目 次／Contents

第15回日本成人先天性心疾患学会開催にあたって／Greetings from Chairman 2

会場へのアクセス／Access to the Venue 4

会場内のご案内／Floor Guide 5

参加者の皆様へ／For Participants 6

座長・演者の皆様へ／For Chairpersons & Speakers 6

理事会・総 会・各種会合／Meetings of JSACHD 8

サテライトシンポジウム／Satellite Symposium 9

市民公開講座／Open Lectures 9

日程表／Schedule 10

プログラム／Program

1月19日(土) January 19th (Sat) 13

1月20日(日) January 20th (Sun) 20

ポスターセッションプログラム／Poster Session Program

1月19日(土) January 19th (Sat) 24

1月20日(日) January 20th (Sun) 26

抄 録／Abstracts

Roundtable Discussion 28

招請講演／Invited Lecture 37

シンポジウム／Symposium 41

Focus Session 52

Keynote Lecture 60

ランチオンセミナー／Luncheon Lecture 63

一般演題 (口演)／Oral Sessions 67

一般演題 (ポスター)／Poster Sessions 93

著者索引／Index 110

協賛企業／List of Sponsors 112

第15回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会

15th Annual Meeting of Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease

抄録集

主 題『新たな診療指針の展開をめざす』

Accumulations and Advance

会　期　2013年1月19日(土)・20日(日)

会　場　**学術総合センター**

東京都千代田区一ツ橋2丁目1番2号

会　長　**松尾 浩三**

千葉県循環器病センター 心臓血管外科・成人先天性心疾患診療部

学会事務局　千葉県循環器病センター 心臓血管外科　大場 正直

〒290-0512 千葉県市原市鶴舞575

TEL：0436-88-3111　FAX：0436-88-3032

E-mail：jsachd15@pref.chiba.lg.jp

URL：http://www.procomu.jp/jsachd2013/

第15回日本成人先天性心疾患学会開催にあたって

第15回成人先天性心疾患学会学術集会　会長
千葉県循環器病センター　心臓血管外科・成人先天性心疾患診療部
松尾　浩三

第15回日本成人先天性心疾患学会を開催するにあたりご挨拶を申し上げます．参加者の増加や交通の利便性を考え神保町からほど近い学術総合センターを会場として選び，実り多い学会をめざして準備に専心してまいりました．近年，成人先天性心疾患の診療および治療について多方面から大きな関心を集めています．日本循環器学会や小児循環器学会は言うまでもなく，外科系の学会でも独立したセッションが設けられさまざまな問題について討議されようになりました．1999年の研究会設立に始まり，セミナーや研究会を通じて成人先天性心疾患症例の抱える問題の重要性について継続的な取り組みが行われてきた結果と考えられます．

今回の学術集会ではメインテーマとしてAccumulations and Advance −新たな診療指針の展開をめざす−を掲げました．これまでの研究や経験の蓄積をもとに新たなガイドラインの提案や治療指針の展開につながることを意図したものです．いくつかの重点テーマを設けて演題募集を行いました．おかげ様で一般演題，指定演題を含めて100題以上のご応募をいただきそれぞれに興味深いセッションを構成することができました．特別企画のRoundtable discussionを初日午前中に設定しました．Michael Gatzoulis先生 (Royal Brompton Hospital, London) をはじめ各分野で先進的な研究，診療を行っている5人の講師のkeynote lectureのあと，ごく間近で自由な討論していただきACHD managementの全体像，将来像を皆さんに捉えていただこうという発想です．また数多くの成人期手術を行っているGlen Van Arsdell先生 (Hospital for Sick Children, Tronto)，妊娠，心理問題のexpertであるMary Canobbio先生 (UCLA School of Nursing, LA) やアジア各国からAsian SACHDのkey memberにお出でいただきます．各セッションや講演を通じて最新の知見やさまざまな視点からのコメントがいただけるものと期待しています．また今回はburning topicsのうちcollaborativeな肺高血圧治療と不整脈−突然死についてシンポジウムを，またFocus sessionとして遠隔期再手術と診療体制の新たな取り組みを設けました．セッション時間は十分とは言えませんがそれぞれ重要な課題が含まれており，今後の治療指針に関わる討論が展開されるでしょう．

本会はこれまで通り主会場でのplenary sessionを中心に据えてプログラムを編成しておりますが専門領域に特化したテーマでは並列で進行できるように致しました．これによりセッション数が従来よりも増え，本学会の大きな特徴である全員参加のmultidisciplinaryな討論とまたそれぞれの専門領域に分かれてより深化した討論をしていただけると思います．

成人期先天性心疾患の臨床的経験や研究の集積は今後ますます増加する患者さんによりよいqualityの診療を提供していくという現在と将来におよぶ目的のためだけではありません．それらは常に幼児期，小児期の治療にもfeed backされていきます．生涯を通じた診療体制や診療指針の構築に向けて本会が少しでも役に立てますよう運営を進めていきます．初日には同時通訳も準備しておりますので参加者の皆さんには自由闊達な討論をお願いするとともに 先進の情報を共有していただきたいと思います．皆さんと東京の会場でお会いできるのを楽しみにしております．

Welcome to 15th Annual Meeting of Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease

Chairman **Kozo Matsuo M.D.**
Chiba Cardiovascular Center
Department of cardiovascular surgery,
Adult Congenital Heart Disease program

It is my great honor to invite you to 15th annual meeting of JSACHD. Because of increasing number of the attendants and good public transportation, we chose National center of Sciences Building at Hitotsubashi, Tokyo as the congress venue. Recently the various issues regarding the grown-up patients with congenital heart disease have gathered great concern in Japan. Special sessions focusing on these topics are now frequently selected in the meetings of cardiac surgeons, not to mention those of pediatric/adult cardiologists. It is owing to unremitting efforts to make the problems among ACHD patients be recognized through the seminars or workshops since the foundation of JSACHD in 1999.

I adopted "Accumulations and Advance" for the main theme of this meeting. I am thinking of seeking new guidelines or ideas for the management of ACHD based on the experiences and researches from the numerous facilities. I picked up some important themes out of burning topics in abstract call. Thanks to the member's cooperation, over 100 papers including invited lectures were subscribed to the secretariat.

We prepared a special session, Roundtable discussion titled "Perspective on the present and future management of adult patients with CHD" in the morning of the first day. Five experts in each field will talk of their keynote lectures, and then have a discussion on the various issues of ACHD together with the audiences. This session is intended to share the comprehensive ideas and to design the future management. Prof. Michael Gatzoulis from Royal Brompton Hospital and Dr. Makoto Nakazawa, ex-president of JSPCCS will chair the session. We also invited many guest speakers as Prof. Glen Van Arsdell from the Hospital for Sick Children, Ms. Mary M Canobbio (UCLA School of Nursing) and key persons of Asian associations for ACHD. I believe that we would learn the latest knowledge and excellent comments from these experts.

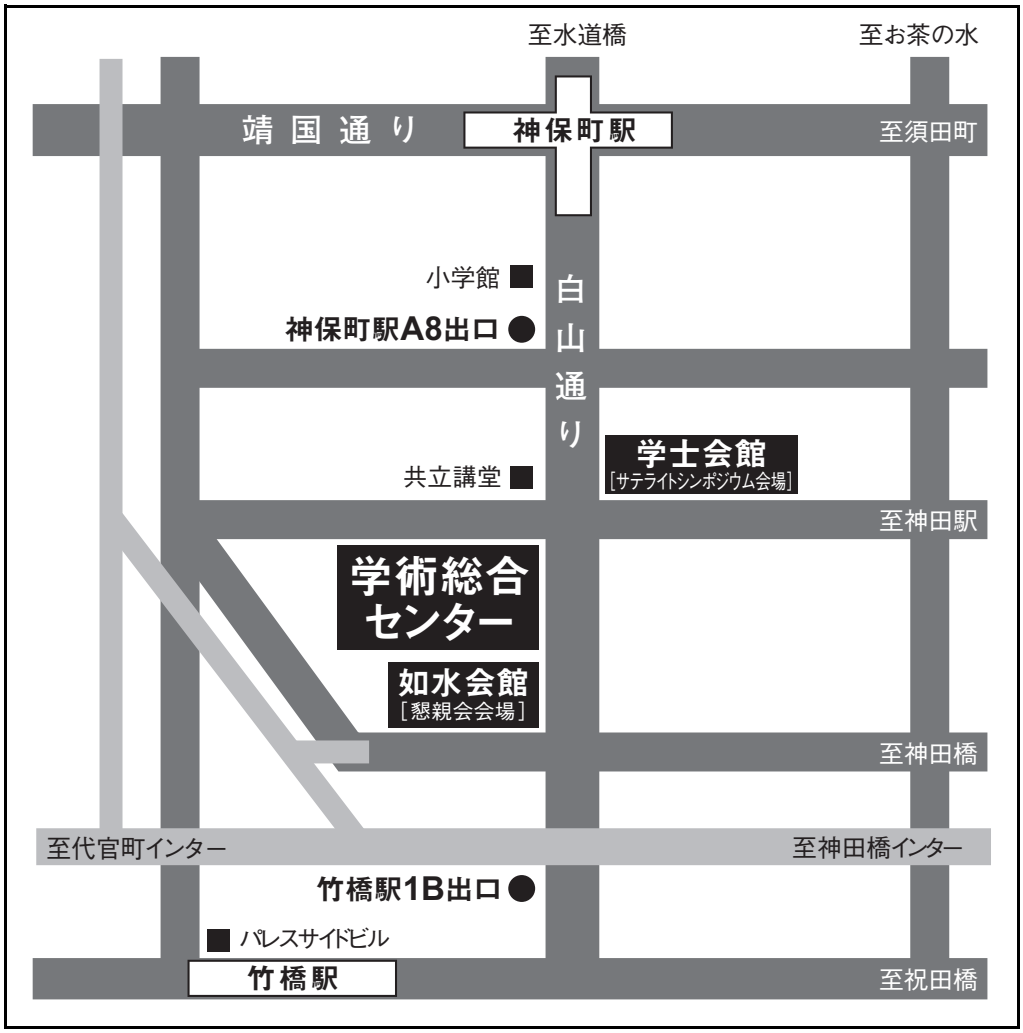
We placed the plenary sessions first, and for more specialized domains we assigned simultaneous sessions. As the result, we could incorporate more sessions than before. Both multidisciplinary discussion and further deepened discussion are expected in the individual sessions. That is one of essential characteristics of the JSACHD meetings. In addition to the unique themes such as socialization, pregnancy and delivery, tertiary care program and so on, more and more evidences are having been gathered on management of arrhythmia, cardiac failure and pulmonary hypertension among ACHD patients. Researches and "Accumulation" of experiences on ACHD will surely provide instructive feedback to the therapeutic strategies for the infants with complex CHD. I would like much more members to join this meeting and to build up "Advance" for the management of ACHD.

We are very looking forward to seeing you at the venue in Tokyo.

会場へのアクセス

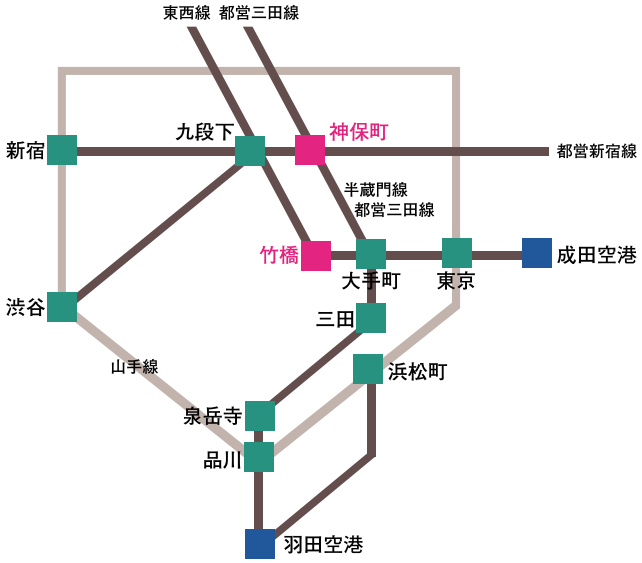
学術総合センター

〒101-0003　東京都千代田区一ツ橋2丁目1番2号
TEL：03-4212-6000（代表）



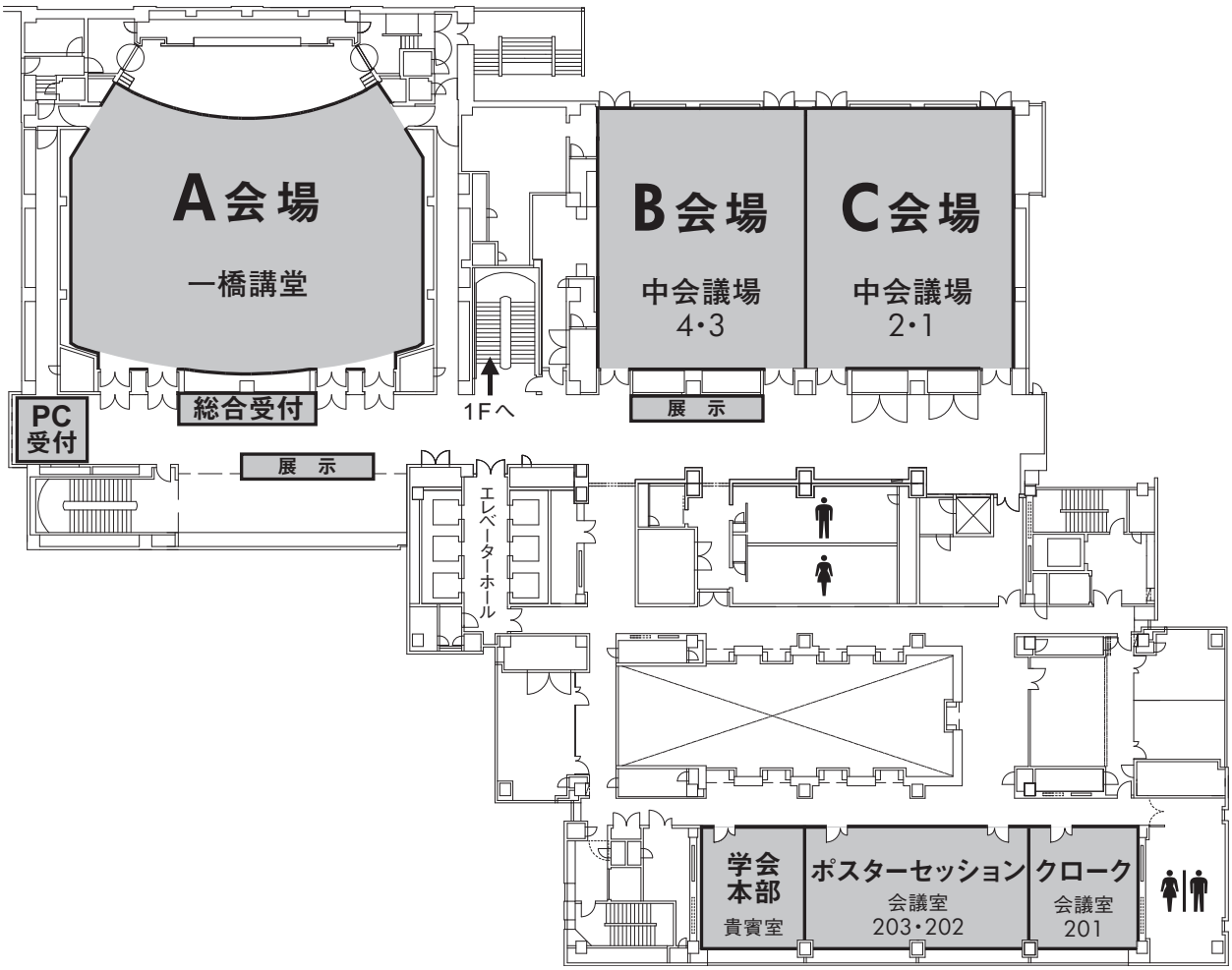
交通機関

- 東京メトロ半蔵門線，都営地下鉄三田線，都営地下鉄新宿線・神保町駅下車
  A8出口から徒歩3分
- 東京メトロ東西線・竹橋駅下車
  1B出口から徒歩4分

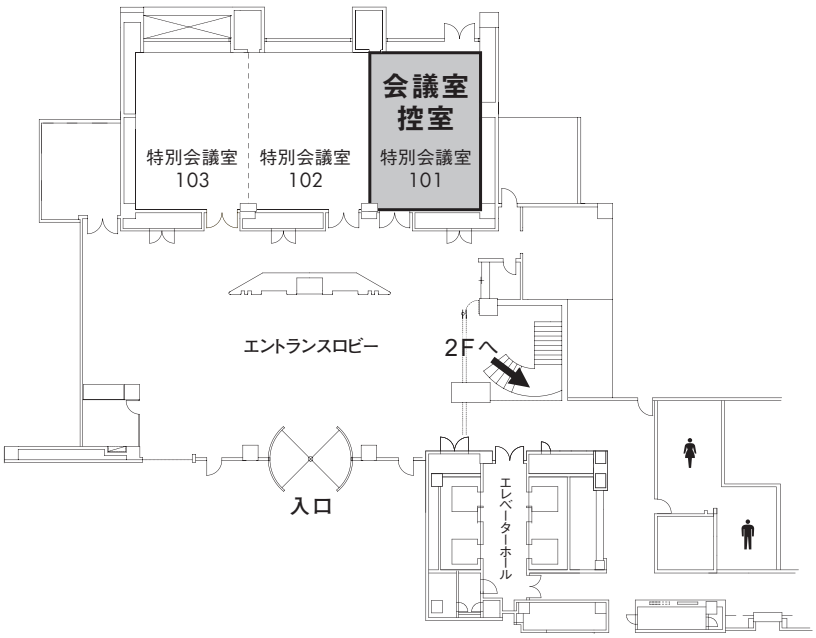


会場内のご案内

2F



1F



参加者の皆様へ

1. 会　場

学術総合センター

2. 受付時間

1日目　1月19日(土) 9：15～18：00
2日目　1月20日(日) 8：45～15：30

3. 参加費

医　師 10,000円
多領域専門職（看護師・助産師・検査技師・心理士，他）. 5,000円
一般企業 10,000円
一般の方々（患者さん，ご家族）・学生 . . . . . 無　料

4. 懇親会

日　時：2013年1月19日(土) 19：10より開始予定
場　所：如水会館 3階『松風の間』（学術総合センターのすぐ隣）
参加費：3,000円

5. プログラム抄録集

ご希望の方は1冊1,000円で販売いたします.

6. 認定制度について

日本小児循環器学会専門医点数は8点
日本小児科学会専門医は3点

座長・演者の皆様へ

I. 口演発表について

すべての演題はPCプレゼンテーション（一面投影）のみの発表となります.

[1] 発表時間

一般演題 . . . . . 各10分（発表時間7分，討論3分）
Roundtable Discussion . . . . . 各12分（各発表後討論）
シンポジウム1 . . . . . 各10分（各発表後討論）
シンポジウム2 . . . . . 各10分（各発表後討論）
Focus Session 1 . . . . . 各12分
Focus Session 2 . . . . . 各10分

(注) 発表終了1分前に緑ランプが点灯，終了時に赤ランプが点灯します.

[2] 発表方法

1. 口演発表は，PowerPoint (2007，2010) によるPC発表のみとします.
2. 発表データは，USBメモリー，CD-R，ともにWindows限定）でお持込みください．それ以外のメディアは受付できませんのでご注意ください.
3. 動画がある場合，Macintosh をご利用の場合，ご自身のPCをお持ち込みください.

4. 発表データ登録は，発表セッション開始30分前までにPCセンターにて済ませてください．また，発表時間の10分前に次演者席にご着席ください．
5. プログラムの円滑な進行のため，時間厳守をお願いします．
6. 会場では各演者ご自身で演台上の機材を用いてスライドの操作をしていただきます．
7. 個人情報が特定される発表は禁止します．

[3] 発表データ登録場所と開設時間

1. 場　所：2階にPCセンターを設置いたします．
2. 時　間：1日目 9：00より　　2日目 8：40より

[4] 発表者の方へ

■ パソコンを持ち込まれる方へ

1. PCセンターでケーブルの接続を確認してください．
2. 事務局ではD-sub15ピン (ミニ) のケーブルを用意します．
3. 一部のPCでは本体附属のコネクターが必要な場合がありますので，必ず持参してください．
4. 事前に各自 (自宅・学校) のPCから外部モニターに正しく出力できることを確認してください．個々のPCやOSにより設定方法が異なります．
5. 動画は使用可能です．
6. 動画がある場合は，「PCセンター」にて，必ずスタッフに申し出てください．
7. スクリーンセーバーと省電力設定は事前に解除しておいてください．
8. 会場にて電源コンセントをご用意しておりますので，PC用ACアダプター等，電源コードを必ずお持ちください．
9. 念のためバックアップデータとして，CD-RもしくはUSBデータを必ずお持ちください．
注) データ形式等は，以下の「データを持ち込まれる方へ」をご参照ください．
10. 発表後は，会場内PCデスク (発表演台の近くにオペレータがおります) にて，PCを返却いたします．

■ データを持ち込まれる方へ

1. 事務局で用意するPCのOSは，Windowsです．
2. プレゼンテーションソフトは，Microsoft PowerPoint 2007，2010をご用意します．フォントはOS標準のもののみご用意します．これ以外のフォントを使用した場合は，文字・段落のずれ・文字化け・表示されないなどのトラブルが発生する可能性があります．
3. お持ち込みいただくメディアは，CD-RもしくはUSBメモリーでお願いします．
4. 必ず事前にご自身でウイルスチェックを行ってください．

II. ポスター発表について

[1] 発表時間：発表4分，質疑3分

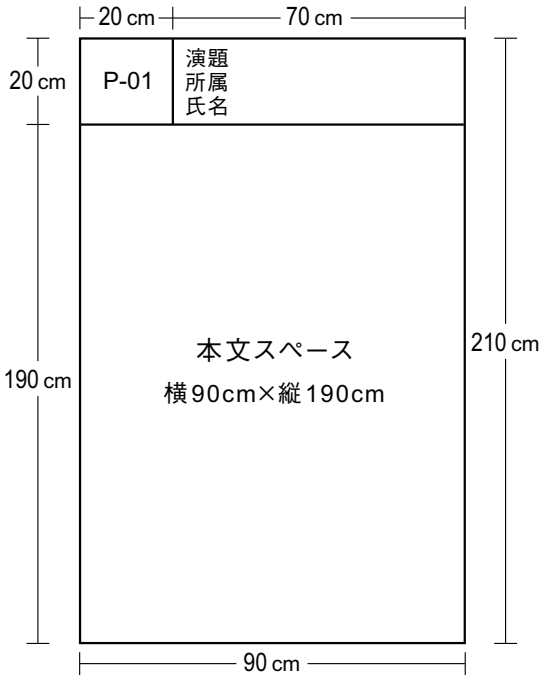
[2] 発表方法

1. ポスターセッションの会場は2階の会議室202・203です．
2. ポスターセッションの掲示貼付は「1日目 10：00～12：00」，「2日目 9：00 ～10：00」の間にお済ませください．
3. 座長はセッション開始の前にポスターセッション会場前で座長受付をお済ませください．
4. 発表・討論日時は下記のようになっております．セッション開始5分前にはポスター前で待機してください．

   第1日目 (19日)　15：05～15：35
   第2日目 (20日)　10：45～11：15
5. 座長の指示に従って進行してください．
6. ポスターセッションの撤去は第2日目ポスターセッション終了後1時間の間に行ってください．撤去時間を過ぎても，残っている展示物は総会事務局にて廃棄をいたしますので，ご了承ください．

ポスターセッションパネル

1. 展示スペースは幅120cm×高さ210cmです.
   右のポスターセッションパネル仕様をご参照ください.
2. 演題番号は総会事務局にてご用意いたします.
3. 演題名，所属，発表者名は各自ご準備ください.
4. 押しピンは会場に準備いたします.
5. ポスターパネル仕様



【座長・司会者各位】

口演の座長，司会者の方は担当セッションの開始15分前に次座長席にお着きください.

なお，口演の座長，司会者の方の受付は必要ありませんが次座長席に着かれましたら進行席スタッフにその旨お伝えください.（進行席は次座長席近くに設置いたします）

ポスターセッションの座長の方はセッション開始20分前までにポスターセッション受付で座長受付をお済ませください．活発な討論が行われますよう，お取り計らいをお願いします.

セッションの時間厳守にご協力をお願いします.

理事会・総 会・各種会合

1. JSACHD理事会

日　時 ：1月19日(土) 8：30～9：45
場　所 ：特別会議室101 (1階)

2. JSACHD総会

日　時：1月20日(日) 13：00～13：30
会　場：一橋講堂

3. 学術委員会

日　時：1月20日(日) 8：30～9：30
会　場：特別会議室101 (1階)

4. 看護ワーキング情報交換会

日　時：1月19日(土) 18：00～19：00
会　場：特別会議室101 (1階)

5. 会員懇親会

日　時：1月19日(土) 19：10～21：00
会　場：如水会館 3階『松風の間』
参加費：3,000円

サテライトシンポジウム

日　時：2013年1月18日(金) 17：00～20：00

会　場：学士会館 202号室　http://www.gakushikaikan.co.jp/

テーマ：Manifestation, diagnosis and management of cardiac failure, especially RV failure, in adult congenital heart disease

共　催：第15回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会
第一三共株式会社

座　長：Koichiro Niwa, Kozo Matsuo

演　者：1）Yu Chuan Hua (Taiwan)
"Relation of quality of life, exercise capacity, and ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot"

2）Geetha Kandavello (Malaysia)
"Clinical manifestation of RV failure in ACHD"

3）Ryo Inuzuka (Japan)
"Pulmonary hypertension and right ventricular failure in adults with congenital heart disease"

4）Ju Le Tan (Singapore)
"Echo evaluation of RV failure in ACHD"

5）Jae-Kon Ko (Korea)
"Medical management of right ventricular failure in adult congenital heart disease."

6）Hideki Uemura (UK)
"Surgical management of right ventricular failure in adult congenital heart disease."

注）上記演者は予定で変更になる可能性がございます.

参加費：2,000円，但し，学術集会参加登録者は無料.

市民公開講座 ～診療体制と社会保障～

日　時：2013年1月20日(日) 14：00～16：00

会　場：学術総合センター (東京都千代田区一ツ橋)

座　長：丹羽公一郎 (聖路加国際病院)

演　者：中西　敏雄 (東京女子医大)『成人期に起こりうる続発症，合併症』

檜垣　高史 (愛媛大学)『社会保障制度』

白石　　公 (国立循環器病センター)『診療体制の構築について』

八尾　厚史 (東京大学)『循環器内科の関わり；全国ネットワーク構築について』

落合　亮太 (東京女子医大)『診療体制の集約化の問題点と今後の展望』

山宮　則秀 (東京心友会)『心臓病者の就労問題について－患者本人の体験から』

参加費：無　料

日程表

1月18日(金)

17：00～20：00 **サテライトシンポジウム**

座長:Koichiro Niwa, Kozo Matsuo　共催:第15回日本成人先天性心疾患学会学術総会･第一三共株式会社　会場:学士会館202号室

1月19日(土)

	A会場［一橋講堂］	B会場［中会議場3･4］	C会場［中会議場1･2］	［会議室202･203］	［特別会議室101］
					8：30～9：45 **JSACHD 理事会**
10:00	9：50～　開会の辞				
	10：00 **一般演題 1** 長期予後，病態1 座長：賀藤均・大内秀雄 10：50			10：00	
11:00	10：50 **Roundtable Discussion** Perspective on the present andfuture management of ACHD 座長：Michael Gatzoulis・中澤　誠 12：20			ポスター貼付け，展示 12：00	
12:00		12：20 **ランチオンセミナー 1** Advance in PAH therapy Michael Gatzoulis 座長：市田蕗子 13：10 共催：アクテリオン	12：20 **ランチオンセミナー 2** Learning FW in ACHD surgery Glen Van Arsdell 座長：黒澤博身 13：10 共催:セント･ジュード･メディカル		
13:00	13：10 **Focus Session 1** 遠隔期再手術 座長：山岸正明・市川肇 14：10				
14:00	14：10 **一般演題 2** インターベンション 座長：中西敏雄・小林俊樹 15：00	14：10 **一般演題 5** 発達，移行・心理 Keynote：Mary Canobbio 座長：市田蕗子・日沼千尋 15：00			
15:00				15：05 **ポスターセッション1** 15：35	
16:00	15：40 **シンポジウム 1** Collaborative management for PAH 座長：森田紀代造・八尾厚史 共催：日本新薬 16：50	15：40 **特別講演** Pregnancy Issues in Congenital Heart Disease Mary Canobbio 16：40 座長：水野芳子			
17:00	16：50 **招請講演 1** Geetha Kandavello 17：20 座長：川副浩平				
18:00	17：20 **一般演題 3** 妊娠，出産 座長：池田智明・篠原徳子 18：10	17：20 **一般演題 6** 画像診断 座長：白石公・森善樹 18：10			18：00 **看護ワーキング情報交換会**
19:00	18：10 **一般演題 4** 肺高血圧，心不全 座長：赤木禎治・稲井慶 19：00	18：10 **一般演題 7** 外科手術 座長：河田政明・平松健司 19：00			19：00

19：10～21：00 **会員懇親会**　会場：如水会館 3階『松風の間』

日程表

1月20日(日)

	A会場 [一橋講堂]	B会場 [中会議場3･4]	C会場 [中会議場1･2]	[会議室202･203]	[特別会議室101]
9:00	9：00 **一般演題 8** 長期予後，病態2 Keynote：Yu-Chuan Hua 座長：三浦大・清水美紀子 9：50			9：00 ポスター貼付け，展示 10：00	8：30 **学術委員会** 9：30
10:00	9：50 **一般演題 9** 不整脈 座長：庄田守男・藤原慶一 10：40	9：50 **一般演題 11** 診療・支援体制 座長：檜垣高史・糸井利幸 10：40			
11:00	11：15 **Focus Session 2** 診療体制の新たな取り組み 座長：坂崎尚徳・山村健一郎 12：10			10：45 **ポスターセッション2** 11：15	
12:00		12：10 **ランチオンセミナー 3** 生命予後改善をめざすPH治療 松原広己　座長：八尾厚史 共催：ファイザー 13：00	12：10 **ランチオンセミナー 4** PHを伴う先天性心疾患の治療 大月審一　座長：安河内聡 共催:グラクソ･スミスクライン 13：00		
13:00	13：00 **JSACHD総会** 13：30				
14:00	13：30 **招請講演 2** Ju Le Tan 14：00　座長：賀藤均				
15:00	14：00 **シンポジウム 2** VT and sudden death in ACHD 座長：Jae-Kon Ko・立野滋 15：10	14：00 **市民公開講座** 診療体制と社会保障 座長：丹羽公一郎 16：00			
16:00	15：10 **一般演題 10** 術後遠隔期の諸問題 座長：安河内聡・村上新 16：00				
17:00	16：00～　閉会の辞				
18:00					
19:00					

Program of 15th JSACHD

January 18 [Fri]

17 : 00～20 : 00 **Satellite Symposium** "Manifestation, diagnosis and management of cardiac failure, especially RV failure, in adult congenital heart disease" Cosponsor; Daiichi Sankyo Gakushi Kaikan 202

January 19 [Sat]

	Hall A	Hall B	Hall C	Room 202-203	Room 101 (1F)
					8 : 30～9 : 45 Meeting of JSACHD board
10:00	9 : 50～ Opening Remarks				
	10 : 00 **Long-term/Prognosis 1** 10 : 50 (O1-1～O1-5)			10 : 00 Poster setting	
11:00	10 : 50 **Roundtable Discussion** Perspective on the present andfuture management of ACHD Chair; M. Gatzoulis, M Nakazawa 12 : 20			12 : 00	
12:00		12 : 20 **Luncheon Lecture 1** Michael Gatzoulis 13 : 10 Cosponsor; Actelion	12 : 20 **Luncheon Lecture 2** Glen Van Arsdell 13 : 10 Cosponsor; SJM		
13:00	13 : 10 **Focus Session 1** Reoperation in the long follow-up period 14 : 10				
14:00	14 : 10 **Catheter Intervention** 15 : 00 (O2-1～O2-5)	14 : 10 **Development/Transition** (O5-1～O5-4) 15 : 00 Keynote:Mary Canobbio			
15:00				15 : 05 **Poster** 15 : 35 **Presentation 1**	
16:00	15 : 40 **Symposium 1** Collaborative management for PAH Cosponsor; Nippon Shinyaku 16 : 50	15 : 40 **Special Lecture on Pregnancy Issues;** 16 : 40 Mary Canobbio			
17:00	16 : 50 **Invited Lecture 1** 17 : 20 Geetha Kandavello				
18:00	17 : 20 **Pregnancy/Delivery** 18 : 10 (O3-1～O3-5)	17 : 20 **Imaging/Diagnosis** 18 : 10 (O6-1～O6-5)			18 : 00 WG of Nurse 19 : 00
19:00	18 : 10 **PH/Cardiac Failure** 19 : 00 (O4-1～O4-5)	18 : 10 **Surgery** 19 : 00 (07-1～O7-5)			

19 : 10～21 : 00 **Gala Dinner** at Josui Kaikan

January 20 [Sun]

	Hall A	Hall B	Hall C	Room 202-203	Room 101 (1F)
					8 : 30 Business Meeting 9 : 30
9:00	9 : 00 **Long-term/Prognosis 2** (O8-1～O8-3) 9 : 50 Keynote:Yu-Chuan Hua			9 : 00 Poster setting 10 : 00	
10:00	9 : 50 **Arrhythmia** 10 : 40 (O9-1～O9-5)	9 : 50 **Psychological Care/Nursing** 10 : 40 (O11-1～O11-5)			
11:00				10 : 45 **Poster** 11 : 15 **Presentation 2**	
12:00	11 : 15 **Focus Session 2** ACHD management; current and future status 12 : 10				
13:00		12 : 10 **Luncheon Lecture 3** Matsubara Hiromi 13 : 00 Cosponsor; Pfizer	12 : 10 **Luncheon Lecture 4** Otsuki Shiniti 13 : 00 Cosponsor; GSK		
14:00	13 : 00 General Assembly of JSACHD 13 : 30				
15:00	13 : 30 **Invited Lecture 2** 14 : 00 Ju Le Tan				
16:00	14 : 00 **Symposium 2** VT and sudden death in ACHD 15 : 10	14 : 00 **Open Lectures on social security and tertiary care facilities for ACHD patients** 16 : 00			
	15 : 10 **Problems in the long-term after repair** 16 : 00 (O10-1～O10-5)				
	16 : 00～ Closing Remarks				

プログラム

1月19日(土)　　A会場［一橋講堂］

9：50～10：00　開会の辞

会長：**松尾 浩三**　千葉県循環器病センター

10：00～10：50　一般演題 1『長期予後，病態 1』

座長：**賀藤 均**　国立成育医療研究センター　　**大内 秀雄**　国立循環器病研究センター病院

O1-1　**思春期以降に先天性心疾患に伴う感染性心内膜炎に罹患した4症例の経過から**

雪本 千恵[1)]，城戸 佐知子[1)]，亀井 直哉[1)]，古賀 千穂[1)]，小川 禎治[1)]，佐藤 有美[1)]，富永 健太[1)]，藤田 秀樹[1)]，田中 敏克[1)]，大嶋 義博[2)]

兵庫県立こども病院 [1)]循環器科，[2)]心臓血管外科

O1-2　**肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損・主要大動脈肺動脈側副動脈（PA/VSD, MAPCA）の成人期症例の検討**

中釜 悠[1)]，三崎 泰志[1)]，佐々木 瞳[1)]，永峯 宏樹[1)]，金子 正英[1)]，小野 博[1)]，賀藤 均[1)]，森下 寛之[2)]，阿知和 郁也[2)]，平田 康隆[2)]，金子 幸裕[2)]

国立成育医療研究センター [1)]循環器科，[2)]心臓血管外科

O1-3　**修正大血管転位・大血管転位症術後遠隔期の心室形態と心機能**

清水 美妃子，中西 敏雄

東京女子医科大学付属病院

O1-4　**成人チアノーゼ型先天性心疾患患者における血清シスタチンC値の臨床的意義に関する検討**

山村 健一郎[1)]，坂本 一郎[1)]，鵜池 清[2)]，中島 康貴[2)]，平田 悠一郎[2)]，永田 弾[2)]，田ノ上 禎久[3)]，中島 淳博[3)]，塩川 祐一[3)]，砂川 賢二[4)]，富永 隆治[3)]，原 寿郎[2)]

九州大学病院 [1)]ハートセンター成人先天性心疾患外来，[2)]小児科，[3)]心臓血管外科，[4)]循環器内科

O1-5　**成人期未治療VSDのさまざまな続発症に対する外科治療**

本田 賢太朗，打田 俊司，西村 好晴，湯崎 充，國本 秀樹，舩橋 亮輔，岡村 吉隆

和歌山県立医科大学付属病院 心臓血管外科

10：50～12：20　Roundtable Discussion

座長：Michael Gatzoulis　Royal Brompton Hospital　　**中澤 誠**　総合南東北病院

1　Adult Congenital Heart Disease: Education, Education, Education

Michael Gatzoulis

Adult Congenital Heart Centre & National Centre for Pulmonary Arterial Hypertension at the Royal Brompton & Harefield NHS Trust and the National Heart and Lung Institute, Imperial College, London, UK

2　Re-Operation for Repaired Congenital Heart Disease: Long Term Follow Up

Glen Van Arsdell

Hospital for Sick Children, Toronto

3 Preconception and Contraceptive Counseling for Females with Congenital Heart Disease.
Mary M. Canobbio, RN, MN, FAAN, FAH
Ahmanson/UCLA ACHD Center, UCLA School of Nursing

4 Psychosocial Factors Influencing Mental Health in Adults with Congenital Heart Disease
Junko Enomoto
Toyo University
Chiba Cardiovascular Center

5 How to develop high quality ACHD Care center
Koichiro Niwa MD, FACC, FAHA, FJCC
St. Luke international Hospital, Tokyo

13：10～14：10　Focus Session 1『遠隔期再手術』

座長：**山岸 正明**　京都府立医科大学　　**市川 肇**　国立循環器病研究センター

F1-1 **我が国におけるファロー四徴症の再手術適応に関する考え方について**
水野 篤[1)]，丹羽 公一郎[2)]，松尾 浩三[2)]，大内 秀雄[2)]，稲井 慶[2]
[1)]聖路加国際病院 循環器内科，[2)]成人先天性心疾患学会学術委員会

F1-2 PVR long after the repair of ToF- Does pulmonary annulus preservation upon ToF repair lower the risk of PVR?
Tae-Jin Yun
Asan Medical Center

F1-3 **修復手術後長期遠隔期の再手術に際して留意すべき点について**
上村 秀樹，イムラン・サイード
ロイヤル・ブロンプトン病院

F1-4 **TCPC conversionを施行したFontan術後成人例の検討**
林 知宏，荻野 佳代，脇 研自，新垣 義夫
倉敷中央病院 小児科

F1-5 **遠隔期QOLからみたTCPC conversionの手術適応と時期**
平松 健司，松村 剛毅，小沼 武司，立石 実，豊田 泰幸，中山 裕樹，山田 有希子，加久 雄史，長嶋 光樹，山崎 健二
東京女子医科大学 心臓血管外科

14：10～15：00　一般演題 2『インターベンション』

座長：**中西 敏雄**　東京女子医科大学　　**小林 俊樹**　埼玉医科大学国際医療センター

O2-1 **Rastelli術後再手術回避のための導管狭窄に対するカテーテル治療の役割**
長友 雄作[1)]，宗内 淳[1)]，倉岡 彩子[1)]，竹中 聡[1)]，杉谷 雄一郎[1)]，寺師 英子[1)]，大村 隼也[1)]，堀端 洋子[2)]，落合 由恵[3)]，渡辺 まみ江[1)]，城尾 邦隆[1)]
九州厚生年金病院 [1)]小児器科，[2)]循環器科，[3)]心臓血管外科

O2-2 **最大径40mmを越す心房中隔欠損症をいかにカテーテル閉鎖するか？利尿剤投与の効果**
上岡 亮[1)]，木島 康文[1)]，赤木 禎治[2)]，杜 徳尚[1)]，中川 晃志[1)]，永瀬 聡[1)]，河野 晋久[1)]，森田 宏[1)]，草野 研吾[1)]，伊藤 浩[1)]
岡山大学病院 [1)]循環器内科，[2)]循環器疾患集中治療部

O2-3　心房中隔欠損症に合併した心房細動に対するアブレーション治療

中川 晃志[1)]，赤木 禎治[2)]，木島 康文[1)]，永瀬 聡[1)]，河野 晋久[1)]，笠原 真悟[3)]，草野 研吾[1)]，佐野 俊二[3)]，伊藤 浩[1)]

岡山大学病院 [1)]循環器内科，[2)]循環器疾患集中治療部，[3)]心臓血管外科

O2-4　ASD device閉鎖術直後に心嚢水を呈した2高齢者例

中嶌 八隅[1)]，森 善樹[1)]，武田 紹[1)]，金子 幸栄[1)]，渡辺 一正[2)]，小出 昌秋[2)]

聖隷浜松病院 [1)]小児循環器科，[2)]心臓血管外科

O2-5　心内奇形を伴わないLevoatrial Cardinal Veinの外科治療例

野中 利通[1)]，六鹿 雅登[1)]，山田 崇史[2)]，平敷 安希博[2)]，近藤 隆久[2)]，深澤 佳絵[3)]，加藤 太一[3)]，碓氷 章彦[1)]

名古屋大学附属病院 [1)]心臓外科，[2)]循環器内科，[3)]小児科

15：40～16：50　シンポジウム 1『Collaborative management for PAH』

座長：**森田 紀代造**　東京慈恵会医科大学　　**八尾 厚史**　東京大学

共催：**日本新薬株式会社**

S1-1　高度肺高血圧を伴う心房中隔欠損症に対する新しい治療戦略：肺血管作動薬とカテーテル治療の併用

木島 康文[1)]，赤木 禎治[2)]，中川 晃志[1)]，杜 徳尚[1)]，上岡 亮[1)]，得能 智武[3)]，新家 俊郎[4)]，八尾 厚史[5)]，宮地 克維[6)]，松原 広己[6)]，草野 研吾[1)]，佐野 俊二[7)]，伊藤 浩[1)]

岡山大学病院 [1)]循環器内科，[2)]循環器疾患集中治療部，[3)]九州大学大学院 医学研究院 先端循環制御学講座，[4)]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，[5)]東京大学医学部附属病院 循環器内科，[6)]独立行政法人国立病院機構 岡山医療センター 循環器内科，[7)]岡山大学病院 心臓血管外科

S1-2　Eisenmenger症候群の肺血管拡張療法と肺移植適応の検討

建部 俊介，福本 義弘，杉村 宏一郎，三浦 裕，後岡 広太郎，青木 竜男，三浦 正暢，下川 宏明

東北大学病院 循環器内科

S1-3　肺高血圧治療薬の進歩を背景とした高度肺高血圧を伴う先天性心疾患の治療適応と予後

椛沢 政司，大場 正直，豊田 智彦，立野 滋，川副 泰隆，森島 宏子，松尾 浩三

千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部

S1-4　肺高血圧を伴う成人先天性心疾患に対する肺血管病理所見に基づく積極的治療体系

河田 政明[1)]，宮原 義典[1)]，簇 義仁[2)]，上野 修市[2)]，片岡 功一[3)]，八巻 重雄[4)]

自治医科大学成人先天性心疾患センター・とちぎ子ども医療センター

[1)]小児・先天性心臓血管外科，[2)]循環器内科，[3)]小児集中治療部・小児科，[4)]日本肺血管研究所

16：50～17：20　招請講演 1

座長：**川副 浩平**　聖路加国際病院

『The ASEAN region : Issues and challenges in Adult Congenital Heart Disease.』

Geetha Kandavello　Institute Jantung Negara, Malaysia

17：20～18：10　一般演題 3『妊娠，出産』

座長：**池田 智明**　三重大学　　**篠原 徳子**　東京女子医科大学

O3-1　先天性心疾患女性の月経異常について

小森 暁子，大内 秀雄，田部 有香，安田 謙二，出田 和久
国立循環器病研究センター

O3-2　当院における成人先天性心疾患女性の妊娠管理

兵藤 博信[1)]，秋山 瑞紀[1)]，原田 寛子[1)]，山本 健太郎[1)]，北野 理絵[1)]，堀井 真理子[1)]，真島 実[1)]，
林 良宣[1)]，齊藤 理恵[1)]，樋田 一英[1)]，塩田 恭子[1)]，山中 美智子[1)]，百枝 幹雄[1)]，片山 正夫[2)]，
森本 康子[3)]，丹羽 公一郎[3)]
聖路加国際病院 [1)]女性総合診療部，[2)]麻酔科，[3)]循環器内科

O3-3　エブスタイン病合併妊娠の母体予後

桂木 真司[1)]，神谷 千津子[1)]，山中 薫[1)]，根木 玲子[1)]，三好 剛一[1)]，小林 良成[1)]，堀内 縁[1)]，岩永 直子[1)]，
池田 智明[2)]，丹羽 公一郎[3)]，吉松 淳[1)]
[1)]国立循環器病研究センター 周産期・婦人科，[2)]三重大学 産婦人科，[3)] 聖路加国際病院 循環器内科

O3-4　アイゼンメンジャー症候群合併妊娠

桂木 真司[1)]，神谷 千津子[1)]，髙木 弥栄美[2)]，山中 薫[1)]，根木 玲子[1)]，三好 剛一[1)]，小林 良成[1)]，
堀内 縁[1)]，岩永 直子[1)]，大郷 剛[2)]，中西 宣文[2)]，池田 智明[3)]，吉松 淳[1)]
国立循環器病研究センター [1)]周産期・婦人科，[2)]心臓血管内科肺循環グループ，[3)]三重大学 産婦人科

O3-5　心エコー検査による成人先天性心疾患合併妊娠の体心室駆出率・体心室径の評価

小池 よう子，小倉 裕紀，白井 丈晶，森本 康子，新沼 廣幸，丹羽 公一郎
聖路加国際病院

18：10～19：00　一般演題 4『肺高血圧，心不全』

座長：**赤木 禎治**　岡山大学病院　　**稲井 慶**　東京女子医科大学

O4-1　Senning手術後の完全大血管転位での右室不全に対する心臓再同期療法

加藤 愛章[1)]，石津 智子[2)]，中村 昭宏[1)]，菅野 昭憲[2)]，高橋 実穂[1)]，林 立申[1)]，瀬尾 由広[2)]，堀米 仁志[1)]，
青沼 和隆[2)]
筑波大学医学医療系 [1)]小児科，[2)]循環器内科

O4-2　成人先天性心疾患に合併する右室機能低下に対するβ遮断薬の有効性 ー3症例による検討

相馬 桂[1)]，八尾 厚史[2)]，皆月 隼[1)]，村岡 洋典[1)]，稲葉 俊郎[1)]，牧 尚孝[1)]，今村 輝彦[1)]，志賀 太郎[1)]，
波多野 将[1)]，絹川 弘一郎[1)]，小室 一成[1)]
[1)]東京大学医学部附属病院 循環器内科，[2)]東京大学 保健健康推進本部

O4-3　成人先天性心疾患術後患者の遠隔期心不全に対するtolvaptanの急性期効果

水野 将徳[1)]，大内 秀雄[1,2)]，宮﨑 文[1)]，安田 謙二[1)]，山田 修[1)]
国立循環器病研究センター [1)]小児循環器科，[2)]成人先天性心疾患科

O4-4　肺動脈性肺高血圧死亡例における右室病理の検討

岩朝 徹[1)]，山田 修[1)]，大内 秀雄[1)]，植田 初江[2)]
国立循環器病研究センター [1)]小児循環器科，[2)]臨床病理科

O4-5　Eisenmenger症候群の実態と管理に関する全国調査結果

猪原 拓[1)]，丹羽 公一郎[2)]，八尾 厚史[3)]，犬塚 亮[4)]，坂崎 尚徳[5)]
[1)]慶應義塾大学 循環器内科，[2)]聖路加国際病院 循環器内科，東京大学 [3)]保健・健康推進本部，[4)]小児科，
[5)]兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科

12：20～13：10　ランチオンセミナー 1

座長：**市田 蕗子**　富山大学
共催：**アクテリオンファーマシューティカルズジャパン株式会社**

『Advances in PAH In Association with CHD』

Michael Gatzoulis
Adult Congenital Heart Centre & National Centre for Pulmonary Arterial Hypertension at the Royal Brompton & Harefield NHS Trust and the National Heart and Lung Institute, Imperial College, London, UK

14：10～15：00　一般演題 5『発達，移行・心理』

座長：**市田 蕗子**　富山大学　　**日沼 千尋**　東京女子医科大学

Keynote Lecture 1

Transitioning the Adolescent Congenital Heart Disease “Health Care Needs: The Patient and Family Perspective”

Mary M. Canobbio, RN,MN, FAAN, FAHA
School of Nursing, UCLA, LA

O5-1　成人先天性心疾患患者の入院理由と心理社会的問題への対応

和賀 恵[1)]，水野 芳子[1)]，武内 香織[1)]，鈴木 彩絵[1)]，宮崎 恵子[1)]，榎本 淳子[2)]，立野 滋[3)]，川副 泰隆[3)]，森島 宏子[3)]，松尾 浩三[3)]
千葉県循環器病センター [1)]看護局，[3)]成人先天性心疾患診療部，[2)]東洋大学 教育学部

O5-2　小児科から循環器内科への移行をした先天性心疾患患者の体験 ～アンケート調査より

森貞 敦子
倉敷中央病院病院 小児病棟

O5-3　移行期医療における患者教室

城戸 佐知子[1)]，渡辺 旭代[1)]，木村 弘子[1)]，岸本 明子[1)]，石本 敦子[1)]，平井 重世[1)]，杉友 ユリ[2)]，中西 亜希子[2)]
兵庫県立こども病院 [1)]循環器病棟看護師，[2)]産科助産師

O5-4　成人先天性心疾患患者の精神心理的問題に対する診療の現状

森島 宏子[1)]，水野 芳子[1)]，榎本 淳子[1,2)]，立野 滋[1)]，川副 泰隆[1)]，松尾 浩三[1)]，丹羽 公一郎[1,3)]
[1)]千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部，[2)]東洋大学 文学部教育学科，
[3)]聖路加国際病院心血管センター 循環器内科

15：40～16：40　特別講演

座長：**水野 芳子**　千葉県循環器病センター

『Pregnancy Issues in Congenital Heart Disease』

Mary Canobbio　　School of Nursing, UCLA, LA

17：20～18：10　一般演題 6『画像診断』

座長：**白石 公**　国立循環器病研究センター　　**森 善樹**　聖隷浜松病院

O6-1　**心エコー図は心房中隔欠損症の右心系サイズを過小評価する：Fusion Imagingを用いた検討**
杜 徳尚[1)]，赤木 禎治[2)]，木島 康文[1)]，麻植 浩樹[1)]，伊藤 浩[1)]
[1)]岡山大学 循環器内科，[2)]岡山大学病院 循環器疾患治療部

O6-2　**ファロー四徴症術後遠隔期のMRIによる心機能解析について**
朝貝 省史，稲井 慶，本田 啓，篠原 徳子，富松 宏文，中西 敏雄
東京女子医科大学 循環器小児科

O6-3　**右室流出路再建術後遠隔期の肺動脈弁逆流率と左室心筋重量容積比の関係 ～心臓MRIによる評価**
脇 研自，石塚 潤，吉永 大介，荻野 佳代，林 知宏，新垣 義夫
倉敷中央病院 小児科

O6-4　**全身に動静脈奇形をみとめた多脾症の1例**
新井 真理，安孫子 雅之，朝貝 省史，稲井 慶，篠原 徳子，杉山 央，中西 敏雄
東京女子医科大学病院 循環器小児科

O6-5　**慢性静脈不全を合併したフォンタン術後の1成人女性例**
小田切 徹州[1)]，鈴木 浩[1)]，佐藤 誠[1)]，高橋 辰徳[1)]，早坂 清[1)]，吉村 幸浩[2)]，前川 慶之[2)]，貞弘 光章[2)]
山形大学医学部 [1)]小児科，[2)]第2外科

18：10～19：00　一般演題 7『外科手術』

座長：**河田 政明**　自治医科大学とちぎ子供医療センター　　**平松 健司**　東京女子医科大学

O7-1　**Norwood型手術遠隔期の新大動脈基部拡大に対する自己弁温存基部置換術の一治験例**
神崎 智仁[1)]，山岸 正明[1)]，宮崎 隆子[1)]，前田 吉宣[1)]，谷口 智史[1)]，竹下 斉史[1)]，松代 卓也[1)]，夜久 均[2)]
京都府立医科大学 [1)]小児心臓血管外科，[2)]心臓血管外科

O7-2　**成人先天性心疾患における僧房弁形成術**
橘 一俊，高木 伸之，中島 智博，宮木 靖子，樋上 哲哉
札幌医科大学 心臓血管外科

O7-3　**Deterioration of Mitral Valve Competence after the Repair of Atrial Septal Defect in Adults**
Tae-Jin Yun, MD, PhD
Asan Medical Center

O7-4　**当科で施行したTOF術後成人期（16歳以上）での再手術症例の検討**
加藤 伸康，浅井 英嗣，関 達也，南田 大朗，飯島 誠，内藤 祐嗣，新宮 康栄，若狭 哲，大岡 智学，
橘 剛，久保田 卓，松居 喜郎
北海道大学病院 循環器呼吸器外科

O7-5　**ファロー四徴症遠隔期再手術症例におけるPVRの右心機能への影響と中期成績**
弘瀬 伸行，松尾 浩三，椛沢 政司，大場 正直，平野 雅生，浅野 宗一，鬼頭 浩之，林田 直樹，
村山 博和，立野 滋，川副 泰隆
千葉県循環器病センター 心臓血管外科

C会場［中会議場1・2］

12：20～13：10	ランチオンセミナー 2

座長：**黒澤 博身**　サピアクリニック
共催：**セント・ジュード・メディカル株式会社**

『The Learning Framework: Lessons from Pediatrics on Why Just any Surgeon Shoudn't be an ACHD Surgeon』

Glen Van Arsdell　Hospital for Sick Children, Toronto

［特別会議室101］

8：30～9：45	JSACHD 理事会

18：00～19：00	看護ワーキング情報交換会

［如水会館 3階『松風の間』］

19：10～21：00	会員懇親会

9：00～9：50　一般演題 8『長期予後，病態 2』

座長：三浦 大　東京都立小児総合医療センター　　清水 美紀子　東京女子医科大学

Keynote Lecture 2

Physical and psychosocial functioning in adults with congenital heart disease: Taiwan experience

Yu-Chuan Hua[1)], Chun-An Chen[2)], Hsin-Hui Chiu[2)], Shih-Cheng Liao[3)], Chung-I Chang[4)], Ing-Sh Chiu[4)], Yih-Sharng Chen[4)], Chun-Wei Lu[2,5)], Ming-Tai Lin[2)], Shuenn-Nan Chiu[2)], Hung-Chi Lue[1,2)], Mei-Hwan Wu[1,2)], Jou-Kou Wang[1,2)]

[1)]Cardiac Children's Foundation, Taiwan; [2)]Department of Pediatrics, [3)]Department of Psychiatry, [4)]Department of Surgery, and [5)]Adult Congenital Heart Center, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan.

