

目次／Contents

第16回日本成人先天性心疾患学会開催にあたって／Greetings from Chairman	4
会場へのアクセス／Access to the Venue	6
会場内のご案内／Floor Guide	7
参加者の皆様へ／For Participants	8
座長・演者の皆様へ／For Chairpersons & Speakers	9
理事会・総会・各種会合／Meetings of JSACHD	11
サテライトシンポジウム／Satellite Symposium	12
市民公開講座／Open Lectures	12
日程表／Schedule	13
プログラム／Program	
1月11日(土) January 11th (Sat.)	19
1月12日(日) January 12th (Sun.)	26
ポスターセッションプログラム／Poster Session Program	
1月11日(土) January 11th (Sat.)	31
1月12日(日) January 12th (Sun.)	34
抄録／Abstracts	
招請講演／Invited Lecture	37
シンポジウム／Symposium	42
一般演題(口演)／Oral Sessions	55
一般演題(ポスター)／Poster Sessions	81
著者索引／Index	103
協賛企業／List of Sponsors	105

第16回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会

The 16th Annual Meeting of Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease

抄録集

主題『新時代への方向性－治療体系と体制構築－』

Direction for Era - Therapeutic System and System Development

会 期 2014年1月11日(土)・12日(日)

会 場 岡山コンベンションセンター
岡山市北区駅元町14番1号

会 長 佐野 俊二
岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科 教授

主催事務局 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科 新井 禎彦
〒700-8558 岡山県岡山市北区鹿田町2-5-1
TEL : 086-235-7359 FAX : 086-235-7431
E-mail : jsachd2014@med-gakkai.org
URL : <http://www.med-gakkai.org/jsachd2014/>

第16回日本成人先天性心疾患学会開催にあたって

第16回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会 会長
岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科 教授

佐野 俊二



第16回日本成人先天性心疾患学会・学術集会を岡山で開催させていただくことになりました。1998年に日本成人先天性心疾患研究会として発足した本会は、2011年より日本成人先天性心疾患学会となり、年ごとに会員数が増加し学術集会も活発なものとなってきています。私が帰国して20数年が経ちますが、その間の複雑心奇形外科治療成績の進歩は目覚ましいものがあり、当時乳幼児であった子供たちも成人し、元気な姿を見せてくれるようになり、それは何者にも代えられない喜びですが、一方再手術や遠隔期での合併症も散見されるようになりました。この数年、「成人先天性心疾患」は国内の循環器関連学会で繰り返し主要テーマとして取り上げられ、その診療体系と体制構築は待ったなしの状況です。今回の学会でも、それぞれの施設、地域での取り組みをどのように国内の診療体制構築に生かしていくのか、しっかり討議をしたいと考えております。

さらに今回の学術集会では、成人先天性心疾患の問題の中でも特にFontan手術後の遠隔期の問題点、いわゆる“Failed Fontan”について集中的にディスカッションを行う事としました。学会1日目にはFailed Fontanの病態生理だけにとどまらず、その治療戦略について広範囲に、みなさんの新しい知見をご紹介、ご討議していただきたいと考えております。また2日目は診療体制の構築 – 成人循環器医と小児循環器医の知識共有のあり方 – とこれから増加するであろうHybrid治療についてのシンポジウムを組ませて頂きました。

海外からはNew Zealand、Auckland City hospitalのClare O'Donnell先生、UCLA、Adult Congenital Heart Disease CenterのJamil Aboulhosn先生、そして外科からはUnited Kingdom、Newcastle upon TyneのAsif Hasan先生の3名の先生方をお呼びしました。成人先天性心疾患に対する補助心臓、心臓移植など、今までになかった領域の話が聞けるものと期待しています。

本学会は毎年の学術集会だけでなく、年2回の教育セミナーを行われているのも特徴です。これから日本で成人先天性心疾患の診療体制を構築していくには、小児循環器科・循環器内科・心臓外科に留まらず、幅広い領域の皆さんに成人先天性心疾患というものを理解していただくことが重要だと考えています。今回の学術集会の中でも教育セッションを数多く企画し、参加していただいたみなさんに少しでも多くの新しい知識と情報をお伝えできればと考えております。

岡山は「晴れの国」と呼ばれ、冬の期間でも安定した温暖な気候が続きます。ホームページに紹介しましたような雪の後楽園は、とても珍しい景色です。皆様が岡山にお越しの際に雪の後楽園をご覧になれるようでしたら、それもまたいい思い出になると思います。

2014年1月に岡山で皆様とお会いすることを楽しみにしております。会員の皆様の積極的なご参加をお願いいたします。

Welcome to the 16th Annual Meeting of Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease

Shunji Sano, M.D., Ph.D.

President of 16th Annual Meeting of JSACHD
Professor and Chairman
Department of Cardiovascular Surgery
Okayama University Graduate School of Medicine,
Dentistry and Pharmaceutical Science.

On behalf of the Japanese Society of Adult Congenital Heart Disease (JSACHD), it is my great honor and pleasure to welcome all of you to the 16th Annual Meeting of JSACHD in Okayama, Japan, on January 11 and 12, 2014.

JSACHD was established as a meeting of Adult Congenital Heart Disease in 1999. In 2011, this meeting became JSACHD. The number of participants and abstracts grew up and the society became more active year after year.

During 20 years since I was back from Melbourne in 1990, development of surgical repair for complex congenital heart defects has been dramatic. Many of these small babies have reached to adulthood and graduate from university. Most of these patients have been doing well, enjoying daily life, however some of them need redo operation or suffer from postoperative complications.

One of the biggest problems in Adult congenital Heart Disease is "Failed Fontan" and we will discuss about this subject whole day on January 11th from Pathophysiology to Surgical Repair including Heart Transplantation. On the second day, main symposiums are "How to develop an Educational System and Therapeutic System" and "Hybrid Procedure".

We invited 3 important guest speakers; Dr. Clare O'Donnell from Auckland City Hospital, New Zealand, Dr. Jamil Aboulhosn from Adult Congenital Heart Disease Center, UCLA, and Dr. Asif Hasan from Newcastle upon Tyne, United Kingdom. They have more advanced and lots of experience in these field and I believe we would learn latest knowledge and excellent discussion from them. Some friends from Taiwan and South Korea will come to the meeting, and we hope to have a good discussion with them.

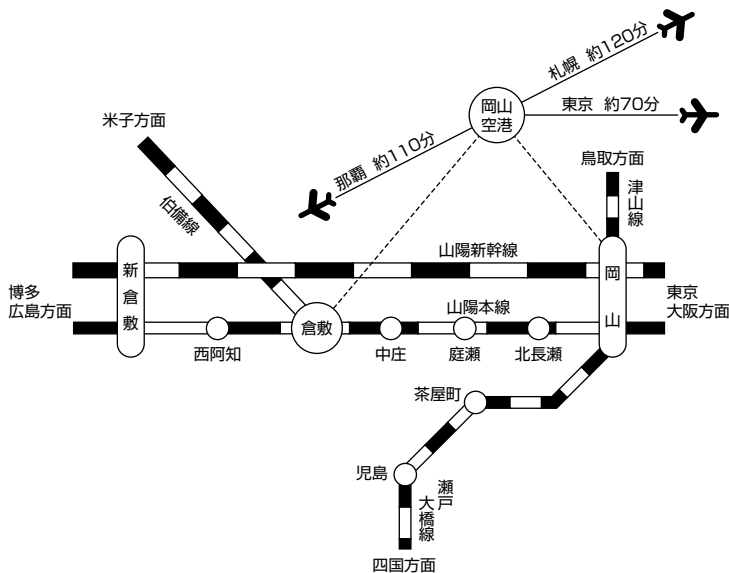
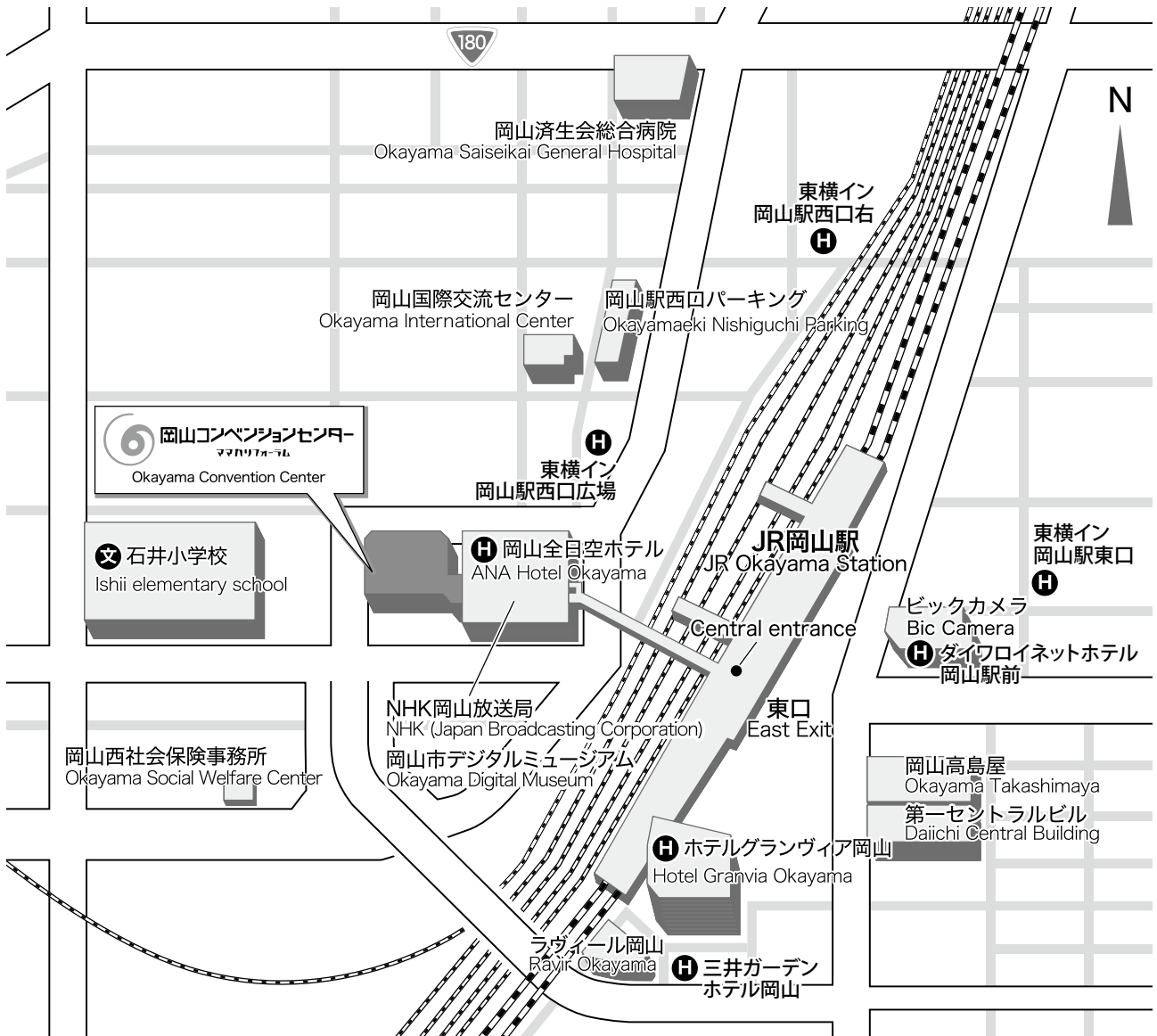
In this meeting, we created many educational programs to understand from basic knowledge to latest information in each field. Each session includes educational lecture, symposium as well as oral presentation. Okayama is said to be a "Fine Country, Okayama" and the weather is warm even in winter. Snow in Koraku-en garden, the three outstanding gardens in Japan is a scene of rare beauty. If you can't see the scenery, you should visit our new hospital where there is a beautiful picture of "Snow in Koraku-en garden" in our new modern operating theater.

We are look forward to seeing all of you in Okayama in January, 2014.

Finally, we hope that may this year bring you happiness!



会場へのアクセス



●新幹線

- JR東京駅 ⇔ JR岡山駅 約3時間30分
- JR名古屋駅 ⇔ JR岡山駅 約1時間45分
- JR新大阪駅 ⇔ JR岡山駅 約45分
- JR広島駅 ⇔ JR岡山駅 約40分
- JR博多駅 ⇔ JR岡山駅 約1時間45分

■ JRでお越しの方

JR岡山駅中央改札口から徒歩約3分

■ お車でお越しの方

岡山空港から約30分 岡山I.Cから約20分

■ 飛行機でお越しの方

岡山空港より岡山駅行きのバスをご利用ください。

約40分 (ノンストップバス約30分)

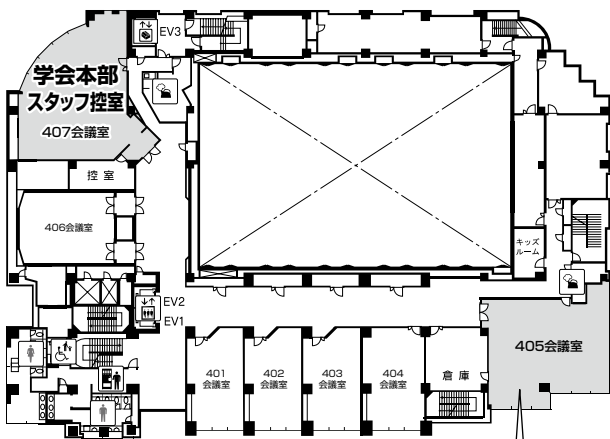
※バスはJR岡山駅西口に着きます。

会場内のご案内

岡山コンベンションセンター

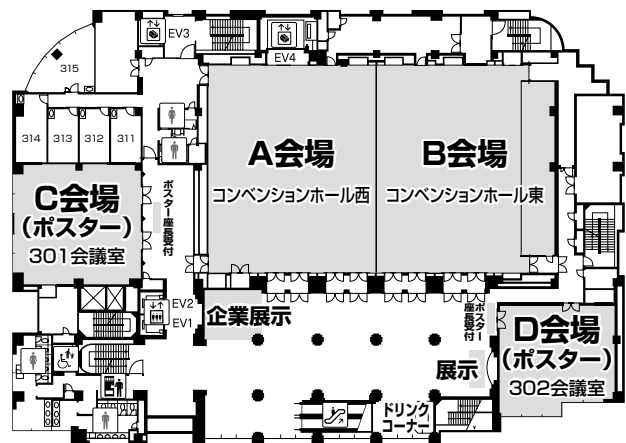
〒700-0024 岡山県岡山市北区駅元町14-1
TEL : 086-214-1000 FAX : 086-214-3600

4th Floor

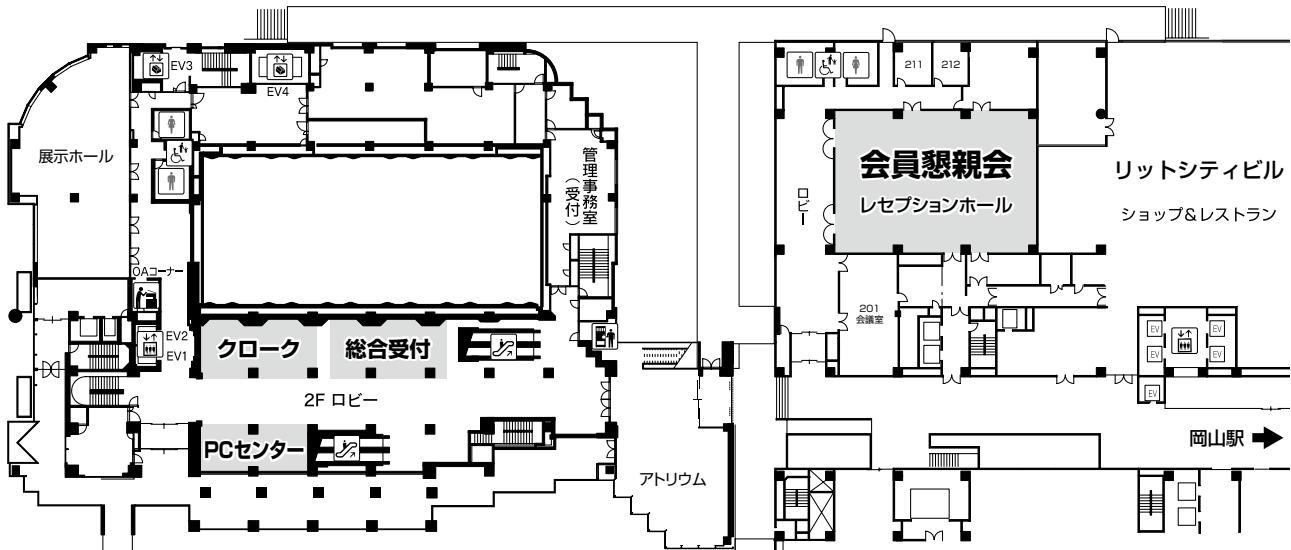


学術委員会
看護ワーキング情報交換会

3rd Floor



2nd Floor



参加者の皆様へ

1. 会場

岡山コンベンションセンター

〒700-0024 岡山県岡山市北区駅元町14番1号 TEL：086-214-1000

2. 参加受付

場 所：岡山コンベンションセンター 2階 ロビー

受付時間：1月10日（金）17：00～20：00

1月11日（土） 8：00～18：30

1月12日（日） 8：00～16：30

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）・研修医・学生 無料

※研修医・学生は証明書をご提示ください。

※参加証の再発行は出来ませんのでご了承ください。

※抄録集のご希望の方は1冊1,000円で販売致します。

4. 会員懇親会

日 時：2014年1月11日（土）19：00より開始予定

場 所：岡山コンベンションセンター 2階 レセプションホール

参加費：3,000円

5. 認定制度について

日本小児循環器学会専門医：8点，日本小児科学会専門医：3点，日本循環器学会専門医：1点

6. 企業展示

岡山コンベンションセンター 3階にて企業展示を開催いたしますので，お立ち寄りください。

7. クローク

場 所：岡山コンベンションセンター 2階 ロビー

受付時間：1月10日（金）17：00～20：00

1月11日（土） 8：00～19：00

1月12日（日） 8：00～18：00

8. 年会費・新入会受付

岡山コンベンションセンター 2階 ロビーの総合受付付近に併設いたします。

9. 会期中の問い合わせ先

岡山コンベンションセンター 4階 407会議室 TEL：086-214-1000 FAX：086-214-3600

座長・演者の皆様へ

I. 口演発表について

海外からの参加者との情報共有のため、発表スライドは出来るだけ英語で作成をお願いします。

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）

シンポジウム1・2・4……………各20分（発表時間15分，討論5分）

シンポジウム3：Keynote Lecture……………10分（各発表後総合討論）

S3-1～6……………各7分（各発表後総合討論）

（注）発表終了1分前に黄ランプが点灯，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（2003，2007，2010）によるPC発表のみとします。
※35mmスライド，OHPでの発表はできません。
2. 発表データは，作成に使用されたPC以外でも必ず動作確認を行っていただき，USBフラッシュメモリーまたはCD-Rにてご持参ください。
※CD-RW，MO，FD，ZIPなどは一切受付できません。
3. Macintoshで作成したものと動画や音声を含む場合は，必ずご自身のPC本体をお持込みください。
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舞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. 個人情報特定される発表は禁止します。

[3] PCセンターの場所と開設時間

場 所：岡山コンベンションセンター 2階 ロビー

受付時間：1月10日（金）17：00～20：00

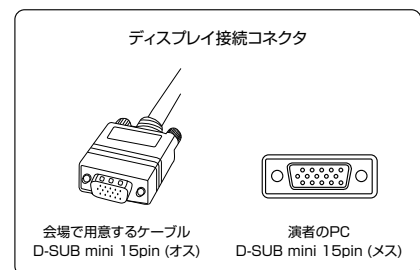
1月11日（土）8：00～18：30

1月12日（日）8：00～17：00

[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. 再起動することがありますので，パスワード入力は“不要”に設定してください。
8. 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。



(図)

9. 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。
10. 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。
11. 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。
12. 動画データ使用の場合は、下記のソフトで再生可能であるものに限定いたします。

Windows：Windows Media Player

■ 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 2003, 2007, 2010をご用意します。フォントはOS標準のもののみをご用意します。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メモリーをお願いします。
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3分、質疑2分

[2] 発表方法

1. 座長はセッション開始の15分前までにポスターセッション会場前の座長受付にて座長用リボン・指示棒をお受け取り下さい。アナウンスはいたしませんので、担当セッションのパネルの前で待機していただき、所定の時刻より開始してください。口演会場の進行に関係なく、所定の時間から開始されます。また口演会場もポスターセッションの進行に関係なく、所定の時間から次セッションが開始されます。セッション終了後、指示棒等は各会場前の座長受付までご返却ください。
2. 演者は所定のパネルに各自で掲示してください。掲示・発表・撤去スケジュールは以下のとおりです。

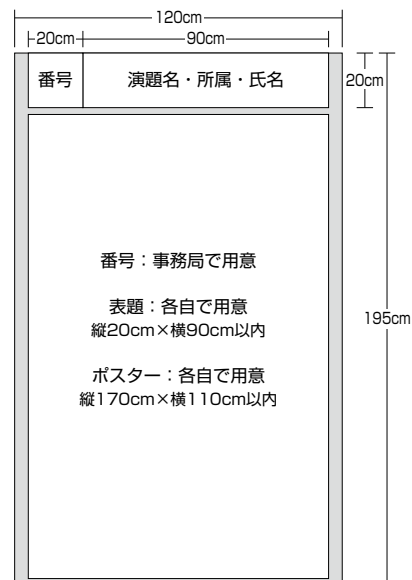
	掲示	発表	撤去
1月11日(土)	9:00～11:00	16:40～17:10	17:10～18:40
1月12日(日)	9:00～10:30	11:20～11:50	16:00～17:00

※撤去時間は厳守してください。時間になり次第、事務局にて処分いたします。

3. 開始15分前までにご自身のパネルの前で待機してください。

ポスターセッションパネル

1. 展示スペースは縦170cm×横110cmです。演題名・所属・氏名はパネル上方の演題番号の横に縦20cm、横90cmで収まるように、ご自身で作成のうえ、ご準備ください。
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. 演題番号と画鋏は事務局で準備いたします。



【座長各位】

口演の座長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、座長受付は必要ありませんが次座長席に着かれ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15分前までにポスター会場前にて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10日（金）16：00～17：45

場 所：C会場（3階 301会議室）

2. JSACHD総会

日 時：1月12日（日）13：00～13：30

会 場：A会場（3階 コンベンションホール西）

3. 学術委員会

日 時：1月11日（土）8：00～9：00

会 場：4階 405会議室

4. 看護ワーキング情報交換会

日 時：1月12日（日）8：00～9：00

会 場：4階 405会議室

5. 会員懇親会

日 時：1月11日（土）19：00～20：30

会 場：2階 レセプションホール

参加費：3,000円

サテライトシンポジウム ～成人先天性心疾患のマルチアプローチ～

日 時：2014年1月10日(金) 18:00～20:00

会 場：A会場(3階 コンベンションホール西)

座 長：佐野 俊二(岡山大学 心臓血管外科), 新井 禎彦(岡山大学 心臓血管外科)

演 者：1) 大月 審一(岡山大学 小児循環器科)

Shinichi Otsuki (Pediatric Cardiology, Okayama University)

『成人先天性心疾患の理解に必要な小児循環器の知識』

"Required Knowledge of Pediatric Cardiology"

2) 永瀬 聡(岡山大学 循環器内科)

Satoshi Nagase (Cardiovascular Medicine, Okayama University)

『成人先天性に合併した不整脈のアブレーション治療』

"Ablation therapy for arrhythmia management for ACHD"

3) 笠原 真悟(岡山大学 心臓血管外科)

Shingo Kasahara (Cardiovascular Surgery, Okayama University)

『成人先天性心疾患の理解に必要な心臓外科の知識』

"Required Knowledge of Cardiac Surgery"

4) 赤木 禎治(岡山大学病院 循環器疾患集中治療部)

Teiji Akagi (Cardiac Intensive Care Unit, Okayama University)

『成人先天性心疾患の妊娠・出産の諸問題』

"Pregnancy and Delivery for ACHD"

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 ～大人になった先天性心疾患：第2ステージのはじまり～

日 時：2014年1月12日(日) 14:30～16:00

会 場：B会場(3階 コンベンションホール東)

座 長：丹羽 公一郎(聖路加国際病院), 笠原 真悟(岡山大学)

演 者：籾 義仁(昭和大学横浜市北部病院)

『不整脈の管理と治療：カテーテルアブレーションとは?』

池田 智明(三重大学)

『妊娠・出産・避妊について：知っておくべき大切な事』

佐野 俊二(岡山大学)

『外科手術と新しい治療法：これからどうなる?』

患者さん、全国心臓病の子どもを守る会(本部)

『患者さんの体験談』

参加費：無料

日程表

1月10日(金)	
A会場 [コンベンションホール西]	C会場 [301会議室]
13:00	
14:00	
15:00	
16:00	
17:00	16:00~17:45 JSACHD 理事会
18:00	
19:00	
20:00	
21:00	
22:00	
23:00	

18:00~20:00
サテライトシンポジウム
『成人先天性心疾患のマルチアプローチ』
座長：佐野俊二・新井禎彦

16:00~17:45
JSACHD 理事会

日程表

1月11日(土)

	A会場 [コンベンションホール西]	B会場 [コンベンションホール東]	C会場 [301会議室]	D会場 [302会議室]
9:00	8:50~ 開会の辞 9:00~9:30 招請講演1 Clare O'Donnell 座長：松尾浩三・市田路子			
10:00	9:30~11:30 シンポジウム1 Failed Fontanの病態生理 Keynote：Jae Kon Ko 座長：松尾浩三・市田路子		ポスター貼り付け	
11:00				
12:00	11:30~12:20 一般演題1 Failed Fontanの病態生理 座長：藤原慶一・先崎秀明	11:30~12:20 一般演題5 妊娠・出産・不整脈 座長：池田智明・坂崎尚徳		
13:00	12:30~13:20 ランチョンセミナー1 成人期の先天性心疾患カテーテル治療 Jou-Kou Wang・赤木禎治 座長：中西敏雄 共催：セント・ジュード・メディカル株式会社	12:30~13:20 ランチョンセミナー2 成人先天性心疾患に伴う肺高血圧症 土井庄三郎・Clare O'Donnell 座長：笠原真悟 共催：グラクソ・スミスクライン株式会社		
14:00	13:30~14:00 招請講演2 Asif Hasan 座長：河田政明・白石公		ポスター展示	
15:00	14:00~16:00 シンポジウム2 Failed Fontanの治療戦略 Keynote：Mei-Hwan Wu 座長：河田政明・白石公			
16:00	16:00~16:40 一般演題2 Failed Fontanの治療戦略 座長：大内秀雄・稲井慶	16:00~16:40 一般演題6 肺高血圧・心不全治療 座長：三谷義英・中西宣文		
17:00			16:40~17:10 ポスター 1-1	16:40~17:05 ポスター 1-2
18:00	17:10~17:50 一般演題3 外科治療 座長：笠原真悟・森田紀代造	17:10~17:50 一般演題7 画像診断 座長：檜垣高史・三浦大	16:40~17:10 ポスター 2-1	16:40~17:05 ポスター 2-2
	17:50~18:40 一般演題4 術後遠隔期の諸問題 座長：森善樹・脇研自	17:50~18:40 一般演題8 病態評価 座長：賀藤均・安河内聡	ポスター撤収	
	19:00~20:30 会員懇親会 会場：岡山コンベンションセンター 2階 レセプションホール			

日程表

1月12日(日)				
A会場 [コンベンションホール西]	B会場 [コンベンションホール東]	C会場 [301会議室]	D会場 [302会議室]	
8:00				
8:30~9:00 招請講演3 Jamil Aboulhosn 座長：丹羽公一郎・八尾厚史				
9:00				
9:00~10:30 シンポジウム3 診療体制の構築 -成人循環器医と小児循環器医の知識共有のあり方- Keynote：Clare O'Donnell 座長：丹羽公一郎・八尾厚史			ポスター貼り付け	
10:00				
10:30~11:20 一般演題9 診療体制の構築 座長：山村健一郎・立野滋	10:30~11:10 一般演題11 関連病変 座長：山岸正明・小林俊樹		ポスター展示	
11:00				
		11:20~11:50 ポスター3-1	11:20~11:50 ポスター3-2	11:20~11:50 ポスター4-1
				11:20~11:35 ポスター4-2
12:00	12:00~12:50 ランチョンセミナー3 New Concept Hybrid Operating Room and Cardiac ICU 佐野俊二 座長：坂本喜三郎 共催：マッケ・ジャパン株式会社	12:00~12:50 ランチョンセミナー4 心不全体液管理の要点 伊藤浩 座長：赤阪隆史 共催：大塚製薬株式会社		
13:00				
13:00~13:30 JSACHD 総会				
13:30~14:00 招請講演4 Asif Hasan 座長：中西敏雄・市川肇			ポスター展示	
14:00				
14:00~14:30 招請講演5 Jamil Aboulhosn 座長：中西敏雄・市川肇				
15:00				
14:30~16:30 シンポジウム4 成人先天性心疾患のハイブリッド治療、カテーテル治療 Keynote：Jou-Kou Wang Seong-Ho Kim 座長：中西敏雄・市川肇	14:30~16:00 市民公開講座 大人になった先天性心疾患： 第2ステージのはじまり 座長：丹羽公一郎・笠原真悟			
16:00			ポスター撤収	
16:30~17:30 一般演題10 成人先天性心疾患のハイブリッド治療、カテーテル治療 座長：庄田守男・富田英				
17:00				
17:30~ 閉会の辞				
18:00				

Program of the 16th JSACHD

January 10 (Fri.)		
	Hall A	Hall C
13:00		
14:00		
15:00		
16:00		
16:00		16:00~17:45 Meeting of JSACHD board
17:00		
18:00		
19:00		
18:00	18:00~20:00 Satellite Symposium "Multi-approach for Adult Congenital Heart Disease" Chair : S. Sano, S. Arai	
19:00		
20:00		
21:00		
22:00		
23:00		

Program of the 16th JSACHD

January 11 (Sat.)							
Hall A		Hall B		Hall C		Hall D	
9:00	8:50~ Opening Remarks						
	9:00~9:30 Invited Lecture 1 Clare O'Donnell						
10:00	9:30~11:30 Symposium 1 Fontan Physiology Keynote : Jae Kon Ko Chair : K. Matsuo, F Ichida			Poster Attachment			
11:00							
12:00	11:30~12:20 Fontan Physiology (O1-1 ~ O1-5)		11:30~12:20 Pregnancy/Delivery/ Arrhythmia (O5-1 ~ O5-5)				
13:00	12:30~13:20 Luncheon Lecture 1 Jou-Kou Wang, T. Akagi Cosponsor : SJM		12:30~13:20 Luncheon Lecture2 S. Doi, Clare O'Donnell Cosponsor : GSK				
14:00	13:30~14:00 Invited Lecture 2 Asif Hasan			Poster Viewing			
15:00	14:00~16:00 Symposium 2 Fontan Management Keynote : Mei-Hwan Wu Chair : M. Kawada, I. Shiraishi						
16:00	16:00~16:40 Fontan Management (O2-1 ~ O2-4)		16:00~16:40 PH/Treatment of Cardiac Failure (O6-1 ~ O6-4)				
17:00				16:40~17:10 Poster 1-1	16:40~17:05 Poster 1-2	16:40~17:10 Poster 2-1	16:40~17:05 Poster 2-2
18:00	17:10~17:50 Surgical care (O3-1 ~ O3-4)		17:10~17:50 Imaging/Diagnosis (O7-1 ~ O7-4)				
	17:50~18:40 Problems in the long-term after repair (O4-1 ~ O4-5)		17:50~18:40 Pathophysiology (O8-1 ~ O8-5)				Poster Removal time
19:00~20:30 Gala Dinner at OKAYAMA CONVENTION CENTER 2F Reception Room							

Program of the 16th JSACHD

January 12 (Sun.)				
	Hall A	Hall B	Hall C	Hall D
8:00				
8:30~9:00	Invited Lecture 3 Jamil Aboulhosn			
9:00	9:00~10:30 Symposium 3 ACHD Management Keynote : Clare O'Donnell Chair : K. Niwa, A. Yao		Poster Attachment	
10:00				
11:00	10:30~11:20 Management system (O9-1 ~ O9-5)	10:30~11:10 Comorbidity (O11-1 ~ O11-4)	Poster Viewing	
12:00			11:20~11:50 Poster 3-1	11:20~11:50 Poster 3-2
			11:20~11:50 Poster 4-1	11:20~11:35 Poster 4-2
12:00	12:00~12:50 Luncheon Lecture 3 S. Sano Cosponsor : MAQUET	12:00~12:50 Luncheon Lecture 4 H. Ito Cosponsor : Otsuka Pharmaceutical		
13:00				
13:00~13:30	General Assembly of JSACHD			
14:00	13:30~14:00 Invited Lecture 4 Asif Hasan		Poster Viewing	
14:00	14:00~14:30 Invited Lecture 5 Jamil Aboulhosn			
15:00	14:30~16:30 Symposium 4 Hybrid/Intervention Keynote : Jou-Kou Wang Seong-Ho Kim Chair : T. Nakanishi, H. Ichikawa	14:30~16:00 Lecture open to public		
16:00			Poster Removal time	
17:00	16:30~17:30 Hybrid/Intervention (O10-1 ~ O10-6)			
17:30~	Closing Remarks			
18:00				

プログラム

1月11日(土)

A会場 [コンベンションホール西]

8:50~9:00 開会の辞

会長：佐野 俊二 (岡山大学)

9:00~9:30 招請講演 1

座長：松尾 浩三 (千葉県循環器病センター) 市田 落子 (富山大学附属病院)

“Failed Fontan - Physiology and Management”

Clare O'Donnell

Green Lane Paediatric and Congenital Cardiac service, Starship Childrens and Auckland City hospital, Auckland, New Zealand

9:30~11:30 シンポジウム 1 『Failed Fontanの病態生理』

座長：松尾 浩三 (千葉県循環器病センター) 市田 落子 (富山大学附属病院)

Keynote Lecture

Pathophysiology and therapeutic strategies of failed Fontan procedure

Jae Kon Ko

Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics

Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea

S1-1 フィブリノーゲンは心行動態と独立にフォンタン病態と関連し予後を規定する

大内 秀雄, 根岸 潤, 則武 加奈恵, 羽山 陽介, 岩朝 徹, 宮崎 文, 山田 修
国立循環器病研究センター

S1-2 Fontan術後遠隔期の運動時CVPの臨床意義について

朝貝 省史, 稲井 慶, 清水 美妃子, 竹内 大二, 豊原 啓子, 石井 徹子, 杉山 央, 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

S1-3 TCPC conversion時の右心房の病理組織所見

上村 秀樹^{1,2)}, 植田 初江³⁾, Siew Yen Ho¹⁾

¹⁾ロイヤルブロンプトン病院 心臓部門, ²⁾奈良県立医科大学 先天性心疾患センター,

³⁾国立循環器病研究センター病院 病理部

S1-4 Fontan術後蛋白漏出性胃腸症病態生理におけるリンパ鬱滞の意義

栗嶋 クララ^{1,2)}, 栗田 聖子¹⁾, 岩本 洋一¹⁾, 斉木 宏文¹⁾, 石戸 博隆¹⁾, 増谷 聡¹⁾, 先崎 秀明¹⁾

¹⁾埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科, ²⁾東京女子医科大学 循環器小児科

S1-5 フォンタン術後の中遠隔期心血管病変進展機序

増谷 聡, 齋木 宏文, 竹田津 未生, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆, 先崎 秀明
埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科

11:30~12:20 一般演題1『Failed Fontanの病態生理』

座長：藤原 慶一（兵庫県立尼崎病院） 先崎 秀明（埼玉医科大学総合医療センター）

- O1-1 右室性単心室(SRV)の遠隔期の心臓MRI(CMR)による心機能解析について**
本田 啓, 稲井 慶, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 石井 徹子, 富松 宏文, 杉山 央, 中西 敏雄
東京女子医科大学 循環器小児科
- O1-2 単心室に対するFontan手術(APC法)遠隔期、管理中断後の心不全死の一部検例**
西島 信
総合病院鹿児島生協病院 小児科
- O1-3 Heart rate viabilityを用いたFontan型血行動態の予後予測**
森 浩輝, 稲井 慶, 清水 美妃子, 竹内 大仁, 豊原 啓子, 篠原 徳子, 富松 宏文, 石井 徹子,
杉山 央, 中西 敏雄
東京女子医科大学病院 循環器小児科
- O1-4 Fontan術後に合併する心内血栓スクリーニングのためのD-dimer測定**
竹内 大二, 宮本 健志, 稲井 慶, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 石井 徹子, 富松 宏文, 杉山 央,
豊原 啓子, 中西 敏雄
東京女子医科大学 循環器小児科
- O1-5 フォンタン術後症例で観察される肝臓超音波高輝度スポットの病理組織学的検討**
井門 浩美¹⁾, 大内 秀雄²⁾, 松山 高明³⁾, 水野 将徳²⁾, 松尾 汎⁴⁾, 藤澤 知雄⁵⁾, 大西 秀行¹⁾,
田中 教雄¹⁾, 佐野 道孝¹⁾, 植田 初江³⁾, 山田 修²⁾
¹⁾国立循環器病研究センター 臨床検査部, ²⁾国立循環器病研究センター 小児循環器科,
³⁾国立循環器病研究センター 病理部, ⁴⁾松尾クリニック, ⁵⁾済生会横浜市東部病院こどもセンター 小児科

12:30~13:20 ランチョンセミナー1

座長：中西 敏雄（東京女子医科大学病院）
共催：セント・ジュード・メディカル株式会社

成人期の先天性心疾患カテーテル治療

“Adult CHD Catheter Treatment in Asia”

Jou-Kou Wang
National Taiwan University Hospital

『成人CHDカテーテル治療の最前線』

赤木 禎治
岡山大学病院

13:30~14:00 招請講演2

座長：河田 政明（自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター）
白石 公（国立循環器病研究センター病院）

“Fontan Failure from Pathophysiology to Surgery to Transplantation”

Asif Hasan
Paediatric Cardiac Surgery, Freeman Hospital, Newcastle upon Tyne

14:00～16:00 シンポジウム2『Failed Fontanの治療戦略』

座長：河田 政明（自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター）
白石 公（国立循環器病研究センター病院）

Keynote Lecture

Medical and Pharmacological strategies for Failed Fontan patients in adults

Mei-Hwan Wu

Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan

S2-1 Fontan術後遠隔期におけるTCPC conversion

松村 剛毅, 平松 健司, 上松 耕太, 立石 実, 小嶋 愛, 淵上 泰, 飯塚 慶, 小林 慶, 稲井 慶,
長嶋 光樹, 山崎 健二

東京女子医科大学 心臓血管外科

S2-2 当院でのFailed Fontan患者の治療方針

吉澤 康祐¹⁾, 川崎 有亮¹⁾, 夫津木 綾乃¹⁾, 羽室 護¹⁾, 石道 基典¹⁾, 今井 健太¹⁾, 大野 暢久¹⁾,
藤原 慶一¹⁾, 鶏内 伸二²⁾, 平海 良美²⁾, 坂崎 尚徳²⁾

¹⁾兵庫県立尼崎病院 心臓センター 心臓血管外科, ²⁾兵庫県立尼崎病院 心臓センター 小児循環器科

S2-3 TCPC conversion手術時の不整脈手術の検討

櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 杉浦 純也, 寺田 貴史, 大橋 直樹, 西川 浩, 久保田 勤也,
今井 祐喜, 大森 大輔

中京病院 こどもハートセンター

S2-4 Failed Fontanに対するTCPC conversionの中期成績の検討

新井 禎彦, 佐野 俊二, 笠原 真悟, 吉積 功, 黒子 洋介, 川畑 拓也

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科学

16:00～16:40 一般演題2『Failed Fontanの治療戦略』

座長：大内 秀雄（国立循環器病研究センター） 稲井 慶（東京女子医科大学）

O2-1 成人期に肺動脈絞扼術を施行した単心室の一例～フォンタン循環への成人期の治療戦略

真船 亮¹⁾, 犬塚 亮¹⁾, 林 泰佑¹⁾, 進藤 孝洋¹⁾, 平田 陽一郎¹⁾, 清水 信隆¹⁾, 香取 竜生²⁾,
八尾 厚史³⁾, 益澤 明広⁴⁾, 高岡 哲弘⁴⁾, 平田 康隆⁴⁾

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⁾東京大学 保健・健康推進本部,

⁴⁾東京大学 心臓血管外科

O2-2 当科における成人先天性心疾患領域のTCPC reroutingの治療経験

浅井 英嗣, 橘 剛, 加藤 伸康, 松居 喜郎

北海道大学 循環器呼吸器外科

O2-3 右室流出路再建術後の肺動脈閉鎖不全が心室に及ぼす影響—心臓MRIによる定量評価

脇 研自, 荻野 佳代, 林 知宏, 新垣 義夫

倉敷中央病院 小児科

O2-4 フォンタン術後に妊娠・出産した12例

原田 元¹⁾, 篠原 徳子¹⁾, 清水 美妃子¹⁾, 石井 徹子¹⁾, 稲井 慶¹⁾, 杉山 央¹⁾, 富松 宏文²⁾,
中西 敏雄¹⁾, 牧野 康男²⁾, 松田 義雄²⁾

¹⁾東京女子医科大学 循環器小児科, ²⁾東京女子医科大学 産科母性科

17:10～17:50 一般演題3『外科治療』

座長：笠原 真悟（岡山大学） 森田 紀代造（東京慈恵会医科大学附属病院）

O3-1 小児期大動脈弓再建術後の成人期再介入：非解剖学的修復の選択

河田 政明¹⁾，宮原 義典¹⁾，大木 伸一²⁾，片岡 功一³⁾，市田 勝⁴⁾

¹⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 小児・先天性心臓血管外科，

²⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 心臓血管外科，

³⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 小児科，

⁴⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 循環器内科

O3-2 成人先天性心疾患における僧帽弁閉鎖不全症に対する手術の経験

前田 拓也¹⁾，小出 昌秋¹⁾，國井 佳文¹⁾，渡邊 一正¹⁾，神崎 智仁¹⁾，大箸 祐子¹⁾，森 善樹²⁾，
武田 紹²⁾，中畷 八隅²⁾，金子 幸栄²⁾，井上 奈緒²⁾

