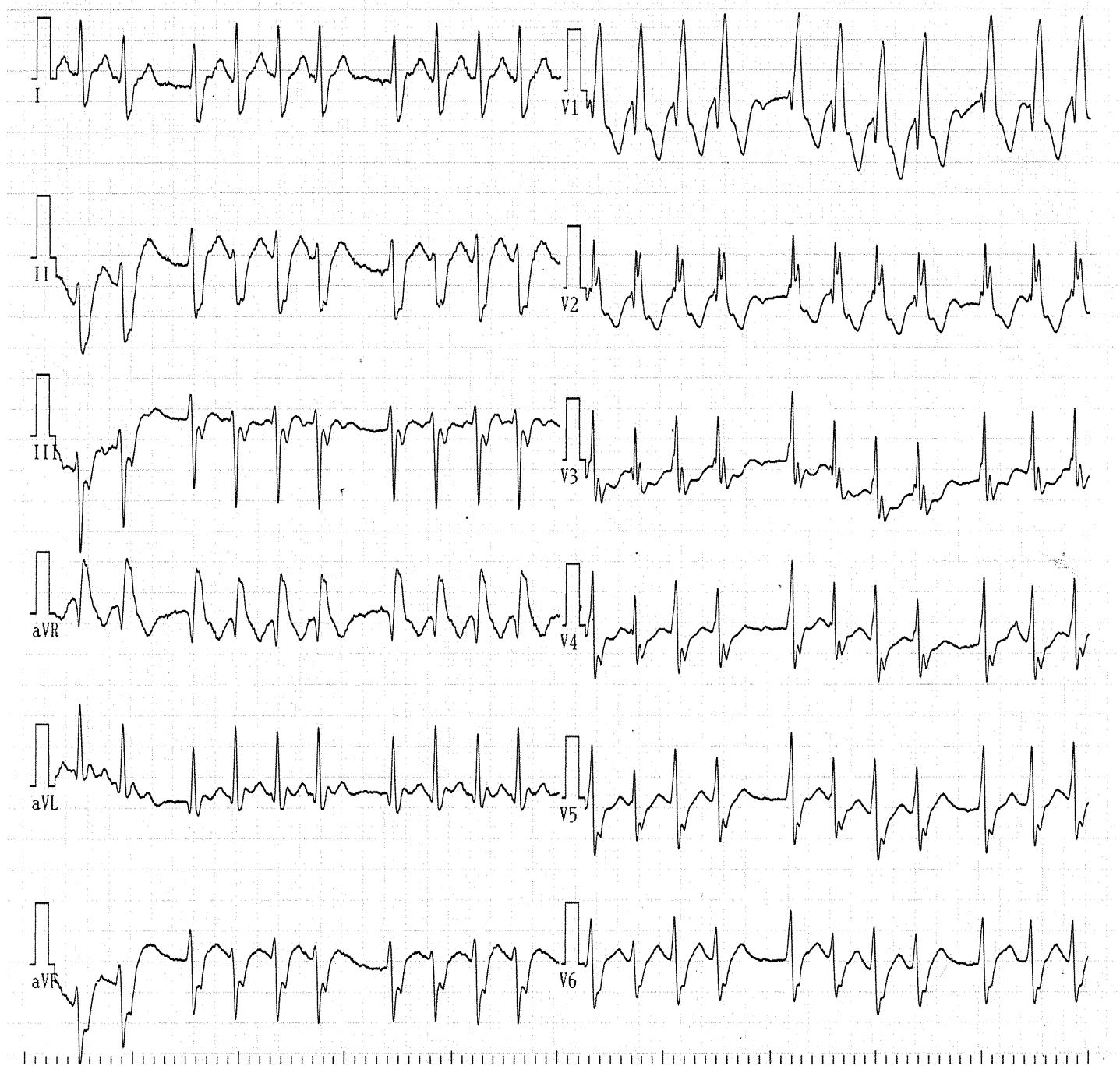
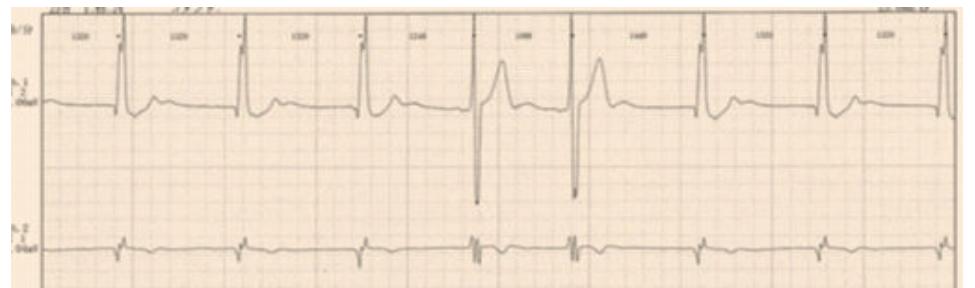


図 2

HR47/min



また、母児リスクを最小限にするためには、胎盤血流がそれほど増加していない早い時期に施行するほうが好ましいと考え、妊娠 20 週にペースメーカー植え込み術を施行。術後は感染徵候を来すことなく順調に経過した。

妊娠週数の進行とともに、設定心拍数を増加し、ペースメーカー植え込み前には 100 を超えていた BNP 値も、植え込み後は 20 前後で推移した。妊娠後期には、一過性の心房頻拍や NSVT の出現に対してアーチストを增量し、不整脈コントロールも良好にできた。

妊娠 35 週 6 日、帝王切開術により、女児（体重 1790 g、Apgar score 8/9）を分娩。産後経過も順調であった。

〈考察〉

頻脈・徐脈を合併した Fontan 術後妊娠において、ペースメーカーによる rate control がその管理に有用であった症例を経験した。

以前に感染によりリード抜去されていたため、本症例では妊娠中にペースメーカー植え込みを行うこととなつた。

実施する妊娠週数などを考慮し、最小限の母児リスクで挿入することができ、管理上の有益性はそのリスクより多大であった。

9. 妊娠・出産後に血圧コントロールに難渋した d-TGA, Mustard 術後の症例

堀端 洋子（九州厚生年金病院）

症例：29歳女性

主訴：全身倦怠感

家族歴：母が原発性アルドステロン症で片側副腎摘出術

嗜好歴：喫煙（-）、機会飲酒

現病歴：40週 2928g で出生。出生直後にチアノーゼを認め、完全大血管転位（I）と診断された。生後1日目にBAS、生後11ヶ月にA病院でMustard術施行された。その後、不整脈や心不全症状なく経過。体心室が右室であり、ジゴキシン0.25mg/日、エナラプリル2.5mg/日投与されていたが、アドヒアランスは不良であった。結婚を機に他県に転居。里帰り時（2,3回/年）に当院を受診していた。27歳時に自然妊娠成立。エナラプリルは中止した。その後第1子出産。その2年後に第2子をいづれも里帰り出産した。第2子出産後から血圧150-160/90mmHgと高血圧を認めるようになった。

【検討項目】

体心室が右室である場合の心機能の評価方法

分娩方法

出産後に高血圧を呈したが、その診断と治療

10. 分娩後に心不全が悪化し心内修復術を施行した心房中隔欠損症を合併した未手術

エプスタイン奇形の一例

東北大学付属病院 小児科 木村 正人、呉 繁夫

同 心臓血管外科 安達 理、斎木 佳克

同 循環器内科 建部 俊介、下川 宏明

【はじめに】

一般にエプスタイン奇形の妊娠出産についてはチアノーゼ、心不全症状がない場合は妊娠に認容すると考えられている。今回我々は妊娠前 NYHA I と心不全症状、チアノーゼのない未手術エプスタイン奇形患者が妊娠中期からチアノーゼが進み母体の呼吸不全のため妊娠継続が困難となり妊娠 33 週で帝王切開に至った一例を経験した。患者の心不全は分娩後さらに進行し、出産後 3 ヶ月時には NYHA IV まで悪化した。準緊急的に三尖弁置換術、心房中隔欠損閉鎖術および右房化右室縫縮術を施行し軽快退院した。今回、術後 2 年が経過し心機能評価を施行できることからこれまでの経過と今後の治療法について第 2 子妊娠出産の可否を含めてご意見を賜りたい。

【症例】31歳女性、1妊1産 身長 165cm 体重 56Kg

【診断】エプスタイン奇形(Carpentier type B)、心房中隔欠損症(二次孔)

【病歴および経過】

3歳 心カテ 肺/体血流比 (Qp/Qs) =1.3、三尖弁閉鎖不全なく経過観察

25歳 挙児希望、心カテ SaO_2 93%、EF60%、Qp/Qs=1.6、L-R47%、R-L15%、TR III

当院などにセカンドオピニオン、手術を勧めたが賛同得られず (NYHA I)

最終的に妊娠は禁忌ではないとの判断

28歳 自然妊娠し当科で経過観察

妊娠 22 週 感冒をきっかけに SpO_2 89% HOT 導入、抗凝固療法を開始

妊娠 26 週 労作時呼吸困難が増強し入院管理

妊娠 33 週 4 日 帝王切開 (母体の呼吸困難)、児は新生児呼吸窮迫症候群

分娩後 2 ヶ月 退院 退院時 CTR62%、BNP121、EF56%

分娩後 3 ヶ月 呼吸不全が悪化し再入院 (NYHA IV)

入院時 CTR71%、BNP461、EF30%、TR 中等度と心機能低下し心カテ

SaO_2 77% (O_2 2L)、EF13%、Qp/Qs=1.2、L-R49%、R-L39%、TR III

分娩後 3 ヶ月半

三尖弁置換(Epic31)、右房化右室縫縮術、心房中隔パッチ閉鎖術、PMI

【心カテ（術後2年）】

RA(5), RVにはカテ進めず

LV 72/edp4, Ao80/50(60)

EF51%, C. I.=3.0L/min/m²

【内服薬】

プロセミド 20mg、スピロノラクトン 50mg

ビソプロロール 5mg、イミダプリル 5mg、アスピリン 100mg

【考察】

結果として妊娠前の手術を強く進めるべきだったと考えられる。しかし、本症例のようにまれな疾患でかつ過去に類似した症例報告も乏しい場合には妊娠中や分娩後の血行動態の悪化を予測し無症状の患者に手術の必要性を理解させることは非常に困難だと痛感した。周産期心筋症による心機能の低下の可能性は否定できないが、同程度のサイズの心房中隔欠損症のみの症例と比較し妊娠に伴う循環血液量増加による三尖弁閉鎖不全の増悪や右房化右室の拡大により左心機能の低下をきたした可能性があると考えられた。また、妊娠中のチアノーゼ進行も心筋にとって好ましいことではなく低酸素血症も心機能低下の原因の一つと考えられた。

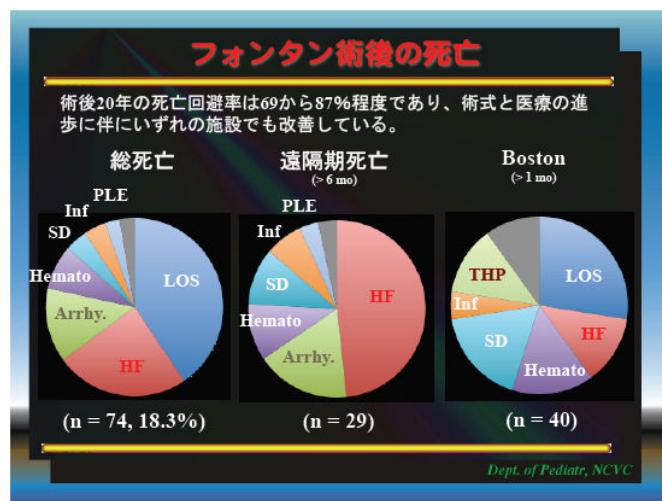
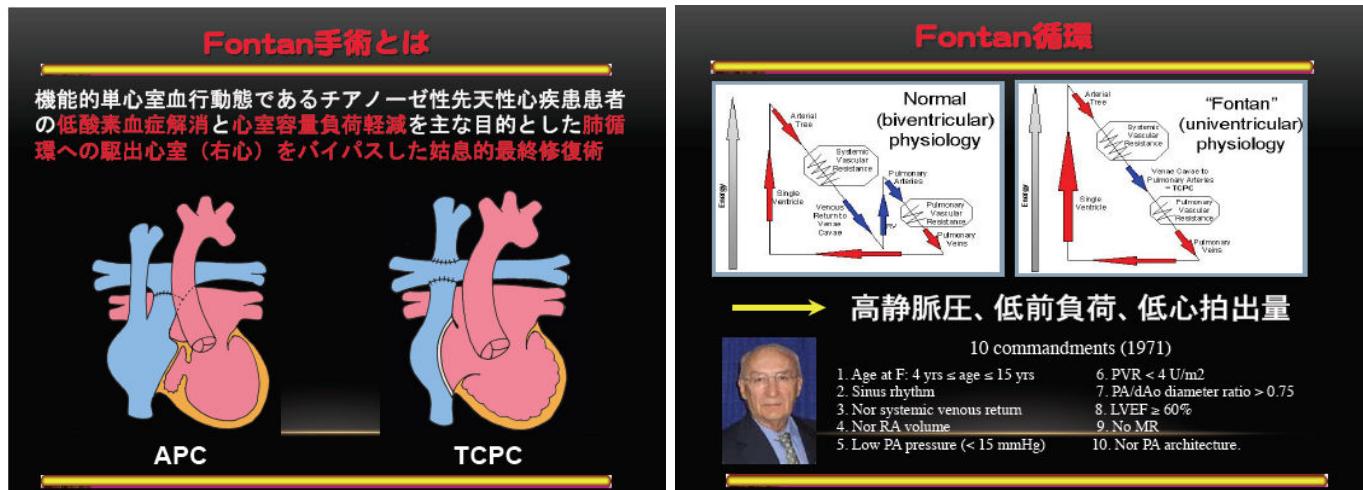
【検討項目】

1. 分娩後の心不全進行、心機能低下の原因
2. 現在の心機能で第二子の妊娠、出産は可能であるか、また改善が必要であればその指標
3. 周産期心筋症の可能性はあるか

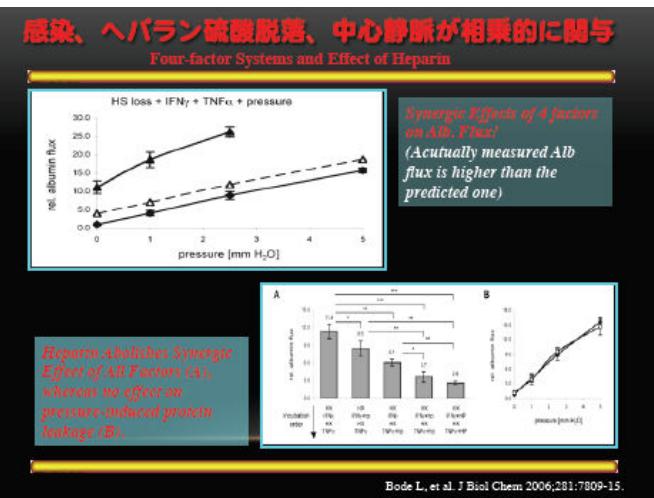
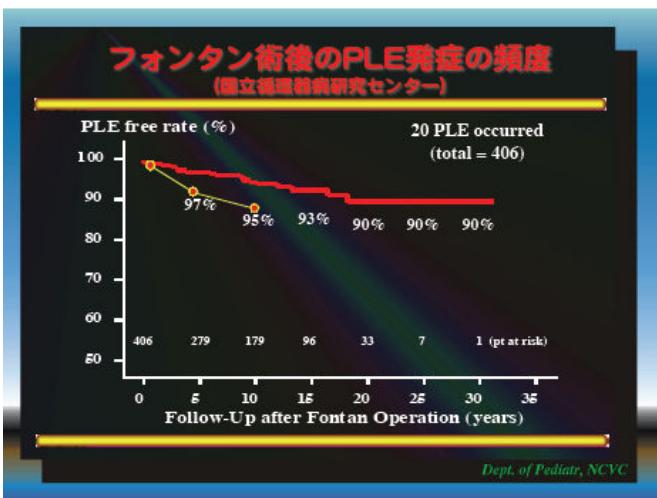
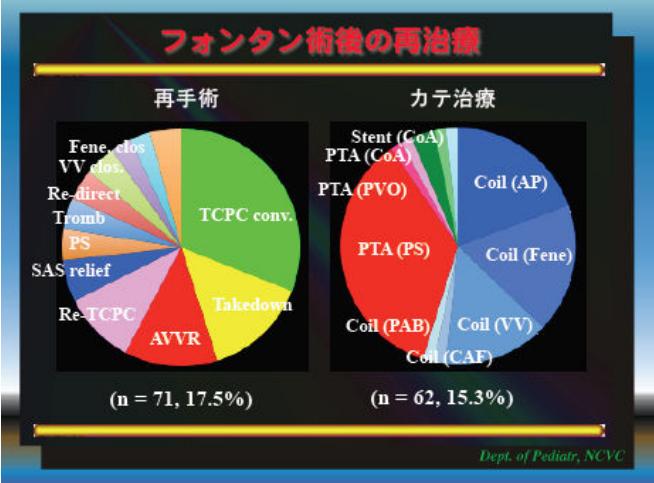
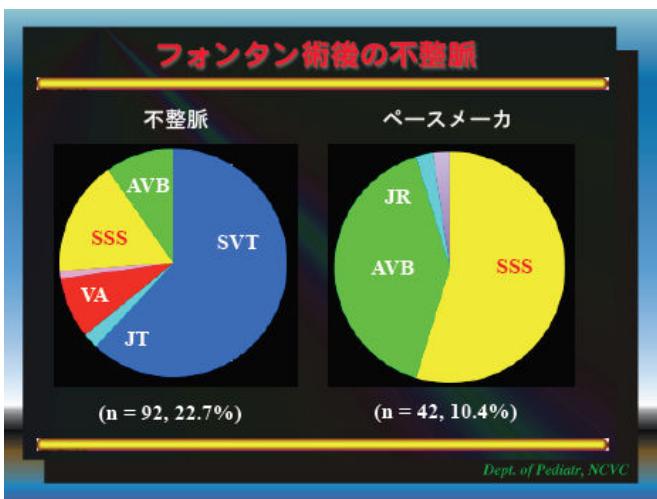
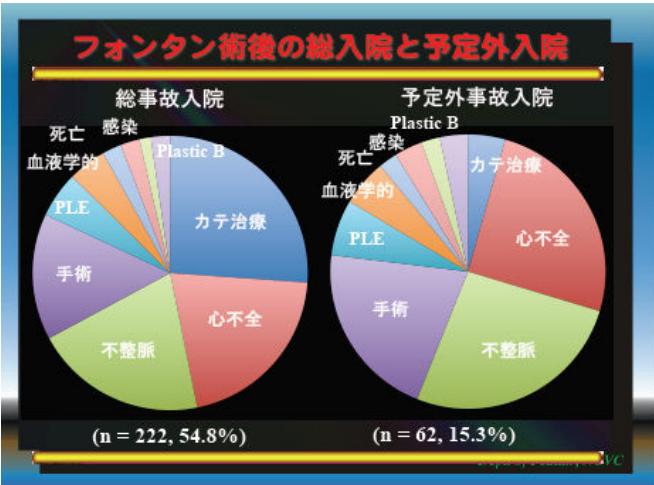
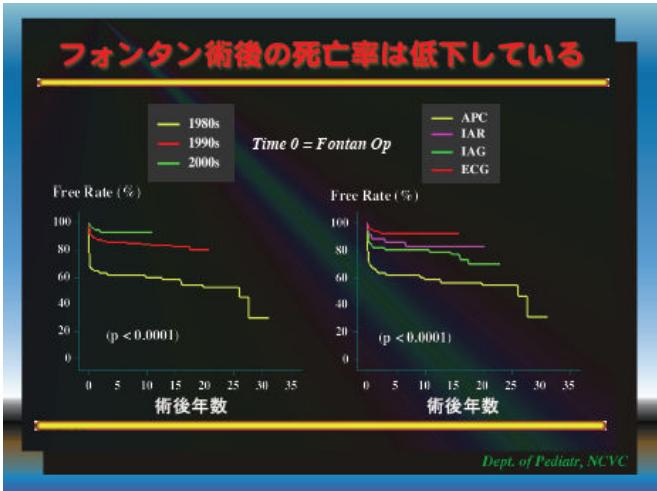
11. 単心室循環患者の予後

大内 秀雄（国立循環器病研究センター 小児循環器、成人先天性心疾患科）

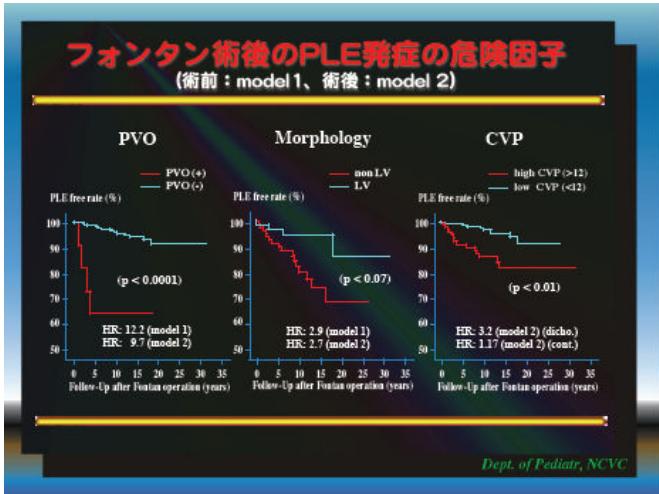
単心室血行動態循環は大きく Fontan 手術が施行されたか否かによって 2 群に分けられるが、今回はフォンタン手術が施行された患者の予後について概説する。フォンタン術後遠隔期の予後を規定する因子は心不全や不整脈に加え、成人したフォンタン患者では心臓以外の臓器障害、肝臓、腎臓、代謝異常が最終的な予後規定あるいはその増悪因子として注目されてきており、それらの意識した対策が重要である。以下、今回の使用するスライドの一部を掲載し、その概要を示す。



-
- フォンタン術後の問題**
1. 死亡
 2. 不整脈
 3. 再治療（カテーテル、手術）
 4. PLE
 5. 肺動静脈瘻
 6. 血液学事故
 7. 心機能低下
 8. 房室弁閉鎖不全
 9. 腎機能低下
 10. 肝機能障害
 11. Plastic bronchitis
 12. 大動脈解離

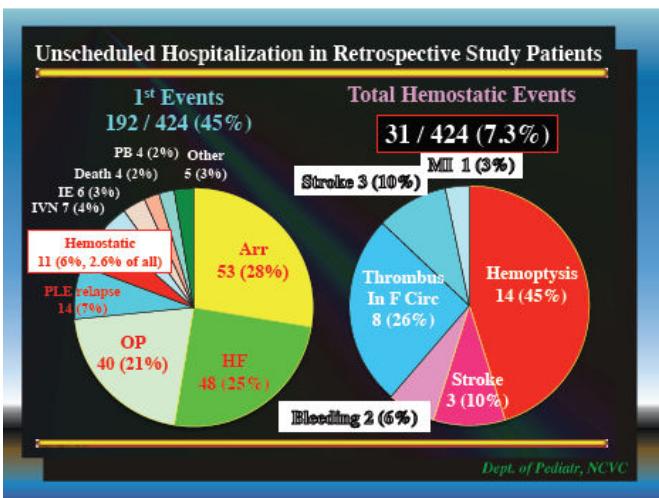
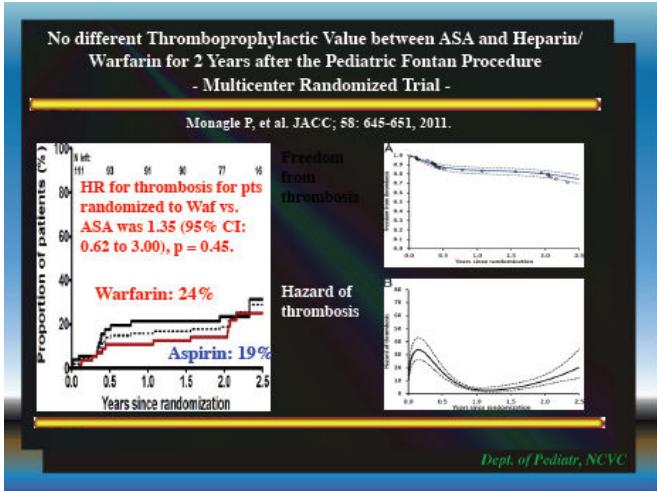
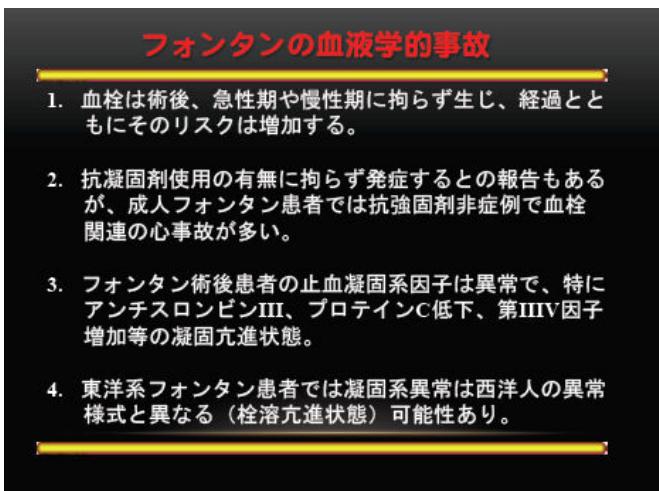


メモ



フォンタンのPLEの治療

- 感染(炎症)の鎮圧 (抗生素、ステロイド)
- ヘパリン療法 (静注、皮下注)
- CVP低下
 - 過剰水分 (水分制限、利尿剤)
 - フォンタン経路狭窄の有無 (カテーテル、外科治療)
 - 体肺側副血行路による左右短絡の有無 (コイル塞栓)
 - 心室機能低下 (薬物治療、ペーシング、CRT)
 - 房室弁機能不全 (手術)
 - 肺血管抵抗軽減 (酸素投与、肺血管拡張薬)
 - 開窓 (カテーテル、外科治療)
 - 合併症予防 (不整脈、PAVF)
 - 心移植
- 心拍出量増加 (?)