O8-1　**成人先天性心疾患における脈波伝播速度・圧反射**

村上 智明[1)]，高田 展行[1)]，東 浩二[1)]，中島 弘道[1)]，青墳 裕之[1)]，堀端 洋子[2)]，森本 康子[2)]，立野 滋[2)]，川副 康隆[2)]，丹羽 公一郎[2,3)]

[1)]千葉県こども病院 循環器科，[2)]千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部，[3)]聖路加国際病院 循環器内科

O8-2　**修正大血管転位症ダブルスイッチ術後遠隔期の重症心不全の成人に対して，心臓移植治療を念頭に体外式補助人工心臓植込術を施行した一例**

泉 岳，篠原 徳子，本田 啓，清水 美妃子，石井 徹子，竹内 大二，豊原 啓子，杉山 央，富松 宏文，稲井 慶，中西 敏雄

東京女子医大 小児循環器科

O8-3　**成人先天性心疾患患者における腎機能マーカーとしてのシスタチンCについての検討**

面家 健太郎[1)]，寺澤 厚志[2)]，後藤 浩子[2)]，桑原 直樹[2)]，松隈 英治[3)]，小嶋 愛[4)]，岩田 祐輔[1,4)]，竹内 敬昌[4)]，桑原 尚志[2)]

岐阜県総合医療センター [1)]成人先天性心疾患診療科，[2)]小児循環器内科，[3)]小児腎臓科，[4)]小児心臓外科

9：50～10：40　一般演題 9『不整脈』

座長：庄田 守男　東京女子医科大学　　藤原 慶一　兵庫県立尼崎病院

O9-1　**Mahaim線維と複数Kent束によって多彩なAVRTを有するEbstein奇形の1例**

簇 義仁[1)]，片岡 功一[2)]，佐藤 智幸[2)]，高田 亜希子[2)]，河田 政明[3)]，宮原 義典[3)]

自治医科大学 [1)]循環器内科・成人先天性心疾患センター，[2)]小児科，[3)]小児・先天性心臓血管外科

O9-2　**先天性心疾患術後遠隔期における難治性心房粗細動症例の検討**

城戸 佐知子，田中 敏克，藤田 秀樹，富永 健太，佐藤 有美，小川 禎治，古賀 千穂，亀井 直哉，雪本 千恵

兵庫県立こども病院 循環器科

O9-3　**先天性心疾患術後心房頻拍における臨床的特徴の検討**

近藤 正輝，福田 浩二，若山 裕司，中野 誠，川名 暁子，長谷部 雄飛，佐竹 洋之，Mohamed A shafee，下川 宏明

東北大学病院 循環器内科

O9-4　Arrhythmia Surgery for Atrial Fibrillation Associated with Atrial Septal Defect: Right-sided maze versus biatrial maze.

Tae-Jin Yun, MD, PhD

Asan Medical Center

O9-5　心房細動を合併した成人先天性心疾患に対するメイズ手術の経験

小出 昌秋[1)]，國井 佳文[1)]，渡邊 一正[1)]，津田 和政[1)]，宮入 聡嗣[1)]，大箸 祐子[1)]，原田 崇史[1)]，森 善樹[2)]，武田 紹[2)]，中嶌八隅[2)]，金子 幸栄[2)]，岡 俊明[3)]，杉浦 亮[3)]

聖隷浜松病院 [1)]心臓血管外科，[2)]小児循環器科，[3)]循環器科

11：15～12：10　Focus Session 2『診療体制の新たな取り組み』

座長：**坂崎 尚徳**　兵庫県立尼崎病院　　**山村 健一郎**　九州大学

ACHD診療の新たな取り組み；遠隔病院間カンファレンス ー三極間ライブデモー

安河内 聡

長野県立こども病院 循環器小児科

F2-1　ACHD患者に対する循環器小児科医，循環器内科医の協力，関わりについて：緊急入院対応から考える.

中川 直美，鎌田 政博，石口 由希子

広島市立広島市民病院 循環器小児科

F2-2　成人先天性心疾患手術症例から見た疾患特性と必要な診療体制

打田 俊司，本田 賢太朗，湯崎 充，舩橋 亮輔，國本 秀樹，西村 好晴，岡村 吉隆

和歌山県立医科大学 第一外科

F2-3　成人先天性心疾患診療において今必要とされる診療体制とは？

稲井 慶，篠原 徳子，島田 衣里子，清水 美妃子，竹内 大二，豊原 啓子，石井 徹子，杉山 央，中西 敏雄

東京女子医科大学 循環器小児科

F2-4　成人先天性心疾患の医学教育における現況 ー講義への導入と学生の認識ー

鮎沢 衛，住友 直方，渡辺 拓史，大熊 洋美，阿部 百合子，中村 隆広，市川 理恵，福原 淳示，松村 昌治，神山 浩，岡田 知雄，麦島 秀雄

日本大学医学部 小児科学系小児科学分野

13：00～13：30　JSACHD 総会

13：30～14：00　招請講演 2

座長：**賀藤 均**　国立成育医療研究センター

『Evaluation of RV function in ACHD - complementary diagnosis with echo and other modality』

Ju-Le TAN　National Heart Centre, Singapore

14：00～15：10　シンポジウム 2『VT and sudden death in ACHD』

座長：Jae-Kon Ko　Asan Medical Center　　**立野 滋**　千葉県循環器病センター

S2-1　Ventricular tachycardia and sudden cardiac death in adults with tetralogy of Fallot（TOF）

June Huh, MD, PhD

Samsung Medical Center, Cardiac and Vascular Center, Department of Pediatrics, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Republic of Korea

S2-2 Complete Transposition of the Great Arteries

Michael Gatzoulis
Royal Brompton Hospital, London

S2-3 成人先天性心疾患における心臓突然死例の臨床像

宮崎 文，坂口 平馬，大内 秀雄，安田 謙二，矢崎 諭，津田 悦子，山田 修
国立循環器病研究センター 小児循環器科

S2-4 Catheter Ablation for Ventricular Tachycardia in Adults with Congenital Heart Disease.

真中 哲之[1)]，庄田 守男[1)]，萩原 誠久[1)]，竹内 大二[2)]，豊原 啓子[2)]，中西 敏雄[2)]
東京女子医科大学 [1)]循環器内科，[2)]循環器小児科

S2-5 ICD therapy for ventricular tachycardia and sudden death in adults with congenital heart disease

Morio Shoda[1)], Tetsuyuki Manaka[1)], Koichiro Ejima[1)], Keiko Toyohara[2)], Daiji Takeuchi[2)], Toshio Nakanishi[2)], Nobuhisa Hagiwara[1)]
[1)]Department of Cardiology, [2)]Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

15：10～16：00　一般演題 10『術後遠隔期の諸問題』

座長：**安河内 聡**　長野県立こども病院　　**村上 新**　東京大学

O10-1 当院における複雑成人先天性心疾患再手術の成績と問題点

今井 健太[1)]，藤原 慶一[1)]，大野 暢久[1)]，吉川 英治[1)]，吉澤 康祐[1)]，羽室 護[1)]，夫津木 綾乃[1)]，坂崎 尚徳[2)]，佃 和弥[2)]，平海 良美[2)]
兵庫県立尼崎病院 心臓センター [1)]心臓血管外科，[2)]小児循環器内科

O10-2 青年期に再手術を必要としたファロー四徴症（TOF）術後症例の臨床的特徴

北川 篤史[1)]，岡 徳彦[2)]，本田 崇[1)]，安藤 寿[1)]，中畑 弥生[1)]，宮地 鑑[2)]，石井 正浩[1)]
北里大学医学部 [1)]小児科，[2)]心臓血管外科

O10-3 フォンタン術後患者の肝病変ー肝エコーによる重症度のスコアリングー

宗内 淳[1)]，倉岡 彩子[1)]，渡辺 まみ江[1)]，竹中 聡[1)]，杉谷 雄一郎[1)]，長友 雄作[1)]，寺師 英子[1)]，大村 隼也[1)]，堀端 洋子[2)]，落合 由恵[3)]，城尾 邦隆[1)]
九州厚生年金病院 [1)]小児科，[2)]循環器科，[3)]心臓血管外科

O10-4 Fontan手術後患者における肝臓超音波異常所見の半定量化の試み（第2報）

井門 浩美[1)]，大内 秀雄[2)]，松尾 汎[3)]，藤澤 知雄[4)]，大西 秀行[1)]，田中 教雄[1)]，佐野 道孝[1)]，山田 修[2)]
国立循環器病研究センター [1)]臨床検査部，[2)]小児循環器科，[3)]松尾クリニック，
[4)]済生会横浜市東部病院こどもセンター 小児科

O10-5 何が成人フォンタン患者の事故を予測するか？

大内 秀雄[1)]，安田 謙二[2)]，宮崎 文[2)]，矢崎 諭[2)]，山田 修[2)]
国立循環器病研究センター [1)]成人先天性心疾患，[2)]小児循環器科

16：00～　閉会の辞

B会場 [中会議場3・4]

9：50～10：40　一般演題 11『診療・支援体制』

座長：**檜垣 高史**　愛媛大学　　**糸井 利幸**　京都府立医科大学

O11-1　成人先天性心疾患の心エコー図検査 ー心エコー室との連携?

堀端 洋子[1)]，野間 充[2)]，城尾 邦隆[3)]，宗内 淳[3)]，渡辺 まみ江[3)]，竹中 聡[3)]，倉岡 彩子[3)]，毛利 正博[1)]
九州厚生年金病院 [1)]循環器科，[2)]医療情報部，[3)]小児循環器科

O11-2　地方一般病院での成人先天性心疾患診療の現状

森 善樹[1)]，金子 幸栄[1)]，武田 紹[1)]，中嶌 八隅[1)]，渡邊 一正[2)]，國井 佳文[2)]，小出 昌秋[2)]，杉浦 亮[3)]，岡 俊明[3)]
聖隷浜松病院 [1)]小児循環器科，[2)]心臓血管外科，[3)]循環器内科

O11-3　一般市中病院における小児循環器外来での成人患者診療の現状

浅田 大[1)]，糸井 利幸[1)]，岡本 亜希子[1)]，岡 達二郎[1)]，中谷 拓也[2)]，内藤 岳史[2)]，濵岡 建城[1)]
[1)]京都府立医科大学 小児循環器腎臓科，[2)]パナソニック健康保険組合松下記念病院 小児科

O11-4　当院における成人先天性心疾患症例の診療体制の現況と課題

坂崎 尚徳[1)]，佃 和弥[1)]，平海 良美[1)]，藤原 慶一[2)]
兵庫県立尼崎病院 [1)]小児循環器内科，[2)]心臓血管外科

O11-5　身体障害者手帳を有する成人先天性心疾患患者の社会的自立と心理的側面の関連

落合 亮太[1)]，池田 幸恭[2)]，賀藤 均[3)]，白石 公[4)]，一般社団法人全国心臓病の子どもを守る会
[1)]東京女子医科大学 成人看護学，[2)]和洋女子大学 心理学・教育学研究室，
国立成育医療研究センター [3)]器官病態系内科，[4)]小児循環器部

12：10～13：00　ランチオンセミナー 3

座長：**八尾 厚史**　東京大学
共催：**ファイザー株式会社**

『生命予後改善を目指した肺高血圧症治療戦略 ー先天性心疾患合併例を中心にー』

松原 広己　　独立行政法人国立病院機構 岡山医療センター 臨床研究部長 循環器科医長

C会場 [中会議場1・2]

12：10～13：00　ランチオンセミナー 4

座長：**安河内 聡**　長野県立こども病院
共催：**グラクソ・スミスクライン株式会社**

『高肺血管抵抗を有する先天性心疾患に対する治療戦略』

大月 審一　　岡山大学病院 小児循環器科

[特別会議室101]

8：30～9：30　学術委員会

ポスターセッションプログラム

1月19日(土) 15：05～15：35　［会議室202・203］

ポスターセッション1–1　座長：笠原 慎吾　岡山大学

P1-1-1　肝硬変及び難治性心不全を呈した高齢Ebstein奇形に対して外科的治療が奏功した一例
松本 賢亮[1)]，城戸 佐知子[2)]，今西 純一[1)]，田中 秀和[1)]，川合 宏哉[1)]，平田 健一[1)]
[1)]神戸大学大学院 医学研究科循環器内科学分野，[2)]兵庫県立こども病院 循環器内科

P1-1-2　体心室右室の高度三尖弁逆流に対し三尖弁置換術を施行した2症例
佐々木 瞳[1)]，中釜 悠[1)]，永峯 宏樹[1)]，金子 正英[1)]，小野 博[1)]，三崎 泰志[1)]，森下 寛之[2)]，阿知和 郁也[2)]，平田 康隆[2)]，金子 幸裕[2)]，賀藤 均[1)]
国立成育医療研究センター [1)]循環器科，[2)]心臓血管外科

P1-1-3　成人期Fontan手術後に心不全を発症し心臓再同期療法，弁置換術による再介入を行った一例
吉澤 康祐[1)]，夫津木 綾乃[1)]，羽室 護[1)]，今井 健太[1)]，吉川 英治[1)]，大野 暢久[1)]，藤原 慶一[1)]，平海 良美[2)]，佃 和弥[2)]，坂崎 尚徳[2)]
兵庫県立尼崎病院 [1)]心臓血管外科，[2)]小児循環器科

P1-1-4　心房スイッチ術後長期遠隔期に三尖弁置換術を行った2例
白石 修一，高橋 昌，渡邉 マヤ，大久保 由華，土田 正則
新潟大学医歯学総合病院 第二外科

ポスターセッション1–2　座長：打田 俊司　和歌山県立医科大学

P1-2-1　50歳からの術前，術後ファロー四徴症患者の管理
原田 元[1)]，稲井 慶[2)]，篠原 徳子[2)]，富松 宏文[2)]，中西 敏雄[2)]
[1)]東京女子医科大学病院 循環器小児科，[2)]東京女子医科大学病院

P1-2-2　Fallot四徴症の術後フォロー中に心室頻拍を来し心肺停止となった一例
豊福 悦史[1)]，林 泰佑[1)]，進藤 考洋[1)]，平田 陽一郎[1)]，犬塚 亮[1)]，清水 信隆[1)]，北中 幸子[1)]，香取 竜生[2)]，篠原 正哉[3)]
[1)]東京大学医学部附属病院 小児科，[2)]関東中央病院 小児科，[3)]東邦大学医療センター大森病院 循環器内科

P1-2-3　ファロー四徴症術後遠隔期にうっ血性肝硬変をきたした1例
山村 健一郎[1)]，坂本 一郎[1)]，鵜池 清[2)]，中島 康貴[2)]，平田 悠一郎[2)]，永田 弾[2)]，細野 彩良[3)]，山下 慶之[4)]，田ノ上 禎久[4)]，中島 淳博[4)]，塩川 祐一[4)]，古庄 憲浩[5)]，古藤 和浩[6)]，砂川 賢二[3)]，富永 隆治[4)]，原 寿郎[2)]
九州大学病院
[1)]ハートセンター成人先天性心疾患外来，[2)]小児科，[3)]循環器内科，[4)]心臓血管外科，[5)]総合診療科，[6)]第三内科

P1-2-4　人工血管周囲膿瘍をきたしたフォロー四徴症遠隔期の1例
藤田 修平[1)]，畑崎 喜芳[1)]，久保 達哉[1)]，外川 正海[2)]，上田 哲之[2)]，星野 修一[2)]
富山県立中央病院 [1)]小児科，[2)]心臓血管外科

ポスターセッション 1–3

座長：**桂木 真司**　国立循環器病研究センター病院

P1-3-1　こども病院にて分娩・周産期管理をおこなったFontan術後患者の1例

大崎 真樹[1)]，濱本 奈央[1)]，元野 憲作[1)]，満下 紀恵[2)]，小野 安生[2)]，田中 靖彦[3)]，西口 冨三[4)]，堀本 洋[5)]
静岡県立こども病院 [1)]循環器集中治療科，[2)]循環器科，[3)]新生児科，[4)]産科，[5)]麻酔科

P1-3-2　Jatene術後合併妊娠の検討

堀内 縁[1)]，神谷 千津子[1)]，岡本 敦子[1)]，田吹 邦雄[1)]，井出 哲弥[1)]，小林 良成[1)]，三好 剛一[1)]，
岩永 直子[1)]，山中 薫[1)]，桂木 真司[1)]，根木 玲子[1)]，吉松 淳[1)]，池田 智明[2)]
[1)]国立循環器病研究センター 周産期・婦人科，[2)]三重大学病院 産科婦人科

P1-3-3　CPXを施行し妊娠・出産可能と判断する一助としたファロー四徴術後，完全房室ブロックの一例

西田 剛士[1)]，畠山 欣也[2)]，國崎 純[3)]，堀田 智仙[2)]
[1)]市立釧路総合病院 小児科，[2)]札幌医科大学 小児科学講座，[3)]苫小牧市立病院 小児科

P1-3-4　先天性心疾患合併妊娠における妊娠中のBNP値に関する検討

牧野 康男[1)]，土山 史佳[1,2)]，金野 潤[1,2)]，秋澤 叔香[1,2)]，井手 早苗[1,2)]，三谷 穣[1,2)]，篠原 徳子[1)]，
小川 正樹[1,2)]，松田 義雄[1,2)]
東京女子医科大学 [1)]母子総合医療センター，[2)]産婦人科，[3)]循環器小児科

P1-3-5　妊娠によりASDの再開通を見たAmplatzer心房中隔欠損閉鎖栓による閉鎖の1症例

小林 俊樹，小島 拓朗，白石 昌久，葭葉 茂樹
埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

ポスターセッション 1–4

座長：**城戸 佐知子**　兵庫県立こども病院

P1-4-1　ーJatane術後遠隔期成人例の臨床像と社会生活像

寺師 英子[1)]，宗内 淳[1)]，倉岡 彩子[1)]，竹中 聡[1)]，杉谷 雄一郎[1)]，長友 雄作[1)]，大村 隼也[1)]，堀端 洋子[2)]，
落合 由恵[3)]，渡辺 まみ江[1)]，城尾 邦隆[1)]
九州厚生年金病院 [1)]小児器科，[2)]循環器科，[3)]心臓血管外科

P1-4-2　ACHD患者と社会保障 ー医療費を中心にー

小山田 文子
患者

P1-4-3　年長児から成人期の先天性心疾患外科治療における現状の問題点

中西 啓介，川崎 志保理，森田 照正，稲葉 博隆，山本 平，桑木 賢治，土肥 静之，松村 武史，
嶋田 晶江，天野 篤
順天堂大学医学部 心臓血管外科

P1-4-4　精巣悪性腫瘍を併発した心室中隔欠損兼肺動脈狭窄術後のダウン症候群の1例

堀口 泰典
KKR立川病院 小児科

1月20日(日) 10：45～11：15　[会議室202・203]

ポスターセッション2–1

座長：**犬塚 亮**　東京大学

P2-1-1　右肺動脈低形成に伴う肺高血圧症の一例

坂本 一郎[1)]，阿部 弘太郎[1)]，砂川 賢二[1)]，山村 健一郎[2)]
九州大学病院 [1)]循環器内科，[2)]小児科

P2-1-2　完全大血管転位 セニング術後に心不全と肺高血圧症を合併した成人男性の一例

山本 真吾，和田 浩，坂倉 建一，松本 充也，石田 弘毅，池田 奈保子，片山 卓志，荒尾 憲司郎，
平原 大志，船山 大，須賀 幾，菅原 養厚，阿古 潤哉，百村 伸一
自治医科大学付属さいたま医療センター 循環器科

P2-1-3　small ASDを伴う肺動脈性肺高血圧症の1例

油谷 伊佐央[1)]，藤田 修平[2)]，井上 己音[1)]，平澤 元朗[1)]，丸山 美知郎[1)]，永田 義毅[1)]，臼田 和生[1)]
富山県立中央病院 [1)]内科 (循環器)，[2)]小児科

P2-1-4　Eisenmenger症候群前向き研究の参加募集

坂崎 尚徳[1)]，丹羽 公一郎[2)]
[1)]兵庫県立病院 小児循環器内科，[2)]聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科

ポスターセッション2–2

座長：**中島 弘道**　千葉県こども病院

P2-2-1　成人先天性心疾患患者におけるトルバプタンの使用経験

安孫子 雅之[1)]，原田 元[2)]，朝貝 省史[2)]，本田 啓[2)]，泉 岳[2)]，清水 美妃子[2)]，石井 徹子[2)]，稲井 慶[2)]，
杉山 央[2)]，篠原 徳[2)]，富松 宏文[2)]，中西 敏雄[2)]
[1)]東京女子医科大学病院 循環器小児科，[2)]東京女子医科大学病院

P2-2-2　左室型単心室症術後成人期に心肺停止をきたし，救命しえた一例

谷垣 徹[1)]，高 英成[2)]，小林 奈歩[3)]，椿本 恵則[1)]，五十殿 弘二[1)]，坂谷 知彦[1)]，木村 晋三[1)]，
松尾 あきこ[1)]，井上 啓司[1)]，藤田 博[1)]，北村 誠[1)]
京都第二赤十字病院 [1)]循環器内科，[2)]心臓血管外科，[3)]小児科

P2-2-3　循環器関連以外の症状を契機に胸部造影3DCTを施行し，診断し得た血管輪の二成人例

藤本 一途[1)]，喜瀬 広亮[1)]，藤井 隆成[1)]，富田 英[1)]，上村 茂[1)]，大山 伸雄[2)]，曽我 恭司[2)]
昭和大学横浜市北部病院 [1)]循環器センター，[2)]こどもセンター

P2-2-4　ケロイド体質の患者に発症した収縮性心膜炎の一例

新田 哲也[1)]，田原 昌博[1)]，下薗 彩子[1)]，正岡 佳子[2)]，山田 和紀[3)]
土谷総合病院 [1)]小児科，[2)]循環器内科，[3)]心臓血管外科

ポスターセッション 2–3

座長：**小出 昌秋**　聖隷浜松病院

P2-3-1　姑息手術に起因する右肺動脈閉塞性病変に対するファロー根治術後再手術の二例

高木 伸之，中島 智博，橘 一俊，宮木 靖子，樋上 哲哉
札幌医科大学附属病院 第二外科

P2-3-2　姑息術のみで成人期に至ったPA/VSD，MAPCAに対し一期的にUnifocarizationおよび心内修復を行った1例

夫津木 綾乃[1)]，羽室 護[1)]，吉澤 康祐[1)]，今井 健太[1)]，吉川 英治[1)]，大野 暢久[1)]，藤原 慶一[1)]，
平海 良美[2)]，佃 和弥[2)]，坂崎 尚徳[2)]
兵庫県立尼崎病院 心臓センター [1)]心臓血管外科，[2)]小児循環器内科

P2-3-3　多大な体肺動脈側副血行路を伴ったファロー四徴症修復術後僧帽弁閉鎖不全に対する手術の工夫

安達 理[1)]，齋木 佳克[1)]，柿崎 周平[2)]
東北大学病院 [1)]心臓血管外科，[2)]小児科

P2-3-4　フォンタン手術後患者への腹腔鏡手術の工夫

兵藤 博信[1)]，彦坂 慈子[1)]，岩瀬 純[1)]，矢野 阿壽加[1)]，原田 寛子[1)]，秋山 瑞紀[1)]，堀井 真理子[1)]，
林 良宣[1)]，樋田 一英[1)]，塩田 恭子[1)]，山中 美智子[1)]，百枝 幹雄[1)]，片山 正夫[2)]，森本 康子[3)]，
丹羽 公一郎[3)]
聖路加国際病院 [1)]女性総合診療部，[2)]麻酔科，[3)]循環器内科

ポスターセッション 2–4

座長：**今井 健太**　兵庫県立尼崎病院

P2-4-1　当院の成人動脈管開存症手術の検討

増田 憲保，吉良 浩勝，小林 卓馬，山崎 琢磨，高 英成
京都第二赤十字病院 心臓血管外科

P2-4-2　ファロー四徴症修復術後遠隔期に弓部大動脈瘤を発症した1例

大箸 祐子[1)]，小出 昌秋[1)]，國井 佳文[1)]，渡邊 一正[1)]，津田 和政[1)]，宮入 聡嗣[1)]，原田 崇史[1)]，森 善樹[2)]，
武田 紹[2)]，中嶌 八隅[2)]，金子 幸栄[2)]
聖隷浜松病院 循環器センター [1)]心臓血管外科，[2)]小児循環器科

P2-4-3　大動脈二尖弁に合併する上行大動脈拡張に対してBentall手術をおこなった一例

倉岡 彩子[1)]，宗内 淳[1)]，渡辺 まみ江[1)]，竹中 聡[1)]，杉谷 雄一郎[1)]，長友 雄作[1)]，寺師 英子[1)]，
大村 隼也[1)]，堀端 洋子[2)]，落合 由恵[3)]，瀬瀬 顯[3)]，城尾 邦隆[1)]
九州厚生年金病院 [1)]小児科，[2)]循環器科，[3)]心臓血管外科

P2-4-4　TCPC conversion時にextra cardiac routeにおける工夫と右室縫縮を施行した一例

浅井 英嗣[1)]，加藤 伸康[1)]，若狭 哲[1)]，大岡 智学[1)]，橘 剛[1)]，久保田 卓[1)]，松居 喜郎[1)]，古川 卓朗[2)]，
武井 黄太[2)]，山澤 弘州[2)]，武田 充人[2)]，上野 倫彦[2)]
北海道大学 [1)]循環器・呼吸器外科，[2)]小児科

P2-4-5　高度三尖弁閉鎖不全を伴う三尖弁前尖cleftを合併したファロー四徴症術後の一症例

森本 康子[1)]，白井 丈晶[1)]，水野 篤[1)]，新沼 廣幸[1)]，川副 浩平[2)]，坂本 喜三郎[3)]，丹羽 公一郎[1)]
聖路加国際病院 [1)]循環器内科，[2)]心臓血管外科，[3)]静岡県立こども病院 心臓血管外科

Roundtable Discussion 1

Adult Congenital Heart Disease: Education, Education, Education

Michael Gatzoulis, MD, PhD
Adult Congenital Heart Centre & National Centre for Pulmonary Arterial Hypertension at the Royal Brompton & Harefield NHS Trust and the National Heart and Lung Institute, Imperial College, London, UK

The adult congenital heart disease (ACHD) field has reached a point where education is the key to translating past and recent advances into improved patient care, inclusive of the large number of ACHD patients lost to cardiac follow-up.

We need to reach out and educate a broader professional audience on the principles and challenges regarding the care of the patient with CHD. This broader audience should include general cardiologists and physicians, obstetricians, other hospital specialists, family doctors and health allied professionals. While the congenital heart disease [CHD] aficionados will continue to educate themselves -and there are endless continuing medical educational opportunities for them- we need to expand our educational portfolio and efforts. A change in emphasis is required from the high-level, sophisticated, somewhat esoteric material which has been the main academic drive for many individuals or teams working in the field, material which remains essential for maintaining and improving tertiary practice towards educational efforts at a more basic level, accessible to and understandable by this broader target audience. Widely available guidelines, more basic textbooks and more publications in general cardiology and general medical journals are a few tools of the trade in achieving this goal. In other words, we need to flag the main issues and basic principles of managing ACHD to a larger professional body. And why is it so? Because although it may be desirable, it is not possible to provide comprehensive, total health care for an ACHD patient in a tertiary centre for reasons such as geography, lack of capacity and need for local emergency care to mention only a few. It is, thus, essential that we engage and support these broader professional groups in the management of ACHD patients to achieve these common goals. Furthermore, we need a stronger representation of ACHD in medical school curricula. This is not only because of its rich clinical material that students cherish, but also because of the pressing need to encourage people to join the ACHD field early in their career development by alerting them of the wonderful clinical and academic ACHD opportunities that exist.

We need to support CHD patient education on medical and surgical aspects of their condition. More so, we need to discuss early with our patients lifestyle issues, such as exercise, pregnancy (and contraception), career planning and insurability. These issues are often more important to patients and their families than details about their anatomy, physiology or even previous operations. We need to provide more educational material for them and encourage patients to create their own health files and become proactive about their health. Copying clinic letters and discharge summaries to patients may be a sensible way to start. We need to extend our deliberate discussions with them in what can be complex areas, such as moderate to high risk pregnancy or moderate to high risk “elective” operations/reoperations, allow them time, and ultimately support them in their decision. Most of these challenge areas are covered better and carry a lower risk when these discussions take place early and a clear plan of action is formulated and agreed

upon. And yes, all this requires more of our time and more of the limited resources available. But I don't think there are good alternatives or any place for compromise. In brief, we need to strengthen further our relationship with our patients and patient support groups in a proactive -not reactive-, advisory model establishing a life-long "partnership" with them. This approach is particularly fitting for ACHD patients who are largely young adults, highly motivated with excellent survival profiles, and therefore, likely to benefit from such a relationship for a long time.

Last but not least, we need to educate the "public", namely a) the general public, b) the 80% or more of patients with CHD who are lost to specialist follow-up (and as a result, are subjected to poorer outcomes) and c) government and other funding bodies whose support is crucial for additional resource allocation. ***There should be more public support and more funding sources be made available for such an area concerned with the most common inborn defect, with a worldwide distribution inflicting young individuals (and their families) who strive to have a full life despite variable levels of physical disability.*** If congenital heart disease patients who are lost to follow-up where aware of these issues and the need for and benefits from life-long follow-up they would seek expert advice. This would put enormous pressure on any ACHD centre, operating already at maximum capacity. But with time, it will create the conditions and bring in the resources for staged expansion of ACHD services, both tertiary and secondary which is long due. Patients after all have (or should have) a stronger voice and more lobbying power than professionals. Persistent representation of the ACHD issues (and the enormous need) to government and other professional funding bodies (the National Institute of Health, the American College of Cardiology and American Heart Association, the European Society of Cardiology, the British Heart Foundation etc) including philanthropy and industry, will remain essential in securing resources to improve clinical infrastructure, promote education and research.

It is only through educated professionals, educated ACHD patients and educated "public" that we can truly extend the outstanding results of pediatric cardiology and cardiac surgery into adulthood and enable every patient with CHD to reach and enjoy their full life potential.

Acknowledgements

MAG and the Royal Brompton Adult Congenital Heart Centre have received support from the Waring Trust and the Clinical Research Committee both at the Royal Brompton & Harefield NHS Trust and the British Heart Foundation.

References

1. Perloff JK, Warnes C. Congenital heart disease in adults: A new cardiovascular specialty. ***Circulation*** 2001;84:1881-1890
2. Somerville J. Management of adults with congenital heart disease: an increasing problem. ***Ann Rev Med*** 1997;4:283-93.
3. Webb GD, Williams RG. 32nd Bethesda Conference: "Care of the adult with congenital heart disease". ***J Am Coll Cardiol*** 2001;37:1161-98.
4. Therrien J, et al. CCS Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. ***Can J Cardiol*** 2001;17:940-1059.
5. Yacoub M, Gatzoulis MA, Thorne S, Radley-Smith R. Congenital Heart Disease in the Adult: Surgical Management. In: Willerson JT, Cohn JN. Cardiovascular Medicine. ***Churchill Livingstone*** 2000;287-311
6. Gatzoulis MA, Freeman M, Siu SC, Webb GD, Harris L. Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults. ***N Engl J Med*** 1999;340:839-46

7. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, Rosenthal M, Nakazawa M, Moller JH, Gillette PC, Webb GD, Redington AN. Risk Factors for arrhythmia and sudden death in repaired tetralogy of Fallot: A multi-centre study. ***Lancet*** 2000;356:975-81
8. Webb CL, Jenkins KJ, Karpawich PP, et al. Collaborative care for adults with congenital heart disease. ***Circulation*** 2002;105:2318-23.
9. Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Late results of pediatric cardiac surgery in Finland – a population based study with 96% follow-up. ***Circulation*** 2001; 104: 570-575
10. Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, Webb GD. Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: Increasing workload and evolving patterns of referral. ***Heart*** 1999;81:57-61
11. Niwa K, Perloff JK, Webb GD, Murphy D, Liberthson R, Warnes CA, Gatzoulis MA. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. ***Int J Card*** 2004;96:211-6
12. Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney P. Editors. Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease. Philadelphia ***Churchill Livingstone,*** 2003
13. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults ***N Engl J Med*** 2000;342: 256-63 *and* 334-342
14. Vonder-Muhll I, Cumming G, Gatzoulis MA. Risky business: Insuring adults with congenital heart disease. ***Eur Heart J*** 2003;25:1595-1600
15. Task force on the management of grown-up disease for the European Society of Cardiology. Management of grown-up congenital heart disease. ***Eur Heart J*** 2003;24:1035-1084

Re-Operation for Repaired Congenital Heart Disease: Long Term Follow Up

Glen Van Arsdell
Hospital for Sick Children, Toronto

Late Re-operation for Adult Congenital Heart Disease can be broadly classified into the following:

Pulmonary Valve Implantation following Tetralogy Repair

Conduit Replacements

Valve Repair or Replacement (AVSD, Ebstein's, LVOT and aortic valve issues)

Arch Reconstruction for Hypertension and small Arches

Endocarditis

Fontan Revisions

Transplantation

CABG in ACHD

Re-operation on biventricular repairs has been largely low risk surgery though sometimes fraught with technical challenge. Surgery for endocarditis, single ventricle revision surgery, and single ventricle transplantation can carry a significant surgical mortality.

Endocarditis In a predictive model of endocarditis (1), the highest hazard ratios existed for 1) tetralogy type pulmonary atresia, 2) congenitally corrected transposition, 3) and nearly equally, VSD, or bicuspid aortic valve, or double inlet left ventricle. We will discuss examples and complexity of endocarditis surgery – particularly with staphylococcus aureus infection.

Transplantation In a sample based study of 509 adult congenital patients having transplantation, all single ventricle transplantation patients had a higher mortality than ACHD 2V transplants. In hospital mortality for 2V patients was similar to non ACHD patients while the single V in hospital mortality was 23% (2).

ACHD and CABG: With the adult congenital population aging, acquired heart disease will be an increasing additional burden with the occasional requirement for coronary artery bypass grafting. Survival at 5 years for this group has been reported to be 76% (3).

1) Verheugt CL et al, Turning 18 with congenital heart disease: predition of infective endocarditis based on a large population. Eur Hrt J 2011;32:1926-34.

2) Karamlou T et al, Impact of single-ventricle physiology on death after heart transplantation in adults with congenital heart disease. Ann Thorac Surg 2012;94:1281-7.

3) Stulak JM et al. Coronary artery disease in adult congenital heart disease: outcome after coronary artery bypass grafting. Ann Thorac Surg 2012;93:116-22

Roundtable Discussion 3

Preconception and Contraceptive Counseling for Females with Congenital Heart Disease.

Mary M. Canobbio, RN, MN, FAAN, FAH
Ahmanson/UCLA ACHD Center
UCLA School of Nursing

Background

Optimizing the health of the mother before conception is important for improving pregnancy outcomes. This is particularly true for certain populations of women, such as those with congenital heart disease. In CHD, preconception counseling is now recognized as vital to successful pregnancy outcomes

Preconception care refers to interventions aimed at identifying and modifying, medical, behavioral, and social risks to a woman's health or pregnancy outcome through prevention and management. Preconception counseling provides health care providers with an opportunity to inform the female with congenital heart disease desirous of becoming pregnant about potential and actual risks of pregnancy for both the mother and her fetus, and to advise her about appropriate contraception options for her.

In this session we will discuss the components of a preconception counseling program that should be integrated into CHD caring for females of childbearing age.

Objectives

Upon completion of this session the learner will:

Outline the goals of preconception counseling
Review the components of a preconception counseling program
Discuss the appropriate time to initiate preconception counseling

Components of a preconception counseling program

Assessment: determine pregnancy risk profile

- Medical risk assessment
- Gynecologic history: Menarche , history of dysfunctional bleeding, contraceptive history, past pregnancy history
- Social risk assessment: –Family/spousal support, access to care, health risk behaviors, smoking,,drugs, alcohol use, history of unplanned pregnancies, maturity, mental and cognitive health
- Life time education and counseling
- Development of a reproductive life plan (RLP)for females with CHD
  - Personal goals about having/not having children
  - Assess fears, concerns, misconceptions
  - Risk profile relative to heart defect, medications, need for interventions
  - Addresses “at risk behaviors” i.e. smoking, drugs;

Timing： when to begin preconception counseling

- Adolescence
  - when menses begin
  - the “first boyfriend
  - Initial visit: Meet with parent and teen ; introduce topic
    RLP as “age appropriate”
- The young adult
  - Initial visit to ACHD: part of medical/gynecologic history
  - For couple desiring to become pregnant
    Meet 6-12 months prior to conception

Contraception choices for females with CHD

Hormonal Contraception: estrogen onl and estrogen + progestin

Oral contraceptive preparation (OCPs)”*the pill*”;

- Transdermal “Patch” (Evra);
- Vaginal ring (Nuva Ring) in 3 wks, out 1 week
- Injectable: ***Lunelle Monthly injections***

Hormonal Contraception: Progestin only

- Injectables: Depo Provera – progestin only
- Implantable : Implanon - 3yrs
- Intrauterine devices: Copper device;hormone releasing (Paragard, Mirena)
- Permanent Sterilization: Tubal ligation, Essure
- Emergency Contraception:“morning after pill”: Yuzpe: estrogen-progestin (Peven); Plan B: progestin-only
- Abortion

Roundtable Discussion 4

Psychosocial Factors Influencing Mental Health in Adults with Congenital Heart Disease

Junko Enomoto
Toyo University
Chiba Cardiovascular Center

Introduction

Adult congenital heart disease (ACHD) patients encounter unique challenges related to social adaptation and mental health. Therefore healthcare professionals, such as psychologists and nurses, are trying to better understand how to support them in attaining a more stable mental health. To do this, we need to identify the psychosocial factors influencing mental health in ACHD patients. Here are discussed these factors based on the practice conducted in the counseling room set at ACHD department of cardiovascular center in Japan and the investigation through questionnaires for Japanese patients.

Psychosocial Factors Influencing Mental Health

1. From the point of view of the practice

At Chiba Cardiovascular Center, there are psychologists who offer counseling to ACHD patients three or four times per month since Apr. 2007. Here are shown the utilization of the counseling room from Apr.2007 to Mar. 2011 and the features of the patients who used it.

Method: The number of the patients who used the counseling room and the total number of counseling cases were counted from medical records from Apr.2007 to Mar.2011, and the chief complaints of each patient were classified into five categories after discussions between the psychologists and the specialized nurse.

Results: As to the utilization of the counseling room, the number of patients was 33 (11 male, 22 female) and the total number of counseling cases was 107 during the period from Apr.2007 to Mar. 2008, 33(8 male, 25 female), 183 from Apr.2008 to Mar. 2009, 44 (12 male, 32 female), 262 from Apr.2009 to Mar. 2010, and 41 (13 male, 27 female), 248 from Apr. 2010 to Mar. 2011. The number of counseling cases increased annually. Most patients who take counseling sessions were females in their 20's and 30's and more than 80% of the patients continue having them. The chief complaints were: "Interpersonal troubles (40%)," "Independence-related challenges (38%)," "Anxiety (20%)," "Conflict with their family (15%)," "Others (18%)," and in most cases, these issues are overlapped. The psychosocial factors influencing these complaints were: 1. Deficiency of social skills caused by poor human relations, 2. Low motivation for working and giving up working caused by subjective physical capacity, 3. Anxiety regarding the condition/prognosis of their disease, 4. Close relationship between parents and children coming from overprotection.

Conclusions: ACHD patients seem to have a lot of issues they would like to discuss during counseling if given the chance. This fact is reflected by the increasing number of counseling cases from year to year. There is a frequent occurrence of counseling cases dealing with "Interpersonal troubles" and "Independence-related challenges," which means patients tend to have psychosocial issues, for example low motivation for working and deficiency of social skills caused by their condition, and these issues seem to influence their mental health.

2. From the point of view of the investigation

We do not have any knowledge about the psychosocial mechanism related to the mental health of patients because only minimal research has been conducted on psychosocial functioning of Japanese ACHD patients. The aim of this study was (1) to compare the psychosocial aspects of ACHD with that of a control group, (2) to determine psychosocial factors influencing the mental health of patients.

Method: Seventy-two ACHD patients (aged 18–39; 57% male) and 86 control participants (aged 18–39; 48% male) completed the SF-36, a measure of mental health, and four self-report questionnaires measuring aspects of psychosocial functioning: Independent-Consciousness, Problem Solving, Locus of Control, and Self-esteem.

Results: ANOVAs (sex ×ACHD・control) revealed that patients showed significantly lower scores in " Independence", "Problem Solving", and " Self-esteem" as well as higher scores in "Dependence on parents" compared to the control group. To examine the psychosocial factors influencing patients' mental health, a structural equation model was performed. The finding showed that "Problem Solving" was the most influential psychosocial factor on patients' mental health and it was associated with "Independence" and "Self-esteem."

Conclusions: ACHD patients in Japan have psychosocial difficulties, and the psychosocial factors influencing patients' mental health are social problem-solving, independence, and self-esteem. However, patients have poorer abilities than the control group in all of those areas, hence, they run the risk of developing poor mental health.

Conclusions

Our study of psychosocial factors influencing mental health in ACHD patients from the point of view of the practice and the investigation suggests that "Independence-related challenges," which is a chief complaint during counseling, can be recognized as low "Independence" and high "Dependence on parents" in the investigation, and deficiency of social skills, such as "Interpersonal troubles", can be related even to low social problem solving ability. All of these may be leading to patients' low "Self-esteem".

A lack of independence and social skills is a common feature of patients as shown both in the investigation and the practice. Overall, patients have to cope with several difficulties in achieving a level of maturity as adults, and it is difficult for them to maintain mental health.

It is highly recommended that preventive measures be taken for these patients hereafter with perspective insight extending from childhood to adulthood to mitigate difficulties encountered in adulthood, and more concrete suggestions are required as to how actual support should be offered to help ACHD patients become functional in society.

Roundtable Discussion 5

How to develop high quality ACHD Care center

Koichiro Niwa MD, FACC, FAHA, FJCC
St. Luke international Hospital, Tokyo

Because of major advances in surgical and medical management, ever-increasing numbers of patients with congenital heart disease (CHD) reach adulthood. With few exceptions, however, reparative surgery is not radical with residua and sequelae that require life long surveillance. Because of the complexities such as heart failure, arrhythmias, sudden death reoperation, cardiac intervention and ablation inherent in the comprehensive care, proper follow-up and management are mandatory.

Regarding caregiver for adult CHD (ACHD), transition from pediatric cardiologists and cardiovascular surgeons to cardiologists those are well trained in the field of ACHD, is necessary. Provision of comprehensive care by multidisciplinary teams including adult and pediatric cardiologists and cardiovascular surgeons was the fundamental feature in care facilities for ACHD. Training and education should be focused on the ACHD fellows who represent the next generation of cardiologists and cardiovascular surgeon that will assume responsibility for this patient population.

Specialized tertiary care facilities developed in response to the increasing numbers of ACHD. Because this patient population comprizes a relatively new area of specialized cardiovascular interest, the first facilities necessarily evolved without preexisting guidelines or interaction. After the establishment of initial favcilities in the North America and UK, the other following centers, the directors of them were trained in these initial facilities, have been evolving in the North America, Euro, and Asian-Pacific lesions including Japan.

In this lecture, I will characterize the major features of tertiary ACHD facilities in the North America, Euro and Asia Pacific regions and clarify the historical and current situation and prospect in adult CHD services.

The ASEAN region : Issues and challenges in Adult Congenital Heart Disease.

Geetha Kandavello
Institute Jantung Negara, Malaysia

Congenital Heart Disease (CHD) with an incidence of 0.8% is one of the most common inborn defects. Advances in paediatric cardiology and cardiac surgery have lead to more than 85% of these patients surviving to adulthood, creating a large and still growing population of adolescent and adult patients with CHD. Many of them will face the prospect of further surgery, arrhythmias, intervention and if managed inappropriately, overt heart failure and premature death.

In general the management of these patients will include

- The initial assessment of suspected or known CHD
  eg. Uncorrected atrial septal defect ,ventricular septal defect or Tetralogy of Fallot presenting in an adult
- Follow-up and continuing care of patients with moderate and complex lesions following total or palliative surgery, for residual lesions, sequelae or complications. (eg arrhythmias, valvular disease, persistent shunts, myocardial dysfunction, pulmonary vascular disease, problems caused by prosthetic materials, infective endocarditis and thomboembolic events)
- Further surgical and nonsurgical intervention
  eg. Right ventricle to pulmonary artery conduit in post tetralogy of Fallot correction with free flow pulmonary regurgitation, Stenting of branch pulmonary artery stenosis
- Risk assessment and support for non cardiac surgery and pregnancy
- Management of Eisenmenger syndrome and pulmonary hypertension .
  (risk reduction strategies, avoid routine venesection, identify and correct ferum deficiency anaemia.
  Role of pulmonary arterial hypertension targeted drug therapy .
- Social issues involving employment, insurance, genetic counseling and physical activities

The majority of adults with CHD will still require local follow up for geographic, social and/ or health economic reasons. Primary care physicians and general adult cardiologist must therefore have some understanding of the health needs and special issues in the general management of these patients. Importantly community and hospital physicians must recognize promptly when to refer these patients to an expert center.

Attendance to a tertiary adult congenital cardiac center should be considered for

1. The initial assessment of suspected or known congenital heart lesion
2. Follow up and continuing care of patients with moderate and severe complex lesions
3. Further surgical and catheter interventions
4. Risk assessment and support for non cardiac surgery and pregnancy

In the ASEAN region, there are many issues that contribute to difficulties in developing a comprehensive healthcare system to cater for these patients with ACHD.
Some of the challenges are:

- **Large population with high birth rates**
  Most of the healthcare focus in on improving basic infant and childhood mortality and healthcare. Some countries have limited facilities even to deal with children with congenital heart disease.
- **Lack of funding and support from policy makers and administrators**
- **Lack of organization and coordination**
- **Duplication and uneven distribution of resources** - multiple centers in large cities, none in the provinces
- **Lack of expertise**
  Inadequate training of personnel with expertise in ACHD.
- **Ignorance and acceptance** due to cultural belief, poverty and illiteracy.
  This contributes to many patients with uncorrected and palliated CHD, patients with complications and those that are loss to medical follow up.
- **Poor transition programmes from paediatric to adult health care services**
  contributes to improper and inadequate care of ACHD patients

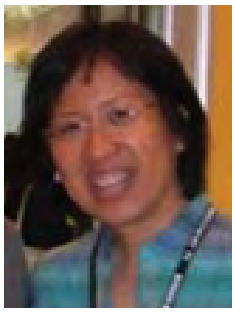
Policy makers and physician as well as cardiac societies should work together to develop a comprehensive healthcare plan to overcome these problems.

