

# 抄 録



# 招待講演

## Update of clinical trials for Fontan patients

Gi Beom Kim

Department of Pediatrics  
Seoul National University Children's Hospital,  
Seoul National University College of Medicine  
Seoul, South Korea



The worldwide total number of Fontan patients have been estimated as 50,000 to 70,000 patients in 2018 and about 40% of patients are in adult age. From various Fontan cohorts in the world, overall 30-year survival rate after Fontan completion is estimated as 85%. Despite this remarkable improvement in survival, because Fontan circulation is characterized by passive pulmonary blood flow from inferior vena cava without subpulmonic pump, patients after Fontan operation show chronically elevated central venous pressure and low cardiac output, which result in protein losing enteropathy, plastic bronchitis, liver cirrhosis with/without hepatocellular carcinoma, etc. in some patients.

For the improvement of quality-of-life and longer survival, there have been several large-scale clinical trials in this Fontan patients' group in terms of decreasing central venous pressure by controlling pulmonary vascular tone such as FUEL study (Udenafil), RUBATO study (Macitentan). Especially in FUEL study, 30 clinical sites in North America and the South Korea randomized 400 participants aged 12-18 years with Fontan physiology between 2017 and 2019. After completion of FUEL study, treatment with udenafil was not associated with an improvement in oxygen consumption at peak exercise ( $p=0.071$ ) but was associated with improvements in submaximal exercise performance (oxygen consumption at anaerobic threshold,  $p=0.012$ ). And, now FUEL-2 study is being performed actively for FDA approval excluding super Fontan patients (estimated peak oxygen consumption  $\geq 80\%$  of predicted value for age and gender at enrollment).

In ongoing FALD study (Udenafil), study team is trying to find how udenafil slow progression of the liver disease by decreasing the congestion of liver. There have been also several small-sized clinical trials in limited centers using various medications for the optimal care of Fontan patients and these efforts of many experts about Fontan physiology could contribute the ultimate improvement of quality-of-life and longer survival of Fontan patients.

**Role of Cardiac Surgery in ACHD in Korea**

Chang-Ha Lee

Department of Cardiovascular Surgery, Bucheon Sejong Hospital, South Korea



Congenital heart disease (CHD) is the most common congenital anomaly, with an incidence of approximately 8 per 1,000 live births. Advances in medical and surgical management have allowed nearly 90% of children born with CHD to survive into adulthood. Consequently, the number of ACHD patients is steadily increasing and has surpassed the pediatric CHD population in some regions. This shift reflects a reduction in CHD-related mortality in childhood, with mortality increasingly observed in adulthood. The primary causes of death in ACHD patients are cardiac-related, including sudden cardiac death, congestive heart failure (CHF), and perioperative mortality, with perioperative risks being particularly significant in patients with moderate to severe complexity CHD.

The severity of CHD is determined by native anatomy, prior surgical repair, and current physiological status. The ACHD Anatomic and Physiological (AP) classification incorporates both the complexity of anatomy (mild, moderate, severe) and physiological variables such as NYHA functional class, residual lesions, arrhythmias, shunting, pulmonary hypertension, hypoxemia, Eisenmenger syndrome, and end-organ dysfunction.

Cardiac surgery in ACHD patients aims to provide symptomatic relief or improve prognosis. About half of these patients have undergone prior surgeries. Common clinical scenarios requiring cardiac surgery in ACHD patients include:

1. Unoperated CHD in adulthood: Includes atrial septal defect, small ventricular septal defect, patent ductus arteriosus, right or left ventricular outflow tract (RVOT or LVOT) obstruction, coarctation of the aorta, Ebstein anomaly, and coronary artery anomalies.
2. Palliative surgeries in childhood: Involves prior systemic-to-pulmonary shunts, pulmonary artery banding, or incomplete intracardiac repair leaving residual shunts or defects.
3. Late complications after definitive repair: Includes residual or recurrent RVOT or LVOT obstruction, recurrent aortic coarctation, ascending aortic or root dilation, and coronary artery stenosis following arterial switch operations.
4. Heart failure in ACHD patients: Includes postoperative ventricular dysfunction, RV failure post-tetralogy of Fallot repair, Fontan circulation failure.—
5. Acquired heart disease in ACHD patients: Includes valve disease, coronary artery disease, aortic disease, or arrhythmias.

Who should perform cardiac surgery in ACHD remains a debated topic. While adult cardiac surgeons may manage acquired heart disease, congenital heart surgeons are generally preferred for most cases involving congenital defects or reoperations. The early postoperative mortality rate in ACHD patients undergoing cardiac surgery has been reported to be as high as 5%, higher than in non-ACHD patients. This elevated risk is attributed to several factors:

1. Reoperations: Many ACHD surgeries involve re-sternotomy, increasing morbidity and mortality risks.
2. Impaired exercise capacity: Objective exercise capacity is often worse than patients' perceived symptoms, necessitating cardiopulmonary exercise testing for comprehensive assessment and surgical risk stratification.
3. Cyanosis: Elevates risks of perioperative stroke, renal failure, and bleeding complications.
4. Pulmonary dysfunction: Often associated with prior surgeries, diaphragmatic paralysis, or scoliosis, it must be addressed to prevent postoperative complications.
5. End-organ dysfunction: Prolonged hemodynamic abnormalities often lead to hepatic and renal dysfunction, increasing surgical risks.

Various risk assessment models, including the ACAP score (2018), PEACH score (2021), and STS-ACHD mortality risk model (2023), have been developed but require further validation given the heterogeneity of the ACHD population.

This lecture will focus on preoperative evaluation, selection of appropriate surgical interventions, and risk assessment strategies for ACHD patients requiring cardiac surgery.

**Arrhythmia in adults with Fontan circulation**

Eun-Jung Bae

Department of Pediatrics, College of Medicine,  
Seoul National University Children's Hospital, Seoul, Republic of Korea

Since its first introduction, the Fontan surgical technique has undergone numerous modification. Initially, the Fontan procedure involved creating an atriopulmonary connection (APC), in which the right atrium was linked to the pulmonary artery, either directly or through a vascular graft. However, as the right atrium enlarged and its function declined, resulting in less efficient blood circulation, the APC Fontan has been replaced by the total cavopulmonary connection (TCPC), either an intracardiac baffle or extracardiac conduit (ECC). The abnormalities in blood flow dynamics make the circulatory system less efficient, and when combined with surgical scarring, these conditions create a setting conducive to the development of arrhythmias. With a retrospective analysis of patients with Fontan surgery using the Korean multi-center Fontan registry (N=1492) between 1979 and 2019, arrhythmia was presented in 198 patients with a median age of 18.0 years, who had 53% of atriopulmonary (AP) Fontan, 31% of lateral tunnel (LT) Fontan, and 6% of extracardiac conduit (ECC) Fontan. Sustained tachyarrhythmia was developed in 143 patients (10%). The most common tachyarrhythmia was intra-atrial reentrant tachycardia. Bradyarrhythmia occurred in 103 patients (7%), sinus node dysfunction in 64 patients, and high degree atrioventricular block in 37 patients. At 20 years, freedom from any arrhythmia, tachyarrhythmia, and bradyarrhythmia was 81.1% (95% CI, 78.2-84.1), 86.8% (95% CI, 84.3-89.3), and 89.4% (95% CI, 87.1-91.7), respectively.

Arrhythmia was a significant complication in Fontan patients during long-term follow up, especially the patients who underwent Fontan surgery in older age and non-ECC Fontan patients, the presence of common atrioventricular valve and left isomerism. The occurrence of arrhythmias increases the risk of Fontan failure, necessitating aggressive treatment.

IL4-1

## Challenges and Hopes in ACHD in Korea

Lucy Youngmin Eun

Yonsei University Gangnam Severance Hospital, Seoul, Korea  
Academic Committee of Korean Society of ACHD  
Asian Representative of International Society of ACHD



The ACHD population typically requires lifelong care as many of the interventions are palliative and the patients may require re-intervention in the future. With the care being very resource-intensive, the health system will need to be accepting of the financial burden optimal care for this underserved segment of the population will necessitate.

In Korea, caring for ACHD patients currently has not been set up by the board certified system yet. However, it requires more sophisticated training experiences while completing pediatric cardiology, adult cardiology, or cardiac surgery fellowship as there is a broad range of cardiac anomalies with each exhibiting anatomic heterogeneity, unique natural history, amenability to surgical or percutaneous interventions, and variable long-term sequelae.

In addition to specialized training in the field of CHD, caring for these complex ACHD patients requires access to tertiary care centers with multidisciplinary teams with expertise in ACHD surgery, interventional cardiology, pediatric cardiology, intensive care, cardiac anesthesia, cardiac imaging, electrophysiology, heart failure and transplant, pulmonary hypertension, genetics, cardio-obstetrics, maternal fetal medicine, and psychiatry, etc.

Many challenges exist for this underserved population as well as for their medical and surgical providers. Optimizing their care depends on improving patient and provider education and awareness, institutional support and investment in the limited numbers of ACHD medical expertise. We should proceed multicenter prospective studies to guide the evolving medical and interventional aspects of the care of this complex and diverse ACHD patients.

Furthermore, the ACHD cardiologist also requires to fulfill the role as an educator not only for the patients but also for the medical trainees, nurses, and other multidisciplinary team co-workers. Regardless of shortage in resources, we ACHD cardiologists passionately dedicate time to organize these issues, and set up a database with multicenter projects to advance the field further and expand the experiences of ACHD care.





# 特別企画

SL1-1

心房中隔欠損カテーテル治療におけるさいたま赤十字病院との医療連携

Medical Collaboration with Saitama Red Cross Hospital for Atrial Septal Defect Catheter Intervention

真船 亮<sup>1)</sup>、星野 健司<sup>1)</sup>、増田 詩央<sup>1)</sup>、河内 貞貴<sup>1)</sup>、狩野 実希<sup>2)</sup>

埼玉県立小児医療センター 循環器科<sup>1)</sup>、さいたま赤十字病院<sup>2)</sup>

Ryo Mafune<sup>1)</sup>、Kenji Hoshino<sup>1)</sup>、Shio Masuda<sup>1)</sup>、Sadataka Kawachi<sup>1)</sup>、Miki Kano<sup>2)</sup>

Saitama Prefectural Children's Medical Center Cardiology Department<sup>1)</sup>、Saitama Red Cross Hospital Cardiology Department<sup>2)</sup>

埼玉県立小児医療センターは、隣接するさいたま赤十字病院と連携してACHDの診療を行っている。心房中隔欠損症(ASD)のカテーテル治療においては成人の症例が増加傾向となっている。取り組み始めた2018年以降、当院でASDのカテーテル治療を行った67例中、21例が隣接するさいたま赤十字病院の成人症例であった。成人の割合は2018年の21%から2023年の50%まで年々増加している。医療連携を開始してすぐは成人が小児病院に入院していたが、特に高齢者の入院加療は基礎疾患の管理などで問題が生じ、現在は治療前後の管理をさいたま赤十字病院で行っている。成人のASDのカテーテル治療における両病院の医療連携の取り組みについて紹介する。

SL1-2

当院における横浜市立大学循環器内科とのCHD患者の成人移行に対する取り組み

Approach to Adult Transition of CHD Patients with Department of Cardiology, Yokohama City University in our institution

上田 秀明<sup>1)</sup>、中島 理恵<sup>2)</sup>、菅原 拓哉<sup>2)</sup>

神奈川県立こども医療センター 循環器内科<sup>1)</sup>、横浜市立大学循環器内科<sup>2)</sup>

Hideaki Ueda<sup>1)</sup>、Rie Nakajima<sup>2)</sup>、Takuya Sugawara<sup>2)</sup>

Kanagawa Children's Medical Center, Department of Cardiology<sup>1)</sup>、Yokohama City University Hospital, Department of Cardiology<sup>2)</sup>

【背景】当院で課題とされてきた成人移行に関する取り組みの一端として、2022年の準備期間を経て2023年より横浜市立大学循環器内科との連携を段階的に図ってきた

【目的】当科と横浜市立大学循環器内科との移行医療の実態とその課題を明らかにすること

【方法】2022年以降に成人移行を行った24症例(A群)、2017-2021年に成人移行を行った40症例(B群)とし、後方視的検討を行った。

【結果】平均年齢はA群27歳、B群29歳。一心室循環症例はA群11例(46%)、B群7例(18%)含まれており、3種以上の投薬を要する症例はA群11例(46%)、B群8例(20%)とA群に複雑心奇形症例や厳密な管理を要する症例がより多く認められた。また8例は調査期間より以前に県内の別の二次医療施設の紹介されていたが、肺動脈性肺高血圧の出現や右心系の容量負荷の増悪などの種々の理由を契機に、横浜市立大学循環器内科を受診され、改めて同院に紹介、情報提供されていた。

【考察と結論】限定的であるが、一心室循環症例など複雑心奇形症例の移行も可能となってきた。一方で、過去に他院への紹介症例の中に、種々の合併症が出現し、逐次対応に迫られる症例も存在することから、CHDのリスクの層別化などを図りながら、より系統的フォロー体制の構築が求められる。

## 小児専門施設におけるCHD女児へのプレコンセプションケアの取り組み

## Preconception care for girls with Congenital Heart Disease at pediatric medical facilities.

鬼頭 真知子、今西 梨菜、太田 隆徳、山田 祐也、伊藤 諒一、野村 羊示、田中 優、今井 祐喜、河井 悟、安田 和志

あいち小児保健医療総合センター 循環器科

Machiko Kito, Rina Imanishi, Takanori Ohta, Yuya Yamada, Ryoichi Ito, Yoji Nomura, Yu Tanaka, Yuki Imai, Satoru Kawai, Kazushi Yasuda

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

【背景】当院は提携する成人施設を持たない小児専門施設であり、成人期を迎えたCHD患者は原則当院での診療を終了する。当科では患者の円滑に成人移行を目指し小児期からの自立支援に注力している。

ACHD患者に対するプレコンセプションケア(PCC)は広く行われているが、妊娠を現実的に検討・計画している女性が対象であることが多い。当院診療ではACHD妊娠と直面することは稀だが、患者が将来のライフプランを考えて日々の生活や健康と向き合うことができるよう、自立支援プログラムにPCCを組み込んでいる。性にまつわる話題は重要である一方、問題直面前の異性からの言及や小児患者への言及は容易ではないという声もある。

【目的】CHD女児に対する小児循環器科医のPCCに対する意識を知り、より良い支援に繋げること。

【対象・方法】当科医師を対象とした、18歳以下のCHD女児へのPCCに対する意識調査。

【結果】回答数10(男8、女2。30代5、40代3、50代2)。PCCの必要性あり9(90%)(Fontan循環へは100%)。自身によるPCC:抵抗感あり7(全て男性)。十分対応可能2(全て女性)、それなりに対応可能3、対応困難5。

【考察】当科医師は概ねCHD女児に対するPCCの必要性を感じていたが、抵抗感や対応困難感には男女差があった。

当院ではFontan循環の高校生以上に対し助産師による性教育を開始している。助産師との提携により、患者・医療者双方の心的負担を減らし、適切なケアを進められることが期待される。

## 重症心身障害を伴う成人先天性心疾患は移行できるか？

## Can patients with adult congenital heart disease and severe physical disability be left to cardiologist?

坂崎 尚徳

兵庫県立尼崎総合医療センター小児循環器内科

Hisanori Sakazaki

Hyogo prefectural Amagasaki General Medical Center, Department of pediatric cardiology

【背景】移行医療が進展しつつある中で、重症心身障害(重心)を伴う成人先天性心疾患(ACHD)は循環器内科移行(循内移行)の障壁が高い。

【目的】当院の重心を伴うACHD症例の現状を調べ、その課題を明らかにする事。

【方法】当院で経過観察中の重心を伴うACHD症例を対象とし、患者背景、在宅医療、入院歴、入院時病棟、入院主科等を調べた。

【結果】症例は6例(20歳～43歳 男性4例)、心疾患の内訳は、ファロー四徴症2例(18trisomy1例)、大動脈離断術後、大動脈縮窄術後、無脾症肺動脈絞扼術後、三尖弁閉鎖フォンタン術後で、気管切開(3例)、在宅人工呼吸器療法(2例)、在宅酸素療法(4例)、胃瘻(2例)、経管栄養(3例)を受けていた。全例入院の既往有り、適応は、完全房室ブロック、菌血症、呼吸不全、頭蓋内出血、気道感染、誤嚥性肺炎等であった。入院病棟は、PICU、成人一般ICU、循環器病棟、小児科病棟等で、入院主科は、小児循環器内科3例、総合診療科2例、小児科1例であった。循内移行症例は1例のみで、入院後は当科が主科となって循環器病棟で診る体制となっていた。

【考察】循内移行を進めるためには、家族に疾患のtrajectoryを十分説明した上で、地域の訪問診療をベースとし、気道感染などの入院は救急科等他科の協力を得て、循環器内科医が、循環器管理に専念できる体制を構築する必要がある。

【結論】重心の循内移行には地域医療と他科との協力体制の構築が望まれる。

**SL2-1 医療AIは、どのように成人先天性心疾患診療の役に立ってくれそうか**

羽山 陽介

リアルワールドデータ株式会社

AI技術、特に生成系AIは2022年のChat-GPTの登場から急速に身近になってきたと思います。大規模言語モデル(LLM)をベースに進歩するこれらのモデルは1週間もすればまた新しいモデルが公表されるほど、目まぐるしい前進でキャッチアップできないほどです。

医療の分野では、特にクリニックのような環境では、相当近い将来、AIとの協働は現実味を帯びるように思います。しかし、特に専門的な医療現場で、こと成人先天性心疾患のような複雑な診療領域では、いくつも乗り越えるべき課題があります。特に日本の場合には患者個人情報やセキュリティ面でのハードルの高さが大きな課題になると思います。そのため、恩恵を受ける分野と、あまり変化のない分野と二極化していくのかもしれませんが、デジタル基盤の整備が、今後の(生成系)AIの導入と発展において鍵となることは間違いありません。

本講演では、生成系AIを含む人工知能を、医師の視点から理解しやすいように概説し、最新のアップデートと将来的な医療価値についてお話ししたいと思います。そして日本が抱える課題、AIを最大限活用するための体制づくりや心構えについて考察したいと思います。成人先天性心疾患領域への応用に対する期待を中心に、診療現場にどのような変革をもたらし得るのか(そうでもないのか)、議論できる時間になればと思います。

# 会長企画

## Double Switch Operation and the Long-Term Outcome in Korea

Chang-Ha Lee

Department of Cardiovascular Surgery, Bucheon Sejong Hospital, South Korea

Congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) is characterized by atrioventricular and ventriculoarterial discordance. Depending on the associated cardiac anomalies, various surgical strategies may be considered. In cases with well-developed ventricles and no associated cardiac anomalies, particularly preserved tricuspid valve (TV) morphology and function, observation without intervention may be an option. However, surgical treatment is often necessary due to frequent associations with pulmonary stenosis, ventricular septal defect (VSD), and TV abnormalities. Surgical options include biventricular or univentricular repair, with univentricular repair sometimes preferred despite well-developed ventricles due to the complexity of intracardiac repair and associated risks.

In biventricular repair, the critical decision is whether to maintain the morphologic RV as the systemic ventricle (physiologic repair) or reassign the morphologic LV as the systemic ventricle (anatomic repair or double switch). “Anatomic repair” is a broad term that encompasses strategies to establish the morphologic LV as the systemic ventricle. Achieving this requires resolving both atrioventricular and ventriculoarterial discordance through two “switches”: an atrioventricular switch and a ventriculoarterial switch.

In cases with significant pulmonary stenosis, where arterial switch is not feasible, a Rastelli-type procedure combined with an atrial switch (atrial switch-Rastelli operation) may be required. If pulmonary stenosis is absent, both atrial and arterial switches can be performed (atrial switch-arterial switch operation). Some surgeons reserve the term “double switch” exclusively for the latter scenario, distinguishing it from Rastelli-based approaches.

When considering biventricular repair in ccTGA, a key question is whether the systemic ventricle and atrioventricular valve should be the morphologic RV and TV or the morphologic LV and mitral valve (MV). Structural and functional differences between these configurations have significant implications for long-term cardiac performance. The morphologic LV and MV are structurally better suited for systemic circulation, offering potentially superior long-term outcomes. Physiologic repair, by contrast, involves correcting associated anomalies—such as closing a VSD, relieving pulmonary stenosis, or addressing TV dysfunction—without altering the systemic RV. Double switch, while aiming to optimize long-term outcomes, is surgically more complex and involves higher perioperative risks.

Key considerations in choosing between these approaches include:

1. The long-term disadvantages of maintaining the systemic RV and tricuspid valve in physiologic repair.
2. The extent to which the complexity of double switch introduces additional risks and complications.

Evaluating these questions requires long-term outcome data, which typically demand at least a decade to assess. However, the continuous evolution of surgical techniques and patient management strategies complicates the interpretation of historical data in the context of current practices.

Ultimately, a thorough review of long-term outcomes is necessary to identify modifiable factors that could improve results or inherent issues that remain unavoidable. Given these complexities, the optimal surgical strategy for ccTGA remains a subject of debate and is likely influenced by the patient’s unique anatomical characteristics and the expertise of the surgical team.

**KL1-2 当院における解剖学的修復術の遠隔期成績**

**Long-term outcomes of anatomical repair for corrected transposition of the great arteries and double outlet right ventricle with discordant atrioventricular connections**

吉田 尚司、新川 武史、山形 顕子、新浪 博士

東京女子医科大学 心臓血管外科

Hisashi Yoshida, Takeshi Shinkawa, Akiko Yamagata, Hiroshi Niinami

Tokyo Women's Medical University, The Department of Cardiovascular Surgery

背景：修正大血管転位症や房室結合不一致を伴う両大血管右室起始症に対する解剖学的修復術の遠隔期成績は明らかでない。本研究では解剖学的修復術の遠隔期成績について検討する。

方法：当院で解剖学的修復術を行った91例について、術式別に死亡率・再手術回避率・アブレーション施行率・ペースメーカー植え込み率について比較した。また左室トレーニング実施13例(解剖学的修復術到達8例を前述91例中に含む)に関しても生存率を検討した。

結果：追跡期間中央値は20.8年で、心房内血流転換+動脈スイッチを19例、心房内血流転換+ラステリを72例に行った。早期/遠隔期死亡は8/15例で、30年生存率は72.8%であった。再手術は24例で、30年再手術回避率は60.3%であった。動脈スイッチ実施例とラステリ実施例間で生存率や再手術回避率で有意差はない(p=0.40, p=0.10)が、ラステリ実施例で30年再手術回避率が54.9%と低かった。アブレーションは19例、ペースメーカー植え込みは25例に施行した。

左室トレーニング実施13例のうち解剖学的修復術到達例は8例で、トレーニング中の死亡を1例に認めた。非到達例5例のうち4例は機能的修復術を施行したが2例で死亡を認め、30年生存率は69.2%であった。

結語：解剖学的修復術では、比較的高い割合で再手術、アブレーション、ペースメーカー植え込みを要した。また左室トレーニング非成功例の死亡率は高く、症例を慎重に検討する必要がある。

**KL1-3 修正大血管転位症に対するDouble switch手術の是非 ～遠隔期成績からの検討～**

**The advantages or disadvantages of anatomical correction for transposition of the great arteries based on long-term results**

富永 佑児<sup>1)</sup>、大内 秀雄<sup>2)</sup>、今井 健太<sup>1)</sup>、小森 元貴<sup>1)</sup>、柴垣 圭佑<sup>1)</sup>、沓澤 梨恵子<sup>1)</sup>、坂口 平馬<sup>2)</sup>、黒崎 健一<sup>2)</sup>、盤井 成光<sup>1)</sup>

国立循環器病研究センター 小児心臓外科<sup>1)</sup>、国立循環器病研究センター 小児循環器科<sup>2)</sup>

Yuji Tominaga<sup>1)</sup>、Hideo Ouchi<sup>2)</sup>、kenta Imai<sup>1)</sup>、Motoki Komori<sup>1)</sup>、Keisuke Shibagaki<sup>1)</sup>、Rieko Kutsuzawa<sup>1)</sup>、Heima Sakaguchi<sup>2)</sup>、Kenichi Kurosaki<sup>2)</sup>、Shigemitsu Iwai<sup>1)</sup>

Department of Pediatric Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center<sup>1)</sup>、Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center<sup>2)</sup>

背景：修正大血管転位は心室中隔欠損、肺動脈狭窄、三尖弁閉鎖不全などにより体心室の選択(conventional repair [CR]/double switch operation [DSO])等の治療方針が異なる。当院では1984年に最初にDSOを行い、その長期予後が明らかになってきている。本発表ではCR、DSOの予後の比較と適応を検討する。

方法：DSOの適応は将来の右心不全が予見できる症例で、1:肺動脈狭窄のない症例ではarterial switch型DSO(DSO-A)、2:大きな心室中隔欠損と肺動脈閉鎖/狭窄の場合はRastelli型手術のDSO(DSO-R)を施行した。当院で1978-2023年に二心室修復を行った107例(DSO76[DSO-A17, DSO-R59]、CR31[native Pulmonary valve(CR-P)14, Rastelli type(CR-R)17])を対象とし、生存率、合併症発生率、運動耐容能を比較した。

結果：術後観察期間は中央値15(IQR 4.6-25)年。手術時年齢は3.8(2.1-5.5)歳。DSO-A, DSO-R, CR-R, CR-Pの順に術後20年での生存率は94/75/86/71%、Pacemaker留置回避率は73/84/88/80%と差は認めず。心不全回避率は94/65/65/71%とDSO-Aで高い傾向にあった。再手術回避率は81/61/43/71%であり、Rastelli typeのDSO-R, CR-Rで低かった。

直近のpeak VO2は35±6/27±7/20±6/25±6ml/min/kg(ANOVA p<0.001)でありpost-hoc解析ではDSO-Aが最も高値であり、DSO-RはCR-Rより有意に高値であった。

まとめ：DSO-Aに関しては満足な遠隔期成績であり、運動耐容能はCRよりDSOの方が良好な結果であった。

**KL1-4 修正大血管転位症の妊娠出産—ダブルスイッチ術後は体心室右室より妊娠出産は安全か？**

**Pregnancy outcomes in congenitally corrected transposition of the great arteries**

島田 衣里子、西村 智美、原田 元、朝貝 省二、豊原 啓子、竹内 大二、稲井 慶

東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科

Eriko Shimada, Tomomi Nishimura, Gen Harada, Seiji Asagai, Keiko Toyohara, Daiji Takeuchi, Kei Inai

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

抄録についてはP.149 AW3 参照

**KL2-1 手術介入のない成人期PA/VSDに併発した感染性心内膜炎に対する大動脈弁置換術の経験**

**Aortic valve replacement due to infectious endocarditis in a patient of adulthood unrepai red pulmonary atresia with ventricular septal defect.**

湯田 健太郎、田子 竜也、板垣 皓太、細山 勝寛、正木 直樹、伊藤 校輝、鈴木 佑輔、片平 晋太郎、高橋 悟朗、熊谷 紀一郎、齋木 佳克

東北大学 心臓血管外科

Kentaro Yuda, Tatsuya Tago, Kota Itagaki, Katsuhiko Hosoyama, Naoki Masaki, Koki Ito, Yusuke Suzuki, Shintaro Katahira, Goro Takahashi, Kiichiro Kumagai, Yoshikatsu Saiki

Tohoku University, Department of Cardiovascular Surgery

症例は41歳女性。15歳時に心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症(PA/VSD)を指摘され精査されたが、主要体肺動脈側副血行路(MAPCA)により適度の肺血流が得られており、手術加療されず経過をみられていた。今回、39°Cの発熱、右足背の腫脹発赤を認め、蜂窩織炎の疑いで近医外科へ入院。心エコーで大動脈弁右冠尖に7mmの疣贅を認め、感染性心内膜炎の診断で前医循環器内科へ転院。抗菌薬加療後も疣贅は14mmと増大し、手術的に当院紹介となった。

術前CTで近位下行大動脈に4本のMAPCAを認め、人工心肺中、左心系への還流血増加による手術視野不良が危惧された。胸骨正中切開に先立ち、左右大腿動脈からバルーンをそれぞれ挿入し、透視下に行大動脈のMAPCA入口部の前後に留置した。胸骨正中切開後、上行大動脈+左大腿動脈送血、上・下大静脈脱血で人工心肺を確立した。その後、予め下行大動脈に留置した2つのバルーンをインフレートし、MAPCAへの血流を遮断した。大動脈遮断後も左心系への還流血の増加なく、良好な視野で疣贅を伴う大動脈弁尖を切除、生体弁(Inspiris 25mm)に置換した。

MAPCAが存在する成人PA/VSD症例に人工心肺を使用する場合、左心系への還流血増加により手術視野が不良となり、また送血血流の多くが肺血管に灌流することにより臓器灌流が不十分となる可能性がある。本症例では、バルーンを用いてMAPCAへの送血を遮断することで、大動脈弁置換術を問題なく完遂し得た。



## 純型肺動脈閉鎖症フォンタン術後症例における抗凝固療法の重要性

### Importance of anticoagulation therapy for Fontan patients of pulmonary atresia with intact ventricular septum

佐藤 純、松本 一希、朱 逸清、小山 智史、吉井 公浩、大島 康徳、吉田 修一郎、西川 浩

JCHO 中京病院 中京こどもハートセンター

Jun Sato, Kazuki Matsumoto, Yiqing Zhu, Satoshi Koyama, Kimihiro Yoshii, Yasunori Oshima, Shuichiro Yoshida, Hiroshi Nishikawa

JCHO Chukyo Hospital, Chukyo Children's Heart Center

【緒言】純型肺動脈閉鎖症 (PAIVS) フォンタン手術 (F術) 後症例における特徴として盲端右室・右室冠動脈交通 (SC) 残存がある。

【症例 1】26 歳男性、3 歳で F 術時に三尖弁を閉鎖。アスピリン (ASA)、ワルファリン (WF) 内服中であつたが怠薬あり、13 歳時に胸痛、右室内血栓を認めた。CAG で LAD、RCA は拡張し右室と交通。ヘパリン・WF 強化により血栓消失。PT-INR 2-3 で管理中。

【症例 2】17 歳男性、2 歳時 F 術施行。ASA 内服下、15 歳定期受診時に右室内血栓あり。SC は認めないが三尖弁を介した血栓症予防のためヘパリン・WF 開始し血栓消失。PTINR 2 台で管理中。

【症例 3】32 歳女性、4 歳時 APCfontan・三尖弁閉鎖術、27 歳時 TCPC conversion 施行。ASA、WF 内服中であつたが鉄欠乏性貧血もあり PTINR 1.5 前後で管理。32 歳時に胸痛で受診、I, aVL で ST 上昇を認め緊急 CAG。拡張した LAD は右室と交通、LCX 末端領域の 100% 閉塞所見を認めた。血栓回収、バルーン拡大を行い再疎通したが側壁領域壁運動は不可逆的に低下。以後 PTINR 2-3 台で管理、抗心不全療法強化の方針。

【考察】症例 2 は SC が存在せず無症状であつたが盲端右室内に血流が存在するため今後も血栓予防が必要と考えられた。症例 1,3 は SC を介して右室内血栓が冠循環に飛散しイベントの原因となつたと推察されるが、根本解決は困難であり抗凝固療法の徹底が必須と考えられた。

【結語】PAIVS・F 術後は盲端右室・SC の存在により厳格な抗凝固療法が望まれる。

## 評価カテ直前に心房細動を発症、肺塞栓で緊急血栓除去術を行った APC-Fontan の一例

### A cardiac catheterization stand-by APC-Fontan patient with acute pulmonary thromboembolism due to atrial fibrillation requiring emergent thrombectomy

辻井 信之<sup>1,3)</sup>、梶本 昂宏<sup>1,3)</sup>、福場 遼平<sup>2,3)</sup>、殿村 玲<sup>2,3)</sup>、三谷 和大<sup>2,3)</sup>、石原 里美<sup>3,4)</sup>、西田 卓<sup>3,4)</sup>、山岸 正明<sup>3)</sup>、彦惣 俊吾<sup>4)</sup>、野上 恵嗣<sup>1)</sup>

奈良県立医科大学 小児科<sup>1)</sup>、奈良県立医科大学 心臓血管外科<sup>2)</sup>、奈良県立医科大学 先天性心疾患センター<sup>3)</sup>、奈良県立医科大学 循環器内科<sup>4)</sup>

Nobuyuki Tsujii<sup>1,3)</sup>、Takahiro Kajimoto<sup>1,3)</sup>、Ryohei Fukuba<sup>2,3)</sup>、Rei Tonomura<sup>2,3)</sup>、Kazuhiro Mitani<sup>2,3)</sup>、Satomi Ishihara<sup>3,4)</sup>、Taku Nishida<sup>3,4)</sup>、Masaaki Yamagishi<sup>3)</sup>、Shungo Hikosou<sup>4)</sup>、Keiji Nogami<sup>1)</sup>

Department of Pediatrics, Nara Medical University<sup>1)</sup>、Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Nara Medical University<sup>2)</sup>、Congenital Heart Disease Center, Nara Medical University<sup>3)</sup>、Department of Cardiovascular Medicine, Nara Medical University<sup>4)</sup>

【はじめに】APC-Fontan は心房性不整脈・血栓症等のリスクがあり、一度発症すると治療に難渋することがある。

【症例】36 歳男性、TA(Ib) で左 BT シャント後に 5 歳で APC-Fontan 施行され、以後外科外来でフォローされていた。最終カテは 19 歳時。SpO<sub>2</sub> が 90% 前後と低下してきたため、精査・フォロー移行のため小児科紹介。TCPC conversion を見据えたカテ入院を紹介当日に計画。2 か月後に CPX 施行時に心房細動発覚、本人自覚なし。最長 2 か月持続していた可能性あり、TEE 施行したところ右房内に 3cm 大の血栓あり。評価カテ中止し、ヘパリンによる血栓溶解療法を行った。ヘパリン開始 4 日後に突然の呼吸苦・SpO<sub>2</sub> 低下あり、緊急造影 CT で肺梗塞あり。ICU 入室、挿管管理行い換気不全・アシドーシス改善せず、緊急肺内・右房内血栓除去を行った。術後も心房性不整脈の管理に難渋したが、アミオダロン内服でコントロール可能となった。右鼠経リンパ漏もあり一旦退院後、血行動態評価カテを行い現在電気生理検査、TCPC conversion 術待機中であるが休職に至っている。

【結語】心房性不整脈・血栓症は一度発症すると治療に難渋、QOL が低下することがあり、血行動態が安定している早期での conversion を検討すべきである。

**KL2-4 成人期ウィリアムズ症候群に発症した多彩な病態を伴う感染性心内膜炎**

**Infective endocarditis with various pathological features in an adult patient with Williams syndrome**

中野 智<sup>1)</sup>、齋木 宏文<sup>1)</sup>、松尾 悠<sup>1)</sup>、工藤 諒<sup>1)</sup>、高橋 卓也<sup>1)</sup>、齋藤 寛治<sup>1)</sup>、滝沢 友里恵<sup>1)</sup>、佐藤 啓<sup>1)</sup>、  
栗田 聖子<sup>1)</sup>、小山 耕太郎<sup>2)</sup>

岩手医科大学附属病院小児科<sup>1)</sup>、みちのく療育園<sup>2)</sup>

Satoshi Nakano<sup>1)</sup>、Hirohumi Saiki<sup>1)</sup>、Yu Matsuo<sup>1)</sup>、Makoto Kudo<sup>1)</sup>、Takuya Takahashi<sup>1)</sup>、Kanchi Saito<sup>1)</sup>、  
Yurie Takizawa<sup>1)</sup>、Akira Sato<sup>1)</sup>、Seiko Kuwata<sup>1)</sup>、Kotaro Oyama<sup>2)</sup>

Department of Pediatrics, Iwate Medical University School of Medicine<sup>1)</sup>、Pediatrics, Michinoku Medical Center on Disability and Health<sup>2)</sup>

背景：ウィリアムズ症候群は成人期に多彩な合併症を呈し病態が複雑化する。

症例：29歳男性。小児期に大動脈弁上狭窄、多発末梢性肺動脈狭窄、心房中隔欠損症、ウィリアムズ症候群と診断した。20歳以降、左室駆出率低下と腎機能低下を認めていた。短時間労働に従事していたが4か月前から断続的な咳嗽、発熱、易疲労感のため、入院した。血液培養はVGS陽性であり、臨床的に感染性心内膜炎と診断した。疣贅はなく、左室駆出率40%、小さな心房中隔欠損症と右心系拡大を認め、TRPG 70mmHgであった。有意な大動脈・分岐部までの肺動脈・冠動脈に狭窄はなかったが腎機能は増悪傾向であった。肺血流シンチで多発欠損を認めたが、PET検査と分離があり、末梢性肺動脈狭窄進行による血流途絶の混在を確認した。抗菌薬により解熱したが、2週間後に再燃し、肺野に新規病変を認めた。抗菌薬変更と準緊急的歯科処置により解熱したが、更に3週間後に再発熱した。胸部新規病変・自覚症状共になかったが、腹部圧迫で誘発される軽い痛みを契機に多発憩室炎を診断した。絶食管理により軽快し、入院後3か月で退院した。1年後に透析導入したが、突然死した。

結論：精神発達遅滞が温和な人格に修飾され、特に成人例において社会生活に受け込み、診断の困難さが指摘されている。成人期以降の多彩な臓器病変により、心疾患とその合併症管理は複雑化するため、積極的な病態把握が肝要となる。

**KL2-5 術前にV-A ECMO依存となった三尖弁人工弁不全を含む4弁不全の外科治療の1例**

**Surgical case with 4 valve failures including tricuspid valve prosthesis failure with preoperative V-A ECMO dependence.**

園田 拓道<sup>1)</sup>、松永 章吾<sup>1)</sup>、藤本 智子<sup>1)</sup>、浮池 宜史<sup>1)</sup>、城尾 邦彦<sup>1)</sup>、安東 勇介<sup>1)</sup>、恩塚 龍士<sup>1)</sup>、木村 聡<sup>1)</sup>、  
柿野 貴盛<sup>2)</sup>、西崎 晶子<sup>2)</sup>、石北 綾子<sup>2)</sup>、山村 健一郎<sup>3)</sup>、阿部 弘太郎<sup>2)</sup>、塩瀬 明<sup>1)</sup>

九州大学病院心臓血管外科<sup>1)</sup>、九州大学病院循環器内科<sup>2)</sup>、九州大学病院小児科<sup>3)</sup>

Hiromichi Sonoda<sup>1)</sup>、Shogo Matsunaga<sup>1)</sup>、Noriko Fujimoto<sup>1)</sup>、Yoshihumi Fuke<sup>1)</sup>、Kunihiko Joo<sup>1)</sup>、Yusuke Ando<sup>1)</sup>、  
Tatsushi Onzuka<sup>1)</sup>、Satoshi Kimura<sup>1)</sup>、Takamori Kakino<sup>2)</sup>、Akiko Nishizaki<sup>2)</sup>、Ayako Ishikita<sup>2)</sup>、  
Ken-ichiro Yamamura<sup>3)</sup>、Kotaro Abe<sup>2)</sup>、Akira Shiose<sup>1)</sup>

Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital<sup>1)</sup>、Department of Cardiology, Kyushu University Hospital<sup>2)</sup>、Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital<sup>3)</sup>

症例は55歳女性。身長150cm、体重33.3kg、BSA 1.21m<sup>2</sup>の小柄な体格。原疾患はDORV、VSD、PS。幼少期にVSD閉鎖、PS解除を実施。その後、re-VSD閉鎖、カテーテルアブレーション、PM / CRT-P植え込み、TRに対しTVR(生体弁)、その後のSVDに対してre-TVR(生体弁)が行われた。今回、再度のT弁のSVD(TSR)に加え、moderate PR + AR、CS拡大による心圧迫により重症心不全へ陥り当院へ転院した。

内科治療の強化を行うも薬剤不応性のLOSから心原性ショックへ至った。RHCではRAP 27mmHg、RVP 70/29mmHg、PAP 80/19/39mmHg、PCWP 33mmHg、CI 1.04、SvO<sub>2</sub> 19.8%の重篤な血行動態であった。急ぎV-A ECMO導入ののち三尖弁人工弁に対するバルーン拡張術を実施。この時点でECMO依存となり離脱は困難で、バルーン拡張術の効果判定などの評価が不能のまま手術を計画した。再開胸のうえre-re TVR、PVR、AVR、CS縫縮を実施。術中重度のMRの併発を認め、MVRを追加。V-A ECMOサポートにて手術を終了。二次的胸骨閉鎖、気管切開、段階的にECMOシステムの変更(V-A→V-AV→V-V)のうえ離脱。カテコラミン依存状態ではあったものの、リハビリテーションを開始できる段階まで回復したが、サブイレウスから続発したNOMIによりPOD 46に死亡した。

手術治療以外では救命が困難であったろう症例だが、術前に補助循環など多因子が絡んだことから残存心機能や全身状態からみた耐術能の評価が極めて困難であった。

### 終末期成人先天性心疾患(ACHD)患者のアドバンスケアプランニング(ACP)に難渋した一例

#### A difficult case in the advance care planning(ACP) for patients with adult congenital heart disease(ACHD) in the End-Of-Life status

福田 純嗣<sup>1)</sup>、西田 侑美<sup>1)</sup>、竹原 加奈子<sup>1)</sup>、澤村 京<sup>1)</sup>、中野 叶<sup>1)</sup>、今中 陽子<sup>1)</sup>、重森 明香<sup>2)</sup>、森 有希<sup>3)</sup>、黒崎 健一<sup>3)</sup>、大内 秀雄<sup>3)</sup>

国立循環器病研究センター 看護部<sup>1)</sup>、国立循環器病研究センター 専門医療連携室<sup>2)</sup>、国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患センター・小児循環器内科<sup>3)</sup>

Junji Fukuda<sup>1)</sup>、Yumi Nishida<sup>1)</sup>、Kanako Takehara<sup>1)</sup>、Miyako Sawamura<sup>1)</sup>、Kana Nakano<sup>1)</sup>、Yoko Imanaka<sup>1)</sup>、Haruka Shigemori<sup>2)</sup>、Aki Mori<sup>3)</sup>、Kenichi Kurosaki<sup>3)</sup>、Hideo Ohuchi<sup>3)</sup>

National Cerebral and Cardiovascular Center Department of Nursing<sup>1)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center Specialized Medical Cooperation Office<sup>2)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center ACHD center/Department of Pediatric Cardiology<sup>3)</sup>

【はじめに】病態の進行により本人・家族が予期していなかった段階で終末期を迎える ACHD 患者が増加しており、その ACP の実態については明らかになっていない。ACHD 患者の ACP プロセスにおいて、患者中心の SDM(Shared decision making) を構築する上で困難を経験した。その一例から ACHD 患者の ACP における課題を考察する。

【症例】40 歳代女性、夫と二人暮らし。左室型単心室症で 5 歳時に二心室内心修復術を施行。20 歳代から市役所の障がい者枠で就業し、30 歳代から病状が進行し 40 歳時から心不全入院を繰り返すようになった。病状理解に基づいた飲食、就業調整等の行動支援に難渋しながら病状は進行した。幼少から治療等については母親が代理意思決定を行い、終末期に至り母親は患者への予後説明は行わない事を希望されていた。

病状理解と価値観に基づく SDM、予後を踏まえた患者への病状説明が困難な中、患者の期待する症状緩和を図るためには患者自身が意思決定を行う必要があったため繰り返し母親と夫を交えた話し合いの場を設けながら患者への ACP 介入を行った。

【考察】ACHD 患者は幼少から親が代理意思決定を行い、患者自身が意思決定するきっかけを得にくい。また、医療の進歩や長期にわたる病状の経過から回復への期待が大きい症例では病状理解の共有に難渋する。幼少期からの患者自身の意思決定支援や親の意思決定関与の移行支援を含めた ACP 介入の枠組みを検討する必要がある。

### 在宅診療医との地域連携で緩和ケアに取り組んだ複雑先天性心疾患の一例

#### A case of complex congenital heart disease with palliative care in regional collaboration with a home care physician.

中村 研介<sup>1)</sup>、前角 衣美<sup>2)</sup>、万場 みどり<sup>3)</sup>、美野 陽一<sup>4)</sup>、杜 徳尚<sup>5)</sup>、衣笠 良治<sup>1)</sup>、山本 一博<sup>1)</sup>

鳥取大学医学部 循環器・内分泌代謝内科<sup>1)</sup>、よだか診療所<sup>2)</sup>、鳥取大学医学部附属病院 看護部<sup>3)</sup>、鳥取大学医学部 周産期・小児医学分野<sup>4)</sup>、岡山大学病院 成人先天性心疾患センター<sup>5)</sup>

Kensuke Nakamura<sup>1)</sup>、Emi Maekaku<sup>2)</sup>、Midori Manba<sup>3)</sup>、Yoichi Mino<sup>4)</sup>、Noriyoshi Toh<sup>5)</sup>、Yoshiharu Kinugasa<sup>1)</sup>、Kazuhiro Yamamoto<sup>1)</sup>

Tottori University Faculty of Medicine Division of Cardiovascular Medicine, Endocrinology and Metabolism<sup>1)</sup>、Yodaka Clinic<sup>2)</sup>、Tottori University Hospital Department of Nursing<sup>3)</sup>、Tottori University Faculty of Medicine Division of Pediatrics and Perinatology<sup>4)</sup>、Okayama University Hospital Adult Congenital Heart Disease Center<sup>5)</sup>

成人先天性心疾患(ACHD)患者の緩和ケアは、予後予測や Advance Care Planning(ACP)が難しく、医療者の不慣れなど課題も多い。30 歳代男性。両大血管右室起始症、大血管転位、肺動脈閉鎖、左上大静脈遺残で、左右 Blalock-Taussig Shunt(BTS)、Central shunt 手術歴があり、妻子と生活していた。次第にチアノーゼの進行、心房頻拍・心不全増悪を認め、X 年前に右心室を体心室とした二心室修復に至ったが、完全房室ブロックを生じペースメーカー植込み、CRT アップグレードとなった。その後も繰り返し心不全で入院され、本人には“入院をせず家で過ごしたい”という意思が強くなったが、手術施設・当院に外来主治医が複数おりどう相談すればよいかわからない、多忙な子育て環境、本人の両親もおり、本人・家族間の価値観の共有が難しいなど課題があった。手術施設医とこれ以上の非薬物治療介入は困難かつ在宅緩和ケアが最良と共有し、心不全地域連携パス協力医に診療を依頼した。連携パスで心不全管理・ACP・苦痛緩和法は多職種で共有され、特に病院診療では行き届きにくい生活支援、本人と家族の価値観の共有、家族ケアといった問題解決に、在宅診療スタッフの介入が大きな助けとなった。患者は 16 日後に家族に見守られ逝去された。

在宅診療医との地域連携は、複雑な問題を抱える ACHD 患者の緩和ケアの一助となった。

### KL3-3 フォンタン手術後の女性患者を対象とした「妊娠・出産教室」を開催して

#### Education Seminar of 'Pregnancy and Childbirth' for Female Patients with Fontan Circulation

吉田 佳織<sup>1)</sup>、川口 アサミ<sup>1)</sup>、久保 亜佐奈<sup>1)</sup>、河崎 真祐美<sup>1)</sup>、吉村 梓<sup>1)</sup>、宇田川 直子<sup>1)</sup>、藤川 陽子<sup>1)</sup>、西井 美津子<sup>1)</sup>、門田 和子<sup>1)</sup>、森 雅啓<sup>2)</sup>、松尾 久実代<sup>2)</sup>、石井 陽一郎<sup>2)</sup>、浅田 大<sup>2)</sup>、青木 寿明<sup>2)</sup>

地方独立行政法人 大阪府立病院機構 大阪母子医療センター 看護部<sup>1)</sup>、地方独立行政法人 大阪府立病院機構 大阪母子医療センター 小児循環器科<sup>2)</sup>

Kaori Yoshida<sup>1)</sup>、Asami Kawaguchi<sup>1)</sup>、Asana Kubo<sup>1)</sup>、Mayumi Kawasaki<sup>1)</sup>、Azusa Yoshimura<sup>1)</sup>、Naoko Utagawa<sup>1)</sup>、Yoko Fujikawa<sup>1)</sup>、Mituko Nishii<sup>1)</sup>、Kazuko Monda<sup>1)</sup>、Masayosi Mori<sup>2)</sup>、Kumiyo Matsuo<sup>2)</sup>、Yoichiro Isii<sup>2)</sup>、Dai Asada<sup>2)</sup>、Hisaki Aoki<sup>2)</sup>

Department of Nursing, Osaka Women's and Children's Hospital<sup>1)</sup>、Department of Pediatric Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital<sup>2)</sup>

【背景】フォンタン手術を受けた患者の妊娠・出産に関しては、心不全増悪の可能性が高く、高度な循環器・周産期管理が必要となることが多い。そのため、思春期から自分の身体を知り、予期せぬ妊娠を避けられるよう患者教育が大切である。そこで、今回フォンタン手術を受けた女性患者とその家族に対し、妊娠・出産・性教育をテーマにした集団教育を行ったので報告する。

#### 【教室の実際】

対象：フォンタン手術を受けた学童後期～成人期の女性患者とその家族

内容：①講義2題「フォンタン手術と妊娠・出産」(医師)、「思春期の体と心を知るための性のお話」(助産師)、②患者・家族を分けたフリートークの併せて1時間程度とした。実施後にアンケートの記載を依頼した。

【結果】2回開催し、合わせて患者10名(中学生1名、高校生5名、大学生3名、社会人1名)、家族8名の参加があった。患者の本人へのアンケート結果は、9名が「よく理解できた」、1名が「少し理解できた」との回答であった。また、「普段あまり話さないことが気軽に話せた」「私と同じで色々な悩みを持っていると思った」「心が安定した」などの意見もあった。

【考察】同年代であることや、患者・家族を分けたことで話し合いの内容が深まり、悩みや思いを分かち合うピアサポートにもつながっていた。教室の内容は概ね全員が理解できていたが、ライフステージの変化に沿って、外来でのフォローを継続する必要がある。

### KL3-4 ACHD患者の親なき後アンケートから見える課題

#### The Challenges Revealed from the Survey on ACHD Patients' Future After Parents' Passing

谷本 貴志<sup>1)</sup>、柏木 学<sup>1)</sup>、黒井 章央<sup>1)</sup>、鈴木 崇之<sup>2)</sup>、垣本 信幸<sup>2)</sup>、末永 智浩<sup>2)</sup>、上松 耕太<sup>3)</sup>、西村 好晴<sup>3)</sup>、田中 篤<sup>1)</sup>

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

Takashi Tanimoto<sup>1)</sup>、Manabu Kashiwagi<sup>1)</sup>、Akio Kuroi<sup>1)</sup>、Takayuki Suzuki<sup>2)</sup>、Nobuyuki Kakimoto<sup>2)</sup>、Tomohiro Suenaga<sup>2)</sup>、Kota Agematsu<sup>3)</sup>、Yoshiharu Nishimura<sup>3)</sup>、Atsushi Tanaka<sup>1)</sup>

Wakayama Medical University Hospital, Cardiovascular department<sup>1)</sup>、Wakayama Medical University Hospital, Pediatrics department<sup>2)</sup>、Wakayama Medical University Hospital, Cardiovascular Surgery department<sup>3)</sup>

抄録についてはP.148 AW1 参照

KL4-1

## Shockを呈した人工弁機能不全に対してTAVIにより3回目の開心術を回避した若年女性例

**A case of emergency transcatheter aortic valve implantation in a young woman with bioprosthetic valve dysfunction presenting with shock, avoiding a third open heart surgery**

加賀 重幸<sup>1)</sup>、本田 義博<sup>1)</sup>、中島 博之<sup>1)</sup>、小林 剛<sup>2)</sup>、吉崎 徹<sup>2)</sup>、中村 和人<sup>2)</sup>、佐藤 明<sup>2)</sup>

山梨大学 医学部 外科学第二<sup>1)</sup>、山梨大学 医学部 循環器内科<sup>2)</sup>

Shigeaki Kaga<sup>1)</sup>、Yoshihiro Honda<sup>1)</sup>、Hiroyuki Nakajima<sup>1)</sup>、Tsuyoshi Kobayashi<sup>2)</sup>、Toru Yoshizaki<sup>2)</sup>、Kazuto Nakamura<sup>2)</sup>、Akira Sato<sup>2)</sup>

Yamanashi University, Cardiovascular Surgery Department<sup>1)</sup>、Yamanashi University, Cardiology Department<sup>2)</sup>

症例は37歳女性。10歳時に左冠動脈肺動脈起始、僧帽弁閉鎖不全症に対して左冠動脈大動脈吻合、肺動脈ウマ心膜パッチ形成、僧帽弁輪縫縮術を施行された。28歳で第1子を出産し、30歳時に高度大動脈弁閉鎖不全に対して大動脈弁置換術を施行された。拳児希望があり、高度の癒着と狭小弁輪であったため、生体弁(Mitroflow 21mm)による置換となった。33歳時に第2子を出産した。その後、生体弁機能不全(SVD)が進行し、手術適応と判断されるも拒否があった。急速に左室壁運動の低下し、呼吸不全を呈したため緊急入院となった。カテコラミン投与にもかかわらず 血行動態が維持できず、ECMO導入となった。急性腎不全、肝不全も呈しており、3回目の開心術による再弁置換術はリスクが高いと判断し、入院5日目にEvolutPRO+23mmを用いて経カテーテル的大動脈弁置換術(TAV in SAV)を施行した。術後第2病日にECMOを離脱、第3病日に抜管した。リハビリを行い、入院18日目に自宅退院した。若年ではあるものの、手術リスクが高い人工弁機能不全に対して経カテーテル的大動脈弁置換術を施行した。これまでの治療経過と問題点などについて報告する。

KL4-2

## Senning術後体心室右室機能不全に対しSGLT2阻害薬導入後に三尖弁置換術を施行した1例

**A case of tricuspid valve replacement following administration of SGLT2 inhibitor for right ventricular dysfunction after Senning procedure**

森 おと姫<sup>1)</sup>、若見 達人<sup>1)</sup>、下地 章夫<sup>1)</sup>、福永 直人<sup>1)</sup>、吉澤 康祐<sup>1)</sup>、田村 暢成<sup>1)</sup>、飯田 尚樹<sup>2)</sup>、稲熊 洸太郎<sup>2)</sup>、豊田 直樹<sup>2)</sup>、石原 温子<sup>2)</sup>、坂崎 尚徳<sup>2)</sup>、池田 義<sup>3)</sup>

兵庫県立立崎総合医療センター 心臓血管外科<sup>1)</sup>、兵庫県立立崎総合医療センター 小児循環器内科<sup>2)</sup>、京都大学 心臓血管外科<sup>3)</sup>

Otohime Mori<sup>1)</sup>、Tatsuto Wakami<sup>1)</sup>、Akio Shimoji<sup>1)</sup>、Naoto Fukunaga<sup>1)</sup>、Kosuke Yoshizawa<sup>1)</sup>、Nobushige Tamura<sup>1)</sup>、Naoki Iida<sup>2)</sup>、Kotaro Inaguma<sup>2)</sup>、Naoki Toyota<sup>2)</sup>、Haruko Ishihara<sup>2)</sup>、Hisanori Sakazaki<sup>2)</sup>、Tadashi Ikeda<sup>3)</sup>

Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center Cardiovascular surgery<sup>1)</sup>、Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center Pediatric Cardiology<sup>2)</sup>、Kyoto University Cardiovascular surgery<sup>3)</sup>

【背景】完全大血管転位症の心房スイッチ術後では、遠隔期に体心室右室の機能不全や三尖弁逆流が問題となる。体心室右室機能不全に対し、SGLT2阻害薬導入の後、三尖弁置換術を施行した1例を報告する。

【症例】38歳女性、完全大血管転位I型。0歳7ヵ月時にSenning手術を施行された。34歳時、中等度三尖弁逆流、MRI検査でRVEF 40%であった。37歳時より心房頻拍を繰り返し、重度三尖弁逆流、MRI検査でRVEF 36%と低下を認め、SGLT2阻害薬内服を開始した。内服開始後3ヵ月のカテーテル検査でRVEF 51%と改善を認めたため、三尖弁機械弁置換、CTIアブレーション、心筋電極ペースメーカー植込みを施行した。大動脈遮断時間72分、大動脈遮断解除後、右室機能不全(RVFAC 10%)を認め、アドレナリン0.06 $\mu$ g、ドブタミン10 $\mu$ g、ミルリノン0.3 $\mu$ g投与を行い、しばらく人工心肺でサポートを行ったが、人工心肺離脱にはIABP導入を要した。術後1日目にRVFAC 23%と改善したためIABP抜去、3日目に抜管した。ピモベンダン内服を開始し、RVFAC 31%まで改善が得られ、12日目に退院に至った。

【考察】SGLT2阻害薬内服後、体心室右室のEF改善を認めたが、術直後には著名な右室機能不全を認め人工心肺の離脱に苦勞した。体心室右室の三尖弁置換においては、心機能を含めて適切なタイミングについて今後も検討が必要である。

【結語】体心室右室機能不全および重度三尖弁逆流に対しての外科的介入は右室機能低下前が望まれる。

**KL4-3 高齢者心房中隔欠損症に対する治療戦略に苦慮した2例**

**Two elderly Cases of Difficult Treatment Strategies for Atrial Septal Defect**

豊田 泰幸、松下 努、新津 宏和、小倉 翔太

佐久医療センター心臓血管外科

Yasuyuki Toyoda, Tsutomu Matsushita, Hirokazu Niitsu, Shouta Ogura

Saku Central Hospital Advanced Care Center

症例① 82歳男性。慢性心房細動、腎硬化症にてfollowされていた。心不全を契機に当院循環器内科紹介、ASD(II)、severe TRと診断された。心臓カテーテル検査にてQp/Qs=3.4であり手術適応と判断され自己心膜にて欠損孔を閉鎖、三尖弁輪形成、左心耳閉鎖を施行した。一酸化窒素吸入療法を併用して容易に人工心肺から離脱しICUに入室、術当日には抜管した。カテコラミンを慎重に減量し一旦は退院された。しかしながら左心不全が遷延し外来で利尿剤を増量するも無効であり再入院となった。カテコラミン再開、IABP挿入するも効果は不十分であった。心臓カテーテル検査はPCWP(31)、LVEDP(53)、RA(22)mmHgであった。追加手術を検討されたが延命処置をご希望されず術後81日目に永眠された。

症例② 77歳男性。慢性心房細動の精査でASD(II)、severe TRと診断された。心臓カテーテル検査にてQp/Qs=3.7、PCWP(16)mmHg、RA(13)、肺血管抵抗0.63wであり手術適応と判断された。完全閉鎖を旨さず穴あき自己心膜パッチにて欠損孔を閉鎖、左心耳閉鎖を施行した。術後経過は良好である。

高齢者心房中隔欠損症に対する手術適応に関して若干の文献的考察を提示し議論したい。

**KL4-4 Treat and “Fontan” strategyによりフォンタン循環へ到達した成人単心室症例**

**Treat and “Fontan” strategy -an adult with single right ventricle who could undergo Fontan operation-**

山本 優太<sup>1)</sup>、石北 綾子<sup>1)</sup>、坂本 一郎<sup>1)</sup>、浅川 宗俊<sup>1)</sup>、西崎 晶子<sup>1)</sup>、柿野 貴盛<sup>1)</sup>、安東 勇介<sup>2)</sup>、城尾 邦彦<sup>2)</sup>、園田 拓道<sup>2)</sup>、寺師 英子<sup>3)</sup>、山村 健一郎<sup>3)</sup>、香月 俊介<sup>1)</sup>、塩瀬 明<sup>2)</sup>、阿部 弘太郎<sup>1)</sup>

九州大学病院循環器内科<sup>1)</sup>、九州大学病院心臓血管外科<sup>2)</sup>、九州大学病院小児科<sup>3)</sup>

Yuta Yamamoto<sup>1)</sup>、Ayako Ishikita<sup>1)</sup>、Ichiro Sakamoto<sup>1)</sup>、Soshun Asakawa<sup>1)</sup>、Akiko Nishizaki<sup>1)</sup>、Takamori Kakino<sup>1)</sup>、Yusuke Ando<sup>2)</sup>、Kunihiko Joo<sup>2)</sup>、Hiromichi Sonoda<sup>2)</sup>、Eiko Terashi<sup>3)</sup>、Kenichiro Yamamura<sup>3)</sup>、Shunsuke Katsuki<sup>1)</sup>、Akira Shiose<sup>2)</sup>、Kohtaro Abe<sup>1)</sup>

Department of Cardiovascular Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University<sup>1)</sup>、  
Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University<sup>2)</sup>、  
Department of Pediatrics, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University<sup>3)</sup>

症例は22歳女性。2歳時に右室型単心室症、多脾症と診断され、肺動脈絞扼術を施行された。心臓カテーテル検査で、術直後はmPAP 47 mmHg、4歳時もmPAP 42 mmHgと肺高血圧症を認めたためFontan手術を断念され、チアノーゼに対し在宅酸素療法を導入された。肺高血圧症に対し5歳時にエンドセリン受容体拮抗薬が開始され、15歳時にPDE5阻害薬が、17歳時にPGI2が追加された。高度房室弁逆流と単心室の進行性拡大を認め、21歳時に当科へ紹介となった。チアノーゼ(安静時SpO2 82%)、バチ状指、多血を呈し、6分間歩行距離は390 mで最低SpO2 65%であった。心臓カテーテル検査では、mPAP 15 mmHg、PVR 1.3W.U.と肺高血圧はコントロールされていた。単心室駆出率40%で、心不全治療薬を強化した後の22歳時に、Fontan手術(TCPC EC 22 mm)、房室弁置換術(ON-X 25/33 mm)、心外膜リード留置術を施行した。術翌日に抜管し、ICU滞在日数は4日と良好に経過した。安静時SpO2 90%となり、6分間歩行距離 475mで、最低SpO2 80%となった。術後32日の心臓カテーテル検査でPVR3.6W.U.、IVC 18mmHgと上昇していたが、mPAP 17 mmHgと増悪なく、CI 2.3L/min/m2で、術後39日目に自宅退院となった。肺動脈絞扼術による高肺血流の抑制、肺血管拡張薬の発達により肺高血圧症の改善が得られた。成人期でも適切な再評価に基づいたFontan手術は患者のQOLを改善する。

## 5回目の胸骨切開を要した腹水貯留・肝機能障害を呈するJatene手術後の成人例

### Revision surgery with 5th sternotomy in an adult case with TGA after Jatene operation presenting profound congestive heart failure with refractory ascites and liver dysfunction

河田 政明<sup>1,3)</sup>、鷓垣 伸也<sup>1,4)</sup>、吉積 功<sup>1)</sup>、久保田・柏原 香菜<sup>2)</sup>、甲谷 友幸<sup>2)</sup>、今井 靖<sup>2)</sup>

自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 小児・先天性心臓血管外科<sup>1)</sup>、同 循環器内科<sup>2)</sup>、自治医科大学さいたま医療センター 成人先天性心疾患外来<sup>3)</sup>、埼玉県立小児医療センター<sup>4)</sup>

Masaaki Kawada<sup>1,3)</sup>、Shin-ya Ugaki<sup>1,4)</sup>、Ko Yoshizumi<sup>1)</sup>、Kana Kubota-Kashihara<sup>2)</sup>、Tomoyuki Kabutoya<sup>2)</sup>、Yasushi Imai<sup>2)</sup>

Jichi Medical University Hospital, Juchi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Adult Congenital Heart Center, Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>、Cardiology<sup>2)</sup>、Jichi Medical University, Saitama Medical Center, Adult Congenital Heart Service<sup>3)</sup>、Saitama Children's Medical Center<sup>4)</sup>

二期的Jatene手術(1歳)後、肺動脈狭窄に対し、2回の再手術介入(7歳、13歳)後も残存した圧較差100mmHg以上の狭窄残存、三尖弁逆流から高度右心不全、難治性腹水を示した完全大血管転位、36歳男性。2か月にわたる内科治療に不応性で外科治療の検討となった。Child-Pugh B分類の肝機能障害もあり再介入の可否・適否の議論あるも、複数回の腹水穿刺排液後、5回目の胸骨切開による再手術を行った。癒着・石灰化した異種心膜による右室流出路パッチは体外循環使用減圧下での胸骨切開時に損傷した。大動脈は剥離・遮断は困難で、心拍動下～電気的心室細動下に手術操作を行った。0.1mm厚PTFE膜によるNunn変法で肺動脈弁を作製、前壁は24mm径人工血管から作製したPTFEパッチで補填拡大した。三尖弁・弁輪形成、三尖弁輪峡部の凍結凝固を併施した。人工心肺時間275分であった。術後右室圧は35-50/に低下し、循環動態は安定したが、腹水の消退に3週間を要した。洞機能不全による追加VVIペースメーカー植え込みも要した。肥満・全身浮腫・腹水による体重109kgは56kgに減少し、術後3カ月で自宅退院となった。3年半の経過でNT-proBNPは400台まで低下、ペーシング作動は5%程度、肺動脈弁・三尖弁機能も良好に維持され外来経過観察中である。専門施設での診療からの逸脱など種々の問題提起となる症例を供覧し、情報共有を図りたい。

## 成人先天性心疾患患者に対する外科的治療：JROAD-DPCを用いた予後とリスク評価

### Perioperative Outcomes in Patients with Adult Congenital Heart Disease Undergoing Cardiac Surgery: Prognosis and Risk Factors Assessment from the JROAD-DPC Database

大澤 匠<sup>1)</sup>、町野 智子<sup>1)</sup>、沼田 るり子<sup>1)</sup>、倉岡 彩子<sup>2)</sup>、佐地 真育<sup>3)</sup>、金岡 幸嗣朗<sup>4)</sup>、住田 陽子<sup>4)</sup>、加藤 秀之<sup>5)</sup>、平松 祐司<sup>5)</sup>、川松 直人<sup>1)</sup>、石津 智子<sup>1)</sup>

筑波大学附属病院 循環器内科<sup>1)</sup>、福岡市立こども病院 循環器科<sup>2)</sup>、東邦大学医学部内科学講座 循環器内科学分野<sup>3)</sup>、国立循環器病研究センター 情報利用促進部<sup>4)</sup>、筑波大学附属病院 心臓血管外科<sup>5)</sup>

Takumi Osawa<sup>1)</sup>、Tomoko Machino<sup>1)</sup>、Ruriko Numata<sup>1)</sup>、Ayako Kuraoka<sup>2)</sup>、Mike Saji<sup>3)</sup>、Koshiro Kanaoka<sup>4)</sup>、Yoko Sumita<sup>4)</sup>、Hideyuki Kato<sup>5)</sup>、Yuji Hiramatsu<sup>5)</sup>、Naoto Kawamatsu<sup>1)</sup>、Tomoko Ishizu<sup>1)</sup>

Department of Cardiology, Institute of Medicine, University of Tsukuba<sup>1)</sup>、Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital<sup>2)</sup>、Division of Cardiovascular Medicine, Department of Internal Medicine, Toho University Faculty of Medicine<sup>3)</sup>、Department of Medical and Health Information Management, National Cerebral and Cardiovascular Center<sup>4)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery, Institute of Medicine, University of Tsukuba<sup>5)</sup>

Background: ACHD patients often require additional surgeries in adulthood, but research on cardiac surgery outcomes remains limited.

Methods: We analyzed the JROAD-DPC database between April 2013 and March 2021. ACHD patients who underwent major cardiac surgery procedures were included. We assessed clinical backgrounds and in-hospital mortality with a focus on mortality according to cardiac surgeries.

Results: This study included 7,658 ACHD patients: mild (n=5,205), moderate (n=1,706), and severe (n=747). There were 127 in-hospital deaths (1.7%). Patients in the death group were significantly older, more male, and had higher rates of emergency hospitalization, comorbidities (renal/liver disease, cancer), dialysis, IABP, and VA-ECMO use. Multivariable analysis identified severe complexity, emergency hospitalization, cancer, IABP, and VA-ECMO as predictors of higher mortality. The highest in-hospital mortality rates ( $\geq 5.0\%$ ) were observed in aortic arch repair, coronary artery bypass grafting, three-valve replacement, and ventricular assist device implantation.

Conclusions: The in-hospital perioperative mortality rate in ACHD patients was 1.7%.

KL5-1

## Cardiac Resynchronization Therapy in Congenital Heart Disease Patients

Eun-Jung Bae

Department of Pediatrics, College of Medicine,  
Seoul National University Children's Hospital, Seoul, Republic of Korea

Cardiac resynchronization therapy (CRT) using multisite ventricular pacing has been widely considered a beneficial option for treating adult patients with heart failure who do not improve after medical treatment. In adults with structurally normal heart, current guidelines recommend CRT as a class IA indication in patients with symptomatic heart failure, low ejection fraction (EF), left bundle branch block (LBBB), and wide QRS duration despite optimal medical therapy. Multiple randomized controlled studies have demonstrated that CRT leads to reverse ventricular remodeling, improvement of ventricular function, improvement of functional class, and decrease in mortality and hospitalization due to heart failure. Although clinical evidence supports the effectiveness of CRT in structurally normal heart with heart failure, its efficacy in pediatric and older patients with congenital heart disease (CHD) has not been well established. Since this group is heterogeneous in terms of cardiac anomaly, ventricular anatomy, conduction system, and history of cardiac surgery, it is difficult to perform prospective and randomized trials in children and patients with CHD. Previous studies have demonstrated that patients with LV-type systemic ventricle showed a good response to CRT. Several studies have also reported that systemic RV or univentricular heart is predictive of a poor response to CRT. In the SR of CRT response in CHD, the response rate to CRT was reported approximately 68%. The response rate in patients with systemic RV was 55%, while that of systemic LV was 80%. The response rate in patients with single ventricle was 67%. The difficulties to CRT on CHD are related to challenging CRT lead placement and the optimization of CRT as well as the unfavorable myocardial function and geometry. The ideal pacing site for LV lead in systemic RV and single ventricle patients is still not clearly defined. However selecting the latest activation area as the target site represents the most advantageous approach for optimizing CRT. Image integration using three-dimensional electroanatomical mapping systems may be very helpful. Recently His bundle pacing or conduction bundle pacing has been applied in CHD with favorable response.

KL5-2

## 左室dyssynchrony CRT and conduction system pacing (CSP)

### Current trends of CRT and conduction system pacing (CSP) in patients with heart failure

野田 崇

近畿大学病院 心臓血管センター

Takashi Noda

Division of Cardiovascular Center, Kindai University

房室ブロック患者においてはペースメーカーが使用されるが、従来の右室心尖部ペーシングでは約10%に心機能の低下が認められ、ペーシング誘発性心筋症(PICM)と呼ばれている。これはペーシングによる左室のdyssynchronyが原因と考えられており、その回避が重要である。近年、His束ペーシングや左脚領域ペーシングといった刺激伝導系ペーシング(CSP)を用いることで、生理的ペーシングが可能になりPICMが回避できる可能性が示唆されている。さらに左脚ブロックやQRS幅が広い心不全患者に対してのCSPの有用性も報告されており、従来の両室ペーシングを用いた心臓再同期療法にとってかわる可能性も示唆されている。当セッションでは非成人先天性心疾患患者におけるCSPに関する現状のトレンドを発表させて頂き、成人先天性心疾患患者との違いについても論じてみたい。



### 右室体心室/単心室のCRT/CSPの現状

#### Current status of CRT/CSP for systemic right ventricle/single ventricle

西井 伸洋

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科先端循環器治療学講座

Nobuhiro Nishii

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

Among patients with left ventricular dysfunction, there are cases in which the conduction system is impaired and ventricular dyssynchrony is observed. In patients with normal anatomy, cardiac resynchronization therapy (CRT) has been shown to improve cardiac function, avoid heart failure hospitalization, and improve life expectancy, and its use is expanding.

Conduction system pacing, such as His pacing and left bundle branch area pacing, which directly capture the conduction system, have also been reported to be as effective as or more effective than CRT.

On the other hand, CRT for patients with systemic right ventricle or single ventricle has not been established as evidence, although there are some reports. There are also a few case series on conduction system pacing, but no evidence has been presented. This presentation will discuss the indications, patients, and issues.

### 体心室右室および単心室における心エコー図

#### Echocardiography in systemic right ventricle and single-ventricle physiology

三宅 誠<sup>1,2)</sup>、野口 祐<sup>1,2)</sup>、田村 俊寛<sup>2)</sup>

天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター<sup>1)</sup>、天理よろづ相談所病院 循環器内科<sup>2)</sup>

Makoto Miyake<sup>1,2)</sup>、Yu Noguchi<sup>1,2)</sup>、Toshihiro Tamura<sup>2)</sup>

Congenital Heart Disease Center, Tenri Hospital<sup>1)</sup>、Department of Cardiology, Tenri Hospital<sup>2)</sup>

手術方法の進歩や体外循環技術の発展により、より重症度の高い先天性心疾患の患者も成人期に到達できるようになった。小児期に良好な経過をたどった患者においても、成人期以降、加齢とともに心不全や不整脈、遺残病変進行などがしばしば問題となる。修正大血管転位症、心房位血流転換術後の完全大血管転位症のような体心室右室を有する患者や、フォンタン術後の単心室血行動態の患者における心不全管理は重要な課題の一つである。これらの患者においては正確な心室機能評価が望まれるが、体心室左室における評価法のような定量的心室機能評価法は確立していない。日常診療においては、依然として定性評価にとどまっていることが多いと思われる。本稿では、心エコー図（スペックルトラッキング心エコー法を含む）による体心室右室および単心室の心室機能評価を中心に述べる。

**KL5-5 修正大血管転位に対するDSO後の房室ブロックに対するCRTの適応をどう考えるか？**

**What are the indications of CRT for complete atrioventricular block after double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries?**

島袋 篤哉<sup>1)</sup>、北野 正尚<sup>1)</sup>、長元 幸太郎<sup>1)</sup>、渡邊 康大<sup>1)</sup>、吉野 佳佑<sup>1)</sup>、西岡 真樹子<sup>1)</sup>、西岡 雅彦<sup>2)</sup>、石道 基典<sup>2)</sup>

沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器内科<sup>1)</sup>、沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科<sup>2)</sup>

Atsuya Shimabukuro<sup>1)</sup>、Masataka Kitano<sup>1)</sup>、Koutaro Nagamoto<sup>1)</sup>、Koudai Watanabe<sup>1)</sup>、Keisuke Yoshino<sup>1)</sup>、Makiko Nishioka<sup>1)</sup>、Masahiko Nishioka<sup>2)</sup>、Motonori Ishidou<sup>2)</sup>

Okinawa Prefectural Nanbu Medical center & Children's Medical center Department of Pediatric Cardiology<sup>1)</sup>、Okinawa Prefectural Nanbu Medical center & Children's Medical center Department of Pediatric Cardiovascular Surgery<sup>2)</sup>

【諸言】修正大血管転位(cTGA)に対するダブルスイッチ手術(DSO)は、解剖学的左室を体心室とする点において理想的な手術である反面、遠隔期の房室ブロック(CAVB)は重要な問題であり、発症リスクは加齢とともに高くなる。

【症例】16歳男性。cTGAの診断で生後1ヶ月時に肺動脈絞扼術、2歳時にDSO(senning法+Jatene術)+三尖弁形成術を施行された。術後経過は良好であったが、14歳頃より、労作時息切れが出現し、心電図上、HR 48/minのCAVBを認めた。経静脈的両心室Pacing(心臓再同期療法;CRT)も考慮したが、解剖的に困難であることが予想され、左心機能も良好であったため、右房・右室へのDDD PM挿入の方針とした。術直後は症状の改善得られたが、術後半年頃から再度心不全症状が出現し、心エコーで、左室非同期による左室内腔拡大(LVDd 47.4mm→64.0mm)、EF低下(65%→22%)を認めた。心不全に対する薬物療法を強化するも改善なく、心カテを施行し、両心室Pacingによる左室非同期の改善が得られたため、開胸下での心外膜リード挿入によるCRTを施行した。術後は心不全症状は軽減し、現在、心機能の変化を外来フォロー中である。

【結語】cTGAのDSO後のCAVBに対する単心室(右室)ペースメーカは、体心室(左室)機能を増悪させるため、最初から体心室機能にかかわらずCRTを考慮すべきであった。今症例を通して、DSO後のペースメーカ挿入の適応、時期、方法について議論を交わしたい。

**KL5-6 体心室右室におけるCRTの適応、至適時期をcase seriesから考える。**

**The Indications and Optimal Timing of CRT in the Systemic Right Ventricle based on Case Series.**

小島 敏弥<sup>1,2)</sup>

日本赤十字社医療センター<sup>1)</sup>、東京大学医学部附属病院 循環器内科<sup>2)</sup>

Toshiya Kojima<sup>1,2)</sup>

Japanese Red Cross Medical Center, Department of Cardiology<sup>1)</sup>、The University of Tokyo Hospital, The Department of Cardiovascular Medicine<sup>2)</sup>

体心室右室におけるCRTの適応、至適時期は定まっていない。

【症例1】45歳男性。TGAにおけるMustard後。心外膜リード不全、さらにRVEF低下があり、経静脈的CRTを検討したが、SVC閉塞があり、困難と判断した。今後外科的なCRTを検討している。

【症例2】31歳男性。ccTGA、房室ブロックに対するペースメーカ後。TR、RV機能低下に対し、TVRおよび外科的体心室リード追加、後日CRTとした。心尖部付近の癒着があり、左室リードは横隔膜面への留置となった。CRTでは以前のペースメーカリードとの空間的・時間的距離がとれず、効果は限定された。

【症例3】42歳女性。ccTGA、PAに対するRasteli術後、ASD/VSD閉鎖後、TVR後。NYHA IV心不全に対し、CSの同定に難重したがCRTを留置し得た。しかし感染を契機に心不全が増悪し、デバイス抜去、LVAD植込み、移植待機となった。

【症例4】TGAにおけるSenning後。完全房室ブロックに対するペースメーカ後。NYHA II心不全、RVEF 35~40%に対し、経静脈的にリードを追加、体心室右室へのCRTを施行した。RVEF 50%程度となり、心不全増悪なく経過している。

体心室左室においてもCRTの早期介入が望まれている。

しかし体心室右室は構造的に異なることからCRTのタイミングは体心室左室とは異なり、特にペースメーカ後では早期のCRTへの変更が望ましい考えられる。レジストリーなどデータの蓄積とそれによるCRT至適時期の研究が望まれる。

## HLHS -出生前診断からフォンタン術前までの管理-

### HLHS - Management from Prenatal Diagnosis to Pre-Fontan Stage

瀧間 浄宏

長野県立こども病院循環器小児科

Kiyohiro Takigiku

Nagano Children's Hospital, Pediatric Cardiology

HLHSは、1958年に Noonan と Nadas によって提唱された、大動脈と僧帽弁の低形成や閉鎖および低形成または痕跡的左室を特徴とする複雑先天性心疾患である。発症頻度は、出生児 0.009-0.03%、先天性心疾患の 2-9% に見られる。HLHS では、全身循環は右室よってまかなわれ、循環の成立には、心房間交通の開通と動脈管開存が必須となる。心房間交通の狭小化、閉鎖は、出生直後から重篤な低酸素血症を生じ、動脈管の閉鎖は、ductal shock という重篤な循環不全をもたらす。したがって、出生前診断が必須で、出生後への前方視的医療、つまり、分娩から心房間交通や動脈管開存の維持から段階的な外科治療への計画を新生児心臓手術が可能な小児循環器専門施設を中心に行う。産科医、小児循環器専門医、新生児科医および／または心臓集中治療医、パラメディカルを含む多職種チームとの連携が治療の成否を左右する。そして、手術とカテーテル治療を駆使しながら、血行動態の安定に努め、Norwood 手術から両方向性 Glenn 手術、そしてフォンタン到達を目指す。本講演では、HLHS のフォンタン到達への多くの困難がともなう治療過程を概説したい。

## 左心低形成症候群におけるFontan手術の予後不良因子

### Risk factor affecting failure to achieve Fontan and Failed Fontan in patients with hypoplastic left heart syndrome

笠原 真悟、清水 陽菜、徳田 雄平、倉田 祐次、鈴木 浩之、森岡 慧、井上 善紀、岸 良匡、枝木 大治、小松 弘明、門脇 幸子、藤井 泰宏、小林 純子、黒子 洋介、小谷 恭弘、加藤 源太郎、柚木 継二

岡山大学 心臓血管外科

Shingo Kasahara, Haruna Shimizu, Yuhei Tokuda, Yuji Kurata, Hiroyuki Suzuki, Kei Morioka, Yoshinori Inoue, Yoshimasa Kishi, Daiji Edaki, Hiroaki Komatsu, Sachiko Kadowaki, Yasuhiro Fujii, Junko Kobayashi, Yosuke Kuroko, Yasuhiro Kotani, Gentaro Kato, Keiji Yunoki

Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University

(はじめに) 左心低形成症候群 (HLHS) に対する Norwood 手術は、飛躍的に向上している。しかしながら心機能低下、有意な三尖弁逆流、肺動脈成長不良などにより、Fontan 不適症例や Failed Fontan 症例が問題となってきた。今回、Norwood 手術耐術症例において、Fontan 症例の予後不良因子につき検討した。

(方法) HLHS および関連疾患で RV-PA shunt を用いた Norwood 手術の 145 例が対象。Glenn 手術時の年齢は中央値で 6.0 (5.0-8.0) ヶ月で、Fontan 手術の施行は中央値 32 (26-37) ヶ月であった。

(結果) Norwood 手術後 Glenn 手術に到達したのは 119 例で、Fontan 手術到達は 101 例 (69.7%) であった。Fontan 不適症例は 4 例で、全例で右室機能低下があり (うち 3 例は moderate 以上の三尖弁逆流)、肺動脈の発育不良も認めた。Glenn 手術後の死亡 14 例、Fontan 不適 4 例、Fontan 手術後死亡 12 例を含めた、Glenn 手術後予後不良 30 例のリスク解析では、Norwood 手術前の中程度以上の三尖弁逆流 ( $p < 0.001$ ) と Glenn 手術時の三尖弁形成 ( $p = 0.002$ ) が危険因子であったが、Glenn 手術時の PAindex160 未満や右室機能低下、また Norwood 手術後の Re-CoA や PS は有意差がなかった。

(結語) Norwood 手術の耐術例においても、Glenn 手術到達までの期間に有意な三尖弁逆流を有する場合、長期予後が不良であった。このことより、本疾患に対して良好な Fontan 循環を得るためには三尖弁逆流の制御がひとつの鍵となると考えられた。

**KL6-3 成人HLHS患者のQOLに影響する問題:成人期移行医療の難しさ**

**Problems affecting the quality of life of adult HLHS patients: Difficulties in medical care for the transition to adulthood**

片岡 功一<sup>1)</sup>、中川 直美<sup>1)</sup>、福嶋 遥佑<sup>1)</sup>、大西 佑治<sup>1)</sup>、岡本 健吾<sup>1)</sup>、鎌田 政博<sup>2)</sup>、久持 邦和<sup>3)</sup>、立石 篤史<sup>3)</sup>、  
臺 和興<sup>4)</sup>、西岡 健司<sup>4)</sup>

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

Koichi Kataoka<sup>1)</sup>、Naomi Nakagawa<sup>1)</sup>、Yosuke Fukushima<sup>1)</sup>、Yuji Ohnishi<sup>1)</sup>、Kengo Okamoto<sup>1)</sup>、Masahiro Kamada<sup>2)</sup>、  
Kunikazu Hisamochi<sup>3)</sup>、Atsushi Tateishi<sup>3)</sup>、Kazuoki Dai<sup>4)</sup>、Kenji Nishioka<sup>4)</sup>

Department of Pediatric Cardiology, Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital<sup>1)</sup>、Department of Pediatric Cardiology, Takanohashi Central Hospital<sup>2)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery, Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital<sup>3)</sup>、Department of Cardiology, Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital<sup>4)</sup>

【背景と目的】HLHS患者の成人期到達例は少ない。HLHS患者のQOL向上を目指した成人期移行医療を検討する。

【対象と方法】16歳以上のHLHSおよび類縁疾患10例。成人期移行医療の実態とQOLを診療録から後方視的に検討した。

【結果】男8例、女2例。16.8歳~26.2歳(中央値19.3歳)。初回手術は日齢3~14(中央値5)でNorwood手術8例、両側肺動脈絞扼術1例、大動脈弓再建+肺動脈絞扼術1例。Fontan手術到達9例、Glenn手術まで1例。Fontan術後例のSpO<sub>2</sub>(室内気)は80~92(中央値90)%,術後遠隔期(中央値12.3年)心臓カテーテル検査で中心静脈圧は11~20(中央値14)mmHg。高校は普通校4例、特別支援校6例で、学校生活管理指導表でB2例、C2例、D6例。高校卒業7例で大学進学者はなく、軽度の就労3例、未就労4例。全例小児循環器医(成人先天性疾患専門医)にフォローされていた。Failed Fontanの1例は末期心不全の病識が乏しく、入院を機に改めて病状が説明され心移植を希望したが、心不全死した。他の1例は病識が乏しく、母が同席しない外来診療にしたところ、主体的に治療に関わり心不全入院を回避できるようになった。

【考察と結論】HLHS患者は幼少期から受け身の診療に慣れ、知的/発達障害の合併も多く、治療の主体になりにくい。小児期から継続した診療の中、重症な病態説明の機会逸失や過度な運動制限も起こりやすい。ライフイベントや担当医の交代は、成人期移行を促す機会になりうる。

**KL6-4 成人となった左心低形成症候群フォンタン術後の現状**

**Current status in hypoplastic left heart syndrome who reached adulthood after Fontan operation**

脇 研一<sup>1)</sup>、實川 美緒花<sup>1)</sup>、増田 祥行<sup>1)</sup>、荻野 佳代<sup>1)</sup>、林 知宏<sup>1)</sup>、新垣 義夫<sup>1)</sup>、岡 里紀<sup>2)</sup>、虫明 和徳<sup>2)</sup>、  
小野 幸代<sup>2)</sup>、小坂田 皓平<sup>2)</sup>、福 康志<sup>2)</sup>、門田 一繁<sup>2)</sup>

公益財団法人 大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院 小児科<sup>1)</sup>、公益財団法人 大原記念倉敷中央医療機構 倉敷中央病院 循環器内科<sup>2)</sup>

Kenji Waki<sup>1)</sup>、Mioka Jitsukawa<sup>1)</sup>、Yasuyuki Masuda<sup>1)</sup>、Kayo Ogino<sup>1)</sup>、Tomohiro Hayashi<sup>1)</sup>、Yoshio Arakaki<sup>1)</sup>、  
Satoki Oka<sup>2)</sup>、kazunori Mushiake<sup>2)</sup>、Sachiyo Ono<sup>2)</sup>、Kouhei Osakada<sup>2)</sup>、Yasushi Fuku<sup>2)</sup>、Kazushige kadota<sup>2)</sup>

Kurashiki Central Hospital, Department of Pediatrics<sup>1)</sup>、Kurashiki Central Hospital, Department of Cardiology<sup>2)</sup>

【背景】1998年以降Norwood-Sano(N-S)手術により左心低形成症候群(HLHS)の救命率が改善しフォンタン術(F術)後に成人期を迎える患者が増加している。

【目的】成人となったHLHSのF術後の現状を把握する。

【対象】2006年以前出生でN-S手術施行HLHS 24例中F術到達20例。うち当院フォロー 18例をHLHS群、1998年以降出生のHLHS以外F術後の18歳以上25症例を対照群とした。

【方法】F術関連イベントMACE(死亡、心不全、PLE、鑄型気管支炎PB、腹水)、生存例のADL、就労状況について検討した。

【結果】HLHS群(18例);生存13例(年齢18-26歳:中央値19歳)。対照群(25例);生存23例(年齢18-25歳:同22歳)。1)HLHS群(18例)のMACEは10例(55.6%);死亡5例、PLE 2例、PB 2例、上室頻拍2例、腹水1例、心不全1例(重複あり)、対照群(25例)MACE 8例(32.0%);死亡2例、PLE 1例、不整脈3例、腹水1例、心不全1例、に比し有意差はないがHLHS群で高かった。2)ADL自立はHLHS群13例中7例(53.8%)で対照群23例中20例(87.0%)に比し有意に低かった(p<0.05)。3)就労はHLHS群10例中9例(90.0%)、対照群23例中18例(78.3%)と有意差はないが一般就労はHLHS群9例中5例(55.6%)で対照群18例中16例(88.9%)に比し低く福祉的就労率が高かった。

【考察】他疾患に比べHLHSではF術到達後もより合併症出現に注意が必要で、就労状況については合併する神経疾患等の影響が考えられた。

## 当院フォロー中の左心低形成症候群(HLHS)成人患者10名の現状調査

## A survey of 10 adult patients with HLHS in our center

高山 達<sup>1)</sup>、大内 秀雄<sup>1)</sup>、森 有希<sup>1)</sup>、遠藤 寛之<sup>1,2)</sup>、伊藤 裕貴<sup>1)</sup>、戸田 孝子<sup>1)</sup>、加藤 愛章<sup>1)</sup>、藤本 一途<sup>1)</sup>、岩朝 徹<sup>1)</sup>、白石 淳<sup>1)</sup>、坂口 平馬<sup>1)</sup>、黒崎 健一<sup>1)</sup>

国立循環器病研究センター 小児循環器内科<sup>1)</sup>、国立循環器病研究センター 肺循環科<sup>2)</sup>

Tatsu Takayama<sup>1)</sup>、Hideo Ohuchi<sup>1)</sup>、Aki Mori<sup>1)</sup>、Hiroyuki Endo<sup>1,2)</sup>、Yuuki Ito<sup>1)</sup>、Takako Toda<sup>1)</sup>、Yoshiaki Kato<sup>1)</sup>、Kazuto Fujimoto<sup>1)</sup>、Toru Iwasa<sup>1)</sup>、Jun Shiraiishi<sup>1)</sup>、Heima Sakaguchi<sup>1)</sup>、Kenichi Kurosaki<sup>1)</sup>

National Cerebral and Cardiovascular Center Department of Pediatric Cardiology<sup>1)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center Division of Pulmonary Circulation<sup>2)</sup>

目的：左心低形成症候群(HLHS)患者の成人期の病状、合併症、生活状況に関する後方視的調査。対象：当院フォロー中の18歳以上のHLHS患者。

結果：1. 患者背景：2024年8月現在当院フォロー中のHLHS成人患者は10名(女性4名、男性6名)。年齢は中央値25歳[23, 28]歳。2. 血行動態：Total cavopulmonary connection(TCPC) 10例、Fenestration 7例(自然閉鎖2例、Coil閉鎖2例)。道管サイズは、16mm 4例、18mm 4例、不明2例。New York Heart Association(NYHA) Class I 8例、Class II 1例、Class III 0例、Class IV 1例。駆出率(EF)  $\geq 60\%$ : 10例。中心静脈圧(CVP)  $\geq 15$ : 2名。3. 合併症：心不全治療薬内服者10名[利尿剤7名、ミネラルコルチコイド受容体拮抗薬(MRA)7名、Angiotensin converting enzyme(ACE)阻害薬8名、 $\beta$ 遮断薬0名、Sodium-glucose Cotransporter-2(SGLT2)阻害薬0名]。不整脈1例(ペースメーカー)、フォンタン関連肝疾患(FALD)4例(肝癌1例、肝腫瘍疑い1例)、肺動静脈瘻(PAVF)3例、蛋白漏出性胃腸症1例、横隔膜縫縮術既往4例。4. 家族環境：単身生活者1名、親と同居8名、施設入所1名、同胞がいる者7名。5. 学歴：大卒2名、高卒8名。6. 就労状況：フルタイム3名、パートタイム2名、作業所による就労訓練2名、長期入院1名、グループホーム1名、家事手伝い1名。結語：当院フォロー中で成人HLHS患者10名の現状を報告した。7割が自律した生活を送るのが難しく、社会支援を要している。

## フォンタン術後の女性のプレコンセプションカウンセリングと妊娠・分娩

## Preconceptional Counseling, Pregnancy, and Delivery for Women with Fontan Circulation

小西 妙、神谷 千津子、手向 麻衣、澤田 雅美、柿ヶ野 藍子、岩永 直子、金川 武司、吉松 淳

国立循環器病研究センター

Tae Konishi、Chizuko Kamiya、Mai Temukai、Masami Sawada、Aiko Kakigano、Naoko Iwanaga、Takeshi Kanagawa、Jun Yoshimatsu

National Cerebral and Cardiovascular Center Obstetrics and Gynecology

フォンタン手術は二心室修復ができない先天性心疾患に対して行う機能的修復術である。近年、その生命予後は改善し、フォンタン術後の女性の妊娠も増加しつつある。フォンタン術後の女性の妊娠リスクは、背景疾患、手術内容、遺残病変や続発症の有無によって様々であり、modified WHO分類においてはclass III(母体死亡率の有意な増加と母体合併症率の重度の増加、専門家の妊娠前カウンセリングが必要、妊娠時は専門チームの診療が必要)に分類されるが、class IV(妊娠が推奨されない)に位置付けるべき症例も少なくない。そのため、生殖年齢のフォンタン術後の女性に対しては、専門家によるプレコンセプションカウンセリングの実施が推奨される。妊娠した場合には流産や胎児発育不全など産科的異常の発症率が高く、循環器科、産科をはじめとした多職種多領域の連携の下での管理が求められる。さらに、妊娠前では適切な不妊治療のあり方、分娩後では妊娠・分娩の与える長期予後への影響の解明など、我々が取り組むべき課題も多く残されている。これらを踏まえた当施設でのフォンタン術後の女性に対するプレコンセプションカウンセリングの実施状況を報告する。また、周産期予後や胎盤の病理所見など産科的側面から、妊娠・分娩の実際について単施設コホートでの検討を報告する。

**KL7-2 フォンタン術後女性の周産期管理について**

**Perinatal management of women after Fontan operation**

三島 桜子、衛藤 英理子、増山 寿

岡山大学 産婦人科

Sakurako Mishima, Eriko Eto, Hisashi Masuyama

Okayama University Department of Obstetrics and Gynecology

医学の進歩とともに、フォンタン手術を含めた心血管合併症手術を受けた女性の多くが出産可能年齢に達している。心血管合併症のある妊婦では、分娩時に最もダイナミックな循環動態の変化が起り、生命に関わる危険性があるため慎重な管理が必要である。一般的には経陰分娩が推奨されるが、例外的に帝王切開が選択される場合もある。産科的治療として、陣痛第2期を短縮するために吸引分娩などの機械分娩を行うことがある。陣痛中に硬膜外麻酔を行うことは、心拍出量を減らすのに有効である。今回は当院でのフォンタン循環での妊娠6例を報告する。症例1は絨毛膜下血腫、胎児発育不全を発症し、出血性ショックのため、妊娠28週で緊急帝王切開により1073gの児を出産した。症例2は第一子を妊娠37週時に2142g、第二子を妊娠36週時に2232gで出産した。いずれも胎児発育不全、分娩後出血を認めた。症例3は絨毛膜下血腫、心不全を発症し、妊娠36週目に陣痛誘発を行い、硬膜外麻酔併用のもと吸引分娩により2546gの児を出産した。症例4、5、および6は流産に終わった。早産例が多く、全例が産科的合併症を経験した。当院でのデータに加え、文献的知見をまとめ、フォンタン術後妊婦の周産期管理に関し考察する。

**KL7-3 フォンタン型手術後、その出産は本当に患者にとって良かったのか？**

**Could we tell right from wrong about the pregnancy and delivery for women after Fontan type procedure who have life-threatening problems during nursing of their child ?**

城戸 佐知子、田中 敏克、三木 康暢

兵庫県立こども病院 循環器内科

Sachiko Kido, Toshikatu Tanaka, Yasunobu Miki

Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital, Department of Cardiology

フォンタン患者の出産例が増え育児への期待が高まる一方、出産後の育児問題・長期予後に関する議論はまだ熟していない。当院の患者で、出産後に問題を抱える症例を共有し議論したい。

【症例1】分娩時35歳、右側相同心。非妊娠時のNYHA II～III度、体心室駆出率45%、房室弁逆流III度、SpO2=80台後半。当院初診は妊娠8週、SpO2=83%。出産の意思が固く、在宅酸素を開始したが、妊娠24週には安静を要し29週で1070gの児を出産した。頼れる親戚縁者はおらず、パートナーも無職で育児に関して非協力的ではないが、児の発達問題などで母としての義務を果たしたい思いが強い。出産後7年が経過し、徐々に病状は悪化傾向でSpO2は80%を切ることもあり、緩和も視野に入れて前医成人循環器内科と協働で経過をみている。

【症例2】出産時34歳、PA/IVSでTCPC術後drop outしていた。育児希望で来院し、33週で1760gの男児を出産したが、児に重い障害があり(Adams-Oliver症候群)、長期リハビリ入院などに付き添うことが多い。分娩後4年が経過、重度のアトピー性皮膚炎の悪化、受診間隔の延長など、診療に差し支えることが増えてきたが、児への強い思いから自身のことは後回しになっている。