¹⁾聖隷福祉事業団聖隷浜松病院 心臓血管外科，²⁾聖隷福祉事業団聖隷浜松病院 小児循環器科

O3-3 成人期におけるファロー四徴症心内修復術後の肺動脈弁置換術の検討

柴田 深雪，森下 寛之，阿知和 郁也，金子 幸裕

成育医療研究センター病院 心臓血管外科

O3-4 成人期に心内修復術を施行したファロー四徴症の長期遠隔期成績

長嶋 光樹，平松 健司，松村 剛毅，立石 実，上松 耕太，小嶋 愛，飯塚 慶

東京女子医科大学 心臓血管外科

17:50～18:40 一般演題4『術後遠隔期の諸問題』

座長：森 善樹（聖隷浜松病院） 脇 研自（倉敷中央病院）

O4-1 植え込み型除細動器 (ICD) 植え込みを行ったFallot四徴症術後症例の検討

白石 修一，高橋 昌，渡邊 マヤ，杉本 愛，土田 正則

新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野

O4-2 Fallot四徴症 (TF) 術後の心電図QRS幅とMRIでの心室容積との関係

中畷 八隅¹⁾，森 善樹¹⁾，金子 幸栄¹⁾，井上 奈緒¹⁾，渡邊 一正²⁾，小出 昌秋²⁾

¹⁾聖隷浜松病院 小児循環器科，²⁾聖隷浜松病院 心臓血管外科

O4-3 無症候性Fontan型術後症例における肝硬度の検討

前田 潤¹⁾，住友 直文¹⁾，荒木 耕正¹⁾，石崎 玲奈¹⁾，小柳 喬幸¹⁾，柴田 映道¹⁾，福島 裕之¹⁾，
山岸 敬幸¹⁾，富田 紘史²⁾，星野 健²⁾

¹⁾慶應義塾大学医学部 小児科，²⁾慶應義塾大学医学部 小児外科

O4-4 Fontan術後の血行動態と肝腎障害

桑田 聖子，栗嶋 クララ，川崎 秀徳，竹田津 未生，齋木 宏文，岩本 洋一，石戸 博隆，増谷 聡，
先崎 秀明

埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科

O4-5 成人修復前後のエプスタイン奇形におけるECGマーカー、心房線維化と不整脈

椎名 由美^{1,2)}，松山 高明^{2,3)}，Gatzoulis MA²⁾，丹羽 公一郎¹⁾，上村 秀樹²⁾

¹⁾聖路加国際病院 循環器内科，²⁾Royal Brompton Hospital，³⁾国立循環器病センター

11:30～12:20 一般演題5『妊娠・出産・不整脈』

座長：池田 智明（三重大学） 坂崎 尚徳（兵庫県立尼崎病院）

O5-1 先天性心疾患における分娩誘発の検討

田中 博明, 神谷 千津子, 田中 佳世, 澤田 雅美, 井出 哲弥, 三好 剛一, 吉田 昌史, 岩永 直子, 根木 玲子, 吉松 淳

国立循環器病研究センター 周産期・婦人科

O5-2 周産期科のないACHD専門施設における心疾患女性の妊娠の管理

川副 泰隆¹⁾, 森島 宏子¹⁾, 立野 滋¹⁾, 岡嶋 良知¹⁾, 梶沢 政司¹⁾, 松尾 浩三¹⁾, 水野 芳子¹⁾, 丹羽 公一郎²⁾

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

O5-3 当院成人先天性心疾患外来における心房細動の有病率と抗凝固療法の現状について

増田 慶太, 椎名 由美, 水野 篤, 白井 文晶, 三橋 弘嗣, 新沼 廣幸, 西 裕太郎, 丹羽 公一郎
聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科

O5-4 不整脈基質のアブレーション後に三尖弁置換とICD植込み術を施行したファロー四徴症の成人例

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

¹⁾昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, ²⁾自治医科大学 小児科,

³⁾自治医科大学 小児・先天性心臓血管外科

O5-5 日本人成人先天性心疾患患者の精神的、社会的健康度はBNPに規定されない

安田 謙二^{1,2)}, 大内 秀雄²⁾, 竹上 未紗³⁾, 根岸 潤²⁾, 則武 加奈恵²⁾, 宮崎 文²⁾, 山田 修²⁾, 宮本 恵宏³⁾, 白石 公²⁾

¹⁾島根大学医学部 小児科, ²⁾国立循環器病研究センター 小児循環器科,

³⁾国立循環器病研究センター 予防医学・疫学情報部

12:30～13:20 ランチョンセミナー2

座長：笠原 真悟（岡山大学）

共催：グラクソ・スミスクライン株式会社

成人先天性心疾患に伴う肺高血圧症

『成人先天性心疾患に伴う肺高血圧症の病態と治療』

土井 庄三郎

東京医科歯科大学大学院 小児・周産期地域医療学

“Management of Pulmonary Hypertension in Adult Patients with Congenital Heart Disease”

Clare O'Donnell

Green Lane Paediatric and Congenital Cardiac service, Starship Childrens and Auckland City hospital, Auckland, New Zealand

16:00～16:40 一般演題6『肺高血圧・心不全治療』

座長：三谷 義英（三重大学） 中西 宣文（国立循環器病研究センター病院）

- O6-1 肺高血圧症合併心房中隔欠損患者は手術および薬物療法併用で運動耐容能が改善する**
藤野 剛雄¹⁾, 八尾 厚史²⁾, 波多野 将¹⁾, 村岡 洋典¹⁾, 皆月 隼¹⁾, 今村 輝彦¹⁾, 稲葉 俊郎¹⁾,
牧 尚孝¹⁾, 絹川 弘一郎³⁾, 小野 稔⁴⁾, 小室 一成¹⁾
¹⁾東京大学 循環器内科, ²⁾東京大学 保健・健康推進本部, ³⁾東京大学 重症心不全治療開発講座,
⁴⁾東京大学 心臓外科
- O6-2 Eisenmenger 症候群多施設共同研究一部改訂と進捗状況**
坂崎 尚徳¹⁾, 丹羽 公一郎²⁾
¹⁾兵庫県立尼崎病院 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
- O6-3 成人先天性心疾患におけるトルバプタンの有用性**
清水 美妃子, 森 浩輝, 栗嶋 くらら, 篠原 徳子, 稲井 慶, 中西 敏雄
東京女子医科大学 循環器小児科
- O6-4 心不全で予定外入院した成人先天性心疾患患者の予後予測因子の検討**
根岸 潤, 大内 秀雄, 安田 謙二, 則武 加奈恵, 宮崎 文, 山田 修
国立循環器病研究センター

17:10～17:50 一般演題7『画像診断』

座長：檜垣 高史（愛媛大学） 三浦 大（東京都立小児総合医療センター）

- O7-1 複雑先天性心疾患の3次元構造の理解を手助けする“心臓レプリカ”作成の試み**
白石 公¹⁾, 黒寄 健一¹⁾, 大内 秀雄¹⁾, 神崎 歩^{3,4)}, 竹田 正俊⁴⁾, 畑中 克宣^{3,4)}, 市川 肇²⁾
¹⁾国立循環器病研究センター 小児循環器部, ²⁾国立循環器病研究センター 小児心臓外科,
³⁾国立循環器病研究センター 放射線部, ⁴⁾株式会社クロスエフェクト
- O7-2 経胸壁心エコー図による多孔型心房中隔欠損診断の可能性と形態的特徴に関する検討**
渡辺 修久¹⁾, 赤木 禎治²⁾, 麻植 浩樹³⁾, 田辺 康治¹⁾, 池田 まどか¹⁾, 中川 晃志³⁾, 木島 康文³⁾,
高谷 陽一³⁾, 岡田 健⁴⁾, 伊藤 浩³⁾
¹⁾岡山大学病院 超音波診断センター, ²⁾岡山大学病院 循環器疾患治療部,
³⁾岡山大学医歯薬総合研究科 循環器内科, ⁴⁾岡山大学病院 医療技術部
- O7-3 新しい3D心エコー法を用いたFallot四徴症術後の右室容積と肺動脈弁逆流の評価**
中村 昭宏¹⁾, 堀米 仁志¹⁾, 石津 智子²⁾, 瀬尾 由広²⁾, 青沼 和隆²⁾
¹⁾筑波大学 小児内科, ²⁾筑波大学 循環器内科
- O7-4 心エコーによる右室機能評価ーファロー四徴症術後患者と肺高血圧症患者の比較**
藤原 淳子¹⁾, 大沼 秀知¹⁾, 遠藤 洋一¹⁾, 船水 康陽¹⁾, 三木 俊¹⁾, 建部 俊介²⁾, 安達 理³⁾,
西條 芳文¹⁾
¹⁾東北大学病院 生理検査センター, ²⁾東北大学病院 循環器内科, ³⁾東北大学病院 心臓血管外科

O8-1 Fallot四徴症術後症例における心臓MRIでの遅延造影の頻度

坂本 一郎¹⁾, 山村 健一郎²⁾, 長尾 充展³⁾, 砂川 賢二¹⁾

¹⁾九州大学病院 循環器内科, ²⁾九州大学病院 小児科, ³⁾九州大学 分子イメージング・診断学講座

O8-2 成人先天性心疾患における心臓血管MRIの有用性について

稲毛 章郎, 吉敷 香菜子, 中本 祐樹, 上田 知実, 石川 友一, 嘉川 忠博, 朴 仁三
榊原記念病院 小児循環器科

O8-3 Outcomes of Fontan Conversion to Total Cavopulmonary Connection for the Problematic Fontan Circulations : Mid-term Results

Hong Ju Shin¹⁾, Han Ki Park¹⁾, Nam Kyun Kim²⁾, Jo Won Jung²⁾, Jae Young Choi²⁾, Young Hwan Park¹⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Surgery, Department of Pediatric Cardiology,

²⁾Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

O8-4 成人期末心内修復PA/VSD, MAPCA症例の再評価および治療

三崎 泰志¹⁾, 田中 優¹⁾, 永峯 宏樹¹⁾, 佐々木 瞳¹⁾, 金子 正英¹⁾, 小野 博¹⁾, 賀藤 均¹⁾,
柴田 深雪²⁾, 森下 寛之²⁾, 阿知和 郁也²⁾, 金子 幸裕²⁾

¹⁾国立成育医療研究センター 循環器科, ²⁾国立成育医療研究センター 心臓血管外科

O8-5 成人先天性心疾患におけるBMI, メタボリックパラメータと予後の関連性の検討

山村 健一郎^{1,2)}, 坂本 一郎^{1,3)}, 鶴池 清²⁾, 中島 康貴²⁾, 平田 悠一郎²⁾, 永田 弾²⁾, 森鼻 栄治²⁾,
中村 真⁴⁾, 牛ノ濱 大也⁴⁾, 佐川 浩一⁴⁾, 總崎 直樹⁵⁾, 石川 司朗⁴⁾, 原 寿郎²⁾

¹⁾九州大学病院ハートセンター 成人先天性心疾患外来, ²⁾九州大学病院 小児科, ³⁾九州大学病院 循環器内科,

⁴⁾福岡市立こども病院 循環器科, ⁵⁾福岡市立こども病院 新生児循環器科

8:30~9:00	招請講演3
座長：丹羽 公一郎（聖路加国際病院） 八尾 厚史（東京大学医学部附属病院）	

“Educational System of Adult Congenital Specialists in the US”

Jamil Aboulhosn

Ahmanson/UCLA Adult Congenital Heart Disease Center

UCLA Division of Cardiology

9:00~10:30	シンポジウム3 『診療体制の構築－成人循環器医と小児循環器医の知識共有のあり方－』
座長：丹羽 公一郎（聖路加国際病院） 八尾 厚史（東京大学医学部附属病院）	

Keynote Lecture

ACHD in the Asia Pacific region

Clare O'Donnell

Green Lane Paediatric and Congenital Cardiac service, Starship Childrens and Auckland City hospitals, Auckland, New Zealand

S3-1 Management system for ACHD ; Collaboration is the Key

Seung Woo Park, Juryoung Moon, Sung-A Chang, Jinyoung Song, June Huh, I-Seok Kang,

Ji Hyuk Yang, TaeGook Jun

Cardiac and Vascular Center, Samsung Medical Center, Seoul, Korea

S3-2 成人先天性心疾患診療体制の構築：チーム医療の必要性

赤木 禎治¹⁾, 杜 徳尚²⁾, 木島 康文²⁾, 中川 晃志²⁾, 高谷 陽一²⁾, 麻植 浩樹²⁾, 伊藤 浩²⁾, 笠原 真悟³⁾, 新井 禎彦³⁾, 佐野 俊二³⁾

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

S3-3 成人期を迎える先天性心疾患患者をいかにして小児科外来から卒業させるか？

吉村 真一郎, 広瀬 圭一, 三宅 誠, 山中 一朗

天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター

S3-4 成人循環器内科医と小児循環器科医との知識共有における壁 日本、英国での経験

椎名 由美, 白井 丈晶, 森本 康子, 丹羽 公一郎

聖路加国際病院 循環器内科

S3-5 福岡市における成人先天性心疾患診療体制

坂本 一郎¹⁾, 山村 健一郎²⁾, 石川 司朗³⁾, 砂川 賢二¹⁾

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

S3-6 診療体制の構築－成人循環器医への橋渡し

坂崎 尚徳

兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科

10:30～11:20 一般演題9『診療体制の構築』

座長：山村 健一郎（九州大学病院） 立野 滋（千葉県循環器病センター）

○9-1 先天性心疾患センター設立の試み

廣瀬 圭一, 吉村 真一郎, 三宅 誠, 山中 一朗
財団法人天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター

○9-2 当院における成人期心疾患外来診療の現状

金子 正英, 賀藤 均, 田中 優, 永峯 宏樹, 佐々木 瞳, 小野 博, 三崎 泰志
国立成育医療研究センター 循環器科

○9-3 成人先天性心疾患患者の紹介事由についての検討

面家 健太郎^{1,2)}, 桑原 尚志²⁾, 岩田 祐輔^{1,3)}, 平田 和裕²⁾, 所 訓子²⁾, 寺澤 厚志²⁾, 後藤 浩子²⁾,
桑原 直樹²⁾, 中山 祐樹³⁾, 竹内 敬昌³⁾

¹⁾岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科,

²⁾岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科,

³⁾岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科

○9-4 先天性心疾患児の成人移行外来

満下 紀恵, 芳本 潤, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生
静岡県立こども病院 循環器科

○9-5 小児科における成人先天性心疾患診療と専門施設への移行に関する全国実態調査

落合 亮太¹⁾, 賀藤 均²⁾, 市田 路子³⁾, 秋山 直美¹⁾, 八尾 厚史⁴⁾, 丹羽 公一郎⁵⁾, 白石 公⁶⁾,
中西 敏雄⁷⁾

¹⁾東京女子医科大学 看護学部, ²⁾国立成育医療研究センター 循環器科,

³⁾富山大学医学部附属病院 循環器小児科, ⁴⁾東京大学医学部附属病院 循環器内科,

⁵⁾聖路加国際病院 循環器内科, ⁶⁾国立循環器病研究センター 小児循環器診療部,

⁷⁾東京女子医科大学 循環器小児科

12:00～12:50 ランチョンセミナー3

座長：坂本 喜三郎（静岡県立こども病院）

共催：マッケ・ジャパン株式会社

『New Concept Hybrid Operating Room and Cardiac ICU』

佐野 俊二

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科学

13:00～13:30 JSACHD 総会

13:30~14:00 招請講演4

座長：中西 敏雄（東京女子医科大学病院） 市川 肇（国立循環器病研究センター病院）

“Ventricular Assist Device for Adult Congenital Heart Disease: Myth or Reality?”

Asif Hasan

Paediatric Cardiac Surgery, Freeman Hospital, Newcastle upon Tyne

14:00~14:30 招請講演5

座長：中西 敏雄（東京女子医科大学病院） 市川 肇（国立循環器病研究センター病院）

“Hybrid Procedure for Adult Congenital Heart Disease”

Jamil Abouhosn

Ahmanson/UCLA Adult Congenital Heart Disease Center

UCLA Division of Cardiology

14:30~16:30 シンポジウム4

『成人先天性心疾患のハイブリッド治療、カテーテル治療』

座長：中西 敏雄（東京女子医科大学病院） 市川 肇（国立循環器病研究センター病院）

Keynote Lecture

Catheter Intervention of Fistulas and Ruptured Sinus Valsalva Aneurysm in Adult Patients: Taiwan Experience

Jou-Kou Wang

Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan

Keynote Lecture

Catheter Intervention for Adult Patients with Congenital Heart Disease: Korean Experience

Seong-Ho Kim

Department of Pediatrics, Sejong General Hospital/Sejong Heart Institute

S4-1 英国における成人先天性心疾患カテーテル治療の過去10年間の推移

上村 秀樹^{1,2)}, Anselm Uebing¹⁾

¹⁾ロイヤルブロンプトン病院 心臓部門, ²⁾奈良県立医科大学 先天性心疾患センター

S4-2 経皮的ASD閉鎖での試験閉鎖とPre conditioningは心不全症例の遠隔予後改善に有用か？

小林 俊樹¹⁾, 葭葉 茂樹¹⁾, 清水 寛之¹⁾, 安原 潤¹⁾, 中埜 信太郎²⁾

¹⁾埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, ²⁾埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科

S4-3 Fontan (APC) 術後の上室頻拍に対するEPS, ablation症例の予後

豊原 啓子¹⁾, 西村 智美¹⁾, 竹内 大二¹⁾, 清水 美妃子¹⁾, 石井 徹子¹⁾, 稲井 慶¹⁾, 杉山 央¹⁾, 篠原 徳子¹⁾, 富松 宏文¹⁾, 庄田 守男²⁾, 中西 敏雄¹⁾

¹⁾東京女子医科大学 循環器小児科, ²⁾東京女子医科大学 循環器内科

S4-4 心房中隔欠損症に合併した心房細動に対するカテーテルアブレーションの有用性

中川 晃志¹⁾, 赤木 禎治²⁾, 永瀬 聡¹⁾, 木島 康文¹⁾, 河野 晋久¹⁾, 中村 一文¹⁾, 森田 宏¹⁾, 佐野 俊二³⁾, 伊藤 浩¹⁾

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

16:30~17:30 一般演題10

『成人先天性心疾患のハイブリッド治療、カテーテル治療』

座長：庄田 守男（東京女子医科大学） 富田 英（昭和大学横浜市北部病院）

O10-1 Transcatheter Correction of Anomalous Pulmonary-Systemic Venous Connection

Lucy Eun, Jae Young Choi

Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University Health System, Seoul, Korea

O10-2 成人期（40歳以上）に発見されたASD患者の臨床像

真木 明日香¹⁾, 山口 裕己¹⁾, 中村 淳¹⁾, 中川 晃志²⁾, 木島 康文²⁾, 高谷 陽一²⁾, 麻植 浩樹²⁾, 藤澤 芳基⁴⁾, 伊藤 浩²⁾, 赤木 禎治⁴⁾, 佐野 俊二³⁾

¹⁾新東京病院, ²⁾岡山大学 循環器内科, ³⁾岡山大学 心臓血管外科, ⁴⁾岡山大学 循環器疾患集中治療部

O10-3 2度のアブレーションを要した心房細動合併ASD成人例；ASO留置至適時期の考察

木口 久子¹⁾, 旗 義仁¹⁾, 喜瀬 広亮¹⁾, 藤本 一途¹⁾, 藤井 隆成¹⁾, 富田 英¹⁾, 大山 伸雄²⁾, 曾我 恭司²⁾

¹⁾昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, ²⁾昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター

O10-4 Platypnea-orthodeoxia syndromeに対するカテーテル治療

高谷 陽一¹⁾, 木島 康文¹⁾, 赤木 禎治²⁾, 中川 晃志¹⁾, 佐野 俊二²⁾, 伊藤 浩¹⁾

¹⁾岡山大学 循環器内科, ²⁾岡山大学 循環器疾患集中治療部

O10-5 50歳以上の動脈管開存患者に対するカテーテル治療の注意点と治療体制の構築

片岡 功一^{1,2,3)}, 河田 政明^{1,2,4)}, 宮原 義典^{1,2,4)}, 佐藤 智幸³⁾, 横溝 亜希子³⁾, 大塚 洋司¹⁾, 永野 達也¹⁾, 中村 文人¹⁾, 岩井 英隆¹⁾, 多賀 直行¹⁾, 竹内 護¹⁾

¹⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, ²⁾自治医科大学 成人先天性心疾患センター,

³⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科,

⁴⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科

O10-6 肺動脈弁置換術後の緊急遅発性冠動脈圧迫に対して何を行うべきか？

中川 直美¹⁾, 鎌田 政博¹⁾, 石口 由希子¹⁾, 森藤 祐次¹⁾, 久持 邦和²⁾, 立石 篤史²⁾, 中間 泰晴³⁾, 臺 和興³⁾

¹⁾広島市立広島市民病院 循環器小児科, ²⁾広島市立広島市民病院 心臓血管外科,

³⁾広島市立広島市民病院 循環器内科

17:30~

閉会の辞

10:30～11:10 一般演題11 『関連病変』

座長：山岸 正明（京都府立医科大学） 小林 俊樹（埼玉医科大学国際医療センター）

O11-1 成人先天性心疾患での推算糸球体濾過量 creatinine・cystatin Cからの推算値の相違

村上 智明^{1,2)}，福岡 将治¹⁾，白神 一博¹⁾，齊藤 裕子¹⁾，東 浩二¹⁾，立野 滋²⁾，川副 泰隆²⁾，
中島 弘道¹⁾，青墳 裕之¹⁾，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 循環器科

O11-2 成人先天性心疾患における赤血球容積粒度分布幅の臨床的意義の検討

宮本 健志，稲井 慶，竹内 大二，篠原 徳子，豊原 啓子，富松 宏文，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

O11-3 Mustard術後遠隔期の諸問題とその治療経過

夫津木 綾乃¹⁾，川崎 有亮¹⁾，羽室 護¹⁾，吉澤 康祐¹⁾，石道 基典¹⁾，今井 健太¹⁾，大野 暢久¹⁾，
藤原 慶一¹⁾，平海 良美²⁾，鶏内 伸二²⁾，坂崎 尚徳²⁾

¹⁾兵庫県立尼崎病院 心臓センター 心臓血管外科，²⁾兵庫県立尼崎病院 心臓センター 小児循環器科

O11-4 卵円孔開存に対するAmplatzer PFO Occluderを用いたカテーテル閉鎖術

木島 康文¹⁾，赤木 禎治²⁾，中川 晃志¹⁾，高谷 陽一¹⁾，上岡 亮¹⁾，麻植 浩樹¹⁾，中村 一文¹⁾，
佐野 俊二²⁾，伊藤 浩¹⁾

¹⁾岡山大学病院 循環器内科，²⁾岡山大学病院 循環器疾患集中治療部

12:00～12:50 ランチョンセミナー4

座長：赤阪 隆史（和歌山県立医科大学）

共催：大塚製薬株式会社

『心不全体液管理の要点』

伊藤 浩

岡山大学 循環器内科学

ポスターセッションプログラム

1月11日(土)

C会場 [301 会議室]

16:40~17:10 ポスターセッション1-1『妊娠・出産』

座長：吉松 淳（国立循環器病研究センター病院）

P1-1-1 遺伝性大動脈疾患における妊娠中の大動脈解離のリスクについての鑑別診断を含めた考察

兵藤 博信^{1,2)}, 矢部 慎一郎²⁾, 今井 靖³⁾, 井上 恵莉²⁾, 山下 隆博²⁾, 山中 美智子¹⁾, 百枝 幹雄¹⁾, 藤井 知行²⁾, 森本 康子⁴⁾, 丹羽 公一郎⁴⁾

¹⁾ 聖路加国際病院 女性総合診療部, ²⁾ 東京大学医学部附属病院 女性診療科・産科,

³⁾ 東京大学医学部附属病院 循環器内科, ⁴⁾ 聖路加国際病院 循環器内科

P1-1-2 ヘパリン在宅自己注射を用いて良好に妊娠管理を行うことができたFontan手術後の1例

山村 健一郎^{1,2)}, 坂本 一郎^{1,3)}, 鶴池 清²⁾, 中島 康貴²⁾, 平田 悠一郎²⁾, 永田 弾²⁾, 森鼻 栄治²⁾, 穴見 愛⁴⁾, 湯元 康夫⁴⁾, 日高 康博⁴⁾, 石川 司朗⁵⁾, 原 寿郎²⁾

¹⁾ 九州大学病院ハートセンター 成人先天性心疾患外来, ²⁾ 九州大学病院 小児科, ³⁾ 九州大学病院 循環器内科,

⁴⁾ 九州大学病院 産科婦人科, ⁵⁾ 福岡市立こども病院 循環器科

P1-1-3 APC-Fontan術後合併妊娠の1例

田中 佳世¹⁾, 田中 博明¹⁾, 神谷 千津子¹⁾, 澤田 雅美¹⁾, 岩永 直子¹⁾, 三好 剛一¹⁾, 根木 玲子¹⁾, 吉松 淳¹⁾, 安田 謙二²⁾, 大内 秀雄²⁾, 白石 公²⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, ²⁾ 国立循環器病研究センター 小児循環器科

P1-1-4 家族性高コレステロール血症合併妊娠におけるLDLアフェレーシスについての検討

澤田 雅美, 田中 博明, 田中 佳世, 井出 哲弥, 三好 剛一, 吉田 昌史, 神谷 千津子, 岩永 直子, 山中 薫, 根木 玲子, 吉松 淳

国立循環器病研究センター

P1-1-5 ファロー四徴術後の左肺動脈閉鎖、肺高血圧が残存するも帝王切開で無事出産したCPX

畠山 欣也, 春日 亜衣, 堀田 智仙, 堤 裕幸

札幌医科大学 小児科学講座

P1-1-6 計画的に妊娠、出産を行ったFontan型術後三尖弁閉鎖症例の血行動態の変化

大森 あゆ美¹⁾, 三谷 義英¹⁾, 大橋 啓之¹⁾, 澤田 博文¹⁾, 淀谷 典子¹⁾, 大槻 彰一郎¹⁾, 早川 豪俊¹⁾, 駒田 美弘¹⁾, 大里 和弘²⁾, 池田 智明²⁾

¹⁾ 三重大学大学院医学系研究科 小児科学, ²⁾ 三重大学大学院医学系研究科 産婦人科学

16:40~17:05 ポスターセッション1-2『肺高血圧・不整脈』

座長：犬塚 亮（東京大学医学部附属病院）

P1-2-1 10年以上経過する慢性心房内回帰性頻拍からの心房調律復帰例二例

辻井 信之¹⁾, 宮崎 文¹⁾, 坂口 平馬¹⁾, 岩朝 徹¹⁾, 津田 悦子¹⁾, 帆足 孝也²⁾, 大内 秀雄¹⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター 小児循環器科, ²⁾ 国立循環器病研究センター 小児心臓外科

P1-2-2 心房細動を契機にジギタリス中毒を生じた低心機能を伴うチアノーゼ性心疾患成人例

高橋 一浩, 三宅 啓, 鍋島 泰典, 差波 新, 中矢代 真美

沖縄県立南部医療センター・小児医療センター

P1-2-3 心室中隔欠損症：COPD、重症肺高血圧症を伴った成人男性の外科治療の1例

小林 卓馬, 加久 雄史, 山崎 琢磨, 高 英成
京都第二赤十字病院 心臓血管外科

P1-2-4 著明な肺高血圧症に対してアンブリセンタンが有効であった完全大血管転位症術後の1例

北川 篤史¹⁾, 高梨 学¹⁾, 本田 崇¹⁾, 安藤 寿¹⁾, 木村 純人¹⁾, 岡 徳彦²⁾, 宮地 鑑²⁾, 石井 正浩¹⁾
¹⁾北里大学医学部 小児科, ²⁾北里大学医学部 心臓血管外科

P1-2-5 トルバプタンとヘパリンが有効であった房室弁閉鎖不全に合併した蛋白漏出性胃腸症

高室 基樹, 笹岡 悠太, 長谷山 圭司, 横澤 正人
北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科

D会場 [302会議室]

16:40~17:10 ポスターセッション2-1『心不全・画像診断』

座長：鎌田 政博（広島市立広島市民病院）

P2-1-1 心不全症状を契機に発見された成人修正大血管転位症の一例

大家 理伸¹⁾, 脇 研自²⁾, 多田 毅¹⁾, 福 康志¹⁾, 門田 一繁¹⁾, 新垣 義夫²⁾, 光藤 和明¹⁾
¹⁾公共財団法人大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 循環器内科,
²⁾公共財団法人大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科

P2-1-2 肺高血圧合併心房中隔欠損症に対して内服治療、待機的心房中隔閉鎖術が奏功した一例

鍵本 美奈子¹⁾, 小野 文明²⁾, 菅野 晃靖¹⁾, 石上 友章¹⁾, 石川 利之¹⁾, 木村 一雄³⁾, 梅村 敏¹⁾
¹⁾横浜市立大学附属病院 循環器内科, ²⁾三保町内科循環器クリニック, ³⁾横浜市立大学附属市民総合医療センター

P2-1-3 成人エプスタイン奇形の運動耐容能に、心拍出量、左室収縮力、右房化右室が関与する。

椎名 由美^{1,2)}, 丹羽 公一郎¹⁾, Rydman Riikka²⁾, Kilner PJ²⁾, Babu Narayan Sonya²⁾, Gatzoulis MA²⁾
¹⁾聖路加国際病院 循環器内科, ²⁾ACHD and PH unit, Royal Brompton Hospital

P2-1-4 動脈離断複合術後18年を経過した猫鳴き症候群の1例 - 3D-CTによる形態評価 -

堀口 泰典
国家公務員共済組合連合会立川病院 小児科

P2-1-5 当院におけるファロー四徴症術後患者の現状とこれからACHD外来／CMR導入を経て

大森 大輔¹⁾, 大橋 直樹¹⁾, 西川 浩¹⁾, 久保田 勤也¹⁾, 今井 祐喜¹⁾, 江見 美杉¹⁾, 櫻井 一²⁾,
野中 利通^{1,2)}, 櫻井 寛久²⁾, 杉浦 純也²⁾, 寺田 貴史²⁾
¹⁾社会保険中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科,
²⁾社会保険中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科

P2-1-6 心臓CTにより評価しえた修正大血管転位症による心不全の1例

岡山 悟志, 川上 利香, 添田 恒有, 上村 史朗, 斎藤 能彦
奈良県立医科大学 第1内科

16:40~17:05 ポスターセッション2-2『外科治療』

座長：久持 邦和（広島市立広島市民病院）

P2-2-1 高齢者動脈管開存術後遺残短絡に対する血管内治療の経験

角浜 孝行¹⁾, 赤坂 伸之¹⁾, 光部 啓治郎¹⁾, 伊勢 隼人¹⁾, 内田 恒²⁾, 東 信良²⁾
¹⁾旭川医科大学 外科学講座心臓外科, ²⁾旭川医科大学 外科学講座血管外科

P2-2-2 当院で経験した大動脈縮窄症合併3症例の検討

松葉 智之, 重久 喜哉, 白桃 雄太, 山下 健太郎, 川井田 啓介, 向原 公介, 松本 和久,
山本 裕之, 四元 剛一, 井本 浩
鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学

P2-2-3 成人期に根治手術を必要とした心室中隔欠損症の検討

金本 真也¹⁾, 平松 祐司¹⁾, 佐藤 藤夫¹⁾, 榎本 佳治¹⁾, 坂本 裕昭¹⁾, 相川 志都²⁾, 逆井 佳永²⁾,
塚田 亨²⁾, 川又 健²⁾, 工藤 洋平²⁾, 榊原 謙¹⁾
¹⁾筑波大学医学医療系 心臓血管外科, ²⁾筑波大学附属病院 心臓血管外科

P2-2-4 修正大血管転位, Rastelli型手術, MVR後の遠隔期に導管交換, reMVR, CRTを施行した1例

石道 基典, 藤原 慶一, 大野 暢久, 今井 健太, 吉澤 康祐, 羽室 護, 夫妻木 綾乃, 川崎 有亮
兵庫県立尼崎病院 心臓血管外科

P2-2-5 無症候性APC Fontan → TCPC conversionはどこまでやるか?

中西 啓介, 川崎 志保理, 稲葉 博隆, 桑木 賢次, 山本 平, 松下 訓, 土肥 静之, 天野 篤
順天堂大学医学部 心臓血管外科

11:20~11:50 ポスターセッション3-1『長期予後・病態』

座長：清水 美妃子（東京女子医科大学）

P3-1-1 成人大動脈縮窄・離断患者の動脈瘤に対する診療経験藤本 一途¹⁾, 木口 久子¹⁾, 喜瀬 広亮¹⁾, 旗 義仁¹⁾, 藤井 隆成¹⁾, 平田 昌敬¹⁾, 伊藤 篤志¹⁾, 石野 幸三¹⁾, 富田 英¹⁾, 大山 伸雄²⁾, 曾我 恭司²⁾¹⁾昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, ²⁾昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター**P3-1-2 38歳で一次的TCPC手術を施行し、運動能改善を認めた右室型単心室症の一例**阿部 二郎¹⁾, 武田 充人¹⁾, 泉 岳¹⁾, 古川 卓朗¹⁾, 武井 黄太¹⁾, 山澤 弘州¹⁾, 橋 剛²⁾¹⁾北海道大学医学部 小児科, ²⁾北海道大学医学部 循環器外科**P3-1-3 未修復ファロー四徴症に透析導入後、治療に苦慮した高齢患者の一例**星賀 正明¹⁾, 石坂 信和¹⁾, 片山 博視²⁾, 岸 勤太²⁾, 尾崎 智康²⁾, 玉井 浩²⁾, 根本 慎太郎³⁾, 勝間田 敬弘³⁾¹⁾大阪医科大学 循環器内科, ²⁾大阪医科大学 小児科, ³⁾大阪医科大学 心臓血管外科**P3-1-4 大血管転位症、Masturd手術後遠隔期に肝硬変と肝細胞癌を発生した一例**麻生 健太郎¹⁾, 長田 洋資¹⁾, 中野 茉莉恵¹⁾, 桜井 研三¹⁾, 都築 慶光¹⁾, 小泉 宏隆²⁾, 高木 正之²⁾, 大坪 毅人³⁾¹⁾聖マリアンナ医科大学 小児科, ²⁾聖マリアンナ医科大学 病理学, ³⁾聖マリアンナ医科大学 消化器外科**P3-1-5 Jatene術後遠隔期再手術後の肺動脈狭窄に対しステント治療が有効であった一例**蘆田 温子^{1,2)}, 片山 博視²⁾, 尾崎 智康²⁾, 岸 勤太²⁾, 吉村 健³⁾, 内山 敬達³⁾, 小西 隼人⁴⁾, 根本 慎太郎⁴⁾, 勝間田 敬弘⁴⁾, 谷川 淳⁵⁾, 星賀 正明⁵⁾, 石坂 信和⁵⁾, 玉井 浩²⁾¹⁾市立枚方市民病院 小児科, ²⁾大阪医科大学附属病院 小児科, ³⁾関西医科大学附属枚方病院 小児科,⁴⁾大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, ⁵⁾大阪医科大学附属病院 循環器内科**P3-1-6 Gd-EOB-DTPA造影剤を用いたMRIによるFontan術後遠隔期の肝障害の検討**中島 公子¹⁾, 関 満¹⁾, 小笠原 聡¹⁾, 田中 健佑¹⁾, 石井 陽一郎¹⁾, 下山 伸哉¹⁾, 畠山 信逸²⁾, 小林 富男¹⁾¹⁾群馬県立小児医療センター 循環器科, ²⁾群馬県立小児医療センター 放射線科

11:20~11:50 ポスターセッション3-2『術後遠隔期の諸問題1』

座長：山田 修（国立循環器病研究センター病院）

P3-2-1 心臓MRIによるファロー四徴症術後遠隔期の心機能評価北川 篤史¹⁾, 岡 徳彦²⁾, 高梨 学¹⁾, 本田 崇¹⁾, 安藤 寿¹⁾, 木村 純人¹⁾, 宮地 鑑²⁾, 石井 正浩¹⁾¹⁾北里大学医学部 小児科, ²⁾北里大学医学部 心臓血管外科**P3-2-2 ファロー四徴症(TOF)根治術後長期遠隔成績 -成人到達例の検討-**

廣瀬 圭一, 吉村 真一郎, 三宅 誠, 山中 一朗

財団法人天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター

P3-2-3 当院での定期的観察からはずれた成人ファロー四徴症術後の臨床像浅野 遼太郎¹⁾, 森 善樹²⁾, 中寫 八隅²⁾, 金子 幸栄²⁾, 井上 奈緒²⁾, 渡辺 一正³⁾, 小出 昌秋³⁾, 平田 哲夫¹⁾, 杉浦 亮¹⁾, 岡 俊明¹⁾¹⁾聖隷浜松病院 循環器科, ²⁾聖隷浜松病院 小児循環器科, ³⁾聖隷浜松病院 心臓血管外科

P3-2-4 ファロー四徴症修復手術後の成人における大動脈基部拡大に関する記述研究

三浦 大¹⁾, 大木 寛生¹⁾, 山岸 敬幸²⁾, 田村 雄一²⁾, 八尾 厚史³⁾, 犬塚 亮³⁾, 立野 滋⁴⁾,
水野 篤⁵⁾, 丹羽 公一郎⁵⁾

¹⁾東京都立小児総合医療センター 循環器科, ²⁾慶應義塾大学医学部, ³⁾東京大学医学部, ⁴⁾千葉県循環器病センター,
⁵⁾聖路加国際病院

P3-2-5 ファロー四徴症の術後遠隔期に頻脈誘発性心筋症を呈した一例

小板橋 俊美, 猪又 孝元, 佐藤 陽, 庭野 慎一, 阿古 潤哉
北里大学医学部 循環器内科学

P3-2-6 TCPC術後遠隔期に肝内結節病変を認めた2例

荻野 佳代, 福嶋 志穂, 和田 陽一, 田窪 翔子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫
倉敷中央病院 小児科

D会場 [302会議室]

11:20~11:50 ポスターセッション4-1『術後遠隔期の諸問題2』

座長: 城戸 佐知子 (兵庫県立こども病院)

P4-1-1 大量の腹水を認め画像診断上肝硬変とされた症例に対するTCPC Conversionの経験

久持 邦和¹⁾, 藤田 康文¹⁾, 西岡 健司²⁾, 松井 翔吾²⁾, 岡 俊治²⁾, 中川 直美³⁾, 石口 由希子³⁾,
吉田 英生¹⁾, 鎌田 政博³⁾

¹⁾広島市立広島市民病院 心臓血管外科, ²⁾広島市立広島市民病院 循環器内科,
³⁾広島市立広島市民病院 循環器小児科

P4-1-2 突然、蛋白漏出性胃腸症を発症し治療再開したドロップアウト・フォンタン術後の成人例

仁田 学¹⁾, 百木 恒太¹⁾, 大軒 健彦¹⁾, 蜂谷 明¹⁾, 鳥袋 篤哉¹⁾, 小田中 豊¹⁾, 田澤 星一¹⁾,
瀧間 浄宏¹⁾, 安河内 聡¹⁾, 早川 美奈子²⁾, 島田 勝利²⁾, 梅津 健太郎²⁾, 坂本 貴彦²⁾

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

P4-1-3 大学病院とこども病院の連携による成人先天性心疾患診療体制構築の試み—長野モデル

元木 博彦¹⁾, 安河内 聡²⁾, 松崎 聡³⁾, 元木 倫子³⁾, 赤澤 陽平³⁾, 南澤 匡俊¹⁾, 木村和広¹⁾,
瀧間 浄宏²⁾, 高野 環⁴⁾, 原田 順和²⁾, 池田 宇一¹⁾

¹⁾信州大学医学部 循環器内科, ²⁾長野県立こども病院 循環器科, ³⁾信州大学医学部 小児循環器科,
⁴⁾信州大学医学部 心臓血管外科

P4-1-4 心室中隔瘤術後に心臓腫瘍との鑑別を要した感染性心内膜炎の一例

佐々木 瞳¹⁾, 金子 正英¹⁾, 田中 優¹⁾, 永峯 宏樹¹⁾, 小野 博¹⁾, 三崎 泰志¹⁾, 柴田 深雪²⁾,
森下 寛之²⁾, 阿知波 郁也²⁾, 金子 幸裕²⁾, 賀藤 均¹⁾

¹⁾国立成育医療研究センター 循環器科, ²⁾国立成育医療研究センター 心臓血管外科

P4-1-5 非定型抗酸菌症に罹患したFontan術後の三尖弁閉鎖の1成人

藤原 優子¹⁾, 保科 斉生²⁾, 浦島 崇¹⁾, 河内 貞貴¹⁾, 齊藤 亮太¹⁾

¹⁾東京慈恵会医科大学 小児科, ²⁾東京慈恵会医科大学 感染制御部

P4-1-6 パラガングリオーマを発症した単心室の一例

白井 丈晶, 椎名 由美, 森本 康子, 丹羽 公一郎
聖路加国際病院 循環器内科

P4-2-1 キャリーオーバーとなった青年期の先天性心疾患患者の思い

大島 奈帆美, 森貞 敦子, 塚村 明子
倉敷中央病院

P4-2-2 当院における成人移行期支援外来開設の試み

藤井 美香¹⁾, 関 満²⁾, 富樫 哲雄¹⁾, 木島 久仁子¹⁾, 萩原 郁子¹⁾, 青木 明子¹⁾, 宮川 祐子¹⁾,
清水 奈保¹⁾, 石橋 清子¹⁾, 山下 英治³⁾, 小林 富男²⁾

¹⁾群馬県立小児医療センター 看護部, ²⁾群馬県立小児医療センター 循環器科,

³⁾群馬県立心臓血管センター 循環器内科

P4-2-3 演題取り下げ

P4-2-4 患者の交流の場 ―特徴と課題―

小山田 文子
患者

Failed Fontan - Physiology and Management

Clare O'Donnell

Green Lane Paediatric and Congenital Cardiac service,
Starship Childrens and Auckland City hospital, Auckland, New Zealand



The Fontan circulation is an ingenious solution to challenging intracardiac anatomy but this solution is not always successful. When we consider failure in the Fontan population we may think first of congestive heart failure however failure of this physiology can occur by other mechanisms than ventricular dysfunction. Some patients develop intractable arrhythmia, others fail with increasing cyanosis while others may have problems in other organ systems (protein losing enteropathy, cirrhosis, embolic events) as a consequence of this strategy limiting its success. In particular recent work has focussed our attention on the effects of chronic hepatic congestion and the development of cirrhosis.