Some potential strategies could be:

1. To create awareness and educate physicians, patients and policy makes.
2. To develop policies on management protocols for standardization of care and referral to appropriate centers. Drive the policy makers to integrate and coordinate the health care services, They need to have better planning and distribution of resources
3. Programmes to train personnel with expertise in not only managing ACHD patient but also with appropriate skill in supportive non clinical areas eg imaging, counseling, laboratory, exercise testing etc.
4. We need to established regional GUCH centers with trained personnel and also focus on multidisciplinary support
5. To raise funding from multinational, foundations, the ministry of health.

The increase in the number of patients with CHD who will reach adulthood in the coming decades makes it necessary to carefully consider the new healthcare demands that are being generated, who should be responsible for them and how and where solutions can be found. Limitation have to be addressed not only by the policy makers but cardiac societies and ACHD teams can play a role in overcoming some of these challenges

Evaluation of RV function in ACHD - complementary diagnosis with echo and other modality



Ju-Le TAN
National Heart Centre, Singapore

The right ventricle (RV) is an important determinant of long-term morbidity and mortality in ACHD patients. Imaging the RV is fraught with numerous challenges involving its unique tripartite anatomy coupled with prominent trabeculations and thin RV walls, which limits the application of geometric models for function and volume quantifications. Echo with its easy access, portability and high resolution is the main imaging modality used in assessment of RV function in ACHD patients. Other imaging modalities such as MRI, CT and Nuclear may give information that is additional as well as complimentary to that obtained from echocardiography with regards to RV anatomy and function.

In this lecture, we will look at echo parameters for assessment of RV systolic and diastolic function and its equivalent measurements in other imaging modality. We will also look at how these different imaging modalities can help in the assessment of RV function in specific congenital conditions such as Tetralogy of Fallot, Eisenmenger Syndrome and Transposition of the Great Arteries (TGA).

Echo in the assessment of RV systolic function

2D and M-mode echo can be used to measure RV and right atrial (RA) area, RV wall thickness, Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion (TAPSE) and RV fractional area change. Doppler based indices such as dP/dt of the TR velocity, myocardial performance index (MPI , myocardial acceleration during isovolumic contraction (IVA), RV strain and strain-rate may be used to assess RV systolic function.

Echo in the assessment of RV diastolic function

Very difficult to assess as loading condition varies. Tricuspid inflow E/A is not a reliable indicator of function. Restrictive RV physiology usually present if there is evidence of antegrade diastolic flow across the pulmonary valve during atrial contraction.

MRI in the assessment of RV dysfunction

MRI can be used to assess RV volumes, RV myocardial thickness and mass. The most widely used MRI measurement of RV systolic function is the RV ejection fraction, calculated using the equation: RVEF=(RV end diastolic volume - RVend systolic volume)/RVend diastolic volume].

CT in the assessment of RV dysfunction

CT is not a technique of choice in comparison with echo or MRI because of the radiation and the use of iodinated contrast involved in its acquisition. Several studies have however been performed to validate some of the CT derived measurements with that of MRI or echo. In comparison with MRI, CT measurements slightly overestimated RV end-systolic and RV end-diastolic volumes due to the limited temporal resolution of CT.

Nuclear Imaging in the assessment of RV dysfunction

RVEF and volumes can be obtained from radionuclide studies. However, this requires ionizing radiation and an adequate bolus injection for first pass studies. Its resolution is also poor and hence is currently of limited used. The advantage of radionuclide is the possibility of providing for a reliable quantitative measurement of RVEF not based upon assumptions of ventricular geometry.

The use of multiple imaging modalities in the following conditions will be briefly discussed

- TOF
- Eisenmenger Syndrome
- Systemic RV in post atrial switch for TGA/CCTGA

Conclusion

Assessment of RV function in ACHD patients remains challenging but improvement in technology across all imaging modalities have helped to some extent. Validation on techniques of the different imaging modalities is required to provide for robust assessment of the RV. Understanding the strengths and limitations of each imaging modality will help in determining the use and interpretation of the various RV parameters in guiding the assessment of RV dysfunction in different congenital conditions.

S1-1 高度肺高血圧を伴う心房中隔欠損症に対する新しい治療戦略：肺血管作動薬とカテーテル治療の併用

New Strategies for Patients with Atrial Septal Defect and Severe Pulmonary Arterial Hypertension: Combination of Medical Therapy

木島 康文[1)]，赤木 禎治[2)]，中川 晃志[1)]，杜 徳尚[1)]，上岡 亮[1)]，得能 智武[3)]，新家 俊郎[4)]，八尾 厚史[5)]，宮地 克維[6)]，松原 広己[6)]，草野 研吾[1)]，佐野 俊二[7)]，伊藤 浩[1)]
岡山大学病院 [1)]循環器内科，[2)]循環器疾患集中治療部，[3)]九州大学大学院 医学研究院 先端循環制御学講座，[4)]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，[5)]東京大学医学部附属病院 循環器内科，[6)]独立行政法人国立病院機構 岡山医療センター 循環器内科，[7)]岡山大学病院 心臓血管外科

Yasufumi Kijima[1)], Teiji Akagi[2)], Koji Nakagawa[1)], Norihisa Toh[1)], Akira Ueoka[1)], Tomotake Tokuno[3)], Toshiro Shinke[4)], Atsushi Yao[5)], Katsumasa Miyaji[6)], Hiromi Matsubara[6)], Kengo Kusano[1)], Shunji Sano[7)], Hiroshi Ito[1)]
[1)]Cardiovascular Medicine, [2)]Cardiac Intensive Caare Unit, Okayama University Hospital, [3)]Kyushu University Graduate School of Medical Sciences, Department of Cardiovascular Medicine, [4)]Kobe University Graduate School of Medicine, Department of Internal Medicine, Division of Cardiovascular Medicine, [5)]Graduate School of Medicine, University of Tokyo, Department of Cardiovascular Medicine, [6)]National Hospital Organization Okayama Medical Center, Division of Cardiology, [7)]Cardiovascular Surgery, Okayama University Hospital

Background: Therapeutic strategy for atrial septal defect (ASD) patients with severe pulmonary artery hypertension (PAH) still remains controversial. Recent advances in medical therapy for PAH and catheter intervention may provide new therapeutic approaches in these patients. ***Method:*** Four ASD patients complicated with severe PAH (mean pulmonary artery pressure >40 mmHg) were studied. Medication for PAH included intravenous or oral prostanoids (n=2), phosphodieterase type 5 inhibitors (n=2), endothelin receptor antagonists (n=4). After confirmation of therapeutic efficacy of medication for PAH, catheter closure of ASD was performed. Estimated initial systolic pulmonary pressures at the time of catheter closure ranged from were 57 mmHg to 68 mmHg. Qp/Qs ranged from 1.9 to 2.2. Device size ranged from 22 mm to 34 mm. ***Results:*** After catheter closure, in all the patients, symptoms of heart failure improved and estimated pulmonary pressure decreased (ranged 26 mmHg to 50 mmHg). ***Conclusion:*** Combination of advanced medical therapy for PAH and catheter closure of ASD may expand the therapeutic indication to this patient population.

S1-2 Eisenmenger症候群の肺血管拡張療法と肺移植適応の検討

Clinical profile of Eisenmenger syndrome in the era of specific pulmonary vasodilators and lung transplantation

建部 俊介，福本 義弘，杉村 宏一郎，三浦 裕，後岡 広太郎，青木 竜男，三浦 正暢，下川 宏明
東北大学病院 循環器内科

Shunsuke Tatebe, Yoshihiro Fukumoto, Koichiro Sugimura, Yutaka Miura, Kotaro Nochioka, Tatsuo Aoki, Masanobu Miura, Hiroaki Shimokawa
Department of Cardiovascular Medicine, Tohoku University Hospital

【背景】 Eisenmenger症候群は，他のPAHと比較し予後良好とされ，肺血管拡張療法の有効性も期待されている．一方，突然死など予後予測困難な症例も多く，肺移植適応に関する報告も少ない．
【方法】 当科PHデータベース (2000～2012年) を用いてEisenmenger症候群の臨床像を検討した．
【結果】 15名のEisenmenger症候群 (ASD5，VSD4，PDA2，複雑心奇形4例) を認め，平均年齢38歳，女性60%，NYHA ≧III 64%，6MWD 295m，BNP 202pg/mlであった．血行動態はmPAP 77mmHg，PVR 25WU，SaO2 81%，急性血管拡張反応は30%で陽性であった．肺血管拡張薬の導入強化により，平均3年後にはmPAPと6MWDが改善した (81→71mmHg：p=0.08, 295→329m：p=0.01)．重症な合併症として心不全，肺動脈瘤，肺動脈血栓症，骨髄炎，心室細動などがあり，経過中3例が死亡 (心不全1，肺癌1，突然死1)，2例が肺移植を受け，現在3例が移植登録中である．死亡と肺移植をendpointとしたKM解析で，50%死亡は初回カテから5.5年，18歳から35年であった．
【結果】 Eisenmenger症候群には肺血管拡張薬療法有効症例が存在する一方，重篤な合併症に伴う死亡例が存在する．今後，肺移植適応を考慮した予後不良因子の検討が必要である．

S1-3　肺高血圧治療薬の進歩を背景とした高度肺高血圧を伴う先天性心疾患の治療適応と予後

樅沢 政司，大場 正直，豊田 智彦，立野 滋，川副 泰隆，森島 宏子，松尾 浩三
千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部

Masashi Kabasawa, Masanao Ohba, Tomohiko Toyoda, Shigeru Tateno, Yasutaka Kawazoe, Hiroko Morishima, Kozo Matsuo
Department of Adult Congenital Heart Disease, Chiba Cardiovascular Center

【はじめに】 PHを伴うACHDの症例においては，近年のPH治療薬の進歩や周術期管理の進歩によって，従来は手術適応なしと判断されてきた症例にも適応が拡大されつつある．いくつかの代表的な症例を提示し，治療適応とその予後について検討する．

【症例】（症例1）35歳女性．診断はVSD．カテーテルにてRp11.1と従来なら手術適応がないが，100%O2負荷にてRp6.7に改善したため手術可能と判断．心内修復術を施行，術後はBeraprost, Sildenafil併用しNYHA Iに改善．術後Rpは6.4であった．（症例2）35歳女性．診断はVSD, PFO．34歳時に挙児希望あり近医より紹介．肺生検でH-E III度であったが，カテーテルでの100%O2負荷にてPVR 13.2→6.3に改善したため手術可能と判断．心内修復術を施行，術後はNYHA Iで出産も問題なかった．（症例3）47歳男性．診断は多脾症, DORV, VSD, ASD, unroofed CS, PAPVR．24歳時に手術適応なしと評価された．46歳時に腹部膨満感，体重増加あり受診．カテーテルでの100%O2負荷・PGI2負荷にてRpが16.0→7.1に改善したため手術可能と判断し心内修復術を施行．術後はBeraprost, Sildenafil併用しNYHA Iに改善．術後Rpは6.1であった．

【考察】 術前カテーテルでの100%O2負荷・PGI2負荷の結果により術後の肺高血圧治療薬投与下のRpを予測することができ，手術適応を安全に判断することが可能であった．術前のpreconditioningおよび術後の積極的な肺高血圧治療薬併用により術後NYHA, QOLの改善を認めた．追跡カテーテル検査では術前予測以上の改善を認める症例もあり，肺血管のreverse remodelingも考えられる．現時点ではESC2010ガイドラインが最も信頼できる指針と考えられるが今後，多くの症例についてQOLや生命予後を含めた検討が待たれる．

S1-4　肺高血圧を伴う成人先天性心疾患に対する肺血管病理所見に基づく積極的治療体系
Comprehensive surgical and medical management based on the pathological analysis of open lung biopsy to the patients with adult congenital heart disease with severe pulmonary arterial hypertension

河田 政明[1)]，宮原 義典[1)]，旗 義仁[2)]，上野 修市[2)]，片岡 功一[3)]，八巻 重雄[4)]
自治医科大学成人先天性心疾患センター・とちぎ子ども医療センター
[1)]小児・先天性心臓血管外科，[2)]循環器内科，[3)]小児集中治療部・小児科，[4)]日本肺血管研究所

Masaaki Kawada[1)], Yoshinori Miyahara[1)], Yoshihito Hata[2)], ShuichiUeno[2)], Koichi Kataoka[3)], Shigeo Yamaki[4)]
[1)]Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, [2)]Cardiology, [3)]Pediatric Intensive Care and Pediatric Cardiology, Jichi Adult Congenital Heart Center, Jichi Children's Medical Center Tochigi,
[4)]Japanese Research Institute of Pulmonary Vasculature

高度肺高血圧（PAH）を伴う成人先天性心疾患（ACHD）症例の治療は症例ごとの肺血管の状態の詳細な解析とそれに続く治療計画が重要である．当施設では従来の心カテによる血行動態的評価，肺血管拡張薬に対する反応性の評価だけでなく，開胸肺生検による八巻らの定性的かつ定量的な肺血管病理所見の解析をもとに外科的・内科的集学的評価・治療を積極的に行っている．

その背景として単純疾患に伴うPAHだけでなく，特に複合奇形に伴うPAHでは正確な血行動態的評価の困難に加え，肺血管閉塞性病変の進行だけでなく，低酸素性肺血管攣縮や多血症に伴う肺血管抵抗上昇が存在し，これらは治療適応の制限因子として作用していると考えている．

集学的治療として肺血管条件の可及的改善による治療可能性拡大のための術前肺血管拡張薬による準備治療や（後日のカテーテル治療による交通閉鎖の意図のもと）手術時意図的心房間交通（径1cm以下）の作成などを行っている．これらのアプローチにより手術不適応と判断されていた症例の一部は手術治療が可能となり，血行動態の改善，QOLの著明な改善が得られ，生命予後改善も期待される．また重症複合心奇形例での評価・方針決定に際しては内科だけでなく，循環器小児科・先天性心臓血管外科の役割は大きく，さらに精細な病理学的評価は不可欠で，これらの協同が重篤なACHD-PAH症例の治療体系に重要な役割を果たす．

S2-1 Ventricular tachycardia and sudden cardiac death in adults with tetralogy of Fallot（TOF）

June Huh, MD, PhD
Samsung Medical Center, Cardiac and Vascular Center, Department of Pediatrics,
Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Republic of Korea

Improvement of total care in congenital heart diseases has led to increasing population of adult CHD patients. Tetralogy of Fallot, common form of cyanotic CHD, also has large population of surviving repaired cyanotic CHD into adulthood. Longterm complications such as arrhythmia, heart failure, and infective endocarditis have become hot topics in the management of this population. In patients with repaired TOF, sustained ventricular tachycardia and sudden cardiac death are reported to be 11.9% and 8.3%, respectively, with incidence per decade of sudden death of 1.2-3.0% [1-3]. Ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot (TOF) can serve as a paradigm for postoperative ventricular tachycardia in the CHD population.

Reentry mechanism is known to be the main mechanism of arrhythmia, which circulates around the scar or patch in the right ventricular outflow tract [4]. Long-lasting pressure overload of the right ventricle and long-standing hypoxemia could contribute to pathologic changes such as cardiomyocytic degeneration and interstitial fibrosis, which have been implicated in myocardial dysfunction and ventricular arrhythmias. Sudden cardiac death is another big issue in postoperative TOF/PA with VSD. It is reported that ventricular arrhythmia is related to this [5]. Most common arrhythmias in postoperative TOF/ PA with VSD occur in atrium. But life threatening event is thought to mainly be associated with ventricular arrhythmias.

Risk factors that could predict ventricular arrhythmias are older age at operation, RV dysfunction, LV dysfunction, severe PR, prolonged QRS, and rapid increase of QRS duration, and history of sustained ventricular tachycardia. Those risk factors indicate that ventricular arrhythmia may occur in the milieu of optimal condition consisting of 1) anatomical substrate such as surgical scar or cardiac damage before surgery, and 2) hemodynamic change such as severe PR, and 3) electrical change such as prolonged QRS. Until now, we do not find risk factors of high predictability for ventricular arrhythmia. Recently, noninvasive tools such as micro T wave alternance, fragmentation of QRS [6] and signal averaging ECG are being investigated for congenital heart diseases. The risk factors of ventricular tachycardia in repaired TOF are as follows: moderate or severe pulmonary regurgitation, history of sustained ventricular tachycardia, moderate or severe left ventricular dysfunction, prolonged QRS duration more than 180 ms, and rapid change of QRS duration [7-15].

Pulmonary valve replacement reduces right ventricular size and stabilizes QRS duration; however, substantial reduction in the incidence of subsequent monomorphic ventricular tachycardia is controversial [16-7]. Predisposing factors to rhythm disturbances in adult with repaired TOF include underlying cardiac defects, hemodynamic changes as part of the natural history, surgical repair and related scarring, and residual hemodynamic abnormalities as mentioned above. Acquired factors such as aging, hypertension, diabetes, obesity, and others may also contribute to arrhythmogenesis in repaired TOF.

By assessing predisposing and acquired factors, the total risk of arrhythmia in this repaired TOF case can be evaluated step by step, as follows: Step 1: Underlying congenital defect. Step 2: Hemodynamic changes as part of the natural history of TOF. Step 3: Surgical repair and scarring in repaired TOF. Step 4: Residual postoperative hemodynamic abnormalities. Step 5: In addition to those factors, acquired factors also contribute to the development of arrhythmias. Then, according to the subcomponents of cardiac conduction system, a stepwise approach to specific diagnosis of arrhythmias can be done.

REFERENCE

1) Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, Klinner W, Reichart B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. J Am Coll Cardiol 1997;30:1374-83.
2) Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. J Am Coll Cardiol 1998;32:245-51.
3) Nørgaard MA, Lauridsen P, Helvind M, Pettersson G. Twenty-tothirty- seven-year follow-up after repair for Tetralogy of Fallot. Eur J Cardiothorac Surg 1999;16:125-30.
4) Therrien J, Webb G. Clinical update on adults with congenital heart disease. Lancet 2003;362:1305-13.
5) Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM, Tedrow UB, Koplan BA, Soejima K, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. Circulation 2007;116:2241-52.
6) Park SJ, On YK, Kim JS, Park SW, Yang JH, Jun TG, Kang IS, Lee HJ, Choe YH, **Huh J.** Relation of Fragmented QRS Complex to Right Ventricular Fibrosis Detected by Late Gadolinium Enhancement Cardiac Magnetic Resonance in Adults With Repaired Tetralogy of Fallot. Am J Cardiol. 2012 ;109(1):110-5
7) Chowdhury UK, Sathia S, Ray R, Singh R, Pradeep KK, Venugopal P. Histopathology of the right ventricular outfl ow tract and its relationship to clinical outcomes and arrhythmias in patients with tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 2006;132:270-7.

8) Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet 2000;356:975-81.
9) Gatzoulis MA, Till JA, Redington AN. Depolarization-repolarization inhomogeneity after repair of tetralogy of Fallot. The substrate for malignant ventricular tachycardia? Circulation 1997;95:401-04.
10) Berul CI, Hill SL, Geggel RL, Hijazi ZM, Marx GR, Rhodes J, et al. Electrocardiographic markers of late sudden death risk in postoperative tetralogy of Fallot children. J Cardiovasc Electrophysiol 1997;8:1349-56.
11) Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. Circulation 1995;92:231-7.
12) Tateno S, Niwa K, Nakazawa M, Iwamoto M, Yokota M, Nagashima M, Echigo S, et al. Risk factors for arrhythmia and late death in patients with right ventricle to pulmonary artery conduit repair--Japanese multicenter study. Int J Cardiol 2006;106:373-81.
13) Uebing A, Gibson DG, Babu-Narayan SV, Diller GP, Dimopoulos K, Goktekin O, et al. Right ventricular mechanics and QRS duration in patients with repaired tetralogy of Fallot: implications of infundibular disease. Circulation 2007;116:1532-9.
14) Wijnmaalen AP, Schalij MJ, Bootsma M, Kies P, DE Roos A, Putter H, et al. Patients with scar-related right ventricular tachycardia: determinants of long-term outcome. J Cardiovasc Electrophysiol 2009;20:1119-27.
15) Karamlou T, Silber I, Lao R, McCrindle BW, Harris L, Downar E, et al. Outcomes after late reoperation in patients with repaired tetralogy of Fallot: the impact of arrhythmia and arrhythmia surgery. Ann Thorac Surg 2006;81:1786-93.
16) Therrien J, Siu SC, Harris L, Dore A, Niwa K, Janousek J, et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. Circulation 2001;103:2489-94.
17) Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, Geva T, Gauvreau K, Pigula F, et al. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. Circulation 2009;119:445-51.

S2-2 Complete Transposition of the Great Arteries

Michael Gatzoulis
Royal Brompton Hospital, London

Description of the lesion

In patients with complete transposition of the great arteries (TGA; Fig. 13.1), there is atrioventricular concordance and ventriculoarterial discordance—i.e. the right atrium connects to the morphological right ventricle which gives rise to the aorta and the left atrium connects to the morphologic left ventricle which gives rise to the pulmonary artery (Fig. 13.2). Consequently, the pulmonary and systemic circulations are connected in parallel rather than the normal inseries connection. This situation is incompatible with life unless mixing of the two circuits occurs.

Presentation and course in childhood

Newborns are typically pink at birth but become progressively cyanotic as the ductus closes. Survival before surgical repair is dependent upon mixing of the circulations at one level or another, whether natural (ventricular septal defect, VSD; atrial septal defect, ASD; patent ductus arteriosus, PDA) or by intervention (Blalock-Hanlon atrial septectomy or Rashkind balloon atrial septostomy).

Unoperated transposition is a lethal condition with 90% mortality by the age of one year. Nearly all patients will have had surgical intervention (atrial switch (Fig. 13.3), arterial switch, or Rastelli operation—see below) early on, with the exception perhaps of patients with a large VSD who may survive into adulthood without intervention and present with pulmonary vascular disease.

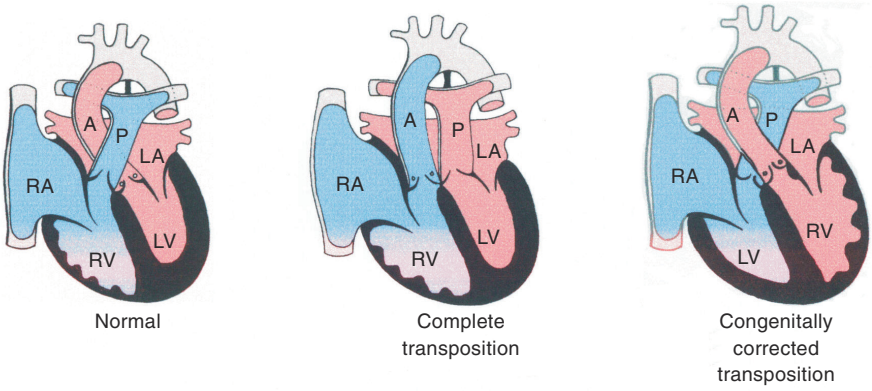


Fig.13.1 Transposition of great arteries. Left panel: normal heart. Middle panel: complete (or simple) transposition—patients present with cyanosis soon after birth. Right panel: congenitally corrected transposition—patients present usually later depending on associated lesions (see Chapter 14). RA, right atrium; RV, right ventricle; LA, left atrium; LV, left ventricle; P, pulmonary trunk; A, aorta.

Fig. 13.2 Complete transposition of great arteries (cardiac MRI). Note anterior aorta arising from a hypertrophied systemic right ventricle (left part) and posterior pulmonary artery arising from the left ventricle. Note banana-shaped left ventricle (right lower panel) due to right ventricular dilatation. Patients with transposition complexes have a systemic right ventricle. The latter—despite adaptation and remodeling to support the systemic load—is associated with late ventricular dysfunction and failure in a proportion of patients.

Physical examination

- *Atrial switch*: right ventricular parasternal lift, a normal S_1, a single loud S_2 (P_2 is not heard because of its posterior location), a holosystolic murmur from tricuspid regurgitation if present.
- *Arterial switch*: appears normal on physical examination. Diastolic murmur from neo-aortic valve regurgitation and systolic ejection murmur from right ventricular outfl ow tract obstruction (RVOTO) may be present.

Useful investigations

- **EKG**: sinus bradycardia or junctional rhythm, in the absence of a right atrial overload pattern, with evidence of right ventricular hypertrophy is characteristically present in patients following the *atrial switch* procedure. The EKG is typically normal in patients following the *arterial switch* procedure.
- **Chest radiography**: on the posteroanterior film, a narrow vascular pedicle with an oblong cardiac silhouette ('egg on its side') is typically seen in patients following the *atrial switch* procedure. For the *arterial switch*, normal mediastinal borders.
- **Echocardiography**: following the *atrial switch* procedure, parallel great arteries are the hallmark of TGA. Qualitative assessment of systemic right ventricular function, the degree of tricuspid regurgitation and the presence or absence of subpulmonic left ventricular obstruction (dynamic or fi xed) is possible. Assessment of baffl e leak or obstruction is best done using color and Doppler flow.

After arterial switch, neo-aortic valve regurgitation, supravalvar pulmonary stenosis and segmental wall motion abnormality from ischemia due to coronary ostial stenosis should be sought. In patients with the *Rastelli operation*, left ventricular to aorta tunnel obstruction as well as right ventricular to pulmonary artery conduit degeneration (stenosis/regurgitation) must be sought.

Surgical management

- *Atrial switch* (see Figs 13.2 and 13.3) (Mustard or Senning procedure): blood is redirected at the atrial level using a baffle made of Dacron® or pericardium (Mustard operation) or atrial flaps (Senning operation), achieving physiologic correction. Systemic venous return is diverted through the mitral valve into the subpulmonary morphologic left ventricle and the pulmonary venous return is rerouted via the tricuspid valve into the subaortic morphologic right ventricle. By virtue of this repair, the morphologic right ventricle is left to support the systemic circulation.
- *Arterial switch* (Jatene procedure): blood is redirected at the great artery level by switching the aorta and pulmonary arteries such that the morphologic left ventricle becomes the subaortic ventricle and supports the systemic circulation, and the morphologic right ventricle becomes the subpulmonary ventricle.
- *Rastelli procedure* (for patients with VSD and pulmonary/subpulmonary stenosis): blood is redirected at the ventricular level with the left ventricle tunneled to the aorta via the VSD and a valved conduit placed from the right ventricle to the pulmonary artery. By virtue of this procedure, the left ventricle supports the systemic circulation.

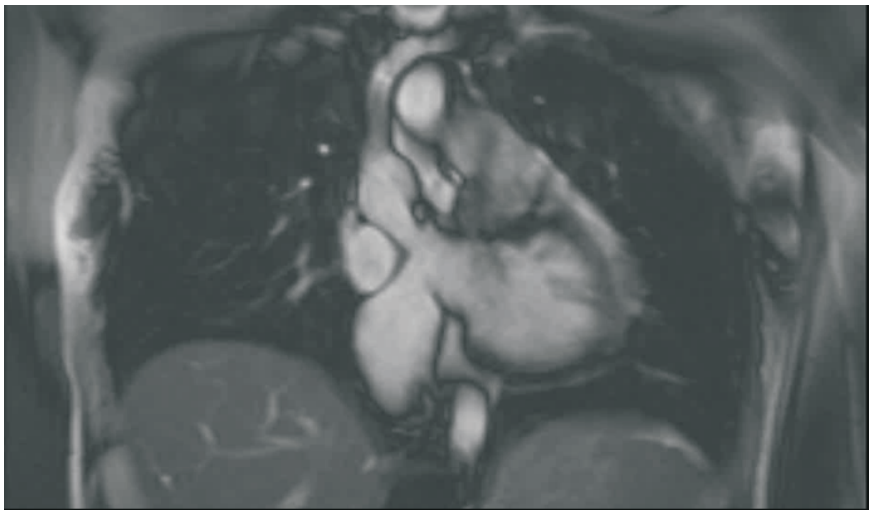


Fig. 13.3 Mustard procedure (the same patient as in Fig. 13.2—cardiac MRI). Consists of atrial redirection of flow to correct cyanosis. Patient continues to have the right ventricle supporting the systemic circulation. Mild stenosis of the superior vena cava part of the baffle (anastomosis) is seen at the left upper panel, leading to dilatation of the inferior vena cava anastomosis at the left bottom panel. Some of the drainage of the upper systemic venous blood is facilitated via the azygous system (not seen in this figure). Systemic veins drain into the smooth trabeculated left ventricle at the right bottom part of figure.

Late complications

- Following *atrial switch* procedure, one of the following complications may occur:
  - signifi cant systemic (tricuspid) atrioventricular (AV) valve regurgitation (40%);
  - systemic right ventricular dysfunction (40%);
  - symptomatic bradycardia (sinus node dysfunction, AV node block) (50%)
  - atrial flutter and fibrillation (20% by age 20);
  - superior or inferior vena cava pathway obstruction;
  - pulmonary venous obstruction (rare);
  - atrial baffle leak.
- Following *arterial switch* procedure, the following complications may occur:
  - right ventricular outflow tract obstruction;
  - neo-aortic valve regurgitation;
  - myocardial ischemia from coronary artery obstruction.
- Following the *Rastelli procedure*, the following complications may occur:
  - right ventricle-to-pulmonary artery conduit stenosis;
  - signifi cant subaortic obstruction (across LV–aorta tunnel);
  - residual VSD.

Recommended follow-up

Regular follow-up by physicians with special expertise in adult congenital heart disease is recommended.

- *Atrial switch*: serial follow-up of systemic right ventricular function is warranted. Echocardiography and RNA can be used, although MRI is especially useful.

- *Arterial switch*: regular follow-up with echocardiography is recommended.
- *Rastelli*: regular follow-up with echocardiography is warranted given the inevitability of conduit degeneration over time.
- Holter monitoring is recommended to diagnose unacceptable brady- or tachyarrhythmias.

Endocarditis recommendations
- All patients with DTGA status after atrial switch or Rastelli procedure should take SBE prophylaxis for life.
- Patients with DTGA status after arterial switch should take SBE prophylaxis if any residual hemodynamic disturbances are present (mild pulmonary stenosis, aortic regurgitation, etc.).

Exercise
- In the absence of severe cardiomegaly or severe pulmonary hypertension, patients should be restricted to class 1A type activities (see Chapter 6).
- Patients with severe cardiomegaly or severe pulmonary hypertension should not exercise.

Pregnancy and contraception

Pregnancy in women with a normal functional class following *atrial* switch operation is usually well tolerated. Worsening of systemic right ventricular function during or shortly after pregnancy, however, has been reported. ACE inhibitors should be stopped before pregnancy occurs.

Long-term outcome
- Atrial switch
  - Following atrial baffle surgery, most patients reaching adulthood will be in NYHA class I–II.
  - Progressive systemic right ventricular dysfunction and left AV valve regurgitation is the rule.
  - About 10% of patients will present with frank symptoms of congestive heart failure.
  - Atrial flutter/fi brillation occurs in 20% of patients by age 20.
  - Progressive sinus node dysfunction is seen in half of the patients by early adulthood.
- Arterial switch
  - Supravalvar pulmonary stenosis.
  - Ostial coronary artery disease.
  - Progressive neo-aortic valve regurgitation.
- Rastelli procedure
  - Progressive right ventricular to pulmonary artery conduit obstruction can cause exercise intolerance or right ventricular angina.
  - Left ventricular tunnel obstruction can present as dyspnea or syncope.

Key clinical points
- Patients with an *atrial switch* procedure and severe systemic (tricuspid) AV valve regurgitation may need:
  - valve replacement if systemic ventricular function is adequate;
  - consideration of heart transplantation;
  - a conversion procedure to an *arterial* switch following retraining of the left ventricle with a pulmonary artery band.
- Following an atrial switch procedure, atrial tachyarrhythmias and/or bradycardia commonly develop in early adulthood.

Corrected Transposition of the Great Arteries

Description of the lesion

In congenitally corrected transposition of the great arteries (L-TGA or CCTGA), the connections of both the atria to ventricles and of the ventricles to the great arteries are discordant. Systemic venous blood passes from the right atriumthrough a mitral valve to the left ventricle and then to the right-sided posteriorly located pulmonary artery. Pulmonary venous blood passes from the left atrium through a tricuspid valve to the right ventricle and then to an anterior, left-sided aorta (see Fig. 13.1). The circulation is thus 'physiologically' corrected, but the morphologic right ventricle supports the systemic circulation.

Associated anomalies occur in up to 98% and include:
- VSD (~75%);
- pulmonary or subpulmonary stenosis (~75%);
- left-sided (tricuspid and often 'Ebstein-like') valve anomalies (>75%);
- complete AV block (~2% per year).

Incidence and etiology

Congenitally corrected transposition of the great arteries is a rare condition, accounting for less than 1% of all congenital heart disease.

Presentation and course in childhood

Patients with *no associated defects* (~1% of all such patients) are acyanotic and often asymptomatic until late adulthood. Dyspnea and exercise intolerance from systemic ventricular failure and significant left AV valve regurgitation will usually manifest itself by the fourth or fifth decade, and palpitations from supraventricular arrhythmias may arise in the fifth or sixth decade.

Patients with a VSD and pulmonary outflow tract obstruction will either present in congestive heart failure (if VSD large) or cyanosed (if RVOTO severe) and will undergo classic repair (VSD patch closure with RVOT relief of obstruction) or double switch operation (atrial and arterial switch procedure) early on.

Signifi cant left AV valve regurgitation is rarely seen in childhood and is more likely to arise later on or after classic repair type surgery.

Physical examination

- A single loud S_2 (A_2) will be heard, P_2 being silent due to its posterior location. The murmur of an associated VSD or left atrioventricular valve regurgitation may be heard. The murmur of pulmonary stenosis will radiate upward and to the right, given the rightward direction of the main pulmonary artery.
- If complete heart block is present, cannon A waves with an S_1 of variable intensity will be present.

Useful investigations

- **EKG:** complete atrioventricular block can be present. The presence of Q wave in leads $V_{1–2}$ combined with an absent Q wave in leads $V_{5–6}$ is typical and reflects the initial right-to-left septal depolarization occurring in the setting of 'ventricular inversion'. This should not be mistaken for evidence of previous anterior myocardial infarction.
- **Chest radiography:** because of the unusual position of the great vessels (pulmonary artery to the right and aorta to the left), the pulmonary trunk is inconspicuous and an abnormal bulge along the left side of the cardiac contour reflects the left-sided ascending aorta rising to the aortic knuckle.

Surgical management

- *Classic repair*: this procedure consists of VSD patch closure, left ventricular to pulmonary artery valved conduit insertion and systemic tricuspid valve replacement. Patients having undergone 'classic' repair continue to have a morphologic right ventricle supporting the systemic circulation.
- *Double switch operation*: This procedure consist of an atrial switch procedure (Mustard or Senning) together with an arterial switch procedure. It should be considered for patients with severe tricuspid regurgitation and systemic ventricular dysfunction. Its purpose is to relocate the left ventricle into the systemic circulation and the right ventricle into the pulmonary circulation, achieving 'anatomic' correction. Firstly, the LV must be appropriately 'trained'.
- Complete AV block may require *pacemaker implantation* for symptoms, progressive or profound bradycardia, poor exercise heart rate response or cardiac enlargement.

Late complications

Natural history after *'classic' repair*:

- progressive systemic (tricuspid) AV valve regurgitation;
- progressive systemic (right) ventricular dysfunction;
- atrial arrhythmias;
- *acquired* complete atrioventricular block continues to develop at 2% per year, and is especially common at the time of heart surgery (25%);
- subpulmonary (morphologic left) ventricular dysfunction.

Recommended follow-up

All patients should have at least annual cardiology follow-up with an expert in the care of adult patients with congenital cardiac defects. Regular assessment of systemic (tricuspid) atrioventricular valve regurgitation by serial echocardiographic studies and systemic ventricular function by MRI (preferably) should be performed. Holter recording may be useful if paroxysmal atrial arrhythmias or transient complete AV block is suspected.

Endocarditis recommendations

- Unoperated CCTGA with associated left atrioventricular valve regurgitation, subPS or VSD should observe endocarditis prophylaxis for life.
- Patients who have undergone classic repair with residual lesions, prosthetic LAVV or double switch should practice SBE prophylaxis for life.

Exercise

- In the absence of severe pulmonary hypertension or cardiomegaly, patients with CCTGA should restrict their activities to class 1A types.
- Patients with severe cardiomegaly or severe pulmonary hypertension should not exercise.

Pregnancy

Pregnancy may be associated with a marked deterioration in systemic right ventricular function and/or the development or worsening of systemic (tricuspid) AV valve regurgitation. Moderate to severe systemic ventricular dysfunction as well as the presence of cyanosis prepartum increases maternal morbidity and fetal losses. Close supervision of such pregnant patients is recommended.

Key clinical points

- Left AV valve replacement should be performed before systemic right ventricular function deteriorates, namely at an ejection fraction ≥45%.
- Left AV valve repair is usually unsuccessful because of the abnormal, often 'Ebstein-like', anatomy of the valve.

Further reading

Transposition of the great arteries

Chang AC, Wernovsky G, Wessel DL, *et al.* (1992) Surgical management of late right ventricular failure after Mustard or Senning repair. *Circulation*, **86**, 140–149.

Flinn CJ, Wolff GS, Dick M, *et al.* (1984) Cardiac rhythm after the Mustard operation for complete transposition of the great arteries. *New England Journal of Medicine*, **310**, 1635–1638.

Gelatt M, Hamilton RM, McBride BW, *et al.* (1997) Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-centre experience. *Journal of the American College of Cardiology*, **29**, 194–201.

Gewillig M, Cullen S, Mertens B, Lesaffre E & Deanfi eld J (1991) Risk factors for arrhythmia and death after Mustard operation for simple transposition of the great arteries. *Circulation*, **84**, 187–192.

Helvind MH, McCarthy JF, Imamura M, *et al.* (1998) Ventricular-arterial discordance: switching the morphologically left ventricle into the systemic circulation after 3 months of age. *European Journal of Cardiothoracic Surgery*, **14**, 173–178.

Kanter J, Papagiannis J, Carboi MP, Ungerleider RM, Sanders WE & Wharton JM (2000) Radiofrequency catheter ablation of supraventricular tachycardia substrates after Mustard and Senning operations for d-transposition of the great arteries. *Journal of the American College of Cardiology*, **35**, 428–441.

Puley G, Siu S, Connelly M, *et al.* (1999) Arrhythmia and survival in patients >18 years of age after the Mustard procedure for complete transposition of the great arteries. *American Journal of Cardiology*, **83**, 1080–1084.

Wilson NJ, Clarkson PM, Barratt-Boyes BG, *et al.* (1998) Long-term outcome after the Mustard repair for simple transposition of the great arteries: 28-year follow-up. *Journal of the American College of Cardiology*, **32**, 758–765.

Congenitally corrected transposition of the great arteries

Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P & McLaughlin PR (1996) Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications [see comments]. *Journal of the American College of Cardiology*, **27**, 1238–1243.

Imai Y (1997) Double-switch operation for congenitally corrected transposition. *Advances in Cardiac Surgery*, **9**, 65–86.

Presbitero P, Somerville J, Rabajoli F, Stone S & Conte MR (1995) Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profi le and follow up. *British Heart Journal*, **74**, 57–59.

Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS & Gersony WM (1998) Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation*, **98**, 997–1005.

van Son JA, Danielson GK, Huhta JC, *et al.* (1995) Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **109**, 642–652; discussion 652–653.

Van Praagh R, Papagiannis J, Grunenfelder J, Bartram U & Martanovic P (1998) Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: medical and surgical implications. *American Heart Journal*, **135**, 772–785.

Voskuil M, Hazekamp MG, Kroft LJ, *et al.* (1999) Postsurgical course of patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *American Journal of Cardiology*, **83**, 558–562.

S2-3 成人先天性心疾患における心臓突然死例の臨床像

The clinical pictures of sudden cardiac arrest in the patients with adult congenital heart disease.

宮崎 文，坂口 平馬，大内 秀雄，安田 謙二，矢崎 諭，津田 悦子，山田 修
国立循環器病研究センター 小児循環器科

Aya Miyazaki, Heima Sakaguchi, Hideo Ohuchi, Kenji Yasuda, Satoshi Yazaki, Etsuko Tsuda, Osamu Yamada
Pediatric Cardiology Dept., National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】先天性心疾患 (CHD) 合併の心臓突然死/未遂 (SCA) の危険因子は体心室収縮能低下であるとの報告が散見される．CHDの臨床像は多種多様であるが，SCA例個々の詳細な検討の報告はない．
【方法】1983-2012年に当科で経験した15歳以上のCHD合併SCA計32例の臨床像を後方視的に検討した．SCA前頻脈性不整脈はあらゆる種類の持続性上室性頻拍 (SVT) および非持続性 (≧3連発) (NSVT) /持続性心室頻拍 (VT) とし，周術期3か月以内の頻脈は除外した．
【結果】SCAは15-40 (中央値21) 歳で発症し，直近の受診からの経過は0-332 (35) 日であった．基礎疾患はEisenmenger症候群5例，単心室血行動態 (UVH) 5例 (Fontan,4; 未修復,1)，ファロー四徴 (TOF) +肺動脈閉鎖 (PA) 5例 (修復,4; 未修復,1)，TOF修復後4例，大血管転位3例 (機能的修復,2; 修復,1)，房室錯位2例 (機能的修復,1; 修復,1)，両大血管右室起始および大動脈弁狭窄修復後各2例，他修復後4例であった．うち相同心は4例 (左,2; 右,2) に，染色体異常は4例 (21trisomy,2; Del22q11.2,2) に合併した．SCA前頻脈性不整脈の既往は17例 (53%) (SVT,7; NSVT,4; NSVT+SVT,3; VT,2; 心室細動 (VF),1)に認めた．SCA直前または発見時の頻脈は11例 (32%) で検出 (VT,4; VF,4; SVT,3)，2例で未検出，20例は不明であった．SCA前New York Heart Association 分類 (NYHA) はI,11 (34%); II,10 (31%); III,11 (34%) であった．NYHA Iと≧IIの二群間の比較では，NYHA IはSCA前頻脈性不整脈の合併が少なく (2/11 (18%) vs. 15/21 (71%), p=0.02), 若年齢 (19±2 vs. 27±8歳, p=0.002) で外出先 (8/11 (73%) vs. 5/20 (25%), p=0.02)での発症が多かった．また, QRS幅に差はなく (135±39 vs. 149±51 ms, p=0.4), 心胸郭比は小さかった (51±2 vs. 63±7%, p<0.0001). NYHA Iの6例 (55%) はSCA危険因子となる血行動態異常は指摘されていなかった．
【まとめおよび結語】先天性心疾患合併SCA例はEisenmenger症候群，UVH，TOF+PAが多かった．SCA前頻脈性不整脈が指摘されていたのは半数のみであった．特にNYHA Iの82%はSCA前頻脈性不整脈の合併なく，55%は血行動態異常を認めなかった．これらのSCAを予防することが今後の大きな課題である．

S2-4 Catheter Ablation for Ventricular Tachycardia in Adults with Congenital Heart Disease.

真中 哲之[1)]，庄田 守男[1)]，萩原 誠久[1)]，竹内 大二[2)]，豊原 啓子[2)]，中西 敏雄[2)]
東京女子医科大学 [1)]循環器内科，[2)]循環器小児科

Tetsuyuki Manaka[1)], Morio Shoda[1)], Nobuhisa Hagiwara[1)], Daiji Takeuchi[2)], Keiko Toyohara[2)], Toshio Nakanishi[2)]
[1)]Dept. of Cardiology, [2)]Dept. of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

Though the life expectancy has improved in rapidly growing population of adult patients with congenital heart disease (CHD), sudden cardiac death (SCD) remains most common cause of mortality. SCD is mostly associated with the ventricular tachy-arrhythmias, which are sometimes resistant to anti-arrhythmic drugs, and require radiofrequency catheter ablation (RFCA) or defibrillators. In patients with surgical ventricular repair, ventriculotomy or patch-suture scars constitute the arrhythmogenic substrate for macroreentrant ventricular tachycardia (VT). Especially the VT is common in patients after repair of Tetralogy of Fallot (TOF). According to the published data, the prevalence of VT in TOF patients ranges between 3 and 14%, with a risk for SCD estimated at 2% per decade.

RFCA has shown remarkable progress in a last decade. It is a hope to eliminate VT in such patients, and we have challenged RFCA for VT all the time.

In our institution, among 11 adult patients with CHD who underwent the RFCA for VT from 2005 to 2012 (3 male, mean age 43.2y.o. TOF n=5, VSD n=4, TGA n=1, AVSD n=1), RFCA was succeeded in 7 patient (64%). This ablation success rate considered still low and not sufficient compared to the ablation success rate (70-80%) for atrial tachycardia. This data suggests the difficulty of VT ablation, despite the recent innovation of technology brought us the higher success rate for RFCA of other tachy-arrhythmias.

The complex anatomy, thickness of ventricular wall due to the long-lasting pressure/volume burden, the calcified lesion on the endocardial surface, and hemodynamically instability of induced VT, possibly prevent the stable mapping and ablation success in most cases. The ablation technique like the linear ablation between the scars referring to the three-dimensional mapping, or the technical progress of ablation catheter to create the deeper lesion, is required to improve the ablation success.

Although it is still challenging, RFCA is useful to eliminate fatal ventricular arrhythmia in some proportion of adult patients with CHD.

S2-5 ICD therapy for ventricular tachycardia and sudden death in adults with congenital heart disease

Morio Shoda[1)], Tetsuyuki Manaka[1)], Koichiro Ejima[1)], Keiko Toyohara[2)], Daiji Takeuchi[2)], Toshio Nakanishi[2)], Nobuhisa Hagiwara[1)]
[1)]Department of Cardiology, [2)]Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

ICD is an established treatment for malignant ventricular arrhythmias that may cause sudden cardiac death. The original indication of ICD was to patients with a history of cardiac arrest or ventricular tachyarrhythmias, as the secondary prevention. Then, ICD began to be implanted to the high-risk patients for sudden cardiac death, as the primary prevention. For the latter indication, risk stratification process is so important that a lot of investigations have revealed evidence that can delineate high-risk groups. For ischemic and non-ischemic cardiomyopathy, low left ventricular ejection fraction is a strong indicator of the risk, and for hypertrophic cardiomyopathy, gene abnormality and left ventricular wall thickening are as well. However, risk stratification for adult congenital heart disease has not yet been established. Moreover, the role of ICD in contrast with antiarrhythmic drug, catheter ablation and surgery is still unclear. Indication, risk stratification of sudden cardiac death, method of implantation for adult patients with congenital heart disease will be discussed in this presentation.

F1-1 我が国におけるファロー四徴症の再手術適応に関する考え方について
Survey of reoperation indication in patients with tetralogy of Fallot in Japan

水野 篤[1)], 丹羽 公一郎[2)], 松尾 浩三[2)], 大内 秀雄[2)], 稲井 慶[2]
[1)]聖路加国際病院 循環器内科, [2)]成人先天性心疾患学会学術委員会

Atsushi Mizuno[1)], Koichiro Niwa[2)], Kozo Matsuo[2)], Hideo Ohuchi[2)], Kei Inai[2)]
[1)]Department of Cardiology, St. Luke's International hospital,
[2)]Research Committee, Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease

Although survival rate of repaired TOF has been dramatically improving, postoperative anatomical and functional residua and sequela such as cardiac failure, arrhythmias and sudden death are still challenging issues to be solved. There is no consensus about indication and optimal timing of reoperation for patients with repaired TOF, especially in Japan. We performed cross-sectional questionnaire survey of reoperation in these patients through a Japanese multicenter study in 2011. Survey questionnaire included the number of repaired TOF patients with the age over 15 years old, reoperation indications, and management. 41.5% (78/188) hospital in total replied. Total number of repaired TOF patients was 4010, and sudden cardiac death was observed in 45. 236 (5.9%) patients experienced reoperation due to various reasons. Pulmonary stenosis (32%), and pulmonary regurgitation (29%) were most frequent reasons of reoperation. The indication of reoperation was not uniform and different among hospitals. Our nation-wide survey results are useful for having global number and indication of reoperation in repaired TOF patients in Japan. In near future, we should correct detailed data on reoperation and establish the proper guidelines for reoperation in these patients.

F1-2 PVR long after the repair of ToF- Does pulmonary annulus preservation upon ToF repair lower the risk of PVR?

Tae-Jin Yun
Asan Medical Center

Tetralogy of Fallot (ToF) can be best understood as a spectrum of disease, and controversy has centered on optimal right ventricular outflow tract (RVOT) reconstruction method for each patient with different disease severity. RVOT reconstruction with pulmonary annulus preservation (AP) is generally believed to be superior to trans-annular patching (TAP) for the prevention of later development of pulmonary insufficiency and RV dilatation, and many clinical reports have supported this concept. In general, determination of AP or TAP depends on the anatomical disposition of individual patients. For instance, there is a subset of patients, in one extreme of the spectrum, whose pulmonary valve annulus can be preserved (AP) by most of surgeons. In the other extreme of the spectrum, there is another subset of patients who are to have trans-annular patch (TAP) regardless of the ability or the intention of AP. In between these two extremes, however, there is a wide gray zone where RVOT reconstruction method is determined by the surgeon's preference or institutional bias (Figure 1). Over-reliance on TAP results in superfluous pulmonary insufficiency and right ventricular (RV) dilatation in patients who would benefit from AP, while overly aggressive AP strategies may lead to excessive RV hypertension and hypertrophy which would necessitate repeated re-interventions to relieve RVOT obstruction (Figure 2). For the fair comparison between AP and TAP strategies, therefore, patients in the 'gray zone' should be selected either by prospective randomization or propensity score matching. However, information regarding the long-term outcomes of patients who would have either AP or TAP depending on the surgical strategies (i.e. patients in the gray zone) is sparse.