フォンタン術後の肝硬変

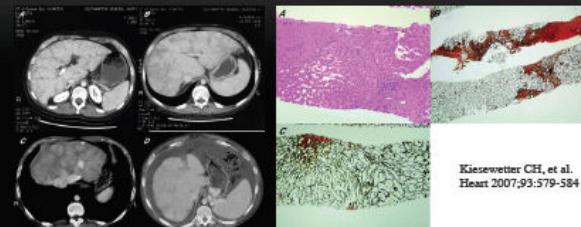
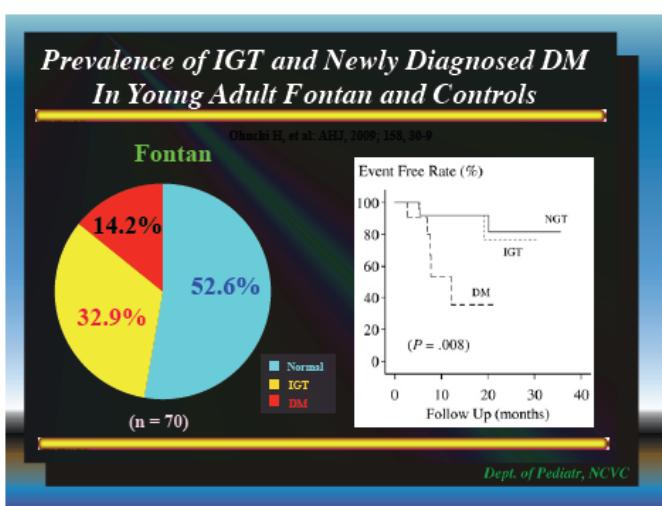
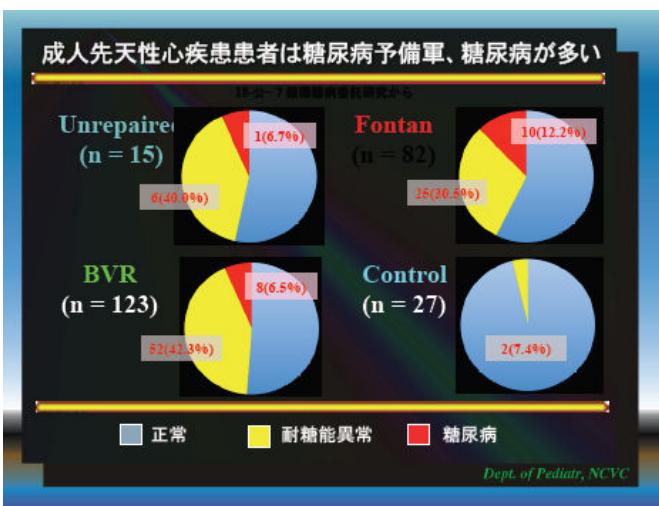
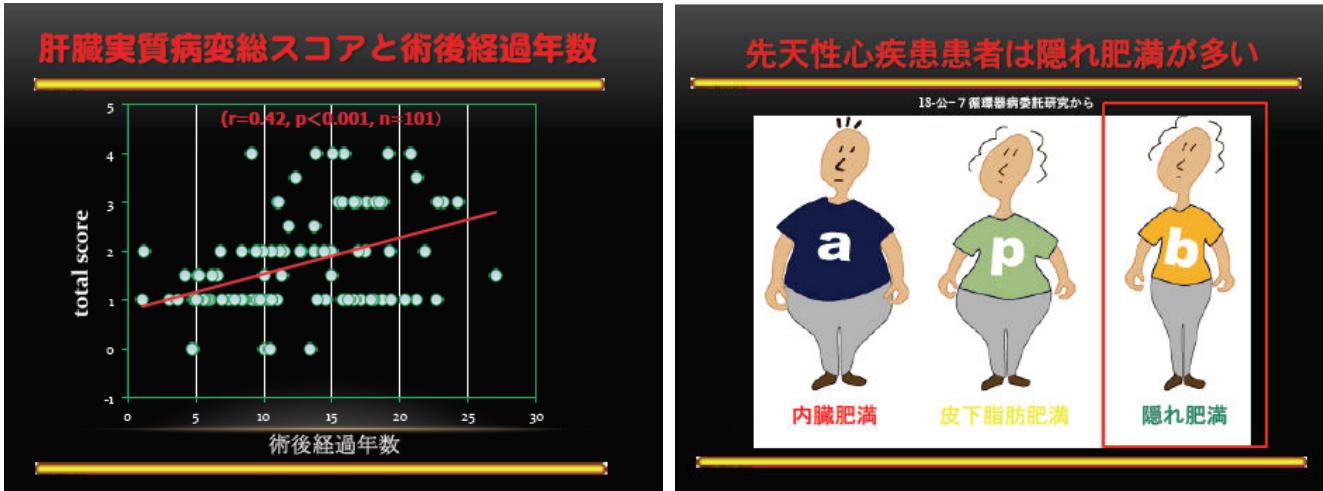


Figure 1 (A) Portal-phase CT scan showing reticular pattern of contrast enhancement. (B) Portal-phase CT scan showing a zonal pattern of contrast enhancement (with peripherally reduced enhancement in this case). (C) Axillary-phase CT scan showing three hypodense liver nodules and dilated hepatic veins without contrast reflux. (D) Portal-phase CT scan of the liver showing large gastro-esophageal varices and moderate volume ascites.



メモ

12. 修正大血管転位症の予後

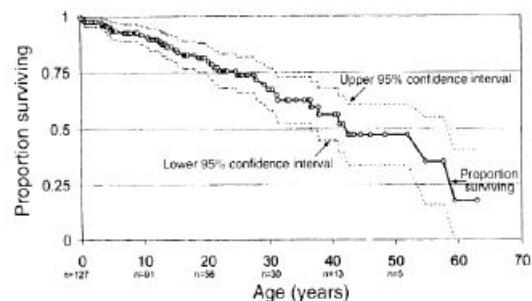
稻井 慶 (東京女子医科大学 循環器小児科)

修正大血管転位症の予後

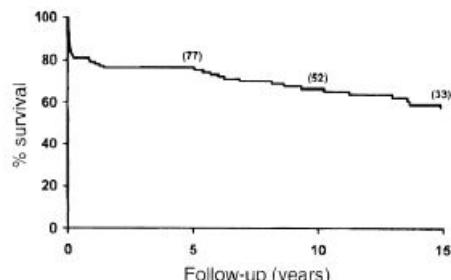
東京女子医科大学病院循環器小児科

稻井 慶

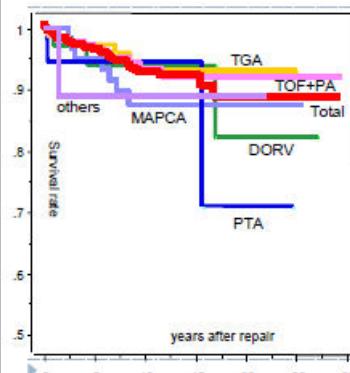
Prognosis of cTGA



Long term outcome of conventional surgery



Rastelli Survival-Curve



Death 30 pts (8.5%)

Age at death : 12.0 ± 7.1 years (0.4-25.4)

Duration after repair : 6.7 ± 5.2 years (0.4-8.5)

Causes of death

Reoperation	9 pts
Heart failure	7 pts
Sudden death	4 pts
Infective endocarditis	2 pts
Non cardiac death	1 pt
unknown	6 pts

対象

- 1989年-2008年までにDSOを施行された患者 87例

男:女 57:30

手術時平均年齢 5±4歳 (3ヶ月-24歳)

- 周術期死亡 8例

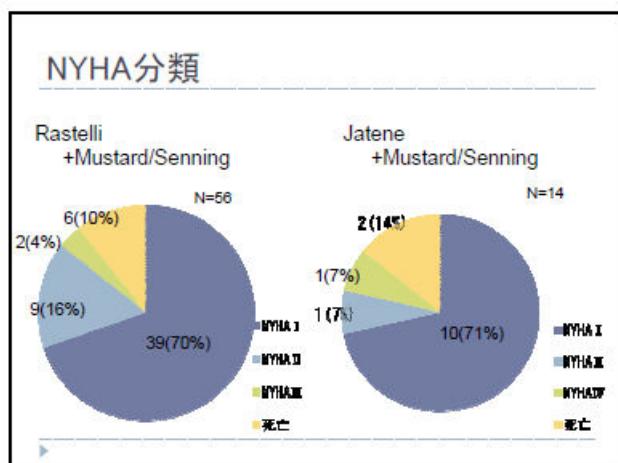
Pulmonary atresia	47
Pulmonary stenosis	25
Ebstein's anomaly	3
Upstair downstair	1
CoA	3
MAPCA	1
heterotaxy	5

方法

- 周術期死亡を除く79例のうち、診療録で追跡可能な70例について、後方視的に検討を行った。

術式	Rastelli <	Mustard	36	56
	Senning	20		
Jatene <	Mustard	2		
	Senning	12		14

	Rastelli+Mustard/Senning n=56	Jatene+Mustard/Senning n=14
手術時平均年齢	7±4歳 (1歳5ヶ月-19歳4ヶ月)	4±3歳 (9ヶ月-14歳10ヶ月)
平均フォローキャリ	13±4年 (3年3ヶ月-20年2ヶ月)	10±6年 (1年-21年5ヶ月)



死亡例の検討

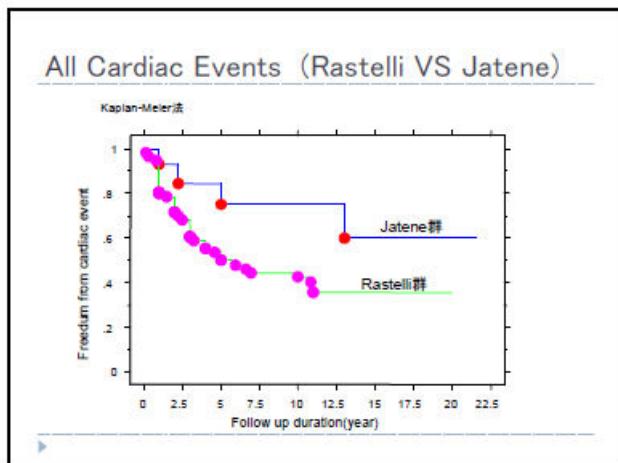
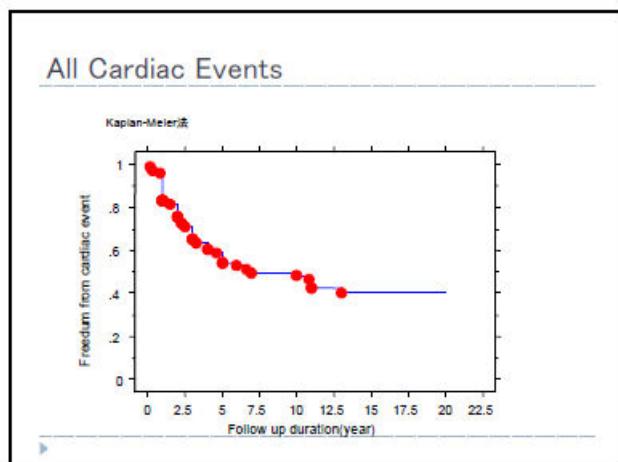
手術時年齢	術式	術後年数	原因
1 8y7m	Rastelli+Mustard	20y	Plastic bronchitis 多臓器不全
2 4y6m	Rastelli+Senning	10y10m	感染性心内膜炎
3 8y11m	Rastelli+Mustard	6y7m	突然死
4 12y11m	Rastelli+Mustard	3y3m	突然死
5 7y9m	Rastelli+Mustard	10m	突然死
6 2y6m	Rastelli+Senning	2y6m	心不全
7 1y8m	Jatene+Senning	1y0m	突然死
8 9m	Jatene+Senning	2y3m	心不全

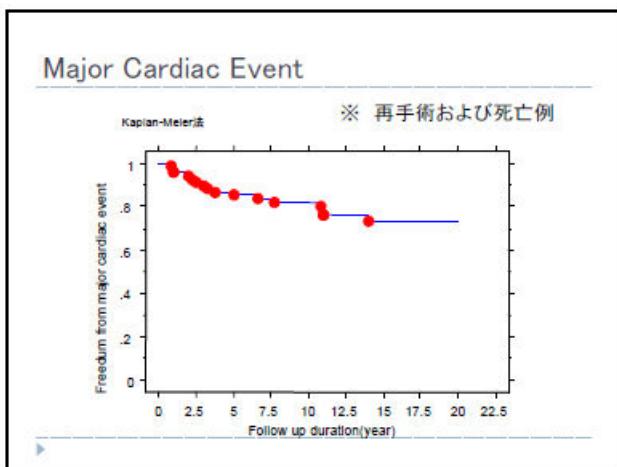
術後残遺症・続発症

		Rastelli n=56	Jatene n=14
Re do	Rastelli	3	
	SAS reduction	1	
	Rastelli+SAS reduction	2	
	TVR	1	
PTA	MVP	1	
	AVR		1
	PS	12	
	SVC	5	
	SAS進行	4	
	AR進行	4	
	蛋白漏出性胃腸症	1	1

術後の不整脈

	Rastelli n=56	Jatene n=14
AT	14	0
VT	3	0
Af	3	0
AVB	8	3
SSS	6	0





対象 (n=59)

SASの定義：カテーテル検査または心エコー検査で
圧較差30mmHg以上を来た症例

	SAS群 (n=7)	non SAS群 (n=52)
male/female	4/3	34/18
現在年齢 (平均)	13.0歳-26.9歳 (18.9歳)	13.0歳-32.4歳 (23.4歳)
DSO術後経過 (平均)	8.4年-17.8年 (13.7年)	8.3年-21.5年 (16.0年)

第14回日本成人先天性心疾患学会

SAS症例(n=7)

-SASの原因と治療法について-

	DSOからSAS 診断までの 期間	再手術時の 年齢	DSOから 再手術までの 期間	SAS タイプ	術式	VSD enlargement (DSO時)
症例1	6年	19歳	16年	線維性組織	SAS resection	なし
症例2	6か月	26歳	14年	線維性組織	SAS resection	なし
症例3	1年	9歳0か月	3年9か月	VSD狭小化	VSD enlargement	不明
症例4	2年	8歳8か月	3年0か月	VSD狭小化	VSD enlargement, SAS resection (intraventricular rerouting)	あり
症例5	1年4か月	3歳9か月	2年1か月	線維性組織	SAS resection (intraventricular rerouting)	あり
症例6	6年	16歳	11年	VSD狭小化	VSD enlargement	あり
症例7	6年			VSD狭小化		なし

第14回日本成人先天性心疾患学会

Risk factorの検討①

	SAS群 (n=7)	non SAS群 (n=52)	P
{S,L,L}/{I,D,D}	2/5	34/18	p<0.05
cTGA/DORV	3/4	22/30	N.S
PA/P/S	4/3	32/20	N.S

第14回日本成人先天性心疾患学会

Risk factorの検討②

-VSDについて-

	SAS群 (n=7)	non SAS群 (n=52)	P
VSD型 conus defect あり/なし/不明	0/5/2	10/40/2	N.S
VSD径 平均 (範囲)	15.4 (10-20)	17.8 (10-30)	N.S
VSD enlargement あり/なし	3/3	28/24	N.S

第14回日本成人先天性心疾患学会

Risk factorの検討③

-手術時期について-

	SAS群 (n=7)	non SAS群 (n=52)	P
手術時期 (平均)	1.7歳-12.2歳 (5.4歳)	1.4歳-19.3歳 (7.5歳)	N.S

第14回日本成人先天性心疾患学会

13. ファロー四徴症術後長期遠隔期の予後

坂崎 尚徳（兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科）

はじめに

ファロー四徴症の早期生存率は良好で、90%以上の症例が成人期に達するようになった。しかしながら、術後30年を越えると上室性不整脈・心室性不整脈、右室拡大を伴う肺動脈弁閉鎖不全(PR)、大動脈弁閉鎖不全などの問題が出現し、運動耐容能の低下や突然死を来すことが報告されている。これらの問題に対して、近年では Catheter ablation、ICD埋め込み、肺動脈弁置換術などの再手術が積極的に行われるようになり、長期遠隔期予後の改善が期待される。

I. 長期遠隔期の予後

表1に過去の retrospective study の概要を示す¹⁻⁶⁾。生存率は30年を越えると低下する。突然死の頻度は各論文で異なるが、経過観察期間が長い論文ほど高い傾向があり、不整脈についても同様である。また、Gatzoulisら³⁾は、突然死と心室頻拍の頻度が、PR≥moderate群で高い事を示し、PRが突然死に関連する主要な血行動態的病変であることを示唆した。(図1)

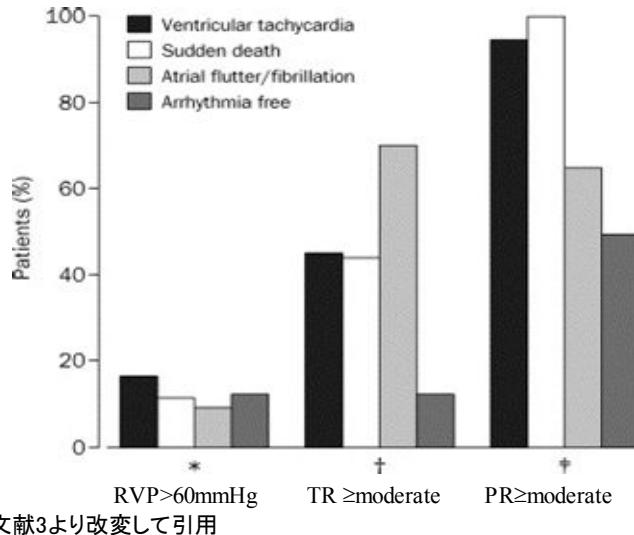
表1. Retrospective study

Reference	Year	Institution	subjects	duration of F/U	survival rate 20yrs	survival rate ≥25yrs	SD	VT	AF/ AFL
Murphy et al (1)	1993	Mayo clinic	163	21	91	86 (32yrs)	10 (6%)	NR	NR
Nollert et al (2)	1997	Munich	490	25.3	94	85 (36yrs)	15 (3%)	NR	NR
Gatzoulis et al (3)	2000	Multicenter	793	21	-	-	14 (1.8%)	31 (3.9%)	24 (3.6%)
Nakazawa et al (4)	2004	Multicenter	512	11.7	99.6	98.4 (30yrs)	0	8 (1.5%)	8 (1.5%)
Hickey et al (5)	2009	Toronto CC	1181	20	94*	87* (40yrs)	NR	NR	NR
Park et al (6)	2010	South Korea	734	12	92.8	92.8 (25yrs)	6 (0.8%)	6 (0.8%)	7 (1.0%)

* for patients repaired in 1985, NR;not reported, SD;sudden death, VT;including nsVT

AF;atrial fibrillation, AFL;atrial flutter & IART

図1 心エコー図検査データと突然死、不整脈の頻度



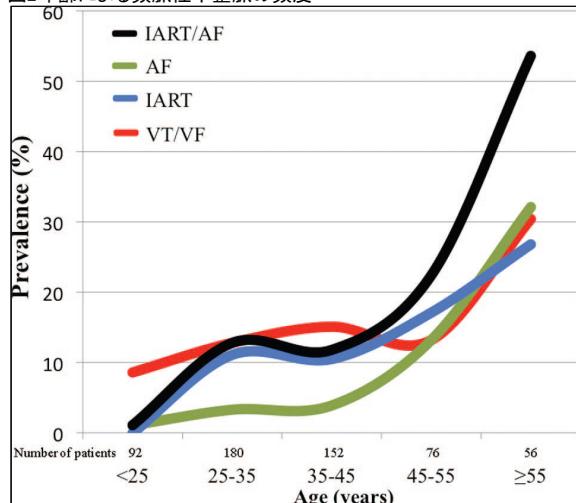
文献3より改変して引用

II. 遠隔期の問題点

1. 電気生理学的異常

45歳を越えると、AFとVT/VFの頻度が急速に増加する⁷⁾。(図2)

図2年齢による頻脈性不整脈の頻度



文献7より引用

A) 頻脈性不整脈の頻度と関連因子

① 心房頻拍

心房頻拍の頻度は20.1%で、55歳を越えるとAFの頻度がIARTより高かった。IARTの関連因子は、右房拡大、高血圧、手術回数で、AFの関連因子は、高齢、LVEF低値、左房拡大、手術回数であった⁷⁾。

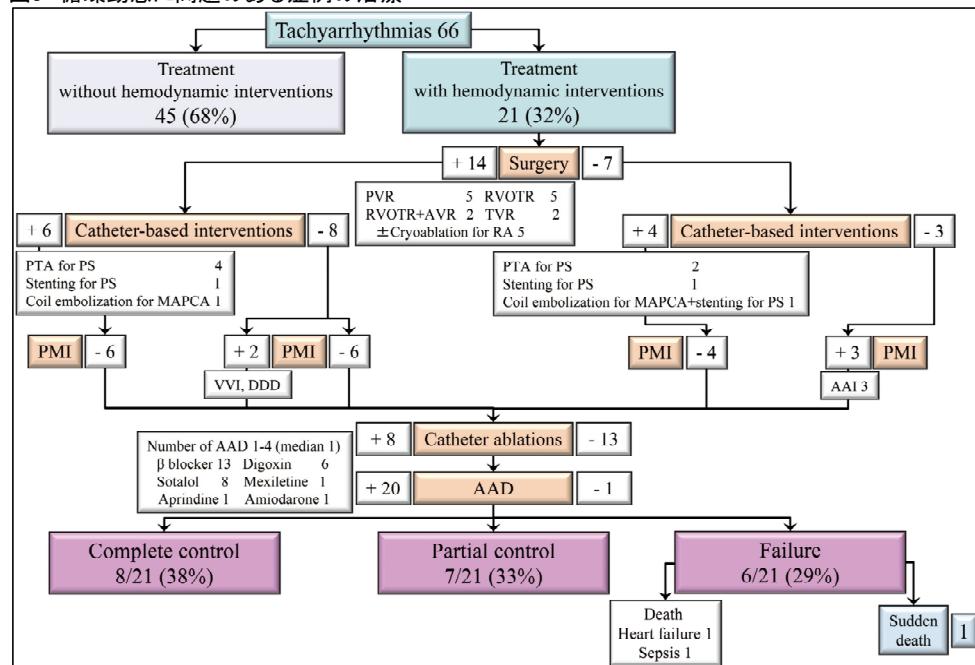
② 心室頻拍

心室頻拍(VT)の頻度は14.2%、心室細動(VF)の頻度は0.5%で、45歳を越えると急速に頻度が増加し、VT/VFの関連因子は、手術回数、QRS時間、左室拡張能低下であった⁷⁾。

B) 頻脈性不整脈の管理

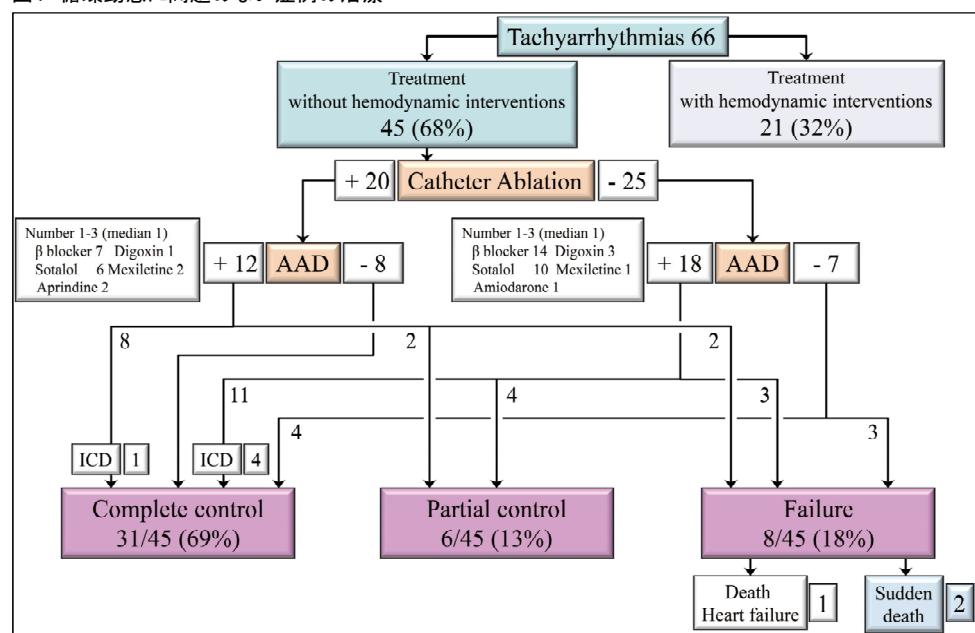
Miyazaki ら⁸は、まず血行動態評価を行い、右室容量負荷もしくは圧負荷があれば、surgical/catheter intervention (図3) を行い、徐脈症例にはペースメーカーを埋め込んだ上で、抗不整脈剤と catheter ablation(図3.4)による内科的治療を追加し、突然死のリスクのある症例に対しては ICD 埋め込みを行う strategy を示した。(図5)