このように分娩を乗り越えても育児が大きな負担になることも多く、特に高齢の出産では病状悪化時期と重なり、患者自身と家族の生活・人生に大きな影響を与える。妊娠分娩・育児についてのACPの問題も含めて議論したい。

## 徐脈性不整脈に対して妊娠中にペースメーカー植込み術を実施したFontan術後の2例

### Two post-Fontan cases of pacemaker implantation during pregnancy for bradyarrhythmia

田中 良知<sup>1)</sup>、神谷 千津子<sup>1)</sup>、手向 麻衣<sup>1)</sup>、川村 瑠璃海<sup>1)</sup>、北山 和樹<sup>1)</sup>、津田 洋之介<sup>1)</sup>、石井 裕友<sup>1)</sup>、胡 脩平<sup>1)</sup>、小川 紋奈<sup>1)</sup>、岩田 隆一<sup>1)</sup>、澤田 雅美<sup>1)</sup>、小西 妙<sup>1)</sup>、柿ヶ野 藍子<sup>1)</sup>、岩永 直子<sup>1)</sup>、金川 武司<sup>1)</sup>、吉松 淳<sup>1)</sup>、黒崎 健一<sup>2)</sup>、大内 秀雄<sup>2)</sup>

国立循環器病研究センター産婦人科<sup>1)</sup>、国立循環器病研究センター小児循環科<sup>2)</sup>

Yoshitomo Tanaka<sup>1)</sup>、Chizuko Kamiya<sup>1)</sup>、Mai Temukai<sup>1)</sup>、Rurimi Kawamura<sup>1)</sup>、Kazuki Kitayama<sup>1)</sup>、Yonosuke Tsuda<sup>1)</sup>、Yusuke Ishii<sup>1)</sup>、Syuhei Ebisu<sup>1)</sup>、Ayana Ogawa<sup>1)</sup>、Ryuichi Iwata<sup>1)</sup>、Masami Sawada<sup>1)</sup>、Tae Konishi<sup>1)</sup>、Aiko Kakigano<sup>1)</sup>、Naoko Iwanaga<sup>1)</sup>、Takeshi Kanagawa<sup>1)</sup>、Jun Yoshimatsu<sup>1)</sup>、Kenichi Kurosaki<sup>2)</sup>、Hideo Ohuchi<sup>2)</sup>

National Cerebral and Cardiovascular Center Obstetrics and Gynecology Department<sup>1)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center Pediatric Cardiology Department<sup>2)</sup>

【背景】妊娠出産を希望するFontan術後患者は増加しているが、その周産期管理は慎重を要する。妊娠中に徐脈性不整脈に対しペースメーカー植込み術(PMI)を実施した2例を経験したので報告する。

【症例】症例1. 27歳、初産婦。三尖弁閉鎖(Ib)と診断され、11歳時にAPC-Fontan術、23歳時に心房頻拍に対するアブレーション治療後、TCPC-Fontan+Maze手術が施行された。妊娠14週に心房頻拍が再発し、カルベジロール投与を開始したところ洞性徐脈を認めた。心房頻拍の出現は続いたが、投与量の増量は徐脈の増悪のリスクがあり、妊娠20週でPMIを実施した。術直後、子宮収縮に対する治療を要したが、軽快した。妊娠35週6日に1790gの児を分娩した。症例2. 30歳、初産婦。三尖弁閉鎖(Ic)と診断され、3歳時にTCPC-Fontan術を施行された。妊娠23週に3～5秒間の発作性房室ブロックを認めた。薬物療法の適応はなく、妊娠26週にPMIを実施した。術直後、子宮収縮に対する治療を要したが軽快し、現在妊娠継続中である。

【結論】Fontan術後の妊娠女性において、妊娠中期に顕在化した徐脈性不整脈に対してPMIを実施した。PMI直後に一過性の子宮収縮に対して治療が必要であったが、それ以外の産科・心血管合併症を認めず、その後の妊娠経過は良好であった。

## 重篤な消化管出血を伴った蛋白漏出性胃腸症を呈したFontan術後の1例

### A case of protein losing enteropathy after Fontan operation which developed severe gastrointestinal bleeding

本間 友佳子、早瀬 康信

徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科

Yukako Honma、Yasunobu hayabuchi

Department of Pediatrics Graduate School of Medical Science Tokushima University

症例は22歳、男性。両大血管右室起始、僧帽弁閉鎖、左室低形成に対して1歳時にhemi-Fontan術、2時にFontan術(lateral tunnel)を施行された。3歳時に蛋白漏出性胃腸症(PLE)を発症して増悪と寛解を繰り返した。4歳時にTCPC conversionを施行された。その後、16歳までにPLEのために4回の入院加療を要し、ステロイドの増量で改善を得て外来経過観察できていた。22歳時に突如Hb 6.9g/dlの貧血と黒色便を認めた。上部消化管内視鏡、小腸カプセル内視鏡、大腸内視鏡、造影CTを施行されたが、消化管粘膜の脆弱性を指摘されるも明らかな出血点は同定されなかった。出血検索シンチでは空腸、回腸、上行結腸に集積を認め、小腸出血と考えられた。消化管出血は持続し、頻回な赤血球輸血を要した。心臓カテーテル検査ではCVP 16mmHgであり、手術適応とは判断される病変は認められなかった。ステロイドや利尿剤の増量、水分制限、カテコラミン・SGLT2阻害剤・グロブリンの投与、輸血、酸素吸入で加療を継続した。消化管出血の持続に伴い蛋白漏出、電解質異常も進行した。低グロブリン血症による免疫不全も顕在化し、MSSA敗血症を繰り返した。入院8か月目に腸内細菌による敗血症性ショックとなり、感染コントロール困難のため永眠した。頻度は少ないがPLEの中には消化管出血を伴う症例も報告されており、急激な貧血・低蛋白血症の進行、電解質異常、重篤な感染症は予後を大きく左右する要因となる。

**KL8-2 Fontan術後蛋白漏出性胃腸症の管理に難渋している肥満患者の一例**

**A case of an obese patient refractory to treatment of protein-leaking gastroenteropathy after Fontan surgery**

今西 梨菜<sup>1)</sup>、太田 隆徳<sup>1)</sup>、山田 佑也<sup>1)</sup>、伊藤 諒一<sup>1)</sup>、野村 羊示<sup>1)</sup>、田中 優<sup>1)</sup>、今井 祐喜<sup>1)</sup>、鬼頭 真知子<sup>1)</sup>、河井 悟<sup>1)</sup>、安田 和志<sup>1)</sup>、宮崎 文<sup>2)</sup>

あいち小児保健医療総合センター 循環器科<sup>1)</sup>、聖隷浜松病院 成人先天性心疾患科 小児循環器科<sup>2)</sup>

Rina Imanishi<sup>1)</sup>、Takanori Ohta<sup>1)</sup>、Yuya Yamada<sup>1)</sup>、Ryouichi Ito<sup>1)</sup>、Youji Nomura<sup>1)</sup>、Yu Tanaka<sup>1)</sup>、Yuki Imai<sup>1)</sup>、Machiko Kito<sup>1)</sup>、Satoru Kawai<sup>1)</sup>、Kazushi Yasuda<sup>1)</sup>、Aya Miyazaki<sup>2)</sup>

Department of Cardiology, Aichi Children's Health and Medical Center<sup>1)</sup>、Department of Adult Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital<sup>2)</sup>

Fontan術後患者では術後遠隔期の4～13%に蛋白漏出性胃腸症(以下、PLE)を合併する。PLEの発症契機として高い中心静脈圧、炎症の存在が二大要因として挙げられる。我々はFontan術後蛋白漏出性胃腸症の治療管理に難渋している肥満患者の一例を経験したため報告する。症例は18歳女性、腹囲110cm、身長151.5cm、体重75.7kg、BMI 31.3の中等度肥満体型で、高TG血症(311mg/dl)、低HDL-C血症(38mg/dl)を認めた。完全大血管転位、右室低形成のため3歳でFontan手術後、11歳でPLEを発症した。PLE発症時、CVP 13-15mmHgで導管狭窄は目立たず、プレドニゾロン+高容量アルダクトン投与で寛解した。9歳時より肥満に伴う睡眠時無呼吸症候群(AHI 10.2)を認め食事指導を受けていたが、その後も肥満は緩徐に進行した。導管狭窄のため、13歳時に18→20mmにサイズアップした。17歳でPLE再燃したが、導管狭窄は目立たず、CVP 13-15mmHgであった。プレドニゾロン再開で一時的に寛解を得たがすぐに再燃したため、ハイゼントラを導入し、現在も継続している。肥満患者では脂肪組織に慢性炎症をきたすことが知られ、さらに睡眠時無呼吸をきたしやすく、PLEが増悪しうる。RTXを用いた呼吸リハビリや生活習慣改善目的の教育入院を行い、Fontan循環の改善に期待する。

**KL8-3 難治性腹水と両側大腿静脈閉塞を伴うFontan術後成人患者にFenestrationを作成した一例**

**A Case of Percutaneous Fenestration in an Adult Patient with Fontan Circulation with Refractory Ascites and Bilateral Femoral Vein Occlusion.**

岡 里紀<sup>1)</sup>、小坂田 皓平<sup>1)</sup>、虫明 和徳<sup>1)</sup>、小野 幸代<sup>1)</sup>、荻野 佳代<sup>2)</sup>、脇 研自<sup>2)</sup>、福 康志<sup>1)</sup>、門田 一繁<sup>1)</sup>

倉敷中央病院 循環器内科<sup>1)</sup>、倉敷中央病院 小児科<sup>2)</sup>

Satoki Oka<sup>1)</sup>、Kohei Osakada<sup>1)</sup>、Kazunori Mushiake<sup>1)</sup>、Sachiyo Ono<sup>1)</sup>、Kayo Ogino<sup>2)</sup>、Kenji Waki<sup>2)</sup>、Yasushi Fuku<sup>1)</sup>、Kazushige Kadota<sup>1)</sup>

Kurashiki Central Hospital, department of cardiology<sup>1)</sup>、Kurashiki Central Hospital, department of pediatrics<sup>2)</sup>

症例は25歳男性、左心低形成症候群にて1歳11か月の際にLateral tunnelを用いたFontan術後の方。11歳頃に蛋白漏出性胃腸症を発症し、以降は薬剤調整と体肺動脈側副血管に対する塞栓術等で小康状態を維持していた。今回、半年前から著明な腹水貯留を認めるようになり症状緩和目的に腹水濾過濃縮再静注療法(CART)を開始していたが頻回となるため病状改善目的にFontan導管への経皮的穿刺・開窓術を施行した。なお術前の右心カテーテル検査では中心静脈圧/肺動脈楔入圧/右室拡張末期圧(18/14/16 mmHg)であった。両側大腿静脈が閉塞していたため、全身麻酔管理で経食道心エコー下で両側内頸静脈から手技を行う方針とし、右内頸静脈より8Fr SL-0シースを挿入し、対側からスネアカテーテルを挿入し、SL-0シースの先端を穿刺部に誘導したうえで、BRKトランスセプタルニードルで心房中隔穿刺を行った。その後、ガイドワイヤーを挿入して段階的にバルーン拡張した後にPALMAZ Genesis stent 5.0x15mmを留置して、良好な右左シャントを確認して手技を終了した。術前術後でSpO2 95%から87%程度まで低下したが、呼吸苦の出現等もなく、術後4日で自宅退院となった。その後は一時的に腹水貯留が軽快し、CARTの頻度も減少し、術後1年の生存が得られている。



## 難治性PLEをあきらめない:成人期を迎える当院の2例の経験から

## Don't give up on treating refractory PLE: Tips learned from our experience with two cases of Fontan patients with PLE reaching adulthood

本田 崇<sup>1)</sup>、平田 陽一郎<sup>1)</sup>、渡邊 瑠美<sup>1)</sup>、高梨 学<sup>1)</sup>、小柳 喬幸<sup>2)</sup>、山本 真由<sup>3)</sup>、江波戸 孝輔<sup>1)</sup>、北川 篤史<sup>1)</sup>、橘田 一輝<sup>1)</sup>、木村 純人<sup>1)</sup>、内藤 茂幸<sup>4)</sup>、大塚 香<sup>4)</sup>、柳泉 愛<sup>5)</sup>、ウッドハムス 玲子<sup>6)</sup>、宮地 鑑<sup>7)</sup>、石倉 健司<sup>1)</sup>

北里大学 医学部 小児科学<sup>1)</sup>、慶應義塾大学 医学部 小児科学教室<sup>2)</sup>、帝京大学 医学部 放射線科学講座<sup>3)</sup>、北里大学病院 看護部<sup>4)</sup>、北里大学病院 栄養部<sup>5)</sup>、北里大学 医学部 附属新世紀医療開発センター 横断的医療領域開発部門 IVR (画像下治療)学<sup>6)</sup>、北里大学 医学部 心臓血管外科学<sup>7)</sup>

Takashi Honda<sup>1)</sup>、Yoichiro Hirata<sup>1)</sup>、Rumi Watanabe<sup>1)</sup>、Manabu Takanashi<sup>1)</sup>、Takayuki Oyanagi<sup>2)</sup>、Masayoshi Yamamoto<sup>3)</sup>、Takasuke Ebato<sup>1)</sup>、Atsushi Kitagawa<sup>1)</sup>、Kazuteru Kitsuda<sup>1)</sup>、Sumito Kimura<sup>1)</sup>、Shigeyuki Naito<sup>4)</sup>、Kaori Otsuka<sup>4)</sup>、Ai Yanaizumi<sup>5)</sup>、Reiko Woodhams<sup>6)</sup>、Kagami Miyaji<sup>7)</sup>、Kenji Ishikura<sup>1)</sup>

Kitasato University School of Medicine, Department of Pediatrics<sup>1)</sup>、Keio University School of Medicine, Department of Pediatrics<sup>2)</sup> Teikyo University School of Medicine, Department of Radiology<sup>3)</sup>、Kitasato University Hospital, Department of Nursing<sup>4)</sup>、Kitasato University Hospital, Department of Nutrition<sup>5)</sup>、Kitasato University School of Medicine, Research and Development Center for New Medical Frontiers, Department of Comprehensive Medicine, Division of Interventional Radiology<sup>6)</sup>、Kitasato University School of Medicine, Department of Cardiovascular Surgery<sup>7)</sup>

まもなく成人期を迎える乳児期発症の難治性PLE患者2例(HLHSに対しextracardiac TCPC術後の17歳、及びDORV、左室低形成、L-TGAに対しLateral tunnel TCPC術後の17歳)を提示し、小児期のPLE治療を総括し成人診療科への移行に向けた展望を議論したい。まず血行動態の改善を目的とした薬物治療、手術やカテーテル治療が基本であるが、併せて不整脈の介入も重要である。シロスタゾールによる洞不全症候群への介入は、PLEの改善に極めて有効であった(Watanabe R, et al. J Cardiol Cases. 2022)。次に経皮経肝的リンパ管塞栓術も近年は可能となり、2症例においても有効であった。特に静脈圧の高くない難治例では考慮すべきである。ステロイドも有効ではあるが、重症感染症や骨粗鬆症を伴った。低身長も必発で、成長ホルモン療法はPLEを増悪させた。ただし身長は伸び、患者の満足は大いに得られた。最後に多職種チームでの集学的介入は必要不可欠である。2症例ともこれまで40回以上の入退院を繰り返してきた。長期入院中は不安定な精神状態、治療拒否も問題となったが、患者、家族、医療者で話し合いを重ね、患者の疾患・治療の重要性の理解を促し、食事・外泊に関する希望を最大限尊重し、結果として厳格な食事・服薬管理を達成した。成人診療科への移行は症例毎にふさわしい時期を検討し、移行に際しては病態、病歴及び患者背景の複雑性ゆえに丁寧で漏れのない申し送りが不可欠であると考えらる。

**KL8-5 リンパ循環障害としてのPLEへのアプローチ**

**An approach to Fontan postoperative PLE as a lymphatic circulation disorder**

小柳 喬幸<sup>1)</sup>、丸山 篤志<sup>1)</sup>、神野 太郎<sup>1)</sup>、井上 忠<sup>1)</sup>、住友 直文<sup>1)</sup>、小平 真幸<sup>2)</sup>、山岸 敬幸<sup>1,3)</sup>

慶應義塾大学医学部小児科<sup>1)</sup>、慶應義塾大学医学部循環器内科<sup>2)</sup>、東京都立小児総合医療センター<sup>3)</sup>

Takayuki Oyanagi<sup>1)</sup>、Atsushi Maruyama<sup>1)</sup>、Taro Kono<sup>1)</sup>、Tadashi Inoue<sup>1)</sup>、Naofumi Sumitomo<sup>1)</sup>、Masaki Kodaira<sup>2)</sup>、Hiroyuki Yamagishi<sup>1,3)</sup>

Keio University School of Medicine Pediatrics Department<sup>1)</sup>、Keio University School of Medicine Cardiology Department<sup>2)</sup>、Tokyo Metropolitan Children's Medical Center<sup>3)</sup>

Children's Hospital of Philadelphia (以下 CHOP) で始められた PLE に対する lymphatic approach に倣い、当院でも Fontan 術後の難治性 PLE に対する肝内リンパ瘻塞栓術を、2020 年より開始した。これまでに 8 患者に対し計 11 セッションを行った。十二指腸へのリンパ瘻を確認して n-butyl-2-cyanoacrylate (NBCA) を用いた塞栓術を行った 7 セッション中 5 例 (71%) に PLE の改善が認められた。

今回、自身が 2024 年 6 月に CHOP に短期留学し、今現在行われているリンパ循環障害の治療を目の当たりにした。同院では複数のリンパ節から行う DCMRL を全ての患者に行い、リンパ循環を可視化した上で病変にアプローチしていた。PLE に関しては、これまでの治療法では再発率が高いとのデータから、Sodium Tetradocyl Sulfate (STS) を用いた経腹壁穿刺での塞栓手技が行われていた。CHOP での経験とこれまでの当院での治療成績を踏まえ、今後どのように当院でのアプローチを行っていくか、再考する。

**KL9-1 当院における成人期動脈管開存症に対する手術経験 ～心臓外科医の立場から～**

**Surgical experience in adults with patent ductus arteriosus**

高橋 宏明、岡田 健次

神戸大学医学部附属病院

Hiroaki Takahashi, Kenji Okada

Kobe University Graduate school of Medicine, Division of Surgery, Department of Cardiovascular Surgery

成人期 PDA に対し異なる approach での 3 手術例を報告する。

【症例 1】22 歳女性。労作時息切れの精査の心エコー、CT で径 20mm の PDA を認め、心房中隔欠損 (径 13mm)、moderate TR、肺高血圧 (TR-PG=84mmHG) を認めた。手術は循環停止下に大動脈側から patch 閉鎖し ASD patch 閉鎖、三尖弁形成術を施行。術後 6 年の経過は良好。

【症例 2】74 歳男性。労作時息切れの精査の心エコーで開口部 9mm、長さ 39mm の PDA を認めた。Amplatzer Vascular plug による閉鎖術を施行。施行後に背部痛を認め造影 CT 検査で急性 A 型大動脈解離を認め緊急手術となった。Entry は PDA 近傍で Amplatzer vascular plug 留置時の医原性急性 A 型大動脈解離と考えられた。循環停止下に下行大動脈への open stent 留置並びに全弓部大動脈人工血管置換術を施行。術後 5 年の経過は良好。

【症例 3】68 歳男性。心雑音の精査の心エコーで動脈管開存症の他、僧帽弁閉鎖不全症を認め右心カテーテル検査で Qp/Qs=1.89、平均肺動脈圧は 26mmHg。ADL 低下認め低侵襲治療を希望。胸部下行大動脈に PDA を cover するように stentgraft 内挿術を施行。Endoleak なく手術終了。

【結語】成人期動脈管開存症に対し異なるアプローチでの 3 手術例を経験した。

**KL9-2 フォンタン型手術後遠隔期チアノーゼ進行への対応**

**Management of Progressive Cyanosis in the Late Postoperative Period Following Fontan-type Repair**

金 成海<sup>1)</sup>、森 秀洋<sup>1)</sup>、沼田 寛<sup>1)</sup>、安心院 ちひろ<sup>1,2)</sup>、渋谷 茜<sup>1)</sup>、眞田 和哉<sup>1)</sup>、石垣 瑞彦<sup>1)</sup>、佐藤 慶介<sup>1)</sup>、芳本 潤<sup>1,2)</sup>、満下 紀恵<sup>1)</sup>、新居 正基<sup>1)</sup>、田中 靖彦<sup>1)</sup>

静岡県立こども病院 循環器科<sup>1)</sup>、不整脈内科<sup>2)</sup>

Sung-Hae Kim<sup>1)</sup>、Hidehiro Mori<sup>1)</sup>、Hiroshi Numata<sup>1)</sup>、Chihiro Ajimi<sup>1,2)</sup>、Akane Shibuya<sup>1)</sup>、Kazuya Sanada<sup>1)</sup>、Mizuhiko Ishigaki<sup>1)</sup>、Keisuke Sato<sup>1)</sup>、Jun Yoshimoto<sup>1,2)</sup>、Norie Mitsushita<sup>1)</sup>、Masaki Nii<sup>1)</sup>、Yasuhiko Tanaka<sup>1)</sup>

Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital<sup>1)</sup>、Department of Arrhythmia<sup>2)</sup>

【背景】フォンタン後遠隔期にチアノーゼが進行症例を多く経験する。静脈側副路(VVC)や肺動静脈瘻(PAVF)、開窓(FF)に起因する場合、経皮的閉鎖術により改善が期待できる一方、中心静脈圧(CVP)上昇との相反の議論がある。

【目的及び方法】当院のフォンタン後遠隔期チアノーゼの原因病変に対するカテーテル治療の実施状況と結果について後方視的に検討した。

【対象】2002年8月から2024年2月の間にVVC・PAVF・FFに対して閉鎖術を行った15歳以上の患者34人。

【結果】治療時年齢中央値は18.5歳(15.2-33.9歳)、総治療回数41回。病変内訳はVVCが39、PAVFが2、FFが1であった。VVCのうち、5例は通常の心カテ時では見逃され、MRIもしくは骨盤内造影で巨大なものが指摘された。無名静脈からの1例はカバードステントを用いて治療された。閉鎖術時のVVC最大径は平均8.0±4.3mm。VVC閉鎖術前後で心カテを行なった10人で、平均CVP治療前13.3±3.7 mmHg、治療後10.7±2.1 mmHg(P=0.04)、SaO<sub>2</sub>の平均は治療前89.3±5.3%、治療後92.6±2.5% (P=0.06)であった。VVC閉鎖前後で心血管MRIを施行した3人で、平均CI治療前2.0±0.2 L/min/m<sup>2</sup>、治療後2.0±0.1 L/min/m<sup>2</sup>であった。

【考察】フォンタン循環の静脈系短絡は時に巨大なものがみられ、それらに起因するチアノーゼは閉鎖術によりCVPを上昇させることなく改善を促せる可能性が高い。

**KL9-3 成人先天性心疾患における高耐圧バルーン拡張術の有効性と問題点**

**Ultra-high-pressure balloon angioplasty for ACHD**

馬場 健児<sup>1,2)</sup>、近藤 麻衣子<sup>1,2)</sup>、栗田 佳彦<sup>1,2)</sup>、重光 祐輔<sup>1,2)</sup>、川本 祐也<sup>1,2)</sup>、原 真佑子<sup>1,2)</sup>、豊田 裕介<sup>1,2)</sup>、杜 徳尚<sup>1,3)</sup>、西井 伸洋<sup>1,3)</sup>、赤木 禎治<sup>1,3)</sup>、金澤 伴幸<sup>1,4)</sup>、岩崎 達雄<sup>1,4)</sup>、笠原 真悟<sup>1,5)</sup>

岡山大学病院 成人先天性心疾患センター<sup>1)</sup>、岡山大学病院 小児循環器科<sup>2)</sup>、岡山大学病院 循環器内科<sup>3)</sup>、岡山大学病院 小児麻酔科<sup>4)</sup>、岡山大学病院 心臓血管外科<sup>5)</sup>

Kenji Baba<sup>1,2)</sup>、Maiko Kondo<sup>1,2)</sup>、Yoshihiko Kurita<sup>1,2)</sup>、Yuusuke Shigemitsu<sup>1,2)</sup>、Yuuya Kawamoto<sup>1,2)</sup>、Mayuko Hara<sup>1,2)</sup>、Yuusuke Toyota<sup>1,2)</sup>、Norihisa Toh<sup>1,3)</sup>、Nobuhiro Nishii<sup>1,3)</sup>、Teiji Akagi<sup>1,3)</sup>、Tomoyuki Kanazawa<sup>1,4)</sup>、Tatsuo Iwasaki<sup>1,4)</sup>、Shingo Kasahara<sup>1,5)</sup>

Okayama University Hospital, ACHD center<sup>1)</sup>、Okayama University Hospital, Pediatric Cardiology Department<sup>2)</sup>、Okayama University Hospital, ACHD center<sup>3)</sup>、Okayama University Hospital, Pediatric Anesthesiology Department<sup>4)</sup>、Okayama University Hospital, Cardiovascular Surgery Department<sup>5)</sup>

(はじめに)超高耐圧バルーン拡張術(Ultra high-pressure balloon angioplasty: UHP-BA)が先天性心疾患領域にも施行されることが増えてきているが、国内ではAtlas balloonなどの大口径超高耐圧バルーンが導入されておらず、国内で使用可能な最大径が12mmのため特に成人期に使用するには症例に限られる問題がある。

(対象・方法)2020年1月から2022年12月の2年間に16歳以上のCHD患者に当科にてUHP-BAを行った症例を後方視的に検討した。

(結果)対象8症例(男:女=5:3、年齢16-37歳)対象疾患は二心室症例4(TGA-2, TGA-1, Truncus-1)、単心室症例4(Asplenia, SV-2, HLHS-1, ccTGA-1)。

手技数は13、手技の内訳はPA-7、Fontan fenestration-5、Fontan conduit-1。Double balloon techniqueを使用したのは2手技でTCPC conduitにConquest 12x40+ Conquest 10x40使用(径18mm相当)とRPAにConquest 12x20+Yoroi 5x20(径14mm相当)であった。最狭部に対する拡大率はPA:15+4.9%、fenestration:57+21.2%、conduit38%であった。合併症は1例に肺出血を認めたが、保存的加療のみで軽快した。

(まとめ)ACHDに対するUHP-BAは一定の効果は認め、安全に施行可能である。Double balloon techniqueを使用した2手技は大口径超高耐圧バルーンで代用可能であり、早期の国内導入が望まれる。

## KL10-1 重度左心機能不全を有するiatrogenic ASD:close or not to close?

### A case of iatrogenic ASD with severe left heart dysfunction

福岡 遥佑<sup>1)</sup>、中川 直美<sup>1)</sup>、大西 佑治<sup>1)</sup>、岡本 健吾<sup>1)</sup>、片岡 功一<sup>1)</sup>、鎌田 政博<sup>1)</sup>、西岡 健司<sup>2)</sup>

広島市立広島市民病院 循環器小児科<sup>1)</sup>、広島市立広島市民病院 循環器内科<sup>2)</sup>

Yosuke Fukushima<sup>1)</sup>、Naomi Nakagawa<sup>1)</sup>、Yuji Onishi<sup>1)</sup>、Kengo Okamoto<sup>1)</sup>、Koichi Kataoka<sup>1)</sup>、Masahiro Kamda<sup>1)</sup>、Kenji Nisioka<sup>2)</sup>

Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital Department of Pediatric Cardiology<sup>1)</sup>、Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital Department of Cardiology<sup>2)</sup>

【諸言】高齢者ではASD閉鎖後に左室拡張不全の徴候が顕性化することがある。今回AMI後の重度左心不全に合併したiatrogenic ASD(iASD)を経験したので管理方法を報告する。

【症例】68歳男性。7年前にAMIを発症しPCI試行。翌日左室自由壁破裂を発症し緊急外科的止血術を施行。4年前にAfに対しAblation、3年前にVTに対しICD植え込みを施行。2年前から心不全入院を繰り返し、1ヶ月前にTEEでASD(φ22x10mm)を指摘され閉鎖を視野に紹介。労作時息切れ、浮腫、心拡大(CTR 70%)、胸水を認め、TTE:LVDd:66mm、EF:34%、mild MR、mod. TRだった。カテコラミンと利尿剤で心不全管理し、カテテル検査を施行。Qp/Qs=2.2、PAWP=15(以下全てmmHg)、meanPAP=24、PVRI=1.9W U・m<sup>2</sup>。ASD試験閉鎖でPAWPは直後20まで上昇したが20分後は14、mPAP=25になった。バルーンサイジング17.5mmに対しASO17mmを選択。ASOに末梢血管拡張用バルーン7mmで開窓を作成し留置。閉鎖後、開窓を通る左右短絡φ2.5mmを認め、PAWP=15、mPAP=22。術後は左室拡張障害の増悪なく心不全症状が軽減し3週間後に独歩退院。

【考察】近年iASDの報告が散見され、Ablationの穿刺孔はMitral clipほど大きくなく重要視されることは少ないが、本症例はAblation後でも有意な欠損孔になり得ることを示している。また高度の左心拡張不全では心房間交通がrescueになる側面もあり、閉鎖前の抗心不全治療、バルーン閉鎖試験、開窓等の対処が重要と考えられた。

## KL10-2 ASD治療の限界

### Breaking through the Limitation of ASD Device Closure

嶋 侑里子<sup>1)</sup>、矢崎 諭<sup>1)</sup>、松村 雄<sup>1)</sup>、小林 匠<sup>1)</sup>、斎藤 美香<sup>1)</sup>、吉敷 香菜子<sup>1)</sup>、上田 知実<sup>1)</sup>、浜道 裕二<sup>1)</sup>、嘉川 忠博<sup>1)</sup>、高見澤 格<sup>2)</sup>、七里 守<sup>2)</sup>

榊原記念病院 小児循環器科<sup>1)</sup>、榊原記念病院 循環器内科<sup>2)</sup>

Yuriko Shima<sup>1)</sup>、Satoshi Yazaki<sup>1)</sup>、Yuu Matsumura<sup>1)</sup>、Takumi Kobayashi<sup>1)</sup>、Mika Saitou<sup>1)</sup>、Kanao Kishiki<sup>1)</sup>、Tomomi Ueda<sup>1)</sup>、Yuuji Hamamichi<sup>1)</sup>、Tadahiro Yoshikawa<sup>1)</sup>、Kaku Takamisawa<sup>2)</sup>、Mamoru Nanasato<sup>2)</sup>

Sakakibara Heart Institute Pediatric Cardiology Department<sup>1)</sup>、Sakakibara Heart Institute Cardiology Department<sup>2)</sup>

【背景】2021年6月に経皮的心房中隔欠損閉鎖デバイスとしてGORE CARDIOFORM ASD Occluder(以下、GCA)が国内承認された。心房中隔欠損症(以下、ASD)において、デバイスによるエロージョンや脱落を懸念しこれまでデバイス閉鎖術を断念してきた上方rim欠損症例に対しGCAを用いて合併症なく閉鎖し得た6症例を経験した。

【対象】2023年1月～2024年7月の間に当院でGCAを用いた閉鎖術を施行した成人6症例。

【結果】全例が大動脈側から頭側の広範囲rim欠損で、24-84歳、経食道心エコーにてASD長径サイズ12.9-16.3mm(平均14.6mm)、Balloon sizing 14.0-21.0mm(平均18.1mm)に対しGCA32-44mmを留置し全例で合併症なし。3症例で前方の逸脱や後壁側の展開不良で再留置を要した。1症例で後壁側に少量のリークを認めた。経過観察期間は2-15か月でwire frame fractureを含め治療後の合併症は認めず。

【考察】デバイスは上方の解剖学的曲線に沿う形状となり欠損孔をカバーできたことで有意な短絡の残存も認めず。GCAでは通常でもやや大きめのサイズ選択になるが、大動脈側から頭側の広範囲rim欠損症例ではさらに大きい選択を行う場合が多く狭い心房内での操作には注意を要し、長期的な合併症の評価は引き続き重要。

【結語】これまでデバイス治療を断念していたASDの上方rim欠損症例においても、GCAで合併症なく治療し得る。GCAの特性を生かし多様な解剖学的構造に対応できることが期待できる。

**Balloon sizing径 25mm以上となるASD症例の特徴****Characteristics of ASDs larger than 25mm measured by balloon sizing**

佐藤 純、松本 一希、朱 逸清、小山 智史、吉井 公浩、大島 康徳、吉田 修一郎、西川 浩

JCHO 中京病院 中京こどもハートセンター

Jun Sato<sup>1</sup>, Kazuki Matsumoto, Yiqing Zhu, Satoshi Koyama, Kimihiro Yoshii, Yasunori Oshima, Shuichiro Yoshida, Hiroshi Nishikawa

JCHO Chukyo Hospital, Chukyo Children's Heart Center

[緒言]経皮的ASD閉鎖術(TC)においてballoon sizing径(BS)が25mmを超える場合、時に手技は容易ではない。[目的]BS $\geq$ 25mm症例の特徴と成績を検討。

[方法]2016年1月-2024年8月に施行した15歳以上TC症例のうちstop flow法でのBS径 20mm以上25mm未満(A群24例)、25mm以上(B群17例)を比較検討。明らかにBS計測不良であった1例は除外。

[結果]年齢(45 $\pm$ 44 vs 44 $\pm$ 20 歳, NS), 体重(51  $\pm$  9.5 vs 61  $\pm$ 10 kg,  $p > 0.01$ ), Qp/Qs(2.15  $\pm$ 0.64 vs 2.27  $\pm$ 0.68, NS), ASD最大径(19.9  $\pm$ 1.8 vs 22.9  $\pm$ 2.4 mm,  $p > 0.001$ ), ASD 楕円率(最大径/最小径)(1.40  $\pm$  0.24 vs 1.37  $\pm$ 0.24, NS), Bald Aorta (37.5 vs 41.2 %, NS), Aorta以外rim $\leq$ 5mm(12.5 vs 5.9 %, NS), floppy rimあり(50.0 vs 35.7 %, NS), BS径/ASD最大径(1.11 $\pm$ 0.10 vs 1.19  $\pm$  0.12,  $p > 0.05$ ), BS径 - ASD最大径(2.12  $\pm$  1.99 vs 4.34  $\pm$  2.53 mm,  $p > 0.01$ )であった。留置は全例で完了、使用deviceはASO(33.3 vs 17.6 %, NS), FSO(25.0 vs 76.5 %,  $p > 0.01$ ), GCA(41.7 vs 5.9 %,  $p > 0.05$ ), 留置手技時間(34  $\pm$ 20 vs 40  $\pm$ 27 分, NS)。A群でwire assist technique1例、B群でAmerican football technique 4例。B群で1例が心房細動で除細動、2例がコブラ変形でdevice交換を要した。

[結語]BS25mm以上となるASDではBSによる最大径の変化が大きい。大欠損ではBSを省略せずdeviceを選択することが肝要である。

**Malalignmentとrim欠損症例を中心とした経皮的ASD閉鎖術が困難な症例の後方視的検討****Retrospective analysis of malalignment or rim deficiency in patients with atrial septal defect unsuitable for transcatheter closure at our single institute**柿野 貴盛<sup>1)</sup>、坂本 一郎<sup>1)</sup>、浅川 宗俊<sup>1)</sup>、西崎 晶子<sup>1)</sup>、寺師 英子<sup>2)</sup>、山村 健一郎<sup>2)</sup>、城尾 邦彦<sup>3)</sup>、安東 勇介<sup>3)</sup>、園田 拓道<sup>3)</sup>、塩瀬 明<sup>3)</sup>、阿部 弘太郎<sup>1)</sup>九州大学病院 循環器内科<sup>1)</sup>、九州大学病院 小児科<sup>2)</sup>、九州大学病院 心臓血管外科<sup>3)</sup>Takamori Kakino<sup>1)</sup>, Ichiro Sakamoto<sup>1)</sup>, Soshun Asakawa<sup>1)</sup>, Akiko Nishizaki<sup>1)</sup>, Eiko Terashi<sup>2)</sup>, Kenichiro Yamamura<sup>2)</sup>, Kunihiko Joo<sup>3)</sup>, Yusuke Ando<sup>3)</sup>, Hiromichi Sonoda<sup>3)</sup>, Akira Shiose<sup>3)</sup>, Kotaro Abe<sup>1)</sup>Kyushu University Hospital Department of Cardiovascular Medicine<sup>1)</sup>、Kyushu University Hospital Department of Pediatrics<sup>2)</sup>、Kyushu University Hospital Department of Cardiovascular Surgery<sup>3)</sup>

心房中隔欠損症(ASD)は、血行動態的に有意かつ解剖学的に適する場合、経皮的ASD閉鎖術が標準的治療となっている。一方で、Large ASDやrim欠損症例、一次中隔と二次中隔の顕著なmalalignment、二次孔以外のASDなど、カテーテル閉鎖術が困難な症例は存在する。われわれは、2022年4月から2024年3月の間に、九州大学病院ACHD外来にASD閉鎖目的に紹介となった患者で、経皮的ASD閉鎖術治療が困難と判断した割合とその理由について後方視的に解析を行った。ASD閉鎖目的に紹介となった88例のうち、ASDと診断されなかった8例を除く80例を対象に解析した。経皮的ASD閉鎖術の適応症例が63例(79%)、経皮的ASD閉鎖ではなく外科手術の適応症例が12例(15%)、ASD閉鎖術の適応症例だが経過観察中の4例(5%)であった。外科手術の適応症例の内訳は、顕著なmalalignmentが3例(25%)、後下壁rim欠損が3例(25%)、Large size ASDが2例(17%)、その他の心病変との同時手術が2例(17%)、冠静脈洞型ASDが2例(17%)であった。Malalignmentの存在自体は、経皮的ASD閉鎖術の適応外とはならないものの、顕著な症例については、閉鎖栓の脱落の高リスクとなる。本シンポジウムでは、当院で経皮的ASD閉鎖術が困難と判断した顕著なmalalignmentと後下壁rim欠損症例、Large ASDを提示し、ASDのカテーテル治療の可能性とその限界について討議したい。



# 研究部会セッション

**RS-01 ACHD手術リスクの検討:新たな手術リスク予測モデルの開発****Novel Risk Prediction Model in Adults with Complexed Congenital Heart Disease**

佐地 真育<sup>1)</sup>、池田 隆徳<sup>1)</sup>、矢崎 諭<sup>2)</sup>、赤木 禎治<sup>3)</sup>、盤井 成光<sup>4)</sup>、稲井 慶<sup>5)</sup>、平田 康隆<sup>6)</sup>、椎名 由美<sup>7)</sup>、塩瀬 明<sup>8)</sup>、藤井 隆成<sup>9)</sup>、長谷川 早紀<sup>10)</sup>、木村 成卓<sup>11)</sup>、石津 智子<sup>12)</sup>、廣野 恵一<sup>13)</sup>、小田 晋一郎<sup>14)</sup>

東邦大学医療センター大森病院 循環器内科<sup>1)</sup>、榊原記念病院 小児科<sup>2)</sup>、岡山大学 循環器内科<sup>3)</sup>、国立循環器病研究センター 小児心臓外科<sup>4)</sup>、東京女子医科大学 小児科<sup>5)</sup>、東京大学 小児心臓外科<sup>6)</sup>、聖路加国際病院 循環器内科<sup>7)</sup>、九州大学病院 心臓外科<sup>8)</sup>、昭和大学 小児科<sup>9)</sup>、埼玉医科大学国際医療センター 循環器内科<sup>10)</sup>、慶応義塾大学 心臓外科<sup>11)</sup>、筑波大学 循環器内科<sup>12)</sup>、富山大学 小児科<sup>13)</sup>、京都府立大学病院 心臓外科<sup>14)</sup>

Mike Saji<sup>1)</sup>、Takanori Ikeda<sup>1)</sup>、Satoshi Yazaki<sup>2)</sup>、Teiji Akagi<sup>3)</sup>、Shigemitsu Iwai<sup>4)</sup>、Kei Inai<sup>5)</sup>、Yasutaka Hirata<sup>6)</sup>、Yumi Shiina<sup>7)</sup>、Akira Shiose<sup>8)</sup>、Takanari Fujii<sup>9)</sup>、Saki Hasegawa<sup>10)</sup>、Naritaka Kimura<sup>11)</sup>、Tomoko Ishizu<sup>12)</sup>、Keiichi Hirono<sup>13)</sup>、Shinichiro Oda<sup>14)</sup>

Toho University Faculty of Medicine Cardiology<sup>1)</sup>、Sakakibara Heart Institute ACHD center<sup>2)</sup>、Okayama University, ACHD center<sup>3)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatric Cardiovascular Surgery<sup>4)</sup>、Tokyo Women's Medical University · Pediatric Cardiology<sup>5)</sup>、Tokyo University, Pediatric Cardiac Surgery<sup>6)</sup>、St.Luke's International Hospital, Cardiology<sup>7)</sup>、Kyushu University, Cardiovascular Surgery<sup>8)</sup>、Showa University Pediatrics<sup>9)</sup>、Saitama Medical University International Medical Center Department of Cardiology<sup>10)</sup>、Cardiovascular surgery Keio University school of medicine<sup>11)</sup>、University of Tsukuba Hospital Cardiovascular Medicine<sup>12)</sup>、Department of Pediatrics Faculty of Medicine University of Toyama<sup>13)</sup>、Kyoto Prefectural University of Medicine Heart and Vascular Surgery<sup>14)</sup>

近年、先天性心疾患に対する外科手術が確立され、治療成績は飛躍的に改善しています。しかし成人した先天性心疾患術後患者の一部は、20～30代で再手術を要し、生涯を通じてさらに複数回の手術が必要となる場合もあります。こういった患者のQOLをいかに高く維持できるかはとても重要な問題です。

我々は、TOF術後患者群における臨床研究を基に、多施設研究で得られた成人先天性心疾患患者 (ACHD) のデータベースを活用し、予後予測能の高い、臨床的に有用な手術リスク予測モデルの開発を計画しました。このような有用なリスク予測モデルが確立されれば、成人と同様にACHDにおいても、客観的な手術リスク評価が可能となります。また、精密なリスク評価に基づき、適切な手術が適切な時期に選択されることで、ACHD患者は生涯を通じてより高い生活の質を維持することができるでしょう。現在のリスク予測モデルの状況としては、ヨーロッパからはPEACHスコアが発表されていますが、ACHDの実臨床において広く活用されているとは言い難い状況です。この分野において、日本からの情報発信が期待されています。本研究の現状を、問題点、課題を含めて報告させていただきます。



成人先天性心疾患患者の周術期リハビリテーションにおける心理・QOL評価の初期知見

Preliminary Findings on Psychological and QOL Evaluations in Perioperative Rehabilitation of Adults with Congenital Heart Disease

小林 聖典<sup>1,2)</sup>、櫻井 一<sup>3)</sup>、寺田 貴史<sup>3,4)</sup>、山本 裕介<sup>3,4)</sup>、岸 辰一<sup>5)</sup>、高木 大地<sup>1)</sup>、服部 慶子<sup>1)</sup>、徳田 順之<sup>3)</sup>、吉住 朋<sup>3)</sup>、伊藤 英樹<sup>3)</sup>、成田 裕司<sup>3)</sup>、六鹿 雅登<sup>3,4)</sup>

名古屋大学医学部附属病院 リハビリテーション部<sup>1)</sup>、名古屋大学大学院医学系研究科博士課程 総合医学専攻 心臓外科学<sup>2)</sup>、名古屋大学大学院医学系研究科 心臓外科学<sup>3)</sup>、名古屋大学医学部附属病院 小児循環器センター<sup>4)</sup>、名古屋大学医学部附属病院 精神科<sup>5)</sup>

Kiyonori Kobayashi<sup>1,2)</sup>、Hajime Sakurai<sup>3)</sup>、Takafumi Terada<sup>3,4)</sup>、Yusuke Yamamoto<sup>3,4)</sup>、Shinichi Kishi<sup>5)</sup>、Daichi Takagi<sup>1)</sup>、Keiko Hattori<sup>1)</sup>、Yoshiyuki Tokuda<sup>3)</sup>、Tomo Yoshizumi<sup>3)</sup>、Hideki Itou<sup>3)</sup>、Yuji Narita<sup>3)</sup>、Masato Mutsuga<sup>3,4)</sup>

Department of Rehabilitation, Nagoya University Hospital<sup>1)</sup>、Doctoral program in the Department of Cardiac Surgery in Nagoya University Graduate School of Medicine<sup>2)</sup>、Department of Cardiac Surgery in Nagoya University Graduate School of Medicine<sup>3)</sup>、Nagoya University Hospital, Pediatric Cardiology Center<sup>4)</sup>、Department of Psychiatry, Nagoya University Hospital<sup>5)</sup>

【背景】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者の成人期における再手術は増加傾向にあるが、術後のリハビリテーション (リハ) プログラムの標準化は進んでいない。心理評価や QOL 評価を含めた基本的パラメーターの集積が待たれる。

【目的】成人期に先天性心疾患の修復術を受けた症例の周術期リハにおける心理的特性や QOL 指標を記述すること。

【方法】当院において成人期に先天性心疾患の修復術を受けた症例に対して通常の成人開心術のプロトコールでリハを施行、運動機能回復を評価した。併せて TEG-3 (Tokyo University Egogram) で心理評価を、SF-36 (Short Form 36-Item Health Survey) で QOL 評価を記録した。

【結果】症例：16 歳男性、VSD 閉鎖術、三尖弁形成術後、POD12 に自宅退院。リハプログラムは離床と運動療法を実施。退院時 SF-36 score (PCS 31.7, MCS 47.4)、TEG-3 (CP 36.58, NP 41.32, A 71.62, FC 57.41, AC 37.25)、6 分間歩行距離 430m、握力 27.2kgf、下肢筋力体重比 56%。

【考察】心理評価では A (「大人」としての自我＝論理性など) が高く、次に高いのが FC (「自由な子ども」としての自我＝自由奔放さなど) であった (A 型)。A の高さからは、普段から冷静かつ論理的に考えることを意識し適応良く過ごそうとされているが、FC も一定数有していることから、自我状態のバランスが崩れストレスが強まらないよう注意が必要である。本結果をどのように活用しリハ計画を策定するかが課題である。

RS-03 心臓MRIを用いた、体心室右室機能低下に関わる因子の検討

Tricuspid Regurgitation Stratification Predicts the Time Course of Systemic Right Ventricle Dysfunction Among Patients on ACE-I/ARB.

後藤 耕策<sup>1)</sup>、相馬 桂<sup>1)</sup>、常盤 洋之<sup>1)</sup>、梅井 正彦<sup>1)</sup>、齊藤 暁人<sup>1)</sup>、藤生 克仁<sup>1)</sup>、犬塚 亮<sup>2)</sup>、平田 康隆<sup>3,4)</sup>、武田 憲彦<sup>1)</sup>、八尾 厚史<sup>5)</sup>

東京大学医学部附属病院 循環器内科<sup>1)</sup>、東京大学医学部附属病院 小児科<sup>2)</sup>、東京大学医学部附属病院 心臓外科<sup>3)</sup>、国立成育医療研究センター 心臓血管外科<sup>4)</sup>、東京大学 保健・健康推進本部<sup>5)</sup>

Kohsaku Goto<sup>1)</sup>、Katsura Soma<sup>1)</sup>、Hiroyuki Tokiwa<sup>1)</sup>、Masahiko Umei<sup>1)</sup>、Akihito Saito<sup>1)</sup>、Katsuhito Fujii<sup>1)</sup>、Ryo Inuzuka<sup>2)</sup>、Yasutaka Hirata<sup>3,4)</sup>、Norihiro Takeda<sup>1)</sup>、Atsushi Yao<sup>5)</sup>

The University of Tokyo Hospital, Department of Cardiovascular Medicine<sup>1)</sup>、The University of Tokyo Hospital, Department of Pediatrics<sup>2)</sup>、The University of Tokyo Hospital, Department of Cardiac Surgery<sup>3)</sup>、National Center for Child Health and Development, Division of Cardiovascular Surgery<sup>4)</sup>、The University of Tokyo, Division for Health Service Promotion<sup>5)</sup>

【背景】これまで体心室右室に対し半定量評価が主流であったが、近年は心臓MRIを用いることで複雑心奇形に対しても、正確に定量評価を行うことが可能となった。そこで本研究は、心不全治療薬の一つであるアンギオテンシン変換酵素阻害薬/受容体拮抗薬(ACE-I/ARB)を服用中の体心室右室患者に焦点を当て、心臓MRIを用いて体心室右室機能低下の予後予測因子を検討した。

【方法】ACE-I/ARBを内服中の患者17名で後方視的コホート研究を行い、一次エンドポイントを体心室右室機能低下としてロジスティック回帰分析を施行した。

【結果】平均フォロー期間67.7カ月の中で、3名(17%)に体心室右室機能低下を認めた。ロジスティック回帰分析では、一次エンドポイントの独立因子として三尖弁逆流(TR)を同定した(オッズ比 1.11, 95%信頼区間 1.00-1.31)。さらに軽症TR(TR逆流率 $\leq$ 15%, N=12)の患者群で初回と直近の心臓MRIを比較したところ、体心室右室機能の改善( $49.1\pm 8.4\%$ → $56.7\pm 8.0\%$ ,  $P = 0.0029$ )および心拍出量の上昇( $68.2\pm 18.6$  ml→ $79.5\pm 17.2$  mL,  $P = 0.0029$ )が確認された。一方で、中等症及び重症TRの患者群(TR逆流率 $>$ 15%, N=5)ではこれらの変化はいずれも確認されなかった。

【結論】ACE-I/ARBを内服中の患者で体心室右室機能の変化を予測する際に、心臓MRIに基づいたTRの層別化は有用であった。ACE-I/ARBの有効性を評価するため、今後はTRの重症度に基づいた無作為化比較試験が必要である。

**成人期21トリソミーの先天性心疾患に関する実態調査および周術期リスク因子の探索**

**Clinical characteristics and perioperative risk factors of congenital heart disease in adults with trisomy 21: Insights from the Japanese registry data**

大澤 匠、町野 智子、川松 直人、石津 智子

筑波大学 医学医療系 循環器内科

Takumi Osawa, Tomoko Machino-Ohtsuka, Naoto Kawamatsu, Tomoko Ishizu

Department of Cardiology, Institute of Medicine, University of Tsukuba

【背景】21トリソミー患者における先天性心疾患 (CHD) の合併率は高く、心房中隔欠損症、房室中隔欠損症、心室中隔欠損症、ファロー四徴症等が多く見られる。精神発達遅滞を含む多くの併存症を有することから、小児期に心内修復術が選択されず、姑息術のみ、もしくは経過観察を選択される症例も少なくない。近年医療の発達により、21トリソミー全体の予後は改善された。CHDを有する成人期21トリソミー患者を診療する機会や、CHDに対する積極的治療を検討する場面は増加しているが、本領域に関するデータは極めて乏しい。

【目的】成人期21トリソミーの患者の入院実態や侵襲的治療に関する成績、周術期リスク因子について検討する。

【方法】循環器診療の全国的実態調査であるJROAD-DPCデータベースを用いる。2012年から2023年度の間入院症例のうち、16歳以上の先天性心疾患(ICD-10疾患コード: Q20-Q28)を有する患者を抽出する。その中で21トリソミーを有する症例における診療情報を解析する。患者背景、入院施設の状況、入院日数、院内死亡率などを解析する。診療コードを用いた手技ごとの成績や周術期リスク因子についても検討する。

【期待される結果】本邦における21トリソミー患者の入院実態を明らかにする可能性がある。外科手術やカテーテル治療には決まった推奨がなく、本研究を行うことでの周術期のリスク因子が判明し、術前評価や治療方針の決定に寄与する可能性がある。



# 多職種部会セッション

**MU1** 北里大学病院における就労支援の取り組み

**Support for Integrating Treatment and Work by Collaborative Practice in Kitasato University Hospital**

早坂 由美子、野口 真希、宮本 竜也、左右田 哲、郡山 恵子、小坂橋 俊美、平田 陽一郎

北里大学病院

Yumiko Hayasaka, Maki Noguchi, Tatsuya Miyamoto, Akira Soda, Keiko Koriyama, Toshimi Koitabashi, Yoichiro Hirata

Kitasato University Hospital

北里大学病院では、以前より循環器病就労支援チームを発足させていた。2020年から2年間、厚生労働省の循環器病両立支援モデル事業を実施し、支援対象として成人先天性心疾患（以下ACHD）患者が最も多いことが分かった。2023年からは多職種によるACHD患者の社会参加支援に関する研究を行っており、ソーシャルワーカー（以下SW）も参加をさせてもらっている。ACHD患者の就労に関する悩みは、疾患による制約、周囲の理解不足、収入の不安定さ、精神的不調など様々である。そこで今回は、このような患者の悩みへの対応を検討し、いくつかの取り組みを行った。一つ目はSWが両立支援コーディネーターとしての個別ケースへの介入支援である。主治医や看護師からの依頼を受け、就労状況や相談内容を把握し、患者の意思決定を支援し、必要に応じた主治医と事業所、その他関係職種への繋ぎ役を担った。困難要因をもつケースについては、1回/月の循環器病就労支援チームの定例会で検討を行った。二つ目は社会保障制度の適切な利用の促進である。制度の利用促進には主治医からの働きかけが重要であるため、主治医にとってわかりやすい「社会保障制度早見ツール」を循環器内科医師とともに循環器病棟担当のSWが作成し、外来診察室には配架した。三つ目は、機会が少ないACHD患者同士のピアサポートの場として、患者さんの集いを開催した。今回はこれらの取り組みにより見られた効果について発表をしたい。

**MU2** 先天性心疾患患児の発達評価と支援

**Developmental assessment and support for children with congenital heart disease**

尾方 綾

神奈川県立こども医療センター 臨床心理科

Aya Ogata

Kanagawa Children's Medical Center Department of Clinical Psychology

当センターでは2013年秋頃からFontan術後患児を対象として発達のフォローアップを実施している。フォローアップの時期は、1歳半、3歳、6歳（就学前）、9歳（小学校3年生）とし、基本的に全例を対象として、発達検査もしくは知能検査を実施している。これらはハイリスク児フォローアップのプロトコルを参考として設定した。フォローアップを続ける中で、知的な能力と日常や集団生活での様子との間に乖離がみられるような児がいることがわかってきた。そのため、2015年秋頃からは上記の検査に加えてVineland-II適応行動尺度を実施している。Fontan手術を行う時期が院内の方針によって変わることがあり、1歳半でFontan手術を終えていない児もいることなどから、最近では3歳からフォローアップを開始することも多くなっている。

初回の検査は循環器内科の主治医からの依頼で実施する。2回目以降もできる限り同じ心理士が担当するように工夫している。また、検査を実施した心理士から保護者に対して検査結果の説明を行っている。同じ心理士が継続してフォローを行い、結果と一緒に共有し話し合うことによって、保護者へも継続した支援を行うことができると考える。

また、循環器内科とのカンファレンスを年に数回行っており、主治医との間でも情報の共有を行っている。今後は院内の移行期支援とどのように連携を図っていくのが課題であろう。

MU3

ACHD患者の妊娠出産の関わりを通して考えること

Thinking about the relationship between pregnancy and childbirth in patients with ACHD

大亀 純子

兵庫県立こども病院 産科病棟

Junko Ohki

hyogo prefectural kobe children's hospital obstetrics

当院の産科病棟は、平成6年にハイリスク母子の救命を図ることを目的とし、妊産婦、胎児、新生児の管理を連続かつ一体的に行うことのできる周産期医療センターとして開設した。胎児もしくは母体に異常のあるハイリスク妊婦を対象としているが、近年は当院で開心根治術を受けた患者が通院され、胎児異常はないが妊娠経過中から母体管理が必要なため入院を受け入れている。

平成24年に、初めてFontan型手術後の患者を受け入れた時は、経験がないため自部署だけでなく、術後管理を行うPICUのスタッフからも不安の声が多く挙がった。そこで、循環器内科医師に依頼して勉強会を行った。次に、産科医師、循環器内科医師、心臓外科医師、新生児科医師、PICU看護師、産科看護師で合同カンファレンスを行い、緊急時の報告基準や報告経路を明確にした。循環器看護はPICUスタッフが担い、産褥期看護は産科スタッフが担った。また、患者・家族には出生前からの支援として、新生児科医師とNICU看護師がブレネイタルビジットを行った。

今までに受け入れた5名の患者は、妊娠から産褥期に起こる変化やそれによる母体への循環動態に及ぼす影響を十分に理解していなかったが、産褥期看護を多職種が連携することで順調に経過し退院できた。これらの経験を踏まえ今後は、preconception教育を充実させ、将来の妊娠を考えた心身の準備を整える事の重要性を伝えていきたい。

MU4

先天性心疾患患者が円滑に移行するための診療体制と多職種連携による自立支援

Support for independence through a medical system and multidisciplinary collaboration to ensure a smooth transition for patients with congenital heart disease

林部 麻美、瀧間 浄宏

長野県立こども病院 移行期医療支援センター

Asami hayashibe、Kiyohiro Takigiku

Nagano Children's Hospital Transitional Care Center

先天性心疾患患者が円滑に成人循環器科へ移行するには、小児と成人施設が協力し共同診療による管理が望ましいとされている。併せて、患者の自己管理能力を高めるために、ライフサイクルに応じた支援を多職種が連携し、移行後も継続される体制が理想的である。長野県では、2014年に小児専門病院である当院と信州大学で成人先天性心疾患の共同診療のための連携協定を締結し、お互いに外来診療医師を派遣しあうことでシームレスな診療体制を実現している。患者は、当院で小児循環器科と成人循環器科の外来を交互に受診することで成人循環器科と信頼関係を築き、双方が「大丈夫」と思えるようになったところで移行している。移行後も大学と当院のコーディネーター同士が連携し、必要な支援を継続している。自立支援としては、オリジナルの疾患別移行支援プログラムに沿い、幼少期から家族への介入を開始し、病気については10歳前後で主治医から患者へ説明するように努めている。2021年に「医療移行外来」を開設。医療移行に向け患者の準備性を高める目的で16歳を目安に受診を勧めている。コーディネーターが窓口となり患者に応じて同席する職種を調整している。患者家族からは、通常の診療とは違い生活や将来を考える機会となり、課題が整理されてよかったと好評である。疾患を抱えつつも能力に応じた社会参加ができるように、教育・就労関係者とも連携して支援が提供できる体制も整えている。





## その他企画

**PH1 高齢の未修復double inlet left ventricle の一例**

**The case report of unrepaired double inlet left ventricle**

中嶋 佑輔、小室 あゆみ、村川 香里、奥田 真一、岡村 誉之、佐野 元昭

山口大学医学部附属病院 大学院医学研究科 器官病態内科学講座

Yusuke Nakashima, Ayumi Omuro, Kaori Murakawa, Shinichi Okuda, Takayuki Okamura, Motoaki Sano

Department of Medicine and Clinical Science, Yamaguchi University Graduate School of Medicine

症例は70歳女性である。出生時に単心室症と診断されたが、手術適応なしと判断された。自覚症状が乏しく(NYHAクラスI~II)、精密検査はほとんど受けていなかった。70歳時に検査の同意が得られ、近医より当院紹介となった。経胸壁心エコー図検査・CT検査を施行した結果、double inlet left ventricle (DILV)、左室前方の痕跡的右室、D型大血管転位、軽度~中等度の三尖弁閉鎖不全症、軽度の僧帽弁閉鎖不全症、軽度の大動脈弁狭窄症および弁下狭窄を認めた。肺動脈は顕著に拡大し、軽度~中等度の肺動脈弁逆流を認めたが、肺動脈狭窄は認めなかった。肺動脈狭窄を伴わないDILVが長期生存することは非常に稀であり、検索した限りでは本症例は肺動脈狭窄を伴わないDILVの世界2番目の長期生存例である。肺梗塞で死亡され、病理解剖を行った。叢状病変(plexiform lesion)も含めて肺高血圧に矛盾しない所見であった。生前にスワングンツカテーテル検査が実施できなかったが、CTの肺動脈拡張と病理所見からは、慢性肺高血圧の存在が示唆された。単心室に大血管転位が合併している複雑な症例であるが、本症例に限っては、両流出路への血流分配の絶妙なバランスが得られたことが結果的に長期生存に寄与したかもしれない。高齢の未修復DILVの症例を経験したので、文献的考察も含めて報告する。

**PH2 月経過多を契機に低酸素血症が増悪した成人アイゼンメンジャー症候群の一例**

**A case of adult Eisenmenger syndrome with exacerbation of hypoxemia triggered by menorrhagia**

片岡 なな子、山本 雅樹、齊藤 志穂、菊地 広朗、玉城 渉

高知大学医学部小児思春期医学

Nanako Kataoka, Masaki Yamamoto, Shiho Saito, Hiroaki Kikuchi, Wataru Tamaki

Department of Pediatrics, Kochi Medical School, Kochi University

37歳女性。生後に心室中隔欠損と診断され、脳性麻痺、先天性側弯症を合併し近医で経過観察されていた。8歳時に当院を紹介受診し、心臓カテーテル検査で、肺血管抵抗12.1 Wood単位・m<sup>2</sup>の結果から、アイゼンメンジャー症候群で手術適応なしと診断され、以後外来で経過観察された。12歳時にHOTとベラプロストが、21歳時にボセンタンが開始されたが徐々に低酸素血症が進行した。34歳時に肝機能障害のためボセンタンをマシテンタンに変更、35歳時にセレキシバグを開始したが、副作用のためセレキシバグは中止された。37歳時、腹痛と月経過多があり、入浴後に意識混濁、顔色不良、低酸素血症(SpO<sub>2</sub> 45%、酸素2L/分)の増悪を認め入院した。入院時、酸素10L/分でSpO<sub>2</sub> 85%、Hb 15.8→10.6 g/dL、Plt 11.1→5.9 x10<sup>4</sup>/μLと低酸素血症と貧血、血小板減少を認めた。輸液と輸血により循環や低酸素血症の改善は見られたが、脳被殻梗塞を合併し、発熱、頭痛、腹痛などを契機にSpO<sub>2</sub>が低下(50-70%台)し改善が乏しかった。タダラフィルを追加し、発熱と疼痛管理を積極的に行うことでSpO<sub>2</sub>の上昇が得られ、さらに内服による貧血改善と月経制御を行い、酸素化と循環動態は安定した。アイゼンメンジャー症候群の低酸素血症の増悪と改善に、肺血管抵抗と体血管抵抗に影響を及ぼす様々な要因が関与した経過であった。肺体血行動態バランスの変化しやすい病態では、それに影響を及ぼす要因に配慮した管理が必要である。

**PH3 長期生存している未手術の完全大血管転位の1例**

**A case of long-term surviving un-operated Transposition of the Great Arteries**

山田 浩之、前田 潤、永峯 宏樹、大木 寛生、三浦 大、山岸 敬幸

東京都立小児総合医療センター 循環器科

Hiroyuki Yamada, Jun Maeda, Hiroki Nagamine, Hiroataka Ohki, Masaru Miura, Hiroyuki Yamagishi

Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Department of Cardiology

【背景】未手術の完全大血管転位 (TGA) の自然歴は不良で、1歳で90%の死亡率といわれ、成人期に達した例は極めて稀である。今回、TGA II型で、未手術の長期生存例を経験したため報告する。

【症例】50歳女性。生後2か月時にTGAと診断され、バルーン心房中隔裂開術が行われた。重度精神発達遅滞を伴い、手術適応とならなかった。生後6か月頃から強直性けいれん発作を繰り返し、抗てんかん薬を内服している。また、25歳、31歳時に、脳膿瘍の手術歴を有する。う蝕や耳漏など心外疾患に対する全身麻酔下の手術を複数回施行している。自宅および療育施設で寝たきりの生活を送っていたが、47歳頃から心不全により入院を繰り返した。在宅非侵襲的陽圧呼吸の導入により、心不全は軽快した。48歳時に、急性胃拡張で入院、胃管による減圧で軽快した。以後入院歴なし。心エコー上、心房中隔欠損と心室中隔欠損を介した両方向性短絡を認め、右室収縮能不全や著明な肺高血圧はなく、房室弁、半月弁逆流は軽度である。エナラプリル、フロセミド内服で外来経過観察中。

【考察】過去には、未手術のTGAで40歳代まで生存した3例が報告されており、いずれも心房間の両方向性短絡が十分であること、高度な肺高血圧がないこと、右室機能が維持されている点が共通している。本症例では、日常生活の活動量が低かったことも、心負荷を軽減し長期生存に貢献したと考えられる。

**PH4 先天性心疾患症例における微小肺血栓病変の意義を検証する**

**Investigating micro-thrombotic lesions in pulmonary arteries in congenital heart diseases**

正木 直樹<sup>1)</sup>、齋木 由利子<sup>2)</sup>、前田 恵<sup>1)</sup>、齋木 佳克<sup>1)</sup>

東北大学 心臓血管外科<sup>1)</sup>、東北大学 医学教育推進センター<sup>2)</sup>

Naoki Masaki<sup>1)</sup>、Yuriko Saiki<sup>2)</sup>、Kay Maeda<sup>1)</sup>、Yoshikatsu Saiki<sup>1)</sup>

Tohoku University Cardiovascular Department<sup>1)</sup>、Tohoku University Office of Tohoku University<sup>2)</sup>

抄録についてはP.149 AW4 参照



## 第2回 ACHD 手術手技研究会

### STL1 肺動脈形成に使用した異種心膜の予後

小田 晋一郎

京都府立医科大学 心臓血管外科

大血管スイッチ術後の続発症として最も多い問題は肺動脈狭窄である。特に、右室流出路を含む肺動脈部の狭窄に対してはパッチ拡大術が一般的に行われる。パッチ素材としては、手術時の制約により異種心膜が使用されることも多い。幼少期に使用された異種心膜が成長期を経て20年、30年以上の長期にわたりどのような変化を示すかは、依然として明確ではない。成人先天性心疾患患者の増加と、それに伴う再手術の経験の蓄積により、新たな知見が得られつつある。我々は大血管スイッチ術後肺動脈狭窄に対して異種心膜パッチ拡大術を行い、再狭窄により11年後に再手術を行った1例と、中心肺動脈欠損、修正大血管転位に対してMustard+Rastelli、異種心膜による中心肺動脈作成(Lecompte法)を行い、23年後に肺動脈狭窄、肺動脈弁閉鎖不全により再手術を行った症例を経験した。再手術時、両症例とも心嚢内血腫により肺動脈が圧排され狭窄を来していた。またMustard+Rastelliの1例の異種心膜は、高度な石灰化と脆弱性を示し、再建に不向きであることが示唆された。本症例は、長期予後を考慮した場合、異種心膜の使用には慎重な対応が求められることを示唆している。

### STL2 DORV(f-TB)術後遠隔期に三尖弁形成を要した1例

加藤 伸康、若狭 哲

北海道大学大学院医学研究院心臓血管外科

症例は20歳代女性。出生後にDORV(f-TB)、CoAの診断となり、他院にて日齢6にsubclavian flapによるCoA repairとPAB施行、月齢1で根治手術(Jatene + VSD閉鎖)施行した。しかし遺残VSDとTRのため心不全制御できず、月齢2で再手術(VSD再閉鎖 + TV形成)。TR moderate-残存も退院、外来フォローとなる。経年的にTR増悪が確認され、無症状であったがRV拡大も顕著であり再介入すべきと判断され当院紹介となる。術前精査ではTR severeでVSDパッチの干渉による中隔尖の可動性低下および同部位の弁尖組織の欠損が疑われた。胸骨再正中切開、上行大動脈が短いため近位弓部に送血し体外循環確立とした。大動脈前方の左肺動脈を一度離断し、大動脈遮断、心停止を得た。三尖弁中隔尖欠損部に自己心膜パッチによる弁尖補填と前尖中央に人工腱索再建を行い弁尖の接合を確認。弁輪拡大に対して人工弁輪Tri-ad 28mmを縫着し逆流制御。離断した左肺動脈は人工血管で再建し手術終了。術後房室ブロックが遷延したが約2週間後に改善し、その他大きな合併症なく退院となる。Jatene術後の再手術の際には、人工心肺確立や大動脈前方にある肺動脈や冠動脈など心内病変にアプローチするために多くの注意点が存在する。今回、当院での経験を提示する。

### STL3 大血管スイッチ手術後の再手術

新川 武史、山形 顕子、吉田 尚司、新浪 博士

東京女子医科大学 心臓血管外科学分野

動脈スイッチ手術の遠隔期生存例の増加とともに、大動脈弁閉鎖不全症や肺動脈狭窄、冠動脈病変に対して再手術を要する症例も増加しつつある。

当院では2003年以降、動脈スイッチ術後の計33例に対して再手術を施行した(18歳以上:20例)。再手術時年齢21.1(13.8-27.3)歳、体重50.25(46.0-61.9)kg、男性24例。原疾患は完全大血管転位29例、両大血管右室起始4例、三尖弁閉鎖(姑息的動脈スイッチ)1例。動脈スイッチ手術から再手術までの期間は19.9(13.0-27.2)年。主な再手術(重複あり)は、大動脈弁置換術13例、肺動脈形成術11例、右室流出路再建術8例、大動脈基部置換術7例、大動脈関連(人工血管置換・パッチ形成等)5例、冠動脈手術(バイパス、パッチ形成等)4例、僧帽弁置換術3例、三尖弁手術2例であり、2例は活動期感染性心内膜炎を伴った。早期死亡を1例(4度目の再手術症例:3%)認めた。

再手術後のフォローアップ期間は6.0(1.4-13.2)年で、遠隔期死亡は認めず、2例に肺動脈バルーン拡張術、1例に大動脈縮窄再発に対するバルーン拡張術、1例にPCIおよびICD植込術を要した。

動脈スイッチ手術後の再手術においては、以前の手術術式や患者ごとの解剖学的特殊性を考慮、検討する事で良好な成績を得ることができる。

### STL4 Jatene術後遠隔期の動脈再手術

盤井 成光<sup>1)</sup>、今井 健太<sup>1)</sup>、小森 元貴<sup>1)</sup>、富永 佑児<sup>1)</sup>、柴垣 圭佑<sup>1)</sup>、沓澤 梨恵子<sup>1)</sup>、森 有希<sup>2)</sup>、大内 秀雄<sup>2)</sup>

国立循環器病研究センター 小児心臓外科<sup>1)</sup>、成人先天性心疾患センター<sup>2)</sup>

Jatene術後遠隔期のAo再手術に関して、supra AS + supra PS解除を施行した1例を提示する。

症例は30才、男性。TGA(2)の診断で、生後1カ月に他院にてJatene + VSD閉鎖術を施行。成人期に到り易疲労感と運動時息切れを訴えるようになり、29才時の心カテで、ltPA-RV=64mmHg、LV-arch=31mmHgで手術適応と判断。当院での手術を希望され紹介。

手術は再胸骨正中切開でアプローチ。ascAoが短く、archは狭窄後拡大があり、ascAo遮断が困難なため、FA + BCA送血を施行。FVとSVCに脱血管を挿入し、ECC確立。

Jatene手術時にPA後壁とAo前壁にウマ心膜パッチを使用されており、石灰化と癒着が著明で剥離できず、左右冠動脈起始部も近いので、ltPA分岐部を一旦離断し、Ao左側面に到達。BCA基部とproximal archを遮断し、心停止とした。

ascAo前壁を横切開し、non-coronary sinusに向かってAo左側面を尾側に切開しhemashieldパッチを補填して、supra AS解除。

Ao遮断解除後、離断したltPAを再建し、左右PAとPA trunk前壁の切開部にT字型のhemashieldパッチを大きく補填して、supra PS解除。

人工心肺からの離脱も容易で、Ao・PAとも圧較差改善。術後経過も良好であった。

このように、Jatene術後のAo再手術例では、前方のPA、移植された冠動脈、拡大・短縮したascAoの位置関係および強固な癒着から、Ao基部へのアプローチに細心の注意と工夫が必要である。

**STL5 ACHD:大血管スイッチ手術後の基部置換術例**

柚木 継二、井上 善紀、黒子 洋介、加藤 源太郎、古谷 凌一、山田 隆明、吉田 文哉、清水 春奈、倉田 裕次、  
徳田 雄平、森岡 慧、岸 良匡、鈴木 浩之、枝木 大治、小松 弘明、門脇 幸子、小林 純子、藤井 泰宏、  
小谷 恭弘、笠原 真悟

岡山大学学術研究院医歯薬学域 心臓血管外科

(はじめに)岡山大学は先天性心疾患手術30年以上の歴史がある。近年成人先天性心疾患(ACHD)に注目し、2014年に成人先天性心疾患センターを開設し今に至っている。今回開設以降の先天性心疾患(CHD)術後の大動脈基部再建手術例(ACHD)を検討した。(患者)基部再建患者は現在10例(11手術)であり男性8例・女性2例。原疾患別には、IAA/VSD 1例・TOF4例・DORV2例・TGA2例・HLHS1例であった(初回手術 他院3例)。今回その中でTGA術後2例(3手術)を検討した。(結果)術式としては、機械弁・生体弁Bentallが各1例、付加手術として右心系手術2例(PVR + PAGrafting)が施行された。使用基部人工血管はTube型を選択し、冠動脈の再建方法はCarrel Patchであった。ただし1例で基部仮性瘤を形成し、術後5か月目に再Bentall+再PVR・PAGrafting施行した(2例・3手術)。術後2例とも軽快退院している。(まとめ)今回TGA術後基部置換症例を検討した。若年であり将来的なValve置換・TAVIを意識したValsalvaGraftが望ましいが、解剖学的にスペース・PA位置からTubeGraftを選択した。また他のCHD術後Bentallに比べて、再冠動脈移植・弁輪組織の脆弱性・出来上がり時の視野不良であることは特に注意すべき点であった。

**STL6 両大血管右室起症に対する大血管スイッチ術後の自己弁温存基部置換術の1例**

安東 勇介、園田 拓道、木村 聡、恩塚 龍士、城尾 邦彦、牛島 智基、塩瀬 明

九州大学 心臓血管外科

症例は30歳女性。両大血管右室起始症(false Taussig-Bing)、大動脈縮窄症の診断で、日齢9に鎖骨下動脈フラップ術+肺動脈絞扼術、月齢1に大血管スイッチ術+心内修復術を施行された。成人期になって大動脈基部拡大と中等度大動脈弁逆流を認め手術の方針となった。エコーで大動脈弁逆流は前方冠尖と右後方冠尖の接合部から生じ、CT計測で大動脈基部径は弁輪/Valsalva洞/STJ/上行大動脈=24/54/27/26mmであった。弁尖のgHは前方冠尖/左後方冠尖/右後方冠尖=16/20/17mm。手術は左大腿動静脈で人工心肺を確立してから開胸した。左肺動脈を離断して大動脈基部にアプローチした。前方冠尖直下に遺残VSDあり隣接する弁基部のひきつれがあったが、弁尖の性状は良好で、gHの実測値は前方冠尖/左後方冠尖/右後方冠尖=17/20/22mmであり自己弁温存可能と判断した。遺残VSDをパッチ閉鎖しJ-graft Valsalva 26mmを用いてDavid手術を施行した。離断した左肺動脈はJ-graft 11mmで再建した。術後の大動脈弁逆流は軽度であった。大血管スイッチ術後患者に対して自己弁温存基部置換術を行うにあたっては、大動脈の位置関係が正常と異なること(肺動脈の後方かつ直立)や、心内修復術にともなう大動脈弁の変性があり得ることに留意し、十分な検討と準備の上で臨む必要がある。



# ACHD 画像の最前線

**IM1 運動負荷心臓MRIによる先天性心疾患患者の心予備能の探求****Exercise cardiac magnetic resonance unmasks impaired exercise capacity of patients with congenital heart disease**

佐藤 正規<sup>1)</sup>、石川 友一<sup>1,3)</sup>、浦邊 裕亮<sup>2)</sup>、村岡 衛<sup>1)</sup>、白水 優光<sup>1)</sup>、鈴木 彩代<sup>1)</sup>、連 翔太<sup>1)</sup>、田尾 克生<sup>1)</sup>、永田 弾<sup>1)</sup>、倉岡 彩子<sup>1)</sup>、佐川 浩一<sup>1)</sup>

福岡市立こども病院循環器科<sup>1)</sup>、福岡市立こども病院放射線科<sup>2)</sup>、医療法人みなとみらい<sup>3)</sup>

Masaki Sato<sup>1)</sup>、Yuuchi Ishikawa<sup>1,3)</sup>、Hiroaki Urabe<sup>2)</sup>、Mamoru Muraoka<sup>1)</sup>、Masamitsu Shirouzu<sup>1)</sup>、Sayo Suzuki<sup>1)</sup>、Syouta Muraji<sup>1)</sup>、Katsuo Tao<sup>1)</sup>、Hazumu Nagata<sup>1)</sup>、Ayako Kuraoka<sup>1)</sup>、Kouichi Sagawa<sup>1)</sup>

The Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan<sup>1)</sup>、The Department of Radiology, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan<sup>2)</sup>、Medical corporation association, Minatomirai, Japan<sup>3)</sup>

【背景】近年、運動負荷CMRによる虚血や弁膜症の評価が報告されており、先天性心疾患での応用が期待されている。当院でも運動負荷CMRを導入し、職員での試行錯誤を経て心疾患患者への適用を開始した。運動負荷CMRの実際と可能性について文献的考察を交えて報告する。

【方法・結果】運動負荷はsupine cycle ergometerの漸増負荷でCineによる心室容積と駆出率、2D phase contrastによるSVC, AAO, DAAoの血流量を測定した。

対象は健常人12名(年齢中央値33歳)、Fontan後3名(同17歳)、DCM1名(18歳)で最大負荷量の中央値(W)はそれぞれ125、100、100であった。有効心拍出量を表すAao flow(L/min.m<sup>2</sup>)は、健常人で2.79→7.91、Fontanで2.79→4.73、DCMで3.25→7.14と変化し、Fontanで上昇幅が小さかった。体心室EDVI(ml/m<sup>2</sup>)は健常人で74.3→74.0と維持されたが、Fontanでは78.3→72.3、DCMでは87.4→81.8と縮小した。体心室ESVI(ml/m<sup>2</sup>)は健常人で29.6→23.5、Fontanで43.2→34.8、DCMで36.8→36.1と減少した。体心室EFは健常人では61→66%と増大し、Fontanで49→49%、DCMで59→56%と増大しなかった。

【結論】Fontanでは、運動負荷でEDVが維持されずESVとともに低下し1回拍出量が増大せず、心拍出量は心拍数依存となり頭打ちの傾向を示し心室予備能の限界を有することが示唆された。運動負荷CMRはCHD患者における心予備能の評価に有用と考えられ、予後や他指標をendpointとして検証が望まれる。

**IM2 運動負荷心臓MRI検査はFontan患者の心機能を安全に評価できる****Exercise stress cardiac MRI study is feasible for cardiac function assessment in Fontan patients.**

西崎 晶子<sup>1)</sup>、豊村 大亮<sup>2)</sup>、浅川 宗俊<sup>1)</sup>、柿野 貴盛<sup>1)</sup>、寺師 英子<sup>3)</sup>、永田 弾<sup>4)</sup>、坂本 一郎<sup>1)</sup>、山村 健一郎<sup>3)</sup>、石北 綾子<sup>1)</sup>、和泉 遼<sup>1)</sup>、今林 都咲<sup>1)</sup>、池田 恵<sup>5)</sup>、吉田 賢明<sup>1)</sup>、稗田 道成<sup>6)</sup>、山崎 誘三<sup>7)</sup>、石神 康生<sup>7)</sup>、阿部 弘太郎<sup>1)</sup>

九州大学病院 循環器内科<sup>1)</sup>、JCHO九州病院 循環器小児科<sup>2)</sup>、九州大学病院 小児科<sup>3)</sup>、福岡市立こども病院 循環器集中治療科<sup>4)</sup>、九州大学大学院 医学研究院<sup>5)</sup>、九州大学病院 血液・腫瘍・心血管内科<sup>6)</sup>、九州大学病院 臨床放射線科<sup>7)</sup>

Akiko Nishizaki<sup>1)</sup>、Daisuke Toyomura<sup>2)</sup>、Soshun Asakawa<sup>1)</sup>、Takamori Kakino<sup>1)</sup>、Eiko Terashi<sup>3)</sup>、Hazumu Nagata<sup>4)</sup>、Ichiro Sakamoto<sup>1)</sup>、Kenichiro Yamamura<sup>3)</sup>、Ayako Ishikita<sup>1)</sup>、Ryo Izumi<sup>1)</sup>、Misaki Imabayashi<sup>1)</sup>、Megumi Ikeda<sup>5)</sup>、Keimei Yoshida<sup>1)</sup>、Michinari Hieda<sup>6)</sup>、Yuzo Yamasaki<sup>7)</sup>、Kousei Ishigami<sup>7)</sup>、Kohtaro Abe<sup>1)</sup>

Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital<sup>1)</sup>、Department of Pediatric Cardiology, JCHO Kyushu Hospital<sup>2)</sup>、Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital<sup>3)</sup>、Department of Cardiovascular Intensive Care, Fukuoka Children's Hospital<sup>4)</sup>、Medicine and Biosystemic Science, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University<sup>5)</sup>、Department of Hematology, Oncology and Cardiovascular, Kyushu University Hospital<sup>6)</sup>、Department of Clinical Radiology, Kyushu University Hospital<sup>7)</sup>

【背景】運動負荷心臓MRI(exCMR)は非侵襲的に心機能を評価できるが、Fontan患者への負荷プロトコールは確立されていない。

【方法】Fontan患者に臥位エルゴメーターでexCMRを行い、Cine画像から単心室容積、phase contrastからSVC、IVC血流を求め、安静時と負荷時を比較した。負荷強度は立位心肺運動負荷検査で得られた最大仕事負荷量(MWL)の40%、60%とし、健常成人のexCMR結果と比較した。結果は中央値で示した。

【結果】Fontan患者4名(男性50%、25歳、右室型単心室3例、左室型単心室1例)にexCMRを行った。60%負荷は体動が大きく画像が安定せず、40%負荷の画像は解析可能であった。心拍数変化はFontan群76から118bpmで、健常群(6名、男性33%、28歳)65から120bpmと有意差なかった(p=0.16)。Fontan群はΔSVEDVi 10(7, 13)mL/m<sup>2</sup>、ΔSVESVi 8(1,13)mL/m<sup>2</sup>と増加した。ΔCIはFontan群1.8(1.5,2.3)L/min/m<sup>2</sup>で、健常群3.5(3.2,3.6)L/min/m<sup>2</sup>と比較し有意に低下していた(p<0.01)。Fontan群のBorgは9で心血管イベントはなかった。

【結語】MWL40%でのexCMRはFontan術後患者においても安全で安定した画像評価が可能であった。

**IM3 螺旋流の新たな指標～2DPC法のFlow difference～**

**New Indicator for Helical Flow ~Flow difference using 2D Phase Contrast MRI~**

柴垣 有希<sup>1)</sup>、岡 秀治<sup>2)</sup>、佐々木 勇気<sup>2)</sup>、今西 梨菜<sup>2)</sup>、中右 弘一<sup>2)</sup>

名寄市立総合病院小児科<sup>1)</sup>、旭川医科大学小児科<sup>2)</sup>

Yuki Shibagaki<sup>1)</sup>、Hideharu Oka<sup>2)</sup>、Yuki Sasaki<sup>2)</sup>、Rina Imanishi<sup>2)</sup>、Kouichi Nakau<sup>2)</sup>

Department of Pediatrics, Nayoro City General Hospital<sup>1)</sup>、Department of Pediatrics, Asahikawa Medical University<sup>2)</sup>

【背景】2D Phase Contrast(PC)法は血流評価の gold standard だが、血流が層流でなければ測定誤差が生じる。現状では層流の判断には4D flow MRIが必要だが、2DPC法のFlow differenceによって評価できないだろうか。

【目的】2DPC法による血流形態とエネルギーロス(EL)評価

【方法】当院で心臓MRI検査を施行した15歳以上のACHD患者で、2DPC法と4D flow MRIで大動脈(Ao)または肺動脈(PA)を撮像した42名(Ao 41例、PA 32例)を対象にした。Cvi42を用いて、4D flow MRIで螺旋流の有無を評価しELを算出した。2DPC法でAoとPAの血流を解析し、Net positive flowとForward flowの差をFlow difference(誤差率(%))として算出し、螺旋流の有無で、誤差率とELを比較検討した。

【結果・考察】螺旋流があると誤差率とELが有意に上昇した(Ao, 螺旋流あり vs なし; 11 vs 30名, 誤差率; 21% vs 7%, ( $p < 0.001$ ), 最大/平均EL(pEL/aEL); 3.77/0.95mW vs 1.03/0.24mW, ( $p < 0.001$ ), PA, 螺旋流あり vs なし; 7 vs 25名, 誤差率; 26% vs 4%, ( $p < 0.001$ ), pEL/aEL; 1.97/0.53mW vs 0.89/0.28mW( $p < 0.032$ )). ROC解析では、Ao誤差率 36%(感度100%, 特異度96.7%)、PA 19%(100%, 96%)で螺旋流を同定できた。Aoでは誤差率とELの相関は良好だった(pEL/aEL;  $R=0.75/0.77$ ,  $p < 0.001$ )。

【結論】2DPC法のFlow differenceが大きい断面での血流量評価は注意を要するが、これにより螺旋流の発生とEL上昇の評価が可能になる。

**IM4 TPVI後のエネルギー損失の変化**

**Energy Loss after TPVI**

椎名 由美<sup>1,2)</sup>、小暮 智仁<sup>2)</sup>、朝貝 省史<sup>2)</sup>、川本 尚宜<sup>2)</sup>、福永 ゆりか<sup>2)</sup>、庄田 守男<sup>2)</sup>、稲井 慶<sup>2)</sup>

聖路加国際病院心臓血管センター循環器内科<sup>1)</sup>、東京女子医科大学病院<sup>2)</sup>

Yumi Shiina<sup>1,2)</sup>、Tomohito Kogure<sup>2)</sup>、Seiji Asagai<sup>2)</sup>、Takanori Kawamoto<sup>2)</sup>、Yurika Fukunaga<sup>2)</sup>、Morio Shoda<sup>2)</sup>、Kei Inai<sup>2)</sup>

St.Luke's International Hospital Cardiovascular Center<sup>1)</sup>、Tokyo Women's Medical University Hospital<sup>2)</sup>

エネルギー損失(Energy Loss: EL)は流体力学を元に算出されており、従来のEFや心室容積に影響されない、新しい心負荷のマーカーである。弁置換後のEFは容量負荷軽減により、一時的に術前よりも低下する症例があり、術後に心機能が改善したか否か、判断し難いことがある。TPVI後のエネルギー損失の回復に関するまとまった報告はなく、今回Harmony valve植え込み後の25名の成人TOF・DORV(41.1±15.2才)において検討した。術前max ELは33.4±26.6 mW、術前ave ELは10.8±8.8 mW、術後max ELは22.6±15.0 mW、術後ave ELは5.6±2.9 mWであった。術後ave ELは有意に改善しており( $P < 0.05$ )、PRによる拡張期ELが大幅に改善したことによる、術後ave ELの改善が影響していると考えられた。また、過去の報告にあるCardiac power outputの概念から算出された、TOFの平均EL約5mW前後に改善していることから、TPVI後の効果が証明された。RVOTOのある症例や、術後にHarmony valve遠位部に大きな渦流を生じる症例が存在し、術後のELの改善不良の原因の一つとなると推測される。

**IM5 心臓シミュレータ "ped UT-Heart" の開発と治験 -Digital Twin技術の医療への応用****Development and clinical trial of the "ped UT-Heart" cardiac simulator for supporting surgical procedures for complex congenital heart disease**

白石 公<sup>1,2)</sup>、黒崎 健一<sup>1,2)</sup>、大内 秀雄<sup>1,2)</sup>、加藤 愛章<sup>1,2)</sup>、盤井 成光<sup>1,2)</sup>、帆足 孝也<sup>1)</sup>、坂本 喜三郎<sup>1)</sup>、小田 晋一郎<sup>1)</sup>、笠原 真悟<sup>1)</sup>、新川 武史<sup>1)</sup>、平田 康隆<sup>1)</sup>、芳村 直樹<sup>1)</sup>、鷺尾 巧<sup>1,3)</sup>、杉浦 清了<sup>1,3)</sup>、久田 俊明<sup>1,3)</sup>

日本医療研究開発機構 (AMED) "ped UT-Heart" 研究開発グループ<sup>1)</sup>、国立循環器病研究センター<sup>2)</sup>、東京大学大学院 新領域創成科学研究科<sup>3)</sup>

Isao Shiraishi<sup>1,2)</sup>、Kennichi Kurosaki<sup>1,2)</sup>、Hideo Ohuchi<sup>1,2)</sup>、Yoshiaki Kato<sup>1,2)</sup>、Shigemitsu Iwai<sup>1,2)</sup>、Takaya Hoashi<sup>1)</sup>、Kisaburo Sakamoto<sup>1)</sup>、Shin-ichiro Oda<sup>1)</sup>、Shingo Kasahara<sup>1)</sup>、Takeshi Shinkawa<sup>1)</sup>、Yasutaka Hirata<sup>1)</sup>、Naoki Yoshimura<sup>1)</sup>、Takumi Washio<sup>1,3)</sup>、Seiryō Sugiura<sup>1,3)</sup>、Toshiaki Hisada<sup>1,3)</sup>

"ped UT-Heart" R&D Group, Japanese Agency for Medical Research and Development<sup>1)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center<sup>2)</sup>、The University of Tokyo Graduate School of Frontier Sciences<sup>3)</sup>

複雑先天性心疾患 (CHD) の手術には、術前心臓の立体構造の正確な理解と、術後の心機能の定量的な予測が重要である。我々は東京大学で開発された心臓シミュレータ "UT-Heart" を基盤とし、患者の有限要素心臓モデルを用いて小児複雑 CHD に特化した形で、患者の心拍動、血圧、酸素飽和度、血流エネルギー損失、電気的興奮伝搬を in silico で再現することができる "ped UT-Heart" システムを開発した (Digital Twin 技術)。このシステムを用いると、複数の術式の仮想手術をコンピュータ内で実施することで術後の血行動態等を比較し、術式決定を支援することができる。そこで本機器の有用性を検証するために複雑 CHD 12 例を対象とした臨床試験 (jRCTs052210139) を実施した。9 例 (75%) が有用と判定され、CI の 95% 信頼区間の下限が 42.8% となり、主要評価項目 (> 30%) を満たした。検証試験では、シミュレーション結果は患者の術前術後の心カテ値の Pp/Ps、Qp/Qs、RVEDV/LVEDV、SaO<sub>2</sub> を良好に近似した。現在実用化に向けた性能試験を実施し、作成した治験プロトコルは PMDA で承認され (JMDpUTH001)、まもなく多施設 20 例による治験を開始する予定である。今回は 15 歳以下の小児の心内修復術を対象としたが、将来は成人先天性心疾患にも適応を広げ、複雑 CHD 患者の生涯にわたる QOL の向上に役立てる予定である。(ジャパンメディカルデバイス、PIA、UT-Heart 研究所、クロスメディカルとの共同開発)

# 厚生労働科研・報告会

## 全国ネットワーク成人先天性心疾患対策委員会 -JNCVD-ACHD- 多施設研究

## Multi-institutional studies by Japanese Network for Adult Congenital Heart Diseases (JNCVD-ACHD)

八尾 厚史<sup>1,2)</sup>、相馬 桂<sup>2)</sup>、梅井 正彦<sup>2)</sup>、常盤 洋之<sup>2)</sup>、後藤 耕策<sup>2)</sup>、犬塚 亮<sup>3)</sup>、武田 憲彦<sup>2)</sup>東京大学 保健・健康推進本部<sup>1)</sup>、東京大学医学部附属病院 循環器内科<sup>2)</sup>、東京大学医学部附属病院 小児科<sup>3)</sup>Atsushi Yao<sup>1,2)</sup>、Katsura Soma<sup>2)</sup>、Masahiko Umei<sup>2)</sup>、Hiroyuki Tokiwa<sup>2)</sup>、Kosaku Goto<sup>2)</sup>、Ryo Inuzuka<sup>3)</sup>、Norihiro Takeda<sup>2)</sup>Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo<sup>1)</sup>、Cardiovascular Department, The university of Tokyo Hospital<sup>2)</sup>、Pediatric Department, The University of Tokyo<sup>3)</sup>

2011年循環器内科医師による成人先天性心疾患対策委員会(JNCVD-ACHD)結成から13年、加入施設も64施設に上った。2019年以降、専門医制度修練施設として貢献し、2022年にはACHD通院患者レジストリーの報告を行い(Yao-A et al, 2022 J Cardiol)、本邦におけるACHD患者の実態を示した。一方で、単施設レジストリー研究として体心室右室患者の予後・薬物治療に関する研究から三尖弁逆流の程度が予後や薬物治療効果の鍵になることを報告した(Goto-K and Yao-A et al, 2024 CJC Pediatric and Congenital Heart Disease)。また、JNCVD-ACHDにおける移行医療システムが心筋症の移行医療の現状やシステム構築にも好影響を与えることを多施設からのアンケート調査で判明した(Soma-K et al, 2024 Circ Rep)。これからのJNCVD-ACHDの活動としては、加入施設が協力してレジストリーデータを利用した多施設研究を立ちあげエビデンス構築を行うことを主眼としている。今回、これまでJNCVD-ACHDレジストリーを用いた研究の成果ならびに現在各施設で行われている臨床研究に関して報告したい。

## 先天性心疾患患者と家族を対象としたウェブコンテンツ作成とアクセス解析結果

## Development and Access Analysis of Web Content for Patients with Congenital Heart Disease and Their Families

落合 亮太<sup>1,8)</sup>、立石 実<sup>2,8)</sup>、芳本 潤<sup>3,8)</sup>、秋山 直美<sup>4,8)</sup>、伏見 はるか<sup>5)</sup>、松井 彦郎<sup>6,8)</sup>、山岸 敬幸<sup>7,9)</sup>筑波大学 医学医療系<sup>1)</sup>、横浜市立大学附属病院 心臓血管外科<sup>2)</sup>、静岡県立こども病院 不整脈内科<sup>3)</sup>、東京女子医科大学病院 看護部<sup>4)</sup>、日本小児循環器学会 事務局<sup>5)</sup>、東京大学 医学部 小児科<sup>6)</sup>、東京都立小児総合医療センター<sup>7)</sup>、日本小児循環器学会 広報委員会<sup>8)</sup>、日本小児循環器学会<sup>9)</sup>Ryota Ochiai<sup>1,8)</sup>、Mlnori Tateishi<sup>2,8)</sup>、Jun Yoshimoto<sup>3,8)</sup>、Naomi Akiyama<sup>4,8)</sup>、Haruka Fushimi<sup>5)</sup>、Hikoro Matsui<sup>6,8)</sup>、Hiroyuki Yamagishi<sup>7,9)</sup>School of Medicine and Health Sciences, University of Tsukuba<sup>1)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery, Yokohama City University Hospital<sup>2)</sup>、Department of Electrophysiology, Shizuoka Children's Hospital<sup>3)</sup>、Department of Nursing, Tokyo Women's Medical University Hospital<sup>4)</sup>、Administrative Office, Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery<sup>5)</sup>、Department of Pediatrics, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo<sup>6)</sup>、Tokyo Metropolitan Children's Medical Center<sup>7)</sup>、Public Relations Committee, Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery<sup>8)</sup>、Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery<sup>9)</sup>

目的：我々は日本小児循環器学会、関連する厚労科研研究班、患者会の協力を得ながら、先天性心疾患患者とその家族における、疾患・診療体制・社会保障制度に関する理解と効果的な利活用の促進に資するウェブコンテンツを作成してきた。本発表ではこれまでの取り組みと、ウェブサイトへのアクセス解析結果を報告する。方法：Google Analyticsを用いて、2023年度(2023年4月1日～2024年3月31日)の期間内のセッション数、流入経路、閲覧が多かったページ等を分析した。結果：2022年7月にウェブサイトを新規公開し、公式SNSアカウントを用いたウェブコンテンツの広報も行った。アクセス解析の結果、2023年度には合計165879件のセッションを認めた。セッションの流入経路は多かった順に、「検索トラフィック」148610件(93.2%)、「ノーリファラー(直接訪問)」12434件(6.1%)、「参照トラフィック」5438件(3.4%)、「ソーシャルサイト」603件(0.4%)の順であった。閲覧数は多かった順に、「心室中隔欠損症」「フォンタン手術について」「チアノーゼって何?」「心臓病でよく使われる薬」「フォロー四徴症」「心臓手術を受けた後」「トップページ」の順であった。結論：ウェブサイトへは検索からのアクセスが多く、患者数の多い心室中隔欠損や、重症度の高いフォンタン手術やチアノーゼに関する情報ニーズの高さが示唆された。

**ME3 成人先天性心疾患専門施設の確立と専門医育成プログラムに関する研究****Research on the establishment of specialized facilities for adult congenital heart disease and programs for specialist training.**