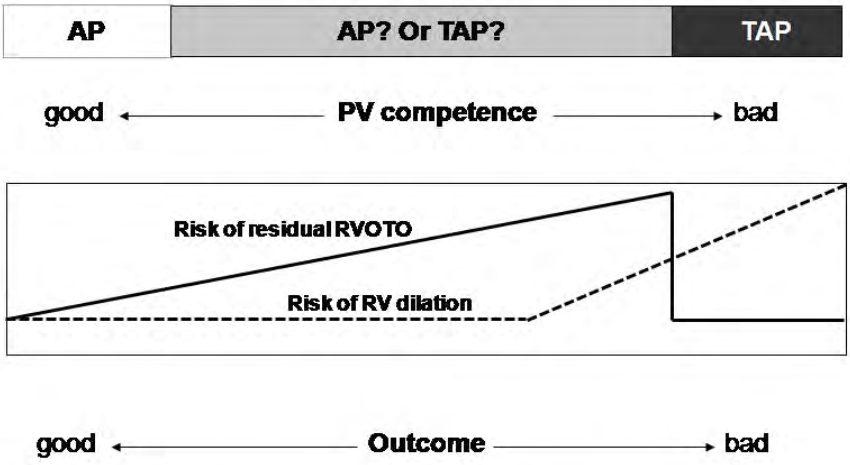


Figure 1. ToF as a spectrum of diease with various severity

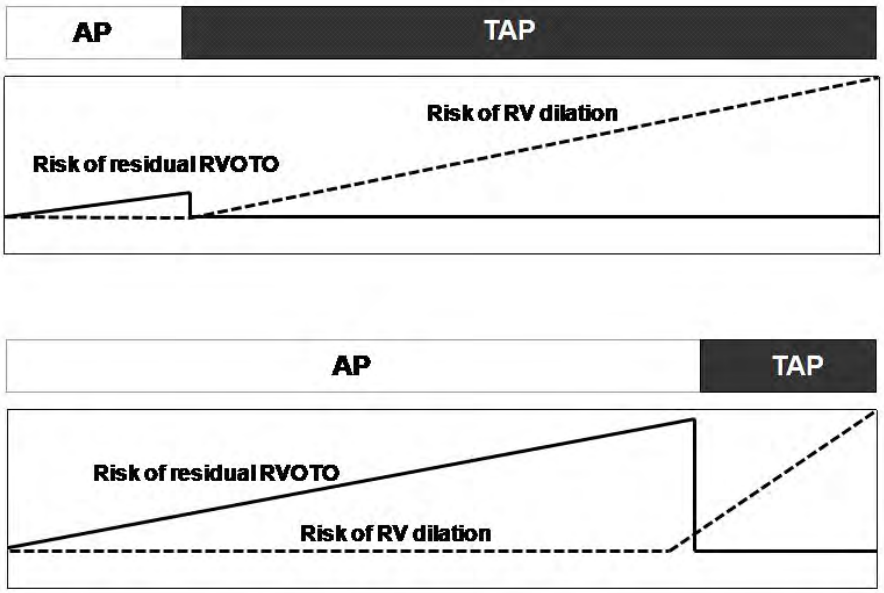


Figure 2. Over-reliance on TAP (above) and overly aggressive AP (below)
TAP: Transannular Patch AP: Annulus Preservation

Is AP beneficial for the alleviation of later PR?: AMC experience

Among the 299 consecutive infants who underwent total correction of tetralogy of Fallot from January 1989 to December 2005 at AMC, echocardiographic data were available in 255 (255/299, 87.6%) patients. Seventy-five patients (72/255, 28.2%) underwent repair with pulmonary annulus preservation (AP) and 183 (183/255, 71.8%) received trans-annular patching (TAP). Follow-up duration of these 255 patients was 113.2 ± 54.0 months. During the follow-up, 12 patients (4.6%) died and 17 received pulmonary valve implantation (PVI). For the assessment of the risk of later PVI in terms of right ventricular outflow tract reconstruction method, 114 patients (AP group=57, TAP group=57) were selected using propensity score matching for various preoperative variables, such as age and body weight at operation, sex, pulmonary artery size, pre-repair palliation, anatomical types of ventricular septal defect, and Z-score of pulmonary valve annulus size (PVA-Z) (Table 1). PVA-Z of AP and TAP groups were -2.3 ± 1.3 and -2.1 ± 1.3, respectively (p=0.547). Mean follow-up duration was 123 ± 46 months (AP, 117 ± 38 months versus TAP, 128 ± 53 months; p=0.191). During the follow-up periods, there were 12 reoperations for right ventricular outflow tract obstruction (RVOTO) (6 in AP, 6 in TAP), 7 PVI (all in TAP), and 2 late deaths. While freedom from reoperation for RVOTO was comparable between the two groups (p=0.182), freedom from PVI at postoperative 10 and 15 years were significantly lower in the TAP group (98%, 63%) than in the AP group (100%, 100%) (p=0.015) (Figure 3).

Table 1. Baseline characteristics of the study population

Variables	All patients			Propensity-matched patients		
	AP (n=72)	TAP (n=183)	*P*	AP (n=57)	TAP (n=57)	*P*
Age (months)	9.1 ± 2.0	8.9 ± 2.4	.441	9.3 ± 1.9	9.3 ± 2.2	.891
Female sex (%)	28 (38.9)	66 (36.1)	.674	19 (33.3)	21 (36.8)	.695
Body weight (kg)	8.0 ± 1.4	8.1 ± 1.5	.665	8.2 ± 1.3	8.3 ± 1.3	.702
PVA z-score	-2.0 ± 1.4	-2.9 ± 1.6	<.001	-2.3 ± 1.3	-2.1 ± 1.3	.547
PAI (mm^2/m^2)	299 ± 122	240 ± 146	.003	283 ± 117	259 ± 108	.246
McGoon ratio	2.4 ± 0.4	2.2 ± 0.5	.003	2.4 ± 0.5	2.3 ± 0.4	.492
VSD type						
PM	56 (77.8)	147 (80.3)		42 (73.7)	45 (78.9)	
MO	9 (12.5)	14 (7.7)		8 (14.0)	4 (7.0)	
SA	4 (5.6)	15 (8.2)	.603	4 (7.0)	5 (8.8)	.692
TCD	3 (4.2)	7 (3.8)		3 (5.3)	3 (5.3)	
Palliation						
No palliation	69 (95.8)	161 (88.0)		54 (94.7)	57 (100)	
RMBT shunt	3 (4.2)	4 (2.2)		3 (5.3)	0 (0.0)	
LMBT shunt	0 (0.0)	2 (1.1)	.028	0 (0.0)	0 (0.0)	.243
Central shunt	0 (0.0)	1 (0.5)		0 (0.0)	0 (0.0)	
RVOT relief	0 (0.0)	15 (8.2)		0 (0.0)	0 (0.0)	
CPB time (min)	100 ± 36	105 ± 34	.318	104 ± 37	98 ± 20	.250
ACC time (min)	60 ± 21	58 ± 18	.729	60 ± 21	57 ± 14	.286

AP, annulus preservation; TAP, transannular patch; PVA, pulmonary valve annulus; PAI, pulmonary artery index; VSD, ventricular septal defect; PM, perimanbranous; MO, muscular outlet; SA, subarterial; TCD, total conal defect; RMBT, right modified Blalock-Taussig; LMBT, left modified Blalock-Taussig; RVOT, right ventricular outflow tract; CPB, cardiopulmonary bypass; ACC, aortic cross clamp.

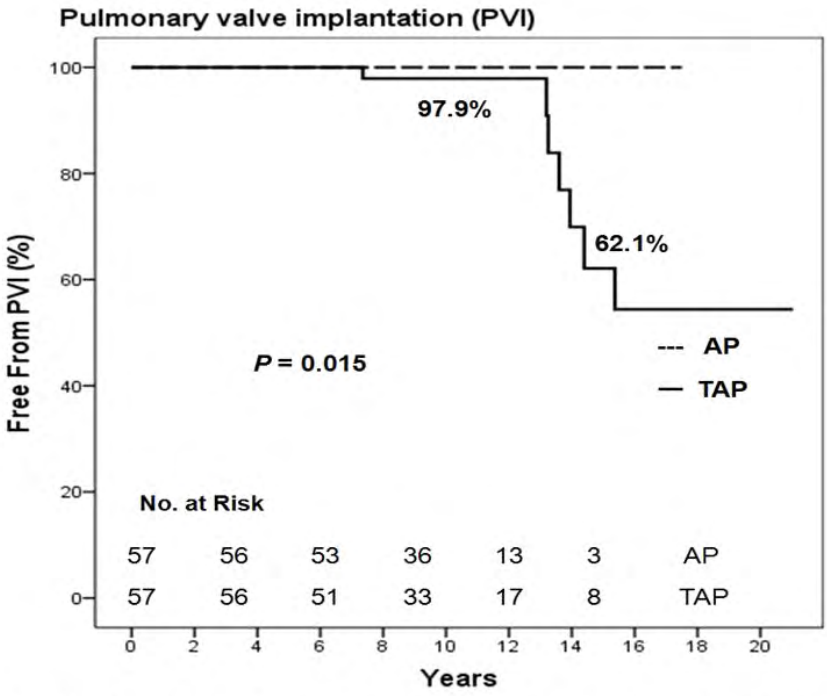


Figure 3. Risk of PVI according to the RVOT reconstruction strategies.
PVI, pulmonary valve implantation; RVOT, right ventricular outflow tract, AP, Annulus Preservation; TAP, Trans-annular patch

Annulus preservation upon ToF repair: AMC experience.

Medical record of 170 consecutive patients, who underwent total correction of ToF by a single surgeon (Tae-Jin Yun) from September 1997 to August 2012, was retrospectively reviewed. ToF associated with pulmonary atresia, absent pulmonary valve syndrome or atrioventricular septal defect were excluded from the study. There were 102 male and 68 female patients, and age at repair ranged from 11 days to 57 years (median: 8.1 months), including 4 neonates and 17 young infants (age ≤ 3 months). Most of the patients (118/170, 69.4%) underwent their operations within 12 months of age. Body weight ranged from 3.1 kg to 77 kg (median: 8.1kg), and median PVA (Z) was -2.43. Twenty patients had undergone palliative procedures before definitive surgical repair, including 19 modified Blalock–Taussing shunt and one central shunt.

There was no early mortality and 2 late deaths of unknown cause. AP was achieved in 142 children (142/170, 83.5%), and, among them, an infundibular patch was placed in 107 (107/142, 75%). TAP was required only in 28 children (16%). Median follow-up duration was 38 months (1 – 175 months), and follow-up was complete in 94% of the patients. During the follow-up, 13 patients underwent reoperation (9 in AP group, 4 in TAP group) for relieving residual RVOT obstruction with (n=6) / without (n=6) resection of RVOT aneurysm, or closure of residual VSD (n=1). RVOT aneurysm was observed on follow-up echocardiography in 11 patients, of whom 6 underwent reoperation for RVOT aneurysmectomy. By multivariate analysis (Cox survival model), small PVS (Z) ($p=0.012$) and TAP ($p<0.001$) were identified as risk factors for significant postoperative pulmonary regurgitation (PR), and residual RVOT obstruction was found to be a risk factor for the development of RVOT aneurysm ($p=0.032$).

VSD types and RVOTO after AP: AMC experience.

Differing from perimembranous or muscular VSD, subarterial (SA) VSD has extremely uneven geographic distribution: It is more prevalent in northeast Asia than in the Occident. This is also the case for the types of VSD in TOF. In Japan, for instance, the association of SA VSD with ToF has been reported to be up to 20%. Thus, studies on SA VSD in TOF have been conducted much more frequently in Asia, especially in Japan. Previous studies implied a higher rate of transannular patch (TAP), a higher risk of postoperative RVOTO, frequent development of postoperative aortic regurgitation and even higher mortality in this subset. However, these studies have several pitfalls. With respect to the frequent need for TAP, we speculate that deficient infundibular septum is not necessarily a risk factor for TAP, because TAP probability could well be determined by PVA size alone, and because patients with SA VSD may have even larger PVA than patients with other types of VSD. Thus, higher incidence of TAP in the previous studies might have had more to do with institutional bias or individual surgeon's preference. Additionally, the age at repair in the previous reports is older than that of the contemporary

series, which are mostly comprised of patients who undergo repair during infancy. Furthermore, the risk of RVOTO after ToF repair cannot be assessed plausibly without taking RVOT reconstruction strategy into account - that is, the risk of RVOTO can be analyzed plausibly in patients who are operated on by surgeons who favor aggressive PVA preservation, because over-reliance on TAP may alleviate the deleterious effect of ISD on the development of postoperative RVOTO. Our study is distinctive compared to the previous reports in that postoperative outcome of ToF with SA VSD was looked at in patients who had repair mostly during infancy (i.e. median age at repair of 9 months) under aggressive PVA preservation strategy (i.e. 80% of annulus preservation rate). From our recent experience, we have inferred that higher risk of RVOTO in patients with infundibular septal deficiency (ISD) may be related to the surgical technique used for VSD closure as well as unique anatomic predisposition to RVOTO. Three possible explanations can be given for frequent postoperative RVOTO in the patients with ISD: 1) Subpulmonary extension of VSD and anchoring of a VSD patch to the pulmonary annulus may restrict the growth of the PVA, as was demonstrated in isolated SA VSD, 2) posterior wall of the infundibulum formed by prosthetic material (i.e. VSD patch) may restrict the growth of the infundibulum, and 3) oversized VSD patch protruding into the RVOT may cause flow turbulence and fibrotic tissue growth more easily in this group than others . To test these hypotheses, we sought to determine the impact of ISD on the development of RVOTO in patients who were operated on under an aggressive PVA preservation strategy.

References

1. Van Arsdell GS, Yun TJ. An apology for primary repair of tetralogy of Fallot. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2005;128-31.
2. Kim GS, Kim JB, Han SB, Kim HJ, Park JJ, Seo DM, Yun TJ. Pulmonary valve implantation following the repair of tetralogy of Fallot: Pulmonary annulus preservation versus transannular patching. To be presented in the 2013 STS meeting.
3. Lim JY, Jang WS, Kim YH, Park IS, Ko JK, Lee MS, Yun TJ. Tetralogy of Fallot without the infundibular septum-restricted growth of the pulmonary valve annulus after annulus preservation may render the right ventricular outflow tract obstructive. J Thorac Cardiovasc Surg. 2011 Apr;141(4):969-74.

F1-3 修復手術後長期遠隔期の再手術に際して留意すべき点について
Pitfalls at reoperations long after repair of congenital heart malformations

上村 秀樹, イムラン・サイード
ロイヤル・ブロンプトン病院

Hideki Uemura, Imran Saeed
Royal Brompton Hospital

To achieve successful redo surgery long after the initial repair of cardiac malformations requires several points of vital importance to be noted. Firstly, a safe approach to the heart is paramount. When to decide and how to use femoral vessels to establish cardiopulmonary bypass requires efficient logic. Secondly, paying careful attention to the surgical techniques that were previously employed. Each surgeon has his/her own preference and habits, so that reparative procedures are quite diverse. Variations in operative techniques should be recognized precisely as misunderstanding of previous methods may result in harmful consequences at reoperation. The third point is the ongoing change in tissues and structural orientation that are unique to adults with congenital heart disease. In addition to 'congenital' factors such as the initial malformation and surgically modified morphology, some acquired factors warrant attention. These include tissue degeneration and calcification related to haemodynamic impediments or aging. There is no doubt that surgical materials used at previous procedures can also affect redo manoeuvres. The fourth point relates to issues around heart rhythm. Arrhythmias do not necessarily improve after treating haemodynamic lesions. Therefore, surgical strategy ought to be combined with electro-physiologic management in the catheter lab. The fifth point is to plan for the future. Adult congenital heart disease is a life-long problem, so future re-interventions (either surgical or percutaneous), when needed, should ideally be achieved readily. Thoughtful reoperations can make future surgery safer and/or future catheter intervention more applicable or effective. In this respect, operative notes must be documented accurately and handed over for the next generation. Thus, pitfalls at reoperations in adults with congenital heart disease are overcome not only by the skills and experience of the surgeon, but also by copious knowledge, sharp wisdom, and deep insight.

F1-4 TCPC conversionを施行したFontan術後成人例の検討
The study of TCPC conversion cases in adulthood

林 知宏，荻野 佳代，脇 研自，新垣 義夫
倉敷中央病院 小児科

Tomohiro Hayashi, Kayo Ogino, Kenji Waki, Arakaki Yoshio
Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital

【背景】Fontan術後の成人例においては，APCやlateral tunnel法を施行されている例が多く，遠隔期に心房拡大に伴い，不整脈や血栓症，心不全症状などを来し心外導管法へのTCPC conversionを施行される症例が増加している．
【目的】TCPC conversionを施行された成人例の予後を検討すること．
【対象・方法】Fontan術後，当科でfollow upを行った18才以上の36例中，遠隔期にTCPC conversionを施行した9例を後方視的に検討．
【結果】男6例，女3例．年齢分布は18～34才 (中央値23才)，体心室はRV 6例，LV 3例．Fontan施行年齢は2～8才 (中央値 4才)，術式はAPC 1例，lateral tunnel 6例，Bjork Fontan 1例，extracardiac TCPC 1例．TCPC conversionの施行時期はFontan術後8～26年 (中央値 14年)，extracardiac TCPC 8例，one and one half repair 1例．
施行理由は上室性不整脈 7例，tunnel leakによる低酸素血症2例，PLE 1例であった．
不整脈を来たしていた7例中6例で再発を認めなかった．tunnel leakの2例は1例で低酸素血症の改善を認めたが，2例とも腹水・PLE・肺動静脈瘻などを来しており，管理に難渋している．PLEの1例ではconversion後も心不全が進行し，他臓器不全で遠隔死亡に至った．
【考察】TCPC conversionによる不整脈の改善率は高かった．一方で，PLEや腹水など心不全症状を来している例ではconversion後も改善に乏しく，再手術の時期や方法については今後の課題と考える．

F1-5 遠隔期QOLからみたTCPC conversionの手術適応と時期
Indication and timing of TCPC conversion from long-term QOL

平松 健司，松村 剛毅，小沼 武司，立石 実，豊田 泰幸，中山 裕樹，山田 有希子，加久 雄史，長嶋 光樹，山崎 健二
東京女子医科大学 心臓血管外科

Takeshi Hiramatsu, Gohki Matsumura, Takeshi Konuma, Minori Tateishi, Yasuyuki Toyoda, Yuhki Nakayama, Yukiko Yamada, Yuhji Kaku, Mitsugi Nagashima, Kenji Yamazaki
Dept. of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's Medical University

【目的】教室ではFontan術後遠隔期において心房性不整脈，血栓塞栓症，チアノーゼ，心房拡大を適応としてTCPC conversionを施行してきているが，適応や時期に関して適切な基準は未だ不明である．長期予後からretrospectiveに術前因子を分析し，手術適応と時期を再検討した．
【対象と方法】現在までに施行したTCPC conversion47例を対象とした．手術時年齢は24.6±8.5歳，疾患は三尖弁閉鎖21例，単心室17例，両大血管右室起始6例，大血管転位1例，Ebstein1例，修正大血管転位1例であった．これらの症例につき以下の術前，術中危険因子 (初回FontanからのTCPC onversionまでのInterval，術前CVP，肺血管抵抗，PA index，体心室のEF，房室弁逆流の程度，不整脈の有無，BNP，NYHA，PLE，T. Bil，手術時年齢) につき検討した．また心房性不整脈を合併した28例でmaze術＋ペースメーカー植え込み術(PMI)を施行しており，不整脈の及ぼす影響を術後遠隔期NYHAから検討した．
【結果】術後経過観察期間は4.7±3.1年 (mean±SD)．病院死亡5例及び遠隔期死亡5例と生存例の比較では術前BNP値 (260±279pg/ml vs 132±80pg/ml)に有意差を認めたが，その他の因子のInterval (14.8±5.3年 vs 15.5±6.1年) や術前CVP (14.6±4.5mmHg vs 13.7± 3.9mmHg)，EF (49.7±7.7% vs 54.1±9.5%) 等では有意差なし．またmaze施行群と非施行群で比較すると，術前のNYHAはmaze (-) 群ではI:44%，II:56%に対し，maze (+) 群ではI:11%, II:78%, III:11%と不良であったが，術後はmaze (-) 群I:65%, II:29%,III:6%，maze (+) 群I:71%, II:21%, III:8%と両群ともほぼ同等まで改善していた．術後のAT/AF free rateはmaze (+) 群では88%であったが，maze (-) 群では76%に留まっていた．全体でRhythmは術前AT:57%, AF:23%, SR:18%に対し，術後SR:37%, PM rhythm:46%, AT/AF:17%まで改善しており，術後regular rhythmであった症例のNYHAは I:79%, II:18%, III:3%であったが，irregular rhythmが残存した症例ではII:71%, III:29%と不良であった．
【結語】TCPC conversionに際し術前BNP値は有意な危険因子であった．術前心房性不整脈を合併していると術前NYHAは不良であり，regular rhythmを保つことは遠隔期QOLを保つ上で重要である．不整脈が発生する前，BNP値が上昇する前にTCPC conversionを施行すべきと考えられた．

F2-1 ACHD患者に対する循環器小児科医，循環器内科医の協力，関わりについて：緊急入院対応から考える．

The needs of communication and cooperation between pediatric cardiologist and adult cardiologist: The consideration through the experiences of emergent admission.

中川 直美，鎌田 政博，石口 由希子
広島市立広島市民病院 循環器小児科

Naomi Nakagawa, Masahiro Kamada, Yukiko Ishiguchi
Dep. of Pediatric Cardiology, Hiroshima City Hp.

【目的】ACHD患者に対して循環器小児科（循小）医，循環器内科（循内）医がどのように協力し関わっていくべきか．不整脈，心不全などによりNYHA≧III（or相当）で緊急入院となったACHD患者への対応を分析することにより明らかにする．
【対象・方法】2003年以降当科で診療した成人425例中，上記緊急入院となった16例（18回）の受診理由，初期治療科，治療，予後，退院後の外来担当科につき，診療録をもとに後方視的に調査．
【結果】受診理由：心不全9，不整脈4（VF3，CAVB1，AF疑1），心筋炎2，自殺企図，呼吸不全，腹腔内出血各1．初期治療科：循小8，循内10，心外1．循内10例の病態は不整脈4，心不全2，自殺企図1，呼吸不全1，肺水腫1（78歳SIADH）で8例は循内初診患者であった．入院部署：一般病棟10（心外4，循内3，循小3，），救命センター6，ICU2であり循内病棟，救命センター入院例は循内主治医で治療された．治療（重複あり）：人工呼吸器装着7，脳低温療法3，手術3（pacemaker 1，ICD 2），PCPS 1，透析4で6例が死亡．生存例で重篤な後遺症を残した症例はなし．退院後外来担当科：小循のみ9，循小＋循内5（ICD 2，pacemeker 1）で循内のみの経過観察はなかった．
【結語】循小観察中ACHD患者でも致死的不整脈や，脳低温療法，PCPS装着などが必要な状態で救急外来受診した場合，循内first callで初期治療が行われ，その後に循内，循小両科によるフォローが開始されていた．救急時の速やかな対応（治療，入院病棟）を考える上でも致死的不整脈，心不全，不安定な精神状態が予測される患者ではあらかじめ循小，循内が平行して外来フォローアップを行うことが重要で，必然的なACHD管理チーム形成の契機となると考えられた．

F2-2 成人先天性心疾患手術症例から見た疾患特性と必要な診療体制

Disease properties and the necessary medical treatment system considering of the adult congenital heart disease operation cases

打田 俊司，本田 賢太朗，湯崎 充，舩橋 亮輔，國本 秀樹，西村 好晴，岡村 吉隆
和歌山県立医科大学 第一外科

Shunji Uchita, Kentaro Honda, Mitsuru Yuzaki, Ryosuke Funahashi, Hideki Kunimoto, Yoshiharu Nishimura, Yoshitaka Okamura
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Wakayama Medical University

【背景】成人先天性心疾患（ACHD）に対する外科治療は小児期手術後の再手術，成人期先天性心疾患（CHD）手術に加え，合併後天性心病変への手術介入と合併内科疾患治療併施と様々な病態を呈する．
【目的】当施設において手術介入したACHD症例から，その特徴と必要な診療体制について検討．
【対象】2000年1月から2012年10月までに手術介入したACHD 49例（先天性大動脈二尖弁主体手術を除く）．手術時年齢は中央値52歳（20－74歳），男女比21：28．手術治療の主体病変，合併病変の状況を検討．
【結果】①手術：CHD主体は28例，CHDの再手術7例，ACHD主体が14例．CHD主体28例中，主病変のみ手術15例（ASD：10例，VSD：3例，PDA・CoA各1例），合併病変介入：13例．ACHD主体が14例　②IE症例：5例中2例にmycotic aneurysm合併し，1例死亡．③診療状況：当院継続診療：33例（67%），他院：13例（開業医9例，総合病院2例），中途未来院：2例，死亡：1例．④循環器系合併症：高血圧：11例，不整脈：10例．⑤その他合併疾患：なし6例，不明12例，あり31例．内訳は高脂血症：8例，DM：5例（インシュリン使用3例），腎不全：5例，消化器疾患：4例，眼科疾患：3例，神経内科・小児科・脳外科疾患：各2例，整形外科疾患：1例．
【考察】ACHDでは外科治療介入を要する主疾患・病態は多様であった．合併疾患も多岐にわたり，必要な診療体制はCHD・ACHDともに手術できる心臓血管外科，循環器科，小児循環器科はもとよりDM内科，腎臓内科，神経内科，消化器内科，精神科，脳外科，整形外科，消化器外科との連携可能な診療体制が必要である．

F2-3 成人先天性心疾患診療において今必要とされる診療体制とは？

Novel Clinical Settings Required for the Management of Adult Congenital Heart Disease

稲井 慶，篠原 徳子，島田 衣里子，清水 美妃子，竹内 大二，豊原 啓子，石井 徹子，杉山 央，中西 敏雄
東京女子医科大学 循環器小児科

Kei Inai, Tokuko Shinohara, Eriko Shimada, Mikiko Shimizu, Daiji Takeuchi, Keiko Toyohara, Tetsuko Ishii, Hisashi Sugiyama, Toshio Nakanishi
Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

【背景と目的】成人先天性心疾患患者の増加に伴って，その診療体制の見直しが急務となっている．診療現場での様々な問題点を抽出して，今後のあるべき体制について考察する．
【結果】当科の病棟には，昨年309人の成人先天性心疾患患者が入院加療をうけた．このうち20%は40歳以上の患者である．70-80歳台の患者も存在する．また，21%にあたる129人は予定外の緊急入院である．70%はフォンタン患者，グレン術後患者をはじめとする単心室循環の患者で，これにファロー四徴症，修正大血管転位症，アイゼンメンガー症候群が続いている．入院理由は心不全 (33%)，不整脈 (29%) のふたつで6割を占めいる．12名がICUに入院し加療を受けた．このうち5名は心不全で死亡し，1名は植え込み型人工心臓を装着されている．患者は総計17の診療科を受診しており，最も多いのは消化器内科と精神神経科であった．
【結論】現在直面している問題点としては以下が挙げられる．①患者の高齢化 ②重症患者の増加 ③関係診療科の多様化である．これらの問題点に対応していくためには，循環器内科医との協力が必要不可欠であることはもちろんだが，多種多様な診療科が，患者の年齢に関わらず，治療に関与できる環境を作らなければならない．循環器小児科医がコーディネーターとして，各科を結ぶ協力関係の確立と関係者の教育の役割を果たしていかなくてはならいないと考えられた．

F2-4 成人先天性心疾患の医学教育における現況 ー講義への導入と学生の認識ー

Introduction of adult congenital heart disease to curriculum in medical school and response from students

鮎沢 衛，住友 直方，渡辺 拓史，大熊 洋美，阿部 百合子，中村 隆広，市川 理恵，福原 淳示，松村 昌治，神山 浩，岡田 知雄，麦島 秀雄
日本大学医学部 小児科学系小児科学分野

Mamoru Ayusawa, Naokata Sumitomo, Hirofumi Watanabe, Hiromi Ookuma, Yuriko Abe, Takahiro Nakamura, Rie Ichikawa, Junji Fukuhara, Masaharu Matsumura, Hiroshi Kamiyama, Tomoo Okada, Hideo Mugishima
Department of Pediatrics and Child Health, Nihon University School of Medicine

【目的】卒業後，臨床現場で成人先天性心疾患 (ACHD) の存在が理解されるよう医学部の講義に取り入れ，学生の認識を調査する．
【方法】医学部6年と3年の講義で一部をACHDに充てた．直後に調査票で①循環器疾患と②小児心疾患への関心 (各3択)，③ACHDの認識 (3択)，④感想 (5択)，⑤興味ある内容 (5択)，また3年のみ性別を無記名記入後回収し，結果を検討した．
【対象】講義当日の出席者は6，3年各60，74 (男49) 名であった．
【結果】①②関心は3年＞6年，循環器＞小児であったが有意差なし．③ACHDを初めて認識した者は3年59.5%，6年31.7%で有意差あり (p=0.002)．④難しいという感想が，3年28.4%，6年48.3%で有意差あり (p=0.03)．興味があると答えた者は3年25.7%，6年20.0%で有意差なし．⑤最も多く興味を引いた内容は3年は「妊娠出産」(44.6%)，6年は「成人期の実態」(58.3%) であった．3年男女比較は，女子でACHDの既認識と妊娠出産への関心が有意に多かった (各p=0.03，0.01)．
【考察】6年は約70% ACHDを認識し，半数が難しいと感じており，興味を持ちにくい可能性があった．国家試験基準と成人循環器講義にキャリーオーバーに関する内容はなく，疾患群の認識がないと臨床現場で消極的になると思われ，5年の病院実習より前に認識させる必要がある．

Transitioning the Adolescent Congenital Heart Disease *"Health Care Needs: The Patient and Family Perspective"*

Mary M. Canobbio, RN,MN, FAAN, FAHA
School of Nursing, UCLA, LA

Goals of Care

- To provide continuity of care for the long term residua and sequelae related to Congenital Heart Disease
- To promote independence in the adolescent/young adult
- To encourage the adolescent to assume responsibility in the management of their defect.
- To assist the adolescent/young adult to achieve optimal educational, & vocational achievement through counseling, referral and follow-up.
- To promote adult development by addressing normal adult issues: psychosocial, reproductive and sexuality
- To provide emotional support & counseling to family members.

Transitional Care Issues

- Recognize issues and struggles for adolescent and parent
- Informational needs
- Counseling
- Timing: when to start transitioning patient from pediatrics to adulthood
- Whose responsible

Transitioning the Adolescent: Issues facing the Adolescent/Young adult

Social Characteristics:

Being accepted by friends becomes most important.
Cliques start to develop outside of school.
Team sports/activities become popular.
Are concerned about what others say and think of them.
Sexuality begins to emerge

Mental Characteristics:

Want more independence, but need guidance and support.

Developmental Tasks:

Social Cooperation
Self Evaluation
Skill Learning
Team Play

Transitioning the Adolescent: Issues faced by parents of child with CHD

Struggle between encouraging independence and responsibility and need to protect and "care for"
Struggle to balance family, finances, work, play
For Parent of teen w/ CHD : Struggle of meeting needs of all children;
Struggle to understand normal vs. a problem w/ cardiac condition;
What's can be allowed, what are limits?
Primary communicator w/ health care provider and in effort to "protect" often fail to provide details to child;

Primary decision makers; difficult to "relinquish" primary responsibility and let teen take over
Have trusting relationship w/ pediatric cardiologist;
Don't trust adult providers…often they know more

Informational Needs of Young Adults With CHD

Learning Need	Topic
Cardiac defect	Explanation of primary defect
Treatment modalities	Surgical interventions (palliative vs. corrective)
	Interventional cardiac procedures
	Medications
	Hematologic monitoring
	Activity allowances and limitations
	Medical follow-up
	Cardiologist
	Primary care
	Subspecialities: gynecology
Preventive health practices	Dental health: brushing, flossing, cleaning
	Endocarditis prevention and prophylaxis:
	Tatooing; dental care
	Elective surgery/medical procedures
	Risk behaviors: Tobacco use: smoking, chew, snuff
	Alcohol, drug use: marijuana, cocaine,
	street drugs; unprotected sex
	Social support groups
Counseling	Education, career planning
	Employment choices; Insurance coverage: health, life, dental
Reproduction	Childbearing, Genetic transmission; For females contraception, childbearing

Adapted from Canobbio MM. Health care issues facing adolescents with congenital heart disease. 2001;J of Ped Nurs16(5):363-370 with permission.

Transitional care: Creating a Partnership

- Teen
- Parent/family
- Physician (cardiologist)
- TC Program/team
- Begin age 14
- Create a transitional care plan that includes a time line for transfer to adult care
- Plan must be age-specific and consider changes in his/her health needs
- Needs constant re-evaluation w/ increasing involvement of teen and less of parent

Transitional care: how to begin,?

- Family meetings: Discussing cardiac condition as a family
- Group activities: Organized Camps, Workshops, Patient/ Family Forums
- Transitional care clinics
- Web sites
- Teen camps

Resources:

- Congenital Heart Information Network (CHIN)
- Adult Congenital Heart Association (ACHA)
- CACHNET (Canada)
- GUCH (UK)
- ACHC (New Zealand)
- UCLA www.uclahealth.org/CHDtransitionalcare

Physical and psychosocial functioning in adults with congenital heart disease: Taiwan experience

Yu-Chuan Hua[1)], **Chun-An Chen**[2)], **Hsin-Hui Chiu**[2)], **Shih-Cheng Liao**[3)], **Chung-I Chang**[4)], **Ing-Sh Chiu**[4)], **Yih-Sharng Chen**[4)], **Chun-Wei Lu**[2,5)], **Ming-Tai Lin**[2)], **Shuenn-Nan Chiu**[2)], **Hung-Chi Lue**[1,2)], **Mei-Hwan Wu**[1,2)], **Jou-Kou Wang**[1,2)]

[1)]Cardiac Children's Foundation, Taiwan;
[2)]Department of Pediatrics, [3)]Department of Psychiatry,
[4)]Department of Surgery, and [5)]Adult Congenital Heart Center, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan.

Successful medical and surgical management of congenital heart disease (CHD) has produced a new patient population with new medical challenges and new psychosocial issues. In Taiwan, more than one quarter of all CHD patients are now in their adulthoods. The overall prevalence of adults with congenital heart disease (ACHD) is 1.6 per 1,000 adults in Taiwan based on the database of National Health Insurance between 2002-2007. Previous studies in Western countries have demonstrated metal health and exercise capacity as important concerns in ACHD. In this talk, we would like to share our experiences in physical and psychosocial functioning in Taiwanese ACHD population.

We have ever surveyed the quality of life (QoL) in 289 ACHD patients (age: 33.2 ± 10.6 years; 36% men) from one tertiary medical center. Four different domains of QoL (physical, psychological, social, and environmental) were assessed, together with personality, psychological distress, and family support. We found that ACHD women had significantly lower QoL scores in the physical and psychological domains compared to the age-matched general population, whereas no differences were observed between ACHD men and the general population. The determinants of QoL varied between different domains. Extroversion personality trait, psychological distress, and family support were common determinants of most domains of QoL. Disease severity, as evaluated by current functional status (rather than underlying CHD diagnosis or illness course), was only marginally associated with physical well-being but not with other domains of QoL. Our findings indicate not only the need for a more comprehensive follow-up strategy for ACHD but also the importance of a gender-specific psychological support system for them.

As patients' current functional status might be the most important disease-related factor linking to QoL, we further explored this issue by refining the assessment of functional status in ACHD using standard cardiopulmonary function test (CPX). In a cohort of 183 ACHD patients (age: 32.2 ± 9.9 years; 34% men), symptom-limited CPX was performed using bicycle ergometer immediately after the assessment of QoL. We found that the functional status classification system used in our previous study could only differentiate actual exercise capacity in patients with or without advanced heart failure. Patients' physical QoL was significantly but weakly associated with submaximal exercise parameters (oxygen uptake efficiency slope and plateau) and heart rate reserve. Furthermore, physical QoL was not directly related to peak oxygen consumption, which is usually regarded as the best indicator of exercise capacity. Therefore, it is important to use CPX in cardiac follow-up of ACHD to uncover potential functional deficits even if the patients report satisfactory physical well-being or the doctors consider patients as having fair clinical functional performance.

Advances in PAH In Association with CHD

Michael Gatzoulis
Adult Congenital Heart Centre & National Centre for Pulmonary Arterial Hypertension at the Royal Brompton & Harefield NHS Trust and
the National Heart and Lung Institute, Imperial College, London, UK

There is clear evidence that advanced PAH therapy is safe and conveys symptomatic and survival benefits in patients with ES. ES patients, many of whom have been lost to follow-up, should be brought back to tertiary care and be treated with advanced therapy, when in WHO functional class III. A case can be made for treating also class II ES patients, as we know of the progressive nature of their condition and the overall adverse prognosis for adult patients and we should know of their existence. The latter is an advantage compared to patients with idiopathic PAH, where diagnosis is often delayed, although again many of the ES patients are lost to follow-up. However, at present we are lucking data on the potential benefits of extending advanced therapy to functional class II ES patients, and this is an area where studies are needed. CHD patients with postsurgical PAH and those with small defects should be treated with PAH therapies as their disease course is similar to that of idiopathic PAH. With regards to PAH and systemic-to-pulmonary shunts, patients should be operated on only if a clear and long-standing benefit from such intervention can be portrayed. However, the exact circumstances where this can be sufficiently guaranteed is currently unknown, and surgical or catheter interventions -other than consideration of advanced PAH therapies- in such patients are inappropriate. There is a lot of discussion about “a treat and repair approach” in this setting, but no substantive evidence to support it. Furthermore, decisions to proceed with repair based on procedural feasibility and perioperative survival prospects, may truly compromise long-term prospects for such patients converting them to a more aggressive later PAH phenotype. There are clearly more CHD groups with either milder forms of PAH or atypical forms (such as patients with the Fontan operation), who may also benefit from these recent advances in PAH associated with CHD. Clearly more data and further investment in these CHD subgroups are required.

Looking to the future, national and international registries should provide additional data and a better understanding of the epidemiology, genetics, natural history, and therapeutic outcomes of this heterogeneous patient population. We would suggest that randomised, controlled, trials of the benefits of advanced PAH therapy should now be extended to ES WHO functional class II patients, those with pre-Eisenmenerger syndrome and to patients with a Fontan circulation. Other management recommendations, such as abandoning venesections and discussing iron supplementation and the application of a standardized assessment approach for ES, presented herewith, should be applied widely and validated prospectively, so that more patients with this association of PAH with CHD benefit from these advances.

The Learning Framework: Lessons from Pediatrics on Why Just any Surgeon Shoudn't be an ACHD Surgeon

Glen Van Arsdell
Hospital for Sick Children, Toronto

Effortful Learning: In a Scientific American article entitled the Expert Mind, it is noted that chess masters of today are superior to chess masters of many years ago in terms of the quality of game played (1). Researchers attribute this to a concept called "effortful learning". Not only are these chess masters playing a significant amount of chess, they are also constantly evaluating and refining they're knowledge and execution. Better chess players don't just have more moves, they have better moves and they are learned moves.

Fractured Care Delivery: Across the globe, an evaluation of healthcare delivery suggests that we have a fractured care delivery system that focuses on patient events as opposed to the continuum of care. Fractured care with regards to ACHD means that some portion of the disease we treat in pediatrics and some portion of the same fundamental disease we treat later with a different adult team. Fractured care impairs effortful learning for the life cycle of the patient and therefore care delivery is not optimized. Porter and Teisberg (2) note that developing teams, organizations and physically co-located space for treating a disease is necessary to deliver best care. This environment sets the scene for: measuring outcomes, efficient learning, and delivering best care.

ACHD Outcomes: The impact of fractured care can be seen in a sample based analysis of about 40,000 ACHD surgery cases performed by either a non CHD surgeon or a CHD surgeon in either a general adult hospital or in a pediatric hospital. Outcomes for straightforward surgery were very similar regardless of surgeon or place of surgery. Complex surgery done by a CHD surgeon in a general hospital had 4x's the mortality of complex surgery done by a CHD surgeon in a children's hospital. This indicates that fractured care impacts patient outcome.

Proposed Setup: The authors, and we, believe that the best setting for treating complex surgical ACHD is a setting that mimics the team environment of a children's hospital. This type of team setting that incorporates the entire continuum of care – from fetus, childhood, and through adult life – allows for effortful learning, measuring, and continuous enhancement of care delivery. We thus organize ourselves for effortful learning and learn in a way analogous to the chess masters. In Children's hospital's there is a history of fractured care that was overcome by creating heart center's and institutes within children's hospitals. Outcomes dramatically improved along with that model of care change. The growing population of ACHD requires that we form new paradigms of care rather than simply treat ACHD like an interesting boutique group of patients that we force fit into pre-existing hospital structure.

1) Ross PE, The Expert Mind. Scientific American July 24, 2006
2) Redefining Health Care: Creating Value-Based Competition on Results. Porter M and Teisberg E. Harvard Business School Publishing, 2006
3) Karamlou T et al. Adults or big kids: what is the ideal clinical environment for management of grow-up patients with congenital heart disease? Ann THorac Surg 2010;90:573-9

ランチオンセミナー 3

生命予後改善を目指した肺高血圧症治療戦略 ー先天性心疾患合併例を中心にー

松原 広己
独立行政法人国立病院機構 岡山医療センター 臨床研究部長 循環器科医長

我々の施設では，100名以上の肺動脈性肺高血圧症 (PAH) 患者を治療しているが，その大半は特発性PAH (IPAH) であり，先天性心疾患合併PAHは13%に過ぎない．心内シャントが残存している例のほとんどはASDに伴うもので，残りは根治術後の残存肺高血圧症例である．心内シャントが修復されている例では，IPAHにおける治療と同様に，肺動脈圧の正常化を目指して積極的な併用療法を実施している．併用も逐次投与や症状の悪化を認めてから追加投与することにメリットを感じないので，PDE5阻害薬，エンドセリン受容体拮抗薬，PGI2アナログの3系統の内服薬を極力早期に最大量まで投与するようにしている．その場合，急性の血行動態改善効果に優れたPDE5阻害薬を最初に使い，エンドセリン受容体拮抗薬，PGI2内服薬の順番で使用することが多い．3剤併用によっても平均肺動脈圧が40mmHg以下とならない場合は，PGI2アナログをエポプロステノールに切り替える．一方，シャントが残存しているASDの場合は，肺高血圧症の治療が奏功すると左→右シャント優位となって肺動脈圧が下げ止まるので，その際にはASDの閉鎖を考慮する．この際，治療介入が遅きに失すると血管拡張剤は体動脈優位に働いて，右→左シャントのみを増やし，かえって状態の悪化につながるので，IPAH同様に早期に治療介入するよう注意が必要である．またIPAHと誤認されていることが多い肺動脈分枝狭窄症については，同じ肺高血圧症であっても薬剤の効果が乏しく，全く異なるアプローチを要する．これらの症例を提示しながら，当院における先天性疾患合併肺高血圧症の治療を概説したい．

ランチオンセミナー 4

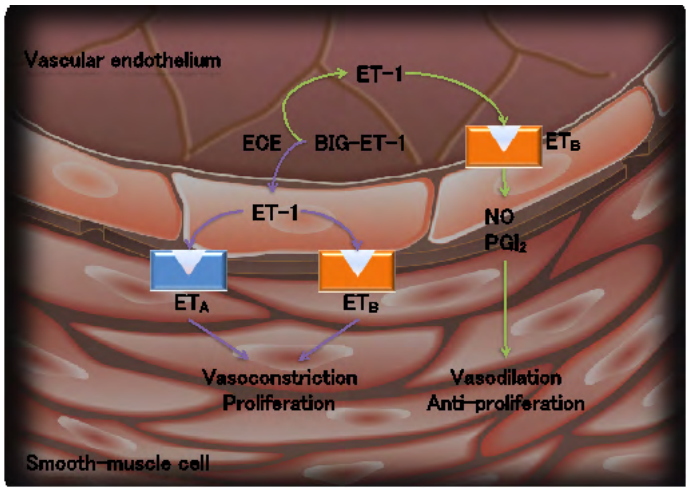
高肺血管抵抗を有する先天性心疾患に対する治療戦略

大月 審一
岡山大学病院 小児循環器科

先天性心疾患の治療・管理を行っていく上で，肺血管抵抗の管理は非常に重要であるが，さまざまな要素により影響を受け難渋することも少なくない．また長期に渡る管理においては，その病態に変化が認められる事も経験される．

近年では，早期からの外科的治療介入，HOT，肺動脈性肺高血圧症治療薬の進歩などにより，肺血管抵抗をある程度はコントロールする事が可能となり，いくつかの臨床報告もなされている．しかし，様々な病態を呈するCHDにおいて， その報告の絶対数は少なく，まだまだ手探りで診療を行っていかなくてはならないことも多い．

そこで，CHDの治療戦略を構築する上での必要な知見を整理しつつ，各疾患・各病期における高肺血管抵抗の病態をいかに管理すべきかについて，私見を含めて述べて行きたい．



O1-1 思春期以降に先天性心疾患に伴う感染性心内膜炎に罹患した4症例の経過から
Infective Endocarditis in four adulthood patients with congenital heart disease

雪本 千恵[1)]，城戸 佐知子[1)]，亀井 直哉[1)]，古賀 千穂[1)]，小川 禎治[1)]，佐藤 有美[1)]，富永 健太[1)]，藤田 秀樹[1)]，田中 敏克[1)]，大嶋 義博[2)]
兵庫県立こども病院 [1)]循環器科，[2)]心臓血管外科

Chie Yukimoto, Sachiko Kido, Kamei Naoya, Chiho Koga, Sadaharu Ogawa, Yumi Sato, Kenta Tominaga, Hideki Fujita, Toshikatu Tanaka, Yoshihiro Oshima
Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital

わが国の先天性心疾患に伴う感染性心内膜炎（以下IE）は成人，既手術症例に多く，急性期心臓手術が必要な例も多い．今なお死亡率が高い原因の一つとして，不明熱あるいは感冒の診断で抗菌薬投与がなされたために確定診断までに時間を要し，重篤な合併症を発症してから診断される症例が多いことが考えられる．

これまでも本人・家族に対してIEに対する予防措置の必要性が説かれてきたが，その認識度は人により大きく異なっている．先天性心疾患罹患児においては小児期から思春期に移行するとき，あるいは成人期になった時に，本人自身がIEのリスクについて理解しているかどうかが問題となってくるであろう．

今回経験した4症例のうち3例は20代の男女，1例は19歳男性であった．既手術症例が3例，全例根治術後であり人工弁・人工血管への感染がそれぞれ1例ずつあった．残り1例は心室中隔欠損の未手術症例であった．診断までに要した時間は1ケ月以上が3例，1週間以内は1例のみ，全例で先行する観血的処置はなく，アトピー性皮膚炎を1例に認めた．

転帰は診断までに時間がかかった3例中2例が急性期心臓手術を余儀なくされ，1例は死亡した．早期診断・治療開始が可能であった1例は内科的治療のみで症状改善が得られた．IEの早期診断の重要性，また自己管理が必要な成人先天性心疾患の患者に対しIEのリスクについて繰り返し啓蒙を行うことの重要性を再認識した．

O1-2 肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損・主要大動脈肺動脈側副動脈（PA/VSD, MAPCA）の成人期症例の検討
Managing pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries in adulthood

中釜 悠[1)]，三崎 泰志[1)]，佐々木 瞳[1)]，永峯 宏樹[1)]，金子 正英[1)]，小野 博[1)]，賀藤 均[1)]，森下 寛之[2)]，阿知和 郁也[2)]，平田 康隆[2)]，金子 幸裕[2)]
国立成育医療研究センター [1)]循環器科，[2)]心臓血管外科

Yu Nakagama[1)], Yasushi Misaki[1)], Hitomi Sasaki[1)], Hiroki Nagamine[1)], Masahide Kaneko[1)], Hiroshi Ono[1)], Hitoshi Kato[1)], Hiroyuki Morishita[2)], Ikuya Achiwa[2)], Yasutaka Hirata[2)], Yukihiro Kaneko[2)]
[1)]Department of Cardiology, [2)]Department of Cardiovascular Surgery,
National Center for Child Halth and Development

【緒言】PA/VSD, MAPCAと診断され，小児期に施行された姑息術以後，ICRに至らずに成人する症例が在る．チアノーゼや遠隔期合併症のために身体活動能は低く，長期予後不良である．

【方法および結果】当院で2011以降，PA/VSD，MAPCAの成人5例に対しICR適応が検討された．4例に小児期姑息術の既往があった．中心肺動脈低形成（2例），不明（2例），肺高血圧（1例）を理由にICR適応外と判断されていた．再評価時年齢は24-36歳，SaO2 78-86%，NYHA分類I-III度であった．CT，MRI，心臓カテーテル検査による肺動脈形態，肺動脈圧，心機能評価を経て，2例でICRが施行された．術後2例のNYHA分類はI度，RV圧/LV圧比は0.36，0.56であった．他の3例はいずれもNYHA II度で，1例は手術拒否，2例は待機中である．

【結語】過去にICR適応外と判断されたPA/VSD, MAPCA症例で，成人期にICRを施行するに至った例を経験した．チアノーゼ改善，performance status向上を得たが，ただし，手術リスクの評価は重要であり，症例の選択について慎重な判断を要する．

O1-3 修正大血管転位・大血管転位症術後遠隔期の心室形態と心機能

Is morphological repair better than anatomical repair? Long-term cardiac function in TGA and ccTGA

清水 美妃子，中西 敏雄
東京女子医科大学付属病院
Mikiko Shimizu, Toshio Nakanishi
Dept. of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University Hospital

【背景】修正大血管転位症 (cTGA) に対する手術後の遠隔期心機能に関し，解剖学的修復と機能的修復のどちらが良いかは不明である．
【目的】cTGAとTGAの，術後遠隔期の心機能を評価する事．
【方法】2005-2012年に心臓カテーテル検査を施行された16歳以上のTGA・cTGAの連続57例について後方視的に検討．TGAは心房スィッチ (AS) 群 (n=15)，Jatene群 (n=18)，cTGAは機能的修復または未手術 (CR) 群 (n=13) とダブルスィッチ (DSO) 群 (n=11) に分けて検討した．統計はt-検定と分散分析を用いた．
【結果】体心室駆出率 (EF)，心拍出量 (CI) で4群間に有意差を認めた (ANOVA $p<0.05$) が，拡張末期圧や容積に有意差はなかった．体心室EFは，CR群とDSO群で差はなかった (DSO 53±7 vs. CR56±16%, $p>0.05$) が，AS群 (44±6%) は同じ右心室形態であるCR群よりも悪かった．肺動脈側心室EFは，DSO群が有意にCR群より悪かった (46± 8 vs. 57± 11%)．CIは，DSO群がJatene群に比して有意に低値だった．(DSO 2.2±0.4 vs. Jatene3.1±0.6, $p<0.05$)
【結論】cTGAに対するDSOの術後遠隔期心機能は，CR群に比して良いとは言えない．肺動脈側心室機能低下に起因する可能性がある．

O1-4 成人チアノーゼ型先天性心疾患患者における血清シスタチンC値の臨床的意義に関する検討

Investigation of cyctatin C in adult patients with cyanotic congenital heart disease

山村 健一郎[1)]，坂本 一郎[1)]，鵜池 清[2)]，中島 康貴[2)]，平田 悠一郎[2)]，永田 弾[2)]，田ノ上 禎久[3)]，中島 淳博[3)]，塩川 祐一[3)]，砂川 賢二[4)]，富永 隆治[3)]，原 寿郎[2)]
九州大学病院 [1)]ハートセンター成人先天性心疾患外来，[2)]小児科，[3)]心臓血管外科，[4)]循環器内科

Kenichiro Yamamura[1)], Ichiro Sakamoto[1)], Kiyoshi Uike[2)], Yasutaka Nakashima[2)], Yuichiro Hirata[2)], Hazumu Nagata[2)], Yoshihisa Tanoue[3)], Atsuhiro Nakashima[3)], Yuichi Shiokawa[3)], Kenji Sunagawa[4)], Ryuji Tominaga[3)], Toshiro Hara[2)]
[1)]Adult Congenital Heart Disease Clinic, Kyushu University Hospital Heart center, [2)]Department of Pediatrics, [3)]Department of Cardiology, [4)]Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital

【背景】血清シスタチンC値 (CysC) は腎機能障害の早期マーカーであると同時に心不全患者のイベント発症因子でもあり，チアノーゼ性先天性心疾患 (CCHD) 患者でも予後やチアノーゼ腎症発症予測因子としての有用性検討が望まれる．
【対象と方法】対象はCCHD患者16例 (年齢37±8歳，基礎疾患 単心室11例，Eisenmenger症候群4例，Fallot四徴症1例)，および年齢と性別を一致させたチアノーゼのない先天性心疾患(NCCHD)患者16例．両群におけるCysCを比較し，CCHD群におけるCysCと各臨床データとの相関，CysCと心血管イベントの関連性を検討した．
【結果】CCHD患者のCysCは，NCCHD患者より有意に高値であった (0.89±0.24 vs 0.73±0.22 mg/L, P=0.04)．CCHD患者における単変量解析では，CysCとアルブミン (r=0.69), SpO2 (r=-0.66)，尿酸 (r=0.57), MCV (r=-0.52) との間に有意な相関がみられた．多変量解析ではCysCと各臨床データとの間に有意な相関はみられなかった．CCHD患者4例に心血管イベントを認め，心血管イベントを認めた群のCysCは認めなかった群より高い傾向を認めた (1.01±0.21 vs 0.85±0.25 mg/L, P=0.13)．
【考察】低酸素血症，小球性赤血球による糸球体毛細管内皮細胞におけるズリ応力の上昇が，チアノーゼ腎症発症への誘因となっていることが推測された．CCHD患者においても，チアノーゼ腎症の早期マーカー，心血管イベントの予測因子としてCysCが有用である可能性が示唆された．

O1-5 成人期未治療VSDのさまざまな続発症に対する外科治療
Three cases of untreated VSD diagnosed by congestive heart failure in the adult

本田 賢太朗，打田 俊司，西村 好晴，湯崎 充，國本 秀樹，舩橋 亮輔，岡村 吉隆
和歌山県立医科大学付属病院 心臓血管外科

Kentaro Honda, Shunji Uchita, Yoshiharu Nishimura, Mitsuru Yuzaki, Hideki Kunimoto, Ryosuke Funahashi, Yoshitaka Okamura
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Wakayama Medical University

心不全を契機に成人期に初めて指摘された成人VSD 3症例を経験したので報告する．

症例1は24歳男性. 今までに心雑音は指摘されていたが精査は受けず. 心雑音精査で施行したエコーでVSD (I), RCCP, moderate ARを指摘された．RCCPの変形が強く，VSD閉鎖と大動脈弁への介入が必要と考えられた．若年の単一弁尖の高度逸脱に対し自己心膜を用いたCusp extensionにて形成術施行．症例2は56歳男性．重症肺炎，肝機能不全の診断で他院より搬送．搬送後の心エコーでVSD (III)，Valsalva洞動脈瘤破裂と診断，手術施行した．症例3は68歳女性．幼少期より心雑音を指摘されていたが，精査は受けなかった．1か月で10kgの体重増加，呼吸困難が出現し救急受診．心エコーで左室拡大，VSD (III)，moderate AR，severe MR，moderateTR，PFOを認めた．挿管の上準緊急でAVR，MAP，TAP，VSD閉鎖，PFO閉鎖を施行した．

3例共に術後は良好に経過した．症例1は術後1年目のエコーで，Arは認めていない．症例2は術後6か月のエコーで遺残短絡は認めず良好に経過している．症例3は軽度のMr，Trは認めるものの左室も縮小し，良好に経過している．

学校検診の普及した現在では，心疾患が未精査のまま成人期に至ることはまれと考えられる．しかしすでに成人期に達した症例の中には未精査の先天性心疾患症例が含まれることも考えられる．成人期に指摘された無治療VSDのさまざまな続発症を経験した．

O2-1 Rastelli術後再手術回避のための導管狭窄に対するカテーテル治療の役割
Can Aggressive Catheter Intervention for Conduit Stenosis prevent Redo in patients after Rastelli Operation?