図3 循環動態に問題のある症例の治療



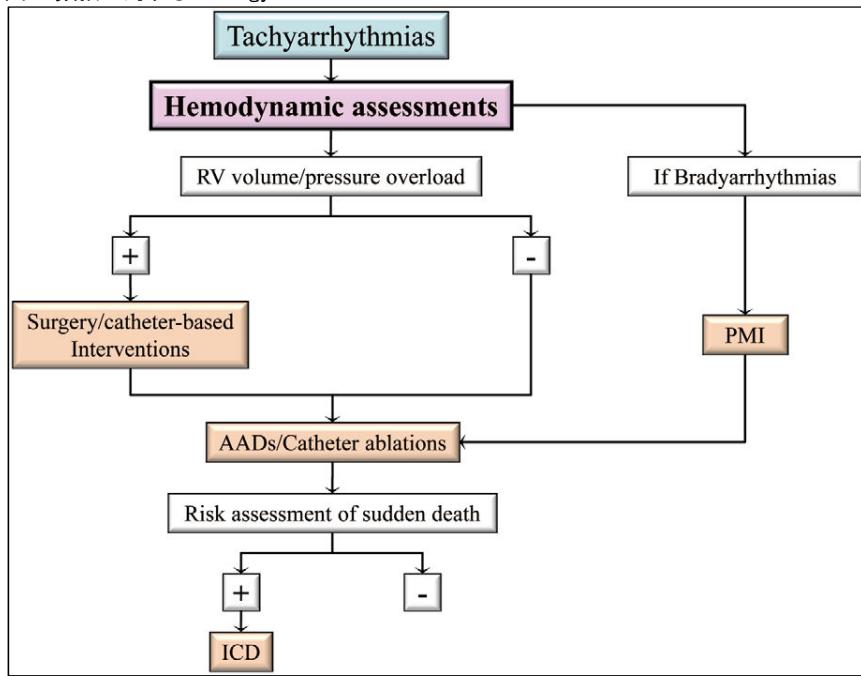
文献8より引用

図4 循環動態に問題のない症例の治療



文献8より引用

図5 頻拍に対するStrategy



文献8より引用

2. 血行動態異常

A) 右室拡大を伴う肺動脈弁閉鎖不全

成人期の最も重要な問題であり、MRIによる客観的な評価が必要である。

① PVRにより右室が正常化する閾値は？（表2）

Lee らの論文¹³⁾では、RVEDVI 168ml/m²（感度 74%、特異度 74%）、RVESVI 80ml/m²（感度 68%、特異度 68%）としている。

② PVRの効果は？（図6）

Meta-analysisによると PVR 後に RVEDVI、RVESVI は改善するも、RVEF、QRS 時間の改善は乏しい¹⁴⁾。

③ PVRにより長期予後は改善するか？

VT回避率や生存率は、PVR群と非PVR群で有意差はなかった。¹⁵⁾¹⁶⁾

④ PVRのdurabilityは？（表3）

rePVR回避率は、術後5年までは良く、7年で74%¹⁹⁾、10年で51%¹⁸⁾と低下するが、この二つの論文はリスクファクターである若年者を含んでいる。

⑤ PVRの適応は？

(ア) 有症状または運動耐容能低下を伴う（AHA guideline class1²⁰⁾）

(イ) 中等度から重度の右室拡大、右室機能低下または三尖弁閉鎖不全を伴う（class 2a²⁰⁾）

(ウ) 有症状または持続性心房性心室性不整脈の出現(class 2a²⁰⁾）

まだ、明確な基準のコンセンサスはなく、各症例で、右室機能の温存とPVRの耐久性とのバランスを考慮して適応を決めることが望ましい。

表2. PVR後にRV volumeが正常化する閾値

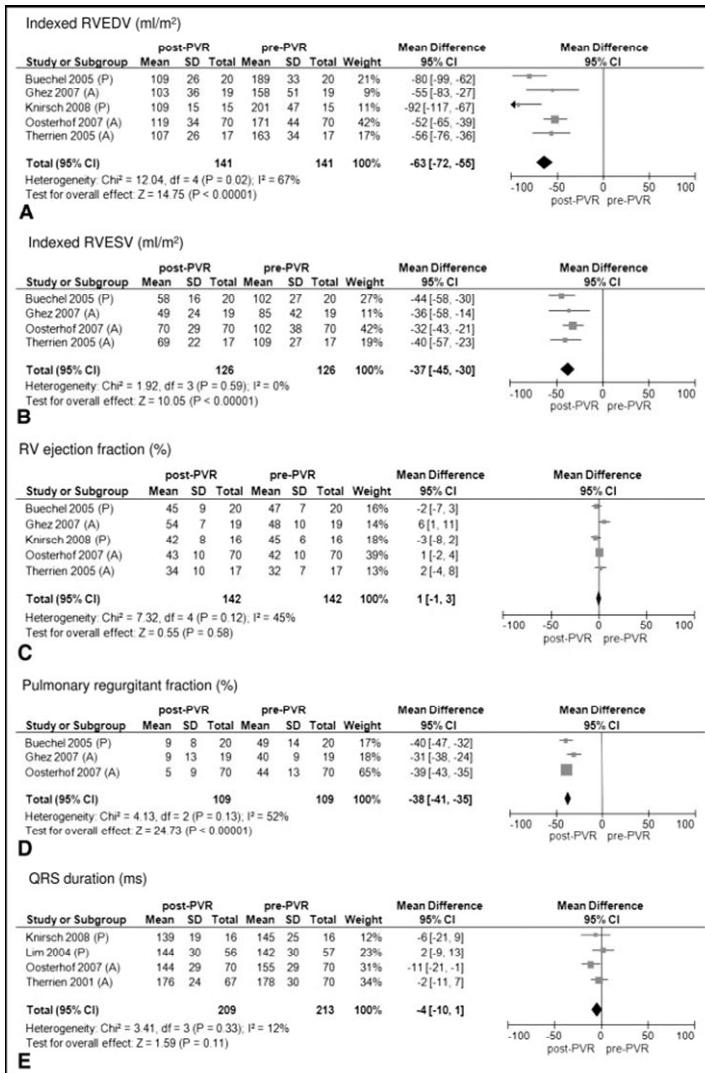
Reference	Year	Institution	subjects	RVEDVI	RVESVI
Therrien et al (9)	2005	Toronto CC	17	170ml/m2	85ml/m2
Oosterhoff et al (10)	2007	Netherland	490	160ml/m2	82ml/m2
Buechel et al (11)	2005	Switzerland	22	150ml/m2	
Geva et al (12)	2010	Boston	64		90ml/m2
Lee et al (13)	2012	South Korea	170	168ml/m2	80ml/m2

表3.Durability of PVR

Reference	Year	Institution	subjects	mean age at PVR	EFR 5yrs	EFR 10yrs	risk factor for the event
Scherptong et al (17)	2010	Netherland	90	31	89†	78†	QRS>180ms absence of a reduction in QRS duration
Lee et al (18)	2011	South Korea	181	14.2	93*	51*	younger age PA/VSD stentless valve
Chen et al (19)	2012	Boston	227	median 19.4	94*	74* (7yrs)	younger age oversizing

EFR; event freee ratio: † death, rePVR, VT, HF, * rePVR

図6 PVR後のパラメータの変化



文献14より引用

B) 右室流出路狭窄、肺動脈分岐部狭窄

① 手術適応(class 2a²⁰)

(ア) RVOTO (弁性、弁下部) 心エコー図検査で peak PG \geq 50mmHg

(イ) RVOTO (弁性、弁下部) RV/LV >0.7

(ウ) RVOTO 進行性または右室機能障害を伴う重度右室拡大

② Collaboration : surgeons & interventional cardiologists (class 2a²⁰)

肺動脈狭窄に対する術前術中 stenting またはパッチ形成術

③ 肺動脈分岐部狭窄に対するバルーン拡張またはステント留置術 (class 2b²⁰)

適応は、RV/LV >0.5、右心機能障害を伴う、著明な左右差 (75%vs25%)

C) 上行大動脈拡大を伴う大動脈弁閉鎖不全

Morgeon らの最新の論文²¹では、427例のうち 28.9%の症例が、40mm 以上の上行大動脈拡張を認め、中等度以上の AR 症例が 3.5%とされている。独立した関連因子は男性のみで、単因子解析では肺動脈閉鎖と中等度以上の AR との関連を認めたが、右大動脈弓との関連はなかった。

III. まとめ

1. ファロー四徴症心内修復術後症例では、電気生理学的異常と PR などによる慢性の右室容量負荷により、加齢とともに不整脈の頻度が増加し、突然死のリスクにつながる。
2. 長期予後改善のためには、PR による右室拡大を防ぐ事が重要であるが、PVR の適応基準については、まだ明確なものはなく、症例を重ねて検討してゆく必要がある。

IV. おわりに

ファロー四徴症心内修復術後の長期遠隔期の予後において、最も重要な不整脈と PR に焦点をしぼって概説した。治療法についてはコンセンサスの得られていない点があり明確なガイドラインは示せなかつたが、定期健診の際の情報として役立てて頂ければ幸いである。

Reference

1. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993; 329:593–599.
2. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, et al. 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
3. 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; 356:975–981
4. Nakazawa M, Sinohara T, Sasaki A, et al. Arrhythmias late after repair of tetralogy of Fallot a Japanese multicenter study *Circ J* 2004; 68: 126–130
5. 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; 35:156–164
6. Park CS, Lee JR, Lim HG, et al. The long-term result of total repair for tetralogy of Fallot *Eur J Cardiothorac Surg* 2010; 38:311–317
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 – 875.
8. Miyazaki A, Sakaguchi H, Ohuchi H, et al. Efficacy of Hemodynamic-Based Management of Tachyarrhythmia After Repair of Tetralogy of Fallot. *Circ J* 2012;76:2855–2862
9. Therrien J, Provost Y, Merchant N, et al. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol* 2005;95:779–82.
10. Oosterhof T, Van Straten A, Vliegen HW, et al. Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation* 2007;116:545–51.
11. Buechel ER, Dave HH, Kellenberger CJ, et al. Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J* 2005;26:2721–7.

12. Geva T, Gauvreau K, Powell AJ, et al. Randomized trial of pulmonary valve replacement with and without right ventricular remodeling surgery. *Circulation* 2010;122 Suppl 11:S201–8.
13. Lee C, Kim YM, Lee C-H, et al. Outcomes of pulmonary valve replacement in 170 patients with chronic pulmonary regurgitation after relief of right ventricular outflow tract obstruction: implications for optimal timing of pulmonary valve replacement. *J Am Coll Cardiol* 2012;60:1005–14.
14. Cheung EW, Wong WH, Cheung Y. Meta-analysis of pulmonary valve replacement after operative repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2010;106:552–7.
15. Gengsakul A, Harris L, Bradley TJ, et al. The impact of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair: a matched comparison. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;32:462–8.
16. Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, et al. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation* 2009;119:445–51.
17. Scherptong RWC, Hazekamp MG, Mulder BJM, et al. Follow-Up After Pulmonary Valve Replacement in Adults With Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2010;56:1486–1492
18. Lee C, Park CS, Lee CH, et al. Durability of bioprosthetic valves in the pulmonary position: long-term follow-up of 181 implants in patients with congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;142:351–8.
19. Chen PC, Sager MS, Zurakowski D, et al. Younger age and valve oversizing are predictors of structural valve deterioration after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012;143:352–60.
20. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation* 2008;118: 2429–2431
21. Mongeon FP, Gurvitz MZ, Broberg CS, et al. Aortic Root Dilatation in Adults with Surgically repaired Tetralogy of Fallot. A Multicenter Cross-Sectional Study. *Circulation* 2013;127:172–179

14. 経カテーテル心房中隔閉鎖術後の心血行動態の変化

増谷 聰 (埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科)

【背景】

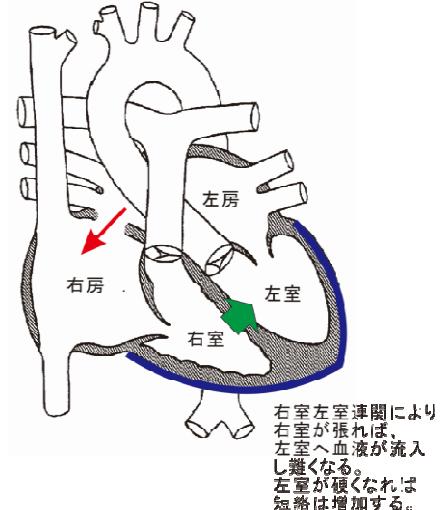
心房中隔欠損 (ASD) の閉鎖術は、閉鎖説によるカテーテル治療が外科的治療に代わって広く行われ、人工心肺を使用できない患者に対しても、閉鎖が行われるようになってきた。しかし、閉鎖前後で血行動態の瞬時の変化に対し、適応に困難を来す症例がいるため、その理解と把握、および対策は重要である。

【目的】

経カテーテル心房中隔閉鎖術前後の心血行動態の変化につき、概説する。

【閉鎖前の ASD の血行動態】

- ① 右心容量負荷、左心容量軽減
- ② 高肺血流と、体血流の制限
- ③ 右室・左室連関（共通的心外膜の中にあり、右室と左室は独立でない。
右室が大きいことにより、左室が拡張し難い。）
- ④ 以上が長年続くことによる心室・血管の二次性の特性変化
- ⑤ ASD とは独立した、加齢による心室・血管の特性変化。
- ⑥ 加齢に伴う他の疾患による影響（心房細動、糖尿病など）



【閉鎖による ASD の血行動態の変化】

- ⑦ 前述の血行動態から、短絡が消失することによる変化が生ずる。すなわち、右心容量負荷が改善し、左心容量が軽減から正常化へと増加する。
- ⑧ 困る人では、主に左心が容量増加に対応できず、左房圧上昇から肺うつ血をきたす。

【ASD閉鎖後の血行動態に対応できるかを規定するもの】

増加した流入血流を、左室が左房圧の大きな上昇なく受け入れられるか、つまり左室拡張能がカギを握る。

一方で左室は、右室容量負荷軽減により、右室・左室連関を介した右室からの影響が低下し、血液が流入しやすくなる要素もある。その要素と、左室流入血の増加の要素のどちらが、どの程度、優勢になるか、で左房圧がどう変化するかが決まる。すなわち、前者の貢献があっても、左室自体の伸展性（コンプライアンス）が非常に悪く、流入血の増加に対応できない場合は、左房圧の上昇を介して肺うつ血の方向に変化する。これまでの報告をまとめると、以下のようになる。（Masutani and Senzaki, 2011, J Card Fail 17(11): 957-963）

ASD閉鎖後の変化

	閉鎖前の 血行動態	閉鎖に伴う変化
心拍数と心腔の大きさ		
心拍数 (/min)		不变
右室 径/容積	増加	低下
左室 径/容積	低下	増加
左房 径/容積		増加、不变、低下
拡張能		
左房圧 (mmHg)		不变、増加
左室拡張末期圧 (mmHg)	不变	増加
左室 弛緩時定数	不变 : $Q_p/Q_s < 3$ 延長 : $Q_p/Q_s > 3$	不变
左室-dp/dt max	不变 : $Q_p/Q_s < 3$ 低下 : $Q_p/Q_s > 3$	不变
Stiffness constant	不变	
僧房弁流入 E/A		不变 増加 : 試験閉鎖での 左房圧異常上昇例
中隔 僧房弁輪速度 e' E/e'	不变	不变、低下 上昇
1心拍の拡張期圧容積関係	左上方	
拡張末期圧断面積関係		平行に下へ
不变 : 有意差認めず		

【閉鎖後の心不全の発症の予測と発症のリスクファクター】

試験閉鎖が最も確か、ではある。

閉鎖術前に左房圧が高い人。

カテーテル前では、

年齢が高い人。

術前 e' が低い人。(術後 BNP と相関する)

その他、同定していく必要がある。

【事前の準備】

閉鎖前の左房圧の高い症例で、ドーパミン、ミルリノン、利尿薬、を使用し、閉鎖に耐術できた報告あり。

長期予後の詳細な報告はこれから。

【fenestration を開けた閉鎖詮による閉鎖】

報告あり、reasonable。

まとめた長期の追跡データはこれから。

【今後の課題と展望】

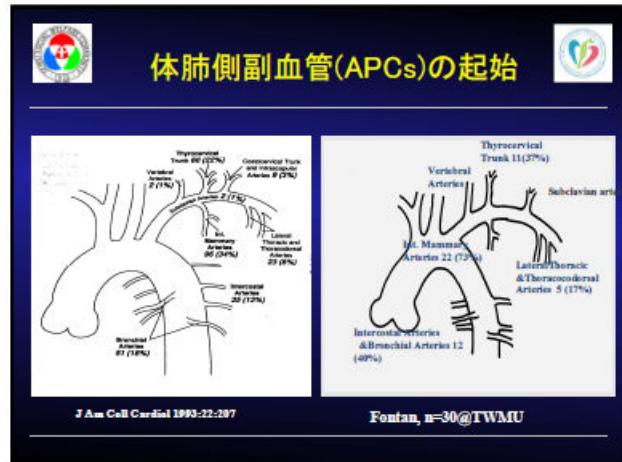
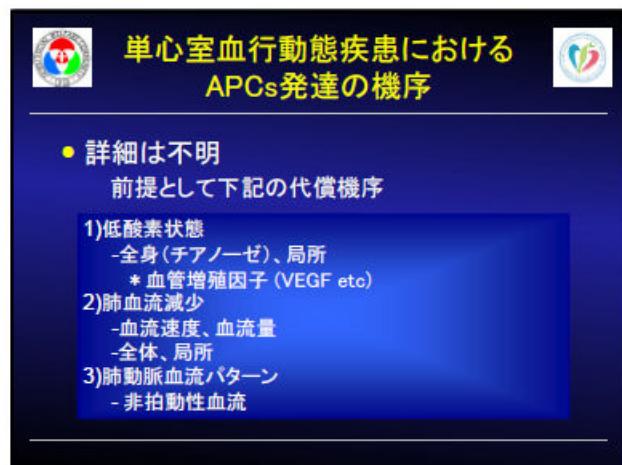
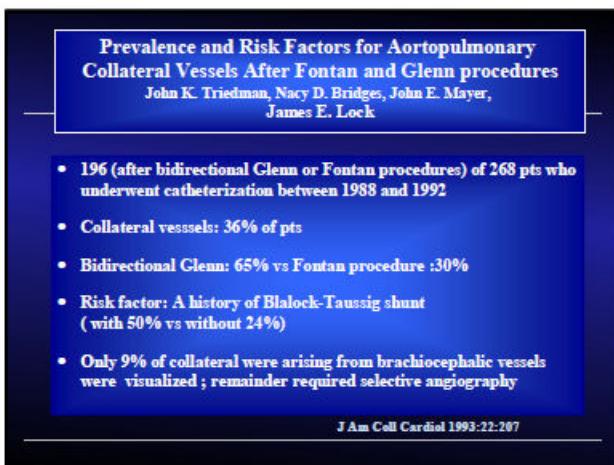
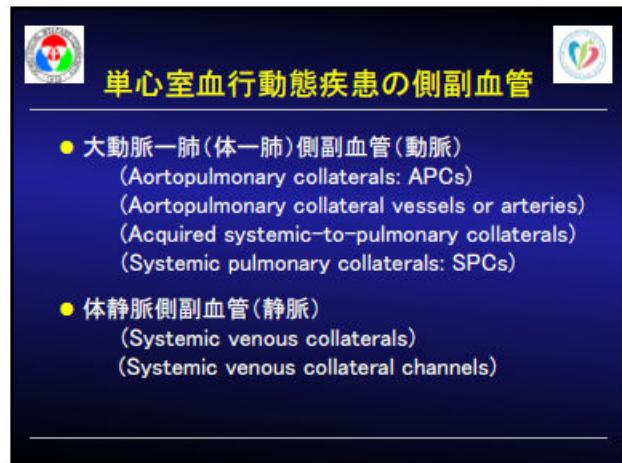
心房中隔欠損の経カテーテル心房中隔閉鎖術は、多くの人は問題なく耐術するものの、一部の症例では左房圧上昇が大きすぎて閉鎖が断念される。その中間の症例、および断念されてきた症例のうちの一部が、適切な対処により閉鎖後的心不全を回避・改善できる可能性のある症例である。閉鎖後的心不全のほとんどは一過性であり、適応の時期を過ぎれば安定化することが多いことから、そのような症例を術前に把握し、適切な対処ができれば、血行動態が急激に変わり、不安定な閉鎖後の時期をより安定した経過とすることが可能かもしれない。

そのためには今後、High risk 症例を把握し、適切な対処を行っていくためのアルゴリズムを作成していくことが有用と考えられ、科学的根拠の蓄積が必要と考えられる。

また、若年者では閉鎖に伴う適応はより容易であることから、適切な年齢で心房中隔欠損を診断したうえで、必要な症例に対しては至適時期に閉鎖を行っていくためのシステム作りも重要である。

15. 単心室血行動態患者の側副血行に対するコイル塞栓術

森 善樹 (聖隸浜松病院 小児循環器科)



単心室血行動態患者のAPCsの悪い影響

- 血行動態的な影響
左→右短絡一心室へのVolume overload
 - 肺動脈圧上昇、肺血管抵抗の上昇
 - 肺動脈→左房圧較差上昇
 - 心室拡張期圧上昇
 - 肺血管床を通じた肺静脈血流の障害
 - 肺循環でのエネルギー損失
- 胸水貯留、長い入院期間
心不全
 - 低心拍出量、より高い中心静脈圧
- 蛋白漏出性胃腸症、咯血の原因

APCsの造影上の程度分類

Grade	Number	Size	Pulmonary opacification
1	Few (<3)	Small (<1mm)	Absence
	Multiple	Small (<1mm)	
2	or	Large	Absence
	Few (<3)	Large	
3	Multiple	Small	Presence
	Few (<3)	Large	
4	Multiple	Large	Presence

Am Heart J 1996;131:1164

APCsと術後の胸水貯留

- Fontan手術施行した71名
- Angiography
APCs: 60名 (84.5%)
* > Grade 3: 30名 (42%)
- APCのGradeと胸水貯留期間と正の相関
- 胸水貯留期間
> Grade 2: 12日
vs
None or Grade 1: 6.3日

Am Heart J 1996;131:1164

APCsの影響

- 33例のFontan型手術:人工心肺使用でAPC flow測定
- % Cardiac Return (%CR/APC flow)と術後CVPとの相関
- %CR>33%はCVPが高く(17mmHg以上)、すべて死亡
- 術前Coil塞栓した患者では%CR>40%はない:術前のAPCsのCoil塞栓術はAPC flowを減少させる

Ann Thorac Surg 1995;59:443

APCsの影響

- Fenestrated lateral tunnel Fontan施行: 93人(年齢 2.5 歳)
- 術前:35名(35%)がAPCs塞栓必要
- 術後期死亡:3人(2人がAPCsによる過度の肺血流増加が原因)
- 術後:19人(20%)がAPCs塞栓必要(PAP上昇、CHF、胸水貯留)

Ann Thorac Surg 1999;68:969

APCsのコイル塞栓術

- 側副血管は末梢から起始部まですべての範囲をコイルでつめる
-起始部のみだと末梢が必ずRevascularizationする

Stern HJ. Catheter Cardiovasc Interv 2009, Pediatr Cardiol 2010

単心室血行動態患者のAPCsのよい影響

- 血行動態的な影響
 - 左→右短絡: 肺血流量が増加
 - 酸素飽和度が高い
 - 肺動脈発育
 - 肝静脈血が肺循環に加わる
 - 肺血管内皮機能がよい
 - * Acetylcholine負荷でのData

肺動脈瘻が少ない
BDG患者ではTCPCまでの期間がのばせる
-心外導管を使用する例ではより大きな導管使用可能

Incidence and Implications of Systemic to Pulmonary Collaterals After Bidirectional Cavopulmonary Anastomosis

Doff B. McElhinney, V. Mohan Reddy, Wayne Tworetzky, Edwin Petrossian, Frank L. Hanley, Phillip Moore.