赤木 禎治

岡山大学/成人先天性心疾患センター

Teiji Akagi

Okayama University Hospital, ACHD center

成人先天性心疾患の診療体制構築には地域差なく、全国どこでも成人先天性心疾患専門施設との連携が取れる医療体制の構築が望まれる。日常診療には地域の循環器専門施設やかかりつけ医による診療連携を構築することが重要である。

日本成人先天性心疾患学会では各地域の診療の核となる成人先天性心疾患総合修練施設と連携修練施設を整備してきた。2023年4月には総合修練施設として42施設、連携修練施設として59施設、合計101施設が修練施設として整備され、全国すべての都道府県に修練施設が整備されることになった。各地域の成人先天性心疾患専門診療施設の中心的役割を担うのが成人先天性心疾患専門医である。成人先天性心疾患専門医を養成するための基本的なプログラム要件は、単に先天性心疾患の診断だけでなく、成人期に問題となる心不全、不整脈、肺高血圧など循環器内科医として習得した経験や知識を応用することが重要な領域でもある。これからの成人先天性心疾患診療について、長期的視点によって診療体制を確立することが重要である。現在、国内では90%以上の先天性心疾患患者は成人に達するため今後も成人先天性心疾患患者は加速度をもって増加していく。小児循環器医と成人先天性心疾患専門医が協力して、新生児から学童、青少年、成人、高齢者と連続(A lifelong chronic condition)した切れ目のない診療体制を提供していくことが重要である。

**ME4 先天性心疾患の治療入院した成人患者の実態と予後因子:J-ROAD DPCデータ解析****Current Status and the Prognostic Factors in Adults Hospitalized for the Treatment of Congenital Heart Diseases: Analysis of J-ROAD DPC data**三谷 義英<sup>1)</sup>、中井 陸運<sup>2)</sup>、白石 公<sup>3)</sup>三重大学医学部附属病院周産母子センター<sup>1)</sup>、宮崎大学医学部データマネジメントセンター<sup>2)</sup>、国立循環器病研究センター小児循環器内科<sup>3)</sup>Yoshihide Mitani<sup>1)</sup>、Michikazu Nakai<sup>2)</sup>、Isao Shiraishi<sup>3)</sup>Perinatal Care Center, Mie University Hospital<sup>1)</sup>、Data Management Center, Miyazaki University<sup>2)</sup>、Department of Pediatric Cardiology, National Vascular and Cardiovascular Center<sup>3)</sup>

背景:先天性心疾患(CHD)を持つ成人患者(ACHD)の日本全国規模での現状や予後因子の情報は限られる。仮説:ACHD患者の割合は年齢と関連し診療離脱が予後不良と関連する。方法:JROAD-DPCデータ(2013.4-2022.3入院、15歳以上)を使用。治療群は外科手術群、カテーテル治療(PCI)群、その他の3群に分類。CHD診断はICD-10コード、治療分類は手技コードを使用。結果:対象者は27,754人(男性49%)で、年齢中央値は59歳、<20歳および65-84歳で二峰性分布を示した。体格指数(BMI)は21.6。患者は3つの群に分類:外科手術群(n=8800)、PCI群(n=3060)、その他群(n=15,894、心不全:n=96.9%)。CHDは、単純型(60.72%)、中間型(23.23%)、複雑型(9.44%)。緊急入院(35.2%)、非紹介入院(9.9%)、総入院死亡率は5.0%。多変量解析で、高年齢、非ACHDセンター入院、CHDの重症度(中間または複雑型)、診療離脱が、全体およびその他群において入院死亡と関連した(p<.001)。前者3つの指標は後者2つの指標と関連した(p<.001)。結論:高年齢、CHD重症度、入院先の病院、診療離脱の指標が予後不良と関連した。移行期医療および成人期のCHD認知度の重要性を示唆し、患者の予後を最適化する上で重要である。





# シンポジウム

**SY1-01 右室圧容積関係からの考察****Assessment based on right ventricular pressure-volume curve**

犬塚 亮

東京大学小児科

Ryo Inuzuka

Department of Pediatrics, Tokyo University

成人先天性心疾患では、肺高血圧による右室圧負荷や肺動脈弁逆流に伴う右室容量負荷などにより右心不全を呈する事がある。左室と同様に右室でも圧容積関係の解析により病態解明を行う事が可能だが、左室と右室、又は体循環と肺循環は生理学的に異なる特性を有しており、解釈に注意が必要である。右室は左室に比べて壁厚が薄く、心筋線維の走行や心室形態も同心円状でないため、収縮力が弱い。生理的状态において右室の一回拍出量は後負荷が低い事でかろうじて維持されているため、後負荷増大により心拍出量低下や循環不全が起こりやすい。また、右室に対する後負荷の指標として、肺血管抵抗がよく用いられるが、これは後負荷のうち静的成分しか反映していない。心室仕事量のうち、拍動的成分が占める割合は、体循環では10%程度なのに対し、肺循環では25%と高いことが知られており、後負荷の拍動的成分を評価することは肺循環評価において特に重要である。また、先天性心疾患では、疾患ごとに肺動脈の硬さが異なることが知られており、拍動的成分を考慮に入れて評価をすることが望ましい。後負荷の拍動的成分を評価する方法として、肺動脈のコンプライアンスやスティッフネス、さらに詳細な解析方法としてインピーダンス解析などがあるが、肺循環の評価法としてこれらと圧容積関係をどのように統合的に解釈するかについて概説する。

**SY1-02 心室内血流解析を用いた右心不全評価****Evaluation of right heart failure using right intraventricular blood flow analysis**岡 秀治<sup>1)</sup>、柴垣 有希<sup>2)</sup>、佐々木 勇氣<sup>1)</sup>、今西 梨菜<sup>1)</sup>、中右 弘一<sup>1)</sup>旭川医科大学 小児科学講座<sup>1)</sup>、名寄市立総合病院 小児科<sup>2)</sup>Hideharu Oka<sup>1)</sup>、Yuki Shibagaki<sup>2)</sup>、Yuki Sasaki<sup>1)</sup>、Rina Imanishi<sup>1)</sup>、Kouichi Nakau<sup>1)</sup>Asahikawa Medical University Pediatrics Department<sup>1)</sup>、Nayoro City General Hospital Pediatrics Department<sup>2)</sup>

【背景】4D flow MRIにより心室内の血流分布の視覚化と定量評価が可能になったが、実臨床での有用性は明らかではない。

【目的】心室内血流解析から右心不全を評価すること

【方法】心疾患患者23名(15-37歳)、健常者7名(13-26歳)を対象にした。右心室内血流を解析し、四成分に分類した(Direct flow: DiF, Delayed ejection flow: DeF, Retained inflow: ReI, Residual volume: ReV)。各成分と心機能、心内圧を比較検討した。

【結果・考察】健常者の右心室の血流分布は、平均DiF 36.3%、DeF 11.7%、ReI 25.4%、ReV 26.6%であった。患者群では、平均DiF 27.4%、DeF 14.6%、ReI 23.6%、ReV 34.4%であり、健常者と比較してDiFが低かった(p=0.022)。次に健常者のReV上限を基準にReV 34%で患者群を2群に分類した。ReV $\geq$ 34%の群では、ReV $\leq$ 34%の群と比較して右房圧(8.3 vs 5.5mmHg, p=0.032)と右室拡張末期圧(10.5 vs 7.9mmHg, p=0.019)が有意に高値であった。また、ReVと右室拡張末期圧は良好な正の相関関係を示した(R=0.42)。心室内血流成分のうちReVは二心拍以上に渡って心室内に停滞する血流と定義される。本結果から、ReVは右房圧や右室拡張末期圧との関連が示唆され、右室拡張障害を示す因子になる可能性があることがわかった。

【結論】心疾患患者の右心室内血流解析は、右心室の血流動態を視覚的かつ定量的に評価できる手法であり、右心不全による拡張能障害の評価に有用な可能性がある。

## SY1-03 右室流出路狭窄患者における運動中の右室機能変化

## Alterations in the right ventricular function in patients with right ventricular outflow obstruction

福光 梓<sup>1)</sup>、宗内 淳<sup>2)</sup>、杉谷 雄一郎<sup>2)</sup>、渡辺 まみ江<sup>2)</sup>、宗 麻衣<sup>1)</sup>、小川 明希<sup>1)</sup>、奥田 知世<sup>1)</sup>、村田 眞知子<sup>1)</sup>、秋光 起久子<sup>1)</sup>、田中 隆一<sup>1)</sup>

JCHO 九州病院 中央検査室<sup>1)</sup>、JCHO 九州病院 小児科<sup>2)</sup>

Azusa Fukumitsu<sup>1)</sup>、Jun Muneuchi<sup>2)</sup>、Yuichiro Sugitani<sup>2)</sup>、Mamie Watanabe<sup>2)</sup>、Mai Sou<sup>1)</sup>、Aki Ogawa<sup>1)</sup>、Tomoyo Okuda<sup>1)</sup>、Machiko Murata<sup>1)</sup>、Kikuko Akimitsu<sup>1)</sup>、Ryuichi Tanaka<sup>1)</sup>

Division of Clinical Laboratory, Kyushu Hospital, Japan Community Healthcare Organization<sup>1)</sup>、Department of Pediatrics, Kyushu Hospital, Japan Community Healthcare Organization<sup>2)</sup>

【目的】右室流出路狭窄患者における運動負荷心エコー図検査を用いた運動中の右室機能変化について明らかにする。

【方法】術後性右室流出路狭窄患者において運動負荷心エコー図検査をトレッドミルまたは座位エルゴメータで行った。安静時と最大負荷直後で推定右室収縮期圧 (RVSP)、右室圧体血圧比 (Prv/Plv)、右室拡張末期面積および収縮末期面積 (RVEDA、RVESA)、右室面積変化率 (FAC)、Ees = RVSP/RVESA、Ea = RVSP/(EVEDA-EVESAs) として簡易的に算出し、右室エネルギー効率 Ees/Ea を負荷前後で比較検討した。

【結果】運動負荷心エコーを実施した 12 例中 7 例 [男 2 例、年齢 16(12-29) 歳] で検討可能で、基礎疾患は Fallot 四徴症術後 4 例、完全大血管転位症 Jatene 術後 2 例、Rastelli 術後 1 例であった。負荷前後において、RVSP(mmHg) : 61(58-73) vs 124(117-143) (P = 0.022)、Prv/Plv : 0.53(0.49-0.63) vs 0.77(0.71-0.89) (P = 0.016) と右室圧は負荷後有意に上昇した。FAC(%) : 35(32-38) vs 37(24-39) (P = 0.297)、Ees/Ea : 0.54(0.47-0.62) vs 0.58(0.32-0.65) (P = 0.547) と負荷前後で変化はなかったが、負荷後に右室が拡大した 3 例では FAC、Ees/Ea は低下した。

【考察】運動によって右室流出路狭窄は顕在化し、右室圧上昇によって右室が拡大する症例が存在した。右室肺動脈アンカッピングとなりエネルギー効率低下していると考えられ、運動負荷心エコー検査による右室機能の個別化が必要である。

SY1-04 CPXの新指標 $\Delta(\text{VO}_2/\text{HR})/\Delta\text{WR}$ を用いたファロー四徴症の循環動態評価 $\Delta(\text{VO}_2/\text{HR})/\Delta\text{WR}$ : A Novel CPX Index for Hemodynamic Evaluation in Tetralogy of Fallot

星野 圭治<sup>1)</sup>、山下 英治<sup>1)</sup>、毛見 勇太<sup>1)</sup>、森下 寛之<sup>2)</sup>、岡田 修一<sup>2)</sup>、村上 淳<sup>1)</sup>、江連 雅彦<sup>2)</sup>、安達 仁<sup>1)</sup>、内藤 滋人<sup>1)</sup>

群馬県立心臓血管センター 循環器内科<sup>1)</sup>、群馬県立心臓血管センター 心臓血管外科<sup>2)</sup>

Keiji Hoshino<sup>1)</sup>、Eiji Yamashita<sup>1)</sup>、Yuta Kemi<sup>1)</sup>、Hiroyuki Morishita<sup>2)</sup>、Shuichi Okada<sup>2)</sup>、Jun Murakami<sup>1)</sup>、Masahiko Ezure<sup>2)</sup>、Hitoshi Adachi<sup>1)</sup>、Shigeto Naito<sup>1)</sup>

Gunma Prefectural Cardiovascular Center Cardiology Department<sup>1)</sup>、Gunma Prefectural Cardiovascular Center Cardiovascular Surgery Department<sup>2)</sup>

背景：ファロー四徴症 (TOF) の心内修復後、成人期の重症肺動脈弁逆流 (PR) 症例では、運動耐容能 (PeakVO<sub>2</sub>) の低下が肺動脈弁置換 (PVR) の適応の一つとされる。しかし、運動耐容能の低下は心機能だけでなく、下肢筋力の低下が原因となる場合も多く、下肢筋力の影響を受けにくい CPX 指標が求められる。

目的：運動強度に対する心拍出応答指標として  $\Delta(\text{VO}_2/\text{HR})/\Delta\text{WR}$  を考案し、TOF 術後成人症例における有用性を検討した。

方法：TOF 術後成人を対象に CPX を実施し、PVR 非実施で中等症以上の PR を有する症例 (A 群：28 例) と、PVR 後の症例 (B 群：37 例) の  $\Delta(\text{VO}_2/\text{HR})/\Delta\text{WR}$  を、REST から AT、AT から Peak にかけて比較した。

結果：A 群 28 例中、男性 10 例 (35.7%)、平均年齢 32.8±11.2 歳、B 群 37 例中男性 31 例 (83.8%)、平均年齢 31.9±26 歳であった。両群間で PeakVO<sub>2</sub> および AT に有意差はないが、 $\Delta(\text{VO}_2/\text{HR})/\Delta\text{WR}$  は REST から AT および AT から Peak にかけて A 群で低値を示した (A 群 vs. B 群：REST-AT: 4.5±1.8 vs. 6.1±1.7; AT-Peak: 2.5±2.8 vs. 4.1±2.7, p < 0.05)。また、REST-AT と AT-Peak の比も A 群が B 群に比べ有意に低値であった (0.4±0.8 vs. 0.7±0.5, p < 0.05)。

結論：TOF-PR 症例で  $\Delta(\text{VO}_2/\text{HR})/\Delta\text{WR}$  は低値であり、AT 後には平定化が認められた。AT までの  $\Delta(\text{VO}_2/\text{HR})/\Delta\text{WR}$  は最大負荷未満で得られ、下肢筋力低下の影響を受けにくく、PR 重症度および右心機能低下の評価に有用な指標となる可能性が示唆された。

**SY1-05 右心不全とバイオマーカー**

**Right heart failure and Biomarkers**

稲井 慶

東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科

Kei Inai

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

ACHD 領域における心不全は、小児期からの長期にわたる病態を基礎としており、何らかのバイオマーカーによる現状把握や予後予測が臨床現場では欠かせない。しかし、通常の内科診療の対象と違って、右心不全症例が非常に多い。また、拡張障害を伴う病態も多く認められるうえ、長い経過の中で病態の本質が変化してしまう場合もある。こういった ACHD 患者の特徴がバイオマーカーの意義やその選択を難しくしている側面があることは否定できない。本発表では、右心不全と戦う上においての各種バイオマーカーの意義を中心に、どのようにバイオマーカーを役立てていくべきかについて論じたい。

**SY1-06 臓器連関からの考察**

**Multi-organ interaction in adults with congenital heart disease**

大内 秀雄

国立循環器病研究センター小児循環器内科・成人先天性心疾患

Hideo Ohuchi

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

成人先天性心疾患 (ACHD) の有無に関わらず循環器領域での右心不全 (RHF) の明確な定義は確立していないが右心室機能や肺循環などの右心循環異常により多臓器鬱血を伴う病態である。ACHD 患者では右心循環異常の頻度が高く多臓器鬱血の頻度も高く従って多臓器不全に至る頻度が高いと推察される。しかしながら、ACHD 領域での多臓器連関の病態に対する検討は未だ十分でない。今回のシンポジウムでは循環動態と多臓器機能との関連を鬱血と密接に関連する中心静脈圧と肝腎脾臓の病態との関連に注目し議論したい。

**ACHD患者におけるアンジオテンシンネプリライシン阻害薬の長期的有効性と安全性****Long-term efficacy and safety of angiotensin-neprilysin inhibitor in patients with adult congenital heart disease**弓田 悠介<sup>1,2)</sup>、立野 滋<sup>3)</sup>、川副 泰隆<sup>4)</sup>、児玉 浩幸<sup>2,5)</sup>、木島 康文<sup>2)</sup>、高砂 聡志<sup>2)</sup>、丹羽 公一郎<sup>2)</sup>、椎名 由美<sup>2)</sup>防衛医科大学校 循環器内科<sup>1)</sup>、聖路加国際病院 心血管センター<sup>2)</sup>、千葉市立海浜病院 成人先天性心疾患診療部<sup>3)</sup> 千葉県循環器病センター 小児科<sup>4)</sup>、大分大学医学部附属病院 循環器内科<sup>5)</sup>Yusuke Yumita<sup>1,2)</sup>、Shigeru Tateno<sup>3)</sup>、Yasutaka Kawasoe<sup>4)</sup>、Hiroyuki Kodama<sup>2,5)</sup>、Yasufumi Kijima<sup>2)</sup>、Satoshi Takasago<sup>2)</sup>、Koichiro Niwa<sup>2)</sup>、Yumi Shina<sup>2)</sup>National Defense Medical College, Division of Cardiology<sup>1)</sup>、St. Luke's International Hospital, Department of Cardiology<sup>2)</sup>、Chiba Kaihin Municipal Hospital, Division of adult congenital heart disease<sup>3)</sup>、Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatrics<sup>4)</sup>、Oita University Hospital, Department of Cardiology<sup>5)</sup>

【背景】成人先天性心疾患患者 (ACHD) において心不全は主要な死因の一つであり心不全治療薬の適切な導入が課題である。特にアンジオテンシンネプリライシン阻害薬 (ARNI) の体心室右室 (SRV) に対する効果が海外で報告されている。本邦における長期的有効性と安全性について検討が必要である。

【方法】研究に参加した各施設のACHD外来に定期通院中の患者のうち、2021年1月から2024年7月までの間にARNIを導入された患者を対象とした。導入から1ヶ月後、3ヶ月後、6ヶ月後、1年後、2年後の身体所見、血液検査、心エコーのデータを収集した。主要評価項目は導入2年後のNT-ProBNP改善とした。安全性の評価は2年後までの副作用および薬剤中断の有無とした。

【結果】計17例 (年齢47[36-62]歳、男性94%、BMI 23.4[21.2-24.9]) が解析に含まれた。体心室左室 (SLV) 7例、SRV7例、機能的単心室およびFontan循環 (UV) 3例であった。導入時の血圧119±22 mmHg、血清NT-ProBNP 202[134-274] pg/mlで、1か月後の血圧は105±15 mmHg と低下を認めた ( $p < 0.001$ ) がこの間中止した症例はなく、1例のみ投与後11ヶ月で副作用のため中止された。SRV群のNT-proBNPは導入時173 [108-459] pg/mlと比較し2年後138 [77-498] pg/ml ( $p=0.03$ ) と有意に低下を認めた。

【結語】本邦においてもSRV患者におけるARNIは、後方視的検討ではあるものの比較的長期間有効性かつ安全性を持って使用できる薬剤と考えられた。

**ACHD患者に対するアンジオテンシン受容体ネプリライシン阻害薬 (ARNI) の使用経験****Experience of ARNI in adult patients with congenital heart disease**

竹蓋 清高、島田 衣里子、朝貝 省史、土屋 隼人、金城 貴彦、酒井 哲理、原田 元、西村 智美、竹内 大二、石戸 美妃子、豊原 啓子、稲井 慶

東京女子医科大学病院 循環器小児・成人先天性心疾患科

Kiyotaka Takefuta, Eriko Shimada, Seiji Asagai, Hayato Tsuchiya, Takahiko Kinjo, Tetsuri Sakai, Gen Harada, Tomomi Nishimura, Daiji Takeuchi, Mikiko Ishido, Keiko Toyohara, Kei Inai

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

【背景】成人循環器領域では慢性心不全の治療薬としてアンジオテンシン受容体ネプリライシン阻害薬 (以下ARNI) の有効性が示されているが、ACHD患者における有効性や安全性は不明である。

【目的】ACHD患者におけるARNIの有効性および安全性を検討する。

【方法】当科に通院中の18歳以上のACHD患者で2021年4月から2024年3月までにARNIが処方された症例について診療録を用いて後方視的に検討した。

【結果】全45例 (男性25例) で未修復の複雑心奇形4例、二心室修復術後35例 (体心室右室7例)、Fontan循環5例、その他1例であった。導入時年齢は18-77歳 (平均45±11歳) で、導入理由は心不全21例、高血圧21例、弁逆流3例、25例は入院中に導入したのに対し、20例は外来で導入した。導入前の収縮期血圧は123±22 mmHgに対し、導入後は109±18mmHgと11%の血圧低下を認めた。併用薬は利尿薬24例 (53%)、SGLT2阻害薬16例 (36%)、 $\beta$ 遮断薬34例 (76%)であった。ACE/ARBからの変更は31例、ARNIの新規導入は14例であった。心不全の増悪で1例が死亡し、導入後に中止となったのは8例 (低血圧2人、腎機能増悪2人、その他4人) だった。

【結語】ARNIの導入で平均11%の降圧作用があり、降圧薬として有効であった。8割の症例では内服を継続でき安全に使用できていたが、心不全に対する長期的な予後を含めた有効性や安全性の検討にはさらなる症例の蓄積と経過のフォローアップが必要と考えられた。

当院の成人先天性心疾患におけるSGLT2阻害薬の使用経験

Effects of SGLT2 inhibitors in ACHD patients: A single center, retrospective study

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

昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター

Mariko Saito, Daishiro Yamaoka, Takeshi Shimizu, Shun Yanai, Yui Horikawa, Naohiro Horio, Hiroaki Kise, Takanari Fujii, Yoshinori Miyahara, Hideshi Tomita

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

【背景】SGLT2阻害薬(SGLT2i)はHF<sub>r</sub>EF, HF<sub>p</sub>EF 両者に有効と報告されており、薬剤の用量調節も比較的簡便で、多様な病態を呈する成人先天性心疾患(ACHD)への適応拡大が期待されている。当院でSGLT2iを導入したACHD患者における臨床的効果を検討した。

【方法】当院でSGLT2iを導入したACHD15例を対象とした。導入後で(1)5%以上の体重減少, (2)臨床的浮腫の改善, (3)利尿剤の減量が達成されたかを検討した。

【結果】内訳は女性7例, 年齢(median[IQR])44[15-75]歳, 二心室血行動態8例(うち体心室右室2例), 単心室血行動態7例(主心室左室5例, 主心室右室2例)。SGLT2iの用量は全例で1日10mgであった。導入からの期間(median[IQR])は12[0-41]か月であった。Failing Fontan 6例, Subpulmonary RV dysfunction 3例, LV dysfunction 3例, Systemic RV dysfunction 2例, Eisenmenger症候群を伴う未治療三尖弁閉鎖が1例であった。併用薬はACEI/ARB/ARNI 11例,  $\beta$ 遮断薬 9例, MRA 5例, sCG 5例, 利尿剤 13例であった。8例で(1)が達成され, うち2例は各々 10.5%, 11.2%と大幅な体重減少を認めた。臨床的浮腫を呈していた4例で(2)浮腫の改善を認め, (3)は3例で達成された。9例で(1)(2)(3)いずれかが達成された。

【結語】SGLT2iは他の治療薬と組み合わせることで, 単心室を含むACHD患者においても体重減少や浮腫の軽減, 利尿剤減量効果が得られる可能性がある。予後改善効果に関しては症例の蓄積が必要である。

## SY2-04 SGLT2阻害薬による腎保護効果は慢性腎臓病合併先天性心疾患患者にも有効か？

## Renoprotective effects of SGLT2 inhibitors in adult congenital heart disease patients with chronic kidney disease

赤澤 祐介<sup>1,5)</sup>、檜垣 高史<sup>2,3,5)</sup>、宮崎 慈大<sup>1)</sup>、莚田 昌敬<sup>1)</sup>、東 晴彦<sup>1)</sup>、稲葉 慎二<sup>1)</sup>、柏木 孝介<sup>3)</sup>、宮田 豊寿<sup>2)</sup>、前澤 身江子<sup>3)</sup>、千阪 俊行<sup>3)</sup>、太田 雅明<sup>3)</sup>、坂本 裕司<sup>4)</sup>、鎌田 真弓<sup>4)</sup>、谷本 和紀<sup>4)</sup>、打田 俊司<sup>4,5)</sup>、西村 和久<sup>1)</sup>、井上 勝次<sup>1)</sup>、池田 俊太郎<sup>1,5)</sup>、山口 修<sup>1,5)</sup>

愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学講座<sup>1)</sup>、愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座<sup>2)</sup>、愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座<sup>3)</sup>、愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科学講座<sup>4)</sup>、愛媛大学医学部附属病院 移行期・成人先天性心疾患センター<sup>5)</sup>

Yusuke Akazawa<sup>1,5)</sup>、Takashi Higaki<sup>2,3,5)</sup>、Shigehiro Miyazaki<sup>1)</sup>、Masayoshi Kukida<sup>1)</sup>、Haruhiko Higashi<sup>1)</sup>、shinji Inaba<sup>1)</sup>、Kosuke Kashiwagi<sup>3)</sup>、Toyohisa Miyata<sup>2)</sup>、Mieko Maezawa<sup>3)</sup>、Toshiyuki Chisaka<sup>3)</sup>、Masaaki Ohta<sup>3)</sup>、Hiroshi Sakamoto<sup>4)</sup>、Mayumi Kamada<sup>4)</sup>、Kazuki Tanimoto<sup>4)</sup>、Shunji Uchita<sup>4,5)</sup>、Nishimura Kazuhisa<sup>1)</sup>、Katsuji Inoue<sup>1)</sup>、Shuntaro Ikeda<sup>1,5)</sup>、Osamu Yamaguchi<sup>1,5)</sup>

Department of Cardiology, Pulmonology, Hypertension and Nephrology, Ehime University Graduate School of Medicine<sup>1)</sup>、Department of Regional Pediatrics and Perinatology, Ehime University Graduate School of Medicine<sup>2)</sup>、Department of Pediatrics, Ehime University Graduate School of Medicine Graduate School of Medicine<sup>3)</sup>、Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Ehime University Graduate School of Medicine Graduate School of Medicine<sup>4)</sup>、Center for Transition to Adult Congenital Heart Disease, Ehime University Hospital<sup>5)</sup>

【背景】Sodium glucose cotransporter 2 阻害薬 (SGLT2i) は慢性腎臓病 (CKD) 患者において、心血管のみならず腎保護作用が示されている。しかし、ACHD に合併した CKD に対する SGLT2i の有効性は不明である。

【目的】ACHD-CKD 患者における SGLT2i の腎保護効果を明らかにする。

【方法】2021年1月～2024年7月に当院にて SGLT2i が導入された ACHD-CKD (GFR $\leq$ 60 ml/min/1.73m<sup>2</sup> or 蛋白尿 $\geq$ 0.15 g/gCr が3ヶ月以上持続) 患者を対象とした。SGLT2i は全例 Dapagliflozin が使用された。導入前最大1年6ヶ月と導入後3ヶ月 (initial dip の影響回避のため) から最大2年の eGFR 値を plot し、回帰直線の傾きを eGFR slope として算出、比較検討した。

【結果】SGLT2i が導入された ACHD-CKD 19例のうち、副作用による中止3例と導入前後6ヶ月に侵襲的治療のあった5例を除く、計11例 (年齢中央値62歳、女性27%、CHD 複雑度: mild 3例、moderate 3例、severe 5例) を解析した。9例が GFR $\leq$ 60 mL/min/1.73m<sup>2</sup> 以上で、チアノーゼを有する3例を含む4例に蛋白尿を認めた。eGFR slope は SGLT2i 導入前後を比較し有意な改善を認めた (前: -5.30[-10.5 - -4.72] vs. 後: 0.38[-4.65 - 2.48] mL/min/1.73m<sup>2</sup>年, p=0.01)。蛋白尿を認めた4例は導入後低下傾向にあった (前: 1.35[0.51-5.47] vs. 後: 0.25[0.20-3.07] g/gCr, p=0.125)。

【結論】ACHD-CKD 患者においても SGLT2i の腎保護効果が期待できる可能性があり更なる検討が待たれる。

SY2-05

**鉄欠乏性貧血を伴う成人先天性心疾患の心不全に対する静注鉄剤の使用経験****Effectiveness of Intravenous Iron Treatment for Heart Failure in Adult Congenital Heart Disease with Iron Deficiency Anemia**

杜 徳尚、中島 充貴、斎藤 広大、赤木 禎治、中村 一文、湯浅 慎介

岡山大学 循環器内科

Nori-hisa Toh, Mitsutaka Nakashima, Kodai Saito, Teiji Akagi, Kazufumi Nakamura, Shinsuke Yuasa

Okayama University, Department of Cardiology

(背景) 心不全での鉄欠乏は予後と関連する。最近では静注鉄剤の有効性が報告されており、欧米のガイドラインでは従来の心不全治療薬に加えて静注鉄剤が、貧血の有無にかかわらず推奨されている。しかし、成人先天性心疾患 (ACHD) の心不全での有効性は不明である。

(方法) 当院で心不全ガイドラインに準拠した治療が可能な限りなされた上で、以下の条件を満たす ACHD 症例を登録した：①鉄欠乏性貧血と診断、②経口鉄剤の内服が困難もしくは不適當、③体心室駆出率が低下。静注鉄剤 (ferric carboxymaltose / ferric derisomaltose) を使用し、前と 12 週後で臨床所見、血液検査を比較・検討した。

(結果) 総計 16 人を登録した (女性 14 人、年齢 26 歳 [22-37])。二心室は 12 例、単心室は 4 例であった。 $\beta$  遮断薬は 8 例、ACEI/ARB/ARNI は 4 例、MRA は 6 例、SGLT2 阻害薬は 3 例、ループ利尿薬は 6 例、抗凝固薬は 7 例、抗血小板薬は 2 例に投与されていた。投与後に 2 名で皮疹を認めた。静注鉄剤の投与により、Hb、トランスフェリン飽和度 (TSAT)、血清フェリチンは増加した (Hb 11.2 [10.8-11.6] to 14.2 [12.7-14.8] g/dL, TSAT 6 [3-10] to 22.5 [17.8-31.8] %, Ferritin 8.2 [4.9-15.9] to 62.5 [42.2-98.5], all  $P < 0.05$ )。また、NYHA 心機能分類は不変であったが、BNP は低下した (BNP 58.1 [29.4-159.7] to 39.6 [21.9-82.0],  $P < 0.05$ )。

(結語) 鉄欠乏性貧血を伴う ACHD の心不全では、静注鉄剤により心不全改善の可能性が示唆された。

SY3-01

**多血症を合併するチアノーゼ性心疾患における高周波アブレーションのピットフォール****Pitfalls of Radiofrequency Catheter Ablation in Cyanotic Congenital Heart Disease Complicated by Polycythemia.**

中野 智彰、関原 孝之、美馬 響、吉田 聡、世良 英子、岡 崇史、坂田 泰史

大阪大学大学院 医学系研究科 循環器内科学

Tomoaki Nakano, Takayuki Sekihara, Hibiki Mima, Akira Yoshida, Fusako Sera, Takafumi Oka, Yasushi Sakata

Osaka University Graduate School of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine

カテーテルアブレーションは頻脈性不整脈に対し幅広く施行されており、先天性心疾患領域においても多くのエビデンスが蓄積されているが、チアノーゼ性先天性心疾患症例でのアブレーション手術は稀である。

高周波通電は現在カテーテルアブレーションで最も多く用いられている心筋焼灼法である。アブレーション時に用いる生体インピーダンス指標は高周波通電時の焼灼効果を間接的に示す重要な指標であるが、そのみならず 3 次元マッピングシステムにおけるカテーテルナビゲーションにおいても大きな役割を担っている。

我々はチアノーゼ性心疾患における高周波アブレーション手術中に、3 次元マッピングシステムが通常とは異なる挙動を示し、その原因が生体インピーダンス異常によるものと考えられた症例を経験し症例報告を行った。我々は以前にもチアノーゼ性心疾患において生体インピーダンス異常を示すアブレーション症例を 1 例経験していたため、これまでの 2 例を詳細に検討した。2 例の共通点に多血症があり、ヘマトクリット値の異常高値が生体インピーダンス上昇の原因となり高周波アブレーション手術の遂行に支障をきたした可能性が疑われた。これまでに当院で経験した 2 例の臨床像、高周波アブレーション手術の詳細を供覧し、多血症を合併するチアノーゼ性心疾患症例の高周波アブレーション手術におけるピットフォールとその対策について検討したい。



## SY3-02 ファロー四徴症に対する肺動脈弁置換前の心室頻拍EPS・アブレーション戦略

## EPS・ablation before pulmonary valve repair in postoperative Tetralogy of Fallot Patients

竹内 大二<sup>1)</sup>、竹蓋 清高<sup>1)</sup>、金城 貴彦<sup>1)</sup>、酒井 哲理<sup>1)</sup>、西村 智美<sup>1)</sup>、原田 元<sup>1)</sup>、島田 衣里子<sup>1)</sup>、朝貝 省史<sup>1)</sup>、豊原 啓子<sup>1)</sup>、石戸 美妃子<sup>1)</sup>、稲井 慶<sup>1)</sup>、坂井 政之<sup>2)</sup>、長谷川 瞬<sup>2)</sup>、松井 優子<sup>2)</sup>、樋口 論<sup>2)</sup>、小暮 智仁<sup>2)</sup>、柳下 大悟<sup>2)</sup>、庄田 守男<sup>2)</sup>

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

Daiji Takeuchi<sup>1)</sup>、Kiyotaka Takefuta<sup>1)</sup>、Takahiko Kinjo<sup>1)</sup>、Tetsuri Sakai<sup>1)</sup>、Tomomi Nishimura<sup>1)</sup>、Gen Harada<sup>1)</sup>、Eriko Shimada<sup>1)</sup>、Seiji Asagai<sup>1)</sup>、Keiko Toyohara<sup>1)</sup>、Mikiko Ishido<sup>1)</sup>、Kei Inai<sup>1)</sup>、Masayuki Sakai<sup>2)</sup>、Syun Hasegawa<sup>2)</sup>、Yuko Matsui<sup>2)</sup>、Satoshi Higuchi<sup>2)</sup>、Tomohito Kogure<sup>2)</sup>、Daigo Yagishita<sup>2)</sup>、Morio Shoda<sup>2)</sup>

Tokyo Women's Medical University, The department of pediatric and adult congenital heart disease<sup>1)</sup>、Tokyo Women's Medical University, The department of cardiology<sup>2)</sup>

背景：ファロー四徴症術後 (TOF) に対する経カテーテル肺動脈弁置換 (TPVR) 後はアブレーションが困難となるため術前EPSやsubstrate mappingにて伝導遅延解剖学的狭部 (SCAI) へのアブレーションを推奨する提言がある。

目的：TPVR前にVTのEPSを施行したTOF症例を後方視検討し、今後の戦略を検討する。

結果：対象は現時点ではTPVR前の6例(平均年齢54歳)。4名はVT、ICD植込み(2次予防3名)既往あり。TPVR初期の3例はICD植込み後でありEPSのみを施行したがVTは誘発されず後日TPVIを施行した。2024年5月以降はEPSのみならずsubstrate mappingを施行しSCAIにアブレーションする戦略に変更し現時点では3例で肺動脈-心室中隔、肺動脈-三尖弁などにSCAIを認めた。EPSにて2名は持続性VTは誘発されなかったが、1名はunstable VTが誘発された。3例ともSCAIアブレーションを施行したが、1名はアブレーション後もunstable VTが誘発された。左室側の基質が疑われたが臨床的VT既往がない為、TPVI後に再EPSを予定している。当院では今後、TPVR前のSCAI評価数増加を見込んでいる。

結論：TPVR前のEPSはVT誘発性のみならず不整脈基質を評価しVT誘発性に関わらずSCAIアブレーションも施行する方向に変化しているが、EPS対象の選択やTPVR前アブレーション後の予後については未知であり今後の検討課題である。

## SY3-03 Fontan術後患者の上室性頻拍に対する治療の検討

## Treatment of supraventricular tachycardia in complicated congenital heart diseases after Fontan operation

長山 友美<sup>1)</sup>、坂本 和生<sup>1)</sup>、高瀬 進<sup>1)</sup>、横山 博毅<sup>1)</sup>、渡部 僚<sup>1)</sup>、石北 綾子<sup>1)</sup>、柿野 貴盛<sup>1)</sup>、西崎 晶子<sup>1)</sup>、浅川 宗俊<sup>1)</sup>、坂本 一郎<sup>1)</sup>、山村 健一郎<sup>2)</sup>、永田 弾<sup>2,3)</sup>、向井 靖<sup>1,4)</sup>、安東 勇介<sup>5)</sup>、城尾 邦彦<sup>5)</sup>、園田 拓道<sup>5)</sup>、塩瀬 明<sup>5)</sup>、阿部 弘太郎<sup>1)</sup>

九州大学病院 循環器内科<sup>1)</sup>、九州大学病院 小児科<sup>2)</sup>、福岡市立こども病院<sup>3)</sup>、福岡赤十字病院 循環器内科<sup>4)</sup>、九州大学病院 心臓血管外科<sup>5)</sup>

Tomomi Nagayama<sup>1)</sup>、Kazuo Sakamoto<sup>1)</sup>、Susumu Takase<sup>1)</sup>、Hirotake Yokoyama<sup>1)</sup>、Tsukasa Watanabe<sup>1)</sup>、Ayako Ishikita<sup>1)</sup>、Takamori Kakino<sup>1)</sup>、Akiko Nishizaki<sup>1)</sup>、soshun Asakawa<sup>1)</sup>、Ichiro Sakamoto<sup>1)</sup>、Kenichiro Yamamura<sup>2)</sup>、Hazumu Nagata<sup>2,3)</sup>、Yasushi Mukai<sup>1,4)</sup>、Yusuke Ando<sup>5)</sup>、Kunihiko Joo<sup>5)</sup>、Hiromichi Sonoda<sup>5)</sup>、Akira Shiose<sup>5)</sup>、Kohtarō Abe<sup>1)</sup>

Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital<sup>1)</sup>、Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital<sup>2)</sup>、Fukuoka Children's Hospital<sup>3)</sup>、Department of Cardiology, Fukuoka Red Cross Hospital<sup>4)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital<sup>5)</sup>

<背景> Fontan術後患者は上室性頻拍を合併しやすく、発症にはFontan術式が大きく関わる。Fontan術後の上室性頻拍は、症状だけでなく死亡率との関連も報告されているため積極的に治療介入すべきとの意見がある一方で、治療に難渋する症例も多い。

<方法> 当院のACHD外来へ通院中のFontan術後患者212例(APC:19例、LT:55例、EC:138例)を対象に、術式による上室性頻拍の合併率と治療法について検討した。

<結果> 上室性頻拍の合併は43例で、APC群16例(84%)、LT群15例(27%)に対し、EC群12例(9%)と有意に少なかった(P<0.01)。また、APCやLTでの心房負荷増大や重度の房室弁逆流が上室性頻拍の原因となるため、19例で不整脈コントロールを目的に外科手術(17例:EC conversion、2例:弁への介入)を施行しており、13例(68.4%)は術後に上室性頻拍が消失または発作頻度が極めて減少した。薬物治療抵抗性の難治性上室性頻拍に対してカテーテルアブレーション16例と外科アブレーション4例を施行していたが、半数で外科手術も施行していた。

<結語> Fontan術後患者の上室性頻拍は、APC群とLT群に多く合併した。心房負荷増大が上室性頻拍の誘因となるため、薬物療法やアブレーションだけでなく、外科手術、ペースメーカーなど集学的アプローチが必須である。

**修正大血管転位症に合併する上室性不整脈に対するカテーテルアブレーションの有効性****The efficacy of radiofrequency catheter ablation of atrial tachycardia in congenitally corrected transposition of great arteries**

中村 俊宏<sup>1,3)</sup>、加藤 愛章<sup>2,3)</sup>、坂口 平馬<sup>2,3)</sup>、中島 健三郎<sup>1,3)</sup>、森 有希<sup>2,3)</sup>、黒崎 健一<sup>2)</sup>、大内 秀雄<sup>2,3)</sup>、草野 研吾<sup>1,3)</sup>

国立循環器病研究センター 心臓血管内科部門 不整脈科<sup>1)</sup>、国立循環器病研究センター 小児循環器内科<sup>2)</sup>、国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患センター<sup>3)</sup>

Toshihiro Nakamura<sup>1,3)</sup>、Yoshiaki Kato<sup>2,3)</sup>、Heima Sakaguchi<sup>2,3)</sup>、Kenzaburo Nakajima<sup>1,3)</sup>、Aki Mori<sup>2,3)</sup>、Ken-ichi Kurosaki<sup>2)</sup>、Hideo Ohuchi<sup>2,3)</sup>、Kengo Kusano<sup>1,3)</sup>

Department of Cardiovascular Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center<sup>1)</sup>、Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center<sup>2)</sup>、Adult Congenital Heart Disease Center, National Cerebral and Cardiovascular Center<sup>3)</sup>

【背景】修正大血管転位症 (ccTGA) では複雑な心房手術介入を必要とする症例も少なくなく、遠隔期に徐脈のみならず薬剤抵抗性の上室性不整脈が問題となる。カテーテルアブレーション (CA) が治療選択肢となりうるが十分な検討がなされていない。

【方法】ccTGA に合併した上室性不整脈に対する CA の治療成績を検討した。2010 年 1 月～2024 年 4 月の時点で当院フォロー中の 2 心室血行動態である ccTGA 症例に対して CA を施行した 29 例における、患者背景、治療結果、再発率について後方視的に検討した。

【結果】解剖学的修復術後 (A) : 10 例、機能的修復術後 (F) : 14 例、非手術 (N) : 5 例、S,L,L : 21 例、I,D,D : 5 例であった。不整脈発症年齢の中央値は A : 22.8 歳、F : 39.1 歳、N : 41.2 歳、CA 時年齢の中央値は A : 24.6 歳、F : 39.4 歳、N : 42.7 歳と A 群で若年傾向であった。治療内容としては、僧帽弁-下大静脈間峡部 : 20 例と最多で、いずれの群においても行われた。その他、切開線-下大静脈間峡部 : 8 例、バップル縫合部 : 3 例、肺静脈隔離 : 4 例、副伝導路離断 : 2 例、遅伝導路修飾 : 1 例であった。フォローアップ期間 (中央値 : 6.3 年) において 2nd session を行ったのは 4 例 (14%, AT : 3 例、AF : 1 例) で、1st session で target とした不整脈の再発は認めなかった。

【結語】cc TGA における上室性不整脈に対する CA は、構造的に治療が可能ならば有効な治療の選択肢となり得る。

**TCPC変換術前後のアブレーションの有効性および抗不整脈薬の必要性の検討****Combined therapy of catheter ablation and antiarrhythmic drug after TCPC conversion procedure**

豊原 啓子<sup>1)</sup>、工藤 恵道<sup>1)</sup>、西村 智美<sup>1)</sup>、竹内 大二<sup>1)</sup>、稲井 慶<sup>1)</sup>、新川 武史<sup>2)</sup>、庄田 守男<sup>3)</sup>

東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科<sup>1)</sup>、東京女子医科大学 心臓血管外科<sup>2)</sup>、東京女子医科大学 循環器内科<sup>3)</sup>

Keiko Toyohara<sup>1)</sup>、Yoshimichi Kudo<sup>1)</sup>、Tomomi Nishimura<sup>1)</sup>、Daiji Takeuchi<sup>1)</sup>、Kei Inai<sup>1)</sup>、Takeshi Shinkawa<sup>2)</sup>、Morio Shoda<sup>3)</sup>

Department of Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease, Tokyo Women's Medical University<sup>1)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's Medical University<sup>2)</sup>、Department of Cardiology, Tokyo Women's Medical University<sup>3)</sup>

目的 : APC-Fontan または lateral tunnel Fontan 術後、頻拍を有し TCPC 変換術前にカテーテルアブレーション (CA) を行った症例の CA 成功率と、術後の頻拍再発および抗不整脈薬の使用頻度を検討する。

結果 : 年齢 20 ~ 50 歳 (平均 32 歳)、TCPC 変換術後 42 例 (術後 1 ~ 10 年、平均 5 年) である。TCPC 変換術前の CA (前手術から 9 ~ 35 年、平均 21 年、3 種類以上の上室頻拍 32 例) の急性期成功率は 26/42 (62%) であった。全例に TCPC 変換術時、EPS 時に認めた低電位領域切除とペースメーカーリードの心外膜留置を施行した。2 例に術中 full maze 手術を施行した。最終的に 22 例 (52%) にペースメーカー電池植込みを行った。TCPC 変換術後、頻拍を認めたのは 11 例 (26%、術前 CA 成功 9、不成功 2) であった。2 例に術後 CA を行い急性期はいずれも成功であったが、1 例再発した。III 群抗不整脈薬内服は 9 例で (アミオダロン 8、ソタコール 1)、内服の併用で頻拍は抑制された。術前の CA が不成功でも頻拍を認めない症例は 12 例であった。

結論 : TCPC 変換術後は、術前の CA が不成功でも頻拍を認めない症例が多く、たとえ頻拍を認めても、抗不整脈薬内服でのコントロールは良好であった。

## SY3-06 ACHD不整脈におけるアブレーションと薬物療法併用における予後比較、抗凝固療法の役割

### Comparison of outcomes between ablation and combined medical therapy for ACHD arrhythmias, and the role of anticoagulant therapy

小島 敏弥<sup>1,2)</sup>

日本赤十字社医療センター 循環器内科<sup>1)</sup>、東京大学医学部附属病院 循環器内科<sup>2)</sup>

Toshiya Kojima<sup>1,2)</sup>

Japanese Red Cross Medical Center, Department of Cardiology<sup>1)</sup>, The University of Tokyo Hospital, The Department of Cardiovascular Medicine<sup>2)</sup>

ATやAFをもつACHDにおいてリズムコントロールが望ましいとされ、ガイドラインではアミオダロンが第一選択、β遮断薬やソタロールは第二選択とされているが、比較的若年ということもあり、長期使用による弊害が懸念される。

2014-2023年にACHD症例に対しカテーテルアブレーションを施行した119例について解析した。ASD、TOF術後の頻拍が多いが、少ないながらもTGA後、Fontan/Glenn後といった複雑先天性心疾患術後における頻拍がみられた。心房粗動、心房頻拍が多いが、特に心房頻拍症例では複数の起源を有し、術後抗不整脈薬の併用を要する症例も多い。

アブレーション単独、抗不整脈薬併用とその内容による予後、さらにACHDにおける抗不整脈薬の役割について検討する。

また、特に上室不整脈では抗凝固療法が必要となる。ACHD不整脈における抗凝固療法の実情とその安全性についても議論する。

## SY4-01 ACHD-PAH患者3例へのトレプロスチニル吸入療法の導入 ～病態にあった使い方

### Treprostinil inhalation therapy for three patients with ACHD-PAH

岩朝 徹<sup>1)</sup>、村山 友梨<sup>1)</sup>、坪谷 尚季<sup>1)</sup>、大内 秀雄<sup>1,2)</sup>、神谷 千津子<sup>3)</sup>、吉松 淳<sup>3)</sup>、黒崎 健一<sup>1)</sup>

国立循環器病研究センター 小児循環器内科<sup>1)</sup>、国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患科<sup>2)</sup>、国立循環器病研究センター 産婦人科<sup>3)</sup>

Toru Iwasa<sup>1)</sup>、Yuri Murayama<sup>1)</sup>、Naoki Tsuboya<sup>1)</sup>、Hideo Ohuchi<sup>1,2)</sup>、Chizuko Kamiya<sup>3)</sup>、Jun Yoshimatsu<sup>3)</sup>、Ken-ichi Kurosaki<sup>1)</sup>

National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatric Cardiology<sup>1)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Adult Congenital Heart Disease<sup>2)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center, Division of Obstetrics and Gynecology<sup>3)</sup>

トレプロスチニル吸入療法は一昨年春に日本でも認可された、現在最も新しい肺動脈性肺高血圧の治療薬である。国内でACHD-PAHへの使用例はあまり報告がないが3名に対し導入した感触について報告する。

症例1 導入時41歳女性(妊娠中)。心室中隔欠損の術後の中等度PAHで妊娠中のためPDE5阻害薬とベラプロスト製剤で管理していたが、出産時の肺動脈圧上昇の抑制や出産後の管理を考え本剤を最大量まで導入。咳き込み以外の副作用を生じず。

症例2 導入時29歳女性。ダウン症・動脈管開存の術後。イロプロスト吸入を使用していたが、同製剤の販売終了にともなう本剤への切り替え。特に副作用を生じず。

症例3 導入時46歳女性。完全型房室中隔欠損の術後アイゼンメンジャー症候群で反復腹水貯留あり。三剤併用するもセレキシパグが増量できず。本剤を導入したところ腹水穿刺の頻度の減少を得たが、腎機能障害のある患者であり頑固な頭痛への対処に難渋した。トレプロスチニル吸入は1日4回の吸入を要するが、体血圧の低下が少なく全身への影響が少ないこと、換気のある肺野に効果を示すため、換気血流不均衡がベースにあるACHD-PAHの病態にあった薬剤と考えられる。また自宅で穏やかな生活の患者であり、導入後の吸入も支障はなかった。副作用は重篤ではないが、頭痛はNSAIDsが使いづらい症例では導入前に対応を考えておくべきと思われる。

## 成人期に診断された門脈肺高血圧を伴う先天性門脈体循環シャントの一例

## A case of congenital portosystemic shunt with portopulmonary hypertension diagnosed in adulthood

狩野 実希<sup>1)</sup>、黒坂 英司<sup>1)</sup>、加藤 駿一<sup>1)</sup>、大和 恒博<sup>1)</sup>、松村 穰<sup>1)</sup>、高橋 正憲<sup>2)</sup>、星野 健司<sup>3)</sup>さいたま赤十字病院 循環器内科<sup>1)</sup>、さいたま赤十字病院 消化管内科<sup>2)</sup>、埼玉県立小児医療センター 循環器科<sup>3)</sup>Miki Kanoh<sup>1)</sup>、Eiji Kurosaka<sup>1)</sup>、Shunichi Kato<sup>1)</sup>、Tsunehiro Yamato<sup>1)</sup>、Yutaka Matsumura<sup>1)</sup>、Masanori Takahashi<sup>2)</sup>、Kenji Hoshino<sup>3)</sup>Japanese Red Cross Saitama Hospital, Department of Cardiology<sup>1)</sup>、Japanese Red Cross Saitama Hospital, Department of Gastroenterology<sup>2)</sup>、Saitama Children's Medical Center, Department of Pediatric Cardiology<sup>3)</sup>

24歳女性。出生後に動脈管開存症、心室中隔欠損症と診断され、1歳6か月時に手術を施行した。右心系拡大あり、4歳時の心臓カテーター検査で平均肺動脈圧 (mPAP) 61 mmHg、肺血管抵抗係数 (Rp) 13.3 WU・m<sup>2</sup>と肺高血圧症を認めたため、シャント修復後残存肺動脈性肺高血圧症と診断された。同時期に多脾症候群、肝外門脈閉塞、門脈体循環シャントと診断されたが、門脈閉塞があるためシャントは閉鎖せず経過観察の方針となった。2年後に肺動脈圧はsupersystemicとなり、ET受容体拮抗薬、在宅酸素療法を開始、2か月後にエポプロステノール持続静注療法 (epo) を導入、1か月後にPDE5阻害薬を追加した。肺動脈圧の改善に乏しく半年でepo 48 ng/kg/minまで増量し、2年後にはmPAP 30 mmHg以下となった。しかし5年後から肺動脈圧の再上昇あり、1年にかけてepo 65 ng/kg/minまで増量した。成人期医療移行のため当院に転医をした。PAP 53/22(36) mmHg、Rp 2.0 WU・m<sup>2</sup>、CI 7.3 L/min/kgと高心拍出の状態であった。肝外門脈は奇静脈に大きなシャントを形成していたが、肝内門脈は存在した。門脈圧は22mmHg、シャント閉鎖試験で27mmHgと著明な上昇は認めなかった。先天性門脈体循環シャントに伴う門脈肺高血圧症と診断し、シャント閉鎖の方針とした。成人期への移行医療を契機に治療の方向性を再検討した希少疾患の1例であることから報告する。

## 遺伝学的知見から考える成人先天性心疾患合併肺高血圧症の治療戦略

## Treatment strategy of ACHD-PH based on genetic backgrounds

平出 貴裕

慶應義塾大学医学部 循環器内科

Takahiro Hiraide

Keio University School of Medicine, Department of Cardiology

肺高血圧症 (pulmonary hypertension: PH) は、肺血管障害によって肺血管抵抗が上昇して右心不全を呈する、生命予後の不良な指定難病である。心房中隔欠損症、心室中隔欠損症、動脈管開存症などの先天性心疾患に伴うPHの多くは、シャントを介した肺血流量の増加による肺血管のリモデリングや血管壁細胞の異常増殖、肺血管内微小血栓形成などが関連しており、臨床分類では第1群である肺動脈性肺高血圧症 (pulmonary arterial hypertension: PAH) に分類されている。しかし、先天性心疾患に伴うPHは、左心系心疾患合併例や肺疾患合併例、大血管転移に伴うPH、Fontan循環など、構造変化や病態によって成因は多彩であり、個々の症例での詳細な評価が重要となる。

2018年にPAH発症関連遺伝子としてSRY-Box Transcription Factor 17 (SOX17) 遺伝子が欧州にて同定された。日本人のデータにおいても、SOX17遺伝子変化を有するPAH患者は、従来の肺血管拡張薬への治療抵抗性があり、心房中隔欠損症や心室中隔欠損症などの先天性心疾患を合併している割合が高いことを報告した。本講演では、SOX17遺伝子に着目して、成人先天性心疾患合併肺高血圧症診療の現状と治療戦略、今後の課題について述べる。

## Fontan症例に対する肺血管拡張薬を成人期にやめることは適切か

## Impact of discontinuation of pulmonary vasodilators in the Adult Fontan Circulation

齋木 宏文<sup>1)</sup>、松尾 悠<sup>1)</sup>、工藤 諒<sup>1)</sup>、高橋 卓也<sup>1)</sup>、齋藤 寛治<sup>1)</sup>、滝沢 友里恵<sup>1)</sup>、佐藤 啓<sup>1)</sup>、栗田 聖子<sup>1)</sup>、中野 智<sup>1)</sup>、小泉 淳一<sup>2)</sup>、小山 耕太郎<sup>1,3)</sup>

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

Hirofumi Saiki<sup>1)</sup>、Yuu Matsuo<sup>1)</sup>、Makoto Kudo<sup>1)</sup>、Takuya Takahashi<sup>1)</sup>、Kanchi Saito<sup>1)</sup>、Yurie Takizawa<sup>1)</sup>、Akira Sato<sup>1)</sup>、Seiko Kuwata<sup>1)</sup>、Satoshi Nakano<sup>1)</sup>、Junichi Koizumi<sup>2)</sup>、Kotaro Oyama<sup>1,3)</sup>

Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Iwate Medical University<sup>1)</sup>、Department of Cardiothoracic Surgery, Iwate Medical University<sup>2)</sup>、Department of Pediatrics, Michinoku Medical Center for Disabled Children<sup>3)</sup>

背景：Fontan適応症例の拡大に伴い、Fontan循環成立を目指して肺血管拡張薬が広く使用されてきた。良好な循環を維持する症例では社会保障を受けづらく、成人期に肺血管拡張薬中止を余儀なくされることがある。遠隔期Fontan症例における肺血管拡張薬中止の影響を検討した。

対象と方法：Fontan術後症例116例のうち、肺血管拡張薬を遠隔期まで継続しカテーテル検査で血行動態を評価した症例は25例、肺血管拡張薬非使用例で遠隔評価を行った症例は60例であった。このうち16歳以前・以後の両方で評価した各8例、29例を対象とし、肺血管抵抗・肺動脈圧の変化を解析した。

結果：肺血管拡張薬非使用例と使用例の遠隔期評価年齢(13.7±5.2, 13.1±5.5歳)、成人後評価時年齢(19.7±4.4, 21.8±5.6歳)に差はなかった。肺血管拡張薬非使用例は成人前後で肺動脈圧、肺血管抵抗、肝静脈楔入圧に差はなく、肺血管抵抗または肺動脈圧が上昇した症例は29例中8例(28%)であった。一方、肺血管拡張薬使用例において肺血管拡張薬を中止または体格に合わせて増量しなかった症例は5例であり、4例の肺循環に増悪を認めた(80%, p=0.042)。肺動脈圧(9.8±1.3→12.3±1.2 mmHg, p=0.033)、経肺圧較差(2.2±1.3→5.5±2.2 mmHg, p=0.034)が上昇し、肺動脈楔入圧は変化しない一方、経肝圧較差は減少した。

結論：肺血管拡張薬使用例は遠隔期においても肺血管拡張薬に依存する傾向がある。

## 小児病院における成人先天性心疾患患者のACPの実態と課題

## Advance Care Planning in Adult Congenital Heart Disease at Children's Hospital

山田 浩之<sup>1)</sup>、三浦 大<sup>1)</sup>、永峯 宏樹<sup>1)</sup>、大木 寛生<sup>1)</sup>、前田 潤<sup>1)</sup>、加藤 賢<sup>2)</sup>、山岸 敬幸<sup>1)</sup>

東京都立小児総合医療センター 循環器科<sup>1)</sup>、東京都立多摩総合医療センター 循環器内科<sup>2)</sup>

Hiroyuki Yamada<sup>1)</sup>、Masaru Miura<sup>1)</sup>、Hiroki Nagamine<sup>1)</sup>、Hirohisa Ohki<sup>1)</sup>、Jun Maeda<sup>1)</sup>、Ken Kato<sup>2)</sup>、Hiroyuki Yamagishi<sup>1)</sup>

Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Department of Cardiology<sup>1)</sup>、Tokyo Metropolitan Tama Medical Center, Department of Cardiology<sup>2)</sup>

【背景】ACHD患者の終末期医療に関するAdvance Care Planning(ACP)の重要性が増しているが、小児病院での体制は十分ではない。

【目的】ACHD患者の死因とACPの実態を後方視的に検討し、小児病院における終末期医療の課題を明らかにすること。【方法】2014年1月から2024年8月までに死亡した15歳以上のACHD患者16名を対象とした。診療録より、死因、患者背景、ACPの実施状況を抽出した。ACPは、医療者と患者(または代理人)が患者の将来に関する医療決定について話し合い、診療録に記載されたものと定義した。【結果】対象は死亡時年齢16-49歳(中央値23.5歳)、男性8例。単心室循環5例、二心室循環11例。死因は心不全が8例、突然死3例、術後死亡2例、心疾患以外2例、詳細不明1例。ACPが実施された患者は8例で、反復入院歴を持つものが多く、3例は隣接する総合病院への成人移行支援を契機にACPが始まった。初回ACPから死亡までの日数は38-1749日(中央値295日)。知的障害を伴う患者では、代理人となる家族との複数回の話し合いを要した。【考察】ACHD患者では、若年ながら重篤な心疾患を有し、予後予測が困難な場合も多く、患者や家族の不安軽減、医療者間の円滑な連携にACPは不可欠である。当院でACPが行われていた患者は半数にすぎなかったが、入院や移行が契機になっていた。今後、ACPの普及を図るためには、成人移行支援を含めた医療者間の連携強化、患者背景に応じたチーム医療が重要である。

**SY5-02 成人先天性心疾患患者へのACPの取り組み****ACP initiatives for adult patients with congenital heart disease**

野元 秀子、澤村 京、竹原 加奈子、高原 美久、中野 叶、今中 陽子

国立循環器病研究センター

Hideko Nomoto, Miyako Sawamura, Kanako Takehara, Miku Takahara, Kanae Nakano, Youko Imanaka  
National Cerebral and Cardiovascular Center

【はじめに】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者は、小児期の治療向上に伴い、多くが成人期・壮年期をむかえることが可能となった。一方、様々な合併症を抱え、加齢とともに繰り返す心不全や不整脈などにより緩和ケアも必要となっている。後天性心疾患とは異なり病みの軌跡が明らかでなく、重篤なACHD患者はACPを希望しないことも多く、A病棟でも患者へのACP介入が課題となっていた。そこで看護師に対して患者のACPに対するニーズを把握するための意識調査を行った。

【方法】前年度から課題となっていた「看護師のACPへの知識・認識度の低さ」と「看護師のACPに関する情報収集の困難さ」に取り組むため、令和5年にA病棟看護師23名を対象に、ACP実践の手順を示したチェックリストを用いることを推奨する介入を行った後、意識調査を実施した。

【結果】「ACPについての認識度」は15%から82.4%と向上した。「ACPが必要な患者の希望や思いの情報収集」については、41%から47%と前年度と比較して微増であった。

【考察】ACHD患者へのACP関連する情報収集の困難さを感じる要因として、①ACHD患者の特徴として小児期から両親への依存度が高く、自己の病識が乏しいこと②ACHD患者がACPを希望しないことや親が代理意思決定を行う場合が多いことが考えられる。

【今後の課題】意思決定プロセスを家族や医療チームで創出していくことを目標に支援を行う必要がある。

**SY5-03 発達障害患者のACP ～先天性心疾患を無治療で経過した双胎ダウン症の長期経過～****ACP for patients with developmental disorders ~Long-term progress of twins with Down syndrome who had untreated congenital heart disease~**

丸谷 怜、西 孝輔、益海 英樹、今岡 のり、稲村 昇

近畿大学医学部小児科学教室

Satoshi Marutani, Kosuke Nishi, Hideki Masumi, Nori Imaoka, Noboru Inamura

Kindai University Faculty of Medicine Department of Pediatrics

症例は1971年出生のダウン症の双子患者。出生時に心疾患の指摘があったが診断されず経過した。小学校入学時の健診で再び指摘があり、姉は心室中隔欠損 (VSD) で、その時点でEisenmenger化していた。妹もVSDであったが右室内に筋性狭窄 (DCRV) があり高肺血流にはならず経過した。両親の意思で両者とも無治療で経過観察となっていた。コロナ禍を契機にACPとして今後どうありたいかを改めて話し合ったが、両親としては治療や危急の状況での蘇生処置は必要ないという意味を示した。本人たちは幼児程度の発達であり、意思確認は困難であった。姉は52歳のとき短期入所をしていた施設で突然死となった。妹はVSDとDCRVによりチアノーゼが徐々に進行した。

妹は53歳となり、頭痛を主訴に受診し、脳膿瘍と診断した。両親は外科的処置を希望し、穿頭ドレナージで改善したが、その後心室細動による心肺停止のエピソードを起こし、低酸素脳症となった。

コロナ禍のACPの時点で両親は80代であり、右左短絡による脳膿瘍までも想定した複雑な話し合いは困難で、脳膿瘍発症の時点で緩和ケアを選ぶことはできず、より複雑な転機をたどることとなった。発達障害のある患者でのACPは、実質的には両親をはじめとする家族との話となり、長期経過患者では両親も高齢となってACPの運用は困難となる可能性がある。今後の大きな課題として提示したい。

## SY5-04 成人先天性心疾患患者の緩和ケア—過去8年の経験からみる今後の課題

## Current status of palliative care in adult congenital heart disease patients

原田 元、酒井 哲理、朝貝 省史、島田 衣里子、西村 智美、石戸 美妃子、竹内 大二、豊原 啓子、稲井 慶  
東京女子医科大学

Gen Harada, Tetsuri Sakai, Seiji Asagai, Eriko Shimada, Tomomi Nishimura, Mikiko Ishido, Daiji Takeuchi,  
Keiko Toyohara, Kei Inai

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

【背景】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者は疾患の多様性/複雑性から緩和ケアは十分に行われていない。

【目的】ACHD 患者の終末期臨床像を把握し緩和ケアについて考察する。

【方法】当院で加療した 18 歳以上の ACHD 患者のうち 2016 年～2023 年までに死亡した 76 症例を対象として死亡時年齢、死亡原因を調査した。死亡原因が心不全の症例の死亡場所、初回心不全～死亡までの期間、積極的治療、症状緩和治療について調査した。

【結果】死亡時年齢  $46 \pm 14$  歳 (中央値  $\pm$ SD)、死亡原因は心不全 56 例 (74%)、突然死 10 例 (13%)、その他 10 例 (13%) であった。心不全 56 例において、死亡場所は救急外来 7 例 (12%)、ICU 15 例 (26%)、病室 29 例 (51%)、自宅 4 例 (7%) であり、自宅 4 例は全て 2021 年以降の症例であった。初回心不全から死亡までの期間  $4.7 \pm 3.3$  年、積極的治療は強心薬 43 例 (77%)、人工呼吸 31 例 (55%)、透析 13 例 (23%) であり、自宅 4 例では強心薬を 3 例 (75%) に使用、人工呼吸の症例はなかった。症状緩和治療はオピオイド 11 例 (20%)、鎮静薬 8 例 (14%)、抗不安薬/睡眠薬 10 (18%)、リエゾン 26 例 (46%) であった。

【結語】ACHD 患者の終末期では積極的治療の頻度は高く、症状緩和治療の頻度は少なかった。初回心不全から約 5 年で亡くなる可能性があり、初回心不全入院の時点で緩和ケアを含めた治療方針を話し合うのが良いと考えられた。在宅での強心薬使用が可能な場合があり、自宅で最期を迎える症例が増えると予想される。

## SY5-05 急性期心疾患遺族調査からみたACHD患者の「良い死」

## The "Good Death" of ACHD Patients from the Survey of Bereaved Families of Deceased Acute Cardiovascular Disease Patients.

川松 直人<sup>1)</sup>、水野 篤<sup>2)</sup>、立野 滋<sup>3)</sup>、河野 隆志<sup>4)</sup>、東谷 迪昭<sup>5)</sup>、北井 豪<sup>5)</sup>、柴田 龍宏<sup>5)</sup>、武井 眞<sup>5)</sup>、  
後岡 広太郎<sup>5)</sup>、中澤 学<sup>5)</sup>、塩見 紘樹<sup>5)</sup>、石津 智子<sup>1)</sup>

筑波大学 循環器内科<sup>1)</sup>、聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科<sup>2)</sup>、千葉市立海浜病院 成人先天性心疾患診療部<sup>3)</sup>、慶  
應義塾大学 循環器内科<sup>4)</sup>、東京医科大学茨城医療センター、国立循環器病研究センター、久留米大学、Stanford University、  
東北大学病院、東海大学、京都大学医学部附属病院 Q-PACH 研究班<sup>5)</sup>

Naoto Kawamatsu<sup>1)</sup>、Atsushi Mizuno<sup>2)</sup>、Shigeru Tateno<sup>3)</sup>、Takashi Kohno<sup>4)</sup>、Michiaki Higashitani<sup>5)</sup>、  
Takeshi Kitai<sup>5)</sup>、Tatsuhiko Shibata<sup>5)</sup>、Makoto Takei<sup>5)</sup>、Kotaro Nochioka<sup>5)</sup>、Gaku Nakazawa<sup>5)</sup>、Hiroki Shiomi<sup>5)</sup>、  
Tomoko Ishizu<sup>1)</sup>

Department of Cardiology, Faculty of Medicine, University of Tsukuba<sup>1)</sup>、Department of Cardiovascular  
Medicine, St. Luke's International Hospital<sup>2)</sup>、Department of Adult Congenital Heart Disease and Pediatrics,  
Chiba Kaihin Municipal Hospital<sup>3)</sup>、Division of Cardiology, Department of Medicine, Keio University School  
of Medicine<sup>4)</sup>、Q-PACH study group<sup>5)</sup>

【背景と目的】ACHD 患者における ACP や緩和ケアをいつ、どのように行うのか、またそのニーズについては知見が不足している。遺族調査により ACHD 患者の死の質の現状を評価する。

【方法と結果】多施設共同後ろ向き遺族調査を行い Good Death Inventory (GDI) について ACHD 患者と非 ACHD 患者を比較した。対象 250 症例のうち ACHD 患者は 7 例 (33±8 歳、女性 3 名、ASD、VSD、三尖弁閉鎖、右室型単心室症 各 1 名、TOF 3 名) であった。ACHD 群はひとりの主治医に長期間担当され (3 年以上 100% vs. 67.9%)、医師を信頼して過ごせていた (83% vs. 69%)。一方で GDI はやや低く ( $69.0 \pm 12.6$  vs.  $75.0 \pm 15.7$  pts)、「人生を全うしたと感じていた」、「自然に近いかたちで過ごせた」、「大切な人に伝えたいことを伝えられた」、「生きていることに価値を感じられた」に否定的な返答が多かった。6 名で終末期について家族と医師の対話があったが、内容は 5 名で蘇生処置のみであり療養場所に関する対話は 1 名のみだった。対話のタイミングは患者が亡くなる 3 ヶ月以上前、1 ヶ月前、1 ヶ月未満が 2, 2, 1 名であり、全員が対話時期は適切で十分に話し合えたと言った。一方で家族が患者と話し合ったのは 1 名のみであった。

【考察】ACHD 患者の多くは主治医を信頼している一方で、GDI で示唆される「良い死」の改善の余地が示唆された。終末期に限らず早期より充実した ACP を行うことで死の質を改善可能か今後検証が必要である。

**Update of percutaneous pulmonary valve replacement in ACHD**

Gi Beom Kim

Department of Pediatrics  
Seoul National University Children's Hospital,  
Seoul National University College of Medicine  
Seoul, South Korea

Adults living with congenital heart disease (CHD) has been increasing every year as a result of remarkable advances in surgical and catheter interventional techniques, and knowledge of critical care for patients with CHD. And, many patients among them need to be re-treated for residual right ventricular outflow tract (RVOT) problems, especially in the repaired tetralogy of Fallot (TOF) patients.

Surgical pulmonary valve replacement (PVR) has been gold standard to treat pulmonary valve problems for several decades. Though surgical PVR has shown good outcomes, majority of surgical treatment is in the direction of innovative and collaborative hybrid procedures, and even percutaneous PVR to minimize mortality, morbidity, and hospital stay for the sake of patients. Since the introduction of percutaneous PVR in 2000 by Bonhoeffer et al., balloon-expandable percutaneous pulmonary valve systems using the Melody and Edwards SAPIEN transcatheter valves have been successfully used over 18,000 cases in the surgically implanted pulmonary valves with good clinical outcome without significant mortality and morbidity. However, most patients with a dilated native RVOT with significant PR such as post-operative TOF need a larger valved-stent for stable valve implantation. For this reason, a single self-expandable valve system for percutaneous PVR has been developed. First-in-man successful implantation of a single self-expandable valve into a dilated pulmonary trunk was first reported in 2010 by Schievano et al., and this Harmony valve by Medtronic, Inc. was approved by US FDA on March 2021. The other self-expandable valve for a dilated pulmonary trunk is the Venus-P Valve, which was acquired CE approval with good clinical outcome on March 2022. Pulsta valve, developed in South Korea, is also another treatment option for the native RVOT lesion and received market approval in South Korea since Sep. 2019. Since then, Pulsta valve is actively being implanted nowadays in South Korea and other countries commercially and patient enrollment for CE approval was completed by January 2022. These self-expandable transcatheter valve systems are definitely next-generation valves for PVR in the RVOT lesions after various CHD treatment.

**成人先天性心疾患に対するePTFE導管による肺動脈弁置換術の中期成績****Mid-term results of pulmonary valve replacement with ePTFE conduit for adult congenital heart disease**

山形 顕子、新川 武史、吉田 尚司、齋藤 聡、新浪 博士

東京女子医科大学 心臓血管外科学分野

Akiko Yamagata, Takeshi Shinkawa, Hisashi Yoshida, Satoshi Saito, Hiroshi Niinami

Tokyo Women's Medical University Cardiovascular Surgery

【背景】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者の肺動脈弁置換術 (PVR) の弁種の選択肢の一つである ePTFE 導管は、手術手技が容易、同サイズの生体弁より大きい弁口面積、術後ワーファリン内服不要等の利点がある。今回 ePTFE 導管による ACHD 患者に対する PVR の中期成績を検討した。

【対象と方法】2014年6月～2024年8月に当院で ePTFE 導管を用いて PVR を施行した 18 歳以上の患者を対象とし、患者生存率及び弁機能について検討した。

【結果】症例は 70 例、手術時年齢は 28.9 (24.7-36.4) 歳、体重は 52.0(46.0-60.6)kg。原疾患はファロー四徴症 27 例、大血管転位症 18 例、先天性大動脈弁疾患に対する Ross 術後 10 例、肺動脈閉鎖 7 例、両大血管右室起始症 4 例、他 3 例で、感染性心内膜炎 4 例を認めた。使用したサイズは 16mm 1 例、18mm 3 例、20mm 1 例、22mm 4 例、24mm 61 例であった (18mm 以下の 4 例中 3 例は修正大血管転位に対する機能的修復術後の左室-肺動脈導管として使用)。平均経過観察期間は 34 ヶ月で、早期死亡 2 例、遠隔期死亡 2 例であったが、導管機能不全による死亡はなく、術後心不全による入院加療や弁関連の再手術を要した症例はなかった。術後中期 (術後平均 26 ヶ月後) の経胸壁心臓超音波所見は、肺動脈弁逆流は trivial 以下が 28 例、mild 28 例、moderate 6 例、導管の最大圧較差は 30mmHg 未満が 60 例、30mmHg 以上 50mmHg 未満が 2 例、50mmHg 以上は 0 例だった。

【結論】当院での ePTFE 導管による PVR の術後中期成績は良好であった。



## SY6-03 RVOT治療におけるSAPIEN3の現状

## Current status of SAPIEN3 in RVOT intervention

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

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

Mizuhiko Ishigaki<sup>1)</sup>、Kim Sung-Hae<sup>1)</sup>、Hidehiro Mori<sup>1)</sup>、Akane Shibuya<sup>1)</sup>、Hiroshi Numata<sup>1)</sup>、Chihiro Ajimi<sup>2)</sup>、Kazuya Sanada<sup>1)</sup>、Keisuke Sato<sup>1)</sup>、Jun Yoshimoto<sup>2)</sup>、Norie Mitsushita<sup>1)</sup>、Masaki Nii<sup>1)</sup>、Hiroki Ito<sup>3)</sup>、Keiichi Hirose<sup>3)</sup>、Kisaburou Sakamoto<sup>3)</sup>、Yasuhiko Tanaka<sup>1)</sup>

Department of Cardiology, Shizuoka Children's Hospital<sup>1)</sup>、Department of Electrophysiology, Shizuoka Children's Hospital<sup>2)</sup>、Department of Cardiovascular surgery Shizuoka Children's Hospital<sup>3)</sup>

エドワーズ社のSAPIEN3(以下S3)は、2016年に大動脈弁位での使用が国内で承認され、経皮の大動脈弁置換術で広く使用されている。更に革新的医療機器条件付き早期承認制度により、2020年には肺動脈弁位での使用も追加承認され、2022年2月に国内での1例目が施行された。これは現在広く使用されているHarmony TPV(以下H-TPV)より承認、実施とも約1年早い。しかし実際の経皮的肺動脈弁置換術の実施症例数は、H-TPVが1年半で200例超に対して、S3は2年で3例と限定的である。

S3は、20/23/26/29mmの4つのサイズラインナップからなり、拡張時の高さ(全長)は15.5mmから22.5mmと51/55mmあるH-TPVに比して半分から1/3程度の長さとなる。国内での適応は、外科的生体弁もしくは右室流出路心外導管の機能不全で、肺動脈狭窄および閉鎖不全が対象となる。生体弁や心外導管による右室流出路形成患者群は、一般的にH-TPVが対象とする自己弁輪や1弁付きパッチによる右室流出路形成患者群に比して、小児期からの導管交換等により再手術回数が多い傾向にある。このため再開胸を含む外科手術リスクの低減という点において、S3はH-TPVと同等以上の効果が期待される。

当院では、フォロー四徴症術後の生体弁機能不全例に対してS3留置術を抄録段階で2例経験し、本治療の低侵襲性および治療効果を実感した。治療の適用や実際の治療手技、本治療の拡大のために必要な事項を含めて現状について述べる。

## SY6-04 当院における右室流出路病変に対する治療方針の変遷

## Changes in treatment strategy for right ventricular outflow tract lesion in our institution

朝貝 省史<sup>1)</sup>、小暮 智仁<sup>2)</sup>、新川 武史<sup>3)</sup>、稲井 慶<sup>1)</sup>

東京女子医科大学病院/循環器小児・成人先天性心疾患科<sup>1)</sup>、東京女子医科大学病院/循環器内科<sup>2)</sup>、東京女子医科大学病院/心臓血管外科<sup>3)</sup>

Seiji Asagai<sup>1)</sup>、Tomohito Kogure<sup>2)</sup>、Takeshi Shinkawa<sup>3)</sup>、Kei Inai<sup>1)</sup>

Tokyo Women's Medical University Hospital, Department of Cardiology, Pediatric and Adult Congenital Heart Diseases<sup>1)</sup>、Tokyo Women's Medical University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine<sup>2)</sup>、Tokyo Women's Medical University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery<sup>3)</sup>

【背景】2023年3月にHarmony弁を用いたTPVIが認可され、症例毎に治療方針を選択できるようになった。

【目的】当院における右室流出路病変に対する治療方針の変遷と短期的な治療成績について検討する事。

【対象と方法】2022年1月から2023年12月までに右室流出路病変に対して治療介入を要した成人患者69人が対象。TPVI症例(T群)32人、surgical PVRまたはRV-PA conduit症例(S群)37人。2022年1月から12月はS群18人、2023年1月から12月はT群32人、S群19人。

【結果】T群とS群で年齢、開胸回数、心不全既往、VT既往に有意差なし。S群は26人(70%)が同時手術(TVP7人、TVR7人、MVP2人、AVR4人、Bentall3人など)を行った。T群で優位に治療時間、ICU滞在期間、治療から退院までの期間が短かった(T群 vs S群; 90分(59-185分) vs 124分(48-269分),  $p < 0.005$ 、1日(0-5日) vs 3日(2-5日),  $p < 0.0001$ 、5日(4-14日) vs 18日(13-115日),  $p < 0.0001$ )。治療前後でT群、S群共にNYHA(T群: III→II 8人, II→I 8人、S群: III→II 5人, II→I 2人)、PR(PR RF; T群:  $49 \pm 11\% \rightarrow 2 \pm 1\%$ ,  $p < 0.0001$ )、S群:  $46 \pm 18\% \rightarrow 6 \pm 6\%$ ,  $p < 0.0001$ )、右室容積(RVEDVI; T群:  $160 \pm 39\text{ml/m}^2 \rightarrow 96 \pm 20\text{ml/m}^2$ ,  $p < 0.0001$ )、S群:  $163 \pm 48\text{ml/m}^2 \rightarrow 75 \pm 10\text{ml/m}^2$ ,  $p < 0.0001$ )改善を認めた。

【結語】T群、S群共に自覚症状や血行動態の改善を認めた。T群はICU滞在期間や入院期間が短く、S群は多くの症例で右室流出路病変以外に治療介入を要していた。

**SY7-01 成人先天性心疾患患者の移植適応と限界****Heart transplant indications and limitations for adult congenital heart disease**

伊藤 裕貴

国立循環器病研究センター

Yuki Ito

National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】国内の小児心移植は良好な成績をおさめているが、成人先天性心疾患 (ACHD) の心不全に対する補助人工心臓 (VAD) 装着や心移植は限られており、不明な点も多い。また国内での移植待機日数は極めて長期となっており、現状の allocation system は ACHD 患者に不利とされている。

【対象および方法】対象は2011年3月から2021年3月に当院で心移植希望登録を行った ACHD 心不全患者9例。診療録を用いて後方視的に背景、原疾患、他臓器障害の程度、VAD 装着および移植の有無、転帰などについて調査し転帰に関わる因子について検討した。

【結果】男性7例、女性2例、移植希望登録時の年齢は34 (27-42) 歳であった。大血管転位が3例、修正大血管転位が5例、Shone complex が1例で、2心室循環が8例、1心室循環が1例であった。VAD 装着は7例で、うち2例は VAD 装着後急性期に死亡していた。残りの VAD 装着5例のうち2例は移植後に退院できたが、2例は移植後の急性期に死亡、1例は移植待機中であった。VAD 未装着は2例で、1例は移植待機中、1例は待機中に死亡していた。

【考察】ACHD の重症心不全は拡張障害が主体で他臓器障害を合併している症例が多く、VAD 装着や心移植の成績は全体的に不良だった。一部は早期の移植希望登録や allocation system の変更によって移植の成績改善の可能性はあるものの、適切な症例選択が最も大切と考えられた。

**SY7-02 当院の完全大血管転位症の心房位転換術後に対する心臓移植戦略の経験****Strategy of Heart Transplantation for Patients with TGA after Atrial Switch in Kyushu university hospital**石北 綾子<sup>1)</sup>、坂本 一郎<sup>1)</sup>、浅川 宗俊<sup>1)</sup>、西崎 晶子<sup>1)</sup>、柿野 貴盛<sup>1)</sup>、藤野 剛雄<sup>1)</sup>、山村 健一郎<sup>2)</sup>、安東 勇介<sup>3)</sup>、城尾 邦彦<sup>3)</sup>、園田 拓道<sup>3)</sup>、塩瀬 明<sup>3)</sup>、阿部 弘太郎<sup>1)</sup>九州大学病院 循環器内科<sup>1)</sup>、九州大学病院 小児科<sup>2)</sup>、九州大学病院 心臓血管外科<sup>3)</sup>Ayako Ishikita<sup>1)</sup>、Ichiro Sakamoto<sup>1)</sup>、Soshun Asakawa<sup>1)</sup>、Akiko Nishizaki<sup>1)</sup>、Takamori Kakino<sup>1)</sup>、Takeo Fujino<sup>1)</sup>、Kenichiro Yamamura<sup>2)</sup>、Yusuke Ando<sup>3)</sup>、Kunihiko Joo<sup>3)</sup>、Hiromichi Sonoda<sup>3)</sup>、Akira Shiose<sup>3)</sup>、Kohtaro Abe<sup>1)</sup>Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital<sup>1)</sup>、Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital<sup>2)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital<sup>3)</sup>

当院の先天性心疾患 (CHD) の心臓移植登録は6例 (完全大血管転位症 (TGA) 心房位転換術後3成人例、修正大血管転位症 (ccTGA) 1成人例、Fontan 術後 2小児例) と当院心臓移植登録150例の4%で、TGA 心房位転換術後が最も多い。4例で心臓移植に到達し、1例 (TGA) が植え込み型補助人工心臓 (aRVAD) 下に待機中である。残り1例 (ccTGA) は aRVAD 装着下に Deviceトラブルで突然死した。補助人工心臓での待機日数は中央値 CHD vs 非 CHD 1760 vs 1576日、 $p=0.37$  と CHD が長い傾向にある。

当院の TGA 心房位転換術後20例で心臓移植登録を検討したのは6例 (30%) である。2例は肺高血圧症 (PH) のため断念し、1例は検討中に心室頻拍のため突然死した。移植到達症例2例でも、1例は Combined pre- and post- capillary PH のため迅速な移植登録には至らず、強心薬持続投与下での PH 改善傾向を示しなんとか移植登録が承認された。もう1例は、aRVAD 装着中に、ポンプ内血栓、ドライライン感染、感染性脳動脈瘤破裂、脳梗塞、胆嚢炎を合併し、体外式 aRVAD への転換を余儀なくされた。さらに、現在移植待機中の1例は、両側大腿動脈閉塞・冠静脈洞の左房開口により MCS や CRTD が制限されている。残り14例は NYHA 2 で現時点で心臓移植検討には至らないが、非 CHD と同じ基準での移植検討では登録に難渋したり断念したりする症例がある中で、より早い段階での検討が望ましいと提起したい。

**SY7-03 成人期に到達したFontan症例の臨床像 -心臓移植を考慮するタイミング-****Clinical Status of Adult Patients with Fontan Circulation -When should Heart Transplantation be considered?-**

木戸 高志<sup>1)</sup>、久呉 洋介<sup>1)</sup>、渡邊 卓次<sup>1)</sup>、平 将生<sup>1)</sup>、石井 良<sup>2)</sup>、石田 秀和<sup>2)</sup>、成田 淳<sup>2)</sup>、美馬 響<sup>3)</sup>、世良 英子<sup>3)</sup>、上野 高義<sup>1)</sup>、坂田 泰史<sup>3)</sup>、宮川 繁<sup>1)</sup>

大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科<sup>1)</sup>、大阪大学大学院医学系研究科小児科<sup>2)</sup>、大阪大学大学院医学系研究科循環器内科<sup>3)</sup>

Takashi Kido<sup>1)</sup>、Yosuke Kugo<sup>1)</sup>、Takuji Watanabe<sup>1)</sup>、Masaki Taira<sup>1)</sup>、Ryo Ishii<sup>2)</sup>、Hidekazu Ishida<sup>2)</sup>、Jun Narita<sup>2)</sup>、Hlbiki Mima<sup>3)</sup>、Fusako Sera<sup>3)</sup>、Takayoshi Ueno<sup>1)</sup>、Yasushi Sakata<sup>3)</sup>、Shigeru Miyagawa<sup>1)</sup>

Department of Cardiovascular Surgery, Osaka University, Medical School of Medicine<sup>1)</sup>、Department of Pediatrics, Osaka University, Medical School of Medicine<sup>2)</sup>、Department of Cardiovascular Medicine, Osaka University, Medical School of Medicine<sup>3)</sup>

(目的)Fontan 術後遠隔期には、心収縮能や運動耐容能が保たれていても肺心室を持たないFontan 循環そのものが原因で肝硬変や PLE といった重症合併症をきたすことが知られている。成人期に到達したFontan 到達症例の臨床像を明らかにし、心臓移植を考慮するタイミングについて検討した。

(方法) 当院で2006年以降に診療を行った18歳以上のFontan 到達症例を対象とし、後方視的検討を行った。

(結果) 対象は51例で、診断はTA 11, DILV 4, uAVSD 8, MA 3, Ebstein 6, HLHS 3, PAIVS 2, その他14。フォンタン手術は中央値4.9(IQR3.0-10.4)歳で施行、術式はAPC 7, LT-TCPC 16, EC-TCPC 24, Bjork 4。再手術は25例で、TCPC conversion 15, TCPC revision 4, DKS 4, 房室弁手術 2。死亡は7例で、1例が心室性不整脈、1例が卵巣悪性腫瘍、他5例は肝硬変を伴う死亡。Fontan 術後生存例のうち、7例に不可逆的臓器障害(肝硬変 6, PLE 1)を認めた。Cox 比例ハザード解析にてフォンタン術後の不可逆的臓器障害の関連因子は、フォンタン術後の心臓カテーテル検査でのhigh SVEDP(>12mmHg)(HR 4.93, p value 0.02)であった。不可逆的臓器障害は初回のFontan 手術後中央値24.4(IQR16.0-28.2)年で診断され、この時点でNYHAIII度以上の運動耐容能低下を来した症例は認めなかった。

(結語) Fontan 術後のhigh SVEDP(>12mmHg)は心臓移植適応を考慮するタイミングとして重視すべきと、考えられた。

**SY7-04 成人先天性心疾患における心臓移植適応の問題点****Limitation of the candidacy for Heart transplantation in Adult Congenital Heart disease**

石戸 美妃子<sup>1)</sup>、新川 武史<sup>2)</sup>、原田 元<sup>1)</sup>、稲井 慶<sup>1)</sup>

東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科<sup>1)</sup>、東京女子医科大学心臓血管外科<sup>2)</sup>

Mikiko Ishido<sup>1)</sup>、Takeshi Shinkawa<sup>2)</sup>、Gen Harada<sup>1)</sup>、Kei Inai<sup>1)</sup>

Tokyo Women's Medical University, Department of Pediatric and Adult congenital cardiology<sup>1)</sup>、Tokyo Women's Medical University, Department of Cardiovascular Surgery<sup>2)</sup>

はじめに 成人先天性心疾患(ACHD)の心臓移植(HTx)は、全体の約3%程度に留まる。手技的困難、出血、抗体陽性等の要因で移植後急性期の成績は劣るが、長期生存率は正常心と遜色ない。しかし、国内では、ドナー不足、経験不足によりACHDのHTxは発展途上である。当院でHTxを考慮したACHD症例を振り返り、問題点、制度上の障壁等について議論したい。

対象・方法 HTx適応を考慮した18例を対象とし、患者背景、移植適応理由、検討結果と理由、予後を後方視的に検討した。

結果 疾患内訳は、修正大血管転位6例、大血管転位4例、単心室血行動態5例、他3例。適応検討理由は、体心室収縮不全(SVF)13例、PLE2例、他3例で、HTx適応は5例、全例SVF。院内で不適応13例、理由は、改善2例、肥満・糖尿病2例、家族サポート不足4例、肺低形成を含む形態的困難4例、肝不全1例。予後は、心肝同時移植1例、心臓移植1例、植込みVAD待機中3例、status2が1例、外来経過観察中5例、死亡5例(VAD1例)、改善2例である。

考察 問題点として、形態的困難症、PLEや拘束性障害の評価基準がない、家族サポートが得難い事が考えられた。VADを植込み例のINTERMACS profileは低く、急激な経過だった。一方で適応にならず死亡した症例では、形態的困難症例が3例含まれ、強心薬投与や補助循環の適応とならずに死亡していた。

結論 HTx適応は全例SVFだった。ACHDに特化した治療戦略、allocationパスの構築も必要と思われた。

## 脳梗塞既往のある拳児希望のFontan症例に対し経皮的fenestration閉鎖術を施行した一例 Transcatheter Fenestration Closure for Fontan Patient with a history of cerebral infarction who Desire Pregnancy

安藤 智<sup>1)</sup>、相馬 桂<sup>1)</sup>、齊藤 暁人<sup>1)</sup>、白神 一博<sup>2)</sup>、小林 智美<sup>1)</sup>、後藤 耕策<sup>1)</sup>、常盤 洋之<sup>1,3)</sup>、犬塚 亮<sup>2)</sup>、藤井 隆成<sup>4)</sup>、八尾 厚史<sup>5)</sup>

東京大学医学部附属病院 循環器内科<sup>1)</sup>、東京大学医学部附属病院 小児科<sup>2)</sup>、東京大学医学部附属病院 コンピュータ画像診断学・予防医学講座<sup>3)</sup>、昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター<sup>4)</sup>、東京大学 保健・健康推進本部<sup>5)</sup>

Satoru Ando<sup>1)</sup>、Katsura Soma<sup>1)</sup>、Akihito Saito<sup>1)</sup>、Kazuhiro Shiraga<sup>2)</sup>、Satomi Kobayashi<sup>1)</sup>、Kosaku Goto<sup>1)</sup>、Hiroyuki Tokiwa<sup>1,3)</sup>、Ryo Inuzuka<sup>2)</sup>、Takanari Fujii<sup>4)</sup>、Atsushi Yao<sup>5)</sup>

Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital<sup>1)</sup>、Department of Pediatrics, The University of Tokyo Hospital<sup>2)</sup>、Department of Computational Diagnostic Radiology and Preventive Medicine, The University of Tokyo Hospital<sup>3)</sup>、Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital<sup>4)</sup>、Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo<sup>5)</sup>

【症例】35歳女性。出生直後にチアノーゼを指摘され左室型単心室、共通房室弁と診断された。1ヶ月時にBTshunt術、8歳時にfenestrated TCPC Fontan術、房室弁形成術を施行され、以後外来通院を継続していた。30歳時に自然妊娠するも妊娠14週で自然流産となった。その後不妊治療を行っていたが、両側卵巣嚢腫を指摘され不妊の一因として手術が検討されていた。33歳時、転居に伴い当院を紹介受診したが、同月にワルファリン内服下で微小血栓による左基底核脳梗塞を発症した。また安静時SpO<sub>2</sub> 88%、運動時SpO<sub>2</sub> 70%と低酸素血症を認めており、低酸素血症及び周産期の血栓症リスクから妊娠前のfenestration閉鎖が検討された。fenestrationはCT画像で6mm程度、fenestration閉塞試験では閉塞前の中心静脈圧は12 mmHgで閉塞後も1mmHg程度の上昇にとどまり、SaO<sub>2</sub>は87%から91%に上昇した。血行動態的に閉鎖可能であると判断し、35歳時に経皮的fenestration閉鎖術を施行した。閉鎖直後よりSpO<sub>2</sub>の上昇(88%→96%)を認め、中心静脈圧は10 mmHgで上昇はなく、合併症もなく退院となった。

【考察】Fontan術後女性是不妊率や流産率、早産率が高いことが知られておりmodified WHOクラスIIIに分類され、妊娠による心負荷増悪や不整脈、血栓症など合併症出現のリスクも高い。本症例では、塞栓リスクと低酸素血症を考慮し妊娠前にfenestration閉鎖を施行しており文献的考察を交えて報告する。

## 集学的周産期管理を要した総肺静脈還流異常症術後の1例

### A Case of Postoperative Total Anomalous Pulmonary Venous Return, Requiring Multidisciplinary Perinatal Management

ベル立田 穂那実、瀬戸山 航史、片岡 雅晴

産業医科大学第二内科学

Honami Bell Tatta, Koushi Setoyama, Masaharu Kataoka

University of Occupational and Environmental Health, Japan, Internal Medicine II

【症例】28歳女性

【現病歴】総肺静脈還流異常(TAPVR)Ib + IIb型と診断され、生後9か月で心内修復術を受けた。部分的な還流異常(Qp/Qs = 1.45、Pp/Ps=0.26)による右心室容量負荷があり、術後発作性心房頻拍を認めた。幼少期は発作頻度が少なく、経過観察となっていた。成人期に高度肥満(130 kg)、高血圧、耐糖能異常、睡眠時無呼吸症候群などを合併した。妊娠初期に集学的な妊娠・周産期管理を要するため当院紹介となった。

【周産期管理】高リスク妊娠と診断し、嚴重な妊娠期・周産期管理を行った。妊娠発覚後に頻脈性心房頻拍症は持続性へ移行したため、β-blockerによる内服管理を行い症状を安定化させた。妊娠35週、左心機能はLVEF 40%まで低下した(妊娠初期 LVEF 55%)。集学的な医療体制を整え、腰椎麻酔下における選択的帝王切開を施行した。児に異状なく、分娩後は母体もICUにて体液管理と呼吸補助を行った。帝王切開時には患者の同意のもと両側卵管結紮も施行した。今後は紹介元で心保護薬の強化、心房頻拍に対するアブレーション、減量を行う予定とした。

【考察】本症例は、妊娠中に複数の合併症が重なったACHD患者で嚴重な妊娠期・周産期管理を要した。特に、頻拍や心機能低下を伴う周産期管理は、集学的な院内・院外医療連携と患者教育が不可欠である。本症例はACHD患者における移行期医療の難しさを浮き彫りにしており、医療連携において重要な課題であるためここに報告する。

**SY8-03 妊娠出産管理からトレプロスチニル吸入を導入し、良好な経過を示しているVSD-PAH例****A case of VSD-PAH with good clinical course after initiation of inhaled triprostanol during management of pregnancy and delivery**

村山 友梨<sup>1)</sup>、岩朝 徹<sup>1)</sup>、坪谷 尚季<sup>1)</sup>、大内 秀雄<sup>1)</sup>、白石 淳<sup>2)</sup>、肥塚 幸太郎<sup>3)</sup>、澤田 雅美<sup>3)</sup>、神谷 千津子<sup>3)</sup>、黒崎 健一<sup>1,3)</sup>、吉松 淳<sup>3)</sup>

国立循環器病研究センター小児循環器内科<sup>1)</sup>、国立循環器病研究センター新生児科<sup>2)</sup>、国立循環器病研究センター産婦人科<sup>3)</sup>

Yuri Murayama<sup>1)</sup>、Toru Iwasa<sup>1)</sup>、Naoki Tsuboya<sup>1)</sup>、Hideo Oouchi<sup>1)</sup>、Jun Shiraishi<sup>2)</sup>、Koutaro Koezuka<sup>3)</sup>、Msami Sawada<sup>3)</sup>、Chizuko Kamitani<sup>3)</sup>、Kenichi Kurosaki<sup>1,3)</sup>、Jun Yoshimatsu<sup>3)</sup>

National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatric Cardiology<sup>1)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Neonatology<sup>2)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Obstetrics and Gynecology<sup>3)</sup>

トレプロスチニル吸入製剤は昨年から本邦で販売開始された、本邦では最新の肺血管拡張薬である。昨年、妊娠出産管理に際し本剤を導入した経験を提示したが、その後の経過を報告する。