長友 雄作[1)]，宗内 淳[1)]，倉岡 彩子[1)]，竹中 聡[1)]，杉谷 雄一郎[1)]，寺師 英子[1)]，大村 隼也[1)]，堀端 洋子[2)]，落合 由恵[3)]，渡辺 まみ江[1)]，城尾 邦隆[1)]
九州厚生年金病院 [1)]小児器科，[2)]循環器科，[3)]心臓血管外科

Yusaku Nagatomo[1)], Jun Muneuchi[1)], Ayako Kuraoka[1)], Satoshi Takenaka[2)], Yuichiro Sugitani[1)], Eiko Terashi[1)], Shunya Ohmura[1)], Yoko Horibata[2)], Yoshie Ochiai[3)], Mamie Watanabe[1)], Kunitaka Joo[1)]
[1)]Department of Pediatrics, [2)]Department of Cardiology, [3)]Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu Koseinenkin Hospital

【背景・目的】 Rastelli再手術回避における，人工導管部に対する経皮的バルーン拡張術 (BVP) の効果を検討した．
【対象・方法】 Rastelli術後27例［平均年齢20 (6～42) 歳，女15］を対象として，積極的BVP介入による再手術回避について検討した．TOF 18例 (PA 15，PA+MAPCA 9)，TGA+PS 6例，DORV 3例で，初回Rastelli術施行平均年齢は7.8 (1.8-20.8) 歳，使用した弁付導管はHancock弁2例，SJM弁1例，C-E弁11例，Hand-made13例であった．
【結果】 再手術例は14例 (女7) で，再手術時平均年齢15.6 (6.2-28.3) 歳，初回手術から8.8 (3.3-15.2) 年であった．観察期間は平均15.8 (6.1-31.7) 年で再手術回避率 (カプラン・マイヤー法) は10年96%，15年61%，20年39%であった．9例で初回手術から平均9.4 (1.3-31.6) 年にBVPを行った．6例では高耐圧バルーン (Conquest™) を使用した．BVP施行症例では平均観察期間13.3年で再手術回避率は10年89%，15年59%，20年19%であり，BVP未施行例と比較して有意差はなかった．しかし術後早期 (1.3，4.8年) にBVPを導入した2例で再手術を回避できている．
【結語】 近年術後早期にBVPを行う傾向にあり再手術回避率向上が今後期待される．

O2-2 最大径40mmを越す心房中隔欠損症をいかにカテーテル閉鎖するか？利尿剤投与の効果

Transecatheter closure of large atrial septal defects(>40mm). : Combination therapy with diuretics.

上岡 亮[1)]，木島 康文[1)]，赤木 禎治[2)]，杜 徳尚[1)]，中川 晃志[1)]，永瀬 聡[1)]，河野 晋久[1)]，森田 宏[1)]，草野 研吾[1)]，伊藤 浩[1)]

岡山大学病院 [1)]循環器内科，[2)]循環器疾患集中治療部

Akira Ueoka[1)], Yasufumi Kijima[1)], Teiji Akagi[2)], Norihisa Tou[1)], Kouji Nakagawa[1)], Satoshi Nagase[1)], Kunihisa Kouno[1)], Hiroshi Morita[1)], Kengo Kusano[1)], Hiroshi Itou[1)]

[1)]Cardiovascular medicine dept, [2)]Cardiac intensive care unit, Okayama University Hospital

心房中隔欠損症のカテーテル閉鎖術は成人領域にも普及してきたが，成人例では長期の左右短絡の影響で大きな欠損孔や肺高血圧合併の比率が高くなることが知られている．カテーテル閉鎖術が可能とされている欠損孔の最大径は使用するデバイスの大きさに依存し，本邦では38mmである．当院ではこれまで5症例に対し38mmのデバイスを留置しているが，うち初診時の欠損孔最大径が38mmを超えていた一例について報告する．症例は50歳代，女性．動悸・息切れを主訴に近医受診．心房中隔欠損症と診断され，当科に紹介された．右心カテーテル検査では肺体血流比3.84，平均肺動脈圧18mmHgと閉鎖術の適応であった．しかし経食道心エコー図では欠損孔最大径は43mmと大きく，カテーテル治療の適応はないと判断した．本人が手術を拒み，またこれまで心不全治療が行われていなかったため，経口利尿剤による外来治療を開始した．約3ヶ月後には心エコー上心房サイズは縮小し，欠損孔最大径は経食道心エコー図にて36mmと縮小した．このためカテーテル治療を施行し38mmのデバイスの留置に成功した．約1ヶ月後，デバイス脱落なく，患者のNYHAはclass IIからclass Iに改善した．結論：初診時の欠損孔最大径が38mmを超えていても，十分な心不全療法が行われていない場合，利尿剤を主体とする心不全治療により欠損孔径が縮小する可能性がある．

O2-3 心房中隔欠損症に合併した心房細動に対するアブレーション治療

Radiofrequency Catheter Ablation for Atrial Fibrillation in Patients with Atrial Septal Defect

中川 晃志[1)]，赤木 禎治[2)]，木島 康文[1)]，永瀬 聡[1)]，河野 晋久[1)]，笠原 真悟[3)]，草野 研吾[1)]，佐野 俊二[3)]，伊藤 浩[1)]

岡山大学病院 [1)]循環器内科，[2)]循環器疾患集中治療部，[3)]心臓血管外科

Koji Nakagawa[1)], Teiji Akagi[2)], Yasufumi Kijima[1)], Satoshi Nagase[1)], Kunihisa Kohno[1)], Kengo F Kusano[1)], Shingo Kasahara[3)], Shunji Sano[3)], Hiroshi Itoh[1)]

[1)]Department of Cardiology, [2)]Cardiac Intensive Care Unit, [3)]Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Hospital

【背景】中高年以降の心房中隔欠損症 (ASD) 患者において，心房細動 (AF) は頻度の高い合併症であるとともにQOL低下や心不全発症に関連する要因である．ASD，AFともに近年カテーテル治療が広く行われるようになったが，ASDに合併したAFに対するカテーテルアブレーションの有用性は明らかとなっていない．

【方法・結果】症候性の発作性または持続性AFに対し肺動脈隔離術 (PVI) を施行された後にASDカテーテル閉鎖術を施行した成人ASD患者11名 (年齢：54±16才，発作性/持続性：7/4名) において，ASD閉鎖術後のAF再発の有無について評価を行った．PVI後ASD閉鎖までにAFの再発が11名中2名において認められ，これら患者に対しては2回目のPVIが施行された．ASDカテーテル閉鎖術後，平均15±9ヶ月のフォローアップ期間中に11名10名で (91%) AFの再発は認められなかった．1名 (9%) においては，ASD閉鎖直後に発作性AFを認めたが，以後は抗不整脈薬の使用なしに洞調律が維持されている．

【結語】発作性あるいは持続性AFを有するASD患者に対し，カテーテルアブレーションとASDカテーテル閉鎖術のハイブリッド治療は有用な治療オプションとなりうる．

O2-4 ASD device閉鎖術直後に心嚢水を呈した2高齢者例

Pericardial effusion related to vascular entry hematoma after closure of ASD using Amplatzer septal occluder –Two cases of reports–

中嶌 八隅[1)]，森 善樹[1)]，武田 紹[1)]，金子 幸栄[1)]，渡辺 一正[2)]，小出 昌秋[2)]
聖隷浜松病院 [1)]小児循環器科，[2)]心臓血管外科

Yasumi Nakashima[1)], Yoshiki Mori[1)], Sho Takeda[1)], Sachie Kaneko[1)], Kazumasa Watanabe[2)], Masaaki Koide[2)]
[1)]Pediatric cardiology, [2)]Cardiovascular surgery, Seirei Hamamatsu General Hospital

ASD閉鎖栓治療後に心嚢水がみられた場合，閉鎖栓によるerosion，心タンポナーゼを危惧する．今回我々は治療後急性期に心嚢水を呈し，右大腿穿刺部の出血，それに伴う低蛋白血症が主な原因と考えられた成人例を経験した．閉鎖栓治療直後の心嚢水の鑑別とし重要と考えたので報告する．

【症例1】79歳女性，体重54.4kg．Qp/Qs 2.0，ASDの大きさは12.3x9.6mmで，15mm deviceで閉鎖した．カテーテル後に右大腿部に穿刺による合併症である巨大血腫がみられた．急速に貧血が進行しヘモグロビン (Hb) は13.6g/dlから7.9g/dlに，総蛋白 (TP) も7.9g/dlから5.5g/dlに低下した．治療4日後の心エコー検査にて約11mmの心嚢水がみられたが，胸腹水はなかった．輸血，利尿剤を開始し，TPは6.8g/dlに上昇し，心嚢水も減少した．

【症例2】63歳女性．体重51.2kg．心房細動 (Paf) を契機にASDが発見された．Pafに対してはablation後にASDを閉鎖した．ASDはQp/Qs 2.8，大きさは15x10mmで，19mm deviceを使用し閉鎖した．カテーテル直後，右大腿に巨大血腫を形成し，Hbは12.9g/dlから9.7g/dlに，TPも7.3g/dlから5.9g/dlまで低下した．術後3日目に心エコー検査で約5mmの心嚢水がみられたが，輸血にて改善した．

O2-5 心内奇形を伴わないLevoatrial Cardinal Veinの外科治療例

The Surgical Repair of Patent Levoatrial Cardinal Vein without any other Cardiac Abnomality

野中 利通[1)], 六鹿 雅登[1)], 山田 崇史[2)], 平敷 安希博[2)], 近藤 隆久[2)], 深澤 佳絵[3)], 加藤 太一[3)], 碓氷 章彦[1)]
名古屋大学附属病院 [1)]心臓外科，[2)]循環器内科，[3)]小児科

Toshimichi Nonaka[1)], Masatoshi Mutsuga[1)], Takashi Yamada[2)], Akihiro Hirashiki[2)], Takahisa Kondo[2)], Yoshie Fukasawa[3)], Taichi Kato[3)], Akihiko Usui[1)]
[1)]Cardiac Surgery, [2)]Cardiology, [3)]Pediatric, Nagoya University

【症例】29歳女性**【主訴】**胸部異常陰影**【現病歴】**健康診断で胸部異常陰影を指摘され単純CT検査を実施したところ縦隔リンパ節腫大を疑われ当院紹介．造影CT検査では部分肺静脈還流異常症が疑われ精査をすすめた**【既往歴】**特記事項なし**【術前造影CT】**胸椎の右側を走行し左房と上大静脈を連結する直径20mmの異常血管を認めた**【術前心エコー】**右心系の軽度拡大以外は異常所見なし**【術前カテーテル検査】**冠動脈走行異常なし．左房と上大静脈を連結する異常血管を認めた．肺静脈は4本左房へ合流．PA27/10/17.RV30/8/13.RA12/10/9.Qp/Qs1.75**【術前診断】**心内奇形を伴わないLevoatrial cardinal veinと診断．左右シャントに伴うQp/Qs1.75と治療適応を認めたため外科手術を考慮**【手術】**近日中に胸腔鏡を用いて右開胸アプローチでLigationを予定**【考察】**左心低形成を伴う先天性心疾患に合併したLevoatrial cardinal veinの報告は散見されるが，正常心に合併した症例は非常に稀であり1例の報告を認めるのみであった．画像診断としては3DCTが有用で，治療適応は通常の左右シャント疾患に準じて心内圧測定およびQp/Qsでの評価が適切と考えられた．また治療はカテーテル塞栓術や外科的結紮術が有用で胸腔鏡手術やRobotic surgeryも可能と思われる．

We report a very rare case of a 29-years-old woman with an anomalous vein connecting the left atrium and superior vena cava (SVC).She did not have any other cardiac abnormality. We performed the three-dimensional computed tomography (3DCT) and cardiac catheterization for diagnosis.3DCT clearly showed an anomalous vessel joining the SVC and the left atrium. This abnormal vein was considered to be a levoatrial cardinal vein. Cardiac catheterization revealed a left-to right shunt (Qp/Qs 1.75) and did not recognize a pulmonary hypertension. We are considered that an optimal treatment of this case is the anomalous vein ligation and now planning the day of surgery. The presentation will discuss the embryology, physiology, diagnosis, and surgical repair of this rare case.

O3-1 先天性心疾患女性の月経異常について

Abnormal menstrual patterns in women with congenital heart disease.

小森 暁子，大内 秀雄，田部 有香，安田 謙二，出田 和久
国立循環器病研究センター

Akiko Komori, Hideo OuchiI, Yuka Tanabe, Kenji Yasuda, Kazuhisa Izuta
National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】チアノーゼ心疾患，肺高血圧症，Fontan循環などの先天性心疾患女性 (WCHD) において月経異常の頻度が高いことが報告されている．
【目的】WCHDにおける月経異常 (月経周期異常，初経年齢) について検討する．
【対象】2011年6月から2012年9月に当院に入院した16歳以上のWCHD 126例．年齢は16-77歳 (中央値：27歳)．チアノーゼ心疾患の割合は72例 (57%)．
【方法】チアノーゼや肺高血圧の有無，手術回数，NYHAについて群分けし，アンケート調査から，月経周期異常の有無，初経年齢について検討を行った．
【結果】50例 (40%) の症例で月経周期異常を認め，1例は原発性無月経であった．チアノーゼ心疾患では37例 (52%) に月経周期異常を認め，非チアノーゼ心疾患に比べ有意に高値であった．また，手術回数が増加するにつれ，月経周期異常の頻度が増加した．初経年齢は全体で13.2±2.2歳であり，チアノーゼ心疾患では13.9±0.2歳と非チアノーゼ心疾患に比べ有意に高値であった．調査時の肺高血圧やNYHAは月経周期異常や初経年齢との関連を認めなかった．
【考察】チアノーゼ心疾患は，初経年齢の遅れや月経周期異常の割合が高く，低酸素血症が卵巣機能に影響を及ぼしている可能性が示唆された．
【結論】低酸素血症や度重なる手術は，月経周期や初経年齢に影響を及ぼす．

O3-2 当院における成人先天性心疾患女性の妊娠管理

Interdisciplinary Management of Pregnancy of the Women with Adult Congenital Heart Disease

兵藤 博信[1)]，秋山 瑞紀[1)]，原田 寛子[1)]，山本 健太郎[1)]，北野 理絵[1)]，堀井 真理子[1)]，真島 実[1)]，林 良宣[1)]，齊藤 理恵[1)]，樋田 一英[1)]，塩田 恭子[1)]，山中 美智子[1)]，百枝 幹雄[1)]，片山 正夫[2)]，森本 康子[3)]，丹羽 公一郎[3)]
聖路加国際病院 [1)]女性総合診療部，[2)]麻酔科，[3)]循環器内科

Hironobu Hyodo[1)], Mizuki Akiyama[1)], Hiroko Harada[1)], Kentaro Yamamoto[1)], Rie Kitano[1)], Mariko Horii[1)], Minoru Majima[1)], Yoshinobu Hayashi[1)], Rie Saito[1)], Kazuhide Hida[1)], Kyoko Shiota[1)], Michiko Yamanaka[1)], Mikio Momoeda[1)], Masao Katayama[2)], Yasuko Morimoto[3)], Koichiro Niwa[3)]
Departments of [1)]Integrated Women's Health, [2)]Anesthesiology, [3)]Cardiology,
St. Luke's International Hospital

【目的】生殖年齢に達した先天性心疾患女性について，妊娠分娩の診療体制の整備が大きな課題となっている．当院における成人先天性心疾患女性の妊娠出産例を振り返り，その管理について検討した．
【方法】2011年4月～2012年9月に分娩した症例のうち，妊娠中に循環器内科で先天性心疾患の経過観察を行った症例15例を抽出し，心疾患や心機能，産科異常，分娩様式，医療介入について検討した．
【成績】15例の原疾患の内訳は心室中隔欠損症6例，心房中隔欠損症3例，動脈管開存症1例，ファロー四徴症1例，修正大血管転位症2例，大動脈縮窄症1例，左室型単心室1例であった．特にハイリスク症例については，妊娠中に1～数回，医師・助産師・看護師，また，産科・循環器内科・麻酔科・新生児科など科・部門を越えカンファレンスにより情報を共有し，管理方針を協議した．早産2，正期産13で，分娩様式は自然経腟6，鉗子遂娩2，帝切7であった．循環動態の安定を目的とした分娩への介入は，選択的帝切1，分娩第II期短縮目的の鉗子遂娩1，経腟分娩時の硬膜外麻酔5などがあった．全例，妊娠経過中および産褥期に心機能の低下は見られなかった．
【結論】先天性心疾患女性の妊娠分娩を，他部門にまたがり密に連携したチーム体制で安全に管理できた．今回の調査期間以降も，成人先天性心疾患女性の妊娠はますます増加しており，その管理にあたって，疾患の特徴を理解し管理に当たることで，安全な出産を期待できると考える．

O3-3 エブスタイン病合併妊娠の母体予後
Maternal Outcome in Pregnancy Complicated with Ebstein Anomaly

桂木 真司[1)], 神谷 千津子[1)], 山中 薫[1)], 根木 玲子[1)], 三好 剛一[1)], 小林 良成[1)], 堀内 縁[1)], 岩永 直子[1)], 池田 智明[2)], 丹羽 公一郎[3)], 吉松 淳[1)]
[1)]国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, [2)]三重大学 産婦人科, [3)] 聖路加国際病院 循環器内科

Shinji Katsuragi[1)], Chizuko Kamiya[1)], Kaoru Yamanaka[1)], Reiko Neki[1)], Takekazu Miyoshi[1)], Yoshinari Kobayashi[1)], Chinami Horiuchi[1)], Naoko Iwanaga[1)], Tomoaki Ikeda[2)], Koichiro Niwa[3)], Jun Yoshimatsu[1)]
[1)]Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral Cardiovascular Center,
[2)]Department of Obstetrics and Gynecology, Mie University,
[3)]Department of Cardiology, St Luke International Hospital

【目的】エブスタイン病は三尖弁の偏位による右室流入部異常を特徴とする．同疾患合併妊娠の母体心機能予後，妊娠予後に関する報告は少ない為，今回検討を行う．
【方法】対象：1施設におけるエブスタイン病合併妊娠11人 (19妊娠)．検討項目：母体生存率．妊娠前後の心機能変化 (左室収縮力，三尖弁逆流 (TR)，心胸郭比)．不整脈，心不全徴候の出現．NYHA class分類．妊娠関連項目：分娩週数，分娩方法，児体重．
【結果】妊娠前治療．11名中：ASD合併4，ASD閉鎖術2．Ablation4．三尖弁形成術1，三尖弁機械弁置換術1名．
母体死亡は0名．妊娠前心胸郭比62%の症例で妊娠28週に心室頻拍，起座呼吸が出現．心胸郭比が75%となり，帝王切開 (CS) 施行．妊娠中のNYHA class分類はII III IIと変化した．他症例のNYHA class分類は全てIで推移．三尖弁機械弁置換後の症例で妊娠27週，弁血栓の為ウロキナーゼを使用後，母体脳出血をきたし，CS施行．児は未熟性の為に死亡．上記2名以外は妊娠37～39週で分娩した (経膣14，CS 3)．妊娠39週で分娩した1例は妊娠中の左心室のFractional Shorteningが20以下と低いが，他の例では24～44で推移．妊娠前後でTRの程度の変動はなかった．児の出生体重は2100-3600g (平均2793g)．4妊娠で発作性上室性頻拍が出現したが，ベラパミル，アデノシン製剤で消失．失神は見られず．分娩後治療は6カ月後にAblation1名，22年後にAblation, 三尖弁形成，ASD閉鎖術が1名．
【結論】エブスタイン病合併妊娠で心機能良好例は妊娠満期での経膣分娩が可能である．妊娠前の不整脈ablation治療と妊娠中の不整脈出現，心拡大，症状の悪化に注意し管理する事が重要である．

O3-4 アイゼンメンジャー症候群合併妊娠
Maternal Outcome in Pregnancy Complicated with Eisenmenger syndrome

桂木 真司[1)], 神谷 千津子[1)], 髙木 弥栄美[2)], 山中 薫[1)], 根木 玲子[1)], 三好 剛一[1)], 小林 良成[1)], 堀内 縁[1)], 岩永 直子[1)], 大郷 剛[2)], 中西 宣文[2)], 池田 智明[3)], 吉松 淳[1)]
国立循環器病研究センター [1)]周産期・婦人科, [2)]心臓血管内科肺循環グループ, [3)]三重大学 産婦人科

Shinji Katsuragi[1)], Chizuko Kamiya[1)], Yaemi Takagi[2)], Kaoru Yamanaka[1)], Reiko Neki[1)], Takekazu Miyoshi[1)], Yoshinari Kobayashi[1)], Chinami Horiuchi1) Naoko Iwanaga[1)], Takeshi Ogo[2)], Norifumi Nakanishi[2)], Tomoaki Ikeda[3)], Jun Yoshimatsu[1)]
[1)]Department of Perinatology and Gynecology, [2)]Department of Cardiovascular Medicine Pulmonary Circulation Group, National Cerebral Cardiovascular Center,
[3)]Department of Obstetrics and Gynecology, Mie University

【目的】アイゼンメンジャー症候群 (ES) を含む肺高血圧症候群において妊娠は禁忌とされている．ES合併妊娠における妊娠予後を検討する．
【方法】1施設におけるES合併妊娠15例を対象とした．先天性心疾患の内訳はASD3名，VSD9名，PDA3名．検討項目：母体生存率，右心カテーテル検査による肺動脈圧，PaO2，NYHA class分類．妊娠関連検討項目：妊娠継続の有無，分娩週数，児体重，分娩方法，分娩時麻酔方法．
【結果】15名中，妊娠中断者10名，妊娠継続者5名．先天性心疾患は妊娠中断群，継続群の順にASD (3,0), VSD (5,4), PDA (2,1)．妊娠中断週数，分娩週数は (10.0±1.2, 30.4±1.8) 週．妊娠中断者10名の平均肺動脈圧は中央値60 mmHg (41-81) で重症の肺高血圧症であった．NYHA classはII 4名，III 5名，IV 1名．同群の妊娠初期のSpO2:87.9±2.6, PO2：55.5±4.9 mmHg．妊娠継続群5名のPaO2 53.6 mmHg(50.5-68), 分娩週数30.8週 (28-33), 新生児体重1240g (1027-1562)．1例で妊娠中にフローラン，タダラフィルを使用した．この1例で胎児発育は良好であった．肺高血圧薬を使用しなかった4例中3例に子宮内発育遅延を認めた．母体，新生児予後は全例良好であった．5例の平均肺動脈圧は妊娠前，分娩時に有意な変化を示さなかった (67.4±14.0 vs 76.0±9.4 mmHg；p=0.40)．妊娠前，妊娠中，分娩1カ月後のNYHA class は全てII⇒III⇒IIであった．分娩方法は全て帝王切開で全身麻酔，Swan-Ganz catheterにて肺動脈圧のモニタリングを行った．
【結論】ES合併妊娠において妊娠後半は全例入院管理を行い，平均妊娠30週の早期娩出を行い母体予後は良好であった．子宮内胎児発育遅延児が多い事，NYHA classの増悪は妊娠における循環血液増加を許容できない状態を反映していると思われる．

O3-5 心エコー検査による成人先天性心疾患合併妊娠の体心室駆出率・体心室径の評価

Systemic ventricular function in pregnant women with congenital heart disease by serial cardiac echo

小池 よう子，小倉 裕紀，白井 丈晶，森本 康子，新沼 廣幸，丹羽 公一郎
聖路加国際病院

Yoko Koike, Yuki Ogura, Takeaki Shirai, Yasuko Morimoto, Hiroyuki Niinuma, Koichiro Niwa
St.Luke's International Hospital

【背景と目的】近年，成人先天性心疾患（以下ACHD）の妊娠・出産を経験する患者数は増加傾向にある．その一方で，妊娠・出産がどの程度心機能へ影響しているかの報告はまだ少ない．今回我々はACHD合併妊娠患者の心機能を心エコーにて評価し，検討した．
【対象】2011年4月より当院にて妊娠・出産が確認された11名．年齢33±5.2歳．1名を除き初産婦．修復術後及び軽度心疾患群（以下I群）と未修復術及び複雑心疾患群（以下II群）の二つの群に分けた．I群はMarfan症候群（大動脈未拡張）1名，VSD閉鎖後2名，PDA閉鎖後1名，CoA修復後1名の計5名（帝王切開3名，経膣分娩2名）．II群はVSD未閉鎖2名，cc-TGA 2名，TOF術後1名，SV septation術後1名の計6名（帝王切開4名，経膣分娩2名）．
【方法】計測時期は，妊娠20週，28週，必要に応じて36週，出産後1週間，1か月，3か月，6か月．E/A，DcT，E/e`，体心室駆出率，体心室径を計測し，それぞれ最大変化率（最大に変化した時の値/妊娠初期時の値）を算出した．心エコーにはPHILIPS iE33を使用した．
【結果】最大変化率は平均で，E/A I群26.3%，II群20.5%，DcT I群22.7%，II群19.6%，E/e` I群22.4%，II群24.3%，体心室駆出率I群4.6%，II群16.1%，体心室径I群5.2%，II群14.5%．
【結論】II群の方が妊娠後期から出産後にかけて体心室駆出率が低下し，体心室径が拡大する傾向にあった．修復術後の複雑心疾患では，妊娠出産の心機能に及ぼす影響が軽症疾患群に比べ大きいと考えられた．

O4-1 Senning手術後の完全大血管転位での右室不全に対する心臓再同期療法

Cardiac Resynchronization Therapy of Right Ventricular Failure in Patient After Senning Operation for Transposition of Great Arteries

加藤 愛章[1)]，石津 智子[2)]，中村 昭宏[1)]，菅野 昭憲[2)]，高橋 実穂[1)]，林 立申[1)]，瀬尾 由広[2)]，
堀米 仁志[1)]，青沼 和隆[2)]
筑波大学医学医療系 [1)]小児科，[2)]循環器内科

Yoshiaki Kato[1)], Tomoko Ishizu[2)], Akihiro Nakamura[1)], Miho Takahashi-Igari[1)], Lisheng Lin[1)], Yoshihiro Seo[2)], Hitoshi Horigome[1)], Kazutaka Aonuma[2)]
[1)]Department of Child Health, Institute of Clinical Medicine, Faculty of Medicine,
[2)]Department of Cardiology, Institute of Clinical Medicine, Faculty of Medicine, University of Tsukuba

【はじめに】心房スイッチ後の完全大血管転位では右室が体心室となり，長期的には心室機能低下が問題となる．同期不全を有する心不全に対する心臓再同期療法（CRT）が確立した治療となってきたが，右室の同期不全に対するCRTについてはその方法，有効性は確立していない．
【症例】32歳，女性．7か月時にチアノーゼを契機に診断されたIII型完全大血管転位に対し，4歳時にSenning手術，心室中隔欠損パッチ閉鎖術を施行された．術後17年頃より下腿浮腫が出現し，徐々に右室の拡大が認められ，利尿剤，ACE阻害薬，β遮断薬を内服し経過観察されていた．術後29年に心エコー検査で同期不全を伴う右室収縮機能低下（EF15-20%）を認められた．心腔内電極カテーテルによるペーシングでのCRTの効果予測を行った．経静脈的に心房，解剖学的左室心尖部，経大動脈的に解剖学的右室（体心室）内に電極カテーテルを留置した．心エコー検査で心室中隔はDyskinesisを呈し，右室基部側側壁は収縮が遅れていたため，電極カテーテルを同位置に留置した．dP/dtは両心室ペーシング（AV delay 160 ms, VV delay 0 ms）で838mmHg/s，AAI 75 bpmで717mmHg/sに比べて17%増加し，心エコー検査でのdyssynchronyは改善した．今後，外科的に心外膜電極を留置しCRT導入する予定である．
【結論】右室に対するCRTが有効である可能性があり，ペーシング位置の検討のため心エコー検査が有用である．

O4-2 成人先天性心疾患に合併する右室機能低下に対するβ遮断薬の有効性 −3症例による検討

Efficacy of beta blockers for right ventricular dysfunction with adult congenital heart disease

相馬 桂[1)]，八尾 厚史[2)]，皆月 隼[1)]，村岡 洋典[1)]，稲葉 俊郎[1)]，牧 尚孝[1)]，今村 輝彦[1)]，志賀 太郎[1)]，波多野 将[1)]，絹川 弘一郎[1)]，小室 一成[1)]
[1)]東京大学医学部附属病院 循環器内科，[2)]東京大学 保健健康推進本部

Katsura Soma[1)], Atsushi Yao[2)], Shun Minatsuki[1)], Hironori Muraoka[1)], Toshiro Inaba[1)], Hisataka Maki[1)], Teruhiko Imamura[1)], Taro Shiga[1)], Masaru Hatano[1)], Koichiro Kinugawa[1)], Issei Komuro[1)]
[1)]Departments of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo,
[2)]Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo

β遮断薬は成人慢性左室収縮不全治療の第一選択薬だが，純粋な右室収縮不全に対しての治療効果は確立していない．また，成人先天性心疾患に合併した心不全に関しても十分な検討はなされていない．我々は，β遮断薬の導入が有効と考えられた右室心不全3症例を経験したので報告する．

症例1は12歳時，心筋炎の既往後に右室優位に拡張型心筋症に至った19歳男性例であるが，カルベジロール及びエナラプリルを漸増し，約1年の経過でMRI上の右室拡大および駆出率の改善と左室拡張不全の改善を認めている．症例2は，原因が不明な先天的と思われる三尖弁閉鎖不全により著明な右室拡大と収縮不全を認めた21歳男性例．やはり同薬剤によりMRIにて同様な右心機能・形態の改善を認めている．症例3は49歳男性で，ファロー四徴症術後に肺動脈閉鎖不全による右室拡張に原因がはっきりしない左室拡張型収縮不全が合併した両心不全により準緊急的に入院した症例である．利尿薬などによる急性心不全治療後に外来にてカルベジロールの導入を行ったところ，臨床症状の改善およびBNPの持続的低下を認めている．

以上を総合すると，右室拡張性収縮不全に対してもカルベジロールは通常の左室拡張性収縮不全同様に効果を有するものと思われる．この3例の治療経過と成人先天性心疾患に合併した心不全に対するβ遮断薬の効果に関して詳細を報告し考察を加えたい．

O4-3 成人先天性心疾患術後患者の遠隔期心不全に対するtolvaptanの急性期効果

Efficacy of Tolvaptan for Intractable Heart Failure in Adults with Congenital Heart Disease.

水野 将徳[1)]，大内 秀雄[1,2)]，宮崎 文[1)]，安田 謙二[1)]，山田 修[1)]
国立循環器病研究センター [1)]小児循環器科，[2)]成人先天性心疾患科

Masanori Mizuno[1)], Hideo Ohuchi[1,2)], Aya Miyazaki[1)], Kenji Yasuda[1)], Osamu Yamada[1)]
[1)]Department of Pediatric Cardiology, [2)]Department of Heart Failure (Adult Congenital Heart Disease), National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】 Tolvaptan (T) は水利尿で体液調節する新たな利尿剤として成人心不全患者管理で注目されているが，成人先天性心疾患患者 (ACHD) 遠隔期の心不全管理での知見は少ない．
【目的】 重症ACHDに対するTの治療効果の検討．
【方法】 従来の抗心不全療法に抵抗性の重症ACHD8名 (Fontan術後5名，2心室修復後3名) にTを投与し，使用前後の体重，血清および尿中電解質 (Na, K, Cl) 濃度 (mEq/L)，腎機能 (クレアチニンクリアランス：Ccr, 推算糸球体濾過量：eGFR)，心不全指標 (心房性ナトリウム利尿ペプチド：hANP, B型ナトリウム利尿ペプチド：BNP)，furosemide投与量を比較した．
【結果】 T開始量は平均6.9mg/日，開始1ヶ月で17.8mg/日まで増量した (P=0.02)．Frosemide投与量は開始前109±65mg/日で1ヶ月後までに2例で減量できた．血清Na, Cl濃度は開始前それぞれ132±3, 94±3から1ヶ月で136±3, 99±4に上昇した (P=0.02, 0.02)．Naに関しては投与開始4日以内で134±4と上昇した (P=0.05)．投与前後で体重，血圧，血清K, Ccr, eGFR, BNP, hANPに変化を認めなかった．
【結語】 重症ACHDに対するT投与は腎機能を悪化させずに利尿効果が得られ，低Na血症は改善した．

O4-4 肺動脈性肺高血圧死亡例における右室病理の検討

Analysis of small arteries and fibrotic areas of right ventricle from autopsy specimens of pulmonary arterial hypertension patients.

岩朝 徹[1)], 山田 修[1)], 大内 秀雄[1)], 植田 初江[2)]
国立循環器病研究センター [1)]小児循環器科, [2)]臨床病理科

Toru Iwasa[1)], Osamu Yamada[1)], Hideo Ouchi[1)], Hatsue Ishibashi-Ueda[2)]
[1)]Department of pediatric cardiology, [2)]Department of pathology,
National Cerebral and Cardiovascular Center

近年の肺動脈性肺高血圧 (PAH) 患者の予後は，高い肺血管抵抗よりも低下した右室機能により強く規定されると報告されている．しかしPAH患者の機能障害を呈した右室の病理学的な特徴・問題はほとんど検討されていない．

我々は当センターでPAHで死亡した36名の剖検心のうち，先天性心疾患のない右室の病理組織標本を解析した1枚の右室大割標本に対し18カ所を対物10倍で拡大し，平均心筋細胞横径・線維化面積率・1視野に含まれる直径10μm以下の小動脈数を検討した．なお全症例で剖検時に書面で検体の研究利用について同意を得ている．

平均心筋細胞横径はPAH症例では28.2+/-5.1μm (対象群 10.9+/-2.0μm, p<0.01) と拡大していた．線維化面積率は20.8+/-7.8% (対象群 5.6+/-1.7%, p<0.01) と増加していた．小動脈数は1.2+/-0.3/HPF (対象群 1.8+/- 0.3/HPF, p<0.01) と有意に減少していた．

PAH患者においては，右室心筋は肥大し，酸素需要は増大し，より多くの血流が必要されると考えられる．しかしそれに見合った血流の供給が不十分で，線維化と右室のリモデリングが起こっている可能性がある．今後は右室の機能不全を抑制し，酸素需要・供給のバランスを維持する治療が，更なるPAH患者の予後改善をもたらす可能性が考えられた．

O4-5 Eisenmenger症候群の実態と管理に関する全国調査結果

Survey for current status and management of Eisenmenger Syndrome: Japanese Nationwide Survey

猪原 拓[1)], 丹羽 公一郎[2)], 八尾 厚史[3)], 犬塚 亮[4)], 坂崎 尚徳[5)]
[1)]慶應義塾大学 循環器内科, [2)]聖路加国際病院 循環器内科, 東京大学 [3)]保健・健康推進本部, [4)]小児科,
[5)]兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科

Taku Inohara[1)], Koichiro Niwa[2)], Atsushi Yao[3)], Ryo Inuzuka[4)], Hisanori Sakazaki[5)]
[1)]Department of Cardiology, Keio University, [2)]Department of Cardiology, St. Luke's International Hospital, [3)]Division for Health Service Promotion, [4)]Department of Pediatrics, Tokyo University,
[5)]Department of Pediatric Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki Hospital

Background/Objectives: The management of Eisenmenger syndrome (ES) has dramatically changed since the advent of disease target therapy (DTT). However, guidelines for the management of ES including DTT have not been established. The purpose of this study was to clarify the incidence, underlying disease, diagnostic approach and management of ES in Japan through nationwide survey.
Methods: A written questionnaire was sent to members of the Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease and information was obtained from 86 institutes.
Results: Two hundred and fifty-one patients with ES (more than 20 year-old, 80.5%) were followed-up as of Feb 2012, and DTT was undertaken in 124 (49.4%) patients. The proportion of underlying disease is as follows; unrepaired simple anatomy 165 (65.7%), unrepaired complex anatomy 57 (22.7%), repaired simple anatomy 13 (5.2%), repaired complex anatomy 14 (5.6%), no response 2 (0.8%). Among patients with ES, 55 (21.9%), 128 (51%), 53 (21.1%), 12 (4.8%) were classified into World Health Organization functional class I, II, III and IV respectively (no response, 3 (1.2%)). DTT was routinely undertaken in 52 (60.5%) institutes, and combination therapy using oral prostacyclin, endothelin receptor antagonist (ERA) and phosphodieterase-5 (PDE5) inhibitor was applied in 36 (41.9%) institutes. There were variations in the administration order of these drugs among institutes, and oral prostacyclin was most frequently prescribed and tended to administer prior to ERA and PDE5 inhibitor. Whereas digitalis and angiotensin converting enzyme inhibitor or angiotensin II receptor blocker were widely used, beta-blocker was used limitedly as the management of heart failure.
Conclusions: This nationwide survey reflects the current status including prevalence and underlying disease, and variations in practical management of ES in Japan. The results should be helpful in making future guidelines for management of ES.

O5-1 成人先天性心疾患患者の入院理由と心理社会的問題への対応

Reasons of hospitalization and Psychosocial issue in adults with congenital heart disease

和賀 恵[1)]，水野 芳子[1)]，武内 香織[1)]，鈴木 彩絵[1)]，宮崎 恵子[1)]，榎本 淳子[2)]，立野 滋[3)]，
川副 泰隆[3)]，森島 宏子[3)]，松尾 浩三[3)]
千葉県循環器病センター [1)]看護局，[3)]成人先天性心疾患診療部，[2)]東洋大学 教育学部

Megumi Waga[1)], Yoshiko Mizuno[1)], Kaori Takeuchi[1)], Ayaka Suzuki[1)], Keiko Miyazaki[1)],
Jyunko Enomoto[2)], Shigeru Tateno[3)], Yasutaka Kawazoe[3)], Hiroko Morishima[3)], Kozo Matsuo[3)]
[1)]Dept. of Nursing, [3)]Adult congenital heart disease clinic, Chiba cardiovascular center,
[2)]Dept. of education, Toyo university

【背景】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者の心理面への臨床心理士や専門看護師による面接，看護師によるカンファレンスなどによる支援の重要性が注目されている．しかし具体的な対応に関する報告は少ない．
【目的】ACHD患者の入院状況と対応を明らかにし，今後の課題を検討する．
【方法】対象：2007～2011年に循環器専門病院に入院した18歳以上のACHD患者．内容・方法：入院理由と心理的問題の有無，臨床心理士の介入の有無，看護師の対応の現状等をカルテから把握する．倫理的配慮：所属機関倫理委員会の承認を得た．
【結果】対象：男性197名，女性153名．年齢：10代35名，20代158名，30代82名，40代以上75名．疾患：非チアノーゼ型138名，チアノーゼ型未修復59名，修復術後153名．学生54名，就業166名，無職130名．入院理由：心臓カテーテル・手術197名，緊急入院152名．予定入院198名中24名，緊急入院152名中75名に心理的問題あり．5回以上の入院は5名で，その理由は不整脈・消化器症状等だった．心理面接を99名中78名が受け，必要時精神科医へ相談，チームや看護師のカンファレンスで対応していた．
【考察】就職などライフイベントの多い20代も多く，将来への不安や社会生活のストレス等から体調不良となり，入院する場合が多い．繰り返し入院するケースもあり，心理面への支援に対して医師や心理士，病棟看護師の連携の重要性が示唆された．

O5-2 小児科から循環器内科への移行をした先天性心疾患患者の体験 ～アンケート調査より

Transition from Pediatric to Adult Cardiology for Adolescents with Congenital Heart Disease ～Questionnaire Survey

森貞 敦子
倉敷中央病院病院 小児病棟

Atsuko Morisada
Kurashiki Central Hospital

【はじめに】小児科から循環器科へ移行をした患者にその現状と思いについてアンケート調査を行ったので報告をする．
【対象】小児科から循環器科に移行した20歳以上の先天性心疾患患者とした．
【結果】対象者の条件を満たした43名にアンケートを郵送し，17名 (回収率39%) から返送があった．年齢は20歳～36歳 (平均28.4歳) で受診回数は月1回から2年に1回までばらつきがあった．

アンケートの結果から，移行理由は1名を除き医師の勧め，主治医の退職であった．移行のタイミングの遅すぎた，早すぎたという感覚は，受診回数や年齢によるものではなかった．移行の理由は，11名が年齢を挙げ最多であったが，5名が仕方ない，指示に従ったと回答し，1名が無回答であった．移行を打診された時，不安や戸惑いなど後ろ向きに捉えたケース，不安と納得の混在にあったケース，前向きに捉えていたケースと混在していた．移行をした後には，循環器外来の環境や検査時間の短縮などをよい点として，困った点としては，小児科との主治医の距離感や小児科医師との違いであった．移行支援として，小児科と循環器科の連携，移行前のシステム違いについて説明をして欲しい，などの意見が挙げられた．
【考察】実際に移行を行った患者でも，小児科から循環器科への移行に複雑な思いを抱いていることがわかった．移行を視野に入れた早期の医療者の支援体制の確立が必要といえる．

O5-3 移行期医療における患者教室
Group Clinic for Young Patients with Congenital Heart Disease

城戸 佐知子[1)]，渡辺 旭代[1)]，木村 弘子[1)]，岸本 明子[1)]，石本 敦子[1)]，平井 重世[1)]，杉友 ユリ[2)]，中西 亜希子[2)]
兵庫県立こども病院 [1)]循環器病棟看護師，[2)]産科助産師

Sachiko Kido[1)], Akiyo Watanabe[1)], Hiroko Kimura[1)], Akiko Kishimoto[1)], Atsuko Ishimoto[1)], Shigeyo Hirai[1)], Yuri Sugitomo[2)], Akiko Nakanishi[2)]
[1)]Cardiology Dept., [2)]Cardiology Ward, Hyogo prefectural Kobe Children's Hospital

【緒言】先天性心疾患患者が成人期を迎えるに当たり，移行期医療の重要性が示唆されている．その一環として当院では平成22年度より，主として思春期の患者を対象とした患者教室を開催している．小児期から続く疾患であるため，医療者が期待するよりも患者の自己の疾患に対する認識が低いことも多く，自分の体を考えるきっかけを作ること，自分の体について自分の言葉で語り，患者同士が問題を共有する場を提供することを目的としている．
【活動内容】1年に3回の開催を続けており，これまでにフォンタン型手術後女性患者の妊娠・出産・避妊 (3回)，フォンタン型手術後患者の運動療法 (2回)，先天性心疾患女性患者の妊娠・出産，重症心疾患患者の社会保障と就労支援をテーマに行った．基本的にクローズの会であり，医師や看護師がある程度患者の背景を理解していること，そもそも疾患が多岐にわたるためできる限り疾患や重症度を統一すること，看護師・心理士・助産師・薬剤師・医師が協力して開催することにより，内容の濃い教室ができるように心がけた．他の患者，特に後輩にあたる患者の前で発言することを自分の役割と考え，自分自身を見直し自信が持てたという意見も多かった．
【結語】移行期医療の一環としての患者教室は，患者の疾患への理解を深め，外来や入院診療の助けとなっている．自らの言葉で語ることにより自律や成人の病院への移行がスムーズになればと願っている．

O5-4 成人先天性心疾患患者の精神心理的問題に対する診療の現状
The situation of consultation for mental problems in adult congenital heart disease patients

森島 宏子[1)]，水野 芳子[1)]，榎本 淳子[1,2)]，立野 滋[1)]，川副 泰隆[1)]，松尾 浩三[1)]，丹羽 公一郎[1,3)]
[1)]千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部，[2)]東洋大学 文学部教育学科，
[3)]聖路加国際病院心血管センター 循環器内科

Hiroko Morishima[1)], Yoshiko Mizuno[1)], Junko Enomoto[1,2)], Shigeru Tateno[1)], Yasutaka Kawasoe[1)], Kozo Matsuo[1)], Koichiro Niwa[1,3)]
[1)]Department of Adult Congenital Heart Disease, Chiba Cardiovascular Center,
[2)]Department of Education, Faculty of Literature, Toyo University,
[3)]Department of Cardiology, Cardiovascular Center, St. Luke's International Hospital

先天性心疾患患者の多くが成人になるまで生存するようになり，身体的な問題のみではなく，社会生活上の問題，精神心理的な問題，妊娠・出産に関わる問題など様々な問題が生じるようになった．それに伴い，先天性心疾患に携わる多職種の連携が必要となり，診療体制の構築が望まれている．

当院の成人先天性心疾患診療部では，成人先天性心疾患の精神心理的問題に対して，専門看護師，臨床心理士とともに，精神的な側面からの診療を行っている．

診療対象者は，成人先天性心疾患診療部に通院する患者より，精神心理面でのフォローを必要と主治医が判断，もしくは，患者自身や家族が希望した方である．その中で，心理発達的な問題・社会生活に関する問題に関しては，小児科専門看護師が面談した後，主に臨床心理士が定期的な心理面接を行っている．精神症状が認められる場合は，精神科医が診察し，診断，薬物療法など精神科的な観点からの治療を行っている．

当診療部の外来にて精神科診察を受けた患者の主な症状は，不安症状，不眠症状，パニック発作，抑うつ状態であり，入院患者においては，不眠症状，不安症状の他，手術や検査の際にストレス耐性の脆弱さが顕現する場合もある．

それらの症例の一部を報告し，成長とともに生じる精神心理的問題や社会生活面に対応できる専門看護師，臨床心理士，ソーシャルワーカー，精神科医などを含む多職種と各科との連携した診療体制について考察を加える．

O6-1 心エコー図は心房中隔欠損症の右心系サイズを過小評価する：Fusion Imagingを用いた検討

Echocardiography Underestimates Right Heart Size in Patients with Atrial Septal Defect: Evidence from Fusion Imaging with Multidetector Computed Tomography

杜 徳尚[1)]，赤木 禎治[2)]，木島 康文[1)]，麻植 浩樹[1)]，伊藤 浩[1)]
[1)]岡山大学 循環器内科，[2)]岡山大学病院 循環器疾患治療部

Norihisa Toh[1)], Teiji Akagi[2)], Yasufumi Kijima[1)], Hiroki Oe[1)], Hiroshi Ito[1)]
[1)]Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Graduate School of Medicine, Okayama, Japan, [2)]Cardiac Intensive Care Unit, Okayama University Hospital, Okayama, Japan

Background: Quantification of right heart size is essential for risk assessment in patients with atrial septal defect (ASD), although accurate measurement of right heart size in a single 2-dimensional echocardiographic view is difficult due to its unique structure. Recently, an innovative imaging technique has been developed to display in real time a virtual multi-planar reconstruction obtained from contrast-enhanced multidetector-computed tomography (MD-CT) volume data corresponding to the same cross-sectional image from echocardiography (Smart Fusion, Toshiba).
Methods: We studied 12 patients with secundum ASD. All patients underwent echocardiography within a week of contrast-enhanced MD-CT. After importing MD-CT dataset to echo machine, both MD-CT and echocardiographic images were displayed simultaneously in the same screen. Next, two referable markers were set at the same position anatomically in each image, and then MD-CT images act in synchronization with echocardiography. We measured left ventricular, left atrial, right ventricular and right atrial areas and maximal defect diameter in both images.
Results: Left ventricular area, left atrial area, and defect diameter showed significant correlations between MD-CT and echocardiography ($r = 0.94$, 0.94, and 0.92, respectively, all $p < 0.05$) and showed no significant differences between the two (all p = ns). Right ventricular area and right atrial area (right ventricular area: MDCT 32 ± 11 vs. echocardiography 28 ± 10 cm^2; right atrial area: 29 ± 10 vs. 25 ± 8 cm^2) showed significant correlations between the two ($r = 0.94$ and 0.92, respectively, both $p < 0.05$), although the values from MD-CT were higher than those from echocardiography (both $p < 0.05$).
Conclusions: Fusion imaging with MD-CT reveals that echocardiography provides accurate measurements of left heart and defect size, whereas it underestimates right heart size in patients with ASD.