- Review of angiography and clinical data for all 76 pts who underwent BCPA between 1990 and 1996,
 - 46 pts have undergone Fontan operation, with 2 deaths (one: early death)
- Arterial collaterals (APCs): 45 of 76 pts (59%), 14 of 45 pts (30%) coil embolization
- Duration of chest tube drainage
 - APCs (+) : 8 ± 6 days vs. APCs (-) 19 ± 15 days : p=0.0079
- Conclusions: APCs were not associated with a higher incidence of prolonged effusion after Fontan procedure and did not correlate with poor outcome

Ann Thorac Surg 2000;69:1222

APCsの影響(悪い影響ない)

■1997-2000年に32名のFontan施行: APC flowを人工心肺使用中に測定

APC flow	High (Upper 50%)	Low (Lower 50%)	P value
Ventilation (hrs)	14 (3-26)	9 (2-50)	0.4
ICU Stay (days)	2 (1-4)	2 (1-57)	0.4
Hospital stay (days)	12 (6-57)	10 (7-57)	0.9

Ann Thorac Surg 2001;72:408

APCsの影響(悪い影響ない)

■ 52人単心室血行動態疾患: Thermal Indicator Dilution study
 ■ APC flow (BT4-5)は造影でのAPCs Gradeと正の相関
 ■ 9人にCoil embolization
 - 造影上のAPCsのGradeは低下し、BT4-5(APCflow)は減少

Catheter Cardiovasc Interv 2005;65: 427

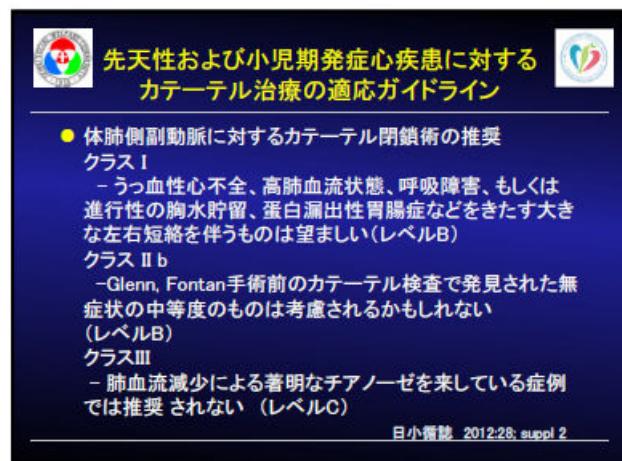
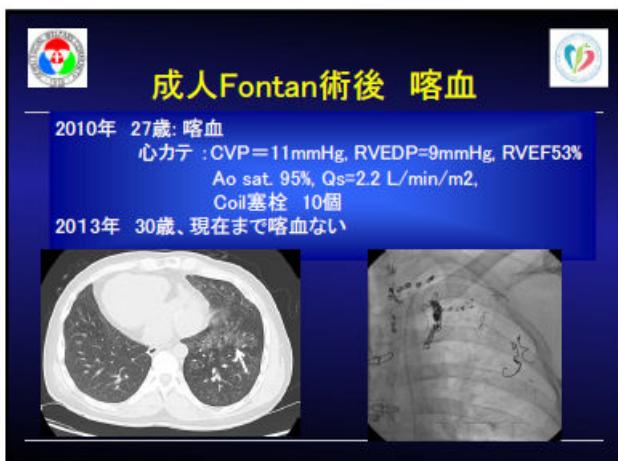
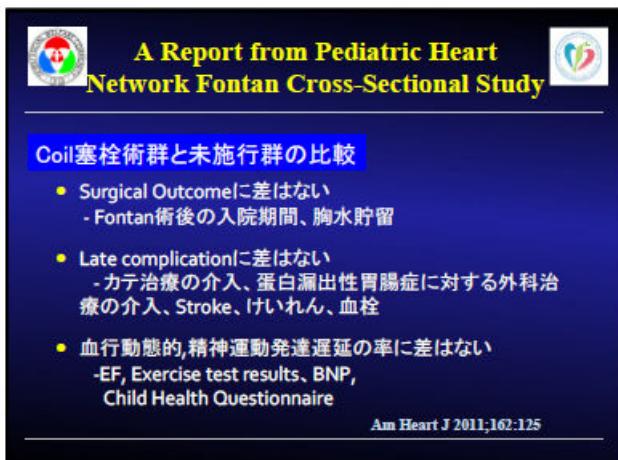
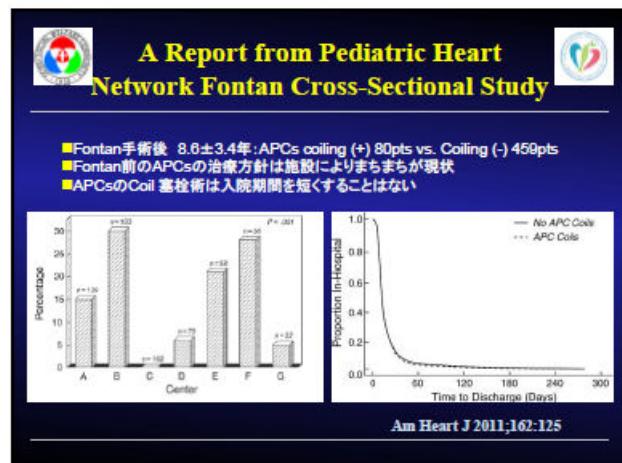
APCsの影響(悪い影響ない)

■ BT4-5 (APC flow)は術前の肺動脈圧とは弱いが正の相関
 ■ 術後の胸水貯留期間、胸水の量とは関係がない

Catheter Cardiovasc Interv 2005;65: 427

悪い影響(+)またはコイル塞栓術はすべきとの報告(~2002年)

Authors	Report	Methods	Adverse Outcomes (+)	Study design
Kanter KR et al	Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2002	137 pts, Cathe.	Post BDG & Fontan	Retrospective
Ascuutto RJ. et al	Pediatr Cardiol 2004	In vitro	Energy Loss	
Stem HJ	Catheter Cardiovasc Interv 2009			Editorial
Whitehead KK. et al.	Circ Cardiovasc Imaging 2009	17 pts, MRI	Post BDG	Retrospective
Odenwald T. et al	Heart 2012	65 pts, MRI	Post TCPC Acute outcome	Retrospective
Wortmann-LG et al	JTCS 2012	33 pts, MRI	Post TCPC Acute outcome	Prospective
Glatz AC. et al	Circ Cardiovasc Imaging 2012	44 pts, MRI	Post TCPC Acute outcome	Retrospective
Doni Y. et al	Circ Cardiovasc Interventions 2013	6 pts, MRI	Post BDG, Acute effect	Retrospective





まとめと課題



- 単心室血行動態疾患の APCsに対するコイル塞栓術は喀血、胸水が減らないなどの臨床上問題があれば施行
- ルチーンでコイル塞栓術を施行するかはAPCsが臨床的に悪い影響があるとのEvidenceをもとに施行すべき
 - コイル塞栓には被爆(+)も考慮
- しかし現時点で、単心室血行動態疾患のAPCsがグレン、Fontan術後の短期、また特に長期にどのような影響があるかは議論あるところ(Evidenceがない)
 - 血行動態的かつ臨床上の影響が？
(成人期をむかえたFontan術後では？？)
 - 単心室血行動態疾患のAPCsの自然歴？？？

16, 経カテーテル大動脈弁留置術(TAVI)の evidence と variation

三橋 弘嗣 (聖路加国際病院 循環器内科)

従来大動脈狭窄症に対する治療は薬剤治療に限界があり、開胸による大動脈弁置換術(S-AVR)が主な治療であった。よって高齢やCOPDなどでS-AVRが受けることができない患者の予後は非常に悪かった。最近経カテーテル大動脈留置術(TAVI)によってこれらのS-AVR適応外またはhigh risk患者の予後は著明に改善された。

PARTNER studyはPart BとPart Aに分かれておりPart BではS-AVR適応外患者において通常の薬剤治療とTAVIを比較し、TAVIは有意に生命予後とADLを改善した。またPart AではTAVIとS-AVRを比較し生命予後とADLの改善度は有意差がないことが示された。

さらにTAVIの適応は拡大されており、大腿動脈アクセスが不可能な場合でも鎖骨下動脈や上行大動脈、心尖部アクセスによって同等の成績が得られたという報告もある。そしてValve in valveと呼ばれ、外科的に植え込まれた生体弁の内側にTAVIによってvalveを留置する手技が登場し、良好な成績を得ている。

現在PARTNER-2 studyが進行中でS-AVR intermediate risk患者においてTAVIとS-AVRの生命予後とADLの改善度を比較している。来年にも結果が出る予定。

今後もTAVIのevidenceとvariationは日進月歩で進化していくと予想され、より多くの患者に適応が広がり、より安全に遂行できるようになると思われる。

文献：

1. Leon MB, Smith CR, Mack MJ, Miller DC, Moses JW, Svensson LG, Tuzcu EM, Webb JG, Fontana GP, Makkar RR, Brown DL, Block PC, Guyton RA, Pichard AD, Bavaria JE, Herrmann HC, Douglas PS, Petersen JL, Akin JJ, Anderson WN, Wang D, Pocock S; PARTNER Trial Investigators. Transcatheter aortic-valve implantation for aortic stenosis in patients who cannot undergo surgery. *N Engl J Med* 2010;363:1597-1607.
2. Smith CR, Leon MB, Mack MJ, Miller DC, Moses JW, Svensson LG, Tuzcu EM, Webb JG, Fontana GP, Makkar RR, Williams M, Dewey T, Kapadia S, Babaliaros V, Thourani VH, Corso P, Pichard AD, Bavaria JE, Herrmann HC, Akin JJ, Anderson WN, Wang D, Pocock SJ; PARTNER Trial Investigators. Transcatheter versus surgical aortic-valve replacement in high-risk patients. *N Engl J Med* 2011;364:2187-2198.

17. 先天性心疾患における成人期の問題点と治療

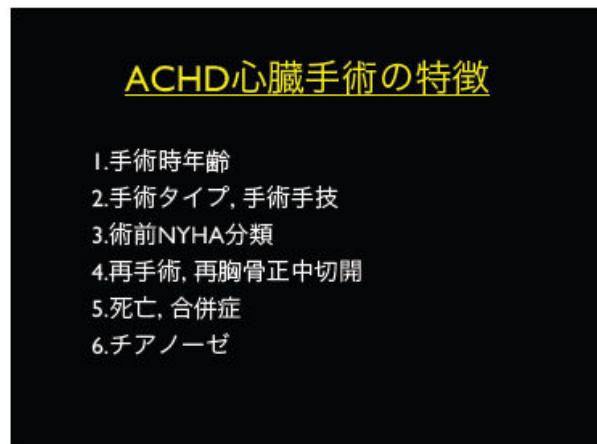
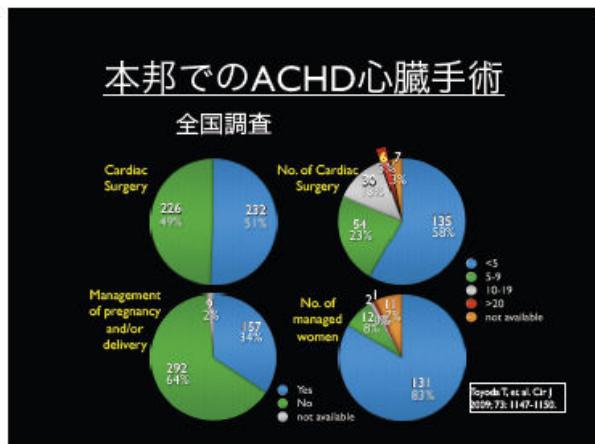
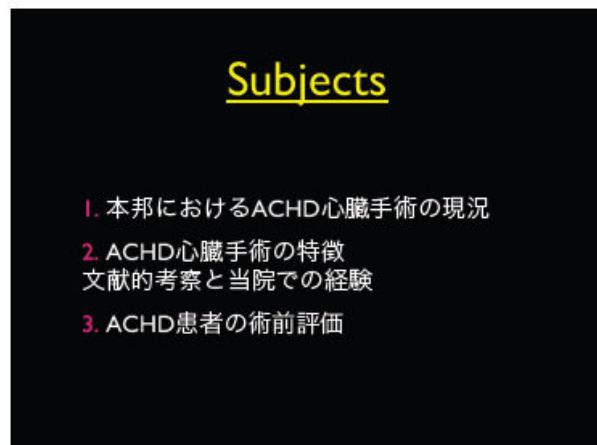
笠原 真悟 (岡山大学 心臓血管外科)

18, TCPC 手術における computational flow dynamics

長嶋 光樹（東京女子医科大学 心臓血管外科）

19, エプスタイン病に対する Cone 手術

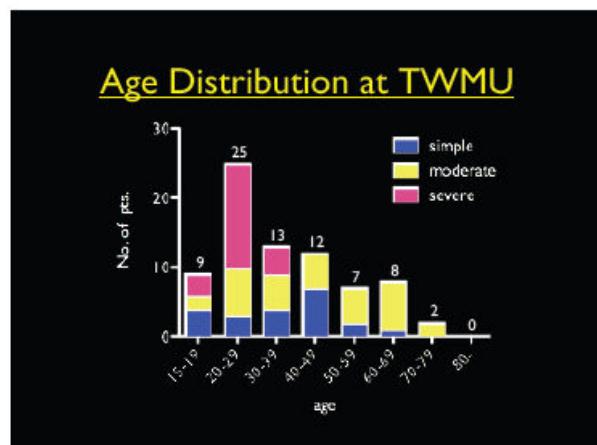
佐野 俊二 (岡山大学 心臓血管外科)



I. age at the time of surgery

Country	author	n	period	material	age at surgery	gender
India	Gnanappa GK	153	'03.6-'08.6		32.3	
Europe	Vida VL	2,012	97.1-'04.12	≥ 18	34.4 ± 15.5	1,005:1,007
Netherlands	Putman LM	830	90.1-'07.1	≥ 18	39.3 ± 15.5	417:413
USA	Mahle WT	719	05.7-'07.6	≥ 21	26	
UK	Srinathan SK	474	90.1-'02.12	≥ 16	25.4	262:212
Japan	TWMU	76	09.1-'11.7	≥ 15	36.9 ± 16.7	43:33

1. Gnanappa GK, et al. Congenit Heart Dis. 2011;6:2-4. 2. Vida VL, et al. Ann Thorac Surg 2007;83:161-168. 3. Putman LM, et al. Eur J Cardiothorac Surg 2009;36:96-104. 4. Mahle WT, et al. J Thorac Cardiovasc Surg 2008;136:307-311. 5. Srinathan SK, et al. Heart 2004;91:207-212.



2. Type of Surgery

Country/Institute	n	corrective	reoperation	palliative
India	153	98% (150)	2% (3)	0%
Europe	2,012	75% (1,509)	23% (464)	2% (395)
Netherlands	830		49%	
UK	474		34% (162)	
UCLA	170/y		80%	
Toronto	150/y		35%	
Cleveland	50/y		25%	
Massachusetts	70/y		29%	
Mayo	100/y		56%	
Royal Brompton	100/y		60%	
TWMU	76	58% (44)	42% (32)	0%

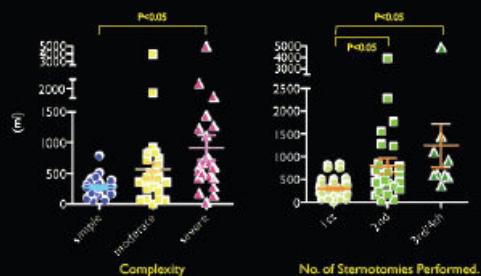
[1. Grunappa GK, et al. Congenit Heart Dis. 2011;6:7-8. 2. Vida VL, et al. Ann Thorac Surg 2007;83:161-165. 3. Putman LM, et al. Eur J Cardiothorac Surg 2009;36:96-104. 4. Putman LM, et al. Eur J Cardiothorac Surg 2009;36:96-104. 5. Srivastava SK, et al. Heart 2004;91:207-212. 6. Nawa K, et al. Int J Cardiol 2004;96:211-216.]

2. Type of Procedure

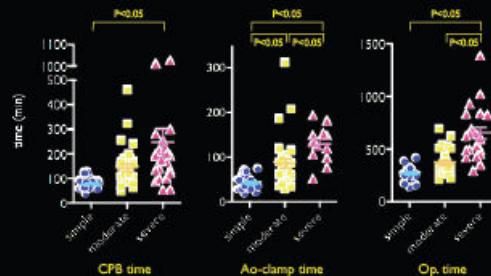
Country/Institute	n	LR shunt	Valve	RVOT	SV
Europe	2,012	42.8%	3.3%	11.7%	2%
Netherlands	830	26.5%	23.8%	12.6%	2.4%
USA	719	5.2%	8.2%	19.1%	5.1%
UK	474	15%		42%	1%
TWMU	76	51.3%	19.7%	9.2%	13.1%

[1. Vida VL, et al. Ann Thorac Surg 2007;82:161-165. 2. Putman LM, et al. Eur J Cardiothorac Surg 2009;36:96-104. 3. Putman LM, et al. Eur J Cardiothorac Surg 2009;36:96-104. 4. Srivastava SK, et al. Heart 2004;91:207-212. 5. Nawa K, et al. Int J Cardiol 2004;96:211-216.]

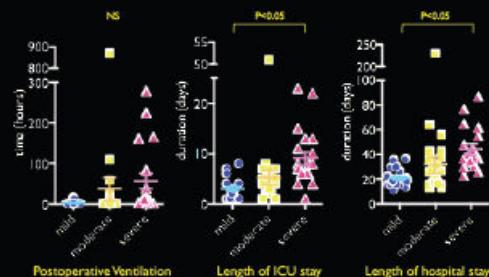
Bleeding at TWMU



CPB, Ao-clamp, Op. time at TWMU



Postop. Ventilation, ICU Stay, Hospital Stay at TWMU



5. Mortality in cardiac surgery for ACHD

Country/Institute	n	mortality	Country/Institute	n	mortality
India	153	1.3% (2)	Toronto	150/y	1.5%
Europe	2,012	2.0% (40)	Cleveland	50/y	2.0%
Netherlands	830	1.5% (14)	Massachusetts	70/y	1.5%
USA	719	1.9%	Mayo	100/y	3.0%
UK	474	6.3% (30) → 3.4%	Royal Brompton	100/y	1.5%
UCLA	170/y	2.0%	TWMU	76	5.3% (4)

[1. Grunappa GK, et al. Congenit Heart Dis. 2011;6:7-8. 2. Vida VL, et al. Ann Thorac Surg 2007;83:161-165. 3. Putman LM, et al. Eur J Cardiothorac Surg 2009;36:96-104. 4. Putman LM, et al. Eur J Cardiothorac Surg 2009;36:96-104. 5. Srivastava SK, et al. Heart 2004;91:207-212. 6. Nawa K, et al. Int J Cardiol 2004;96:211-216.]

5. Morbidity in Cardiac Surgery for ACHD

Country/ Institute	minor morbidity	major morbidity	predictor/risk factor for mortality or morbidity
India	7.0% (11)	19.6% (28)	cyanosis, age>30, NYHA III/IV
Europe		22.1% (44)	cyanosis, arrhythmia, NYHA III/IV
Netherlands		33.1% (319)	PH, cyanosis, ventricular dysfunction
UK		41%	
TWMU	18.9% (14)	16.2% (12)	35.1% (26)

[1] Chavasse GK, et al. Congenit Heart Dis. 2011;6:3-8. [2] Vida VL, et al. Ann Thorac Surg 2007;83: 161-168. [3] Puzan L, et al. Eur J Cardiothorac Surg 2009;36:96-104. [4] Srivastava SK, et al. Heart 2004;90:207-212.

ACHD心臓手術の特徴

- 年齢分布は20~30才にピーク、若年者では高度に複雑な奇形に対する根治術後の再手術例が多い
- 高齢者では心房中隔二次口欠損が代表的
- 症状はほとんどの患者で無いか、もしくは軽度
- 高頻度に狭小な大脛動脈
- 単純な奇形では死亡率はきわめて低いが、チアノーゼを有する場合は死亡率・合併症とも高率

ACHD術前評価

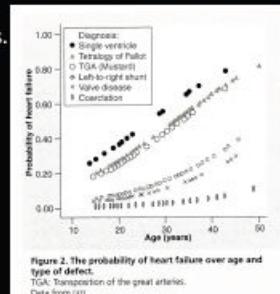
- 疾患のタイプ → うっ血性心不全出現率
- 運動耐容能
- 神経ホルモン活性

I. Type of disease

Disease risk of CHF pts.

- SV physiology
- TOF
- systemic RV
- cyanosis
- PH

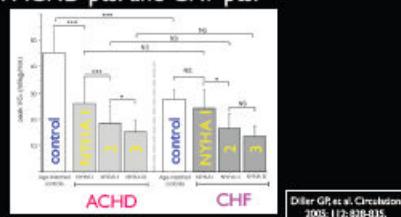
Shaddy RE, Webb G. Expert Rev Cardiovasc Ther. 2008; 6: 165-174.



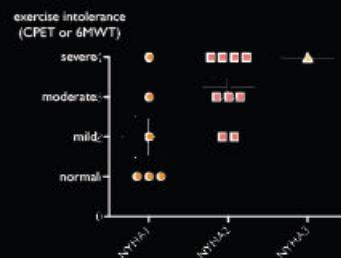
2. Exercise tolerance

peak VO₂-NYHA class relationship

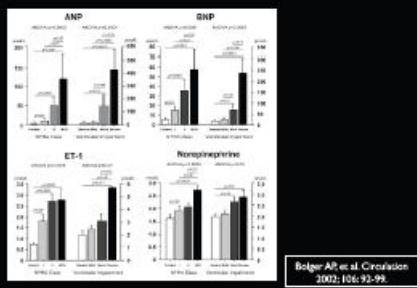
in ACHD pts. and CHF pts.



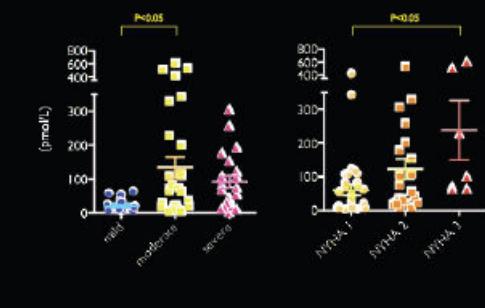
NYHA class-exercise tolerance relationship at TWMU



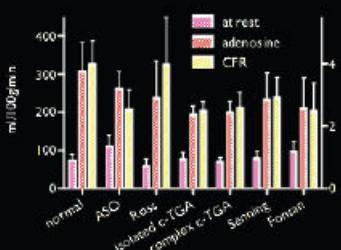
3. Neurohormonal Activation



BNP at TWMU



Myocardial Blood Flow and Coronary Flow Reserve in ACHD



Myocardial damage at TWMU

Complexity	Myocardial Damage		age	Op.	Previous Op.	Mortality
	=	*				
Simple	2	0	1 19	AVR	post-jatene	No
Moderate	3	0	2 21	PA plasty	post-jatene	No
Severe	3	6	3 23	TCPC conv.	APC for TA	No
			4 26	TVR	post-Senning	minor
			5 32	TVR	c-TGA	No
			6 37	TOF	post-Rastelli	minor

ACHD術前評価 1

- 右室体心室, 単心室, ファロー四徴症, 肺高血圧及びチアノーゼは心不全・運動耐容能低下の高リスク
- 高度な運動耐容能低下は死亡・合併症の高リスク
- 症状と運動耐容能は一致しない

ACHD術前評価 2

- 高度な複雑心奇形では無症状であっても, 運動耐容能検査, BNP測定が広く適用されるべき
- 右室体心室, 単心室, ファロー四徴症及び冠動脈移植後の患者では, 心筋血流イメージングが心筋障害の程度の評価に役立つ

21, Marfan 症候群の妊娠出産例

聖路加国際病院 女性総合診療部¹⁾、循環器内科²⁾、麻酔科³⁾

兵藤 博信¹⁾、赤枝 俊¹⁾、秋山 瑞紀¹⁾、山中 美智子¹⁾、百枝 幹雄¹⁾

白井 丈晶²⁾、森本 康子²⁾、丹羽 公一郎²⁾、片山 正夫³⁾

【緒言】

マルファン症候群は常染色体優性遺伝の結合組織病で、心臓や大血管への影響、すなわち大動脈解離や大動脈弁・僧房弁逆流などがその生命予後に一番大きくかかわる。医療の進歩により、以前は平均寿命が一般の半分以下であったものが、現在では一般とほぼ変わらないレベルに達している。

妊娠は、正に心臓や大血管へより大きな負担がかかり、その管理についてはこれまでにも数多くの調査報告がなされてきており、ガイドラインも提唱されている。今回、当院で管理したマルファン症候群女性の妊娠出産例を通して、改めてそのポイントをおさらいしたい。

【症例】

37歳、2経妊0経産、173cm 56kg。

母が急性大動脈解離で死亡したことからマルファン症候群の可能性を指摘されていた。大動脈拡張を認めるが、この2-3年は Valsalva 径 38-9mm で安定していた。

自然妊娠、妊娠8週より bisoprolol を 0.625mg/日で開始した。妊娠初期に Valsalva 径は 39mm、AR mild、MR mild であった。15週に MRI を行い、下行大動脈まで拡張は見られなかった。以後、心エコーを月1回行い、また、MRI を 30・36週に行った。bisoprolol はじめまいなどの副作用が出ないことを確認しながら 2.5mg/日まで增量した。大動脈の拡張傾向は妊娠期間を通じて見られなかった。妊娠経過は順調で、児発育は良好、切迫流早産などの産科合併症も見られなかつた。

循環器内科・麻酔科を交えたカンファレンスで、分娩に向けての検討を行った。Valsalva 径は 40mm 未満ではあったが、家族歴から大動脈の特性を推察するにリスクは大きいと考え、分娩方法は帝王切開を勧めた。麻酔は脊椎麻酔+硬膜外麻酔とした。予定手術の方針であったが、37w0d 陣痛発来。同日、緊急帝王切開とした。手術直前には血圧上昇し、nifedipine 持続静注なども要した。女児 2306g Apgar 8(1')9(5')を無事に娩出した。

術後経過は順調で、分娩後は bisoprolol を引き続き用い、さらに losartan を 50mg 併用し、血圧を維持している。

心エコー、造影 CT でも大動脈の拡張は見られなかった。産褥 1ヶ月まで順調に経過している。

【考察】

本症例は、妊娠前に診断がついており、妊娠する前から、本人に妊娠による疾患のリスクを十分に行うことができていた。そのため、妊娠前の心・大血管の状態も確実に把握できていた。

心臓・大血管の状態についてどのくらいの頻度で評価を行うべきかには明解な答えはないが、本症例では心エコー・MRI を用い、隨時状態把握に努めることができた。 β 遮断薬は妊娠を通してきちんと服用ができたことも一因であろう。また、産褥授乳期には、血圧効果のためにさらに ARB を追加し、奏効した。産科および循環器内科・麻酔科、さらには新生児科、ICU、放射線科などが本症例に有機的にかかわり安全な妊娠・分娩・産褥を過ごすことができた。症例ごとのさまざまなリスクを、さまざまな立場から評価し、安全な管理を行っていきたい。

22. 巨大主肺動脈瘤の一症例

川畠 拓也、笠原 真悟、黒子 洋介、吉積 功、新井 穎彦、大月 審一*、赤木 穎治**、佐野 俊二

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科

*岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 小児科

**岡山大学病院 循環器疾患集中治療部

【背景】

主肺動脈瘤は肺高血圧症、先天性心疾患に合併するもの、膠原病、感染を基礎疾患に有するもの、外傷に起因するものなどに分類される稀な疾患である。その症状は多岐に渡り、治療法、手術適応も確立されていない。今回当科では、瘤径約 70 mm の主肺動脈瘤の一治療例を経験した。

【症例】44 歳、女性。157 cm, 59 kg

3 歳時より心雜音を指摘されていた。中学生時に肺動脈弁の異常を指摘されていた（詳細不明）。しかし、症状がなかったため放置されていた。二児の妊娠、出産も問題は無かった。34 歳時に気管支炎で入院加療歴あり。以降も冬季には気管支炎治療を要していた。35 歳時に気管支炎で前院受診した際、初めて肺動脈基部の拡張を指摘された。降圧剤内服開始され、同院で定期的にフォローされていたが徐々に拡大傾向を認めため（Φ 70 mm）、44 歳時（2012 年 12 月）、手術適応の判断含め当科紹介受診となった。精査の後、手術適応ありと判断され、肺動脈弁置換術および肺動脈瘤切除術および瘤壁縫縮術を施行された。

その術前評価、経過につき報告する。

23, 著明なチアノーゼを呈する DORV, PA, ASD, MAPCAs, Central shunt 術後の 1 例

山村健一郎¹⁾²⁾ 坂本 一郎¹⁾³⁾

1) 九州大学病院ハートセンター成人先天性心疾患外来

2) 九州大学病院小児科

3) 九州大学病院循環器内科

【症例】

34 歳、女性

【診断】

#1. DORV, PA, ASD, MAPCAs, hypo RV s/p central shunt (6mm)