**【症例】** 出産時40歳のVSD-PAHの女性。4歳時にVSDに伴うPAHで閉鎖術を受けたがPAHが残存した。34歳時肺動脈圧61/27(41)mm Hg、Rp 16.8 Wood unit×m<sup>2</sup>であったが妊娠希望が強く、産婦人科と相談し妊娠出産を許可。39歳時に妊娠、分娩前にトレプロスチニル吸入を導入し34週に予定帝王切開で出産、直後から吸入再開した。退院前カテーテルで肺動脈圧58/24(35)mm Hg、Rp 14.5 Wood unit×m<sup>2</sup>と肺血管抵抗は依然高く、妊娠中から換気血流不均衡による軽度低酸素血症を呈していたが、幾分改善した。育児を行いつつ吸入継続でき、育児休暇中である事、ベビーカーに酸素と本剤吸入器を載せ移動する事で、最寄り駅にエレベーターがなく困る以外には心不全症状や失神もなくBNP上昇もなく経過した。母乳育児であるが児にもトラブルはなかった。出産1年後カテーテルで肺動脈圧45/17(29)mm Hg、Rp 7.9 Wood unit×m<sup>2</sup>と改善を認めた。児も特に異常はなくフォロー終了となった。

トレプロスチニルは妊娠・授乳中も禁忌でなく、また換気血流不均衡を呈するCHD-PAH症でも低酸素血症を増悪させにくい。吸入器が大きく持ち運びと外出時吸入に懸念はあるが、継続可能と考えられる。今後は職場復帰後も継続できるかどうか模索中である。

**SY8-04 高リスク妊娠例の遭遇経験から学び得た非専門施設の役割～適切な対応と心構えとは～****The Role of General Hospitals as Learned from Experiences with High-Risk Pregnancies**

小坂橋 俊美、松浦 寛祥、加古川 美保、藤田 鉄平、池田 祐毅、郡山 恵子、阿古 潤哉

北里大学医学部循環器内科学

Toshimi Koitabashi、Hiroaki Matsuura、Miho Kakogawa、Teppey Fujita、Yuki Ikeda、Keiko Koriyama、Junya Aka

Kitasato University, School of Medicine, Cardiovascular Medicine

ACHD患者の高リスク妊娠に対応できる産科管理の経験豊富な専門施設は極めて限られる。また、医療の進歩により分娩可能なACHD患者の幅も今後さらに広がることが予想される。しかし、多くの高リスク妊娠患者はこのような専門施設ではない一般総合病院を受診し、そこで次なる重要な判断がくだされる。挙児希望であれば妊娠の可否、すでに妊娠し22週未満であれば継続の可否、22週以降であれば分娩時期と管理法についてである。

当院は高リスク妊娠の経験は浅いが、大学病院として心疾患合併妊娠例や挙児希望例は自ずと集まる。その遭遇パターンは、1. 高リスクの認識がなく妊娠した場合、2. 妊娠中に高リスクな病態が判明した場合、3. 高リスクの挙児希望例で計画的に妊娠した場合である。妊娠の中断を選択した症例は3例(Eisenmenger症候群、体心室右室の修正大血管転位、姑息術後の単心室)であった。紹介時すでに後期であった重症肺高血圧症例は分娩1ヶ月後に他界した。強い挙児希望を持つ高リスクの1例はセカンドオピニオンを重ね、専門施設での分娩に成功した。

妊娠リスクや中断の判断は、自施設の経験や自信に影響を受けやすい。しかし、妊娠分娩の実現可能性は施設や時代によって大きく異なる。当院での高リスク妊娠患者の遭遇経験から学び得た、非専門施設における適切な対応と心構えについて提示する。

**SY8-05 修正大血管転位症の妊娠出産—ダブルスイッチ術後は体心室右室より妊娠出産は安全か？**

**Pregnancy outcomes in congenitally corrected transposition of the great arteries**

島田 衣里子、西村 智美、原田 元、朝貝 省二、豊原 啓子、竹内 大二、稲井 慶

東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科

Eriko Shimada, Tomomi Nishimura, Gen Harada, Seiji Asagai, Keiko Toyohara, Daiji Takeuchi, Kei Inai

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

抄録についてはP.149 AW3 参照

**SY9-01 北海道大学病院におけるACHD診療の現状と課題**

**Current Status and Problems of Adult Congenital Heart Disease Care at Hokkaido University Hospital**

石坂 傑、永井 利幸、中尾 元基、安斉 俊久

北海道大学大学院医学研究院 循環病態内科学教室

Suguru Ishizaka, Toshiyuki Nagai, Motoki Nakao, Toshihisa Anzai

Department of Cardiovascular Medicine, Faculty of Medicine and Graduate School of Medicine, Hokkaido University

当院は北海道内唯一のACHD専門医総合修練施設であり、院内症例については小児科・心臓血管外科との連携により、徐々にではあるが着実な移行医療が進められている。しかしながら、地域が抱える問題として、地方中核病院との連携やライフイベントに伴う道外転入および道外転出が挙げられる。

周知のとおり北海道は広大であり、高次医療機関が非常に遠距離に点在する形で、広い医療圏をカバーしているが、地方都市のACHD患者のフォローには、これら基幹病院との連携が重要である。ACHD診療には先天性心疾患に精通した医師の介在に加え、その診療を支える画像モダリティが必要となるため、当院ではリアルタイム遠隔診療システムであるCaseline<sup>®</sup>を用いた、電子カルテ情報や動画を含めた画像の共有により、遠距離間の病病連携の円滑化を目指している。

また日本循環器学会北海道地方会におけるACHD協議会の設置により、地域として疾患管理の啓蒙を進めている。また当院ACHD外来には道内への進学・転勤に伴い、道外専門施設からの診療依頼が多く寄せられている。ライフイベントに伴う北海道への転入および転出は、患者の病識への影響やドロップアウトのリスクのリスクを有している。慎重な患者教育が求められるとともに、小児慢性特定疾病・指定難病の申請などの医療費助成の積極的申請が重要であると考えられる。

当院の診療状況を共有する事で、地方におけるACHD医療の均霑化を検討したい。

**The research for the number of ACHD outpatients at main 7 hospitals in Shizuoka prefecture**

廣瀬 圭一<sup>1,7,8)</sup>、齋藤 秀輝<sup>2)</sup>、石川 貴充<sup>3)</sup>、岩島 覚<sup>4)</sup>、縄田 隆三<sup>5)</sup>、諏訪 哲<sup>6)</sup>、宮崎 文<sup>2)</sup>、伊藤 弘毅<sup>1,7)</sup>、田中 靖彦<sup>7,8)</sup>、坂本 喜三郎<sup>1,7)</sup>、小出 昌秋<sup>2)</sup>

静岡県立こども病院 心臓血管外科<sup>1)</sup>、聖隷浜松病院 循環器センター<sup>2)</sup>、浜松医科大学医学部附属病院 小児循環器科<sup>3)</sup>、中東遠総合医療センター 小児循環器科<sup>4)</sup>、静岡市立静岡病院 循環器科<sup>5)</sup>、順天堂大学医学部附属静岡病院 循環器科<sup>6)</sup>、静岡県立こども病院 循環器センター<sup>7)</sup>、静岡県立総合病院 先人先天性心疾患科<sup>8)</sup>

Keiichi Hirose<sup>1,7,8)</sup>、Hideki Saito<sup>2)</sup>、Takamitsu Ishikawa<sup>3)</sup>、Satoru Iwashima<sup>4)</sup>、Ryuzo Nawata<sup>5)</sup>、Satoru Suwa<sup>6)</sup>、Aya Miyazaki<sup>2)</sup>、Hiroki Ito<sup>1,7)</sup>、Yasuhiko Tanaka<sup>7,8)</sup>、Kisaburo Sakamoto<sup>1,7)</sup>、Masaaki Koide<sup>2)</sup>

Department of Cardiovascular Surgery, Mt Fuji Shizuoka Children's Hospital<sup>1)</sup>、Cardiovascular Center, Seirei Hamamatsu General Hospital<sup>2)</sup>、Department of pediatric cardiology, Hamamatsu University Hospital<sup>3)</sup>、Department of pediatric cardiology, Chutoen General Medical Center<sup>4)</sup>、Department of cardiology, Shizuoka City Shizuoka Hospital<sup>5)</sup>、Department of cardiology, Jyuntendo University Shizuoka Hospital<sup>6)</sup>、Cardiovascular Center, Mt Fuji Shizuoka Children's Hospital<sup>7)</sup>、Department of adult congenital cardiology, Shizuoka General Hospital<sup>8)</sup>

【背景】手術・治療成績の向上に伴い、成人先天性心疾患(ACHD)患者は増え続ける一方で、小児科から成人診療科に移行するという課題がある。現在、静岡県内のACHD患者を網羅・均霑化を目的としたレジストリー構築を進めているが、実際現在どのくらいの患者がフォローされているのか現状がわかっていない。

【目的】県内主要7施設における外来患者数調査を行い、現状の把握とレジストリー構築への準備・問題点を考えていくこと。

【方法】主要7施設における2021年4月～2023年3月の2年間に外来を受診した患者を対象とした。項目としては性別、生年月日、診断、現状(最終術式)とした。診断は主要病名を先天性心疾患23、小児期発症疾患5に限定し、選択する方式とした。現状は最終段階に到達・未到達・手術なしの3つから選択する方式とした。

【結果】合計患者数は2096。性別は女子1057、男子1039。2024年3月時点での平均年齢は38.7±19.4歳。主診断は心室中隔欠損368、心房中隔欠損352、ファロー四徴症274、先天性大動脈弁疾患182ほかであった。最終段階への到達は1498(71.5%)、未到達は45(2.1%)であった。

【結語】患者数は予測値よりも少なく、現状を把握する目的として今回の調査は有意義であると考えられた。早期にレジストリーの開発を進めると同時に、このような調査を定期的に行うことは重要ではないか。

## 地方中核病院における成人先天性心疾患診療 -手術施設から非手術施設への変遷を経て-

## Adult Congenital Heart Disease Care at a Regional Core Hospital: From Surgical to Non-Surgical Facilities

竹田 義克、藤田 修平

富山県立中央病院 小児科

Yoshikatsu Takeda, shuhei Fujita

Department of Pediatrics, Toyama Prefectural Central Hospital, Toyama, Japan

【背景】当院は地域中核総合病院として30年以上前から先天性心疾患(CHD)に対しての手術を行ってきたが2020年に中止した。成人先天性心疾患(ACHD)患者の外来通院は継続しており現状にあった体制の構築が求められている。

【目的と方法】当院の小児循環器外来に通院するACHD患者(20歳以上、2023年4月から2024年7月に受診)について要約し当院における最適なACHD診療体制の構築を検討すること。

【結果】調査期間内に受診したACHD患者は54名(女性61%)。小児循環器外来の延べ人数1365人のうちACHD患者は229人(17%)を占めた。患者背景として染色体異常8人(15%)、発達遅滞8人(15%)、チアノーゼ4人(7%)、重症度分類では軽症18人(33%)、中等症23人(43%)、重症13人(24%)であった。治療として循環器関連の内服あり20人(37%)、肺血管拡張薬9人(17%)、HOT5人(9%)であった。受診者の13人(24%、軽症9人、中等症4人)は当院循環器内科、6人(11%)は他院ACHD外来に期間中に成人移行した。他院ACHD外来との併診は7人(24%)であった。他科との併診は産婦人科8名、消化器内科4名、腎臓内科2名であった。調査期間中に延べ14人が入院し(感染6名、心カテ6人、心不全増悪2人、妊娠1人)、2名が突然死した。

【まとめ】小児循環器外来に占めるACHD患者の割合は増加傾向にあり、入院も増加している。適切な時期の成人移行が必要であり、小児期からの啓蒙と各施設、各県毎の状況に応じた包括的な取り組みが必要である。

## 地方中核都市病院におけるACHD診療の現状と問題点

## Current status and problems of medical care for Adult Congenital Heart Disease patient in Hiroshima City.

中川 直美<sup>1)</sup>、岡本 健吾<sup>1)</sup>、大西 佑治<sup>1)</sup>、福嶋 遥祐<sup>1)</sup>、片岡 功一<sup>1)</sup>、鎌田 政博<sup>4)</sup>、立石 篤志<sup>2)</sup>、久持 邦和<sup>2)</sup>、西岡 健司<sup>3)</sup>広島市立広島市民病院 循環器小児科<sup>1)</sup>、広島市立広島市民病院 心臓血管外科<sup>2)</sup>、広島市立広島市民病院 循環器内科<sup>3)</sup>、たかの橋中央病院 小児循環器内科<sup>4)</sup>Naomi Nakagawa<sup>1)</sup>、Kengo Okamoto<sup>1)</sup>、Yuji Ohnishi<sup>1)</sup>、Yohsuke Fukushima<sup>1)</sup>、Kohichi Kataoka<sup>1)</sup>、Masahiro Kamada<sup>4)</sup>、Atsushi Tateishi<sup>2)</sup>、Kunikazu Hisamochi<sup>2)</sup>、Kenji Nishioka<sup>3)</sup>Hiroshima City Hospital, Department of Pediatric Cardiology<sup>1)</sup>、Hiroshima City Hospital, Department of Cardiac Surgery<sup>2)</sup>、Hiroshima City Hospital, Department of Cardiology<sup>3)</sup>、Takanobashi Central Hospital, Department of Pediatric Cardiology<sup>4)</sup>

【背景】ACHD診療は循環器内科領域への疾患認識の拡大に伴い診療体制にもパラダイムシフトが起こっている。しかしACHD専門医は数的、質的に全国で均霑化されているとは言えない。中国地方及び一地方都市病院の現状と問題点について考察する。

【現状】①ACHD専門医数:人口100万当たりの数は全国平均1.73人に対し岡山7.04人、島根3.08人は全国平均を上回るが、広島1.09人、山口・鳥取0人であった。また循小医、循内医、外科医の割合は全国平均1:0.7:0.45に対し岡山は1:9:3、島根は1:1:0に対し広島は3:0:0と循小に偏っていた。②当院における診療状況:2023年8月-2024年7月に診療したACHD患者数は循小325名に対し心外98名、循内84名であった。各科の特徴:循小診療のうち18-19歳18%、20代37%、30代21%と若年層が多かった。また40歳代以下では複雑CHDが大多数で小児期からの継続診療例が多いのに対し、50歳代以上では院外紹介のASDが大勢を占めカテ治療の認可が影響していると考えられた。循内、心外では30-40歳台が多く、循内は心不全診療が、心外は再手術症例が多かった。循環器小児科外来においては同1年間の延べACHD受診者数は1026名で、総数5023名の20.4%を占めていた。

【まとめ】ACHD専門医の偏りとカテ治療認可も影響し、当院循小にACHD診療が偏っている傾向が否定できない。循内を含めた地域内での研究会を行うなどの努力をしているが、さらなる拡大が必要と考えられる。



# 会長賞演題

**AW1 ACHD患者の親なき後アンケートから見える課題**

**The Challenges Revealed from the Survey on ACHD Patients' Future After Parents' Passing**

谷本 貴志<sup>1)</sup>、柏木 学<sup>1)</sup>、黒井 章央<sup>1)</sup>、鈴木 崇之<sup>2)</sup>、垣本 信幸<sup>2)</sup>、末永 智浩<sup>2)</sup>、上松 耕太<sup>3)</sup>、西村 好晴<sup>3)</sup>、田中 篤<sup>1)</sup>

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

Takashi Tanimoto<sup>1)</sup>、Manabu Kashiwagi<sup>1)</sup>、Akio Kuroi<sup>1)</sup>、Takayuki Suzuki<sup>2)</sup>、Nobuyuki Kakimoto<sup>2)</sup>、Tomohiro Suenaga<sup>2)</sup>、Kota Agematsu<sup>3)</sup>、Yoshiharu Nishimura<sup>3)</sup>、Atsushi Tanaka<sup>1)</sup>

Wakayama Medical University Hospital, Cardiovascular department<sup>1)</sup>、Wakayama Medical University Hospital, Pediatrics department<sup>2)</sup>、Wakayama Medical University Hospital, Cardiovascular Surgery department<sup>3)</sup>

背景：先天性心疾患患者は、特に身体、精神、知的障害などを有すると、生活、就労において支援を要することが多い。患者を支える保護者が亡くなったあと（以後、「親なきあと」と表現）、患者は生活や治療の継続が困難になることが予想される。

目的：先天性心疾患患者の親なきあとの準備状況を確認することを目的にアンケート調査を行った。

方法：知的障害や精神疾患のため単独で受診できない成人先天性心疾患患者を対象とした。付き添いの保護者や支援者に7つの区分からなるアンケート（基礎情報、医療、住まい、暮らし、お金、親なきあとの生活、親なきあとの支援）を行った。

結果：40症例中、35家族から回答を得た。回答者は60代と70代が87%を占めた。住まいとして患者は保護者と同居している割合が多かった（86%）。保護者が患者の世話をしていることが多かった（83%）。患者は社会との関わりが少なく、地域活動への未参加が71%を占めた。「親なきあと」の計画を立てていない家族が多く（63%）、その理由として先のことはわからない（41%）、情報がない（36%）が多かった。「親なきあと」に向けての準備に関する支援の希望として、安心して医療を受ける支援（86%）、相談の場が欲しい（77%）、が多かった。

考察：「親なきあと」の準備状況はさまざまであり、医師だけの対応は困難であることから、当院では県難病・子ども相談支援センターと協力して保健、福祉等の相談を開始した。

**AW2 成人先天性心疾患患者におけるスポーツ観戦と抑うつ症状の関連**

**Watching sports and depressive symptoms in adult patients with congenital heart disease**

松井 公宏<sup>1,2,3)</sup>、小崎 恵生<sup>1)</sup>、川松 直人<sup>3)</sup>、野崎 良寛<sup>4)</sup>、町野 智子<sup>3)</sup>、辻 大士<sup>1)</sup>、中田 由夫<sup>1)</sup>、前田 清司<sup>1,5)</sup>、木越 清信<sup>1)</sup>、石津 智子<sup>3)</sup>

筑波大学 体育系<sup>1)</sup>、順天堂大学 スポーツ健康医科学研究所<sup>2)</sup>、筑波大学 医学医療系 循環器内科<sup>3)</sup>、筑波大学 医学医療系 小児科<sup>4)</sup>、早稲田大学 スポーツ科学学術院<sup>5)</sup>

Masahiro Matsui<sup>1,2,3)</sup>、Keisei Kosaki<sup>1)</sup>、Naoto Kawamatsu<sup>3)</sup>、Yoshihiro Nozaki<sup>4)</sup>、Tomoko Machino-Otsuka<sup>3)</sup>、Taishi Tsuji<sup>1)</sup>、Yoshio Nakata<sup>1)</sup>、Seiji Maeda<sup>1,5)</sup>、Kiyonobu Kigoshi<sup>1)</sup>、Tomoko Ishizu<sup>3)</sup>

University of Tsukuba Institute of Health and Sport Sciences<sup>1)</sup>、Juntendo University Institute of Health and Sports Science & Medicine<sup>2)</sup>、University of Tsukuba Institute of Medicine Department of Cardiology<sup>3)</sup>、University of Tsukuba Institute of Medicine Department of Child Health<sup>4)</sup>、Waseda University Faculty of Sport Sciences<sup>5)</sup>

【目的】成人先天性心疾患（ACHD）患者は健常者に比べてメンタルヘルスが不良である。近年、日常的にスポーツ観戦している者は抑うつ症状を有する割合が少ないことが報告されているが、ACHD患者を対象とした報告はない。本研究では、ACHD患者におけるスポーツ観戦と抑うつ症状の関連を検討することを目的とした。

【方法】ACHD患者102名（40±17歳、女性：59%）を対象に、過去1年間のスポーツ観戦状況を現地観戦およびリモート観戦（テレビやインターネットなど）に分け、4段階（週1回以上、月1～3回、年に数回、この1年にスポーツ観戦をしなかった）で調査した。抑うつ症状は日本語版PHQ-9を用いて評価し、5点以上を症状有とした。

【結果】現地でスポーツ観戦した者の割合は、週1回以上が2%、月に1～3回が2%、年に数回が16%であり、しなかった者の割合は80%であった。一方、リモートでスポーツ観戦した者の割合は、週1回以上が18%、月に1～3回が23%、年に数回が38%であり、しなかった者の割合は22%であった。抑うつ症状を有する者の割合は40%であった。年齢や重症度などを調整したロジスティック回帰分析では、過去1年間にリモートでスポーツ観戦をしなかった者に対して、週1回以上観戦した者は抑うつ症状を有する割合が有意に低かった（オッズ比 [95%CI]：0.167 [0.032, 0.882]）。

【結論】定期的なスポーツ観戦はリモートであってもACHD患者の抑うつ症状の低さと関連することが示された。

AW3

### 修正大血管転位症の妊娠出産—ダブルスイッチ術後は体心室右室より妊娠出産は安全か？

#### Pregnancy outcomes in congenitally corrected transposition of the great arteries

島田 衣里子、西村 智美、原田 元、朝貝 省二、豊原 啓子、竹内 大二、稲井 慶

東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科

Eriko Shimada, Tomomi Nishimura, Gen Harada, Seiji Asagai, Keiko Toyohara, Daiji Takeuchi, Kei Inai

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

【はじめに】修正大血管転位症患者 (ccTGA) の妊娠出産は体心室右室である場合、WHO クラスIIIに分類される比較的高いリスクとされる。ccTGAのダブルスイッチ手術後は体心室は左室となるが、術式からは複雑な先天性心疾患に分類されると考えられる一方で、その妊娠出産におけるリスクについては知られていない。

【目的】当院でのccTGA患者の妊娠出産について検討すること。

【方法】2002年1月から2023年12月までに妊娠出産管理を行ったccTGA患者について、後方視的に検討した。

【結果】期間中、21名30妊娠のccTGA患者の妊娠出産があった。うち、17名25妊娠が体心室右室のccTGA (sysRV群、うち6名は術後)、4名5妊娠がダブルスイッチ術後 (DS群、すべて心房スイッチ+ラステリ手術後) であった。出産時年齢の中央値はsysRV群で30.8歳、DS群で29.0歳、出産時の平均胎週数、平均出生体重はsysRV群で36±2週、2500gであったのに対し、DS群では34±2週、2091gであった。sysRV群では産科的合併症を3例 (10%)、循環器的合併症を11例 (37%) に認め、DS群では産科的合併症を2例 (40%)、循環器的合併症を3例 (60%) に認めた。

【結語】既存の報告同様にsysRV群では一定の循環器的合併症を認めた。一方、症例数は限られるが、DS群であっても心不全や不整脈などの合併症を認め、その割合はさらに高かった。妊娠出産管理には十分なカウンセリングと専門的な診療が不可欠と考えられた。

AW4

### 先天性心疾患症例における微小肺血栓病変の意義を検証する

#### Investigating micro-thrombotic lesions in pulmonary arteries in congenital heart diseases

正木 直樹<sup>1)</sup>、齋木 由利子<sup>2)</sup>、前田 恵<sup>1)</sup>、齋木 佳克<sup>1)</sup>

東北大学 心臓血管外科<sup>1)</sup>、東北大学 医学教育推進センター<sup>2)</sup>

Naoki Masaki<sup>1)</sup>, Yuriko Saiki<sup>2)</sup>, Kay Maeda<sup>1)</sup>, Yoshikatsu Saiki<sup>1)</sup>

Tohoku University Cardiovascular Department<sup>1)</sup>、Tohoku University Office of Tohoku University<sup>2)</sup>

【背景・目的】先天性心疾患でみられる肺動脈病変として閉塞性肺血管病変の他に血栓性病変があるが、その頻度、リスクに関しては報告されていない。肺動脈血栓性病変の頻度とリスク因子を明らかにするとともに、その病変の臨床的意義を検証する。

【対象・方法】これまでに肺生検診断をした先天性心疾患症例1168例を対象とした (IPAH, CTEPHは除外)。血栓性病変を認める症例をT群 (81例, 6.9%)、認めない症例をN群 (1087例, 93.1%) として2群を後方視的に比較検証した。

【結果】平均年齢はT群が高く (40ヶ月 vs. 6ヶ月,  $p < 0.001$ )、単心室を含むチアノーゼ性心疾患症例の割合はT群で有意に多かった (82% vs. 35%,  $p < 0.001$ )。高肺血流性疾患であるVSD, AVSDでは血栓性病変の頻度が5%未満であるのに対し、単心室症例においては約30%であった。また、肺動脈圧、肺血管抵抗がN群に比しT群で有意に低く、肺体血流比も有意に低かった。単心室症例でみると、PAB/BTS後 (13-31%)、BDG後 (36%)、Fontan後 (55%) と各stage毎に血栓性病変の頻度が増加していた。血栓性病変の検出頻度はHb上昇SpO<sub>2</sub>低下と有意な相関関係を認めた。

【結語】単心室症例を含むチアノーゼ性心疾患において血栓性病変が高頻度で観察され、Hb上昇や肺血流低下が血栓形成に関与している可能性が示唆された。より良いFontan循環確立のために肺血管床をいかに良い状態に維持するかが重要であり、抗凝固療法や抗血小板薬などの重要性が示唆された。



# 一般口演

**心房中隔欠損症を合併する卵円孔開存症例に対する経皮的閉鎖術の戦略****Percutaneous closure strategy for patent foramen ovale with atrial septal defect**

木村 舞<sup>1)</sup>、金澤 英明<sup>1,2)</sup>、小平 真幸<sup>1)</sup>、松村 聡人<sup>1)</sup>、品田 慶太郎<sup>1)</sup>、白川 公亮<sup>1)</sup>、鶴田 ひかる<sup>1)</sup>、林田 健太郎<sup>1)</sup>、家田 真樹<sup>1)</sup>

慶應義塾大学 医学部 循環器内科<sup>1)</sup>、東京医科大学茨城医療センター 循環器内科<sup>2)</sup>

Mai Kimura<sup>1)</sup>、Hideaki Kanazawa<sup>1,2)</sup>、Masaki Kodaira<sup>1)</sup>、Akito Matsumura<sup>1)</sup>、Keitaro Shinada<sup>1)</sup>、Kohsuke Shirakawa<sup>1)</sup>、Hikaru Tsuruta<sup>1)</sup>、Kentaro Hayashida<sup>1)</sup>、Masaki Ieda<sup>1)</sup>

Department of Cardiology, Keio University School of Medicine<sup>1)</sup>、Department of Cardiology, Tokyo Medical University Ibaraki Medical Center<sup>2)</sup>

経皮的卵円孔開存 (PFO) 閉鎖術において、術前の経食道心エコー (TEE) で心房中隔欠損症 (ASD) の合併が判明する症例があり、治療戦略は形態毎の判断を要する。慶應義塾大学病院では2019年12月に潜因性脳梗塞 (CS) に対する経皮的PFO閉鎖術を開始して以降、2024年7月までに12例のASD合併PFO症例に対して経皮的閉鎖術を行った。

2021年までの4例は、Amplatzer™ PFO Occluder (APO) を使用した。いずれもPFOとASDの距離は15mm未満で、1つのデバイスで全ての欠損孔をカバーすることを前提にAPO30mmもしくは35mmを選択し、術中TEEで右房ディスクが全ての欠損孔をカバーしていることを確認した。しかし、術後1年の経胸壁バブルテストでは全例でグレード3以上の残存シャントを認め、抗凝固療法継続で経過観察とした。以降、脳梗塞の再発は認めていない。

GORE® CARDIOFORM Septal Occluder (GSO) が使用可能となった2023年以降は、経皮的閉鎖が可能と考えられるASD合併PFOの8症例は全例GSOもしくはASD用のGORE® CARDIOFORM ASD Occluder (GCA) を用いた。うち3例は1年後の経胸壁バブルテストを終え、グレード3以上の残存シャントは認めなかった。

PFO-CSの閉鎖術では脳梗塞再発予防のため確実なシャント閉鎖が求められ、TEE評価等に基づく適切なデバイス選択が重要であるが、ASD合併PFOにおいてGSOやGCAは有用なデバイスである可能性がある。

**Original Blalock-Taussig 術後遠隔期吻合部狭窄に経皮的血管形成術が奏功した1例****A case of percutaneous angioplasty successfully treated anastomotic stenosis after original Blalock-Taussig surgery**

美馬 響<sup>1)</sup>、世良 英子<sup>1)</sup>、中野 智影<sup>1)</sup>、赤澤 康裕<sup>1)</sup>、平 将生<sup>2)</sup>、成田 淳<sup>3)</sup>、大谷 朋仁<sup>1)</sup>、坂田 泰史<sup>1)</sup>

大阪大学大学院医学系研究科循環器内科学<sup>1)</sup>、大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科学<sup>2)</sup>、大阪大学大学院医学系研究科小児科学<sup>3)</sup>

Hibiki Mima<sup>1)</sup>、Fusako Sera<sup>1)</sup>、Tomoaki Nakano<sup>1)</sup>、Yasuhiro Akazawa<sup>1)</sup>、Masaki Taira<sup>2)</sup>、Jun Narita<sup>3)</sup>、Tomohito Ohtani<sup>1)</sup>、Yasushi Sakata<sup>1)</sup>

Osaka University Graduate School of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine<sup>1)</sup>、Osaka University Graduate School of Medicine, Department of Cardiovascular Surgery<sup>2)</sup>、Osaka University Graduate School of Medicine, Department of Pediatrics<sup>3)</sup>

症例は53歳男性、両房室弁左室挿入および肺動脈弁狭窄のため、左Classical Blalock-Taussig shunt (BTS)、右modified BTSを作成し、在宅酸素療法を導入の上、経過観察されていた。8年前、経皮的酸素飽和度 (saturation of percutaneous oxygen: SpO<sub>2</sub>) が72%まで低下し、左BTS吻合部に狭窄を認めたため、経皮的バルーン形成術を施行された。術後SpO<sub>2</sub>は80%まで改善したが、1ヶ月後には再度低下した。入院2ヶ月前に労作時呼吸困難が増悪し、休職した。体動困難となったため、当院に緊急入院。酸素2L投与下でのSpO<sub>2</sub>は65%であった。血管造影で左BTS吻合部狭窄の進行を認めた。複数回の手術歴による癒着と側副血行路の発達から外科手術は困難と判断し、狭窄部位に対して経皮的血管形成術 (Percutaneous Transluminal Angioplasty: PTA) を施行する方針とした。血管内超音波ガイド下に、バルーンによる段階的拡張を行った。過去にバルーン形成術では早期に再発を認めた経緯を踏まえ、ステント (Express® 7mm×270mm) を留置した。術後は酸素投与なしでSpO<sub>2</sub>が83%まで改善し、独歩で退院し復職した。術後1年経過した現在も再発なく経過している。BTS術後遠隔期の狭窄に対するPTAは、QOLの改善が期待できる治療選択肢である。本症例は、バルーン形成術では早期に再発をきたしたが、ステント留置により長期に再発なく良好な経過を得た症例であり、治療選択の参考となると考え報告する。

## 成人期PDA閉鎖術の至適デバイス選択における心臓CTの有用性

## The Usefulness of Cardiac Computed Tomography for Transcatheter Patent Ductus Arteriosus Closure in Adulthood

三木 崇史、赤木 禎治、三好 亨、中島 充貴、中山 理絵、高谷 陽一、中川 晃志、杜 徳尚、湯浅 慎介

岡山大学病院 循環器内科

Takashi Miki, Teiji Akagi, Toru Miyoshi, Mitsutaka Nakashima, Rie Nakayama, Yoichi Takaya, Koji Nakagawa, Norihisa Toh, Shinsuke Yuasa

Okayama University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine

**背景：**動脈管開存症 (PDA) 患者の多くは小児期に発見されて治療されるが、成人期に診断されるケースもまれではない。成人期の PDA 閉鎖術は小児期と同じ基準によってデバイス選択や治療を行うことが難しい面があり、成人期の PDA 閉鎖術における術前の心臓 CT (CCT) の有用性を評価した。

**方法：**当院で Amplatzer™ Duct Occluder を用いた経カテーテル PDA 閉鎖術を施行し、術前に CCT を撮影していた成人患者 (n=54、平均年齢 56 歳、男性 17%) を対象とした。実際に手技時に留置されたデバイスサイズを基準とし、それをブラインドにした状態で術者が大動脈造影 (AOG) と CCT のそれぞれの計測値を元にしてデバイスサイズを仮想的に選択し、実際に留置されたサイズとの一致率を比較した。また、実際の治療を AOG ガイドで行っていた患者と CCT ガイドだった患者の 2 群に分け、治療成績や安全性を比較した。

**結果：**術者による仮想デバイス選択の検討においては、CCT を元を選択した方が AOG よりも実際に留置されたサイズとの一致率が高かった (85% vs. 63%,  $p=0.0084$ )。PDA の肺動脈端の計測値は AOG  $3.48\pm 1.01$  mm、CCT  $4.25\pm 1.15$  mm で、CCT の方が大きく計測された。手技成功は全例で得られていたが、AOG ガイド群では 3 例でデバイスサイズ交換を要した。また手技時間は CCT ガイド群の方が短かった ( $60\pm 9$  min vs.  $70\pm 14$  min)。

**結語：**成人 PDA 患者では術前 CCT を撮影し、それを元に治療計画を立てることは有用である。

## 心房中隔欠損症バルーン閉塞試験による肺動脈楔入圧上昇の意義

## Interpretation of increased pulmonary artery wedge pressure after balloon occlusion test for atrial septal defect

大西 佑治<sup>1)</sup>、中川 直美<sup>1)</sup>、守家 将平<sup>1)</sup>、岡本 健吾<sup>1)</sup>、福嶋 遥佑<sup>1)</sup>、片岡 功一<sup>1)</sup>、鎌田 政博<sup>1)</sup>、西岡 健司<sup>2)</sup>広島市立広島市民病院循環器小児科<sup>1)</sup>、広島市立広島市民病院循環器内科<sup>2)</sup>Yuji Ohnishi<sup>1)</sup>、Naomi Nakagawa<sup>1)</sup>、Syohei Moriya<sup>1)</sup>、Kengo Okamoto<sup>1)</sup>、Yosuke Fukushima<sup>1)</sup>、Koichi Kataoka<sup>1)</sup>、Masahiro Kamada<sup>1)</sup>、Kenji Nishioka<sup>2)</sup>Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital, Department of Pediatric Cardiology<sup>1)</sup>、Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital, Department of Cardiology<sup>2)</sup>

**【背景】**高齢者では PH-LHD が少なくないが、ASD 患者においては左右短絡のために左心系の拡張障害がマスクされ PH-LHD を過小評価する可能性がある。閉鎖前の評価としてのバルーン閉塞試験 (BOT) の有用性、注意点について検討した。

**【対象・方法】**2009 年以降に経皮的 ASD 閉鎖術を実施した 50 歳以上 126 例のうち、mean PAP $\geq$ 20mmHg で BOT を実施した 11 例。BOT は閉鎖可能な最小のバルーンを用い stop flow 法を行った。臨床データについて診療録に基づき後方視的に検討を行った。

**【結果】**閉鎖時年齢：57-90 (中央値 75) 歳、Qp/Qs：1.6-6.6 (2.9)、ASD 径 (BS)：12.9-33.4 (18.0) mm。閉鎖前 LAP=5-12 (10) mmHg は BOT 時肺動脈楔入圧 (PAWP)= 8-24 (15) mmHg と有意に上昇 ( $p=0.034$ ) したが、デバイス閉鎖後は PAWP=6-18 (11) mmHg で、1 例を除き BOT より 0-8mmHg 低下し閉鎖前と有意差はなかった。BOT で 6 例が PAW $\geq$ 15 mmHg で PH-LHD の基準を満たしたが、デバイス閉鎖後の PAW $\geq$ 15 mmHg は 2 例のみでいずれも左室収縮能が正常未満、BOT 時に PAW $\geq$ 20mmHg の例であった。

**【考察・まとめ】**BOT は ASD 閉鎖後の 1 群 PH 及び PH-LHD を抽出手法と考えられているが、PH-LHD を過大に評価することが示唆された。原因として TOB 時のバルーン容積が左房の容量負荷に影響することが考えられた。この点を踏まえ、BOT のデータを読み解く必要がある。

## Rim欠損を伴う大きい欠損孔の心房中隔欠損症におけるデバイス閉鎖手技の工夫

### Device Closure Technique in Patients with Large Atrial Septal Defects with Rim Defect

関 満<sup>1,2)</sup>、甲谷 友幸<sup>2,3)</sup>、藤村 研太<sup>2,3)</sup>、久保田 香菜<sup>2,3)</sup>、古井 貞浩<sup>1,2)</sup>、岡 健介<sup>1,2)</sup>、佐藤 智幸<sup>1,2)</sup>、  
今井 靖<sup>2,3,4)</sup>

自治医科大学 小児科<sup>1)</sup>、自治医科大学 成人先天性心疾患センター<sup>2)</sup>、自治医科大学 循環器内科<sup>3)</sup>、  
自治医科大学 臨床薬理学<sup>4)</sup>

Mitsuru Seki<sup>1,2)</sup>、Tomoyuki Kabutoya<sup>2,3)</sup>、Kenta Fujimura<sup>2,3)</sup>、Kana Kubota<sup>2,3)</sup>、Sadahiro Furui<sup>1,2)</sup>、  
Kensuke Oka<sup>1,2)</sup>、Tomoyuki Sato<sup>1,2)</sup>、Yasushi Imai<sup>2,3,4)</sup>

Jichi Medical University, Department of Pediatrics<sup>1)</sup>、Jichi Medical University, Adult Congenital Heart  
Disease Center<sup>2)</sup>、Jichi Medical University, Department of Cardiovascular Medicine<sup>3)</sup>、Jichi Medical  
University, Department of Clinical Pharmacology<sup>4)</sup>

【はじめに】当院で治療を行なった欠損孔径30mm以上の心房中隔欠損症(ASD)の2症例を提示し、デバイス選択や留置手技を考察する。

【症例1】68歳男性。ASD径は経食道超音波検査(TEE)で最大30.9mm(135°)、Superior rimからAo rimは0°から70°まで欠損し、CS rimが5.0mmとやや薄めであった。心房中隔長は45.9mm。バルーンサイジングではASD径は33.9mmであり、広範なrim欠損であるためAo rim側をフレア形状とする方針としてFigulla Flex II 36mmを留置した。LAディスクの展開に難渋したが、ASD欠損孔付近でデバイス展開を開始する方法により左房内での展開や心房中隔へのデバイスの正対が容易であった。

【症例2】59歳女性。ASD径はTEEで最大で26.2mm(45°)、Ao rimが0°から45°で欠損していたが、それ以外のrimは十分であった。心房中隔長は49.3mm。バルーンサイジングではASD径は30.0mmであった。左房が小さく、ジャストサイズのデバイスを選択する方針とし、Amplatzer septal occluder 30mmを留置した。LAディスクが心房中隔に正対したのち、デリバリーケーブルをやや押し込むイメージで展開すると大動脈側のLAディスクの脱落を予防でき、留置が容易であった。

【まとめ】大きな欠損孔のASDでrimが乏しい症例ではしばしばワイヤー/バルーンアシストなどのサポートが必要になることが多い。適切なデバイス選択と留置手技の工夫により、アシストなくデバイス留置が可能であった。

## 運動負荷心エコーによる若年被験者の心機能および運動耐容能の臨床的評価法の検討

### A Practical Approach to Evaluate Cardiovascular Function and Exercise tolerance of Young Subjects via Stress Exercise Echocardiography

原田 美貴子<sup>1,2)</sup>、Engl Tobias<sup>1)</sup>、Dettenhofer Maximilian<sup>1)</sup>、Muehlbauer Frauke<sup>1)</sup>、  
Oberhoffer-Fritz Renate<sup>1,2)</sup>

ミュンヘン工科大学、予防小児科学教室<sup>1)</sup>、ミュンヘン工科大学、ミュンヘン心臓センター、小児循環器・先天性心疾患科<sup>2)</sup>  
Mikiko Harada<sup>1,2)</sup>、Tobias Engl<sup>1)</sup>、Maximilian Dettenhofer<sup>1)</sup>、Frauke Muehlbauer<sup>1)</sup>、Renate Oberhoffer-Fritz<sup>1,2)</sup>

Institute of Preventive Pediatrics, Department Health and Sport Sciences, TUM School of Medicine and  
Health, Technical University of Munich<sup>1)</sup>、Department of Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology,  
German Heart Center Munich, Technical University of Munich<sup>2)</sup>

背景：運動負荷心エコー(ESE)は、弁膜症の重症度診断、肥大型心筋症の鑑別、先天性心疾患(CHD)の心機能評価等での利用が期待される。しかし標準心肺運動負荷試験(S-CPX)と併用したESE(CPX-ESE)はプロトコルや評価法の標準化が十分でなく、特に若年被験者への臨床利用は限定されている。目的はCPX-ESEの特徴と実現性を評価し、若年CHD患者に適切な実施法を検討することである

方法：若年男性被験者72名にCPX-ESE(半仰臥位エルゴメーター、ステップ負荷)を施行した。各ステップで左室長軸方向ストレイン(LS)、円周方向ストレイン(CS)を計測し、その解析率を評価した。また全被験者中24名に対して、1年後にS-CPX(エルゴメーター、ランプ負荷)を実施した。両検査の呼気ガス分析結果、プロトコルについて比較した。

結果：CPX-ESE中、低負荷(30-40%最大負荷量、平均心拍数110bpm)では、LSの80%、CSの90%が解析可能であった。中等度負荷(50-60%最大負荷量、平均心拍数130bpm)ではLSの65%、CSの70%が解析可能であった。高負荷(70-80%最大負荷量、平均心拍数150bpm)では、いずれも半数以上が解析困難であった。またCPX-ESEの最大酸素摂取量(ml/min/kg)はS-CPXと同等であった(50.6±5.2 vs 53.5±6.4)。CPX-ESEの全検査時間は有意に長かった(28分 vs 18分)。

結論：CPX-ESEでは中等度負荷までの心機能評価が可能であった。臨床利用においては短時間の修正プロトコルの検討が望ましい。



**0-02-2 ファロー四徴症の運動負荷心エコー図; 右室ストレインを用いた検討****Exercise stress echocardiography in tetralogy of Fallot; Assessment of right ventricular function using the right ventricular global longitudinal strain.**

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

筑波大学 医学医療系 循環器内科

Ruriko Numata, Takumi Oosawa, Naoto Kawamatsu, Kimi Sato, Masayoshi Yamamoto, Tomoko Machino, Miyako Igarashi, Tomoko Ishizu

University of Tsukuba, Faculty of Medicine, Department of Cardiology

目的: 健常者とTOFおよびTOF類縁疾患の患者の安静(rest)時と最大負荷(peak)時の右室ストレイン(|RVGLS|, 絶対値)を比較する。  
 方法: TOFおよびTOF類縁疾患の患者46例(TOF群: 年齢 $37\pm 13.8$ 歳)と健常者12例(健常群: 年齢 $23.5\pm 5.1$ 歳)に運動負荷心エコー図を行った。

結果: TOF群では46例中32例で中等度以上の肺動脈逆流を認め、MRIでの右室拡張末期容積/体表面積は平均 $121.1\pm 42.9$  [57.3-313.0] ml/m<sup>2</sup>であった。Rest |RVGLS| はTOF群では $17.2\pm 4.5$  [8.8-35.1]%, 健常群は $20.6\pm 4.6$  [13.8-30.8]%で、peak |RVGLS| は、TOF群  $18.7\pm 6.2$  [6.5-35.1]%, 健常群  $26.8\pm 4.5$  [18.1-32.9]%であり、いずれの時相でも健常群が有意に高値であった。TOF群ではpeak時に健常者と同等の右室ストレイン(peak |RVGLS| > 18.1%)を示すのは46例中22例で、peak |RVGLS| < 18.1%の24例と患者背景を比較すると、|RVGLS| < 18.1%の群では、MRIでのLVEFが有意に低かった( $55.7\pm 7.5\%$  vs  $62.2\pm 6.9\%$ ,  $p=0.01$ )がその他の項目に差を認めなかった。

考察: 右室機能低下のマーカーとして運動時のRVGLSが有用であるかもしれない。

**0-02-3 4D Flow MRIを用いたLeCompte術後に漏斗胸による三尖弁閉鎖不全症きたした症例の評価****4D Flow MRI Assessment in a Case of Tricuspid Regurgitation Caused by Pectus Excavatum after LeCompte Surgery**小平 真幸<sup>1)</sup>、木村 舞<sup>1)</sup>、神野 太郎<sup>2)</sup>、丸山 篤志<sup>2)</sup>、井上 忠<sup>2)</sup>、住友 直文<sup>2)</sup>、小柳 喬幸<sup>2)</sup>、中原 健裕<sup>4)</sup>、木村 成卓<sup>3,4)</sup>、政井 恭平<sup>5)</sup>、山岸 敬幸<sup>2)</sup>、朝倉 啓介<sup>5)</sup>、志水 秀行<sup>3)</sup>、陣崎 雅弘<sup>4)</sup>、家田 真樹<sup>1)</sup>慶應義塾大学医学部循環器内科<sup>1)</sup>、慶應義塾大学医学部小児科<sup>2)</sup>、慶應義塾大学医学部心臓血管外科<sup>3)</sup>、慶應義塾大学医学部放射線診断部<sup>4)</sup>、慶應義塾大学呼吸器外科<sup>5)</sup>Masaki Kodaira<sup>1)</sup>、Mai Kimura<sup>1)</sup>、Taro Kono<sup>2)</sup>、Atushi Maruyama<sup>2)</sup>、Tadashi Inoue<sup>2)</sup>、Naofumi Sumitomo<sup>2)</sup>、Takayuki Oyanagi<sup>2)</sup>、Takehiro Nakahara<sup>4)</sup>、Naritaka Kimura<sup>3,4)</sup>、Kyohei Masai<sup>5)</sup>、Hiroyuki Yamagishi<sup>2)</sup>、Keisuke Asakura<sup>5)</sup>、Hideyuki Shimizu<sup>3)</sup>、Masahiro Jinzaki<sup>4)</sup>、Masaki Ieda<sup>1)</sup>Department of Cardiology, Keio University School of Medicine<sup>1)</sup>、Department of Pediatrics<sup>2)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery<sup>3)</sup>、Department of Radiology<sup>4)</sup>、Department of Thoracic Surgery<sup>5)</sup>

症例は完全大血管症に対して乳児期にLeCompte術を受けた29歳女性。

運動耐容能低下をきたして心拡大を指摘されて精査したところ、漏斗胸による圧排から三尖弁前尖が逸脱して重症三尖弁閉鎖不全症をきたしていることが判明した。経胸壁心エコー、経食道心エコーでは、心機能評価、三尖弁閉鎖不全症評価は可能だったが、漏斗胸と三尖弁閉鎖不全症の解剖学的位置関係は描出困難だった。一方、CTでは漏斗胸と三尖弁前尖の位置関係は描出できたが、動的な位置関係や逆流量は捉えることができなかった。そこで、当院での術前評価として4D Flow MRIを施行した。

4D Flow MRIは漏斗胸による圧排と三尖弁前尖逸脱の動的な位置関係を描出するだけでなく、三尖弁閉鎖不全逆流率を含めた定量評価に貢献した。4D Flow MRIがその後の胸郭形成術(Nuss法)および三尖弁形成術(Physio Tricuspid ring 32mm)という術式選択および手術成功にも大きな役割を果たした症例を報告する。

## 4D-flow MRIによるフォンタン術後患者における門脈血流動態解析

## Portal venous hemodynamic analysis in patients after Fontan surgery using 4D-flow MRI

稲毛 章郎<sup>1,2,4)</sup>、吉敷 香菜子<sup>2)</sup>、水野 直和<sup>3)</sup>、松田 純<sup>3)</sup>、佐藤 麻朝<sup>2)</sup>、齋藤 美香<sup>2)</sup>、嶋 侑里子<sup>2)</sup>、松村 雄<sup>2)</sup>、小林 匠<sup>2)</sup>、浜道 裕二<sup>2)</sup>、上田 知実<sup>2)</sup>、矢崎 論<sup>2)</sup>、嘉川 忠博<sup>2)</sup>

日本赤十字社医療センター 小児科<sup>1)</sup>、榊原記念病院 小児循環器内科<sup>2)</sup>、榊原記念病院 放射線科<sup>3)</sup>、東京女子医科大学附属病院 足立医療センター 放射線科<sup>4)</sup>

Akio Inage<sup>1,2,4)</sup>、Kanao Kishiki<sup>2)</sup>、Naokazu Mizuno<sup>3)</sup>、Jun Matsuda<sup>3)</sup>、Maasa Sato<sup>2)</sup>、Mika Saito<sup>2)</sup>、Yuriko Shima<sup>2)</sup>、Yu Matsumura<sup>2)</sup>、Takumi Kobayashi<sup>2)</sup>、Yuji Hamamichi<sup>2)</sup>、Tomomi Ueda<sup>2)</sup>、Satoshi Yazaki<sup>2)</sup>、Tadahiro Yoshikawa<sup>2)</sup>

Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Medical Center<sup>1)</sup>、Division of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute<sup>2)</sup>、Department of Radiology, Sakakibara Heart Institute<sup>3)</sup>、Department of Radiology, Tokyo Women's Medical University, Adachi Medical Center<sup>4)</sup>

【目的】4D-flow MRIによる門脈血流動態解析にて、フォンタン関連肝疾患 (FALD) の評価における新たな指標を考案すること。

【方法】フォンタン術後患者と健常者の門脈本幹を4D-flow MRIにて撮像し、運動エネルギーであるkinetic energy (KE; 単位mJ/mL)、血流のエネルギー損失であるenergy loss (EL; 単位mW/mL)、壁面剪断応力であるwall shear stress (WSS; 単位Pa)、螺旋血流の強さの指標であるhelicity (単位 $m \cdot s^{-2}$ )を測定した。全てのパラメーターは一心周期内での平均値を算出し、門脈血流動態を評価した。4D-flow解析はCardio Flow Design社製iTFlow2.1で行った。

【結果】対象は、フォンタン術後8名 (F群; 18.6+/-5.0歳) と健常者3名 (N群; 31.5+/-4.9歳) であった。F群の診断はDORV 3例、PA/IVS 2例、SRV、TA、TGAが各1例で、全例開窓なしのTCPCが施行されていた。KEは有意差 ( $p < 0.05$ ) を持ってN群の方が高く、ELとWSSはF群の方が高くなったが有意差は認めなかった。HelicityはN群の方が有意差 ( $p < 0.001$ ) を持って高値であり、両群共に反時計回転の螺旋流が多かった。KEはEL ( $r=0.8$ ) およびWSS ( $r=0.7$ ) と相関を認め、ELはCVP ( $r=0.56$ ) と弱い相関を認めた。

【結語】症例数が少ない検討ではあるが、フォンタン術後の門脈は健常者に比しkinetic energyが低い循環であった。一方でhelicityが健常者で高値なのは、フォンタン循環の門脈では螺旋流が形成され難いためと推測された。

## 成人先天性心疾患患者における重症度別にみた骨格筋量及び筋力の実態とその関連性

## Physical function by complexity classification and its associations in adult patients with congenital heart disease.

三木 隆史<sup>1)</sup>、神谷 健太郎<sup>1,2)</sup>、内田 翔太<sup>1,2)</sup>、池田 桃子<sup>1)</sup>、藤田 鉄平<sup>3)</sup>、郡山 恵子<sup>3)</sup>、前川 恵美<sup>3)</sup>、岡田 明子<sup>4)</sup>、早坂 由美子<sup>5)</sup>、武藤 剛<sup>6)</sup>、平田 陽一郎<sup>7)</sup>、小坂橋 俊美<sup>3)</sup>、阿古 潤也<sup>3)</sup>

北里大学大学院 医療系研究科<sup>1)</sup>、北里大学 医療衛生学部<sup>2)</sup>、北里大学 医学部 循環器内科学<sup>3)</sup>、北里大学 看護学部<sup>4)</sup>、北里大学病院 トータルサポートセンター<sup>5)</sup>、北里大学 医学部 衛生学<sup>6)</sup>、北里大学 医学部 小児科学<sup>7)</sup>

Takashi Miki<sup>1)</sup>、Kentarō Kamiya<sup>1,2)</sup>、Shota Uchida<sup>1,2)</sup>、Momoko Ikeda<sup>1)</sup>、Teppei Fujita<sup>3)</sup>、Keiko Kooriyama<sup>3)</sup>、Emi Maekawa<sup>3)</sup>、Akiko Okada<sup>4)</sup>、Yumiko Hayasaka<sup>5)</sup>、Gou Mutou<sup>6)</sup>、Youichirou Hirata<sup>7)</sup>、Toshimi Koitabashi<sup>3)</sup>、Junya Ako<sup>3)</sup>

Kitasato University Graduate School of Medical Sciences Department of Rehabilitation Sciences<sup>1)</sup>、Kitasato University School of Allied Health Sciences Department of Rehabilitation<sup>2)</sup>、Kitasato University School of Medicine Department of Cardiovascular Medicine<sup>3)</sup>、Kitasato University School of Nursing<sup>4)</sup>、Kitasato University Hospital Total Support Center<sup>5)</sup>、Kitasato University School of Medicine Department of Hygiene<sup>6)</sup>、Kitasato University School of Medicine Department of Pediatrics<sup>7)</sup>

【背景】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者における重症度は、予後やQOLに関連する重要な分類であり、運動耐容能との関連についても報告されているが、骨格筋量及び筋力との関連性については十分に検討されていない。また、各重症度の患者の筋量・筋力が同年代と比較してどの程度であるかについての実態も不明であるため、これを明らかにすることを目的とした。

【方法】対象は当院通院中のACHD患者117例とした。筋量・筋力は下腿周囲長 (CC)、握力、下肢筋力を評価し、重症度は単純、中等度、複雑のカテゴリに分類した。重症度との関連性について明らかにするために重回帰分析を行い、重症度別に筋量・筋力を同年代平均と比較した。

【結果】重症度の各カテゴリはそれぞれ単純が33例、中等度が51例、複雑が33例であった。重回帰分析の結果、多変量で調整後も重症度は全ての筋量・筋力指標と関連していた。また、重症度別の筋量・筋力は同年代平均と比較し、複雑化に伴い筋量・筋力は低下を認めた。(CC・握力・下肢筋力の順に複雑: 68.0%・56.8%・67.0%, 中等度: 74.8%・65.6%・76.3%, 単純: 81.9%・77.6%・82.7%)

【結論】ACHD患者における重症度は筋量や筋力と関連しており、重症度に応じて56.8～82.7%に低下していることが明らかとなった。ACHDの予後やQOLの向上、疾病管理においては骨格筋の状態も加味した管理が必要と考えられた。

## 成人先天性心疾患患者の就労状況と身体機能との関連

## The relationship between employment status and physical function in adult congenital heart disease patients

池田 桃子<sup>1)</sup>、神谷 健太郎<sup>1,2)</sup>、内田 翔太<sup>1,2)</sup>、三木 隆史<sup>1)</sup>、藤田 鉄平<sup>3)</sup>、郡山 恵子<sup>3)</sup>、前川 恵美<sup>3)</sup>、岡田 明子<sup>4)</sup>、早坂 由美子<sup>5)</sup>、武藤 剛<sup>6)</sup>、平田 陽一郎<sup>7)</sup>、小坂橋 俊美<sup>3)</sup>、阿古 潤哉<sup>3)</sup>

北里大学大学院 医療系研究科<sup>1)</sup>、北里大学 医療衛生学部<sup>2)</sup>、北里大学 医学部 循環器内科学<sup>3)</sup>、北里大学 看護学部<sup>4)</sup>、北里大学病院 トータルサポートセンター<sup>5)</sup>、北里大学 医学部 衛生学<sup>6)</sup>、北里大学 医学部 小児外科学<sup>7)</sup>

Momoko Ikeda<sup>1)</sup>、Kentarō Kamiya<sup>1,2)</sup>、Shota Uchida<sup>1,2)</sup>、Takashi Miki<sup>1)</sup>、Teppei Fujita<sup>3)</sup>、Keiko Koriyama<sup>3)</sup>、Emi Maekawa<sup>3)</sup>、Akiko Okada<sup>4)</sup>、Yumiko Hayasaka<sup>5)</sup>、Go Muto<sup>6)</sup>、Yoichiro Hirata<sup>7)</sup>、Toshimi Koitabashi<sup>3)</sup>、Junya Ako<sup>3)</sup>

Kitasato University Graduate School of Medical Sciences Department of Rehabilitation Sciences<sup>1)</sup>、Kitasato University School of Allied Health Sciences<sup>2)</sup>、Kitasato University School of Medicine Department of Cardiovascular Medicine<sup>3)</sup>、Kitasato University School of Nursing<sup>4)</sup>、Kitasato University Hospital Department of Total Support Center<sup>5)</sup>、Kitasato University School of Medicine Department of Hygiene<sup>6)</sup>、Kitasato University School of Medicine Department of Pediatrics<sup>7)</sup>

【背景】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者は医療の発展に伴い長期生存が可能となった一方、一般成人と比較し就労率が低く、社会的支援の充実化が重要な課題の一つである。未就労状況の背景要因として、年齢や疾患の重症度などが挙げられているが、身体機能との関連は明らかではない。そこで本研究では、就労の有無に関連する要因を身体機能も含めて検討した。

【方法】対象は身体機能と就労状況に関するアンケート調査を実施した ACHD 患者 114 例とした。身体機能には SPPB (Short Physical Performance Battery)、5 回椅子立ち上がりテスト、10m 歩行速度、握力、等尺性膝伸展筋力、上腕および下腿周囲長を評価した。対象を就労の有無にて 2 群に分け、患者背景因子、身体機能を比較した。

【結果】全対象のうち、非就労群は 31 例、非就労群のうち就労を体力的な理由で断念した患者は 13 例であった。非就労群では、有意に高齢で、NYHA 心機能分類がⅢ度以上である割合が高かった。身体機能では、握力、下腿周囲長で有意に低値を示した。また就労を体力的な理由で断念した患者では、そのほかの非就労群患者に比較し、10m 歩行速度、握力、下腿周囲長が有意に低値であった。

【結語】就労状況には、年齢や病態に加えて身体機能も関与しており、就労支援を行う際には、身体機能的な要素を考慮した包括的な支援が求められることが示唆された。

## Fontan関連肝疾患の進行例の拾い上げにおけるstrain elastographyの有効性

## Non-invasive tests for discriminating advanced Fontan-associated liver disease: Efficacy of Strain Elastography

井本 効志<sup>1)</sup>、田中 正剛<sup>1)</sup>、田中 亮太郎<sup>1)</sup>、堀内 敦史<sup>1)</sup>、東 夕喜<sup>1)</sup>、日置 智惟<sup>1)</sup>、青柳 知美<sup>1)</sup>、合谷 孟<sup>1)</sup>、永田 弾<sup>2)</sup>、西崎 晶子<sup>3)</sup>、柿野 貴盛<sup>3)</sup>、石北 綾子<sup>3)</sup>、山村 健一郎<sup>2)</sup>、坂本 一郎<sup>3)</sup>、小川 佳宏<sup>1)</sup>

九州大学病院 肝臓・膵臓・胆道内科<sup>1)</sup>、九州大学病院 小児科<sup>2)</sup>、九州大学病院 循環器科<sup>3)</sup>

Koji Imoto<sup>1)</sup>、Masatake Tanaka<sup>1)</sup>、Ryotaro Tanaka<sup>1)</sup>、Atsushi Horiuchi<sup>1)</sup>、Yuuki Azuma<sup>1)</sup>、Tomonobu Hioki<sup>1)</sup>、Tomomi Aoyagi<sup>1)</sup>、Takeshi Goya<sup>1)</sup>、Hazumu Nagata<sup>2)</sup>、Akiko Nishizaki<sup>3)</sup>、Takamori Kakino<sup>3)</sup>、Ayako Ishikita<sup>3)</sup>、Kenichiro Yamamura<sup>2)</sup>、Ichiro Sakamoto<sup>3)</sup>、Yoshihiro Ogawa<sup>1)</sup>

Kyushu university hospital Department of Hepatology and Pancreatology<sup>1)</sup>、Kyushu university hospital Department of Pediatrics<sup>2)</sup>、Kyushu university hospital Department of Cardiology<sup>3)</sup>

【目的】フォンタン手術が開発され、長期生存症例は増加傾向にあるが、フォンタン関連肝疾患 (Fontan-associated Liver Disease; FALD) を含む遠隔期合併症が問題となっている。門脈圧亢進の徴候を伴うFALDは予後不良であり、これらをadvanced FALD (aFALD) とすることが提唱されている。本研究はstrain elastography (SE) を含む非侵襲的検査のaFALD識別に対する有効性を検討した。

【方法】2017-2023年に当科を受診したFALD患者のうち、血液検査、腹部画像検査、超音波エラストグラフィ、心エコーおよび心臓カテーテル検査が施行された46例をaFALDとnon-aFALDに分類して検討した。超音波エラストグラフィはShear Wave ElastographyによるVs値とSEによるLFIを測定した。

【成績】non-aFALD/aFALDは13/33例であり、血清線維化マーカーは両群で有意差はなかったが、血小板数(Plt)、Forns index、FIB-4 index、APRIはaFALDで有意差を認めた。超音波エラストグラフィは、Vsでは両群に有意差はなかったが、LFIはaFALDで有意に高値であった。血小板数のcut offである18.5万以下では、ほぼすべての症例がaFALDであった一方、Plt 18.5万より多い症例にも多数のaFALDが含まれた。Pltが18.5万より多い症例で、SEを含む非侵襲的検査を検討したところ、LFIのみaFALDを十分に識別可能であった。

【考案・結語】PltとLFIを組み合わせることで、aFALDをより正確に識別できる可能性が示唆された。

## Fontan術後5年目の血行動態と遠隔期におけるFALDの臨床像

## Relationship between mid-term hemodynamics and clinical presentation of late FALD in patients after Fontan operation

宗内 淳、杉谷 雄一郎、清水 大輔、峰松 優季、峰松 伸弥、池田 正樹、田中 惇史、豊村 大亮、渡邊 まみ江

JCHO九州病院小児科

Jun Muneuchi、Yuichiro Sugitani、Daisuke Simizu、Yuki Minematsu、Nobuya Minematsu、Masaki Ikeda、Atsushi Tanaka、Daisuke Toyomura、Mamie Watanabe

JCHO Kyushu Hospital, Pediatrics

【目的】Fontan術後中期の血行動態が遠隔期FALD進行とどう関連するのかを明らかにする。

【方法】Fontan術後中期の心臓カテーテル検査/心肺運動負荷試験(CPX)から心係数、中心静脈圧(CVP)、最大酸素消費量を抽出した。また遠隔期FALD評価として、MRIによる心係数、門脈血流量、プリモビスト造影前後での肝実質の信号強度変化率(SI相対指数:線維化進行により低値)、結節/腫瘍性病変の有無、IV型コラーゲン値、Fib-4 indexを比較した。

【結果】対象26例(男17例)において、Fontan施行3.7(3.0-5.1)歳、心カテ/CPX実施10.7(9.3-19.8)歳、MRI実施17.5(12.7-27.5)歳であった。中期血行動態は、心係数4.0(3.6-4.8) L/分/m<sup>2</sup>、CVP10(9-14)mmHg、最大酸素摂取量29(21-31)mL/分/kgであった。MRIは、心係数2.4(2.0-2.8)L/分/m<sup>2</sup>、門脈血流量0.31(0.26-0.46) L/分/m<sup>2</sup>、またIV型コラーゲン199(158-235)IU/mL、Fib-4 index 1.64(1.01-2.21)であり、結節性病変合併10例だった。SI相対指数0.70(0.54-0.77)は、術後中期CVP(r=-0.45)および術後遠隔期IV型コラーゲン値(r=-0.49)と関連した。結節性病変合併例は術後中期血行動態とは関連せず、術後遠隔期の門脈/下行大動脈血流比率が有意に低値であった(15[12-20]vs.21[19-25]%, P=0.02)。【考案】Fontan術後中期のCVP上昇が遠隔期肝線維化に関連し、門脈血流量の相対的な低下が結節性病変発症に関連していると考えられた。

## O-04-3 フォンタン関連肝臓病の門脈肝循環

## Hepatic and portal circulation of Fontan associated liver disease

杉谷 雄一郎<sup>1)</sup>、宗内 淳<sup>1)</sup>、倉重 裕樹<sup>10)</sup>、浦山 耕太郎<sup>2)</sup>、中島 公子<sup>3)</sup>、野崎 良寛<sup>4)</sup>、岩本 洋一<sup>5)</sup>、斎藤 和由<sup>8)</sup>、東 浩一<sup>6)</sup>、麻生 健太郎<sup>7)</sup>、藤野 光洋<sup>9)</sup>

JCHO 九州病院 小児科<sup>1)</sup>、土谷総合病院 小児科<sup>2)</sup>、群馬小児医療センター 循環器科<sup>3)</sup>、筑波大学 小児科<sup>4)</sup>、埼玉医科大学総合医療センター 小児科<sup>5)</sup>、千葉県立こども病院 循環器科<sup>6)</sup>、聖マリアンナ医科大学 小児科<sup>7)</sup>、藤田医科大学 小児科<sup>8)</sup>、大阪市立総合医療センター 小児循環器科<sup>9)</sup>、鳥取県立中央病院 小児科<sup>10)</sup>

Yuichiro Sugitani<sup>1)</sup>、Jun Muneuchi<sup>1)</sup>、Hiroki Kurashige<sup>10)</sup>、Koutaro Urayama<sup>2)</sup>、Kimiko Nakashima<sup>3)</sup>、Yoshihiro Nozaki<sup>4)</sup>、Yoichi Iwamoto<sup>5)</sup>、Kazuyoshi Saito<sup>6)</sup>、Kouichi Higashi<sup>6)</sup>、Kentaro Aso<sup>7)</sup>、Mitsuhiro Fujino<sup>9)</sup>

Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital, Department of Pediatrics<sup>1)</sup>、Tsuchiya General Hospital, Department of Pediatrics<sup>2)</sup>、Gunma children's medical center, Department of Cardiology<sup>3)</sup>、Tsukuba University, Department of Pediatrics<sup>4)</sup>、Saitama Medical Center, Pediatrics<sup>5)</sup>、Chiba children's hospital, Department of Cardiology<sup>6)</sup>、St. Marianna University, Department of Pediatrics<sup>7)</sup>、Fujita Medical University, Department of Pediatrics<sup>8)</sup>、Osaka City General Hospital, Department of Pediatric cardiology<sup>9)</sup>、Tottori Prefectural Central Hospital, Department of Pediatrics<sup>10)</sup>

【目的】フォンタン術後遠隔期に生じるフォンタン術後関連肝臓病 (FALD) の病態は依然として不明である。本研究は FALD と肝門脈循環との関連を明らかにすることである。

【方法】日本小児循環器学会多施設共同学術研究として、フォンタン術後患者に対して位相差コントラスト法により心拍出量、総肝血流、門脈血流量、肝線維化指標としてプリモビスト造影 MRI 前後の肝信号強度変化率、肝造影効果率 (肝信号 / 腸腰筋信号比) を測定した。各血流量、肝線維化指標および中心静脈圧との関連を検討した。また肝結節病変の有無で比較した。

【結果】対象は 45 例 (男 28) で、年齢 15 (12-20) 歳、フォンタン術後 12 (9-21) 年であった。中心静脈圧 (109-14) mmHg、心拍出量 2.72 (2.23-3.25) L/分/m<sup>2</sup>、門脈血流量 0.34 (0.27-0.48) L/分/m<sup>2</sup>、門脈 / 総肝血流比 86 (54-143) %、門脈 / 心拍出量血流比 20 (17-24) % であった。信号強度変化率 0.63 (0.41-0.77)、造影効果率 2.25 (2.00-2.53) であった。高中心静脈圧は造影効果率低下と有意に関連していた (R=-0.47)。結節・腫瘍病変合併 13 例 (29%) において、術後年数が有意に長く (P=0.048)、心拍出量 (P=0.020)、門脈血流量 (P=0.006) および門脈 / 総肝血流比 (P=0.002)、門脈 / 心拍出量血流比 (P=0.013) が有意に低値であった。

【結論】肝線維化は高中心静脈圧と関連していたが、心拍出量・門脈血流量との関連はなかった。しかし結節・腫瘍病変発症には門脈血流量減少の関連が示唆された。

## Fontan関連肝臓病(FALD)におけるGd-EOB-DTPAを用いた造影MRI所見と病理組織像の比較

### Comparison of contrast-enhanced MRI findings and histopathology with Gd-EOB-DTPA in Fontan-associated liver disease

中島 公子<sup>1)</sup>、畠山 信逸<sup>2)</sup>、平戸 純子<sup>3)</sup>、関 満<sup>4)</sup>、佐々木 祐登<sup>1)</sup>、稲田 雅弘<sup>1)</sup>、浅見 雄司<sup>1)</sup>、下山 伸哉<sup>1)</sup>、池田 健太郎<sup>1)</sup>

群馬県立小児医療センター 循環器科<sup>1)</sup>、群馬県立小児医療センター 放射線科<sup>2)</sup>、群馬県立小児医療センター 病理部<sup>3)</sup>、自治医科大学小児科<sup>4)</sup>

Kimiko Nakajima<sup>1)</sup>、Shinitsu Hatakeyama<sup>2)</sup>、Junko Hirato<sup>3)</sup>、Mitsuru Seki<sup>4)</sup>、Yuto Sasaki<sup>1)</sup>、Masahiro Inada<sup>1)</sup>、Yuji Asami<sup>1)</sup>、Shinya Shimoyama<sup>1)</sup>、Kentarou Ikeda<sup>1)</sup>

Gunma Children's Medical Center, Department of Cardiology<sup>1)</sup>、Gunma Children's Medical Center, Department of Radiology<sup>2)</sup>、Gunma Children's Medical Center, Department of Pathology<sup>3)</sup>、Jichi Medical University, Department of Pediatrics<sup>4)</sup>

【背景】Fontan関連肝臓病(FALD)の肝生検による病理学的評価は一定の見解がない。今回、FALD3症例の経皮的肝生検により得られた病理組織像をうっ血肝の線維化スコアリングで評価し、肝細胞特異性造影剤であるGd-EOB-DTPA下の造影MRI検査(EOB-MRI)所見と比較した。

【症例1】17歳女性、多脾症、単心室。2歳時にTCPC施行。中心静脈圧(CVP)18mmHgと高値でEOB-MRIで肝辺縁優位の肝静脈分布に対応した造影不良域を認め、肝生検で類洞拡張と偽小葉形成を伴う肝硬変(Score 4)を認めた。

【症例2】15歳女性、HLHS。4歳時にTCPC施行。CVP15mmHgと高値でEOB-MRIでびまん性の造影不良を認め、肝生検で偽小葉を伴う不規則な線維化あり肝硬変であった。

【症例3】11歳女児、多脾症、DORV、下大静脈欠損。2歳時にTCPC施行。チアノーゼと房室弁逆流の悪化を呈し、EOB-MRIで多発性限局性結節性過形成と広範な造影不良、門脈体循環短絡を認めた。しかし、肝生検では中心静脈域主体の線維化と軽度の門脈域線維化のみ(Score 2A)であり、EOB-MRI所見との乖離を認めた。

【考察】今回の検討ではEOB-MRIの造影不良所見重症度と経皮的肝生検の病理所見で一致しない症例があった。FALDの肝細胞癌は肝辺縁優位に生じるとの報告もあり、経皮/経肝静脈アプローチの違いで病理所見が異なる可能性も考えられる。一方で、EOB-MRIも病変を過大評価している可能性は否定できない。今後、FALDの正確な診断方法の確立が望まれる。

## Fontan術後患者における肝線維化指標の臨床的意義

## Clinical Significance of Liver Fibrosis indices in Patients after Fontan Procedure.

安田 謙二<sup>1)</sup>、中嶋 滋記<sup>1)</sup>、田邊 一明<sup>2)</sup>島根大学医学部附属病院小児科<sup>1)</sup>、島根大学医学部附属病院循環器内科<sup>2)</sup>Kenji Yasuda<sup>1)</sup>、Shigeki Nakashima<sup>1)</sup>、Kazuaki Tanabe<sup>2)</sup>Shimane University Hospital Department of Pediatrics<sup>1)</sup>、Shimane University Hospital Department of Cardiology<sup>2)</sup>

【目的】F術後患者におけるLF指標の臨床的意義について検討すること。

【対象と方法、以下数値は中央値(四分位範囲)】中学生以上のF術後患者19名(男12名、年齢21(16-24)歳)。LF指標(APRI, FIB-4 index(FIB4i), IV型コラーゲン(IV-C), Mac-2結合蛋白糖鎖修飾異性体(M2BPGi), ヒアルロン酸(HA), プロコラーゲンIIIペプチド(P-III-P), 血小板数,  $\gamma$  GTP)が、基準値から逸脱した頻度、時期、F術後5年/10年/20年の異常値率を求めた。LF指標を得た2か月以内の肝臓超音波elastography(EL)の指標(実施時経過観察期間220か月, real-time tissue elastography(LFi), point shear wave elastography(Vs), transient elastography(E)とLF指標の相関を検討した。

【結果】LF指標はF術後216(166-275)か月の間で10(2-15)回/人、総計178回の検査から得た。上記指標は順には89, 11, 100, 16, 74, 68, 79, 74%で異常値を認めた。各指標の異常値検出率は、F術後10/20年で53/74, 0/0, 58/79, 11/16, 26/59, 42/68, 26/65, 38/61%であった。EL指標とLF指標との関連は、LFiはIV-Cと正の、VsはAPRI, FIB4i, M2BPGiと正の、血小板数と負の相関があった。

【まとめ】LF指標の多くは概ね同様の頻度、時期で異常値を示し、異常値頻度の高い指標は、術後10年の比較的早期の段階で半数に異常があった。EL指標のうちVsは多くのLF指標と関連が見られ、FALDの評価に有用な可能性が示唆された。

## Fallot四徴症術後・三尖弁・肺動脈弁機械弁二弁置換術術後の卵巣出血によるショック

## A 17-year-old case of massive ovarian hemorrhage with shock following mechanical valve replacement of the tricuspid and pulmonary valves long term after tetralogy of Fallot surgery.

増谷 聡<sup>1)</sup>、杉山 幸輝<sup>1)</sup>、岩本 洋一<sup>1)</sup>、石戸 博隆<sup>1)</sup>、佐藤 あかり<sup>1)</sup>、清水 元治<sup>2)</sup>、佐藤 はづき<sup>2)</sup>、成田 達哉<sup>2)</sup>、大津 幸枝<sup>4)</sup>、石毛 貴之<sup>1)</sup>、松永 茂剛<sup>2)</sup>、高井 泰<sup>3)</sup>埼玉医科大学総合医療センター 小児科<sup>1)</sup>、埼玉医科大学総合医療センター 総合周産期母子医療センター母体胎児部門<sup>2)</sup>、埼玉医科大学総合医療センター 産婦人科<sup>3)</sup>、埼玉医科大学総合医療センター 看護部<sup>4)</sup>Satoshi Masutani<sup>1)</sup>、Koki Sugiyama<sup>1)</sup>、Yoichi Iwamoto<sup>1)</sup>、Hirotaka Ishido<sup>1)</sup>、Akari Sato<sup>1)</sup>、Motoharu Shimizu<sup>2)</sup>、Haduki Sato<sup>2)</sup>、Tatsuya Narita<sup>2)</sup>、Yukie Otsu<sup>4)</sup>、Takayuki Ishige<sup>1)</sup>、Shigetaka Matsunaga<sup>2)</sup>、Yasushi Takai<sup>3)</sup>Pediatrics, Saitama Medical Center, Saitama Medical University<sup>1)</sup>、Center for Maternal-Fetal and Neonatal Medicine, Saitama Medical Center, Saitama Medical University<sup>2)</sup>、Department of Obstetrics and Gynecology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University<sup>3)</sup>、Nursing Department, Saitama Medical Center, Saitama Medical University<sup>4)</sup>

【背景】三尖弁・肺動脈弁の右心系機械弁二弁置換(以下、二弁置換)の報告は多くない。血栓弁予防のためワーファリンの厳格管理中に卵巣出血によるショックを来した症例を報告する。

【症例】Fallot四徴症術後の18歳女性。17歳時に二弁置換術を施行し、ワーファリンとアスピリンで管理中。術後約1年、入院4日前の定期受診では無症状でHb 9.9(前月比-0.4)g/dL, PT-INRは2.99と良好、鉄剤を処方した。入院2日前に排尿前にトイレで失神、入院前日に悪心・嘔吐があり近医で尿路感染と自律神経の関与が疑われた。入院日、めまい・起立困難で当院を受診、腹水多量、Hb 6.5 g/dLと貧血の進行、画像検査にて卵巣出血と診断。抗凝固をヘパリンに変更し経過観察したが多量の輸血を要し、入院2日目に腹腔鏡手術を施行した。activeな出血はもはやみられず、腹腔内出血を除去し、破裂した卵巣を縫合・修復した。安定後、ワーファリン・アスピリンを再開、再度の出血予防にプロゲステロン受容体に対する選択的なアゴニスト作用を有するジェノゲストを開始し、外来経過観察中である。人工弁機能の低下は認めていない。

【考察】二弁置換後、血栓弁回避のためワーファリン厳格管理は必須で、排卵抑制による卵巣出血予防や、種々のホルモン療法による過多月経・貧血の軽減を積極的に検討したい。かかる女性患者で貧血が進行した際は、無症状であっても卵巣出血を鑑別に挙げるのが大切と思われた。

## 先天性心膜欠損症の症例を通じて心膜の血行動態における存在意義を考察した一例

## An investigation of the hemodynamic significance of the pericardium through a case of congenital pericardial defect

新宮 愛美、松本 賢亮、山崎 哲、新倉 悠人、西尾 亮、星島 正彦、河崎 悟、西崎 朗

兵庫県立丹波医療センター 内科

Manami Shingu, Kensuke Matsumoto, Tetsu Yamazaki, Yuto Shinkura, Ryo Nishio, Masahiko Hoshijima, Satoru Kawasaki, Hogara Nishisaki

Department of Internal Medicine, Hyogo Prefectural Tamba Medical Center

【症例】29歳男性

【主訴】胸痛

【現病歴】患者はこれまでも間欠的な胸痛を自覚していたが、来院1週間前から誘因なく生じ1時間ほど持続する不定の胸痛を自覚するようになり、当院を受診した。

【臨床経過】来院時、体位による心音の変動があり、左側臥位で1音は減弱し、右側臥位では逆に亢進しつつ収縮期駆出性雑音が出現した。心電図では体位による移行帯や電気軸の変動、および心房電位の変化を認めた。心臓CTでは心左側を覆う心膜が同定されず、先天性心膜欠損症と診断した。心エコー図検査では、左側臥位時に心臓は胸郭正中に固定されずに左後方に大きく垂れ込み、右室腔の拡大と中隔の扁平化、および心室中隔の奇異性運動と左室後壁の収縮期過大運動を認めた。一方、右側臥位時には胸郭内の心臓の位置および心形態は正常化した。体位による心形態の変形により、心拍出量は左側臥位で有意に減少し、逆に右側臥位では増大した。

【考察】心膜は隣接臓器からの病原微生物の侵入を防ぎ、周囲との摩擦を回避する役割を果たしているが、血行動態的意義に関する考察はこれまで十分行われていない。心臓を胸郭正中に固定させつつ、心周期を通じた過剰な運動を制限するといった心膜の機能が重要で、この機能が障害されることにより心膜欠損における種々の血行動態的異常が招来される可能性があると考えられた。

【結語】心膜は血行動態的に重要な存在意義を持つ可能性が示唆された。

## 成人期修正大血管転位症の臨床像

## Clinical aspects of adult patients with congenitally corrected transposition of the great arteries

木島 康文<sup>1)</sup>、高砂 聡志<sup>1)</sup>、椎名 由美<sup>1)</sup>、杉淵 景子<sup>2)</sup>、丹羽 公一郎<sup>1)</sup>、青木 二郎<sup>1)</sup>聖路加国際病院 循環器内科<sup>1)</sup>、聖路加国際病院 成人先天性心疾患外来<sup>2)</sup>Yasufumi Kijima<sup>1)</sup>、Satoshi Takasago<sup>1)</sup>、Yumi Shiina<sup>1)</sup>、Keiko Sugibuchi<sup>2)</sup>、Koichiro Niwa<sup>1)</sup>、Jiro Aoki<sup>1)</sup>St. Luke's International Hospital, Department of Cardiology<sup>1)</sup>、St. Luke's International Hospital, Adult Congenital Heart Disease Clinic<sup>2)</sup>

【背景】修正大血管転位症 (ccTGA) は成人期においても内科的・外科的介入を要する症例が多い。

【方法】2003年4月から2024年3月までに当院を受診した成人ccTGA症例を後方視的に検討した。

【結果】成人ccTGA症例は48例あり初回受診時の平均年齢は35±14歳であり、男性が23例(49%)であった。受診以前に侵襲的介入既往を有する症例は20例[physiological repair 12例、anatomical repair 4例、両方向性グレン 2例、恒久ペースメーカ単独 1例、アブレーション単独 1例]あり(介入あり群)、28例は侵襲的介入既往を有さなかった(介入なし群)。観察期間中(80±64カ月間)、15例(31%)で侵襲的介入がなされ、介入あり群で6例(30%) [感染性心内膜炎に伴うTVR 1例、右室流出路再建 1例、心室再同期療法 2例、植え込み型除細動器移植 1例、恒久ペースメーカ 1例、アブレーション 1例、経皮的血管塞栓術 1例(外科・内科治療の重複2例)]、介入なし群で9例(32%) [TVRを含む手術 8例、心室再同期療法 4例、両室ペースメーカ機能付き植え込み型除細動器移植 1例、アブレーション及び植え込み型除細動器移植 1例(外科・内科手術の重複5例)]と両群間で有意差を認めなかった(p = 0.87)。

【結語】未治療の成人ccTGA症例ではTVRを含む外科的介入を要することが多く、介入既往の有無に関わらず一定の割合で不整脈治療を要する傾向があった。成人期の移行や継続的な管理が重要な疾患群と考えられた。



## 主要体肺動脈側副血行路に対する統合的肺動脈再建術後遠隔期の臨床経過に関する検討

### Investigation for long term outcome after unifocalization and repair for major aortopulmonary collateral arteries

遠藤 寛之<sup>1,2,5)</sup>、森 有希<sup>1,5)</sup>、大郷 剛<sup>2)</sup>、黒崎 健一<sup>3)</sup>、盤井 成光<sup>4)</sup>、大内 秀雄<sup>1)</sup>

国立循環器病研究センター 小児循環器内科・成人先天性心疾患センター<sup>1)</sup>、国立循環器病研究センター 心臓血管内科部門 肺循環科<sup>2)</sup>、国立循環器病研究センター 小児循環器内科<sup>3)</sup>、国立循環器病研究センター 小児心臓外科<sup>4)</sup>、熊本大学大学院 医学教育部 循環器先進医療学分野<sup>5)</sup>

Hiroyuki Endo<sup>1,2,5)</sup>、Aki Mori<sup>1,5)</sup>、Takeshi Ogo<sup>2)</sup>、Kenichi Kurosaki<sup>3)</sup>、Shigemitsu Iwai<sup>4)</sup>、Hideo Ohuchi<sup>1)</sup>

Department of Pediatric Cardiology, Adult Congenital Heart Disease Center, National Cerebral and Cardiovascular Center<sup>1)</sup>、Division of Pulmonary Circulation, Department of Cardiovascular Medicine, National Cerebral & Cardiovascular Center<sup>2)</sup>、Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center<sup>3)</sup>、Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center<sup>4)</sup>、Department of Advanced Cardiovascular Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kumamoto University<sup>5)</sup>

**【背景】**主要体肺動脈側副血行路 (MAPCA) を伴う肺動脈閉鎖症 (PA) に対する修復術に際し、当センターでは統合的肺動脈再建術 (Unifocalization; 以下 UF) を実施してきたが、UF 後遠隔期の臨床経過については明らかでない。

**【方法】**1985年12月から2005年12月の期間に当院でUFが施行され、十分な診療録が得られた二心室修復術後の患者60例を対象に後ろ向きに調査を行った。

**【結果】**観察期間 中央値 25.0 [15.6-30.0] 年、男性 25 例、女性 35 例だった。診断は TOF+PA 56 例、DORV+PA 1 例、TGA+PA 1 例、AV discordant+VA discordant+PA 2 例。染色体異常 (del. 22q11.2) は TOF 13 例、DORV 1 例にみられた。二心室修復術時の年齢は中央値 5.2 [2.6-7.4] 歳、最高齢は 34.4 歳だった。死亡は 12 例に認めた。二心室修復術後にカテーテル検査が施行された 56 例では、遠隔期に肺高血圧 (平均肺動脈圧 >20mmHg) は 25 例にみられ、術後肺高血圧と死亡に関連はみられなかった (log rank P=0.188)。しかしながら術後の右室圧上昇 (RV/LV 比 >65% と定義した) は死亡と関連していた (log rank P=0.031)。

**【結論】**UF 及び二心室修復術後の肺高血圧と死亡に関連はみられなかったが、術後 RV/LV 比の上昇は予後に関連していた。

## 青年期にダブルスイッチ手術を行った修正大血管転位症の1例

### A case of ccTGA with double switch operation in adolescent

竹平 健<sup>1)</sup>、上田 知実<sup>1)</sup>、嶋 侑里子<sup>1)</sup>、松村 雄<sup>1)</sup>、小林 匠<sup>1)</sup>、齋藤 美香<sup>1)</sup>、吉敷 香菜子<sup>1)</sup>、濱道 裕二<sup>1)</sup>、矢崎 諭<sup>1)</sup>、嘉川 忠博<sup>1)</sup>、小森 悠矢<sup>2)</sup>、桑原 優大<sup>2)</sup>、和田 直樹<sup>2)</sup>

榊原記念病院小児循環器科<sup>1)</sup>、榊原記念病院小児心臓血管外科<sup>2)</sup>

Ken Takehira<sup>1)</sup>、Tomomi Ueda<sup>1)</sup>、Yuriko Shima<sup>1)</sup>、Yu Matsumura<sup>1)</sup>、Takumi Kobayashi<sup>1)</sup>、Mika Saito<sup>1)</sup>、Kanako Kishiki<sup>1)</sup>、Yuji Hamamichi<sup>1)</sup>、Satoshi Yazaki<sup>1)</sup>、Tadahiro Yoshikawa<sup>1)</sup>、Yuya Komori<sup>2)</sup>、Yuta Kuwahara<sup>2)</sup>、Naoki Wada<sup>2)</sup>

Pediatric Cardiology Department of Sakakibara Heart Institute<sup>1)</sup>、Pediatric Cardiac Surgery Department of Sakakibara Heart Institute<sup>2)</sup>

**【背景】**修正大血管転位 (ccTGA) は全先天性心疾患の 0.05% と非常に稀な疾患で、合併器形により病態や治療方針は多岐に渡る。二心室修復の方法として解剖学的根治術である Double Switch 手術 (DSO) が選択されるようになってきた。今回肺動脈絞扼術 (PAB) を経て、青年期に Mustard + Jatene 手術を行なった症例を経験したので報告する。

**【症例】**16 歳男児。1 歳半健診で心雑音契機に診断され、前医で外来経過観察されていた。5 歳時に当院へ紹介され、8 歳時にカテーテル検査のち mild な PAB を施行した。PAB 後の三尖弁閉鎖不全は中等度で、経過中に適応があれば DSO の方針となっていた。16 歳時のカテーテル検査では、LV 圧は RV (体心室) 圧の 8 割程度、肺動脈弁機能は正常、三尖弁逆流で中等度であった。年齢からリスクが高いことを了承の上で同年に DSO を施行した。TTE では軽度の動脈弁逆流と、軽度の三尖弁逆流を認めた。術後は一時的に胸水貯留と炎症の上昇を認めたが除水と抗炎症量の ASA 内服で改善し、POD13 に退院した。

**【考察】**一般的に DSO は高年齢が危険因子と言われているが、近年 mild な PAB を行い三尖弁閉鎖不全のコントロールを試み適応に応じ 10 歳位までに DSO の可能性を判断するといった報告もある。今回は 16 歳と高年齢の症例を経験したので術後の経過や問題点を含め報告する。

O-05-6

**無症候性Valsalva洞動脈瘤破裂を合併した心室中隔欠損症の一例****A case of ventricular septal defect complicated by asymptomatic ruptured sinus of Valsalva aneurysm**

藤田 航<sup>1)</sup>、宮崎 彩記子<sup>1)</sup>、米本 周平<sup>3)</sup>、金子 智洋<sup>1)</sup>、鍵山 暢之<sup>1)</sup>、南野 徹<sup>1)</sup>、小田 遼馬<sup>2)</sup>、田端 実<sup>2)</sup>、天野 篤<sup>2)</sup>

順天堂大学医学部附属順天堂医院 循環器内科<sup>1)</sup>、順天堂大学医学部附属順天堂医院 心臓血管外科<sup>2)</sup>、順天堂大学医学部附属順天堂医院 麻酔科・ペインクリニック<sup>3)</sup>

Wataru Fujita<sup>1)</sup>、Sakiko Miyazaki<sup>1)</sup>、Shuhei Yonemoto<sup>3)</sup>、Tomohiro Kaneko<sup>1)</sup>、Nobuyuki Kagiya<sup>1)</sup>、Toru Minamino<sup>1)</sup>、Ryoma Oda<sup>2)</sup>、Minoru Tabata<sup>2)</sup>、Atushi Amano<sup>2)</sup>

Department of Cardiovascular Biology and Medicine, Juntendo University<sup>1)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery, Juntendo University<sup>2)</sup>、Department of Anesthesiology, Juntendo University<sup>3)</sup>

症例は57歳男性。健康診断で心雑音と心拡大を指摘され、精査目的に当院心臓血管外科を受診した。生後8か月で心室中隔欠損症と診断されていたが、小学校卒業後はフォローされていなかった。当院で実施した心エコー検査において、左室拡張末期径は60mmと拡大し左室駆出率は63%と保たれていた。大動脈右冠尖は変形逸脱し、偏在的な軽度大動脈弁逆流を生じていた。漏斗部型心室中隔欠損症による左右シャントを認め、カラードプラと連続ドプラ波形にて収縮期だけでなく拡張期にも右室内に流入する異常血流を認めたため、Valsalva洞動脈瘤の右室への破裂と診断した。心臓血管外科にて心室中隔欠損症パッチ閉鎖とValsalva洞動脈瘤破裂孔閉鎖を行い、術後経過良好のため退院した。

心室中隔欠損症に伴うValsalva洞動脈瘤は急性に大きな破裂孔を生じると血行動態の破綻を生じ得るが、小さな穿孔の場合には症状の進行が緩徐である場合もある。心室中隔欠損症の診療を行う場合には、無症状であってもシャント時相の評価を聴診と心エコー検査を合わせて行い、Valsalva洞動脈瘤破裂などの合併症を見逃さないことが重要である。

O-05-7

**総動脈幹修復術後遠隔期の肺動脈弁逆流に対し機械弁による肺動脈弁置換を施行した1例****A case of Mechanical pulmonary valve replacement for pulmonary regurgitation long term after repair of Truncus Arteriosus Communis**

花岡 優一<sup>1)</sup>、小嶋 愛<sup>1)</sup>、小沼 武司<sup>1)</sup>、瀧間 浄宏<sup>2)</sup>、武井 黄太<sup>2)</sup>、赤澤 陽平<sup>2)</sup>、米原 恒介<sup>2)</sup>、澁谷 悠馬<sup>2)</sup>、志水 利之<sup>2)</sup>、浅野 聡<sup>2)</sup>、結城 智康<sup>2)</sup>、成田 昌央<sup>2)</sup>、黒崎 恒平<sup>2)</sup>

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

Yuichi Hanaoka<sup>1)</sup>、Ai Kojima<sup>1)</sup>、Takeshi Konuma<sup>1)</sup>、Kiyohiro Takigiku<sup>2)</sup>、Kota Takei<sup>2)</sup>、Yohei Akazawa<sup>2)</sup>、Kosuke Yonehara<sup>2)</sup>、Yuma Shibuya<sup>2)</sup>、Toshiyuki Shimizu<sup>2)</sup>、Satoshi Asano<sup>2)</sup>、Tomoyasu Yuki<sup>2)</sup>、Masahiro Narita<sup>2)</sup>、Kohei Kurosaki<sup>2)</sup>

Nagano Children's Hospital Department of Cardiovascular surgery<sup>1)</sup>、Nagano Children's Hospital Department of Pediatric Cardiology<sup>2)</sup>

症例は25歳女性。原疾患の総動脈幹症に対し、生後6日に総動脈幹弁置換(Homograft)+RVOTR、5ヵ月時にKonno手術(SJM HP 17)+RVOTR、13歳時にre-Konno手術(SJM regent 19)+RVOTR、15歳時にSAS release+RVOTR+心外膜ペースメーカー植え込みを施行された。25歳に重症肺動脈弁逆流に伴う心機能低下および右室拡大(RVEDVI:166mL/m<sup>2</sup>)を認め治療介入の方針となった。造影CTでTPVIは適応外であり、Konno術後で抗凝固薬内服を行っていることから将来的な再介入を考慮して機械弁によるPVRを施行することとした。またご本人ご家族から出産の可能性は少ないとのことであった。手術は正中切開で行い、人工心肺確立後にbeating下に右室流出路を切開し、Konno手術の石灰化したpatchの遠位部にSJM regent 23を縫着した。手術時間、人工心肺時間はそれぞれ9時間10分、2時間59分であった。術後4日でICUを退室し術後15日で退院となった。

先天性心疾患術後遠隔期の肺動脈弁逆流に対する機械弁の使用は海外では良好な成績とする報告もみられるが、本邦では報告は少ない。TPVIを施行される症例も増加してきているが、TPVIが困難な症例や比較的若年の症例では機械弁によるPVRにより再介入を回避できる可能性があり、適応および長期成績に関して文献的考察を加え検討する。

**O-06-1 Fontan術後遠隔期のAmplatzer Vascular PlugIIによる経皮的開窓閉鎖術の2例****Two cases of transcatheter closure of late Fontan fenestration with Amplatzer Vascular Plug II**

大木 寛生、山口 修平、吉田 真由子、妹尾 祥平、山田 浩之、小山 裕太郎、永峯 宏樹、前田 潤、三浦 大、山岸 敬幸

東京都立小児総合医療センター 循環器科

Hiroataka Ohki, Syuhei Yamaguchi, Mayuko Yoshida, Syouhei Seno, Hiroyuki Yamada, Yutarou Koyama, Hiroki Nagamine, Jun Maeda, Masaru Miura, Hiroyuki Yamagishi

Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Division of Cardiology

【背景】Fontan(F)術後遠隔期開窓(f)は不必要ならば経皮的閉鎖術(PC)が考慮されるが適応基準やデバイスは定かでない。

【目的】Amplatzer Vascular Plug(AVP) IIによるPC2例を報告。

【方法】閉塞試験(OT)でF圧(mmHg)( $\leq 17$ , 変化 $\Delta \leq +2$ ), 心係数(CI, l/min/m<sup>2</sup>)( $\Delta \leq -40\%$ ), 体酸素運搬量(SOT, ml/min/m<sup>2</sup>)( $\Delta \leq -30\%$ ), 混合静脈血酸素飽和度(SvO<sub>2</sub>, %)( $\Delta \leq -10\%$ ), NYHA分類, 抗心不全療法, 肺血管拡張剤, 房室弁閉鎖不全, 心機能を考量。

【結果】症例1: 24歳, 男, {S,D,D}, 両大血管右室起始, 大動脈弁下心室中隔欠損, 僧帽弁狭窄, 左室低形成, f側方トンネル型F術後, 経皮的酸素飽和度(SpO<sub>2</sub>)81%, NYHA II, 抗心不全療法, 抗凝固・血小板療法, OTで動脈血酸素飽和度(SaO<sub>2</sub>, %)77.9→88.1, F圧11→12( $\Delta +1$ ), CI 2.11→1.29( $\Delta -39\%$ ), SOT 319→221( $\Delta -31\%$ ), SvO<sub>2</sub> 57.0→46.0( $\Delta -11.0$ ), f4.5mmを6mmAVP2で閉鎖, SaO<sub>2</sub> 77.9→86.5, 遺残短絡無し。

症例2: 18歳, 男, {S,L,L}, 右胸心, 修正大血管転位, 両房室弁左室挿入, 右室低形成, 肺動脈閉鎖, 開窓心外導管型F術後, SpO<sub>2</sub> 89%, NYHA I, 抗血小板療法, OTでSaO<sub>2</sub> 92.0→94.2, F圧10→10.5( $\Delta +0.5$ ), CI 2.31→1.76( $\Delta -24\%$ ), SOT 507→395( $\Delta -22\%$ ), SvO<sub>2</sub> 77.4→68.1( $\Delta -9.3$ ), f3.9mmを6mmAVP2で閉鎖, SaO<sub>2</sub> 92.0→96.4。

【結論】PCによりSaO<sub>2</sub>は上昇するがF圧は上昇, CI・SOT・SvO<sub>2</sub>は低下する。適応基準を定めるためには長期の症例蓄積が必要である。

**O-06-2 Failing fontanの新しい予測因子の検討: Heart Rate Scoreの可能性****Investigating new predictors of Failing fontan: the potential of the Heart Rate Score**