O6-2 ファロー四徴症術後遠隔期のMRIによる心機能解析について

Magnetic Resonance Imaging to analysis of cardiac function in patients late after repair of Tetralogy of Fallot

朝貝 省史，稲井 慶，本田 啓，篠原 徳子，富松 宏文，中西 敏雄
東京女子医科大学 循環器小児科

Seiji Asagai, Kei Inai, Kei Honda, Tokuko Shinohara, Hirofumi Tomimatsu, Toshio Nakanishi
Pediatric Cardiology, Tokyo Women Medical University

【背景】ファロー四徴症 (TOF) 術後遠隔期において肺動脈弁閉鎖不全 (PR) による右室容量負荷や右室不全，また右室容量負荷に伴う左室収縮能低下が問題になる．
【目的】MRIによるTOF術後遠隔期の右室容量負荷と右室収縮能・左室収縮能の相関性について検討すること．
【方法】当院でフォローされているTOF術後遠隔期症例のうち2011年5月から2012年8月までにMRIを行った23症例について検討した．年齢：29.1±12.1歳 (12.6－62.8歳)，心内修復術時年齢：6.2±9.6歳 (0.8－48.0歳)，術後年数：22.8±8.5年 (10.6－40.8年)．NYHA分類はI：15人，II：7人，III：1人であった．

Simpson法で右室及び左室の拡張末期容積 (RVEDV・LVEDV)，駆出率 (RVEF・LVEF) を計測，また肺動脈弁逆流率 (PR-RF) は直接測定した．RVEDVI (RVEDV/BSA) とRVEF，RVEDVIとLVEF，RVEDVIとPR-RFの相関性について検討した．
【結果】RVEDVI123.9±50.0 ml/m^2 (59.2-251.5 ml/m^2)，RVEF55.8±10.7% (41.0-77.0%)，LVEF59.1±9.5% (37.0-83.0%)，PR-RF35.9±14.4% (4-71%)．手術適応とされるRVEDVI150 ml/m^2以上の症例は5例，150 ml/m^2以下の症例は18例認めた．RVEDVIとRVEFに有意な負の相関関係 ($r = -0.79$，*$p<0.001$*)，RVEDVIとLVEFに有意な負の相関関係 ($r = -0.54$，*$p<0.01$*) を認めたがRVEDVIとPR-RFには相関関係を認めなった ($r=0.27$，*N.S.*)．
【結論】TOF術後遠隔期には右室容量負荷が右室機能障害のみならず左室機能障害ももたらす．RVEDVの拡大はPR-RFのみでなく，他の要因 (例えば三尖弁逆流) によってもたらさせる可能性がある．MRIを用いることにより右室容量負荷と右室収縮能，左室収縮能の相関性を明らかにすることができる．

O6-3 右室流出路再建術後遠隔期の肺動脈弁逆流率と左室心筋重量容積比の関係 ～心臓MRIによる評価

Relation of Pulmonary Regurgitant Fraction to Left Ventricular Myocardial Mass Volume ratios late after Right Ventricular Outflow Tract Reconstruction - Evaluation by Cardiac Magnetic Resonance Imaging

脇 研自，石塚 潤，吉永 大介，荻野 佳代，林 知宏，新垣 義夫
倉敷中央病院 小児科

Kenji Waki, Jun Ishizuka, Daisuke Yoshinaga, Kayo Ogino, Tomohiro hayshi, Yoshio Arakaki
Dept. of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital

【背景】右室流出路再建術 (RVOTR) 後の肺動脈弁閉鎖不全 (PR) は右室 (RV) のみでなく左室 (LV) への影響も指摘されている．
【目的】RVOTR遠隔期のPRによるLVへの影響を，心臓MRIを用いて定量的に評価する．
【対象】RVOTR後10年以上経過した15例 (ファロー四徴9例，両大血管右室起始4例，肺動脈閉鎖・心室中隔欠損1例，総動脈幹症1例)．検査時年齢；10～30歳 (中央値20歳)．術後年数；10～21年 (中央値14.7年)．
【方法】MR装置Philips社製Gyroscan Intera1.5T Master．(1) 肺動脈弁逆流率 (%RF)；2-D FFE PC-MRAを用い左右肺動脈の垂直断面を設定し撮像．Time-Flow curveから左右肺動脈のそれぞれ順行性と逆行性血流量を測定し左右の和から%RFを算出．(2) multi-shot balanced-TFE cineMRI画像から拡張，収縮末期の全スライス断面の心内膜・心外膜をトレースしLV拡張，収縮末期容積 (EDVI, ESVI；mL/m2)，心室筋重量 (mass；g/m2) を計測．心室筋重量容積比 (mass/V；g/mL) を算出．%RFとの相関関係についてPearson's correlation coefficientを用いて検討，$p<0.05$を統計学的有意とした．
【結果】LVEDVI (96.7±20.0mL/m2)，ESVI (51.6±15.2mL/m2) は%RFと負の相関関係を示す傾向にありLV mass (40.4 ± 7.0g/m2) がほぼ一定で，LV mass/V (0.42±0.05 g/mL) は%RFと有意に正の相関関係を示した ($r=0.551$, $p=0.0319$)．
【考察】PR増加は左室容積の減少，心筋重量容積比の上昇をもたらすと考えられ，遠隔期に左室拡張能を低下させる要因の一つとなる可能性が示唆された．

O6-4 全身に動静脈奇形をみとめた多脾症の1例

A case of polysplenia patient with arteriovenous malformation in all parts of the body

新井 真理，安孫子 雅之，朝貝 省史，稲井 慶，篠原 徳子，杉山 央，中西 敏雄
東京女子医科大学病院 循環器小児科

Arai Mari, Abiko Masayuki, Asagai Seiji, Inai Kei, Shinohara Tokuko, Sugiyama Hisashi, Nakanishi Toshio
Pediatric cardiology Dept., Tokyo women's medical university hospital

【背景】多脾症候群や大静脈肺動脈吻合術後に，hepatic factorの欠損により，肺の動静脈奇形 (AVM) の発症率が上がる可能性があることは知られている．今回我々は，多脾症，単心室，Fontan術後にチアノーゼが進んだ症例で，肺内のAVMのみでなく，脳内にもAVMを認めた症例を経験したので報告する．
【症例】14歳女性．出生時からチアノーゼ，心雑音があり多脾症，右室性単心室，肺動脈狭窄, 半奇静脈結合,共通房室弁逆流症の診断となった．3歳でGlenn術，4歳でFontan術を行い，術後のSpO2は90%半ばであったが，徐々にSpO2の低下がみられ，9歳時のカテーテル検査でSpO2 88%, hepatic vein-LA, coronary-LAシャントが認められた．hepatic-LAシャントのバルーン閉塞試験を行ったが，SpO2の上昇は認めず．コントラストエコーで左肺のAVMの存在が示唆され，低酸素血症の原因と考えられた．13歳時に不明熱が認められ，膿瘍の精査のため行った頭部CTで左前頭葉にAVMが認められた．また，腹部エコーで肝臓に3か所の占拠性病変をみとめ，造影CTを行い，腫瘍，または血管病変の可能性が示唆された．
【結語】全身にAVMを認めた症例を経験した．多脾症候群で大静脈肺動脈吻合術後に，肺の動静脈奇形を認めることは知られている．脳や肝臓など，他の部位にも動静脈瘻の可能性がある．

O6-5 慢性静脈不全を合併したフォンタン術後の1成人女性例
A woman with chronic venous insufficiency after Fontan operation

小田切 徹州[1)], 鈴木 浩[1)], 佐藤 誠[1)], 高橋 辰徳[1)], 早坂 清[1)], 吉村 幸浩[2)], 前川 慶之[2)], 貞弘 光章[2)]
山形大学医学部 [1)]小児科, [2)]第2外科

Tesshu Otagiri[1)], Hiroshi Suzuki[1)], Makoto Sato[1)], Tatsunori Takahashi[1)], Yukihiro Yoshimura[2)], Yoshiyuki Maekawa[2)], Mitsuaki Sadahiro[2)]
[1)]Department of Pediatrics, [2)]Second Department of Surgery, Yamagata University School of Medicine

【はじめに】慢性静脈不全は静脈還流の障害であり，しばしば下肢の静脈瘤，浮腫，皮膚の変化が生じる．Fontan術後成人において，慢性静脈不全は一般成人と比較してもその頻度が高い．

【症例】33歳の女性．三尖弁閉鎖 (Ib) の診断で，1歳で左Blalock-Taussig短絡手術，2歳でGlenn手術，5歳でFontan手術を受けた．20歳時に両下腿の色素沈着，腫脹，疼痛が出現した．その時のCT，MRIでは右大腿静脈の狭小化がみられるのみであった．Fontan手術後の静脈圧上昇による静脈うっ滞として，アスピリン内服と弾性ストッキングの使用を開始した．26歳から心房細動を認めるようになった．27歳時に心不全の悪化で入院し，valsartan内服と在宅酸素療法を開始した．右側優位の下肢静脈瘤が次第に発達したため，造影CTを施行．右外腸骨静脈は中枢側で閉塞しており，大腿静脈と交通した右内腸骨静脈が発達していた．右側は大腿，下腿ともに静脈瘤が発達しており，左側でも下腿を中心に静脈瘤を認めた．29歳時，右下腿の静脈瘤に対しポリドカノールによる硬化療法を施行したところ，直後に右上肢脱力，視野狭窄が出現した．脳CT，MRIでは有意所見なく，一過性脳虚血発作と診断した．以後保存的に経過をみているが，両下肢の静脈瘤はさらに発達してきている．今後も疼痛やうっ滞性皮膚炎の増悪などが予想され，治療，管理に難渋している．

【結語】慢性静脈不全の病態にはFontan循環の特異性も影響していると思われることから，治療，管理は非常に困難である．

O7-1 Norwood型手術遠隔期の新大動脈基部拡大に対する自己弁温存基部置換術の一治験例
Valve-sparing aortic root replacement for neo-aortic root dilatation after the Norwood procedure

神崎 智仁[1)], 山岸 正明[1)], 宮崎 隆子[1)], 前田 吉宣[1)], 谷口 智史[1)], 竹下 斉史[1)], 松代 卓也[1)], 夜久 均[2)]
京都府立医科大学 [1)]小児心臓血管外科, [2)]心臓血管外科

Tomohito Kanzaki[1)], Masaaki Yamagishi[1)], Takako Miyazaki[1)], Yoshinobu Maeda[1)], Satoshi Taniguchi[1)], Masashi Takeshita[1)], Takuya Matsushiro[1)], Hitoshi Yaku[2)]
[1)]Department of Pediatric cardiovascular surgery, [2)]Department of Cardiovascular surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine

【背景】動脈スイッチ手術 (ASO) 後やRoss手術後遠隔期では新大動脈 (neo Ao) 基部拡大が問題となる．左心低形成症候群やその類縁疾患に対するNorwood型手術後遠隔期のneo Ao基部拡大の報告も散見される．Norwood型手術後遠隔期 (11年後) にneo Ao基部拡大を生じ自己弁温存基部置換術 (David手術) を施行した1例を経験したので，文献的考察を含めて報告する．

【症例】11歳，男児．両側房室弁左室挿入，大血管転位，大動脈縮窄，大動脈弁下狭窄に対し日齢12にNorwood型手術を施行．2歳時にFontan手術到達．Fontan術後4年のカテーテル検査にてneo Ao基部拡大 (33mm,190%N) を認め経過観察していたが，徐々にneo AR出現 (none→mild)，左肺動脈狭窄(neo Ao基部による圧排)，完全房室ブロック合併も認めたため手術適応と判断．neo Ao基部径は39mm (190%N)．手術は自己弁を温存し24mm (117%N) の洞付きウーブン人工血管 (Gelweave®) にて基部置換，左肺動脈拡大形成とペースメーカー埋め込み術を同時施行．術後合併症無く軽快退院．

【考案】肺動脈基部が体心室流出路となる機能的単心室症例においては，遠隔期に基部拡大と弁逆流が問題となる可能性が回避できない．弁輪拡大による弁逆流が主体となるため，再手術に際しては可及的に自己弁温存を心がけるべきである．Norwood手術後では人工血管と旧上行大動脈との吻合には細心の注意が必要である．

O7-2 成人先天性心疾患における僧房弁形成術

橘 一俊，高木 伸之，中島 智博，宮木 靖子，樋上 哲哉
札幌医科大学 心臓血管外科

成人心疾患患者に対する僧房弁形成術 (MVP) は，良好な長期成績が示され現在広く行われている．しかしながら，成人先天性心疾患患者 (ACHD) に対するMVPの現状は，未だ明らかにされていない．今回ACHDに対し施行されたMVPに関し検討した．

【対象】 2008年1月～2012年10月までにMVPを施行されたACHD10例．

【結果】 平均年齢は，40歳 (14～66歳)．女性6例．根治術後の再手術例は8例であり，ASD 2例，AVSD 2例，TOF 1例，VSD/PS 1例，CoA 1例，PDA 1例．初回手術患者は，ASD/VSD 1例，VSD1例であった．これらの症例における僧房弁病変部位は前尖単独5例，後尖単独1例，両尖4例であり，その病因はProlapse 6例 (うちChorda rupture 3例)，Degeneration 4例，Cleft 3例であった．前尖，両尖病変を主とする複雑病変が大半であり単純なProlapse症例はほとんど認めなかった．手術術式は，後尖病変に対しては弁尖の四角切除と再縫合．前尖病変に対しては変性，余剰弁尖のrough zoneに限局した帯状のトリミングと再縫合 (rough zone trimming) により，新しいcoaptaion zoneを形成する術式が要点である．ACHDにおける，Chorda rupture，Cleft病変は，硬化短縮といったDegenerativeの変性が強く，単純な人工腱索, Cleft縫合だけでは制御困難な症例が大半であり, この点からもrough zone trimmingは非常に有効であった．病院死亡および再手術症例は認めず．良好な成績を得た．

【結語】 ACHDに対するMVPは，複雑病変を多く認める．しかしながらその早期中期成績は満足し得るものであった．

O7-3 Deterioration of Mitral Valve Competence after the Repair of Atrial Septal Defect in Adults

Tae-Jin Yun, MD, PhD
Asan Medical Center

Background: While mild mitral regurgitation (MR) associated with atrial septal defect (ASD) is believed to improve by ASD closure alone, new-onset MR or aggravation of pre-existing mild MR may also develop after ASD closure. We sought to determine the preoperative risk factors for the postoperative deterioration of mitral valve competence in adults with ASD.

Methods: Retrospective review of 286 adults with ASD, who had undergone surgical closure of ASD between January 2004 and December 2009, was performed. Patients with significant preoperative MR (≥ III/IV) which necessitated mitral valve intervention were excluded. Preoperative MR grades were 0 in 204 patients, I in 67 patients, and II in 15 patients.

Results: After ASD repair, MR degree did not change or improved in most of the patients (204/286, 71%), while 82 patients (82/286, 29%) showed aggravated or new-onset MR, including 18 patients whose MR degree increased by equal to or greater than grade II. Univariable analysis revealed older age, pre-operative atrial fibrillation, large left atrail size, large indexed ASD size, high peak tricuspid regurgitation velocity, and associated tricuspid valve surgery or maze procedure as risk factors for new-onset or aggravated MR, but only old age (OR: 1.058, 95% CI: 1.025-1.092, P=0.0005) and indexed ASD size (OR: 1.120, 95% CI: 1.042-1.205, P=0.0022) remained significant on multivariable analysis. The ratio of postoperative left ventricular end-diastolic volume (LVEDV) over preoperative LVEDV was greater in patients with new-onset or aggravated MR (P=0.016).

Conclusions: Mitral valve competence may deteriorate after ASD closure in older patients with large ASD.

O7-4　当科で施行したTOF術後成人期(16歳以上)での再手術症例の検討

加藤 伸康，浅井 英嗣，関 達也，南田 大朗，飯島 誠，内藤 祐嗣，新宮 康栄，若狭 哲，大岡 智学，橘 剛，久保田 卓，松居 喜郎
北海道大学病院 循環器呼吸器外科

Nobuyasu Katoh, Hidetsugu Asai, Tatsuya Seki, Taro Minamida, Makoto Iijima, Yuji Naito, Yasushige Shingu, Satoru Wakasa, Tomonori Ooka, Tsuyoshi Tachibana, Suguru Kubota, Yoshiro Matsui
Cardiovascular and thoracic surgery Dept, Hokkaido University Hospital

【背景】治療成績の向上に伴い先天性心疾患術後の患者は年々増加傾向にあるが，様々な続発症・合併症により再手術を要する例も少なくない.
【目的】当科で施行したTOF術後の成人期 (16歳以上) での再手術症例に関して検討した.
【方法】2005年以降，当科で施行したTOF術後の再手術9例 (平均年齢37 (17-59) 歳，男：女=4:5) . 初回ICR時の年齢は平均8.3 (1-29) 歳. 再介入の適応はPR/TRが5例 (RVEDVI=130～240)，PSが1例 (RVp=91/6)，遺残VSDが2例 (Qp/Qs=3.2, 2.8)，IE (大動脈弁位) が1例であった.
【結果】死亡症例なし. 術後在院期間は22日で，全例で術前よりもNYHA改善が得られ，腹水を認めた1例では改善を得た. Mazeを1例で施行し洞調律復帰. 1例で創感染によるVAC加療, 1例でTSによる心不全のため再手術 (TVR) を要した.
【考察】心房性不整脈を認めていた症例に関しては術後出現頻度の改善，洞調律復帰を得ており，より早期に介入する事で予防可能となるのではないかと思われた. また，フォローが中断されていた症例が1例，術前数年の心不全を繰り返していた症例が2例あり，診療体制の問題も整備すべき問題であると思われた.
【結語】再手術ではあるものの手術成績は良好な結果であった. TR/PR群の再介入の時期に関しては今後ともさらなる検討を要する.

O7-5　ファロー四徴症遠隔期再手術症例におけるPVRの右心機能への影響と中期成績

Mid-term effects of PVR on right ventricular function for adult patients with tetralogy of Fallot (TOF)

弘瀬 伸行，松尾 浩三，椛沢 政司，大場 正直，平野 雅生，浅野 宗一，鬼頭 浩之，林田 直樹，村山 博和，立野 滋，川副 泰隆
千葉県循環器病センター 心臓血管外科

Nobuyuki Hirose, Kozo Matsuo, Kabasawa Seiji, Masanao Oba, Masao Hirano, Soichi Asano, Hiroyuki Kito, Naoki Hayashida, Hirokazu Murayama, Shigeru Tateno, Yasutaka Kawasoe
Chiba Cardiovascular Center

【目的】ファロー四徴症術後遠隔期におけるPR，PSは右心機能の悪化，不整脈発生などによって予後を規定する重要な因子となる. 今回，当院でのファロー四徴症遠隔期再手術症例におけるPR・PSに対するPVRの成績と右心機能への影響を検討した.
【対象】2003年4月～2011年6月の期間，当院でファロー四徴症再手術としてPVRを施行した15例を対象とした (全例Carpentier-Edwards生体弁). 同時期に行った心外導管による再手術例は除外した. 再手術時診断はPR 11例，PSR 4例であった. 手術時年齢は22～45歳 (平均32.2±9.0歳)，体重は46～96kg (平均60.6±12.6kg) であった. 初回手術からPVRまでの期間は17～41年 (平均28.3±8.8年) で，PVR後follow up期間は平均6.1年であった.
【結果】手術死亡，周術期死亡例はなかった. 術後肺動脈弁の明らかな狭窄・逆流は見られなかった. 再手術前後でのカテーテル検査所見では，PR症例で術前RVEDVI 165.3±51.2ml/m2に対して術後111.5±29.5 ml/m2と有意な低下が見られた (P<0.03). RVEF，LVEFには有意な変化は見られなかった. PS症例では術前RVP/LVP 0.56±0.11に対して術後0.40±0.06と有意なRV圧の低下が得られた (P<0.03).
【結語】ファロー四徴症に対する再手術は，安全かつ有用でPR・PS症例での右心負荷を十分に軽減させた.

O8-1 成人先天性心疾患における脈波伝播速度・圧反射

Pulse Wave Velocity and Pressure Wave Reflection in Adults Patients with Congenital Heart Diseases

村上 智明[1)]，高田 展行[1)]，東 浩二[1)]，中島 弘道[1)]，青墳 裕之[1)]，堀端 洋子[2)]，森本 康子[2)]，
立野 滋[2)]，川副 康隆[2)]，丹羽 公一郎[2,3)]
[1)]千葉県こども病院 循環器科，[2)]千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部，
[3)]聖路加国際病院 循環器内科

Tomoaki Murakami[1)], Nobuyuki Takada[1)], Kouji Higashi[1)], Hiromichi Nakajima[1)],
Hiroyuki Aotsuka[1)], Yoko Horibata[2)], Yasuko Morimoto[2)], Shigeru Tateno[2)], Yasutaka Kawasoe[2)],
Koichiro Niwa[2,3)]
[1)]Chiba Children's Hospital, [2)]Chiba Cardiovascular Center, [3)]St. Luke's International Hospital

【目的】先天性心疾患は近年手術成績が向上し複雑心奇形でも成人に達するようになった．ファロー四徴症などではaortopathyを併発することが知られており，血管機能の評価は遠隔予後の改善のため重要であるが本疾患群における検討は少ない．そこで本疾患群を対象に脈波解析を行ない，血管機能に影響を与える因子を検討した．
【方法】対象は千葉県循環器病センター成人先天性心疾患診療部外来で管理中の20歳以上の患者で脈波伝播速度 (PWV) および橈骨圧反射係数 (rAI) を計測しえた97例．それぞれの年齢･性別における標準値の1SD以上を亢進としてその要因を検討した．
【結果】22例においてPWVが亢進していた．PWV亢進群においては年齢 (48.1 ± 20.5 vs. 34.6 ± 13.3, p = 0.0071)，LDL (116.7 ± 28.5 vs. 96.5 ± 33.4, p=0.0116) が高かった．またHbA1c (5.4 ± 0.7 vs. 5.1 ± 0.4, p=0.053) が高い傾向があった．一方rAIに関しては40例で高値を示した．rAI高値群では有意に年齢が低く (31.3 ± 14.8 vs. 42.1 ± 15.7, p=0.0009)，いわゆるaortopathyを併発する疾患であることが多く (85% vs. 53%, p=0.0052))，大動脈系に手術操作を加えている症例が多かった (60% vs. 16 %, p< 0.0001)．
【結論】成人先天性心疾患群においてもPWVの亢進はいわゆる心血管病のリスク因子との関連があると考えられた．一方rAI高値は基礎疾患・手術操作との関連を認めた．本疾患群におけるrAI高値の意義について予後との関連の検討が必要である．

O8-2 修正大血管転位症ダブルスイッチ術後遠隔期の重症心不全の成人に対して，心臓移植治療を念頭に体外式補助人工心臓植込術を施行した一例

泉 岳，篠原 徳子，本田 啓，清水 美妃子，石井 徹子，竹内 大二，豊原 啓子，杉山 央，富松 宏文，
稲井 慶，中西 敏雄
東京女子医大 小児循環器科

Tokuko Shinohara, Kei Honda, Mikiko Shimizu, Tetsuko Ishii, Daiji Takeuchi, Keiko Toyohara,
Hisashi Sugiyama, Hirofumi Tomimatsu, Kei Inai, Toshio Nakanishi
Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

【背景】修正大血管転位症ダブルスイッチ術 (DSO) 後遠隔期の重症心不全例があり，最終治療は心臓移植だがこれまでに報告はない．
【症例】｛S,L,L｝l-DORV VSD PSの22歳男性．7歳時にDSO (Senning + RV-PA direct anastmosis with monocup pericardial patch + enlargement of VSD + LV-Ao rerouting + MVP cleft closure + CS cutback) を施行された．経過良好で21歳までBNP 50 pg/mlであった．22歳時より易疲労感，労作時息切れを認め入院となった．肝腫大，体重増加，末梢冷感，湿性ラ音を認め，心胸比は前年より12%増大の67%で，胸水，肺うっ血所見を認め，左心不全を主とした両心不全と診断した．心エコーで左室壁運動は瀰漫性に低下し，LVEF 15%, severe MR, RVEF 30%, severe PRによる右室拡大を認めた．BNPは860pg/mlであった．安静，O2，利尿剤，Milrinone，DOB，ACE-I，βblockerを導入したが，2ヶ月間の内科治療に抵抗性，カテコラミン依存性となり容易に低心拍出状態となった．IABP挿入下の心カテーテル検査ではCVP 11mmHg，mPAp 22mmHg, PCWP 20mmHg, C.I. 1.6L/min/m2であり，冠動脈狭窄はなかった．カテーテル感染症を契機に肺うっ血が増悪し，補助人工心臓導入を要した．本邦の心臓移植待機期間が平均3年であることを考慮し，EVAHEART植込およびPVRを施行した．術後2ヶ月半でカテコラミンを離脱し，現在自宅退院に向けてリハビリ中である．
【考察】左心系は冠虚血がなく，MRは左室拡大が原因であり，瀰漫性の壁運動低下に対してEVAHERATが唯一の治療法であった．右室は左室に比し壁運動が保たれ，右室拡大の主因はPRであり，術後のQOLも考慮し補助循環は導入しなかった．
【結語】複雑心奇形術後の心臓移植適応例は増加していくことが予想されるが，解剖学的な制限，術後高度癒着など障壁も多く，本邦においても症例の蓄積が必要である．

O8-3 成人先天性心疾患患者における腎機能マーカーとしてのシスタチンCについての検討

Cystatin C as a Novel Marker of Renal Function for Adult Congenital Heart Disease

面家 健太郎[1)]，寺澤 厚志[2)]，後藤 浩子[2)]，桑原 直樹[2)]，松隈 英治[3)]，小嶋 愛[4)]，岩田 祐輔[1,4)]，竹内 敬昌[4)]，桑原 尚志[2)]
岐阜県総合医療センター [1)]成人先天性心疾患診療科，[2)]小児循環器内科，[3)]小児腎臓科，[4)]小児心臓外科

Kentaro Omoya[1)], Atsushi Terazawa[2)], Hiroko Goto[2)], Naoki Kuwabara[2)], Eiji Matsukuma[3)], Ai Kojima[4)], Yusuke Iwata[1,4)], Takamasa Takeuchi[4)], Takashi Kuwahara[2)]
[1)]Department of Adult Congenital Heart Disease, [2)]Department of Pediatric Cardiology, [3)]Department of Pediatric Nephrology, [4)]Department of Pediatric Cardiac Surgery, Gifu Prefectural General Medical Center

【背景】近年，心腎連関の概念が確立し，腎機能のより正確な把握が求められている．糸球体濾過量測定のゴールドスタンダードはイヌリンクリアランス (Cin) であるが，その測定は煩雑である．また血清クレアチニン (Cr) を用いた評価も筋肉量により大きく影響を受ける．近年，シスタチンC (CysC) はCinと非常に良い相関を示すことが報告されている．
【目的】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者の腎機能評価としてCysCの有用性について検討する．
【対象】2011年1月から2012年9月に定期外来もしくは精査入院時にCysCを測定した15歳以上のACHD患者39例 (15.0-53.1歳，平均25.1歳)．
【方法】CysCをCr，尿素窒素，HANP，BNP，eGFR (Cockcroft-Gault) 等と比較検討した．
【結果】CysC 0.96 mg/dl以上を示した9例中，eGFR 90ml/min/1.73m^{2}未満であったものは6例であった．一方，eGFR 90ml/min/1.73m^{2}以上を示したものは10例おり，そのうちCysC 0.96mg/dl以上を示したものは6例であった．
【結論】CysC高値にもかかわらず，eGFRは正常を示した症例が存在した．ACHD患者のように体格，特に筋肉量が平均以下の場合は，CysC測定により体格非依存性の腎機能評価を加えることが有用である可能性が示唆された．

O9-1 Mahaim線維と複数Kent束によって多彩なAVRTを有するEbstein奇形の1例

A case of Ebstein anomaly with various QRS types of Atrioventricular Reentrant Tachycardia due to Mahaim fiber and multiple Kent

簇 義仁[1)]，片岡 功一[2)]，佐藤 智幸[2)]，高田 亜希子[2)]，河田 政明[3)]，宮原 義典[3)]
自治医科大学 [1)]循環器内科・成人先天性心疾患センター，[2)]小児科，[3)]小児・先天性心臓血管外科

Yoshihito Hata[1)], Koichi Kataoka[2)], Tomoyuki Sato[2)], Akioko Takata[2)], Masaaki Kawada[3)], Yoshinori Miyahara[3)]
[1)]Dept of Cardiology, ACHD Center, [2)]Dept of Pediatrics, [3)]Dept of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Medical University

Ebstein奇形の約20－30%にWPW症候群を合併する．また，その約50%は複数副伝導路を持つと報告されている．
【症例】56歳の男性．左脚ブロック，上方軸型と右脚ブロック，正常軸型の2種類のPSVTが確認されていた．抗不整脈薬多剤に予防効果を認めないPSVT発作があるため，CARTOを用いてEPSおよびRFCAを行った．RA造影と右冠動脈造影を行った．それをガイドにして本来の三尖弁輪を同定して，洞調律および右室ペーシング下にマッピングを行った．結果的に，右側壁 (房室伝導のみ，減衰伝導特性あり) のMahaim線維と右後側壁 (室房伝導のみ) および右後壁 (房室，室房伝導) のKent束を認めた．2本のKent束間を回路とするKent to Kent房室リエントリ性頻拍 (AVRT)，房室伝導のあるKent束と房室結節を回路とする逆方向性AVRT，さらにMahaim線維と房室結節以下の正常伝導路 (RBBBを伴う) とを房室順伝導して2本の副伝導路を室房伝導するリエントリ性頻拍を確認した．Mahaim線維伝導の関与の仕方によってRBBBBからnarrow QRSまで多彩なQRS波形を示した．すべての副伝導路に対して焼灼術を行いδ波が消失するとともに，いかなるPSVTも誘発不能となった．
【まとめ】Mahaim線維と2種類のKent束および房室結節が回路の一部となり多彩なQRS波形を示すAVRTを有するEbstein奇形症例を経験した．

O9-2 先天性心疾患術後遠隔期における難治性心房粗細動症例の検討

Atrial Flatter and Fibrillation in Long Term Follow -up after Operation for Congenital Heart Disease

城戸 佐知子，田中 敏克，藤田 秀樹，富永 健太，佐藤 有美，小川 禎治，古賀 千穂，亀井 直哉，雪本 千恵
兵庫県立こども病院 循環器科

Sachiko Kido, Toshikatsu Tanaka, Hideki Fujita, Kenta Timinaga, Yumi Satou, Yoshiharu Ogawa, Chiho Koga, Naoya Kamei, Chie Yukimoto
Cardiology Dept., Hyogo prefectural Kobe Children's Hospital

【目的】先天性心疾患術後の心房粗細動の頻度は決して低くはない上に，難治性のものが多く，予後に大きく影響すると言われている．当院で経験した術後の心房粗細動症例の経過，特徴を評価し，対応策を検討する．
【症例】6例．16歳～27歳．心疾患は多脾症候群2例 (二心腔修復術後)，修正大血管転位 (ダブルスイッチ術後)，両大血管右室起始 (術後著明な肺高血圧と右心不全)，ファロー四徴症 (術後)，エプスタイン奇形(両方向性グレン手術＋三尖弁置換)．術後から心房粗細動の発症までの期間は4か月から17年8か月 (中央値11年9か月)，NYHA分類はI/II/III/III～IVがそれぞれ1/1/4/1であった．うち3例で発作性心房細動を繰り返し，血行動態が不安定となる際に頻回のカウンターショック (DC) を要していた．また多脾症候群例では，遠隔期再手術後より発症し，弁置換術後かつ複雑な静脈系のためアブレーションは困難と判断されペースメーカー植込み後もDCを要している．右心不全・肺高血圧を伴う例は，不整脈の発症と共に心不全が悪化し約4年の経過で死亡した．修正大血管転位例は再手術時にペースメーカー植込みを行い，再発なく経過している．
【考案】複雑心奇形では遠隔期の心房粗細動は症状を著しく悪化させる可能性があり，細動の場合には予後は不良で発症後の治療介入が困難な例が多く，特に再手術時には不整脈への積極的介入を検討するべきである．

O9-3 先天性心疾患術後心房頻拍における臨床的特徴の検討

Clinical Characteristics of Postoperative Atrial Tachyarrhythmias with Congenital Heart Disease

近藤 正輝，福田 浩二，若山 裕司，中野 誠，川名 暁子，長谷部 雄飛，佐竹 洋之，Mohamed A shafee，下川 宏明
東北大学病院 循環器内科

Masateru Kondo, Koji Fukuda, Yuji Wakayama, Makoto Nakano, Akiko Kawana, Yuhi Hasebe, Mohamed A Shafee, Hiroaki Shimokawa
Department of Cardiovascular Medicine, Tohoku University Graduate School of Medicine

【背景】先天性心疾患 (CHD) 術後症例において頻拍性不整脈の合併が注目されている．近年カテーテルアブレーション (CA) の適応となる症例が増加傾向にあるが，その臨床的特徴はまだ十分に明らかでない．
【方法】2009年1月から2012年5月までの間，CHD術後に生じた心房頻拍に対してCAを施行した連続15症例の臨床的特徴について後天性心疾患術後 (non-CHD) 10例と比較した．
【結果】CHD群では年齢が低く (46.0±18.0 vs. 67.4±12.9 歳，P<0.05)，根治術後から頻拍発生までの期間が長かった (26.7±13.2 vs. 7.9±5.1年，P<0.05)．電気性理学的検査において，CHD群15例で26種類，non-CHD群10例で14種類と複数の頻拍が誘発された．その機序としてmacro-reentrant頻拍は両群で同等であったが，focal pattern頻拍はCHD群のみで認められた (42.3 vs. 0% P<0.05)．CARTO systemにより右房表面積を計測したところCHD群で有意に大きかった (213±64 vs. 138±36 cm^2, P<0.05)．フォローアップ期間中 (中央値209日間)，5例で頻拍の再発を認め，3例で2ndセッションを施行した．
【結語】CHD術後症例では，non-CHD症例と比べ，右房拡大が著明であり，頻拍の機序としてmacro-reentrantに加え，focal patternを合併する頻度も多い．

O9-4 Arrhythmia Surgery for Atrial Fibrillation Associated with Atrial Septal Defect: Right-sided maze versus biatrial maze.

Tae-Jin Yun, MD, PhD
Asan Medical Center

Background: While it has been inferred that a biatrial maze procedure (BA) for atrial fibrillation (AF) in left-heart lesions may lead to better outcomes compared ~~to~~ with a limited left atrial lesion set, it remains controversial whether BA is superior to a right-sided maze procedure (RA) in right-heart lesions.
Methods: A retrospective review was performed for 56 adults who underwent surgical closure of ASD and various maze procedures for AF between June 1998 and February 2011. The median age at operation was 59 years (range, 34-79 yeas). Clinical manifestations of AF were paroxysmal in 8, persistent in 15, and longstanding persistent in 33. RA was performed in 23 patients (group 1) and BA was performed in 33 patients (Group 2). Treatment failure was defined as AF recurrence, development of atrial flutter or other types of atrial tachyarrhythmia, or implantation of a permanent pacemaker, and the Cox proportional hazards model was used to identify risk factors for decreased time to treatment failure.
Results: During the median follow-up period of 49 months (range, 5-149 months), there was no early death and one late non-cardiac death. On Cox survival model, group 1 showed a significantly decreased time to treatment failure in comparison ~~to~~ with group 2 (HR: 5.11, 95% CI 1.59-16.44, P=0.006). Maintenance of normal sinus rhythm without any episode of AF recurrence at postoperative 2 and 5 years were 57% and 45% in group 1, and 82% and 69% in group 2, respectively.
Conclusion: Left-sided ablation in addition to a right-sided maze procedure leads to better electrophysiologic outcome in AF associated with ASD.

O9-5 心房細動を合併した成人先天性心疾患に対するメイズ手術の経験
Maze Operation for Adult Congenital Heart Disease with Atrial Fibrillation

小出 昌秋[1)], 國井 佳文[1)], 渡邊 一正[1)], 津田 和政[1)], 宮入 聡嗣[1)], 大箸 祐子[1)], 原田 崇史[1)], 森 善樹[2)], 武田 紹[2)], 中嶌八隅[2)], 金子 幸栄[2)], 岡 俊明[3)], 杉浦 亮[3)]
聖隷浜松病院 [1)]心臓血管外科, [2)]小児循環器科, [3)]循環器科

Masaaki Koide[1)], Kunii Yoshifumi[1)], Watanabe kazumasa[1)], Tsuda Kazumasa[1)], Miyairi Satoshi[1)], Ohashi Yuko[1)], Harada Takashi[1)], Mori Yoshiki[2)], Takeda Sho[2)], Nakashima Yasumi[2)], Kaneko Sachie[2)], Oka Tosiaki[3)], Sugiura Ryo[3)]
[1)]Department of Cardiovascular Surgery, [2)]Division of Pediatric Cardiology, [3)]Department of Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital

成人先天性心疾患に心房細動 (AF) を合併するケースが少なくない．当院におけるメイズ手術の経験について報告する．
【対象と方法】 2000年2月～2012年9月に経験した成人先天性心疾患手術65例 (平均年齢41.7±16.9歳) を対象とし後方視的に検討．メイズ手術はCox Maze IIIに準じてCryoablationとRFにて行った．
【結果】 65例中16例 (24.6%) に術前AF (慢性または発作性) を合併し平均年齢54.3±16.2歳．内訳はASD 5例，ASD+TR±MR 3例, 術後残存ASD 1例, AVSD術後MR 3例, VSD術後TR 1例, TOF術後PR+MR 1例, PPA術後1例, Congenital MR 1例. 16例中初期の2例とAtrial Standstillであった1例を除く13例に対してメイズ手術を行いうち12例でAFが消失．術後心房粗動となったTOF術後PVR症例ではEAにて洞調律に復帰した．メイズ術後平均22ヶ月のフォローで全例で洞調律を維持，発作性AFの再発もなかった．術前に全例で右房拡大を認め，左房径は45.7±10.4mmで半数以上 (9／16) で拡大を認めた．
【考察】 成人先天性心疾患手術症例の約1/4にAFを合併しており，メイズ手術を行った全例でAFが消失した．AFを合併した症例では積極的にメイズ手術を行うべきであると考えられた．

O10-1 当院における複雑成人先天性心疾患再手術の成績と問題点

Reoperation for complex adults with congenital heart disease –Surgical outcomes and postoperative managements–

今井 健太[1)]，藤原 慶一[1)]，大野 暢久[1)]，吉川 英治[1)]，吉澤 康祐[1)]，羽室 護[1)]，夫津木 綾乃[1)]，坂崎 尚徳[2)]，佃 和弥[2)]，平海 良美[2)]
兵庫県立尼崎病院 心臓センター [1)]心臓血管外科，[2)]小児循環器内科

Kenta Imai[1)], Keiichi Fujiwara[1)], Nobuhisa Ohno[1)], Eiji Yosikawa[1)], Kousuke Yosizawa[1)], Mamoru Homuro[1)], Ayano Futsuki[1)], Hisanori Sakazaki[2)], Kazuya Tsukuda[2)], Yoshimi Hiraumi[2)]
[1)]Cardiovascular Surgery, [2)]Pediatric Cardiology, Heart center, Amagasaki hospital, Hyogo, Japan

【はじめに】 近年成人先天性心疾患 (ACHD) 患者数は増加しており，当院では特に複雑心奇形の再手術が増えている．成績と問題点につき検討した．

【対象】 1991年1月～2012年9月にACHD患者178例に196手術を行った．うち複雑心奇形は56例61手術 (31%) であった．今回は二心室修復後の再 (々) 手術34例37手術を対象とした．主診断はTOF:15，PA/VSD:5，cTGA:2，Truncus:1，TGA:11で，手術時年齢は27±7歳であった．手術理由 (術式) は，TGA除く23例でPS:16，PR:4，AAE:2，VT:1 (RVOTR:20 (PVR:11)，Bentall:2，Ablation:1)であった．TGAではMustard後2例でTR:1，IE:1 (TAP:1，PV形成:1)，Rastelli後4例でPS:3，TS:1 (RVOTR:3，BCPS:1)，Jatene後4例でPS:3，MR:1，AS:1 (RVOTR:3，MVR:1，AS解除+AVR:1)，Patrick-McGoon後1例でLVOTO/IE (Rastelli 転換+AVR:1) であった．

【結果】 手術死亡は1例 (低左心機能)，遠隔死は2例 (突然死，敗血症) であった．さらなる再手術はTGAの2例に3回行った (PVR+TVR/rePVR+TVR，reAVR)．術後観察期間は7±5年で，心房性不整脈に対しアブレーションを5例に，心機能低下に対しCRTを4例に行った．現在のリズムはSR:27，PAf:2，Af:2で，NYHAclassはI:28，II:2 (TOF/Af，TGA Mustard後/体心室機能低下)，IV:1 (TOF/両心室機能低下)であった．

【結論】 二心室修復後の複雑ACHDに対する再手術の成績は良好であった．不整脈や心不全に対する治療の併用でNYHA classは概ね良好に保たれていた．しかし，心不全が遷延する症例が有り今後の検討課題である．

O10-2 青年期に再手術を必要としたファロー四徴症(TOF)術後症例の臨床的特徴

Clinical characteristics of adolescent patients with tetralogy of Fallot (TOF); indication and timing for re-operation

北川 篤史[1)]，岡 徳彦[2)]，本田 崇[1)]，安藤 寿[1)]，中畑 弥生[1)]，宮地 鑑[2)]，石井 正浩[1)]
北里大学医学部 [1)]小児科，[2)]心臓血管外科

Atsushi Kitagawa[1)], Norihiko Oka[2)], Takashi Honda[1)], Hisashi Ando[1)], Yayoi Nakahata[1)], Kagami Miyaji[2)], Masahiro Ishii[1)]
[1)]Department of Pediatrics, [2)]Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University

【背景】 ファロー四徴症 (TOF) の根治手術後遠隔期の臨床的特徴を検討することにより，再手術の適応と時期について考察する．

【対象】 2008年～2011年の間に当院でTOF術後遠隔期に再手術を施行した7例 (男児4例，女児3例) の臨床的特徴ついて後方視的に検討した．

【結果】 TOF根治術施行年齢の中央値は1歳 (8ヵ月-2歳)，再手術施行年齢は16歳 (14-18歳) であった．再手術前の心臓カテーテル検査では，右室拡張末期容積 (RVEDV) 131%N (92-151%N)，右室駆出率 (RVEF) 55% (49-59%)，左室拡張末期容積 (LVEDV) 103%N (84-130%N)，左室駆出率 (LVEF) 58% (42-66%) であった．心臓超音波検査では，5例に高度の肺動脈弁逆流 (PR)，1例に高度の三尖弁逆流 (TR) を認め，心室中隔欠損の残存を2例に認めた．心電図におけるQRS幅の中央値は164ms (140-186ms) であった．再手術は，7例に肺動脈弁置換術 (PVR)，3例に三尖弁形成術，2例に右室流出路形成術を施行した．再手術後全例で，臨床症状の改善を認めた．

【結論】 TOF術後遠隔期におけるRVEDV，QRS幅の増加と高度のPR，TRは，再手術の適応と時期を決定する因子のひとつとなる可能性がある．PVRは明らかに右室機能を改善させ，突然死の危険性を減少させると考えられる．

O10-3 フォンタン術後患者の肝病変－肝エコーによる重症度のスコアリング－
Liver disease in Fontan patients – Scoring assessment by sonography –

宗内 淳[1)]，倉岡 彩子[1)]，渡辺 まみ江[1)]，竹中 聡[1)]，杉谷 雄一郎[1)]，長友 雄作[1)]，寺師 英子[1)]，大村 隼也[1)]，堀端 洋子[2)]，落合 由恵[3)]，城尾 邦隆[1)]
九州厚生年金病院 [1)]小児科，[2)]循環器科，[3)]心臓血管外科

Jun Muneuchi[1)], Ayako Kuraoka[1)], Mamie Watanabe[1)], Satoshi Takenakai[2)], Yuichiro Sugitani[1)], Yusaku Nagatotmo[1)], Eiko Terashi[1)], Shunya Ohmura[1)], Yoko Horibata[2)], Yoshie Ochiai[3)], Kunitaka Joo[1)]
[1)]Department of Pediatrics, [2)]Department of Cardiology, [3)]Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu Koseinenkin Hospital

【背景と目的】フォンタン術後患者は約50%に肝病変を合併し，経年的に増加する．ファンタン (TCPC) 術後患者の肝病変を重症度に応じて検討する．
【対象と方法】TCPC後患者130例中71例 (男41例) に対し，平均年齢17.0 (4.2-36.1) 歳，TCPCから平均経過年数11.1 (1.5-28.7) 年で肝エコーを施行した．肝病変の重症度を，①表面性状 (平滑0：反射増強1：僅かな不平2：明らかな不平3：結節状4)，②辺縁性状 (鋭0：先端鈍1：全体鈍2)，③実質エコー (性状0：僅かに不整1：高度不整2)，③尾状葉腫大 (なし0：あり1)，④側副血行路 (なし0：あり1) とスコア化し，慢性変化なし＝0～1，慢性肝障害＝2～4，肝硬変＝5以上とし，臨床データと比較した．
【結果】肝エコー所見は，慢性変化なし5例 (7%)，慢性肝障害54例 (74%)，肝硬変14例 (19%)，SOLあり10例 (13%)，と90%以上で慢性うっ血性肝障害による肝線維化所見が認められた．10年以上経過した症例では有意に高スコアであった (4.4 vs 2.8)．肝エコーによる慢性肝障害の程度はTCPC後経過期間 (9.1 vs 10.2 vs 15.3年)，心拍出量 (4.4 vs 4.0 vs 3.7 L/分/m2)，血清γGTP値 (50 vs 70 vs 97 IU/L) と関連し，PA圧，PA index，AST・ALT値，IV型コラーゲン値，BNP値と関連はなかった．
【まとめ】術後10年以上経過症例では全例慢性肝障害パターンを呈した．低心拍出量は肝病変発症リスクとなり，血清γGTP値が肝病変進行度と相関した．

O10-4 Fontan手術後患者における肝臓超音波異常所見の半定量化の試み（第2報）
Ultrasound Semi-Quantitive Assessment of Liver Parenchymal Lesions in Patients after Fontan Operation

井門 浩美[1)]，大内 秀雄[2)]，松尾 汎[3)]，藤澤 知雄[4)]，大西 秀行[1)]，田中 教雄[1)]，佐野 道孝[1)]，山田 修[2)]
国立循環器病研究センター [1)]臨床検査部，[2)]小児循環器科，[3)]松尾クリニック，
[4)]済生会横浜市東部病院こどもセンター 小児科

Hiromi Ikado[1)], Hideo Ohuchi[2)], Hiroshi Matsuo[3)], Tomoo Fujisawa[4)], Hideyuki Ohnishi[1)], Norio Tanaka[1)], Michitaka Sano[1)], Osamu Yamada[2)]
[1)]Hospital labolatory medicine, [2)]Pediatric Cardiology, National cerebral and cardiovascular center, [3)]Matsuo Clinic, [4)]Department of Pediatrics, Saiseikai Yokohamashi Tobu Hospital

【背景】遠隔期Fontan手術後患者の肝硬変や肝癌等の肝障害が問題となっているが，その画像や機能からみた評価法は確立していない．昨年の本学会で，Fontan術後患者の肝に超音波上高輝度スポット (HS) の存在を示し，肝線維化との関連性を提言した．
【目的】肝HSを超音波画像的に半定量化し，臨床像との関連を明らかにすること．
【方法】2011年4月～2012年4月までに腹部エコー検査をしたFontan術後連続162例 (男：98例，年齢3～48歳，平均18歳) のうち，ウイルス肝炎8例および脂肪沈着疑い3例を除いた151例を対象とし，超音波による肝HSの観察程度 (HS-G) と術後経過年数，5年以内に行った心臓カテーテル検査中の中心静脈圧および血液生化学所見と比較検討した．HS-GはHSのサイズ3mm以上の数を基に，なし (0)，少数 (1)，中等度 (2)，多い (3) の4段階に分類した．
【結果】HS-Gは0：80例，1：33例，2：28例，4：10例であった．HS-Gの高い群では術後経過年数およびForns indexが高値で (各々：$p<0.0001$，$P<0.01$)，血小板数は，これらの群で低い傾向にあった ($P<0.1$)．しかしながら，HS-Gと中心静脈圧，アルブミン，ヒアルロン酸，IV型コラーゲンには関連がなかった．
【結語】Fontan術後遠隔期の肝臓超音波所見の一つであるHSの半定量化を試みた．肝実質の線維化の血液学的予測が困難であることは，今回の弱いHS-Gと血液学的所見の関連を支持するかも知れない．今後のHS-Gと肝組織所見の関連の検討が望まれる．

O10-5 何が成人フォンタン患者の事故を予測するか？
What predicts unexpected clinical events in adult Fontan patients?