【主訴】

軽労作での息切れ、めまい

【現病歴】

生後 2 ヶ月でチアノーゼを指摘され、生後 8 ヶ月より地元の大学病院小児科でフォローされるようになった。5 歳時心臓カテーテル検査を施行され、両大血管右室起始症・肺動脈閉鎖・心房中隔欠損症・主要大動脈肺動脈側副血行路と診断されたが、手術適応はないと判断された。しかしそれに次第に労作時呼吸困難感が増悪し、17 歳時に前医紹介となった。肺動脈は低形成であったが、18 歳時 Central shunt(6mm PTFE graft)を施行された。しかし 26 歳頃よりチアノーゼの増悪を認め階段が登れなくなり、32 歳時より喀血を認めるようになった。心臓カテーテル検査を施行されたが、肺血管床が不足していること、胸壁に多数の側副血行路があるため開胸のリスクも高いことから、外科的な治療は難しいと判断された。成人期に到達しており、当院 ACHD 外来紹介となった。

【既往歴】

卵巣出血(子宮外妊娠?) → 25 歳時 右付属器切除術

【家族歴】

特記事項なし

【生活歴】

喫煙歴: なし、飲酒歴: なし、職業: デスクワーク(市役所勤務)

【身体所見】

身長:150cm, 体重:43.7kg, 血圧:90/55mmHg, 脈拍:81bpm, regular, SpO₂:70%(room air)

<頭部> 眼瞼結膜:貧血なし, 眼球結膜:黄疸なし

<頸部> 頸静脈怒張(-)

<心臓> I音(→), II音(↑), III音(-), IV音(-)

胸骨左縁 第2肋間に Levine Levine III/VIの連続性雑音

<肺> ラ音なし

<腹部> 平坦, 軟, 圧痛なし, 腸音正常

<下肢> 浮腫なし, チアノーゼあり, ばち指あり

【血液検査】

<血算> WBC 7230/μL, Hb 17.8g/dL, Ht 56.9%, MCV 82.0 fL, Plt 14.0 万/μL

<生化学> TP 6.7g/dL, Alb 4.2g/dL, T.B. 0.9mg/dL, D.B. 0.2mg/dL, AST 22U/L, ALT 19U/L, LDH 242U/L, ALP 168U/L, γ-GTP 15U/L, CK 42 U/L, BUN 12mg/dL, Cr 0.64mg/dL, UA 4.9mg/dL, Na 137mEq/L, K 4.1mEq/L, Cl 105mEq/L, CRP 0.01mg/dL, TC 150mg/dL, TG 112mg/dL, HDL-C 43mg/dL, BS 118mg/dL, HbA1c 6.5%(NGSP), BNP 183.4pg/mL, TSH 2.611μU/mL, Free T₄ 1.31ng/dL

【動脈血液ガス分析(前医心カテ時)】

pH 7.398, pO₂ 47.3 mmHg, pCO₂ 33.2 mmHg, BE -2.5

【胸部X線写真】

CTR 47%



【心電図】

NSR, LAD, HR 82bpm, QRS 0.08sec

【心臓超音波検査】

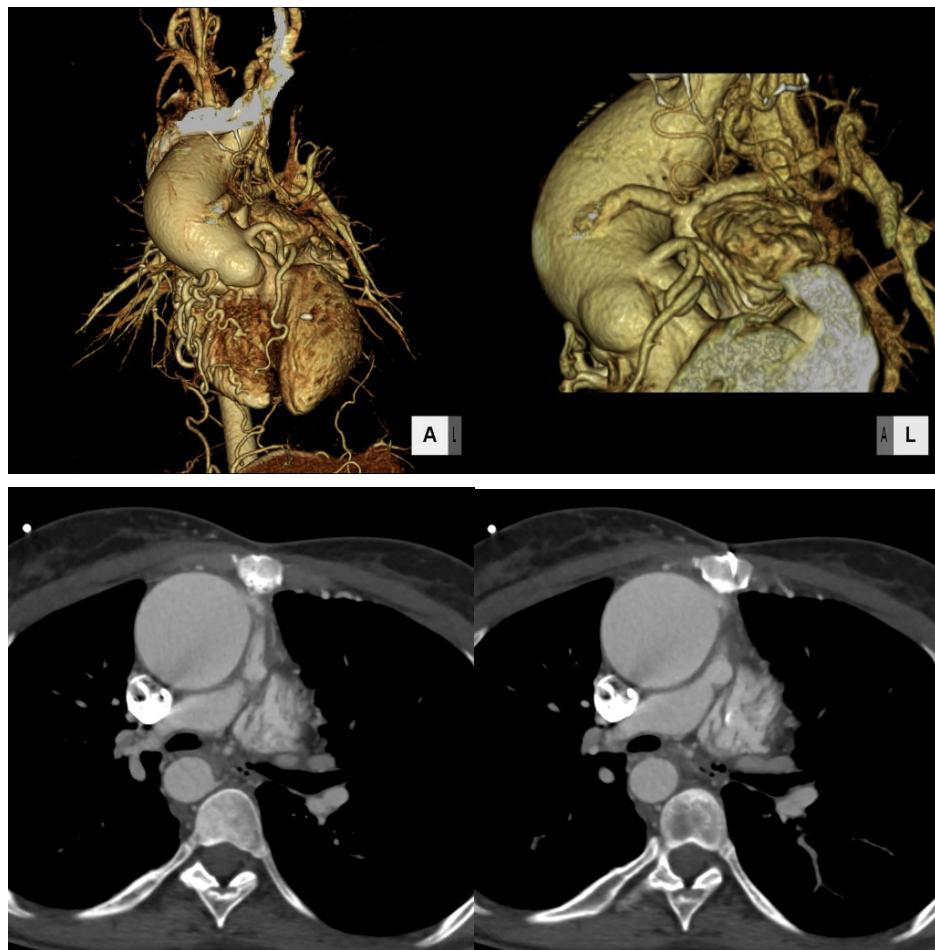
LVDd 82% of N, EF 63%

有意な弁膜症なし

central shunt の血流は確認できる

【心臓 CT】

Central shunt, RPA に軽度狭窄あり



【心臓 MRI】

LVEDV 110.0ml (81.7 ml/m², 93.3% of N), LV-EF 66.3%

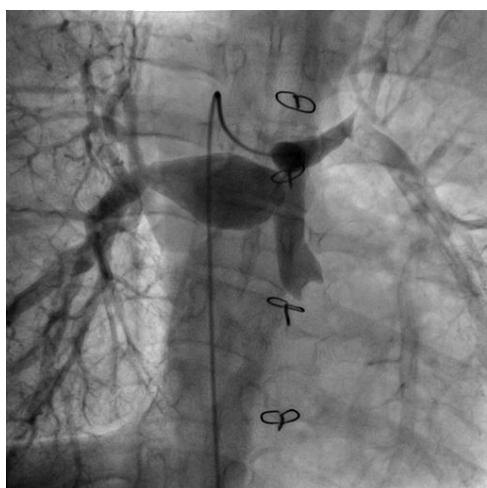
RVEDV 23.8ml (17.7 ml/m², 18.7% of N), RV-EF 70.2%

Qp index 2.3 l/mi/m², Qs index 2.4 l/min/m², Qp/Qs 0.96

【心臓カテーテル検査（前医）】

- IVC 4mmHg 71.7%
- SVC 4mmHg 62.9%
- RA 6/4(3)mmHg 70.5%
- RV 95/7mmHg
- MPA 17/9(13)mmHg 80.6%
- LA 9/5(3)mmHg
- LPV 11/6(5)mmHg 98.1%
- LV 84/7mmHg
- Asc Ao 80/49(63)mmHg 83.8%

- O_2 capacity=243mL/min
- $Q_p=3.07L/min$, $Q_s=2.97L/min$
- $R_p=4.77$, $R_pI=3.51$ BSA=1.36
- $Q_p/Q_s=1.04$, PA index=50.0mm²/BSA



【現在の内服薬】

バイアスピリン、アーチスト、タナトリル、ザイロリック
在宅酸素は間歇的に使用

【問題点】

治療介入について

- 1) 内科治療、肺血管拡張薬の使用
- 2) カテーテル治療
- 3) 外科治療

24, Ebstein 病の妊娠出産

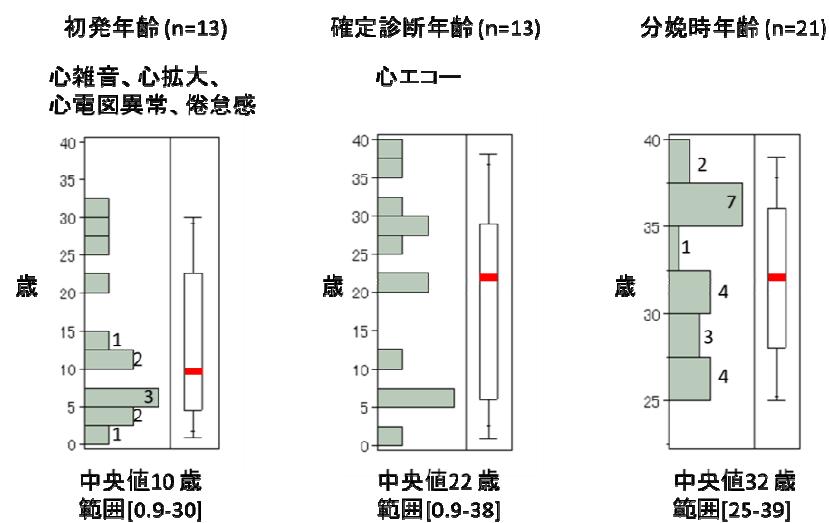
桂木 真司 (榎原記念病院 循環器産科)

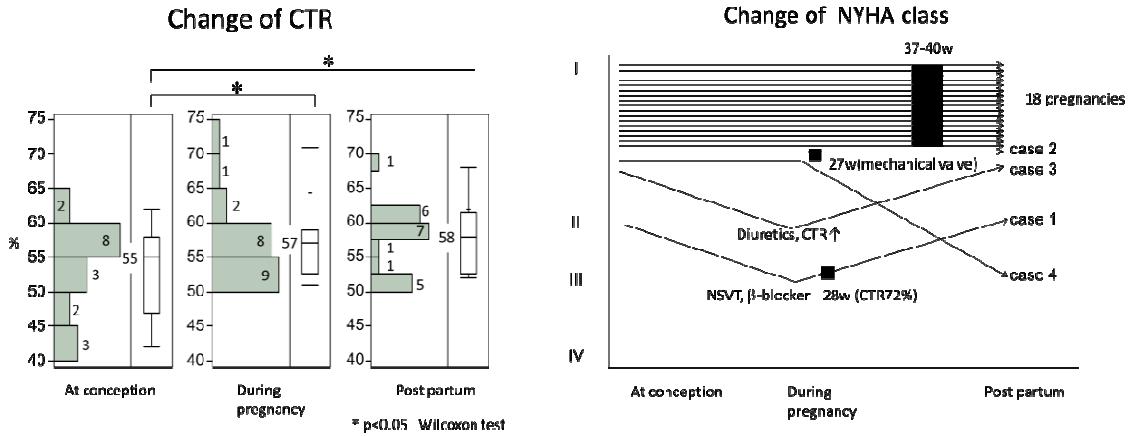
胎児、新生児期におけるエブスタイン病で、心拡大の著明なもの、肺動脈狭窄の強いものの死亡率は高い。思春期以降、死亡率は低下するが、エブスタイン病患者の妊娠・出産に関する情報は非常に少ない。

Pub Med を用いて検索すると、1991 年¹⁾、1994 年²⁾に 10 例を超える報告が 2 報あるのみでその後まとまつた報告はない。その 2 報を合わせた Ebstein 病を持つ女性の 56 名、153 妊娠の予後は、流産率 16%、早産 29%、妊娠高血圧症候群 1%、経膣分娩 90%、妊娠中の NYHA III 以上的心不全 0.7%、不整脈 0.7%、新生児死亡 2% である。また、チアノーゼを示す母体からは子宮内胎児発育遅延の発症率が高い²⁾。このように Ebstein 病を持つ女性の妊娠は比較的安全であるとされてきた。しかし現状では Ebstein 病は生殖年齢に達した女性で未診断例もあり、妊娠中に呼吸不全や不整脈で診断される事もある。一方、50 歳以降の診断例、更に 80 歳以降の生存例もある。このように Ebstein 病は年齢、心拡大の程度によって症状、重症度が事なり、症例毎にチアノーゼ、不整脈、血栓症など異なる症状を示す。エブスタイン病は先天性心臓病の僅か 0.5%³⁻⁶⁾であり、胎児・新生児期に死亡例が多く、妊娠・出産に至る症例数が少ないので現状である。

国立循環器病研究センターにおける Ebstein 病患者の妊娠 13 例、21 妊娠の経過を review した（対象は 1985-2012 年）。尚、ASD、卵円孔開存以外の先天性心疾患を持つ者は除外した。初発症状時期は平均 10 歳(0-30)、診断時期は 21 歳(0-38)、分娩は 32(25-39)歳であった。妊娠中の診断例 2 名。ASD 合併 4 名、WPW 症候群合併 6 名であった。チアノーゼを示したもののはいなかった。妊娠前に ASD 閉鎖術が 2 名、TVR、TVP が各 1 名に施行された。

国立循環器病研究センターにおけるEbstein病女性13名、21妊娠の患者背景





【結果】27妊娠で6例が妊娠10週前に自然流産、21例が妊娠継続、出産した。

【産科予後】2症例で早産(27, 28週)。母体適応帝王切開3 産科適応帝王切開3 経膣分娩15。

【心機能】妊娠前に比べ、妊娠中、分娩後のCTRは有意に拡大した。最大72%まで拡大した症例はNYHA class III、左心機能も低下し、妊娠28週で帝王切開を施行。(case 1)。

4妊娠で発作性上室性頻拍が出現したが、ベラパミル、アデノシン製剤で消失。失神(-)。

全例、妊娠前後でTR程度に変化みられず。妊娠中にCTR60%を超えた妊娠数はmild TR 0/8(0%), moderate TR 8/10(80%), severe TR 3/3(0%)とTRの程度とCTRの拡大に関連を認めた。

妊娠中、分娩後NYHA class Iで経過したのは18妊娠。うち1妊娠はTVR(機械弁)後の症例で妊娠27週で脳出血発症し早期分娩。

【分娩後治療】浮腫増悪し利尿剤使用2名。6ヶ月後にAblation1名。16年後にAblation, TAP, ASD閉鎖術が1名(NYHA class III)。

【児の予後】新生児死亡1。出生体重平均2793g(1063-3590)。SFD1。先天性心疾患0。

【まとめ】Ebstein病の妊娠13人21妊娠において2例の早期娩出が行われ、1例は新生児死亡となった。17例でNYHA class Iで満期の出産であり分娩後予後は総じて良好であるが、心不全、不整脈症状が出現する症例があり、細やかな治療が必要である。機械弁症例では特に注意が必要である。

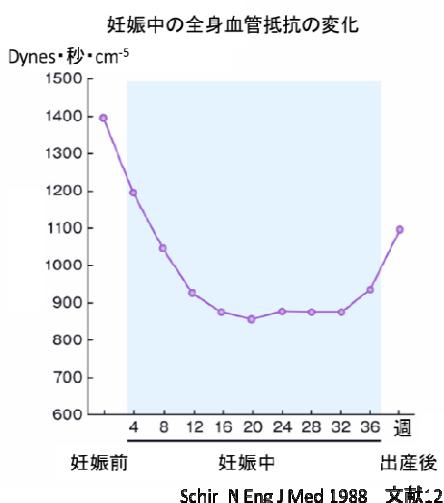
【考察】

チアノーゼを呈する先天性心疾患有する母体から出生した新生児と児の未熟性及び、低出生体重児との関連が報告され、胎児の生存率が50-55%と報告されている⁷⁻⁹⁾。今回の検討においては2例3妊娠において未修復のASD例が含まれていたが、いずれもチアノーゼ、低酸素血症を示さない症例である。胎児は1例子宮内胎児発育遅延を示したが、母体チアノーゼに起因するものではなかった。産科合併症は比較的少なかった。妊娠高血圧症は0例、流産率21%は標準15-20%^{10,11)}と比較して同程度と考えられる。

妊娠中の生理的変化として妊娠 30 週に向けて循環血液量は非妊娠時の 140-150%に増加、心拍数も増加し、交感神経も興奮する¹²⁾。この変化は元々右心系が拡大し、低右心機能である Ebstein 病女性に更なる循環負荷となり心不全のリスクが増加する。本検討において CTR は非妊娠時に比べて妊娠後半期、産褥期に有意に増大した。CTR 増加は呼吸不全や浮腫の進行、NYHA class の低下した症例に特徴的であった。最も CTR が拡大した症例は妊娠中の心不全進行が著明であった(NYHA class III)。Jost らは Ebstein 病において CTR>0.65 の症例は予後不良であったとしている¹³⁾。Jost らと今回の検討は CTR 拡大の進行は母体予後予測に有用である事を示唆する。

しかしながら、Ebstein 患者は妊娠を比較的許容する事が報告してきた^{1,2,14)}。Ebstein 病の妊娠経過を検討した Donnelly¹⁾らは 12 名中 1 名を除いて予後良好であったと述べている。今回の検討では心不全、機械弁合併症による各 1 名の早期娩出、3 名が浮腫の進行で利尿剤を要し、2 名は NYHA class III に転じ、2 名(4 妊娠)で PSVT 発作が頻回に生じた。総じて 13 名中 7 名は何らか的心症状を妊娠、分娩後に訴えた。妊娠前に心機能を評価し①アブレーションによる不整脈治療②機械弁置換を避ける事は Ebstein 病患者が妊娠を考える場合妊娠中のリスクを減らす一つの戦略となる。妊娠初期に NYHA class I のものであっても PSVT, NSVT が頻発した。これは Ebstein 病の妊娠においては不整脈コントロールが重要であり不整脈を持つ母体は妊娠中に心イベントが起こりうる事を示唆する。

TR の程度は妊娠中、後に進行しなかった。正常妊娠においては妊娠初期に急速に低下する¹²⁾。この血管抵抗の減少は軽症の Ebstein 病で軽度の三尖弁逆流を持つ症例にとっては妊娠の許容に好都合であり妊娠を許容する。妊娠前に Moderate~severe な三尖弁逆流を示す症例の多くは妊娠中の CTR>0.6 の心拡大と関連しており、NYHA I と共に妊娠前の三尖弁逆流の程度は母体心機能、妊娠予後と関連する可能性がある。



妊娠前に機械弁による三尖弁置換を行う事は挙手希望のある女性では避けたい。妊娠中の機械弁のリスクは以下の通り。

- ①妊娠中の過凝固状態および作用が不安定なヘパリンの使用による弁血栓のリスク
- ②ワーファリンによる胎児出血性合併症のリスク
- ③抗凝固療法による母体出血性合併症のリスク
- ④分娩時多量出血の可能性
- ⑤児の未熟性の問題

(まとめ) Ebstein 病における妊娠は不整脈、心不全症状が見られる症例が多数あった。心不全と不整脈は特に TVR 後に懸念される。しかし、NYHA class I で心不全の見られないものでは Ebstein 病における母体、胎児の経過は良好であった。挙児希望ある Ebstein 病の女性の妊娠前のエコー評価、心電図評価、NYHA class 評価で妊娠中のリスク評価は予測する事ができる。

参考文献

1. Donnelly JE, Brown JM, Radford DJ. Pregnancy outcome and Ebstein's anomaly. Br Heart J 1991;66:368-71.
2. Connolly HM, Warnes CA. Ebstein's anomaly: outcome of pregnancy. J Am Coll Cardiol 1994;23:1194-8.
3. Perloff JK. The clinical recognition of congenital heart disease. 5th ed. Philadelphia, Pa:WB Saunders;2003.
4. Dearani JA, Danielson GK. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Ebstein's anomaly and tricuspid valve disease. Ann Thorac Surg. 2000;69:S106-17.
5. Frescura C, Angelini A, Daliento L, Thiene G. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults. Thorac Cardiovasc Surg. 2000;48:203-8.
6. Edwards WD. Embryology and pathologic features of Ebstein's anomaly. Prog Pediatr Cardiol. 1993;2:5-15.
7. Moghbeli N, Pare E, Webb G. Practical assessment of maternal cardiovascular risk in pregnancy. Congenit Heart Dis 2008;3:308-16.
8. Davies GA, Herbert WN. Congenital heart disease in pregnancy. J Obstet Gynaecol Can 2007 ;29:409-14.
9. Gelson E, Curry R, Gatzoulis MA, et al. Effect of maternal heart disease on fetal growth. Obstet Gynecol 2011;117:886-91.
10. Everett C. Incidence and outcome of bleeding before the 20th week of pregnancy: prospective study from general practice. BMJ 1997;315:32-4.
11. Farquharson RG, Jauniaux E, Exalto N; ESHRE Special Interest Group for Early Pregnancy (SIGEP). Updated and revised nomenclature for description of early pregnancy events. Hum Reprod 2005;20:3008-11.
12. Schrier RW. Pathogenesis of sodium and water retention in high-output and low-output cardiac failure, nephrotic syndrome, cirrhosis, and pregnancy (2). N Engl J Med 1988;319:1127-34.
13. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's anomaly. Circulation. 2007;115:277-85.
14. Chopra S, Suri V, Aggarwal N, Rohilla M, Vijayvergiya R, Keepanasseril A. Ebstein's anomaly in pregnancy: maternal and neonatal outcomes. J Obstet Gynaecol Res 2010;36:278-3.

25. 先天性心疾患の刺激伝導系

森田 紀代造 (東京慈恵医科大学 心臓外科)

1 正常の刺激伝導路の解剖

洞房結節(SA node):右房上大静脈接合部 crista terminalis 直下の心外膜下にある P cell & transitional cells からなる特殊心房筋組織。

結節間伝導路: 房室間伝導軸の様な特殊な伝導路組織でなく主に房室結節への伝導を経由する atrial myocytes からなる。心房中隔卵円窓前後と右房外側 crista terminalis の 3 経路がある。

房室結節 : Atrioventricular node (AV node)

心房内結節間伝導路との接合する中枢部 transitional cell zone と中心部 P cell からなる compact node および purkinje cells からなる末梢側房室束への 2 本の遠位脚 extension がある。

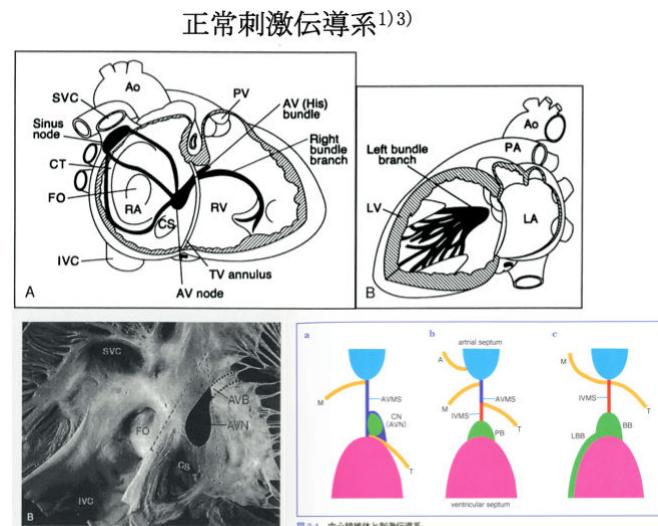
房室結節の位置の指標は tendon of Todaro (thebesian-eustachian valve commissure と membranous septum Central Fibrous Body (CFB) 間の線維性 cord) と三尖弁中隔尖弁輪付着部および coronary sinus ostium の 3 者からなる Koch triangle 頂上部であり、筋性房室中隔の心内膜下に存在する。CFB に近接して存在し coronary sinus ostium の前方に位置する。

房室束:Atrioventricular bundle (His bundle)

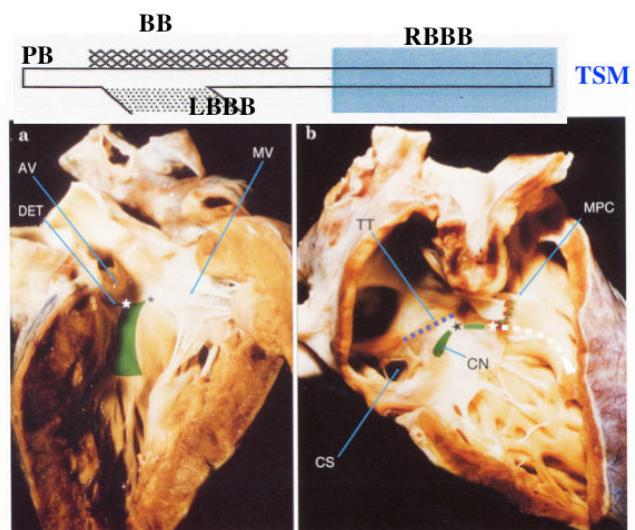
(1)穿通束 penetrating bundle (PB): purkinje cells からなる AV node からの遠位束で CFB を貫き心室中隔頂上部で分枝束に移行する。(2)正常心ではまれであるが穿通束から左脚分岐する分枝束までの間に非穿通非分枝束 non-penetrating bundle non-branching bundle (NPNBB) が介在することがある。(ダン症候群など)

(3)分枝束 branching bundle(BB)は左脚を分岐する房室束中枢部であり膜性中隔室間部直下の筋性中隔の頂上 septal summit 上稜にまたがるよう走行しながら左室側の心内膜下に扇状に左脚を分岐したのち右脚に移行する。

(4)Bundle branches: 左脚は 筋性中隔の頂上の branching bundle から左室側心内膜下に扇状 wide fanlike に分岐する。一方右脚起始部は右室内側乳頭筋 medial PM 基部で BB から移行し心内膜下走行から次第に trabecula septomarginalis (TSM) body (moderator band) 内の筋層走行となり前乳頭筋に向かう。これら房室束の走行は左室側からは大動脈無右冠尖交連部が指標となる。これらの房室伝導軸の形成には正常の流入部・筋性心室中隔 trabecular septum の発生が不可欠であり、膜性中隔・筋性中隔の中隔欠損、中隔配列異常、三尖弁騎乗などにより種々の minor variation が生じる。