As the Fontan population ages we are more frequently confronting these challenges.

To find solutions we must make careful assessment of the history and clinical data. Some patients may benefit from additional medical therapy, although good research data to support some of these agents is less robust than we would hope. Others may be candidates for Fontan revision, resynchronisation or potentially transplant, although the morbidity and mortality risk of surgical intervention in this population must be carefully evaluated. In addition, organ availability for heart or potentially heart/liver transplant is a difficult issue in many countries.

For some of our most complex patients our currently available therapeutic options are limited and we await novel solutions.

Fontan Failure from Pathophysiology to Surgery to Transplantation

Asif Hasan

Paediatric Cardiac Surgery, Freeman Hospital, Newcastle upon Tyne



As the Fontan operation reaches its fifth decade there is wide-spread recognition of its limitations. The pathophysiology of its failure has been investigated at length and the mechanisms of failure are being elucidated. It is imperative that newer forms of therapy are developed to deal with the consequences of Fontan failure. At present transplantation remains the only viable option of medium term survival. However the procedure of transplantation and its sequelae provide a daunting task for any unit undertaking this kind of activity. Freeman Hospital in Newcastle upon Tyne, United Kingdom, is one of the foremost transplant units undertaking adult congenital transplantation. It has a large experience of transplantation for failing Fontan in both children and adults. This presentation provides a detailed look at some of the results from transplantation for Fontan failure.

Educational System of Adult Congenital Specialists in the US

Jamil Aboulhosn

Ahmanson/UCLA Adult Congenital Heart Disease Center
UCLA Division of Cardiology



On January 28, 2008 leaders from the American College of Cardiology, American Board of Internal Medicine, American Board of Pediatrics, American Academy of Pediatrics, and American Heart Association, together with representative directors of adult and pediatric cardiology fellowships, ACHD patient advocacy groups, the National Institutes of Health, and Joint Council on Congenital Heart Disease convened a summit at Heart House in Washington DC to address ACHD training. This summit universally confirmed the principles that formal training in ACHD is necessary, and committed to the establishment of training pathways and accreditation for ACHD subspecialty care. Since that time, numerous individuals and organizations have worked tirelessly to establish a formal board certification for ACHD. In September 2012, the American Board of Medical Specialties approved establishing a new sub-specialty certification. The subspecialty will be offered by the American Board of Internal Medicine (ABIM) and will create a pathway for certification for cardiologists previously certified by either the ABIM or the American Board of Pediatrics (ABP). A committee is in the process of writing the board examination and 2015 is targeted as the year for completion. To become skillful and competent in ACHD care would require a minimum of 24 months of supervised training given the expanding size, age, breadth and medical complexity of the ACHD population

Training program entry criteria must allow for access from multiple pathways:

- Internal Medicine-Adult Cardiology
- Pediatrics-Pediatric Cardiology
- Internal Med/Peds- Adult Cardiology
- Internal Med/Peds- Pediatric Cardiology

招請講演 4

Ventricular Assist Device for Adult Congenital Heart Disease: Myth or Reality?

Asif Hasan

Paediatric Cardiac Surgery, Freeman Hospital, Newcastle upon Tyne



There has been considerable progress in using ventricular assist in adults with acquired heart disease. The results have continued to improve with experience of new generation of ventricular assist devices. The results now match results of orthotopic heart transplantation in the short and medium term. However adult congenital heart disease provides a much more complex milieu for placements of such devices. This is related to multiple previous operations and complex congenital malformation making these devices work in an alien environment. The talk will explore the use of ventricular assist device in adult congenital heart disease looking at indications complications and wider application of such devices in the future.

Hybrid Procedure for Adult Congenital Heart Disease

Jamil Aboulhosn

Ahmanson/UCLA Adult Congenital Heart Disease Center
UCLA Division of Cardiology



Hybrid surgical procedures are increasingly used to optimize the surgical outcomes of cardiac patients. A hybrid procedure involves the collaboration of a cardiac surgeon and an interventional cardiologist in the invasive management of a patient. Hybrid procedures are especially useful in the care of complex congenital heart disease patients whose complex circulation physiology and anatomy can be challenging. The hybrid approach may reduce the number of surgical interventions that are required during a patient's life and may reduce the complexity of the surgical operation, including decreasing cardiopulmonary bypass time. I will review some unique and challenging cases to highlight the potential advantages of performing hybrid surgical and trans-catheter interventions in patients with complex congenital heart disease. These advantages include accessing areas that may be difficult for the surgeon to access and visualize intra-operatively, and decreasing cardiopulmonary bypass and total operative times.

S1-Keynote Lecture

Pathophysiology and therapeutic strategies of failed Fontan procedure

Jae Kon Ko

Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics

Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine, Seoul, Korea



Fontan procedures are palliative operation for patients with functional single ventricle, which has to maintain both the systemic and pulmonary circulations. These procedures connect systemic venous circulations directly to pulmonary circulation to reestablish separation between two circulations. Fontan physiology deviates dramatically from normal physiology and is characterized by progressively decreasing cardiac output and increasing central venous pressure over time.

The term "Fontan failure" is used to describe the group of complications leading to late morbidity and mortality following the Fontan operation. Fontan failure can be categorized into three types, systemic complications of Fontan physiology, ventricular dysfunction and chronic Fontan failure. Systemic complication is characterized by persistent and difficult to treat comorbidities such as recurrent tachyarrhythmias, hepatic dysfunction and protein losing-enteropathy or plastic bronchitis. Progressively deterioration of ventricular function and chronic Fontan failure are characterized by a low cardiac output state and markedly decreased exercise tolerance. Although this clinical pictures were previously seen much earlier in cases of the atriopulmonary Fontan and the introduction of the total cavopulmonary connection via the lateral tunnel and extracardiac conduit techniques has markedly improved outcomes, problems intrinsic to suboptimal physiology and progressive myocardial dysfunction are still unsolved in the long-term follow up of patients after Fontan operation. Protein-losing enteropathy and plastic bronchitis are examples of systemic complication of Fontan physiology. In addition to the altered circulation, inflammation related with the circulatory inadequacy of Fontan circulation has been addressed as a mechanism to induce protein-losing enteropathy or plastic bronchitis. However, they can occur even in the setting of good ventricular function and low systemic venous pressure. Recently the efficacy of oral controlled-released steroid, budesonide and sildenafil has been reported, but there is no established optimal protocol for management of protein-losing enteropathy and plastic bronchitis yet and heart transplantation is the most effective means of treatment for uncontrolled disease up to now. The etiology of myocardial dysfunction also is not delineated fully and potential explanation of ventricular dysfunction include the right ventricle as systemic ventricle, sequelae of repeated surgery, chronic hypoxemia and ventricular volume loading associated with the staged palliation strategy. Historically, Fontan patients have been minimally responsive to conventional management for chronic heart failure, however, recent data on utility of sildenafil for the management of patients after Fontan procedure are encouraging.

Apart from these manifested clinical pictures, progressive deterioration of the efficiency of the Fontan circulation presenting as increasing exercise intolerance over time is also important issue in the long-term follow up of these patients. Several innovative strategies to improve the efficiency of Fontan circulation are under investigation such as, surgical modification of conduit during extracardiac Fontan procedure and mechanical ventricular assist or axial flow pump in Fontan circuit, but there is no conclusive answer yet. Ultimately in some patients, heart transplantation is required as a final option. However, heart transplantation risks are higher in Fontan patients than in those with cardiomyopathy or in non-Fontan patients with congenital heart disease.

In conclusion, Fontan failure is a state of chronic progressive heart failure characterized by elevated systemic venous pressure and decreased cardiac output, attributable to unnatural circulation. Its pathophysiology and effective management remain to be elucidated.

S1-1 フィブリノーゲンは心行動態と独立にフォンタン病態と関連し予後を規定する Fibrinogen Associates with Fontan Pathophysiology and Predict Clinical Events

大内 秀雄, 根岸 潤, 則武 加奈恵, 羽山 陽介, 岩朝 徹, 宮崎 文, 山田 修
国立循環器病研究センター

Hideo Ohuchi, Jun Negishi, Kanae Noritake, Yosuke Hayama, Toru Iwasa, Aya Miyazaki,
Osamu Yamada
Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】フォンタン術後患者 (F) では慢性心不全同様に血栓形成に関わる止血機構異常が示唆される。

【目的】成人F病態と止血機構、主に血中Fibrinogen (Fib) 動態の関連を解明する。

【方法と結果】心行動態を評価した16歳以上のF 155例を対象とした。Fib濃度を測定し、心行動態、最高酸素摂取量 (PVO₂)、神経体液性因子、糖脂質代謝、および経過観察での死亡を含む予定外入院 (USH) との関連を検討した。F群のFib濃度は 268 ± 60 (mg/dl、基準値150-340) でD-dimerと正相関、PVO₂と負相関したが ($p < 0.01$)、BNP、血行動態 (心係数、中心静脈圧 [CVP]、動脈酸素飽和度 [Sat]、心室駆出率) と関連しなかった。一方、Fib濃度は白血球数、レニン活性 (PRA)、ASTと正相関、総ビリルビン、アルブミンと負相関 ($p < 0.05-0.001$) し、Crクリアランス (Ccr) と負相関 ($p < 0.05$)、インスリン、総コレステロール (TC) と正相関 ($p < 0.01$)、HDLコレステロールと負相関 ($p < 0.05$) し、PRAと白血球数が独立規定因子であった。経過観察中に44のUSHが発生し、Fib濃度、BNP、PVO₂、CVP、Sat、心室容積、Ccrが関連し、Fib濃度がUSHの独立関連因子であった ($HR=1.11$ per 10mg/dl、 $p=0.013$)。

【結論】Fib濃度上昇を伴う止血機構異常は、心行動態とは独立に、RAS系賦活、炎症および運動能に関連した成人Fに伴う多臓器機能障害と密接に関連し予後を規定するFailing Fの一病態である。

S1-2 Fontan術後遠隔期の運動時CVPの臨床意義について Clinical significance of CVP at the time of the exercise in long term after Fontan procedure

朝貝 省史, 稲井 慶, 清水 美妃子, 竹内 大二, 豊原 啓子, 石井 徹子, 杉山 央, 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, Mikiko Shimizu, Daiji Takeuchi, Keiko Toyohara, Tetsuko Ishii, Hisashi Sugiyama,
Tokuko Shinohara, Hirofumi Tomimatsu, Toshio Nakanishi
Tokyo Women's Medical University

【背景】Fontan術後遠隔期症例で安静時CVPと心不全、臓器うっ血が関連していない症例を認めるが、運動時CVPとの相関についてはっきりしていない。

【目的】Fontan術後遠隔期症例の運動時CVPの臨床意義について検討する。

【方法】2007年から2012年までにカテーテル検査を行った症例のうち検査中に運動負荷を行った17人 (男性8人、女性9人) についてBNP値や肝うっ血の指標としてAlb値、 γ GTP値、血小板数、ヒアルロン酸値について検討した。

【結果】Fontan術後年数は15.6年 (8.6-15.4年) であった。運動負荷によりCVPは安静時12.2mmHg (9-18mmHg) から運動時19.1mmHg (12-2mmHg) と上昇、CIは安静時 $2.2L/min/m^2$ ($1.7-3.0L/min/m^2$) から運動時 $3.6L/min/m^2$ ($2.5-4.6L/min/m^2$) と上昇した。運動時CVPのcut off値を20mmHgとするとhigh CVPで優位にBNP値が高値であった ($139.3 \pm 142.1pg/ml$ vs $58.5 \pm 30.3pg/ml$)。また運動時CVPとAlb値、 γ GTP値、ヒアルロン酸値については相関関係を認めなかったが血小板数とは負の相関関係を認めた。

【結語】運動時CVPはFontan術後遠隔期の心不全や肝うっ血と相関している可能性がある。

S1-3 TCPC conversion時の右心房の病理組織所見

Histopathological findings in the surgical specimens of the right atrium at the time of TCPC conversion

上村 秀樹^{1,2)}, 植田 初江³⁾, Siew Yen Ho¹⁾

¹⁾ロイヤルブロンプトン病院 心臓部門, ²⁾奈良県立医科大学 先天性心疾患センター,
³⁾国立循環器病研究センター病院 病理部

Hideki Uemura^{1,2)}, Hatsue Ueda³⁾, Siew Yen Ho¹⁾

¹⁾Heart Division, Royal Brompton Hospital, ²⁾Nara Medical University, Congenital Heart Disease Center,

³⁾Department of Pathology, National Cerebral and Cardiovascular Center Hospital

目的: Atrio-pulmonary connection (APC) 型 Fontan 手術後の右心房組織の病理変化を知る。

方法: 15例の total cavopulmonary connection (TCPC) conversion 手術 (APC 後 8.6~25.1年, 16.1 ± 4.3年) に際して切除した右心房壁標本の病理組織検査結果を解析した。

結果: TCPC 転換時の心臓リズムは、心房細動 4例、心房内回帰性頻拍 5例、心房頻拍 2例、多発心房期外収縮 1例で、心房性不整脈の既往のない洞調律は 3例であった。右房内面に器質性血栓が存在したのが 4例、これらを含め 11例に心房内膜肥厚を認めた。明らかな間質線維化あるいは心筋細胞脱落後の線維組織置換を 13例に認めた。3例には局所的なリンパ球浸潤を認め慢性的炎症が示唆された。著明な心房筋細胞肥大を 9例に認めた。細胞内構造変化として細胞核周囲空洞化を 2例、これらを含む 4例に筋原線維変性を認めた。これら細胞内構造変化の有無と間質線維化の程度に相関は見られなかった。また、病理所見と APC から TCPC conversion までの期間に明らかな関係はなかった。病理所見と術前の不整脈の状況の間にも明らかな関係はなかったが、間質線維化をほとんど認めなかった 2例は術前洞調律であった。また、心房筋細胞肥大が著明でなかった 6例中 2例は術前洞調律であった。

結論: APC 後一定期間以上経過した右心房壁組織には、有意な心筋細胞変性と線維化が高率に認められたが、特定の病理所見と臨床所見の間の相関は軽微であった。

S1-4 Fontan 術後蛋白漏出性胃腸症病態生理におけるリンパ鬱滞の意義 Protein losing enteropathy and Lymph-dynamics

栗嶋 クララ^{1,2)}, 栗田 聖子¹⁾, 岩本 洋一¹⁾, 斉木 宏文¹⁾, 石戸 博隆¹⁾, 増谷 聡¹⁾, 先崎 秀明¹⁾

¹⁾埼玉医科大総合医療センター 小児循環器科, ²⁾東京女子医大 循環器小児科

Clara Kurishima^{1,2)}, Seiko Kuwata¹⁾, Yoichi Iwamoto¹⁾, Hirofumi Saiki¹⁾, Hirotaka Ishido¹⁾,
Satoshi Masutani¹⁾, Hideaki Senzaki¹⁾

¹⁾Department of Pediatric Cardiology, Saitama Medical University, ²⁾Tokyo Women's Medical University

【背景】Fontan 術後蛋白漏出性胃腸症 (PLE) は、高い静脈圧に伴うリンパの鬱滞に加え、炎症によるリンパ漏がその主病態と推察されているが、その本態は未だ不明である。我々は、赤外線カメラを用いた蛍光リンパ管造影により、PLE におけるリンパ鬱滞の関与を考察した。

【方法】Fontan 術後患者 7例 (PLE 2例)、健常成人 3例において、四肢末梢にインドシアニンググリーン (ICG) を皮下注射後、近赤外線カメラでリンパ管を観察し、リンパ管の形態および鬱滞を評価した。

【結果】すべての Fontan 患者で下肢のリンパ管は正常の liner pattern を示した。単径到達までの時間は、PLE の合併のない CVP 最高値 (20mmHg) の 1例で 2時間と遅延していたが、PLE の 2例では 6分、2分といずれも速やかであり、他の PLE 非合併例と有意な差を認めなかった。一方、著明な鬱滞を示した成人 1例で、下肢のリンパマッサージ施行後 1週間のリンパ管造影では鬱滞が解消し約 1か月効果が持続した。

【考察】今回の結果は、炎症によるリンパ液増大やリンパ漏が PLE 発症に主要な役割を演じていることを示唆する一方、CVP と鬱滞の関連を示す 1例は PLE 病態の個体間差異も示唆する。また、PLE 症例においても liner pattern を示した点は、リンパ管吻合術が Fontan PLE の新たな治療法として期待できる可能性に加え、リンパマッサージの有用性も示唆された。

S1-5 フォンタン術後の中遠隔期心血管病変進展機序 Cardiovascular pathophysiology late after Fontan operation

増谷 聡, 齋木 宏文, 竹田津 未生, 桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 岩本 洋一, 石戸 博隆,
先崎 秀明

埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科

Satoshi Masutani, Hirofumi Saiki, Mio Taketazu, Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Yoichi Iwamoto,
Hirotaka Ishido, Hideaki Senzaki

Section on pediatric cardiology, Saitama Medical University Saitama Medical Center

【背景】フォンタン術後遠隔期の心血管障害・進展・適応は一様でなく、予後改善のためさらなる病態理解が必要である。

【方法】フォンタン術後に心機能検査を経時的に施行した15例を対象に経時変化を検討した。ストレス・イベントとしての心臓カテーテル検査前後で、一日尿中コルチゾル分泌の変化を調べた。

【結果】術後初回(平均4.1歳)および最終検査(7.2歳)のCI、Qp/Qs、肺動脈圧に有意な変化を認めなかった。肺動脈圧較差、心拍数は減少し、1回拍出係数は保たれた。Ees、MSW、stiffness β は増加し、弛緩時定数 τ は明らかな変化は見られなかった。CIとEDPの変化の関係から3群に分けられた: 1) EDP低下・心拍出量維持7例、2) EDP上昇・心拍出量維持4例、3) EDP不変・CI低下4例。内訳は1) 群PA圧軽度上昇2例・低下5例、2) 群はSVI増加・PA圧平均3-4上昇、3) 群はSVI低下し、PA圧低下2例・軽度上昇2例であった。2) 群は術後平均3年以内、3) 群は平均5年以上経過した症例に認められた。尿中コルチゾル分泌は、フォンタン手術後症例の中でも反応性の増加を認める症例と、認めない症例が存在した。

【結論】フォンタン循環では心室の拡張期硬化、肺静脈還流減少、心室収縮期・血管硬化により心拍出減少、肺動脈圧低下のスパイラルにより前負荷予備が少なくCIが減少しやすい循環に向かう可能性が示唆された。症例により潜在的な副腎機能低下が循環動態・病態に関与し得る可能性も示唆された。

S2-Keynote Lecture

Medical and Pharmacological strategies for Failed Fontan patients in adults

Mei-Hwan Wu

Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan



Since the first report in 1971, the Fontan operation and its variants have become the procedures of choice in patients with one anatomical or functional ventricular chamber. However, the long-term data of this specific patient cohort suggest significant morbidity and mortality. At late follow up, adult Fontan patients are likely to develop hemodynamics derangement, so called "Failed Fontan" which is characterized initially by preserved cardiac index, low systemic vascular resistance and fluid retention. In addition, patients may also develop ventricular dysfunction which may aggravate the heart failure. The risk factors associated the "Failed Fontan" include anatomic abnormality, older age at Fontan completion, and systemic or local hypoxia which may induce inflammatory reaction and endothelial dysfunction. In addition, genetic susceptibility or altered expression may also account for the increased transpulmonary gradient and hemodynamic derangement.

Medical strategy for Fontan patients should consider risk avoidance in staged surgical planning, anticipated continuing late attrition and timely pharmacological modification. Warfarin therapy with controlled INR at 2-3 folds or aspirin at daily dosage of 5 mg/Kg are effective to decrease the events from thromboembolism. Optimal anti-congestive medication has not been fully elucidated and probably need to be tailored to each patient or even require direct hemodynamic measurement by cardiac catheterization as the guide. In patients with increased transpulmonary gradient, pulmonary vasodilator may be helpful. Nevertheless, these data are mostly observational and limited to small case number.

Tachyarrhythmia, particularly intraatrial reentrant tachycardia, is also a common comorbidity of "Failed Fontan". Other than the presence of suture lines and other nonconducting anatomic barriers, such as the caval veins and tricuspid valve that are common in non-FontanCHD patients, the evolving arrhythmogenic atrial substrate in the unique Fontancirculation is also involved in the macroreentrantcircuits. Therefore, RFCA in Fontan patients tend to have lower successful rate and higher recurrence rate. Pharmacological treatment to ameliorate these adverse atrial remodeling is warrant, but the optimal drug remain undefined.

S2-1 Fontan術後遠隔期におけるTCPC conversion

Initiation of TCPC conversion for the Failing Fontan Cases

松村 剛毅, 平松 健司, 上松 耕太, 立石 実, 小嶋 愛, 淵上 泰, 飯塚 慶, 小林 慶,
稲井 慶, 長嶋 光樹, 山崎 健二
東京女子医科大学 心臓血管外科

Goki Matsumura, Takeshi Hiramatsu, Kota Agematsu, Minori Tateishi, Ai Kojima, Tai Fuchigami,
Kei Iizuka, Kei Kobayashi, Kei Inai, Mizuki Nagashima, Kenji Yamazaki
Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Womens Medical University

APC FontanやBjork術を施行され、遠隔期に於いて不整脈、心房の拡大、血栓の形成、心不全徴候、静脈鬱滞などを来し、TCPC conversionを必要とする症例が散見されるようになった。今回、当科におけるTCPC conversionの現状を検証した。対象は、1992年3月から2013年8月の間にTCPC conversionを行った54症例のうち既往手術がFontan型手術（APC 34例、Bjork 9例、RA(V)-PA型6例）の50例（F/M 25/24）。TCPC conversion介入の理由は、不整脈 36例、右房内血栓 16例、右房拡大 21例、R-L shunt 18例、PLE 2例、弁関連因子や肝障害などで19例。主な同時手術は、Maze手術26例、弁関連手術11例など。TCPC Conversion時年齢は 25.2 ± 7.62 (12.0~46.0)歳。初回手術からTCPC conversionまでの期間は、 16.6 ± 5.41 (6.3~30.2)年。Conversion後の経過観察期間は最長14.4年。病院死亡は、5人、遠隔死は4人(0.3~7.4年)。病院死亡は術中・術後関連事象に起因し、遠隔死は心不全、肝不全や感染、合併症の増悪などによるものであった。変数現象法(尤度比)による比例ハザード分析での死亡に対する変数の優位性は、心房内血栓の有無 ($p < 0.01$)、術前のCre値 ($P < 0.05$)であった。現在は、Failed Fontanになる前段階での外科的介入をすることにより、手術成績は経年的に改善し、概ね良好となってきている。外科的介入の根拠となるデータを示すためにはさらなる情報の集積が必要と考えている。

S2-2 当院でのFailed Fontan患者の治療方針

Strategy for failed Fontan patients

吉澤 康祐¹⁾, 川崎 有亮¹⁾, 夫津木 綾乃¹⁾, 羽室 護¹⁾, 石道 基典¹⁾, 今井 健太¹⁾, 大野 暢久¹⁾,
藤原 慶一¹⁾, 鶏内 伸二²⁾, 平海 良美²⁾, 坂崎 尚徳²⁾

¹⁾兵庫県立尼崎病院 心臓センター 心臓血管外科, ²⁾兵庫県立尼崎病院 心臓センター 小児循環器科

Kosuke Yoshizawa¹⁾, Yusuke Kawasaki¹⁾, Ayano Futsuki¹⁾, Mamoru Hamuro¹⁾, Motonori Ishido¹⁾,
Kenta Imai¹⁾, Nobuhisa Ohno¹⁾, Keichi Fujiwara¹⁾, Shinji Kaichi²⁾, Yoshimi Hiraumi²⁾, Hisanori Sakazaki²⁾

¹⁾ Cardiovascular surgery, Prefectural Amagasaki Hospital,

²⁾ Pediatric cardiology, Prefectural Amagasaki Hospital

【背景】Fontan手術は様々な工夫によりその予後は改善しているが、遠隔期に心機能低下、不整脈、蛋白漏出性胃腸症(PLE)、チアノーゼなどの合併症が問題となる(Failed Fontan)。当院では、APC Fontanは全例TCPC転換を行い、弁形成・置換、心臓再同期療法(CRT)などの外科的介入を積極的に行う方針にしている。

【対象】小児期にTCPCを行い成人に達した10例、成人期にTCPCを行った11例、TCPC転換を行った9例の計30例の成人TCPC症例のうち、Failed Fontanと判断し治療を行った6例を対象とした。心機能低下3例、房室弁逆流3例、不整脈5例、PLE2例であった。CVPは平均16(10-21)mmHg、平均SpO₂は平均91(80-96)%であった。

【結果】介入は、TCPC転換：4、CRT：2、房室弁置換：2、MAZE手術：2、大動脈弁下狭窄解除：1で、take downした症例はない。死亡は1例(APC Fontanで高度心不全、肝硬変、CVP 21mmHg。房室弁置換、TCPC転換を行ったが、多臓器不全で死亡)。PLEの2例は外科介入後にステロイド、ヘパリン治療により寛解した。心不全の1例で持続する腹水に対して腹膜透析用チューブを留置し、定期的な腹水除去とアルブミン補充を行っている。肺高血圧治療薬は、タダラフィル：3、ボセンタン：2、エナラプリル：4、ベラプロスト：1を使用。介入後CVPは平均13(9-17)mmHg、SpO₂は平均91(86-96)%。

【結語】Failed Fontanに対しては、TCPC転換、弁置換、CRT、MAZE手術などの積極的かつ早期の外科的介入が必要である。

S2-3 TCPC conversion手術時の不整脈手術の検討 Arrhythmia surgery at the time of TCPC conversion

櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 杉浦 純也, 寺田 貴史, 大橋 直樹, 西川 浩, 久保田 勤也,
今井 祐喜, 大森 大輔

中京病院 こどもハートセンター

Takahisa Sakurai, Hajime Sakurai, Toshimichi Nonaka, Junya Sugiura, Takashi Terada, Naoki Ohashi,
Hiroshi Nishikawa, Kinya Kubota, Yuuki Imai, Daisuke Omori
Children's Heart Center, Chukyo Hospital

【はじめに】TCPC conversionを行う患者においては同時に不整脈に対する外科治療を必要とする患者も少なくない。当院においてTCPC conversionを行った症例を検討し、TCPC conversionの際の不整脈手術について考察した。

【方法】2004年から2013年までの間に当院で施行したTCPC conversion連続27例について検討を行った。

【結果】27例中25例に不整脈手術を行い、Isthmus block 3例、RA Maze手術 15例、full Maze 6例、PV isolationを1例に行った。手術死亡はなく、PLEによる遠隔死亡1例。13例に術前からの不整脈を認め、心房粗動5例、AT 6例、発作性心房細動3例、VT1例であった。3例TCPC conversion時に永久ペースメーカーの移植を行っており、術前より心室同期不全を認めた2例は心室同期療法のためのペースメーカーを、術中2度AVBを認めた1例にDDDペースメーカーを埋め込みを行った。術後、洞機能不全のため5例にペースメーカー埋め込み術を要した。不整脈手術を行わなかった2例、isthmus blockのみの3例では術後ペースメーカーを要する患者を認めなかったが、両側Mazeを行った6例中3例、RA Mazeを行った15例中5例に最終的にペースメーカーを必要とした。

【結語】TCPC conversionの際多くの症例で不整脈治療を要し、RA maze, full Mazeといった不整脈手術を行った症例では、術後ペースメーカーを必要とする患者を多く経験した。

S2-4 Failed Fontanに対するTCPC conversionの中期成績の検討 Midterm Result of TCPC Conversion for Failed Fontan Operation

新井 禎彦, 佐野 俊二, 笠原 真悟, 吉積 功, 黒子 洋介, 川畑 拓也
岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科

Sadahiko Arai, Shunji Sano, Shingo Kasahara, Ko Yoshizumi, Yousuke Kuroko, Takuya Kawabata
Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Science Department of Cardiovascular Surgery

【はじめに】Failed Fontanに対してTCPC conversionを行い血行動態を改善することにより症状の改善を得られることが知られている。本院における経験を検討し、介入の際のリスクを考察した。

【方法】1996年から2013年の間にTCPC Conversionを実施した18例のうち、手術時18歳以上の14例についてその手術成績を検討した。手術時年齢は20才から38才(中間値26才)男:女8:6であった。診断はPA/IVS 2例、TA 3例、無脾症2例、多脾症1例、その他6例であった。

【結果】全例PTFE人工血管をもちいたextracardiac typeにconversionした。12例にfenestrationをおいた。前回フォンタン手術の術式は4例がLateral Tunnel、10例がAtrio-Pulmonary typeであった。心タンポナーデによる低酸素脳症による早期死亡1例と気道出血による晩期死亡1例を失った。TCPC conversionの適応理由は心房細動、頻拍6例、心不全4例、チアノーゼ悪化2例、心房内血栓2例であった。早期死亡1例を除く12例全てで適応理由となった症状の改善をみとめた。術後の呼吸循環動態も安定しており手術室での人工呼吸離脱7例、術後1日目5例であった。早期死亡例は36才、晩期死亡例は38才と高年齢患者2名をうしなした。

【結語】TCPC conversionはフォンタン術後の合併症発症症例において、血行動態を改善することにより症状改善に有効であった。適応時の循環動態および臓器障害の程度によって成績が影響される可能性が示唆され、適応の時期、年齢を決める上で検討されるべきと考えた。

S3-Keynote Lecture

ACHD in the Asia Pacific region

Clare O'Donnell

Green Lane Paediatric and Congenital Cardiac service, Starship Childrens and Auckland City hospitals, Auckland, New Zealand

The Asia Pacific region encompasses many countries with diverse histories, geographies, populations, ethnicities and resources. Some of our nations have excellent access to secondary and tertiary level health care for all of their citizens, while others face more restricted resources and limited or restricted health opportunities for their population. Some of our problems are thus very different but others are similar. We need to work to make accurate and early diagnosis of congenital heart defects and provide our best standard of medical and surgical care to support individuals and families in childhood and adult life. We need to help our patients and colleagues to understand congenital heart disease and share our knowledge of strategies to promote health and minimise late deterioration and the development of complications. We need to work to improve transition between paediatric and adult providers and help our patients, particularly those with more complex lesions, to remain in follow up and to present early if they perceive problems or deterioration. We need to advocate within our health systems for access to specialised care for patients with chronic conditions such as congenital heart disease and for ability to assist, within our aid resources, our geographic neighbours who may be less fortunate.

In addition we need to collaborate to increase our knowledge of congenital heart disease in adult life, in research and in clinical discussion, so that we can provide our patients with better care and assist those who will inherit the challenges of this very interesting field. We must support each other in the need to innovate, humbly recognising the limitations of our current solutions and knowledge, with openness to new ideas and strategies from wherever they will come.

S3-1 Management system for ACHD; Collaboration is the Key

Seung Woo Park, Juryoung Moon, Sung-A Chang, Jinyoung Song, June Huh, I-Seok Kang,
Ji Hyuk Yang, Tae Gook Jun
Cardiac and Vascular Center, Samsung Medical Center, Seoul, Korea

The Adult Congenital Heart Disease (ACHD) program at Samsung Medical Center is the first integrated clinical program dedicated to enhance the quality of care in adult patients with congenital heart disease (CHD) in Korea. This multidisciplinary program encompasses a full spectrum of care and provides its continuity for adults living with CHD. The ACHD program provides regular inpatient and outpatient services for patients with simple to complex ACHD by offering a full range of imaging study, exercise testing, electrophysiology study of life-threatening arrhythmias, surgical and less-invasive catheterization therapies, and emotional support. Key members of our expert care team are 3 pediatric cardiologists, 2 adult cardiologists, and 2 cardiac surgeons and an advanced practice nurse (APN). The main role of the program includes the management of the late sequelae of the known CHD previously treated as well as newly diagnosed CHD. Also, other issues such as pregnancy, genetics, fetal echocardiography, and other medical problems are discussed. Our ACHD program holds a conference with all members once every week. In this conference, the members discuss and make a decision on the future treatment plans for all the patients who visited the ACHD program for the past week, and develop and decide a management protocol. The plans for patients decided in the conference are coordinated and arranged by APN according to the protocol. Therefore, planned hospitalization and treatment schedules for patients are managed by APN, and when any event takes place, APN notifies the event to the patient's doctor immediately. In addition, our ACHD program implements ongoing research projects aimed at improving the outcomes of treatment for ACHD and plans to publish research papers with the themes in various fields of ACHD. The entry age of the patient for the ACHD program is sixteen. It may be appropriate for the patients managed by a pediatric cardiologist during their childhood to be transferred to an adult cardiologist when they become an adult. However, it is very difficult to transfer them to an adult cardiologist because they formed a strong emotional bond with their pediatric cardiologists since early childhood. Also, the complete understanding of the complex heart diseases with previous medical and surgical intervention is not always easy to adult cardiologists, and pediatric cardiologists are not familiar with medical problems in adults. Therefore, we believe our ACHD program could provide ACHD patients best care by collaboration of multiple specialists in three departments.

S3-2 成人先天性心疾患診療体制の構築：チーム医療の必要性

Establishment of Management System for Adult Congenital Heart Disease: Necessity of Team Approach

赤木 禎治¹⁾, 杜 徳尚²⁾, 木島 康文²⁾, 中川 晃志²⁾, 高谷 陽一²⁾, 麻植 浩樹²⁾, 伊藤 浩²⁾, 笠原 真悟³⁾, 新井 禎彦³⁾, 佐野 俊二³⁾

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

Teiji Akagi¹⁾, Norihisa Toh²⁾, Yasufumi Kijima²⁾, Koji Nakagawa²⁾, Youichi Takaya²⁾, Hiroki Oe²⁾, Hiroshi Itoh²⁾, Shingo Kasahara³⁾, Sadahiko Arai³⁾, Shunji Sano³⁾

¹⁾Cardiac Intensive Care Unit, Okayama University Hospital,

²⁾Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University,

³⁾Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University

小児期から成人期におよぶ先天性心疾患の患者の診療において、循環器内科に患者を橋渡ししようとしても、それに見合うような循環器内科医がいないという小児循環器医の声は大きい。実際に国内の成人先天性心疾患患者の診療は、未だに小児循環器医が多くの部分を担っているのが現状である。

施設によって状況は異なるであろうが、我々は小児循環器のバックグラウンドを持った成人先天性心疾患担当医師による診療から循環器内科のバックグラウンドを持った成人先天性心疾患医へと自然に診療の受け渡しができるような体制が必要ではないかと考えてきた。さらに長期に渡り安定した診療体制のためには、成人先天性心疾患の拠点施設と各地域の診療施設やかかりつけ医との病診連携を確立する必要がある。

成人先天性心疾患患者の日常生活の注意点はさまざまな領域に広がる。これらは単に医師が診療で携わる心機能に直結した問題だけでなく、教育、就職、結婚、性生活、妊娠、出産、育児、子供への遺伝、旅行、運動、レクリエーション、社会保障などに多岐におよぶ。このように幅広い視野での医療には、患者と直接接する機会の多い看護師の役割がとて大切になってくる。小児期から成人期へと移行する上で、先天性心疾患患者が健全な日常生活を送るために最も必要なことは、社会的に自立することである。成人先天性心疾患診療体制に求められるゴールは、患者の社会的自立をささえることだと思われる。

S3-3 成人期を迎える先天性心疾患患者をいかにして小児科外来から卒業させるか？

What shall pediatric cardiologists do for CHD patients to graduate pediatric clinic?

吉村 真一郎, 広瀬 圭一, 三宅 誠, 山中 一朗

天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター

Shinichiro Yoshimura, Keiichi Hirose, Makoto Miyake, Kazuo Yamanaka

Center of congenital heart disease, Tenri Hospital

中高生のCHD患者に対し、積極的に患者教育を行う機運が高まっている。大局的には社会的自立を目指すものであるが、われわれ医師が関与できる初期のゴール設定としては自己の疾患理解と服薬管理、中間の目標としては患者自身での受診・治療方針の理解があげられる。

従来、小児循環器外来は親権者中心の説明・指導を行ってきたが、その転換を行うのも小児循環器医の範疇であると考える。

患者側からの自発的な転換に依存していた今までのパターンでは、取り残された患者たちが誤解と不安を抱えたまま望ましくない自立の仕方をしている例も少なくない。

当院では2012年より発達障害のない中高生のACHD患者43名に対し医師側から中間目標までの達成を積極的に働きかけることにした。

対象年齢は13歳から20歳で男性は27名であった。疾患はTOF 13名、TGA 11名、Fontan術後5名など。

この指導後に患者主体の外来形態に移行できたものは高校生以上で72%、中学生71%と開始時期に現時点で差を認めなかった。

患者自身のモチベーションを上げつつ、親権者にもオブザーバー的になってもらい、患者中心の外来指導に移行し、すべての生活相談の場となる傾向の強い小児科外来を卒業しACHD外来を心臓中心の管理を行う場所と認識することで、地域循環器内科管理での障壁となることの多い親族の関与や専門医療外の相談を減らすことにつなげ、受け入れのハードルを少しでも下げることになると考える。

S3-4 成人循環器内科医と小児循環器科医との知識共有における壁 日本、英国での経験

Collaboration and obstacle between adult cardiologists and pediatric cardiologists at St.Luke's International Hospital and at the Royal Brompton Hospital in the UK

椎名 由美, 白井 丈晶, 森本 康子, 丹羽 公一郎
聖路加国際病院 循環器内科

Yumi Shiina, Takeaki Shirai, Yasuko Morimoto, Koichiro Niwa
Department of Cardiology, St. Lukes International Hospital

成人循環器内科医と小児循環器科医との知識共有においてはいくつかの壁が存在する。循環器内科医トレーニング終了後、小児循環器科にて研修、英国ロイヤルブロンプトン病院にてACHDフェロー、現在循環器内科ACHD部門勤務の経験をもとに以下に述べる。

1. 言葉の壁

小児循環器医と成人循環器内科医との知識共有に際して、一番問題になるのが専門用語・略語があまりに違いすぎることである。UKでは略語の使用がやや少ないのと、循環器内科医が必ず数か月は小児循環器研修をすることになっており、我々よりも言葉の壁が少ない。

2. 染色体異常(ダウン症など)を持った成人例の循環器内科への移行

Mental retardationがある症例においては実際の年齢と現状が大きくことなるため、患者さんの状況に応じて移行を進めることが望ましい。循環器内科主体のACHD部門においては小児循環器医の診療と長期間オーバーラップさせる必要がある。UKにおいてはMental retardation症例に関しては専門看護師が許可するまでは完全に成人循環器科に以降することはない。

3. ACHD診療相談システム・トレーニングシステムの充実

小児循環器科医と成人循環器内科医では診療スタイル・使用薬剤(特に抗不整脈薬)が異なることが時々あり、ACHD専門医(外科医やEP医師にも)に相談できるシステムが必要である。また、若手循環器内科医には欧米並みに先天性心疾患診療の経験を数か月でできるような研修システムを切望する。

S3-5 福岡市における成人先天性心疾患診療体制

Medical system of Adult Congenital Heart Disease at Fukuoka city

坂本 一郎¹⁾, 山村 健一郎²⁾, 石川 司朗³⁾, 砂川 賢二¹⁾

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

Ichiro Sakamoto¹⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Shiro Ishikawa³⁾, Kenji Sunagawa¹⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital,

²⁾Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital,

³⁾Department of pediatric cardiology, Fukuoka Childrens Hospital

当院では2009年より成人先天性心疾患(ACHD)外来を開設し、福岡市立こども病院を中心に病院を超えたACHD診療体制が確立されつつある。2013年9月末までに福岡市立こども病院から約200名の患者の移行を行っており、その経験から成人循環器医と小児循環器医の知識共存のあり方について述べたい。

移行症例は定期的なフォローアップの必要な複雑心奇形術後症例を中心に行っている(Fallot四徴症術後:45名, Fontan手術後:36名, 完全大血管転移術後:21名)。これらの症例は、可能な限り移行前に心臓MRIや心臓カテーテル検査をこども病院で行って頂き、今後の問題点を明らかにした上で移行を行っている。

ACHD外来は成人循環器医と小児循環器医が循環器内科外来の隣り合うブースで診察を行い、お互いすぐに相談をとれる体制にしている。また外来受診症例と入院症例に関しては、週に一度の定期カンファレンスを行い、検査・治療方針について議論している。更に成人循環器医・検査技師の先天性心疾患に対する知識を増加させるために、小児循環器医による勉強会を月1回開催している。

一方当院への移行後に行った検査・治療に関しては、適宜福岡市立こども病院へフィードバックを行うように心がけている。

このように成人循環器医と小児循環器医が双方向性に情報の共有を行うことで、患者も安心して移行できていると思われる。

S3-6 治療体制の構築—成人循環器医への橋渡し

Establishment of system of ACHD care-transition to adult cardiologist

坂崎 尚徳

兵庫県立尼崎病院 小児循環器内科

Hisanori Sakazaki

Department of Pediatric Cardiology, Hyogo prefectural Amagasaki Hospital

キャリアオーバーした成人先天性心疾患 (ACHD) 患者の治療と管理は、現在のところ小児循環器内科医が大部分関わっているが、ACHD患者は確実に高齢化していき、70才80才の老人を少なからず小児科医が診る時代がやってくるのが危惧される。当院の小児循環器医が診察しているACHD症例は約450例で年齢の中央値は30才(18-83才)である。そのうち成人循環器医(不整脈専門医)と併診している症例は約5%、すべてablationやCRT関連で、それ以外の循環器治療・管理は小児循環器医に委ねられているのが実情である。よって、一部の大学病院で行われているようにACHD症例の治療に専念できる成人循環器医のスタッフの確保が急務である。その上で、小児循環器医の役割は、キャリアオーバーした症例をいかにスムーズに成人循環器医に橋渡ししてゆくかであると考え。染色体異常などによる重度発育発達障害の例は小児循環器医が診てゆく必要があるが、それ以外については18歳を越えた時点で、成人循環器医と併診して診てゆく。定期的にカンファレンスをしながら、施設の治療管理方針を確認し、入院患者については心臓カテーテル治療も含め一緒に行う。本人およびご家族と成人循環器医とのコミュニケーションが確立するまで併診し、遅くとも50歳までには成人循環器医へ移行することが望ましいと考える。当院ではこのような理想にほど近い状態ではあるが、善処してゆく必要がある。

S4-Keynote Lecture

Catheter Intervention of Fistuas and Ruptured Sinus Valsalva Aneurysm in Adult Patients: Taiwan Experience

Jou-Kou Wang

Department of Pediatrics, National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan



Patients with congenital heart disease may escape detection until adulthood. Many adult patients were newly diagnosed with congenital heart disease because of cardiac symptoms, however not all patients were amenable for treatment because presence of severe pulmonary hypertension in some. Fortunately, majority of those patients can be treated with transcatheter techniques. Atrial septal defect is the most common congenital heart disease diagnosed in adults. Arteriovenous fistula and ruptured sinus valsalva aneurysm are not uncommon in oriental adults. Fistula can occur in systemic arteries as well as pulmonary arteries. The most common fistuas treated by cardiologists are pulmonary arteriovenous fistula & coronary fistula. Transcatheter treatment of fistulas becomes easy and safe after availability of vascular plugs and duct occluders. Ruptured sinus valsalva aneurysm, although rare, is more common among Orientals. Transcatheter closure of ruptured sinus valsalva aneurysm can be performed safely using Amplatzer duct occluder or muscular VSD occluder under transesophageal echocardiographic guidance. The diameter of Amplatzer duct occluder selected is 1-3 mm larger than minimal diameter of aortic opening. Despite good short-to mid-term outcomes in transcatheter closure of fistulas and ruptured sinus valsalva aneurysm, the safety of long-term results warrants further studies.