酒井 哲理、金城 貴彦、竹蓋 清高、土屋 隼人、原田 元、朝貝 省史、島田 衣里子、西村 智美、竹内 大二、石戸 美妃子、豊原 啓子、稲井 慶

東京女子医科大学病院

Tetsuri Sakai, Takahiko Kinjo, Kiyotaka Takefuta, Hayato Tuchiya, Gen Harada, Seiji Asagai, Eriko Shimada, Tomomi Nishimura, Daiji Takeuchi, Mikiko Ishido, Keiko Toyohara, Kei Inai

Tokyo women's medical university

【背景】植え込み型デバイス療法を受けた患者のうち、生命予後を推察可能な新しいシンプルかつ有用な指標としてHeart Rate Score(HRSc)が最近注目されている。HRScは変時不全の指標であり、HRSc>70%は予後不良の指標であるとされ(Wilkoff BL, et al. PACE 2017)、洞不全症候群患者においてはHRSc>80%は新規心房細動発症と関連している(Hayashi K, et al. Europace 2023)。フォンタン(F)患者の心拍応答不良は知られているが、F患者群におけるHRScの有用性はわかっていない。

【方法】当院のF患者群から臨床データを抽出した。デバイス療法の適応となったF患者の主要合併症(心不全増悪、蛋白漏出性胃腸症、不整脈、血栓塞栓症など)発症率を後方視調査した。また、当院のデバイス外来で記録されたHRScを抽出した。HRSc>70%で2群に層別化し、主要合併症との関連性を検討した。

【結果】合計503例の内、デバイス療法は84例(17%)に施行された。デバイスデータを抽出できたのは56例であった。心不全増悪で死亡した患者は含まれなかった。上室性頻拍は34例(61%)、蛋白漏出性胃腸症は3例(5%)、血栓塞栓症は10例(18%)で認められた。HRSc>70%は53%含まれていた。HRSc>70%であったF患者群では、上室性頻拍合併率が有意に高かった(P=0.016)。

【結論】主要合併症発症症例は多くなくHRScと関連づけられなかったが、有用な指標である可能性があり、文献的考察を踏まえ報告する。

## 心肺運動負荷試験を用いたFontan術後患者のVVシャントに関する考察

## Discussion of VV shunts in postoperative Fontan patients using cardiopulmonary exercise testing

小野 晋、小森 和磨、矢内 敦、橘高 康文、樽谷 朋晃、井上 史也、加藤 昭生、池川 健、若宮 卓也、柳 貞光、上田 秀明

神奈川県立こども医療センター 循環器内科

Shin Ono, Kazuma Komori, Atsushi Yanai, Yasufumi Kittaka, Tomoaki Taruya, Fumiya Inoue, Akio Katou, Takeshi Ikegawa, Takuya Wakamiya, Sadamitsu Yanagi, Hideaki Ueda

Kanagawa Children's Medical Center

(背景)Fontan循環では術後遠隔期にVVシャント(VVS)が発生する患者がいる。VVSはチアノーゼの原因になる一方で中心静脈圧の上昇を緩和している可能性がある。我々は過去にFontan術後患者では最大運動時末梢静脈圧(peakVP:mmHg)と最大運動時酸素摂取量(peakVO2: l/min/kg)の間に逆相関関係があることを報告した。本研究ではVVSの有無により上記2変数の関係に差が出現するかどうかを確認することで、Fontan術後患者の運動時血行動態をVVSの有無で比較した。

(方法)Fontan術後患者86例[VVS有り:29例、7-26歳(中央値13歳)]に対して、末梢静脈圧を測定しながらTreadmillによる心肺運動負荷試験を行いpeakVPとpeakVO2を測定した。peakVPを目的変数とし、peakVO2、VVS有り、の2変数を説明変数とし、交互作用を含めた重回帰分析を行い、VVSの有無がFontan循環における運動時peakVP、peakVO2関係に影響を及ぼすか検討した。

(結果)peakVPに対してpeakVO2および交差項(peakVO2-28) \* VVSが優位に関与した(p<0.0001, p=0.0099)。すなわちVVSの有無により下記のように2つの回帰式が導き出された。VVS有: peakVP = 34.3-0.73-0.47×peakVO2+0.3×(peakVO2-28)、VVS無 peakVP=34.3+0.73-0.47×peakVO2-0.3×(peakVO2-28)。

(考察)2回帰式により描かれる2直線はPeakVO2が約30で交差する。すなわちVVSはPeakVO2<30の症例ではPeakVPを低下させ、PeakVO2>30の症例ではPeakVPを上昇させることが示された。

## フォンタン術後遠隔期成人患者における単心室駆出率低下の頻度およびリスク解析

## Risk stratification of reduced Ejection Fraction in patient with Fontan Circulation

浅川 宗俊<sup>1)</sup>、石北 綾子<sup>1)</sup>、坂本 一郎<sup>1)</sup>、山村 健一郎<sup>2)</sup>、連 翔太<sup>3)</sup>、兒玉 祥彦<sup>4)</sup>、永田 弾<sup>3)</sup>、西崎 晶子<sup>1)</sup>、柿野 貴盛<sup>1)</sup>、寺師 英子<sup>2)</sup>、倉岡 彩子<sup>3)</sup>、佐川 浩一<sup>3)</sup>、阿部 弘太郎<sup>1)</sup>

九州大学病院 循環器内科<sup>1)</sup>、九州大学病院 小児科<sup>2)</sup>、福岡市立こども病院 循環器科<sup>3)</sup>、宮崎大学医学部附属病院 小児科<sup>4)</sup>

Soshun Asakawa<sup>1)</sup>、Ayako Ishikita<sup>1)</sup>、Ichiro Sakamoto<sup>1)</sup>、Kenichiro Yamamura<sup>2)</sup>、Shota Muraji<sup>3)</sup>、Yoshihiko Kodama<sup>4)</sup>、Hazumu Nagata<sup>3)</sup>、Akiko Nishizaki<sup>1)</sup>、Takamori Kakino<sup>1)</sup>、Eiko Terashi<sup>2)</sup>、Ayako Kuraoka<sup>3)</sup>、Koichi Sagawa<sup>3)</sup>、Kohtaro Abe<sup>1)</sup>

Kyushu University Hospital Department of Cardiovascular Medicine<sup>1)</sup>、Kyushu University Hospital Department of Pediatrics<sup>2)</sup>、Fukuoka Children's Hospital Department of Pediatric Cardiology<sup>3)</sup>、Department of Pediatrics, University of Miyazaki Hospital<sup>4)</sup>

背景:Fontan術後の予後は改善し成人症例が増えている。一方、術後遠隔期の心室駆出率低下の頻度やリスクは明らかでない。

目的:Fontan術後成人の心室駆出率低下の実態を解明する。

方法:経胸壁心エコーで単心室駆出率40%未満を示す症例を駆出率低下(reduced EF; rEF)群と定義した。福岡市立こども病院と当院のFontanレジストリ中の成人(18歳以上)230例(男性:124[54%]、年齢:27[23-32]歳、術後:22[19-27]年)を対象に、術後遠隔期のrEFの頻度とリスクについて後方視的に解析した。各値は中央値(四分位)あるいは数(%)で示し、rEF群vs非rEF群の2群間を比較した。

結果:rEF群は11例(5%)で、男性(8[73%] vs 116[53%], p=0.23)、年齢(31[22-37] vs 27[23-32]歳, p=0.12)、術後年数(25[20-29] vs 22[19-28]年, p=0.32)と両群に有意差はなかった。rEF群では右室型単心室(10[91%] vs 110[51%], p=0.01)が多く、静脈圧(12[10-20] vs 10[9-13]mmHg, p=0.01)は高値であった。死亡(2[18%] vs 6[3%], p=0.05)、心不全入院(3[27%] vs 9[4%], p=0.01)と有意に多かった。rEF群の術前EFは51(48-65)%だが、術後15年に4例(36%)、術後25年に9例(82%)がrEFに至っていた。

結論:Fontan術後成人のrEF頻度は5%で、死亡・心不全入院率が高かった。rEFのリスクは右室型単心室で、静脈圧は高値だった。EF低下は術後遠隔期に顕在化する傾向にあり、特に右室型単心室症例では術後長期のフォローアップが必要である。

## O-06-5 フォンタン術後患者における心臓再同期療法

## Impact of the CRT for the patients after Fontan operation.

西村 智美<sup>1)</sup>、朝貝 省史<sup>1)</sup>、島田 衣里子<sup>1)</sup>、竹内 大二<sup>1)</sup>、豊原 啓子<sup>1)</sup>、稲井 慶<sup>1)</sup>、新川 武史<sup>2)</sup>東京女子医科大学 循環器小児科<sup>1)</sup>、東京女子医科大学 心臓血管外科<sup>2)</sup>Tomomi Nishimura<sup>1)</sup>、Seiji Asagai<sup>1)</sup>、Eriko Shimada<sup>1)</sup>、Daiji Takeuchi<sup>1)</sup>、Keiko Toyohara<sup>1)</sup>、Kei Inai<sup>1)</sup>、Takeshi Shinkawa<sup>2)</sup>Tokyo Women's Medical University Paediatric Cardiology Department<sup>1)</sup>、Tokyo Women's Medical University Cardiovascular Surgery Department<sup>2)</sup>

【背景】先天性心疾患患者の心機能低下に対し心臓再同期療法 CRT は有効であるとの報告がある。

【目的】フォンタン術後患者に対する CRT の有効性について検討する。

【対象】2008年から2024年に当院で CRT を施行したフォンタン術後の成人5例、CRT開始年齢は中央値30歳 [23-50]、観察期間は4.6年 [1.2-16.2]。フォンタン術後から CRT 開始までの期間は22年 [13-30]。疾患の内訳は SRV + 痕跡的 LV 3例、SLV + 痕跡的 RV 1例、DORV/non committed VSD 1例。うち2例で TCPC 変換術時に CRT を導入した。SSS 1例、AVB 3例のうち3例 CRT upgrade。心房頻拍は全例で認められた。2例で心不全入院歴あり。全例 NYHA class I または II で、就労あり。心室リード位置は、心尖部 + 流出路 4例、RV 側壁 + 痕跡的 LV 1例で組織ドプラーエコー若しくは心室造影所見より決定した。

【結果】RV リードの閾値上昇により1例 CRT を中止した。他4例において、CTR、BNP が改善、QRS 幅は3例で短縮、6分間歩行を施行した2例で距離が延長した。Qs は2例で増加、CVP、EF は変わりなかった。心房頻拍を契機に心不全入院となった1例を除き心不全入院歴はなく、全例職場に復帰した。

【結語】CRT は、フォンタン術後の心不全治療の一つとなりうる。

## O-06-6 成人期Fontan循環における肺血管拡張薬使用による血行動態変化～1症例からの検討～

## Hemodynamic changes with the use of pulmonary vasodilators in the adult Fontan circulation - a case study

池口 琴乃<sup>3)</sup>、浅貝 省史<sup>1)</sup>、小暮 智仁<sup>2)</sup>、原田 元<sup>1)</sup>、島田 衣里子<sup>1)</sup>、石戸 美妃子<sup>1)</sup>、稲井 慶<sup>1)</sup>東京女子医科大学病院 循環器小児科<sup>1)</sup>、東京女子医科大学病院 循環器内科<sup>2)</sup>、さいたま赤十字病院 循環器内科<sup>3)</sup>Kotono Ikeguchi<sup>3)</sup>、Seiji Asagai<sup>1)</sup>、Tomohito Kogure<sup>2)</sup>、Gen Harada<sup>1)</sup>、Eriko Shimada<sup>1)</sup>、Mikiko Ishido<sup>1)</sup>、Kei Inai<sup>1)</sup>Tokyo Women's Medical University Hospital<sup>1)</sup>、Tokyo Women's Medical University Hospital<sup>2)</sup>、Saitama Red Cross Hospital<sup>3)</sup>

【背景】成人期Fontan循環における肺血管拡張薬の有効性はデータに乏しく、血行動態への影響については議論の余地がある。今回、Fontan術後患者で学童期から肺血管拡張薬を服用し、血行動態の変化を経時的に観察できた症例を経験したため、肺血管拡張薬の有効性と問題点について考察し、報告する。

【症例】26歳男性。診断は多脾症・右室単心室・単一心房・共通房室弁で、2歳時に APC-Fontan 術を施行。9歳時は中心静脈圧 (CVP) 14mmHg・肺血管抵抗 (Rp) 1.5 unit・m<sup>2</sup>、SpO<sub>2</sub> 91%であった。徐々にチアノーゼと易疲労感が進行し、16歳時には肺血流量 (Qp) 低下 (1.5 L/min/m<sup>2</sup>)・Rp 増加 (2.6 unit・m<sup>2</sup>)、酸素化低下 (SpO<sub>2</sub> 83%) を認め、シルデナフィル内服を開始。17歳時には、VV-collateral に対してコイル塞栓術を施行し、シルデナフィルをタダラフィルに変更、マシテンタンを新規に開始。酸素化改善 (SpO<sub>2</sub> 85%) し、6分間歩行距離の延長 (370 → 485m) を認めた。23歳時には Qp 増加 (2.7 L/min/m<sup>2</sup>) に伴い、Rp は改善 (1.1 unit・m<sup>2</sup>) し、SpO<sub>2</sub> 89% と改善したが、CVP 17mmHg・右室拡張末期圧上昇 (5 → 14mmHg) を認め、6分間歩行距離も 420m まで低下した。

【結語】成人期Fontan循環において、肺血管拡張薬使用は肺血流増加によりチアノーゼの改善やADL改善につながる可能性がある。一方で、遠隔期には前負荷増大により主心室の拡張障害が顕在化する場合があり、血行動態を評価し継続の必要性について検討するべきである。

## Fontan循環指標としての下大静脈キャパシタンス

## Inferior Vena Cava Capacitance as an Indicator of Fontan Circulation

峰松 優季、池田 正樹、田中 敦史、峰松 伸弥、豊村 大亮、清水 大輔、杉谷 雄一郎、渡邊 まみ江、宗内 淳

JCHO 九州病院 小児科

Yuki Minematsu, Masaki Ikeda, Atsushi Tanaka, Nobuya Minematsu, Daisuke Toyomura, Daisuke Shimizu, Yuichiro Sugitani, Mamie Watanabe, Jun Muneuchi

Kyushu Hospital, Japan Community Healthcare Organization, Department of Pediatrics

【背景】肺駆動心室欠如を特徴とするFontan術後患者において、安静時および運動時の中心静脈圧(CVP)上昇が予後不良因子であることが知られる。しかし運動負荷中CVP測定は煩雑であるため、より簡便な指標が求められる。本研究は下大静脈(IVC)径とIVC圧より算出した静脈キャパシタンスが運動耐容能とどのように関連するかを明らかにすることを目的とする。

【方法】心臓カテーテル検査、心臓造影CT検査および心肺運動負荷試験をほぼ同時期に実施した症例において、CTによるIVC長径、短径、短径/長径比、断面積を計測した。またIVC面積/IVC圧を体静脈キャパシタンスとし、運動耐容能との関連を比較した。

【結果】対象35例(女18例)、年齢9.9(9.3-17.9)歳において、IVC短径14.4(13.1-16.8)mm、IVC長径18.1(16.5-21.5)mm、IVC短径/長径比0.80(0.74-0.84)、断面積769(664-1022)mm<sup>2</sup>であった。また心係数3.9(3.4-4.6)L/min/m<sup>2</sup>、IVC圧10.0(8.0-12.5)mmHg、% peak VO<sub>2</sub>75.0(65.5-85.5)%であった。IVC断面積はIVC圧と有意な正相関を認めたが(r=0.39)、心係数や% peak VO<sub>2</sub>とは相関はなかった。体静脈キャパシタンスは91.0(67.2-108.6)mm<sup>2</sup>/mmHgであり、% peak VO<sub>2</sub>とは関連がなかったが、% peak O<sub>2</sub> pulseと有意に相関していた(r=0.34)。

【結論】Fontan術後患者の下大静脈キャパシタンスは、Fontan循環許容量を反映する指標となりうる。

## Fallot四徴症修復術後の慢性心不全患者に対して複数の心不全薬物療法を施行した1例

## A case of multiple drug therapy in a patient with chronic heart failure after tetralogy of Fallot repair

瀧川 雄貴<sup>1)</sup>、齋藤 和由<sup>2)</sup>、内田 英利<sup>2)</sup>、中嶋 千尋<sup>1)</sup>、星野 芽衣子<sup>1)</sup>、高田 佳代子<sup>3)</sup>、東本 文香<sup>4)</sup>、  
福井 重文<sup>1)</sup>、山田 晶<sup>1)</sup>、畑 忠善<sup>5)</sup>、吉川 哲史<sup>2)</sup>、井澤 英夫<sup>1)</sup>

藤田医科大学病院環器内科<sup>1)</sup>、藤田医科大学病院小児科<sup>2)</sup>、藤田医科大学医療科学部<sup>3)</sup>、藤田医科大学臨床検査部<sup>4)</sup>、藤田医科大学ばたね病院小児科<sup>5)</sup>

Yuki Takigawa<sup>1)</sup>、Kazuyoshi Saitou<sup>2)</sup>、Hidetoshi Uchida<sup>2)</sup>、Chihiro Nakashima<sup>1)</sup>、Meiko Hoshino<sup>1)</sup>、  
Kayoko Takada<sup>3)</sup>、Fumika Higashimoto<sup>4)</sup>、Shigefumi Hukui<sup>1)</sup>、Akira Yamada<sup>1)</sup>、Tadayoshi Hata<sup>5)</sup>、  
Tetsuzi Yoshizawa<sup>2)</sup>、Hideo Izawa<sup>1)</sup>

Fujita Health University Hospital Cardiology Department<sup>1)</sup>、Fujita Health University Hospital Pediatrics Department<sup>2)</sup>、Fujita Health University Medical Science Department<sup>3)</sup>、Fujita Health University Clinical Laboratory Department<sup>4)</sup>、Fujita Health University Bantane Hospital Pediatrics Department<sup>5)</sup>

《背景》成人における左室駆出率の低下した慢性心不全患者の薬物治療として複数種類の内服薬の併用及び併存疾患に対する複数診療科での診療が一般的となっており、今回若年Fallot四徴症修復術後の慢性心不全患者に対して施行した症例を経験したため、本症例の経過を振り返りながら文献的考察を含めて報告する。

《症例》24歳男性。出生時にFallot四徴症修復術、2歳時に右肺動脈弁置換術施行。持続性心室頻拍に対してX-6年にアブレーション術施行、X-3年前に植込み型除細動器挿入術施行。

《現病歴》来院半年前からの30kgの体重増加及び2週間前からの労作時呼吸困難を主訴にX年2月に当院入院。心不全兆候改善後に右心カテーテル検査を施行しRPA:31mmHg、PAWP:28mmHg、LVEDP:26mmHgとII群肺高血圧症を認めたためSGLT2阻害薬及びアンジオテンシン受容体ネプリライシン阻害薬(ARNI)の導入及び漸増を施行。また、併存疾患にBMI 40程度の高度肥満、HbA1c:7.2%の二型糖尿病及び甲状腺機能低下症を認めたため甲状腺ホルモン補充療法及びGLP1受容体作動薬も導入。さらに、当院リハビリ科とも連携し心不全リハビリテーションプログラムの策定を実施するとともに睡眠時無呼吸症候群に対して在宅持続陽圧呼吸療法(CPAP)も開始し、その後心不全増悪に伴う再入院なく経過している。

## 当院における成人先天性心疾患患者に対するSGLT2阻害薬の使用経験

## Our experience with SGLT2 inhibitors in adult patients with congenital heart disease

土屋 隼人、島田 衣里子、酒井 哲理、竹蓋 清高、金城 貴彦、朝貝 省史、原田 元、西村 智美、工藤 恵道、竹内 大二、石戸 美妃子、豊原 啓子、稲井 慶

東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科

Hayato Tsuchiya, Eriko Shimada, Tetsuri Sakai, Kiyotaka Takefuta, Takahiko Kinjo, Seiji Asagai, Gen Harada, Tomomi Nishimura, Yoshimichi Kudo, Daiji Takeuchi, Mikiko Ishido, Keiko Toyohara, Kei Inai

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

背景・目的：成人循環器内科領域では慢性心不全治療薬としてSGLT2阻害薬の有効性が示されてきているが、成人先天性心疾患(ACHD)における有効性や安全性については不明な点が多くこれを明らかにすることを目的とした。

方法：当科かかりつけの18歳以上のACHD患者のうち2020年1月から2024年6月までに当科外来もしくは入院中にダバグリフロジンまたはエンパグリフロジンを新規処方された患者について診療録を用いて後方視的に検討を行った。

結果：対象患者は106例(男性58例)で未修復の複雑心奇形9例、2心室修復術後68例(体心室右室36例)、単心室血行動態36例、1+1/2血行動態2例だった。導入時年齢は21-79歳(平均45±13歳)でNYHA分類はI/II/III/IVそれぞれ0/71/28/7例だった。導入したSGLT2阻害薬はダバグリフロジン96例(91%)、エンパグリフロジン10例(9%)、併用内服薬はループ利尿薬86例(81%)、その他の利尿薬35例(33%)、MRA 85例(80%)、ARNI/ACE阻害薬/ARB 61例(58%)、β遮断薬87例(82%)だった。観察期間中の死亡例は11例(心不全6例、感染性心内膜炎1例、腎不全1例、致死性不整脈3例)で、導入後初回フォロー時の採血検査でBNPの有意な低下を認めた一方、腎機能の有意な低下は認めなかった。

結語：ACHD患者においてもSGLT2阻害薬の導入は比較的安全で、他因子の関与もあり得るもののBNPの有意な低下を認めた。今後長期的な予後への有効性などの検討にはさらなる症例の蓄積が必要と考えられた。

## ファロー四徴症術後の肺動脈弁閉鎖不全症と頻脈誘発性心筋症を合併した心不全の一例

## A case of heart failure complicated by pulmonary valve regurgitation and tachycardia induced cardiomyopathy after repaired Tetralogy of Fallot

大石 英生<sup>1)</sup>、杉浦 純也<sup>2)</sup>、犬飼 幸子<sup>3)</sup>、鈴木 博彦<sup>1)</sup>、清水 雄介<sup>1)</sup>、真野 悠太郎<sup>1)</sup>、伊藤 俊輔<sup>1)</sup>、澤田 拓実<sup>1)</sup>、岩出 和馬<sup>1)</sup>、松本 大輝<sup>1)</sup>、縄野 友明<sup>1)</sup>、渡邊 諒<sup>1)</sup>、平山 賢志<sup>1)</sup>、安藤 萌名美<sup>1)</sup>、吉田 路加<sup>1)</sup>、小椋 康弘<sup>1)</sup>、吉田 幸彦<sup>1)</sup>

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

Hideo Oishi<sup>1)</sup>、Junya Sugiura<sup>2)</sup>、Sachiko Inukai<sup>3)</sup>、Hirohiko Suzuki<sup>1)</sup>、Yusuke Shimizu<sup>1)</sup>、Yutaro Mano<sup>1)</sup>、Shunsuke Ito<sup>1)</sup>、Takumi Sawada<sup>1)</sup>、Kazuma Iwade<sup>1)</sup>、Daiki Matsumoto<sup>1)</sup>、Tomoaki Nawano<sup>1)</sup>、Ryo Watanabe<sup>1)</sup>、Kenshi Hirayama<sup>1)</sup>、Monami Ando<sup>1)</sup>、Ruka Yoshida<sup>1)</sup>、Yasuhiro Ogura<sup>1)</sup>、Yukihiko Yoshida<sup>1)</sup>、

Japan Red Cross Aichi Medical Center Nagoyadaini Hospital Department of Cardiology<sup>1)</sup>、Japan Red Cross Aichi Medical Center Nagoyadaini Hospital Department of Cardiovascular Surgery<sup>2)</sup>、Japan Red Cross Aichi Medical Center Nagoyadaini Hospital Department of Pediatrics<sup>3)</sup>

症例は64歳男性で、幼少期に心疾患の指摘はされていなかったが、35歳時に心不全症状あり、ファロー四徴症と診断され、心内修復術が施行された。以後通院歴なかったが、息切れ、浮腫を主訴に当院に受診され、心不全の診断で入院となった。心電図では心拍数100～110回/分の心房頻拍を認め、心エコーでは左室駆出率27%と高度に低下しており、心臓MRIでは重症肺動脈弁閉鎖不全症と高度右室拡大、右室収縮能低下を認めた。肺動脈弁置換術の適応と考えられたが、左室機能低下あり、肺動脈弁置換術後に左心不全を呈するリスクが高く、まずは左室駆出率の低下した心不全に対する標準的な薬物治療と、心房頻拍に対するカテーテルアブレーションを行う方針とした。薬物治療導入後に電気生理学的検査を施行し、通常型心房粗動と右心耳を反時計回り旋回する心房頻拍を認めたため、それぞれ焼灼して洞調律に復帰した。アブレーション後に施行した心エコーでは左室駆出率48%まで改善を認めたため、肺動脈弁置換術を行う方針としたが、年齢や左室機能から、外科的肺動脈弁置換術ではなく、経カテーテル肺動脈弁留置術を選択し、実施施設に紹介した。以後、心不全症状なく安定している。今回、ファロー四徴症術後の重症肺動脈弁閉鎖不全症と頻脈誘発性心筋症を合併し、段階的な治療にて良好な経過をたどった症例を経験したため報告する。

## 青年期を迎えたフォンタン患者の循環動態評価

## Hemodynamic assessment of adolescent Fontan patients

梶山 葉、糸井 利幸、池田 和幸、河井 容子、井上 聡、竹下 直樹、喜多 優介

京都府立医科大学

Yo Kajiyama、Toshiyuki Itoi、Kazuyuki Ikeda、Yoko Kawai、Satoshi Inoue、Naoki Takeshita、Yusuke Kita  
Kyoto Prefectural University of Medicine, Department of Pediatrics

<背景>成人診療へのフォンタン患者の移行は増大傾向にある。多臓器への影響を鑑み、低い中心静脈圧を保つことが、よりよい成人期を過ごすことにつながる。

<目的>少年期～青年期のフォンタン循環を阻害する要因について明らかにする。

<対象・方法>当院小児科管理中で、2015-2024年の10年間に定期カテーテル検査を行った16歳以上のフォンタン患者。診療録等を用いて後方視的に検討した。解析において正規分布に従う場合はt検定を、従わない場合はMann-Whitney U検定を用い、 $P < 0.05$ を有意とした。

<結果>

症例は34例(男21)。年齢16-30歳(19±3.3歳)(mean±SD、以下同)。13例が左室系単心室症であった。Fenestrationは3例に認めた。観察期間中2例が循環不全にて死亡。全症例のSVC圧は12.5±4.2mmHg、EDP圧8.5±4.0mmHg、Rp 1.1±0.4 WU・m<sup>2</sup>、Qs 3.17±1.0 L/min/m<sup>2</sup>、EF 56.9±8.5%、SpO<sub>2</sub> 94.1±3.2%であった。このうちSVC圧 $\geq 13$ mmHgを示した15例をA群、13mmHg未満の19例をB群として比較検討した。

A群、B群において年齢、性別に有意差はなかった。A群の左心系単心室症は6例であった。EDPのみ有意差をもってA群が高く11.4±3.8mmHg、B群では6.2±2.4mmHgであった。死亡した2例はA群に含まれた。またVV collateralの発達を疑う例が全症例の5例に認められた。

全身状態が良好であってもEDP上昇に留意し、適切な心不全治療がSVC圧低下につながる可能性があると考える。

## Alfieri法による乳児期腱索断裂修復後MSに対して18歳時に再形成術を施行した1例

## Redo Mitral Valve Repair for Mitral Stenosis 18 years After Alfieri's Repair in infancy.

宮原 義典、堀川 優衣、堀尾 直裕、山岡 大志郎、斎藤 真理子、石井 瑤子、矢内 俊、清水 武、喜瀬 広亮、藤井 隆成、富田 英

昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター

Yoshinori Miyahara、Yui Horikawa、Naohiro Horio、Daishiro Yamaoka、Mariko Saito、Yoko Ishii、Shun Yanai、Takeshi Shimizu、Hiroaki Kise、Takanari Fujii、Hideshi Tomita

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

【症例】18歳男性。周産期に異常なく、生後7ヶ月時に心雑音にて当院紹介。生後10ヶ月・8.4kg時に僧帽弁前尖腱索断裂に対して、僧帽弁を2弁口化するAlfieri法にて修復した。発育は順調、軽度の僧帽弁狭窄を認めていたが、定期CMRおよびカテーテル検査にて肺動脈圧の上昇をきたすことなく外来経過観察となっていた。しかし、17歳時に運動時の目眩を自覚し、運動負荷心エコーにて高度僧帽弁狭窄を指摘された。カテーテル検査にて平均肺動脈圧39mmHg、PCWP 31mmHg、著明な左房拡大を認め、受験を終えた後に手術の方針とした。

【治療経過】大学入学2ヶ月後に僧帽弁修復術を施行した。僧帽弁前後尖接合部は線維性に肥厚・硬化していたが、前回の縫合糸をガイドに慎重にメスで離断した。乳頭筋・腱索・弁下組織に、線維性組織による被覆と癒合をびまん性に認め、乳頭筋splitting、Fenestration作成を適宜行い、水テストで逆流は軽度、弁全体の形態も良好であり、30mmのfull ringを縫着した。単一弁口となった僧帽弁通過血流速度は1.5m/s、左房圧は12mmHgに低下した。術9日目に退院し、mild MR、圧格差5mmHg以下で経過している。

【まとめ】乳児期の原因不明の腱索断裂に対して、Alfieri法を用いて2弁口化し軽度MSRの状態でも乳児・学童期を経過する症例は少なからず存在する。血流ジェットによる線維性組織の増生は狭窄進行の原因になるが、腱索に変わる弁尖支持組織になった可能性がある。



## 1.5 VR術後29年目のbiventricular conversion

## A case of biventricular conversion 29 years after one and one half repair.

田中 啓輔<sup>1)</sup>、片山 雄三<sup>1)</sup>、磯部 将<sup>1)</sup>、杉山 滉一<sup>1)</sup>、川田 幸太<sup>1)</sup>、亀田 徹<sup>1)</sup>、布井 啓雄<sup>1)</sup>、水野 友裕<sup>1)</sup>、小柴 光央<sup>2)</sup>、川村 悠太<sup>2)</sup>、清水 由律香<sup>2)</sup>、川合 玲子<sup>2)</sup>、高月 晋一<sup>2)</sup>、小原 浩<sup>3)</sup>、木内 俊介<sup>3)</sup>、中西 理子<sup>3)</sup>、佐地 真育<sup>3)</sup>、池田 隆徳<sup>3)</sup>、卜部 尚久<sup>4)</sup>、藤井 毅郎<sup>1)</sup>

東邦大学医療センター大森病院 心臓血管外科<sup>1)</sup>、東邦大学医療センター大森病院 小児循環器科<sup>2)</sup>、東邦大学医療センター大森病院 循環器内科<sup>3)</sup>、東邦大学医療センター大森病院 呼吸器内科<sup>4)</sup>

Keisuke Tanaka<sup>1)</sup>、Yuzo Katayama<sup>1)</sup>、Sho Isobe<sup>1)</sup>、Koichi Sugiyama<sup>1)</sup>、Kota Kawada<sup>1)</sup>、Toru Kameda<sup>1)</sup>、Yoshio Nunoi<sup>1)</sup>、Tomohiro Mizuno<sup>1)</sup>、Mio Koshiba<sup>2)</sup>、Yuta Kawamura<sup>2)</sup>、Yurika Shimizu<sup>2)</sup>、Reiko Kawai<sup>2)</sup>、Shinichi Takatsuki<sup>2)</sup>、Hiroshi Ohara<sup>3)</sup>、Shunsuke Kiuchi<sup>3)</sup>、Rine Nakanishi<sup>3)</sup>、Mike Saji<sup>3)</sup>、Takanori Ikeda<sup>3)</sup>、Naohisa Urabe<sup>4)</sup>、Takeshiro Fujii<sup>1)</sup>

Toho University Omori Medical Center Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>、Toho University Omori Medical Center Pediatric Cardiovascular Medicine<sup>2)</sup>、Toho University Omori Medical Center Cardiovascular Medicine<sup>3)</sup>、Toho University Omori Medical Center Respiratory Medicine<sup>4)</sup>

症例は32歳女性。診断は右室低形成、肺動脈狭窄、心房中隔欠損、冠動脈瘻。2歳時に左Blalock-Tausig変法を施行し、段階的単心室修復の方針。3歳時、術中所見で右室容積が術前診断よりも大きいと判断され、一弁付きパッチによる右室流出路再建およびGlenn変法(右肺動脈を離断し上大静脈側面に端側吻合)、右冠動脈瘻閉鎖施行。当初、造影CT・心臓カテーテル検査でGlenn血流は確認されていた。15歳時より少量喀血があり、17歳時の単純CTで右肺底部に空洞性病変を認めたため、28歳時から呼吸器内科で肺MAC症として3剤併用療法を行っていた。30歳時、呼吸困難症状の増悪に伴い施行した心臓カテーテル検査では、重度肺動脈弁逆流に加え、上大静脈造影では右肺動脈の造影効果は乏しく、側副血行を多数認めた。肺血流シンチグラフィでは右肺は無集積で、心臓MRI検査ではRVEF 47%、RV volume 131 ml(105%N)、肺動脈弁逆流率55%であったため、多職種ハートチームで協議の上、肺動脈弁置換、右室流出路再建、および右肺動脈再建施行。術後造影CTでは良好な右肺動脈血流が確認され、術後26日目で独歩退院となった。

One and one half repair術後29年目にbiventricular conversionを施行した自験例について、若干の文献的考察を交えて報告する。

## Double barrel法術後の遠隔期PSRに対しsingle tract PVRを行ったファロー四徴症の例

## Conversion to Single-Tract Pulmonary Valve Replacement Long After Double-barrel Right Ventricular Outflow Tract Reconstruction in Tetralogy of Fallot

村田 明<sup>1)</sup>、山田 有希子<sup>1)</sup>、北澤 直樹<sup>1)</sup>、飯野 賢治<sup>1)</sup>、山本 宜孝<sup>1)</sup>、上田 秀保<sup>1)</sup>、中堀 洋樹<sup>1)</sup>、坂井 亜依<sup>1)</sup>、薄井 莊一郎<sup>2)</sup>、森 三佳<sup>2)</sup>、下島 正也<sup>2)</sup>、五天 千明<sup>2)</sup>、岡田 寛史<sup>2)</sup>、野口 昌寛<sup>2)</sup>、高村 雅之<sup>2)</sup>、竹村 博文<sup>1)</sup>

金沢大学附属病院 心臓血管外科<sup>1)</sup>、金沢大学附属病院 循環器内科<sup>2)</sup>

Akira Murata<sup>1)</sup>、Yukiko Yamada<sup>1)</sup>、Masaki Kitazawa<sup>1)</sup>、kenji Iino<sup>1)</sup>、Yoshitaka Yamamoto<sup>1)</sup>、Hideyasu Ueda<sup>1)</sup>、Hiroki Nakabori<sup>1)</sup>、Ai Sakai<sup>1)</sup>、Shoichiro Usui<sup>2)</sup>、Mika Mori<sup>2)</sup>、Masaya Shimojima<sup>2)</sup>、Chiaki Goten<sup>2)</sup>、Hirofumi Okada<sup>2)</sup>、Masahiro Noguchi<sup>2)</sup>、Masayuki Takamura<sup>2)</sup>、Hirofumi Takemura<sup>1)</sup>

Kanazawa University Hospital Department of Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>、Kanazawa University Hospital Department of Cardiology<sup>2)</sup>

Fallot四徴症に対するDouble barrel法によるRVOTRは、おもに冠動脈走行異常例に行われるが、狭小自己肺動脈弁輪の温存と成長を目的として行った報告もある。

【症例】69才男性。幼少時にFallot四徴症と診断。22才時に心内修復術施行(詳細不明)。54才時に、両心不全認め、利尿剤内服開始。69才時に下腿浮腫増悪あり。右室流出路(RVOT)はdouble tractであり、自己弁PSR、生体弁PSR、導管狭窄、AAE、AR、MR、TR、慢性心房細動を認め、手術の方針。術前精査でLADとRCAの右室前面異常走行を認めず。右室流出路狭窄の原因は、生体弁と人工血管の石灰化、胸壁による導管圧迫と判断。

【手術】体外循環開始後、導管を摘除。導管開口部は硬化し狭いうえ、胸壁が迫り、導管再設置では再狭窄が懸念される為、single tract RVOTにする方針とした。導管開口部から末梢へ約3cm右室縦切開し、更に肺動脈縦切開。自己肺動脈弁は2尖弁で、内径は10mm。弁切除、PVRと肺動脈-右室前面にパッチ縫着後、AVR、MVP、TAPを併施。閉胸時、RVOTへの圧迫は認めず。術直後は右室収縮不良を認め、NOを使用。抗心不全薬調整後に退院し、外来にて経過良好。

【結語】冠動脈走行異常を伴わないdouble barrel RVOTR遠隔期の再介入例では、single tractに変更して、より背側にPVRとパッチ縫着を行い、胸壁による圧迫を回避できる利点がある一方、右室切開の距離がやや長く、術後右心機能低下に注意を払う必要がある。

## フォンタン術後15年間持続した肺動静脈瘻が肝静脈血流路再建後7ヶ月で改善した一例

**A case of pulmonary arteriovenous fistula persisting for 15 years after Fontan completion improved 7 months after hepatic venous pathway reconstruction.**

石津 寛治<sup>1)</sup>、荒木 幹太<sup>1)</sup>、小澤 秀登<sup>1)</sup>、鍵崎 康治<sup>1)</sup>、中村 香絵<sup>2)</sup>、佐々木 昶<sup>2)</sup>、藤野 光洋<sup>2)</sup>、川崎 有希<sup>2)</sup>、吉田 葉子<sup>2)</sup>、鈴木 嗣敏<sup>2)</sup>、杉山 央<sup>2)</sup>

大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科<sup>1)</sup>、大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科<sup>2)</sup>

Kanji Ishizu<sup>1)</sup>、Kanta Araki<sup>1)</sup>、Hideto Ozawa<sup>1)</sup>、Koji Kagisaki<sup>1)</sup>、Kae Nakamura<sup>2)</sup>、Takeshi Sasaki<sup>2)</sup>、Mitsuhiro Fujino<sup>2)</sup>、Yuki Kawasaki<sup>2)</sup>、Yoko Yoshida<sup>2)</sup>、Tsugutoshi Suzuki<sup>2)</sup>、Hisashi Sugiyama<sup>2)</sup>

Osaka City General Hospital Pediatric Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>、Osaka City General Hospital Pediatric Cardiology<sup>2)</sup>

症例は23歳男性、多脾症候群、下大静脈欠損(奇静脈結合)、両大血管右室起始、左室低形成に対し1歳3ヶ月時のTCPSを経て1歳11ヶ月にTCPCに到達(肝静脈肺動脈人工血管吻合(14mm))。8歳時からチアノーゼの進行(SpO<sub>2</sub> 80%前半)を認め、カテーテル検査にて両肺動脈への不均衡な肝静脈血流と、それを原因とする右肺動静脈瘻(rPAVF)、及び体肺静脈側副血行路を指摘された。12歳時に体肺静脈側副血行路にコイル塞栓術、18歳時にrPAVFにコイル塞栓術施行。しかしながらその後もrPAVFの進行とそれに伴うチアノーゼの増悪(安静時SpO<sub>2</sub> 60%台)を認め、NYHA IV度の状態となった。今回、チアノーゼの改善、及び進行するrPAVFに対して、rPAVFコイル塞栓術と再肝静脈血流路再建術(導管のサイズアップ(14mm→18mm)、および導管を介して肝静脈血を上大静脈に灌流)を施行した。術直後からチアノーゼの改善を認め(SpO<sub>2</sub> 80%後半)、ADLも回復し就労可能となった(NYHA II度)。術後7ヶ月のカテーテル検査では肝静脈血の両肺動脈への均衡な灌流と明らかなrPAVFによる造影剤の早期肺静脈灌流の減少が確認された。PAVF形成後15年を経ても、肝静脈血の均衡な両肺動脈への灌流でPAVFを軽減できる可能性が示された。

## 医師と協働し取り組んだ就労復帰支援の一例

**A success case of support for return-to-work provided in collaboration with a doctor**

野口 真希<sup>1)</sup>、宮本 竜也<sup>1)</sup>、左右田 哲<sup>1)</sup>、早坂 由美子<sup>1)</sup>、藤田 鉄平<sup>2)</sup>、郡山 恵子<sup>2)</sup>、小坂橋 俊美<sup>2)</sup>、

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

Maki Noguchi<sup>1)</sup>、Tatsuya Miyamoto<sup>1)</sup>、Akira Soda<sup>1)</sup>、Yumiko Hayasaka<sup>1)</sup>、Teppey Fujita<sup>2)</sup>、Keiko Koriyama<sup>2)</sup>、Toshimi Koitabashi<sup>2)</sup>

Kitasato University Hospital Total Support Center Social Work Section<sup>1)</sup>、Kitasato University School of Medicine, Cardiovascular Medicine<sup>2)</sup>

【背景】ACHD患者にとって「就労」は社会的な重要課題であるが、多忙な外来診療において主治医1人で十分な対応をすることは難しい。今回、医療ソーシャルワーカー(MSW)と医師が協働し、当初職場に難色を示されながらも最終的には患者の望む就労復帰が可能となった事例を経験したため報告する。

【事例】20代女性/両大血管右室起始症

1年前に栄養士として就職。半年前から息切れが出現し、精査加療目的に入院。体調悪化の一要因としてオーバーワークが考えられ、MSWに相談があった。患者は現職復帰を希望したため、職場の理解を得るための「主治医意見書の作成」と社会保障制度の活用としての「身体障害者手帳の取得」を提案した。当初は、職場から退職を提案されたが、患者は現職での就労継続を強く希望した。そこで患者・職場・医師・MSWで話し合いをする機会を設けた。検討を重ねた末、職場より、他職員のサポートが得られやすい環境への職場異動の提案を受けることができ、患者の望む就労復帰が可能となった。

【考察】医師とMSWが「就労」という患者の社会的側面に着目し、情報共有や協議を行い患者へアプローチしたことで、患者自身が治療と仕事の両立について考え、「仕事の意義」を問い直すことができた。

まずは、医療関係者が患者の「就労」に関心を持ち、得た気づきを多職種で共有する機会を持つことが、多職種協働の就労支援の土台になると考える。

## 成人先天性心疾患における周術期の療養・就労両立支援指導の試みと見えてきた課題

### Challenges and Approaches in Perioperative Support for Balancing Treatment and Employment in Adult Congenital Heart Disease

藤田 鉄平<sup>1)</sup>、松浦 寛祐<sup>1)</sup>、加古川 美保<sup>1)</sup>、郡山 恵子<sup>1)</sup>、小坂橋 俊美<sup>1)</sup>、野口 真希<sup>2)</sup>、宮本 竜也<sup>2)</sup>、左右田 哲<sup>2)</sup>、早坂 由美子<sup>2)</sup>、浦野 久美子<sup>3)</sup>、鹿田 文昭<sup>4)</sup>、宮地 鑑<sup>4)</sup>、阿古 潤哉<sup>1)</sup>

北里大学医学部循環器内科学<sup>1)</sup>、北里大学病院 トータルサポートセンター ソーシャルワーク室<sup>2)</sup>、北里大学病院 看護部<sup>3)</sup>、北里大学 医学部 心臓血管外科<sup>4)</sup>

Tepei Fujita<sup>1)</sup>、Hiroyoshi Matuura<sup>1)</sup>、Miho Kakogawa<sup>1)</sup>、Keiko Koriyama<sup>1)</sup>、Toshimi Koitabashi<sup>1)</sup>、Maki Noguchi<sup>2)</sup>、Tatuya Miyamoto<sup>2)</sup>、Akira Souda<sup>2)</sup>、Yumiko Hayasaka<sup>2)</sup>、Kumiko Urano<sup>3)</sup>、Fumiaki Shikata<sup>4)</sup>、Kagami Miyazi<sup>4)</sup>、Junya Ako<sup>1)</sup>

Kitasato University School of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine<sup>1)</sup>、Kitasato University Hospital Total Support Center Social Work Section<sup>2)</sup>、Kitasato University Hospital Nursing Department<sup>3)</sup>、Kitasato University School of Medicine, Department of Cardiovascular Surgery<sup>4)</sup>

【背景】疾病を持つ人々の安定した労働参加のため、企業と医療機関が連携し、治療と仕事の調和を図る「療養・就労両立支援指導」の普及は未だ十分とは言えない。

【方法・結果】2023年8月から手術を予定している成人先天性心疾患 (ACHD) 症例に対して療養・就労両立支援指導を実施した。手術の1ヶ月前から企業と調整し、患者が安心して手術に臨めるよう職場環境を整え、術後には円滑に職場復帰できるよう取り組んだ。これまでに6例に介入し、5例が術前と同じ職場に復職、1例は職場環境調整のため部署変更を行った。一方、いくつかの課題も明らかになった。患者が就労に関するプライベートな情報を医療者や企業に開示することに抵抗感を持ち、両立支援の必要性について理解を得ることが求められた。また、手術後の合併症により職場復帰に時間がかかった場合、療養・就労両立支援指導が保険算定可能期間外となり、無償での支援を行わざるを得ないことがあった。

【結語】療養・就労両立支援指導を実施するには、必要性の理解が得られるタイミングや説明の工夫が重要である。また、患者の就労内容や職場環境を把握し、企業に対して環境整備を指示するには多大な時間と労力が必要だが、無償支援を強えられる場合もあり、医師だけでなくソーシャルワーカーや看護師など多職種間での連携体制を整え、効率性の向上を図ることが重要である。

## 成人先天性心疾患患者の就労の実態に関するスコーピングレビュー

### A scoping review of the employment status of adult congenital heart disease patients

岡田 明子<sup>1)</sup>、小坂橋 俊美<sup>2)</sup>、早坂 由美子<sup>3)</sup>、神谷 健太郎<sup>4)</sup>、平田 陽一郎<sup>5)</sup>、武藤 剛<sup>6)</sup>、江口 尚<sup>7)</sup>、阿古 潤哉<sup>2)</sup>

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

Akiko Okada<sup>1)</sup>、Toshimi Koitabashi<sup>2)</sup>、Yumiko Hayasaka<sup>3)</sup>、Kentarō Kamiya<sup>4)</sup>、Yoichiro Hirata<sup>5)</sup>、Go Muto<sup>6)</sup>、Hisashi Eguchi<sup>7)</sup>、Junya Ako<sup>2)</sup>

Kitasato University School of Nursing<sup>1)</sup>、Kitasato University School of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine<sup>2)</sup>、Kitasato University Hospital, Total Support Center<sup>3)</sup>、Kitasato University School of Allied Health Sciences<sup>4)</sup>、Kitasato University School of Medicine, Department of Pediatrics<sup>5)</sup>、Kitasato University School of Medicine, Department of Hygiene<sup>6)</sup>、University of Occupational and Environmental Health, Department of Mental Health, Institute of Industrial Ecological Sciences<sup>7)</sup>

【背景】医療の進歩に伴い先天性心疾患患者の予後が改善する一方、社会参加に伴う問題が出現している。就労は社会的に自立するための重要な側面であるが、様々な問題があることが指摘されている。

【目的】スコーピングレビューにより成人先天性心疾患患者の就労に関する実態を網羅的に明らかにすることにより、今後の就労支援のための示唆を得る。

【方法】データベースは医学中央雑誌Web、PubMed、CINAHL、EMBASEを用いた。対象文献は先天性心疾患患者を対象とし、就労に関する記述がある文献とした。

【結果】検索された2632件の文献について重複文献の除外及びスクリーニングを行い、34件を分析対象とした。わが国の患者の就労割合は57%～82%、非就労割合は14～21%であった。複雑度による比較では、疾患が複雑であるほど就労割合が低く、非就労割合が高い傾向にあった。患者が抱える問題として、疾患や症状による就職や仕事の継続への影響、仕事による通院や入院への影響、職場での支援体制の不足、キャリアの問題が明らかとなった。就労と関連する要因として、疾患の重症度、心不全の既往、体調、年齢、性別、家族背景、教育歴、心理的問題、仕事内容、職場環境などが抽出された。

【結論】就労において患者が抱える問題は、疾患の重症度や性別、職場環境などにより異なる。今後、効果的な就労支援体制を構築するためには、個々の患者が抱える問題をより詳細に明らかにする必要がある。

## 日本のACHD患者における就労状況について—多施設共同横断観察研究—

Current Employment Status of Adults with Congenital Heart disease in Japan  
- A Nationwide Cross-Sectional Multicenter Study -

建部 俊介<sup>1)</sup>、矢尾板 久雄<sup>2)</sup>、齋木 宏文<sup>3)</sup>、榎本 淳子<sup>4,7)</sup>、水野 芳子<sup>5,7)</sup>、東 浩二<sup>6)</sup>、立野 滋<sup>7,8)</sup>、齋木 佳克<sup>9)</sup>、  
下川 宏明<sup>1,10)</sup>、安田 聡<sup>1)</sup>

東北大学病院循環器内科<sup>1)</sup>、東北大学病院小児科<sup>2)</sup>、岩手医科大学付属病院小児科<sup>3)</sup>、東洋大学文学部<sup>4)</sup>、東京情報大学看護学部<sup>5)</sup>、千葉県こども病院循環器科<sup>6)</sup>、千葉県循環器病センター成人先天性心疾患部<sup>7)</sup>、千葉市立海浜病院小児科<sup>8)</sup>、東北大学病院心臓血管外科<sup>9)</sup>、国際医療福祉大学大学院<sup>10)</sup>

Shunsuke Tatebe<sup>1)</sup>、Hisao Yaoita<sup>2)</sup>、Hirofumi Saiki<sup>3)</sup>、Junko Enomoto<sup>4,7)</sup>、Yoshiko Mizuno<sup>5,7)</sup>、Koji Higashi<sup>6)</sup>、  
Shigeru Tateno<sup>7,8)</sup>、Yoshikatsu Saiki<sup>9)</sup>、Hiroaki Shimokawa<sup>1,10)</sup>、Satoshi Yasuda<sup>1)</sup>

Department of Cardiovascular Medicine, Tohoku University Hospital<sup>1)</sup>、Department of Pediatrics, Tohoku University Hospital<sup>2)</sup>、Department of Pediatrics, Iwate Medical University<sup>3)</sup>、Faculty of Letters, Toyo University<sup>4)</sup>、Faculty of Nursing, Tokyo University of Information Science、<sup>5)</sup>、Department of Cardiology, Chiba Children's Hospital<sup>6)</sup>、Department of Adult Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology, Chiba Cardiovascular Center<sup>7)</sup>、Department of Pediatrics, Chiba Kaihin Municipal Hospital<sup>8)</sup>、Division of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Hospital<sup>9)</sup>、Graduate School, International University of Health and Welfare<sup>10)</sup>

背景：小児期治療の進歩により成人先天性心疾患 (ACHD) 患者は急速に増加している。この人口動態変化に伴い、近年、ACHD 患者の心理社会的アウトカム、特に就労状況への関心が高まっている。しかし日本の ACHD 患者の就労状況の報告は少ない。

方法と結果：2016年から2018年、国内4施設で登録されたACHD患者1223名の内、質問紙表に自己回答可能であった労働力人口725名(平均年齢30歳、女性366名)を解析した。質問紙には、就労状況の質問(就労の有無、就労形態、職種、年取、失業理由等)の他、患者報告アウトカムとして健康関連QOL(SF-36)、うつ状態(PHQ-9)および不安(STAI)が含まれた。ACHDの失業率は16%であり、一般人口3.4%と比較して有意に高値であった。就労形態は、正規雇用60%、障害者枠雇用22%であった。職種は事務職が最多34%、年取は低い傾向にあった。一方、未就労の理由は身体的要因が最多であった。失業に関連する因子として、単変量解析では年齢、NYHA、肺高血圧、教育レベル、学童期の運動状況、婚姻状態、宗教、飲酒等も有意となったが、多変量解析では、SF-36の身体的サマリースコアおよびPHQ-9スコアのみが有意な因子であった。

結語：ACHDの失業には、健康関連QOLの低下やうつ状態が関連する可能性がある。これら因子の適切なスクリーニングや介入によって就労状況の改善が図れるかは今後の検討課題である。

### 小児慢性特定疾病から指定難病への移行期医療費助成の問題点と課題

#### Issues and challenges of medical expense subsidies during the transition period from specific pediatric chronic diseases to intractable diseases

北川 篤史<sup>1,2)</sup>、平田 陽一郎<sup>2)</sup>、渡辺 瑠美<sup>2)</sup>、高梨 学<sup>2)</sup>、本田 崇<sup>2)</sup>、宮地 鑑<sup>3)</sup>、石倉 健司<sup>2)</sup>

榛原総合病院小児科<sup>1)</sup>、北里大学医学部小児科学<sup>2)</sup>、北里大学医学部心臓血管外科学<sup>3)</sup>

Atsushi Kitagawa<sup>1,2)</sup>、Yoichiro Hirata<sup>2)</sup>、Rumi Watanabe<sup>2)</sup>、Manabu Takanashi<sup>2)</sup>、Takashi Honda<sup>2)</sup>、Kagami Miyaji<sup>3)</sup>、Kenji Ishikura<sup>2)</sup>

Department of Pediatrics, Haibara General Hospital<sup>1)</sup>、Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine<sup>2)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine<sup>3)</sup>

【背景】我が国の実施する医療費助成には、小児慢性特定疾病医療費助成と難病の医療費助成がある。移行期医療において切れ目のない社会保障は重要課題のひとつであるが、それぞれの制度によって認定疾患が異なることによる問題点は明らかになっていない。

【方法】2021年1月から12月までに北里大学病院小児科を受診した、先天性心疾患を有する18歳以上の症例を対象とし、主病名が指定難病に該当する群（難病群）と該当しない群（非難病群）に分けて後方視的に比較検討した。

【結果】対象は63例（平均年齢 23.8±6.9歳、男女比 13：8）で、術後症例が50例（79.4%）、単心室循環が27例（42.9%）であった。難病群は42例（66.7%）で非難病群は21例（33.3%）であった。難病群と非難病群では、定期受診の間隔（平均4.6±3.0 vs. 10.0±8.3か月、 $P < 0.05$ ）、常用薬の有無（30例（71.4%） vs. 7例（33.3%）、 $P < 0.05$ ）において統計学的な有意差を認めた。

【結語】病院の定期受診頻度が高く、薬剤投与を要する症例が指定難病に該当することは理にかなっている一方で、指定難病に該当しない群にも内科的治療が継続的に必要な症例が存在することが明らかとなった。指定難病対象疾患のさらなる拡大、もしくは他の社会保障と組み合わせるなどの工夫が移行期医療費助成において肝要であると考えられる。

### 成人先天性心疾患患者の医療と社会保障制度の課題～会員生活実態アンケートの結果から

#### Challenges in healthcare and social security systems for adults with congenital heart disease: Results from the 2023 survey on patient association members.

石神 彩乃<sup>1)</sup>、大澤 麻美<sup>1)</sup>、中村 典子<sup>1)</sup>、杉木 秀行<sup>1)</sup>、吉田 奈央子<sup>1)</sup>、春本 加代子<sup>1)</sup>、下堂前 亨<sup>1)</sup>、城戸 貴史<sup>2)</sup>、落合 亮太<sup>3)</sup>、檜垣 高史<sup>4)</sup>

全国心臓病の子どもを守る会<sup>1)</sup>、静岡県立子ども病院地域医療連携室<sup>2)</sup>、筑波大学医学医療系<sup>3)</sup>、愛媛大学大学院医学系研究科地域小児・周産期学講座<sup>4)</sup>

Ayano Ishigami<sup>1)</sup>、Mami Ohsawa<sup>1)</sup>、Noriko Nakamura<sup>1)</sup>、Hideyuki Sugiki<sup>1)</sup>、Naoko Yoshida<sup>1)</sup>、Kayoko Harumoto<sup>1)</sup>、Toru Shimodoumae<sup>1)</sup>、Takafumi Kido<sup>2)</sup>、Ryota Ochiai<sup>3)</sup>、Takashi Higaki<sup>4)</sup>

The Association for the Protection of Children with Heart Disease<sup>1)</sup>、Shizuoka Children's Hospital Cooperation team Social Worker<sup>2)</sup>、School of Medicine and Health Sciences, University of Tsukuba<sup>3)</sup>、Department of Regional Pediatrics and Perinatology Ehime University Graduate School of Medicine<sup>4)</sup>

【背景】本会設立時の1960年代には公的医療保険・医療費助成制度が未整備で、手術可能な医療機関も限られていた。これらの問題解決を契機に、医療と社会保障制度整備のため活動を行ってきた。

【目的】医療と社会保障制度の変化が、患者・家族におよぼしている影響と今後の課題を検討すること。

【方法】2023年に全会員（約3300世帯）を対象に紙媒体・Webでのアンケートを実施した。アンケートでは治療状況、社会保障制度利用等を尋ねた。分析結果を2018年実施の前回調査結果と比較した。

【結果】581件（18歳～65歳未満の成人305件、0歳～18歳未満の小児276件）の回答を得た。重症疾患が多く、在宅酸素療法利用者は成人15%、小児23%で、通院・入院の頻度は高かった。知的・発達障害のある患者は成人が24%、小児は31%だった。成人のうち複数施設通院者は32%、県外施設通院者は24%、県外施設に入院経験のある者は31%だった。入院時の公的医療費助成の利用は、難病医療費助成制度は前回調査時の12.3%から27.9%へ増加していた。自治体の重度障害者医療費助成制度は前回36.8%、今回40.4%とほぼ同等だった。

【考察】県外施設通院・入院者、在宅酸素利用者などの医療依存度の高い患者や重複障害のある患者への重層的支援が必要である。どこに住んでいても誰もが安心して医療が受けられるよう、公的医療費助成、通院交通費負担軽減、付き添い宿泊施設等の制度の充実が求められる。

医師の視点を踏まえた診断書作成補助ツールの開発 ～患者の制度活用促進への試み～

Development of a medical certificate writing aid tool based on the doctor's point of view  
~Attempts to promote system utilization by patients~

野口 真希<sup>1)</sup>、宮本 竜也<sup>1)</sup>、左右田 哲<sup>1)</sup>、早坂 由美子<sup>1)</sup>、藤田 鉄平<sup>2)</sup>、飯田 祐一郎<sup>2)</sup>、前川 恵美<sup>2)</sup>、  
郡山 恵子<sup>2)</sup>、小坂橋 俊美<sup>2)</sup>、平田 陽一郎<sup>3)</sup>、神谷 健太郎<sup>4)</sup>、武藤 剛<sup>5)</sup>、江口 尚<sup>6)</sup>、岡田 明子<sup>7)</sup>

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

Maki Noguchi<sup>1)</sup>、Tatsuya Miyamoto<sup>1)</sup>、Akira Soda<sup>1)</sup>、Yumiko Hayasaka<sup>1)</sup>、Teppei Fujita<sup>2)</sup>、Yuichiro Iida<sup>2)</sup>、  
Emi Maekawa<sup>2)</sup>、Keiko Koriyama<sup>2)</sup>、Toshimi Koitabashi<sup>2)</sup>、Yoichiro Hirata<sup>3)</sup>、Kentarō Kamiya<sup>4)</sup>、Go Muto<sup>5)</sup>、  
Hisashi Eguchi<sup>6)</sup>、Akiko Okada<sup>7)</sup>

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

【背景】ACHD患者にとって、適切な社会保障制度の活用は社会参加の強力なサポートとなる。しかし、医療ソーシャルワーカー(MSW)として携わるACHD患者の中には、これらの制度を十分に活用できていない患者が一定数いる。ACHD患者の適切な制度利用を促進するためには医師の理解と協力が不可欠である。

【目的】特に重要な「身体障害者手帳」「障害年金」「指定難病医療費助成制度」の3つの制度に対する医師の認識度および制度利用補助ツールに対するニーズ調査とツールの作成を行う。

【方法】ACHD専門医とともに制度利用に必要な診断書の作成補助ツールを作成。ツールの配布前・配布後に医師へアンケートを実施し、制度の理解と活用への意識の変化を確認する。

【結果】ツール作成にあたりACHD専門医と討議を重ねた結果、医師とMSWに知識や認識に大きな差があることが判明した。医師の診断書作成における障壁を明らかとし、各制度の不明点を明瞭化し簡潔に記載した補助ツールを作成した。ツール配布前アンケートでは「ツールがあれば利用したい」という声が多数であった。

【考察】ツール作成により、医師の制度への関心が高まった。今後、多忙な外来で医師が活用できるツールとしてブラッシュアップしていく。制度は利用することが目的ではない。その先にある患者の自立した生活や医療の継続に繋がるよう、引き続き医師と協働して制度活用促進に努めていく。

**二心室成人先天性心疾患患者における三尖弁閉鎖不全の外科治療成績と術後問題点****Tricuspid valve surgery for adult congenital heart disease with biventricular physiology**

白石 修一、渡邊 マヤ、杉本 愛、土田 正則

新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野

Shuichi Shiraishi, Maya Watanabe, Ai Sugimoto, Masanori Tsuchida

Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences, Division of Thoracic and Cardiovascular Surgery

【目的】二心室ACHD患者における三尖弁逆流(TR)の外科治療成績及び術後問題点を検討する。

【方法】2010年以降に当院で18歳以上のACHD患者に三尖弁手術を施行した48例の手術成績を後方視的に検討する。原疾患はTOF 20例、ASD 9例、Ebstein 8例、TGA 3例、ccTGA 1例。単心室疾患は除外。

【結果】手術時年齢 18-71歳。観察期間 1-12年。再手術例 29例。三尖弁手術術式は弁置換 8(機械弁 1、生体弁 7)、弁形成 40(弁輪形成 39、Cone 3、交連形成 9:パッチ形成 1)。同時手術はASD閉鎖 10、PVRまたは右室流出路再建 24、MVR 4、不整脈手術 33であり、三尖弁手術単独は8。在院死亡なし、遠隔死亡 1(術後12年:PVR後突然死)。術後三尖弁関連の再手術 2(術後2週:Cone術後の弁尖断裂、術後7年:RVOTR後)。術後合併症はCAVB 1、再出血 2、縦隔炎 2。弁形成例ではTRは術前  $3.3 \pm 0.8$  から術後  $1.0 \pm 0.8$  へ改善。術後 moderate 以上の残存は2例あり、共にVSD閉鎖による広範囲中隔尖欠損と右室容量負荷が機序であった。

【結語】ACHD患者におけるTRの発生機序は様々であったが手術成績は概ね良好であった。形成術後の逆流残存は過去のVSD閉鎖後の広範囲中隔尖欠損例に多く認め、通常の弁輪形成や交連形成の他に術式追加を考慮する必要があると考えられた。

**e-PTFE製Fontan導管の高度石灰化による導管狭窄～術後遠隔期の課題～****Conduit stenosis due to severe calcification of ePTFE Fontan conduit****-Future challenges in the remote postoperative period-**沓澤 梨恵子<sup>1)</sup>、富永 佑児<sup>1)</sup>、川合 祥太<sup>1)</sup>、柴垣 圭佑<sup>1)</sup>、小森 元貴<sup>1)</sup>、今井 健太<sup>1)</sup>、黒崎 健一<sup>2)</sup>、大内 秀雄<sup>2)</sup>、白石 公<sup>2)</sup>、盤井 成光<sup>1)</sup>国立循環器病研究センター 小児心臓外科<sup>1)</sup>、国立循環器病研究センター 小児循環器内科<sup>2)</sup>Rieko Kutsuzawa<sup>1)</sup>、Yuji Tominaga<sup>1)</sup>、Shota Kawai<sup>1)</sup>、Keisuke Shibagaki<sup>1)</sup>、Motoki Komori<sup>1)</sup>、Kenta Imai<sup>1)</sup>、Kenichi Kurosaki<sup>2)</sup>、Hideo Ouchi<sup>2)</sup>、Isao Shiraishi<sup>2)</sup>、Shigemitsu Iwai<sup>1)</sup>Department of Pediatric Cardiac Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center<sup>1)</sup>、Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center<sup>2)</sup>

Expanded polytetrafluoroethylene (e-PTFE) 製Fontan導管は現在、最も一般的に使用されており、導管再置換を要する狭窄を来すような高度石灰化の報告は非常に稀である。今回我々は、術後15年を超える遠隔期にe-PTFE製Fontan導管が高度石灰化による狭窄を来し、Fontan導管置換術を施行した症例を経験したので報告する。1979年1月から2024年5月の間に当院でFontan手術を施行された患者は539例、そのうち428例がe-PTFE製Fontan導管を使用し、高度石灰化による導管狭窄は4/428例(0.9%)であった。4例は幼少期にe-PTFE導管によるFontan手術を施行され、外来フォローされていた。Fontan術後中央値24年でFontan導管が高度石灰化による狭窄を来したため、Fontan導管置換術を施行した。導管狭窄の発生機序に関しては3/4例は導管と下大静脈または肺動脈の吻合部で石灰化がみられ、乱流などの血流変化により血栓形成から石灰化が進行した可能性が考えられる。また、1/4例は開窓心外導管型Fontan手術後にコイル塞栓術を施行された症例で、コイル周囲の血栓から石灰化が重症化し、漏斗胸による物理的な導管の圧排が重なって狭窄が生じたと考えられた。e-PTFE製Fontan導管の高度石灰化による狭窄は下大静脈圧の上昇をもたらす可能性があり、術後遠隔期の重篤な合併症であり、定期的な画像検査による慎重な経過観察が必要である。



## 房室中隔欠損術後、成人期に左側房室弁形成を要した房室中隔欠損6例の考察

## Repair of left atrioventricular valve after repair of atrioventricular septal defect in adulthood

櫻井 寛久<sup>1)</sup>、野中 利通<sup>1)</sup>、大河 秀之<sup>1)</sup>、和田 雄星<sup>1)</sup>、加藤 葵<sup>1)</sup>、前野 元気<sup>1)</sup>、櫻井 一<sup>2)</sup>JCHO 中京病院 心臓血管外科<sup>1)</sup>、名古屋大学 心臓血管外科<sup>2)</sup>Takahisa Sakurai<sup>1)</sup>、Toshimichi Nonaka<sup>1)</sup>、Hideyuki Okawa<sup>1)</sup>、Yuson Wada<sup>1)</sup>、Aoi Kato<sup>1)</sup>、Genki Maeno<sup>1)</sup>、Hajime Sakurai<sup>2)</sup>Chukyo Hospital, Department of Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>、Nagoya University, Department of Cardiovascular Surgery<sup>2)</sup>

【目的】房室中隔欠損症は手術成績良好な疾患群であるが、左側房室弁機能が遠隔期の予後を左右する。今回、成人期に左側房室弁について再手術を行なった症例について検討を行った。

【方法】2012年から2024年までに当院で行われた房室中隔欠損術後の左側房室弁への再手術を行った6例について周術期経過、手術術式について検討を行った。

【結果】手術年齢32歳(25-56歳) 初回手術からの期間31年(22-46)年で、6例中4例がMRをmoderate以上認めて、MR改善のための手術を行っており、1例はAVSD術後、TVRを施行し三尖弁人工弁の狭窄が進行し、再TVR時にmild MRに対しMVPを行った。また1例は遺残ASDの閉鎖時にmild MRに対してMVPを行なった。死亡例なく、全例クレフト離開を認めクレフト閉鎖を行なった。2例に弁輪縫縮を行い、1例は全周性のリングを用い、1例は亜全周のリングを用いた。全周性リングを用いた1例で術後リングの中隔部分への縫合部で弁の裂開を認めsevere MRとなり、再手術施行、裂開部の再縫合を行い改善した。術後MRは全例mild以下であった。再手術を行なった1例でNYHA IIであったが、他5例はNYHA Iであった。

【結語】房室中隔欠損症術後遠隔期での左側房室弁不全に対して再手術を行い良好な結果を得た。全例クレフト閉鎖を必要とし、全周性リングを使用した症例で組織の裂開を認め、僧帽弁リングを使用する際は亜全周のリング使用が良いと思われた。

## 18歳以上Ross手術の遠隔成績

## Long-term outcomes of Ross operation in patients over 18 years of age

盤井 成光、今井 健太、小森 元貴、富永 佑児、柴垣 圭佑、沓澤 梨恵子、川合 祥太

国立循環器病研究センター 小児心臓外科

Shigemitsu Iwai, Kenta Imai, Motoki Komori, Yuji Tomoinaga, Keisuke Shibagaki, Rieko Kutsuzawa, Shota Kawai

National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatric Cardiovascular Surgery

【目的】先天性大動脈弁疾患に対する外科治療として、大動脈弁形成や大動脈弁置換が選択できる若年成人において、Ross手術の手術成績や遠隔期の問題点を再評価し、“Ross手術の位置付け”を検討した。

【対象】1993年以降、大動脈弁疾患に対し18歳以上でRoss手術を行った21例(lost follow-upの2例を除く)を対象とした。診断はcongenital AS 10例、AR 8例、人工弁機能不全2例、IE 1例で、先行介入は外科的大動脈弁形成術6例、経皮的動脈弁バルーン形成術3例、人工弁置換2例であった。Ross手術時年齢はmedian(IQR): 25(22-27)才で、同時手術は僧帽弁形成術3例、Konno切開2例、CABG 1例、部分弓部置換1例を施行し、右室流出路再建はhomograft 15例、valved ePTFE graft 2例、異種心膜ロール2例、他2例であった。

【結果】術後観察期間は23(18-24)年、最長30年で、手術死亡なし、遠隔死亡1例(術後22年に突然死)。術後AR moderate以上を9例(43%)に認めており、左室流出路再手術回避率は10年91%、20年74%、右室流出路再手術回避率は20年100%であった。その他、adverse eventとしてはLMT狭窄に対するCABG1例、左室流出路仮性瘤コイル塞栓1例、ペースメーカー植込み1例、カテーテルアブレーション1例を行った。また8例(38%)が内服薬無しで、女性11例中7例(64%)が出産している。

【結語】若年成人におけるRoss手術の成績は良好で、再手術回避率も20年で約70%と十分に許容できるものであった。

**O-12-1 再開胸で工夫を要したACHD再手術の3例****A report of three cases of reoperation for ACHD requiring unusual technique for reopening the chest**

櫻井 一、山本 裕介、寺田 貴史、大橋 直樹、加藤 太一、山本 英範、郷 清貴、森本 美仁、鈴木 謙太郎、六鹿 雅登

名古屋大学医学部附属病院 小児循環器センター

Hajime Sakurai, Yusuke Yamamoto, Takafumi Terada, Naoki Ohashi, Taichi Kato, Hidenori Yamamoto, Kiyotaka Go, Yoshihito Morimoto, Kentaro Suzuki, Masato Mutsuga

Children's Heart Center, Nagoya University Hospital, Nagoya, Japan

ACHD 例の再手術では複数回の手術既往があったり、解剖学的形態や位置が通常と異なったりするため、個々の症例の特徴に応じて安全な開胸アプローチを検討する必要がある。そのためには術前の造影CT検査による評価はもちろん、開胸前のFF-bypass開始による循環補助や出血への対応が一般的だが、当施設では最近1年間に3例のさらなる対応が必要な症例を経験したのでその対応策を報告する。

症例1は27歳男性、診断は単心室、TCPC型Fontan術後で、縦隔洞炎に対する大網充填術後で、先天性気管狭窄を伴い、今回ARのためAVRの方針となった。CTにて胸骨裏面に広範に機能的左心房が癒着していたため、左開胸のみによるAVRを行った。症例2は、49歳男性、dTGA、Mustard術後のTRに対しTVRの方針となった。CTで胸骨裏面に一部右房(機能的左房)が癒着しており胸骨正中切開を途中から右傍胸骨切開とし癒着部を迂回して開胸した。症例3は、29歳男性、PA-IVSの二心室修復後で、PRとTRのためPVRとTVRの方針となった。CTで両側大腿静脈は閉塞しており胸部正中切開をやや下方に延長し、右房下面を剥離し脱血管挿入部位を確保してから胸骨正中切開を行った。

症例1では術後一時的に気管切開を要したが離脱、症例2では一部右房を損傷したが開胸後修復、症例3は心損傷なく終了し、いずれも後遺症なく退院した。術前形態をCTなどで精査し、個々の例に応じた対策を講ずることで安全に手術を終了することができた。

**O-12-2 修正大血管転位症に対する解剖学的修復術後の遠隔期成績****Long-term outcome after anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries**

小谷 恭弘<sup>1)</sup>、奥村 理見<sup>1)</sup>、杜 徳尚<sup>2)</sup>、門脇 幸子<sup>1)</sup>、小林 純子<sup>1)</sup>、近藤 麻衣子<sup>3)</sup>、黒子 洋介<sup>1)</sup>、馬場 健児<sup>3)</sup>、赤木 禎治<sup>2)</sup>、笠原 真悟<sup>1)</sup>

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

Yasuhiro Kotani<sup>1)</sup>、Michiru Okumura<sup>1)</sup>、Norihisa Toh<sup>2)</sup>、Sachiko Kadowaki<sup>1)</sup>、Junko Kobayashi<sup>1)</sup>、Maiko Kondo<sup>3)</sup>、Yosuke Kuroko<sup>1)</sup>、Kenji Baba<sup>3)</sup>、Teiji Akagi<sup>2)</sup>、Shingo Kasahara<sup>1)</sup>

Okayama University Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>、Okayama University Cardiology<sup>2)</sup>、Okayama University Pediatrics<sup>3)</sup>

はじめに：修正大血管転位症(ccTGA)に対する解剖学的修復術(AR)は、その長期予後は未知であり議論が残る。

方法：1997年から2019年の期間にccTGAの手術を受けた43人の患者が対象。併存病変(心室中隔欠損の有無、肺動脈狭窄の有無)によって層別化し、死亡および体心室機能不全をエンドポイントとし解析を行なった。

結果：心室中隔欠損なしの患者(N=12)では、すべての患者が左室トレーニング目的で肺動脈絞扼術(PAB)を受けた。PAB後の左室・右室圧の比は0.94、左室心筋重量は60.0 g/m<sup>2</sup>だった。12人全員がARを受け早期および遠隔期死亡はなく、中央値10.8年の追跡期間中、全患者で体心室機能不全は見られなかった。心室中隔欠損を有する患者(N=4)では、3人が高肺血流のためPABを受けた。AR前のLVEDPは9.0 mmHgだった。4人の患者全員がARを受け、早期および遠隔期死亡は認めなかった。心室中隔欠損と肺動脈狭窄を有した患者(N=27)では、15人の患者がAR、9人がFontan手術、3人が生理的修復術を施行された。2人の早期死亡、1人の遠隔期死亡があり、体心室機能不全は、Fontan手術後に1人、生理的修復後に1人認めた。全患者の25年のエンドポイント回避率は77.9%だった。

結語：ccTGAに対するARは、特に心室中隔欠損や肺動脈狭窄のない患者において高い生存率で体心室機能不全を認めなかった。術後25年までの成績は良好であることが示されたが、今後も慎重な経過観察が必要と考えられた。

## 成人ASDに対する3D内視鏡下MICS ASD閉鎖術の経験

## 3D endoscopic MICS ASD closure for adult ASD

城尾 邦彦<sup>1)</sup>、安東 勇介<sup>1)</sup>、園田 拓道<sup>1)</sup>、柿野 貴盛<sup>2)</sup>、西崎 晶子<sup>2)</sup>、石北 綾子<sup>2)</sup>、山村 健一郎<sup>3)</sup>、塩瀬 明<sup>1)</sup>

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

Kunihiko Joo<sup>1)</sup>、Yusuke Ando<sup>1)</sup>、Hiromichi Sonoda<sup>1)</sup>、Takamori Kakino<sup>2)</sup>、Akiko Nishizaki<sup>2)</sup>、Ayako Ishikita<sup>2)</sup>、Kenichiro Yamamura<sup>3)</sup>、Akira Siose<sup>1)</sup>

Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>、Kyushu University Hospital, Department of Cardiology<sup>2)</sup>、Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics<sup>3)</sup>

【背景】令和6年度診療報酬改定により胸腔鏡下心房中隔欠損閉鎖術が保険収載され、今後の適応拡大が見込まれる。

【方法】2018年4月以降の成人ASD患者に対する3D内視鏡下MICS (minimally invasive cardiac surgery) ASD閉鎖術11症例を後方視的に検討。

【結果】手術時年齢、体重の中央値は40歳(16-69)、55kg(44-81)。分離肺換気、左半側臥位にて右前腋窩線を外側とした皮膚切開(最小1.7cm)を行い、第4肋間開胸でメインポートを作成。適宜カメラポート、クランプポートを追加。左大腿動脈送血(cut down法)、右大腿静脈・右総頸静脈脱血、左房ベントにより体外循環を確立。全例大動脈遮断を行い、順行性間歇的心筋保護法により心停止を維持。ASDは直接(4例)もしくはパッチ(自己心膜3例、ウシ心膜4例)閉鎖した。併発手術は三尖弁形成3例、肺静脈隔離2例、左心耳閉鎖2例(重複含む)。体外循環時間165分(90-326)、大動脈遮断時間74分(35-154)。全例当日抜管を行い、ICU滞在は中央値2日(1-4)。手術死亡なく、主要合併症4例(ペースメーカー植え込み2例、右血胸・心タンポナーデ・右気胸各1例、重複含む)を認めた。

【考察】当院のMICS手術経験の蓄積からMICS-ASD閉鎖術は安全に行えたが、成人ASDの病態に起因する術後の左心機能不全や上室性不整脈に対して、集学的な治療を要する症例が見られた。冠状脈洞型心房中隔欠損症や左上大静脈遺残への適応拡大を慎重に検討している。

## 成人先天性心疾患に対する再手術症例の検討

## Review for adult congenital heart disease reoperation

中山 祐樹<sup>1)</sup>、鳥羽 修平<sup>1)</sup>、山崎 蒼斗<sup>1)</sup>、新保 秀人<sup>1,2)</sup>、生川 貴大<sup>1)</sup>、別所 早紀<sup>1)</sup>、小西 康信<sup>1)</sup>、伊藤 久人<sup>1)</sup>、庄村 遊<sup>1)</sup>、淀谷 典子<sup>3)</sup>、大橋 啓之<sup>3)</sup>、澤田 博文<sup>3)</sup>、三谷 義英<sup>3)</sup>、水谷 花菜<sup>4)</sup>、荻原 義人<sup>4)</sup>、坂倉 庸介<sup>5)</sup>、高尾 仁二<sup>1)</sup>

三重大学医学部附属病院 胸部心臓血管外科<sup>1)</sup>、三重県立総合医療センター<sup>2)</sup>、三重大学医学部附属病院 小児科<sup>3)</sup>、三重大学医学部附属病院 循環器内科<sup>4)</sup>、三重大学医学部附属病院 麻酔科<sup>5)</sup>

Yuki Nakayama<sup>1)</sup>、Shuhei Toba<sup>1)</sup>、Takato Yamasaki<sup>1)</sup>、Hideto Shimpō<sup>1,2)</sup>、Takahiro Narukawa<sup>1)</sup>、Saki Besho<sup>1)</sup>、Yasunobu Konishi<sup>1)</sup>、Hisato Ito<sup>1)</sup>、Yu Shomura<sup>1)</sup>、Noriko Yodoya<sup>3)</sup>、Hiroyuki Ohashi<sup>3)</sup>、Hirofumi Sawada<sup>3)</sup>、Yoshihide Mitani<sup>3)</sup>、Hana Mizutani<sup>4)</sup>、Yoshito Ogiwara<sup>4)</sup>、Yosuke Sakakura<sup>5)</sup>、Motoshi Takao<sup>1)</sup>

Mie University Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>、Mie General Medical Center<sup>2)</sup>、Mie University Department of Pediatrics<sup>3)</sup>、Mie University Department of Cardiology<sup>4)</sup>、Mie University Department of Anesthesiology<sup>5)</sup>

【背景】先天性心疾患に対し小児期に手術を施行後も、成人期に弁逆流や遺残病変等に対し再手術を要する症例が散見される。

【目的と方法】当院で2023年4月から成人先天性心疾患に対し再手術を施行した7例を対象に、患者背景や再手術について後方視的に検討する。

【結果】手術時年齢は21歳(17～56)。既往手術歴はファロー四徴症心内修復術3例、大血管スイッチ手術1例、ファロー四徴症に対する姑息的右室流出路再建術1例、ロス手術1例、心房中隔欠損孔閉鎖術1例。既往胸骨正中切開数は3回が1例、2回が2例、1回が4例。術前NYHAはIII度2例、II度5例。心内シャント残存が2例。併存する合併疾患や既往症は心機能低下3例、チアノーゼ2例、横隔膜挙上2例、感染性心内膜炎の既往1例。術前CT検査で心臓大血管が胸骨と隣接する症例は3例。手術の内訳は肺動脈弁置換術3例、肺動脈形成術1例、大動脈弁置換術1例、遺残心房中隔欠損孔再閉鎖術1例、三尖弁再形成術1例。2例胸骨正中切開時、又は直前に体外循環の確立を要した。姑息的右室流出路再建術後で高度右心不全を合併する大動脈弁閉鎖不全例に対し弁置換術後に、右心不全にて院内死亡を認めた。

【結語】成人先天性心疾患の再手術症例では、青年期中期から成人期の症例が多かったが、手術のリスク因子と想定される併存する合併疾患、複数回に渡る胸骨正中切開の既往、心臓大血管が胸骨と隣接する症例が散見された。

肺高血圧合併心室中隔欠損の術後経過の検討

Postoperative Course of Ventricular Septal Defect with Pulmonary Hypertension

脇坂 裕子、稲井 慶、原田 元、朝貝 省史、島田 衣里子

東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科

Yuko Wakisaka, Kei Inai, Gen Harada, Seiji Asagai, Eriko Shimada

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

【背景】肺高血圧を伴う心室中隔欠損 (VSD-PH) 患者は乳幼児期に心内修復術が施行され、術後遠隔期の予後は良好である。しかし一部では術後もPHが残存または再発する症例が存在する。

【目的】VSD-PH術後患者におけるPHの残存または再発の有無を検討する

【方法】16歳以上で、過去5年以内に当院に通院歴のあるVSD-PH術後患者を対象に、術後遠隔期のPHの有無とその予後を診療録より後方視的に検討した。PHは、心臓カテーテル検査で平均肺動脈圧25mmHg以上または心臓超音波で三尖弁逆流からの推定右室圧40mmHg以上と定義した。

【結果】VSD-PH術後患者58例(男性24例、女性34例)、年齢16~49歳(中央値20歳)。Kirklín分類I型14例、II型41例、II+III型2例、IV型1例。術前右室圧は40~121mmHg(中央値70mmHg)、手術時年齢は1か月~13歳9か月(中央値6か月)。術前に心臓カテーテル検査を施行した29例では、術前Qp/Qs 1.2~7.4(中央値2.4)、術前Rp 1.5~10.3WU(中央値3.2WU)であった。術後フォローアップ期間は5~45年(中央値17年)、現在の推定右室圧は、25~140mmHg(中央値35mmHg)であった。1歳4か月でICRを施行した1例で、術後30年経過した現在もPHが残存し、肺血管拡張薬の多剤併用で加療中である。

【結語】2歳未満でICRを施行したVSD-PH術後患者でPHの残存が1例みられた。術後遠隔期のPH再発例も報告されており、定期観察が必要である。

肺高血圧を合併する心房中隔欠損患者の肺循環血行動態に関する検討

A research on the Hemodynamics of pulmonary circulation in patients with atrial septal defects and pulmonary hypertension

池田 正樹、峰松 優季、田中 惇史、峰松 伸弥、豊村 大亮、清水 大輔、杉谷 雄一郎、渡邊 まみ江、宗内 淳

JCHO九州病院 小児科

Masaki Ikeda, Yuki Minematsu, Atsushi Tanaka, Nobuya Minematsu, Daisuke Toyomura, Daisuke Shimizu, Yuichiro Sugitani, Mamie Watanabe, Jun Muneuchi

JCHO Kyusyu Hospital, department of pediatric

目的：肺高血圧(平均肺動脈圧 $\geq$ 20mmHg)を合併した成人心房中隔欠損(ASD)患者の血行動態の特徴を明らかにする。

方法：18歳以上で経皮的心房中隔欠損閉鎖術を実施した患者において、肺循環血行動態指標として、肺動脈平均圧、左房圧、肺血管抵抗係数、肺血管キャパシタンスの各指標について、PH合併群と非合併群において比較検討した。

結果：対象N=52(女:N=35)において、PH合併群(N=11)ではPH非合併群(N=41)と比較して、年齢[63(53-74.5)vs43(20-60):0.01]、ASD径[18.7(15.5-20.5)vs12.9(11.1-16.2):0.01]、平均肺動脈圧[21(21-26)vs15(13-17):0.01]、左房圧[10(7-13)vs7(5-9):0.05]、肺血管抵抗[1.62(1.11-2.05)vs0.98(0.65-1.28):0.01]が有意に高値だったが、肺血管キャパシタンスには有意差はなかった。時定数(肺血管抵抗と肺血管キャパシタンスの積)と左房圧はPH非合併群で相関はみられなかったが( $R^2=0.0016$ )、PH合併群では負の相関を認めた( $R^2=0.4924$ )。

考察：左房圧の上昇が肺血管キャパシタンス-肺血管抵抗曲線の左方移動と時定数の低下を来すと報告があるが、PHを合併する心房中隔欠損症例においても同様の血行動態であることが示唆された。

## RNF213関連血管病と特定し得た先天性末梢性肺動脈狭窄症による肺高血圧症患者の1例

### A Case of Pulmonary Hypertension caused by Congenital Peripheral Pulmonary Artery Stenosis with Identified RNF213-Associated vascular disease

瀬戸山 航史、片岡 雅晴

産業医科大学 第2内科学

Koshi Setoyama, Masaharu Kataoka

The 2nd Department of Internal Medicine, University of Occupational and Environmental Health, Japan

【症例】21歳男性

【現病歴】幼少期より労作時に息切れや全身倦怠感を感じやすかったが、安静にすると症状は軽快していた。13歳の時、学校検診で異常高血圧を指摘され、他院での精査により左腎動脈狭窄が確認されたため、経皮的腎動脈形成術を施行され、体血圧は安定化した。大学入学時の検診で初めて心電図異常を指摘され、心エコー図検査で右室による左室圧排所見を認め当院へ紹介となった。

【経過】精査では、6分間歩行試験で408m（最低SpO<sub>2</sub> 84%）、右心カテーテル検査で平均肺動脈圧41mmHg、肺血管抵抗5.0wood unitであった。肺動脈造影で肺末梢の無血管領域、肺血流スキャンで亜区域枝レベルの斑状陰影欠損像を認めたことから、肺高血圧症の原因が末梢性肺動脈狭窄症であると診断した。患者の全エクソーム解析では、Ring Finger Protein (RNF) 213遺伝子にc.14576>A p.Arg4859Lys ミスセンス変異を認め、腎動脈狭窄症と末梢性肺動脈狭窄症などの一連の血管病変の原因遺伝子であると同定された。

【考察】RNF213遺伝子(exon61)は、2011年に東アジア人に多いもやもや病の感受性遺伝子として報告された。近年、同遺伝子変異は全身血管異常を引き起こすとしRNF213関連血管病と呼称されるようになった。

本症例では、腎動脈狭窄と末梢性肺動脈狭窄を呈していたが、その他血管狭窄は認められなかった。RNF213関連血管病と診断し得た希少な症例であり、今後の治療戦略を踏まえここに報告する

## 肺移植後に右室内狭窄が顕在化したEisenmenger症候群の1例

### Manifestation of Intra Right Ventricular Obstruction after the Lung Transplantation in a Patient with Eisenmenger Syndrome

上村 航也<sup>1)</sup>、福田 旭伸<sup>1)</sup>、千田 有紗<sup>1)</sup>、岡本 裕哉<sup>1)</sup>、竹内 真理子<sup>1)</sup>、鈴木 麻希子<sup>2)</sup>、松本 賢亮<sup>3)</sup>、木下 秀之<sup>4)</sup>、中島 大輔<sup>5)</sup>、伊達 洋至<sup>5)</sup>、田中 秀和<sup>1)</sup>

神戸大学附属病院 循環器内科<sup>1)</sup>、北播磨総合医療センター 循環器内科<sup>2)</sup>、兵庫県立丹波医療センター 循環器内科<sup>3)</sup>、京都大学附属病院 循環器内科<sup>4)</sup>、京都大学附属病院 呼吸器外科<sup>5)</sup>

Koya Uemura<sup>1)</sup>、Terunobu Fukuda<sup>1)</sup>、Arisa Senda<sup>1)</sup>、Hiroya Okamoto<sup>1)</sup>、Mariko Takeuchi<sup>1)</sup>、Makiko Suzuki<sup>2)</sup>、Kensuke Matsumoto<sup>3)</sup>、Hideyuki Kinoshita<sup>4)</sup>、Daisuke Nakajima<sup>5)</sup>、Hiroshi Date<sup>5)</sup>、Hidekazu Tanaka<sup>1)</sup>

Kobe University Hospital, Cardiovascular Medicine dept<sup>1)</sup>、North Harima Medical Center, Cardiovascular Medicine dept<sup>2)</sup>、Hyogo Prefectural Tamba Medical Center, Cardiovascular Medicine dept<sup>3)</sup>、Kyoto University Hospital, Cardiovascular Medicine dept<sup>4)</sup>、Kyoto University Hospital, Cardiovascular Surgery dept<sup>5)</sup>

症例は38歳女性。生後3か月の検診で心雑音を聴取され、心室中隔欠損症と診断されたが、その後に自然閉鎖が確認されたためにフォローダウンとなっていた。8歳時にアレルギー性紫斑病に対する受診をした際に、初めて動脈管開存症(PDA)および肺高血圧を指摘された。この時点ですでにEisenmenger症候群に移行しており、PDA閉鎖の適応外と判断された。以後は肺血管拡張薬や在宅酸素療法などの内科管理をされていたが、右心不全症状や咯血が頻回に出現するようになったことから、肺移植登録となった。術前の心エコー図検査では、肺高血圧に伴う右室肥大を認め、右室内に最大12mmHgの加速血流を伴っていた。待機期間を経て脳死両肺移植および動脈管閉鎖術を実施され、術後は順調な経過をたどった。ただし、術後の右心カテーテル検査では血行動態的な改善を認めていたが、右室内に最大70mmHgの圧較差を伴う狭窄を認めた。現在はβ遮断薬を中心とした内服加療と飲水励行の生活指導で管理している。肺高血圧患者における肺移植は肺動脈圧の低下に伴う右室後負荷の減少をもたらす、稀に右室内狭窄が出現する。β遮断薬やCa拮抗薬などでの薬剤治療の他に飲水励行の生活指導などで対応し、右室心筋のリモデリングを期待するが、場合によっては心筋切除が考慮される。肺移植の右室内狭窄の予測は困難であるが、本症例を通じて肺移植後の右室内狭窄に関して若干の文献的考察を交えて報告する。

**集学的治療でVSD閉鎖可能となったVSD, PA, MAPCAの1例****A case of successful VSD closure in patient with VSD, PA, MAPCA after multidisciplinary treatment**

長谷川 美保<sup>1)</sup>、桑原 直樹<sup>1)</sup>、田中 秀門<sup>1)</sup>、寺澤 厚志<sup>1)</sup>、山本 哲也<sup>1,3)</sup>、桑原 尚志<sup>1)</sup>、小倉 健<sup>2)</sup>、淵上 泰<sup>2)</sup>、岩田 祐輔<sup>2,3)</sup>

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

Miho Hasegawa<sup>1)</sup>、Naoki Kuwabara<sup>1)</sup>、Hidetoto Tanaka<sup>1)</sup>、Atsushi Terazawa<sup>1)</sup>、Tetsuya Yamamoto<sup>1,3)</sup>、Takashi Kuwahara<sup>1)</sup>、Ken Ogura<sup>2)</sup>、Tai Fuchigami<sup>2)</sup>、Yusuke Iwata<sup>2,3)</sup>

Gifu Prefectural General Medical Center Pediatric Cardiology<sup>1)</sup>、Gifu Prefectural General Medical Center Pediatric Cardiac Surgery<sup>2)</sup>、Gifu Prefectural General Medical Center Adult Congenital Heart Disease<sup>3)</sup>

【背景】VSD, PA, MAPCAは症例毎に残存している肺血管床や肺高血圧 (PH) の程度が異なるため、Rastelli手術の適応は各施設での判断に委ねられている。今回我々は、palliative Rastelli術後のPHに対する治療を継続し、13年後にVSDを閉鎖し得た症例を経験したので報告する。

【症例】16歳男性。出生後VSD, PA, MAPCAと診断した。2歳でLt.Unifocalization(UF)+Lt.mBTS(5mm)、3歳でRt.UF+左肺動脈形成術+palliative Rastelli手術を実施した。残存するPHに対してPGL<sub>2</sub>の内服を継続、Lt.PSに対してPTAを複数回繰り返したが、効果は乏しく左下葉は途絶、上葉の一部も血流低下が持続した。11歳でSpO<sub>2</sub>> 90%、カテーテル検査でQp/Qs 0.6、Rp 7.1woods/m<sup>2</sup>、肺動脈圧 38/10(24)mmHgであり、VSD閉鎖は困難と判断しエンドセリン受容体拮抗薬(ERA)およびHOTを開始した。その後チアノーゼが増強したため14歳でconduitのサイズアップを行ったところSpO<sub>2</sub> (83%→93%)、PA Index(246→411)に改善がみられ、16歳でQp/Qs 2.4、Rp 5.0 (O<sub>2</sub> + NO 負荷で3.6)となりVSD閉鎖に至った。人工心肺離脱後の右室左室比は0.7、退院時のTRPGは47mmHgであった。現在もERA、PGL<sub>2</sub>、PDE5阻害薬の内服を継続している。

【考察】本症例は、Rastelli手術困難と判断していたが、内服管理やconduitのサイズアップによる適切な肺血流量の維持により、PHの改善や肺血管の成長を促し、適切なtreatにより遠隔期にrepair可能となった。

**4D Flow MRI標準化時代の複雑成人先天性心疾患の右心不全評価****Assessment of Right Heart Failure in Complex Adult Congenital Heart Disease Patients in the Era of Standardization of 4D Flow MRI**

小平 真幸<sup>1)</sup>、木村 舞<sup>1)</sup>、神野 太郎<sup>2)</sup>、丸山 篤志<sup>2)</sup>、住友 直文<sup>2)</sup>、小柳 喬幸<sup>2)</sup>、中原 健裕<sup>4)</sup>、木村 成卓<sup>3)</sup>、陣崎 雅弘<sup>4)</sup>、山岸 敬幸<sup>2)</sup>、家田 真樹<sup>1)</sup>

慶應義塾大学医学部循環器内科<sup>1)</sup>、慶應義塾大学医学部小児科<sup>2)</sup>、慶應義塾大学医学部心臓血管外科<sup>3)</sup>、慶應義塾大学医学部放射線診断部<sup>4)</sup>

Masaki Kodaira<sup>1)</sup>、Mai Kimura<sup>1)</sup>、Taro Kono<sup>2)</sup>、Atsushi Maruyama<sup>2)</sup>、Naofumi Sumitomo<sup>2)</sup>、Takayuki Oyanagi<sup>2)</sup>、Takehiro Nakahara<sup>4)</sup>、Naritaka Kimura<sup>3)</sup>、Masahiro Jinzaki<sup>4)</sup>、Hiroyuki Yamagishi<sup>2)</sup>、Masaki Ieda<sup>1)</sup>

Department of Cardiology, Keio University School of Medecine<sup>1)</sup>、Department of Pediatrics, Keio University School of Medecine<sup>2)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery, Keio University School of Medecine<sup>3)</sup>、Department of Radiology, Keio University School of Medecine<sup>4)</sup>

右心不全、特に複雑先天性心疾患では、経胸壁心エコーのみでは評価困難とされる。そこで、経胸壁心エコーで全体像を掴んだ後に心臓MRIでの評価がされてきた。しかし、従来型の心臓MRI撮影：2D Phase Contrastでの流量測定とCineでの容積測定では限界があった。当院では、2024年春以降、右心不全を有する複雑成人先天性心疾患症例では4D Flow MRIを標準的に使用してきた。Society for Cardiac Magnetic Resonanceが定めるプロトコルに従い、4D Flow MRIを撮影した後のセグメンテーションの正確性を再評価している。右室流入血流(下大静脈+上大静脈)、右心室拍出量、主肺動脈流量、左右肺動脈流量の整合性を確認している。シャント血流を認める症例に関しては直接測定と間接測定間の整合性を確認している。4D Flow MRI導入後の複雑成人先天性心疾患症例3症例を提示して、右心不全評価の有用性を報告する。

症例1は、純型肺動脈閉鎖PAIVSに対して1歳時にClassic Glenn手術を受けている32歳女性。右肺動静脈瘻から低酸素血症をきたしている。Glennをtakedownし二心室循環転換前の評価。

症例2は、Ross手術後に肺動脈狭窄、cleft閉鎖後に左側房室弁狭窄をきたした房室中隔欠損症の22歳女性の再手術前評価。

症例3は、未修復のPAVSD with MAPCAの25歳女性に対する右室機能評価。

各症例で4D Flow MRIがシネ解析による右室機能評価の内的妥当性を再確認できたか提示する。

## 成人先天性心疾患の患者教育および術前プランニングでの3D+活用

## Use of 3D+ technology in Adult Congenital Heart Disease Patient Education and Pre-Surgical Planning

小平 真幸<sup>1)</sup>、木村 舞<sup>1)</sup>、丸山 篤志<sup>2)</sup>、井上 忠<sup>2)</sup>、神野 太郎<sup>2)</sup>、住友 直文<sup>2)</sup>、木村 成卓<sup>3)</sup>、中原 健裕<sup>4)</sup>、陣崎 雅弘<sup>4)</sup>、山岸 敬幸<sup>2)</sup>、家田 真樹<sup>1)</sup>

慶應義塾大学医学部循環器内科<sup>1)</sup> 慶應義塾大学医学部小児科<sup>2)</sup>、慶應義塾大学医学部心臓血管外科<sup>3)</sup>、慶應義塾大学医学部放射線診断部<sup>4)</sup>

Masaki Kodaira<sup>1)</sup>、Mai Kimura<sup>1)</sup>、Atsushi Maruyama<sup>2)</sup>、Tadashi Inoue<sup>2)</sup>、Taro Kohno<sup>2)</sup>、Naofumi Sumitomo<sup>2)</sup>、Naritaka Kimura<sup>3)</sup>、Takehiro Nakahara<sup>4)</sup>、Masahiro Jinzaki<sup>4)</sup>、Hiroyuki Yamagishi<sup>2)</sup>、Masaki Ieda<sup>1)</sup>

Department of Cardiology, Keio University School of Medicine<sup>1)</sup>、Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine<sup>2)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery, Keio University School of Medicine<sup>3)</sup>、Department of Radiology, Keio University School of Medicine<sup>4)</sup>

欧米の多くの成人先天性心疾患(ACHD: Adult Congenital Heart Disease) センターでは、3D printing modelとVRを術前シミュレーション等で臨床活用する3D+プログラムが始動している。3D+プログラムには、3D printing modelやバーチャルリアリティ(VR: Virtual Reality)といった先進的な画像ツールを症例や用途に応じて適宜組み合わせるプログラムである。先天性心疾患領域(CHD: Congenital Heart Disease)においては、3D printing modelは特に複雑な解剖・構造のCHDの術前シミュレーションにおいて10年程前から広く活用されてきた。近年、米国においてはVRが術前シミュレーション等において3D printing modelと同等の三次元構造描出能があるとともに低コストであることから、着目されている。筆頭演者の施設では、術前プランニングに加えて患者教育にこれらの3D+技術を積極的に使用しており、その取り組みを具体的な症例を通じて紹介する。

## 造影CTを用いたFontan術後の食道胃静脈瘤の評価とその臨床像についての検討

## The Evaluation of Esophagogastric Varices After Fontan Operation Using Contrast-Enhanced CT and Its Clinical Features

齋藤 広大<sup>1)</sup>、杜 徳尚<sup>1)</sup>、大川 七子<sup>2)</sup>、大西 秀樹<sup>3)</sup>、中島 充貴<sup>1)</sup>、赤木 禎治<sup>1)</sup>、湯浅 慎介<sup>1)</sup>

岡山大学病院 循環器内科<sup>1)</sup>、岡山大学病院 放射線科<sup>2)</sup>、岡山大学病院 消化器内科<sup>3)</sup>

Koudai Saitou<sup>1)</sup>、Norihisa Toh<sup>1)</sup>、Nanako Okawa<sup>2)</sup>、Hideki Onishi<sup>3)</sup>、Mitsutaka Nakashima<sup>1)</sup>、Teiji Akagi<sup>1)</sup>、Shinsuke Yuasa<sup>1)</sup>

Okayama University Hospital Cardiovascular Medicine Department<sup>1)</sup>、Okayama University Hospital Radiology Medicine Department<sup>2)</sup>、Okayama University Hospital Gastroenterology Medicine Department<sup>3)</sup>

背景:Fontan術後遠隔期に認められるFontan関連肝疾患(FALD)では肝硬変を呈する事もある。通常、肝硬変では食道胃静脈瘤(EV/GV)を認めることが多いが、FALDでのEV/GVの頻度と病態については明らかではない。EV/GVの診断は上部消化管内視鏡検査(EGD)がゴールドスタンダードであるが、近年ではCTによる診断が可能である。今回、当院でCTを施行したFontan術後患者を対象にEV/GVの頻度と臨床背景について検討した。

方法:当院で造影CTを施行したFontan術後症例を対象として、EV/GVの有無、瘤径を後方視的に評価した。瘤径5mm以上を破裂の高リスクとした。また、EV/GVが指摘された症例のうち可能な症例でEGDを施行した。臨床経過、血液検査、心臓カテーテル検査も併せて検討した。

結果:対象は計91例(男性52例)で、8例(8.8%)でEV/GV(EV:6例、EV/GV:2例)を認めた。瘤径は2.6mm(IQR 2.0-3.1)であり、5mm以上は1例であった。5例でEGDを施行し、形態は4例がF1)、1例がF2で、発赤所見を認めた症例はいなかった。瘤径5mm(F2/RC-)の症例でEV破裂を認めた。EV/GVがある群(EV/GV群)では、ない群(non-EV/GV群)と比較し、性別、肝逸脱酵素、Bil、BNP、MELD-XI score、FIB-4 index、Fontan循環圧に差を認めないものの、年齢は高く、Albは低値であった(Age EV/GV群:32±14 vs. non-EV/GV群:25±9, Alb 3.9±1.0 vs 4.5±0.5, P<0.05)。

結語:Fontan術後症例において出血リスクの高いEV/GVの頻度は高くなかった。

**心室内運動エネルギー関係による心室連関評価****Evaluation of ventricular interaction by relationship of ventricular kinetic energy**岡 秀治<sup>1)</sup>、柴垣 有希<sup>2)</sup>、佐々木 勇気<sup>1)</sup>、今西 梨菜<sup>1)</sup>、中右 弘一<sup>1)</sup>旭川医科大学 小児科学講座<sup>1)</sup>、名寄市立総合病院 小児科<sup>2)</sup>Hideharu Oka<sup>1)</sup>、Yuki Shibagaki<sup>2)</sup>、Yuki Sasaki<sup>1)</sup>、Rina Imanishi<sup>1)</sup>、Kouichi Nakau<sup>1)</sup>Asahikawa Medical University Pediatrics Department<sup>1)</sup>、Nayoro City General Hospital Pediatrics Department<sup>2)</sup>

【背景】左右心室は互いに影響し、これを心室連関と呼ぶが評価は容易ではない。4D flow MRIは心室内血流の定量評価を可能にし、心室連関評価にも応用できる可能性がある。

【目的】心室内の運動エネルギー (KE) 動態から心室連関を評価する

【方法】心疾患患者 14 名 (12-37 歳、ファロー四徴術後 11 名、両大血管右室起始術後 1 名、純型肺動脈閉鎖術後 1 名、肺高血圧 1 名)、健常者 7 名 (13-26 歳) を対象にした。両心室の心内血流を解析して運動エネルギーを求めた。KE を各心室の心拍出量で徐した値 (KE/CO,  $\mu$  J/L/min) から、心室連関を評価した。

【結果・考察】健常者の KE パターンは、収縮期で LVKE/CO のピークが  $900 \mu$  J/L/min、RVKE/CO が  $1200 \mu$  J/L/min 程度、拡張期で LVKE/CO のピークが  $600 \mu$  J/L/min、RVKE/CO が  $800 \mu$  J/L/min 程度であり、一定の傾向を認めた。患者群では、正常パターンに近い波形を示したものが 5 名存在した (PR I-III 度)。一方で、PR III-IV 度で RVEDVI  $>150$  mL/m<sup>2</sup> 以上の患者 3 名では、拡張期の RVKE/CO が  $1200 \mu$  J/L/min 程度と高値を認めていた。また、収縮期の RVKE/CO の低下が緩やかな患者を 5 名認め、これは左室弛緩と右室収縮の時間差による心室間同期不全を表していると考えられ、この波形を認めている症例では左室機能の経過に注意が必要であると考える。

【結論】心室連関評価に心室内運動エネルギーを用いることは、右室拡大の評価はもとより左室への影響も視覚的に表現できる可能性がある。

**ACHDにおけるエネルギー損失と右心負荷****Energy Loss and Adults with Congenital Heart Disease: Novel Marker of Cardiac Workload beyond RV Size**椎名 由美<sup>1,2)</sup>、稲井 慶<sup>2)</sup>、島田 衣里子<sup>2)</sup>、朝貝 省史<sup>2)</sup>、木島 康文<sup>1)</sup>、高砂 聡志<sup>1)</sup>、丹羽 公一郎<sup>1)</sup>聖路加国際病院心血管センター<sup>1)</sup>、東京女子医科大学<sup>2)</sup>Yumi Shiina<sup>1,2)</sup>、Kei Inai<sup>2)</sup>、Eriko Shimada<sup>2)</sup>、Seiji Asagai<sup>2)</sup>、Yasufumi Kijima<sup>1)</sup>、Satoshi Takasago<sup>1)</sup>、Koichiro Niwa<sup>1)</sup>St.Luke's International Hospital Cardiovascular Center<sup>1)</sup>、Tokyo Women's Medical University Hospital Pediatric Cardiology and Adult Congenital Cardiology<sup>2)</sup>

Non-invasive markers to evaluate the right ventricular (RV) deterioration is needed without using ventricular size and ejection fraction (EF) in adult patients with tetralogy of Fallot (TOF), which can allow for a margin of error. Particularly, RV deterioration is challenging to be assessed in so-called restrictive physiology, because RV size and EF do not reach the cut-off values for surgery; however, the condition in some adults with TOF may become symptomatic because it is not 'completely normal'. Therefore, diastolic dysfunction should be considered in aging. Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PAIVS) has no clear cut-off values for surgery as well; therefore, novel RV marker beyond the RV size is required. Energy loss (EL) using four-dimensional (4D) flow magnetic resonance imaging (MRI) is a novel non-invasive flow visualization method. EL is a marker of potential cardiac workload, which integrates both afterload and preload beyond the ventricular size and function, even though it is still compensated. EL can be a potential predictor of cardiac events; however, the flow dynamics' software is still progressing technically and methodologically, and the clinical impacts on long-term outcomes remains unknown.