正常房室伝導路⁴⁾



2. 刺激伝導系の発生

Wenink らの理論によれば primary heart tube の 4 つの transition のくびれのうち Sinoatrial (SA) ring と bulboventricular (BV) ring に出現する specialized tissue が刺激伝導系の原基と考えられる。SA node 以外の SA ring は crist taminalis や冠静脈洞の周辺組織 sinus septum となるが、心房筋内には結節間伝導路としての特殊心筋組織は存在せず心房筋自体が伝導路になっており。

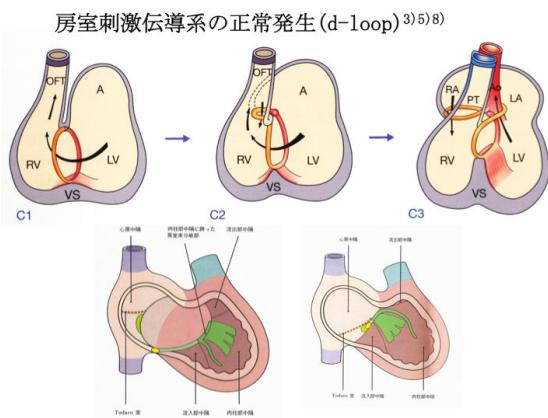
房室間伝導路の発生：

Wessels ら⁸⁾の Immunohistochemical staining (刺激伝導系 Embryonic precursor cell)の研究*による理論によれば原始心室間孔の心内膜に形成された interventricular ring の specialized tissue である心室間孔リングは房室口の右方移動に伴いその上方部分が右方に突出し右側房室リングを形成する。さらに円錐部の左方移動と流出路中隔形成に伴い心室間孔リングの前脚が総動脈幹後方を廻って右側房室リングの前脚につながる（この前脚部分の遺残が dead end tract

DET として大動脈弁直下左室流出路に見られることがある）。

Concordant AV connection d-loop では房室間リングの後方屈曲部分が心房中隔右側に整列することで通常の後方房室結節～房室間刺激伝導路が形成される。

すなわち、心房中隔右房心内膜下組織である transitional cell zone は内膜床癒合と一次口 septation に伴い下垂し右側房室リング後下縁の compact cell zone が癒合し AV node を形成するがこの際 lower atrioventricular cushion 内膜床と AV sulcus tissue 房室間襞壁にはされ正規の Koch 三角に位置する筋性房室中隔に房室結節が形成される



Discordant AV connection では l-loop にともない左方に心室間孔 ring 上方部分の突出がおこり左側房室リングとなるため房室間リングの後方屈曲部分は心房中隔下端と離れる。また房室間の septation 房室中隔形成が正常 d-loop と逆になるため、心房中隔と流入部心室中隔が整列しない(malalignment)。このため後方房室結節・後方房室間伝導路は形成されずに代わりに心室間孔リングの前脚が総動脈幹を廻って右側房室間リングの前脚に連なる部分に前方房室結節・房室束が形成される。本形態異常の代表的疾患として修正大血管転位症 Corrected TGA (Atrioventricular & ventriculoarterial discordance) がある。

(* anti G1N2 (a neural tissue protein antigen derived from the glion nodosum of the chick, G1N2) monoclonal antibody を用いた precursor cell の免疫組織化学的手法によるヒト胎児心発生研究)

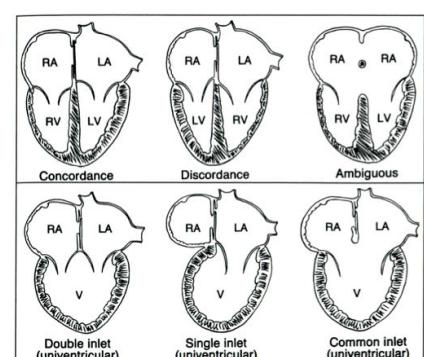
房室結合様式²⁾

3 先天性心疾患における刺激伝導系異常の決定要因と Major Variation

：心房位(Atrial Situs)と房室結合部様式 (Mode of Atrioventricular connection)

洞結節の存在は心房の situs に密接な関連があり Situs ambiguous すなわち Isomerism heart においてはその異常が普遍的に伴う。（後述）一方房室伝導路のパターンには房室接合部異常にともない種々の Major variation が存在する。

房室接合 Atrioventricular connection の様式の基本型として(1) 2 心室形態 (Biventricular morphology) : Concordance—房室一致 (正位)、Discordance—房



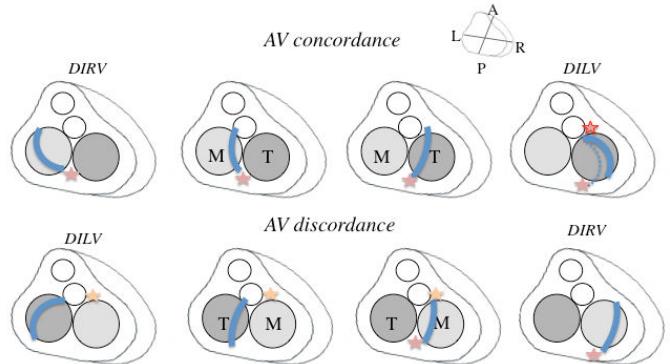
室不一致(房室逆位)、Ambiguous—房室不定位(2)単心室形態(Univentricular morphology): double inlet ventricle (DIV), common inlet (CIV), single inlet (absent AV connection)の6タイプがあり、房室弁輪の騎乗 overriding・弁下組織の跨乗 straddling の程度により Biventricle-Dominant ventricle-Univentricle に至るスペクトラムを呈する(移行型の診断には 2AVV で 50% law, Common AV valve で 75& law が適用される。すなわち一側房室弁 annulus の 50% 以上あるいは Common AV valve の 75% 以上の弁輪挿入が Dominant Ventricle と定義)

上記房室接合部異常における Septal Malalignment(心房—心室中隔整列異常)と房室弁騎乗/跨乗 straddling/overriding に伴い多彩な刺激伝導系・房室伝導路の Major Variation が生じる。

房室一致・房室不一致は心臓 loop により規定され、おのおの以下のとく一連のスペクトラムをなす。

(1) **房室正位 AVconcordance** (situs solius で d-loop)において心房心室中隔の整列した正常心から心室中隔の malalignment により僧帽弁(あるいは三尖弁)の騎乗—跨乗 overriding/ straddling mitral (tricuspid) valve に伴う右室優位(左室優位)から両房室弁右室(左室)挿入(右室性・左室性単心室)までのスペクトラムが存在する。いずれの型においても心室中隔後部一心房中隔あるいは右側房室弁輪の整列が得られることが一般的で、正常心同様の後方房室結節・房室伝導路が形成される。両房室弁左室挿入(左室性単心室)では痕跡的右室の位置によって前方あるいは後方結節となることもあり trabecular septum の下方進展度に規定される。(後述:左室性単心室)

(2) **房室逆位 AVdiscordance** (situs solitus で l-loop)においても修正大血管転位症から右室優位(左室優位)から両房室弁右室(左室)挿入(右室性・左室性単心室)までのスペクトラムが存在する。両房室弁左室挿入および修正大血管転位症では中隔整列異常(心房中隔と流入部心室中隔が整列しない)のため心房中隔右房側に常に発生する房室結節が心室中隔後方頂上部から離れるため、後方結節—後方房室間伝導路は形成されず前方房室結節—前方房室伝導路が存在する。一方 overriding/ straddling mitral valve に伴う右室優位型修正大血管転位症となると房室中隔が次第に整列し前後の房室伝導路が存在し sling を形成する。さらに両房室弁右室挿入(右室性単心室)では後方房室結節・房室伝導路が形成される可能性が高くなる



4 Normal AV connection (AV concordance) Heartにおける Minor Variation

(1) 心室中隔欠損症 Ventricular Septal Defect (VSD)

Soto, Anderson 分類は VSD と心室内刺激伝導路走行の variation を理解する上で極めて有用である。膜性部周辺型 perimembranous VSD (pm VSD) は後下縁に房室束中枢部が近接するがその部位と程度は VSD の伸展方向つまり outlet / inlet / trabecular 型により異なる。その鑑別のポイントは中隔尖弁輪と VSD 下縁と三尖弁前中隔尖交連の位置関係である。通常正常心で右脚起始部の目安とされる medial papillary muscle 内側乳頭筋は perimembranous VSD では必ずしも指標とならない。pm Outlet VSD では分枝束が最も VSD に近接するが大部分の房室束主幹部は筋性中隔頂上左側にあって心室中隔頂上部つまり VSD 後下縁から離れる。

pm Inlet VSD ではときに PB が弁輪線維性組織を穿通後に比較的長い非穿通非分枝束 NPNBB が VSD 後下縁心内膜下を走行したのち分枝束となり心内膜下を走行する。右脚起始部は VSD の前下縁接合部であるが medial papillary

muscle 内側乳頭筋は VSD 頭側上縁に付着する。Muscular VSD は muscle bar のサイズにより trabecula septomarginalis (TSM) 後方伸展と刺激伝導系との関係が異なってくる。

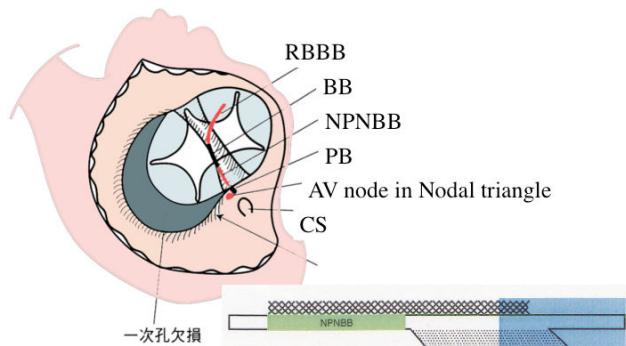
Fallot 四徴症(TOF)に合併する VSD は大部分が perimembranous outlet VSD であるが TOF に伴う右室圧負荷による TSM 後方伸展(後脚)の肥厚により刺激伝導路主幹部 BB が左室側に偏位し VSD 辺縁から離れる。このため厚い TSM 後脚を安全な縫合線として使用できる

その他の AV connection の正常な複雑心疾患では VSD のタイプ、漏斗部中隔と心室中隔の malalignment、容量・圧負荷に伴う TSM 肥大などの要因で minor variation を呈する。

(2) 房室中隔欠損症 Atrioventricular Septal Defect (AVSD) (心内膜床欠損症)

不完全・完全型共通の本症の形態的特徴として 1)房室中隔(Atrioventricular septum)の欠損と流入部心室中隔頂上部の掘れ込み : scooping、2)共通の左右房室弁輪、3)大動脈弁の房室弁間への生理的楔入の欠如(Unwedged aortic valve)

完全型房室中隔欠損症の房室伝導路³⁾



4) 心室中隔の apex-to-outlet の延長と左室流出路狭窄(Goose neck sign)があげられる。これらの形態的特徴による本症の刺激伝導系の走行は特徴的である。正常の房室結節は筋性房室中隔頂上にあたる Koch 三角に存在するが、本症では Koch 三角が形成されるべき筋性房室中隔自体が欠如している。このため房室結節は後下方に偏位し、心房中隔欠損の後下縁の中隔遺残 bridging tendon と下橋梁尖の弁輪付着部で形成される nodal triangle に存在する。房室結節は nodal triangle の頂点で貫通束 penetrating bundle(PB)となり下橋梁尖の弁輪付着部直下を貫通し NPNBB となり流入部心室中隔欠損の頂上 crest のやや左室側心内膜下を走行する。本症では non-branching bundle が正常心に比して長く心室中隔のほぼ中央で branching bundle となり帯状の左脚を左室側に下降し右脚となり心室中隔 crest を横切り右室側に至る。

(3) 房室弁跨乗 Straddling Valve

房室弁輪の騎乗 overriding が存在する例ではほとんど弁支持組織の跨乗 Straddling を伴っている。騎乗が存在すると中隔配列異常を来しその結果伝導系走行異常を呈する。流入部中隔が心臓十字と正常な関係にあって前方中隔欠損に僧帽弁が騎乗しているときは房室伝導路は正常となる。(本症は TGA や DORVsubpulmonary VSD によく合併する)。一方三尖弁騎乗は孤立性 VSD や TOF で比較的よく合併するが、騎乗三尖弁により後方心室中隔が十字まで到達せず心室流入部の接合異常を呈するため正常房室結節は房室束に連結せず、代わりに右側房室接合部の後外側に存在する異常結節より起始し中隔を上行する。

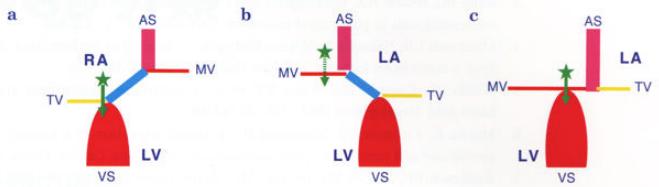
5 Ventricular Inversion (Atrio -Ventricular Discordance)における房室伝導路

(1)修正大血管転位症 Corrected TGA

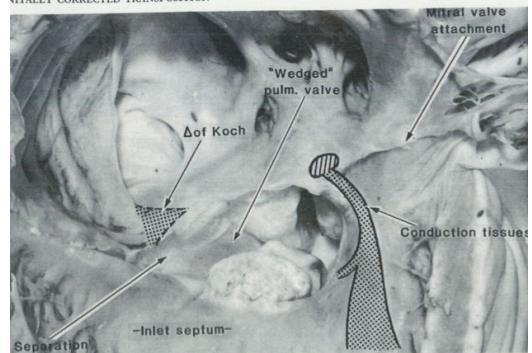
本症の根本的特徴は流入部中隔と心房中隔の異常配列である。正常の房室結合では左室右房間に房室膜性中隔が形成されるが、発生学的に必ず心房中隔右房側に形成される通常の後方房室結節が心室流入部中隔の真上に接合し後方房室伝導路が形成される。一方修正大血管転位症では右側左室から起始する後方肺動脈が両房室弁輪間に深く陷入し、crux に至る LV posterior diverticulum を形成する。このため心室中隔後部が左方偏位し僧帽弁輪を挟んで心房中隔と流入部心室中隔が整列せず、この大きなギャップ間に膜性房室中隔（右側左室→左房間）が形成される。この結果、常に心房中隔右房側に発生する房室結節が心室中隔後方頂上部から離れるため、後方結節→後方房室間伝導路は形成されず代わりに前方房室結節→前方房室伝導路が形成される。

Corrected TGA の房室間刺激伝導路：前方房室結節は肺動脈弁→僧帽弁線維性連続の前外側縁の僧帽弁輪上の右心房壁にあり右心耳開口部と僧帽弁輪 junction 近傍となる。房室束穿通部は線維性弁輪 fibrous trigone (Pulmonary Right-facing /Non-facing commissure and Mitral annulus) を穿通した後、長い NPNBB が肺動脈弁輪の前方 $1/4$ を回って解剖学的左室の特徴的な前方陥凹部を横切り前方心室中隔に到達する。NPNBB は VSD 前縁で解剖学的左室の心内膜下を下行し、VSD の前下縁で分枝束となる。BB から分岐する右脚は中隔を貫き解剖学的右室側にある内側乳頭筋基部で左側解剖学的右室側心内膜下に分布する。また筋性中隔の左方偏位により DILV となると解剖学的右室は outlet chamber となり心室中隔が漏斗部中隔と接合する部で右脚を分岐する。本症ではこの長い NPNBB に分断が生じることで先天性完全房室ブロックを合併することが多い。

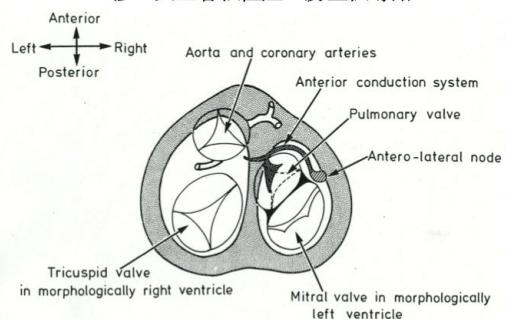
Corrected Transposition (AV discordance)
と房室伝導路異常³⁾



修正大血管転位症の房室間解剖と房室伝導路⁶⁾



修正大血管転位症の房室伝導路⁶⁾



(2)Situs Inversus 型修正大血管転位症 (Coorected TGA with situs inversus)

CCTGA with situs inversus 型や両大血管右室起始症型 Coorected TGA with DORV では Situs solitus 型と異なり後方肺動脈の wedging の程度が軽い。この結果、心房心室中隔が整列し心房中隔右房側の房室結節が心室中隔頂上に近接するため後方房室結節・伝導路の可能性が高くなる。

(3)Corrected TGA with straddling MV

また右側房室弁である僧帽弁が心室中隔に騎乗・跨乗すると心房中隔右房側の房室結節は心室中隔頂上に近づき前方結節に加えて後方房室伝導路が形成されるため時に前後の房室結節と sling を呈することがある。

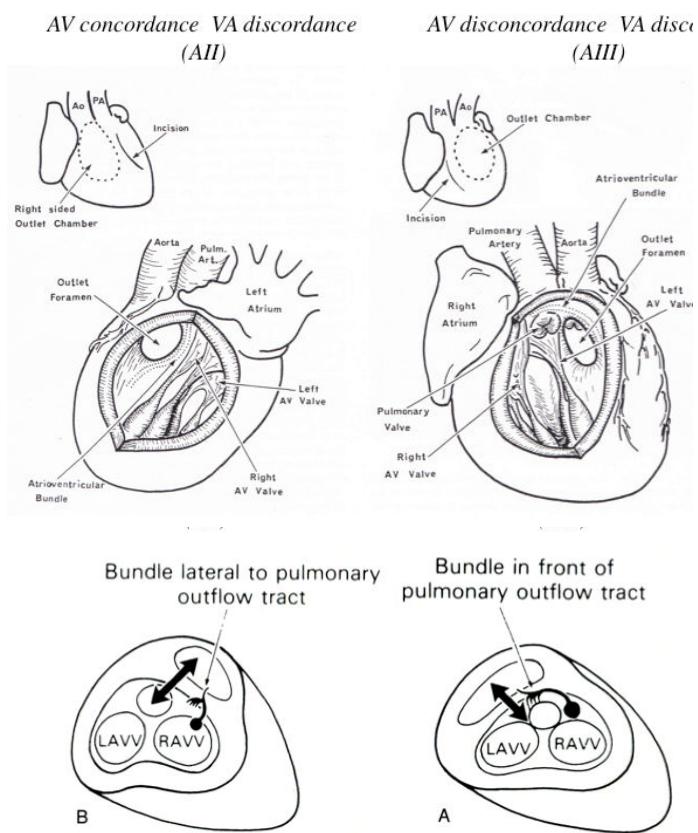
6 Univentricular AV connection のタイプと Univentricular Heart の刺激伝導系

いわゆる機能的単心室 functionally single ventricle に対して形態学的 Univentricular heart とは両心房が單一心室に挿入する心室形態と定義され、その房室結合の様式として double inlet ventricle/ common inlet ventricle/ Single inlet ventricle (one absent AV connection)がある。房室関係を欠如した（すなわち inlet portion を含まない）chamber は眞の心室と呼ばず Rudimentary chamber と定義されるが、必ずしも痕跡的に低形成とは限らない。通常 outlet & trabecular portion を有する場合は outlet chamber, また trabecular portion のみの場合は trabecular pouch と呼ぶ。心室形態としては左室型、右室型、不定型 indeterminate type に大別する。本症の刺激伝導系パターンは前述のごとく房室結合の様式と心室バランスにより規定され、房室結節および房室束の房室間伝導路走行は心房・心室中隔の整列 alignment の程度により多様である。

代表的単心室の刺激伝導型異常

(1) Double inlet LV (DILV) 左室性単心室

左室性単心室の房室伝導路⁹⁾



Double inlet LV型左室性単心室には3つのmajor category があり(A)AV discordance VA discordance (corrected TGA type, l-loop, Van Praagh AIII), (B)AV concordance VA discordance (TGA type Van Praagh AII), (C)AV concordance VA concordance (normal relation type, Van Praagh AI, いわゆる Holmes heart)の頻度順である。Rudimentary RV は必ず LV の前方に位置しており d-loop 形態 (Van Praagh AI & AII) では右前方、また l-loop 形態 (AIII) では左前に位置し、いずれかの大血管を起始する。本症の共通した形態的特徴として後述する右室性単心室 DIRV と対照的に Main chamber と Rudimentary chamber の間の trabecular septum は心臓後方 crux に至らずこのため大部分の症例で心房中隔と後方心室中隔は整列せず AV discordance, concordance の両者において corrected TGA 同様に右側房室弁輪前方の前方房室結節から前方房室伝導路が形成される。この際はおのおののタイプで PB から NPNBB が前方 trabeculae septum の頂上部に至る最短の経路走行をとる。したがって AV discordance, l-loop 形態の Type III では NPNBB は肺動脈前方を廻って解剖学的左室の心内膜下で VSD (outlet foramen) の右縁(VSD 前方)を下降する。(corrected TGA 同様)。また d-loop 形態の AV concordance VA discordance 型 DILV(AII, complete TGA 型)では右前方結節からの PB は後方肺動脈の部位とは関係せず直下の線維性弁輪を穿通し NPNBB が短い経路で trabeculae septum の頂上部に到達し、解剖学的左室の心内膜下で VSD (outlet foramen) の右縁 (VSD 後方)を下降する。一方 AV concordance VA concordance いわゆる Holmes heart (右側 Tricuspid の騎乗を伴う dominant LV 型 DILV を含めて) では正常後方房室結節を認める例と前方結節の両者が報告されている。Outlet foramen が小さく低形成 rudimentary RV を伴う例では Trabecular portion が crux から離れ他の DILV 同様前方異常結節となる。一方で十分な Outlet foramen と比較的大きな rudimentary RV を伴う例では通常の位置に後方房室結節を認め、リング状の posterior NPNBB が心房中隔内の正常後方結節と前方 trabeculae septum 頂上の BB とを連結する非典型的な形態をとる。さら

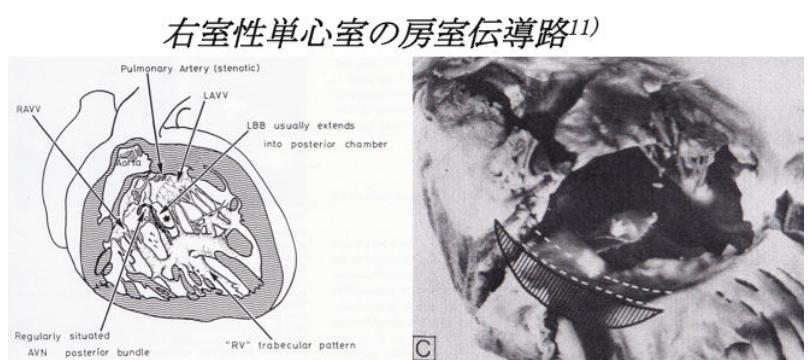
に Straddling tricuspid valve を呈する dominant LV 型 Holmes heart では trabecular septum が後方 crux 方向に伸展し、心房中隔—後方心室中隔が整列し、通常の後方房室結節を認めることが予想される。

その他 Straddling tricuspid valve を呈する AV Concordant 型 DILV で Koch's triangle の右後側方の異常後方結節の存在が報告されている、一方 Straddling tricuspid valve を呈する AV Discordant 型 DILV では型のごとく前方結節を呈するなど、本症の刺激伝導型異常は多様である。

(2)Double inlet RV (DIRV)

DILV と異なり DIRV では Rudimentary LV は多くの例で極めて低形成で痕跡的でありときに画像診断では明らかでない。VA connection としては DORV か single outlet (PA)が多い。Rudimentary LV は通常 outlet portion を有さず trabecular pouch と呼ばれ、常に Main LV chamber の後方 (d-loop で左、l-loop で右) にある。また trabecular septum は必ず crux に到達するため心房中隔—後方心室中隔が crux で整列する。このため DIRV では AV concordance か AV discordance かによらず常に後方房室結節が Tendon of Todaro と冠静脈洞との正常 orientation 領域に形成される。ただし PB は正常とは異なり急峻な走行で後方弁輪組織を穿通し crux 近傍の右室後壁、さらに trabecular septum 頂上あるいは右室内 free-running posterior trabecula に至る。

右側に Rudimentary LV を有する AV discordance 型 DIRV は非常に稀であるが心房中隔は右側僧帽弁の後側方部で心室中隔と整列し前後の dual node sling を呈する例の報告がある。



心房 Situs については DILV では situs solitus か situs inversus が主であるのに対して DIRV では situs ambiguous (Isomerism) に合併する例が多い。(後述)

(3)Common inlet ventricle (CILV, CIRV, CIIV)

Common Inlet Ventricle は unbalanced complete AVSD との一連のスペクトラムをなす。

Non-isomerism の CAVSD では一般的には AV concordance が原則であり房室伝導路は房室中隔欠損症の基本的形態に規定される。明瞭な流入部心室中隔 crest を認める dominant LV / RV では AV node の位置は Nodal triangle 結節三角が目標となり、NPNBB が IVS 頂上部を上行し BB に至るが、dominant LV から CILV では右方偏位した中隔の房室弁輪との整列にしたがって房室結節も右側に偏位する。

AV discordance で unbalanced AVSD 形態の Common Inlet Ventricle では corrected TGA 同様の anterior node が dual node の predominant node としてあるいは single node として存在し PB が前方 IVS 頂上に至る走行をとる。

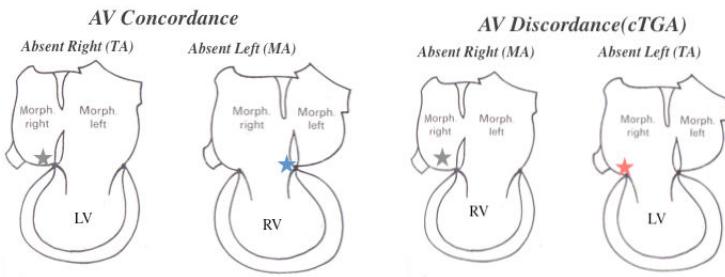
ただし AV discordance 型 l-loop の Common Inlet Ventricle では isomerism 合併が大部分で前後の房室結節が遺残し sling を形成することが多い