S4-Keynote Lecture

Catheter Intervention for Adult Patients with Congenital Heart Disease: Korean Experience

Seong-Ho Kim

Department of Pediatrics, Sejong General Hospital/Sejong Heart Institute

Patients with congenital heart disease require lifelong medical care. It has been reported the number of patients with adult congenital heart disease (ACHD) has been increasing thanks to the medical development, especially advances in surgical technique and neonatal and pediatric intensive care units. However, the majority of ACHD is not "cured", but requires lifelong comprehensive care from specialists. Nowadays, interventional cardiac catheterization has become an important component of the management of ACHD. Important advances in medical fluoroscopy, intracardiac echocardiography, real-time 3-dimensional transesophageal echocardiography, cardiac CT & MRI allow for both advanced diagnostic and interventional cardiac catheterization procedures. Recently, in our institute rotational angiography with 3 dimensional roadmap was available first in the world, and Echo-Navigator system was first used in Asia. These new technologies are tremendously helpful in cardiac interventional procedures, that is, easier procedure, reducing angiography, radiation exposure and contrast amount. Clinical cases using these new technologies will be introduced. Also, cases of hybrid procedure for closing paravalvar leaks, stenting on left ventricular outflow tract in severe left ventricular dysfunction postoperatively, and nightmare cases of stent migration will be presented.

S4-1 英国における成人先天性心疾患カテーテル治療の過去10年間の推移

Change in numbers of interventional treatments for adult congenital heart disease in the United Kingdom (on the basis of British national database for the last decade)

上村 秀樹^{1,2)}, Anselm Uebing¹⁾

¹⁾ロイヤルブromptン病院 心臓部門, ²⁾奈良県立医科大学 先天性心疾患センター

Hideki Uemura^{1,2)}, Anselm Uebing¹⁾

¹⁾Heart Division, Royal Brompton Hospital, ²⁾Nara Medical University, Congenital Heart Disease Center

目的：成人先天性心疾患カテーテル治療の動向の一例を示す。

方法：英国の公的機関へ登録されている先天性心疾患16歳以上症例について、2000年以降の公表データからカテーテル治療手技17種の年次動向を解析する。

結果：総件数は2000年234件から2011年1835件まで増加し、外科治療(各々360、1020件)を追い抜いた。累積総数は14118件。小児も含めた全カテーテル治療件数に占める割合は12%(2000年)から40%(2006年)へ増加、その後40～45%で推移している。手技別では、ASD閉鎖(計3869件、30日/1年生存率99.8/99.0%、以下同じ)と卵円孔閉鎖(4501件、99.9/99.5%)が多かった。前者は2000年比4倍へ、後者は2002年以前の10件未満から2009年以降の年700件以上へと著増した。次いで、上室性頻脈焼灼(983件、99.9/99.1%)と大動脈縮窄ステント(697件、99.7/99.1%)が多く、2005年以降はそれ以前より明らかに増加した。更に、PDA閉鎖(390件、99.7/98.9%)、埋込型除細動器(307件、98.0/96.6%)、肺動脈ステント(218件、99.5/99.0%)、肺動脈弁バルーン拡大(212件、99.1/97.4%)と続き、年次別変化に一定の傾向はなかった。経カテーテル的肺動脈弁置換(170件、100/97.8%)は2005年以降年20数例で、外科的置換手技(1489件、98.8/97.7%)の年200件程度に比べると未だ少ない。その他総計100件以上の手技は、VSD閉鎖、大動脈弁バルーン拡大であった。

結論：特定の手技が増加した。治療成績は良好である。

S4-2

経皮的ASD閉鎖での試験閉鎖とPre conditioningは心不全症例の遠隔予後改善に有用か？

Test ASD occlusion and pre conditioning before percutaneous ASD occlusion dose improve long term prognosis of ASD heart failure patient?

小林 俊樹¹⁾, 葎葉 茂樹¹⁾, 清水 寛之¹⁾, 安原 潤¹⁾, 中埜 信太郎²⁾

¹⁾埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, ²⁾埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科

Toshiki Kobayashi¹⁾, Shigeki Yoshida¹⁾, Hiroyuki Shimizu¹⁾, Jun Yasuhara¹⁾, Shintaro Nakano²⁾

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

²⁾Department of Cardiology, Saitama International Medical Center, Saitama Medical University

【目的】米国では60歳以上の経皮的ASD閉鎖には試験閉鎖(TO)を行い、陽性症例には閉鎖前より利尿剤や強心剤を投与するPre conditioning(PC)を推奨している。本邦での該当者は少ないと思われるが、当院で経験したTOやPCの適応と考えられた症例で、TC、PCが遠隔成績の改善をもたらすかを検討した。

【症例】41歳男性、心筋梗塞後に家族性高脂血症と診断された。心機能が低下し小欠損より短絡血流が右房に吹込んでおり、Qp/QSは2.0でTRは40mmHg台を示していた。閉鎖適応検討の後にTOを施行し、mLAPが7から27mmHgに上昇。PC後に閉鎖術を施行、閉鎖後のmPAWは12mmHgに留まり、全身麻酔からの離脱も容易であった。退院時のTRは40mmHgであったが、外来では70-80mmHgまで上昇。現在はASVやトルバプタンの導入などで40-50mmHg台を維持している。他に73歳男性、ASD閉鎖で血圧が低下、閉鎖後のmPAWが閉鎖前のmLAPより10mmHg上昇していた。カテコラミンを投与してCCUに帰棟し4時間後に人工呼吸より離脱した。半年後の心エコーでTRは20mmHg台であった。この症例は少なくともTOの適応症例と考えられた。

【考案及び結語】TOやPCは周術期管理は容易とするが、症例の遠隔予後は改善しない。PCが必要となる症例の適応判定は慎重に行うべきと考えられた。

S4-3

Fontan (APC) 術後の上室頻拍に対するEPS, ablation症例の予後

Radiofrequency catheter ablation of supraventricular tachycardia for the patients after APC procedure

豊原 啓子¹⁾, 西村 智美¹⁾, 竹内 大二¹⁾, 清水 美妃子¹⁾, 石井 徹子¹⁾, 稲井 慶¹⁾, 杉山 央¹⁾,

篠原 徳子¹⁾, 富松 宏文¹⁾, 庄田 守男²⁾, 中西 敏雄¹⁾

¹⁾東京女子医科大学 循環器小児科, ²⁾東京女子医科大学 循環器内科

Keiko Toyohara¹⁾, Tomomi Nishimura¹⁾, Daiji Takeuchi¹⁾, Mikiko Shimizu¹⁾, Tetsuko Ishii¹⁾, Kei Inai¹⁾,

Hisashi Sugiyama¹⁾, Tokuko Shinohara¹⁾, Hirofumi Tomimatsu¹⁾, Morio Shoda²⁾, Toshio Nakanishi¹⁾

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

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

背景：Fontan (APC) 術後は遠隔期に上室頻拍が必発で頻拍時には重篤な症状を来すことが多い。TCPC conversion 術を行えば頻拍を軽減させるとの報告も認める。

症例：当院で現在まで追跡しているFontan (APC) 術後の186例中、上室頻拍で治療介入が必要であったのは57例であった。57例中33例にのべ44回のEPS, ablationを施行した。APCのままで経過しているのは15例、TCPC conversionを施行したのは18例であった。急性期成功率は33例19例(57%)であった。左房側に頻拍の基質が存在していた4例は大動脈経路で心室からの弁上アプローチを必要とした。APCのまま外来で経過観察中の15例は頻拍を認めず抗不整脈薬なしが5例、ホルター心電図および自覚症状を認める動悸のため抗不整脈薬を内服しているのが10例であった。TCPC conversion後の18例で永久ペースメーカー植込みが10例、右房maze 14例、右房+左房maze 4例であった。術後全く頻拍を認めず抗不整脈薬なしが8例、頻拍を認め抗不整脈薬の内服を必要としているのが10例で、そのうち3例は頻拍が頻回で治療に難渋している。

結論：TCPC conversionを行った後も頻拍の治療に難渋する症例を認める場合がある。

The Clinical Validity of Prior Radiofrequency Catheter Ablation for Prevention of Recurrent Atrial Fibrillation after Transcatheter Closure of Atrial Septal Defect

中川 晃志¹⁾, 赤木 禎治²⁾, 永瀬 聡¹⁾, 木島 康文¹⁾, 河野 晋久¹⁾, 中村 一文¹⁾, 森田 宏¹⁾, 佐野 俊二³⁾, 伊藤 浩¹⁾

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

Koji Nakagawa¹⁾, Teiji Akagi²⁾, Satoshi Nagase¹⁾, Yasufumi Kijima¹⁾, Kunihisa kohno¹⁾, Kazufumi nakamura¹⁾, Hiroshi Morita¹⁾, Shunji Sano³⁾, Hiroshi Itoh¹⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University,

²⁾Cardiac Intensive Care Unit, Okayama University Hospital,

³⁾Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University

(背景) 心房細動 (AF) は成人心房中隔欠損症 (ASD) に最も高頻度に認める併存症の一つである。近年、AF、ASDともにカテーテル治療が確立してきているが、ASDに合併したAFに対する適切な治療指針は示されていない。本研究ではASDに合併したAFに対するカテーテルアブレーション (RFCA) のASDカテーテル閉鎖術後のAF再発抑制における効果を検討する。

(方法) 発作性もしくは持続性AFを有した連続33名のASD患者 (平均年齢62 ± 14才) においてASDカテーテル閉鎖術後のAF再発を、ASD閉鎖術前のRFCA施行群と非施行群に分け後向きに比較検討を行った。

(結果) 33名中16名がASD閉鎖前にAFに対するRFCAを施行されていた。ASD閉鎖術後、平均22 ± 14ヶ月のフォローアップ期間中のAF再発は、RFCA施行群で16名中2名 (17%)、RFCA非施行群では17名中7名 (41%) にAF再発を認め、RFCA施行群で有意にASD閉鎖術後のAF再発が少なかった ($P < 0.05$)。

(結語) ASDに合併したAFに対するカテーテルアブレーションはASDカテーテル閉鎖術後のAF再発抑制における有用な治療オプションと考えられる。

01-1 右室性単心室 (SRV) の遠隔期の心臓 MRI (CMR) による心機能解析について

Assesment of cardiac function in the patients with single ventricle using cardiac MRI

本田 啓, 稲井 慶, 篠原 徳子, 清水 美妃子, 石井 徹子, 富松 宏文, 杉山 央, 中西 敏雄
東京女子医科大学 循環器小児科

Kei Honda, Kei Inai, Tokuko Shinohara, Mikiko Shimizu, Tetsuko Ishii, Hirohumi Tomimatsu,
Hisashi Sugiyama, Toshio Nakanishi

Department of pediatric cardiology, Tokyo Women's Medical University

【背景】右室性単心室 (SRV) の遠隔期において、各種モダリティを使用した心機能評価は困難なことが多い。近年、心臓 MRI (CMR) が有用であることがいわれている。

【目的】CMRでSRVにおける心機能を評価し、その臨床像との関連性について検討すること。

【方法】SRVの症例のうちCMRを行った12症例 (男:女=6:6) について検討した。MRI施行時年齢:26歳 (15-37歳)、Fontan術後経過年数:15年 (6-24年)。CMRにより右室の拡張期容積 (RVEDV)、駆出率 (RVEF) を計測、phase contrast (PC) 法による心拍出量 (CO) 測定、心係数 (CI) の算出を行った。

【結果】今回の検討での患者群のNYHA心機能分類 (I:6例、II:6例、III、IV:0例)、BNP 49.4 ± 35.0 pg/ml。CMRでのRVEF $46.2 \pm 9.2\%$ 、RVEDVI 81.4 ± 22.9 ml/m²、CI 1.99 ± 1.04 L/min/m²であった。このうち、RVEF40%未満は12例中2例のみであった。また、造影を行った9例中3例で遅延造影を認めた。RVEDVIとRVEFに負の相関関係を認めた。RVEDVIおよびRVEFとNYHA、BNP、年齢、Fontan術後経過年数には有意な相関関係を認めなかった。

【結論】SRVの遠隔期において心機能評価にCMRは有用であった。

01-2 単心室に対するFontan手術 (APC法) 遠隔期、管理中断後の心不全死の一部検例

An autopsied case died with heart failure long-term after Fontan operation (APC) for single RV

西畠 信

総合病院鹿児島生協病院 小児科

Makoto Nishibatake

Department of Pediatrics, Kagoshima Seikyo Hospital

APC-Fontan手術後18年をほとんど無投薬の良好な経過であったが、管理中断後に感染と脱水からFontan循環が破たんし、急性の転帰をたどった剖検例を経験した。

【症例】24歳男性。single RV、PSに対してBT shuntを経て5歳でAPC-Fontan手術を受けた。術後心カテでCVP 16-17mmHg、PAp 16mmHg、単心室EF 34%、CI 3.2L/min・m²と心収縮はよくなかったが、一般状態良好で術後半年以降は服薬なしのD管理で年1回の経過観察であった。高卒後は受診アドヒアランス不良となり2年半の中断後に呼吸困難を主訴に救急搬入された。心房細動と心エコーによる収縮率計測不能の重症心不全で呼吸循環管理を行ったが3日後に永眠した。

【剖検所見】下大静脈壁の肥厚、肝脾腫、上部消化管の粘膜下血管の拡張等の大静脈系の圧亢進による慢性の変化がみられた。心肥大があり拡張した右房の筋繊維間に高度の線維化がみられたが、単心室筋の線維化はごく軽度であった。肝は中心静脈周囲の高度のうっ血と線維化があったが類洞周囲の線維化は軽度で小葉改築等の肝硬変所見には至っていなかった。

【総括】剖検所見はFontan術後の体静脈系のうっ血に伴う慢性変化と急性心不全の所見を示していた。肝線維化と右房肥大は認められたが、肺と心室筋の変化は軽微で、管理が良ければ、より長期の生存も可能であったと考えられた。定職につけず、夜間アルバイトに伴う生活管理不良など成人患者の社会適応の問題を示唆していた。

01-3 Heart rate viabilityを用いたFontan型血行動態の予後予測

Does heart rate viability analysis predict the mortality in fontan patients?

森 浩輝, 稲井 慶, 清水 美妃子, 竹内 大仁, 豊原 啓子, 篠原 徳子, 富松 宏文, 石井 徹子, 杉山 央, 中西 敏雄

東京女子医科大学病院 循環器小児科

Hiroki Mori, Kei Inai, Mikiko Shimizu, Daiji Takeuchi, Keiko Toyohara, Tokuko Shinohara,

Hirohumi Tomimatsu, Tetsuko Ishii, Hisashi Sugiyama, Toshio Nakanishi

Department of pediatric cardiology, Tokyo Women's Medical University Hospital

【背景・目的】Heart Rate Viability (HRV) 解析における指標は生体の様々な変化を反映するとされ、急性心筋梗塞や拡張型心筋症における独立した予後因子であることが示されている。Fontan型血行動態の突然死の予測は困難であるが、HRVがFontan型血行動態の予後予測因子となり得るかを検討する。

【方法】Fontan術後の29名(24±9歳、男性11名、女性18名)においてホルター心電図よりHRV解析を行い、時間領域解析、周波数領域解析の各指標と6.9±3.1年の観察期間後の生存率との関連を検討した。

【結果】観察期間中の突然死(SD)は4名、心不全死が1例であった。急性心筋梗塞、拡張型心筋梗塞で報告のあるSDNNの低下やTriangular Indexの低下はFontan型血行動態においては心臓死、突然死の予測因子とはならなかった。Fontan型血行動態の患者ではHRV解析における周波数領域に関しては非単心室血行動態の先天性心疾患患者に比べ低下していることが多く、また正常心でも心不全患者では重症度の進行に伴い周波数領域の指標は低下することが知られているが、SD患者では非SD患者に比べHF、LFはむしろ高い傾向にあった。

【結論】HRV解析の各指標からはFontan循環患者の突然死を予測することは困難である。

01-4 Fontan術後に合併する心内血栓スクリーニングのためのD-dimer測定

Role of measuring D-dimer to detect intracardiac thrombus in Fontan patients

竹内 大二, 宮本 健志, 稲井 慶, 篠原 徳子, 清水 美姫子, 石井 徹子, 富松 宏文, 杉山 央, 豊原 啓子, 中西 敏雄

東京女子医科大学 循環器小児科

Daiji Takeuchi, Takeuchi Miyamoto, Kei Inai, Tokuko Shinohara, Mukiko Shimizu, Tetsuko Ishii,

Hirofumi tomimatsu, Hisashi Sugiyama, Keiko Toyohara, Toshio Nakanishi

Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

背景: D-dimerは肺血栓のスクリーニングなどに広く利用されているがFontan術後におけるD-Dimer測定の意義は不明である。

目的: Fontan術後遠隔期の心内血栓形成のスクリーニングにおけるD-dimer測定の有用性を検討する事。

対象と方法: 104名のFontan術後(APC TCPC 11名、平均年齢29±10歳)にD-dimer値(μg/mL)を測定し、画像検査で心内血栓を認めた血栓群(16名)と非血栓群(88名)で比較を行った。血栓部位は右房側15名、心室内1名。

結果: 血栓群では非血栓群に比しD-dimerは有意に高値であった(0.7±0.9 vs 5.9±5.5, p<0.05)。経過中に塞栓血栓症を発症した例ではD-dimerはより高い傾向があった。D-dimerのカットオフ値を1.8とすると、感度93%、特異度8%であったが、偽陽性7名、偽陰性が1名含まれた。positive predictive valueは68%と低い一方、negative predictive valueは98%と高値を示した。

結論: Fontan術後のD-dimer測定は、D-dimerが低値の場合心内血栓存在を否定するのにnegative predictive valueが高い検査として有用である可能性がある。

01-5 フォンタン術後症例で観察される肝臓超音波高輝度スポットの病理組織学的検討

Comparison of unique liver ultrasound findings (high-echoic spots) and the corresponding liver pathohistologic lesions in patients long after the Fontan operation

井門 浩美¹⁾, 大内 秀雄²⁾, 松山 高明³⁾, 水野 将徳²⁾, 松尾 汎⁴⁾, 藤澤 知雄⁵⁾, 大西 秀行¹⁾, 田中 教雄¹⁾, 佐野 道孝¹⁾, 植田 初江³⁾, 山田 修²⁾

¹⁾ 国立循環器病研究センター 臨床検査部, ²⁾ 国立循環器病研究センター 小児循環器科,

³⁾ 国立循環器病研究センター 病理部, ⁴⁾ 松尾クリニック, ⁵⁾ 済生会横浜市東部病院こどもセンター 小児科

Hiromi Ikado¹⁾, Hideo Ohuchi²⁾, Taka-aki Matsuyama³⁾, Masanori Mizuno²⁾, Hiroshi Matsuo⁴⁾, Tomoo Fujisawa⁵⁾, Hideyuki Ohnishi¹⁾, Norio Tanaka¹⁾, Michitaka Sano¹⁾, Hatsue Ishibashi Ueda³⁾, Osamu Yamada²⁾

¹⁾ Department of Laboratory medicine, National Cerebral and Cardiovascular Center, ²⁾ Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Cent, ³⁾ Department of Pathology, National Cerebral and Cardiovascular Center, ⁴⁾ Matsuo Clinic, ⁵⁾ Department of Pediatrics, Saiseikai Yokohamashi Tobu Hospital

【背景】フォンタン術後遠隔期の肝硬変や肝癌等の合併症が予後悪化要因となることが懸念されているが、その診断、評価法は確立していない。我々は本学会でフォンタン術後症例 (F例) の肝臓に超音波上高輝度スポット (HS) を高頻度に認めることと肝線維化の関連性を示してきた。

【目的】F例の肝臓の超音波所見とその病理組織所見を比較し、HSの原因となる組織像を明らかにすること。

【対象】病理解剖を行ったF例2例 (14歳男児、21歳女性) とBlalock-Taussigシャント症例 (BT例) 1例 (39歳男性)。

【方法】解剖時に肝臓は2cm毎の短軸断面標本を作成。ホルマリン固定後に水槽内で肝臓を保持し、肝表面より超音波断層法によりHSを検索した。HSを認める部位とHSを認めない部位を撮影後に切り出し、超音波画像と相応する組織標本を作成して比較した。

【結果】超音波では、F例にHSを散在性に認めたが、BT例には認めなかった。組織標本では、3例ともに線維化病変を認めたが、F例にのみ肝小葉内に不規則に広がる高密度の線維化を高度に認め、線維化病変と肝細胞が脂肪化した部分が隣接したところがHS像に一致していた。線維化または脂肪化の単独病変ではHSを認めなかった。

【結語】超音波による肝のHSは、長期的フォンタン循環に起因する肝小葉内の有意な線維化と脂肪化など変性した肝組織が相応して形成される可能性がある。

02-1 成人期に肺動脈絞扼術を施行した単心室の一例～フォンタン循環への成人期の治療戦略

Successful pulmonary artery banding for an adult with single ventricle : A treatment strategy to complete Fontan circulation in adulthood

真船 亮¹⁾, 犬塚 亮¹⁾, 林 泰佑¹⁾, 進藤 孝洋¹⁾, 平田 陽一郎¹⁾, 清水 信隆¹⁾, 香取 竜生²⁾, 八尾 厚史³⁾, 益澤 明広⁴⁾, 高岡 哲弘⁴⁾, 平田 康隆⁴⁾

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⁾ 東京大学 保健・健康推進本部,

⁴⁾ 東京大学 心臓血管外科

Ryo Mafune¹⁾, Ryo Inuzuka¹⁾, Taiyu Hayashi¹⁾, Takahiro Shindo¹⁾, Youichiro Hirata¹⁾, Nobutaka Shimizu¹⁾, Tatsuo Katori²⁾, Atsushi Yao³⁾, Akihiro Masuzawa⁴⁾, Tetsuhiro Takaoka⁴⁾, Yasutaka Hirata⁴⁾

¹⁾ Department of Pediatrics, University of Tokyo Hospital, ²⁾ Department of Pediatrics, Kanto Central Hospital,

³⁾ Division for Health Service Promotion, University of Tokyo, ⁴⁾ Department of Cardiovascular Surgery, University of Tokyo Hospital

【背景】幼少期に手術適応なしとされ経過観察していた先天性心疾患の症例が、成人期に有症状を認め、治療介入についての検討を有することが増えてきている。

【症例】症例は29歳男性。生後1ヶ月に無脾症、右室型単心室、共通房室弁、両大血管右室起始、肺動脈弁下狭窄、総肺静脈還流異常 (I) と診断された。7歳時の心臓カテーテル検査にてFontan手術の適応なしとされていた。20歳時に再度心臓カテーテル検査を行い、Qp/Qs 2.8, Rp 3.44, mPA 45/27 (32) mmHg。肺高血圧のためFontan手術の適応なく、肺高血圧進行の抑制目的に肺動脈絞扼術を検討したが、チアノーゼの悪化による活動性低下の懸念もあり、手術を行わなかった。28歳時より、動悸、胸痛が増強し、NYHAIIIと心不全が増悪。心臓カテーテル検査にてQp/Qs 5.3, mPA 30/10 (18) mmHg, 8mmHgのCC-LA圧較差を認めた。CT上CC-LA狭窄に優位な狭窄を認めなかったため、また体血流量増加により症状の改善を期待し、肺動脈絞扼術のみ施行した。手術によりQp/Qs 1.5と肺体血流比の低下、CC-LAの圧較差の改善を認めている。

【まとめ】幼少期に手術適応なしとされていたが、成人期に心不全症状が進行し肺動脈絞扼術を要した症例を経験した。成人期の肺動脈絞扼術では、絞扼の程度を決める基準はなく、また容量負荷改善による心室機能・容積の可逆性など不明な点もあるが、一部の症例では有効な治療手段となりえると考えられた。

O2-2 当科における成人先天性心疾患領域のTCPC reroutingの治療経験

Our experience of TCPC rerouting operation in adult congenital heart disease

浅井 英嗣, 橘 剛, 加藤 伸康, 松居 喜郎

北海道大学 循環器呼吸器外科

Hidetsugu Asai, Tachibana Tsuyoshi, Nobuyasu Kato, Yoshiro Matsui

Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Hokkaido University

はじめに Fontan型手術の遠隔期には上室性不整脈や蛋白漏出性胃腸症(PLE)、低心拍出症候群などの問題からTCPC(EC) conversionが行われる。しかし原疾患の多様性からFontan型手術も様々な形態で行われておりTCPC rerouting/concomitant surgeryには症例毎の考察が必要とされる。

目的 当科で行われたTCPC rerouting症例の術式の妥当性を検討する。

対象・方法 2007年1月から2013年9月までに当科で行われたTCPC rerouting症例4例を対象とし、原疾患/術前状態/施行術式/術後経過について後方視的に検討した。

結果 平均年齢21歳、原疾患TA 1例、PPA 1例、TGA 1例、SRV 1例であった。再TCPC rerouting手術に至った理由は上室性不整脈1例、低心拍出症候群2例、大動脈基部拡大に伴うもの1例であった。Rerouting方法は通常のIVC-PAをExtra cardiac routで繋いだ症例が1例、non confluent PAを長い一本の人工血管で再建した症例が2例、IVC欠損・azygos connection症例にazygos vein/hepatic veinを一本化しextra cardiac routでPAへ吻合した症例が1例であった。Concomitant surgeryは右房maze 1例、大動脈基部置換(reimplantation)1例、右室縫縮1例であった。手術死亡例はなかったが術後PLE再発を一例に認めた。1例で術後中期遠隔器に左肺動脈の閉塞を認めたがStent留置により開通した。

結語 症例毎にreroutingを工夫することで術後経過は満足のいく結果であった。文献的考察を加え報告する。

O2-3 右室流出路再建術後の肺動脈閉鎖不全が心室に及ぼす影響—心臓MRIによる定量評価

Impact of pulmonary regurgitation on the ventricular function late after right ventricular outflow tract reconstruction --- Quantitative evaluation by cardiac magnetic resonance imaging

脇 研自, 荻野 佳代, 林 知宏, 新垣 義夫

倉敷中央病院 小児科

Kenji Waki, Kayo Ogino, Tomohiro Hayashi, Yoshio Arakaki

Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital

【目的】RVOTR遠隔期のPRによるRVと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22例(TOF 12例、DORV, PS 4例、PA/VSD 3例、TGA/VSD/PS 2例、Truncus 1例)。検査時年齢:10~40歳(中央値19歳)。術後年数:10.4~22年(中央値14年)。

【方法】MR装置はPhilips社製Gyrosan Intera 1.5T Master。(1)肺動脈弁逆流率(%RF); 2-D FFE PC-MRAを用い一心周期の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) cineMRI画像からRV, LVの拡張、収縮末期容積(EDVI, ESVI; mL/m²)、心室筋重量(mass; g/m²)、心室筋重量容積比(mass/V; g/mL)を算出。(3)PSの程度を心エコーによる三尖弁逆流速度からTRPG(mmHg)を算出。%RFおよびTRPGとの相関関係についてSpearman's rank correlationを用いて検討、p<0.05を統計学的有意とした。

【結果】%RF(30.9±17.3)とRVEDVI(r=0.579, p=0.004)、RVESVI(r=0.490, p=0.0193)はともに有意に正の相関関係を、LVEDVI(r=-0.394, p=0.0692)、LVESVI(r=-0.409, p=0.0581)はともに負の相関傾向を、LV mass/Vは有意に正の相関関係(r=0.440, p=0.0396)を示した。RVmass(r=0.616, p=0.0017)およびRVmass/V(r=0.538, p=0.0088)はTRPGと有意に正の相関関係を示した。

【考察】PR増加は右室容積を増加させ、左室の容積減少と心筋重量容積比の増加をもたらす。

O2-4 フォンタン術後に妊娠・出産した12例

Pregnancy and delivery in women after Fontan palliation

原田 元¹⁾, 篠原 徳子¹⁾, 清水 美妃子¹⁾, 石井 徹子¹⁾, 稲井 慶¹⁾, 杉山 央¹⁾, 富松 宏文¹⁾, 中西 敏雄¹⁾, 牧野 康男²⁾, 松田 義雄²⁾

¹⁾東京女子医科大学 循環器小児科, ²⁾東京女子医科大学 産科母性科

Gen Harada¹⁾, Tokuko Shinohara¹⁾, Mikiko Shimizu¹⁾, Tetuko Ishi¹⁾, Kei Inai¹⁾, Hisashi Sugiyama¹⁾, Hirohumi Tomimatu¹⁾, Toshio Nakanishi¹⁾, Yoshio Makino²⁾, Yoshio Matuda²⁾

¹⁾Department of pediatric cardiorogy, tokyo women's university, ²⁾Maternal and Perinatal Center, tokyo wemen's university

【目的】フォンタン術後に妊娠出産した12例の臨床経過を明らかにすること。

【方法】1997年1月～2013年10月に当院で周産期管理を行ったフォンタン術後患者11名、妊娠出産12例の経過について診療録を後方視的に検討した。

【結果】出産時年齢 29.0 ± 6.4 歳、妊娠前のNYHAは全例2度以下、酸素飽和度90%以下は2例、BNP 29.8 ± 26.2 ng/ml、心カテテル検査(9例)ではSaO₂ $94.9 \pm 2.0\%$ 、CVP 11.9 ± 3.0 mmHg、EF $48.9 \pm 4.0\%$ 、EDVI 102 ml/m²、C.I.(Qs) 2.6 ± 0.6 l/min/m²、Rp 1.5 ± 0.8 unit/m²であった。妊娠中の心血管合併症は心不全増悪2例、発作性上室性頻拍1例認めた。心不全増悪の1例は出産後も心不全増悪続きEFは妊娠前50%から妊娠後28%に低下しACEI導入した。入院日週数 25.9 ± 5.7 週、分娩時週数 33.6 ± 3.0 週、分娩方法は11例は帝王切開術(予定7例、緊急3例)、1例は経膈分娩した。緊急症例は大量出血1例、前期破水1例、頻脈による心不全増悪1例であった。児の出生体重 1930 ± 449 g、全例NICUに入院し予後は1例で髄膜炎・水頭症後に軽度の精神運動遅滞を認めた。

【結論】妊娠経過とともに心不全、不整脈の増悪を認める症例があり、慎重な妊娠出産管理が必要である。また妊娠により心不全が進行した症例を1例認めた。

O3-1 小児期大動脈弓再建術後の成人期再介入：非解剖学的修復の選択

Reintervention with extra-anatomical bypass after pediatric aortic arch repair

河田 政明¹⁾, 宮原 義典¹⁾, 大木 伸一²⁾, 片岡 功一³⁾, 市田 勝⁴⁾

¹⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 小児・先天性心臓血管外科,

²⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 心臓血管外科,

³⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 小児科,

⁴⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター・成人先天性心疾患センター 循環器内科

Masaaki Kawada¹⁾, Yoshinori Miyahara¹⁾, Shin-ichi Ohki²⁾, Koichi Kataoka³⁾, Masaru Ichida⁴⁾

¹⁾Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Adult Congenital Heart Center, Jichi Medical,

²⁾Cardiovascular Surgery, ³⁾Pediatric Cardiology, ⁴⁾Cardiology

大動脈縮窄・離断に対する修復は自己組織による直接再建が望ましいが、歴史的には小口径人工血管が選択された例も存在する。術後経過、身体発育に伴う絶対的・相対的狭窄が不可避となる。直接吻合への変換や大口径人工血管による置換での解剖学的修復あるいは追加バイパスが望ましいが、肺・食道などの周囲組織との癒着や術野の制限などから困難な場合が多く、術後合併症も問題となる。また同時に遺残病変、続発病変が問題となる例も増加する。

症例は34歳男性、3歳時に大動脈弓離断複合(Celoria-Patten A型)に対する6mm径人工血管間置による大動脈弓修復を含む一期的心内修復、術後狭窄に対する10歳時10mm径Dacron人工血管による鎖骨下動脈-胸部下行大動脈バイパス(左側方開胸から)による追加手術の既往があった。経過観察からの逸脱が見られたが14年後、上肢高血圧にて循環器内科再診となった。人工血管の狭窄にて再々手術の適応とされた。胸骨正中切開から解剖学的修復が予定されたが上記理由により部分体外循環補助・心拍動下に14mm径人工血管による上行大動脈-左胸腔内下行大動脈非解剖学的バイパスを選択した。術後経過は順調で、上肢血圧も正常化した。非解剖学的バイパス手術は再手術に伴う合併症の回避を含め有用な選択肢となる。手術は小児心臓血管外科・成人心臓血管外科の協同で進めることが望ましい。下肢血管は低形成の例が多く、補助循環手技の選択に注意を要する。

03-2 成人先天性心疾患における僧帽弁閉鎖不全症に対する手術の経験

Mitral Valve Regurgitation in Adult Congenital Heart Disease

前田 拓也¹⁾, 小出 昌秋¹⁾, 國井 佳文¹⁾, 渡邊 一正¹⁾, 神崎 智仁¹⁾, 大箸 祐子¹⁾, 森 善樹²⁾, 武田 紹²⁾, 中罵 八隅²⁾, 金子 幸栄²⁾, 井上 奈緒²⁾

¹⁾ 聖隷福祉事業団聖隷浜松病院 心臓血管外科, ²⁾ 聖隷福祉事業団聖隷浜松病院 小児循環器科

Takuya Maeda¹⁾, Masaaki Koide¹⁾, Yoshifumi Kunii¹⁾, Kazumasa Watanabe¹⁾, Tomohito Kanzaki¹⁾, Yuko Ohashi¹⁾, Yoshiki Mori²⁾, Sho Takeda²⁾, Yasumi Nakashima²⁾, Sashie Kaneko²⁾, Nao Inoue²⁾

¹⁾ Department of Cardiovascular Surgery, Seirei Hamamatsu General Hospital, ²⁾ Division of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital

【背景】成人先天性心疾患 (ACHD) において僧帽弁閉鎖不全症 (MR) を発症することは少なくないが, congenital MR から他の疾患に合併したMRまで病態は多岐に及び, その手術成績は明らかでない。

【対象】当院において2000年3月～2013年9月までにMRに対して手術を施行したACHD 11例。

【結果】平均年齢は38.3 (±21.1) 歳。内訳はAVSD修復術後が5例, congenital MRが4例, ASD術後のMRが1例, ASD + MRが1例であった。病変部位は, AVSD修復術後の5例はすべてcleft病変であった。他, 弁尖の逸脱が5例, 弁尖の欠損が1例であった。手術は, cleft病変に対しては, cleft閉鎖 + 弁輪縫縮を, 弁尖逸脱病変に対しては, 人工腱索 + edge to edge法 + 弁輪縫縮もしくは, edge to edge法 + 弁輪縫縮を行った。弁尖の欠損にはKay Reed法 + edge to edge法を行った。11例中1例で弁置換術となった。IEの合併を3例, TRの合併を2例, Af/AFLの合併を6例に認めた。TR合併症例には三尖弁形成術を行った。Af/AFLを合併した6例すべてにMaze手術を行い, 全例でAf/AFLは消失した。病院死亡および再手術症例は認めず, 術後平均38.5か月のフォローでNYHA classIが10例, classIIが1例であり, 術後のMRは, mild以下が10例, moderateが1例であった。

【考察】ACHDにおけるMRに対する手術成績は良好であった。弁形成術はACHD特有の病変が多く手技の工夫が必要である。Af/AFLの合併に対しては積極的にmaze手術を行うべきである。

03-3 成人期におけるファロー四徴症心内修復術後の肺動脈弁置換術の検討

Pulmonary valve replacement in adult patients after tetralogy of Fallot repair

柴田 深雪, 森下 寛之, 阿知和 郁也, 金子 幸裕

成育医療研究センター病院 心臓血管外科

Miyuki Shibata, Hiroyuki Morishita, Ikuya Achiwa, Yukihiro Kaneko

Department of Cardiovascular Surgery, National Center for Child Health and Development

【目的】ファロー四徴症 (TOF) に対する心内修復術 (ICR) 後の遠隔期成績は良好であるが遠隔期死亡例も認める。死亡原因の一つとして突然死があり肺動脈弁閉鎖不全、右心機能低下、不整脈に起因するとされ、肺動脈弁置換術 (PVR) が施行される。我々はTOFに対しICR施行後のPVR施行症例について検討した。

【対象と方法】1967年1月から2013年9月までで当院でTOFに対しICRを施行した320例のうち術後PVRを要した症例は18例 (5.6%) であった。うち成人期 (18歳以上) にPVRを要したのは12例で、ICR時transannular patchを使用したのは6例 (50%)、手術時年齢は30 ± 8.1歳、ICR後からPVRまでの期間は25.2 ± 6.8年。術前NYHA1度3例、2度9例から術後全例1度へ、心胸郭比は術前平均59 ± 8.2%から術後平均56.9 ± 7.9%、QRS幅は術前平均143.8 ± 34.5msから術後平均132.6 ± 35.6ms、MRI所見では肺動脈弁逆流分画は術前平均47 ± 10.7%から術後平均15.5 ± 17.6%、右室拡張末期容量は術前平均267.6 ± 70.7% of Nから術後平均144 ± 45.2% of N、右室駆出率は術前平均39.7 ± 10.5%から術後平均45.1 ± 7%といずれも術後改善傾向を認めた。術後平均観察期間は2.8 ± 3.3年で手術死亡、遠隔死亡はなく1例に再PVRを施行した。

【結論】TOFに対するICR後のPVRは術後臨床症状や右心機能の改善傾向を認め手術成績は良好であり、適切な時期に手術を施行することで右心機能の維持、不整脈防止をもたらす突然死を減少させる可能性がある。

O3-4 成人期に心内修復術を施行したファロー四徴症の長期遠隔期成績**The long term surgical results of Tetralogy of Fallot in adulthood**

長嶋 光樹, 平松 健司, 松村 剛毅, 立石 実, 上松 耕太, 小嶋 愛, 飯塚 慶
東京女子医科大学 心臓血管外科

Mitsugi Nagashima, Takeshi Hiramatsu, Gouki Matsumura, Minoru Tateishi, Kouta Agematsu,
Ai Kojima, Kei Iiduka

Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Women Medical University

【目的】成人期に心内修復術を施行したファロー四徴症 (TOF) の長期遠隔期成績を検討した。

【対象】当院にて1970年以降、心内修復術に耐術した手術時年齢18歳以上のTOF 61例を対象とした。遠隔期生存率、再手術回避率を検討した。さらに、当院で外来追跡した症例21例で、遠隔期心胸郭比 (CTR)、心エコー検査からの左室拡張末期径 (LVDd)、左室収縮末期径 (LVDs)、左室内径短絡率 (SF)、三尖弁逆流における peak velocity (T-vel)、肺動脈弁における順行性 peak velocity (P-vel)、血中BNP値を検討した。

【結果】20年生存率は92.1%であり、30年生存率は84.6%であった。遠隔期死亡原因は、心不全3例、突然死ないし不明3例であった。20年再手術回避率は86.8%であり、30年再手術回避率は79.0%であった。外来追跡期間は、平均 32.2 ± 6.7 年。遠隔期CTR $58.6 \pm 6.4\%$ (術前CTR $52.4 \pm 6.5\%$, $p < .05$)。3例 (14%) にCTR 65%以上症例を認めた。遠隔期心エコーにおけるLVDd 45.4 ± 5.9 mm、LVDs 32.8 ± 6.1 mm、LVSF 27.3 ± 8.1 mmであり、3例 (14%) にLVSF 15%以下の症例を認めた。T-velは 2.9 ± 0.9 m/s、P-velは 2.2 ± 0.9 m/sであった。血中BNP値 119 ± 69 pg/mlであった。

【結語】手術時年齢18歳以上のTOFに対する心内修復術の遠隔期成績はほぼ満足できると考えられた。経過とともに心拡大、左心機能低下を認める症例もあり、今後の検討を要する症例を認めた。

O4-1 植え込み型除細動器 (ICD) 植え込みを行ったFallot四徴症術後症例の検討**Implantable Cardioverter-Defibrillator (ICD) in patients with repaired tetralogy of Fallot**

白石 修一, 高橋 昌, 渡邊 マヤ, 杉本 愛, 土田 正則

新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科学分野

Shuichi Shiraishi, Masashi Takahashi, Maya Watanabe, Ai Sugimoto, Masanori Tsuchida

Division of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Niigata University

【目的】Fallot四徴症修復術後遠隔期に植え込み型除細動器 (ICD) 植え込みを要した症例の特徴及び問題点を検討すること。

【対象】当院で1964年以降に施行したFallot四徴症修復術415例のうち、術後遠隔期に当院でICD植え込みを行った6例。

【結果】Fallot四徴症修復術時年齢は2-27歳 (中央値7歳)、心内修復術後経過観察期間23-46年 (中央値34.5年)。ICD植え込み術後経過観察期間は2-10年 (中央値7.5年)。5例に既往姑息術を行っており、心内修復術術式は5例がtransanular patch法で1例が右室流出路パッチ法。心内修復術後からICD植え込みまでの期間は22-45年であり、ICD植え込み時年齢は24-58歳。最新のQRS幅は164-230ms (中央値177ms)、心胸郭比53-70% (中央値59.5%)、BNP値99.2-355.1pg/ml (中央値104.9pg/ml)、III度以上の肺動脈弁逆流3例。ICD植え込みの適応は全例が二次予防であり、2例が心肺停止に対する蘇生後、3例が失神を伴う持続性心室頻拍、1例が動悸を伴う持続性心室頻拍であった。全例でICD植え込み時にVTが誘発され、ICD作動にて除細動が得られた。ICD植え込み後死亡はなし。適切作動は現時点では認めていない。心房頻拍に対する不適切作動とリード断線による不適切作動をそれぞれ1例に認めた。

【結語】Fallot四徴症術後遠隔期患者において不適切作動やリード関連合併症を認めたが、植え込み後も良好な経過が得られていた。

O4-2 Fallot四徴症 (TF) 術後の心電図QRS幅とMRIでの心室容積との関係

QRS duration predict biventricular size and function in adult tetralogy of Fallot.