大内 秀雄[1)]，安田 謙二[2)]，宮崎 文[2)]，矢崎 諭[2)]，山田 修[2)]
国立循環器病研究センター [1)]成人先天性心疾患，[2)]小児循環器科

Hideo Ohuchi[1)], Kenji Yasuda[2)], Aya Miyazaki[2)], Satoshi Yazaki[2)], Osamu Yamada[2)]
[1)]Departments of Adult Congenital Heart Disease, [2)]Pediatric Cardiology,
National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】フォンタン (F) 循環は体静脈高血圧を伴う慢性心不全であり，血行動態異常に加え，非心臓関連（Non-Cardiac）異常が長期予後を規定する可能性がある．
【目的】成人F患者の臨床像と予定外入院 (USH) との関連を明らかにすること．
【方法，結果】18歳以上のF患者115例を対象とした．検討項目は手術関連，心血行動態，血液像，電解質，肝腎機能，糖脂質代謝関連，神経体液性因子，運動時心肺機能で，これらを経過観察中のUSHとの関連を検討した．経過観察中30のUSHが発生した．USHと関連した項目は，高齢，男性，遅い修復，低血圧，低ナトリウム (Na)，低総蛋白，低アルブミン (Alb)，高BNU，高クレアチニン，高インスリン，高Cペプチド，耐糖能異常，高尿酸，低HDLコレステロール，高A/B型ナトリウム利尿ペプチド，高ノルエピネフリン，高レニン活性 (PRA)，高アルドステロン (Ald)，利尿剤使用，β遮断薬使用，最高負荷時の低い心拍数，酸素摂取量および血圧であった．これらで高い有意性 ($p \leq 0.001$) 示したのは低Na, 低Alb, 耐糖能異常, 高尿酸, BNP, 高PRA, 高Ald, 低い最高心拍数, 酸素摂取量で, BNPが独立にUSHと関連した．
【結論】成人F患者の心血行動態指標はUSHとの関連は薄く，神経体液性因子賦活や運動時心肺応答異常がその臨床事故を強力に予測する．

O11-1 成人先天性心疾患の心エコー図検査 ー心エコー室との連携？
Features and Issues of Echocardiographic Examination of Adult Congenital Heart Disease. – Collaboration with Sonographers –

堀端 洋子[1)]，野間 充[2)]，城尾 邦隆[3)]，宗内 淳[3)]，渡辺 まみ江[3)]，竹中 聡[3)]，倉岡 彩子[3)]，毛利 正博[1)]
九州厚生年金病院 [1)]循環器科，[2)]医療情報部，[3)]小児循環器科

Yoko Horibata[1)], Mitsuru Noma[2)], Kunitaka Joho[3)], Jun Muneuchi[3)], Mamie Watanabe[3)],
Satoshi Takenaka[3)], Ayako Kuraoka[3)], Masahiro Mohri[1)]
[1)]Department of Cardiology, [2)]Hospital, Medical Informatics, [3)]Department of Pediatric Cardiology,
Kyushu Kosei-Nenkin Hospital

【背景】成人先天性心疾患患者 (ACHD) の診断，治療において心エコー図検査は重要な検査法のひとつである．またACHDの増加により，検査技師のこの分野への参画が期待されている．
【目的】ACHDの心エコー図検査の現状を把握し，心エコー室との連携における課題を明らかにすること．
【方法】2011年4月から2012年3月に当院で施行された経胸壁心エコー図検査におけるACHDの検査件数，診断名，手術の有無を，カルテから後方視的に調査した．
【結果】5508件の内607件 (11%)，402人がACHDであった．診断名は，心室中隔欠損 (19%)，心房中隔欠損 (18%)，ファロー四徴 (14%)，先天性弁膜症 (12%)，房室中隔欠損 (8%)，大血管転位(6%)，両大血管右室起始症 (4%)，修正大血管転位 (3%), 一側房室弁閉鎖 (3%) などであった. 年齢の中央値22歳, 男性169人 (42%), 周産期18人 (5%), 術後症例302人 (75%)，Fontan循環39人 (10%) であった．検査前にCHDの診断がなされていないのは5人だけであった．
【総括】当院では古くから検査技師とともにCHDの心エコー図検査を行なっている．心機能や弁評価は検査技師には馴染みの多い分野であり，たとえ複雑CHDであってもCHDに精通した医師と連携，教育を行なっていくことで，苦手意識を克服し，診療に携わることが容易になると思われる．

O11-2 地方一般病院での成人先天性心疾患診療の現状

Experience of outpatients care for adult congenital heart disease in a local general hospital

森 善樹[1)]，金子 幸栄[1)]，武田 紹[1)]，中嶌 八隅[1)]，渡邊 一正[2)]，國井 佳文[2)]，小出 昌秋[2)]，杉浦 亮[3)]，岡 俊明[3)]
聖隷浜松病院 [1)]小児循環器科，[2)]心臓血管外科，[3)]循環器内科

Yoshiki Mori[1)], Sachie Kaneko[1)], Sho Takeda[1)], Yasumi Nakajima[1)], Kazumasa Watanabe[2)], Yoshihumi Kunii[2)], Masaaki Koide [2)], Tohru Sugiura[3)], Toshiaki Oka[3)]
[1)]Division of Pediatric Cardiology, [2)]Department of Cardiovascular Surgery, [3)]Department of Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital

【背景】診療している施設が大学，こども病院，循環器専門病院，一般病院などで成人先天性心疾患患者の診療実情は異なると思われる．地域住民 (静岡県西部) の診療を主におこなっている当院では1999年に成人先天性心疾患外来を開設，2009年から院外からの紹介受け入れを開始した．
【目的】当院の診療の実態を明らかにして，その問題点を探ること．
【方法】2008年から2011年に外来受診した18歳以上の川崎病後遺症含む先天性心疾患患者を対象に，循環器内科 (M)，心臓血管外科 (S)，小児循環器科 (P) の3診療科毎の患者数，複雑心奇形の割合，その推移などを検討した．
【結果】2011年の外来受診延べ数はMが498人，S が382人，Pが324人で，2008年と比較するとMでは1.1倍，Sが1.3倍，Pが2.1倍とPでの増加が目立った．複雑心奇形の割合はM19%，S25%，P51%であった．その中で頻度の高いTOF術後患者について検討してみたところ，当院で手術した半数以上がこの期間に受診してなく，受診した患者の中にも定期的観察からはずれ，症状がでて受診したものも少数例みられた．
【まとめ】一般病院での当院では循環器内科，外科の関わりもあり診療科内での分担はうまくいっていた．しかし，定期的観察が必要にもかかわらず，中断されている患者が少なからず存在し，その理由解明が必要と考えられた．

O11-3 一般市中病院における小児循環器外来での成人患者診療の現状

clinical outcome in outpatients with adult congenital heart disease in the general hospital

浅田 大[1)]，糸井 利幸[1)]，岡本 亜希子[1)]，岡 達二郎[1)]，中谷 拓也[2)]，内藤 岳史[2)]，濵岡 建城[1)]
[1)]京都府立医科大学 小児循環器腎臓科，[2)]パナソニック健康保険組合松下記念病院 小児科

Dai Asada[1)], Toshiyuki Itoi[1)], Akiko Okamoto[1)], Tatsujirou Oka[1)], Takuya Nakatani[2)], Takeshi Naitou[2)], Kenji Hamaoka[1)]
[1)]Department of pediatric cardiology and nephrology, Kyoto prefectural university of medicine, [2)]Matsushita memorial hospital

松下記念病院 (以後当院) は，大阪府守口市に位置する急性期市中病院で日本骨髄移植推進財団骨髄移植・採取認定施設でもある．週1回の小児循環器外来は京都府立医科大学からの派遣医により診療が行われており，受診は比較的軽症者が中心であるが，18歳を越えた複雑型先天性心疾患術後や未手術軽症先天性心疾患患者が漸増してきた．そこで当院のような一市中病院における循環器疾患キャリーオーバーの現状を調査し問題を考察した．
【方法】2009年1月1日より2012年8月31日までに小児循環器外来受診者のうち，18歳以上の患者を抽出して現状の評価を行った．
【結果】当該期間の総受診者数は506人で，ほとんどが学校心臓検診精査，川崎病既往および当院の特徴である抗がん剤投与前後の心機能評価で占められていた．18歳以上は30人 (5.9%) で，内訳は，川崎病4例 (冠動脈病変なし)，不整脈6例 (QT延長症候群1例，心室性期外収縮3例，WPW症候群1例，発作性上室性頻拍1例)，弁膜症4例 (肺動脈弁狭窄1例，大動脈弁狭窄兼閉鎖不全1例，僧房弁閉鎖不全2例)，未治療非チアノーゼ性先天性心疾患6例 (心房中隔欠損2例，心室中隔欠損4例，Eisenmenger症例はない)，術後先天性心疾患6例 (心房中隔欠損1例，心室中隔欠損3例，完全大血管転位1例，左側相同単心房1例)，抗癌剤使用後の定期的心機能評価4例であった．利尿薬投与など心不全治療を行っているのは2名であった．
不整脈 (上室性頻拍1例)，弁膜疾患 (大動脈弁狭窄兼閉鎖不全1例，僧帽弁閉鎖不全1例) で当院循環器内科へ移行でき，抗癌剤使用者では1人のみ循環器内科への移行があった．内分泌内科，神経内科との併診が各1例あり，消化器内科・腎臓内科との併診が1例あった．残存短絡のある疾患や，術後症例は患者本人が小児循環器外来での診療継続を希望していた．未治療心房中隔欠損例で進学による転居に際し，先天性心疾患に対応可能な循環器内科の情報が無く紹介先の選択に難渋した．また左側相同単心房の1例は，心臓カテーテル検査のため23歳時に京都府立医科大学小児医療センターに入院し検査を行った．
【考察とまとめ】大学病院ではフォンタン型手術以外の術後先天性心疾患は希望すれば比較的問題なく循環器内科へ移行できているが，地域中核病院では先天性心疾患や悪性疾患を背景にもつ患者は小児科との繋がりが強固で内科への移行は困難であることが示された．一方，術後症例で検査や，不整脈，心不全治療などで入院治療が必要な場合は大学病院へ紹介することもあり，大学循環器内科との関係を構築しておく必要がある．また，進学・就職・転勤など異動が多くなる成人では他院への紹介が必要となり，先天性心疾患術後にも対応できる内科の市中病院間での情報・ネットワークを構築する必要性が示唆された．

O11-4 当院における成人先天性心疾患症例の診療体制の現況と課題

Current status and problems of the clinical system administrating adult patients with congenital heart disease in Amagasaki hospital

坂崎 尚徳[1)]，佃 和弥[1)]，平海 良美[1)]，藤原 慶一[2)]
兵庫県立尼崎病院 [1)]小児循環器内科，[2)]心臓血管外科

Hisanori Sakazaki[1)], Kazuya Tsukuda[1)], Yoshimi Hiraumi[1)], Keiichi Fujiwara[2)]
[1)]The department of Pediatric Cardiology, [2)]The department of Cardiovascular surgery,
Hyogo prefectural Amagasaki Hospital

【外来診療の現況】昨年度の小児循環器内科延べ外来患者は約6000人，そのうち成人先天性心疾患 (ACHD) 症例は約1800人で，3人に1人のACHD症例を小児循環器内科医2人が赤ちゃんとともに診察している状況である．外来担当看護師は二人で，病棟から日替わりで派遣され，外来専属の看護師はいない．小児の処置で手を取られACHD症例に接する時間は少ない．また精神科がなく，心理療法士等が不在である．
【入院症例の現況】過去5年間の予定外入院は124例で，上室性頻拍による入院が最も多かったが，重症心不全症例，蛋白漏出性胃腸症などの長期入院例が増加している．また，集中管理を要する症例は13例で8例が死亡している．
【課題】小児と混在した外来は，ACHD症例にとって精神的に好ましくなく，看護体制も十分ではない．また，両心室ペーシングなどを要する重症心不全症例が増加しており，外来での綿密な管理が必要となるが，十分な時間がとれない．さらに入院管理ではターミナル症例の精神的ケアーが不十分であり，集中管理が必要となると主治医の負担が大きい．
【展望】本年度より，ACHD症例を専門外来に集約するため，成人先天性心疾患専門外来を立ち上げた．今後，専属看護師を置いて，ゆったりとした環境で，きめ細かい治療や就業や生活管理指導を行える体制を作る必要がある．また，入院の重症例を管理するためにも，マンパワーが必要であり，精神的なバックアップシステムの構築も必要である．

O11-5 身体障害者手帳を有する成人先天性心疾患患者の社会的自立と心理的側面の関連

落合 亮太[1)]，池田 幸恭[2)]，賀藤 均[3)]，白石 公[4)]，一般社団法人全国心臓病の子どもを守る会
[1)]東京女子医科大学 成人看護学，[2)]和洋女子大学 心理学・教育学研究室，
国立成育医療研究センター [3)]器官病態系内科，[4)]小児循環器部

Ryota Ochiai[1)], Yukitaka Ikeda[2)], Hitoshi Kato[3)], Isao Shiraishi[4)],
Parents' Association of Heart Disease Children, Japan
[1)]Department of Adult Nursing, Tokyo Women's Medical University,
[2)]Department of Psychology and Social Studies, Wayo Women's University, [3)]Division of Cardiology,
[4)]Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

【目的】身体障害者手帳を有する成人先天性心疾患患者における，1) 社会的自立度と心理的側面との関連，2) 社会生活上の不安・困難・要望を明らかにすること．
【方法】全国心臓病の子どもを守る会が実施したアンケート調査結果のうち，身体障害者手帳を有する15歳以上の患者143名分のデータを分析した．社会的自立を表す指標として就労状況，年収，障害年金受給状況を尋ね，心理的側面を表す指標として経済的苦痛，精神的苦痛を尋ねた．さらに，生活上の困難・不安・要望について自由記述にて回答を得た．
【結果】対象となった143名 (年齢15-73歳，中央値=24歳；男性66名) のうち，身体障害者手帳1級を有する者は95名 (66%)，就労者は59名 (41%；うち年収200万円以下58%) であった．患者の経済的苦痛には，手術歴があること，通院頻度の高さ，世帯総収入の低さ，本人の年収の低さ，障害年金受給が，精神的苦痛には，通院頻度の高さ，仕事への不満足が有意に関連していた．自由記述では，「周囲の理解が得られない (57名)」「年金制度を充実させてほしい (38名)」「医療費に対する助成を充実させてほしい (37名)」の意見が聞かれた．
【結論】身体障害者手帳を有する成人先天性心疾患患者の収入は総じて低く，経済的問題と就労環境が，患者に心理的苦痛を及ぼすと推察された．就労支援体制整備と所得保障を含めた福祉制度の充実が急務である．

P1-1-1 肝硬変及び難治性心不全を呈した高齢Ebstein奇形に対して外科的治療が奏功した一例

Successful Treatment with Cardiac Surgery for an Elderly Patient with Intractable Heart Failure and Congestive Liver Cirrhosis

松本 賢亮[1)]，城戸 佐知子[2)]，今西 純一[1)]，田中 秀和[1)]，川合 宏哉[1)]，平田 健一[1)]
[1)]神戸大学大学院 医学研究科循環器内科学分野，[2)]兵庫県立こども病院 循環器内科

Kensuke Matsumoto[1)], Sachiko Kido[2)], Junichi Imanishi[1)], Hidekazu Tanaka[1)], Hiroya Kawai[1)], Ken-ichi Hirta[1)]
[1)]Kobe University Graduate School of Medicine Department of Internal Medicine Division of Cardiovascular Medicine, [2)]Hyogo Children's Hospital Department of Cardiology

患者は62歳男性．生来健康であったが，40歳時より高度の労作時呼吸困難感を自覚するようになり近医を受診．この際始めて三尖弁狭窄優位のEbstein奇形と診断された．三尖弁の付着部は右室流出路付近にまで高度に変位しており，機能的右室の狭小化を認めた．このため，三尖弁転位や人工弁置換術は困難と判断され，三尖弁切除術のみが施行された．術後は一時自覚症状は著明に改善し，以後心不全の再発無く経過していたが，45歳時より心房性不整脈が出現．これを契機に心不全入院を繰り返すようになった．また，この間慢性肝うっ血によるうっ血性肝硬変が徐々に進行．門脈圧亢進による食道静脈瘤や脾腫，およびそれによる汎血球減少症が悪化した．同時に低心拍出状態に基づく腎前性腎不全の悪化や貧血の進行が相まって，次第に心不全コントロールに難渋するようになった．十分な内科的治療にもかかわらずNYHA IVの心不全状態が続き，標準的内科治療の限界と判断．平成24年5月両方向性Glenn手術および三尖弁置換術を施行した．術後は一時胸水のコントロールに難渋したが，次第に全身状態は改善．中心静脈圧は術前後で22mmHgから11mmHgへと著明に低下し，それとともに肝機能はゆるやかに改善．自覚症状や運動耐容能も著しく改善し，現在まで心不全の再燃無く経過している．同様の報告はきわめてまれであり，文献的考察を加え報告する．

P1-1-2 体心室右室の高度三尖弁逆流に対し三尖弁置換術を施行した2症例

Two cases of tricuspid valve replacement in systemic right ventricle circulation.

佐々木 瞳[1)]，中釜 悠[1)]，永峯 宏樹[1)]，金子 正英[1)]，小野 博[1)]，三﨑 泰志[1)]，森下 寛之[2)]，
阿知和 郁也[2)]，平田 康隆[2)]，金子 幸裕[2)]，賀藤 均[1)]
国立成育医療研究センター [1)]循環器科，[2)]心臓血管外科

Hitomi Sasaki[1)], Yu Nakagama[1)], Hiroki Nagamine[1)], Masahide Kaneko[1)], Hiroshi Ono[1)], Yasushi Misaki[1)], Hiroyuki Morishita[2)], Ikuya Achiwa[2)], Yasutaka Hirata[2)], Yukihiro Kaneko[2)], Hitoshi Kato[1)]
[1)]Department of Pediatric cardiology, [2)]Department of Cardiovascular Surgery, National Medical Center for Children and Mothers

完全大血管転位の心房位スイッチ後，修正大血管転位のConventional repair後の高度三尖弁逆流に対して三尖弁置換術を施行された2症例について報告する．

【症例1】29歳男性．完全大血管転位の診断で，10カ月時にSenning手術を施行された．NYHA classIVで入院，右室駆出率 40%，三尖弁中隔尖の逸脱を伴う高度三尖弁逆流を認めたため，植込型補助人工心臓や心臓移植も考慮したが，希望により三尖弁置換術を施行された．現在NYHA classIIで経過している．

【症例2】32歳男性．修正大血管転位，肺動脈閉鎖，心室中隔欠損症の診断にて，12歳時にConventional Rastelli，術後完全房室ブロックに対し13歳時にペースメーカー植込術を施行された．右室駆出率30%，高度三尖弁逆流，僧帽弁逆流，左室流出路狭窄を認め，20歳時に三尖弁置換術，僧帽弁形成術，左室流出路形成術を施行された．現在NYHA classIIで経過している．

【考察】体心室を右室とする術後遠隔期の合併症として右室機能不全や弁逆流が問題となる．術前の右室駆出率が40%以上の症例は術後の駆出率が保たれるとの報告もあり，右室駆出率低下が進行する前に外科的介入を行うことが重要である．本症例をふまえ同病態に対する手術時期や術式の選択，予後ついて文献的考察を交え検討する．

P1-1-3 成人期Fontan手術後に心不全を発症し心臓再同期療法，弁置換術による再介入を行った一例

A case report; Surgical re-intervention for an adult Fontan case with cardiac failure

吉澤 康祐[1)]，夫津木 綾乃[1)]，羽室 護[1)]，今井 健太[1)]，吉川 英治[1)]，大野 暢久[1)]，藤原 慶一[1)]，平海 良美[2)]，佃 和弥[2)]，坂崎 尚徳[2)]
兵庫県立尼崎病院 [1)]心臓血管外科，[2)]小児循環器科

Kosuke Yoshizawa[1)], Ayano Futsuki[1)], Mamoru Hamuro[1)], Kenta Imai [1)], Eiji Yoshikawa[1)], Nobuhisa Ohno[1)], Keiichi Fujiwara[1)], Yoshimi Hiraumi[2)], Kazuya Tsukuda[2)], Hisanori Sakazaki[2)]
[1)]Prefectural Amagasaki Hospital Heart Center Cardiovascular surgery,
[2)]Prefectural Amagasaki Hospital Heart Center Cardiovascular surgery

【背景】姑息術のみで成人期を迎えた単心室患者に対する介入の術後諸問題については明らかではないことが多い．
【症例】44歳，女性．UVH (dTGA, MA, VSD, PS, TR)．5歳時にBlalock-Hanlon手術を行った後，肺動脈圧高値でFontan非適応と考えられ，他院で経過観察されていた．40歳頃から心不全症状が悪化，当院で再評価を行った．mean PAP 19mmHg,Rp 3.3,PAI 420,EF 51%,SpO2 87%であった．肺生検では，肺細小動脈は中膜の肥厚を中等度に認めたが，閉塞性病変はなかった．段階的にFontan到達可能と考え，BDG,PAB，弁形成を行った．在宅酸素を導入，6ヵ月の待機後，再評価を行った．PAP 13mmHg,Rp 1.7,PAI 242であった．EC-TCPC (fenestrated) を施行．ペースメーカー・リードを縫着し，鎖骨下に収納した．術後はPDE5阻害薬，ACE阻害薬を内服，在宅酸素を継続した．徐脈頻脈発作が出現し，Fontan後5ヵ月時にペースメーカーを装着した．その後，心不全症状が出現し，再評価で，PAP 10mmHg,EF 28%，房室弁逆流高度であり，Fontan手術後1年4ヵ月時に心室リード追加による心臓再同期療法と房室弁機械弁置換を行った．QRS幅：184msecが132msec,BNP：534 pg/mlが36 pg/ml,CTR：64%が56%に改善した．現在，再介入後1年11ヵ月で経過良好である．
【結語】成人期Fontan手術後も，再介入を積極的に行うことで心不全をコントロールできる症例がある．

P1-1-4 心房スイッチ術後長期遠隔期に三尖弁置換術を行った2例

Tricuspid valve replacement long after atrial switch: Report of two-cases

白石 修一，高橋 昌，渡邉 マヤ，大久保 由華，土田 正則
新潟大学医歯学総合病院 第二外科

Shuichi Shiraishi, Masashi Takahashi, Maya Watanabe, Yuka Okubo, Masanori Tsuchida
Department of Thoracic and Cardiovascular surgery, Niigata University Medical and Dental Hospital

【はじめに】心房スイッチ術後長期遠隔期に三尖弁逆流を生じた2例に三尖弁置換術を行ったので報告する．
【症例1】24歳女性．6か月時にSenning手術・VSD閉鎖術，6歳時にペースメーカー植え込み術を施行．以後特に問題なく経過していたが，22歳頃より心不全症状出現し以後症状の増悪を認めた．24歳時に4度の三尖弁逆流及び解剖学的右室拡大を認めたため手術 (三尖弁置換術) を行った．術後経過良好であり退院後も心不全症状は消失し社会復帰した．
【症例2】35歳男性．1歳3か月時にMustard手術を施行．以後特に問題なく経過していたが，31歳頃より心不全症状が出現し完全房室ブロック及び僧帽弁・三尖弁閉鎖不全を認めた．CRT植え込みやβ遮断薬などの心不全治療薬が開始されたが症状の改善が得られず入退院を繰り返し，35歳時に心肺停止となり蘇生された．両心室の高度拡大及びbaffle leakを認め，僧帽弁・三尖弁逆流は4度であった．このため手術 (僧帽弁置換術，三尖弁置換術，Mustardバッフル交換) を施行．術後はLOSに陥ったが徐々に心機能は改善し退院．心不全症状も著明に改善し社会復帰している．
【まとめ】心房スイッチ術後の長期遠隔期に高度三尖弁逆流を呈した2例に三尖弁置換術を施行した．QOLは著明に改善したが，今後も体心室右心室機能不全に対し経過観察が必要である．

P1-2-1 50歳からの術前，術後ファロー四徴症患者の管理
management of more than 50-year-old repaired and unrepaired tetralogy of Fallot

原田 元[1)]，稲井 慶[2)]，篠原 徳子[2)]，富松 宏文[2)]，中西 敏雄[2)]
[1)]東京女子医科大学病院 循環器小児科，[2)]東京女子医科大学病院

Harada Gen[1)], Inai Kei[2)], Shinohara Tokuko[2)], Tomimatu Hirohumi[2)], Nakanishi Toshio[2)]
[1)]Pediatric cardiology, Tokyo women's medical university hospital, [2)]Tokyo women's medical university hospital

50歳以上の術前，術後TOF患者を経験したので，その管理について報告する．
【症例1】 71歳，男性．17歳労作時息切れ認め，45歳健診で心拡大指摘され当科初診．心臓カテーテル検査でTOF，PSと診断，SaO294%, Qp/Qs1.47, Rp0.86U/m2, PAI663mm2/m2, LVEF70%, RVEF58%で手術適応あり，48歳心内修復術を施行．55歳B型肝炎を指摘．66歳浮腫，静脈瘤などの右心不全症状を認めるようになった．69歳透析導入．71歳から消化管出血を認め，入退院を繰り返している．心室頻拍認め今後アミオダロン導入予定．NYHA II，BNP154.2pg/ml，外来通院1回/月，3回/週透析を行っている．
【症例2】 60歳，男性．7歳当科初診，TOFと診断，LBTS術施行．その後無治療で放置されていた．42歳TIA発作（意識消失・構音障害）認め当科再診．心臓カテーテル検査でQp/Qs1.2, LVEF57%, RVEF54%．43歳心内修復術施行．51歳労作時胸痛認め，CAGで#6の90%狭窄認め冠動脈バイパス術施行．60歳動悸自覚しAFを認めた．NYHA I，BNP61.5pg/ml，今年7月まで事務職，その後定年し自宅で過ごしている．
【症例3】 53歳，男性．3歳TOF，PSと診断．7歳時に手術を行う予定であったが外来自己中断．52歳咳認め，時々動悸を自覚するようになった．53歳会社の健診で肺野に異常陰影を指摘され当科再診．心臓カテーテル検査でPA34/14(20)mmHg, SaO298%, Qp/Qs2.5, Rp2.1U/m2, LVEF70%, LVEDV89%N, RVEF63%, RVEDV54%N, LPA2.6mmと高度狭窄認め左肺にはLSCAから多数の側副血行を認めた．低酸素血症と容量負荷認めないため経過観察．NYHA I，BNP54.7pg/ml，仕事は会社員でデスクワーク．
【まとめ】 中高齢でTOFの心内修復術をした場合には腎不全など全身合併症に注意する必要がある．中高齢で未手術の場合，手術をしない選択肢もある．

P1-2-2 Fallot四徴症の術後フォロー中に心室頻拍を来し心肺停止となった一例
Postoperative tetralogy of Fallot with cardiopulmonary arrest after ventricular tachycardia: A case report

豊福 悦史[1)]，林 泰佑[1)]，進藤 考洋[1)]，平田 陽一郎[1)]，犬塚 亮[1)]，清水 信隆[1)]，北中 幸子[1)]，香取 竜生[2)]，篠原 正哉[3)]
[1)]東京大学医学部附属病院 小児科，[2)]関東中央病院 小児科，[3)]東邦大学医療センター大森病院 循環器内科

Etsushi Toyofuku[1)], Taiyu Hayashi[1)], Takahiro Shindo[1)], Youichiro Hirata[1)], Ryo Inuzuka[1)], Nobutaka Shimizu[1)], Sachiko Kitanaka[1)], Tatsuo Katori[2)], Masaya Fujiwara[3)]
[1)]Department of Pediatrics, The University of Tokyo Hospital, [2)]Kanto Central Hospital, [3)]Department of Cardiovascular Medicine, Toho University Omori Medical Center

【緒言】 Fallot四徴症の修復後患者では，右室流出路起源の心室頻拍/心室細動（以下VT/VF）により，年に0.15%が突然死を来すと報告されている．しかしその予測因子は充分に解明されていない．今回Fallot四徴症の修復後患者で，経過良好ながら心肺停止（以下CPA）となった症例を経験した．
【症例】 21歳男性．Fallot四徴症で2歳10か月時に心内修復術（transannular patchの使用なし）を施行した．術後は経過順調で無投薬で心不全，呼吸不全の徴候なく経過していた．今回，21歳時にVT後のCPA状態で搬送された．電気的除細動にて洞調律へ復帰し，埋込型除細動器埋込術を施行された．
本症例は大学進学に伴い転院歴があった．前医では17歳時（CPAとなる42か月前）のHolter心電図で多源性PVCとR on Tを認めていた．最終受診時（CPAとなる5か月前）の心電図ではQRS 180msと経年的延長を認めていた．CPAとなる3週間前に失神歴があったが，心臓専門医は受診しなかった．
【考察】 複数の施設で行った検査を統合すると，本症例ではCPA以前に多源性PVC，R on T，QRS幅の経年的延長，失神歴など，VTのrisk factorを認めた．海外に比べ日本ではFallot四徴症の修復術後のVT/VFは少ないと考えられているが，上記のような症例もあり，注意が必要と考えられた．また，進学や就職に伴い転院する際には，術後の経過に問題がない場合でも，詳細な検査結果の受け渡しが必要と考えられた．

P1-2-3 ファロー四徴症術後遠隔期にうっ血性肝硬変をきたした1例
A case of congestive liver cirrhosis late after repair of tetralogy of Fallot

山村 健一郎[1)], 坂本 一郎[1)], 鵜池 清[2)], 中島 康貴[2)], 平田 悠一郎[2)], 永田 弾[2)], 細野 彩良[3)], 山下 慶之[4)], 田ノ上 禎久[4)], 中島 淳博[4)], 塩川 祐一[4)], 古庄 憲浩[5)], 古藤 和浩[6)], 砂川 賢二[3)], 富永 隆治[4)], 原 寿郎[2)]
九州大学病院
[1)]ハートセンター成人先天性心疾患外来, [2)]小児科, [3)]循環器内科, [4)]心臓血管外科, [5)]総合診療科, [6)]第三内科

Kenichiro Yamamura[1)], Ichiro Sakamoto[1)], Kiyoshi Uike[2)], Yasutaka Nakashima[2)], Yuichiro Hirata[2)], Hazumu Nagata[2)], Sara Hosono[3)], Yoshiyuki Yamashita[4)], Yoshihisa Tanoue[4)], Atsuhiro Nakashima[4)], Yuichi Shiokawa[4)], Norihiro Furusyo[5)], Kaxuhiro Kotoh[6)], Kenji Sunagawa[3)], Ryuji Tominaga[4)], Toshiro Hara[2)]
[1)]Adult Congenital Heart Disease Clinic, Kyushu University Hospital Heart Center, [2)]Department of Pediatrics, [3)]Department of Cardiology, [4)]Department of Cardiovascular Surgery, [5)]Department of General Internal Medicine, [6)]Department of Medicine and Bioregulatory Science, Kyushu University Hospital

【背景】フォンタン手術後遠隔期のうっ血性肝硬変については報告があるが，同様に潜在的な右心不全をきたす可能性のあるファロー四徴症 (TOF) 術後遠隔期にうっ血性肝硬変をきたした報告はない.
【症例】32才男性．1才7ヶ月時にTOF根治術を施行．7才時に肺動脈拡大術，三尖弁形成術を施行．術後肝腫大・腹水を認めたが，利尿剤投与で改善した．術後のカテーテル検査では，MPA 33/12(19) mmHg, RVin 75/14 mmHg, RA 14mmHg と右房圧上昇を認めたが，以後内服や運動制限なく過ごしていた．21才時に顔面浮腫とγ-GTPの上昇 (228 U/L) を指摘されたが, 各種肝炎ウイルス検査は陰性であり, 原因不明の慢性活動性肝炎とされ経過観察となっていた. 30才時にはγ-GTP 619 U/L , ヒアルロン酸 75.8 ng/mL, IV型コラーゲン250 ng/mLまで上昇した．腹部CT，エコーではLC patternであり，肝生検も施行しうっ血性肝硬変と診断した．心臓カテーテル検査では，MPA 19/8(12) mmHg, RVin 66/12 mmHg, RA 12 mmHgであり，軽度の肺動脈弁閉鎖不全と中等度の三尖弁閉鎖不全を認めた．肝硬変進行を防ぐために血行動態の改善が必要と判断し，32才時に肺動脈弁置換術，肺動脈拡大術，三尖弁形成術を施行した．術後カテではRVin 47/3 mmHg に低下し，γ-GTP 218 U/L まで改善した.
【結語】TOF術後でも継続的な右房圧上昇を伴う症例では，フォンタン手術後同様に肝硬変をきたす可能性があり，注意が必要である.

P1-2-4 人工血管周囲膿瘍をきたしたフォロー四徴症遠隔期の1例
Casa report of TOF patient with pericouduit abscess

藤田 修平[1)], 畑崎 喜芳[1)], 久保 達哉[1)], 外川 正海[2)], 上田 哲之[2)], 星野 修一[2)]
富山県立中央病院 [1)]小児科, [2)]心臓血管外科

Shuhei Fujita[1)], Kiyoshi Hatasaki[1)], Tatsuya Kubo[1)], Masami Sotokawa[2)], Tetsuya Ueda[2)], Shuichi Hoshino[2)]
[1)]Department of Pediatrics, [2)]Department of Cardiovascular surgery, Toyama Prefectural Central Hospital

【はじめに】先天性心疾患症例では人工血管を用いた短絡術，心内修復術を施行されることが多い．人工血管周囲膿瘍は稀ではあるが，発症すると感染のコントロールは困難であり致死的な事がある.
【症例】28歳女性．2ヶ月時にファロー四徴症・肺動脈弁閉鎖と診断，6ヶ月時にWater-stone shunt，6歳時に左肺動脈形成術およびRastelli手術を施行．導管狭窄に対し11歳時に再手術した．27歳時に心臓カテーテル検査を施行し，著明な導管狭窄を認めた (肺動脈圧 52/18, 右室圧 166/e12). 同年に再々手術が施行され, 右心不全に対する薬物治療も開始した．導管狭窄による右室圧負荷は軽減し，臨床症状も改善した．術後1年半頃より右胸痛，咳嗽，微熱が出現し肺炎として治療されたが改善は乏しかった．胸部造影CTを施行したところ血管周囲膿瘍が判明し，血液培養より*Staphylococcus epidermidis (MRCNS)* が検出された．抗菌薬でのコントロールは困難であり，人工血管交換術 (リファンピシンに浸した人工血管付き機械弁27mm) と大網充填術を施行した．開胸時，人工血管に穿孔なく，明らかな膿瘍は認めなかったが脆弱の組織塊の付着が認められた．術後再発は認めず経過良好である.
【結語】先天性心疾患症例においても人工血管周囲膿瘍に対する大網充填術を併用して人工血管交換術は有用であると思われた.

P1-3-1 こども病院にて分娩・周産期管理をおこなったFontan術後患者の1例
A woman with Fontan circulation delivered a baby at a Children's Hospital.

大崎 真樹[1)], 濱本 奈央[1)], 元野 憲作[1)], 満下 紀恵[2)], 小野 安生[2)], 田中 靖彦[3)], 西口 冨三[4)], 堀本 洋[5)]
静岡県立こども病院 [1)]循環器集中治療科, [2)]循環器科, [3)]新生児科, [4)]産科, [5)]麻酔科

Masaki Osaki[1)], Nao Hamamoto[1)], Kensaku Motono[1)], Norie Mitsushita[2)], Yasuo Ono[2)], Yasuhiko Tanaka[3)], Tomizou Nishiguchi[4)], You Horimoto[5)]
[1)]Department of Cardiac Critical Care, [2)]Department of Cardiology, [3)]Department of Neonatology, [4)]Department of Obstetrics, [5)]Department of Anesthesiology, Shizuoka Children's Hospital

【背景】妊娠出産を希望するACHD患者が増加しているが，複雑心奇形の心疾患妊婦に対応可能な施設は少なく，個別の対応が求められている．
【症例】症例は27歳女性．出生直後に三尖弁閉鎖 (1a) と診断,以後当院にてフォロー．11歳でBCPS,22歳でIPAS，24歳時にTCPC (EC24) 施行．術後は近隣総合病院の成人先天性外来に小児循環器科医が出向きフォローしていた．担当医の反対を押し切り不妊治療にて妊娠，妊娠25週で切迫早産のため当院産科入院となった．PVC，PACが頻発するようになり関係各科の合同カンファレンスにて29w5dで予定帝王切開する方針とした．CCUにてライン類を確保し手術室入室，厳重なモニターのもとに全身麻酔導入を行い帝王切開，1100gの児を出産した．新生児はNICUに搬送され加療，母体は児娩出後PAC，PVCを頻発したが，立会いの小児循環器科医により治療された．その後CCUに帰室，循環全身管理はCCU医および看護師，産科的問題には産科医および産科看護師が対応した．2日間のCCU滞在の後，産科病棟に転棟となった．
【考察】各科の綿密な連携の下に，Fontan術後患児の妊娠出産をこども病院で終えることができた．成人治療に慣れたACHDセンターでの出産が理想的ではあるが，それらが整備されるまでの間，周産期センターを有するこども病院もその一翼を担うことが可能と思われる．

P1-3-2 Jatene術後合併妊娠の検討
Pregnancy outcomes after the arterial switch operation for Transposition of the Great Arteries.

堀内 縁[1)], 神谷 千津子[1)], 岡本 敦子[1)], 田吹 邦雄[1)], 井出 哲弥[1)], 小林 良成[1)], 三好 剛一[1)], 岩永 直子[1)], 山中 薫[1)], 桂木 真司[1)], 根木 玲子[1)], 吉松 淳[1)], 池田 智明[2)]
[1)]国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, [2)]三重大学病院 産科婦人科

Chinami Horiuchi[1)], Chizuko Kamiya[1)], Atsuko Okamoto[1)], Kunio Tabuki[1)], Tetsuya Ide[1)], Yoshinari Kobayashi[1)], Takekazu Miyoshi[1)], Naoko Iwanaga[1)], Kaoru Yamanaka[1)], Shinji Katsuragi[1)], Reiko Neki[1)], Jun Yoshimatsu[1)], Tomoaki Ikeda[2)]
[1)]Department of Obstetrics and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center, [2)]Mie University Hospital

【目的】先天性心疾患のうち完全大血管転位は5～7%を占め，過去40年間にわたり心房位血流転換手術が施行されてきたが，1980年代から動脈位転換手術 (Jatene手術) が標準術式となっている．しかしJatene術後妊娠に関しては，これまであまり報告されていない．今回，Jatene術後合併妊娠の周産期合併症に関して検討した．
【方法】2006～2012年までの7年間，当院にて妊娠分娩管理を施行したJatene術後合併妊娠4症例5妊娠 (うち双胎妊娠1例) について調べた．
【結果】Jatene手術施行年齢は日齢200±147.5日であり，再手術された症例が3例であった．妊娠前に遺残病変を認めた症例が2例あり，うち1例に対して利尿剤内服がされていた．妊娠中に不整脈や心不全徴候といった心血管イベントが出現した症例が2例であり，いずれも遺残病変を認めた症例であり，これらの症例ではとりわけ有意なBNP上昇を認めた．産科合併症は1例に子宮内胎児発育不全，1例に切迫早産を認めた．分娩時期は妊娠37.4±1.5週であり，分娩方法は3妊娠が経腟分娩，2症例が帝王切開術であり，いずれも産科的適応で帝王切開術となっていた．産褥期に心血管イベントに伴い内服薬追加となった症例が2例であった．
【考察】Jatene術後合併妊娠では遺残病変が周産期の心血管イベントのリスク因子として考えられた．特に妊娠中のBNP上昇症例ではさらなる注意が必要と考えられた．

P1-3-3　CPXを施行し妊娠･出産可能と判断する一助としたファロー四徴術後，完全房室ブロックの一例

西田 剛士[1)]，畠山 欣也[2)]，國崎 純[3)]，堀田 智仙[2)]
[1)]市立釧路総合病院 小児科，[2)]札幌医科大学 小児科学講座，[3)]苫小牧市立病院 小児科
Takeshi Nishida[1)], Kinnya Hatakeyama[2)], Jyun Kunisaki[3)], Norihisa Horita[2)]
[1)]Dept. of Pedi. Kushiro city General Hospital,
[2)]Dept. of Pedi. Sapporo Medical University School of Medicine, [3)]Dept. of Pedi. Tomakomai city Hospital

【背景】先天性心疾患の術後症例において，単独の病変だけではないため妊娠・出産の適応についてはガイドラインだけでは判断に苦慮する．
【目的】ファロー四徴術後で肺動脈狭窄を呈し，かつ，完全房室ブロックの挙児希望の症例に対して妊娠・分娩可能か判断するため，CPXでの評価を試みた．
【症例】35歳女性．当院胸部外科にてファロー四徴の診断で2歳時に心内修復術を施行された．心室中隔欠損の遺残短絡があり10歳時に心室中隔欠損再閉鎖術が施行された．数年前より完全房室ブロックを認めていたが，症状もないなめ経過観察されていた．今回，挙児希望とのことで数年ぶりに胸部外科受診．心臓カテーテル検査目的のため当科に初めて紹介となった．
【経過】心臓カテーテル検査施行した．RV 52/7，mPA 51/7 (17)，rtPA 42/7 (15)，ltPA 31/6 (14)，LV 121/8，末梢性の肺動脈狭窄を認めた．しかし，完全房室ブロックにより，心室固有調律は50回/分前後で，日常生活に支障はないものの妊娠中の血行動態の変化に対応できるかどうか判断に苦しむためCPXを施行した．ramp プロトコールで125Wattsの負荷を加えた．完全房室ブロックのため，心拍数の上昇は116回/分にとどまったが，VO2 (ml/kg/min)：33．0 (94%of predicted) と良好な運動能を示し妊娠･分娩は可能であろうと判断した．現在外来経過観察中である．
【考案】複雑な病変および病態が混在する場合，妊娠分娩可能かどうかの判断の際CPXは有用である．

P1-3-4　先天性心疾患合併妊娠における妊娠中のBNP値に関する検討
Clinical study of brain natriuretic peptide level during pregnancy in pregnant women with congenital heart disease

牧野 康男[1)]，土山 史佳[1,2)]，金野 潤[1,2)]，秋澤 叔香[1,2)]，井手 早苗[1,2)]，三谷 穣[1,2)]，篠原 徳子[1)]，小川 正樹[1,2)]，松田 義雄[1,2)]
東京女子医科大学 [1)]母子総合医療センター，[2)]産婦人科，[3)]循環器小児科
Yasuo Makino[1)], Fumika Tsuchiyama[1,2)], Jun Konno[1,2)], Yoshika Akizawa[1,2)], Sanae Ide[1,2)], Minoru Mitani[1,2)], Tokuko Shinohara[3)], Masaki Ogawa[1,2)], Yoshio Matsuda[1,2)]
[1)]Dep. of Obstetrics and Gynecology, [2)]Perinatal Medical Center, [3)]Dep. of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

【目的】非妊娠時には心不全の重症度を反映するとされるB type natriuretic peptide (BNP) の妊娠中の推移と臨床症状，検査所見などとの関連性を先天性心疾患合併 (CHD) 妊娠について検討した．
【方法】BNPはCHD妊娠 (A群，n=35) では外来受診時に測定し，インフォームドコンセントを得られた正常群 (B群，n=24)との比較は妊娠前期，中期，後期の3点でおこなった．100 pg/ml以上をBNP異常高値と定義した．浮腫や易疲労感などがみられる場合を「心不全徴候」とし，心機能異常は循環器専門医による心臓超音波所見により診断した．
【成績】1) A群の平均分娩週数は36.6週，早産例は12例であった．2) A群のBNP値は妊娠後期に有意に上昇し，B群と比べると全ての時期で高値を示した (ANOVA: $p<0.05$)．3) BNP異常高値は7例 (20%) で，早産は4例となったが，それ以外の群との間で有意な因子は認められなかった．4) 心不全徴候を伴ったBNP異常高値の2例は (1) 妊娠36週，修正大血管転位症，BNP 590.4pg/ml (2) 妊娠31週，完全大血管転位症，BNP 102.4pg/mlであった．
【結論】CHD妊娠において，BNPは妊娠後期に明らかに高値を示す．臨床所見や検査値との関連はみられないが，早産などの予後不良例につながる異常高値を示す症例が2割にみられるため，CHD妊婦管理において重要な検査項目と思われた．

P1-3-5 妊娠によりASDの再開通を見たAmplatzer心房中隔欠損閉鎖栓による閉鎖の1症例
The case of ASD recanalization with ASO closure according to pregnancy

小林 俊樹，小島 拓朗，白石 昌久，葭葉 茂樹
埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科

Toshiki Kobayashi, Takuro Kojima, Masahisa Shiraishi, Shigeki Yoshiba
Pediatric Cardiology dept, Saitama Medical University International Meidcal Center

【目的】 Amplatzer心房中隔欠損閉鎖栓 (ASO) にて心房中隔欠損を閉鎖 (ASD) した女性例，妊娠を契機にASD再開通を見た症例を経験したので報告する．
【症例】 34歳女性，33歳でASDにASO留置を施行．Balloon sizingは24.6mmであったが心房中隔は菲薄で中隔瘤を形成．26mm ASOの留置を試みたがwiggleで外れ28mmに変更した．残存短絡が消失し，留置の約1年半後に妊娠した．妊娠途中よりASOのIVC側より短絡の再発を疑うTTE所見を得た．分娩後も同様の所見が継続するためにTEEを行い，ASOの下端が心房中隔を巻き込みながらIVC内腔に落ち込み，そこが裂けて心房間短絡が再燃していることが確認された．短絡血流量が少ないために経過観察とし，1年後にはTTEにて短絡血流の消失を確認した．
【考察・結語】 瘤状の菲薄な心房中隔に大きなASO留置と，閉鎖後の心房容量の減少によるASOのIVC内腔への落ち込み．妊娠による循環血流量増加により左房圧が上昇しASOによる心房中隔の穿孔を招いたと推察される．当院では既にASOにてASD閉鎖後に妊娠・出産を経験した症例が10例弱いるが，他の症例は順調に経過している．しかし菲薄な心房中隔を持つASO留置症例は妊娠時に注意深い観察が必要と考えられた．

P1-4-1 ―Jatane術後遠隔期成人例の臨床像と社会生活像
Clinical outcomes of adults after atrial switch operation

寺師 英子[1)]，宗内 淳[1)]，倉岡 彩子[1)]，竹中 聡[1)]，杉谷 雄一郎[1)]，長友 雄作[1)]，大村 隼也[1)]，堀端 洋子[2)]，落合 由恵[3)]，渡辺 まみ江[1)]，城尾 邦隆[1)]
九州厚生年金病院 [1)]小児器科，[2)]循環器科，[3)]心臓血管外科

Eiko Terashi[1)], Jun Muneuchi[1)], Ayako Kuraoka[1)], Satoshi Takenakai[1)], Yuichiro Sugitani[1)], Yusaku Nagatotmo[1)], Shunya Ohmura[1)], Yoko Horibata[2)], Yoshie Ochiai[3)], Mamie Watanabe[1)], Kunitaka Joo[1)]
[1)]Department of Pediatrics, [2)]Department of Cardiology, [3)]Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu Koseinenkin Hospital

【背景と目的】 Jatene術後成人例が増加してきたことを受けて，その臨床像と社会生活像を明らかにすること．
【対象・方法】 1982～2012年までに当院で施行したJatane手術114例のうち，現在18歳以上に達した30例 (男21：女9，平均年齢22.7歳)について，循環動態や社会生活状況を診療録から後方視的に調査した．
【結果】 病型はI型16例，II型13例，III型1例で，冠動脈Shahar分類は1;20例，4;2例，9;1例，2a;3例，3a;2例，7b;1例，7c;1例で，術式は一期的修復16例，段階的修復14例であった．遺残病変として大動脈閉鎖不全 (≧ I度) 15例 (50%)，肺動脈狭窄15例 (うち14例に対しBAPを施行)，冠動脈閉塞2例であった．再手術6例は右室流出路・肺動脈形成2例，大動脈弁置換1例，大動脈基部置換2例，CABG1例であった．NYHA分類は全例I～IIであり(低酸素脳症のため寝たきり1例)，利尿薬・ACE阻害薬内服を継続している2例以外は半年～1年に1回の外来受診で経過観察されていた．就業状況はfull time16例，part time2例，主婦2例，学生6例，無職2例であり，3例が結婚し，2例が出産を経験していた．
【結論】 再手術やカテーテル治療を必要とする症例は多かったが，9割以上の症例で日常生活に支障をきたさず，5割以上が自立した生活を送ることができていた．

P1-4-2 ACHD患者と社会保障 ー医療費を中心にー
A patient and social security – Mainly medical expenses –

小山田 文子
患者

Fumiko Oyamada
Patient

【はじめに】最近手術により多額の補助を受けた．術後の医療費増は予想外だった．制度改正が気になる時，現状どれだけ頼っているだろうか．
【医療費】手術：TCPC変換・PM装着（入院47日間），総額6,483,218円（うち食費等28,218円），更正医療利用（低所得）で33,218円だった．高額医療では99,018円（市民税非課税）・188,418円（課税）．術後：通院1回につきPM・薬剤管理，血液検査5,460円増，薬は約10,000円増．［重度身障者で支払い後，全額助成］．行政の負担割合は，更正医療：国1/2, 県・市1/4，重度身障者医療費助成：県・市1/2.
【自立支援】週1h，月4日利用で885円（1割負担）［市民税非課税世帯は支払い免除（市独自制度）］
【月収】障害年金：65,541円. パート（試算）：週20h, 時給830円として66,400円. 重度身障者扶養年金：20,000円（任意加入）
【考察】県や市の負担は大きい．一般の半分の勤務では非正規雇用，年を経るごと金銭的に厳しく，年金があっても生活は厳しい．支援の効果は収入や生活費に占める医療費等の割合から見られないか．私は親や主治医の助けで制度を活用できた．親の力が弱い場合，親やパートナーを亡くした時，軽度の方は現状安心して暮らせない．
【まとめ】多くの支援はあるが，収入が限られており，負担が増せば将来への希望が持てない．

P1-4-3 年長児から成人期の先天性心疾患外科治療における現状の問題点
Current problems in Surgical treatments of congenital heart disease for older child to adult.