## 3Dエコーを用いた胎盤娩出時の循環血液量増加に関する検討

## Investigation of increased circulating blood volume during placental delivery using 3D echocardiography

桂木 真司、東 真理恵、渡邊 望

宮崎大学医学部附属病院

Shinji Katsuragi, Marie Higashi, Nozomi Watanabe

Miyazaki University, Faculty of Medicine

【目的】帝王切開手術による胎児・胎盤娩出後に母体の静脈還流量増加に伴い循環血液量が増加するかどうかを経胸壁二次元・三次元心エコー図を用いて検証する。

【方法】超音波装置：PHILIPS社製EPIQ Elite, EPIQ CVx,

解析ソフト：Dynamic Heart Model (PHILIPS), Auto-RV (TOMTEC)

対象：帝王切開を予定され、母体心臓に構造・機能異常ない妊娠満期の妊娠15名

計測項目：＜2D＞右室流入平均血流速度 (RVIF-mean V)、三尖弁逆流速度、三尖弁輪収縮期運動距離、右室駆出血流量 (2D RVSV)；＜3D＞右室拡張末期容量 (3D RVEDV)、右室収縮末期容量 (3D RVESV)、右室駆出血流量 (3D RVSV)

計測タイミング：帝王切開手術開始直前、腹膜切開時、児娩出時、胎盤娩出時、子宮筋層2層目縫合時、子宮を腹腔内に戻した時

【結果】15名において予定帝王切開時に上記検査を施行した。3症例とも児・胎盤娩出後にRVIF-mean V, 2D RVSV, 3D RVSVが増加し子宮筋層2層目縫合時には概ね児娩出前の値に戻る特徴を示した。

【考察】胎児・胎盤娩出後に右心房へ戻る循環血液量の増加が推測された。子宮筋層を貫通するらせん動脈の収縮により子宮筋層に保たれている血液の循環血液への自家輸血の機序に加えて、子宮退縮により下大静脈への圧迫が解除されvenous returnが改善した機序も一因と考えられる。

## 心房中隔欠損術後(ASD)の手術時の状況と周産期の心血管イベントの検討

## A study of perinatal cardiovascular events and the condition at the time of atrial septal defect repair

胡 脩平<sup>1)</sup>、吉松 淳<sup>1)</sup>、川村 瑠璃海<sup>1)</sup>、北山 和樹<sup>1)</sup>、津田 洋之介<sup>1)</sup>、石井 裕友<sup>1)</sup>、田中 良知<sup>1)</sup>、岩田 隆一<sup>1)</sup>、小川 紋奈<sup>1)</sup>、手向 麻衣<sup>1)</sup>、肥塚 幸太郎<sup>1)</sup>、澤田 雅美<sup>1)</sup>、小西 妙<sup>1)</sup>、柿ヶ野 藍子<sup>1)</sup>、神谷 千津子<sup>1)</sup>、岩永 直子<sup>1)</sup>、金川 武司<sup>1)</sup>、根木 玲子<sup>1)</sup>、大内 秀雄<sup>2)</sup>、黒崎 健一<sup>2)</sup>

国立循環器病研究センター 産婦人科<sup>1)</sup>、国立循環器病研究センター 小児循環器内科<sup>2)</sup>

Shuhei Ebisu<sup>1)</sup>、Jun Yoshimatsu<sup>1)</sup>、Rurimi Kawamura<sup>1)</sup>、Kazuki Kitayama<sup>1)</sup>、Yonosuke Tsuda<sup>1)</sup>、Yusuke Ishii<sup>1)</sup>、Yoshitomo Tanaka<sup>1)</sup>、Ryuichi Iwata<sup>1)</sup>、Ayana Ogawa<sup>1)</sup>、Mai Temukai<sup>1)</sup>、Kotaro Hizuka<sup>1)</sup>、Masami Sawada<sup>1)</sup>、Tae Konishi<sup>1)</sup>、Aiko Kakigano<sup>1)</sup>、Chizuko Kamiya<sup>1)</sup>、Naoko Iwanaga<sup>1)</sup>、Takeshi Kanagawa<sup>1)</sup>、Reiko Neki<sup>1)</sup>、Hideo Ohuchi<sup>2)</sup>、Kenichi Kurosaki<sup>2)</sup>

National Cerebral and Cardiovascular Center Department of Obstetrics and Gynecology<sup>1)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center Department of Pediatric Cardiology<sup>2)</sup>

【目的】ASD手術時の状況によって、周産期の心血管イベントに差があるか、また手術時のどのような因子が影響を与えているかを検討した

【方法】2011年1月から2024年6月までに、当院で分娩となった残存シャントのないASD術後の妊婦を対象とした後方視的検討を行った。患者記録から分娩数、分娩方法、分娩週数、分娩時出血量、出生体重、Apgarスコア5分値、産科合併症を検討した。また、ASDの手術時の状況として、診断時の年齢、手術時の年齢、方法、肺体血流量比(Qp/Qs)、平均肺動脈圧、周産期の心血管イベントとして妊娠中の循環器薬の開始や増量、心房期外収縮、心室期外収縮、左室駆出率(LVEF)、三尖弁逆流圧格差を検討した【成績】対象は50妊婦で多胎1、合併する心疾患を有する4妊婦を除外した45妊婦を解析対象とした。ASDの手術時の年齢の中央値は10歳(3-33)、手術時のQp/Qsは中央値2.8(1.6-4.3)、平均肺動脈圧の中央値は16(10-20)mmHgであった。周産期の心血管イベントは17妊婦(38%)に認めた。循環器薬の開始と増量5妊婦(11%)であった。ASDの手術時の状況と妊娠中の心血管イベントに有無に有意な関係を認めなかったが、ASD手術時のQp/Qsが高いほど周産期の循環器薬の開始や増量が有意に多かった(p=0,019)【結論】ASD手術後のmWHO分類でclass1であるが、Qp/Qsが高いほど周産期の循環器薬の開始や増量を行う症例が多いことがわかった。残存シャントのないASD術後妊婦で手術時のQp/Qsが高い症例は高次施設での管理が望ましい

O-15-3

### 左側相同, 不完全型房室中隔欠損症術後に僧帽弁狭窄を来した妊娠希望のある女性の一例

**A case of a woman after incomplete atrioventricular septal defect repair, with left isomerism and mitral stenosis, who have hope for pregnancy.**

大城 佑貴<sup>1)</sup>、川崎 有希<sup>1)</sup>、榎野 浩彰<sup>1)</sup>、中村 香絵<sup>1)</sup>、佐々木 起<sup>1)</sup>、藤野 光洋<sup>1)</sup>、吉田 葉子<sup>1)</sup>、鈴木 嗣敏<sup>1)</sup>、小澤 秀登<sup>2)</sup>、鍵崎 康治<sup>2)</sup>、江原 英治<sup>1)</sup>、杉山 央<sup>1)</sup>

大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科<sup>1)</sup>、大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科<sup>2)</sup>

Yuki Oshiro<sup>1)</sup>、Yuki Kawasaki<sup>1)</sup>、Hiroaki Masuno<sup>1)</sup>、Kae Nakamura<sup>1)</sup>、Takeshi Sasaki<sup>1)</sup>、Mitsuhiro Fujino<sup>1)</sup>、Yoko Yoshida<sup>1)</sup>、Tsugutoshi Suzuki<sup>1)</sup>、Hideto Ozawa<sup>2)</sup>、Koji Kagisaki<sup>2)</sup>、Eiji Ehara<sup>1)</sup>、Hisashi Sugiyama<sup>1)</sup>

Department of Pediatric Cardiology and Electrophysiology, Osaka City General Hospital<sup>1)</sup>、Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Osaka City General Hospital<sup>2)</sup>

【背景】複雑先天性心疾患では、病状が非特異的で、症例毎に詳細な妊娠前評価、周産期計画が必要である。今回、左側相同に伴う不完全型房室中隔欠損症修復術後に僧帽弁狭窄(MS)を来した妊娠希望のある女性の症例を経験したため報告する。

【症例】31歳、女性。右胸心、左側相同、単心房、房室中隔欠損、単奇静脈接続を伴う下大静脈欠損。左側心房に左上大静脈と左肺静脈、下大静脈、右側心房に右肺静脈が還流し、心房位不定位。2歳11ヶ月に心房内導管(左上大静脈-右房)を用いた心房Partitionと、房室弁形成術を施行され、3歳、5歳時にバルーン心房内導管拡張術を施行された。31歳時、妊娠希望があり、精査。NYHAI-II度。心臓超音波検査でMS mean 6mmHg。心臓カテーテル検査でLVP、PCWPの平均圧較差 7.8mmHg、僧帽弁口面積 0.95cm<sup>2</sup>と重度MSを認めた。また心房内導管では6mmHgの圧較差を認めた。運動負荷心エコーで収縮期血圧110mmHg、TRPG 65mmHg、MS mean 25mmHgを認め、現時点での妊娠はリスクが高いと考えられ、成人循環器内科と連携しバルーン導管拡張術と僧帽弁生体弁置換などを含めて治療方針を検討中である。

【考察】中等度以上のMSの合併は周産期イベントのハイリスクである。本例では、弁置換だけでなく心房partitionの再建を要する可能性もあり、MSだけの問題にとどまらない。妊娠計画時から循環器内科、産科も含む多科で連携し、詳細な検討が必要である。

O-15-4

### 妊娠希望のため大動脈二尖弁を伴う上行大動脈拡大に対する外科治療を施行した一例

**A Case of Severe Aortic Dilatation in Bicuspid Aortic Valve Requiring Surgical Treatment before Getting Pregnant**

郡山 恵子、小坂橋 俊美、加古川 美保、藤田 鉄平、前川 恵美、深谷 英平、阿古 潤哉

北里大学医学部循環器内科

Keiko Ryo-Koriyama、Toshimi Koiyabashi、Miho Kakogawa、Teppei Fujita、Emi Maekawa、Hidehira Fukaya、Junya Aka

Kitasato University School of Medicine, Cardiology Department

症例は43歳の女性。中学生時より心雑音を指摘されていた。41歳時にクリニックで大動脈弁の石灰化と軽度逆流を指摘され、経過観察とされた。43歳時に再度クリニックで評価をうけ、大動脈二尖弁が疑われた。胸部CT撮影の結果、上行大動脈が52mmと拡大していたため、精査および今後の管理を目的に当院へ紹介受診した。

心臓超音波検査の再評価にて、大動脈弁は二尖弁または一尖弁で、弁逆流、狭窄ともに軽度であった。大動脈縮窄や心室中隔欠損の合併はなかった。一般的には定期継続評価の方針であるが、問診にて妊娠を強く希望していることが判明した。妊娠において大動脈二尖弁を伴う大動脈径50mm超の大動脈疾患は極めて高い母体リスクとされるmodified WHO分類IVである。そのため、患者本人、家族と数回にわたり話し合い、最終的に上行大動脈置換術を行った。

大動脈二尖弁を伴う大動脈拡大は組織の脆弱性に起因する異常であり、妊娠可能な女性患者において特に注意を払うべき合併異常である。比較的若年で大動脈弁逆流が指摘される場合にはetiologyとして積極的に二尖弁の存在を疑い、弁葉異常がある場合には大動脈まで評価して管理方針を決定することが重要である。また、近年では女性の妊娠はより幅広い年齢層に対して配慮が必要である。心雑音を契機に大動脈二尖弁と上行大動脈拡大を認め、早期の大動脈置換術を要した一例について報告する。

## 大動脈基部置換術後に大動脈弁閉鎖不全を認めるも安全に出産したMarfan症候群の一例

### A Case of Marfan Syndrome with Aortic Valve Regurgitation Following Aortic Root Replacement Who Successfully Underwent Pregnancy and Delivery

齋藤 秀輝<sup>1,3)</sup>、宮崎 文<sup>3,4)</sup>、曹 宇晨<sup>2)</sup>、井上 奈緒<sup>3,4)</sup>、八島 正文<sup>2)</sup>、逸見 隆太<sup>1)</sup>、中畠 八隅<sup>3,4)</sup>、杉浦 亮<sup>1)</sup>、小出 昌秋<sup>2)</sup>

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

Hideki Saito<sup>1,3)</sup>、Aya Miyazaki<sup>3,4)</sup>、Uchin Sou<sup>2)</sup>、Nao Inoue<sup>3,4)</sup>、Masafumi Yashima<sup>2)</sup>、Ryuta Henmi<sup>1)</sup>、Yasumi Nakashima<sup>3,4)</sup>、Ryo Sugiura<sup>1)</sup>、Masaaki Koide<sup>2)</sup>

Seirei Hamamatsu General Hospital, Cardiology Department<sup>1)</sup>、Seirei Hamamatsu General Hospital, Cardiovascular Surgery Department<sup>2)</sup>、Seirei Hamamatsu General Hospital, Adult Congenital Heart Disease Department<sup>3)</sup>、Seirei Hamamatsu General Hospital, Pediatric Cardiology Department<sup>4)</sup>

#### 導入

Marfan 症候群女性の妊娠においては、遺伝的な全身結合組織の脆弱性から妊娠後期から出産にかけて急性大動脈解離や急性大動脈弁閉鎖不全症の発症リスクが高く、妊娠・出産にあたり十分なプレコンセプションケアを必要とする。妊娠前に予防的に自己弁温存型大動脈基部置換術を行い、術後に中等度以上の大動脈弁閉鎖不全 (AR) を認めながら慎重に周産期管理を行なった症例を経験したので報告する。

#### 症例

31 歳、女性。

X-2 年に他院にて家族性 Marfan 症候群に対して、自己弁温存型基部置換術を施行。術直後から中等度以上の大動脈弁閉鎖不全症を認めたが、心不全の自覚症状はなかった。X 年に妊娠 8 週で当院を受診。産科、心臓血管外科、循環器内科、成人先天性心疾患科を交えてカンファレンスを行い、妊娠継続を希望された。妊娠経過中、頻回な経胸壁心エコーフォローを行い、妊娠後期には AR 中等度→重度、左室拡張末期径 59→65 mm と変化を認めるものの、周産期の心不全発作は認めなかった。心臓血管外科、産科と分娩に向けての検討を行い、下行大動脈の解離リスクを考慮し妊娠 37 週で予定帝王切開により出産となった。現在産後 2 年を経過しているが、アテノロール内服のみで問題なく経過している。

#### 結語

Marfan 症候群女性の妊娠において予防的に自己弁温存型大動脈基部置換術を行うことで安全に出産することができた。

## 複雑先天性心疾患術後の妊娠・出産 3症例の経験

## Pregnancy and Delivery in 3 Women with Repaired Complex Congenital Heart Disease

山邊 小百合<sup>1,2)</sup>、香山 京美<sup>1,2)</sup>、菊池 祥平<sup>1,2)</sup>、安田 昌広<sup>1,3)</sup>、木村 瞳<sup>1,3)</sup>、篠原 務<sup>1,3)</sup>、中井 洋佑<sup>1,4)</sup>、  
板谷 慶一<sup>1,4)</sup>、須田 久雄<sup>1,4)</sup>、瀬尾 由広<sup>1,2)</sup>

名古屋市立大学病院 成人先天性心疾患センター<sup>1)</sup>、名古屋市立大学大学院 医学研究科 循環器内科学<sup>2)</sup>、名古屋市立大学大学院 医学研究科 新生児・小児医学<sup>3)</sup>、名古屋市立大学大学院 医学研究科 心臓血管外科学<sup>4)</sup>

Sayuri Yamabe<sup>1,2)</sup>、Kiyomi Kayama<sup>1,2)</sup>、Syohei Kikuchi<sup>1,2)</sup>、Masahiro Yasuda<sup>1,3)</sup>、Hitomi Kimura<sup>1,3)</sup>、  
Tsutomu Shinohara<sup>1,3)</sup>、Yosuke Nakai<sup>1,4)</sup>、Keiichi Itatani<sup>1,4)</sup>、Hisao Suda<sup>1,4)</sup>、Yoshihiro Seo<sup>1,2)</sup>

Nagoya City University Hospital Adult Congenital Heart Disease Center<sup>1)</sup>、Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences, Department of Cardiology<sup>2)</sup>、Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences, Department of Pediatrics and Neonatology<sup>3)</sup>、Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences, Department of Cardiovascular Surgery<sup>4)</sup>

成人先天性心疾患患者の妊娠・出産に遭遇する機会が増えており、安全な周産期管理のためには産科・麻酔科・循環器科のチーム医療体制の構築が必要である。当院では合同カンファレンスを実施し、事前に症例を共有し、方針を決定している。複雑先天性心疾患術後の妊娠・出産の3症例について報告する。

【症例1】29歳、完全大血管転位でSenning手術後。妊娠前の運動耐容能は良好。妊娠後期に妊娠高血圧腎症のため緊急入院。分娩誘発中に胎児機能不全を認め、37週5日、緊急帝王切開を行った。産後はCCU管理とし、降圧剤や利尿剤投与を要した。

【症例2】30歳、両大血管右室起始でJatene手術後、末梢性肺動脈狭窄を認めていたが、NYHA I度であり、妊娠は可能と判断した。妊娠初期から上室頻拍発作を認めるようになり、妊娠20週以降でベラパミル頓服を開始したが、妊娠後期にアデノシン静注を要した。37週6日、予定帝王切開で出産。

【症例3】40歳、心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖で成人期に心内修復術に至った。妊娠前から心不全治療薬やうつ病の内服があり、NYHA II度。紹介元で妊娠はハイリスクであるが禁忌ではないと判断され、当院紹介後まもなく妊娠成立。心エコー上、右室圧上昇を認めており、遺残病態が疑われた。無痛経膈分娩の方針であったが、児の心音低下があり、妊娠38週2日、緊急帝王切開で出産。産後、右室圧はさらに上昇したが、循環動態は破綻しなかった。

## 成人先天性心疾患に対する心房細動手術の遠隔成績

## Outcomes of Atrial Fibrillation Surgery for Adult Congenital Heart Disease

角谷 莉沙<sup>1)</sup>、小出 昌秋<sup>1)</sup>、國井 佳文<sup>1)</sup>、八島 正文<sup>1)</sup>、前田 拓也<sup>1)</sup>、高橋 大輔<sup>1)</sup>、曹 宇晨<sup>1)</sup>、塚田 友大<sup>1)</sup>、  
西山 悟<sup>1)</sup>、宮崎 文<sup>2)</sup>、中島 八隅<sup>3)</sup>、井上 奈緒<sup>3)</sup>、齋藤 秀輝<sup>4)</sup>、杉浦 亮<sup>4)</sup>

聖隷浜松病院 心臓血管外科<sup>1)</sup>、聖隷浜松病院 成人先天性心疾患科<sup>2)</sup>、聖隷浜松病院 小児循環器内科<sup>3)</sup>、聖隷浜松病院 循環器内科<sup>4)</sup>

Risa Kakutani<sup>1)</sup>、Masaaki Koide<sup>1)</sup>、Yoshifumi Kunii<sup>1)</sup>、Masafumi Yashima<sup>1)</sup>、Takuya Maeda<sup>1)</sup>、Daisuke Takahashi<sup>1)</sup>、  
Yuchen Cao<sup>1)</sup>、Yuta Tsukada<sup>1)</sup>、Satoru Nishiyama<sup>1)</sup>、Aya Miyazaki<sup>2)</sup>、Yasumi Nakashima<sup>3)</sup>、Nao Inoue<sup>3)</sup>、  
Hideki Saitou<sup>4)</sup>、Ryo Sugiura<sup>4)</sup>

Seirei Hamamatsu general hospital Cardiovascular surgery Department<sup>1)</sup>、Seirei Hamamatsu general hospital Adult congenital heart disease Department<sup>2)</sup>、Seirei Hamamatsu general hospital Pediatric cardiovascular medicine Department<sup>3)</sup>、Seirei Hamamatsu general hospital Cardiovascular Medicine Department<sup>4)</sup>

【背景】心房細動(AF)は成人先天性心疾患(ACHD)患者が直面する問題である。AFに起因する心不全や血栓症は予後を左右する。

【目的】当院におけるAFを合併したACHD患者への外科的不整脈治療結果について検討した。

【方法】2003年9月から2022年11月までに開心術を行ったACHD患者のうち、AF手術を併施した45人を対象とした。遠隔期成績とAF再発の術前危険因子について後方視的検討を行った。maze手術はCox Maze IIIに準じてRFとcryoを併用した。

【結果】対象患者45例(男性19例,女性26例)、年齢は中央値57±15.3歳。初回手術32例,再手術13例,単独不整脈手術なし。Full maze 31例,RA maze 4例,PV isolation 10例。併施手術はASD closure,VSD closure,房室弁形成/置換,肺動脈弁置換,TCPC conversion。術後観察期間は中央値39±34.9か月。AF再発は10例,再発回避率は1年86.1%,3年82.7%,5年76.3%であった。AF再発の有無について,術前リスク因子をロジスティック回帰分析用いた多変量解析で検討し,年齢のみ有意差(p=0.044)を認めた。術前心エコー検査における左房径,右房径等での有意差を認めなかった。遠隔期死亡は5例(心室性不整脈疑い1例,脳血管障害1例,その他3例),術後永久的ペースメーカー留置術を要した症例は4例であった。

【考察と結語】AFを合併するACHD患者に対し,積極的な外科的不整脈治療により術後洞調律を多く得られた。AFに対する介入はより早い段階が良い成績を得られる可能性が示唆された。

## 心房中隔閉鎖デバイス留置後の心房細動に対する中隔穿刺およびアブレーションについて

### Transseptal access and catheter ablation of atrial fibrillation in patients with an atrial septal occluder device

齋藤 広大、中川 晃志、中島 充貴、宮本 真和、中山 理絵、三木 崇史、高谷 陽一、杜 徳尚、赤木 禎治、湯浅 慎介

岡山大学病院 循環器内科

Koudai Saitou, Nakagawa Kouji, Mitsutaka Nakashima, Masakazu Miyamoto, Rie Nakayama, Takashi Miki, Youichi Takaya, Norihisa Toh, Teiji Akagi, Shinsuke Yuasa

Okayama University Hospital Cardiovascular Medicine Department

Object: Transseptal access is challenging in patients with atrial septal occlude (ASO) device. The purpose of this study was to report the acute and long-term results of radiofrequency catheter ablation of atrial fibrillation (AF) in patients with an ASO device.

Methods: From March 2017 to July 2024, 20 patients (median age 67 years, 7 males) with drug-refractory AF (12 paroxysmal, 8 non-paroxysmal) and an ASO device underwent radiofrequency catheter ablation (RFCA) of AF.

Results: In 13 of 20 patients, the transseptal access was obtained in a portion of the native septum, whereas in 7 of 20 patients, direct puncture and subsequent balloon dilation of the ASO device were required. In all patients, the procedure was completed without any complications. In 1 patient punctured directly into the device, a small residual shunt was observed through the device 14 months after the puncture.

Conclusions: RFCA of AF is feasible, safe, and effective in patients with ASD or PFO closure devices.

## 大血管転位症Mustard術後のペースメーカー (PM) 不全にリードレスPMを留置した一例

### A Case of Leadless Pacemaker Implantation for Pacemaker Failure Following Mustard Procedure for Transposition of the Great Arteries

奥野 泰史<sup>1)</sup>、麻生 健太郎<sup>2)</sup>、長田 洋資<sup>2)</sup>、佐々木 憲一<sup>1)</sup>

聖マリアンナ医科大学循環器内科<sup>1)</sup>、聖マリアンナ医科大学小児科<sup>2)</sup>

Taishi Okuno<sup>1)</sup>、Kentaro Aso<sup>2)</sup>、Yosuke Osada<sup>2)</sup>、Kenichi Sasaki<sup>1)</sup>

St. Marianna University School of Medicine, Department of Cardiology<sup>1)</sup>、St. Marianna University School of Medicine, Department of Pediatrics

【症例】50歳男性、大血管転位症 (I型) 2歳でMustard手術を施行。術後洞不全症候群となり3歳でペースメーカー留置術を施行。心外膜リードでモードはVVIで、Rate50で管理。17歳で発作性心房細動を併発。PM留置以後ジェネレータ交換を繰り返し成人に至っている。47歳のときに小児病院から当院に紹介。当院で施行した心電図では右軸偏位、I度房室ブロック、完全右脚ブロック、PM不全を確認。PMチェックではリードの閾値低下を認めた。リード自体の寿命によるペースング不全と考えられ、PM再留置を要すると判断した。造影CT検査を施行したところ左鎖骨下静脈の狭小化を確認。Mustard術後の解剖学的特性を考慮すると経静脈的なPM留置は困難となる可能性がありリードレスPM (LLPM) 留置を選択した。右大腿静脈から8Frシースを挿入後18Frまでサイズアップ。バックアップシースを解剖学的左室まで進め心尖部にAVEIR VR™ LLPMを留置した。術後2日で退院。術後3か月が経過しているがPM不全なく経過している。

【考案】先天性心疾患では複雑な解剖やこれまでの手術や静脈ラインによる血管狭小、閉塞により経静脈的なPM留置が困難な場合がある。そのような場合LLPMは良い適応となる。

**壮年期の修正大血管転位におけるVT stormに対しアブレーションを施行した1例****A Case of Ablation for VT Storm in an Adult with Corrected Transposition of the Great Arteries**

松村 雄、小林 匠、嶋 侑里子、斎藤 美香、浜道 裕二、吉敷 香菜子、上田 知実、矢崎 諭、嘉川 忠博

榊原記念病院 小児循環器科

Yu Matsumura, Takumi Kobayashi, Yuriko Shima, Mika Saitoh, Yuji Hamamichi, Kanako Kishiki, Tomomi Ueda, Satoshi yazaki, Tadahiro Yoshikawa

Sakakibara Heart Institute, Pediatric Cardiology Department

症例は55歳男性。生後11か月で右胸心、修正大血管転位、体心室房室弁閉鎖不全と診断され、10歳時に房室弁逆流に対して機械弁置換術を施行。その際に洞不全となり、ペースメーカーを同年に植え込んだ。約20年後、持続性心室頻拍が出現し、両心室機能低下と心室同期不全が確認されたため、CRT-Dを植え込んだが、効果が得られず、ショックリードの断線を機にS-ICDに変更された。術後数年間は安定していたが、HR140bpm程度のslow VTが出現し、除細動を繰り返していたため、患者の希望によりカテーテルアブレーションを施行。肺心室は健常心筋で、前中隔にわずかなlow voltage areaがあったが、体心室では房室弁輪と後壁に広範なlow voltage areaが確認された。VT誘発時に血行動態が不安定であったため、VTmapは施行せず、pace mapとfragmented potentialに基づいて通電し、clinical VTを治療。心室プログラム刺激で誘発されたVT2は肺心室の房室結節周辺が起源と予測され、AV synchronyを維持するため焼灼は施行せず。本症例は、CRTおよびS-ICDの導入といったデバイス管理が必要であり、カテーテルアブレーションでは根治が困難であることが示された。先天性心疾患患者における心不全と不整脈管理は複雑で、長期的なフォローアップと個別化した治療戦略が重要である。

**Lateral tunnel Fontan術後に多様な心房内リエントリーを示した1例****Case report: diverse intra-atrial reentry after Lateral tunnel Fontan procedure**安心院 千裕<sup>1,2)</sup>、芳本 潤<sup>1)</sup>、大久保 光将<sup>2)</sup>、川田 愛子<sup>2)</sup>、前島 直彦<sup>2)</sup>、門屋 卓巳<sup>2)</sup>、沼田 寛<sup>2)</sup>、渋谷 茜<sup>2)</sup>、川野邊 宥<sup>2)</sup>、森 秀洋<sup>2)</sup>、眞田 和哉<sup>2)</sup>、石垣 瑞彦<sup>2)</sup>、佐藤 慶介<sup>2)</sup>、金 成海<sup>2)</sup>、満下 紀恵<sup>2)</sup>、新居 正基<sup>2)</sup>、田中 靖彦<sup>2)</sup>静岡県立こども病院 不整脈内科<sup>1)</sup>、静岡県立こども病院 循環器科<sup>2)</sup>Chihiro Ajimi<sup>1,2)</sup>、Jun Yoshimoto<sup>1)</sup>、Mitsumasa Okubo<sup>2)</sup>、Aiko Kawata<sup>2)</sup>、Naohiko Maejima<sup>2)</sup>、Takumi Kadoya<sup>2)</sup>、Hiroshi Numata<sup>2)</sup>、Akane Shibuya<sup>2)</sup>、Yuu Kawanobe<sup>2)</sup>、Hidehiro Mori<sup>2)</sup>、Kazuya Sanada<sup>2)</sup>、Mizuhiko Ishigaki<sup>2)</sup>、Keisuke Sato<sup>2)</sup>、Sung-Hae Kim<sup>2)</sup>、Norie Mitsushita<sup>2)</sup>、Masaki Nii<sup>2)</sup>、Yasuhiko Tanaka<sup>2)</sup>Shizuoka Children's Hospital Department of Electrophysiology<sup>1)</sup>、Shizuoka Children's Hospital Department of Cardiology<sup>2)</sup>

症例は43歳男性。3ヶ月時に両大血管右室起始、僧帽弁閉鎖、肺動脈狭窄と診断された。3歳時の左BTシャント術を経て11歳時にlateral tunnel(LT)法でのFontan手術に到達した。34歳時に上室頻拍によるショックとなり、アミオダロンが開始となった。42歳時に再度上室頻拍があり除細動により停止した。内服治療下でも繰り返し上室性頻拍を認め、アブレーションの方針となった。Brockenbrough法で導管を穿刺し、心房内に到達した。高位右房からの頻回刺激で容易に頻拍①が誘発された。発作中にマッピングを行い、通常型心房粗動と診断し、Cavotricuspid isthmusでブロックラインを形成した。その後、頻拍②が誘発され、心房切開ラインを巡回するリエントリー性心房頻拍(AT)と診断し、isthmusを焼灼した。また、頻拍③が誘発され、LT内と心房を含むリエントリー性ATと診断し、心房との吻合部で焼灼した。さらに頻拍④が誘発され、LT内でのリエントリー性ATと考えられ、isthmusで焼灼した。以降は頻拍が誘発されず、手技を終了した。

LT法Fontan術後のATは、LT内のリエントリーが多いとの報告がある。本症例ではLT内外およびそれらをまたぐ回路による頻拍を認めた。また血行動態が不安定で短時間でマッピングを要したが、多点マッピングで回路を同定することで有効な治療に繋がった。

## 完全大血管転位Senning術後のbiatrial tachycardiaに対しSVCよりablationを行った一例

### Successful ablation of biatrial tachycardia via SVC approach after Senning operation with d-transposition of great arteries; a case report

鍋嶋 泰典<sup>1)</sup>、森 仁<sup>2)</sup>、住友 直方<sup>1)</sup>

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科<sup>1)</sup>、埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科<sup>2)</sup>

Taisuke Nabeshima<sup>1)</sup>、Hitoshi Mori<sup>2)</sup>、Naokata Sumitomo<sup>1)</sup>

Saitama Medical University International Medical Center, Department of Pediatric Cardiology<sup>1)</sup>、Saitama Medical University International Medical Center, Department of Cardiology<sup>2)</sup>

【症例】37歳女性。生後1ヶ月で完全大血管転位1型、両側上大静脈と診断され、生後7ヶ月時にSenning術を施行された。29歳時より上室性頻拍(SVT)を来たしたためカテーテルアブレーション(RFCA)(1<sup>st</sup> session)を行った。心房粗動と診断しSenning routeの内外側へそれぞれ線状焼灼を加えた。33歳時に再度functional RA(fRA)前壁起源のfocal ATに対するRFCA(2<sup>nd</sup> session)を行ったがその後もcardioversionを要するSVTが再発したため3rd sessionを行った。IVCは閉塞しておりSVC approachを要した。洞調律下に作成したvoltage mapではSenning導管と思われる中隔面と弁輪部と思われる前方に低電位領域(LVA)を認め、かつ両LVA間の健常心筋が緩徐伝導領域(SCZ)となっていた。このSCZへの通電中にpacing刺激によりSVTが誘発された。頻拍のactivation mapを作成するとfRA内単独では頻拍周期を満たさなかったためSenning導管への穿刺を行った。Entrainment mappingではfRA側壁、fLA中隔側、fLA三尖弁輪側でそれぞれPPIがTCLを一致し、本頻拍は両弁輪を囲うように、両心房を時計方向に旋回するbiatrial tachycardiaであることが示された。上記SCZではPPIがTCLと一致せず回路外(bystanderもしくはdead end)と考えられた。fLA下壁弁輪側および対側fRA(CTIに相当する領域)へ通電を行い、以後頻拍は誘発不能となった。Senning術後のbiatrial tachycardiaの報告は稀であり、文献的考察を交えて報告する。

## 先天性心疾患修復術後に冠動脈閉塞を合併し青年期に心室頻拍を発症した2例

### Two cases of ventricular tachycardia in adolescents complicated by coronary artery occlusion after surgery for congenital heart disease repair

篠原 務<sup>1)</sup>、鶴飼 啓<sup>1)</sup>、安田 昌広<sup>1)</sup>、木村 瞳<sup>1)</sup>、香山 京美<sup>2)</sup>、山邊 小百合<sup>2)</sup>、菊池 祥平<sup>2)</sup>、板谷 慶一<sup>3)</sup>、須田 久雄<sup>3)</sup>、瀬尾 由広<sup>2)</sup>

名古屋市立大学大学院 新生児・小児医学分野<sup>1)</sup>、名古屋市立大学大学院 循環器内科<sup>2)</sup>、名古屋市立大学大学院 心臓血管外科<sup>3)</sup>

Tsutomu Shinohara<sup>1)</sup>、Hiromu Ukai<sup>1)</sup>、Masahiro Yasuda<sup>1)</sup>、Hitomi Kimura<sup>1)</sup>、Kiyomi Kayama<sup>2)</sup>、Sayuri Yamabe<sup>2)</sup>、Syouhei Kikuchi<sup>2)</sup>、Keiichi Itatani<sup>3)</sup>、Hisao Suda<sup>3)</sup>、Yoshihiro Seo<sup>2)</sup>

Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences, Department of Pediatrics and Neonatology<sup>1)</sup>、Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences, Department of Cardiology<sup>2)</sup>、Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences, Department of Cardiovascular Surgery<sup>3)</sup>

【症例1】15歳の男性、診断は単一冠動脈の右冠動脈閉塞。主訴は動悸。既往歴は肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損、単一冠動脈で右冠動脈(RCA)は左冠動脈前下行枝(LAD)から起始。4歳でRastelli術を受け、導管がLADとRCAの間に造設された。RCAは導管と大動脈の間を走行する形となっていた。手術直後から、心停止や心室頻拍を繰り返し、右心室収縮能低下が残存した。15歳で安静時に繰り返す持続性心室頻拍を発症した。心臓カテーテルでLADから分岐するRCAの閉塞と、左冠動脈回旋枝(LCx)からの側副路を介したRCAの血流を確認した。大伏在静脈を用いて右冠動脈バイパス術を行った。

【症例2】16歳の女性、診断は左冠動脈閉塞。既往歴は完全大血管転位症(1型)、冠動脈はShaher I a。左冠動脈(LCA)はpunched out methodで冠動脈移植が行われ、肺動脈はLecompte maneuverで再建された。術後1年の心臓カテーテルでLCAの狭小化と左室壁運動の低下を認めた。13歳のトレッドミル検査で無症状だがST低下と持続性心室頻拍を認めた。心臓カテーテルではLCAは閉塞しており、RCAからの側副血行路によりLCxにつながりLADを還流していた。16歳で左冠動脈バイパス術(左内胸動脈-左主冠動脈主幹部吻合)を行った。

【結論】先天性心疾患術後の合併症としての冠動脈閉塞は、術直後の急性期を乗り越えても、青年期に致死的不整脈を発症しうる。

## 川崎病冠動脈障害による虚血性心筋症に対し、成人期に心臓移植を施行した一例

### A case of ischemic cardiomyopathy with coronary artery lesions in Kawasaki disease, heart transplanted in adulthood

遠藤 寛之<sup>1,2,4)</sup>、津田 悦子<sup>3)</sup>、熊井 健人<sup>1)</sup>、塩村 玲子<sup>1)</sup>、岩永 光史<sup>1)</sup>、望月 宏樹<sup>1)</sup>、渡邊 琢也<sup>1)</sup>、大郷 剛<sup>2)</sup>、塚本 泰正<sup>1)</sup>、黒崎 健一<sup>3)</sup>

国立循環器病研究センター 心不全・移植部門 移植医療部<sup>1)</sup>、国立循環器病研究センター 心臓血管内科部門 肺循環科<sup>2)</sup>、国立循環器病研究センター 小児循環器内科<sup>3)</sup>、熊本大学大学院 医学教育部 循環器先進医療学分野<sup>4)</sup>

Hiroyuki Endo<sup>1,2,4)</sup>、Etsuko Tsuda<sup>3)</sup>、Kento Kumai<sup>1)</sup>、Reiko Shiomura<sup>1)</sup>、Terufumi Iwanaga<sup>1)</sup>、Hiroki Mochizuki<sup>1)</sup>、Takuya Watanabe<sup>1)</sup>、Takeshi Ogo<sup>2)</sup>、Yasumasa Tsukamoto<sup>1)</sup>、Kenichi Kurosaki<sup>3)</sup>

Department of Transplant Medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center<sup>1)</sup>、Division of Pulmonary Circulation, Department of Cardiovascular Medicine, National Cerebral & Cardiovascular Center<sup>2)</sup>、Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center<sup>3)</sup>、Department of Advanced Cardiovascular Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kumamoto University<sup>4)</sup>

症例は40歳代男性。3歳時に川崎病に罹患し、主要冠動脈3枝に巨大冠動脈瘤を認めた。2か月後、左前下行枝(LAD)内血栓から急性心筋梗塞を発症し、経皮的冠動脈血栓溶解療法後、翌日に冠動脈バイパス術(左内胸動脈-LAD)が施行された。術後1か月のCAGで、右冠動脈はセグメント狭窄であった。14歳時に左回旋枝(LCX seg1)の局所性狭窄90%に対してロータブレーター(PTCRA)が施行され、15歳時に同部位の再狭窄に対して再PTCRAが施行された。左室駆出率(LVEF)42%であった。ワルファリン、アスピリン、エナラプリル、カルベジロールで経過観察された。30歳代で、肥満、LVEF低下、非持続性心室頻拍があり、検査を勧めたが、拒否していた。35歳時、工作中に倒れ、救急病院で経皮的肺補助装置(PCPS)装着後、蘇生した。LCXの再狭窄に対するPTCRA施行後の冠動脈解離に対してステント留置が施行された。PCPSから離脱したが、LVEF18%、肺動脈楔入圧29mmHg、平均肺動脈圧42mmHgと低心機能、肺高血圧があり、カテコラミンからの離脱が困難であった。心臓移植登録後、植え込み型補助人工心臓を装着し、約6年後に心臓移植を受け、合併症なく退院した。幼児期からの川崎病心後遺症に対して数種の冠血行再建術を施行したが、成人期に心臓移植に至った貴重な一例を経験した。社会人になり、医療に対するコンプライアンスが低下したことは重症化を促進した一因であり、適切な教育が必要である。

## 成人先天性冠状動静脈瘻手術症例の検討

### Coronary Artery Fistula- Report of 9 Cases -

岡田 修一<sup>1)</sup>、江連 雅彦<sup>1)</sup>、長谷川 豊<sup>1)</sup>、山田 靖之<sup>1)</sup>、星野 丈二<sup>1)</sup>、森下 寛之<sup>1)</sup>、村上 淳<sup>2)</sup>、山下 英治<sup>2)</sup>、星野 圭治<sup>2)</sup>、毛見 勇太<sup>2)</sup>

群馬県立心臓血管センター 心臓血管外科<sup>1)</sup>、群馬県立心臓血管センター 循環器内科<sup>2)</sup>

Shuichi Okada<sup>1)</sup>、Masahiko Ezure<sup>1)</sup>、Yutaka Hasegawa<sup>1)</sup>、Yasuyuki Yamada<sup>1)</sup>、Joji Hoshino<sup>1)</sup>、Hiroyuki Morishita<sup>1)</sup>、Jun Murakami<sup>2)</sup>、Eiji Yamashita<sup>2)</sup>、Keiji Hoshino<sup>2)</sup>、Yuta Kemi<sup>2)</sup>

Gunma Prefectural Cardiovascular Center, Division of Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>、Gunma Prefectural Cardiovascular Center, Division of Cardiology<sup>2)</sup>

冠状動静脈瘻は冠状動脈と心内腔、あるいは心臓周囲の大血管との間に交通路を形成する比較的稀な先天性心疾患であるが、成人期に診断されることがある。併存心疾患を伴わない成人先天性冠状動静脈瘻に対する手術症例について報告する。(対象)年齢70±5(mean±SD)歳、男性4例、女性5例。4例は症状を認めず、胸部違和感が1例、胸部圧迫感が2例、息切れが2例であった。冠状動脈瘤合併は6例で、1例は破裂症例であった。交通路は左冠状動脈前下行枝から肺動脈が5例、前下行枝と右冠状動脈から肺動脈が2例、右冠状動脈から肺動脈が2例であった。不安定狭心症は2例に認めた。(手術)人工心肺使用、心停止下に冠状動静脈瘻の起始部と開口部を閉鎖し、瘤を切除した。3例にCABGを施行し、そのうち1例は瘤を切除したことによりCABGを必要とした。手術時間228±34分、人工心肺時間130±47分、大動脈遮断時間60±24分、出血量410±129mlであった。(結果)術後入院期間は24±10日で、瘻や瘤の残存により再手術を必要とした症例は認めず、手術後に心筋虚血を合併した症例を認めなかった。(まとめ)冠状動静脈瘻の起始部、開口部は様々であり、CABGを必要とした症例があった。術前の精査と治療方針の検討は重要であるが、瘤切除や瘻孔閉鎖による狭心症合併には注意すべきである。



## 成人先天性心疾患患者における予後と出生年代によるイベントリスクの検討

## Prognosis and Event Risk Stratification by Birth Era in Adult Congenital Heart Disease Patients

岩島 寛<sup>1)</sup>、早野 聡<sup>1)</sup>、關 圭吾<sup>1)</sup>、井上 直也<sup>2)</sup>、城向 裕美子<sup>2)</sup>、高山 洋平<sup>2)</sup>、森川 修司<sup>2)</sup>

中東遠総合医療センター小児循環器科<sup>1)</sup>、中東遠総合医療センター小児循環器科<sup>2)</sup>

Satoru Iwashima<sup>1)</sup>、Satoshi Hayano<sup>1)</sup>、Keigo Seki<sup>1)</sup>、Naoya Inoue<sup>2)</sup>、Yumiko Joko<sup>2)</sup>、Youhei Takayama<sup>2)</sup>、Shuji Morikawa<sup>2)</sup>

Chutoen General Medical Center, Department of Pediatric Cardiology<sup>1)</sup>、Chutoen General Medical Center, Department of Cardiology<sup>2)</sup>

【目的】当院における成人先天性心疾患(ACHD)患者の予後を検討する。

【対象,方法】2024年8月までに経過観察された20歳以上のACHD患者86例の後方視的観察研究。心不全入院、不整脈、その他(IE等)を予後Eventと定義。また出生年代別に1960年以前出生(Age\_0)、1970～1990年代未満出生(Age\_1)、1990年以降出生(Age\_2)の3群に分類し比較を行った。結果は中央値で示し、有意差をP値0.05未満とした。

【結果】予後Eventは心不全入院7例(76.0歳)、不整脈14例(48.5歳)、その他3例(56.5歳)で、心不全入院は高齢者に多く( $p < 0.001$ )、不整脈が最も多かった。予後Event率はAge\_0群で41.2%、Age\_1群26.1%、Age\_2群で13.8%で、年齢とともに増加する傾向を認めた( $p=0.053$ )。疾患別では、左心系疾患(VSD等)はAge\_0群で13例(38.2%)、Age\_1群で10例(43.5%)、Age\_2群で14例(48.3%)、右心系疾患(ASD等)はAge\_0群で20例(58.8%)、Age\_1群で6例(26.1%)、Age\_2群で9例(31.0%)であった。心内修復術(カテ治療含む)施行年齢と頻度は、Age\_0群で39歳、12例(35.3%)、Age\_1群で5歳、13例(56.5%)、Age\_2群で1.9歳16例(55.2%)であった( $p=0.177$ )。

【まとめ】当院のACHD患者において、予後Eventは年齢とともに増加し、高齢者心不全入院と40歳代後半不整脈発生率が高いことが確認された。出生年代別の分析から、ACHD診療について小児期から継続される移行医療の重要性が示唆された。

## 石川県の先天性心疾患からACHD診療の均霑化へのために ～移住者から見た北陸、石川県～

## Advancing Equitable ACHD Care in Ishikawa Prefecture: A Transplant Resident's Perspective on Congenital Heart Disease in Hokuriku

西野 貴子、安藤 誠

金沢医科大学 小児心臓血管外科

Takako Nishino、Makoto Andou

Kanazawa Medical University Department of Pediatric cardiovascular surgery

(背景)歴史的に石川県は先天性心疾患手術を3施設で従事してきたが、各施設の小児心臓外科治療が断続的で、当院の複雑心奇形の治療も経験年数が浅い。更に小児循環器科による継続的な診療、成人循環器科との連携も行われなかった。この特徴を持つ当院での成人先天性心疾患(ACHD)患者( $\geq 16$ 歳)の調査から組織としてACHD患者治療の包括性と継続性の欠如による影響を考察する。

(症例)当院開設後の先天性心疾患手術症例で2008年以前の出生症例(現在 $\geq 16$ 歳)は死亡症例を除き342例。主な内訳はVSD:107、ASD:151、TOF:32、Fontan:14、CAVC:4例。一方、外来経過観察中の未修復症例を含む16歳以上の症例は52例(主な内訳はVSD:10、ASD:15、TOF:9、Fontan:3例)。このうち当院の術後症例(段階的治療疾患では最終治療)は12例で定期的外来診察症例は8例。未修復症例5例を除く35例は他院で施行された紹介症例。

(結語)北陸県内での人口移動が多く、人口の少ない県内で複数の心臓手術施設が存在した。外科患者の追跡が困難で、外来観察症例はほぼ全例lostであった。施設内で包括的な小児心臓手術患者の追跡が課題である。この反省から、当院では循環器科、小児循環器科、小児心臓血管外科による包括的な診療体制を確立している。本来標準資料である手術記録や施行施設の情報を整備し、遅ればせながらではあるがACHD患者に対し地域移動に伴うハンディキャップのないフォロー体制を確立中である。

O-18-3

地域ACHD診療の拡充のために—小児病院と中核総合病院との医療連携—

For better medical system of ACHD -Medical cooperation with pediatric hospital and regional core general hospital-

石井 陽一郎<sup>1)</sup>、海陸 美織<sup>1)</sup>、西野 遥<sup>1)</sup>、加藤 周<sup>1)</sup>、長野 広樹<sup>1)</sup>、林 賢<sup>1)</sup>、森 雅啓<sup>1)</sup>、松尾 久美代<sup>1)</sup>、浅田 大<sup>1)</sup>、金谷 知潤<sup>2)</sup>、津村 早苗<sup>2)</sup>、大西 俊成<sup>3)</sup>、青木 寿明<sup>1)</sup>

大阪母子医療センター 小児循環器科<sup>1)</sup>、大阪母子医療センター 心臓血管外科<sup>2)</sup>、堺市立総合医療センター 循環器内科<sup>3)</sup>

Yoichiro Ishii<sup>1)</sup>、Mio Kairiku<sup>1)</sup>、Haruka Nishino<sup>1)</sup>、Amane Kato<sup>1)</sup>、Hiroki Nagano<sup>1)</sup>、Ken Hayashi<sup>1)</sup>、Masayoshi Mori<sup>1)</sup>、Kumiyo Matsuo<sup>1)</sup>、Dai Asada<sup>1)</sup>、Tomomitsu Kanaya<sup>2)</sup>、Sanae Tsumura<sup>2)</sup>、Toshinari Ohnishi<sup>3)</sup>、Hisaaki Aoki<sup>1)</sup>

Osaka Maternal and Children's Hospital, Department of Pediatric Cardiology<sup>1)</sup>、Osaka Maternal and Children's Hospital, Department of Cardiovascular Surgery<sup>2)</sup>、Sakai City Medical Center, Department of Cardiology<sup>3)</sup>

【背景】当院は地域中核小児専門病院として小児CHD患者を多く診療してきた。しかしACHD患者の診療は自科で行っている。2014年に大阪府内総合病院にてACHD診療システムを構築したが、診療地域が限定されるため移行が進まない患者が存在する。今回、周辺の成人循環器科との連携し、ACHD外来を新設した。

【目的】当院と総合病院におけるACHD診療の取り組みを評価し、診療体制構築に向けて課題を検討すること。

【方法】当院でのACHD患者の外来患者、手術件数、カテーテル件数の推移を検討し、成人期医療への移行、診療体制の構築について今後の課題を明らかにする。

【結果】当院での15歳以上のCHD患者の外来患者数は2014年1291人、2022年2171人であった。手術件数は2014年5人、2022年13人、カテーテル件数は2014年22人、2022年48人と増加していた。当院周辺の南大阪地域に限局すると、18歳以上のCHD患者の外来患者数は340人/年で、内服治療を要する重症ACHDは109人/年であった。周辺成人循環器科でのACHD外来を構築し、18歳以上のACHD症例の成人病院への移行を進行中である。1. 成人循環器科医による診療への移行、2. コメディカルの参画、3. 定期的な情報共有、4. 近隣施設への啓発が今後の課題となる。

【結語】当院からのACHD紹介成人施設として、地域差を解消するためにACHD診療可能施設を新たに設立した。今後は成人循環器科医の参画により、ACHD患者の移行が急務である。

O-18-4

埼玉県におけるACHD診療体制の現状と今後

ACHD support system in saitama: now and future

河内 貞貴、星野 健司、真船 亮、百木 恒太、増田 詩央、大森 紹玄、築野 一馬、中村 祐輔

埼玉県立小児医療センター循環器科

Sadataka Kawachi、Kenji Hoshino、Ryou Mafune、Kouta Momoki、Shio Masuda、Akiharu Omori、Kazuma Tsuno、Yusuke Nakamura

Department of Pediatric Cardiology, Saitama Children's Medical Center

【背景・目的】埼玉県立小児医療センターは、隣接するさいたま赤十字病院と協同でACHDセンターの設立を目指している。一次医療機関・二次医療機関育成の取り組みについて報告する。

【一次医療機関】ACHD患者さんの定期検診・体調管理・服薬管理、などを目指している。また定期検診を行っていないACHD患者さんの発掘も重要である。一次医療機関は開業医が中心になるため、地域医師会を通してACHDの勉強会を行うなどして、ACHDに対する認識を高めている。反響は悪くない。

【二次医療機関】循環器系以外の入院（他臓器疾患での入院）管理・専門的診療を必要としない循環管理、などを担うことを目指している。地域の総合病院が中心となるため、病院長・循環器科部長などを訪問し、ACHDの現状説明を始めている。これらの病院では、循環器科の医師数も限られ多忙な場合が多く、必ずしもスムーズには進んでいない。

【三次医療機関】埼玉県では、東部は埼玉県立小児医療センターとさいたま赤十字病院協同のACHDセンター、西部は埼玉医大国際医療センターのACHDセンターで、埼玉県全域がカバーされる。

【考案】一次・二次医療機関育成のためには、ACHDホットラインの開設などで、安心してACHDの診療を行なえる体制作りが必要である。今後、移行期医療支援センター・地域医師会などを通して上記の診療体制構築を目指していきたい。

# ポスター発表

**P-01 外科手術を要する成人ASD患者における欠損孔の形態について**

**Characteristics of atrial septal defect in adult patients requiring surgery**

木村 成卓<sup>1)</sup>、木村 舞<sup>2)</sup>、小平 真幸<sup>2)</sup>、志水 秀行<sup>1)</sup>

慶應義塾大学医学部 外科学(心臓血管)<sup>1)</sup>、慶應義塾大学医学部 循環器内科<sup>2)</sup>

Naritaka Kimura<sup>1)</sup>、Mai Kimura<sup>2)</sup>、Masaki Kodaira<sup>2)</sup>、Hideyuki Shimizu<sup>1)</sup>

Keio university school of medicine, department of cardiovascular surgery<sup>1)</sup>、Keio university school of medicine, department of cardiology<sup>2)</sup>

【はじめに】ASDに対するカテーテル治療は現在第一選択の治療法となっている。今回、外科手術を要したASD症例の欠損孔の形態及び手術を選択した理由を後方視的に解析し、ASD治療における外科手術の現状について考察した。

【対象】2017年1月1日から2023年12月31日の間に施行した成人ASD手術を対象とした。術前診断した欠損孔の形態について、サイズ、多孔性の有無、malalignmentの有無、心房中隔瘤の有無、rim欠損について解析した。また手術を選択した理由について評価した。

【結果】全84例中、二次孔型以外の症例及び患者がカテーテルより手術を希望した症例や複合手術が必要であった症例を除外した69例を対象とした。平均年齢52歳、男女比24:45。最大欠損孔の大きさは平均23mm×16mm、多孔性有24例(35%)、malalignment有25例(36%)、心房中隔瘤有16例(23%)、54例(78%)に何らかのrim欠損を認めた。手術を選択した理由については様々であったが、複数の原因(rim欠損+多孔性等)によるものが多数を占めた(50例:72%)。手術により全例で欠損孔を確実に閉鎖することができ、死亡例や再介入例は認めなかった。なお、実際の術中所見で術前診断と大きく異なっていた症例は認めなかった。

【結語】外科手術を要するASDの形態は現行のデバイスでは治療困難な複雑なものがほとんどであったが、手術により欠損孔を確実に治療することが可能であった。

**P-02 当院における3D内視鏡を用いた完全鏡視下MICS-ASD閉鎖術**

**Completely endoscopic MICS-ASD closure using 3D endoscopy at our hospital**

森田 英幹<sup>1)</sup>、假谷 幸攻<sup>1)</sup>、小和田 実<sup>1)</sup>、藤井 健人<sup>1)</sup>、白杉 岳洋<sup>1)</sup>、狩野 実希<sup>2)</sup>、野村 耕司<sup>3)</sup>、星野 健司<sup>4)</sup>

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

Hideki Morita<sup>1)</sup>、Hidetaka Kariya<sup>1)</sup>、Minoru Kowada<sup>1)</sup>、Kento Fujii<sup>1)</sup>、Takehiro Shirasugi<sup>1)</sup>、Miki Knoh<sup>2)</sup>、Koji Nomura<sup>3)</sup>、Kenji Hoshino<sup>4)</sup>

Saitama Red Cross Hospital, The department of Cardiology<sup>1)</sup>、Saitama Red Cross Hospital, Department of Cardiology<sup>2)</sup>、Saitama Children's Medical Center, The department of Cardiovascular surgery<sup>3)</sup>、Saitama Children's Medical Center, Department of Cardiology<sup>4)</sup>

当院においてASD閉鎖は、隣接する埼玉県立小児医療センターと協力して、カテーテルデバイスを用いて行っている。その適応から外れたものを外科的に治療しているが、それについても近年はより低侵襲なものが求められている。

当院では、2012年よりMICSを開始しASD閉鎖術も行ってきたが、このたび3D内視鏡を導入したため、それを用いた方法について報告する。

症例は65歳女性。心原性脳塞栓を発症し、ASDを診断された。欠損孔は卵円窩型で離れて2カ所認め、カテーテル治療を行う場合2個留置することになるため、外科的に閉鎖する方針とした。

右上肢を挙上した左下半側臥位で前腋窩線を切開し、第4肋間開胸でアプローチした。カメラポートは、同じ第4肋間で創の3cm背側においた。FA送血、FV脱血で体外循環を開始し、SVCに直接20Fr脱血管を挿入した。ターニケットは視野の妨げになるため使用せず、太めのバesslerープの片端を折り返して1号絹糸で結紮し、小さな輪を作り、そこに通して引っ張ることでSVC/IVCスネアを行った。心停止下で、右房を切開し、プレジェットつき4-0PPPのマットレス縫合を3針かけ、心膜に通してけん引し視野展開を行った。その際、三尖弁輪のすぐ外側にかけることで右房壁を展開することができた。ASDを確認したところ、卵円窩型で頭側にφ7mm大の欠損孔を2カ所認めた。4-0PPPの連続縫合で閉鎖した。手術時間は3時間37分で、遺残シャントはなく、術後12日目に退院した。

**P-03 成人期に診断された心房中隔欠損術後における下大静脈-左房還流の2例**

**two cases of inferior vena cava to the left atrium shunt diagnosed in adulthood after arterial septal defect closure**

友保 貴博、岡 徳彦、金子 政弘、松井 謙太

自治医科大学とちぎ子ども医療センター

Takahiro Tomoyasu, Norihiko Oka, Masahiro Kaneko, Kenta Matsui

Jichi Children's Medical Center Tochigi

【背景】下大静脈弁は胎生期の右房遺残構造物で病的意義はないとされるが心房中隔欠損閉鎖などの手術時に下大静脈との位置関係を把握し閉鎖することが重要である。また下縁欠損型の心房中隔欠損は境界がわかりにくいいため閉鎖時に注意する必要がある。

今回心房中隔欠損術後における下大静脈-左房還流の2例を経験したため報告する。

【症例1】22歳女性 2歳児に心房中隔欠損、部分肺静脈還流異常修復術を行っている。20歳児に初回脳梗塞、22歳時に再発し当院紹介となった。経食道エコーで下大静脈弁付近の下大静脈と

右肺静脈rerouting部分に両方向性シャントを指摘され手術介入。術中下大静脈弁と心房中隔閉鎖部分に遺残短絡を認めパッチで閉鎖を行った。

【症例2】29歳女性 4歳時に心房中隔欠損直接閉鎖を行ったが術後酸素化不良で再手術を行った。術後遺残短絡指摘されるも自己中断され28歳時に胸部違和感を主訴に来院され心房中隔遺残短絡、右室拡大傾向を指摘され手術介入。術中心房中隔欠損直接閉鎖部分に遺残短絡をみとめ、さらに修復していない心房中隔下縁欠損型の心房中隔欠損を認めたためパッチでreroutingを行った。

【結語】近年心房中隔欠損閉鎖術は安全に行える手術となり、早期に合併症なく手術となるケースが多くなってきているが、心房中隔欠損閉鎖時とくに下縁欠損閉鎖が含まれる場合や下大静脈弁が発達している症例は十分に注意して手術を行わなければならない。

**P-04 穴あきパッチで外科的閉鎖した高齢巨大心房中隔欠損症の一例**

**Surgical atrial septal defect closure with fenestrated patch for an elder patient with large atrial septal defect**

竹内 真理子<sup>1)</sup>、福田 旭伸<sup>1)</sup>、高橋 宏明<sup>2)</sup>、千田 有紗<sup>1)</sup>、岡本 裕哉<sup>1)</sup>、上村 航也<sup>1)</sup>、久松 恵理子<sup>1)</sup>、松本 賢亮<sup>3)</sup>、岡田 健次<sup>2)</sup>、田中 秀和<sup>1)</sup>

神戸大学医学部附属病院循環器内科<sup>1)</sup>、神戸大学医学部附属病院心臓血管外科<sup>2)</sup>、兵庫県立丹波医療センター<sup>3)</sup>

Mariko Takeuchi<sup>1)</sup>、Terunobu Fukuda<sup>1)</sup>、Hiroaki Takahashi<sup>2)</sup>、Arisa Senda<sup>1)</sup>、Yuya Okamoto<sup>1)</sup>、Koya Uemura<sup>1)</sup>、Eriko Hisamatsu<sup>1)</sup>、Kensuke Matsumoto<sup>3)</sup>、Kenji Okada<sup>2)</sup>、Hidekazu Tanaka<sup>1)</sup>

Kobe University Hospital Cardiovascular Medicine department<sup>1)</sup>、Kobe University Hospital, Cardiovascular Surgery department<sup>2)</sup>、Hyogo Prefectural Tamba Medical Center<sup>3)</sup>

症例は83歳男性。当院受診半年前からの労作時呼吸困難と下腿浮腫で近医に受診され、ECGでは心房細動調律、TTEで右心拡大と狭小左室を伴うASDと重症TRを認めたため、精査加療目的に前医紹介となった。TTEでは推定右室圧53mmHgの肺高血圧が疑われ、初期対応として利尿治療が行われた。体液管理後に右心カテーテル検査を施行され、mPAP 12 mmHgと肺高血圧は否定されたが、Qp/Qs 4.8の高肺血流状態であった。また、安静時にはSpO<sub>2</sub>は保たれていたが、運動負荷により80%前後まで低下し、運動負荷下に顕在化する右左短絡が疑われた。TEEで広範囲のリム欠損を伴う33×56mmの巨大ASDを認め、カラードブラによるTR血流は中隔欠損方向に偏位することにより収縮期の右左短絡の存在を確認した。高齢であるが心房中隔欠損症修復術の目的で当科紹介となった。外科治療前に電気的除細動により洞調律化に成功し、続いて5mmの開窓付きのASDパッチ閉鎖、三尖弁形成、Maze手術を施行した。術後12日に自宅退院され、術後経過良好である。

近年は、高齢者に対する経皮的カテーテル治療法の確立により、高齢者に対して外科的心内修復術が必要となることは少ないが、高齢者の場合には長期の右心容量負荷による狭小左室により拡張不全を合併しており、開窓付ASD閉鎖が望ましいと考えられる。高齢者ASD患者の治療について、当院での治療経験や若干の文献を交えて報告する。

**P-05 小児期僧帽弁形成術後狭小弁輪に伴う成人期僧帽弁狭窄に対し僧帽弁置換を施行した1例**

**Mitral valve replacement for severe mitral stenosis due to mismatch between grown-up patient and small annulus repaired in an infant**

森下 寛之<sup>1)</sup>、江連 雅彦<sup>1)</sup>、岡田 修一<sup>1)</sup>、山下 英治<sup>2)</sup>、毛見 勇太<sup>2)</sup>、星野 圭治<sup>2)</sup>、村上 淳<sup>2)</sup>

群馬県立心臓血管センター 心臓血管外科<sup>1)</sup>、群馬県立心臓血管センター 循環器内科<sup>2)</sup>

Hiroyuki Morishita<sup>1)</sup>、Masahiko Ezure<sup>1)</sup>、Shuichi Okada<sup>1)</sup>、Eiji Yamashita<sup>2)</sup>、Yuta Kemi<sup>2)</sup>、Keiji Hoshino<sup>2)</sup>、Jun Murakami<sup>2)</sup>

Division of Cardiovascular Surgery, Gunma Prefectural Cardiovascular Center<sup>1)</sup>、Division of Cardiology, Gunma Prefectural Cardiovascular Center<sup>2)</sup>

【はじめに】小児の僧帽弁疾患は比較的稀であり、外科的介入では弁形成術が望ましいとされるが、弁置換術(MVR)と比較して遠隔期成績に有意差はないとする報告もある。いずれの術式でも成長に伴い僧帽弁狭窄(MS)を来す可能性がある。小児期僧帽弁形成術後遠隔期に重症MS、肺高血圧症(PH)を発症し、内科的治療後にMVRを施行した症例を経験したので報告する。

【症例】3歳時に心室中隔欠損閉鎖術、僧帽弁形成術を施行された37歳女性。8年前にMSと診断され経過観察されていた。PHを合併していたが、外科治療は拒否されていた。その後妊娠出産を経て、出産後に精査加療目的に当院へ紹介された。心エコー検査では重症MS+PHの所見を認め、右心カテーテル検査で平均肺動脈圧/肺動脈楔入圧86/41mmHg、肺血管抵抗12Wood単位であった。左心不全と肺高血圧症を認めたため、ドブタミン、利尿剤で内科的加療を行い、右心カテーテル検査を再検。平均肺動脈圧/肺動脈楔入圧38/16mmHg、肺血管抵抗5.6Wood単位に改善したため、MVRを施行。僧帽弁輪拡大は困難であり、23mm人工弁のMVRを行った。術後経過は良好で術後23日目に退院した。

【まとめ】小児期僧帽弁形成術後patient-annulus mismatchによる重症MS症例で、妊娠出産を契機にPH・心不全が悪化した。術前に内科的加療を行い、心不全および肺高血圧症を改善後に安全にMVRを施行できた。23mmと小径のMVRとなったため、慎重な経過観察を要する。

**P-06 左側房室弁逆流、心房細動を生じた不完全型房室中隔欠損症に対する成人期再手術の1例**

**Late reoperation for an adult patient with incomplete atrioventricular septal defect caused left atrioventricular valve regurgitation and atrial fibrillation**

赤津 堯之<sup>1)</sup>、帆足 孝也<sup>2)</sup>、長谷川 早紀<sup>3)</sup>、平野 暁教<sup>2)</sup>、細田 隆介<sup>2)</sup>、瀧上 裕司<sup>2)</sup>、吉武 明弘<sup>1)</sup>、中埜 信太郎<sup>3)</sup>、鈴木 孝明<sup>2)</sup>

埼玉医科大学 国際医療センター 心臓血管外科<sup>1)</sup>、埼玉医科大学 国際医療センター 心臓小児外科<sup>2)</sup>、埼玉医科大学 国際医療センター 心臓内科<sup>3)</sup>

Takayuki Akatsu<sup>1)</sup>、Takaya Hoashi<sup>2)</sup>、Saki Hasegawa<sup>3)</sup>、Akinori Hirano<sup>2)</sup>、Ryusuke Hosoda<sup>2)</sup>、Yuji Fuchigami<sup>2)</sup>、Akihiro Yoshitake<sup>1)</sup>、Shintaro Nakano<sup>3)</sup>、Takaaki Suzuki<sup>2)</sup>

Saitama Medical University International Medical Center Cardiovascular Surgery Department<sup>1)</sup>、Saitama Medical University International Medical Center Pediatric Cardiovascular Surgery Department<sup>2)</sup>、Saitama Medical University International Medical Center Cardiology Department<sup>3)</sup>

症例は51歳男性。診断は不完全型房室中隔欠損症。5歳時に他院で一次孔欠損のパッチ閉鎖を施行。左側房室弁の前尖に相当する部分に裂隙を認めず逆流もなく弁形成は未実施。40歳時に心房細動(Af)発症、mildからmoderateの左側房室弁逆流(LAVVR)を合併しており47歳時にカテーテルアブレーション施行も緩解せず。LAVVRもsevereとなり外科治療目的に当科紹介。心電図は心拍数58bpmのAf。左房径56mm、左室拡張末期径52mm、駆出率66%で、LAVVRはcenterからsevere、前尖A2部分の逸脱が主因。Cox MAZE IVに準じた凍結凝固とLAVV形成の方針となる。軽度低体温人工心肺確立後右房切開し、心房中隔パッチを切除、左側房室弁にアプローチ。前尖の裂隙は痕跡的で同部の縫合で逆流に変化はなく、A2-P2間にmattless縫合をおきAlfieri stitchとする事で逆流は改善。左房内から左心耳を縫合閉鎖。CryoICE®による肺静脈のbox isolationと同部から左心耳とLAVV後尖弁輪、および心房中隔切開から冠静脈洞開口部へと凍結凝固を施行。右房側にて右房切開から右側房室弁、下大静脈開口部、および右心耳へと凍結凝固施行後、心房中隔は改めてパッチ閉鎖。大動脈遮断解除後は洞調律に復帰。術後17日に自宅退院。術後1ヶ月でLAVVRはmild、Af再発を認めない。

### 僧帽弁置換を要したリウマチ熱に伴う僧帽弁閉鎖不全症の一例

#### A case of mitral valve replacement for mitral valve regurgitation with rheumatic fever

前田 登史<sup>1)</sup>、廣瀬 圭一<sup>1)</sup>、伊藤 弘毅<sup>1)</sup>、五十嵐 仁<sup>1)</sup>、中村 悠治<sup>1)</sup>、渡部 聖人<sup>1)</sup>、菅藤 禎三<sup>1)</sup>、安野 優樹<sup>1)</sup>、坂本 喜三郎<sup>1)</sup>、満下 紀恵<sup>2)</sup>

静岡県立こども病院 心臓血管外科<sup>1)</sup>、静岡県立こども病院 循環器科<sup>2)</sup>

Toshi Maeda<sup>1)</sup>、Keiichi Hirose<sup>1)</sup>、Hiroki Ito<sup>1)</sup>、Jin Ikarashi<sup>1)</sup>、Yuji Nakamura<sup>1)</sup>、Seito Watanabe<sup>1)</sup>、Tsugumitsu Kando<sup>1)</sup>、Yuki Yasuno<sup>1)</sup>、Kisaburo Sakamoto<sup>1)</sup>、Norie Mitsushita<sup>2)</sup>

Shizuoka Children's Hospital Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>、Shizuoka Children's Hospital Cardiology<sup>2)</sup>

【背景】リウマチ熱では、僧帽弁や大動脈弁を中心とした弁膜症を呈することがあるが、本邦ではほとんど見られなくなった疾患で、その対応に苦慮することがある。

【症例】15歳女性。特記すべき既往・家族歴なし。1ヶ月前から続く感冒症状と増悪する咳嗽、嘔吐および近医での心雑音を主訴に前医を受診、心拡大とBNP高値、AR、MRを認め当院へ搬送。Severe MR及び急性心不全の診断でカテコラミンと利尿薬を開始、自覚症状は改善傾向となった。ASLO陽性からリウマチ熱が原因と診断し、抗菌薬とともにアスピリン、ステロイドによる抗炎症治療を開始。治療開始1ヶ月頃から慢性心不全治療への移行を試みたが、心不全が増悪、カテコラミン需要が再度増加。ステロイド増量やパルス療法にも反応せず、MRが増悪傾向であったため、手術加療へ向けてステロイドを減量し免疫抑制剤を開始。約3ヶ月間の内科的治療を行ったが、心房細動が出現、陽圧換気も要する状態となり、これ以上の手術待機は困難と判断。僧帽弁形成は逆流制御の不確実性と耐容性が懸念され、生体弁による僧帽弁置換(Epic 29mm)を施行した。術後心不全症状は劇的に改善し、術後3週間で独歩退院。現在術後3ヶ月、外来経過観察中である。

【結語】リウマチ熱は頻度は激減したものの、発症した際には重大な心合併症をきたすことがあり、注意が必要な疾患である。抗炎症治療とともに、弁膜症に対する適切な時期の外科介入が必要である。

### ASD術後遠隔期に左前側方開胸でoff-pump下に肺静脈再建した左側PAPVCの1例

#### A case of repair of left-sided PAPVC performed by left thoracotomy without CPB in the remote postoperative period after ASD repair

阪口 修平、岩崎 あや香、森 晃佑、石井 廣人、古川 貢之

宮崎大学医学部 心臓血管外科

Shuhei Sakaguchi, Ayaka Iwasaki, Kosuke Mori, Hirohito Ishii, Koji Furukawa

Miyazaki University Cardiovascular Surgery Department

【はじめに】左側部分肺静脈環流異常(Lt. PAPVC)はPAPVCの中でも10%程度と稀である。特に開心術後にPAPVCの手術適応となる症例は極めて稀であり確立された術式はない。

【症例】62歳男性。18歳時に他院でASD修復術を受けた。X-3年に心不全のため前医入院歴がある。X年1月から経済的理由で通院を自己中断、同年3月に心不全を指摘され前医緊急入院、Lt. PAPVC、肺高血圧、右心不全と診断され、同年4月に当科紹介された。平均PAP 29mmHg、Qp/Qs 1.8、moderate TR、繰り返す右心不全があり手術適応と判断した。開心術既往があり左前側方開胸アプローチ、off-pump下に左上肺静脈を左心耳にリルートする方針とした。腕頭静脈から切離した垂直静脈(VV)が左心耳まで届かず、VVをfree graftとして肺静脈-左心耳導管としたが、癒着のため距離が足りなかった。そこで0.1mm ePTFE sheetで径15mm、長さ12mmの導管を作成し、VVとのcomposite graftとして肺静脈-左心耳導管再建を行なった。術中の吻合部平均圧較差は4mmHgであった。術後左無気肺及び元々の妄想性障害で入院管理が長期化した。術後40日目に独歩転院した。術後3年の造影CTで吻合部狭窄なく、エコーで平均圧較差3.2mmHgと経過良好であった。

【まとめ】開心術既往のある成人の左上PAPVC修復術において、off-pump、左前側方開胸下に、垂直静脈と0.1mm ePTFEのcomposite graftで肺静脈-左心耳導管再建を行い、良好な結果となった症例を経験した。

**P-09 50年前に単純低体温法で心内修復されたACMGAに対して肺動脈弁置換術を施行した一例**  
**A case of pulmonary valve replacement surgery for ACMGA repaired under simple hypothermia 50 years ago**

堀尾 直裕、堀川 優衣、斉藤 真理子、山岡 大志郎、石井 瑤子、長岡 孝太、矢内 俊、清水 武、喜瀬 広亮、藤井 隆成、宮原 義典、富田 英

昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター

Naohiro Horio, YUI Horikawa, Mariko Saito, Daishiro Yamaoka, Yoko Ishii, Kota Nagaoka, Shun Yanai, Takeshi Shimizu, Hiroaki Kise, Takanari Fujii, Yoshinori Miyahara, Hideshi Tomita

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

症例は64歳男性。両大血管右室起始症、肺動脈狭窄の診断で10歳の時に単純低体温法で心内修復術を施行された64歳男性。その後の通院歴はなく、60歳の時に心不全で入院加療も通院加療は自己中断となった。62歳の時に呼吸困難を主訴に来院し、慢性低酸素血症の増悪で入院となった。精査の結果、severe PRおよびASDを認め当院へ紹介となった。CTで大動脈は肺動脈の左前方に位置しながら、心室-大血管結合は正常であり解剖学的修正大血管位置異常(ACMGA)と考えられた。肺動脈は蛇行して拡大し、冠動脈は右冠尖より起始する単一冠動脈であった。

手術は肺動脈弁置換術およびASD直接閉鎖を施行した。再開胸は問題なく可能であったが、心臓は左へ偏移しており、左側にある大動脈への送血管の挿入は難しく、大腿動脈を送血路として人工心肺確立した。ASDはsinus venosus typeで大きなflapを認めたためこれを用いて直接閉鎖。右冠動脈が肺動脈基部前面を走行するため主肺動脈遠位を縦切開し、弁輪より上方の後壁に23mmの生体弁を逢着し、生体弁の前面はさらに上方へ傾けることにより冠動脈への影響がでないように肺動脈弁置換を施行した。術翌日には人工呼吸器離脱し、術後16日目には退院となった。

ACMGAは比較的特異な疾患であり、その解剖学的特徴を考慮した手術計画が重要である。

**P-10 当院における成人期大動脈縮窄症に対する人工血管置換術の経験**  
**Outcomes of Open Anatomical Repair for Coarctation the Aorta in Adults**

長谷川 翔大、高島 惇志、加藤 大樹、林 裕之、石上 高大、安森 研、白木 宏長、川端 良、井上 大志、長命 俊也、邊見 宗一郎、山中 勝弘、高橋 宏明、岡田 健次

神戸大学大学院医学研究科 心臓血管外科学分野

Shota Hasegawa, Atsushi Takashima, Daiki Kato, Hiroyuki Hayashi, Takahiro Ishigami, Ken Yasumori, Hironaga Shiraki, Ryo Kawabata, Taishi Inoue, Shunya Chomei, Soichiro Henmi, Katsuhiko Yamanaka, Hiroaki Takahashi, Kenji Okada

Kobe University, Department of Cardiovascular Surgery

大動脈縮窄症(CoA)は、成人期に初めて診断がつくことがしばしばあり、直達手術を行う場合も、大動脈の解剖学的形態によってアプローチを慎重に検討する必要がある。今回、我々の経験を2例まとめて報告する。

【症例1】20歳、男性。生来健康。下行大動脈瘤を指摘され、当院へ紹介された。精査の結果、単純型CoAと後狭窄性拡張による下行大動脈瘤と診断され、手術の方針とした。大動脈弓の形態は急峻で、遠位弓部から峡部まで径10mm。狭窄部末梢で下行大動脈に55mm大の嚢状瘤を認めた。循環停止と確実な脳保護、発達した側副血行路の制御、弓部から下行大動脈まで広範囲の置換が行える、左前側方開胸と胸骨部分切開アプローチを選択し、部分弓部-下行大動脈人工血管置換術(左鎖骨下動脈再建)を施行した。術後は合併症なく経過し、術後12日に独歩退院した。術後2年、問題なく経過している。

【症例2】45歳、男性。職場の健診で心雑音を指摘され、その後muscular VSD, CoAと診断され、当院へ紹介された。VSDはシャント量少なく治療適応はないと判断した。CoAについては圧較差13mmHgであったが、高血圧・左室肥大・脳動脈瘤を認め手術の方針とした。狭窄部は近位下行大動脈で径8mmであったが、峡部は径と長さとともに十分にあり、峡部を遮断し下行大動脈のみ置換し、左第4肋間で後側方開胸するアプローチを選択し、下行大動脈人工血管置換術を施行した。術後は大きな合併症なく経過している。



**P-11 Hypoplastic aortic arch術後のRe-coarctationに対する上行-下行大動脈人工血管置換術**

**Ascending, arch and descending aorta replacement for re-coarctation after arch repair of hypoplastic aortic arch**

寺田 貴史、櫻井 一、山本 裕介、大橋 直樹、加藤 太一、山本 英範、郷 清貴、森本 美仁、鈴木 謙太郎、六鹿 雅登

名古屋大学医学部付属病院 小児循環器センター

Takafumi Terada, Hajime Sakurai, Yusuke Yamamoto, Naoki Ohashi, Taichi Kato, Hidenori Yamamoto, Kiyotaka Go, Yoshihito Morimoto, Kentaro Suzuki, Masato Mutsuga

Children's Heart Center, Nagoya University Hospital, Nagoya, Japan

【背景】幼少期に大動脈縮窄や低形成に対して修復術を施行後、成人期に再狭窄を来し外科的再介入を要することは時に経験するが、直接吻合が基本となる新生児期の大動脈弓部への介入と異なり、術式の選択には難渋することも多い。

【症例】左心系単心室，DILV，TGA，Hypoarchに対して両側PAB，Norwood+BDGを経てTCPC-Fontan施行後の18歳男性。12歳時にReCoAに対してAscending to descending Aorta bypass術(11mm)を施行したが、上下肢の圧較差が50mmHgに増悪し手術目的に紹介となった。大動脈弁閉鎖不全症、肺動脈狭窄も合併しており同時介入を予定した。

【手術・術後経過】胸骨正中切開、大動脈弓部送血、大腿静脈脱血にて人工心肺確立し、前回のバイパス血管を離断し末梢側に下半身送血を追加した。上行一下行大動脈人工血管置換、機械弁による大動脈弁置換術、肺動脈形成術を施行した。術翌日に抜管するも左反回神経麻痺による排痰困難で再挿管を要したが、術後4日目に抜管し、その後は経過安定し術後23日目に自宅退院となった。

【考察】非解剖学的バイパス術後の弓部大動脈狭窄という複雑な形態に対しても、綿密な手術計画で正中切開のみの最低限の侵襲での手術で良好な経過を得たので、文献的考察も加え報告する。

**P-12 総動脈幹症に対するREV手術、AVR+RVOTR+PA形成後に、弁輪拡大AVR+ RVOTRを施行した1例**

**The case of re-AVR with aortic annular enlargement and re-RVOTR after AVR, RVOTR, and bilateral PA plasty after REV procedure for truncus arteriosus**

西織 浩信<sup>1,2)</sup>、椛沢 政司<sup>1)</sup>、松尾 浩三<sup>1)</sup>、青木 満<sup>1)</sup>、池内 博紀<sup>1,2)</sup>、松宮 護郎<sup>2)</sup>

千葉市立海浜病院 心臓血管外科<sup>1)</sup>、千葉大学医学部付属病院 心臓血管外科<sup>2)</sup>

Hironobu Nishiori<sup>1,2)</sup>、Masashi Kabasawa<sup>1)</sup>、Kozo Matsuo<sup>1)</sup>、Mitsuru Aoki<sup>1)</sup>、Hiroki Ikeuchi<sup>1,2)</sup>、Goro Matsumiya<sup>2)</sup>

Chiba Kaihin Municipal Hospital Department of Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>、Chiba University Hospital Department of Cardiovascular Surgery<sup>2)</sup>

症例は22歳女性。生後1ヶ月時に総動脈幹症に対しVSD閉鎖、REV法による右室流出路～肺動脈再建を施行。7歳時ARと両側肺動脈狭窄に対しOn-X弁19mmによるAVR、1弁付きTrans-annular patchによるre-RVOTR、異種心膜を用いた両側肺動脈形成を施行した。今回、左室流出路～On-X弁での狭窄(peak Vel 5.0m/s)と高度の肺動脈弁閉鎖不全および両側肺動脈狭窄(PG; 右48mmHg, 左40mmHg, 最狭部; 右8mm, 左8mm)を認め大動脈弁再置換術(re-AVR)+右室流出路再再建術(re-RVOTR)+両側肺動脈形成術の方針とした。手術では右室流出路～両側肺動脈は高度に石灰化しており、大動脈遮断後に左右肺動脈を離断し右室流出路のTrans-annular patchを除去した。後面の上行大動脈を縦切開し、On-X弁の弁上及び弁下にパンヌスを認めこれらを除去した。大動脈縦切開を延長してVSDパッチに切り込み、24mm Triplexを用いたパッチで弁輪拡大を行い、大動脈弁位にOn-X弁21mmを縫着。離断した左右肺動脈は12mm GoreTex graftにて再建。自作のePTFE3弁付きウシ心膜心外導管(25mm径)を用いre-RVOTRを行なった。術後心エコーで左室流出路～大動脈弁の狭窄はpeak Vel 2.2m/sと改善を認めた。総動脈幹症の心内修復後の大動脈弁輪拡大法や人工弁サイズの選択戦略や右室流出路再建の素材選択について文献的考察を加え報告する。

**P-13 ファロー術後47年で大動脈弁狭窄、肺動脈弁狭窄閉鎖不全に対し2弁置換術を施行した1例**

**Double valve replacement for the patient of repaired TOF with severe aortic stenosis and moderate pulmonary steno-regurgitation: report of a case**

小泉 淳一<sup>1)</sup>、山崎 友也<sup>1)</sup>、辻 龍典<sup>1)</sup>、八鍬 一貴<sup>1)</sup>、大山 翔吾<sup>2)</sup>、金 一<sup>1)</sup>

岩手医科大学心臓血管外科<sup>1)</sup>、秋田中通総合病院心臓血管外科<sup>2)</sup>

Junichi Koizumi<sup>1)</sup>、Yuya Yamazaki<sup>1)</sup>、Tatsunori Tsuji<sup>1)</sup>、Kazuki Yakuwa<sup>1)</sup>、Shogo Oyama<sup>2)</sup>、Hajime Kin<sup>1)</sup>

Department of Cardiovascular Surgery, Iwate Medical University<sup>1)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery, Akita Nakadori General Hospital<sup>2)</sup>

【背景と目的】先天性心疾患術後成人期再手術は再開胸時心血管損傷や遺残病変、加齢変化などに伴うリスクに対応した治療戦略が求められる。ファロー四徴症TOF修復後47年で2弁置換術を要した症例を経験したので報告する。

【症例】69歳女性。TOFに対して15歳時BTシャント術、22歳時心内修復術（詳細不明）が施行された。鼠径ヘルニア術前の心超音波検査で重度大動脈弁狭窄（最大流速5.5m/s）と中等度肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全（最大流速3.5m/s, moderate PR）を指摘された。石灰化した右室流出路パッチが胸骨と癒合し再開胸高リスクと判断され経皮的動脈弁留置術が検討されたが冠動脈形態から非適応とされ外科的介入の方針とした。末梢動静脈経路で人工心肺を確立後に開胸し予想通り右室流出路は大きく損傷した。大動脈弁置換術（Inspilis23mm）、肺動脈弁置換術（Inspilis25mm）、右室流出路パッチ形成術が施行され9病日紹介元へ独歩転院となった。転院時心エコーでは両人工弁機能は良好で、心機能も良好であった。

【考察と結語】経皮的人工弁留置術などの低侵襲治療が発展しつつあるが解剖学的条件から非適応となる例も少なくない。再開胸リスクを含めた再手術リスクを十分に考慮した戦略を立てることで、ハイリスク症例においても確実な外科的手技を完遂できると思われた。文献的考察を含め本経験症例を共有したい。

**P-14 近接二期で開心術および漏斗胸手術を施行した1例**

**A case with rapid two-stage repair of open heart surgery and pectus excavatum surgery**

大河 秀行<sup>1)</sup>、野中 利通<sup>1)</sup>、櫻井 寛久<sup>1)</sup>、和田 侑星<sup>1)</sup>、加藤 葵<sup>1)</sup>、前野 元樹<sup>1)</sup>、中川 雄大<sup>1)</sup>、櫻井 一<sup>1,2)</sup>、寺田 貴史<sup>2)</sup>、西川 浩<sup>3)</sup>、吉田 修一朗<sup>3)</sup>、吉井 公浩<sup>3)</sup>、佐藤 純<sup>3)</sup>、朱 逸清<sup>3)</sup>、松本 一希<sup>3)</sup>、大橋 直樹<sup>3,4)</sup>、加田 賢治<sup>5)</sup>

JCHO 中京病院 心臓血管外科<sup>1)</sup>、名古屋大学大学院医学研究科 心臓外科<sup>2)</sup>、JCHO 中京病院 小児循環器科<sup>3)</sup>、名古屋大学大学院医学研究科 小児科<sup>4)</sup>、JCHO 中京病院 循環器内科<sup>5)</sup>

Hideyuki Okawa<sup>1)</sup>、Toshimichi Nonaka<sup>1)</sup>、Takahisa Sakurai<sup>1)</sup>、Yuson Wada<sup>1)</sup>、Aoi Kato<sup>1)</sup>、Genki Maeno<sup>1)</sup>、Yudai Nakagawa<sup>1)</sup>、Hajime Sakurai<sup>1,2)</sup>、Takafumi Terada<sup>2)</sup>、Hiroshi Nishikawa<sup>3)</sup>、Shuichiro Yoshida<sup>3)</sup>、Kimihiro Yoshii<sup>3)</sup>、Jun Sato<sup>3)</sup>、Yiqing Zhu<sup>3)</sup>、Kazuki Matsumoto<sup>3)</sup>、Naoki Ohashi<sup>3,4)</sup>、Kenji Kada<sup>5)</sup>