中嶋 八隅¹⁾, 森 善樹¹⁾, 金子 幸栄¹⁾, 井上 奈緒¹⁾, 渡邊 一正²⁾, 小出 昌秋²⁾

¹⁾ 聖隷浜松病院 小児循環器科, ²⁾ 聖隷浜松病院 心臓血管外科

Yasumi Nakashima¹⁾, Yoshiki Mori¹⁾, Sachie Kaneko¹⁾, Nao Inoue¹⁾, Kazumasa Watanabe²⁾, Masaaki Koide²⁾

¹⁾ Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital, ²⁾ Department of Cardiovascular Surgery, Seirei Hamamatsu General Hospital

【はじめに】TF術後の肺動脈弁逆流による右室機能障害に対して肺動脈弁置換術が行われており、その適応に右室容積の拡大、駆出率低下は重要な指標となっている。右室機能障害に伴いQRS幅が延長すると報告されているが、本邦ではMRIを用いて両者の関係を検討した報告はない。

【目的】安静時QRS幅とMRIでの両心室容積、収縮機能との関係を検討すること。

【方法】当院で経過観察している18歳以上のTF術後症例で、安静時12誘導心電図から求めた平均QRS幅とMRIでの体表面積補正した右心室容積(拡張末期容積RVEDV、収縮末期容積RVESV)、右室収縮率RVEF、左室拡張末期容積LVEDV、左室駆出率LVEFとの相関を検討した。

【結果】症例は35症例でMRIは38回行っていた。検査時平均年齢は29.8歳(18.0-64.3歳)、術後経過年数は23.4年(6.6-44.6年)だった。89%がNYHA分類1ありで、手術術式は心内修復術27名、Rastelli型2名だった。QRS幅は151msec(84-224msec)、右室拡張末期容積(RVEDV/m²)は平均151ml/m²(74.0-357ml/m²)だった。QRS幅とRVEDV、RVESVとは正の相関(RVEDV: r = 0.66, P < 0.001, RVESV: r = 0.48, P = 0.002)が、RVEFとは負の相関がみられた(r = 0.66, P < 0.001)。LVEDVとも正の相関(r = 0.36, P = 0.027)がみられ、LVEFとは負の相関(r = 0.34, p = 0.038)がみられた。

【結語】日常診療から容易に得られる安静時心電図のQRS幅は拡大した右室容積、駆出率低下を予測するよい指標である。

O4-3 無症候性Fontan型術後症例における肝硬度の検討

Liver stiffness in asymptomatic patients with Fontan circulation

前田 潤¹⁾, 住友 直文¹⁾, 荒木 耕正¹⁾, 石崎 玲奈¹⁾, 小柳 喬幸¹⁾, 柴田 映道¹⁾, 福島 裕之¹⁾, 山岸 敬幸¹⁾, 富田 紘史²⁾, 星野 健²⁾

¹⁾ 慶應義塾大学医学部 小児科, ²⁾ 慶應義塾大学医学部 小児外科

Jun Maeda¹⁾, Naofumi Sumitomo¹⁾, Kousei Araki¹⁾, Reina Ishizaki¹⁾, Takayuki Oyanagi¹⁾,

Akimichi Shibata¹⁾, Hiroyuki Fukushima¹⁾, Hiroyuki Yamagishi¹⁾, Hirofumi Tomita²⁾, Ken Hoshino²⁾

¹⁾ Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, ²⁾ Department of Pediatric Surgery, Keio University School of Medicine

【背景】Fontan型手術後遠隔期に肝線維化、肝硬変などの肝病変合併例の報告が増加している。しかし、これらの肝合併症の診断や治療については不明な点が多い。

【方法】Fontan型手術後無症状の7例(男5例、女2例、年齢16~36歳、中央値33歳)を対象とした。超音波診断装置ACUSON S2000(Siemens Medical Solutions社)を用いて、肝表面から深度3cmの肝実質において、右肋間からacoustic radiation force impulse(ARFI) imagingを用いてせん断弾性波の伝播速度(Vs m/s)を測定した。これらの値と心臓カテテル検査で測定した中心静脈圧(CVP)、心係数(CI)、肺血管抵抗値(PVR)、および血漿ヒト脳性ナトリウム利尿ペプチド(BNP)、血清ビリルビン(TB)、アスパラギン酸アミノトランスフェラーゼ(AST)、アラニンアミノトランスフェラーゼ(ALT)、 γ -グルタミルトランスフェラーゼ(GGTP)、ヒアルロン酸(HA)、IV型コラーゲン7S(4C7S)、プロコラーゲンIIIペプチド(P3P)と比較検討した。

【結果】Vsは1.87 ± 0.42m/sで、当院基準値(1.34 ± 0.25m/s)より高い傾向にあった。Vsは、術後経過年数、CVP、TB、4C7S、P3Pと相関を認めた。US上明らかな肝実質病変は認められなかった。

【まとめ】血行動態の安定したFontan型術後症例において、潜在的な肝硬度上昇が示唆された。今後経時的にVs、肝線維化マーカーを追跡し、肝線維化病変の有無を観察する必要があると考えられた。

O4-4 Fontan術後の血行動態と肝腎障害 Hemodynamics and hepatorenal dysfunction post Fontan operation

桑田 聖子, 栗嶋 クララ, 川崎 秀徳, 竹田津 未生, 齋木 宏文, 岩本 洋一, 石戸 博隆,
増谷 聡, 先崎 秀明

埼玉医科大学総合医療センター 小児循環器科

Seiko Kuwata, Clara Kurishima, Hidenori Kawasaki, Mio Takedatsu, Hirofumi Saiki, Yoichi Iwamoto,
Hirotaka Ishido, Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki

Pediatric Cardiology, Saitama Medical Center, Saitama Medical University

【背景】Fontan術後肝腎障害の伸展メカニズムの解明とそれに基づく対策を講じる上で若年期の肝腎機能、肝腎血行動態を知ることは重要であると思われる。

【方法と結果】当大学にて fenestrated Fontan術を施行された小児期Fontan患者21症例(2.6±0.4才)において、カテーテル検査および超音波検査、血液検査を施行し、肝腎形態、肝血行動態および、肝排泄能、血液Data、繊維化マーカーについて検討した。肝径は年齢別基準に比較してほとんどが正常範囲内で、エコー輝度は全例均一で肝表面の不整も認めなかった。一方、肝機能的にはγGTPの上昇や、ICG排泄率遅延を呈する症例を認め、それらは術後の年数およびCVP上昇、低心拍出、肝血流波形と有意な関連を認めたと、CVP上昇や心拍出量の低下とは独立して、肝還流抵抗の上昇と、肝血流量の低下を認める症例が存在した。腎臓径は正常上限を示す症例が多いのに対し、Ccrはよく保たれるがチアノーゼと相関して微量Alb尿をみとめた。

【考察】小児期のFontan循環においても、Fontan循環のパラメータ(静脈系の鬱滞と低心拍出)を反映した肝機能異常と軽微な糸球体病変が存在するが、Fontan循環とは独立した因子の関与も示唆され、Fontan術前の評価との比較の重要性も示唆する。

O4-5 成人修復前後のエプスタイン奇形におけるECGマーカー、心房線維化と不整脈 Surgery in a contemporary adult cohort of patients with Ebstein malformation of tricuspid valve and relation with ECG markers, atrial fibrosis and arrhythmic load

椎名 由美^{1,2)}, 松山 高明^{2,3)}, Gatzoulis MA²⁾, 丹羽 公一郎¹⁾, 上村 秀樹²⁾

¹⁾聖路加国際病院 循環器内科, ²⁾Royal Brompton Hospital, ³⁾国立循環器病センター

Yumi Shiina^{1,2)}, Takaaki Matsuyama^{2,3)}, MA Gatzoulis²⁾, Koichiro Niwa¹⁾, Hideki Uemura²⁾

¹⁾Department of Cardiology, St.Lukes International Hospital, ²⁾Royal Brompton Hospital, ³⁾National Cardiovascular Center

Background: We aimed to assess P-wave characteristics in adults with Ebstein malformation undergoing surgery and its relationship with AT and right atrial (RA) fibrosis.

Methods: Prospectively, 23 patients with severe TR were enrolled (39.5±16.5 years). All surgeries were carried out between 2005 and 2011. We manually measured maximum P-wave characteristics in baseline 12 leads ECG as described before. RA specimens from 15 patients were removed from the free RA wall.

Results: Preoperative maximum P-wave duration and dispersion in arrhythmic group was longer than non arrhythmic group. Maximum P-wave duration and dispersion did not change 1 year from index surgery, whereas P-wave dispersion at latest follow-up (3.2+/-1.9 years) was greater compared to postoperative one. In histopathological analysis, RA fibrosis in arrhythmic group was significantly higher than in non-arrhythmic group. Preoperative maximum P-wave duration and dispersion correlated loosely with RA fibrosis.

Conclusions: We demonstrate herewith a mechano-electrical interaction in Ebstein malformation evidenced by the relationship of P-wave characteristics with RA structural remodelling.

O5-1 先天性心疾患における分娩誘発の検討

Analysis of induced labor in pregnancy with congenital heart disease

田中 博明, 神谷 千津子, 田中 佳世, 澤田 雅美, 井出 哲弥, 三好 剛一, 吉田 昌史,
岩永 直子, 根本 玲子, 吉松 淳
国立循環器病研究センター 周産期・婦人科

Hiroaki Tanaka, Chizuko Kamiya, Kayo Tanaka, Masami Sawada, Testuya Ide, Kouichi Miyoshi,
Masashi Yoshida, Naoko Iwanaga, Reiko Neki, Jun Yoshimastu
Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center

【目的】妊娠による循環血液量の増加に伴い心拍出量は増加し、体血管抵抗は減少する。先天性心疾患合併妊娠では、妊娠による血行動態の変化により妊娠の中断を余儀なくされる症例も少なくない。先天性心疾患合併妊娠において分娩誘発を行った症例を診療録より後方視的に調査し検討をおこなった。

【方法】2008年1月から2012年12月までに当院で妊娠・分娩管理を行った先天性心疾患合併妊娠293例から、分娩誘発をおこなった43例を抽出した。

分娩誘発の適応によって、胎児・母体産科適応群、母体心疾患適応群、その他に分類し、母体背景、Bishop score、経膈分娩成功率について比較、検討を行った。

【結果】胎児・母体産科適応群：28例、母体心疾患適応群：7例、その他：8例であった。

分娩週数は、胎児・母体産科適応群：39(35-42)週、母体心疾患適応群：37(37-39)週、その他：38(38-39)週であった。

Bishop scoreは、母体産科適応群：6.2(4-8)、母体心疾患適応群：7.7(4-12)、その他：7.5(5-12)であった。

経膈分娩成功率は、母体産科適応群：23/28(82%)、母体心疾患適応群：6/7(85%)、その他：7/8(87%)であった。

【結語】児の成熟が期待できる週数での分娩誘発は母体予後の向上に寄与すると考えられる。十分なBishop scoreをもって誘発することにより、高い経膈分娩成功率を得ることが可能である。

O5-2 周産期科のないACHD専門施設における心疾患女性の妊娠の管理

Multifacility Management of Pregnancy in Women with Heart Disease

川副 泰隆¹⁾, 森島 宏子¹⁾, 立野 滋¹⁾, 岡嶋 良知¹⁾, 椛沢 政司¹⁾, 松尾 浩三¹⁾, 水野 芳子¹⁾,
丹羽 公一郎²⁾

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

Yasutaka Kawasoe¹⁾, Hiroko Morishima¹⁾, Shigeru Tateno¹⁾, Yoshitomo Okajima¹⁾, Seiji Kabasawa¹⁾,
Kozo Matsuo¹⁾, Yoshiko Mizuno¹⁾, Koichiro Niwa²⁾

¹⁾Division of Adult Congenital Heart Disease, Chiba Cardiovascular Center, ²⁾Department of Cardiology, St. Luke's Hospital

【目的】周産期科のないACHD専門施設における心疾患女性の妊娠の管理について検討した。

【方法】1998-2013年に千葉県循環器病センターで妊娠を管理した心疾患女性58例の計86回(単胎85, 双胎1)の妊娠に関して、分娩状況、心疾患の経過、医療介入などについて検討した。

【対象】心疾患の内訳:CHD 55例(非チアノーゼ型 38例, チアノーゼ型 17例), MR 2例, 川崎病後遺症 1例. CHDの内訳: VSD 19例(TCRV合併3), TOF 11例, ASD 9例, AVSD 6例(完全型1), ASR 2例, PAIVS 2例, その他 6例. 修復術既往: 47例(手術修復46例, ASOによるASD閉鎖1例)。妊娠前NYHA: I 55例, II 3例。

【結果】分娩施設:大学附属病院 36例, 一般総合病院 33例, 開業産科医 17例. 分娩様式:自然流産 7例, 経膈分娩 64例, 帝王切開 15例(心疾患適応1). 分娩週数:妊娠32-41週. 出生時体重:1398-3800g. 新生児死亡なし. 新生児心疾患:3例(VSD 2, TOF/PA 1). 医療介入(薬物, DC): 5例(多脾症/AVSD術後のCHF/Af, TOF術後のCHF/PSVT, TAPVR術後のPSVT, DORV/PS術後のCHF, VSD術後のIART)。

【結論】中等症以上の心疾患女性の妊娠・分娩を管理する場合は、循環器の専門医療の可能な周産期施設との連携が必要と考えられた。

05-3 当院成人先天性心疾患外来における心房細動の有病率と抗凝固療法の現状について

Prevalence of Atrial fibrillation and anticoagulant therapy in outpatient clinic for adult congenital heart disease

増田 慶太, 椎名 由美, 水野 篤, 白井 文晶, 三橋 弘嗣, 新沼 廣幸, 西 裕太郎, 丹羽 公一郎
聖路加国際病院 心血管センター循環器内科

Keita Masuda, Yumi Shiina, Atsushi Mizuno, Takeaki Shirai, Hirotsugu Mitsuhashi, Hiroyuki Niinuma,
Yutaro Nishi, Koichiro Niwa

Department of Cardiology, Cardiovascular Center, St. Luke's International Hospital

【背景・目的】成人先天性心疾患患者における心房細動 (AF) の有病率に関してはデータが少なく、抗凝固療法の適応に関しても定まった指針がない。

【方法】2011年4月から2013年9月まで当院成人先天性心疾患外来を受診した206人 (平均年齢35.0歳、男性78人) を対象とした。疾患の内訳は、ASD 19人、VSD 36人、TGA 24人、DORV 14人、TOF 30人、PA 12人、その他 71人。122人 (59.2%) に根治及び姑息手術の既往があり、平均手術回数は1.6回であった。AFと診断された患者を抽出し、患者背景と抗凝固療法の実施状況について分析した。

【結果】AF患者は13人 (平均年齢 45.8歳、男性8人) で、比較的年齢が高く、男性に多い傾向がみられた。疾患の内訳はTGA 5人、DORV 2人、ASD 1人、TOF 1人、PAPVR 1人、総動脈幹症 1人、冠動脈瘻 1人であった。13人のうち10人に手術歴があり、平均手術回数は1.4回、術後AF発症までの年数は21.6年であり、ある程度年数が経過した後にAFを発症する傾向があった。抗凝固療法を施行している症例は71.4% (14人中10人) であった。血栓塞栓症の既往を有する患者はいなかったが、1人に右房内血栓の既往を認めた。

【考察】成人先天性心疾患患者の予後が改善し、高齢化とともにAF患者の数も増加していくことが予想される。現時点におけるAF患者の有病率と治療状況を把握しておくことは、抗凝固療法を含むAFの治療戦略を考える上での基礎データになるものと思われる。

05-4 不整脈基質のアブレーション後に三尖弁置換とICD植込み術を施行したファロー四徴症の成人例 An Adult Case with Surgical Repair of Tetralogy of Fallot Underwent Tricuspid Valve Replacement and ICD Implantation after Catheter Ablation for Atrial and Ventricular Arrhythmogenic Substrate

旗 義仁¹⁾, 片岡 功一²⁾, 佐藤 智幸²⁾, 高田 亜希子²⁾, 岡 健介²⁾, 河田 政明³⁾, 宮原 義典³⁾

¹⁾昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, ²⁾自治医科大学 小児科,

³⁾自治医科大学 小児・先天性心臓血管外科

Yoshihito Hata¹⁾, Koichi Kataoka²⁾, Tomoyuki Sato²⁾, Akiko Takata²⁾, Kensuke Oka²⁾, Masaaki Kawada³⁾,
Yoshinori Miyahara³⁾

¹⁾Cardiovascular Center, Showa University Northern Yokohama Hospital, ²⁾Department of Pediatrics, Jichi Medical University, Tochigi, Japan, ³⁾Department of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Medical University, Tochigi, Japan

ファロー四徴症 (TOF) 心内修復術後遠隔期には上室頻拍や心室頻拍の不整脈基質が形成されることがある。また、合併や遺残症のため、初回手術後遠隔期に再手術を要する場合がある。

【症例】40歳女性。5歳時にTOFと診断されて、心内修復術 (VSDパッチ閉鎖、右室流出路心筋切除、肺動脈弁輪切開、流出路パッチ形成) を受けた。術後にIII-AV blockとなり、PMI (VVI) を受けた。17歳時にリード不全となりジェネレータ交換やペースメーカーチェックを受けなくなった。24歳頃から心不全の内服治療が開始された。40歳時に心肺停止となり緊急で搬送された。来院時の心電図上、AT (TCL = 400ms), III-AV block, CRBBBを認め、胸部単純写真ではCTR = 83%であった。心エコー図検査でsevere TRと右心系の著明な拡大が観察された。経過中にwide QRS tachycardia (150/min) を認めたため、CARTOを用いた右房および右室の不整脈基質に対するアブレーションを行った。その後、外科的に不全リードの抜去、右室流出路再形成術、右房縫縮術、三尖弁置換、PLSVCを介して三尖弁輪外側を通して右室中隔へのICDリード留置および心外膜ペーシングリード留置によるICD植込み術を行った。心不全は軽快し、頻拍の再発やICDの作動も観察されていない。

【まとめ】TOF心内修復術後遠隔期に不整脈基質に対するアブレーション、続発症と遺残症に対する再手術およびPLSVCと人工弁輪を介したICD植込み術を内科と外科で協力して戦略的に遂行し得た症例を経験した。

05-5 日本人成人先天性心疾患患者の精神的、社会的健康度はBNPに規定されない

BNP is Associated with Impaired Physical Component of Health-related Quality of Life but Inversely Associated with Mental and Social Components in Japanese Adult Patients with Congenital Heart Disease.

安田 謙二^{1,2)}, 大内 秀雄²⁾, 竹上 未紗³⁾, 根岸 潤²⁾, 則武 加奈恵²⁾, 宮崎 文²⁾, 山田 修²⁾, 宮本 恵宏³⁾, 白石 公²⁾

¹⁾島根大学医学部 小児科, ²⁾国立循環器病研究センター 小児循環器科,

³⁾国立循環器病研究センター 予防医学・疫学情報部

Kenji Yasuda^{1,2)}, Hideo Ohuchi²⁾, Misa Takegami³⁾, Jun Negishi²⁾, Kanae Noritake²⁾, Aya Miyazaki²⁾, Osamu Yamada²⁾, Yoshihiro Miyamoto³⁾, Isao Shiraishi²⁾

¹⁾Department of Pediatrics, Shimane University, ²⁾Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, ³⁾Department of Preventive Medicine and Epidemiologic Informatics, National Cerebral and Cardiovascular Center

背景:健康関連 quality of life (HRQoL)は患者立脚型アウトカムの一つである。欧米からは成人先天性心疾患患者 (ACHD) における HRQoL に関する報告が散見されるが、本邦からの報告は限られる。脳性ナトリウム利尿ペプチド (BNP) は心不全の有用な指標の一つである。BNP と ACHD における HRQoL との関連をを検討した報告はない。

目的:日本人 ACHD (JACHD) における HRQoL を評価し、HRQoL と BNP との関連を明らかにすること。

対象と方法: JACHD を対象に自己記入式質問票調査を実施し、同時に診療記録より臨床情報を得た。HRQoL は SF-36 による身体的健康度 (PCS)、精神的健康度 (MCS)、社会的健康度 (RCS) のサマリースコアを用いた。対象患者の HRQoL と国民標準値を 1 サンプルの t 検定で比較、さらに HRQoL と BNP の関連を共分散分析で検討した。

結果:179 人 (女 101 人、平均年齢 28.7 歳) より回答を得た。対象患者では日本人国民標準値に比べ PCS は低下の傾向があったが、MCS、RCS は有意差はなかった。BNP の四分位が一つあがるごとに PCS は有意に低かったが、MCS、RCS は有意に高かった (beta 係数 = 2.84; SE = 0.85; p = 0.001, beta 係数 = -1.77; SE = 0.89; p = 0.049, beta 係数 = -2.97; SE = 1.29; p = 0.022)。

結論: JACHD では身体的健康度は障害されていたが、精神的、社会的健康度は保たれていた。BNP は身体的健康度を反映したが、精神的、社会的健康度は反映しなかった。HRQoL の総合的な改善を目指した指標の確立が必要である。

06-1 肺高血圧症合併心房中隔欠損患者は手術および薬物療法併用で運動耐容能が改善する

Improvement of exercise capacity by the combination of defect closure and medical therapy in adult patients with atrial septal defect and associated pulmonary arterial hypertension

藤野 剛雄¹⁾, 八尾 厚史²⁾, 波多野 将¹⁾, 村岡 洋典¹⁾, 皆月 隼¹⁾, 今村 輝彦¹⁾, 稲葉 俊郎¹⁾, 牧 尚孝¹⁾, 絹川 弘一郎³⁾, 小野 稔⁴⁾, 小室 一成¹⁾

¹⁾東京大学 循環器内科, ²⁾東京大学 保健・健康推進本部, ³⁾東京大学 重症心不全治療開発講座,

⁴⁾東京大学 心臓外科

Takeo Fujino¹⁾, Atsushi Yao²⁾, Masaru Hatano¹⁾, Hironori Muraoka¹⁾, Shun Minatsuki¹⁾, Teruhiko Imamura¹⁾, Toshiro Inaba¹⁾, Hisataka Maki¹⁾, Koichiro Kinugawa³⁾, Minoru Ono⁴⁾, Issei Komuro¹⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo, ²⁾Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo, ³⁾Department of Therapeutic Strategy for Heart Failure, The University of Tokyo,

⁴⁾Department of Cardiothoracic Surgery, The University of Tokyo

背景:成人に達した未修復心房中隔欠損 (ASD) 患者にはしばしば肺動脈性肺高血圧症 (PAH) が合併する。PAH を合併した ASD 患者の治療法は確立しておらず、ASD 閉鎖により患者の運動耐容能改善が得られるかは明らかでない。

方法:当院で 2000 年以降、術前に PAH を合併していた ASD 患者に対して閉鎖術 (経皮的 1 例、手術 2 例) を施行し、かつ術前後に心肺運動負荷試験を施行した 3 症例 (男性 1 例) を検討した。

結果:3 例の術前平均肺動脈圧は 42.0 ± 6.6 mmHg、肺血管抵抗は 505 ± 204 dyne \cdot sec \cdot cm⁻⁵、肺血流量は 6.1 ± 1.6 L/min、体血流量は 3.5 ± 1.1 L/min であった。術前の最大酸素摂取量は同年齢健常者の $57.0 \pm 12.0\%$ であった。3 例とも ASD 閉鎖術と併せて週術期より PAH 治療薬 (ボセンタン 2 例、ベラプロスト・シルデナフィル・アンプリセンタン併用 1 例) を導入することで、肺血管抵抗は全例で低下 (-139 ± 107 dyne \cdot sec \cdot cm⁻⁵) した。平均肺動脈圧は 28.3 ± 10.4 mmHg まで低下 ($P < 0.05$) し、心拍出量 (体血流量) は 4.0 ± 1.2 L/min と術前と変化がなかった。最大酸素摂取量は同年齢健常者の $82.0 \pm 7.0\%$ まで改善した ($P < 0.05$)。

結論: PAH を合併した成人 ASD 患者は、ASD 閉鎖術に加えて PAH 治療薬を併用することで血行動態のみならず運動耐容能が改善することが示された。

O6-2 Eisenmenger 症候群多施設共同研究一部改訂と進捗状況

Partial revision of the study protocol and the progress of the Eisenmenger syndrome multicenter study

坂崎 尚徳¹⁾, 丹羽 公一郎²⁾

¹⁾兵庫県立尼崎病院 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 Sakazaki¹⁾, Koichiro Niwa²⁾

¹⁾Department of Pediatric Cardiology, Hyogo prefectural Amagasaki Hospital, ²⁾Department of Cardiology, Cardiovascular center, St Lukes International Hospital

Eisenmenger 症候群に対する Disease Targeting Therapy (DTT) が普及しつつあり、臨床的効果についても報告されているが、その開始時期、単独療法か併用療法か、その薬剤選択や追加基準については不明である。このため、昨年と同学会で、Eisenmenger 症候群多施設共同研究 (ESMCS) を立ち上げ4月から登録を開始することを報告した。今回、入力法について一部変更したので、進捗状況を含め報告する。(ドラフトの一部改正について) 1. 入力法をファイルメーカープロへの入力から Web での入力に変更する。これにより、ファイルメーカープロを持っていない施設でも入力が容易となる。またそのデータを CSV でおとすことも可能となり、各施設でのデータ管理も可能となる。(進捗状況) 10月現在で登録数4例であるが、4例ともすべて VSD で、ダウン症2例、全例登録時に DTT (3剤併用2例、2剤併用1例、単剤1例) を施行しており、経過観察中に一例子宮内出血のため大量輸血と子宮動脈塞栓術を施行した。(まとめ) 登録後6ヶ月以内ではあるが既に event 例があり、今後多くの症例の参加が必要である。

O6-3 成人先天性心疾患におけるトルバプタンの有用性

Efficacy and safety of Tolvaptan for heart failure in adult congenital heart disease

清水 美妃子, 森 浩輝, 栗嶋 くらら, 篠原 徳子, 稲井 慶, 中西 敏雄

東京女子医科大学 循環器小児科

Mikiko Shimizu, Hiroki Mori, Kurara Kurishima, Tokuko Shinohara, Kei Inai, Toshio Nakanishi

Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

【背景】バソプレッシン V2 レセプター拮抗薬であるトルバプタンは、水利尿薬として注目されているが、先天性心疾患患者における投与経験は限られており、安全性や有効性については不明である。

【目的】成人先天性心疾患患者 (ACHD) の心不全に伴う水分貯留に対するトルバプタンの有効性と安全性を検討する

【対象と方法】2013年1-9月に入院し、トルバプタンを導入したACHD。検討項目は、トルバプタン開始前後の、尿量、電解質、尿浸透圧、副作用の有無、投与開始後7日目の血清クレアチニン、肝機能 (AST/ALT) とした。

【結果】トルバプタンを開始した症例は10例、内3例はデータ不備、一例は投与開始1週間以内に多臓器不全で死亡した為除外した。基礎疾患は、ファロー四徴症2例、単心室血行動態2例、大動脈弁狭窄と修正大血管転位各1例であった。全例、ループ利尿薬、K 保持性利尿薬を使用されていたが、コントロール不良の心不全で、過剰な水分貯留を認めた。

トルバプタン開始前後で尿量は、 988 ± 663 ml/日から、1日目に 1683 ± 927 、7日目に 2824 ± 1511 まで有意に改善した (One way ANOVA, $p = 0.04$)。血清Na値は、トルバプタン開始前 136 ± 9 、開始後7日目 137 ± 8 mEq/L と変化なし。尿浸透圧は $486 \pm 197 \rightarrow 270 \pm 52$ と低下傾向があったが有意差なし ($n = 3, p = 0.1$)。クレアチニン、肝機能に変化なかった。

【結論】トルバプタンは、ACHD の心不全による水分貯留に対し、血清Na、腎機能、肝機能に影響を与えず、尿量を増加させる。

O6-4 心不全で予定外入院した成人先天性心疾患患者の予後予測因子の検討

Natriuretic peptide levels predict mid-term mortality in hospitalized adult patients with congenital heart disease for heart failure

根岸 潤, 大内 秀雄, 安田 謙二, 則武 加奈恵, 宮崎 文, 山田 修
国立循環器病研究センター

Jun Negishi, Hideo Ohuchi, Kenji Yasuda, Kanae Noritake, Aya Miyazaki, Osamu Yamada
National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】成人先天性心疾患患者 (ACHD) 心不全の予後に関する詳細な検討は少ない。

【目的】心不全が原因で予定外入院を要した ACHD の予後予測因子を検討する。

【方法、結果】2005年から2009年に当院に心不全で予定外入院し、生存退院した ACHD 29例。心不全入院は循環動態の急性増悪、蛋白漏出性胃腸症、原因不明の胸水・腹水による入院とした。患者背景、心疾患、検査所見、治療内容、予後を診療録から後方視的に検討した。年齢中央値34歳(21-78歳)、男性17例、基礎心疾患は単心室Fontan術後6例、単心室非Fontan術後3例、房室錯位二心室修復術後5例、アイゼンメンゲル症候群5例、心房中隔欠損症術後肺高血圧3例、その他7例であった。退院時NYHAI 2 II 17 III 10、BNP 297 ± 383 pg/ml。観察期間 4.8 ± 2.0 年で20人が心不全で再入院を要し、9例が死亡した。多変量解析で退院時BNP (HR per 100-pg/ml 1.1, 95% CI: 1.006-1.3) のみが死亡の予測因子だった。退院時BNP > 129 pg/mlは感度89%、特異度44% (AUC 74%, $p = 0.02$) で死亡を予測した。

【総括】退院時BNPが心不全入院のACHDの退院後死亡と関連し、退院時BNPを130pg/ml未満とする事が望ましい。

O7-1 複雑先天性心疾患の3次元構造の理解を手助けする”心臓レプリカ”作成の試み “CarioReplica Project” -a novel method of manufacturing precise replicas of the heart for education and rehearsal of surgical operation

白石 公¹⁾, 黒崎 健一¹⁾, 大内 秀雄¹⁾, 神崎 歩^{3,4)}, 竹田 正俊⁴⁾, 畑中 克宣^{3,4)}, 市川 肇²⁾

¹⁾国立循環器病研究センター 小児循環器部, ²⁾国立循環器病研究センター 小児心臓外科,

³⁾国立循環器病研究センター 放射線部, ⁴⁾株式会社クロスエフェクト

Isao Shirashi¹⁾, Ken-ichi Kurosaki¹⁾, Hideo Ohuchi¹⁾, Suzu Kanzaki^{3,4)}, Masatoshi Takeda⁴⁾,
Katsunori Hatanaka^{3,4)}, Hajime Ichikawa²⁾

¹⁾Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, ²⁾Department of Pediatric Cardiac Su, National Cerebral and Cardiovascular Center, ³⁾Department of Pediatric Radiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, ⁴⁾CrossEffect Inc.

先天性心疾患患者 (CHD) の治療には、各々の患者の心臓の3次元構造を正確な理解が不可欠であるが、その3次元構造の理解は困難を極めることが多い。近年、MSCTに代表される3Dが像診断装置が発達し、CHDにおいても日常診療に応用されるようになってきた。しかしながら、モニター上に示される3次元画像と実際の心臓との間には大きなギャップがあり、より正確な心臓手術を行うためには、実際に手にとって触って切開縫合できる精密シミュレーターの作成が必要である。「光造形法」とは、コンピューター制御されたレーザー光線を光重合する液化プラスチックにピンポイントに当てて固化させ、順次積層する精密3FDプリンティング技術である。我々はこの技術に注目し、MSCTから得られたコントラストの良い画像情報から、実物大の3次元精密模型を作製することを試みてきた。また最近では、新しい「真空注型法」の技術を組み合わせ、任意の柔軟度を持つウレタン樹脂を鋳型に注型することにより、実際に切開縫合が可能な精密心臓模型を作製することができるまで改良を行ってきた。この技術を広く応用すると、複雑CHDに慣れ親しんでいない循環器医師の診断の手助け、患者さんへの病態説明、若手心臓外科医の卒後教育、執刀医の術前シミュレーション、新しい手術手技の開発、再生医療の足場のテララーメイド作成などに応用が可能であり、現在普及に向けて改良を進めている。

07-2 経胸壁心エコー図による多孔型心房中隔欠損診断の可能性と形態的特徴に関する検討

Diagnosis of multiple atrial septal defects by transthoracic echocardiography: the diagnostic possibility and its morphological characteristics.

渡辺 修久¹⁾, 赤木 禎治²⁾, 麻植 浩樹³⁾, 田辺 康治¹⁾, 池田 まどか¹⁾, 中川 晃志³⁾,
木島 康文³⁾, 高谷 陽一³⁾, 岡田 健⁴⁾, 伊藤 浩³⁾

¹⁾岡山大学病院 超音波診断センター, ²⁾岡山大学病院 循環器疾患治療部,

³⁾岡山大学医歯薬総合研究科 循環器内科, ⁴⁾岡山大学病院 医療技術部

Nobuhisa Watanabe¹⁾, Teiji Akagi²⁾, Hiroki Oe³⁾, Yasuharu Tanabe¹⁾, Madoka Ikeda¹⁾, Kouji Nakagawa³⁾,
Yasufumi Kijima³⁾, Youichi Takaya³⁾, Ken Okada⁴⁾, Hiroshi Ito³⁾

¹⁾Center of Ultrasonic Diagnostics, Okayama University Hospital, ²⁾Division of Cardiac Care Unit, Okayama University Hospital, ³⁾Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Graduate School of Med,

⁴⁾Division of Medical Support, Okayama University Hospital

【背景・目的】多孔型心房中隔欠損(ASD)は、経食道心エコー図(TEE)により初めて診断されることが多いが、TEE施行前に経胸壁心エコー図検査(TTE)にて多孔型ASD診断の可能性について検討した。

【方法】当院にてカテーテル治療適応評価を行った連続420症例について多孔型ASDと診断された段階(初回TTE時、TEE時、カテーテル治療時)におけるTTEで多孔型と診断された率を調査する。また、各段階における、欠損孔径(Major Defect、Minor Defect)、欠損孔間の最大距離について解析し、TTEで診断可能な形態的特徴を比較検討した。

【結果】ASD患者420例中、39例(9.3%)が多孔型ASDであった。30例(76.9%)は初回TTE時、7例(17.9%)はTEE時、2例(5.1%)はカテーテル治療時に診断。TTEで多孔型ASDと診断可能であった30例: Major Defect = 15.4 ± 5.3mm、Minor Defect = 5.1 ± 2.8mm、欠損孔間距離 = 8.1 ± 4.9mm、TEEで初めて診断された7例: Major Defect = 20.9 ± 9.2mm、Minor Defect = 4.1 ± 1.6mm、欠損孔間距離 = 4.1 ± 1.6mm。

【結語】TTEで診断可能な多孔型ASDの形態的特徴は、Minor Defectが比較的大きく、欠損孔間距離が十分あることが示唆された。

07-3 新しい3D心エコー法を用いたFallot四徴症術後の右室容積と肺動脈弁逆流の評価

Quantitative assessment of RV volume and pulmonary regurgitation fraction by 3 dimensional transthoracic echocardiography

中村 昭宏¹⁾, 堀米 仁志¹⁾, 石津 智子²⁾, 瀬尾 由広²⁾, 青沼 和隆²⁾

¹⁾筑波大学 小児内科, ²⁾筑波大学 循環器内科

Akihiro Nakamura¹⁾, Hitoshi Horigome¹⁾, Tomoko Ishizu²⁾, Yoshihiro Seo²⁾, Kazutaka Aonuma²⁾

¹⁾Department of Child Health, University of Tsukuba, ²⁾Department of Cardiology, University of Tsukuba

【背景】右室3D心エコー法による容量解析はFallot四徴症術後患者(r-TOF)に応用されている。

【目的】学童期以降のr-TOFを対象に右室容積と肺動脈弁逆流率を評価した。

【対象】当院通院中のr-TOF群22名で検査時年齢は17.7 ± 5.1歳、体表面積は1.47 ± 0.21m²、性別は男性9名、女性13名であった。健常者20名を対照群とした。

【方法】機器はVividE9を使用し経胸壁心エコー法により右室及び左室の3D volumeを計測した。解析にはTom Tec imaging systems(RV volume, LV volume)を用いた。検討項目は体表面積補正後の右室拡張末期容積(RVEDVi, cm³/BSA)、右室1回拍出量(RVSVi, cm³/BSA)、右室収縮能(RVEF, %)及び左室拡張末期容積(LVEDVi, cm³/BSA)、左室1回拍出量(LVSVi, cm³/BSA)、左室収縮能(LVEF, %)であった。肺動脈弁逆流率(PR%)を(RVSVi-LVSVi)/(RVSVi)の式で算出し、RVEDViとの相関を検討した。

【結果】r-TOF群は有意にRVEDViが高値を示した。LVEDVi(57.6 ± 10.7cm³/BSA)とLVSVi(29.1 ± 6.5cm³/BSA)、およびRVEDVi(77.1 ± 14.3cm³/BSA)とRVSVi(41.5 ± 8.6cm³/BSA)はそれぞれ正相関を示した(R = 0.739, P < 0.001, R = 0.87, P < 0.001)。PR%(33.3%[-8~56])はRVEDViと正相関を示した。(R = 0.53, P = 0.017)

【結論】今後、心血管造影、MRI計測値との比較が必要であるが心エコーを用いた右室3D volume評価は非侵襲的にPR%を測定出来る点においても簡便なスクリーニング法となり得る。

07-4 心エコーによる右室機能評価—ファロー四徴症術後患者と肺高血圧症患者の比較

Echocardiographic evaluation of right ventricular function in patients with repair of tetralogy of Fallot in comparison with patients with pulmonary hypertension

藤原 淳子¹⁾, 大沼 秀知¹⁾, 遠藤 洋一¹⁾, 船水 康陽¹⁾, 三木 俊¹⁾, 建部 俊介²⁾, 安達 理³⁾, 西條 芳文¹⁾

¹⁾東北大学病院 生理検査センター, ²⁾東北大学病院 循環器内科, ³⁾東北大学病院 心臓血管外科

Junko Fujiwara¹⁾, Hidetomo Onuma¹⁾, Yoichi Endo¹⁾, Yasuharu Funamizu¹⁾, Takashi Miki¹⁾, Shunsuke Tatebe²⁾, Osamu Adachi³⁾, Yoshifumi Saijo¹⁾

¹⁾Physiological laboratory Center, Tohoku University Hospital, ²⁾Department of Cardiovascular Medicine, Tohoku University Hospital, ³⁾Department of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Hospital

目的) ファロー四徴症 (TOF) の右室修復術施行例において右室機能評価は重要であり、心エコー法では収縮期三尖弁輪部移動距離 (TAPSE)、右室自由壁弁輪部移動速度 (TAPSV)、右室内腔面積変化率 (FAC) が使用されている。この3指標について TOF (修復術後) と肺高血圧 (PH) 患者において有用性を比較検討した。

症例) TOF (修復術後) 39例 (男:女 = 19:20)、平均35.4 ± 11.0才、PH 59例 (男:女 = 11:48)、平均51.5 ± 18.0才
方法) 上記症例の TAPSE、TAPSV、FAC を計測し相関を求めた。

結果) 平均値は TOF で FAC : 38.4 ± 11.0%、TAPSE : 15.9 ± 3.0mm、TAPSV : 9.4 ± 2.0cm/s、PH で FAC : 35.9 ± 12.0%、TAPSE : 19.1 ± 4.7mm、TAPSV : 12.1 ± 2.7cm/s。TOF、PH とも3指標間でそれぞれ正の相関を示したが、TOF において39例中4例の10.2%で TAPSE・TAPSV 低値で FAC 正常、39例中3例の7.7%で TAPSE、TAPSV 正常で FAC 低値、PH において59例中14例の23.7%で TAPSE・TAPSV 正常で FAC 低値、59例中1例の1.7%で TAPSE・TAPSV 正常で FAC 低値と解離する例が存在した。

考察) 心エコーにおいて右室機能を単一指標で評価するのは危険であると考えられる。

08-1 Fallot 四徴症術後症例における心臓 MRI での遅延造影の頻度

Prevalence of late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance imaging in patients with repaired Tetralogy of Fallot

坂本 一郎¹⁾, 山村 健一郎²⁾, 長尾 充展³⁾, 砂川 賢二¹⁾

¹⁾九州大学病院 循環器内科, ²⁾九州大学病院 小児科, ³⁾九州大学 分子イメージング・診断学講座

Ichiro Sakamoto¹⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Michinobu Nagao³⁾, Kenji Sunagawa¹⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital, ²⁾Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, ³⁾Department of Molecular Imaging and Diagnosis, Kyushu University

背景) Fallot 四徴症 (TOF) 術後症例では、心臓 MRI で遅延造影 (Late Gadolinium Enhancement: LGE) が高率に認められ、LGE を認める症例は心室頻拍などの臨床的な不整脈が多いと報告されている (Sonya V. et al. Circulation. 2006; 113: 405-413)。一方本邦の TOF 術後症例における LGE の頻度に関する報告は乏しい。

方法・結果) 当院で造影 MRI を施行した TOF 術後症例 24 例 (年齢: 平均 34 ± 3 歳, 男: 女 = 11:13) で検討を行った。右室容積係数は REVDVI = 144 ± 11 mL/m², RVESVI = 80 ± 9 mL/m², 右室収縮能は RVEF = 46 ± 2% であった。一方 Sonya V らは右室に 99% の症例で LGE を認め、左室も 53% の症例で LGE を認めたと報告をしているが、当院での検討では右室に LGE を認めた症例が 3 例 (12.5%)、左室に LGE を認めた症例が 2 例 (8.3%) であった。

結論) 欧米の報告と異なり、当院の症例での LGE 陽性率は極めて低かった。このことは本邦における TOF 術後症例の遠隔予後が良好であることと関係している可能性が考えられた。

O8-2 成人先天性心疾患における心臓血管MRIの有用性について**Usefulness of the Cardiac MRI in Adult Congenital Heart Disease**

稲毛 章郎, 吉敷 香菜子, 中本 祐樹, 上田 知実, 石川 友一, 嘉川 忠博, 朴 仁三
榊原記念病院 小児循環器科

Akio Inage, Kanako Kishiki, Yuuki Nakamoto, Tomomi Ueda, Yuuichi Ishikawa, Tadahiro Yoshikawa, Hitomi Boku
Division of Pediatric Cardiology

Background and method: Quantitative analysis of the data obtained in the True fisp and the phase contrast MRI is now possible in workstation. The subject included adult patients with congenital heart diseases, undergoing cardiac MRI from January 2012 to June 2013.