一方 Common Inlet RV や Common Inlet Indeterminate Ventricle では心室中隔が明らかでない例が多く後方異常結節から PB が main chamber の posterolateral aspect を走行する。(後述)

(4)Absent AV connection : Tricuspid Atresia(TA) / Mitral Atresia (MA)

一側の房室結合が欠如することにより single inlet ventricle 型単心室となった形態で 4 タイプある。

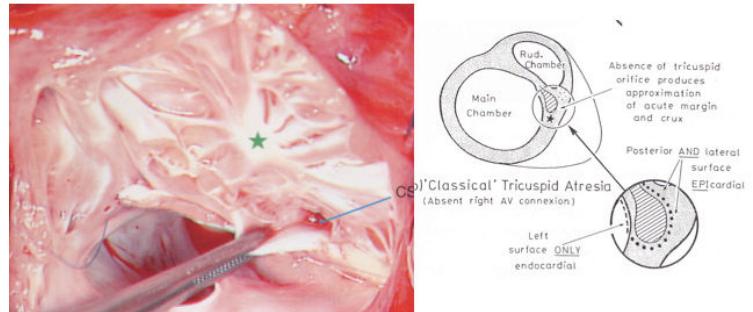
Single Inlet Ventricle(Absent AV connection)



正常房室関係 AV concordance 三尖弁閉鎖(tricuspid atresia; TA) : AV concordance; absent right AV connection TA では blind-end の右心房底部で Tendon of Todaro の central fibrous body 挿入部近傍の位置に前方後方結節の「癒合結節」が存在する。本症では冠静脈洞の前方にイソギンチャク状の襞 dimple を有しておりここが潜在的三尖弁口(main LV cavityへの接合部)と考えられているが、ここが AV node の目標とされる。ここから PB が central fibrous body を穿通したのち、NPNBB が main LV chamber の右側自由壁から trabecular septum との junction に至り VSD (正しくは outlet foramen) の後下縁を下降する。

本症の右心房内の房室結節の orientation は一見すると正常心に類似しているが、正常 AV node と異なり Central Fibrous Body -tendon of Todaro 挿入部の頭側に位置するにも拘わらず依然房室間溝組織内にあり右房心筋に近接している。このためここから起始する PB は心室中隔 trabecular septum に直接接合せず LV lateral free wall に至る。

三尖弁閉鎖症の房室伝導路¹⁰⁾



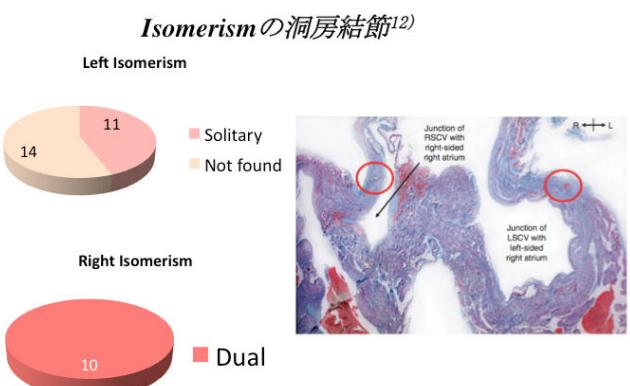
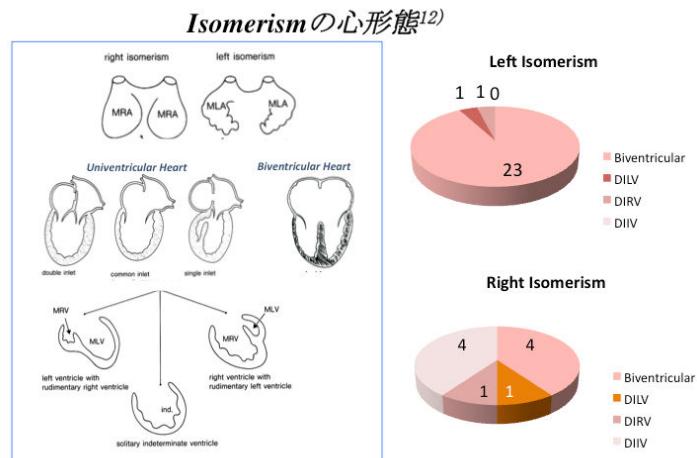
AV discordance における三尖弁閉鎖 : AV discordance; absent left AV connection TA では左側左房が閉鎖した三尖弁を伴う blind-end を呈する以外は corrected TGA 型 DILV 同様 右側僧帽弁輪前外側心房壁に前方房室結節・肺動脈前方を廻る前方伝導路が形成される。

AV concordance における僧帽弁閉鎖 (AV concordance; absent left AV connection MA) では右房および Koch 三角領域の解剖は正常であり後方房室結節は正常心と同様であるが房室伝導路の走行については低形成ながら左側房室結合の存在する本来の HLHS 形態と結合の欠如した左側僧帽弁閉鎖では心室中隔の伸展度に相違が見られるなどにより variation がある。

AV discordance における僧帽弁閉鎖 (AV discordance; absent right AV connection MA) は稀であるが blind-end RA floor に dual node sling が存在する報告もある。

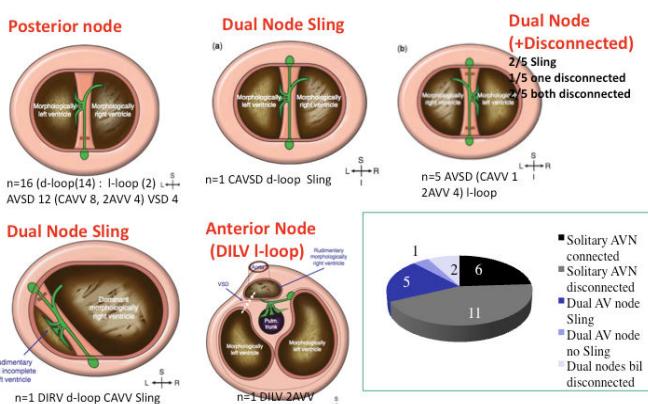
7 Isomerism と 刺激伝導系

心形態および刺激伝導系の特徴は Left Isomerism (Polysplenia) と Right Isomerism (Asplenia) で傾向の差がある。Smith A, Anderson RH ら (Cardiol Young. 2006 Oct;16(5):437-54)による Isomerism 35 例 (Left 25 例 Right 10 例) の心標本の検討では Left Isomerism では Biventricular 形態 (VSD, AVSD) が 23/25 例と大部分であり Univentricular 形態は DILV DIRV 各 1 例であったのに対して Right Isomerism では Univentricular および Biventricular : Unbalanced/balanced complete AVSD 形態を呈し、単心室形態としては右室あるいは indeterminate type を多く認めた。洞房結節は Left Isomerism では単一あるいは欠損が同頻度、Right Isomerism では全例 dual SA node を呈し特徴的である。房室伝導系は Left Isomerism では 17/25 大部分の症例で単一の後方結節 (partial or complete AVSD) あるいは前方房室結節 (corrected TGA 型 DILV) を呈したがその 2/3 で房室束との連結は途絶しており本症候群の高率の先天性房室ブロック発症が組織学的にも明らかとなつた。また l-loop を呈する Biventricular 群と DIRV 1 例の 8 例で dual AV node を認めた。一方 Right Isomerism では心形態に拘わらず全例が前後の dual 房室結節あるいは後方異常結節の dual AV node を認めその半数で両者が房室束に連結する sling を呈した。この房室結節間 sling は本症候群に多く合併する房室結節間回帰性頻拍 AV reciprocating tachycardia (AVRT), presumably involving two AV nodes and a connecting sling の要因とされる。

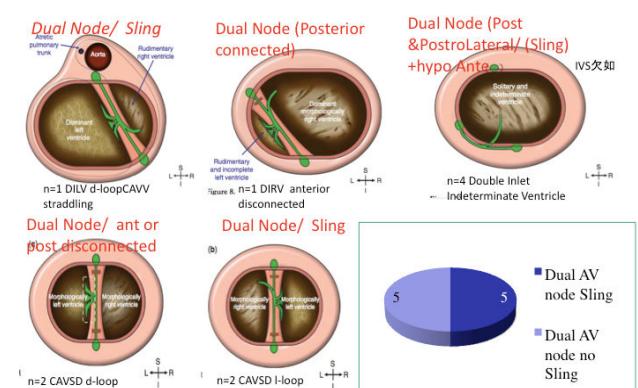


Cardiol Young, 2006 Oct;16(5):437-54.
The diverse cardiac morphology seen in hearts with isomerism of the atrial appendages with reference to the disposition of the specialised conduction system.

Left Isomerism の房室結節¹²⁾



Right Isomerism の房室結節¹²⁾



参考図書・参考文献

- 1)Edwards W. Cardiac anatomy and examination of cardiac specimens In Moss and Adam' Heart disease in infants, children, and adolescents. 7th edition. Ed Allen HE, Shaddy RT, Driscoll DJ and Felters TF.
Lippincott Williams & Wilkins Philadelphia 2008 p2
- 2)Edwards W, Classification and terminology of cardiovascular anomalies. In Moss and Adam' Heart disease in infants, children, and adolescents. 7th edition. Ed Allen HE, Shaddy RT, Driscoll DJ and Felters TF.
Lippincott Williams & Wilkins Philadelphia 2008 P34
- 3)黒澤博身著 心臓外科の刺激伝導系 医学書院 東京 2013
- 4)黒澤博身, Becker AE. 刺激伝導系：先天性心疾患の外科アトラス, Springer-Verlag Tokyo Berlin Heidelberg New York London Paris 1987
- 5)Wilcox BR, and Anderson RH、浅野献一監訳：心臓外科解剖カラーアトラス、南江堂、東京1986
- 6)Losekoot TG, Anderson RH, Becker AE, Danielson GK, Soto B. Anatomy and embryology: In Modern pediatric Cardiology; Congenitally corrected transposition.
Churchill Livingstone New York 1983 p21
- 7)Wilkinson JL, Smith A, Lincoln C et al. Conducting tissues in congenitally corrected transposition with situs inversus. Br Heart J. 1978 Jan;40(1):41-8
- 8)Wessels A , Vermeulen JL, Verbeek FJ et al. Spatial distribution of "tissue-specific" antigens in the developing human heart and skeletal muscle. III. An immunohistochemical analysis of the distribution of the neural tissue antigen G1N2 in the embryonic heart; implications for the development of the atrioventricular conduction system. Anat Rec 1992;232:97
- 9)Becker AE, Wilkinson JL, Anderson RH. Atrioventricular conduction tissues in univentricular hearts of left ventricular type. Herz 1079;4:166
- 10)Dickinson DF, Wilkinson JL, Smith A et al Atrioventricular conduction tissues in univentricular hearts of left ventricular type with absent right atrioventricular connection ('tricuspid atresia'). Br Heart J 1979;42:1
- 11)Wilkinson JL, Keeton B, Dickinson DF et al. Morphology and conducting tissue in univentricular hearts of right ventricular type. Herz 1979; 4:151
- 12)Smith A, Ho SY, Anderson RH et al. The diverse cardiac morphology seen in hearts with isomerism of the atrial appendages with reference to the disposition of the specialised conduction system. Cardiol Young 2006;16:437

26, Fontan 術後患者の不整脈

宮崎 文 (国立循環器病研究センター 小児循環器科)

Fontan 術後患者に合併する不整脈は上室性頻拍、洞機能不全がよくしられている。近年では、術後遠隔期に心室性頻拍を合併することも報告されているが^{1, 2}、今回は上室性頻拍に焦点をしぼってお話しする。

I. はじめに

フォンタン手術術後の上室性頻拍を知るために、フォンタン手術の術式と、上室性頻拍の不整脈基質を考える上ではぜぬ心房の解剖、心房位について知る必要がある。

1. フォンタン手術術式の変遷(図 1-1, 1-2)

古典的フォンタン手術、心房肺動脈吻合(atriopulmonary connection; APC)は右房に圧負荷、容量負荷がかかり、あらゆる心房性頻拍が高率に発生する³。上下大静脈吻合術 (Total cavopulmonary connection; TCPC)は心房負荷が APC より軽減されるが、TCPC のうち Lateral tunnel 法や Intraatrial rerouting 法は心房の一部に圧負荷がかかり、心房内に縫合線が残る。これらが不整脈基質を形成しうる。現在主流の心外導管法 (Extra-cardiac conduit) 法は心房内の縫合線を避けることができ、洞機能不全や心房性頻拍の発症率を低下させることができている³⁻⁵。

2. 心房位(図 2)⁶

先天性心疾患非合併例の心房構造は、右側に解剖学的右房が左側に解剖学的左房に位置していて、心房正位 “atrial situs situs” とよばれる。心房位が正常の逆、つまり右側に解剖学的左房が、左側に解剖学的右房が位置する場合は心房逆位 “atrial situs inversus” となる。両側の心房が解剖学的同じの場合は相同心 “atria isomerism heart” と呼ばれたり、内臓錯位 “heterotaxy syndrome” と呼ばれたりする。両側心房(心耳)が解剖学的右房(右心耳)の場合には右側相同心 “right atrial isomerism” または無脾症候群 “asplenia” となり、両側心房(心耳)が解剖学的左房(左心耳)の場合には左側相同心 “left atrial isomerism” または多脾症候群 “polysplenia” となる⁶。

また相同心は多種の心血管の構造異常を伴い、単心室血行動態を呈しフォンタン手術の適応となることが多く、刺激伝導系の異常を伴う。右側相同心では洞結節が両側に存在したり、房室結節が二つ (Twin AV node) 存在したりする⁷。心房内回帰性頻拍の合併も多い⁸。Twin AV node の場合には、二つの房室結節を介する房室回帰性頻拍 Twin AV node reentrant tachycardia を発症することがある⁹。左側相同心では洞結節が低形成で洞機能不全を高率に合併し、房室ブロックや非回帰性心房頻拍、心房細動の合併も多い^{10, 11}。相同心における房室結節以下の刺激伝導系については現在でもよくわかつていない。

II. フォンタン術後上室性頻拍の発生率と特徴

フォンタン手術の変遷により生存率、上室性頻拍の発生率は改善してきた。しかし、心外導管型フォンタン術でも未だに時間依存性に上室性頻拍は発生し、特に相同心でその発症率が高い(図 3)⁴。心外導管型フォンタン術後の上室性頻拍の多くは、twin AV nodes reciprocating tachycardia やアデノシン感受性接合部頻拍というよりは、房室結節を介さない頻拍、つまり心房内回帰性頻拍や心房頻拍である。多変量解

析で相同心の上室性頻拍発生の危険因子は房室弁修復術の既往と洞機能不全の合併とされ、頻脈を合併しやすい心房の解剖だけではなく、心房筋の組織障害が大きな要因となっていると推定される。心外導管型フォンタン術後の過去の報告例をみると、上室性頻拍関連死亡や突然死例は稀であるが(表 1)、それらがおこり得ることを忘れてはならない。特に右側相同心には注意が必要である。

III. 上室性頻拍のフォンタン循環に及ぼす影響

Ohuchi らは、上室性頻拍をシミュレートした心房ペーシング下の、フォンタン循環の血行動態の変化を報告した¹²。心房ペーシング下では、大動脈圧 (AOP) はペーシング開始とともに低下し、その一方、大腿静脈圧 (FVP)は上昇する。大動脈圧はその後、変動しながら徐々に増加し、全てのフォンタン患者で、ペーシング終了前には血圧は変動しながら安定するが、大腿静脈圧は高値にとどまる(図 4)。さらに詳細な検討では、ペーシング初期の血圧低下の程度は体心室駆出率と正相関した。QRS 幅は、初期の血圧低下の程度と逆相関、大腿静脈圧と正相関、血漿ノルエピネフリン値と正相関した。このことから、フォンタン循環において、Wide QRS の患者ではより大きな血行動態の変動を引き起こすことがわかる。またこの報告では、より高い血圧、加齢、体心室機能不全、フォンタン手術時高年齢、上室性頻拍の既往が、上室性頻拍時の血行動態の悪化の主な危険因子であったとしている。

IV. フォンタン術後上室性頻拍予防の治療戦略

上室性頻拍のフォンタン循環に及ぼす影響を考慮すると、フォンタン術後上室性頻拍発生を予防することは重要である。そのために、何ができるか。まず、心房負荷の発生を防ぎ、可能なかぎり除去しなければならない。心房肺動脈吻合 (APC)型は早期に上下大静脈吻合 (TCPC)型への転換を考慮し、房室弁逆流合併例にはアンギオテンシン変換酵素阻害薬 (ACE-I) やアンギオテンシン II 受容体拮抗薬 (ARB) の導入、房室弁に対する外科的介入を、洞機能不全合併患者にはペースメーカー植え込みを積極的に考慮する。また narrow QRS を維持することも重要である。そして、上下大静脈吻合 (TCPC)型フォンタン手術前に除去できる不整脈基質は除去する。心房頻拍の既往のある患者や副伝導路がある場合にはカテーテルアブレーションや外科的な cryoablation を施行する。

フォンタン術後上室性頻拍予防のため、twin AV node に対して、一つの AV node を焼灼する unilateral AV node modification が行われることがあるが、これにはまだまだ議論の余地がある¹³。少なくとも刺激伝導系の modification を行う際には、その必要性と心室の同期性を十分に考慮する必要がある。

V. 上下大静脈吻合 (TCPC)型フォンタン術後のカテーテルアブレーション

上下大静脈吻合 (TCPC)型フォンタン術後のカテーテルアブレーションは他の先天性心疾患のカテーテルアブレーションと比較しても最も困難な手技の一つである。以下の二点に留意して慎重にその適応を検討するべきである。

まず、心房へのカテーテルのアクセスである。いくつかの方法があり、大動脈→房室弁→心房の逆行性アプローチ、心房縫合線から leakage→心房、または導管からの fenestration (開窓)→心房、そしてプロッケンブロー法による導管→心房である。

そしてカテーテル治療を行う前に不整脈基質を推定することである。そのためには、解剖、特に心房の

解剖と刺激伝導系の位置を理解しなければならないし、手術記録から切開線と縫合線の位置を知る必要がある。

VI. 結語

心外導管型フォンタン術後上室性頻拍の多くは、心房筋の組織障害が要因となっていると考えられる。フォンタン術後患者に合併する上室性頻拍は血行動態の悪化を招くため、上室性頻拍発生を予防することは我々の大きな課題である。上室性頻拍発生予防、頻拍中の血行動態維持には、良好なフォンタン循環やnarrow QRSを維持する包括的な治療戦略が必要である。

文献

1. Stephenson EA, Lu M, Berul CI, Etheridge SP, Idriss SF, Margossian R, Reed JH, Prakash A, Sleeper LA, Vetter VL, Blaufox AD. Arrhythmias in a contemporary fontan cohort: Prevalence and clinical associations in a multicenter cross-sectional study. *J Am Coll Cardiol.* 2010;56:890-896
2. Rathod RH, Prakash A, Powell AJ, Geva T. Myocardial fibrosis identified by cardiac magnetic resonance late gadolinium enhancement is associated with adverse ventricular mechanics and ventricular tachycardia late after fontan operation. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55:1721-1728
3. Durongpisitkul K, Porter CJ, Cetta F, Offord KP, Slezak JM, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK, Driscoll DJ. Predictors of early- and late-onset supraventricular tachyarrhythmias after fontan operation. *Circulation.* 1998;98:1099-1107
4. Miyazaki A, Sakaguchi H, Ohuchi H, Yamada O, Kitano M, Yazaki S, Sugiyama H, Kurosaki K, Kagisaki K, Yagihara T, Tsuda E. The clinical course and incidence of supraventricular tachyarrhythmias after extra-cardiac conduit fontan procedures in relation to an atrial situs. *Circ J.* 2011;75:413-420
5. Ohuchi H, Kagisaki K, Miyazaki A, Kitano M, Yazaki S, Sakaguchi H, Ichikawa H, Yamada O, Yagihara T. Impact of the evolution of the fontan operation on early and late mortality: A single-center experience of 405 patients over 3 decades. *Ann Thorac Surg.* 2011;92:1457-1466
6. Anderson RH. Terminology. In: Anderson RH, Baker EJ, Penny DJ, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G, eds. *Pediatric cardiology.* Philadelphia, PA: Churchill Livingstone; 2010:3-17.
7. Wu MH, Wang JK, Lin JL, Lin MT, Chiu SN, Chen CA. Long-term outcome of twin atrioventricular node and supraventricular tachycardia in patients with right isomerism of the atrial appendage. *Heart Rhythm.* 2008;5:224-229
8. Wu MH, Wang JK, Lin JL, Lai LP, Lue HC, Young ML, Hsieh FJ. Supraventricular tachycardia in patients with right atrial isomerism. *J Am Coll Cardiol.* 1998;32:773-779
9. Bae EJ, Noh CI, Choi JY, Yun YS, Kim WH, Lee JR, Kim YJ. Twin av node and induced supraventricular tachycardia in fontan palliation patients. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2005;28:126-134

10. Miyazaki A, Sakaguchi H, Ohuchi H, Yamamoto T, Igarashi T, Negishi J, Toyota N, Kagisaki K, Yagihara T, Yamada O. The incidence and characteristics of supraventricular tachycardia in left atrial isomerism: A high incidence of atrial fibrillation in young patients. *Int J Cardiol*. 2013;166:375–380
11. Sakaguchi H, Miyazaki A, Tamaki W, Satomi K. Intraatrial reentrant circuit in a patient with isomerism of the left atrial appendages and atrioventricular septal defect. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2012;35:e299–301
12. Ohuchi H, Miyazaki A, Watanabe T, Yamada O, Yagihara T, Echigo S. Hemodynamic deterioration during simulated supraventricular tachycardia in patients after the fontan operation. *Int J Cardiol*. 2007;117:381–387
13. Sakaguchi H, Miyazaki A, Ohuchi H, Kagisaki K. Interventricular dyssynchrony due to unilateral atrioventricular conduction block in a patient with right atrial isomerism and twin atrioventricular nodes. *Heart Rhythm*. 2011;8:1072–1075

27. 成人先天性心疾患のアブレーション

豊原 啓子（東京女子医科大学 循環器小児科）

成人先天性心疾患のアブレーション

東京女子医科大学 循環器小児科
豊原 啓子

先天性心疾患の不整脈基質

元来存在するもの

房室副伝導路(WPW症候群) : Ebstein奇形、修正大血管転位

2つの房室結節:無脾症候群、修正大血管転位

洞不全、房室プロック:多脾症候群、修正大血管転位

手術前に治療が必要かどうか?

手術後に出現するもの

手術時切開線、カニュレーション

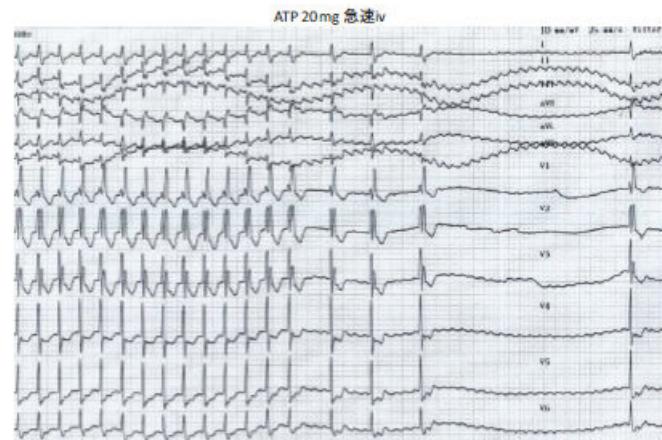
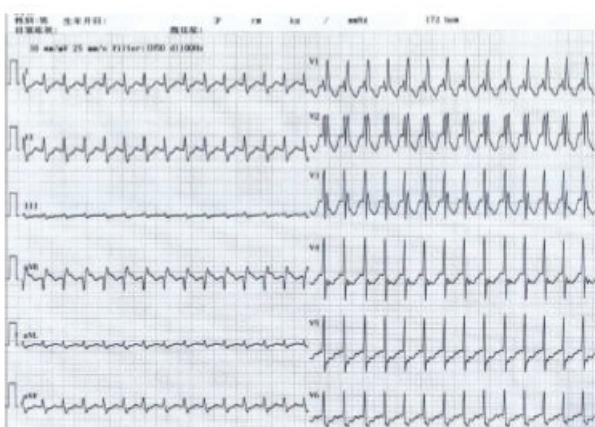
弁逆流による心房、心室拡大

Fontan術後の圧負荷による右房拡大

手術操作による洞不全、房室プロック

予防する方法はあるか?