Department of Cardiovascular Surgery, JCHO Chukyo Hospital<sup>1)</sup>、Department of Cardiac Surgery, Nagoya University Graduate School of Medicine<sup>2)</sup>、Department of Pediatric Cardiology, JCHO Chukyo Hospital<sup>3)</sup>、Department of Pediatrics, Nagoya University Graduate School of Medicine<sup>4)</sup>、Department of Cardiology, JCHO Chukyo Hospital<sup>5)</sup>

【背景】先天性心疾患は、複数回の手術が必要になったりすることもあり、漏斗胸の合併をしばしば経験する。開心術は、それだけでも侵襲の大きな手術であり、また、術直後に止血術や血腫除去などの可能性もあることから、漏斗胸手術を同時に併施することはリスクを伴う。一方で開心術から漏斗胸手術までの間隔をあけすぎると、癒着がすすみ漏斗胸手術時の剥離に難渋する。そこで、当院では、近年、近接二期での開心術および漏斗胸手術の戦略としている。

【症例】27歳男性。心雑音を契機に生後3ヶ月時にファロー四徴症と診断され、2歳時に心内修復術（心室中隔欠損パッチ閉鎖、1弁付きパッチでの右室流出路再建、左肺動脈形成）を施行されている。漏斗胸もあり、閉胸時に肋軟骨を削り、簡易的に形成している。経時的に肺動脈逆流が中等度と悪化、左肺動脈狭窄もあり、27歳時に再右室流出路再建（3弁付き導管）および左肺動脈形成を施行した。漏斗胸も高度で、今後心室や肺静脈の圧迫も懸念されるため、計画的にその2日後にNuss法による漏斗胸手術を施行した。Nuss barの偏位により10日後に再固定術を必要としたものの、その後の経過は順調である。

【結語】近接二期での開心術および漏斗胸手術が、安全で有効な治療戦略であることが示唆される。

**P-15 Jatene術後遠隔期の再手術における肺動脈再建の工夫****Reconstruction of the pulmonary artery during reoperation in adulthood in patients who have undergone Jatene operation.**

黒子 洋介、門脇 幸子、小林 純子、小谷 恭弘、笠原 真悟

岡山大学病院

Yosuke Kuroko, Sachiko Kadowaki, Junko Kobayashi, Yasuhiro Kotani, Shingo Kasahara

Okayama University Hospital

【背景】大血管転位症に対して行う Jatene 術後の遠隔期には、大動脈弁逆流や大動脈基部の拡大などの合併症が発生することが知られている。大動脈弁置換術や大動脈基部置換術を行う必要があるが、ほとんどの症例では LeCompte 法により肺動脈が大動脈の前方にあるため大動脈基部へアプローチするにはどこかで肺動脈を離断しなくてはならない。その後肺動脈の再建が必要だが、この再建方法に関して報告する。

【症例】患者は 20 歳の女性。Polysplenia, Dextrocardia, TGA, TAPVC (IIb) の診断で新生児期に Jatene 手術を含む心内修復術を受けた。その後大動脈基部の拡大および大動脈弁逆流が出現、徐々に悪化し 19 歳時に Bentall 手術を行った。手術では左肺動脈を離断して大動脈基部へ到達。大動脈基部置換の後に左右肺動脈を径 10mm の人工血管で繋ぐ形で再建した。術後左右肺動脈の人工血管吻合部と、主肺動脈と人工血管吻合部に圧較差が生じた。さらに冠動脈吻合部の仮性瘤も出現したため、再手術を行った。仮性瘤の修復ののち、左右肺動脈は 14mm の人工血管で再建し主肺動脈も 20mm 人工血管で置換した。術後右室圧は低下しエコー上明らかな狭窄は認めていない。

【考察】LeCompte 法では肺動脈を前方に移動させるため左右肺動脈は引き延ばされ細くなりがちである。肺動脈を離断して再建する際は細くなっている肺動脈に合わせるのではなく体格に合わせた太さにすることが重要だと考えられた。

**P-16 PTPV後にAo-RV fistulaを生じ、外科的にpatch閉鎖、PVR、TVPを行った21 trisomyの例****Surgical patch closure for iatrogenic aorto-right ventricular fistula after transcatheter pulmonary valvuloplasty in an adult patient with 21 trisomy**中田 朋宏<sup>1)</sup>、城 麻衣子<sup>1)</sup>、末廣 章一<sup>1)</sup>、三浦 法理人<sup>1)</sup>、安田 謙二<sup>2)</sup>、中嶋 滋記<sup>2)</sup>、山崎 和裕<sup>1)</sup>島根大学医学部附属病院 循環器外科<sup>1)</sup>、島根大学医学部附属病院 小児科<sup>2)</sup>Tomohiro Nakata<sup>1)</sup>、Maiko Tachi<sup>1)</sup>、Shoichi Suehiro<sup>1)</sup>、Norito Miura<sup>1)</sup>、Kenji Yasuda<sup>2)</sup>、Shigeki Nakashima<sup>2)</sup>、Kazuhiro Yamazaki<sup>1)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, Shimane University Faculty of Medicine<sup>1)</sup>、Department of Pediatrics, Shimane University Faculty of Medicine<sup>2)</sup>

症例)33歳、21 trisomy。診断)DORV (doubly-committed)、両側SVC。

病歴)9ヶ月時に心内修復を受けたが、patch閉鎖の際にP弁輪を使用したことによると思われる弁性PSおよび弁上PSがあり、複数回のPTPVを受けていた。33歳時にPTPVを行ったが、その後外来でBNPの上昇(26.5→188.9)あり、心echo上Ao-RVOT異常交通の指摘あり。2ヶ月後に再カテーテル施行、Qp/Qs = 1.64のAo-RV fistula、CVP上昇(7→13mmHg)、RVEDV拡大とそれに伴うTR増強(mild→moderate)、PSR遺残あり、手術目的に当科紹介となった。

手術)執刀直前のCVPは17mmHg。FAFVで人工心肺開始。RVOT～P弁の移行部の、硬化したpatchのすぐ傍が裂けたような形で、Ao-RV fistulaが存在し、0.4mm ePTFE patchで閉鎖した。その他、PVR(Mosaic 25mm)、RVOTR(ウシ心膜)、TVP(A-S交連縫縮)、遺残ASD直接閉鎖を行った。術後経過)POD.2に抜管、ICU退室前のCVPは8-9mmHg、心echo上、Ao-RV fistulaは消失、PSR(-)、TRはmildに改善。BNPは34.1まで低下し、外来follow中である。

考察と結論)TAVIに伴うAo-RV fistulaの報告は散見されるが、PTPVに伴うAo-RV fistulaは非常に稀である。balloonにより硬化したpatch近傍が裂けた所見であり、部位的にはPVRの際の縫合ラインにやや工夫を要したが、良好な結果を得た。

P-17

**TCPC後残存したRV-PA順行性フローをASOデバイスで閉鎖し溶血で外科的介入を要した一例****A case of ASO device closure for residual RV-PA antegrade flow after TCPC, hemolytic anemia complication, surgical removal of ASO device and PA closure.**

松井 謙太、岡 徳彦、友保 貴博、金子 政弘

自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科

Kenta Matsui, Norihiko Oka, Takahiro Tomoyasu, Masahiro Kaneko

Jichi Children's Medical Center Tochigi, Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery

症例は16歳女性。Kippel-Feil症候群を基礎疾患にもち、完全大血管転位症、多発心室中隔欠損症、卵円孔開存症と診断された。基礎疾患から家族が大きな手術を希望せず、外来で経過をみていたが、運動制限の症状が出てきたことを契機に手術治療が考慮され、9歳時にRV-PAの順行性フローを残してグレン手術を行った。肺動脈圧が高値であり経過観察されていたが、チアノーゼの進行を契機にフォンタン手術の希望があり、主肺動脈絞扼術によるRV-PAの順行性フローの制限を行ったところ肺動脈圧が下がったため、15歳時にフォンタン手術を行った。フォンタン手術時に肺動脈弁切除、肺動脈閉鎖を行ったが、RV-PAの順行性フローが残存していた。順行性フローが肺動脈圧上昇に関与していると考えられ、16歳時にASOデバイスによる閉鎖を行った。しかし、その直後から溶血性貧血を認め、カテーテル検査でデバイス内を通過する血流があり、その影響で溶血していると考えられた。コイル留置、カバードステント留置を行ったが溶血性貧血の進行は続いたため、ASOデバイス閉鎖から27日後にカバードステント、ASOデバイスの抜去、肺動脈閉鎖の手術を行った。術後経過は良好である。今回、ASOデバイスの適応外使用をしたところ、溶血性貧血の合併症を発生した。デバイス治療の合併症と外科治療について文献的考察を交えて報告する。

P-18

**TCPC施行後のconduit狭窄に対してPLE再発予防的に導管交換を行った1例****A case who required conduit replacement for conduit stenosis after extra cardiac Total cavopulmonary connection to prevent recurrence of protein-losing enteropathy**八畝 一貴<sup>1)</sup>、辻 龍典<sup>1)</sup>、齋藤 大樹<sup>1)</sup>、迫田 直也<sup>1)</sup>、田林 東<sup>1)</sup>、齋藤 寛治<sup>2)</sup>、佐藤 啓<sup>2)</sup>、栗田 聖子<sup>2)</sup>、中野 智<sup>2)</sup>、小泉 淳一<sup>1)</sup>、金 一<sup>1)</sup>岩手医科大学医学部心臓血管外科<sup>1)</sup>、岩手医科大学医学部小児科<sup>2)</sup>Kazuki Yakuwa<sup>1)</sup>、Tatsunori Tsuji<sup>1)</sup>、Daiki Saito<sup>1)</sup>、Naoya Sakoda<sup>1)</sup>、Azuma Tabayashi<sup>1)</sup>、Kanchi Saito<sup>2)</sup>、Akira Satou<sup>2)</sup>、Seiko Kuwata<sup>2)</sup>、Satoshi Nakano<sup>2)</sup>、Junichi Koizumi<sup>1)</sup>、Hajime Kin<sup>1)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Iwate Medical University<sup>1)</sup>、Pediatric Cardiology, School of Medicine, Iwate Medical University<sup>2)</sup>

症例は36歳女性。診断は無脾症候群、不均衡型完全房室中隔欠損症、肺動脈閉鎖、肺動脈閉鎖、部分肺静脈還流異常症。単心室症として10歳時に18mm PTFE Graftを用いたextra cardiac Total cavopulmonary connection(TCPC)施行。TCPC手術13か月後から蛋白漏出性胃腸症(PLE)を発症しステロイド内服、現在は緩解に至っている。CT検査にてTCPC導管内に石灰化病変による狭窄を来していることが分っていた。心臓カテーテル検査で明らかな圧格差を認めなかったが狭窄解除にて下半身血流の鬱滞解除からPLE再発が予防できることを期待して導管交換を行った。手術は下部胸骨正中中切開に左第2肋間開胸を追加した逆L字切開にてアプローチ。左内頸静脈、右大腿静脈脱血、左腋窩動脈送血にて人工心肺を確立して、20mm PTFE graftへ交換を行った。狭窄していた導管はアテローム、石灰化の沈着、その肥厚による内腔狭窄が著明であった。POD1に抜管し、POD7に一般床に転棟、POD37に独歩にて自宅退院となった。TCPC conversionの適応として体静脈還流障害が挙げられるが、圧格差がないものの狭窄のある導管に対してPLE再発予防を目的に施行されたConduit交換の報告はあまりない。本症例では術前に圧格差がなかったが明らかなエネルギーロスがあると考え、全身状態が保たれている間に手術を行った。本症例で行えていない検査にて明確な術前評価が出来た可能性もあり今後の方向性について考察を含めて発表する。

**P-19 Eisenmenger症候群に抗ARS抗体症候群を合併したDown症の一例**

**A case of Down with Eisenmenger syndrome complicated with anti- synthetase syndrome**

五天 千明、薄井 莊一郎、坂田 憲治、高村 雅之

金沢大学

Chiaki Goten, Soichiro Usui, Kenji Sakata, Masayuki Takamura

Kanzawa University, Cardiovascular Medicine Department

40代女性。出生児にDown症候群、VSD、PDAと診断されたが、重症の肺高血圧症を認め根治術不能と判断され経過観察となった。27歳時に咯血を認め近医受診し、VSD(欠損孔22mm)に伴うEisenmenger症候群(Pp/Ps 1.0, PVRI 22.5WU/m<sup>2</sup>, Rp/Rs 1.0, Qp/Qs 0.75, mPAP 66mmHg)を認めた。姑息術を含めた外科手術の適応外としてエンドセリン受容体拮抗薬の内服にて経過観察となった。経過で徐々に労作時息切れ増悪傾向あり、ほぼベッド上での生活となった。

38歳時に呼吸困難で近医入院し、利尿剤など内服調整されたが改善なく、労作時息切れに対する精査加療目的で当院紹介。右心カテテル検査では、Pp/Ps 1.0, PVRI 14.7WU/m<sup>2</sup>, Rp/Rs 0.84, Qp/Qs 0.9, mPAP 71mmHgであり、10年前と比較して顕著な血行動態増悪は認めなかった。一方でCTにて間質性肺炎を認め、ヘリオトロープ疹、Mechanical hand、ゴットロン兆候など皮膚筋炎の所見あり。抗アミノアシルtRNA合成酵素抗体陽性で、抗ARS抗体症候群と診断され、シクロスポリン、PSLにて加療を行った。

Down症は様々な合併症が認められるが、抗ARS抗体症候群を合併した報告は稀である。重症肺高血圧症に抗ARS抗体症候群を合併し、呼吸不全の増悪を来した一例を経験したため報告する。

**P-20 肺高血圧症を合併したunroofed CSの一例**

**A case of unroofed CS with pulmonary hypertension**

藤村 研太、甲谷 友幸

自治医科大学循環器内科

Kenta Fujimura, Tomoyuki Kabutoya

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

背景：シャント性の肺高血圧が存在する中でシャント修復術を施行すると、急激に右心肥大、右心不全が進行し予後不良となることがある。近年、薬物療法により肺高血圧を解除してから外科手術を行うことでシャント修復術後の右心不全を予防し、予後の改善が見込めるというTreat and Repairの考えが広まっている。

症例：30代女性。定期健診にて心電図異常を指摘され前医を受診、胸部レントゲンで右肺動脈の拡張、心電図で両心室肥大、経胸壁心エコー図検査で肺高血圧の所見を認めたためCTを撮像したところ、冠静脈洞左房交通症(unroofed coronary sinus)を疑う所見を認め当院へ紹介となった。心臓カテテル検査での肺動脈圧は収縮期119mmHg, 平均75mmHgと高度の肺高血圧を伴うunroofed CSの診断となり、肺高血圧の改善が見られたところで外科的手術を行うTreat and Repairを見据え、薬物療法にて肺高血圧の治療を開始した。治療開始から41ヶ月後の心臓カテテル検査では、平均肺動脈圧は38mmHgまで改善しており、今後unroofed CSの外科的閉鎖を検討している。若干の文献的考察を加え報告する。

**P-21 成人期の肺高血圧症を契機に診断され、カテーテル治療が奏効した心房中隔欠損症の一例**

**A Case of Atrial Septal Defect Diagnosed in Adulthood Due to Pulmonary Hypertension, Successfully Treated with Catheter Intervention.**

谷 道人、池宮城 秀一、新城 翔大、眞栄平 広也、糸数 優樹、山城 俊樹、宮城 文音、潮平 朝洋、永田 春乃、潮平 親哉、當間 裕一郎、岩淵 成志、楠瀬 賢也

琉球大学病院

Michito Tani, Hidekazu Ikemiyagi, Takahiro Shinnjo, Hiroya Maehira, Yuuki Itokazu, Toshiki Yamashiro, Ayane Miyagi, Tomohiro Shiohira, Haruno Nagata, Shinnya Shiohira, Yuuichirou Touma, Masashi Iwabuchi, Kennya Kusunose

University of the Ryukyus Hospital

56歳男性。喘鳴と労作時呼吸困難を主訴に前医を受診した。気管支喘息が疑われ治療されたが症状の改善に乏しく、心臓超音波検査で肺高血圧症が疑われた。胸部CT及び肺換気血流シンチグラフィで慢性血栓塞栓性肺高血圧症が疑われ当院紹介となった。当院での経胸壁心臓超音波検査で三尖弁圧較差 46 mmHgかつ右心系の拡大を認め、肺高血圧症が示唆された。前医の検査所見と合わせると肺塞栓症が否定できなかったため、エドキサバン 60 mg/dayで抗凝固療法を開始した。右心カテーテル検査で平均肺動脈圧 34 mmHg, Qp/Qs 2.94であり、サンプリングではmid RAでO<sub>2</sub> step upの所見を認めた。経食道心臓超音波検査で最大径 21 mmの二次孔型心房中隔欠損症を認め、Eisenmenger化はしておらず手術適応にあると判断し、成人先天性心疾患専門施設に紹介した。経皮的心房中隔欠損閉鎖術が施行され、術後1年間はエドキサバン 60 mg/dayによる抗凝固療法を継続した。術後1年の右心カテーテル検査では平均肺動脈圧 26 mmHg, Qp/Qs 1.25と改善を認め、肺動脈造影検査では明らかな欠損陰影は認めなかったため、エドキサバンは終了とした。現在、術後3年経過しているが、息切れ等の症状の悪化は認めていない。

**P-22 Treat-and-repair後に肺高血圧治療の強化を要したASD, PAHの1例**

**A case of PAH worsening three years after treat-and-repair for ASD with PAH**

犬飼 幸子<sup>1)</sup>、大石 英生<sup>2)</sup>、吉田 路加<sup>2)</sup>

日本赤十字社愛知医療センター名古屋第二病院 小児科<sup>1)</sup>、日本赤十字社愛知医療センター名古屋第二病院 循環器内科<sup>2)</sup>

Sachiko Inukai<sup>1)</sup>、Hideo Ohishi<sup>2)</sup>、Ruka Yoshida<sup>2)</sup>

Japanese Red Cross Aichi Medical Center Nagoya Daini Hospital Department of Pediatrics<sup>1)</sup>、Japanese Red Cross Aichi Medical Center Nagoya Daini Hospital Department of Cardiology<sup>2)</sup>

【症例】21才女性。高校1年の検診心電図異常を契機にASD, PAHと診断された。診断時、NYHA/WHO機能分類II、6分間歩行距離304m、PeakVO<sub>2</sub>14ml/kg/min、BNP 52.4pg/mL、心臓カテーテルQp/Qs 1.3、Pp/Ps 0.95、平均肺動脈圧(MPAP) 60mmHg、PVRI 17.4WU・m<sup>2</sup>、CI 2.08L/分/m<sup>2</sup>でタダラフィル、マシテンタンを開始した。3ヶ月後、Qp/Qs 1.79、Pp/Ps 0.60、MPAP 51、PVRI 8.5、CI 2.9と肺血管抵抗の改善傾向とQp/Qs増大を認め、セレキシパグを追加した。治療開始から5ヶ月後でASD最大径21.6mmに対し経皮的閉鎖術を行った。閉鎖8ヶ月後の運動能やBNPは改善し、Pp/Ps 0.54、MPAP 42、PVRI 5.5まで改善した。25ヶ月後もPp/Ps 0.57、MPAP 34、PVRI 5.5のままであった。しかし37ヶ月後にはPp/Ps 0.68、MPAP 48、PVRI 10.5と悪化しリオンシアトへ変更した。現在51ヶ月後Pp/Ps 0.68、MPAP 45、PVRI 8.3でO<sub>2</sub>負荷試験に反応なく、トレプロスチニル皮下注を予定している。遺伝子検査は現時点で未施行である。

【考察】本症例はTreat-and-repair後に短期的にはPAHの改善が得られたが、3年経ち再び肺動脈圧、肺血管抵抗の悪化を認めた。Treat-and-repair後にtreatを継続しさらに強化するケースとして報告する。

P-23

## 23年の年月を経て心外膜リード感染が顕在化したFallot四徴術後の1症例

### A case of tetralogy of Fallot with epicardial lead infection surfacing 23 years later

齋藤 秀輝<sup>1,2)</sup>、宮崎 文<sup>1,3)</sup>、八島 正文<sup>4)</sup>、曹 宇晨<sup>4)</sup>、井上 奈緒<sup>1,3)</sup>、中島 八隅<sup>1,3)</sup>、小出 昌秋<sup>4)</sup>

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

Hideki Saito<sup>1,2)</sup>、Aya Miyazaki<sup>1,3)</sup>、masafumi Yashima<sup>4)</sup>、Uchin Sou<sup>4)</sup>、Nao Inoue<sup>1,3)</sup>、Yasumi Nakashima<sup>1,3)</sup>、Masaaki Koide<sup>4)</sup>

Seirei Hamamatsu General Hospital, Adult Congenital Heart Disease Department<sup>1)</sup>、Seirei Hamamatsu General Hospital, Cardiology Department<sup>2)</sup>、Seirei Hamamatsu General Hospital, Pediatric Cardiology Department<sup>3)</sup>、Seirei Hamamatsu General Hospital, Cardiovascular Surgery Department<sup>4)</sup>

Fallot四徴術後41歳女性。前医で、心内修復術後完全房室ブロックに対して、2歳時に心外膜リードを用いたペースメーカ植込みが施行された。17歳時3回目の電池交換時にペースメーカ電池感染を合併し、感染した本体を除去、心外膜リードは切断、新規に経静脈リードでペースメーカ植込みが行われた。40歳時に当院転院となり、41歳外来受診時に胸部の排膿に気づかれた。33歳頃から胸部の排膿・軽快を繰り返していたとのことであった。造影CTで心外膜遺残リード周囲の膿瘍形成を認め、リード感染と診断し、開胸の上遺残リードおよび胸骨下のGore-Texシート全抜去を行った。本例は、デバイス感染から20年以上経過して感染再燃がみられた。心外膜リードデバイス感染は感染全身播種はないが、長期間かけて局所感染増悪がみられるため、慎重な対応が必要である。

P-24

## 未修復で50代まで生存した三尖弁閉鎖症と上室性不整脈の一例

### A case of unrepaired tricuspid atresia with superior ventricular arrhythmia in middle age.

山中 凧佐<sup>1)</sup>、石井 奈津子<sup>1)</sup>、越智 友梨<sup>1)</sup>、馬場 裕一<sup>1)</sup>、山崎 直仁<sup>1)</sup>、玉城 渉<sup>2)</sup>、山本 雅樹<sup>2)</sup>、北岡 裕章<sup>1)</sup>

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

Nagisa Yamanaka<sup>1)</sup>、Natsuko Ishii<sup>1)</sup>、Yuri Ochi<sup>1)</sup>、Yuichi Baba<sup>1)</sup>、naohito Yamasaki<sup>1)</sup>、Wataru Tamaki<sup>2)</sup>、Masaki Yamamoto<sup>2)</sup>、Hiroaki Kitaoka<sup>1)</sup>

Kochi University Cardiology and Geriatrics Department<sup>1)</sup>、Kochi University Pediatrics and Adolescent Medicine Department<sup>2)</sup>

症例は50代男性。1970年代に生後10日目にチアノーゼ性心疾患を指摘されたが、当時は治療困難と判断された。30代までは三尖弁閉鎖症、心房中隔欠損症、心室中隔欠損症の診断でフォロー継続されていたが、以後は通院を自己中断していた。40代に突然の動悸と息切れを自覚し、心房細動と診断され、精査目的に当院に紹介となり、心房位・正位、心室位-D loop、大血管位-L position、三尖弁閉鎖、心室大血管一致、右側大動脈弓、心房中隔欠損、心室中隔欠損、肺動脈弁狭窄と診断した。心房拡大と肺動脈拡大が目立ち、右室流出路は弁性と弁下に狭窄を認めた。予後改善目的にFontan手術を検討したが、平均肺動脈圧が37mmHgで肺血管抵抗4.7WUであること、すでに体心室収縮が低下していることから手術適応外と判断し、内科的治療を継続する方針としたが、7年後に、心房細動持続による心不全増悪し、カルディオバージョンや内科的治療強化が必要であった。本症例は未修復三尖弁閉鎖と考えられるが、一般的に未修復で50歳を超えた報告は少なく、解剖学的形態や血行動態と保存的加療について考察を交えて報告する。

**P-25 カテコラミン誘発性多形性心室頻拍 (CPVT) 双子例の成人に至る経過の検討**

**The growth course of twin cases of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia from childhood to adulthood**

梅谷 健<sup>1)</sup>、佐野 圭太<sup>1)</sup>、牧野 有<sup>1)</sup>、中島 雅人<sup>2)</sup>、津田 泰利<sup>2)</sup>、星合 美奈子<sup>1)</sup>

山梨県立中央病院 循環器内科<sup>1)</sup>、山梨県立中央病院 心臓血管外科<sup>2)</sup>

Ken Umetani<sup>1)</sup>、Keita Sano<sup>1)</sup>、Aritaka Makino<sup>1)</sup>、Masato Nakajima<sup>2)</sup>、Yasutoshi Tsuda<sup>2)</sup>、Minako Hoshiai<sup>1)</sup>

Yamanashi Prefectural Central Hospital, Department of Cardiovascular Medicine<sup>1)</sup>、Yamanashi Prefectural Central Hospital, Department of Cardiovascular Surgery<sup>2)</sup>

CPVTでは厳密な運動制限や内服管理が必須であるが、小児例が成人に至るには多くの課題がある。10歳で発症し14歳でICD植え込みをした双子例が成人した。思春期が中心であったその経過を検討した。

【症例】A) 20歳男性、10歳時に反復する運動時の失神を契機に診断された。運動制限、propranololとflecainide内服管理に加え14歳で経静脈的にICD植え込みを施行された。B) A)の兄、11歳時に水泳中に意識消失、VFからAEDで蘇生され弟と共に診断された。治療は弟と同様であった。

【経過】A) 高校受験期に、ICD適切作動が2回続いた。いずれも除細動は1回で成功、怠薬はなくflecainide増量でイベントは消失した。大学進学のため上京しひとり暮らしとなった直後から、ICD適切作動が3回続いた。怠薬あり、恋人と一緒に時間のイベントであった。内服自己管理の徹底とともに途中からbisoprololとしていたβ-blockerをnadololへ変更し、その後作動はなかった。B) 中学時から怠薬し、高校からは処方拒否した。またバスケットに入るなど運動制限にも拒否的であった。しかしICDチェックは必ず弟と一緒に受診した。ICD作動は一度もなかった。

【考察】思春期における内服や生活管理の徹底は非常に困難であった。CPVTのICD適応については議論があるが、結果としてAでは有効でありBにおいても唯一の治療手段であった。CPVT症例が移行期を乗り切るための医療的、社会的介入について、様々な検討が必要と考えられた。

**P-26 露出したペースメーカをePTFEで被覆したファロー四徴症術後完全房室ブロックの1例**

**A case of tetralogy of Fallot complicated atrioventricular block treated by covering the exposed pacemaker with ePTFE patch**

松原 一樹<sup>1)</sup>、加藤 愛章<sup>1,2)</sup>、藤本 一途<sup>1,2)</sup>、坂口 平馬<sup>1,2)</sup>、黒崎 健一<sup>1,2)</sup>、森 有希<sup>2)</sup>、高野 凌<sup>3)</sup>、今井 健太<sup>2,4)</sup>、盤井 成光<sup>2,4)</sup>、大内 秀雄<sup>1,2)</sup>

国立循環器病研究センター 小児循環器内科<sup>1)</sup>、国立循環器病研究センター 成人先天性心疾患センター<sup>2)</sup>、国立循環器病研究センター 心臓血管内科部門<sup>3)</sup>、国立循環器病研究センター 小児心臓血管外科<sup>4)</sup>

Kazuki Matsubara<sup>1)</sup>、Yoshiaki Kato<sup>1,2)</sup>、Kazuto Fujimoto<sup>1,2)</sup>、Heima Sakaguchi<sup>1,2)</sup>、Kenichi Kurosaki<sup>1,2)</sup>、Aki Mori<sup>2)</sup>、Ryo Takano<sup>3)</sup>、Kenta Imai<sup>2,4)</sup>、Shigemitsu Iwai<sup>2,4)</sup>、Hideo Ohuchi<sup>1,2)</sup>

National Cerebral and Cardiovascular Center, Pediatric Cardiology Department<sup>1)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center, Adult Congenital Heart disease Center<sup>2)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center, Pediatric Cardiac Surgery<sup>3)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center, Cardiovascular Depart<sup>4)</sup>

症例は30代女性。幼児期にファロー四徴症に対し心内修復術を施行された。学童期の3回目のRVOTRの際に完全房室ブロックのためペースメーカ植込み(DDD、心外膜単極リード)を施行された。右室流出路狭窄のため10代で4回目のRVOTRを施行されたが、20代の時点で高中心静脈圧、低心拍出症候群、肺高血圧症、右室拡張障害、腹水貯留が進行し、生命予後は不良と判断され、徐々に緩和ケアへ移行した。ペースメーカは左右短絡を伴う心房間交通があり経静脈リードを用いたシステムへの変更は不適で、ペースメーカによる皮膚圧迫から褥瘡・皮膚欠損が広範囲に認められたため、generator脱落による突然死の可能性も念頭に置き、厳密な創部の管理・ケアを要するようになった。X年に電池消耗が進行し、generator交換が必要となった。他の部位へのポケット移動は、リードの長さが不十分で断線リスクがあり、移動先で同様の皮膚欠損や腹腔への穿通のリスクが高いと判断された。また、側開胸によるrevisionは術侵襲が多過ぎると考えられた。以上から最小限の侵襲とすることを優先し、元の位置に新しいgeneratorを留置し、ePTFEパッチで被覆する方針とした。術後、明らかな感染はなく、ペースメーカは可能で在宅診療を継続している。



P-27

**良好な経過をたどる大動脈二尖弁患者に対する4D flow MRIを用いたエネルギー損失評価****Segmental Assessment of Energy Loss via 4D flow MRI in Bicuspid Aortic Valve Patients with Favorable Prognosis: A Matched Case-Control Study**原田 美貴子<sup>1,2)</sup>、Maria Skarlatouidi<sup>2)</sup>、Narejda Shehu<sup>2)</sup>、Heiko Stern<sup>2)</sup>、Peter Ewert<sup>2)</sup>、Christian Meierhofer<sup>2)</sup>ミュンヘン工科大学、予防小児科学教室<sup>1)</sup>、ミュンヘン工科大学、ミュンヘン心臓センター、小児循環器・先天性心疾患科<sup>2)</sup>Mikiko Harada<sup>1,2)</sup>、Maria Skarlatouidi<sup>2)</sup>、Narejda Shehu<sup>2)</sup>、Heiko Stern<sup>2)</sup>、Peter Ewert<sup>2)</sup>、Christian Meierhofer<sup>2)</sup>Institute of Preventive Pediatrics, Department Health and Sport Sciences, TUM School of Medicine and Health, Technical University of Munich<sup>1)</sup>、Department of Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology, German Heart Center Munich, Technical University of Munich<sup>2)</sup>

背景：重症大動脈弁狭窄症や閉鎖不全症を伴う大動脈二尖弁 (BAV) 患者では、健常者と比較し胸部大動脈 (TA) でのエネルギー損失 (energy loss: EL) の増加が示唆されている。一方、長期に大動脈弁狭窄症、閉鎖不全症、大動脈拡張等の重大心血管合併症がなく、予後良好な BAV 症例もあるが、その病態生理は明らかでない。目的は予後良好な BAV 群と対照群において、4D Flow 磁気共鳴画像法 (MRI) を用いて、TA の区域毎の EL を比較することである。方法：BAV 患者群 16 名と、年齢、性別、体格を適合させた健常対照群 16 名 (26.6±8.4 歳、女性 38%) を対象とした。BAV 群では 10 年間の追跡調査により大動脈弁の流速が 2.5m/s 未満であること、中等度以上の大動脈弁閉鎖不全症がないこと、上行大動脈 (AAo) 直径が成人 4.5cm 未満、小児 2.2cm/m<sup>2</sup> 未満であることが確認された。追跡開始時に撮影された MRI 画像 (1.5 tesla) を用いて、TA 全体および TA の 5 区域で EL を評価した。1 心周期の平均 EL を流量で調整し、EL/flow [mW/(L/min)] とした。結果：AAo の EL/flow は BAV 群で対照群より有意に高値であった (バルサルバ洞- AAo 近位部: BAV 群 中央値 0.78 [四分位範囲 0.59 - 1.14] vs 対照群 0.40 [0.29 - 0.67]、AAo 近位部- AAo 遠位部: 1.26 [0.79 - 1.59] vs 0.64 [0.39 - 1.07])。一方下行大動脈および TA 全体では、EL の有意な差は認められなかった。結論：予後良好な BAV 患者でも、AAo においては EL の増加が示唆された。

P-28

**TEEが人工弁機能不全および再手術後心内膜炎の診断に寄与したFallot四徴症術後の一例****A case of structural valve deterioration of pulmonary valve and infectious endocarditis after redo-PVR in patients with TOF diagnosed by upper esophageal level observation by transesophageal echocardiography**毛見 勇太<sup>1)</sup>、山下 英治<sup>1)</sup>、福士 朋子<sup>1)</sup>、星野 圭治<sup>1)</sup>、森下 寛之<sup>2)</sup>、岡田 修一<sup>2)</sup>、江連 雅彦<sup>2)</sup>、栗原 淳<sup>1)</sup>、河口 廉<sup>1)</sup>、内藤 滋人<sup>1)</sup>群馬県立心臓血管センター 循環器内科<sup>1)</sup>、群馬県立心臓血管センター 心臓血管外科<sup>2)</sup>Yuta Kemi<sup>1)</sup>、Eiji Yamashita<sup>1)</sup>、Tomoko Fukushi<sup>1)</sup>、Keiji Hoshino<sup>1)</sup>、Hiroyuki Morishita<sup>2)</sup>、Shuichi Okada<sup>2)</sup>、Masahiko Ezure<sup>2)</sup>、Jun Kuribara<sup>1)</sup>、Ren Kawaguchi<sup>1)</sup>、Shigeto Naito<sup>1)</sup>Department of Cardiology, Gunma Prefectural Cardiovascular Center<sup>1)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery, Gunma Prefectural Cardiovascular Center<sup>2)</sup>

【症例】36歳男性

【現病歴】Fallot四徴症で、5歳時にRastelli手術・VSD閉鎖術、7歳時にRVOT再建術、13歳時にRVOT再建術・TVP・右房縫縮術、26歳時にPVR(CEP 23mm)・TVPを施行。Xにうっ血性心不全で入院。

【臨床経過】TTEではアーチファクトにより肺動脈弁の描出不良であったが、TEEによる高位食道断面にて肺動脈弁生体弁開放位固定による severe PR と診断。他院にて X + 8週に redo PVR(Inspiris 25mm) 施行され、術後経過良好で自宅退院。X + 12週から 38度の発熱が持続しており、X + 13週に当院再入院。CTでは胸骨背面に液体貯留を認め、PVR術後の縦隔炎の可能性も否定できないと考え、抗生剤加療を開始した。感染性心内膜炎除外のため施行した TEEの結果、高位食道断面により TTEで観察し得なかった生体弁遠位の主肺動脈基部の人工血管部に可動性に富む紐状構造物の付着を認め、疣腫の可能性が考えられた。Redo PVRを施行した病院に相談して X+14週に転院となった。【考察】TEEにおいて中位食道右室流入路・流出路断面では術後アーチファクトの影響により描出不良となることが多いが、本症例では高位食道レベルより大動脈弓部短軸断面で肺動脈弁を観察するとアーチファクトを回避でき生体弁不全および疣腫を疑う異常構造物の同定が可能となった。【結語】TEEにおける高位食道断面での観察が肺動脈人工弁機能不全および再手術後心内膜炎の診断に有用であった Fallot四徴症術後症例を経験した。

**P-29 MRIが診断・治療方針決定に有効であった右室-肺動脈トンネルの1例**

**MRI was extremely effective for the diagnosis and treatment strategy of RV-PA tunnel**

星野 健司、河内 貞貴、真船 亮、百木 恒太、増田 詩央、西岡 真樹子、大森 紹玄、築野 一馬、中村 祐輔

埼玉県立小児医療センター

kenji Hoshino, Sadataka Kawachi, Ryou Mafune, Koudai Momoki, Shio Masuda, Makiko Nishioka, Akiyoshi Omori, Kazuma Tsuno, Yuusuke Nakamura

Pediatric Cardiology Saitama Children's Medical Center

【背景】ACHDの診療は、体格などの問題から胸壁心エコーなどでは困難な場合がある。確定診断・治療方針の決定に、MRIが有効であった症例を経験した。

【症例】症例は23歳男性。39週5日、2432g、正常分娩で出生した。出生当日、心雑音を指摘され当センターに転院となった。胸骨左縁第2肋間にLevine 2-3の連続性雑音を認めた。胸壁心エコーでは、肺動脈弁左方から右室への流入血流を認めた。心臓カテテル検査では正確な診断が困難であったが、右室の容量負荷が無いことより外来での経過観察となった。17歳時に確定診断のためにMRI実施。肺動脈弁の左方に右室流出路-肺動脈を交通する腔を認め、右室-肺動脈トンネルと診断した(文献報告はみつからず)。その後MRIで経過観察、RVEDV 154-165/m<sup>2</sup>, RVESV 63-66/m<sup>2</sup>, RVEF 58-60%, PR分画 19-27%、で経過し、RVEDVは軽度拡大を認めるが経過観察の方針となっている。

【考案】MRIは非侵襲的で、立体構造の正確な診断と同時に、右心系の血行動態の情報が得られる。本症例は極めて稀な疾患で診断に苦慮したが、構造の把握と同時に右心系の情報を得ることで、治療方針の決定にも有用であった。今後、ACHD領域におけるMRIの重要性はさらに増すものと考えられる。

**P-30 18F-FDG PET/CTがデバイス感染の診断に有用であった成人先天性心疾患の一例**

**A case of adult congenital heart disease in which 18F-FDG PET/CT was useful in the diagnosis of device infection**

末永 知康<sup>1)</sup>、石北 綾子<sup>1)</sup>、坂本 一郎<sup>1)</sup>、浅川 宗俊<sup>1)</sup>、西崎 晶子<sup>1)</sup>、柿野 貴盛<sup>1)</sup>、山村 健一郎<sup>2)</sup>、園田 拓道<sup>3)</sup>、塩瀬 明<sup>3)</sup>、阿部 弘太郎<sup>1)</sup>

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

Tomoyasu Suenaga<sup>1)</sup>, Ishikita Ayako<sup>1)</sup>, Sakamoto Ichiro<sup>1)</sup>, Asakawa Soshun<sup>1)</sup>, Nishizaki Akiko<sup>1)</sup>, Kakino Takamori<sup>1)</sup>, Yamamura Kenichiro<sup>2)</sup>, Sonoda Hiromichi<sup>3)</sup>, Shiose Akira<sup>3)</sup>, Abe Kohtarō<sup>1)</sup>

Department of Cardiovascular Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University<sup>1)</sup>, Department of Pediatrics, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University<sup>2)</sup>, Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University<sup>3)</sup>

近年、<sup>18</sup>F-フルオロデオキシグルコース陽電子放出断層撮影法(<sup>18</sup>F-FDG PET/CT)が、感染性心内膜炎(IE)やデバイス感染の検出に有用と言われている。完全大血管転移症(Ⅲ型)に対してRastelli術後のIEおよびデバイス感染の一例を報告する。症例は37歳男性、前日からの発熱で当科入院した。IEのハイリスク(大動脈弁逆流、心内人工物)であることから、IEに準じて抗生剤加療を開始した。入院翌日に血液培養でMSSAが陽性となり、経食道心臓超音波検査で僧帽弁や心室中隔パッチに疣贅を認め、修正Duke診断基準の大基準2項目を満たし、IEと診断した。しかし、抗生剤加療に不応で、発熱・炎症高値が持続し、血液培養は陰性化しなかった。手術介入を検討するも感染フォーカスが複数ありハイリスク手術が見込まれた。<sup>18</sup>F-FDG PET/CTで左腕頭静脈のICDリードにのみFDGの集積(SUV max 6.4)を認めたため、入院10日目に経皮的ICDリード抜去術を施行したところ、症状は速やかに改善し、血液培養はすべて陰性化し、healed IEに持ち込めた。ICD抜去6週後に4弁機械弁置換術及び心室中隔パッチ閉鎖術を行い遠隔期にS-ICDの植え込みを行った。4年経過後も再燃はない。<sup>18</sup>F-FDG PET/CTは、感染フォーカスを明確化し治療戦略を立てることに有用であった。

**P-31 BTシャント術後遠隔期に拡大が進行した右鎖骨下動脈瘤に対する治療****Treatment for a right subclavian artery aneurysm progressed after BT shunt procedure during the remote period.**

馬場 恵史<sup>1)</sup>、沼野 藤人<sup>1)</sup>、阿部 忠朗<sup>1)</sup>、塚田 正範<sup>1)</sup>、額賀 俊介<sup>1)</sup>、水流 宏文<sup>1)</sup>、岡本 竹司<sup>2)</sup>、杉本 愛<sup>2)</sup>、渡邊 マヤ<sup>2)</sup>、白石 修一<sup>2)</sup>、堀井 陽祐<sup>3)</sup>、布澤 悠磨<sup>3)</sup>、佐藤 辰彦<sup>3)</sup>、平田 哲大<sup>3)</sup>、齋藤 昭彦<sup>1)</sup>

新潟大学医歯学総合病院小児科<sup>1)</sup>、新潟大学医歯学総合病院心臓血管外科<sup>2)</sup>、新潟大学医歯学総合病院放射線診断科<sup>3)</sup>

Shigehito Baba<sup>1)</sup>、Fujito Numano<sup>1)</sup>、Tadaaki Abe<sup>1)</sup>、Masanori Tsukada<sup>1)</sup>、Shunsuke Nukaga<sup>1)</sup>、Hirohumi Tsuru<sup>1)</sup>、Takeshi Okamoto<sup>2)</sup>、Ai Sugimoto<sup>2)</sup>、Maya Watanabe<sup>2)</sup>、Shuichi Shiraishi<sup>2)</sup>、Yosuke Horii<sup>3)</sup>、Yuma Fuzawa<sup>3)</sup>、Tatsuhiko Sato<sup>3)</sup>、Tetsuhiro Hirata<sup>3)</sup>、Akihiko Saitoh<sup>1)</sup>

Niigata University medical and dental general hospital Department of Pediatrics<sup>1)</sup>、Niigata University medical and dental general hospital Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery<sup>2)</sup>、Niigata University medical and dental general hospital Department of Radiology and Radiation Oncology<sup>3)</sup>

症例：28歳男性

診断：三尖弁狭窄 肺動脈閉鎖

経過：日齢48にrt mBTシャント手術（右鎖骨下動脈と右肺動脈を5.0 mm グラフトで吻合）を施行。2歳3ヶ月時にFontan手術とBTシャントの離断を施行した。

20歳時の心臓カテーテル検査の右鎖骨下動脈造影でグラフト付着位置に12.0 mm\*13.1 mmの鎖骨下動脈瘤を確認した。21歳時の造影では12.5 mm\*13.9 mmであったが、27歳時には17.7 mm\*21.2 mm、28歳時は19.7 mm\*24.4 mmと拡大速度が進行した。瘤破裂の可能性が高いと考え塞栓を計画した。

複数回の開胸手術の既往や多数の体肺側副血管が発達しており開胸手術は高リスクと判断、血管内治療の方針とした。

動脈瘤に隣接して右椎骨動脈が起始しており塞栓時に右椎骨動脈を閉塞させる可能性が考えられた。造影CTを施行し、椎骨動脈に左右の交通があることと左側の椎骨動脈が優位であることを確認した。右椎骨動脈が閉塞しても左椎骨動脈から頭蓋内への血流は保たれると判断した。動脈瘤の周囲と瘤から直接起始する体肺側副血管と瘤内部をコイルを用いて塞栓した後に、2つのステントグラフトを右鎖骨下動脈内に留置した。留置後の造影で動脈瘤の塞栓と体肺側副血管の大部分を塞栓したことを確認した。麻痺など中枢神経合併症を認めず経過している。

結語：BTシャント付着部位に生じた鎖骨下動脈瘤は遠隔期に拡大することがある。両側椎骨動脈の血流を確認した上で血管内治療で安全に塞栓し得た。

**P-32 大動脈縮窄術後遠隔期の胸部大動脈瘤に対する治療例**

**A case of thoracic endovascular aortic repair of late postcoarctation repair aortic aneurysm**

戸田 孝子<sup>1)</sup>、大内 秀雄<sup>1)</sup>、森 有希<sup>1)</sup>、松田 均<sup>2)</sup>、黒崎 健一<sup>1)</sup>

国立循環器病研究センター小児循環器内科<sup>1)</sup>、国立循環器病研究センター血管外科<sup>2)</sup>

Takako Toda<sup>1)</sup>、Hideo Ohuchi<sup>1)</sup>、Aki Mori<sup>1)</sup>、Hitoshi Matsuda<sup>2)</sup>、Kenichi Kurosaki<sup>1)</sup>

National Cerebral and Cardiovascular Center. Department of Pediatric Cardiology.<sup>1)</sup>、National Cerebral and Cardiovascular Center. Department of Cardiovascular Surgery.<sup>2)</sup>

【はじめに】大動脈縮窄術後には高血圧、再狭窄、瘤形成などが問題になる。

【症例】38歳男性。1歳時に心室中隔欠損閉鎖を施行、その後、大動脈縮窄が進行し、6歳時、外科治療を施行された。術式としては端々吻合術と記載されていたが、手術記録を確認すると、吻合部の狭窄を認めたため一部Xenomedica patchを用いた拡大が追加されていた。術後圧較差は消失し、年1度の外来フォローを行われていた。診察、血圧測定と、数年ごとの心エコー検査を施行されており、心エコーの所見では再狭窄なく、その他の異常の指摘なく、無治療で経過観察されていた。38歳時(術後32年)、外来受診の際に施行した胸部X線で左第1弓の腫瘤状の突出を認め、造影CT検査を施行した。遠位弓部から下行大動脈にかけて54mmの嚢状瘤を認めた。手術適応と考えられ、胸部大動脈瘤ステントグラフト内挿術、左総頸動脈-左鎖骨下動脈バイパス術を施行された。術後経過良好であり、エンドリークなく、フォローの造影CT検査では動脈瘤の縮小傾向を認めている。

【考察】大動脈縮窄術後遠隔期の動脈瘤は、パッチ形成術後に高率に発生することが報告されている。エコーでは狭窄病変の検出は可能であるが、大動脈瘤の検出は困難であることが多い。外来フォローに際しては手術術式を正確に把握し、特にパッチを用いた大動脈縮窄術後遠隔期では大動脈瘤の発生を念頭に置き、胸部X線のフォローや造影CTでの精査が必要である。

**P-33 小児期に指摘なく40代で大動脈縮窄が顕在化した一例**

**A case of coarctation of the aorta diagnosed in the 40's without significant findings in childhood**

荻野 佳代<sup>1)</sup>、實川 美緒花<sup>1)</sup>、増田 祥行<sup>1)</sup>、林 知宏<sup>1)</sup>、脇 研自<sup>1)</sup>、新垣 義夫<sup>1)</sup>、岡 里紀<sup>2)</sup>、虫明 和徳<sup>2)</sup>、小野 幸代<sup>2)</sup>、福 康志<sup>2)</sup>、高内 拓海<sup>3)</sup>、平尾 慎吾<sup>3)</sup>、小宮 達彦<sup>3)</sup>

倉敷中央病院 小児科<sup>1)</sup>、倉敷中央病院 循環器内科<sup>2)</sup>、倉敷中央病院 心臓血管外科<sup>3)</sup>

Kayo Ogino<sup>1)</sup>、Mioka Jitsukawa<sup>1)</sup>、Yasuyuki Masuda<sup>1)</sup>、Tomohiro Hayashi<sup>1)</sup>、Kenji Waki<sup>1)</sup>、Yoshio Arakaki<sup>1)</sup>、Satoki Oka<sup>2)</sup>、Kazunori Mushiake<sup>2)</sup>、Sachiyo Ono<sup>2)</sup>、Yasushi Fuku<sup>2)</sup>、Takumi Takauchi<sup>3)</sup>、Shingo Hira<sup>3)</sup>、Tatsuhiko Komiya<sup>3)</sup>

Kurashiki Central Hospital, Department of Pediatrics<sup>1)</sup>、Kurashiki Central Hospital, Department of Cardiology<sup>2)</sup>、Kurashiki Central Hospital, Department of Cardiovascular Surgery<sup>3)</sup>

【はじめに】小児期に大動脈縮窄の指摘がなく、40代で治療を要した例を経験した。小児期と40代の大動脈形態を比較し考察する。

【症例】49歳男性。生下時より心雑音の指摘があり、小学1年生で心室中隔欠損(VSD)小欠損と診断されたもののフォローアップが途絶えていた。中学1年生の健診で心雑音を指摘されたのを機に、漏斗部VSD、大動脈右冠尖逸脱、軽度大動脈逆流(AR)の診断となり、VSDパッチ閉鎖および大動脈弁形成術を施行された。術中所見でVSDは13mm径で、大動脈弁は右冠尖と無冠尖が癒合していた。同時にピンホール状の動脈管開存に対して閉鎖術が行われた。術前に心臓カテーテル検査を施行していたが、大動脈縮窄の指摘はなく、治療介入はなかった。大動脈造影では軽度の3の字を呈していた。43歳に健診で心雑音を指摘されたのを機に当院循環器内科を紹介受診し、高度のARと大動脈縮窄(CoA)と診断された。縮窄部位は左鎖骨下動脈起始部の直ぐ遠位の動脈峡部に位置し、蛇行を伴っていた。上肢血圧167/77mmHgと高く、大腿動脈は触知可能であった。ARについては、左室拡大が軽度で収縮低下を伴わず、自覚症状にも乏しいことから、現時点では手術介入しない方針とした。一方CoAに対しては、49歳にステントグラフト内挿術を施行し、圧較差25mmHgから5mmHgに軽減した。

【まとめ】小児期には有意な圧較差がなかったものが、年齢とともに形態が変化し進行したものと考えられた。

**P-34 上行大動脈置換術後にVIFの破綻により心外に巨大仮性瘤をきたした兩大血管右室起始症**

**A case of double outlet right ventricle with giant pseudoaneurysms due to VIF rupture after ascending aortic replacement surgery**

安田 昌広<sup>1)</sup>、鶴飼 啓<sup>1)</sup>、木村 瞳<sup>1)</sup>、篠原 務<sup>1)</sup>、板谷 慶一<sup>2)</sup>、須田 久雄<sup>2)</sup>

名古屋市立大学病院 小児科<sup>1)</sup>、名古屋市立大学病院 心臓血管外科<sup>2)</sup>

Masahiro Yasuda<sup>1)</sup>、Hajime Ukai<sup>1)</sup>、Hitomi Kimura<sup>1)</sup>、Tutomu Shinohara<sup>1)</sup>、Keiichi Itatani<sup>2)</sup>、Hisao Suda<sup>2)</sup>

Nagoya City University Hospital, Department of pediatrics<sup>1)</sup>、Nagoya City University Hospital, Department of Cardiovascular surgery<sup>2)</sup>

【症例】15歳女性、出生後に心雑音を契機に[S, D, N] 兩大血管右室起始 (DORV)、大動脈弁下心室中隔欠損と診断された。生後3ヶ月で心内修復術を施行したが、経時的に上行大動脈の拡大を認めた。15歳で上行大動脈径は最大67mmに達し、中等度の動脈閉鎖不全 (AR) を認めた。若年女性であることを考慮し、大動脈弁温存下での上行大動脈置換術 (David 法) を施行した。術後急性期は経過良好で、ARは軽度だった。退院前後から数日に1回の発熱、軽労作での息切れを認めたが、炎症反応は上昇していなかった。術後3ヶ月までにARは重症まで増悪し、エコー上左室流出路付近から背側に向かう最大4m/s程度のto and floな血流がみられた。造影CTを施行し、VIF(ventriculofundibular fold)に接続する5×8×6cm程度の巨大な仮性瘤を認めたため、緊急入院し、破綻部位の修復術および大動脈弁置換術を施行した。術中所見ではVIFの破綻と大動脈弁の変性を認めており、感染性心内膜炎など術後亜急性期の感染が示唆された。術後経過は良好で、労作時の症状は軽快した。

【結論】本症例ではDORV修復術後遠隔期に、上行大動脈拡大に対するDavid法術後、VIFが破綻し巨大仮性瘤を形成した。左側VIFは一般には肥厚で問題になるケースが多いが、線維性連続よりも脆弱な組織と考えられ、術後注意して観察する必要がある。

**P-35 閉鎖適応とデバイス選択に苦慮したPlatypnea-orthodeoxia syndromeの1例**

**A case of Platypnea-orthodeoxia syndrome bothering about indication of closure and device selection**

阿部 忠朗、塚田 正範

新潟大学医学部小児科学教室

Tadaaki Abe, Masanori Tsukada

Niigata University School of Medicine Department of Pediatrics

症例は90歳女性。88歳時に右上下肢麻痺で左中大脳動脈領域脳梗塞を発症した。入院後に座位でのSpO<sub>2</sub>低下に気づかれ、TEEで右左短絡を伴うPFOと下肢静脈エコーでDVTを認め奇異性脳塞栓、Platypnea-orthodeoxia syndrome (POS)と診断された。閉鎖目的で当院を紹介され、TTEでは拡大したValsalvaが三尖弁付近へ迫り出し、体位変換で三尖弁順行性血流の加速とPFOを介した右左短絡の増加がみられた。SpO<sub>2</sub>は臥位85%前後、座位70%後半と低下あり、呼吸苦が強く閉鎖術を企画した。PFOを閉鎖した場合、機能的な三尖弁狭窄進行によるCVP上昇や、PFOの右左短絡減少による血圧低下を危惧された。術中のバルーン閉鎖試験でCVP上昇や血圧低下はなくデバイス閉鎖の方針とした。TEEでPFOは1次2次中隔のmalalignが12mmあり、最短中隔長18mm、バルーンサイズ7.5mmであった。Malalignの存在、短い中隔長、可能な限り短絡量を減らしたいという目的でGORE Cardioform ASD Occluder 27mmを選択した。留置後、軽度の右左短絡は残存したがSpO<sub>2</sub> 95%へ上昇し呼吸苦は改善した。本例におけるPOSのメカニズムとして、Valsalva拡大に伴う三尖弁順行性血流減少も一因と考えられた。

**P-36 Amplatzer Septal Occluderの脱落に対して成人病院へ転院し緊急手術を要した一例**

**A case of dislodged Amplatzer Septal Occluder requiring emergency surgery after transfer to an adult hospital**

百木 恒太<sup>1)</sup>、星野 健司<sup>1)</sup>、河内 貞貴<sup>1)</sup>、真船 亮<sup>1)</sup>、増田 詩央<sup>1)</sup>、大森 紹玄<sup>1)</sup>、築野 一馬<sup>1)</sup>、中村 祐輔<sup>1)</sup>、野村 耕司<sup>2)</sup>、森田 英幹<sup>3)</sup>、狩野 実希<sup>4)</sup>

埼玉県立小児医療センター循環器科<sup>1)</sup>、埼玉県立小児医療センター心臓血管外科<sup>2)</sup>、さいたま赤十字病院心臓血管外科<sup>3)</sup>、さいたま赤十字病院循環器科<sup>4)</sup>

Kodai Momoki<sup>1)</sup>、Kenji Hoshino<sup>1)</sup>、Sadataka Kawachi<sup>1)</sup>、Ryou Mafune<sup>1)</sup>、Shio Masuda<sup>1)</sup>、Akihiro Oomori<sup>1)</sup>、Kazuma Tsuno<sup>1)</sup>、Yuusuke Nakamura<sup>1)</sup>、Kouji Nomura<sup>2)</sup>、Hidemasa Morita<sup>3)</sup>、Miki Kanou<sup>4)</sup>

Saitama Children Medical Center, The department of Cardiology<sup>1)</sup>、Saitama Children Medical Center, The department of Cardiovascular surgery<sup>2)</sup>、Saitama Red Cross Hospital, The department of Cardiovascular surgery<sup>3)</sup>、Saitama Red Cross Hospital, The department of Cardiology<sup>4)</sup>

【背景】心房中隔欠損症(ASD)に対して低侵襲の経皮的心房中隔欠損閉鎖術(ASO)が実施される。device脱落は0.5%程度の頻度で、約半数はカテーテル回収が可能だが、困難な場合は外科手術を行う。

【症例】40歳、男性。心房細動の診断で成人病院へ紹介、両側肺静脈冷凍隔離術を施行。ASDの診断でQp/Qs 2.0と治療適応のため当院でASOの方針。経食道心エコー検査で、Aortic rim 0mm(0-30度)。欠損孔の最大径14.4mm(一次中隔)と10.5mm(二次中隔)、septal malalignment 10.5mmと大きかった。Balloon sizingで15.8mm(一次中隔)、12.8mm(二次中隔)からAmplatzer device 12mmを選択。device留置時に0-60度でAortic rimとdeviceの重なりが浅くASD leakがあったが、wiggleでpush、pull時にdevice脱落を認めず留置可能と判断。しかしdetach直後にdeviceが左房側へ脱落し下行大動脈で固定された。左大腿動脈からsnareでの回収は成功せず、併設する成人病院へ転院し緊急手術を実施。

【考察】Amplatzerでは、Aortic rim欠損に対してerosionを避けるため小さいdevice選択か、大きめのdevice選択でA shape型で留置する。septal malalignmentが大きい場合も大きめのdeviceを選択する。本症例では他のdevice選択か、Amplatzer選択で一次中隔に合わせ大きめのdevice選択が必要であった。

【結語】device脱落回避のため適切なdevice選択が望ましいが、脱落時の緊急手術を成人病院と連携する体制が重要である。

**P-37 動脈管開存症に対する経カテーテル的閉鎖術により重症僧帽弁閉鎖不全症が改善した一例**

**A Case of Severe Mitral Regurgitation Improved by Transcatheter Closure of Patent Ductus Arteriosus**

長谷川 早紀<sup>1)</sup>、松本 慧<sup>1)</sup>、小島 拓朗<sup>2)</sup>、小林 俊樹<sup>2)</sup>、平野 暁教<sup>3)</sup>、帆足 孝也<sup>3)</sup>、荒井 隆秀<sup>1)</sup>、中埜 信太郎<sup>1)</sup>、鈴木 孝明<sup>3)</sup>

埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科<sup>1)</sup>、埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科<sup>2)</sup>、埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科<sup>3)</sup>

Saki Hasegawa<sup>1)</sup>、Kei Matsumoto<sup>1)</sup>、Takuro Kojima<sup>2)</sup>、Toshiki Kobayashi<sup>2)</sup>、Akinori Hirano<sup>3)</sup>、Takaya Hoashi<sup>3)</sup>、Takahide Arai<sup>1)</sup>、Shintaro Nakano<sup>1)</sup>、Takaaki Suzuki<sup>3)</sup>

Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Cardiology<sup>1)</sup>、Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Pediatric Cardiology<sup>2)</sup>、Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Pediatric Cardiac Surgery<sup>3)</sup>

【背景】動脈管開存症(patent ductus arteriosus; PDA)に対する経カテーテル的閉鎖術の左室収縮機能障害に対する改善効果は報告されているが、合併する心室性機能性僧帽弁閉鎖不全症(ventricular functional mitral regurgitation; VFMR)の改善効果については報告されていない。また、高齢者におけるPDAの経カテーテル的閉鎖術は有効性、安全性が示されているが、治療後一時的に左室機能の増悪をきたすこともあり、注意を要する。

【症例】74歳女性。若年時にPDAと診断されたが、通院中断となっていた。健康診断で心拡大を指摘されていたが、自覚症状がなく経過観察していた。3年前より労作時呼吸困難を自覚するようになり、増悪したため当院に紹介受診。来院時NYHA3、経胸壁心臓超音波検査ではPDAのシャント血流、肺高血圧所見、左室拡大を伴う左室収縮能低下と重症僧帽弁閉鎖不全症が認められた。肺高血圧、左室機能低下はPDAによる高肺血流と左室容量負荷によるものと考え、PDAに対する経カテーテル的閉鎖術を行った。閉鎖後、一時的に左室機能増悪が認められたが、抗心不全薬を併用し臨床的な心不全増悪は認められなかった。閉鎖3か月後には左室拡大・収縮機能障害の改善とともに僧帽弁閉鎖不全症は改善し、症状も軽快した。

【考察】PDAにVFMRを合併した症例では、PDAの経カテーテル的閉鎖術によりVFMRの改善が見込める可能性がある。

**P-38 当院で経皮的心房中隔欠損閉鎖術を行った成人ASD症例の心房性不整脈に対する調査****Investigation of atrial arrhythmias in adult ASD patients undergoing percutaneous atrial septal defect closure at our hospital**

峰松 伸弥、宗内 淳、峰松 優季、田中 惇史、池田 正樹、豊村 大亮、清水 大輔、杉谷 雄一郎、渡邊 まみ江

JCHO 九州病院 小児科

Nobuya Minematsu, Jun Muneuchi, Yuki Minematsu, Atsushi Tanaka, Masaki Ikeda, Daisuke Toyomura, Daisuke Shimizu, Yuichiro Sugitani, Mamie Watanabe

Kyushu Hospital, Japan Community Healthcare Organization, Department of Pediatrics

【背景】心房中隔欠損症 (ASD) 患者では心房細動 (AF) や心房粗動 (AFL) の有病率が年齢と共に上昇するが、高齢患者において経皮的心房中隔閉鎖術を行ったとしても心房性不整脈の減少に寄与しないと報告される。しかし成人の場合には閉鎖術後の左房へのアプローチの難しさもあり、心房性不整脈を有する患者では可能な限り閉鎖術前にカテーテルアブレーション (ABL) を行うべきとされている。

【目的】経皮的心房中隔欠損閉鎖術前後の心房性不整脈再発率や ABL を有した症例の有無を調査する。

【方法】2009～2024年に経皮的心房中隔欠損閉鎖術を当院で行った30歳以上の症例を抽出した。閉鎖時の心臓カテーテル検査データ、閉鎖術前後の症状の有無、定期受診時の12誘導心電図あるいはホルター心電図で心房性不整脈の検出、ABLの有無を調査した。

【結果】対象は50例 [男18例、年齢50.8-70.5歳]。ASD size : 16.5 [14.8-19.1] mm、Qp/Qs (Fick) : 1.87 [1.68-2.28]、mPAP : 17 [15-20] mmHg、RpI : 1.4 [1.0-2.1] R.U.I.。閉鎖術前に16/50例 (32%) で心房性不整脈が検出され、12/50例 (24%) でABLが行われた。ABL未施行例を含む7/50例 (14%) で閉鎖術後に心房性不整脈を生じたが、すべての症例において薬物療法でコントロールでき、ABLは要していない。

【結語】当院で経皮的心房中隔欠損閉鎖術を行った成人ASD症例においても、閉鎖術前のABLは有効と考えられた。

**P-39 右左シャントを伴うiatrogenic ASDに対して経皮的閉鎖術を行ったEbstein病の一例****Successful percutaneous closure of iatrogenic ASD with a right-to-left shunt in a patient with Ebstein's anomaly**小坂田 皓平<sup>1)</sup>、谷延 成美<sup>1)</sup>、虫明 和徳<sup>1)</sup>、小野 幸代<sup>1)</sup>、坂田 篤<sup>1)</sup>、荻野 佳代<sup>2)</sup>、林 知宏<sup>2)</sup>、福 康志<sup>1)</sup>、脇 研自<sup>2)</sup>、門田 一繁<sup>1)</sup>、新垣 義夫<sup>2)</sup>倉敷中央病院 循環器内科<sup>1)</sup>、倉敷中央病院 小児科<sup>2)</sup>Kohei Osakada<sup>1)</sup>, Narumi Taninobu<sup>1)</sup>, Kazunori Mushiaki<sup>1)</sup>, Sachiyo Ono<sup>1)</sup>, Atsushi Sakata<sup>1)</sup>, Kayo Ogino<sup>2)</sup>, Tomohiro Hayashi<sup>2)</sup>, Yasushi Fuku<sup>1)</sup>, Kenji Waki<sup>2)</sup>, Kazushige Kadota<sup>1)</sup>, Yoshio Arakaki<sup>2)</sup>Kurashiki Central Hospital, Department of Cardiovascular Medicine<sup>1)</sup>, Kurashiki Central Hospital, Department of Pediatrics<sup>2)</sup>

症例は54歳女性。動悸を主訴に近医より紹介となり、心エコー図検査にてEbstein病と診断された。動悸発作のため頻回に救急受診しており、心房細動および心房粗動が確認されたため、カテーテルアブレーションを行う方針とした。右房内の回路を通電したのち、心房中隔穿刺を行って拡大肺静脈隔離を完成させて手技を終了した。しかし、術後より気分不良を訴えるようになり、SpO<sub>2</sub>が室内気で80%台まで低下した。経食道心エコー図検査を行ったところ、卵円窩上前方の心筋に右左シャントを伴うiatrogenic ASDを認め、急性低酸素血症の原因と考えられた。右房圧を下げる目的で利尿薬治療を開始するも症状が残存するため、経皮的閉鎖術を試みる方針とした。まずは局所麻酔下で心腔内エコーガイドによる治療を試みたが、ガイドワイヤーで欠損孔を通過することが困難であったため、全身麻酔下での経食道心エコーガイドによる治療に変更した。右大腿静脈よりアプローチし、Swartz SL0 8.5Frカテーテルを用いてガイドワイヤーを欠損孔に誘導し、通過に成功した。左房が小さくガイドワイヤーを肺静脈に誘導することが困難であったため、Safari smallガイドワイヤーを左房内で展開した後、デリバリーシースに入れ替えて、Amplatzer Septal Occluder 8mmを留置した。術後、気分不良と低酸素血症は改善した。稀な転帰をたどった貴重な一例と考えられるため、若干の文献的考察とともに報告する。

P-40

**閉塞したBT shunt(BTS)に対するStent-in-Stent が有用であった、三尖弁閉鎖の成人症例**  
**Stent-in-Stent Technique for Completely Obstructed Modified Blalock-Taussig shunt (BTS)**  
**in An Adult Patient with Unrepaired Tricuspid Atresia**

田中 敏克<sup>1)</sup>、福田 旭伸<sup>2)</sup>、三木 康暢<sup>1)</sup>、城戸 佐知子<sup>1)</sup>、上村 航也<sup>2)</sup>

兵庫県立こども病院 循環器内科<sup>1)</sup>、神戸大学 循環器内科<sup>2)</sup>

Toshikatsu Tanaka<sup>1)</sup>、Terunobu Fukuda<sup>2)</sup>、Yasunobu Miki<sup>1)</sup>、Sachiko Kido<sup>1)</sup>、Kouya Uemura<sup>2)</sup>

Department of Cardiology, Kobe Children's Hospital<sup>1)</sup>、Department of Cardiology, Kobe University<sup>2)</sup>

【背景】未修復のまま成人に達した単心室症例がまれに存在する。肺循環をBTSに依存している症例において、BTSが閉塞した場合には致死的な低酸素となる。

【症例】33歳男性。診断は三尖弁閉鎖、心室中隔欠損、肺動脈弁狭窄、三心房心。3か月時に左original BTS、11歳時に三心房心隔壁切除とBTS結紮術を施行。チアノーゼが増強し、12歳時にmodified BTS施行。その後の心カテで肺血管抵抗が高値であったため、グレン、フォンタン手術は施行せずSpO<sub>2</sub> 70%前後で経過した。チアノーゼの急激な悪化を認め造影CTを施行したところBTSの閉塞を認めた。緊急でバルーン拡張を施行したがすぐにrecoilし、再開通できなかったため、後日、ステント留置を計画した。遠位部には6x40mmのSMART stentを、近位部にはEXPRESS 6x18mmを留置した。造影で良好な血流を確認し、SpO<sub>2</sub> 80%まで上昇した。しかし、7か月後に再度急激なチアノーゼの悪化を認め、造影CTでステントの完全閉塞を認めた。再度カテーテル治療を行う方針とし、前回留置したステント内に重ねて、EXPRESS 7x27mmと7x37mmをタンデムに留置した。直後よりSpO<sub>2</sub>は80%に上昇し、合併症なく終了した。現在6か月が経過したがチアノーゼの悪化なく経過は良好である。

【考察】成人期に閉塞したBTシャントに対するStent-in-Stentは有用かつ安全な治療法である。長期開存を得るために今後も注意深いフォローアップとマネジメントが必要である。

P-41

**脳心臓連携によって発見された肺動静脈瘻の2例—院内診療アルゴリズムに沿った診療—**  
**Two Cases of ArterioVenous Fistula presenting Cerebral Embolism: Diagnostic and Therapeutic TIPS**

中埜 信太郎<sup>1)</sup>、長谷川 早紀<sup>1)</sup>、荒井 隆秀<sup>1)</sup>、須田 智<sup>2)</sup>、加藤 裕司<sup>2)</sup>

埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科<sup>1)</sup>、埼玉医科大学国際医療センター 脳卒中内科<sup>2)</sup>

Shintaro Nakano<sup>1)</sup>、Saki Hasegawa<sup>1)</sup>、Takahide Arai<sup>1)</sup>、Satoshi Suda<sup>2)</sup>、Yuji Kato<sup>2)</sup>

Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Cardiology<sup>1)</sup>、Saitama Medical University, International Medical Center, Department of Neurology and Cerebrovascular Medicine<sup>2)</sup>

【背景】当院は2019年から脳卒中チームと循環器チームで定期開催されるBrain-Heart conferenceを通して院内連携をはかっている。中でも脳塞栓症は急性期・慢性期ともに統一した診療アルゴリズムを要する重点疾患として位置づけている。

【2症例の経過】79歳女性および51歳女性：塞栓性脳梗塞のため他院から紹介。院内診療アルゴリズムに基づき、他の塞栓症の原因の除外を行いつつ右左シャントの存在と胸部単純CTの結節影を確認。造影CTで肺動静脈瘻と診断し、脳梗塞二次予防における肺動静脈瘻コイル塞栓術の有用性を評価した。

【治療】インターベンションは大腿静脈アプローチで、アウターシース+ロングシース+ガイディングカテーテル(+ガイドエクステンション)+子カテーテルで構成される十分なバックアップのもと行われた。瘤状血管の可及的遠位にフレイミングコイルを複数本留置し、血流のstagnancyを確認してフィリングコイルでコイル間隙を埋めた。

【フォローアップ】抗血栓薬投与下で半年以内に造影CTで血流の消失を確認。治療1年後に経胸壁的コントラストエコーを行い右左シャントの消失を確認と、頭部MRI検査で新規脳梗塞がないことを確認する。この情報を基に抗血栓薬の種類及び継続の必要性を症例ごとにBrain-Heart conferenceで議論する。



**肺動脈弁置換術後に冠動脈仮性瘤を発症し、経カテーテル的コイル塞栓術を施行した一例****A case of coronary artery pseudoaneurysm after pulmonary valve replacement and transcatheter coil embolization**

加古川 美保、藤田 鉄平、箸方 健宏、郡山 恵子、小板橋 俊美、阿古 潤哉

北里大学病院循環器内科

Miho Kakogawa, Teppei Fujita, Takehiro Hashikata, Keiko Koriyama, Toshimi Koitabashi, Junya Ako

Kitasato University Cardiovascular Department

患者は23歳男性。新生児期に心室中隔欠損症 (VSD) を伴う肺動脈弁狭窄と診断され、1歳でVSD閉鎖および右室流出路拡大術を施行された。14歳時に重症肺動脈弁逆流症に対して肺動脈弁置換術と三尖弁形成術を施行したが、術後9年で肺動脈弁に73 mmHgの圧較差が生じ、再度肺動脈弁置換術 (Inspiris 25mm) を施行した。この際、一部右室損傷が生じ18mm GoreTex tubeを用いて修復し術後経過は良好であった。しかし、術後9日目に突然の胸痛を認め、心臓超音波検査で右室前面の血腫と新たな胸水が出現した。同日に施行した胸部造影CTでは活動性出血を示す所見はなかったが、冠動脈CTでは術後14日目に右冠動脈領域に動脈瘤を示唆する血腫が確認され、術後20日目に血腫の拡大を認めた。冠動脈造影検査により、右冠動脈円錐枝の仮性動脈瘤と診断し、拡大傾向であり経カテーテル的コイル塞栓術の方針とした。

マイクロカテーテル (Finecross) を用いて、動脈瘤の流入血管にコイル (C-Stopper 0.14-20mm) を1本留置し、動脈瘤への造影剤流入が制御されたことを確認し手技を終了した。カテーテル治療から9日後の冠動脈造影CTで仮性動脈瘤の消失が確認された。

冠動脈仮性動脈瘤に対する治療適応基準は明らかではなく、外科的手術や経カテーテル的コイル塞栓の治療戦略も定まったものはない。拡大傾向を示す冠動脈仮性動脈瘤に経カテーテル的コイル塞栓術を施行し、良好な経過を辿った1例を経験したために報告する。

**肺動脈弁バルーン形成術前後で運動時の血行動態評価を行った肺動脈弁狭窄症の一例****A case of pulmonary stenosis with exercise hemodynamic measurement before and after balloon pulmonary valvuloplasty**小牧 聡一<sup>1)</sup>、兒玉 祥彦<sup>2)</sup>、山本 紗子<sup>1)</sup>、田中 浩喜<sup>1)</sup>、山口 昌志<sup>1)</sup>、森林 耕平<sup>1)</sup>、原田 雅子<sup>2)</sup>、井手口 武史<sup>1)</sup>、松浦 祐之介<sup>1)</sup>、古川 貢之<sup>3)</sup>、盛武 浩<sup>2)</sup>、鶴田 敏博<sup>1)</sup>、海北 幸一<sup>1)</sup>宮崎大学医学部 内科学講座 循環器・腎臓内科学分野<sup>1)</sup>、宮崎大学医学部 発達泌尿生殖医学講座 小児科学分野<sup>2)</sup>、宮崎大学医学部 外科学講座 心臓血管学分野<sup>3)</sup>Soichi Komaki<sup>1)</sup>、Yoshihiko Kodama<sup>2)</sup>、Kinuko Yamamoto<sup>1)</sup>、Hiroki Tanaka<sup>1)</sup>、Masashi Yamaguchi<sup>1)</sup>、Kohei Moribayashi<sup>1)</sup>、Masako Harada<sup>2)</sup>、Takeshi Ideguchi<sup>1)</sup>、Yunosuke Matsuura<sup>1)</sup>、Koji Furukawa<sup>3)</sup>、Hiroshi Moritake<sup>2)</sup>、Toshihiro Tsuruda<sup>1)</sup>、Koichi Kaikita<sup>1)</sup>Division of Cardiovascular Medicine and Nephrology, Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, University of Miyazaki<sup>1)</sup>、Division of Pediatrics, Faculty of Medicine, University of Miyazaki<sup>2)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery, Faculty of Medicine, University of Miyazaki<sup>3)</sup>

【背景】肺動脈弁狭窄症は、最大圧較差40mmHg以上が肺動脈弁バルーン形成術の適応とされているが、中等症以下の症例では症状を呈することは少なく、治療後の運動耐容能を評価した報告は少ない。

【症例】52歳女性。小児期から肺動脈弁狭窄症を指摘されていたが、自覚症状はなく経過観察されていた。50歳頃よりNYHA II度の労作時呼吸困難感を自覚するようになった。エルゴメーターによる運動負荷心エコーでは、一回心拍出量は65.5→51.0mlと負荷後の低下を示し、最大圧較差は38→67mmHgと高値であった。心肺運動負荷試験では、最大酸素摂取量は18.8ml/min/kgであった。心臓カテーテル検査では、肺動脈弁前後の最大圧較差は42mmHgであった。有症候性の中症肺動脈弁狭窄症として治療適応と判断し、肺動脈バルーン形成術を行い、最大圧較差は19mmHgまで改善した。治療1ヶ月後の運動負荷心エコーでは、一回心拍出量は78.2→81.9mlと負荷後の増加を得られ、心肺運動負荷試験では、最大酸素摂取量は21.9ml/min/kgであった。

【考察】心肺運動負荷試験における最大酸素摂取量の増加は、最大運動能力の向上を示すことが知られている。本症例で認めた治療前後の運動時の一回心拍出量の変化や最大酸素摂取量の増加は、肺動脈弁狭窄症の治療効果の判定に有用である可能性があり、貴重な症例と考え報告する。

## 当院における成人期に実施された心外導管型フォンタン手術の中遠隔期成績

### Mid- to long-term results of extracardiac conduit Fontan procedure performed in adulthood.

神野 太郎<sup>1)</sup>、丸山 篤志<sup>1)</sup>、住友 直文<sup>1)</sup>、小柳 喬幸<sup>1)</sup>、小平 真幸<sup>2)</sup>、木村 成卓<sup>3)</sup>、山岸 敬幸<sup>4)</sup>

慶應義塾大学医学部小児科<sup>1)</sup>、慶應義塾大学医学部循環器内科<sup>2)</sup>、慶應義塾大学医学部心臓血管外科<sup>3)</sup>、東京都立小児総合医療センター循環器内科<sup>4)</sup>

Taro Kono<sup>1)</sup>、Atsushi Maruyama<sup>1)</sup>、Naofumi Sumitomo<sup>1)</sup>、Takayuki Oyanagi<sup>1)</sup>、Masaki Kodaira<sup>2)</sup>、Naritaka Kimura<sup>3)</sup>、Hiroyuki Yamagishi<sup>4)</sup>

Keio University Department of Pediatrics<sup>1)</sup>、Keio University Department of Cardiology<sup>2)</sup>、Keio University Department of Cardiovascular Surgery<sup>3)</sup>、Tokyo Metropolitan Children's Medical Center Department of Cardiology<sup>4)</sup>

【背景】成人期に実施された心外導管型フォンタン手術(ecTCPC)の中遠隔期成績の報告は少ない。

【方法】診療録から後方視的に検討した。1999年1月-2009年1月に当院でecTCPCを行われた手術時年齢16歳以上の患者のうち、術後10年以上以降に心臓カテーテル検査が行われている患者を対象とした。術後10年以上以降のカテーテル検査、血液検査、肝臓エコー検査、再介入を検討した。

【結果】患者は5例で、女性が4例、TCPC実施年齢17-37(中央値27)歳、TCPC実施時PA index 104-262(中央値203)、Conduit size 20-22(中央値20)mm、追跡期間12-23(中央値15)年、追跡終了時年齢39-52(中央値42)歳だった。TCPC後12-23(中央値14)年後の心臓カテーテル検査において、CI 1.4-2.0(中央値1.7)L/min/m<sup>2</sup>、CVP 6-13(中央値9)mmHg、FA SatO<sub>2</sub> 95.2-97.8(中央値96)%、mPAP 6-13(中央値8)mmHg、Rp 0.5-2.6(中央値1.7)W・U/m<sup>2</sup>、SVEDP 5-16(中央値8)mmHgだった。γ-GTP 31.0-119.0(中央値33.0)U/L、Plt 10.1-26.9(中央値12.8)万/μL、肝臓エコーで肝細胞癌(HCC)の合併はなかった。再介入はAPCコイル塞栓が1例、心不全入院1回が1例、チアノーゼ腎症に対する腹膜透析導入が1例だった。遠隔期死亡例はなく全例就労を継続していた。

【考察】TCPC時の肺血管床が保たれており、Conduit sizeが充分なため、CVPの上昇が軽度と考えられた。長期間チアノーゼだったことによる合併症には注意が必要と考えられた。

## Fontan術後症例の体成分分析

### Body composition analysis of Fontan Patients.

中嶋 八隅<sup>1,2)</sup>、宮崎 文<sup>1,2)</sup>、井上 奈緒<sup>1)</sup>、斉藤 秀輝<sup>2)</sup>

聖隷浜松病院 小児循環器科<sup>1)</sup>、聖隷浜松病院 成人先天性心疾患科<sup>2)</sup>

Yasumi Nakashima<sup>1,2)</sup>、Aya Miyazaki<sup>1,2)</sup>、Nao Inoue<sup>1)</sup>、Hideki Saito<sup>2)</sup>

Seirei Hamamatsu General Hospital, Pediatric cardiology<sup>1)</sup>、Seirei Hamamatsu General Hospital, Congenital Heart Disease<sup>2)</sup>

はじめに：Inbodyは生体電気インピーダンス分析(BIA法)により体成分分析を行う装置で、得られるパラメーターと心疾患患者の臨床アウトカムとの関連性が報告されている。

目的：Fontan術後症例の体成分分析結果を二心室修復症例と比較検討する。

方法：Inbody970(Inbody社製)を用いて体重、体脂肪量、骨格筋量を測定し、体脂肪率、骨格筋率を算出した。対象は当院通院中の15歳以上の先天性心疾患術後症例。Fontan群(F群)、二心室修復群(B群)に分類しデータを比較検討した。

結果：女性例が少なく今回は男性例に限定した。F群8名、B群6名だった。検査時年齢、身長は有意差がなかった。BMI(kg/m<sup>2</sup>)はF群で低値(F群：19.6 14.9-24.6, B群：25.9 19.0-30.6, p<0.05)で、体脂肪率(%)もF群で低値だった(F群：19.1 11.9-35.8, B群：31.9 20.8-39.8, P<0.05)。体水分量、ミネラル量は有意差がなかったが、タンパク質量(%)はF群で低値(F群：87.4 76.9-98.9, B群：99.7 79.6-122.4, p<0.05)だった。骨格筋率(%)は有意差がなかった(F群：43.7 34.8-48.6, B群：37.5 33.3-43.5, p=0.06)が、骨格筋指数(kg/m<sup>2</sup>)はF群で低値だった(F群：6.75 4.3-7.6, B群：7.65 6.8-8.1, P<0.05)だった。細胞外水分比(ECW/TBW)は両群で有意差はなかった。

結語：Fontan症例はBMI、骨格筋指数、体脂肪、タンパク質量が二心室修復症例より栄養状態悪化、サルコペニアの傾向が見られた。

## Fontan術後13年の造影CTを契機に発見された胃静脈瘤の血行再建前後での変化

## Changes of Gastric Varices Before and After Hemodynamic Reconstruction Detected by Contrast-Enhanced CT 13 Years After Fontan Procedure

井口 貴文、星野 真介、藤田 聖実、古川 央樹

滋賀医科大学医学部附属病院 小児科

Takafumi Iguchi, Shinsuke Hoshino, Masami Fujita, Ouki Furukawa

Shiga University of Medical Science Pediatric Department

【背景】Fontan術後遠隔期の合併症として肝硬変や肝細胞がんなどの肝合併症が知られるが、胃食道静脈瘤の発生頻度や時期についての報告はまだ少なく、またFontan血行再建術前後の静脈瘤の経過報告はない。

【症例】三尖弁閉鎖症(IIc)、大動脈離断に対して1歳10か月時にFontan術が行われた17歳男性。Fontan術後1年時、5年時に心臓カテーテル検査で中心静脈圧(CVP)が11-12 mmHgと診断されて以来、近医で定期診察されていたが心臓カテーテル検査は施行されていなかった。術後13年時点でスクリーニングのために行われた腹部造影CT検査で胃静脈瘤の所見があり、上部消化管内視鏡検査(EGD)で確定診断した。同年の心臓カテーテル検査で左肺動脈狭窄、CVP高値(18 mmHg)を認め、左肺動脈再建術、大動脈つり上げ術を行った。術後1年時点で心臓カテーテル検査を行い、CVPは11 mmHgまで改善していたが、EGDで胃静脈瘤の所見は軽度増悪傾向だった。

【考察】Fontan術後の胃静脈瘤の発生の報告は、術後数年から数十年と幅広い。本症例では、術後スクリーニングの際に発見されたが、小児患者では内視鏡検査の機会も少なく、術後早期から胃食道静脈瘤が起こりうることを念頭に置く必要がある。また本症例では術後CVPが低下したにも関わらず静脈瘤は増悪傾向であり、定期的な経過観察が必要である。

## 青年期CHD患者におけるサルコペニアに関する調査研究

## Research Study on Sarcopenia in Adolescent CHD Patients

野崎 良寛<sup>1)</sup>、西川 浩子<sup>2)</sup>、山口 礼乃<sup>2)</sup>、清水 朋枝<sup>2)</sup>、俣木 優輝<sup>2)</sup>、渡慶次 香代<sup>2)</sup>、林 知洸<sup>1)</sup>、矢野 悠介<sup>1)</sup>、石踊 巧<sup>1)</sup>、村上 卓<sup>1,3)</sup>、川松 直人<sup>4)</sup>、町野 智子<sup>4,5)</sup>、石津 智子<sup>4,5)</sup>、高田 英俊<sup>1,3)</sup>筑波大学附属病院 小児科<sup>1)</sup>、筑波大学附属病院 リハビリテーション科<sup>2)</sup>、筑波大学 医学医療系 小児科<sup>3)</sup>、筑波大学附属病院 循環器内科<sup>4)</sup>、筑波大学 医学医療系 循環器内科<sup>5)</sup>Yoshihiro Nozaki<sup>1)</sup>、Hiroko Nishikawa<sup>2)</sup>、Ayano Yamaguchi<sup>2)</sup>、Tomoe Shimizu<sup>2)</sup>、Yuuki Matagi<sup>2)</sup>、Kayo Tokeji<sup>2)</sup>、Tomohiro Hayashi<sup>1)</sup>、Yuusuke Yano<sup>1)</sup>、Takumi Ishiodori<sup>1)</sup>、Takashi Murakami<sup>1,3)</sup>、Naoto Kawamatsu<sup>4)</sup>、Tomoko Machino<sup>4,5)</sup>、Tomoko Ishidu<sup>4,5)</sup>、Hidetoshi Takada<sup>1,3)</sup>Department of Pediatrics, University of Tsukuba Hospital<sup>1)</sup>、Department of Rehabilitation, University of Tsukuba Hospital<sup>2)</sup>、Department of Child Health, Faculty of Medicine, University of Tsukuba<sup>3)</sup>、Department of Cardiology, University of Tsukuba Hospital<sup>4)</sup>、Department of Cardiology, Faculty of Medicine, University of Tsukuba<sup>5)</sup>

【はじめに】先天性心疾患(CHD)患者中年期において筋力および筋肉量の減少しているサルコペニアの有所見率が高いことが報告されている。しかし、青年期CHD患者の検討はまだ少なく、今回、現状を評価することを目的とする。

【方法】青年期CHD患者を対象とし、電気インピーダンス法で体組成を、理学療法士により新スポーツテストの項目にもある握力、立ち幅跳び距離などを計測した。性別と年齢を考慮し可能な限りZ-score((計測値 - 平均値)/標準偏差)に変換した。

【結果】対象は31名(男性20名、女性11名)、年齢14.6±1.9歳、フォンタン術後13名、二心室疾患18名(体心室右室2例、大動脈弁疾患5例、修復後ToFなど11例)。BMI 18.3±2.5(Z -0.79±1.20)、骨格筋指数(SMI)、男性5.8±1.1kg/m<sup>2</sup>(Z -1.7±1.3)、女性5.6±0.5kg/m<sup>2</sup>(Z -0.3±0.9)、体重に対する骨格筋重量の標準比は上肢89±13%、下肢99±10%、体脂肪率は男性14.9±5.7%、女性27.0±6.9%でその世代における極端な肥満はなかった。握力24.0±8.3kg(Z -0.85±1.12)、立ち幅跳び162±37.2cm(Z -1.40±1.39)で、Z -1.0と健常集団より低い傾向にあった。

【考察とまとめ】青年期CHD患者では筋力が低く、男性で骨格筋量が年齢に比して低い傾向が見られた。BMIが低い痩せ型が多い中で、体重に占める骨格筋重量は上肢が低く、下肢が保たれる傾向があった。定期的な運動習慣を持つ患者は少なく、通学が筋力維持に寄与している可能性がある。

**P-48 Fontan手術後に肝細胞癌を発症し、手術・加療後にも再発・増悪を来した2例**

**Two cases of hepatocellular carcinoma that developed after Fontan operation and recurred or worsened after surgery and treatment**

本間 友佳子、早淵 康信

徳島大学大学院 医歯薬学研究部 小児科

Yukako Homma、Yasunobu hayabuchi

Department of Pediatrics Graduate School of Medical Science Tokushima University

【症例1】23歳、女性。三尖弁閉鎖のため1歳でFontan術を施行された。SpO<sub>2</sub> 87-89%ほどで14歳時に施行された直近の心臓カテーテル検査ではCVP 13-15mmHgであった。心窩部痛を主訴に救急外来を受診した際に偶発的に肝臓に腫瘤を指摘された。造影MRIでS1, S6/7に肝細胞腺腫/肝細胞癌を疑われ、肝生検で病理診断された。術前化学療法(Atezolizumab + Bevacizumab)を先行したが、経過中に右白蓋骨転移による病的骨折を発症した。その後も腫瘍は増大し、化学療法(Durvalumab + Tremelimumab)を継続しながら肝動脈化学塞栓療法を施行した。

【症例2】31歳、男性。無脾症、右室性単心室、両大血管右室起始に対して5歳時にFontan術を施行された。現在SpO<sub>2</sub> 88-90%で26歳時に施行した直近の心臓カテーテル検査ではCVP 12mmHgであった。消化器内科の定期フォロー中に肝繊維化に加えて腹部エコーでS3に肝腫瘤を指摘され、肝生検や造影CTを施行された。過形成結節も考慮されたが新規病変であることやAFP高値などから悪性が否定できないと判断され、外科的肝切除された。病理結果は低分化型腺癌であった。肝部分切除1年8か月後にAFP上昇、新規腫瘤病変を認め、ラジオ波焼却術を施行した。肝細胞癌に対する投薬はせずに経過観察されている。

【考察】日本におけるFALD・肝細胞癌の予後の詳細は不明なことが多く、今後、検査や治療方針に関しての症例蓄積が待たれる。

**P-49 術後遠隔期に心不全症状を呈した持続性頻脈を伴うAPC-Fontan術後症例**

**A Case of Severe Heart Failure with Persistent Tachycardia after APC-Fontan Procedure**

松田 浩一<sup>1)</sup>、馬場 志郎<sup>1)</sup>、塩見 紘樹<sup>2)</sup>、福村 史哲<sup>1)</sup>、久米 英太郎<sup>1)</sup>、赤木 健太郎<sup>1)</sup>、平田 拓也<sup>1)</sup>、滝田 順子<sup>1)</sup>

京都大学医学部附属病院 小児科<sup>1)</sup>、京都大学医学部附属病院 循環器内科<sup>2)</sup>

Koichi Matsuda<sup>1)</sup>、Shiro Baba<sup>1)</sup>、Hiroyuki Shiomi<sup>2)</sup>、Fumiaki Fukumura<sup>1)</sup>、Eitaro Kume<sup>1)</sup>、Kentarō Akagi<sup>1)</sup>、Takuya Hirata<sup>1)</sup>、Junko Takita<sup>1)</sup>

Kyoto University Hospital, Department of Pediatrics<sup>1)</sup>、Kyoto University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine<sup>2)</sup>

【緒言】心房肺動脈吻合法(APC-Fontan)術後の心房性不整脈に起因する血行動態破綻報告が散見される。今回、三尖弁閉鎖症(TA) APC-Fontan術後遠隔期に高心拍持続心不全症例を経験した。

【症例】36歳女性。チアノーゼを契機に日齢9でTA(1b)と診断、5歳時にAPC-Fontan実施。その後外来受診は自己中断となっていた。約20年後の35歳時、息切れを主訴に近医受診。利尿剤によって一旦は軽快したが、約1年後に体重110 kg/身長155cm(BMI 46)で心不全症状が再燃し当院紹介入院。左室壁運動は著名に低下し、CVP 28mmHg, PCWp/LVEDp 22/22mmHg, Rp/Rs=3.97/44.4U・m<sub>2</sub>, C.I=1.5L/min/m<sub>2</sub>であった。高体肺血管抵抗・低心拍出・静脈うっ滞に対しPDE III阻害薬とARBを開始。更に利尿剤を増量しHOT導入後軽快自宅退院。経過中90-100/minの頻脈持続あり、心房頻拍持続の鑑別のため精査入院予定である。

【考察】APC-Fontan術後遠隔期の血行動態破綻原因の一つに頻脈誘発性心筋症があるが、心拍コントロールにより心機能改善が期待できる。

【結語】APC-Fontanの心室機能低下に対して多視点から方針検討が必要である。

**P-50 過多月経による鉄欠乏に対し鉄静注が有効であったFontan術後患者の一例****A case of effective intravenous iron administration for iron deficiency due to menorrhagia in a patient with fontan circulation**

小野 幸代<sup>1)</sup>、小坂田 皓平<sup>1)</sup>、實川 美緒花<sup>2)</sup>、虫明 和徳<sup>1)</sup>、荻野 佳代<sup>2)</sup>、林 知宏<sup>2)</sup>、福 康志<sup>1)</sup>、脇 研自<sup>2)</sup>、  
門田 一繁<sup>1)</sup>、新垣 義夫<sup>2)</sup>

倉敷中央病院 循環器内科<sup>1)</sup>、倉敷中央病院 小児科<sup>2)</sup>

Sachiyo Ono<sup>1)</sup>、Kohei Osakada<sup>1)</sup>、Mioka Jitsukawa<sup>2)</sup>、Kazunori Mushiake<sup>1)</sup>、Kayo Ogino<sup>2)</sup>、Tomohiro Hayashi<sup>2)</sup>、  
Yasushi Fuku<sup>1)</sup>、Kenji Waki<sup>2)</sup>、Kazushige Kadota<sup>1)</sup>、Yoshio Arakaki<sup>2)</sup>

Kurashiki Central Hospital Cardiovascular medicine department<sup>1)</sup>、Kurashiki Central Hospital Pediatrics department<sup>2)</sup>

症例は32歳女性。単心室、肺動脈閉鎖に対し3歳時にmodified Fontanを施行され、22歳より小児科から循環器内科に移行し外来フォロー中であった。抗血小板剤としてアスピリン100mgを定期的内服していたが、26歳時より過多月経によるHb 11 g/dL程度の貧血を認め、血清鉄 26 μg/dL、フェリチン 10 ng/mLと鉄欠乏を認めた。経口の鉄剤内服を開始し貧血の改善および血清鉄、フェリチンの上昇を認めたため、毎日の内服から週2回の内服に変更したが、貧血の増悪はないものの血清鉄 30 μg/dL、フェリチン5 ng/mLと再度鉄欠乏の状態となった。毎日の鉄剤内服に再度変更したところ、嘔気等の腹部症状が出現し、内服による鉄補充が困難と判断したため、カルボキシマルトース第二鉄の静注を開始した。静注3か月後、血清鉄 56 μg/dL、フェリチン 21ng /mLと改善傾向となり、より効果を得るためデリソマルトース第二鉄に変更し静注を行ったところ、3か月後の血液検査では血清鉄 84 μg/dL、フェリチン 116 ng/mLと更なる改善を認め、鉄剤の経口投与を中止できた。先天性心疾患患者は抗血栓薬を内服していることが多く、特に女性は過多月経による鉄欠乏状態となることも少なくない。成人循環器領域では、慢性心不全と鉄欠乏の関連が報告されている。今回鉄静注にて劇的な鉄欠乏の改善が得られた症例を経験したため、当院で鉄欠乏に対し鉄静注を使用した症例のまとめ及び若干の考察を加え報告する。

**P-51 外的圧迫によりTCPC導管が閉塞したFontan術後の症例****Case report of a Gore-Tex TCPC conduit obstruction caused by external compression**

加田 賢治<sup>1)</sup>、村上 央<sup>1)</sup>、加藤 寛之<sup>1)</sup>、太田 智之<sup>1)</sup>、須賀 一将<sup>1)</sup>、太田 竜右<sup>1)</sup>、桜井 卓<sup>1)</sup>、野中 利通<sup>1)</sup>、  
桜井 寛久<sup>1)</sup>、櫻井 一<sup>2)</sup>

独立行政法人地域医療機能推進機構 中京病院 循環器内科<sup>1)</sup>、名古屋大学医学部付属病院 心臓外科<sup>2)</sup>

Kenji Kada<sup>1)</sup>、Hisashi Murakami<sup>1)</sup>、Hiroyuki Kato<sup>1)</sup>、Tomoyuki Ohta<sup>1)</sup>、Kazumasa Suga<sup>1)</sup>、Ryusuke Ohta<sup>1)</sup>、  
Taku Sakurai<sup>1)</sup>、Toshimichi Nonaka<sup>1)</sup>、Hirohisa Sakurai<sup>1)</sup>、Hajime Sakurai<sup>2)</sup>

JCHO Chukyo Hospital Department of Cardiology<sup>1)</sup>、Nagoya University Department of Cardiac Surgery<sup>2)</sup>

症例は23才男性。生後、当院にて単心室症、肺動脈閉鎖症と診断された。両側B-Tシャント手術を経て、2才時にTCPC手術(両側Glenn + 18 mm Gore-Tex導管)が施行された。15才時にA小児病院に転院し管理を受けていた(アスピリン81mgとワルファリン3mg)。