Results: There was a total of 86 cases (54 right heart lesions, 25 left heart lesions and seven functionally single ventricles), with the mean age of 34.9+/-14.1 years old. The right and left ventricular end-diastolic volume index on MRI showed significant correlations with those measured by ventriculographies ($r=0.79$ & $r=0.76$) in 47 cases. The systemic-to-pulmonary blood flow ratio on MRI also showed significant correlation with the same data obtained by catheterization ($r=0.72$).

Conclusion: The cardiac MRI was useful in quantitatively evaluating the capacity and the function of the ventricles, and blood flow in the great vessels. It is expected that specific pacemakers, designed for MRI use, will be implanted in greater proportion of patients: hence the MRI, which does not pose radiological exposure to patients, will have a greater role in investigating hemodynamics in patients having congenital heart diseases.

O8-3 Outcomes of Fontan Conversion to Total Cavopulmonary Connection for the Problematic Fontan Circulations : Mid-term Results

Hong Ju Shin¹, Han Ki Park¹, Nam Kyun Kim², Jo Won Jung², Jae Young Choi²,
Young Hwan Park¹

¹Department of Cardiovascular Surgery, Department of Pediatric Cardiology, ²Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Objective

We investigated the results of the revision of the previous Fontan connection to total cavopulmonary connection (TCPC) in patients with problematic Fontan circulation.

Methods.

From October 1979 to April 2013, 21 patient who had problematic Fontan circulation, underwent revision of previous Fontan operation to TCPC. Median age at TCPC conversion was 17.9 years (range, 4.6 to 38.1years) and median interval between initial Fontan operation and TCPC was 13.8 years (range, 2.1 to 25.4 years). The causes of reoperations were huge right atrium (n=15), atrial arrhythmia (n=7), intraatrial thrombi (n=6), protein losing enteropathy (PLE) (n=3) and others. The previous Fontan operation was revised to extracardiac conduit replacement (n=20) and intraatrial lateral tunnel (n=1). Concomitant surgery for atrial arrhythmia was performed in eight patients. Fenestration was done in six patients. Median follow-up duration was 7.1 years (range, 0.3 to 13.4 years).

Results.

There was no operative death and one late death 8 years after operation. Actuarial 10 year survival rate was 94.1%. Postoperative complications included bleeding (n=3), deep sternal infection (n=1), prolonged pleural effusion over two weeks (n=5), and permanent pacemaker insertion after Maze operation (n=2). During follow-up, atrial arrhythmia recurred in 6 patients, PLE in two patients, pleural effusion in two patients. All patients were in NYHA class I (n=17) or II (n=4).

Conclusions.

Fontan conversion to TCPC in patients with problematic Fontan circulation could be performed with low risk of morbidity and mortality and make patients be a better functional condition.

O8-4 成人期未心内修復PA/VSD, MAPCA症例の再評価および治療

Reevaluation and treatment of unrepaired adult cases in Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect

三崎 泰志¹⁾, 田中 優¹⁾, 永峯 宏樹¹⁾, 佐々木 瞳¹⁾, 金子 正英¹⁾, 小野 博¹⁾, 賀藤 均¹⁾, 柴田 深雪²⁾, 森下 寛之²⁾, 阿知和 郁也²⁾, 金子 幸裕²⁾

¹⁾国立成育医療研究センター 循環器科, ²⁾国立成育医療研究センター 心臓血管外科

Yasushi Misaki¹⁾, Yu Tanaka¹⁾, Hiroki Nagamine¹⁾, Hitomi Sasaki¹⁾, Masahide Kaneko¹⁾, Hiroshi Ono¹⁾, Hitoshi Katoh¹⁾, Miyuki Shibata²⁾, Hiroyuki Morishita²⁾, Ikuya Achiwa²⁾, Yukihiko Knaneko²⁾

¹⁾Division of Cardiology, National Medical Center for Children and Mothers, ²⁾Division of Cardiovascular Surgery

【背景】PA/VSD, MAPCAにおいて肺動脈低形成やPHで手術適応なしとされ、成人期を迎える症例が少なからず存在する。一方MAPCAの状況は経年的に変化すると指摘もされている。

【対象】小児期に心内修復(ICR) 適応なしと判断され、成人期に再評価を行ったPA/VSD, MAPCAの6例(年齢24~38歳; 中央値29.5歳・男3女3)を対象とした。先行手術はshunt術5例・palliative RVOTRが2例に施行されていた。手術非適応の理由はPH 3, 中心肺動脈低形成, RPA閉塞、不明各1。評価前NYHA分類は5例で2、IEによるsevere ARを合併した1例で4

【結果】high flow群(Qp/Qs > 1) 3例は全て手術適応と判断され、手術希望がなかった1例を除く2例でICR施行。low flow群(Qp/Qs < 1) では、2例でICR適応なしと判断し、内1例では肺血管拡張療法を開始。いずれも先行手術としてpalliative RVOTRが施行。ARによる心不全が進行した1例ではICR + AVRを施行。

【術後経過】手術死亡なく、ICR施行全例で、術後のNYHAは1に改善。術後カテを施行した2件では、PH残存はなく、術後Rpは1.71, 4.22。

【まとめ】小児期にICR適応なしと判断された症例でも、その後のPHの改善や中心肺動脈の発育により、成人期にICR可能となり、特にhigh flow群では比較的安全にICR可能である。また我々の経験では、palliative RVOTR先行手術症例は手術適応となる症例はなく、low flow群に対する肺血管拡張療法の効果については今後検討が必要である。

O8-5 成人先天性心疾患におけるBMI, メタボリックパラメータと予後の関連性の検討

Body mass index and metabolic parameters as prognostic factors in adult congenital heart disease

山村 健一郎^{1,2)}, 坂本 一郎^{1,3)}, 鶴池 清²⁾, 中島 康貴²⁾, 平田 悠一郎²⁾, 永田 弾²⁾, 森鼻 栄治²⁾, 中村 真⁴⁾, 牛ノ濱 大也⁴⁾, 佐川 浩一⁴⁾, 總崎 直樹⁵⁾, 石川 司朗⁴⁾, 原 寿郎²⁾

¹⁾九州大学病院ハートセンター 成人先天性心疾患外来, ²⁾九州大学病院 小児科, ³⁾九州大学病院 循環器内科,

⁴⁾福岡市立こども病院 循環器科, ⁵⁾福岡市立こども病院 新生児循環器科

Kenichiro Yamamura^{1,2)}, Ichiro Sakamoto^{1,3)}, Kiyoshi Uike²⁾, Yasutaka Nakashima²⁾, Yuichiro Hirata²⁾, Hazumu Nagata²⁾, Eiji Morihana²⁾, Makoto Nakamura⁴⁾, Hiroya Ushinohama⁴⁾, Koichi Sagawa⁴⁾, Naoki Fusazaki⁵⁾, Shiro Ishikawa⁴⁾, Toshiro Hara²⁾

¹⁾Adult Congenital Heart Disease Clinic, Kyushu University Hospital Heart Center, ²⁾Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, ³⁾Department of Cardiology, Kyushu University Hospital, ⁴⁾Division of Cardiology, Fukuoka Childrens Hospital, ⁵⁾Division of Neonatal Cardiology, Fukuoka Childrens Hospital

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)患者の診療において、肥満やメタボリックパラメータの管理は重要であるが、そのデータは極めて限られている。

【対象と方法】2009年の当院ACHD外来開設以降の新患358名(男/女 168/190名、年齢 27.2 ± 11.2歳)を対象に、BMI・メタボリックパラメータを日本人一般人口のデータと比較し、BNP値・予後(心血管イベントによる入院/死亡)を含めたデータとの関連性について検討した。

【結果】全ACHD患者のBMI 21.6 ± 4.0kg/m²であった。総コレステロール値(TC) 164 ± 34mg/dlと、20代一般人口(183 ± 32mg/dl)より低値であった。HbA1c (JDS) 5.2 ± 0.5%と、20代一般人口(4.9 ± 0.3%)より高値であった。BMIとBNP, 予後の間に有意な相関はみられなかったが、BMIと収縮期血圧, CTR, TC, LDL-C, TGとの間には有意な相関がみられた(p < 0.05)。

【結語】ACHD患者は病態が多様であり、現時点ではBMIと予後の間に直接的な関連性は見出せなかった。しかしながら、BMIと各種メタボリックパラメータの間には相関がみられ、来るべきgeriatric CHDの時代には、よりその重要性が増すものと考えられた。

09-1 先天性心疾患センター設立の試み**A “novel” congenital cardiac heart center for ACHD patients**

廣瀬 圭一, 吉村 真一郎, 三宅 誠, 山中 一朗
財団法人天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター

Keiichi Hirose, Shinichiro Yoshimura, Makoto Miyake, Kazuo Yamanaka
Department of congenital cardiac center, Tenri Yorozu Hospital

【背景】開心術を含めた治療成績の改善に伴い、成人先天性心疾患患者数は増加傾向にある。そのような患者の管理・治療には再手術も含めた外科治療やアブレーションなども視野に入れた幅広い観点が必要である。当院開設以来まもなく開心術10000件を迎えるが、先天性心疾患手術が多くを占めており、増加患者に対応するため本年4月より先天性心疾患センターを設立した。現在までの経過と今後の問題点について報告する。

【現状】センター員はセンター長、小児循環器医、心臓血管外科医、循環器内科医の4名の常勤医、および非常勤医やレジデントで構成。外来診療は新たにセンター枠を設け、従来小児循環器医が担当していた患者を、循環器内科医・心臓血管外科医に順次移行中。入院患者も同様で最低週1回は症例検討・情報交換を行っている。

【結果】成人してからかなりの時間が経過するのに小児科を受診していた患者にとって新センター枠での受診は環境面でも好評である。また、それぞれの得意分野からの意見をもとに検討するため、広くかつ早い対応が可能と考えられる。夜間救急患者も常時当直している循環器内科医・心臓血管外科医の協力を仰ぐことが容易になった。

【考察、結語】先天性心疾患センターの立ち上げに伴い、従来小児循環器医のみが対応していた患者に対するさまざまなアプローチが可能となってきた。今後はDown症候群をはじめとする小児特有の症候群患者の対応を考える必要がある。

09-2 当院における成人期心疾患外来診療の現状**Out patient clinic for adult heart disease patients in our hospital**

金子 正英, 賀藤 均, 田中 優, 永峯 宏樹, 佐々木 瞳, 小野 博, 三崎 泰志
国立成育医療研究センター 循環器科

Masahide Kaneko, Hitoshi Katou, Yu Tanaka, Hiroki Nagamine, Hitomi Sasaki, Hiroshi Ono,
Yasushi Misaki
Department of Pediatric cardiology, National Medical Center for Children and Mothers

前身である国立小児病院以降、成人期に達した心疾患診療を行なっているが、小児科医中心の診療には限界があり、今後の成人期心疾患診療のあり方を再考する必要がある。

＜目的＞当院における成人期心疾患診療の現状を把握する。

＜方法＞2012年7月から2013年6月までの一年間に当院循環器科外来を受診した20歳以上の患者を調査した。

＜結果＞316人の患者が、990回当院循環器科外来を受診した。受診患者全体の14.7%であった。男156人、女160人。年齢は20-50歳(平均29.3歳)、年齢分布は20代53%、30代39%、40代7%。受診回数は1-18回(平均3.1)、年4回以上受診した患者は37%であった。主な心疾患は、先天性心疾患が87%であり、TOF 62人(20%)、VSD 45人(14%)、TGA Mustard/Senning術後 21人(7%)、Fontan術後 21人(7%)。他に心筋症 13人(4%)、不整脈 17人(5%)など含まれた。チアノーゼを有する症例は23例(7%)であった。

＜考察＞成人期心疾患患者のうち複雑心奇形の占める割合は多く、受診頻度を必要とする原因と考えられた。姑息的手術あるいは手術適応外となっている患者も残っており、容易に成人施設への紹介に至らない原因の一つと考えられた。今後、ますます成人にいたる先天心術後患者が増加することも予想され、成人期心疾患患者に対応できる他施設との連携がより重要である。

09-3 成人先天性心疾患患者の紹介事由についての検討

Factor for Introduction of Adult Congenital Heart Disease

面家 健太郎^{1,2)}, 桑原 尚志²⁾, 岩田 祐輔^{1,3)}, 平田 和裕²⁾, 所 訓子²⁾, 寺澤 厚志²⁾, 後藤 浩子²⁾, 桑原 直樹²⁾, 中山 祐樹³⁾, 竹内 敬昌³⁾

¹⁾岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科,

²⁾岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科,

³⁾岐阜県総合医療センター 小児医療センター 小児心臓外科

Kentaro Omoya^{1,2)}, Takashi Kuwahara²⁾, Yuusuke Iwata^{1,3)}, Kazuhiro Hirata²⁾, Kuniko Tokoro²⁾, Atsushi Terazawa²⁾, Hiroko Goto²⁾, Naoki Kuwabara²⁾, Yuuki Nakayama³⁾, Takamasa Takeuchi³⁾

¹⁾Department of Adult Congenital Heart Disease, Gifu Prefectural General Medical Center, ²⁾Department of Pediatric Cardiology, Gifu Prefectural General Medical Center, ³⁾Department of Pediatric Cardiac Surgery, Gifu Prefectural General Medical Center

【はじめに】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者は成人期に達し、進学・就職・結婚等の機会に当初の診療施設に通院しにくくなる環境におかれることがある。

【目的】当院通院中の ACHD 患者の通院目的を評価し、地方専門施設に求められている診療内容について検討を行うこと。

【対象・方法】対象：現在通院中の18歳以上(高卒以降) ACHD 患者92例。診療録をもとに、患者背景、紹介元施設、当院を選択した理由等について検討を行った。

【結果】対象は男性51例、女性41例。初診時年齢平均26.3歳(18-66歳)。複雑型心疾患43例(47%)、未手術・姑息術48例(52%)。前医療施設：当院での継続34例(38%)、他の小児循環器専門施設30例(32%)、他の非小児循環器専門施設24例(26%)。紹介症例58例において、治療の主体：紹介元13例(22%)、当院45例(78%)。紹介理由：もともと県内在住で当院に小児循環器専門部門ができたため23例(40%)、他県在住で当院に専門部門ができたため5例(9%)、転居5例(9%)、主治医の引退4例(7%)、成人期診断例13例(22%)。患者分布は県内79例(86%)、県外13例(14%)。

【考察】地元非専門病院からの紹介の多くは単純型心疾患の未治療例であった。一方、専門施設からの紹介例は複雑型心疾患が多かった。当施設において、先天性心疾患全領域の診療が行えるようになったのは比較的最近であり、県内にも小児期を他地域で診療された患者が多く存在する。患者の不利益とならないよう十分な引継ぎが必要である。

09-4 先天性心疾患児の成人移行外来

Outpatient for congenital heart disease adolescents

満下 紀恵, 芳本 潤, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦, 小野 安生
静岡県立こども病院 循環器科

Norie Mitsushita, Jun Yoshimoto, Sung-Hae Kim, Masaki Nii, Yasuhiko Tanaka, Yasuo Ono
Shizuoka Children's Hospital

【背景】小児専門施設である当院では成人年齢に達した例の多くは静岡県立総合病院循環器科内の成人先天性心疾患外来での管理へ移行しているが、県外へ転出する例や地元総合病院へ紹介する例もあり管理は一様ではなく、移行を契機にドロップアウトしてしまう例も経験する。患者自身の理解を深め主体的に適切な受診を促すことが重要と考え、当院では教育目的で2012年8月から包括外来として成人移行外来を開設した。

【目的】成人移行外来の現状を把握する。

【結果】受診者は2012年8月から2013年9月まで51名。受診時年齢は12歳6ヵ月から27歳1ヵ月(中央値18歳1ヵ月)。疾患はフォンタン術後14名、TOF術後7名、AVSD術後6名、TGA術後5名、PAVSD術後4名、VSD術後3名、DORV術後2名、CTGA術後2名、他7名。投薬治療されている例は24例。受診前に自身の疾患名が書けた例は34例(67%)だったが、内容や治療まで理解できている例は13例(25%)だった。

【まとめ】成人期は、疾患の管理、心理的社会的問題、妊娠出産の問題を患者本人が解決していかなければならず、患者教育は必須だが、今まで親任せでありなおざりになっていることが判明した。今後もフォンタン術後例をはじめとしたフォローの必要な先天性心疾患術後患者は増加していくと予測され、医療者からの患者教育も必要であろう。

O9-5

小児科における成人先天性心疾患診療と専門施設への移行に関する全国実態調査

Current Situation of Care and Transfer Practice for Adults with Congenital Heart Disease in Japan

落合 亮太¹⁾, 賀藤 均²⁾, 市田 露子³⁾, 秋山 直美¹⁾, 八尾 厚史⁴⁾, 丹羽 公一郎⁵⁾, 白石 公⁶⁾, 中西 敏雄⁷⁾

¹⁾東京女子医科大学 看護学部, ²⁾国立成育医療研究センター 循環器科, ³⁾富山大学医学部附属病院 循環器小児科,

⁴⁾東京大学医学部附属病院 循環器内科, ⁵⁾聖路加国際病院 循環器内科,

⁶⁾国立循環器病研究センター 小児循環器診療部, ⁷⁾東京女子医科大学 循環器小児科

Ryota Ochiai¹⁾, Hitoshi Kato²⁾, Fukiko Ichida³⁾, Naomi Akiyama¹⁾, Atsushi Yao⁴⁾, Koichiro Niwa⁵⁾,

Isao Shiraishi⁶⁾, Toshio Nakanishi⁷⁾

¹⁾School of Nursing, Tokyo Women's Medical University, ²⁾Division of Cardiology, National Medical Center for Children and Mothers, ³⁾Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, University of Toyama, ⁴⁾Division of Cardiovascular Internal Medicine, The University of Tokyo Hospital, ⁵⁾Department of Cardiology, St Luke's International Hospital, ⁶⁾Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center, ⁷⁾Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University

【背景】近年、成人先天性心疾患分野への循環器内科の進出が進み、小児科と循環器内科をはじめとした多科協働型の成人先天性心疾患専門施設が立ち上げられている。本研究の目的は、小児科における成人先天性心疾患診療と専門施設への移行の実態を明らかにすることである。

【方法】日本小児循環器学会専門医修練施設および日本小児総合医療施設協議会会員施設、計149施設の小児科医に自記式質問紙を郵送した。調査項目はスタッフ配置、成人先天性心疾患診療実績、小児科からの移行の実態、小児科における診療継続の意向などであった。

【結果】113施設から回答を得た(回収率76%)。31施設(27%)に成人先天性心疾患を専門とする小児科医がおり、22施設(20%)が専門外来を有していた。年間外来患者数が200名以上の施設は25施設(22%)あった一方、年間入院患者数が50名以上、年間手術件数が50件以上の施設はともに8施設(1%)に限られていた。移行に関しては、60施設(54%)が成人後も患者を小児科で診療していた一方、55施設(49%)が専門施設があれば将来的に移行させたいと回答した。

【結論】入院・外科治療の提供は専門施設の重要な要件だが、実績のある施設は限られていた。多くの施設が今後、専門施設への移行を志向していることから、入院・外科治療の提供を考慮した専門施設認定と、小児科と専門施設の連携体制強化が必要である。

O10-1

Transcatheter Correction of Anomalous Pulmonary-Systemic Venous Connection

Lucy Eun, Jae Young Choi

Severance Cardiovascular Hospital, Yonsei University Health System, Seoul, Korea

Introduction

We report two cases about transcatheter occlusion of left superior vena cava to left upper pulmonary vein, and left superior vena cava to left atrial appendage.

Case 1.

A 37 year old female patient was referred to our hospital with sudden onset of left upper extremity weakness. Brain MRI showed signs of stroke and on transthoracic echocardiography, performed to exclude a possible cardiac origin of cerebral embolism, PFO was suspected. So, transcatheter closure of PFO was scheduled. Contrast echocardiography, performed via the left upper extremity prior to the procedure, demonstrated sequential filling of the bubbles in the left atrium (LA) followed by left ventricle and then through the PFO to the right atrium (RA). For the thorough evaluation, heart CT revealed an abnormal connection of LSVC to LUPV, draining to LA, and the angiogram confirmed the same abnormal connection. Through the right femoral vein, the abnormal connection between LSVC and LUPV was closed using the Amplatzer vascular plug II. Afterwards, transcatheter PFO closure with Amplatzer PFO occluder was performed as well.

Case 2.

A 23 year old female patient with a chief complaint of exercise difficulty and dyspnea on exertion was diagnosed persistent left superior vena cava to left atrial appendage. She had patch enlargement of coarctation of aorta repair 20 years ago, and balloon coarctoplasty 7 years ago. At that time period, the persistent LSVC had not been detected. In February 2013, when she was performed the follow up cardiac catheterization, the persistent LSVC was found to drain into LAA. The transcatheter occlusion was successfully performed to close the LSVC with vascular plug II.

CONCLUSION

Transcatheter intervention may have its role even in some selected patients with anomalous systemic or pulmonary venous return. However, unanticipated or unknown complication may be associated with such a rare procedure. Therefore, careful follow up should be crucial.

O10-2 成人期(40歳以上)に発見されたASD患者の臨床像

Clinical features of adult patients with ASD who diagnosed over than 40 years old.

真木 明日香¹⁾, 山口 裕己¹⁾, 中村 淳¹⁾, 中川 晃志²⁾, 木島 康文²⁾, 高谷 陽一²⁾, 麻植 浩樹²⁾, 藤澤 芳基⁴⁾, 伊藤 浩²⁾, 赤木 禎治⁴⁾, 佐野 俊二³⁾

¹⁾新東京病院, ²⁾岡山大学 循環器内科, ³⁾岡山大学 心臓血管外科, ⁴⁾岡山大学 循環器疾患集中治療部

Asuka Maki¹⁾, Hiroki Yamaguchi¹⁾, Sunao Nakamura¹⁾, Kouji Nakagawa²⁾, Yasufumi Kijima²⁾, Yoichi Takaya²⁾, Hiroki Oe²⁾, Yoshiki Fujisawa⁴⁾, Hiroshi Ito²⁾, Teiji Akagi⁴⁾, Shunji Sano³⁾

¹⁾New Tokyo Hospital, ²⁾Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Hospital,

³⁾Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, ⁴⁾Cardiac Intensive Care Unit, Okayama University

【背景】これまで心房中隔欠損症(ASD)の多くは小児期に発見され、成人期に様々な臨床症状を合併していくと考えられてきた。しかし、近年カテーテル治療を進める中で、成人になって新たに発見される症例を数多く認めるようになってきた。このような成人ASDの臨床像、診断に至る契機について研究した。

【方法】2011年から2013年までの岡山大学病院において経皮的ASD閉鎖術を実施した40歳以上(診断時年齢は30歳以上)の133例を対象とした。診断に至る契機を1心雑音、2症状、3不整脈、4心不全、5検診・人間ドック、6脳梗塞・脳膿瘍・肺塞栓、7他疾患の精査、8不明の7群に分け、分布を調べた。また、必然的に発見された1~5群と偶発的に発見された6~8群での肺体血流比、BNP、ASD径について比較した。

【結果】全体の72%は治療前3年以内に初めてASDと診断されていた。診断の契機として症状(23%)と検診・人間ドック(23%)であった。必然的に発見された群と偶発的に発見された群での肺体血流比、BNP、心房中隔欠損孔径の比較では、肺体血流比、BNP、ASD径すべてにおいて必然的に認められた群で有意に高値であった。

【結論】成人期に発見される心房中隔欠損症の診断契機は症状(23%)と検診・人間ドック(23%)が最多であった。成人期にはシャントにより肺高血圧、右房負荷、不整脈、心不全が出現し、それによる症状や検診での異常、そのための精査が契機となり診断に至るケースが多かった。

O10-3 2度のアブレーションを要した心房細動合併ASD成人例；ASO留置至適時期の考察

Adult ASD complicated by atrial fibrillation who required second session ablation; When should we do percutaneous closure of ASD?

木口 久子¹⁾, 旗 義仁¹⁾, 喜瀬 広亮¹⁾, 藤本 一途¹⁾, 藤井 隆成¹⁾, 富田 英¹⁾, 大山 伸雄²⁾, 曾我 恭司²⁾

¹⁾昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, ²⁾昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター

Hisako Kiguchi¹⁾, Yoshihito Hata¹⁾, Hiroaki Kise¹⁾, Kazuto Fujimoto¹⁾, Takanari Fujii¹⁾, Hideshi Tomita¹⁾, Nobuo Ooyama²⁾, Kyoji Soga²⁾

¹⁾Division of Pediatric Cardiology Cardiovascular Center, Syowa University Northern Yokohama Hospital,

²⁾Children's Medical Center, Syowa University Northern

心房細動(AF)のあるASD患者に対して、ASO留置前にカテーテルアブレーション(RFCA)を行うことは重要である。しかし、心房細動に対するRFCAの再発率は約20%と高い。初回RFCA後にAFの再発が疑われ、2回のRFCAを行った症例を経験したので報告する。

【症例1】45歳男性。30歳時にASDと発作性心房細動(PAF)を指摘された。41歳時にASO留置目的で当科紹介となった後、肺静脈隔離術(PVI)を他院で施行した。RFCA直後から動悸はあったが、心電図検査ではPAFは記録されず、1年以上経過観察された。44歳時に当院でASO留置を試みた際、ガイドワイヤー操作によってPAFが誘発されたため手技を中止した。2度目のRFCAを施行したが、両側肺静-左房間の複数再伝導部位に対する焼灼を要した。

【症例2】69歳女性。67歳時に動悸の精査を受け、ASD、PAF、間歇性WPW症候群、甲状腺機能亢進症と診断された。PVIと副伝導路に対するRFCAを受け動悸は消失したが、Holter ECG検査ではAPC short runが確認された。2回目のEPSでは両側肺静-左房間の再伝導部位、non-PV trigger、誘発された房室結節リエントリ性頻拍に対するRFCAを行った。現在、2症例とも動悸はなく、Holter ECG検査でもPAFは観察されていない。3カ月の経過観察後、2症例に対するASO治療を予定している。

【まとめ】ASO留置前AFのRFCA後1-3ヶ月間の経過観察期間には、Holter ECG検査等を用いてAF再発の早期発見に努めるべきである。

O10-4 Platypnea-orthodeoxia syndrome に対するカテーテル治療

Transcatheter closure of right-to-left atrial shunt in patients with platypnea-orthodeoxia syndrome

高谷 陽一¹⁾, 木島 康文¹⁾, 赤木 禎治²⁾, 中川 晃志¹⁾, 佐野 俊二²⁾, 伊藤 浩¹⁾

¹⁾岡山大学 循環器内科, ²⁾岡山大学 循環器疾患集中治療部

Yoichi Takaya¹⁾, Yasufumi Kijima¹⁾, Teiji Akagi²⁾, Koji Nakagawa¹⁾, Shunji Sano²⁾, Hiroshi Ito¹⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University, ²⁾Cardiac Intensive Care Unit, Okayama University

Platypnea-orthodeoxia syndromeは、座位や立位で、心房間の右左短絡が顕在化し低酸素血症を呈する、まれな病態である。国内の報告の多くは、診断までで、治療に至った症例は極めて限られている。今回、国内で初めて心房中隔欠損閉鎖デバイスを用いたカテーテル治療が奏功した2症例を報告する。

症例1は79歳、女性。腰椎圧迫骨折でリハビリ施行中、呼吸困難を認めた。立位で低酸素血症を呈し、経食道心エコー図で、心房中隔欠損、Eustachian valve 遺残、胸部CTで拡大した上行大動脈による右房圧排像を認めた。コントラストエコー法で心房間の右左短絡を認め、platypnea-orthodeoxia syndromeと診断した。Amplatzer Septal Occluderを用いた心房中隔欠損症のカテーテル治療を施行し、術後、右左短絡は軽減、酸素化良好となった。

症例2は74歳、女性。間質性肺炎にて加療中、座位で低酸素血症を認めた。胸部CTで間質性肺炎の増悪はなく、上行大動脈による右房圧排像を認めた。経食道心エコー図で、卵円孔開存、コントラストエコー法で心房間の右左短絡を認め、platypnea-orthodeoxia syndromeと診断した。Amplatzer Cribriformを用いた卵円孔のカテーテル治療を施行し、術後、右左短絡は軽減、酸素化良好となった。

O10-5 50歳以上の動脈管開存患者に対するカテーテル治療の注意点と治療体制の構築

The points to notice and establishment of a system of catheter intervention for patients with patent ductus arteriosus aged 50 years or over

片岡 功一^{1,2,3)}, 河田 政明^{1,2,4)}, 宮原 義典^{1,2,4)}, 佐藤 智幸³⁾, 横溝 亜希子³⁾, 大塚 洋司¹⁾,

永野 達也¹⁾, 中村 文人¹⁾, 岩井 英隆¹⁾, 多賀 直行¹⁾, 竹内 護¹⁾

¹⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児手術・集中治療部, ²⁾自治医科大学 成人先天性心疾患センター,

³⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児科,

⁴⁾自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科

Koichi Kataoka^{1,2,3)}, Masaaki Kawada^{1,2,4)}, Yoshinori Miyahara^{1,2,4)}, Tomoyuki Sato³⁾, Akiko Yokomizo³⁾,

Yoji Ohtsuka¹⁾, Tatsuya Nagano¹⁾, Fumito Nakamura¹⁾, Hidetaka Iwai¹⁾, Naoyuki Taga¹⁾, Mamoru Takeuchi¹⁾

¹⁾Pediatric Operating Suite and Intensive Care Unit, Jichi Children's Medical Center Tochigi, ²⁾Jichi Adult

Congenital Heart Disease Center Tochigi, ³⁾Department of Pediatrics, Jichi Children's Medical Center Tochigi,

⁴⁾Department of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's

【背景】成人動脈管開存 (PDA) は血管壁の石灰化や瘤形成、window typeが多く、高血圧や他臓器合併疾患の頻度も高い。近年認可された Amplatzer Duct Occluder (ADO) の施術者は殆どが小児循環器医である。

【目的】成人PDAのカテーテル治療における注意点と治療体制の検討。

【対象と方法】2010年12月～2012年8月に治療した50歳以上のPDA 3症例。症例1～3の年齢と性別は59歳女、57歳女、78歳男。症例1は人工透析下の慢性腎不全、心房細動と大動脈弁狭窄を合併し、58歳時大動脈弁置換+動脈管閉鎖術が施行されたが短絡が遺残していた。全例高血圧に対し降圧薬を内服。術前心エコーおよびCT検査でPDA形態を評価し、成人循環器医、心臓血管外科医も含めカンファレンスで治療方針を検討した。全身麻酔下に小児循環器医が主術者として治療した。

【結果】症例1～3のPDA最小径・Qp/Qsは2.6mm・1.3、4.3mm・1.5、4.4mm・3.0。動脈管は全例Krichenko A型だが膨大部は浅く石灰化を伴い、大動脈弓頂部近くに位置する特徴を認めた。症例1はコイル3個、症例2はコイル2個、症例3はADO 12/10mmを使用し、症例1では術後計画的に透析を行った。全例完全閉鎖可能で、術後溶血や高血圧の増悪はなかった。

【考察と結論】成人、特に高齢者のPDAでは、不整脈や合併疾患、術後高血圧などに注意を要する。主術者である小児循環器医と循環器内科医、各疾患専門医の協力のほか、紹介元となる内科医との連携も重要である。

O10-6 肺動脈弁置換術後の緊急遅発性冠動脈圧迫に対して何を行うべきか？

What should we do for the delayed extrinsic coronary compression after pulmonary valve replacement?

中川 直美¹⁾, 鎌田 政博¹⁾, 石口 由希子¹⁾, 森藤 祐次¹⁾, 久持 邦和²⁾, 立石 篤史²⁾,
中間 泰晴³⁾, 臺 和興³⁾

¹⁾広島市立広島市民病院 循環器小児科, ²⁾広島市立広島市民病院 心臓血管外科,

³⁾広島市立広島市民病院 循環器内科

Naomi Nakagawa¹⁾, Masahiro Kamada¹⁾, Yukiko Ishiguchi¹⁾, Yuji Moritou¹⁾, Kunikazu Hisamochi²⁾,
Atushi Tateishi²⁾, Yasuharu Nakama³⁾, Kazuoki Dai³⁾

¹⁾Department of Pediatric Cardiology, Hiroshima City Hospital, ²⁾Department of Cardiovascular Surgery, Hiroshima City Hospital, ³⁾Department of Adult Cardiology, Hiroshima City Hospital

【緒言】開胸による肺動脈弁置換術 (PVR) 時の冠動脈 (CA) 障害は、正常起始で問題になることは少なくかつ遅発性は極めて稀であるが、生じれば致命的となりうるためその認識、対処が非常に重要である。

【症例】50歳女性。11歳でVSD閉鎖術。48歳、NYHAclass2のため当科紹介。心エコーでAo50%騎乗、RVOTS, massivePRを認めAbsentPAV/TOFと診断。カテーテル検査でPG (RV-PA) = 17mmHg, massivePR, 主-左右PA拡大著明。CTで気道圧迫なく経過観察。しかし運動時息切れ強く50歳でPVR施行。術前CTでCAは正常起始でPAV近傍を走行せず。Carpenter-Edwards Perimount 25mmを挿入 (弁輪拡大せず)。術後左気胸に対し胸腔ドレーン留置し18hr後に抜管。30hr後、突然の血圧低下、ST変化あり、UCGで左室壁運動は全周性に低下。CA障害と判断しPCPS装着しCA造影を施行。LMT圧迫を認めステント留置。LMTの血流、左室壁運動は改善。しかし胸骨圧迫時の肺胞出血による換気不良のためPCPS離脱困難。術後12日に永眠。

【考察】CA圧迫による心室機能障害は通常人工心肺離脱時もしくは閉胸時に表面化する。本症例のような遅発例は極めて稀であるが、気胸などによる胸郭内構造物の位置変化や組織の浮腫が関連した可能性が考えられる。手術室外においても遅滞なくCA障害を認識し、介入することが重要で、肺出血により失ったがCAステント留置で冠動脈血流、左室機能は改善しておりPVRによるCA圧迫に対する有用な手段と考えられた。

O11-1 成人先天性心疾患での推算糸球体濾過量 creatinine・cystatin Cからの推算値の相違

Difference between eGFR_{creat} and eGFR_{cys} in adult patients with congenital heart disease

村上 智明^{1,2)}, 福岡 将治¹⁾, 白神 一博¹⁾, 齊藤 裕子¹⁾, 東 浩二¹⁾, 立野 滋²⁾, 川副 泰隆²⁾,
中島 弘道¹⁾, 青墳 裕之¹⁾, 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 循環器科

Tomoaki Murakami^{1,2)}, Shoji Fukuoka¹⁾, Kazuhiro Shiraga¹⁾, Yuko Saito¹⁾, Koji Higashi¹⁾, Shigeru Tateno²⁾,
Yasutaka Kawasoe²⁾, Hiromichi Nakajima¹⁾, Hiroyuki Aotsuka¹⁾, Koichiro Niwa^{2,3)}

¹⁾Department of Cardiology, Chiba Children Hospital, ²⁾Department of Adult Congenital Heart Disease, Chiba Cardiovascular Center, ³⁾Department of Cardiology, St Luke International Hospital

【背景】近年、慢性腎臓病 (CKD) と心血管疾患が密接に関連していることが注目されている。CKD診断の指標として血清クレアチニン値と年齢・性別から算出する推算糸球体濾過量eGFR_{creat}が用いられる。筋肉量が極端に少ない場合などはシスタチンCを用いたeGFR_{cys}を指標とすることが推奨されている。成人先天性心疾患におけるこの二つのeGFRに関して検討した。

【対象と方法】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管理中の110人 (33.7 ± 14.8歳、男性70人)。血清クレアチニンとシスタチンCを同時に測定しeGFR_{creat}およびeGFR_{cys}を算出し比較検討した。

【結果】eGFR_{creat}は93.2 ± 25.0ml/min/1.73m²、eGFR_{cys}は94.8 ± 18.6ml/min/1.73m²。eGFR_{creat}-eGFR_{cys}は-1.6 ± 21.0ml/min/1.73m²。いずれかの指標でeGFRが60ml/min/1.73m²未満を呈した患者は12名。両eGFR低値4例、eGFR_{creat}のみ低値5例、eGFR_{cys}のみ低値3例。eGFR_{cys}のみ低値群の両eGFRの差は16.1 ± 5.3ml/min/1.73m²であったが、eGFR_{creat}のみ低値群における差は40 ± 15.8ml/min/1.73m²と大きかった。

【考察】eGFR_{creat}をeGFR_{cys}に比して高く算出している症例は多くなく差も大きくなかった。eGFR_{creat}をeGFR_{cys}に比して低く算出している症例では差が著しく大きく注意が必要であると考えられた。この差が大きい症例はすべて女性であり、現在我々が対象とする年齢域では係数の問題が生じるのかもしれない。

O11-2 成人先天性心疾患における赤血球容積粒度分布幅の臨床的意義の検討

Relationship between grown-up congenital heart disease with heart failure and red cell distribution width

宮本 健志, 稲井 慶, 竹内 大二, 篠原 徳子, 豊原 啓子, 富松 宏文, 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

Kenji Miyamoto, Kei Inai, Daiji Takeuchi, Tokuko Shinohara, Keiko Toyohara, Hirohumi Tomimatsu, Tetsuko Ishii, Hisashi Sugiyama, Toshio Nakanishi

Department of Pediatric Cardiology, Heart Institute of Japan, Tokyo Womens Medical University

【背景】近年では成人の慢性心不全の長期予後の指標として赤血球容積粒度分布幅 (RDW: red cell distribution width) が有用であることが報告されているが、RDWが成人先天性心疾患 (GUCH) の予後の指標として有用であるか検討した報告は少ない。今回我々はGUCHの長期予後の指標としてRDWが有用であるかを調査した。

【方法】症例は2005年10月1日から2013年10月1日の8年の間に当科に入院した118例を、心不全の急性増悪で死亡した17例 (CD群: Cardiac death patient group) と生存および手術関連の死亡例101例 (NCD群: Censored patients group) に分けて比例ハザード分析を用いて検討した。最後の症例からは4年以上の観察期間があり最大で8年の観察期間をもうけた。RDWは初回入院時 (RDW pre) と死亡時もしくは観察期間終了の時点での値 (RDW post) を測定した。

【結果】RDW preはCD群ではNCD群と比べ有意に高値であった (CD群 vs. NCD群: 14.1 [13.8, 15.2] vs. 13.6 [13.0, 14.5], $p = 0.018$) (median [IQR])。RDW postはCD群がNCD群と比べ有意に高値であった (CD群 vs. NCD群: 16.1 [14.8, 18.8] vs. 13.6 [13.0, 15.3], $p < 0.001$)。CD群に対するHazard ratio (HR) はRDW pre (1.23 (1.03-1.48) (mean (95% CI), $p = 0.023$), RDW post (1.22 (1.12-1.34) (mean (95% CI), $p < 0.001$) と有意であった。

【結語】RDWはGUCHの心不全に関連した死亡のマーカーとして有用であると考えられた。

O11-3 Mustard術後遠隔期の諸問題とその治療経過

Current management and problems of intractable cardiac failure after Mustard operation

夫津木 綾乃¹⁾, 川崎 有亮¹⁾, 羽室 護¹⁾, 吉澤 康祐¹⁾, 石道 基典¹⁾, 今井 健太¹⁾, 大野 暢久¹⁾, 藤原 慶一¹⁾, 平海 良美²⁾, 鷄内 伸二²⁾, 坂崎 尚徳²⁾