中西 啓介，川崎 志保理，森田 照正，稲葉 博隆，山本 平，桑木 賢治，土肥 静之，松村 武史，嶋田 晶江，天野 篤
順天堂大学医学部 心臓血管外科

Keisuke Nakanishi, Shiori Kawasaki, Terumasa Morita, Hirotaka Inaba, Taira Yamamoto, Kenji Kuwaki, Sizuyuki Dohi, Takeshi Matsumura, Akie Shimada, Atsushi Amano
Department of Cardiovascular Surgery, Juntendo University, School of Medicine, Tokyo, Japan

【はじめに】年長児以降の先天性心疾患の外科治療を，小児もしくは成人心臓外科医が行うかは議論がある．症例を通し，年長児から成人期の先天性心疾患外科的治療における現状の問題点を示す．
【症例】症例1は，ASDの13歳男児．ASD直接閉鎖術を施行したが経年的に裂けて，遺残短絡を生じた．6年後に再手術を要し，パッチ閉鎖により軽快した．症例2は，不完全型AVSD術後MRの51歳女性．僧房弁形成術時にcleft閉鎖に加え，乳頭筋接合術を行い完全にMRは消失した．症例3は64歳女性．原因不明な炎症性の左右の肺動脈分岐部PSに対し，他院にてPA再建手術を受けるも再狭窄を来した．その後，当院にてone and a half repairを施行し，経過は良好であった．
【考察及び結論】症例1：ASDは，成人ではパッチ閉鎖，小児では直接閉鎖が一般的に選択されるが，年長児に対しては，成人の手術法を適応する必要があると思われた．症例2：成人期にcarry overされた弁疾患に，成人心臓外科の弁形成術を加えることにより，良好な結果が得られた．症例3：成人心臓外科の症例に，小児心臓外科手術の応用が有効であった．年長児や成人先天性心疾患は，小児・成人双方に精通した外科医が治療を行えれば最善であるが，そのような施設はほとんどないのが現状である．今回は手術適応については言及していないが，術式においては，大学病院のような小児心臓外科医，成人心臓外科医を有する施設で双方の技術知識の共有が有用であると思われた．

P1-4-4 精巣悪性腫瘍を併発した心室中隔欠損兼肺動脈狭窄術後のダウン症候群の1例

Testicular seminoma complicated to a Down patient with operated ventricular septal defect and pulmonary stenosis

堀口 泰典
KKR立川病院 小児科

Yasunori Horiguch
KKR Tachikawa Hospital pediatric dept

【背景】 先天性心疾患心内修復術後，成人する患者さんが増加し「成人病」併発の報告も散見される．
【目的】 心室中隔欠損 (VSD) 兼肺動脈狭窄術後のダウン症候群 (Down) の症例に精巣悪性腫瘍の併発を経験したので報告する．
【症例】 36歳男性．出生直後Down，VSD肺高血圧 (PH) と診断された．PHは“oversystemic”であった．幸い右室流出路狭窄の発達でPHは改善．心内修復術を受け経過良好であった．36歳1か月ころ家族が右鼠蹊部腫脹に気付いた．無症状だが腫大し1か月後たまたま心臓外来で受診した時には11cm×9cmの充実性で圧痛の無い孤立性腫瘤を皮下に認めた．母子手帳に記載無く，母親も記憶が無かったが停留精巣の腫瘍化が疑われた．画像では周囲に僅かに浸出液を伴う実質性腫瘍であった．泌尿器科にて摘出されたが組織では精巣に発生したseminomaであった．幸い明かな転移は無く，経過観察されている．
【考案】 停留精巣の診断は触診で容易である．本例は出生直後から心疾患を伴うDownと診断され受診機会が多かったが，全く指摘されなかった．成長後は無症状なら胸腹部以外の診察機会は減少するため乳幼児期の診察の重要性が高い．既存疾患のある児はそれに関連する診察となるが他疾患 (特にリスクの高いもの) を見落さない丁寧な診察が要求される．
【結論】 1) VSD,PH，Downで停留精巣の悪性腫瘍を併発した1例を報告した．
2) 診察時には循環器関連臓器だけでなく全身を対象としたきめ細かな診察が重要と思われた．

P2-1-1 右肺動脈低形成に伴う肺高血圧症の一例

A case of unilateral hypoplasia of right pulmonary artery presenting with pulmonary hypertension

坂本 一郎[1)]，阿部 弘太郎[1)]，砂川 賢二[1)]，山村 健一郎[2)]
九州大学病院 [1)]循環器内科，[2)]小児科

Ichiro Sakamoto[1)], Kohtaro Abe[1)], Kenji Sunagawa[1)], Ken-Ichiro Yamamura[2)]
[1)]Department of Cardiovascular Medicine, [2)]Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital

A 68 year old female presented with worsening exertional dyspnea. Six years earlier, s he was performed aortic valve replacement using 21mm Carpentier-Edwards pericardial aortic valve for aortic regurgitation, coronary artery bypass graft (LITA to LAD) and ligation of right coronary artery to right pulmonary artery fistula. Her symptom was worsening gradually.

Initial examination, her oxygen saturation was 98% and six minute walk distance was 379m.

On cardiopulmonary exercise test peak VO2 was 12.7ml/min/kg (56%) with desaturation from 96% to 89%. Echocardiogram revealed normal left ventricular size, normal left ventricular ejection fraction, normal prosthetic valve function, estimated right ventricular systolic pressure of 69mmHg and no congenital anomaly. Chest CT demonstrated unilateral hypoplasia of right pulmonary artery and 99m macroaggregate albumin perfusion image showed complete absence of perfusion to the right lung.

Right heart catheterization demonstrated a right atrial pressure of 10/11/8mmHg, a pulmonary artery pressure of 65/11mmHg (mean 29mmHg) and mean pulmonary capillary wedge pressure of 11mmHg. Pulmonary vascular resistance was calculated at 9Woods units and Fick cardiac index was calculated to be 1.72L/min/m2. Right ventricular and pulmonary artery angiography revealed unilateral hypoplasia of right pulmonary artery. Right heart catheterization did not reveal a shunt.

We started medical therapy with beraprost, tadalafil and bosentan. Her symptom had improved gradually.

Unilateral hypoplasia of right pulmonary artery is rare congenital anomaly. Patients with unilateral hypoplasia of right pulmonary artery often presents in adulthood with recurrent pulmonary infections, dyspnea, hemoptysis and pulmonary hypertension. Beraprost, tadalafil and bosentan served as an effective treatment for pulmonary hypertension in patients with unilateral hypoplasia of right pulmonary artery.

P2-1-2　完全大血管転位 セニング術後に心不全と肺高血圧症を合併した成人男性の一例

山本 真吾，和田 浩，坂倉 建一，松本 充也，石田 弘毅，池田 奈保子，片山 卓志，荒尾 憲司郎，
平原 大志，船山 大，須賀 幾，菅原 養厚，阿古 潤哉，百村 伸一
自治医科大学付属さいたま医療センター 循環器科

Yamamoto Shingo
Department Of Cardiovascular Medicine, Saitama Medical Centor, Jichi Medical University

【症例】34歳男性.
【主訴】労作時呼吸苦.
【現病歴】生後まもなく完全大血管転位と診断．都内小児専門医療施設にて1歳時にセニング手術施行．以後20歳まで同院外来通院も就業とともに自己中断．34歳時労作時呼吸苦増悪．徐々に起坐呼吸も出現したため当院救急搬送．急性非代償性心不全と低酸素血症の診断にて入院加療.
【入院後経過】陽圧換気療法および強心剤利尿剤にて急性非代償性心不全より離脱後も低酸素血症残存．両心カテーテル検査にて平均肺動脈圧の上昇と右室拡張末期圧の上昇および心拍出量の低下が認められた．肺動脈狭窄およびシャント血流の残存は認められなかった．肺血流換気シンチグラフィではびまん性斑状欠損と区域性血流欠損の混在が認められた．乳児期の完全大血管転位症セニング術後に，成人期の体循環右室の収縮機能低下に伴う急性非代償性心不全および肺循環左室による肺高血圧の合併による低酸素血症と考え治療開始．在宅酸素と抗凝固療法および少量シルデナフィルを導入.
【結語】乳児期手術の完全大血管転位セニング術後では，成人遠隔期に体循環右室の機能低下により心不全へ移行することはよく知られているが，本例では成人遠隔期に肺高血圧を合併し，肺動脈性肺高血圧，左心 (右心) 疾患に伴う肺高血圧，慢性肺血栓塞栓症の混在した病態であると考えられる症例のため報告する.

P2-1-3　small ASDを伴う肺動脈性肺高血圧症の1例
A case of pulmonary arterial hypertension with small ASD

油谷 伊佐央[1)]，藤田 修平[2)]，井上 己音[1)]，平澤 元朗[1)]，丸山 美知郎[1)]，永田 義毅[1)]，臼田 和生[1)]
富山県立中央病院 [1)]内科 (循環器)，[2)]小児科

Isao Aburadani[1)], Shuhei Fujita[2)], Oto Inoue[1)], Motoaki Hirazawa[1)], Michiro Maruyama[1)], Yoshiki Nagata[1)], Kazuo Usuda[1)]
[1)]Dept. of Cardiology, [2)]Dept. of Pediatrics, Toyama Prefectural Central Hospital

症例は49歳女性．以前より高血圧を指摘されていたが無加療であった．2009年の検診にて高血圧および腎機能障害を指摘され，精査目的に当院内科へ紹介受診となった．胸部レントゲンで心拡大，心電図では右心負荷所見を認めた．心エコーでは著明な右心系拡大と13mmの心房中隔欠損を認め，うっ血性心不全の疑いにて当科へ紹介となった．心臓カテーテル検査では冠動脈に有意狭窄なし．Qp/Qsは1.1であった．PCWPの上昇はなかったが，mean PA 35mmHgと上昇を認め，PAH+small ASDと診断した．以後Bosentanを含む多剤併用内服療法を開始した．経過中高分化型肺腺癌に対して胸腔鏡下に肺部分切除術を施行し，その際の肺動脈病理所見ではHeath-Edwards分類 Grade 2-3の所見であった．最大限の内服加療にても肺動脈圧は64/22(40) mmHgと十分な低下は得られておらず，Epoprostenolの導入およびASDの閉鎖を考慮している.

A 49 year-old female with untreated hypertension was referred to our hospital for the evaluation of hypertension and renal dysfunction. Her chest X-ray showed cardiomegaly, and ECG suggested right heart overload. Echocardiography showed remarkable right heart dilatation and atrial septal defect. She was referred to our department suspected to have congestive heart failure. Cardiac catheterization demonstrated no evidence of coronary artery stenosis and Qp/Qs ratio was 1.1. Mean PA was increased to 35 mmHg without increased PCWP. We diagnosed pulmonary arterial hypertension with small ASD. Thereafter we strated oral multidrug therapy including bosentan. During the course of treatment, well-differentiated lung adenocarcinoma was detected. She underwent lung partial resection and the pathology of pulmonary artery showed grade 2 to3 in Heath-Edwards classification.

Up to the present time, we could not achieve enough PA lowering effect with the maximal oral therapies. Introduction of epoprostenol and occlusion of ASD were under consideration.

P2-1-4 Eisenmenger症候群前向き研究の参加募集
Recruitment of entry into the prospective study of Eisenmenger syndrome

坂崎 尚徳[1)]，丹羽 公一郎[2)]
[1)]兵庫県立病院 小児循環器内科，[2)]聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科

Hisanori Sakazaki[1)], Koichiro Niwa[2)]
[1)]Pediatric Cardiology dept, Hyogo Prefectural Amagasaki Hospital,
[2)]Department of Cardiology Cardiovascular Center dept, St Luke's International Hospital

【目的】 Eisenmenger症候群 (ES) 成人例の生命予後，治療状況，臨床症状，心機能・不整脈・全身合併症に関する臨床検査を追跡調査し，疾患標的療法 (Disease targeting therapy；以下DTT) の長期的な臨床効果および安全性を調査すること．

【方法】 各施設で経過観察中の16才以上のES症例を一次登録し，患者背景因子，登録までの罹病状況，臨床検査所見，治療状況を調査し，臨床的悪化事象および臨床検査の追跡調査を行う．臨床的悪化などの基準に基づき，DTT開始または追加する症例を二次登録する．薬剤開始前または追加後3ヶ月後以降に6分間歩行テストを行い，さらに薬剤を追加するかどうか判断する．ただし，薬剤の開始および追加の決定，開始薬剤，追加薬剤およびその投与量については，主治医の裁量に委ねられる．二次登録後，薬剤追加中止の有無に関わらず，臨床的悪化事象，有害事象および臨床検査の追跡調査を行う．本年1月から3年間登録し，平成30年3月末まで調査を行う予定であり，本研究への参加を募る次第である．

P2-2-1 成人先天性心疾患患者におけるトルバプタンの使用経験
A experience of using Tolvaptan for adult congenital heart disease

安孫子 雅之[1)]，原田 元[2)]，朝貝 省史[2)]，本田 啓[2)]，泉 岳[2)]，清水 美妃子[2)]，石井 徹子[2)]，稲井 慶[2)]，杉山 央[2)]，篠原 徳[2)]，富松 宏文[2)]，中西 敏雄[2)]
[1)]東京女子医科大学病院 循環器小児科，[2)]東京女子医科大学病院

Masayuki Abiko[1)], Gen Harada[2)], Seiji Asagai[2)], Kei Honda[2)], Gaku Izumi[2)], Mikiko Shimizu[2)], Tetsuko Ishii[2)], Kei Inai[2)], Hisashi Sugiyama[2)], Tokuko Shinohara[2)], Hirofumi Tomimatsu[2)], Toshio Nakanishi[2)]
[1)]Pediatric cardiology dept, Tokyo women's medical university Hospital,
[2)]Tokyo women's medical university

バソプレシンV2受容体拮抗薬であるトルバプタンは，腎集合管での水再吸収を抑制し利尿作用をもたらす．内科領域ではうっ血性心不全の管理に有用とされるが，先天性心疾患患者での使用報告例は少ない．今回3症例での使用経験を報告する．

【症例1】 39歳，女性．ファロー四徴症，心内修復術後．心不全急性増悪で入院し，急性期のフロセミド持続静注中止後，トルバプタン0.05mg/kg/日から開始し0.21mg/kg/日まで漸増した．良好な利尿が得られ，血清Naはベースが130前半から130後半へ変化した．

【症例2】 15歳，男性．右室型単心室，APC Fontan術後のPLE合併例で，TCPC conversion施行した．術後の水分管理でフロセミド，スピロノラクトン，トリクロルメチアジドに加えトルバプタンを0.05mg/kg/日から開始，0.3mg/kg/日まで漸増し胸水の改善，体重減少を認めた．内服前後で血清Naは変化なかった．

【症例3】 14歳女性．右室型単心室，Fontan術後で，心不全増悪による腹水貯留を認めた．フロセミド，スピロノラクトンに加えトルバプタンを0.04mg/kg/日から開始し0.15mg/kg/日まで漸増した．腹水は改善し，内服前後で血清Naは変化なかった．

成人先天性心疾患患者においても，トルバプタンは血清Naを低下させずに体液貯留を改善させるのに有効であると考えられる．

P2-2-2 左室型単心室症術後成人期に心肺停止をきたし，救命しえた一例

Resuscitation from ventricular fibrillation in an adult patient after ventricular septation for double-inlet left ventricle: case report

谷垣 徹[1)]，高 英成[2)]，小林 奈歩[3)]，椿本 恵則[1)]，五十殿 弘二[1)]，坂谷 知彦[1)]，木村 晋三[1)]，
松尾 あきこ[1)]，井上 啓司[1)]，藤田 博[1)]，北村 誠[1)]
京都第二赤十字病院 [1)]循環器内科，[2)]心臓血管外科，[3)]小児科

Toru Tanigaki[1)], Eisei Kou[2)], Naho Kobayashi[3)], Yoshinori Tsubakimoto[1)], Koji Isodono[1)], Tomohiko Sakatani[1)], Shinzo Kimura[1)], Akiko Matsuo[1)], Keiji Inoue[1)], Hiroshi Fujita[1)], Makoto Kitamura[1)]
[1)]Department of Cardiology, [2)]Department of Cardiovascular surgery, [3)]Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kyoto Daini Hosptal

症例は35歳男性．生後5カ月で左室型単心室症と診断され，2歳時に肺動脈絞扼術，9歳時に心室中隔形成術と肺動脈再建術，永久ペースメーカー移植術を実施された．18歳時にペースメーカージェネレーターを抜去された後は医療機関への通院が途絶えていた．平成24年4月勤務中に心肺停止状態となり，救急隊による心肺蘇生術と自動体外除細動器作動により蘇生に成功した（推定心肺停止時間16分）．初期心電図波形は心室細動であった．心エコー検査では心室中隔形成術部に高輝度構造物と左右シャント血流，大動脈弁直下に痕跡的右心室を確認した．低体温療法を実施し，神経学的後遺症なく覚醒した．蘇生後の心電図では完全房室ブロックを認めた．入院後検査では冠動脈に有意狭窄は認められず，右心カテーテル検査ではCO=3.93L/min，CI=1.93L/min/m2，Qp/Qs=1.3，PA=42/17(27) mmHg，PVRI=3.6Wood/m2であった．第28病日に埋め込み型除細動器移植術を実施し，第35病日に独歩退院となった．左室型単心室症術後成人期に心肺停止をきたし，救命しえた一例を経験したので，若干の文献的考察を加えて報告する．

P2-2-3 循環器関連以外の症状を契機に胸部造影3DCTを施行し，診断し得た血管輪の二成人例

The usefulness of the enhanced chest 3DCT for the detection of the adult vascular ring patients suffered from digestive and respiratory symptom

藤本 一途[1)]，喜瀬 広亮[1)]，藤井 隆成[1)]，富田 英[1)]，上村 茂[1)]，大山 伸雄[2)]，曽我 恭司[2)]
昭和大学横浜市北部病院 [1)]循環器センター，[2)]こどもセンター

Kazuto Fujimoto[1)], Hiroaki Kise[1)], Takanari Fujii[1)], Hideshi Tomita[1)], Shigeru Uemura[1)], Nobuo Oyama[2)], Takashi Soga[2)]
[1)]Cardiovascular Center, [2)]Department of Pediatrics, Showa University, Northern Yokohama Hospital

【背景】血管輪は乳幼児期に発症することが多く，成人期に指摘されることは比較的稀である．今回循環器関連以外の消化器・呼吸器症状を契機に胸部造影CTを施行し，血管輪を診断し得た成人二症例を経験したので報告する．
【症例1】69歳男性．主訴：発熱，咳嗽，食欲不振．現病歴：前医にて肺炎と診断され，膿胸の合併を疑われたため当院搬送入院となった．入院時の胸部造影3DCTにて左側大動脈弓・右鎖骨下動脈起始異常を認め，右鎖骨下動脈膨隆部により気管・食道が圧迫されていた．罹患前から窒息の既往・食事摂取不良であり血管輪の肺炎への関与が疑われた．現在罹患後4ヵ月経過し呼吸器症状は改善しているため経過観察中である．
【症例2】45歳女性．主訴：前胸部の閉塞感，喉頭の違和感，嘔吐．41歳時に健診で大動脈陰影の異常を指摘され，胸部造影3DCTにて右側大動脈弓・左鎖骨下動脈起始異常を指摘されたが，症状乏しく経過観察となった．45歳時に症状を認め当科受診．CT上右側大動脈弓から気管・食道が圧迫されていた．上部消化管内視鏡検査施行し上部食道が後方から拍動性の圧迫を受けており，血管輪による食道圧迫と判断された．現在PPI投与にて経過観察中である．
【まとめ】成人において循環器関連以外の消化器・呼吸器症状の原因検索目的にて胸部CT検査を施行された場合には，血管輪をはじめとした大血管系の異常も鑑別に挙げる必要がある．

P2-2-4　ケロイド体質の患者に発症した収縮性心膜炎の一例
A case of constrictive pericarditis with keloid diathesis

新田 哲也[1)]，田原 昌博[1)]，下薗 彩子[1)]，正岡 佳子[2)]，山田 和紀[3)]
土谷総合病院 [1)]小児科，[2)]循環器内科，[3)]心臓血管外科

Tetsuya Nitta[1)], Masahiro Tahara[1)], Saiko Shimozono[1)], Yoshiko Masaoka[2)], Kazunori Yamada[3)]
[1)]Department of Cardiovascular Medicine, [2)]Department of Cardiovascular Surgery,
[3)]Department of Pediatrics, Tsuchiya General Hospital

29歳男性．小児期からケロイドが生じやすかった．学校健診で心雑音を指摘され大動脈弁下狭窄症と診断．10歳時に大動脈弁下狭窄解除術を施行．術後胸骨切開部にケロイド出現．12歳時の心臓カテーテル検査で左室流出路狭窄残存しており13歳時に今野法による左室流出路拡張術，大動脈弁置換術を施行．術直後よりケロイド再出現し微熱遷延．23歳時に健診で肝機能障害を指摘され，27歳より倦怠感と易疲労感出現のため消化器内科を受診し鬱血性肝障害と診断．心臓手術既往のため心不全が疑われ当院紹介．BNP 60.8 pg/ml，心電図上右室肥大とV1～V5でST低下，心エコー上拡張早期僧帽弁輪速度 (E') 14.0cm/sec, 心拍出量 (CO) 3.40 l/minであり，心臓カテーテル検査で右室拡張末期圧 33 mmHgと上昇，dip and plateau波形を認め，胸部CTで心膜の肥厚と石灰化を認めた．以上よりCPと診断，心膜切除術を施行．術後E' 6.4 cm/sec，CO 4.25 l/minと改善した．病理組織学的所見は硝子様結合織増生とフィブリン様物質内の好中球散在性浸潤像を認め，CPに矛盾しない所見であった．前回手術時の右室流出路の人工血管パッチが胸骨裏に高度に癒着しており，発症機序に人工物に対する自己免疫反応の関与が考えられたが，手術侵襲という物理的刺激に加え，ケロイド体質の創傷治癒過程の異常に伴う皮膚の持続的慢性炎症および線維性増殖が心膜周囲の癒着や線維化に関与している可能性も考えられた．ケロイドとCPの関連を示唆する報告は無く今後も症例の蓄積が望まれる．

P2-3-1　姑息手術に起因する右肺動脈閉塞性病変に対するファロー根治術後再手術の二例
Resurgery for repaired TOF with obstructive lesion of the right pulmonary artery associated with a palliative surgery. – The effectiveness of bypass grafting between main and right pulmonary artery –

高木 伸之，中島 智博，橘 一俊，宮木 靖子，樋上 哲哉
札幌医科大学附属病院 第二外科

Nobuyuki Takagi, Tomohiro Nakashima, Kazutoshi Tachibana, Yasuko Miyaki, Tetsuya Higami
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sapporo Medical University School of Medicine

【はじめに】ファロー四徴症 (TOF) 根治術後の再手術の中で，姑息術による合併症が原因で再手術となる症例が存在し，時に術式の選択に困難を伴う．
【目的】Water-Stone (WS) 短絡術による右肺動脈の高度狭窄および右Original Glenn (OG) 短絡術後の右肺動脈血流低下に対する再手術の二例に対して，人工血管による右肺動脈—主肺動脈バイパス術を施行し良好な結果を得たので，本術式の有用性について検討した．
【症例】症例1は，27歳，男性．姑息術としてWS短絡術後，13歳時に肺動脈弁輪拡大 (TAP) による根治術を行った．WS部は経大動脈的にパッチ閉鎖した．17歳時に遺残VSD，PR，TRに対しVSD再閉鎖，生体弁によるPVR，TVRを行った．最近になって動悸，下腿浮腫を自覚するようになり，心エコー検査で重度のPRおよびPHを指摘され当科紹介となった．心カテにてWS吻合部のkinkingによる右肺動脈の高度狭窄および肺動脈弁位生体弁機能不全と診断．右室圧78mmHg，RVEDVI 153.6ml/M2，RVEF 29%であった．これに対して，再PVRおよび人工血管による右肺動脈－主肺動脈バイパス術を行った．術後の右室圧は36mmHgと良好に改善した．
症例2は55 歳，男性．姑息術としてOG短絡術後，35歳時にTAPによる根治術を行った．この時OG吻合はintactとした．術直後の心カテでは右室圧38mmHg，SVC圧10mmHgと良好な結果が得られた．最近になり，動悸，易疲労感を自覚するようになり当科へ紹介された．精査の結果，重度PR，左肺動脈圧90mmHgと上昇し，SVC造影にてSVC血流の多くが発達した奇静脈を経由して，下大静脈から右室，左肺動脈へと還流していた．肺血流シンチグラムでも，左肺への血流シフトを認めた．これに対して，PVRおよび人工血管による右肺動脈－主肺動脈バイパス術を行った．術後の右室圧は35mmHgと良好に改善した．
【結語】WSおよびOG短絡術後の右肺動脈閉塞性病変の二例に対して，人工血管による右肺動脈－主肺動脈バイパス術を行い良好な結果を得た．右肺動脈に対する姑息術後の再手術では，高度の癒着や上行大動脈による圧迫など，直達手術による十分な修復が困難なことがあり，本術式は有効な解除手段と思われた．

P2-3-2 姑息術のみで成人期に至ったPA/VSD，MAPCAに対し一期的にUnifocarizationおよび心内修復を行った1例

Successful surgical repair of adult PA/VSD, MAPCA, a case report

夫津木 綾乃[1)]，羽室 護[1)]，吉澤 康祐[1)]，今井 健太[1)]，吉川 英治[1)]，大野 暢久[1)]，藤原 慶一[1)]，
平海 良美[2)]，佃 和弥[2)]，坂崎 尚徳[2)]
兵庫県立尼崎病院 心臓センター [1)]心臓血管外科，[2)]小児循環器内科

Ayano Futsuki[1)], Mamoru Hamuro[1)], Kosuke Yoshizawa[1)], Kenta Imai[1)], Eiji Yoshikawa[1)],
Nobuhisa Ohno[1)], Keiichi Fujiwara[1)], Yoshimi Hiraumi[2)], Kazuya Tukuda[2)], Hisanori Sakazaki[2)]
[1)]Department of Cardiovascular Surgery, [2)]Department of Pediatric Cardiology,
Heart Center, Hyogo Prefectural Amagasaki hospital

【背景】近年，小児PA/VSD，MAPCAに対するUnifocarization (UF) + 心内修復 (ICR) の治療成績は向上しているが，成人例の報告は少ない．今回，姑息術で成人期まで至ったPA/VSD，MAPCAにUF + ICRを行い，良好な治療結果を得たので報告する．
【症例】40歳，女性．小児期に心臓カテーテル検査でPA/VSD，MAPCAと診断された．17歳時に左modified BT shunt (6mm) を受け，経過観察されていた．29歳で第1子を出産．38歳頃から心不全と不整脈で入院を繰り返すようになり，精査加療目的で当院を紹介受診された．MAPCAは左1本，右2本の計3本で，central PAは比較的良好に発達していた．SpO2：85% (RA)，PA index：263，PAP：20/17 (19) mmHg，LVEDV index：162ml/m^{2}で，根治可能と判断した．左MAPCAは環流域が狭く，UF不要と考え，術前にコイル塞栓術を行った．
【手術】正中切開でapproach．人工心肺確立後，BT shuntを閉鎖．上大静脈と上行大動脈との間で右MAPCAを剥離．右上葉へ環流するMAPCAは，dual supplyであったため，大動脈側で結紮した．右下葉へ環流するMAPCAは，下行大動脈側で切離し，自己心膜で拡大形成した右肺動脈中下葉枝へ吻合した．心停止後，右房切開にてIVC isthmusをablation．右室流出路を切開し，肥厚心筋を一部切除．VSDをPTFE patchで閉鎖した後，23mm CEP Magna EASEを内挿した26mm J graftで右室流出路を作成．TVPを行い，手術を終了した．術中BP：96/59，PAP：51/23
【経過】術後5日目に抜管．術後31日目に退院した．術後2カ月の現在，不整脈なく，NYHA class Iで経過良好である．
【結語】成人PA/VSD，MAPCAの根治例を経験した．今後も注意深い経過観察が必要であると考える．

P2-3-3 多大な体肺動脈側副血行路を伴ったファロー四徴症修復術後僧帽弁閉鎖不全に対する手術の工夫

A case of mitral valve repair for mitral regurgitation after TOF repair with massive aorto-pulmonary collateral.

安達 理[1)]，齋木 佳克[1)]，柿崎 周平[2)]
東北大学病院 [1)]心臓血管外科，[2)]小児科

Osamu Adachi[1)], Yoshikatsu Saiki[1)], Syuhei Kakizaki[2)]
[1)]Dept. of Cardiovascular Surgery, [2)]Dept. of Pediatrics, Tohoku University

一側肺動脈の高度狭窄や閉塞を来した場合，遠隔期に多大な体肺動脈側副血行路を形成することが多い．こうした患者に対して再開心術をする場合に通常の体外循環を使用すると，大動脈遮断中でも肺静脈への還流が多大であるため左心系の十分な減圧や良好な視野確保が困難なことが考えられる．

今回我々は多大な体肺動脈側副血行路を伴ったファロー四徴症修復術後僧帽弁閉鎖不全に対して，脳分離体外循環を併用することにより良好な視野の下，僧帽弁形成術・肺動脈弁置換術を施行したので報告する．

症例は，19歳女性．1歳時に左体肺動脈短絡術施行するもその後閉塞．3歳時にファロー四徴症修復術施行．左肺動脈閉塞だが肺高血圧なし．経過観察中の心エコー検査で僧帽弁閉鎖不全，左室拡大進行．心臓MRIにて有意な右室拡大を認めた．術前に左肺体肺動脈側副血行に対してコイル塞栓を施行するも無数の側副血行が残存した．

手術は再正中切開でアプローチ．右腋窩動脈，右大腿動脈を送血路として通常の体外循環下に心停止し左房を開放すると大量の左房への還流血を認め，計測にておよそ1/4のcardiac returnがあることが分かった．体温25°Cまで冷却し，左総頸動脈にカニュレーションを追加．右腕頭動脈を遮断し脳分離体外循環を確立．右大腿動脈の送血停止にて左房へのcardiac returnはほぼ消失した．Loop techniqueにて前尖を人工腱索にて再建．前乳頭筋の吊り上げを行い，人工弁輪にて弁輪縫縮した．三尖弁形成の後，生体弁にて肺動脈弁置換施行．術後心エコー検査ではMR trivialであった．

P2-3-4 フォンタン手術後患者への腹腔鏡手術の工夫
Strategy of pelvic laparoscopic surgery for a woman with Fontan circulation

兵藤 博信[1)], 彦坂 慈子[1)], 岩瀬 純[1)], 矢野 阿壽加[1)], 原田 寛子[1)], 秋山 瑞紀[1)], 堀井 真理子[1)], 林 良宣[1)], 樋田 一英[1)], 塩田 恭子[1)], 山中 美智子[1)], 百枝 幹雄[1)], 片山 正夫[2)], 森本 康子[3)], 丹羽 公一郎[3)]
聖路加国際病院 [1)]女性総合診療部, [2)]麻酔科, [3)]循環器内科

Hironobu Hyodo[1)], Chikako Hikosaka[1)], Jun Iwase[1)], Asuka Yano[1)], Hiroko Harada[1)], Mizuki Akiyama[1)], Mariko Horii[1)], Yoshinobu Hayashi[1)], Kazuhide Hida[1)], Kyoko Shiota[1)], Michiko Yamanaka[1)], Mikio Momoeda[1)], Masao Katayama[2)], Yasuko Morimoto[3)], Koichiro Niwa[3)]
[1)]Departments of Integrated Women's Health, [2)]Anesthesiology, [3)]Cardiology, St. Luke's International Hospital

【背景】フォンタン手術後の患者が成人まで達するようになり，さまざまな医療を受ける機会が増えている．腹腔鏡手術は，全身麻酔の陽圧換気や気腹が，体静脈還流の低下ひいては肺血流低下につながる可能性があるが，今回，これらに配慮した腹腔鏡下の子宮内膜症手術を行った．
【症例】34歳，未経妊．生後1ヶ月に，両大血管右室起始症・心室中隔欠損症と診断された．肺動脈絞扼術ののち8歳でフォンタン手術 (右房肺動脈吻合・三尖弁閉鎖術)，28歳で体静脈心外導管・肺動脈吻合術およびペースメーカー埋め込み術が行われた．また，子宮内膜症と診断され経過観察されていたが，症状増悪に対し，手術的に対処することとした．陽圧換気や気腹の影響を考慮し，硬膜外麻酔・吊上法腹腔鏡下手術で行うこととした．
硬膜外麻酔は第1・2腰椎椎間から0.3%ロピバカインで，鎮痛麻酔薬を経静脈で適宜追加し，十分な鎮痛と筋弛緩を得た．
扇状のブレードおよびフィッシングロッドを用いた腹壁全層吊上法により十分な視野を得て，右仙骨子宮靱帯周辺の病巣焼灼と癒着剥離を行った．術中，骨盤高位にした際，中心静脈圧がやや上昇したが，酸素化に変化は見られなかった．術後は24時間集中治療室で観察し，以後一般病室へ移動し通常の日程で退院した．
【考察】硬膜外麻酔および吊上法を用いて，骨盤腔の腹腔鏡下手術を通常と遜色なく遂行できた．フォンタン手術後患者への配慮として有用であると考える．

P2-4-1 当院の成人動脈管開存症手術の検討
assessment of the outcomes of adult patent ductus arteriosus

増田 憲保，吉良 浩勝，小林 卓馬，山崎 琢磨，高 英成
京都第二赤十字病院 心臓血管外科

Noriyasu Masuda, Masahiro Kira, Takuma Kobayashi, Takuma Yamasaki, Eisei Koh
Department of cardiovascular surgery, Kyoto Second Red Cross Hospital

【背景】成人動脈管開存症の外科治療について検討した．
【対象】1995年12月から2011年10月までの7例 (男2例)，平均51.4歳．
【結果】NYHA II度以上3名．平均Qp/Qs1.65．合併症は心不全2例，MR2例，Af1例，VT1例，ASO1例，OMI1例．術前エコーはLVDd 61.3±10.2mm，LAD42.5±11.8mm，FS32.1±8.9%．術式は全身麻酔下，胸骨正中切開．人工心肺下，直視下にPDAを切開．間欠的循環停止下fogartyカテーテルで出血を制御．PDA閉鎖はdirect closure 5例，patch closure (馬心膜) 2例．合併手術はMVP1例，MVR1例，FFバイパス術1例．手術時間 (分) 211.3±74.8，人工心肺時間 (分) 88.9±54.0，大動脈遮断時間 (分) 62.6±50.0，出血量 (ml) 1114.3±893.4，挿管時間 (分) 801.4±447.5，ICU滞在日数 (日) 1.14±0.38，入院日数 (日) 22.3±3.8．術後エコーでPDAのリークなし．術後LVD d 56.7±11.7mm，LAD37.7±14.3mm，FS37.5±2.1と改善した．
【結語】PDAに対し出血制御目的に間欠的循環停止下，fogarty カテーテルを併用した直接閉鎖術は有効であると考えられた．

P2-4-2 ファロー四徴症修復術後遠隔期に弓部大動脈瘤を発症した1例
Development of Aortic Arch Aneurysm after Repair of Tetralogy of Fallot

大箸 祐子[1)]，小出 昌秋[1)]，國井 佳文[1)]，渡邊 一正[1)]，津田 和政[1)]，宮入 聡嗣[1)]，原田 崇史[1)]，
森 善樹[2)]，武田 紹[2)]，中嶌 八隅[2)]，金子 幸栄[2)]
聖隷浜松病院 循環器センター [1)]心臓血管外科，[2)]小児循環器科

Ohshi Yuko[1)], Koide Masaaki[1)], Kunii Yoshifumi[1)], Watanabe Kazumasa[1)], Tsuda kazumasa[1)],
Miyairi Satoshi[1)], Ohashi Yuko[1)], Harada Takashi[1)], Mori Yoshiki[2)], Takeda Sho[2)],
Nakashima Yasumi[2)], Kaneko Sachie[2)]
[1)]Department of Cardiovascular Surgery, [2)]Division of Pediatric Cardiology,
Seirei Hamamatsu General Hospital, Cardiovascular Center

ファロー四徴症術後遠隔期に大動脈拡大をきたす症例の報告はあるが動脈瘤化することは稀である．今回，弓部大動脈瘤を発症した症例を経験したので報告する．

【症例】28歳女性．診断は21Trisomy，ファロー四徴症．3歳時に心内修復術を行った．外来にて経過観察中右室流出路狭窄と肺動脈弁閉鎖不全を指摘されていた．数年前より胸部レントゲン上大動脈弓の陰影が徐々に拡大してきておりCT検査を行ったところ，大動脈遠位弓部に67x55mm大の巨大な動脈瘤と診断された．

【手術所見】胸骨切開前に体外循環を開始，心嚢内の剥離後大動脈遮断，遺残していたASDとVSDを閉鎖した．左総頚動脈と腕頭動脈に送血管を挿入し脳分離送血を開始し，直腸温25度にて循環停止とした．弓部の左総頚動脈分岐直後で大動脈を切断，動脈瘤を切開すると瘤壁は非常に菲薄化しており，仮性動脈瘤と思われた．遠位側の下行大動脈と左鎖骨下動脈の開口部を一緒にInclusion法で16mmのJ-Graftを吻合した．大動脈弓部近位切断端小弯側から上行大動脈に切開を延ばし人工血管の近位端を5-0PVDF連続縫合にて吻合した．右室流出路は18mmのePTFE Bulging Sinus Graftにて再建した．

【考察】ファロー四徴症修復術後遠隔期に弓部に発生した大動脈瘤を経験した．幼少期の手術あるいはカテーテルによる微少な損傷から発症した可能性が考えられた．

P2-4-3 大動脈二尖弁に合併する上行大動脈拡張に対してBentall手術をおこなった一例
Bentall procedure in a patient with ascending aorta dilatation related to bicuspid aortic valve.

倉岡 彩子[1)]，宗内 淳[1)]，渡辺 まみ江[1)]，竹中 聡[1)]，杉谷 雄一郎[1)]，長友 雄作[1)]，寺師 英子[1)]，
大村 隼也[1)]，堀端 洋子[2)]，落合 由恵[3)]，瀬瀬 顯[3)]，城尾 邦隆[1)]
九州厚生年金病院 [1)]小児科，[2)]循環器科，[3)]心臓血管外科

Ayako Kuraoka[1)], Jun Muneuchi[1)], Mamie Watanabe[1)], Satoshi Takenakai[2)], Yuichiro Sugitani[1)],
Yusaku Nagatotmo[1)], Eiko Terashi[1)], Shunya Ohmura[1)], Yoko Horibata[2)], Yoshie Ochiai[3)],
Akira Sese[3)], Kunitaka Joo[1)]
[1)]Department of Pediatrics, [2)]Department of Cardiology, [3)]Department of Cardiovascular Surgery,
Kyushu Koseinenkin Hospital

【背景】大動脈二尖弁に合併する上行大動脈拡張ではしばしば中膜の壊死性変化 (cystic medial necrosis) がみられるが，その機序は明らかにされていない．小児期に指摘された孤発性大動脈二尖弁で上行大動脈拡張に対する外科的治療を要するのは約0.1%と報告されている．

【症例】21才女性

【経過】2ヵ月時に肺動脈弁狭窄症に対する経皮的バルーン拡張術を施行され，右室収縮期圧96mmHgから28mmHgへと改善した．その際に大動脈二尖弁とバルサルバ洞の拡張を指摘され，定期的な経過観察を継続されていた．13歳時のバルサルバ洞径は52mm，19歳時には58mmと拡張があったが大動脈弁逆流は少量で無症状であり，運動制限やβブロッカーの導入で慎重に経過をみられていた．身長143cm，体重36kgと小柄で，外反肘，爪の低形成があり染色体検査を施行したが，Turner症候群は否定された．将来的な妊娠・出産のリスクも考慮，本人・家族の手術への理解がすすんだこともあり，Bentall手術 (Carpentier-Edwards PERIMOUNT #19,J-graft 24mm) を施行した．上行大動脈の病理組織学的検査では動脈中膜弾性線維の断裂・変性が非常に高度でcystic medial necrosisの所見であった．術後経過は良好で，定期観察を継続中である．

【考察】小児期には大動脈弁逆流や狭窄を合併する大動脈二尖弁以外は無症候性であるが，成人期以降に上行大動脈拡張をきたし大動脈解離の原因となることもあり，継続的な経過観察が必要である．

P2-4-4 TCPC conversion時にextra cardiac routeにおける工夫と右室縫縮を施行した一例

A case report: TCPC conversion with RV inclusion and the arrangement of extra cardiac route

浅井 英嗣[1)], 加藤 伸康[1)], 若狭 哲[1)], 大岡 智学[1)], 橘 剛[1)], 久保田 卓[1)], 松居 喜郎[1)], 古川 卓朗[2)], 武井 黄太[2)], 山澤 弘州[2)], 武田 充人[2)], 上野 倫彦[2)]
北海道大学 [1)]循環器・呼吸器外科, [2)]小児科

Hidetsugu Asai[1)], Nobuyasu Kato[1)], Satoru Wakasa[1)], Tomonori Ooka[1)], Tsuyoshi Tatibana[1)], Suguru Kubota[1)], Yoshiro Matsui[1)], Takuro Furukawa[2)], Hohta Takei[2)], Hirokuni Yamazawa[2)], Atsuhito Takeda[2)], Michihiko Ueno[2)]
[1)]Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, [2)]Department of Pediatrics, Hokkaido University

【背景】Fontan手術やone and one-half repair術後長期遠隔期において右房負荷や心不全を認めた症例に対し心外導管への変換を行う事で血行動態の改善を認める．今回non confluent PAのone and one-half repair後の症例にTCPC conversion時に右室の縫縮と心外導管ルートに工夫を要した症例を経験したので報告する．
【症例】24歳女性，原疾患PPA，10歳時に根治術施行，手術はGlenn+RVOTR+PA septationを施行．定期的にフォローされていたが14歳時の心臓カテーテルにてQs=1.9l/min.m2,SVC=9mmHg,18歳時の心臓カテーテルにてQs=2.1l/min.m2,SVC=12mmHgであった．その後の外来フォローにてBNPの上昇 (100～200→200～300), 24歳時の心臓カテーテルにてQs=2.1l/min.m2,SVC=15mmHgと中心肺静脈圧の上昇を認めたため就労前の手術介入が妥当と判断され当科紹介．手術は右室流出路切開し膜様中隔の縫縮，流出路の縫縮を行い右室流出路は離断・閉鎖，三尖弁を閉鎖し前尖にfenestrationをおいた．拡大していた右房は切除し縫縮．左右PAは約60mmの距離をもって離れていた．右室流出路を離断したことでフリーとなったltPAに20mm e-PTFE graft端端吻合し，そのまま右房・SVCを離断しフリーとなったrtPAに端側吻合，最後にIVCに端端吻合する事で一本のgraftで心外導管を設置した．手術時間：596分，人工心肺時間：327分，大動脈遮断時間：6分，術中出血：330mlで手術終了．術後経過良好で術後22日目に自宅退院となった．術後11ヶ月目に行った心臓カテーテルではQs=3.2 l/min.m2,SVC=10mmHgと改善．またBNPは術前：582から術後11ヶ月時点で47.1まで改善．
【結語】TCPC conversion時に右室縫縮とextra cardiac routeに工夫を要した症例を経験した．Extra cardiac routeは一本のgraftで左右肺動脈からIVCまで再建する過去に例のない再建方法となったが術後の心機能は改善し有効な方法であったと考えられる．TCPC conversionにおける文献的考察を加え報告する．

P2-4-5 高度三尖弁閉鎖不全を伴う三尖弁前尖cleftを合併したファロー四徴症術後の一症例

Congenital cleft of the anterior tricuspid leaflet with severe tricuspid regurgitation in an adult with repaired Tetralogy of Fallot, a case report

森本 康子[1)], 白井 丈晶[1)], 水野 篤[1)], 新沼 廣幸[1)], 川副 浩平[2)], 坂本 喜三郎[3)], 丹羽 公一郎[1)]
聖路加国際病院 [1)]循環器内科, [2)]心臓血管外科, [3)]静岡県立こども病院 心臓血管外科

Yasuko Morimoto[1)], Takeaki Shirai[1)], Atsushi Mizuno[1)], Hiroyuki Niinuma[1)], Kohei Kawazoe[2)], Kisaburo Sakamoto[3)], Koichiro Niwa[1)]
[1)]Department of Cardiology, [2)]Department of Cardiovascular Surgery, St. Luke's International Hospital, [3)]Shizuoka Children's Hospital, department of Cardiovascular Surgery

【背景】高度三尖弁閉鎖不全 (severe TR) の原因となる先天性疾患としてEbstein病や三尖弁異形成があるが，三尖弁cleftの報告は少ない．ファロー四徴症 (TOF) にsevere TRを伴う三尖弁前尖cleftを合併した一症例を経験したので報告する．
【症例】33歳男性．3歳9か月　心内修復術施行 (漏斗部筋切除，流出路パッチ閉鎖，VSDパッチ閉鎖術)．3歳11か月　残存VSDパッチ閉鎖術施行．三尖弁の異常所見の指摘はなかった．術後経過順調で18歳まで通院．32歳時，労作時の動悸にて受診，心房頻拍にてカテーテルアブレーション施行．右室右房の拡大，severe TRを認めたが経胸壁心エコーにて逆流部位の詳細な形態評価は困難だった．33歳時三尖弁形成術施行．術中経食道心エコーにて三尖弁中隔尖のひきつれによる前尖—中隔尖間からの逆流と共に，前尖にcleftを認め，その部分から高度逆流を確認．前尖cleftの閉鎖および弁輪縫縮術施行，術後経過良好である．
【考察】三尖弁cleftの報告は少なく，多くは前尖のcleftで，診断時にはsevere TRを合併していることが多い．心内膜床の癒合との関係を推測する報告もあるが確立した成因論はない．経胸壁心エコーでは三尖弁形態評価は容易でなく，弁逆流の進行以前の診断は困難である可能性が高く，severe TRの原因の一つとして臨床的に重要であると考えられた．

著者索引

［著者名・演題番号・ページ番号］

C

Canobbio, Mary M.
Roundtable Discussion 3 32
Keynote Lecture 1 60

E

Enomoto, Junko
Roundtable Discussion 4 34

G

Gatzoulis, Michael
Roundtable Discussion 1 28
S2-2 44
ランチオンセミナー 1 63

H

Hua, Yu-Chuan
Keynote Lecture 2 62
Huh, June S2-1 43

K

Kandavello, Geetha
招請講演 1 37

N

Niwa, Koichiro
Roundtable Discussion 5 36

S

Shoda, Morio S2-5 51

T

Tan, Ju-Le 招請講演 2 39

V

Van Arsdell, Glen
Roundtable Discussion 2 31
ランチオンセミナー 2 64

Y

Yun, Tae-Jin F1-2 52
O7-3 82
O9-4 87

あ

浅井　英嗣 P2-4-4 109
朝貝　省史 O6-2 79
浅田　　大 O11-3 91
安達　　理 P2-3-3 106
安孫子雅之 P2-2-1 103
油谷伊佐央 P2-1-3 102
鮎沢　　衛 F2-4 59
新井　真理 O6-4 80
井門　浩美 O10-4 89
泉　　岳 O8-2 84
稲井　　慶 F2-3 59
猪原　　拓 O4-5 76
今井　健太 O10-1 88
岩朝　　徹 O4-4 76
上岡　　亮 O2-2 70
上村　秀樹 F1-3 56
打田　俊司 F2-2 58
大箸　祐子 P2-4-2 108
大月　審一
ランチオンセミナー 4 66
大崎　真樹 P1-3-1 97
小田切徹州 O6-5 81
落合　亮太 O11-5 92
大内　秀雄 O10-5 90
面家健太郎 O8-3 85
小山田文子 P1-4-2 100

か

桂木　真司 O3-3 73
O3-4 73
加藤　愛章 O4-1 74
加藤　伸康 O7-4 83
桃沢　政司 S1-3 42
河田　政明 S1-4 42
神崎　智仁 O7-1 81
木島　康文 S1-1 41
北川　篤史 O10-2 88
城戸佐知子 O5-3 78
O9-2 86
倉岡　彩子 P2-4-3 108
小池よう子 O3-5 74
小出　昌秋 O9-5 87
小林　俊樹 P1-3-5 99
小森　暁子 O3-1 72
近藤　正輝 O9-3 86

さ

坂崎　尚徳 O11-4 92
P2-1-4 103
坂本　一郎 P2-1-1 101
佐々木　瞳 P1-1-2 93
清水美妃子 O1-3 68
白石　修一 P1-1-4 94
相馬　　桂 O4-2 75

た

高木　伸之 P2-3-1 105
橘　　一俊 O7-2 82
建部　俊介 S1-2 41
谷垣　　徹 P2-2-2 104
寺師　英子 P1-4-1 99
杜　　徳尚 O6-1 79
豊福　悦史 P1-2-2 95

な

中釜　　悠 O1-2 67
中川　晃志 O2-3 70
中川　直美 F2-1 58
中嶌　八隅 O2-4 71
長友　雄作 O2-1 69
中西　啓介 P1-4-3 100
西田　剛士 P1-3-3 98
新田　哲也 P2-2-4 105
野中　利通 O2-5 71

は

簇　　義仁 O9-1 85
林　　知宏 F1-4 57
原田　　元 P1-2-1 95
兵藤　博信 O3-2 72
P2-3-4 107
平松　健司 F1-5 57
弘瀬　伸行 O7-5 83

藤田　修平　P1-2-4　96
藤本　一途　P2-2-3　104
夫津木綾乃　P2-3-2　106
堀内　　縁　P1-3-2　97
堀口　泰典　P1-4-4　101
堀端　洋子　O11-1　90
本田賢太朗　O1-5　69

ま

牧野　康男　P1-3-4　98
増田　憲保　P2-4-1　107
松原　広己
ランチオンセミナー 3　65
松本　賢亮　P1-1-1　93
真中　哲之　S2-4　50
水野　　篤　F1-1　52
水野　将徳　O4-3　75
宮﨑　　文　S2-3　50
宗内　　淳　O10-3　89
村上　智明　O8-1　84
森　　善樹　O11-2　91
森貞　敦子　O5-2　77
森島　宏子　O5-4　78
森本　康子　P2-4-5　109

や

山村健一郎　O1-4　68
P1-2-3　96
山本　真吾　P2-1-2　102
雪本　千恵　O1-1　67
吉澤　康祐　P1-1-3　94

わ

和賀　　恵　O5-1　77
脇　　研自　O6-3　80

第15回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会　協賛企業

アイ・エム・アイ株式会社
アクテリオンファーマシューティカルズジャパン株式会社
アステラス製薬株式会社
株式会社アスト
アルフレッサファーマ株式会社
株式会社イノメディックス
インフィニティメディカルソフト株式会社
株式会社ウィンインターナショナル
エドワーズライフサイエンス株式会社
大塚製薬株式会社
小野薬品工業株式会社
協和発酵キリン株式会社
クックジャパン株式会社
グラクソ・スミスクライン株式会社
CSLベーリング株式会社
シーメンス・ジャパン株式会社
株式会社ジェイ・エム・エス
JPクリード株式会社
ジョンソン・エンド・ジョンソン株式会社
株式会社志学書店
一般社団法人全国心臓病の子供を守る会
センチュリーメディカル株式会社
セント・ジュード・メディカル株式会社
第一三共株式会社
大正富山医薬品株式会社
武田薬品工業株式会社
田辺三菱製薬株式会社
帝人在宅医療株式会社
帝人ファーマ株式会社
テクノウッド株式会社
テルモ株式会社
東芝メディカルシステムズ株式会社
日本イーライリリー株式会社
日本ゴア株式会社
日本新薬株式会社
日本赤十字社　千葉県赤十字血液センター
日本メドトロニック株式会社
日本ライフライン株式会社
ノバルティスファーマ株式会社
バイエル薬品株式会社
ファイザー株式会社
フクダ電子南関東販売株式会社
平和物産株式会社
マテリクス株式会社
持田製薬株式会社

平成24年11月現在

日本成人先天性心疾患学会雑誌
Journal of Adult Congenital Heart Disease
Vol.2　No.1　Jan. 2013

編集人　松尾　浩三

発行人　丹羽　公一郎

発行所　日本成人先天性心疾患学会
東京都港区虎ノ門1－15－16 海洋船舶ビル 8 階
特定非営利活動法人CANPAN センター ACNet事務局
TEL　03–5251–3967
FAX　03–3504–3909

制作・印刷　株式会社プロコムインターナショナル