23才時、成人施設移行目的にて当院循環器内科に紹介・受診された。自覚症状は無かったが、腹壁～胸壁の静脈怒張と軽度の両下肢浮腫を認めた。血圧118/66mmHg、脈拍79/分、SPO<sub>2</sub>>91%であった。血清BNP28.0pg/ml。経胸壁心エコーではEF50%、房室弁逆流1度、大動脈弁逆を認めず、IVC径15mmであった。CTでは肺動脈とIVC間の導管がほぼ全長にわたり、外部から圧排され閉塞していた。圧排物は内部に小範囲の石灰化を有し、造影効果は無く、ガリウムシンチの集積を認めなかった。血清腫瘍マーカー陰性であった。圧排物の質的診断は困難であったが、悪性腫瘍は否定的と考えた。開心術にて前回の人工血管吻合部を残し、新たな人工血管(リング付20 mm Gore-Tex)に置換した。圧排物は古い血栓であった。日常診療における身体所見の重要性を痛感した症例であった。

P-52

**S7のHCCに対して腹腔鏡下肝部分切除術を施行したFontan術後遠隔期の一例****Laparoscopic partial hepatectomy for S7 hepatocellular carcinoma in a patient with Fontan circulation**

千田 有紗<sup>1)</sup>、福田 旭伸<sup>1)</sup>、白井 文晶<sup>2)</sup>、上村 航也<sup>1)</sup>、岡本 裕哉<sup>1)</sup>、竹内 真理子<sup>1)</sup>、鈴木 真希子<sup>3)</sup>、松本 賢亮<sup>4)</sup>、宗 慎一<sup>5)</sup>、田井 謙太郎<sup>5)</sup>、木戸 正浩<sup>5)</sup>、田中 秀和<sup>1)</sup>

神戸大学大学院医学研究科内科学講座 循環器内科学分野<sup>1)</sup>、加古川中央市民病院<sup>2)</sup>、北播磨総合医療センター<sup>3)</sup>、兵庫県立丹波医療センター<sup>4)</sup>、神戸大学大学院医学研究科外科学講座 肝胆膵外科学分野<sup>5)</sup>

Arisa Senda<sup>1)</sup>、Terunobu Fukuda<sup>1)</sup>、Takeaki Shirai<sup>2)</sup>、Koya Uemura<sup>1)</sup>、Hiroya Okamoto<sup>1)</sup>、Mariko Takeuchi<sup>1)</sup>、Makiko Suzuki<sup>3)</sup>、Kensuke Matsumoto<sup>4)</sup>、Shinichi Sou<sup>5)</sup>、Kentarou Tai<sup>5)</sup>、Masahiro Kido<sup>5)</sup>、Hidekazu Tanaka<sup>1)</sup>

Kobe University Cardiovascular Department<sup>1)</sup>、Kakogawa Central City Hospital<sup>2)</sup>、Kitaharima medical center<sup>3)</sup>、Hyogo Prefectural Tamba Medical Center<sup>4)</sup>、Kobe University Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery Department<sup>5)</sup>

症例は肺動脈閉鎖(PA/IVS)の診断で二心室修復を試みたが最終的に成人期にFontan循環となった39歳女性。出生後に経肺動脈直視下肺動脈弁切開術、生後6か月時と3歳時にBT短絡手術を受け、9歳時にMVOPによる右室流出路再建術と6mmの閉塞付きASD閉鎖で二心室修復を行ったがチアノーゼの改善なく15歳時に両方向グレン手術、21歳時にfenestrated-EC-TCPC手術を行った。その他、34歳時には洞不全症候群に対して心外ペースメーカーが留置されている。心機能良好で成人期のCVP 10 mmHg、SpO<sub>2</sub> 90%程度で安定した循環動態であったが、FALDのスクリーニングの血液検査でAFP 59.4 ng/mLと高値で、造影エコーおよび造影CT検査の結果S7領域の肝細胞癌(HCC)と診断された。多職種協議の結果、CVP値が許容内との判断で腹腔鏡下肝部分切除術の方針とし、気腹や体位変換により出血の制御が困難な状況となれば開腹手術の方針とした。幸いにも気腹圧10 mmHgでもCVP 10-12 mmHg程度に血行動態はおちついており、手術時間は3時間13分、出血量は100 mlで手術は終了した。術後経過良好で独歩退院となった。

近年FALDに伴うHCCの報告が増えているが、腹部エコーやAFPなどの血液検査による定期的なHCCのスクリーニングによる早期発見が重要とされる。Fontan特有の高CVP値やFALDによる血小板減少は出血の制御に難渋しやすいため腹腔鏡下肝切除術が躊躇される病態であるが、症例選択次第では十分に実施可能な術式である。

P-53

**スタンプの主肺動脈に疣腫ができた感染性心内膜炎のフォンタン症例****Infectious endocarditis in the pulmonary artery stump of a Fontan patient**

満下 紀恵<sup>1,3)</sup>、本岡 眞琴<sup>2)</sup>、芳本 潤<sup>1,3)</sup>、廣瀬 圭一<sup>3,4)</sup>、田中 靖彦<sup>1,3)</sup>

静岡県立こども病院循環器科<sup>1)</sup>、静岡県立総合病院循環器内科<sup>2)</sup>、静岡県立総合病院成人先天性心疾患科<sup>3)</sup>、静岡県立こども病院心臓血管外科<sup>4)</sup>

Norie Mitsushita<sup>1,3)</sup>、Makoto Motooka<sup>2)</sup>、Jun Yoshimoto<sup>1,3)</sup>、Keiichi Hirose<sup>3,4)</sup>、Yasuhiko Tanaka<sup>1,3)</sup>

Shizuoka Children's Hospital Cardiology Department<sup>1)</sup>、Shizuoka General Hospital Cardiology Department<sup>2)</sup>、Shizuoka General Hospital Adult Congenital Heart Disease Department<sup>3)</sup>、Shizuoka Children's Hospital Cardiovascular surgery<sup>4)</sup>

【はじめに】フォンタン手術において主肺動脈はスタンプとして残すことがある。スタンプ部位に感染性心内膜炎を起こしたフォンタン症例を経験したので報告する。

【症例】43歳男性。左室型単心室、肺動脈弁狭窄が軽度で1歳時に肺動脈バンディング術施行、16歳時に20mmの人工血管によりフォンタン術を施行、肺動脈はパッチ閉鎖した。肺動脈と心室の交通が残存、18歳時にリーク閉鎖術を施行するもリーク残存した。22歳再リーク閉鎖、肺動脈弁尖は切除。37歳ペースメーカー植込み術施行。FALDによる肝硬変合併。NYHA1度。職業農業。数年前からうっ血による下肢静脈瘤を認めた。43歳、発熱6日目にて近医受診し感染性心内膜炎の疑いで紹介入院。主肺動脈スタンプ部に疣腫を認めた。血液培養でS.Agalactiaeが検出、CFPM+VCMからPcG+GMで加療したが、急性腎障害やSARS-COV-2感染、血小板減少などで数回抗生剤を変更した。血液培養は入院後4日目には陰性となった。疣腫は6週間目には消失、腎機能は、徐々に改善したが発症前までには戻っていない。

【結語】スタンプに感染性心内膜炎を起こしたフォンタン例を経験した。フォンタン症例では血栓や感染性心内膜炎において注意すべき形態であり、手術戦略を考慮する必要がある。

P-54

**未修復大動脈縮窄、体肺側副動脈、パラシュート僧帽弁を合併する成人期心不全の1例**

**An adult case of heart failure with unrepaired aortic coarctation, aortopulmonary collateral arteries, and mitral stenosis due to parachute mitral valve**

野口 祐<sup>1,2)</sup>、三宅 誠<sup>1,2)</sup>、土井 拓<sup>1,3)</sup>、田村 俊寛<sup>2)</sup>

天理よるづ相談所病院 先天性心疾患センター<sup>1)</sup>、天理よるづ相談所病院 循環器内科<sup>2)</sup>、天理よるづ相談所病院 小児循環器内科<sup>3)</sup>  
Yu Noguchi<sup>1,2)</sup>、Makoto Miyake<sup>1,2)</sup>、Hiraku Doi<sup>1,3)</sup>、Toshihiro Tamura<sup>2)</sup>

Tenri Hospital, Congenital Heart Disease Center<sup>1)</sup>、Tenri Hospital, Department of Cardiology<sup>2)</sup>、Tenri Hospital, Department of Pediatric Cardiology<sup>3)</sup>

症例は42歳男性。乳児期に心室中隔欠損症(VSD)、動脈管開存(PDA)、大動脈縮窄(CoA)を指摘され2歳時にVSDとPDAの閉鎖術を施行された。CoAは圧較差5 mmHgと軽度であったため経過観察となっていた。26歳時の心臓カテーテル検査では、CoA進行と併せて体肺側副動脈(APCAs)を認めた。治療を勧められたが通院を自己中断。今回、労作時息切れを認め、当科外来を受診。心エコー図では左室拡大、パラシュート僧帽弁による僧帽弁狭窄症(MS)を認めた。CTでは下行大動脈、両側内胸動脈、腹腔動脈分枝などから多数のAPCAsを認めた。心臓カテーテル検査では肺動脈圧63/40(51) mmHg、肺動脈楔入圧33 mmHg、心係数2.04 L/min/m<sup>2</sup>と左心不全由来の肺高血圧症を認めた。CoAは圧較差32 mmHg、MSは平均圧較差12.7 mmHg、僧帽弁口面積0.97 cm<sup>2</sup>であった。心臓MRIではQp/Qs 1.06であった。本症例ではCoA進行、重症MS、APCAsが心不全の発症因子と考えられたが、APCAs発達の原因は不明であった。肺血流低下の病態のない成人例でAPCAsを合併する報告は稀であり、また本症例における複合した病態に対する治療方針の判断に苦慮したため、報告とする。

P-55

**心内修復術後遠隔期に心機能低下を認めた重度の知的障害のあるダウン症男性の一例**

**Severe Cardiac Dysfunction Late after Corrective Surgery for Ventricular Septal Defect in a Young Adult with Down Syndrome and Severe Mental Retardation**

蘆田 温子、岸 勘太、町原 功実、水岡 敦喜、小田中 豊、尾崎 智康、芦田 明

大阪医科薬科大学病院 小児科

Atsuko Ashida, Kanta Kishi, Isami Machihara, Atsuki Mizuoka, Yutaka Odanaka, Noriyasu Ozaki, Akira Ashida

Osaka Medical and Pharmaceutical University Hospital Department of Pediatrics

【現病歴】生後6か月、他院で心室中隔欠損・心房中隔欠損閉鎖術施行。同院での心エコーは5歳、循環器外来は16歳が最後。以降、コロナ禍となり同院の通院中断。近医である当院へは内分泌外来のみ定期受診。19歳時の定期受診時、1か月前からの活気不良、下腿浮腫があり、心エコーで左室駆出率の著明な低下を認めた。

【既往歴】急性骨髄性白血病AML：1歳時、前述の病院で化学療法。甲状腺機能低下症：チラーゼン内服

【入院時現症】身長 152cm 体重 38.8kg (3か月前比+5.8kg) 心拍 102回/分 血圧 139/69mmHg 呼吸数 18回/分 体温 36.6度 SpO<sub>2</sub> 98%(室内気) 呼吸音・心音とも正常腹部膨隆あり

【検査所見】血液検査:Hb 8.7g/dL BNP 570.8pg/mL eGFR 81ml/min/1.73m<sup>2</sup> 胸部Xp:CTR 59% 心電図:CRBBB,LVH 心エコー:LVDd 48.9mm LVEF 23%【経過】脚気心、心アミロイドーシス、多発性骨髄腫、心筋炎、膠原病などを鑑別したが否定的。重度知的障害があり心カテ・MRIは行えなかった。AML治療による心筋障害を疑い、ACE-Iとβ遮断薬開始し、現在、LVEF 35%、BNP18.2pg/mL、CTR50%まで改善。腎機能低下傾向にありACE-IからARNIに変更。

【考察】重度知的障害やコロナ禍などが原因で定期フォローが十分でなかった症例である。薬剤性心筋障害を疑っているが、アントラサイクリン系薬剤投与後、遠隔期でも心筋障害が発生したとの報告もあり、定期フォローの重要性を再認識した。

**P-56 小児期からの慢性的左室収縮不全に心不全基礎治療薬を導入し収縮能の改善を認めた一例**

**A case of improved chronic left ventricular systolic dysfunction since childhood by the titration of basic heart failure medications.**

堀添 善尚、内山 洋太、田島 亜佳里、濱元 裕喜、窪菌 琢郎、大石 充

鹿児島大学病院心臓血管内科

Yoshihisa Horioe, Yota Uchiyama, Akari Tajima, Yuki Hamamoto, Takuro Kubozono, Mitsuru Ohishi

Department of Cardiovascular medicine, Kagoshima University Hospital

27歳男性。出生直後から心雑音あり、先天性僧帽弁狭窄と診断。X-27年(生後3か月)、初回の僧帽弁置換術(生体弁)。X-22年(5歳)、再置換術(生体弁)。X-14年(13歳)、再々置換術(機械弁)。X-5年/9月(22歳)、ACHD外来へ移行、LVEF 40% (TTE)、移行時の心不全基礎治療薬はカルベジロール10mgのみ。X-4年/1月、心不全基礎治療薬の強化を開始。X-4/9月、LVEF 40% (TTE)。カルベジロール増量、エナラプリル→サクビトリルバルサルタンへの変更・増量、スピロノラクトン導入、ダバグリフロジン導入などの心不全基礎治療薬のtitrationを順次おこなっていった。X-1年/1月、LVEF 40% (CMR)、LGE+。X-1年/10月、LVEF 49% (TTE)。X年/3月、LVEF 49% (CMR)、LGE縮小。経過中、NYHA I°で自覚症状はなく、収縮期血圧100前後と低めであり、BNPも10~20pg/mLと低値で推移していたが、心不全基礎治療薬の積極的なtitrationにより左室収縮能の改善を認めた症例を経験したため報告する。

**P-57 心室中隔欠損症の術後遠隔期に肺動脈弁狭窄症によるうっ血性心不全を発症した一例**

**A case of congestive heart failure due to pulmonary valve stenosis after ventricular septal defect surgery**

下野 裕依<sup>1)</sup>、石坂 傑<sup>1)</sup>、川崎 祐寛<sup>1)</sup>、島野 金太郎<sup>1)</sup>、高橋 昌寛<sup>1)</sup>、高柳 涼<sup>2)</sup>、神林 諒<sup>1)</sup>、中村 公亮<sup>1)</sup>、玉置 陽生<sup>1)</sup>、中尾 元基<sup>1)</sup>、南田 大朗<sup>2)</sup>、加藤 伸康<sup>2)</sup>、神谷 究<sup>1)</sup>、永井 利幸<sup>1)</sup>、若狭 哲<sup>2)</sup>、安斉 俊久<sup>1)</sup>

北海道大学病院 循環器内科<sup>1)</sup>、北海道大学病院 心臓血管外科<sup>2)</sup>

Yui Shimono<sup>1)</sup>、Suguru Ishizaka<sup>1)</sup>、Masahiro Kawasaki<sup>1)</sup>、Kintaro Shimano<sup>1)</sup>、Akinori Takahashi<sup>1)</sup>、Ryo Takayanagi<sup>2)</sup>、Makoto Kambayashi<sup>1)</sup>、Kosuke Nakamura<sup>1)</sup>、Yoji Tamaki<sup>1)</sup>、Motoki Nakao<sup>1)</sup>、Taro Minamida<sup>2)</sup>、Nobuyasu Kato<sup>2)</sup>、Kiwamu Kamiya<sup>1)</sup>、Toshiyuki Nagai<sup>1)</sup>、Satoru Wakasa<sup>2)</sup>、Toshihisa Anzai<sup>1)</sup>

Hokkaido University Hospital Department of Cardiovascular Medicine<sup>1)</sup>、Hokkaido University Hospital Department of Cardiovascular Surgery<sup>2)</sup>

【症例】70代男性

【現病歴】40代で漏斗部型心室中隔欠損症(VSD)に対し他院で心内修復術を施行され、術後は前医で外来加療を継続し心不全発症なく経過していた。X-1年5月よりうっ血性心不全による入退院を繰り返したため、精査加療目的にX年3月に当科へ入院した。経胸壁心エコー図検査では、左室収縮能は保持されていたが、右心系の拡大、肺動脈弁尖の肥厚とドーミング、右室流出路近傍の加速血流(4.1m/s)を認めた。さらに経食道心エコー図検査・心臓CT検査では、肺動脈Valsalva洞の狭小化を伴う、肺動脈弁尖の開放制限が確認された。経時的に進行した肺動脈弁狭窄症(PS)が心不全の主因と考えられ、手術目的に心臓血管外科へ転科した。術中所見で大動脈弁右冠尖(RCC)が肺動脈弁輪へ張り出しており、生体弁置換ではRCCへの干渉による大動脈弁閉鎖不全症の増悪が懸念され、composite graftによる右室流出路再建が行われた。

【考察】VSD閉鎖術前にPSが併存していたかは定かではないものの、VSD閉鎖術時の手術操作や術後変化により有意のPSに至ったと考えられた。さらに加齢性変化を伴う大動脈Valsalva洞の拡大(45mm)も併存しており、RCCによる肺動脈弁輪の圧排もPS進行に一部影響した可能性も示唆された。術前診断及び術後遠隔期にPSによる心不全を発症した経緯について考察を踏まえて報告する。



**P-58 二心室修復術後遠隔期に両心不全を呈した肺動脈閉鎖症・多発性心室中隔欠損症の一例****Biventricular Heart Failure Late after Biventricular Repair for Pulmonary Atresia with Multiple Muscular Ventricular Septal Defects -A Case Report-**

大林 直輝<sup>1)</sup>、蘆田 温子<sup>2)</sup>、町原 功実<sup>2)</sup>、水岡 敦喜<sup>2)</sup>、小田中 豊<sup>2)</sup>、尾崎 智康<sup>2)</sup>、岸 勘太<sup>2)</sup>、星賀 正明<sup>4)</sup>、鈴木 昌代<sup>3)</sup>、小西 隼人<sup>3)</sup>、根本 慎太郎<sup>3)</sup>、芦田 明<sup>2)</sup>

大阪医科薬科大学病院 医療総合研修センター<sup>1)</sup>、大阪医科薬科大学病院 小児科<sup>2)</sup>、大阪医科薬科大学病院 小児心臓血管外科<sup>3)</sup>、大阪医科薬科大学病院 循環器内科<sup>4)</sup>

Naoki Obayashi<sup>1)</sup>、Atsuko Ashida<sup>2)</sup>、Isami Machihara<sup>2)</sup>、Atsuki Mizuoka<sup>2)</sup>、Yutaka Odanaka<sup>2)</sup>、Noriyasu Ozaki<sup>2)</sup>、Kanta Kishi<sup>2)</sup>、Masaaki Hoshiga<sup>4)</sup>、Akiyo Suzuki<sup>3)</sup>、Hayato Konishi<sup>3)</sup>、Shintaro Nemoto<sup>3)</sup>、Akira Ashida<sup>2)</sup>

Osaka Medical and Pharmaceutical University Hospital Center of Medical Training<sup>1)</sup>、Osaka Medical and Pharmaceutical University Hospital Department of Pediatrics<sup>2)</sup>、Osaka Medical and Pharmaceutical University Hospital Department of Pediatric Cardiovascular Surgery<sup>3)</sup>、Osaka Medical and Pharmaceutical University Hospital Department of Cardiology<sup>4)</sup>

【症例】出生直後からチアノーゼがあり、他院にて診断。生後2か月、1歳4か月でBTshunt術、5歳時にVSD閉鎖(左室切開)・右室流出路形成術を施行。術直後より両方向性のVSD残存短絡とチアノーゼを認めた。20歳時のカテで心尖部の右室二腔症と残存VSDを確認。再手術的に当院へ紹介。残存VSD閉鎖術、肺動脈弁再建術を施行。チアノーゼは消失したが、症状あり。再手術後4か月のカテで、CVP(10)mmHg, RVEDP12mmHg, RVEDVI 53.5ml/m<sup>2</sup>, CI1.52であり1.5心室修復も念頭に、ACE I増量し経過観察。その後、再手術後3年、5年のフォローカテでは、RVEDP, CVPとも20mmHgと上昇を認めたが進行なく内科的管理継続。その後、自覚症状は安定。うっ血肝による肝障害の遷延もあり、再手術後10年でカテ施行。RVEDP24mmHg, CVP(28)mmHgとさらに上昇。右心不全に加え、LVEDP19mmHgと左心不全の所見と運動耐容能の低下も認め、抗心不全治療強化の方針。

【考察】PAに筋性部多発性VSDを合併するまれな心形態の2心室修復術後の症例を経験した。右室容量低下に伴う右心不全に加え、遠隔期に左室切開の影響もしくは心室間相互作用によると思われる左心不全も認め管理に難渋している。新規抗心不全治療による左心機能改善を期待し1.5心室修復も考慮している。

**P-59 冠動脈-左室瘻の一例****A case of Coronary artery to left ventricle fistula**

三角 郁夫<sup>1)</sup>、佐藤 幸治<sup>2)</sup>、宮本 信三<sup>1,3)</sup>、廣田 晋一<sup>1,3)</sup>、福田 仁也<sup>1)</sup>、宇宿 弘輝<sup>3)</sup>、辻田 賢一<sup>3)</sup>

熊本市立植木病院<sup>1)</sup>、熊本市民病院 循環器内科<sup>2)</sup>、熊本大学 循環器内科<sup>3)</sup>

Ikuo Misumi<sup>1)</sup>、Koji Sato<sup>2)</sup>、Shinzo Miyamoto<sup>1,3)</sup>、Shinichi Hirota<sup>1,3)</sup>、Masaya Fukuda<sup>1)</sup>、Hiroki Usuku<sup>3)</sup>、Kenichi Tsujita<sup>3)</sup>

Ueki Hospital<sup>1)</sup>、Kumamoto City Hospital<sup>2)</sup>、Kumamoto University<sup>3)</sup>

【症例】82才、女性。

【主訴】視野狭窄。

【現病歴】は左目の視野狭窄が出現し眼科を受診。分枝網膜動脈閉塞と診断された。塞栓源精査目的に循環器科紹介となる。

【既往歴】腰椎圧迫骨折・不眠。

【身体所見】血圧161/76 mmHg, 脈拍70/min, 整。心音・呼吸音：正常。下腿浮腫なし。【血液生化学検査】ほぼ正常、BNP 50.0 pg/mL。

【心電図】V4-V6誘導で軽度のST低下を認めた。

【経胸壁心エコー】左室肥大なく壁運動正常(IVS 9 mm, LVPW 8 mm, LVDd 36 mm, LVDs 19 mm, LVEF 79%)。収縮期三尖弁推定逆流圧22 mmHg, パルスドプラでの僧帽弁流入波形ではE波高66 cm/s, A波高94 cm/s, E波のDcT 219 ms, 心筋ドプラでのe' 4.2 cm/s, E/e' 15.6であった。有意の弁膜症は認めなかった。左室心尖部の心筋内に心外膜側から心腔にむかう異常血流を認め、sinusoidによる冠動脈-左室瘻と診断した。

【心臓CT】では冠動脈に器質的狭窄は認めなかった。左室壁運動は正常であったが、心エコーにて異常血流を認めた部位付近が収縮期に造影剤の染まりが不良となった。

【考察】本症例は外傷や心臓手術などの既往はなく先天性冠動脈-左室瘻と考えられた。sinusoidとCTの所見との関連が示唆され興味深い症例と考え報告した。

**P-60 発症17年10ヶ月で心室性頻拍を認めた冠動脈瘤自然退縮後の川崎病の1例**

**Ventricular tachycardia of 17 years and 10 months after onset of Kawasaki disease with regression of LAD aneurysm a case report**

堀口 泰典

国際医療福祉大学熱海病院

Yasunori Horiguchi

International University of health and welfare

(目的) 発症後17年10ヶ月で心室性頻拍(VT)を認めた川崎病の1例を経験したので報告する。

(症例) 3歳9ヶ月時川崎病を発症した男性。急性期γグロブリン400mg/kg/day5日間で解熱せず1g/kgを追加投与した。しかしLADの冠動脈瘤が確認されフルルビプロフェン投与下に経過観察した。1年後動脈瘤は消褪した。(CTと心カテで確認)このため投薬終了とし定期的経過観察した。経過良好だったが17年6か月後、トレッドミルでPVC2段脈、Holter心電図でランニング直後休憩中に4連発のVTを認めた。VT rateは246b/minであった。このため継続して経過観察したが7か月後のHolterで多源性PVC12発、1年後トレッドミルでPVC3連発を認めた。フォロー必要とICしたが就職されたこともあり検査頻度は減少した。

(考案) 本例は、一過性冠動脈瘤を認めたが、1年で自然消褪した。一般的にこのような例では投薬も無い事からフォローから外れることが多い。しかしながら本例ではVT short runなど危険な不整脈が観察された。成人し就職するなど定期的経過観察が困難になることが多いが、突然死のリスクもあるため、定期的経過観察を継続する必要があると思われる。

(結論) 1) 経過良好であったが発症後17年10ヶ月時に心室性頻拍を認めた川崎病の1例を報告した。

2) たとえ冠動脈瘤が消褪した例であっても、定期的にHolter心電図や運動負荷心電図を行い危険な不整脈の発生を警戒する必要があると思われる。

**P-61 失神発作を伴う右冠動脈大動脈起始症に対しRCA unroofingを施行した1例**

**Repair with RCA unroofing for Right Coronary Artery from Ascending Aorta**

吉田 雄一<sup>1)</sup>、横山 晋也<sup>1)</sup>、長阪 重雄<sup>1)</sup>、金田 幸三<sup>1)</sup>、片岡 一明<sup>2)</sup>、野原 隆司<sup>2)</sup>

新生会 総合病院 高の原中央病院 心臓血管外科<sup>1)</sup>、新生会 総合病院 高の原中央病院 循環器内科<sup>2)</sup>

Yuichi Yoshida<sup>1)</sup>、Shinya Yokoyama<sup>1)</sup>、Shigeo Nagasaka<sup>1)</sup>、Kozo Kaneda<sup>1)</sup>、Kazuaki Kataoka<sup>2)</sup>、Ryuji Nohara<sup>2)</sup>

Takanohara Chuo Hospital Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>、Takanohara Chuo Hospital Cardiology<sup>2)</sup>

症例は73歳男性。

【現病歴】労作時胸痛の自覚は以前からあり、胸痛出現時に硝酸製剤を舌下したところ、前失神状態となったため、緊急搬送された。PAFの既往あり。

【検査所見】〈ECG〉洞調律、ST変化なし。〈UCG〉壁運動異常なし、EF=62%。有意な弁膜症なし。

【入院後経過】緊急で冠動脈CTを施行したところ、右冠動脈(RCA)の起始部が左Valsalva洞の頭側から分枝し、上行大動脈と肺動脈間を走行していた。起始異常の部分は細く、狭窄が疑われた。当初CABGを検討したが、flow competitionを危惧して、RCA入口部をunroofingする方針へ変更した。

【手術所見】上行送血・右房脱血で体外循環を確立。大動脈遮断前に両側肺静脈隔離術を施行。大動脈切開すると、RCA入口部はLCC直上、STJより頭側に開口しており、大動脈壁を15mm長切開してL-R交連部を乗り越える形で延長した。新入口部付近は特に内膜固定せず、LCC直上の切開部を7-0 polypropylene糸の連続縫合で固定した。体外循環離脱後AR認めず。心停止74分、体外循環時間136分。【術後経過】術後4時間で人工呼吸器離脱。術直後よりPAFのコントロールに難渋した。冠動脈CTではRCA起始部は腹側に移動し、起始部近傍の狭窄は改善した。術後10か月経過し、胸痛の再燃なし。

【考察】RCAを剥離・授動し再移植する方法は癒着が高度で困難であった。CABGもグラフトや吻合箇所を選択に難渋するため、本法は有用な方法と考えられた。

**P-62 ALCAPA術後遠隔期に冠動脈閉塞・連合弁膜症を合併した一例****A Case of Coronary Artery Obstruction and Valvular Disease after ALCAPA Surgery**

大熊 ゆかり<sup>1)</sup>、元木 博彦<sup>1)</sup>、井口 純子<sup>1)</sup>、加藤 太門<sup>1)</sup>、三枝 達也<sup>1)</sup>、海老澤 聡一郎<sup>1)</sup>、岡田 綾子<sup>1)</sup>、瀬戸 達一郎<sup>2)</sup>、桑原 宏一郎<sup>1)</sup>

信州大学医学部附属病院 循環器内科<sup>1)</sup>、信州大学医学部附属病院 心臓血管外科<sup>2)</sup>

Yukari Okuma<sup>1)</sup>、Hirohiko Motoki<sup>1)</sup>、Junko Iguchi<sup>1)</sup>、Tamon Kato<sup>1)</sup>、Tatsuya Saigusa<sup>1)</sup>、Soichiro Ebisawa<sup>1)</sup>、Ayako Okada<sup>1)</sup>、Tatsuichiro Seto<sup>2)</sup>、Koichiro Kuwahara<sup>1)</sup>

Department of Cardiovascular Medicine, Shinshu University School of Medicine<sup>1)</sup>、Department of Cardiovascular Surgery, Shinshu University School of Medicine<sup>2)</sup>

【症例】54歳女性。生後から僧帽弁逆流を指摘され、19歳で左冠動脈肺動脈起始(ALCAPA)と診断された。25歳から息切れ、胸痛を自覚し、28歳で左冠動脈大動脈移植術、僧帽弁形成術を施行された。52歳から下腿浮腫、息切れが出現し、54歳で左冠動脈閉塞、重症僧帽弁狭窄症、三尖弁閉鎖不全症と診断された。

【手術】左冠動脈前下行枝に大伏在静脈を用いた冠動脈バイパス術を行い、僧帽弁は全周リングから弁尖まで硬く肥厚し、可及的に組織を摘出し機械弁を留置した。大動脈弁無冠尖の損傷があり大動脈弁置換術を追加した後、三尖弁形成術を施行した。術後は一過性に右心不全徴候を認めたが、利尿薬の投与で改善し、術後20日目に退院となった。

【考察】ALCAPAは左冠動脈が肺動脈から起始する血管異常で、左冠動脈から肺動脈への盗血現象により左室心筋の虚血を来し、心筋梗塞や乳頭筋不全による僧帽弁閉鎖不全症を生じる。治療は2冠動脈システムの確立を目指し、直接吻合法や竹内法が行われるが、冠動脈再建術後に冠動脈瘤や血栓閉塞を来す症例があることが報告されている。本症例は術後26年が経過し、移植した左冠動脈主幹部が拡張後に閉塞し、僧帽弁形成術後の高度変性により重症開放制限を来していた。心筋虚血および弁膜症に対する再手術介入により、術後に心機能の改善が得られた。

【結語】ALCAPA術後遠隔期に冠動脈閉塞・連合弁膜症を合併した一例を経験したので報告する。

**P-63 当院におけるACHD患者の妊娠・分娩管理****Pregnancy and delivery management in adults with congenital heart disease at our hospital.**

鮎沢 晶、中村 和人、佐藤 明

山梨大学医学部循環器内科

Akira Ayuzawa, Kazuto Nakamura, Akira Sato

University of Yamanashi, Department of Cardiology

当院は山梨県唯一の大学病院であり、複数診療科からなる総合病院である。県内の病院や産科との連携体制が整っており、ACHD患者の妊娠・分娩に関しては、循環器内科のACHD外来において対応している。2023年度は4例のACHD患者の妊娠・分娩を管理した。3例はフォロー四徴症の心内修復術後、1例は完全大血管転位1型のJatene術後であり、いずれも高度肺動脈弁逆流およびそれに伴う右心系の拡大を認めた。いずれもModified WHO分類においてクラスIIのリスクに該当した。2例は当院ACHD外来でフォロー中の症例であったが、2例は妊娠を契機に当院を紹介された。そのうち1例は東京都からの里帰り出産であった。4例ともNYHAはIであり、初診時の心不全マーカーは有意な上昇を認めなかった。妊娠初期、中期、後期に診察を行い、自覚症状、心不全マーカー、心エコー図の確認を行った。2例は、予定帝王切開での分娩となった。1例(Jatene術後症例)においては分娩後に浮腫を認め経口利尿薬を要したが、全症例において心不全増悪や不整脈等を含む心イベントは出現することなく、分娩後10日以内に退院された。退院後は1か月以内に診察を行い、問題がなければ通常のフォローに移行した。ACHD外来では若年女性の拳児希望は確認するようにし、基礎心疾患に応じた妊娠・分娩リスクに関する情報を提供するようにしている。なお現時点で、ハイリスク症例の周産期管理の経験はない。

**P-64 周産期管理に難渋した大動脈弁機械弁置換術後妊娠の1例**

**Peripartum management for pregnant woman with mechanical prosthetic heart valve**

堀内 縁<sup>1)</sup>、安田 侑司<sup>1)</sup>、中尾 紗由美<sup>1)</sup>、三村 暢子<sup>1)</sup>、鈴木 僚<sup>1)</sup>、井澤 美穂<sup>1)</sup>、大森 明澄<sup>1)</sup>、嘉川 忠博<sup>2)</sup>、酒井 啓治<sup>1)</sup>

榊原記念病院 産婦人科<sup>1)</sup>、榊原記念病院 小児循環器科<sup>2)</sup>

Chinami Horiuchi<sup>1)</sup>、Yuji Yasuda<sup>1)</sup>、Sayumi Nakao<sup>1)</sup>、Yoko Mimura<sup>1)</sup>、Ryo Suzuki<sup>1)</sup>、Miho Izawa<sup>1)</sup>、Asumi Omori<sup>1)</sup>、Tadahiro Yoshikawa<sup>2)</sup>、Keiji Sakai<sup>1)</sup>

Sakakibara Heart Institute Department of Obstetrics and Gynecology<sup>1)</sup>、Sakakibara Heart Institute Department of cardiovascular pediatrics<sup>2)</sup>

【緒言】機械弁合併妊娠において、妊娠・出産を通して生じる過凝固の状態においては血栓性合併症の発症率が増加し母体死亡に繋がる可能性がある。妊娠中のワルファリン投与は流産や催奇形性、胎児の出血性合併症のリスクがある。本邦では機械弁合併妊娠の管理方法は確立していない。今回、大動脈弁機械弁置換術 (AVR) 後女性の周産期管理を経験したので報告する

【症例】34歳、3妊2産。生後4か月時に心雑音を指摘され、大動脈弁狭窄兼閉鎖不全と診断され定期フォローされていた。大動脈弁逆流の進行を認め、3歳時にKonno-AVRを施行された。16歳に胸痛出現、精査にて右冠動脈狭窄を認め、冠動脈バイパス術+大動脈弁下拡大を施行された。以降、定期通院し、ワルファリン3.5mg/日とカルベジロール5mg/日内服していた。自然妊娠成立し当科へ紹介。妊娠5週より入院管理。ワルファリンを中止し、未分画ヘパリン点滴 (UFH) を開始し、APTTを60-90秒の範囲で調整し、アンチトロンビンは70%以上を維持するよう管理した。妊娠30週、UFH点滴3万単位/日へ増量するもAPTT治療域に達せず、ヘパリン濃度も測定しつつ管理を行った。母児ともに重篤な合併症なく、妊娠35週に選択的帝王切開術を施行。術後6時間よりUFHを再開、その後ワルファリンへ置換した。

【結語】周産期管理に難渋した機械弁合併妊娠について文献的考察を含めて報告する。

**P-65 大動脈弁置換術後遠隔期に溶血性貧血を呈した一例**

**A case of hemolytic anemia in the postoperative period after aortic valve replacement**

佐藤 麻朝<sup>1)</sup>、上田 知実<sup>1)</sup>、松村 雄<sup>1)</sup>、嶋 侑里子<sup>1)</sup>、小林 匠<sup>1)</sup>、浜道 裕二<sup>1)</sup>、矢崎 諭<sup>1)</sup>、嘉川 忠博<sup>1)</sup>、堀内 縁<sup>2)</sup>

榊原記念病院 小児循環器内科<sup>1)</sup>、榊原記念病院 産婦人科<sup>2)</sup>

Maasa Sato<sup>1)</sup>、Tomomi Ueda<sup>1)</sup>、Yuu Matsumura<sup>1)</sup>、Yuriko Shima<sup>1)</sup>、Takumi Kobayashi<sup>1)</sup>、Yuuji Hamamichi<sup>1)</sup>、Satoshi Yazaki<sup>1)</sup>、Tadahiro Yoshikawa<sup>1)</sup>、Chinami Hoiriuchi<sup>2)</sup>

Sakakibara Heart Institute Pediatric cardiology<sup>1)</sup>、Skakibara Heart Institute Obstetrics and Gynecology<sup>2)</sup>

【背景】大動脈弁置換術後の溶血は5-12%とされている。

【症例】22q11.2欠失症候群の20歳女性。大動脈弓離断症に対し、日齢18に心内修復術、8歳時にKonno+大動脈弁置換術 (ATS 16mm)、13歳時に大動脈弁再置換術 (ATS 20mm) を施行。他院内内分泌科でバセドウ病、副甲状腺機能低下症を管理中。

【現病歴】X年Y-3月、内分泌科受診時にHb低下、Ret上昇、TB、LDH、ハプトグロビン高値から溶血性貧血が疑われた。直接・間接Coombs試験陰性からAIHAは否定的で、鉄剤とプレドニンの内服を開始した。X年Y月、下腹部痛と腹部膨満感を主訴に、前医を受診。Hg 6.1g/dlと低下しており、精査加療目的に当院へ転院した。弁透視は問題なく、経胸壁心エコーで心機能、弁機能に異常はなかった。造影CTで卵巣腫瘍、左卵巣出血が疑われ、輸血をした。翌日造影MRIで卵巣腫瘍破裂、動脈性の持続出血が疑われ、ワーファリン内服中であり、IVR可能な施設へ転院した。転院先で左卵巣止血術と右卵巣囊腫摘出術を施行し、術後12日目に退院した。退院後はHb低下を認めず、TB、LDHの上昇も改善傾向である。

【考察】溶血性貧血の原因は未確定で対症的に加療中だが、卵巣囊腫摘出後から改善傾向である。22q11.2欠失症候群は溶血性貧血を繰り返す症例や汎血球減少を合併する例の報告があり、今後もフォローが必要である。

**P-66 アミオダロン内服中に甲状腺機能低下症後に甲状腺中毒症を呈した1例**

**Hypothyroidism followed by thyrotoxicosis in an adult patient placed on amiodarone**

須田 憲治<sup>1)</sup>、佐々木 雅浩<sup>2)</sup>

久留米大学小児科<sup>1)</sup>、久留米大学心臓血管内科<sup>2)</sup>

Kenji Suda<sup>1)</sup>、Masahiro Sasaki<sup>2)</sup>

Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University School of Medicine<sup>1)</sup>、Department of Cardiovascular Medicine, Kurume University School of Medicine<sup>2)</sup>

症例：患者は31歳男性。1歳6か月でファロー四徴の心内修復術。術後遺残肺動脈狭窄に対してバルーン拡張術を合計5回施行。2回再手術し、術中に左冠動脈前下行枝を損傷し、冠動脈バイパス手術(LITA-LAD)を必要とした。その後も再狭窄を来し、RV/LV 0.8-0.9となり経過観察中。22歳頃から心室期外収縮の散発を認め、27歳からは不整脈のため30秒くらいふらつくため、アミオダロン200mg内服開始。心室期外収縮が減少する一方で、内服開始5か月後にはTSH上昇しアミオダロンを50mgに減量。内服開始9か月後TSH 56  $\mu$  IU/mL、fT4 0.80ng/dLと甲状腺機能低下が進行し、チラージンS25  $\mu$  gの内服開始。TSHの推移を見ながら調節し、チラージンS 50  $\mu$  gを内服していたが、アミオダロン内服開始3年3か月突然動悸と頻脈を認め、TSH 0.02  $\mu$  IU/mL、fT4 3.0ng/dLと甲状腺機能亢進となり、アミオダロンとチラージンの内服をともに中止したが、症状は継続し、甲状腺中毒症と診断された。現在、内分泌内科にて経過観察中である。

結語：アミオダロン誘発性甲状腺機能低下症の経過から逆に甲状腺中毒症を来した1例を経験した。アミオダロン内服中は甲状腺機能の注意深い経過観察が必要である。

**P-67 COVID-19感染した成人先天性心疾患患者3例の経過**

**Course of three cases of ACHD patients infeced by SARS-COV2 virus**

齋藤 和由<sup>1)</sup>、小島 有紗<sup>1)</sup>、内田 英利<sup>1)</sup>、畑 忠善<sup>1)</sup>、瀧川 雄貴<sup>2)</sup>、中嶋 千尋<sup>2)</sup>、星野 芽以子<sup>2)</sup>、高田 佳代子<sup>2)</sup>、福井 重文<sup>2)</sup>、山田 晶<sup>2)</sup>、井澤 英夫<sup>2)</sup>

藤田医科大学 医学部 小児科<sup>1)</sup>、藤田医科大学 医学部 循環器内科<sup>2)</sup>

Kazuyoshi Saito<sup>1)</sup>、Arisa Kijima<sup>1)</sup>、Hidetoshi Uchida<sup>1)</sup>、Tadayoshi Hata<sup>1)</sup>、Yuuki Takigawa<sup>2)</sup>、Chihiro Nakshima<sup>2)</sup>、Meiko Hoshino<sup>2)</sup>、Kayoko Takada<sup>2)</sup>、Shigefumi Fukui<sup>2)</sup>、Akira Yamada<sup>2)</sup>、Hideo Izawa<sup>2)</sup>

Department of Pediatrics, School of Medicine, Fujita Health University<sup>1)</sup>、Department of Cardiology, School of Medicine, Fujita Health University<sup>2)</sup>

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)患者のCOVID-19感染死亡率は2.3%と一般集団1.4%と同等と報告された。死亡関連因子は、男性、糖尿病、チアノーゼ、肺高血圧、腎不全、心不全であった。解剖学的複雑性や欠陥群と死亡の関連性はないとされた。一方、単心室例、未修復例、ファロー四徴術後は重症化リスク因子という報告もある。またFontan術後のCOVID-19感染の症例報告は限られており、予後良好とされるがARDSとなり循環破綻したという報告もある。リスク層別化後の治療経過を報告する。

【症例】<症例1> 34歳女性。無脾症、フォンタン術後、房室弁置換後、ペースメーカー植え込み後。予防接種3回済。COVID-19感染後、当院へ救急搬送され、経過中SpO2=95→88%まで低下し、COVID感染Level-IIとして、レムデシビルならびにデキサメサゾン投与された。以後、症状改善し循環動態の破綻なく退院した。<症例2> 18歳女性。ファロー四徴術後(自己弁2尖弁温存、mild PSR)。予防接種歴なし。肥満あり。COVID-19感染したが、対症療法にて軽快。<症例3> 32歳男性。Williams症候群、mild SVAS、mild PPS、未治療例。予防接種4回済。COVID-19感染したが咽頭痛のみで対症療法にて軽快。全例後遺症なし。

【結語】Fontan術後、TOF術後、未治療弁膜症のCOVID-19感染ACHD症例を経験した。重症例も含め治療後の経過は良好で後遺症を認めなかった。リスク層別化し治療の手引きに従い治療し有用であった。

**P-68 心内修復術遠隔期に再発したMRSA縦隔炎により右室流出路破綻をきたしたTOFの1例**

**A case of staged surgical repair for tetralogy of Fallot with right ventricular outflow tract collapse caused by recurrent MRSA mediastinitis 23 years after intracardiac repair**

野中 利通<sup>1)</sup>、中川 雄大<sup>1)</sup>、前野 元樹<sup>1)</sup>、加藤 葵<sup>1)</sup>、和田 侑星<sup>1)</sup>、大河 秀行<sup>1)</sup>、櫻井 寛久<sup>1)</sup>、櫻井 一<sup>2)</sup>

JCHO 中京病院 心臓血管外科<sup>1)</sup>、名古屋大学医学部附属病院 心臓外科<sup>2)</sup>

Toshimichi Nonaka<sup>1)</sup>、Yudai Nakagawa<sup>1)</sup>、Motoki Maeno<sup>1)</sup>、Aoi Kato<sup>1)</sup>、Yuson Wada<sup>1)</sup>、Hideyuki Okawa<sup>1)</sup>、Takahisa Sakurai<sup>1)</sup>、Hajime Sakurai<sup>2)</sup>

JCHO Chukyo hospital Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>、Nagoya University Cardiac Surgery Department<sup>2)</sup>

症例：26歳女性。

治療歴：3歳時にファロー四徴症心内修復術(右室流出路は1弁付きパッチ)。術後6日目にMRSA縦隔炎発症、創部洗浄継続し約2か月後に退院。現病歴：26歳時に発熱を認め受診。血液培養でMRSA発育を認め画像検査で前縦隔膿瘍の所見。約2週間の抗生剤治療でも感染コントロール不良だったため、CTガイド下ドレナージを施行したところ血性膿汁を認めた。そこで初回手術実施施設から縦隔洞炎および右室流出路破綻の疑いで緊急搬送となった。転院時現症：血圧100/58、P90、体温37.6度。

検査所見：Hb9.5、WBC4000、CRP20.8。画像所見：CTにて前縦隔、右室流出路前面にfluid collectionを認めた。心エコーではPR moderate、右室流出路流速2.7m/s、推定右室圧50mmHg、LVEF60%。

治療経過：転院当日に緊急手術を行った。1弁付きパッチ周囲の剥離時に吻合部破綻による出血をきたしたのでFFバイパス開始した。Beating下に前回手術のパッチは完全切除し、生体弁を植え込み、牛心膜パッチで右室流出路再建した。開胸のままICU入室。連日洗浄処置を行い、13日目に大網充填術、さらに開胸のまま洗浄処置を継続し、20日目に閉胸、54日目に独歩退院となった。

まとめ：心内修復術後23年目にMRSA縦隔炎再発症し右室流出路破綻をきたしたファロー四徴症の1例を経験した。段階的な縦隔炎対策により感染制御を行い良好な結果を得た。術後2年以上経過しているが今のところ縦隔炎再発は認めていない。

**P-69 開心術後遠隔期に収縮性心膜炎を合併した肺動脈弁閉鎖不全症、三尖弁閉鎖不全症の1例**

**A Case of Constrictive Pericarditis with Pulmonary Valve Regurgitation and Tricuspid Valve Regurgitation Long-Term after Cardiac Surgery**

小倉 健<sup>1)</sup>、岩田 祐輔<sup>1,2)</sup>、淵上 泰<sup>1)</sup>、梅田 幸生<sup>2)</sup>、渡邊 亮太<sup>2)</sup>、上谷 溪<sup>2)</sup>、桑原 直樹<sup>3)</sup>、山本 哲也<sup>2,3)</sup>、寺澤 厚志<sup>3)</sup>、田中 秀門<sup>3)</sup>、桑原 尚志<sup>3)</sup>

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

Ken Ogura<sup>1)</sup>、Yusuke Iwata<sup>1,2)</sup>、Tai Fuchigami<sup>1)</sup>、Yukio Umeda<sup>2)</sup>、Ryota Watanabe<sup>2)</sup>、Kei Kamidani<sup>2)</sup>、Naoki Kuwabara<sup>3)</sup>、Tetsuya Yamamoto<sup>2,3)</sup>、Atsushi Terazawa<sup>3)</sup>、Hideto Tanaka<sup>3)</sup>、Takashi Kuwahara<sup>3)</sup>

Gifu Prefectural General Medical Center Pediatric Cardiac Surgery<sup>1)</sup>、Gifu Prefectural General Medical Center Adult congenital heart disease<sup>2)</sup>、Gifu Prefectural General Medical Center Pediatric Cardiology<sup>3)</sup>

【背景】収縮性心膜炎(CP)は比較的稀な疾患であり、複合手術の報告は限られている。開心術後遠隔期にCPを合併した肺動脈弁閉鎖不全症(PR)、三尖弁閉鎖不全症(TR)に対して心膜切開術及び、肺動脈弁置換術(PVR)、三尖弁輪形成術(TAP)を行った1例を経験したので報告する。

【症例】49才女性。肺動脈弁狭窄症に対して4才時に肺動脈交連切開術を施行され、40才時に心房粗動に対してカテーテルアブレーションの既往がある。45才頃より労作時呼吸困難が増悪し当院循環器内科紹介受診。心臓超音波検査で拘束型パターン of 拡張障害、PR severe、TR moderateを認めた。心臓カテーテル検査では両心室の拡張末期圧の上昇、dip and plateauを疑う右室圧波形を示した。CT検査では肺静脈の左側から背側に石灰化を認めたが心膜肥厚はなかった。術中所見は心膜の縫合閉鎖部の硬化と心膜の左側と背側が石灰化し心臓を絞扼していた。縫合閉鎖部を開放すると中心静脈圧が15mmHgから8mmHgと低下した。石灰化病変は心膜と心臓の間に存在し背側は心膜と一体化していた。人工心臓、心拍動下に心膜剥離、切除した。28mm J-graftで右室流出路前面を拡大し生体弁でPVR、TAPを行った。術翌日に抜管し合併症なく術後15日目に退院した。

【まとめ】CPは開心術、放射線治療や感染症が原因となる事が多い。本症例は開心術後で心臓が心膜縫合閉鎖部と背側の病変によって絞扼されていた。術後合併症なく良好な結果を得られた。

**P-70 TPVI後に房室ブロックが進行したファロー四徴の一例****A case of tetralogy of Fallot with progression of atrioventricular block after TPVI**

川崎 有希<sup>1)</sup>、藤野 光洋<sup>1)</sup>、佐々木 起<sup>1)</sup>、中村 香絵<sup>1)</sup>、梶野 浩彰<sup>1)</sup>、大城 佑貴<sup>1)</sup>、吉田 葉子<sup>1)</sup>、鈴木 嗣敏<sup>1)</sup>、  
占野 賢司<sup>2)</sup>、杉山 央<sup>1)</sup>

大阪市立総合医療センター 小児循環器内科・不整脈科<sup>1)</sup>、大阪市立総合医療センター 循環器内科<sup>2)</sup>

Yuki Kawasaki<sup>1)</sup>、Mitsuhiro Fujino<sup>1)</sup>、Takeshi Sasaki<sup>1)</sup>、Kae Nakamura<sup>1)</sup>、Hiroaki Masuno<sup>1)</sup>、Yuki Oshiro<sup>1)</sup>、  
Yoko Yoshida<sup>1)</sup>、Tsugutoshi Suzuki<sup>1)</sup>、Kenji Shimeno<sup>2)</sup>、Hisashi Sugiyama<sup>1)</sup>

Department of Pediatric Cardiology and Electrophysiology, Osaka City General Hospital<sup>1)</sup>、Department of  
Cardiology, Osaka City General Hospital<sup>2)</sup>

ファロー四徴(TOF)術後の完全房室ブロックは比較的稀であるが、遠隔期にも発症することがあり、予後規定因子の一つである。症例は54歳男性。主訴は体動時息切れ。皮膚、神経サルコイドーシス合併、ステロイド内服あり。TOFに対して4歳時に他院で心内修復術、小児循環器内科での継続的な経過観察はなし。44歳時心房粗動に対するカテーテルアブレーションの既往あり。54歳時、TOF術後として当科受診。術前心電図はPR延長(300msec)、完全右脚ブロック、左軸偏位で、右脚と左脚前枝ブロックが疑われた。CMRでLVEDVI 122, LVEF 34%, RVEDVI 329, RVESVI 237, RVEF 27%。心臓カテーテル検査でCVP(6), LVEDP (10), CI 2.7 手術による肺動脈弁置換はハイリスクと判断し、TPVIの方針とした。Preconditioningとして4日前よりミリリノン持続投与を行った。TPVIセッション中に一時的にも高度房室ブロックを来したエピソードはなかったが、治療3日目に高度房室ブロックによる徐脈、意識レベル低下を生じた。緊急一時ペーシングののちに、治療6日目に電気生理検査を行い、HVブロックによるadvanced AVBと診断。恒久的ペースメーカー留置を行った。TPVI後数日で三枝ブロックが進行した原因として、サルコイドーシスの病勢の進行とともに、TPVI後の血行動態の変化として左室壁伸長による左脚後枝ブロックの進行が推察された。

**P-71 ファロー四徴症術後のMRIによる心機能及と運動耐容能の関連性についての検討****A study of the relationship between cardiac function and pulmonary valve regurgitation and exercise test by MRI after tetralogy of Fallot surgery.**

若宮 卓也、加藤 昭生、池川 健、小野 晋、柳 貞光、上田 秀明

神奈川県立こども医療センター 循環器科

Takuya Wakamiya, Akio Kato, Takeshi Ikegawa, Shin Ono, Sadamitsu Yanagi, Hideaki Ueda

Kanagawa children's medical center Cardiology Department

【背景】ファロー四徴症(TOF)術後遠隔期にみられる肺動脈弁逆流と右室機能が運動耐容能に与える影響について心臓MRIという静的検査所見を心肺運動負荷試験という動的検査所見から評価した報告はあまり見られない。

【対象と方法】2023年から2024年に当院で心臓MRIと心肺運動負荷試験(CPX)を施行した15歳から20歳までのTOF術後患者を対象とした。

【結果】MRI施行時年齢 17±2歳。右室拡張末期容積 115.2±19.4 mL/m<sup>2</sup>、肺動脈弁逆流率 40.8±11.2%、右室収縮率(RVEF) 47±14.5%、最大心拍数 181±12.5 /分、peak VO<sub>2</sub> 27.3±11.25mL/kg/min、であった。RVEFとpeak VO<sub>2</sub>の間には正の相関傾向がみられ(R=0.645, p=0.01)、右室拡張末期容積や肺動脈弁逆流率とpeak VO<sub>2</sub>の間には相関はみられなかった(R=0.484, p=0.066)、(R=0.293, p=0.288)。

【結語】TOF遠隔期の右室機能の低下は右室拡大や肺動脈弁逆流率よりも運動耐容能の低下と関連している可能性が示唆された。TOF術後の患者で右室機能低下を認めた患者は積極的に肺動脈弁置換術等の外科的介入を早期に検討してもよいかもしれない。

**P-72 成人期にPVRを施行されたPTPV後PA-IVSの一例**

**A case of PA-IVS with PVR in 25 years after PTPV**

河内 貞貴、星野 健司、真船 亮、百木 恒太、増田 詩央、大森 紹玄、築野 一馬、中村 祐輔

埼玉県立小児医療センター循環器科

Sadataka Kawachi, Kenji Hoshino, Ryou Mafune, Kouta Momoki, Shio Masuda, Akiharu Omori, Kazuma Tsuno, Yusuke Nakamura

Department of Pediatric Cardiology, Saitama Children's Medical Center

【背景】PA-IVSの治療戦略として、右室や閉鎖した肺動脈弁の状態によってはカテーテル治療が第一選択となり得る。当院では、1998年からPA-IVSに対してガイドワイヤーによる肺動脈弁の穿通およびバルーン拡張術(PTPV)を行っている。当院で行ったPA-IVSに対するPTPV症例が成人期に達し、肺動脈弁置換術(PVR)を要した一例を経験したので報告する。

【症例】在胎40週5日、3480gで出生。日齢1に当院へ搬送となりPA-IVSと診断され、日齢21にPTPVを施行した。肺動脈弁輪径7.4mmに対してガイドワイヤー穿通後に4mm、10mmとバルーンカテーテルで順次拡大した。術後2か月の心エコーでは、軽度のTRとPR、肺動脈弁通過血流速度2.1m/sと経過は良好であった。10歳過ぎからPRの増悪を認め、徐々にTRも増加し右室の拡大も目立つようになった。その後成人期に達し、さいたま赤十字病院成人先天性心疾患外来へ移行されたが、右室拡大とPRの増悪が進行し、PTPV後25年で肺動脈弁置換術(PVR)を施行された。

【考察】PA-IVSに対するカテーテル治療は、施設によっては第一選択となり得る治療法である。治療後の経過が比較的良好な症例でも、術後20年以上の遠隔期ではPRおよび右室の拡大が問題になる可能性がある。思春期における身体的成長や経年的な変化が影響するものと思われるが、成人期移行後も再介入の可能性を視野に、慎重なフォローと患者本人の理解が重要であると考えらる。

**P-73 Senning baffle leakにて肺高血圧をきたした完全大血管転位症の一例**

**A surgical case of pulmonary hypertension associated with the baffle leakage in patient with transposition of the great arteries 35 years after the Senning operation.**

野村 耕司<sup>1)</sup>、森田 英幹<sup>2)</sup>、狩野 実希<sup>3)</sup>、鶴垣 伸也<sup>1)</sup>、清水 寿和<sup>1)</sup>、本宮 久之<sup>1)</sup>、星野 健司<sup>4)</sup>

埼玉県立小児医療センター心臓血管外科<sup>1)</sup>、さいたま赤十字病院心臓血管外科<sup>2)</sup>、さいたま赤十字病院循環器内科<sup>3)</sup>、埼玉県立小児医療センター循環器科<sup>4)</sup>

Koji Nomura<sup>1)</sup>、Hideki Morita<sup>2)</sup>、Miki Kanoh<sup>3)</sup>、Shinya Ugaki<sup>1)</sup>、Toshikazu Shimizu<sup>1)</sup>、Hisayuki Hongu<sup>1)</sup>、Kenji Hoshino<sup>4)</sup>

Saitama Children's Medical Center, Department of Cardiovascular Surgery<sup>1)</sup>、Saitama Red Cross Hospital, Department of Cardiovascular Surgery<sup>2)</sup>、Saitama Red Cross Hospital, Department of Cardiology<sup>3)</sup>、Saitama Children's Medical Center, Department of Cardiology<sup>4)</sup>

症例は35歳、男性。原疾患は完全大血管転位症3型および大動脈縮窄症で、6ヶ月時にsubclavian flap法による大動脈弓再建術、10ヶ月時にSenning手術、心室中隔欠損孔閉鎖、左室流出路狭窄解除による機能的根治術を施行した。術後遠隔期合併症として上室性不整脈を認めていたが、経時的に頻度が上昇し、34歳時にカテーテルアブレーションを行った。その際の造影CTや心エコーにてSenning baffle leakを指摘。カテーテル検査にてQp/Qs: 3.90、平均肺動脈圧 33mmHgと高肺血流による肺高血圧症が判明し、35歳時に胸骨正中切開、人工心肺使用下にbaffle leakの閉鎖術を行った。術後経過は良好で、現在外来経過観察中である。今回は手術所見を供覧しながら、Senning術後の遠隔期の問題点につき文献を参照しながら検討する。



**P-74 完全大血管転位に対する動脈スイッチ術後成人期に高度運動耐容能低下をきたした一例****A case of severe exercise intolerance in adulthood after arterial switch operation for complete transposition of the great arteries**

世良 英子<sup>1)</sup>、美馬 響<sup>1)</sup>、中野 智彰<sup>1)</sup>、木戸 高志<sup>2)</sup>、渡邊 卓次<sup>2)</sup>、平 将生<sup>2)</sup>、石田 秀和<sup>3)</sup>、成田 淳<sup>3)</sup>、  
上野 高義<sup>2)</sup>、坂田 泰史<sup>1)</sup>

大阪大学大学院医学系研究科循環器内科学<sup>1)</sup>、大阪大学大学院医学系研究科心臓血管外科学<sup>2)</sup>、大阪大学大学院医学系研究科小児科学<sup>3)</sup>

Fusako Sera<sup>1)</sup>、Hibiki Mima<sup>1)</sup>、Tomoaki Nakano<sup>1)</sup>、Takashi Kido<sup>2)</sup>、Takuji Watanabe<sup>2)</sup>、Masaki Taira<sup>2)</sup>、  
Hidekazu Ishida<sup>3)</sup>、Jun Narita<sup>3)</sup>、Takayoshi Ueno<sup>2)</sup>、Yasushi Sakata<sup>1)</sup>

Osaka University Department of Cardiovascular Medicine<sup>1)</sup>、Osaka University Department of Cardiovascular Surgery<sup>2)</sup>、Osaka University Department of Pediatrics<sup>3)</sup>

症例は20歳台女性。生後1ヶ月で完全大血管転位(I型)と診断され、肺動脈絞扼術およびBlalock-Taussig短絡術を実施後、生後3ヶ月で動脈スイッチ術(LeCompte法)を実施された。中等度の肺動脈狭窄を指摘されていたが自覚症状なく経過していた。1年前より発作性心房細動による動悸を自覚するようになり、半年前より労作時呼吸困難が出現し、家事などの日常生活に支障をきたすようになったため精査目的で入院となった。心エコー図検査では、両心室の収縮能は保たれており、三尖弁逆流最大速度は3.3m/sと軽度上昇していた。造影CT検査では、冠動脈に器質狭窄を認めず、右肺動脈起始部の狭窄は中等度であった。心肺運動負荷検査では、最高酸素摂取量15.1 mL/kg/分(予測率57%)と低下していた。血行動態評価では、右房圧9 mmHg、肺動脈楔入圧14 mmHgと上昇を認め、心係数は2.1 L/min/m<sup>2</sup>と低下していた。安静時右肺動脈-右室圧較差は20 mmHg、右室圧/左室圧は0.47で上昇は軽度あり、ドブタミン5 μg/kg/minの負荷での右室圧/左室圧は0.57であった。肺動脈狭窄の手術適応としては境界域であったが、肺動脈狭窄に外科的成形術を実施したところ、労作時呼吸困難の著明な改善が得られ心房細動による頻脈発作を認めなくなった。肺動脈狭窄は完全大血管転位における動脈スイッチ術後の重要な合併症である。中等度狭窄による遠隔期の血行動態や運動耐容能への影響が示唆される症例であり報告する。

**P-75 成人期に達した完全大血管転位・心室中隔欠損・肺動脈狭窄の4症例の臨床像****4 adult patients of transposition of the great arteries・ventricular septum defect・pulmonary artery stenosis**

山本 哲也<sup>1)</sup>、持永 佳輝<sup>1)</sup>、長谷川 美保<sup>1)</sup>、田中 秀門<sup>1)</sup>、寺澤 厚志<sup>1)</sup>、桑原 尚志<sup>1)</sup>、小倉 健<sup>2)</sup>、淵上 泰<sup>2)</sup>、  
岩田 祐輔<sup>2)</sup>、桑原 直樹<sup>1)</sup>

岐阜県総合医療センター 小児循環器内科<sup>1)</sup>、岐阜県総合医療センター 小児心臓外科<sup>2)</sup>

Tetsuya Yamamoto<sup>1)</sup>、Yoshiteru Mochinaga<sup>1)</sup>、Miho Hasegawa<sup>1)</sup>、Hideto Tanaka<sup>1)</sup>、Atushi Terazawa<sup>1)</sup>、  
Takashi Kuwahara<sup>1)</sup>、Ken Ogura<sup>2)</sup>、Tai Fuchigami<sup>2)</sup>、Yusuke Iwata<sup>2)</sup>、Naoki Kuwabara<sup>1)</sup>

Gifu Prefectural General Medical Center Pediatric Cardiology<sup>1)</sup>、Gifu Prefectural General Medical Center Pediatric Cardiosurgery<sup>2)</sup>

【初めに】完全大血管転位(TGA)の中でも、心室中隔欠損(VSD)・肺動脈狭窄(PS)を伴うものは、遠隔期に肺動脈弁狭窄や逆流などで心不全例が多い。当センターで管理中のTGA・VSD・PSの成人4症例の臨床像を評価した。

【症例】症例は16.4-25.8歳(中央値23.1歳)、男性3例・女性1例、心疾患以外の合併疾患はなかった。右室流出路形成術に先行して心房中隔裂開術を行ったのは2例、先行してBTシャント術を行ったのは3例(日齢11-26, 中央値22)だった。右室流出路形成術を行ったのは1.0-4.0歳(中央値3.8歳)、手術時体重は7.4-18.1kg(中央値13.3kg)、術式はdirect anastomosisが2例・Rastelli手術が1例・Reparation a l'Etage Ventriculaire手術(REV)が1例だった。右室流出路再建術を行ったのは3例で、手術時年齢は14.7-25.6歳(中央値17.0歳)、手術時体重は49.5-52.8kg(中央値50.3kg)、術式はre-Rastelli術が2例・肺動脈弁置換術が1例だった。1例(17.0歳でre-Rastelli術施行)では再介入前にVFで蘇生となったが後遺症なく回復し、re-Rastelli術後にS-ICD植込み術を行いメキシレチン内服を継続している。他1例(25.6歳で肺動脈弁置換術施行)では再介入後も心不全残存しており内服継続しているが、他2例は内服していない。全員が会社員または学生で社会生活を送っている。

【まとめ】4例とも生存し社会生活を維持できているが、遠隔期の再介入が遅かった2例は内服継続が必要となっていた。

P-76

## 成人期に診断された無症候性Primary Pulmonary Vein Stenosisの一例

### A case of asymptomatic Primary Pulmonary Vein Stenosis diagnosed in adulthood

松浦 寛祥<sup>1)</sup>、藤田 鉄平<sup>1)</sup>、加古川 美保<sup>1)</sup>、郡山 恵子<sup>1)</sup>、小坂橋 俊美<sup>1)</sup>、鹿田 文昭<sup>2)</sup>、宮地 鑑<sup>2)</sup>、阿古 潤哉<sup>1)</sup>

北里大学病院 循環器内科<sup>1)</sup>、北里大学病院 心臓血管外科<sup>2)</sup>

Hiroaki Matsuura<sup>1)</sup>、Teppei Fujita<sup>1)</sup>、Miho Kakogawa<sup>1)</sup>、Keiko Koriyama<sup>1)</sup>、Toshimi Koitabashi<sup>1)</sup>、Fumiaki Shikata<sup>2)</sup>、Kagami Miyaji<sup>2)</sup>、Junya Ako<sup>1)</sup>

Kitasato University hospital department of cardiovascular medicine<sup>1)</sup>、Kitasato University hospital department of cardiovascular surgery<sup>2)</sup>

症例は50代男性、XX年に口渇と多尿の症状で近医を受診し、糖尿病性ケトアシドーシスと診断され、A病院に入院となった。入院時のCT検査で両側肺野に多発する腫瘤病変を認め、当院呼吸器外科に紹介された。当院のCT検査では、右下肺静脈閉塞、左下肺静脈狭窄、および両側肺静脈狭窄中枢部に肺静脈瘤を認め、Primary pulmonary vein stenosis (PPVS)と診断され、循環器内科に紹介となった。

心臓カテーテル検査では、肺動脈楔入圧19mmHg、左室拡張期圧との間に平均15mmHgの圧較差を認め、運動負荷試験(CPX)でもPeak VO<sub>2</sub>が18.8 ml/min/kg (% peak VO<sub>2</sub><sub>2 </sub>>58%)と低値であった。そのため外科的修復術または経皮的肺静脈形成術が検討されたが、成人期のPPVSの自然経過は不明であり、治療介入後の再発率の高さを考慮し、経過観察の方針となった。その後、XX+3年のCT検査では狭窄病変の進行は認めず、Peak VO<sub>2</sub>も21.4 ml/min/kgと悪化せずに、安定した経過を辿っている。

PPVSは生後数ヶ月から数年で症候性となるため、成人期に診断される例は稀である。小児期におけるPPVSは進行性であり、治療介入が必要だが、成人期のPPVSに関する自然経過は不明であり、治療方針については慎重な議論が必要である。今回、成人期に診断されたPPVSが未治療のまま安定した経過を辿った1例を経験したため報告する。

P-77

## 心房間右左shuntによりチアノーゼが増悪した未修復の修正大血管転位成人例

### Adult case of unrepaired congenitally corrected transposition of great arteries with cyanosis exacerbated by interatrial right-left shunt

神野 太郎<sup>1)</sup>、丸山 篤志<sup>1)</sup>、住友 直文<sup>1)</sup>、小柳 喬幸<sup>1)</sup>、小平 真幸<sup>2)</sup>、木村 成卓<sup>3)</sup>、山岸 敬幸<sup>4)</sup>

慶應義塾大学医学部小児科<sup>1)</sup>、慶應義塾大学医学部循環器内科<sup>2)</sup>、慶應義塾大学医学部心臓血管外科<sup>3)</sup>、東京都立小児総合医療センター循環器内科<sup>4)</sup>

Taro Kono<sup>1)</sup>、Atsushi Maruyama<sup>1)</sup>、Naofumi Sumitomo<sup>1)</sup>、Takayuki Oyanagi<sup>1)</sup>、Masaki Kodaira<sup>2)</sup>、Naritaka Kimura<sup>3)</sup>、Hiroyuki Yamagishi<sup>4)</sup>

Keio University Department of Pediatrics<sup>1)</sup>、Keio University Department of Cardiology<sup>2)</sup>、Keio University Department of Cardiovascular Surgery<sup>3)</sup>、Tokyo Metropolitan Children's Medical Center Department of Cardiology<sup>4)</sup>

【背景】修正大血管転位(ccTGA)に高度肺動脈狭窄(PS)、心室中隔欠損(VSD)を合併するとチアノーゼを呈しうる。今回、VSDではなく心房中隔欠損(ASD)でのRL shuntによりチアノーゼを来した例を経験した。

【症例】ccTGA、VSD、PSで無症状のため外来経過観察されていた38歳男性。1年前から徐々に労作時息切れが出現し、安静時SpO<sub>2</sub>85%、運動負荷時SpO<sub>2</sub>78%まで低下した。経胸壁心臓超音波検査で、VSDは体心室右室(RV)から解剖学的左室(LV)へ機能的にLR shuntしていた。経食道心臓超音波検査で10mmのASDを認め、IVCからのbubble testでは左房にbubbleを認め陽性、LVからのbubble testは陰性であり、ASDでRL shuntしていた。心臓カテーテル検査でRVEDP 11mmHg、LVEDP 12mmHg、LV/RV圧比=0.81であり、17歳時のRVEDP 7mmHg、LVEDP 6mmHg、LV/RV圧比=1.0と比較してEDPが上昇していた。三尖弁逆流は軽度であり、PSによりLV-RV interactionが適度に保たれていると判断し、conventional repair(ASD閉鎖+VSD閉鎖)を実施した。術後経過は良好で、チアノーゼ、労作時息切れは消失した。

【考察】本症例はLVコンプライアンスの低下により、ASDでRL shuntが発生し、労作時は心拍数上昇、拡張時間減少によりLV流入血液が減少し、チアノーゼが増悪すると考えた。

【結語】未修復のccTGA、VSD、PS、ASDでは、LVコンプライアンス低下によりASDのRL shuntによるチアノーゼ、労作時息切れを成人期にきたしうる。

### 47歳の未修復両大血管右室起始症/肺動脈狭窄症の1例

#### A 47-year-old man of unrepaired double outlet right ventricle with pulmonary stenosis

小室 あゆみ<sup>1)</sup>、岡田 清吾<sup>2)</sup>、松山 哲也<sup>1)</sup>、岡村 誉之<sup>1)</sup>、佐野 元昭<sup>1)</sup>

山口大学大学院医学系研究科器官病態内科学<sup>1)</sup>、山口大学大学院医学系研究科医学専攻 小児科学<sup>2)</sup>

Ayumi Omuro<sup>1)</sup>、Seigo Okada<sup>2)</sup>、Tetsuya Matsuyama<sup>1)</sup>、Takayuki Okamura<sup>1)</sup>、Motoaki Sano<sup>1)</sup>

Yamaguchi University Graduate School of Medicine, Department of Medicine and Clinical Science, Division of Cardiology<sup>1)</sup>、Yamaguchi University Graduate School of Medicine, Department of Pediatrics<sup>2)</sup>

症例は47歳男性。出生後にファロー四徴症と診断されたが手術を希望せず、以後経過観察となっていた。無投薬で自覚症状もないため5年前より受診を自己中断していた。2か月前から労作時息切れを認め、近医を受診し、精査・加療目的に当院紹介となった。経胸壁心エコー図検査および造影CTから両大血管右室起始症(DORV)/肺動脈狭窄症(PS)と診断した。

DORV/PSでは肺血流が制限されるため、PSのないDORVに比し予後は良好とされている。しかしながら、一般的に予後は不良であり、未修復で成人を迎えることは稀である。今回顕著な心不全症状を呈することなく中年期まで経過した症例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

### 未修復極型ファローの遠隔期に高度房室ブロックを合併した症例

#### A case of unrepaired Extreme Tetralogy of Fallot with severe atrioventricular block.

菅原 拓哉<sup>1)</sup>、中島 理恵<sup>1)</sup>、細田 順也<sup>1)</sup>、五十嵐 大二<sup>2)</sup>、落合 雄人<sup>3)</sup>、河合 駿<sup>2)</sup>、市川 泰弘<sup>4)</sup>、中野 祐介<sup>2)</sup>、渡辺 重明<sup>2)</sup>、立石 実<sup>5)</sup>、斎藤 綾<sup>5)</sup>、日比 潔<sup>1)</sup>

横浜市立大学附属病院 循環器内科<sup>1)</sup>、横浜市立大学附属病院 小児循環器科<sup>2)</sup>、藤沢市民病院 小児科<sup>3)</sup>、済生会横浜市東部病院 小児科<sup>4)</sup>、横浜市立大学附属病院 心臓血管外科<sup>5)</sup>

Takuya Sugawara<sup>1)</sup>、Rie Nakashima<sup>1)</sup>、Jyunnya Hosoda<sup>1)</sup>、Daiji Igarashi<sup>2)</sup>、Yuuto Otiai<sup>3)</sup>、Syun Kawai<sup>2)</sup>、Yasuhiro Ichikawa<sup>4)</sup>、Yuusuke Nakano<sup>2)</sup>、Shigeaki Watanabe<sup>2)</sup>、Minoru Tateishi<sup>5)</sup>、Aya Saitou<sup>5)</sup>、Kiyoshi Hibi<sup>1)</sup>

YOKOHAMA University Cardiology Department<sup>1)</sup>、YOKOHAMA University Pediatric Cardiology<sup>2)</sup>、Fujisawa City Hospital pediatrics<sup>3)</sup>、Saiseikai Yokohama City East Hospital pediatrics<sup>4)</sup>、YOKOHAMA University Cardiovascular Surgery<sup>5)</sup>

症例は68歳女性。Fallot四徴症、肺動脈閉鎖症の診断で6歳時にBTシャント術のみ施行され、外来フォローされていた。66歳から当院ACHD外来で年に2回、定期フォローを行い、経過は安定していた。

来院4日前から息切れ、胸痛、血圧測定困難を主訴に当科を受診した。心電図で心拍数33/分の高度房室ブロックを認めた。胸水貯留、BNP上昇もあることから高度徐脈に伴う心不全と診断し、体外式ペースメーカーを留置し自覚症状は消失した。大きな心内短絡、特に左右短絡がある症例では全身性の血栓塞栓症のリスクが高い、血栓予防に有効な薬物治療も確立されていない、略血のリスクが上昇する可能性がある、などの理由から、PACES/HRAのExpert consensusでは基本的に心内膜リード植込みをさけるよう記載されている。一方、本症例は長期間のチアノーゼによる側副血行路の発達や、拘束性換気障害による呼吸機能障害のため、手術リスクが高く、心外膜リード留置においてもECMOの確立が必須になると判断され、その場合には心内膜修復術も追加するのが望ましいと考えられた。最終的には、患者が心内膜リードを希望し、経静脈リードによるペーシングデバイス植込みを実施した。術後、血栓予防目的にワルファリンカリウムを導入し、術後経過は良好で第27病日に退院となった。今回、大きな左右短絡を伴う高度房室ブロックに対し、治療方針に苦慮した症例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。

**P-80 成人移行のデータ作成経験 ～医師事務作業補助者が関わるデータ収集・作成の留意点～****Experiences learned when creating data on the adult transition ~Data collection and preparation considerations involving medical secretary~**田中 祥子<sup>1)</sup>、上田 秀明<sup>2)</sup>神奈川県立こども医療センター 医事・診療情報管理課<sup>1)</sup>、神奈川県立こども医療センター 循環器内科<sup>2)</sup>Yoshiko Tanaka<sup>1)</sup>、Hideaki Ueda<sup>2)</sup>Kanagawa Children's Medical Center Medical Information Management Office<sup>1)</sup>、Kanagawa Children's Medical center Cardiology Department<sup>2)</sup>

医師事務作業補助者の業務は医師の指示の下に、診断書等の文書作成補助、診療記録への代り入力、医療の質の向上に資する事務作業（診療に関するデータ整理、院内がん登録等の統計・調査、教育や研修・カンファレンスのための準備作業等）、入院時の案内等の病棟における患者対応業務及び行政上の業務（救急医療情報システムへの入力、感染症サーベイランス事業に係る入力等）への対応に限定するものとされている（令和4年度診療報酬改定）。

当院の高度医療セクレタリー（MS）は、主に外来診療時の診療録の記載を行っており、医師事務作業補助者は経営面だけでなく診療の質の改善をもたらす存在になることを本学会で報告してきた。過去に医師の要請で、学会の統計処理目的のデータベース構築などに多く関わってきた。こうしたデータ作成の際に、依頼された項目の入力だけでなく、データ収集の過程で医師が必要とする関連項目を自主的に適宜追加し、関連項目を充実させることで、分析や活用を生かされたことを経験する。課題とされてきた成人移行の問題に対する実態の基礎データ作成の経験に関する報告を行う。

データ収集時には医師のデータ作成の目的を理解し、信頼性や一貫性を保つことが出来る質の高いデータ収集・作成を念頭におくことが重要である。そのためには常に医師とのイメージを共有し、活かせるデータの収集・作成を心掛けることが肝要である。

**P-81 先天性心疾患移行期医療の現状調査****Survey of Current Transitional Care for Congenital Heart Disease**星野 真介<sup>1)</sup>、白井 丈晶<sup>2,3)</sup>、井口 貴文<sup>1)</sup>、藤田 聖実<sup>1)</sup>、古川 央樹<sup>1)</sup>、酒井 宏<sup>2)</sup>、中川 義久<sup>2)</sup>滋賀医科大学医学部附属病院 小児科<sup>1)</sup>、滋賀医科大学医学部附属病院 循環器内科<sup>2)</sup>、加古川中央市民病院 循環器内科<sup>3)</sup>Shinsuke Hoshino<sup>1)</sup>、Takeaki Shirai<sup>2,3)</sup>、Takafumi Iguchi<sup>1)</sup>、Masami Fujita<sup>1)</sup>、Ouki Furukawa<sup>1)</sup>、Hiroshi Sakai<sup>2)</sup>、Yoshihisa Nakagawa<sup>2)</sup>Shiga University of Medical Science, Department of Pediatrics<sup>1)</sup>、Shiga University of Medical Science, Department of Cardiology<sup>2)</sup>、Kakogawa Central city Hospital, Department of Cardiology<sup>3)</sup>

【はじめに】当院は滋賀県で唯一の成人先天性心疾患（ACHD）学会修練施設であり、2023年9月より県の支援を受けACHD外来を開設した。

【目的】CHD患者の移行期医療の現状と課題を明らかにする。

【方法】滋賀医科大学附属病院のACHD外来を2023年9月から2024年7月までに受診した患者を対象に、罹患疾患や病状、知的障害などの合併症、移行状況を後方視的に調査した。（発表では2024年12月分まで追加します。）

【結果】ACHD外来を受診したのは26名で、新患は17名であった。男女比は12:5、受診時年齢の中央値は28歳（17-71歳）であった。修復術後12例、小欠損1例、不整脈1例、Fontan循環1例、川崎病1例であった。内服加療を行っていたのは9例で、ダウン症候群2例、在宅酸素使用例が2例であった。紹介元は当院小児科から12例（70%）、循環器内科から3例（18%）、内科開業医からの紹介が2例（12%）であった。問題点として、中央検査部での心エコー検査が診察日とは別の日に検査が行われることが多いが、普段外来で簡易心エコーを行っている小児科からの移行患者で理解を得にくい例があったこと、検査技師がCHDのエコーに不慣れであるため、医師が毎回立ち会う必要があること、移行支援チームによる介入が有効である例があるが、患者一人にかかる時間が長くマンパワーが必要であることが挙げられた。

【考察とまとめ】当院の循環器内科移行はまだ少数だが、チーム医療体制で進めていく。

**P-82 成人先天性心疾患患者への両立支援についての報告****Report on support for balancing illness and work for adult patients with congenital heart disease**

杉淵 景子<sup>1)</sup>、今井 理沙<sup>1)</sup>、小川 紗依<sup>1)</sup>、中島 千春<sup>1)</sup>、高砂 聡志<sup>2)</sup>、木島 康文<sup>2)</sup>、椎名 由美<sup>2)</sup>、丹羽 公一郎<sup>2)</sup>

聖路加国際病院 看護部<sup>1)</sup>、聖路加国際病院 循環器内科<sup>2)</sup>

Keiko sugibuchi<sup>1)</sup>、Risa Imai<sup>1)</sup>、Sayori Ogawa<sup>1)</sup>、Chiharu Nakajima<sup>1)</sup>、Satoshi Takasago<sup>2)</sup>、Yasufumi Kijima<sup>2)</sup>、Yumi Siina<sup>2)</sup>、Koichiro Niwa<sup>2)</sup>

St Luke's International Hospital Nursing Department<sup>1)</sup>、St Luke's International Hospital Cardiology<sup>2)</sup>

【背景】多くの先天性心疾患 (CHD) 患者が成人期に達するようになった。CHD 患者は成人期以降の様々な問題に対応することが必要になっており、就労に関する問題もその一つである。今回、就職前から就労後まで関わる事ができた事例を報告する。

【症例】修正大血管転位症と診断。4歳時にラステリ術、17歳時に三尖弁置換術・ペースメーカー挿入術を施行された。警察官になることに憧れ大学に進学したが、進学後に主治医から警察官としての就労は難しい旨を指摘。大学3年生となった20歳時に当院へ成人期移行。初診時 NYHA II。

【看護師の関わり】当院初診時より看護面談を実施。病識が乏しく内服薬の必要性を理解できていないと判断。病状や薬の説明と併せて重労働や長時間労働を避けること、残業時間への配慮が必要なこと、病状について勤務先へ説明をする必要があることなどを継続的に伝えた。また、身体障害者手帳の取得を推奨し、身体障害者枠での就職も視野に入れることが可能である旨を説明した。

【結果】患者は身体障害者枠で鉄道関係の仕事に就職。病状を勤務先に伝えながら就労を継続しているが、不規則な勤務形態から内服薬飲み忘れや仕事内容に関する相談を継続している。

【考察】CHD 患者は、成人期移行前から自分の病気について理解した上での進学や職業選択をすることが必要になる。また、CHD 患者が疾患を持ちつつも就労を継続できるように、両立支援も大切になると考えられる。

**P-83 術後の長期入院や合併症に伴いうつ病を発症した壮年期2症例****Two cases of depression in adult following prolonged post-operative hospitalisation and complications.**

藤田 早紀、松村 雄、嶋 侑里子、小林 匠、齋藤 美香、吉敷 香菜子、浜道 裕二、上田 知実、矢崎 諭、嘉川 忠博、榊原記念病院

Saki Fujita, Yu Matsumura, Yuriko Shima, Takumi Kobayashi, Mika Saito, Kanako Kishiki, Yuji Hamamichi, Tomomi Ueda, Satoshi Yazaki, Tadahiro Yoshikawa

Sakakibara Heart Institute

【緒言】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者は壮年期に再手術が必要となる場合も多く、再手術を契機としてうつ病を発症した2例を経験したので報告する。

【症例】症例1は55歳の男性警備員。大動脈縮窄の修復術後に再狭窄が発生し、グラフト置換術を施行。術後反回神経麻痺を合併し、退院後も症状の持続し、職場復帰後もコミュニケーションが困難となり、最終的に自主退職した。退職後に無気力感、食思不振、不眠といった症状が顕在化し、精神科の介入が開始された。

症例2は52歳の男性建築業者で、幼少期に心房中隔欠損と肺動脈狭窄の手術を受け、肺動脈弁置換術と三尖弁置換術を施行。術後に縦隔膿瘍を合併し、3ヶ月にわたる抗菌薬治療を必要とした。長期入院となる中で抑うつ傾向となり、希死念慮が現れ、退院後も職場との関係性などの不安もあり精神サポートを要する状態が続いている。

【考察】壮年期のACHD患者の手術において術後合併症を伴った場合、入院の長期化や症状の遷延が患者の日常生活動作 (ADL) や社会復帰を著しく障害する。それに加えACHD患者は特性として自尊心が低く、問題解決力が低い傾向にあるとの報告もあり、周術期に生じたあらゆる問題が精神的負担となり抑うつ傾向が助長されるリスクが高いと考えられる。

【結語】ACHD患者の術後管理において、身体的治療だけでなく、精神的ケアを含む包括的なアプローチが必要である。

# 著者索引

<b>あ</b>					
赤木 禎治	ME3	岡 里紀	KL8-3	小暮 智仁	LS1-01
赤澤 祐介	SY2-04、LS5-02	岡 秀治	SY1-02、O-14-4	小島 敏弥	KL5-6、SY3-06
赤津 堯之	P-06	岡田 明子	O-09-3	小平 真幸	O-02-3、O-14-1、 O-14-2
朝貝 省史	SY6-04	尾方 綾	MU2	小谷 恭弘	O-12-2
浅川 宗俊	O-06-4	岡田 修一	O-17-3	五天 千明	P-19
蘆田 温子	P-55	荻野 佳代	P-33	後藤 耕策	RS-03
安心院 千裕	O-16-5	奥野 泰史	O-16-3	小西 妙	KL7-1
阿部 忠朗	P-35	小倉 健	P-69	小林 聖典	RS-02
天野 雅史	LS2-02	小坂田 皓平	P-39	小牧 聡一	P-43
鮎沢 晶	P-63	小田 晋一郎	STL1		
安藤 智	SY8-01	落合 亮太	ME2	<b>さ</b>	
安東 勇介	STL6	小野 幸代	P-50	齋木 宏文	SY4-04
		小野 晋	O-06-3	齋藤 和由	P-67
		小室 あゆみ	P-78	齋藤 広大	O-14-3、O-16-2
		小柳 喬幸	KL8-5	齋藤 秀輝	O-15-5、P-23
				齊藤 真理子	SY2-03
<b>い</b>				酒井 哲理	O-06-2
井口 貴文	P-46	<b>か</b>		阪口 修平	P-08
池口 琴乃	O-06-6	加賀 重亜喜	KL4-1	坂崎 尚徳	SL1-4
池田 正樹	O-13-2	柿野 貴盛	KL10-4	櫻井 寛久	O-11-3
池田 桃子	O-03-2	角谷 莉沙	O-16-1	櫻井 一	O-12-1
石井 陽一郎	O-18-3	加古川 美保	P-42	佐地 真育	RS-01
石垣 瑞彦	SY6-03、LS1-02	笠原 真悟	KL6-2	佐藤 純	KL2-2、KL10-3
石神 彩乃	O-10-2	梶山 葉	O-07-4	佐藤 麻朝	P-65
石北 綾子	SY7-02	加田 賢治	P-51	佐藤 正規	IM1
石坂 傑	SY9-01	片岡 功一	KL6-3		
石津 寛治	O-08-4	片岡 なな子	PH2	<b>し</b>	
石戸 美妃子	SY7-04	桂木 真司	O-15-1	椎名 由美	IM4、O-14-5
伊藤 裕貴	SY7-01	加藤 伸康	STL2	篠原 務	O-17-1
稲井 慶	SY1-05、SPS-01	加藤 愛章	LS7-01	柴垣 有希	IM3
稲毛 章郎	O-02-4	金澤 英明	LS6-02	嶋 侑里子	KL10-2
犬飼 幸子	P-22	狩野 実希	SY4-02	島田 衣里子	KL1-4、SY8-05、 AW3
犬塚 亮	SY1-01	川崎 有希	P-70	島袋 篤哉	KL5-5
今西 梨菜	KL8-2	河田 政明	KL4-5	下野 裕依	P-57
井本 効志	O-04-1	河内 貞貴	O-18-4、P-72	城尾 邦彦	O-12-3
盤井 成光	LS3-02、O-11-4、 STL4	川松 直人	SY5-05	白石 公	IM5
岩朝 徹	SY4-01			白石 修一	O-11-1
岩島 覚	O-18-1	<b>き</b>		新川 武史	STL3
		木島 康文	O-05-3	新宮 愛美	O-05-2
		北川 篤史	O-10-1		
<b>う</b>		城戸 佐知子	KL7-3	<b>す</b>	
上田 秀明	SL1-2	木戸 高志	SY7-03	末永 知康	P-30
上村 航也	O-13-4	鬼頭 真知子	SL1-3	菅原 拓哉	P-79
梅谷 健	P-25	絹川 弘一郎	KS-02	杉谷 雄一郎	O-04-3
		金 成海	KL9-2、LS5-01	杉淵 景子	P-82
<b>え</b>		木村 成卓	P-01	須田 憲治	P-66
胡 脩平	O-15-2	木村 舞	O-01-1		
遠藤 寛之	O-05-4、O-17-2			<b>せ</b>	
		<b>く</b>		関 満	O-01-5
		沓澤 梨恵子	O-11-2	瀬戸山 航史	O-13-3
<b>お</b>		黒子 洋介	P-15	世良 英子	P-74
大石 英生	O-07-3			千田 有紗	P-52
大内 秀雄	SY1-06	<b>け</b>			
大河 秀行	P-14	毛見 勇太	P-28	<b>そ</b>	
大亀 純子	MU3			園田 拓道	KL2-5
大木 寛生	O-06-1	<b>こ</b>			
大熊 ゆかり	P-62	小泉 淳一	P-13		
大郷 剛	LS4-01	小坂橋 俊美	SY8-04		
大澤 匠	KL4-6、RS-04	神野 太郎	P-44、P-77		
大城 佑貴	O-15-3	郡山 恵子	O-15-4		
大西 佑治	O-01-4				
大林 直輝	P-58				

<b>た</b>		野崎 良寛	P-47	<b>み</b>	
高橋 宏明	KL9-1	野田 崇	KL5-2	三木 崇史	LS6-01、O-01-3
高谷 陽一	SS1-01	野中 利通	P-68	三木 隆史	O-03-1
高山 達	KL6-5	野村 耕司	P-73	三島 桜子	KL7-2
瀧川 雄貴	O-07-1	野元 秀子	SY5-02	三角 郁夫	P-59
瀧間 浄宏	KL6-1	<b>は</b>		三谷 義英	ME4
竹内 大二	SY3-02	長谷川 早紀	P-37	満下 紀恵	P-53
竹内 真理子	P-04	長谷川 翔大	P-10	峰松 伸弥	P-38
竹田 義克	SY9-03	長谷川 美保	O-13-5	峰松 優季	O-06-7
竹平 健	O-05-5	花岡 優一	O-05-7	美馬 響	O-01-2
竹蓋 清高	SY2-02	馬場 健児	KL9-3	三宅 誠	KL5-4
建部 俊介	O-09-4	馬場 恵史	P-31	宮原 義典	O-08-1
田中 啓輔	O-08-2	早坂 由美子	MU1	<b>む</b>	
田中 敏克	P-40	林部 麻美	MU4	宗内 淳	O-04-2
田中 祥子	P-80	羽山 陽介	SL2-1	村田 明	O-08-3
田中 良知	KL7-4	原田 元	SY5-04	村山 友梨	SY8-03
谷 道人	P-21	原田 美貴子	O-02-1、P-27	<b>も</b>	
谷本 貴志	KL3-4、AW1	<b>ひ</b>		百木 恒太	P-36
<b>つ</b>		平出 貴裕	SY4-03	森 おと姫	KL4-2
辻井 信之	KL2-3	平田 康隆	LS3-01	森下 寛之	P-05
土屋 隼人	O-07-2	廣瀬 圭一	SY9-02	森田 英幹	P-02
<b>て</b>		<b>ふ</b>		<b>や</b>	
寺田 貴史	P-11	福嶋 遥佑	KL10-1	八尾 厚史	ME1
<b>と</b>		福田 純嗣	KL3-1	八谿 一貴	P-18
杜 徳尚	SY2-05	福光 梓	SY1-03	安田 謙二	O-04-5
戸田 孝子	P-32	藤田 早紀	P-83	安田 聡	KS-01
富永 佑児	KL1-3	藤田 鉄平	O-09-2	安田 昌広	P-34
友保 貴博	P-03	藤田 航	O-05-6	山形 顕子	SY6-02
豊田 泰幸	KL4-3	藤村 研太	P-20	山下 智範	SPS-02
豊原 啓子	SY3-05	藤本 一途	LS2-01	山田 浩之	PH3、SY5-01
<b>な</b>		<b>へ</b>		山中 凧佐	P-24
中川 直美	SY9-04	ベル立田 穂那実	SY8-02	山邊 小百合	O-15-6
中島 公子	O-04-4	<b>ほ</b>		山本 哲也	P-75
中郷 八隅	P-45	星 智也	SS1-02	山本 優太	KL4-4
中嶋 佑輔	PH1	星野 圭治	SY1-04	<b>ゆ</b>	
中田 朋宏	P-16	星野 健司	P-29	湯田 健太郎	KL2-1
中野 智	KL2-4	星野 真介	P-81	柚木 継二	STL5
中埜 信太郎	P-41	堀内 縁	P-64	弓田 悠介	SY2-01
中野 智彰	SY3-01	堀尾 直裕	P-09	<b>よ</b>	
中村 研介	KL3-2	堀口 泰典	P-60	吉田 佳織	KL3-3
中村 俊宏	SY3-04	堀添 善尚	P-56	吉田 尚司	KL1-2
長山 友美	SY3-03	本田 崇	KL8-4	吉田 雄一	P-61
中山 祐樹	O-12-4	本間 友佳子	KL8-1、P-48	<b>わ</b>	
鍋嶋 泰典	LS7-02、O-16-6	<b>ま</b>		若宮 卓也	P-71
<b>に</b>		前田 登史	P-07	脇 研自	KL6-4
西井 伸洋	KL5-3	正木 直樹	AW4、PH4	脇坂 裕子	O-13-1
西織 浩信	P-12	増谷 聡	O-05-1	<b>海外</b>	
西崎 晶子	IM2	松井 謙太	P-17	Chang-Ha Lee	IL2-1、KL1-1
西野 貴子	O-18-2	松井 公宏	AW2	Eun-Jung Bae	IL3-1、KL5-1
西村 智美	O-06-5	松浦 寛祥	P-76	Gi Beom Kim	IL1-1、SY6-01
<b>ぬ</b>		松田 浩一	P-49	Lucy Youngmin Eun	IL4-1
沼田 るり子	O-02-2	松原 一樹	P-26	<b>の</b>	
<b>の</b>		松村 雄	O-16-4	野口 真希	O-09-1、O-10-3
野口 真希	O-09-1、O-10-3	真船 亮	SL1-1	野口 祐	P-54
野口 祐	P-54	丸谷 怜	SY5-03		

# 第26回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会 協賛企業・寄附、助成団体一覧

朝日インテックJセールス株式会社	帝人ヘルスケア株式会社
旭化成ゾールメディカル株式会社	帝人メディカルテクノロジー株式会社
アストラゼネカ株式会社	テルモ株式会社
アボットメディカルジャパン合同会社	テルモ生命科学振興財団
エア・ウォーターリンク株式会社	株式会社トライテック
エドワーズライフサイエンス合同会社	日本アビオメッド株式会社
株式会社エム・イー・サイエンス	日本ゴア合同会社
MSD株式会社	日本新薬株式会社
大阪ハートクラブ	日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社
大塚製薬株式会社	日本メドトロニック株式会社
株式会社カネカメディックス	日本ライフライン株式会社
株式会社 Cardio Flow Design	バイオトロニックジャパン株式会社
キヤノンメディカルメディカルシステムズ株式会社	株式会社フィリップス・ジャパン
株式会社クロスメディカル	福田記念医療技術振興財団
小西医療器株式会社	フクダ電子近畿販売株式会社
CSL ベーリング株式会社	マシモジャパン株式会社
ジョンソン・エンド・ジョンソン株式会社	マリクロット ファーマ株式会社
株式会社 神陵文庫	宮田財団
第一三共株式会社	株式会社メドケア
武田薬品工業株式会社	メディキット株式会社
株式会社ダテ・メディカルサービス	ヤンセンファーマ株式会社
ディーブイエックス株式会社	

(五十音順)

第26回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会の開催にあたり、  
多くのご協賛を賜りましたことに深く御礼申し上げます。

第26回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会

会長 大内 秀雄

国立循環器病研究センター  
成人先天性心疾患センター長  
小児循環器内科



---

日本成人先天性心疾患学会雑誌

Journal of Adult Congenital Heart Disease

Vol.14 No.1 Jan.2025

編集人 大内 秀雄

発行人 赤木 禎治

発行所 一般社団法人日本成人先天性心疾患学会

東京都新宿区山吹町 358-5

株式会社国際文献社内

一般社団法人日本成人先天性心疾患学会事務局

TEL: 03-6824-9380

FAX: 03-5227-8631

制作・印刷 株式会社コンベンションリンケージ