¹⁾兵庫県立尼崎病院 心臓センター 心臓血管外科, ²⁾兵庫県立尼崎病院 心臓センター 小児循環器科

Ayano Futsuki¹⁾, Yusuke Kawasaki¹⁾, Mamoru Hamuro¹⁾, Kosuke Yoshizawa¹⁾, Motonori Ishidou¹⁾, Kenta Imai¹⁾, Nobuhisa Ohono¹⁾, Keiichi Fujiwara¹⁾, Yoshimi Hiraumi²⁾, Shinji Kaichi²⁾, Hisanori Sakazaki²⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Surgery, Hyogo prefectural Amagasaki Hospital, ²⁾Department of Pediatric Cardiology, Hyogo prefectural Amagasaki Hospital

【背景】Mustard術後遠隔期では、不整脈や体心室である解剖学的右室機能不全が遠隔期死亡の重要な因子となる。これに対し、心臓再同期療法 (CRT) や三尖弁形成/置換術、Ablationなど、様々な治療法と介入時期が検討されている。

【対象】1971年から1982年までに行った、TGAに対するMustard手術31例のうち、当院で継続的に経過観察している10症例 (年齢: 36歳~44歳、手術時年齢: 生後5ヶ月~3歳2ヶ月、男性: 7) の右室機能、三尖弁逆流、不整脈、治療と経過について検討する。

【結果】死亡: 1例 (Afで失神発作を繰り返すも積極的な治療を希望せず、術後36年に突然死した)。2例にCRT、1例にTAPを行った。6例で発作性心房頻拍、心房細動を認め、3例にAblationを行った。女性2例で出産を経験している (G2P2, G3P3)。直近の心臓超音波検査でTRは、(none: trivial: mild: moderate: severe) = (1: 2: 4: 2: 1)、RVMPI (myocardial performance index) は平均0.53 (n = 8) であった。NYHA機能分類は (I: II: III: IV) = (3: 5: 2: 0) であった。Ablation後、1例でATが改善、1例はATが再燃し、今後Ablationを検討中である。もう1例は三尖弁形成術、CRT、3回Ablationを行い、現在は外来通院で経過観察できている。

【結語】Mustard術後遠隔期では、右室機能不全や不整脈が問題となり、積極的に治療を行うことで、突然死のリスクを軽減し、QOLを改善させることができる。治療介入の時期や治療戦略について今後も検討する必要がある。

O11-4 卵円孔開存に対するAmplatzer PFO Occluderを用いたカテーテル閉鎖術 Catheter Closure of Patent Foramen Ovale using Amplatzer PFO Occluder in Patients with Cryptogenic Stroke: Initial Experiences and Follow-up Results in Japan

木島 康文¹⁾, 赤木 禎治²⁾, 中川 晃志¹⁾, 高谷 陽一¹⁾, 上岡 亮¹⁾, 麻植 浩樹¹⁾, 中村 一文¹⁾,
佐野 俊二²⁾, 伊藤 浩¹⁾

¹⁾岡山大学病院 循環器内科, ²⁾岡山大学病院 循環器疾患集中治療部

Yasufumi Kijima¹⁾, Teiji Akagi²⁾, Koji Nakagawa¹⁾, Yoichi Takaya¹⁾, Akira Ueoka¹⁾, Hiroki Oe¹⁾,
Kazufumi Nakamura¹⁾, Shunji Sano²⁾, Hiroshi Ito¹⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University Hospital, ²⁾Division of Cardiac Intensive Care
Unit, Okayama University Hospital

【背景】卵円孔開存(PFO)は奇異性塞栓症の重要な原因として知られてきており、近年欧米では奇異性塞栓症の2次予防としてPFOに対する多数のカテーテル閉鎖術が施行されている。本邦においてPFOに対するカテーテル閉鎖デバイスで臨床応用が認可されているものは未だない。今回、奇異性脳梗塞に対する2次予防としてのAmplatzer PFO Occluderを用いたカテーテル閉鎖術に関する本邦における初期経験を報告する。

【方法・結果】PFOを原因とした奇異性脳梗塞をきたしたと診断された6症例に対してPFOのカテーテル閉鎖術を試みた。手技施行時の平均年齢は38±5歳であった。全症例において安静時もしくはバルサルバ負荷時のPFOを介した心房内右左短絡がコントラスト経食道心エコー図で確認された。全症例において25-mm Amplatzer PFO Occluderを用い、PFOに対するカテーテル閉鎖術を施行した。全身麻酔下に経食道心エコー図ガイド下に手技を施行し、安全に手技を施行しえた。周術期及び経過観察期間内(8±3ヵ月)に手技に関連した合併症を認めていない。6ヶ月後のコントラスト経食道心エコー図にて4例中3例の完全閉鎖が確認された。

【結論】奇異性脳梗塞の2次予防を目的としたAmplatzer PFO Occluderを用いたPFOに対するカテーテル閉鎖術を安全に施行しえた。本治療によりPFOを介する心房内右左短絡を減少もしくは消失させることで、奇異性脳梗塞の再発予防に寄与できる可能性がある。

P1-1-1 遺伝性大動脈疾患における妊娠中の大動脈解離のリスクについての鑑別診断を含めた考察

Investigation of factors including differential diagnosis in hereditary aortic diseases determining the risk of aortic dissection during pregnancy

兵藤 博信^{1,2)}, 矢部 慎一郎²⁾, 今井 靖³⁾, 井上 恵莉²⁾, 山下 隆博²⁾, 山中 美智子¹⁾,
百枝 幹雄¹⁾, 藤井 知行²⁾, 森本 康子⁴⁾, 丹羽 公一郎⁴⁾

¹⁾ 聖路加国際病院 女性総合診療部, ²⁾ 東京大学医学部附属病院 女性診療科・産科,

³⁾ 東京大学医学部附属病院 循環器内科, ⁴⁾ 聖路加国際病院 循環器内科

Hironobu Hyodo^{1,2)}, Shin-ichiro Yabe²⁾, Yasushi Imai³⁾, Eri Inoue²⁾, Takahiro Yamashita²⁾,
Michiko Yamanaka¹⁾, Mikio Momoeda¹⁾, Tomoyuki Fujii²⁾, Yasuko Morimoto⁴⁾, Koichiro Niwa⁴⁾

¹⁾ Department of Integrated Women's Health, St. Luke's International, ²⁾ Department of Obstetrics and Gynecology, The University of Tokyo Hospital, ³⁾ Department of Cardiology, The University of Tokyo Hospital, ⁴⁾ Department of Cardiology, St. Luke's International Hospital

マルファン症候群やその類縁疾患の女性において、妊娠は心血管イベントのリスクを増やす。大動脈解離は、血流によるストレスと大動脈壁の強さとのバランスが破綻するといえるが、妊娠による血流の増大は疾患によらないのに対し壁のを構成するタンパクの変異は疾患の種類によると考えられる。疾患の種類は大動脈拡張や他の臨床所見にも影響を及ぼすので、リスクの評価はすなわち鑑別診断につながる。今回、合併妊娠の分娩例を振り返り、鑑別診断と心血管イベントの関連について考察した。

1982年以降19名24妊娠の診療録を後方視的に振り返った。12名について遺伝子検索が行われており、*FBNI*, *TGFBR2*, *ACTA2*, *COL3A1*の変異はそれぞれ7, 2, 1, 1名で、1名には変異が検出されなかった。*ACTA2*, *COL3A1*変異の症例はそれぞれ家族性大動脈瘤、血管型Ehlers-Danlos症候群と妊娠前に診断されていた。他はMarfan症候群と診断されていた。

4例でtype Bの大動脈解離が起き、うち1例はさらに脳動脈の解離から広範なクモ膜下出血を生じ死亡した。4例ともMarfan症候群と診断されていたが、1例は遺伝子検索が行われておらず、2例で*FBNI*の変異が見られた。死亡例は*TGFBR2*の変異で、Ghent基準について記載が十分でなく、Marfan症候群よりもLoeys-Dietz症候群である可能性も考えられた。

今回の調査から、遺伝子検査を含めた鑑別診断は大動脈解離を予測するに当たって非常に重要な情報となると考えられる。

P1-1-2 ヘパリン在宅自己注射を用いて良好に妊娠管理を行うことができたFontan手術後の1例

Successful management of pregnancy and delivery with subcutaneous heparin administration in a patient after Fontan's operation

山村 健一郎^{1,2)}, 坂本 一郎^{1,3)}, 鶴池 清²⁾, 中島 康貴²⁾, 平田 悠一郎²⁾, 永田 弾²⁾, 森鼻 栄治²⁾,
穴見 愛⁴⁾, 湯元 康夫⁴⁾, 日高 康博⁴⁾, 石川 司朗⁵⁾, 原 寿郎²⁾

¹⁾ 九州大学病院ハートセンター 成人先天性心疾患外来, ²⁾ 九州大学病院 小児科,

³⁾ 九州大学病院 循環器内科, ⁴⁾ 九州大学病院 産科婦人科, ⁵⁾ 福岡市立こども病院 循環器科

Kenichiro Yamamura^{1,2)}, Ichiro Sakamoto^{1,3)}, Kiyoshi Uike²⁾, Yasutaka Nakashima²⁾, Yuichiro Hirata²⁾,
Hazumu Nagata²⁾, Eiji Morihana²⁾, Ai Anami⁴⁾, Yasuo Yumoto⁴⁾, Yasuhiro Hidaka⁴⁾, Shiro Ishikawa⁵⁾,
Toshiro Hara²⁾

¹⁾ Adult Congenital Heart Disease Clinic, Kyushu University Hospital Heart Center, ²⁾ Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, ³⁾ Department of Cardiology, Kyushu University Hospital, ⁴⁾ Department of Obstetrics and Gynecology, Kyushu University Hospital, ⁵⁾ Division of Cardiology, Fukuoka Childrens Hospital

【背景】血栓性素因を持つ妊婦へのヘパリン在宅自己注射療法は、2011年に日本産科婦人科学会等の関連四学会から正式に指針が発表され、治療と社会生活の質の両立に有用な治療法とされている。しかしながら、Fontan手術後の妊娠管理に使用された報告は少ない。

【症例】31才女性。三尖弁閉鎖症Ib型に対して、12才時にFontan手術(Lateral tunnel法)施行。ワーファリン、アスピリン、カルベジロール内服下に、24才時の心カテでは、CVP 9mmHg, RpI 1.1unit, CI 3.02L/min/m², SpO2 95%, NYHA I度と経過良好であった。28才時、挙児希望で当院ACHD外来紹介。31才時に自然妊娠。ワーファリンは中止し、ヘパリンカルシウム10000単位/日の在宅皮下注射を開始した。妊娠経過中のFDPは正常範囲であり、NYHAもI度で経過した。妊娠35週4日入院し、アスピリン、ヘパリンカルシウムを中止のうえヘパリンdiv開始。妊娠36週5日に予定帝王切開で2285g, APGAR 8/10の女児を出産した。術中、術後もCVP 10mmHgで経過。術後1日よりワーファリン、アスピリンの内服を再開し、術後9日目に経過良好で退院した。

【結語】ヘパリン在宅自己注射療法は、血行動態も良好なFontan循環の妊婦においては、QOLの面でも有用な選択肢となりうる。

P1-1-3 APC-Fontan術後合併妊娠の1例 A case of pregnancy and delivery after Fontan repair

田中 佳世¹⁾, 田中 博明¹⁾, 神谷 千津子¹⁾, 澤田 雅美¹⁾, 岩永 直子¹⁾, 三好 剛一¹⁾,
根木 玲子¹⁾, 吉松 淳¹⁾, 安田 謙二²⁾, 大内 秀雄²⁾, 白石 公²⁾

¹⁾国立循環器病研究センター 周産期・婦人科, ²⁾国立循環器病研究センター 小児循環器科

Kayo Tanaka¹⁾, Hiroaki Tanaka¹⁾, Chizuko Kamiya¹⁾, Masami Sawada¹⁾, Naoko Iwanaga¹⁾,
Takekazu Miyoshi¹⁾, Reiko Neki¹⁾, Jun Yoshimatsu¹⁾, Keniji Yasuda²⁾, Hideo Outi²⁾, Isao Shiraishi²⁾

¹⁾Department of Perinatology and Gynecology, National Cerebral and Cardiovascular Center,

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

【緒言】近年、先天性心疾患患者の予後が改善し、妊娠、分娩する女性が増加している。しかし、Fontan術後合併妊娠の報告はまだ少ない。今回、APC-Fontan術後合併妊娠を経験したので報告する。

【症例】29歳、未経産。6歳時にSitus inversus, Dextrocardia, d-TGA (Single ventricle), ASD, PSの診断で、APC-Fontan術を施行された。近医で定期的に経過観察され、房室弁逆流は中等度認めていたが、心不全徴候や不整脈なくNYHA I-IIで経過していたため妊娠は許可されており、29歳で自然妊娠に至った。

妊娠27週に周産期管理目的に当院紹介初診。初診時には房室弁逆流は高度であったが、心不全徴候や不整脈は認めなかった。以後、当院で妊娠管理を継続し、母児ともに妊娠経過は良好であった。妊娠36週4日に帝王切開術を施行した。術中・術後管理には観血的血圧、中心静脈圧測定に加え、経皮的心拍出量モニターも使用し、嚴重な循環管理を行った。産褥2週間の時点で、高度房室弁逆流は変化を認めなかった。

【結語】術後20年以上経過したAPC-Fontan術後合併妊娠の1例を経験した。本症例におけるクリティカルな点は高度な房室弁逆流で、妊娠はハイリスクであったと考える。本症例は良好な周産期予後であったが、Fontan術後妊娠には個別に、妊娠・分娩に対する十分なリスクの評価を行い、分娩様式の決定を含めて嚴重な管理が求められる。

P1-1-4 家族性高コレステロール血症合併妊娠におけるLDLアフェレーシスについての検討 Analysis of LDL Apheresis

澤田 雅美, 田中 博明, 田中 佳世, 井出 哲弥, 三好 剛一, 吉田 昌史, 神谷 千津子,
岩永 直子, 山中 薫, 根木 玲子, 吉松 淳

国立循環器病研究センター

Masami Sawada, Hiroaki Tanaka, Kayo Tanaka, Tetsuya Ide, Takekazu Miyoshi, Masasi Yoshida,
Tizuko Kamiya, Naoko Iwanaga, Kaoru Yamanaka, Reiko Neki, Jyun Yoshimatsu
National Cerebral and Cardiovascular Center

妊娠中はスタチン製剤が使用できず、高コレステロール血症に対してLDLアフェレーシス(LDL-A)を使用せざるを得ない場合がある。今回2005年1月から2013年6月までに、当院でLDL-Aを行った4症例について、母体予後、新生児予後、LDL-Aの合併症を検討した。4例中3例はhomo typeで、幼少期よりLDL-Aを行っていた。1例は心筋梗塞の既往があるhetero typeで、スタチン製剤を内服していた。妊娠を契機に中止したところ、LDL-cholesterol値>400mg/dlとなったため、LDL-Aを開始した。母体年齢の中央値は29.5歳(27-31)、分娩週数は38.5週(37-41)、分娩様式は1例が既往帝王切開に対して選択的帝王切開を施行。3例は経膈分娩を行っていたが内2例は胎児機能不全や分娩停止のため緊急帝王切開となり、1例が経膈分娩に至った。出生体重の中央値は2945g(2524-3552)、Apgar score5分値が9.5点(9-10)、臍帯動脈血ガスpHは7.31(7.254-7.314)であった。妊娠前の心血管病変として、2例で3枝病変に対し冠動脈バイパス術を施行されていた。また1例で1枝病変に対し経皮的冠動脈形成術を施行されていた。妊娠中に、心血管イベントの再発は認めなかった。LDL-Aによる合併症は、吸着法を施行した3例でLDL-A中に気分不良・血圧低下を認め、二重膜ろ過法に変更した。1例は始めから二重膜ろ過法で施行し合併症を認めなかった。4例は良好な周産期予後であり、また妊娠中のLDL-Aには、二重膜ろ過法が適していることが示唆された。

P1-1-5 ファロー四徴術後の左肺動脈閉鎖、肺高血圧が残存するも帝王切開で無事出産したCPX CPX test after delivery of post operative ToF with left pulmonary artery occlusion, supra-valvar pulmonary stenosis and mild pulmonary hypertension

畠山 欣也, 春日 亜衣, 堀田 智仙, 堤 裕幸
札幌医科大学 小児科学講座

Kinnya Hatakeyama, Ai Kasuga, Norihisa Horita, Hiroyuki Tsukumi
Department of Pediatrics, Sapporo Medical University

【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その判断に苦慮する。
【目的】ファロー四徴術後で左肺動脈閉塞、軽度の肺高血圧を呈した症例が妊娠し、帝王切開にて無事出産、その後にCPXを施行可能であったので報告する。

【症例】4ヶ月時ので左BTシャント術を経て、4歳時に心内修復術を施行。6歳時に心臓カテーテル検査を目的に初めて当科を紹介されて左肺動脈閉鎖および肺動脈弁上狭窄が確認されたが、左肺動脈閉鎖は修復困難と判断された。狭窄に対する数回のバルーン拡大術が施行されるが、効果は得られず19歳の最終カテーテル検査の結果は、右室圧:60/edp 6、肺動脈圧:50/6mean 22、肺動脈遠位部:40/7mean 21、右肺動脈圧:45/8mean 21、左室圧:120/edp 14 (mmHg)であった。その後の外来受診は途切れがちであった。27歳で在胎37週5日、帝王切開にて2196gの男児を出生した。出産8ヶ月後にCPXを施行した。

【結果・考案】rampプロトコルで119Wattsの負荷を加えた。最高心拍数:175回/min、最高収縮期血圧157mmHg、Peak VO₂ (ml/kg/min):30.1 (79% predicted)であった。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。

P1-1-6 計画的に妊娠、出産を行ったFontan型術後三尖弁閉鎖症例の血行動態の変化 Scheduled pregnancy and delivery in a patient with tricuspid atresia after Fontan procedure

大森 あゆ美¹, 三谷 義英¹, 大橋 啓之¹, 澤田 博文¹, 淀谷 典子¹, 大槻 彰一郎¹,
早川 豪俊¹, 駒田 美弘¹, 大里 和弘², 池田 智明²

¹三重大学大学院医学系研究科 小児科学, ²三重大学大学院医学系研究科 産婦人科学

Ayumi Oomori, Yoshihide Mitani, Hiroyuki Oohashi, Hirofumi Sawada, Noriko Yodoya,
Shouchirou Ootsuki, Hidetoshi Hayakawa, Yoshihiro Komada, Kazuhiro Oosato, Tomoaki Ikeda

¹Department of Pediatrics, Mie University Graduate School of Medicine,

²Department of Obstetrics & Gynecology, Mie University Graduate School of Medicine

【背景】Fontan型術後に計画的に妊娠、出産を行った三尖弁閉鎖 (TA) 症例の血行動態の変化を報告する。

【症例】25歳女性。TA (Ib) に対し13歳 TCPC (20mm) を施行。23歳で結婚し挙児希望あり精査。NYHA分類I度、Holter心電図上、問題となる不整脈を認めず、心胸比0.45、BNP正常範囲。心臓カテ造影検査では、CVP 7mmHg、Rp 0.82U^m²、CI 3.65L/min/m²、有意なMR (-)であった。以上から、妊娠可能と判断し、aspirin内服下で25歳に自然妊娠が成立した。妊娠23週から安静目的で入院し、イベントなく経過し、陣痛発来、無痛分娩にて元気な男児を出産 (在胎34週2日、出生体重1946g (AFD)、Apgar 8/9)。産褥期に、ベット上で起床する際の頻脈、低酸素血症を認めたが、特に不整脈やCVPの上昇はなかった。乳汁分泌抑制剤にて軽快し、出産後37日に元気に退院した。出産後4ヶ月、NYHA分類I度、BNP正常、心臓カテ造影検査で、CVP 8mmHg、Rp 0.7U^m²で、静脈短絡やMR (-)であった。妊娠前、中、産褥1か月の心臓MRIで、肺血流量は各々4.3, 4.8, 3.2L/分、LVEFは60.8, 53.9, 56.6%と、産褥期に低拍出傾向を認めた。

【結語】経過良好なTAのTCPC後の症例の妊娠出産に於いても、産褥期の低拍出に注意が必要である。

P1-2-1 10年以上経過する慢性心房内回帰性頻拍からの心房調律復帰例二例

The atrial rhythm recovery from chronic intraatrial reentrant tachycardia over 10 years.

辻井 信之¹⁾, 宮崎 文¹⁾, 坂口 平馬¹⁾, 岩朝 徹¹⁾, 津田 悦子¹⁾, 帆足 孝也²⁾, 大内 秀雄¹⁾

¹⁾国立循環器病研究センター 小児循環器科, ²⁾国立循環器病研究センター 小児心臓外科

Nobuyuki Tsujii¹⁾, Aya Miyazaki¹⁾, Heima Sakaguchi¹⁾, Tohru Iwasa¹⁾, Etsuko Tsuda¹⁾, Takaya Hoashi²⁾, Hideo Ohuchi¹⁾

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

²⁾Department of Pediatric Cardiac Surgery

【背景・目的】心房性頻拍は、血行動態に関与する成人先天性心疾患患者の主要な問題の一つである。今回、10年以上経過した心房内回帰性頻拍 (IART) から心房調律に復帰し得た二例を報告する。

【症例1】26歳男、左側相同、右室型単心室。6歳時フォンタン術 (心房内グラフト) 施行後より発作性上室性頻拍、心房頻拍、心房細動が頻発し、洞機能不全、蛋白漏出性胃腸症 (PLE) を合併した。16歳時、頻拍の加療目的で開心術にて AV block 作成、心房 cryoablation、ペースメーカー植え込み (PMI) を施行。術後は IART (周期長 190ms, A 波振幅 0.15mV) が持続し、VVI に設定。以後 10 年で計 14 回、のべ 516 日の PLE/心不全加療入院を要した。26歳時に電気除細動を行い、心房ペーシング調律 (DDD) に復帰。以降 4 か月の経過で心不全・PLE による入院を要していない。

【症例2】50歳男、ファロー四徴、心内修復術後。27歳より IART (周期長 280ms, A 波振幅 0.2mV) が持続し、前医で rate control されていた。22年間 IART が持続していたが、49歳時に全身倦怠感出現し当院紹介。IART に対してカテーテル焼灼術を行った。IART 停止後、洞停止を認め、一時的ペーシングを行い、翌日に経静脈的に PMI 施行 (AAI80)。以降 22 か月心房ペーシング調律を維持している。

【まとめ】10年以上持続する IART であっても心房調律に復帰できる場合がある。二例とも洞機能不全を合併し、PMI を念頭においた治療戦略が必要であった。

P1-2-2 心房細動を契機にジギタリス中毒を生じた低心機能を伴うチアノーゼ性心疾患成人例

Digitalis intoxication induced by atrial fibrillation in a cyanotic adult with reduced ventricular function

高橋 一浩, 三宅 啓, 鍋島 泰典, 差波 新, 中矢代 真美

沖縄県立南部医療センター・小児医療センター

Kazuhiro Takahashi, Akira Miyake, Taisuke Nabeshima, Arata Sashinami, Mami Nakayashiro

Pediatric Cardiology, Okinawa Childrens Medical Center

背景：未根治チアノーゼ性心疾患成人患者は腎機能が低下している。

症例：33歳男性。診断は内臓逆位、修正大血管転位、肺動脈閉鎖、シャント術後。肺動脈低形成のため未根治。低酸素血症、多血症、低心機能あり。低酸素血症に対して在宅酸素療法、シルデナフィル内服を、慢性心不全に対して利尿剤、ACE阻害剤、カルベジロール、ハーフジゴキシン内服していた。普段の血液検査所見は、Hb 18-21g/dl, Cr 0.7-1.0mg/dl, 尿酸 9.8mg/dl, BNP 200-300pg/ml、ジゴキシン血中濃度は 1.0nh/ml であった。易疲労感、尿量低下を認めて ER 受診。心房細動の初回発作のため心不全が増悪したため緊急入院となった。SpO₂ 65-70%、BNP 1260、Cr 1.5。比較的徐脈性心房細動であったこと、2方向性 PVC を認めたことからジギタリス中毒を疑った。ジゴキシン血中濃度は 6.0ng/ml、黄視を認めた。ジゴキシン内服中止し、抗心不全療法の強化にて心不全は軽快した。ジゴキシン血中濃度の低下とともに黄視は消失した。心房細動は待機的に DC cardioversion をする予定であったが、入院 1 週間後に自然に停止し洞調律に復帰した。

考察：慢性心不全治療中の未根治チアノーゼ性心疾患成人患者は腎機能低下に注意が必要である。特に、心房細動発症の際にはジゴキシンなど腎排泄型薬剤の血中濃度上昇が起こりうる。

P1-2-3 心室中隔欠損症：COPD、重症肺高血圧症を伴った成人男性の外科治療の1例 A case of pulmonary arterial hypertension and COPD with VSD

小林 卓馬, 加久 雄史, 山崎 琢磨, 高 英成
京都第二赤十字病院 心臓血管外科

Takuma Kobayashi, Yuji Kaku, Takuma Yamasaki, Eisei Kou
Cardiovascular Surgery, Japanese Red Cross Kyoto Daini Hospital

【症例】61歳男性

【生活歴】喫煙40本×40年

【現病歴】元来職場の検診にて心雑音を指摘されてきたが放置。56歳より慢性閉塞性肺疾患においてHOT導入。その後精査にてVSDを指摘。高度COPDのため某大学病院においては人工心肺からの離脱は不可であり手術適応はないとされるも、エボプロステノール(フローラン)21 μ g/hr、アンブリセンタン(ヴォリブリス)5mg/dayの保存的治療によるコントロールも困難となり、超ハイリスク症例ではあるが強い手術加療の希望あり当院紹介受診。Qp/Qs=1.67、PVR=412であり外科的VSD閉鎖の方針。

【手術】VSDパッチ閉鎖術、三尖弁輪形成術(MC3:32mm)

手術時間:190分、人工心肺時間:84分、大動脈遮断時間:61分

【術後経過】人工心肺からの離脱は可能。気管内挿管下ICU帰室。術後14日目抜管可能となったが、19日目に喀痰貯留に伴う呼吸負荷にて循環動態不安定となり再挿管、気管切開施行となった。気管切開後の経過は良好であり、30日目にはエボプロステノール(フローラン)からの離脱が可能となった。呼吸訓練を継続し120日目には呼吸器から離脱。142日目には紹介元へ転院となった。

【結果・結語】高度COPD、肺高血圧にて手術加療が不可とされていた患者であった。術後加療に難渋をしたもののフローランからの離脱が可能となった。術前からのフローラン持続静注射は著しく患者QOLを低下させており、手術加療にて患者のQOLの向上に貢献ができた1症例であり報告する。

P1-2-4 著明な肺高血圧症に対してアンブリセンタンが有効であった完全大血管転位症術後の1例 The clinical usefulness of ambrisentan for severe pulmonary artery hypertension after surgery for transposition of the great arteries

北川 篤史¹⁾, 高梨 学¹⁾, 本田 崇¹⁾, 安藤 寿¹⁾, 木村 純人¹⁾, 岡 徳彦²⁾, 宮地 鑑²⁾, 石井 正浩¹⁾
¹⁾北里大学医学部 小児科, ²⁾北里大学医学部 心臓血管外科

Atsushi Kitagawa¹⁾, Manabu Takanashi¹⁾, Takashi Honda¹⁾, Hisashi Andou¹⁾, Sumito Kimura¹⁾,
Norihiko Oka²⁾, Kagami Miyaji²⁾, Masahiro Ishii¹⁾

¹⁾Department of Pediatrics, Kitasato University, ²⁾Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University

症例は20歳女性。日齢0でチアノーゼを指摘され当院へ転院し、完全大血管転位症III型と診断された。日齢27と5ヵ月時にバルーン心房中隔裂開術を施行し、8ヵ月時にBlalock-Hanlon手術を施行した。1歳1ヵ月時の心臓カテーテル検査で、平均肺動脈圧(mPAP)53mmHg、肺血管抵抗(Rp)8.30unit m²であり、1歳4ヵ月時にMustard手術を施行した。9歳時の心臓カテーテル検査で、mPAP 62mmHg、Rp 14.21unit m²と著明な肺高血圧を認めたため、ベラプロストを開始した。12歳時に肺出血を認めたため、在宅酸素療法(HOT)を導入し、16歳時にボセンタンを開始した。17歳時に再び肺出血を認めたため、ベラプロストを中止した。その後タダラフィルを追加したが、直後より筋肉痛を認めるようになったためシルデナフィルへと変更した。シルデナフィル、ボセンタン、HOTで経過観察していたが、肺出血、心不全、筋肉痛を認めたため、薬剤調節目的に19歳で入院した。入院時はO₂ 1.5L/min投与下でSpO₂ 76%、6MWD 250m、BNP 336.5pg/mlであった。シルデナフィル、ボセンタンを中止し、アンブリセンタンを開始した。1週間後の6MWDは350mに改善し、SpO₂も80%台となった。頭痛、筋肉痛の出現はなく、6ヵ月経過した時点で、BNP 60.7pg/mlまで改善した。先天性心疾患術後の難治性肺高血圧症治療において、アンブリセンタンは6分間歩行とBNP値を改善させる可能性があり、他剤からの移行も問題なく行えると考えられる。

P1-2-5 トルバプタンとヘパリンが有効であった房室弁閉鎖不全に合併した蛋白漏出性胃腸症

Oral tolvaptan and heparin infusion for protein losing enteropathy due to severe AV valve regurgitation

高室 基樹, 笹岡 悠太, 長谷山 圭司, 横澤 正人
北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科

Motoki Takamuro, Yuta Sasaoka, Keiji Haseyama, Masato Yokozawa
Department of Pediatric Cardiology, Hokkaido Medical Center for Child Health and Rehabilitation

【目的】慢性右心不全 (RHF) に合併した蛋白漏出性胃腸症 (PLE) にトルバプタンとヘパリンを併用した一例を報告する。

【症例】30歳男性。

【診断】両大血管右室起始、共通房室弁、肺動脈弁狭窄、両方向性グレン術および房室弁二弁口化術後、右側房室弁閉鎖不全。

【経過】在宅酸素、ジゴシン、カルベジロール、フロセミド80mg、スピロノラクトン75mg、トラセミド16mg、フレカイニド、アスピリンの投与で、体重50kg程度で推移していた。呼吸苦と浮腫を主訴に受診、胸水貯留を認め入院した。体重52kg、Alb 2.1g/dl、BNP 308ng/ml、BUN 29.9mg/dl、Cr 1.19mg/dlであった。蛋白漏出センチでPLEと診断。フロセミド静注には反応が乏しく、最低Albは1.8g/dlで、週2回の輸注を要した。トルバプタン15mgを導入後も輸注は止められずヘパリン5000単位/m2持続静注を開始した。2週間でAlb低下は止まり、胸水も消失した。Albは輸注なしで3.0g/dlまで上昇し、5週間でヘパリンを終了。退院後3ヵ月、2.6~2.8g/dlを維持しトルバプタンを7.5mgに減量したところ2.5g/dlに低下したため、15mgに戻し2.9g/dlに上昇した。ヘパリン持続中に下肢関節痛が著明であったが、終了とともに消失した。

【考察】トルバプタンの追加で寛解しなかったPLEが、ヘパリンの併用で寛解した。トルバプタンはヘパリン終了後のPLE寛解持続効果があった。

【結語】RHFに伴うPLEにトルバプタンとヘパリン併用が有効であった。

P2-1-1 心不全症状を契機に発見された成人修正大血管転位症の一例

The case of the unoperated adult who presents with congenitally isolated corrected transposition of the great arteries

大家 理伸¹⁾, 脇 研自²⁾, 多田 毅¹⁾, 福 康志¹⁾, 門田 一繁¹⁾, 新垣 義夫²⁾, 光藤 和明¹⁾

¹⁾ 公共財団法人大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 循環器内科,

²⁾ 公共財団法人大原記念倉敷中央医療機構倉敷中央病院 小児科

Masanobu Ohya¹⁾, Kenji Waki²⁾, Takeshi Tada¹⁾, Yasushi Fuku¹⁾, Kazushige Kadota¹⁾, Yoshio Aragaki²⁾, Kazuaki Mitsudo¹⁾

¹⁾ Department of Cardiology, Kurashiki Central Hospital,

²⁾ Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital

症例は57歳女性。生来健康であったが、低左心機能および重症僧帽弁閉鎖不全症に伴ううっ血性心不全が疑われ当院紹介受診となった。紹介時の心エコー検査で修正大血管転位症と、解剖学的左室に17×15mm大の血栓を認めた。心室中隔欠損症や肺動脈狭窄症を疑う所見はないものの、解剖学的右室はEF 37%、重症三尖弁閉鎖不全症を合併し、NYHA II度のうっ血性心不全であった。入院での薬物加療で心不全症状は速やかに改善した。症状改善後の心エコー検査では、左室内血栓は消失しEF 43%、三尖弁閉鎖不全症は中等度に改善しており、両心カテーテル検査における圧測定は、すべて正常範囲の所見であった。現在も日常生活に支障なく過ごされている。

本症例は、成人になり初めて発見された単独修正大血管転位症の一例で、初回心不全に対する内科的治療に伴い症状は劇的に改善した。一方で、低心機能および三尖弁閉鎖不全症は残存しており、長期予後の観点から内科的加療で経過をみるか、なんらかの外科的介入を行うべきかに関する十分なコンセンサスは得られていない。今後の治療方針の検討と、若干の文献的考察を踏まえ、本症例を報告する。

P2-1-2 肺高血圧合併心房中隔欠損症に対して内服治療、待機的心房中隔閉鎖術が奏功した一例

A case of secundum atrial defect with pulmonary arterial hypertension which was successfully treated with elective shunt closure after medical therapy

鍵本 美奈子¹⁾, 小野 文明²⁾, 菅野 晃靖¹⁾, 石上 友章¹⁾, 石川 利之¹⁾, 木村 一雄³⁾, 梅村 敏¹⁾

¹⁾横浜市立大学附属病院 循環器内科, ²⁾三保町内科循環器クリニック, ³⁾横浜市立大学附属市民総合医療センター

Minako Kagimoto¹⁾, Fumiaki Ono²⁾, Tetuyasu Sugano¹⁾, Tomoaki Ishigami¹⁾, Toshiyuki Ishikawa¹⁾, Kazuo Kimura³⁾, Satoshi Umemura¹⁾

¹⁾Department of Cardiology, Yokohama City University Hospital, ²⁾MIHO-CHO Cardiovascular Medical clinic,

³⁾Yokohama City University Medical Center

症例は42歳男性。18歳で二次孔欠損型心房中隔欠損症を指摘され、以後定期外来受診となっていたが、無症状であったため通院が滞っていた。35歳 感冒に罹患した際、心エコー検査にて重度肺高血圧症が認められた。右心カテーテル検査では、心拍出量6.8L/分、平均肺動脈圧 58mmHg、肺体血流比 Qp/Qs 1.1 (左右短絡)の所見であり、心房中隔欠損症、肺動脈性肺高血圧症と診断した。肺高血圧によるQp/Qs低下と考え、酸素負荷試験にて肺血管可逆性を確認し、肺動脈治療薬の多剤導入にて肺動脈圧低下およびQp/Qs上昇(1.6)を認めた。その後、全身麻酔下心房中隔欠損孔閉鎖術を施行し、肺高血圧症は良好な経過となっている。肺高血圧を合併する心房中隔欠損症の手術適応境界域への確立した治療法は存在せず、'treat and repair' therapyが奏功した症例であったため文献的考察を踏まえて報告する。

P2-1-3 成人エブスタイン奇形の運動耐容能に、心拍出量、左室収縮力、右房化右室が関与する。

Stroke volume, left ventricular function and atrialised right ventricle affect exercise capacity in adults with Ebsteins anomaly

椎名 由美^{1,2)}, 丹羽 公一郎¹⁾, Rydman Riikka²⁾, Kilner PJ²⁾, Babu Narayan Sonya²⁾, Gatzoulis MA²⁾

¹⁾聖路加国際病院 循環器内科, ²⁾ACHD and PH unit, Royal Brompton Hospital

Yumi Shiina^{1,2)}, Koichiro Niwa¹⁾, Riikka Rydman²⁾, PJ Kilner²⁾, Sonya Babu Narayan²⁾, MA Gatzoulis²⁾

¹⁾Department of Cardiology, St. Lukes International Hospital, ²⁾ACHD and PH unit, Royal Brompton Hospital

Background: There is no detailed study of the LV in a large cohort of adults with Ebstein's anomaly. Left heart haemodynamic changes may be sensitive in detecting early myocardial damage or ventricular interaction in adults with Ebstein's anomaly.

Methods: We enrolled 71 consecutive adults (age 37.0 ± 13.6 years, range 18 - 82 years, 36 males) with Ebstein's anomaly who underwent cardiac magnetic resonance (CMR) between Jan 2004 and Dec 2011. We also assessed 2D echo strain, brain natriuretic peptide (BNP) and exercise capacity using cardiopulmonary exercise test (CPET).

Results: On multivariate analysis, stroke volume and LV global longitudinal strain were significantly related to exercise intolerance. Furthermore, there was significant correlation with LVEF and RVEF suggesting ventricular interaction.

Conclusions: Stroke volume and LV longitudinal dysfunction are associated with exercise intolerance as well as atrialised RV volumes in adults with Ebstein's anomaly. Furthermore, there is obvious ventricular interaction which has great influence on exercise capacity.

P2-1-4 動脈離断複合術後18年を経過した猫鳴き症候群の1例 – 3D-CTによる形態評価 –

3D-CT findings in a case of cat cry syndrome after 18 years from operation for interruption of aorta syndrome

堀口 泰典

国家公務員共済組合連合会立川病院 小児科

Yasunori Horiguchi

Department of pediatrics, KKR Tachikawa Hospital

(背景) 出生直後「修復術」を受けた長期生存例が増えている。

(目的) 他院で新生児期に大動脈離断複合 (IAA) 修復術を受けた1例に3D-CT検査の機会を得た。その所見を中心に報告する。

(症例) 検査時18歳11か月の男児。身長122cm、体重16.8Kg。猫鳴き症候群、IAA (type不明) と診断され生後1か月時修復術を受けた。5歳9か月時転居し初診。心エコー図検査 (Echo) では遠位大動脈弓以降と肺動脈弁以降の描出が困難であった。Mモード上心室中隔運動平坦だが左室駆出率は70%前後で心電図は左軸偏位以外異常無かった。胸部XP上、心拡大・肺うっ血無く、高血圧、上下肢間圧差も無かったため経過観察のみとなった。尚、発育発達障害著しく会話、歩行共不可能で全面要介護であった。

(3D-CT所見) 大血管位正常。大動脈弓・主要分枝正常で左鎖骨下動脈分枝後盲端となる。下行大動脈は上行大動脈に端側吻合されていた。いずれも狭窄所見は無かった。

(考案) 本例はIAA Celoria-Patton type Aであった。最近、大動脈弓修復術は端々吻合が多いためEchoでは、左鎖骨下動脈分枝後に下行大動脈を探していた。発達障害高度のため安定している限り負担ある検査は長期間控えていたが、成長に伴う狭窄発生等は無かった。

(結論)

- 1) IAA 修復術後18歳11か月に達した猫鳴き症候群の1例を報告した。
- 2) 術後18年以上経過後も大血管系の狭窄発生は無かった。
- 3) 3D-CTは心血管系全体を描出でき有用であった。

P2-1-5 当院におけるファロー四徴症術後患者の現状とこれからACHD外来／CMR導入を経て

In our hospital, Present state and future of adult patients after repair of Tetralogy of Fallot. Through the introduction of CMR and ACHD outpatient department.

大森 大輔¹⁾, 大橋 直樹¹⁾, 西川 浩¹⁾, 久保田 勤也¹⁾, 今井 祐喜¹⁾, 江見 美杉¹⁾, 櫻井 一²⁾, 野中 利通^{1,2)}, 櫻井 寛久²⁾, 杉浦 純也²⁾, 寺田 貴史²⁾

¹⁾ 社会保険中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科,

²⁾ 社会保険中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科

Daisuke Omori¹⁾, Naoki Ohashi¹⁾, Hiroshi Nishikawa¹⁾, Kinya Kubota¹⁾, Yuuki Imai¹⁾, Misugi Emi¹⁾, Hajime Sakurai²⁾, Toshimitsu Nonaka^{1,2)}, Hirohisa Sakurai²⁾, Jyunya Sugiura²⁾, Takashi Terada²⁾

¹⁾ Department of Pediatric Cardiology, Chukyo Children Heart Center, Chukyo Hospital,

²⁾ Department of Cardiovascular Surgery.

【背景】当院は年間230件の小児心臓手術を行っている。現在、小児循環器科には18歳以上の患者が1168名 (心内奇形881名、術後患者528名) いる。しかし、愛知県周辺にはACHD専門施設はなく、この患者群はほぼ個人医師でフォローがなされていた。今年度より小児循環器科にACHD外来の枠を設け、まずは科でフォローする体制を作った。同時に心臓MRIも導入し月6~8件で実施している。

【目的】術後遠隔期予後の知見が多いTOF患者を通し、当院が抱える患者群の特徴を明確にし、再手術の適応につき検討する。

【方法】当院TOF患者を後方視的に調査、新たに得られた心臓MRIのデータを加えて再手術の適応を評価しなおした。

【結果】18歳以上のTOF術後患者は133名 (男女比1.0)、年齢中央値27 (18~67歳)。再手術11名、不整脈26名、死亡1名。CMRは15名に施行し、RVEDVI \geq 150ml/m²は6名、 \geq 200ml/m²は3名、いずれもPR逆流率は60%を超えていた。

【考察】従来の評価では、エコーが入らず狭窄病変への気づきが遅れたり、逆流病変に対して自覚症状の出現やECG変化を待った結果、著明な右室拡大に至ったりするケースが目立つ。CMRがこれらへの早期介入に役立つ可能性を見た。さらに、無症状の右室拡大例に対し再手術時期をCMRの結果で決めることにつき当院の方針を示す。

P2-1-6 心臓CTにより評価しえた修正大血管転位症による心不全の1例

Cardiac CT evaluation in a patient with heart failure after classic repair for corrected TGA

岡山 悟志, 川上 利香, 添田 恒有, 上村 史朗, 斎藤 能彦
奈良県立医科大学 第1内科

Satoshi Okayama, Rika Kawakami, Tsuneyuki Soeda, Shiro Uemura, Yoshihiko Saito
First Department of Internal Medicine, Nara Medical University

【症例】46歳, 男性.