42歳、男性、VSD術後、動悸

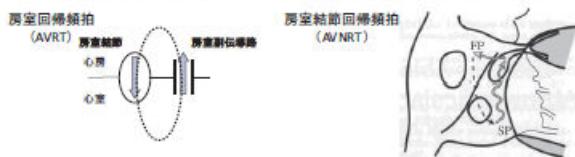


ATP ivは頻拍の診断に有用である。

ATP 0.3-0.5mg/kgを急速静注する。

但し、喘息及び虚血性心疾患がないことが前提である。

房室結節を回路に含むリエントリー性上室頻拍では停止効果がある。



複数の誘導を記録しながら、頻拍が停止する瞬間の心電図を記録する。

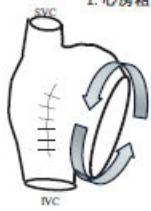
房室プロックで停止したのか、室房プロックで停止したのかを判定する。

異所性心房頻拍、心房粗動、心房細動では房室プロックによりP波が明瞭になり診断が容易になるが、頻拍は停止しない。

手術後に出現する頻拍

手術後に出現する上室頻拍

1. 心房粗動



200~300/分で旋回。

たとえば、240/分で旋回すると

1:1伝導の心拍数 240bpm

ATP, β blocker, Ca blockerで房室結節の伝導抑制 鎮静の後、QRS同窓下で1-2 J/kgで施行する。

2:1伝導の心拍数 120bpm

2. 手術時切開線を旋回するマクロリエントリー頻拍



治療

心房内血栓が無いことを確認して

電気的除細動(DC) :

鎮静の後、QRS同窓下で1-2 J/kgで施行する。

手術後に出現する上室頻拍

多くの心内修復術は右房切開を行う。

切開線が障壁となりリエントリー頻拍が起こりやすくなる。

三尖弁輪を復回する

心房粗動

Atrial flutter (AFL)

(切開線を放回する)

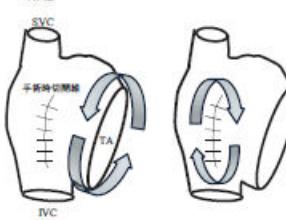
心房リエントリー頻拍

Intra-atrial reentrant tachycardia (IART)

有効な抗不整脈薬が
少ない。

出現はじめると、次第に増加し、
消失することは少ない。

アブレーション治療



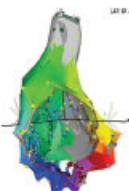
手術後に出現する上室頻拍に対するアブレーション

三次元構造を把握するためのマッピングシステムである、
electro-anatomical mapping system (CARTO),
non-contact mapping system (EnSite), NaVXなどを
併用することも診断の一助となる。

三尖弁輪を旋回する
心房粗動
Atrial flutter (AFL)



CARTO systemを使用した
心房粗動のactivation map



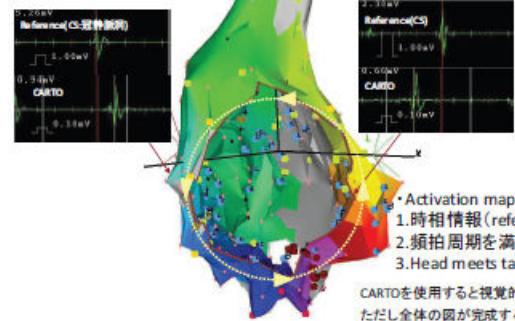
CARTO systemを使用した心房粗動のactivation map

LAO 60°

LAT: M1

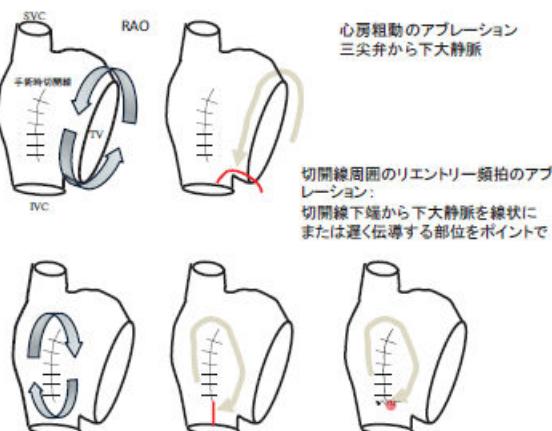
160ms

紫
藍
青
綠
黃
橙
赤



- Activation map
- 1. 時相情報(referenceを基準)
- 2. 頻拍周期を満たしている
- 3. Head meets tail.

CARTOを使用すると視覚的にはわかりやすい。
ただし全体の図が完成するまで頻拍が持続していることが必要である。

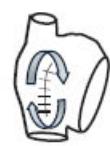
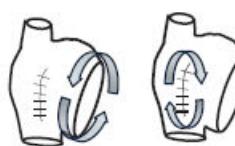


心内修復術後の患者全員が頻拍になるとは限らないが…

洞機能不全の存在

三尖弁閉鎖不全、肺動脈弁閉鎖不全
Fontan (APC) 術後などによる
右心房負荷

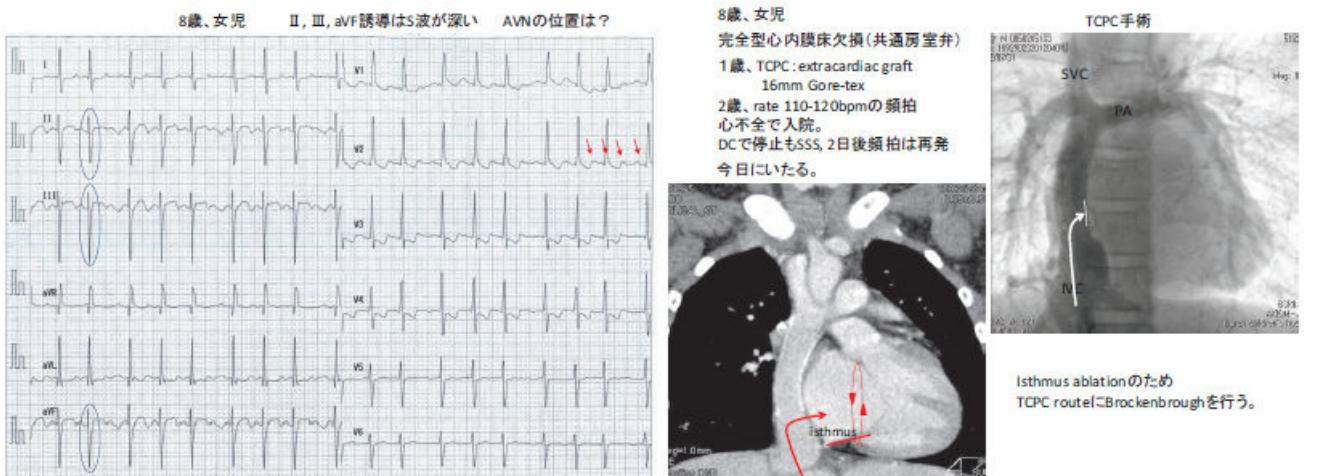
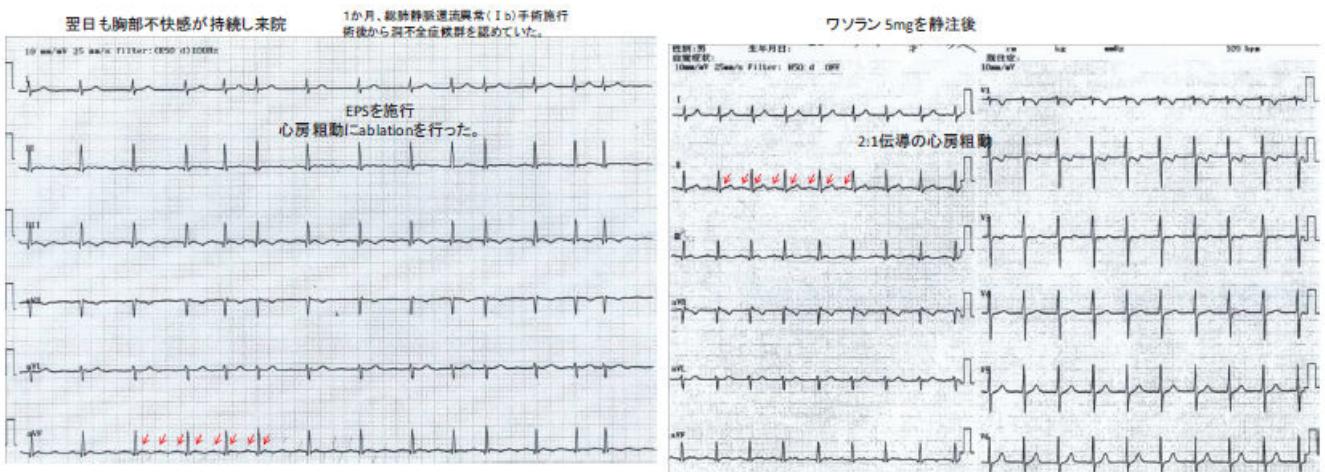
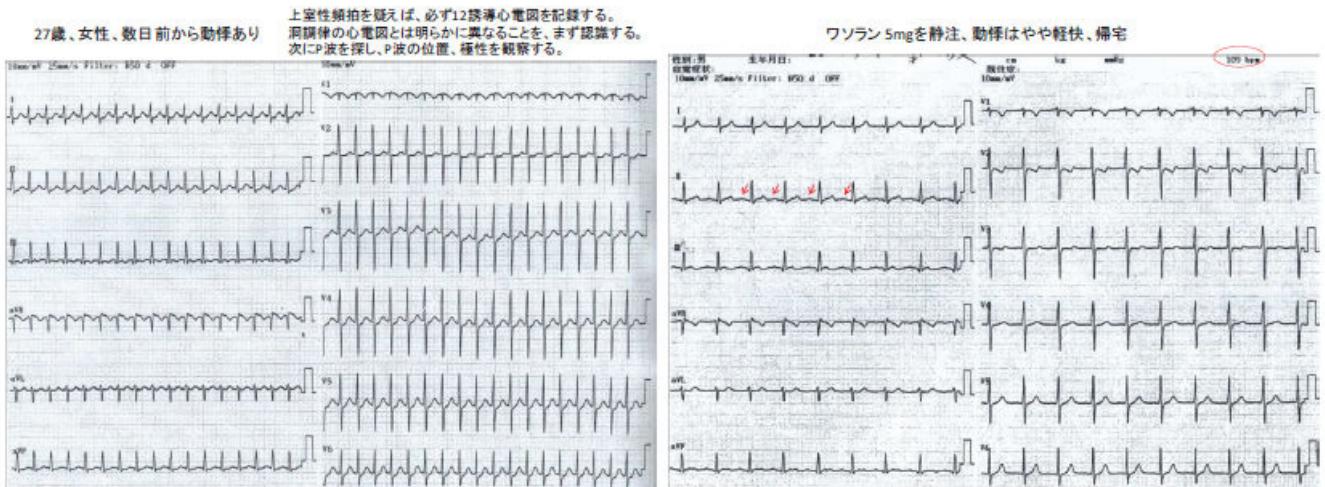
↓
頻拍の起きる原因



右心房切開を上から下まで長くする
洞結節障害の危険性

切開線の中間に後ける部分が存在する。
遅い伝導部の存在
切開線が遅ければ長いほど存在する可能性大。

切開線は短い方が望ましい。
適切な心筋保護も重要。





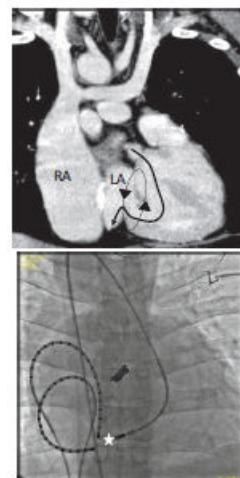
房室結節は通常前中隔に存在



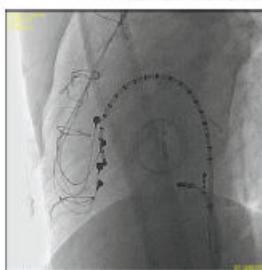
房室中隔欠損、共通房室弁では房室結節が後方に存在することが多い。



27歳、男性
両大血管右室起始、僧帽弁閉鎖
3歳、modified Fontan: APC,
oblique partition using Xenomedica
24歳、rate 120の頻拍、DCで停止
以後も年1-2回の頻拍、DCを必要とした。

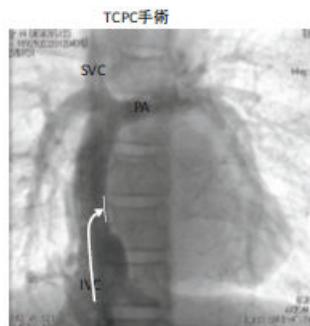


人工弁置換後の心房粗動のアブレーション



37歳、男性、ファロー四徴症術後
三尖弁置換術後
弁置換手術時に
Isthmusにcryo-ablation
EPS: 心房粗動
Isthmusのablation成功

2歳、女児、無脾症候群、单心室
グレン術後、共通房室弁置換術後
EPS: 心房粗動
Isthmusのablationは出力が上がりず
不成功
弁置換手術の際はisthmusのablationを考慮

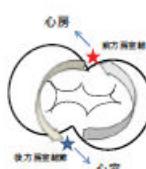
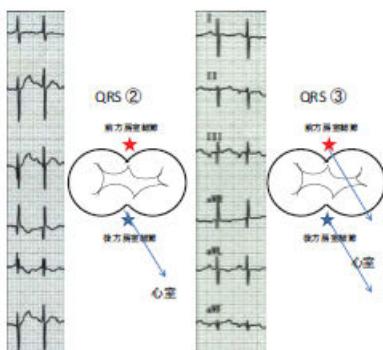
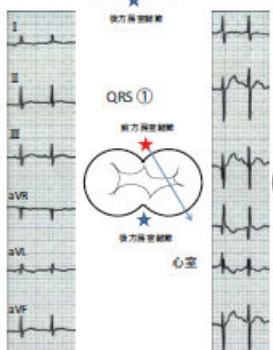


IVCから心房へのカテーテルのアプローチ
が不可能となる。

Glenn手術までならIVCから心房、
房室弁、心室へのアプローチが可能
頻拍基質の存在が疑われれば、
TCPC手術前にEPSを行う。



修正大血管転位、Heterotaxy
(無脾、多脾症候群)では
2つの房室結節が存在する症例がある。

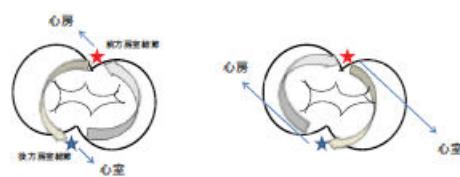
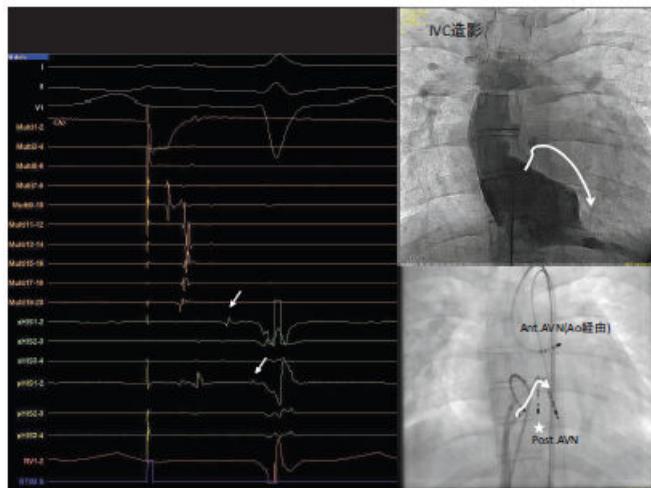
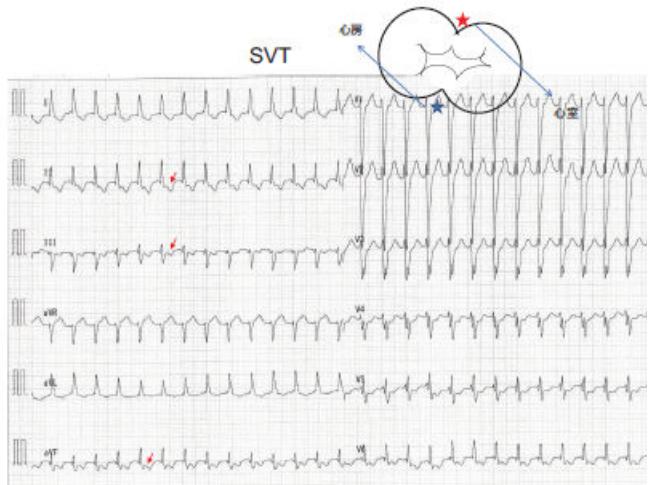
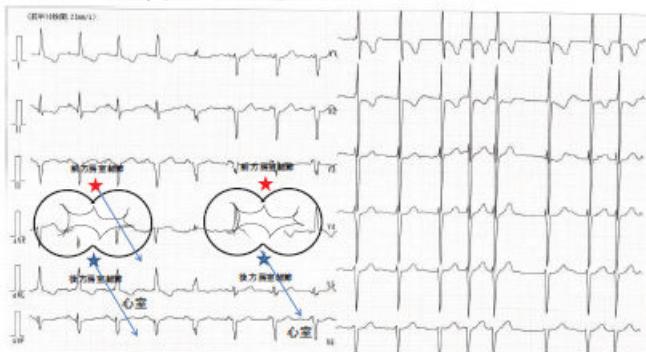


一方の房室結節を順行し
もう一方の房室結節を逆行する
回帰性頻拍を認める場合がある。

左図は後方房室結節を順行し前方の房室結節を逆行する
回帰性頻拍である。

TOPC後はカテーテルのaccessが制限されるため、
twin AVN症例はTOPC前にEPSを行うのが望ましい。

16歳、女性、無脾症候群、共通房室弁、肺動脈狭窄
3歳、fenestrated Fontan (lateral tunnel)
15歳、頻回に動悸を認めた。



一方の房室結節にアブレーションを行う。

- ・順伝導の不応期が長い方
- ・通常 dominant に伝導していない方
- ・カテーテルの固定が良好な方
- ・頻拍の際逆伝導をする方

ただしアブレーション後、心室の収縮様式が変化し dyssynchrony を来し心機能低下を認めたという報告があり注意を要する。

①修正大血管転位、Heterotaxy(無脾、多脾症候群)では2つの房室結節が存在する症例がある。

②心電図で2種類のQRS波形を認めれば、twin AVNを疑う。

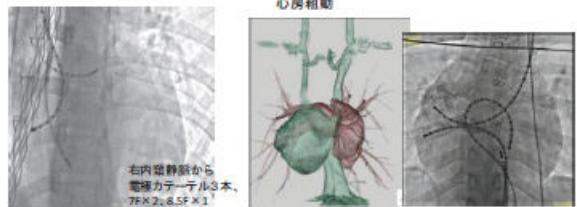
③TCPC後はカテーテルのaccessが制限されるため、twin AVN症例はTCPC前にEPSを行うのが望ましい。

手術後に出現する上室頻拍に対するアブレーション

静脈閉塞や静脈の異常な走行、
弁逆流や心機能障害による心房心室の拡大や変形で
カテーテル操作が困難な場合もある。
また、心房内血流転換術 (Mustard, Senning 手術)では、
解剖学的にアプローチが困難な構造を有する症例も存在する。

27歳男性、完全大血管転位
Mustard術後、心房粗動
両側大腿靜脈閉塞

36歳女性、修正大血管転位(L.D.O.)
心室中隔欠損、肺動脈閉鎖、両側上大静脈
Double switch術後(Senning+Rastelli)
心房粗動



電気生理検査の前に、解剖をよく理解し strategyを考える。

28, CRT は成人先天性心疾患患者の予後をかえるか

庄田 守男（東京女子医科大学 循環器内科）

29, ACHD 患者に対する心臓移植の今後の展望

国立循環器病研究センター

築瀬 正伸、角南 春樹、佐藤 琢磨、村田 欣洋、瀬口 理、市川 肇、白石 公、秦 広樹、藤田 知之、
小林 順二郎、中谷 武嗣

小児循環器内科・心臓外科による医療チームによる対応により、成人期に至る先天心疾患患者数が増加している。そのなかには重症心不全を呈する患者もあり、今後成人先天心疾患（ACHD）患者における末期重症心不全に対し補助人工心臓や心臓移植を含めた対応が重要となることが予測される。我々は、ACHDによる末期重症心不全患者にも積極的に心臓移植検討を行い、移植希望登録を行っている。当センターではこれまでに 54 例の心臓移植を施行してきたが、内 1 例は完全内臓逆位に拡張型心筋症を合併した症例であった。さらに、現在植込型補助人工心臓装着により在宅にて心臓移植待機を行っている患者の 1 例は、修正大血管転移症に末期重症心不全を伴った症例である。

完全内臓逆位の心臓移植症例ではその適応判定において、

1. 正位のドナーハートを用いた移植手術が解剖学的・手技的に可能か？
2. 内臓逆位患者の心臓移植後の予後は正位患者と異なるのか？
3. 心臓移植後の心筋生検を含む頻回のカテーテル検査は可能か？

が検討された。また、実際の移植手術においては、ドナーハートのサイズや虚血および手術時間に十分な配慮を行った。

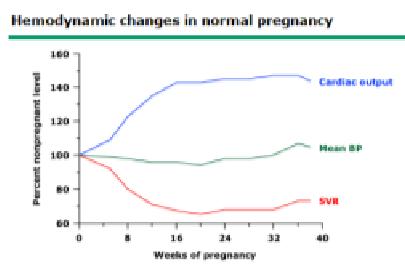
修正大血管転移症例においては、植込型補助人工心臓の適応検討を行う上で解剖学的な特徴（血管系合併奇形の有無など）の詳細な検討が必要であり、通常の造影検査に加え、3D CTなどのモダリティを活用した。これらにより十分に解剖学的特徴の評価を行った上で、装着術を行ったが、装着術後に良好な補助効果があり循環動態の安定を得ることができた。

これら 2 例の経験をもとに、本邦における ACHD 患者に対する心臓移植、および心臓移植までのブリッジとしての補助人工心臓治療の今後の展望について報告する。

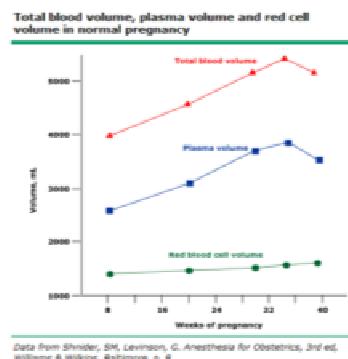
30, 成人先天性心疾患の妊娠 ~何が変わるの？心機能~

清水 美妃子 (東京女子医科大学 循環器小児科)

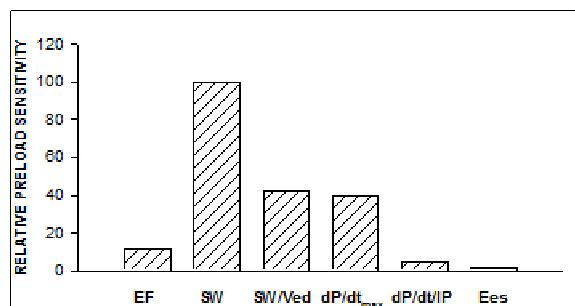
妊娠中の血行動態の変化



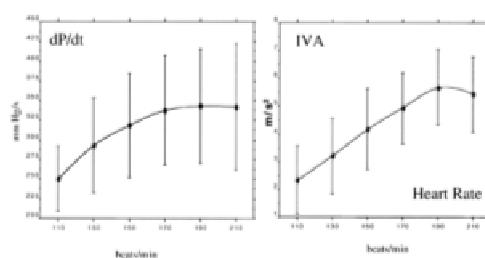
妊娠中の血液量の変化



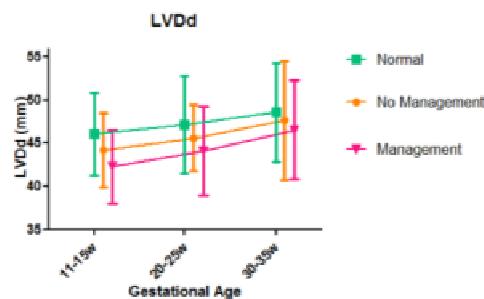
心機能指標の前負荷による影響



心収縮力と心拍数の関係

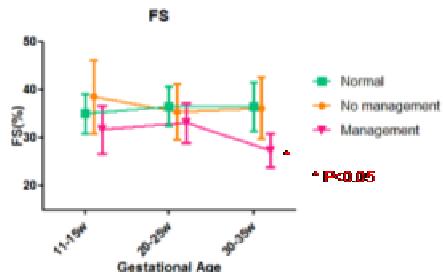


左室拡張末期径



LVDs is significantly increased with gestational age.
(p=0.04, 2-way ANOVA)

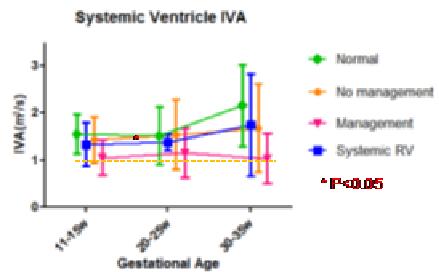
左心室の駆出率 ~FS~



FS is not influenced by gestational age.

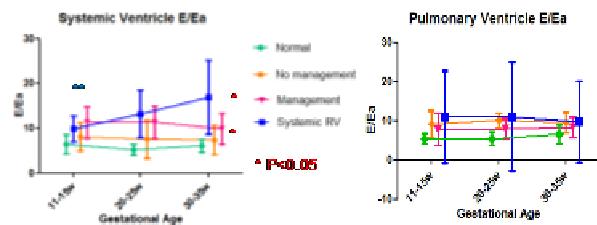
FS in management group is significantly different from no management group and normal control. (2-way ANOVA)

体心室の収縮力 ~IVA~



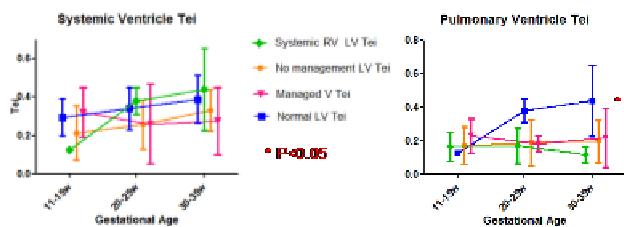
- IVA of management group is significantly lower than control group in both ventricles. (2-way ANOVA)
- IVA<1 is a significant risk for management. (Chi-square test)

拡張能は？？ ~E/Ea~



- Systemic E/Ea is higher than normal group in management group and systemic RV group. (2-way ANOVA)
- E/Ea>8 is significant risk for management. (p=0.0098, and Fisher's exact test)

拡張能は？？ ~Tei index~



- Tei index of systemic ventricle is increased with gestational age in normal control. (p=0.016, One way ANOVA)
- Tei index of pulmonary ventricle is significantly higher than normal control. (2-Way ANOVA)

まとめ

- 妊娠によって、血流量・心拍出量が増え、心拍数も増大します。
- 血圧は大きくは変わりません。
- 心収縮力は妊娠後期に向かって、心機能が正常であれば、上がっています。
- 拡張能は、相対的に低下する可能性があります。
- 予備力のない成人先天性心疾患では、心拍出量が十分に磨やせない場合があり、そのために、児は小さく生まれてしまう可能性があります。