【経過】出生時に心室中隔欠損症が指摘されていた。36歳時に下腿浮腫のため受診した近医で修正大血管転位症, 三尖弁閉鎖不全症, および完全房室ブロックと診断され, 当院心臓血管外科に紹介され心室中隔閉鎖術, 三尖弁置換術, およびペースメーカー植え込み術が実施された。術後, 非持続性心室頻拍が出現したためアミオダロンが開始された。42歳時に心不全と肺炎を発症したため当科に紹介・加療され, 以後, フォローアップされた。46歳時に呼吸困難が増悪したため当科に入院した。血液検査所見でBNPは779pg/mlの高値を示し, 心エコー検査所見では機能的左室の拡張とびまん性の壁運動低下が認められた (LVDd 65mm, EF 20%)。また, 軽度の肺高血圧が認められた (systolic PAP 37mmHg)。なお, 心室中隔は閉鎖されており三尖弁にはごく軽度の逆流が認められるのみであった。心臓CT所見では, 形態学的右冠動脈が, 著明に拡大した機能的左室を灌流していたが, 前壁の広範囲にはほとんど分布していなかった。形態学的左冠動脈は機能的右室を灌流していた。パーフェュージョン画像では前壁は菲薄化し乳頭筋とともにCT値が低下していた。同部位の慢性的な虚血や梗塞が機能的左室の壁運動低下に関係していると考えられた。

【まとめ】心臓CTは, 修正大血管転位症患者における冠動脈と心室との関係を把握し, 心筋への血液供給量を予測するのに有用であると考えられる。

P2-2-1 高齢者動脈管開存術後遺残短絡に対する血管内治療の経験

TEVAR for postoperative residual PDA shunt in adult

角浜 孝行¹⁾, 赤坂 伸之¹⁾, 光部 啓治郎¹⁾, 伊勢 隼人¹⁾, 内田 恒²⁾, 東 信良²⁾

¹⁾旭川医科大学 外科学講座心臓外科, ²⁾旭川医科大学 外科学講座血管外科

Takayuki Kadohama¹⁾, Nobuyuki Akasaka¹⁾, Keijiro Mitsube¹⁾, Hayato Ise¹⁾, Hisashi Uchida²⁾, Nobuyoshi Azuma²⁾

¹⁾Department of Cardiac Surgery, Asahikawa Medical University,

²⁾Department of Vascular Surgery, Asahikawa Medical University

【はじめに】近年大動脈瘤に対する血管内治療が急速に普及し, その適応は拡大しつつある。今回高齢者動脈管開存術後遺残短絡に対して, 血管内治療を施行した症例を経験したので報告する。

【症例】症例は70歳男性。労作時息切れを主訴に近医受診。原発性肺高血圧症と診断され, 薬物及び在宅酸素療法が開始となった。経過観察中の心臓超音波検査にて動脈管開存と診断されて手術施行。人工心肺下に肺動脈側より動脈管閉鎖, maze手術, リングによる三尖弁輪縫縮術を行った。術後, 動脈管遺残短絡が認められたが, 経過観察の方針となった。その後, 経過観察中に再び呼吸苦が増悪してきたため, ステントグラフト内挿術による動脈管閉鎖を行う方針となった。全身麻酔下に, 右大腿動脈よりアプローチ。左鎖骨下動脈分岐直後にステントグラフト (Gore TAG 37mm 15cm) を展開した。術後造影にて動脈管からの短絡血流は消失した。肺対体血流比 (Qp/Qs) は, 1.96から0.89と改善し, 肺対体血圧比 (Pp/Ps) も0.42から0.33に若干改善した。手術時間は61分, 出血量16mlだった。術後経過は良好で, 自覚症状は著明に改善した。術後11日に自宅退院となり, 現在外来経過観察中である。

【まとめ】高齢者の動脈管開存は稀な疾患であるが, 小児期とは異なり治療には人工心肺が必要となることが多い。動脈管開存単独例やハイリスク症例ではステントグラフトによる血管内治療も選択肢となりうると思われた。

P2-2-2 当院で経験した大動脈縮窄症合併3症例の検討

Three cases complicated with Coarctation of Aorta

松葉 智之, 重久 喜哉, 白桃 雄太, 山下 健太郎, 川井田 啓介, 向原 公介, 松本 和久,
山本 裕之, 四元 剛一, 井本 浩
鹿児島大学大学院 心臓血管・消化器外科学

Tomoyuki Matsuba, Yoshiya Shigehisa, Yuta Shiramomo, Kentaro Yamashita, Keisuke Kawaida,
Kosuke Mukaiharu, Kazuhisa Matsumoto, Hiroyuki Yamamoto, Goichi Yotsumoto, Yutaka Imoto
Cardiovascular and Gastroenterological Surgery, Kagoshima University

【症例1】23才, 女性. 幼少期にCoAパッチ拡大, VSD閉鎖, 僧帽弁交連切開術の既往あり. 外来フォロー中にパッチ拡大部の再狭窄および60mm大の動脈瘤を指摘された. 胸骨正中切開に左前側方開胸を加え, 全弓部置換術を施行した.

【症例2】77才, 女性. 背部痛を主訴に受診し, CoAおよび遠位弓部から下行大動脈にかけて壁在血栓を伴う60mm大の動脈瘤を指摘された. 胸骨正中切開および左前側方開胸でアプローチし, 全弓部置換術および癒着剥離中の肺損傷に対して左上葉切除術を施行した.

【症例3】31才, 男性. 先天性僧帽弁狭窄症に対する術前精査でCoAを指摘された. CoA部分に瘤化はなく, 胸骨正中切開アプローチによる僧帽弁置換術およびascending-to-descending aortic bypassを施行した.

幼少期での大動脈縮窄症の治療成績は概ね良好であるが, 遠隔期の再狭窄や瘤化などの問題点がある. 一方で成人期に冠動脈疾患や後天性弁膜症手術の術前精査で初めて指摘される場合も少なからず存在する. 3例の異なる大動脈縮窄症合併症例に対して個々の症例に応じた治療方針に従って治療を行い, 良好な成績であった.

P2-2-3 成人期に根治手術を必要とした心室中隔欠損症の検討

Ventricular septal defect requiring surgery in the adulthood

金本 真也¹⁾, 平松 祐司¹⁾, 佐藤 藤夫¹⁾, 榎本 佳治¹⁾, 坂本 裕昭¹⁾, 相川 志都²⁾, 逆井 佳永²⁾,
塚田 亨²⁾, 川又 健²⁾, 工藤 洋平²⁾, 榊原 謙¹⁾

¹⁾筑波大学医学医療系 心臓血管外科, ²⁾筑波大学附属病院 心臓血管外科

Shinya Kanemoto¹⁾, Yuji Hiramatsu¹⁾, Fujio Sato¹⁾, Yoshiharu Enomoto¹⁾, Hiroaki Sakamoto¹⁾,
Shizu Aikawa²⁾, Yoshie Sakasai²⁾, Toru Tsukada²⁾, Takeshi Kawamata²⁾, Yohei Kudo²⁾,
Yuzuru Sakakibara¹⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Surgery, Faculty of Medicine, University of Tsukuba,

²⁾Department of Cardiovascular Surgery, University of Tsukuba Hospital

【目的】成人期に根治手術を必要とした心室中隔欠損症(VSD)について後方視的に検討する。

【対象】1986年1月から2013年8月まで、筑波大学附属病院でVSDに対して根治手術を行った18歳以上の14例。平均年齢は36歳(18-62)、VSD診断から手術までの観察期間は平均26年(12-41)、9例(9/14;64%)で診断確定後、医療機関での経過観察が行われていなかった。術前NYHAは1度が6例、2度が6例、3度が2例であった。手術施行理由として合併症発症が6例(感染性心内膜炎5例、valsalva洞動脈瘤破裂1例)、心不全症状の進行が5例、その他3例であった。

【結果】欠損孔は平均9mm(4-25)、VSD形態は膜様部型8例、肺動脈弁下型3例、流出路筋性部型3例、10例で術前に心臓カテーテル検査が行われ、肺動脈収縮期圧は平均36.6mmHg(20-90)、肺体血流比は平均2.1(1.0-3.8)で全例VSD閉鎖手術を行った。同時施行手術を5例に行い、内訳は大動脈弁置換、心房細動に対するPV isolation、肺動脈弁置換、三尖弁置換、冠動脈バイパス手術であった。手術死亡例はなく1例で術後16日目に心嚢ドレナージを必要とした。

【考察・結語】成人期VSD手術の成績は良好であったが、幼少期に診断された後に定期受診が中断した症例や、合併症を契機に手術が必要となった症例が多く認められた。幼少期に手術適応とならなかった成人VSD症例においても、定期的な医療機関での経過観察が必要と考えられた。

P2-2-4 修正大血管転位, Rastelli型手術, MVR後の遠隔期に導管交換, reMVR, CRTを施行した1例 Conduit replacement, re-MVR and CRT in long-term after Rastelli procedure, and MVR for corrected transposition of the great arteries

石道 基典, 藤原 慶一, 大野 暢久, 今井 健太, 吉澤 康祐, 羽室 護, 夫妻木 綾乃, 川崎 有亮
兵庫県立尼崎病院 心臓血管外科

Motonori Ishidou, Keiichi Fujiwara, Nobuhisa Ono, Kenta Imai, Kosuke Yoshizawa, Mamoru Hamuro,
Ayano Futsuki, Yusuke Kawasaki

Department of cardiovascular surgery, Hyogo prefectural Amagasaki hospital

【症例】症例は43歳 男性。診断はcTGA (SLL), PS, VSD, ASD, PDA。他院で6歳時にRastelli型手術(Hancock 18mm弁付導管), 14歳時に導管交換(Hancock 20mm弁付導管), 機能的右側房室弁閉鎖不全に対してMVR(Bjork 27mm)を施行された。42歳より下腿浮腫、汎血球減少症を伴う鬱血性肝硬変(Child-Pugh B)を認めた。心エコーで体心室である解剖学的右室はEF40%, dyssynchronyを認め、人工弁は開放制限をきたし、Vp 2.7m/s, Area 0.7cm²であった。心電図は洞不全症候群, wide QRSであった。導管交換, reMVR, CRTを行う方針とした。

【手術】右大腿動静脈より体外循環を開始し、胸骨正中切開を行った。導管と上行大動脈は胸骨と高度に癒着していた。剥離中に上行大動脈損傷をきたし、低体温循環停止、逆行性脳灌流下に上行大動脈置換術を行った。人工弁周囲は高度にパンプスが増殖し、1葉弁の開放制限をきたしていた。CEP plus 25mmで再弁置換を行い、弁付導管はCEP Magna Ease 23mm内挿のPTFE 24mm graftで再建し、CRTを開始した。

【結果】CVP 15mmHg→9mmHg, QRS幅210→198ms, BNP 489pg/ml→190pg/ml, NYHA3→NYHA2に改善した。

【考察】Rastelli型手術, MVR後遠隔期の導管狭窄、人工弁機能不全による心不全, および解剖学的右室のdyssynchronyを有したcTGA症例に対して導管交換, reMVR, CRTを行い、良好な結果を得た。成人先天性心疾患患者に対しては慎重な経過観察を継続して行うことが重要である。

P2-2-5 無症候性APC Fontan → TCPC conversionはどこまでやるか? Consideration of surgical indication for Fontan conversion.

中西 啓介, 川崎 志保理, 稲葉 博隆, 桑木 賢次, 山本 平, 松下 訓, 土肥 静之, 天野 篤
順天堂大学医学部 心臓血管外科

Keisuke Nakanishi, Shiori Kawasaki, Hirotaka Inaba, Kenji Kuwaki, Taira Yamamoto, Satoshi Matsushita,
Shizuyuki Dohi, Atsushi Amano

Department of Cardiovascular Surgery, Juntendo University

症例は21歳の男性、3歳時に三尖弁閉鎖(1b型)に対し一期的Fontan手術が施行された。手術は、上大静脈を切断し、肺動脈の上下に端側吻合。心房中隔欠損を閉鎖したAPC (Atriopulmonary connection) 型Fontan循環であった。術後は、NYHA1度、不整脈なし、PLEなしで経過観察されていた。20歳時の心臓カテーテル検査で、CVPは9mmHgと低い、右房拡大と静脈血流の鬱滞が疑われた。将来的なFontan循環の破綻を懸念し、TCPC (Total cavopulmonary connection) conversionの方針となった。手術はCTで右房と胸骨の癒着が予測され、右開胸経路で右房へ脱血管、大腿動脈から送血管を挿入し、開胸時から人工心肺を使用した。開胸時に懸念したように右房が裂けたが対応しえた。20mm人工血管を心房内導管として上下大静脈開口部に吻合し留置。ASDを作成し手術を終了とした。

術後は、CVP 7mmHg、術後10時間で抜管、第1病日にICUを退室。術後第9病日に退院となった。術後外来では、NYHA 1度、BNP 14pg/mlであった。

現在APC Fontan症例を対象に、TCPC conversionが考慮されている。しかし最近、同手術の長期予後が、従来期待されていたよりも低いことが分かってきた。当症例は手術操作の難易度も高く、同様の症例に対する手術適応を文献も踏まえて検討することは重要と考えられた。この症例を元に、「無症候性APC Fontan → TCPC conversionはどこまでやるか?」について文献的考察を加えて報告する。

P3-1-1 成人大動脈縮窄・離断患者の動脈瘤に対する診療経験

The management of Aortic Aneurysm in adult Coarctation and Interrupted Aortic Arch.

藤本 一途¹⁾, 木口 久子¹⁾, 喜瀬 広亮¹⁾, 旗 義仁¹⁾, 藤井 隆成¹⁾, 平田 昌敬¹⁾, 伊藤 篤志¹⁾, 石野 幸三¹⁾, 富田 英¹⁾, 大山 伸雄²⁾, 曾我 恭司²⁾

¹⁾昭和大学横浜市北部病院 循環器センター, ²⁾昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター

Kazuto Fujimoto¹⁾, Hisako Kiguchi¹⁾, Hiroaki Kise¹⁾, Yoshihito Hata¹⁾, Takanari Fujii¹⁾, Masataka Hirata¹⁾, Atsushi Ito¹⁾, Kouzou Ishino¹⁾, Hideshi Tomita¹⁾, Nobuo Oyama²⁾, Takashi Soga²⁾

¹⁾Cardiovascular Center, Showa University, Northern Yokohama Hospital,

²⁾Department of Pediatrics, Showa University, Northern Yokohama Hospital

【背景】成人大動脈縮窄 (CoA)・離断 (IAA) 患者において、長期間の高血圧や術後の影響に伴う動脈瘤が生じうるが、確立された治療方針はない。

【症例1】29歳女性。小児期にCoAと診断され前医で拡大大動脈再建、心内修復術施行。妊娠を期に28歳時に当院紹介受診。分娩後施行したCT上再狭窄近位部に15mmの嚢状瘤を認めた。高血圧は認めず、瘤は頸部血管に近接しており、弓部置換を視野に入れつつCTにて定期観察中である。

【症例2】64歳男性。健診で高血圧・下肢の血流低下を指摘され造影CT・心カテ施行しIAAと診断。MRI上3.5mmの脳動脈瘤に加えて、CT上下行大動脈に9mmの嚢状瘤と豊富な側副血管を認め遠位大動脈弓置換を予定している。

【考察】成人CoA, IAA患者の動脈瘤は、心奇形を伴わない動脈瘤と比較して側副血管・癒着の問題で大血管置換術施行が困難であり、適応判断と術式選択に一考を要する。

P3-1-2 38歳で一期的TCPC手術を施行し、運動能改善を認めた右室型単心室症の一例

A case of a 38-year-old patient with single right ventricle whose exercise tolerance improved after the first palliative TCPC operation

阿部 二郎¹⁾, 武田 充人¹⁾, 泉 岳¹⁾, 古川 卓朗¹⁾, 武井 黄太¹⁾, 山澤 弘州¹⁾, 橋 剛²⁾

¹⁾北海道大学医学部 小児科, ²⁾北海道大学医学部 循環器外科

Jiro Abe¹⁾, Atsuhito Takeda¹⁾, Gaku Izumi¹⁾, Takuo Furukawa¹⁾, Kouta Takei¹⁾, Hirokuni Yamazawa¹⁾, Tsuyoshi Tachibana²⁾

¹⁾Department of Pediatrics, Hokkaido University,

²⁾Department of Cardiovascular Surgery, Hokkaido University

【背景】単心室の自然歴は肺血流が保持されれば良好な経過をたどるが、加齢による心機能低下、チアノーゼ合併症によるQOL低下が徐々に表面化する。

【症例】右室型単心室、共通房室弁、肺動脈狭窄症の39歳女性。1歳時に診断され、14歳時のカテーテル検査でフォンタン循環は成立可能なデータであったが、時代背景もあり経過観察となった。その後SpO₂は70%台まで低下し、30歳より息切れ、倦怠感や心房粗細動による動悸が出現した。38歳時のカテーテル検査では、CVP 5mmHg, RVEDP 8mmHg, Qs 2.5 l/min/m², Rp 1.5u・m²であったが手術希望はなかった。しかし微小脳梗塞発症を契機に希望され、38歳で心房頻拍に対するアブレーション治療後にTCPC手術を施行した。自覚症状はNYHA criteriaで術前IIsから術後I度に改善し、半年後のカテーテル検査でもCVP 8mmHg, EDP 6mmHg, Qs 2.0 l/min/m², Rp 1.0u・m², SaO₂ 95%と良好なデータであった。

【考察】術前後の心臓カテーテル検査データを比較すると、術後の運動能改善は心機能改善ではなくチアノーゼ改善が寄与していると予想される。また、チアノーゼ性先天性心疾患遠隔期症例で心房細動を合併した場合、脳血管障害の出現が有意に高くなることが報告されている。したがって成人期においても積極的外科的介入のタイミングを図ることが重要と考えられた。

P3-1-3 未修復ファロー四徴症に透析導入後、治療に苦慮した高齢患者の一例**A case of a 76-year-old patient of unrepaired tetralogy of Fallot with hemodialysis**

星賀 正明¹⁾, 石坂 信和¹⁾, 片山 博視²⁾, 岸 勘太²⁾, 尾崎 智康²⁾, 玉井 浩²⁾, 根本 慎太郎³⁾, 勝間田 敬弘³⁾

¹⁾大阪医科大学 循環器内科, ²⁾大阪医科大学 小児科, ³⁾大阪医科大学 心臓血管外科

Masaaki Hoshiga¹⁾, Nobukazu Ishizaka¹⁾, Hiroshi Katayama²⁾, Kanta Kishi²⁾, Tomoyasu Ozaki²⁾, Hiroshi Tamai²⁾, Shintarou Nemoto³⁾, Takahiro Katsumata³⁾

¹⁾Department of Cardiology, Osaka Medical College, ²⁾Department of Pediatrics, Osaka Medical College,

³⁾Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Medical College

症例は76歳、男性。50代のときに心雑音精査で受診した他院でファロー四徴症(TOF)を指摘されたが、その後、定期的な通院は行っていなかった。1996年に後腹膜膿瘍で救命センターに入院後、当院胸部外科に転院。心エコーで、TOFの所見を確認したが、心臓カテーテル検査、侵襲的治療の同意は得られなかった。入院時、CTR 54%、Hb 17.2g/dL、尿酸 8.2mg/dL、クレアチニン 0.81mg/dL、酸素飽和度 (SpO₂) 88~92%程度であり、強度の運動時のみ無酸素発作が出現した。その後高血圧および高脂血症を合併し、次第に腎機能低下が進行。2010年には溢水で入院、2012年に血液透析導入となった。血液透析施行後に無酸素発作の回数が増加。発作時のSpO₂は80%以下で、血圧低下を認めた。NYHAは3度。ドライウエイトを高めに設定したところ、無酸素発作の回数は減少し、SpO₂は90%以上に保つことができた。未修復の高齢TOF患者において、腎不全増悪による血液透析導入により無酸素発作の頻度が増加し、治療に苦慮した症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

P3-1-4 大血管転位症、Masturd手術後遠隔期に肝硬変と肝細胞癌を発生した一例**Case of Hepatocellular carcinoma and cirrhosis, rare complication of late after Masturd operation.**

麻生 健太郎¹⁾, 長田 洋資¹⁾, 中野 茉莉恵¹⁾, 桜井 研三¹⁾, 都築 慶光¹⁾, 小泉 宏隆²⁾, 高木 正之²⁾, 大坪 毅人³⁾

¹⁾聖マリアンナ医科大学 小児科, ²⁾聖マリアンナ医科大学 病理学, ³⁾聖マリアンナ医科大学 消化器外科

Kentarō Aso¹⁾, Yousuke Osada¹⁾, Marie Nakano¹⁾, Kenzo Sakurai¹⁾, Yoshimitsu Tsuzuki¹⁾, Hirotaka Koizumi²⁾, Masayuki Takagi²⁾, Takehito Otsubo³⁾

¹⁾St. Marianna University School of Medicine, Department of Pediatrics,

²⁾St. Marianna University School of Medicine, Department of Pathology,

³⁾St. Marianna University School of Medicine, Department of Surgery

【背景】Fontan術後など先天性心疾患術後遠隔期の肝障害が注目を集めている。

【症例】39歳男性。生後4か月で大血管転位症(TGA)に対しMasturd手術が施行されている。手術中の輸血が原因でB型肝炎に罹患、また手術の影響で低酸素性脳症となり神経学的な後遺症を残した。TGAは10歳まで定期的にフォローされ通院終了となっていた。肝機能については定期的なフォローが継続されており、33歳で肝硬変と診断されている。38歳のときに行われた腹部エコー検査で肝細胞癌(HC)が疑われ肝切除術施行が予定された。術前の評価として心臓カテーテル検査を施行。IVCp(10)mmHg, SVCp(8)mmHg, mPAp25/12(18)mmHg。Baffleは高度の狭窄とリークを認めIVCからの血流は側副血管を介して奇静脈、上大静脈に還流していた。Baffle狭窄の解除を目的としカテーテル治療を試みたが狭窄部をワイヤーが通過せず断念、そのまま肝切除術を行った。病理所見は中分化型肝細胞癌であった。術後経過は問題なく退院した。

【考案】先天性心疾患術後慢性的な静脈圧の上昇、肝うっ血が寄与して発生した肝細胞癌は稀であるが症例報告は散見され、本例でも慢性的な肝うっ血がHC発生に関与していた可能性は残る。慢性的に肝静脈圧が上昇する先天性心疾患術後の患者では肝機能フォローが不可欠であり、たとえ血行動態が安定していてもフォローを継続する必要がある。

P3-1-5 Jatene術後遠隔期再手術後の肺動脈狭窄に対しステント治療が有効であった一例

A case report with successful percutaneous transluminal stent placement for peripheral pulmonary stenosis long after Jatene procedure

蘆田 温子^{1,2)}, 片山 博視²⁾, 尾崎 智康²⁾, 岸 勘太²⁾, 吉村 健³⁾, 内山 敬達³⁾, 小西 隼人⁴⁾, 根本 慎太郎⁴⁾, 勝間田 敬弘⁴⁾, 谷川 淳⁵⁾, 星賀 正明⁵⁾, 石坂 信和⁵⁾, 玉井 浩²⁾

¹⁾市立枚方市民病院 小児科, ²⁾大阪医科大学附属病院 小児科, ³⁾関西医科大学附属枚方病院 小児科,

⁴⁾大阪医科大学附属病院 心臓血管外科, ⁵⁾大阪医科大学附属病院 循環器内科

Atsuko Ashida^{1,2)}, Hiroshi Katayama²⁾, Noriyasu Ozaki²⁾, Kanta Kishi²⁾, Ken Yoshimura³⁾, Takamichi Uchiyama³⁾, Hayato Konishi⁴⁾, Shintaro Nemoto⁴⁾, Takahiro Katsumata⁴⁾, Jun Tanigawa⁵⁾, Masaaki Hoshiga⁵⁾, Nobukazu Ishizaka⁵⁾, Hiroshi Tamai²⁾

¹⁾Department of Pediatrics, Hirakata City Hospital, ²⁾Department of Pediatrics, Osaka Medical College,

³⁾Department of Pediatrics, Kansai Medical University Hirakata Hospital,

⁴⁾Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Medical College,

⁵⁾Department of Cardiology, Osaka Medical College

【症例】19歳男性

【現病歴】新生児期に完全大血管転位症に対してJatene手術を施行。以後、大動脈弁閉鎖不全症、肺動脈弁上～分岐部狭窄が進行し、大動脈弁置換術、肺動脈形成術を施行した。術後経過は良好で一旦退院するも、術後17日目に呼吸不全を認め再入院となった。入院後の諸検査にて右大量胸水、両側肺動脈狭窄(右>左)、三尖弁閉鎖不全を認め、肺動脈狭窄による右心不全と判断した。狭窄解除が必要と考え、準緊急に診断治療目的で心臓カテーテル検査を施行した。RVp/LVp = 1.0で右室駆出率は22%と著明に低下していた。左肺動脈狭窄は比較的軽度であったため、右側の狭窄解除のみの方針とし、経皮的バルーン肺動脈形成術を施行したが効果なく、経皮的肺動脈ステント留置術(bare metal stent 8×27mm)を施行した。術後胸水は消失し、NT-proBNP値も7396pg/mlから392pg/mlへ改善した。また術後の肺血流シンチでも血流分布の左右差は認めておらず、順調に経過している。

【考察】Jatene術後遠隔期の合併症として、大動脈弁閉鎖不全、肺動脈狭窄、冠動脈狭窄などがあり、遠隔期に再手術を必要とする例も少なくない。本症例のように外科治療のみならず、カテーテル治療が必要となる症例もあり、心臓外科医、小児循環器医、循環器内科医の協調がより一層重要となる。

P3-1-6 Gd-EOB-DTPA造影剤を用いたMRIによるFontan術後遠隔期の肝障害の検討

Evaluation of Hepatic lesion after Fontan operation using An enhanced MRI scan

中島 公子¹⁾, 関 満¹⁾, 小笠原 聡¹⁾, 田中 健佑¹⁾, 石井 陽一郎¹⁾, 下山 伸哉¹⁾, 畠山 信逸²⁾, 小林 富男¹⁾

¹⁾群馬県立小児医療センター 循環器科, ²⁾群馬県立小児医療センター 放射線科

Kimiko Nakajima¹⁾, Mitsuru Seki¹⁾, Satoshi Ogasawara¹⁾, Kensuke Tanaka¹⁾, Youichirou Ishii¹⁾, Shinya Shimoyama¹⁾, Shinitsu Hatakeyama²⁾, Tomio Kobayashi¹⁾

¹⁾Department of Cardiology, Gunma Childrens Medical Center,

²⁾Department of Radiology, Gunma Childrens Medical Center

【背景と目的】Fontan術後患者では遠隔期肝障害が管理上の重要な課題の一つであるが、肝障害の出現頻度や発生機序、肝病変の評価法は確立していない。肝細胞特異性造影剤(Gd-EOB-DTPA)は、肝細胞に特異的に取り込まれ、造影不良域は肝細胞障害を示すとされ、Fontan術後のGd-EOB-DTPA造影剤を用いたMRI検査による肝病変評価を試みた。

【対象と方法】MRI検査時に術後10年以上経過症例9例を対象にMRI所見を検討した。対象は年齢中央値15.7歳(11.4-36.5歳)、Fontan手術時年齢は中央値3.10歳(1.4-7.8歳)、MRI検査時の術後年数は中央値10.7年(9.3-27年)であった。造影MRI検査は、肝実質の造影効果別に正常、軽度、中等度、高度の4段階に分類した。

【結果】造影MRI検査では、全例で造影不良域(軽度1例、中等度3例、高度5例)を認めた。中等度と高度に分類される症例は、肝静脈域を中心としてびまん性に造影不良であり、肝実質構造は多結節性・モザイク状の構造を示していた。造影効果が減弱し、肝実質が萎縮して肝硬変を示す症例は認めなかった。いずれの症例でもAST、ALT、ビリルビン、ヒアルロン酸、血小板数は正常範囲内であり、重症度と術後CVPの間に一定の関係性は認められなかった。

【結論】Gd-EOB-DTPA造影剤を用いたMRI検査では、肝病変の組織学的な変化を反映するため、評価法としての有用性が示唆された。

P3-2-1 心臓MRIによるファロー四徴症術後遠隔期の心機能評価

The Usefulness of Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging for Long Term after Repair for Tetralogy of Fallot

北川 篤史¹⁾, 岡 徳彦²⁾, 高梨 学¹⁾, 本田 崇¹⁾, 安藤 寿¹⁾, 木村 純人¹⁾, 宮地 鑑²⁾, 石井 正浩¹⁾
¹⁾北里大学医学部 小児科, ²⁾北里大学医学部 心臓血管外科

Atsushi Kitagawa¹⁾, Norihiko Oka²⁾, Manabu Takanashi¹⁾, Takashi Honda¹⁾, Hisashi Andou¹⁾,
 Sumito Kimura¹⁾, Kagami Miyaji²⁾, Masahiro Ishii¹⁾

¹⁾Department of Pediatrics, Kitasato University, ²⁾Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University

【背景】ファロー四徴症 (TOF) の心内修復術後遠隔期における、肺動脈弁閉鎖不全 (PR) や右室機能不全が問題となっており、肺動脈弁置換術 (PVR) を含む再手術を必要とする症例が増加している。TOF 術後遠隔期症例に対して心臓MRI (CMR) を施行し、心機能解析の有用性を検討する。

【方法】2013年7月から9月の間に当院でCMRを施行したTOF術後遠隔期症例を対象とした。また血清学的検査、心電図も同時に施行し、心機能を総合的に評価した。

【結果】対象は7例 (平均年齢 16.9 ± 2.3 歳) で、心内修復術施行時の平均年齢は 1.5 ± 0.7 歳、術後経過年数は 15.4 ± 2.3 年であった。CMRの解析において、PVRを施行していない5症例では、肺動脈弁逆流率 (PR-RF) は平均 $33.2 \pm 17.7\%$ 、右室拡張末期容積 (RVEDVI) $138.3 \pm 36.4 \text{ml/m}^2$ 、右室駆出率 (RVEF) $53.8 \pm 3.9\%$ 、左室駆出率 (LVEF) $56.2 \pm 9.4\%$ であった。また5例中2例で遅延増強像 (LGE) を認めた。PVR施行後の2症例では、PR-RF平均 2.2% 、RVEDVI 90.2ml/m^2 、RVEF 54.9% 、LVEF 60.0% で、2例ともにLGEを小領域認めた。PVR未施行症例の血清BNP値は平均 $30.7 \pm 24.4 \text{pg/ml}$ 、QRS幅は $133 \pm 23 \text{msec}$ であった。PVR施行後症例の血清BNP値は平均 16.8pg/ml 、QRS幅は 151msec であった。

【結論】CMRはTOF術後遠隔期症例における、PVR術前・術後の心機能評価において有用であると考えられる。

P3-2-2 ファロー四徴症 (TOF) 根治術後長期遠隔成績 - 成人到達例の検討 -

The long term results of adults patients after TOF total repair

廣瀬 圭一, 吉村 真一郎, 三宅 誠, 山中 一朗
 財団法人天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター

Keiichi Hirose, Shinichiro Yoshimura, Makoto Miyake, Ichiro Yamanaka
 Department of congenital cardiac center, Tenri Yorozu Hospital

【背景】TOF根治術後成人期到達例の長期遠隔成績について検討した。

【対象・方法】当院開設以来TOF根治手術後症例のうち成人到達83例を対象とした。現在年齢は平均 32.7 ± 7.1 歳、男性46女性37。Down症候群 3、CATCH 22症候群4。先行手術は22人26回でBrock 12、central shunt 5、BTshunt 9。根治手術施行年齢は平均 4.7 ± 3.4 歳。右室流出路再建方法はcommissurotomyのみ13、commissurotomy+パッチ拡大 41、手作り一弁付きパッチ 4、MVOP 17、人工弁 8。追跡期間は最大43年6カ月。

【結果】再手術は20例 (24.1%) 23回で施行年齢は平均 13.6 ± 6.1 歳 (根治術後平均8.3年後)。再手術内容は右室流出路再建19 (PVR6)、VSDリーク閉鎖 2、ASD閉鎖 3、感染性心内膜炎 1 (重複含む)。NYHA分類ではI度74、II度8、III度1。CTRは平均 $52.9 \pm 5.9\%$ 、BNPは平均 $38.3 \pm 36.4 \text{pg/ml}$ 。心拍数は平均 68.2 ± 13.8 で不整脈投与は6。主にエコーでフォローしているが、肺動脈弁逆流はmoderate 1、mild 40。右室流出路狭窄 (肺動脈血流 3.5m/s 以上) 7。また40mm以上の上行大動脈拡大は10。

【結語】成人に達したファロー四徴症根治術後の長期遠隔成績は比較的良好であったが、早めに弁置換を含む手術介入が必要である症例も見受けられた。今後は上行大動脈拡大に対する治療介入、およびさらなる長期遠隔期の右心機能低下に留意する必要があるかもしれない。

P3-2-3 当院での定期的観察からはずれた成人ファロー四徴症術後の臨床像

Clinical features in post-operative Tetralogy of Fallot with history of lost follow-up.

浅野 遼太郎¹⁾, 森 善樹²⁾, 中畠 八隅²⁾, 金子 幸栄²⁾, 井上 奈緒²⁾, 渡辺 一正³⁾,
小出 昌秋³⁾, 平田 哲夫¹⁾, 杉浦 亮¹⁾, 岡 俊明¹⁾

¹⁾聖隷浜松病院 循環器科, ²⁾聖隷浜松病院 小児循環器科, ³⁾聖隷浜松病院 心臓血管外科

Ryotaro Asano¹⁾, Yoshiki Mori²⁾, Yasumi Nakashima²⁾, Sachie Kaneko²⁾, Nao Inoue²⁾,
Kazumasa Watanabe³⁾, Masaaki Koide³⁾, Tetsuo Hirata¹⁾, Ryo Sugiura¹⁾, Toshiaki Oka¹⁾

¹⁾Department of Cardiology, Seirei Hamamatsu Hospital,

²⁾Department of Pediatric Cardiology, Seirei Hamamatsu General Hospital,

³⁾Department of Cardiovascular Surgery, Seirei Hamamatsu General Hospital

背景：複雑心奇形の多くは成人になっても定期的な観察が必要である。ファロー四徴症術後はその代表疾患であり外来診療の指針もだされている。しかし移行診療がうまくいっていないなどの理由で定期的観察からはずれる患者さんが多く存在する。

目的：定期的受診から外れたファロー四徴症患者の臨床像を調べること。

方法：2006年から2011年に当院（循環器科、小児循環器科、心臓血管外科）を受診した18歳以上のファロー四徴症患者を診療録から後方視的に検討した。

結果：対象になったのは69名で年齢は18～65歳であった。69名の受診者のうち定期検診からはずれていたのは30名（43.5%）で、その理由の多くは受診の必要性の認知不足、成人期社会の多忙さのためであった。さらに30名のうち緊急入院を含め入院加療を必要としたのは12名（40%）であった。そのうち1例は脳梗塞、1例は心室頻拍で再手術待機中の心肺停止、1例は心室中隔欠損と右室流出路狭窄が残存するも再手術はハイリスクと判定された。

まとめ：定期的観察からはずれたファロー四徴症術後患者は重症化してはじめて受診する患者が多数存在し、早急に定期受診を促す対策が必要である。

P3-2-4 ファロー四徴症修復手術後の成人における大動脈基部拡大に関する記述研究

Descriptive study of aortic root dilatation after surgical repair in adults with Tetralogy of Fallot

三浦 大¹⁾, 大木 寛生¹⁾, 山岸 敬幸²⁾, 田村 雄一²⁾, 八尾 厚史³⁾, 犬塚 亮³⁾, 立野 滋⁴⁾,
水野 篤⁵⁾, 丹羽 公一郎⁵⁾

¹⁾東京都立小児総合医療センター 循環器科, ²⁾慶應義塾大学医学部, ³⁾東京大学医学部,

⁴⁾千葉県循環器病センター, ⁵⁾聖路加国際病院

Masaru Miura¹⁾, Hirotaka Ohki¹⁾, Hiroyuki Yamagishi²⁾, Yuichi Tamura²⁾, Atsushi Yao³⁾, Ryo Inuzuka³⁾,
Shigeru Taten⁴⁾, Atsushi Mizuno⁵⁾, Koichiro Niwa⁵⁾

¹⁾Division of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, ²⁾School of Medicine, Keio University,

³⁾School of Medicine, Tokyo University, ⁴⁾Chiba Cardiovascular Center, ⁵⁾St Luke's International Hospital

【背景】ファロー四徴症（TOF）の修復手術後の合併症として、大動脈拡大（AD）がみられ、大動脈弁閉鎖不全（AR）を合併し再手術を必要とすることがある。TOFのADにも、TGF- β の活性化を抑制するアンジオテンシン受容体拮抗薬（ARB）が有効である可能性があるが、有効な薬物療法は確立していない。

【目的】ARBの効果を調べる前向き研究のデザインを検討するため、日本におけるTOF術後のADの実態を把握すること。

【方法】本学会の所属施設に対しアンケート調査を行った。主な項目は、20歳以上の修復手術後のTOFの症例、このうちの肺動脈閉鎖（PA）、AD（ST接合部径40mm以上）、AR（2度以上）、心室中隔欠損（VSD）合併例、アンジオテンシン変換酵素阻害剤（ACEI）、ARBの投与例、前向き研究に参加可能な症例の数である。

【成績】現時点での集計では、対象は489例（PA 46例を含む）あり、このうちADは12例（2.5%）、ARは20例（4.1%）、AD・ARによる手術は6例（1.2%）、VSDは16例（3.3%）であった。ACEIは28例（5.7%）、ARBは13例（2.7%）に投与されていた。前向き研究に参加可能と回答のあった症例数は、ランダム化比較試験（RCT）で73例、コホート研究で70例であった。

【考察】成人のTOF術後のAD、ARの割合は、従来の報告より低値であった。追加回答を含めた解析が必要であるが、ADに対する前向き研究を行う場合、RCTは困難でありコホート研究が妥当と考えられた。

P3-2-5 ファロー四徴症の術後遠隔期に頻脈誘発性心筋症を呈した一例

A case of tachycardia-induced cardiomyopathy late after repair of tetralogy of Fallot

小板橋 俊美, 猪又 孝元, 佐藤 陽, 庭野 慎一, 阿古 潤哉
北里大学医学部 循環器内科学

Toshimi Koitabashi, Takayuki Inomata, Akira Sato, Shinichi Niwano, Junya Ako
Department of Cardiovascular Medicine, School of Medicine, Kitasato University

症例は27歳、男性。出生時にファロー四徴症 (TOF) と診断され、3歳時に右室流出路形成術と心室中隔欠損パッチ閉鎖術を施行された。無症状で経過し通院は途絶えていた。術後24年となる2006年2月頃から労作時呼吸困難が出現し、4月に起座呼吸となり当院初診となった。肺うっ血、頸静脈怒張、下腿浮腫を認め、重症両心不全と診断した。左室駆出率 (LVEF) が30%と著明に低下していたが、大動脈弁逆流 (AR) は認めなかった。入院時の心拍数は104回/分と頻脈を認めた。ジギタリスの投与で心拍数は60-80回/分に低下し、入院時に不明瞭であった214回/分の心房波が確認された。電気生理学的検査では、三尖弁輪周囲と右房側壁の手術瘢痕部周囲の二つの心房内マクロリエントリー回路が検出され、焼灼を行い、洞調律に復した。3ヶ月後にはLVEFが62%と左室収縮能の改善を認めた。以上の経過から頻脈誘発性心筋症による左室収縮障害であったと診断した。

頻脈誘発性心筋症とは、頻脈の持続によって、左室拡大や収縮障害、心不全をきたし、心拍数の正常化に伴い改善する病態である。TOFの術後遠隔期には、ARがなく左心不全を合併する頻度は低い。本症例ではARは認めず、病態の理解に苦慮した。一方、心房性不整脈は約10%に認められ、術後遠隔期に頻脈誘発性心筋症を発症する可能性は十分あり得る。可逆的病態であることから、カテーテル焼灼術を含めた積極的不整脈の根治療法が心不全管理に有用である。

P3-2-6 TCPC術後遠隔期に肝内結節病変を認めた2例

Hepatic nodular lesions after the Fontan procedure

荻野 佳代, 福嶋 志穂, 和田 陽一, 田窪 翔子, 林 知宏, 脇 研自, 新垣 義夫
倉敷中央病院 小児科

Kayo Ogino, Shiho Fukushima, Youichi Wada, Shouko Takubo, Tomohiro Hayashi, Kenji Waki,
Yoshio Arakaki
Kurashiki Central Hospital

TCPC後遠隔期に超音波およびMRIにて肝に肝に結節病変を認めた2例を提示し、病態を考察する。

【症例1】17歳男性。Concordant criss-cross, DORV, straddling MV。PABを経て3歳時にTCPC (LT) 施行。15歳時に腹部超音波検査にて肝全体に多発する径10mm以下の高輝度領域を指摘。Gd-EOB-DTPA造影MRI (EOB-MRI) で肝全体に網目状の造影不良域の広がりを認め、同部位に一致して肝細胞相で取り込み低下、肝線維症を疑う所見を呈した。またT2WI/DWIにて高信号を示す結節が多発し、EOBの取込み亢進を認めた。

【症例2】24歳男性。TA (Ic)、PABを経て4歳時にTCPC (LT) を施行。右房拡大および上室性期外収縮の増加を認め、TCPC conversionを検討していた。23歳時に造影CTにて肝内に静脈相で低吸収域を示す15mm大の結節を指摘。EOB-MRIでは、肝細胞相で取り込み低下を示した。T1WIではわずかに低信号、T2WI/DWIでは等信号を示した。肝生検施行。結節は腫大した肝細胞から成り、脂肪化とグリコーゲンの貯留を認め、過形成性結節が疑われた。また周囲の組織に強い線維化を認め、小結節状の小葉を呈していた。

P4-1-1 大量の腹水を認め画像診断上肝硬変とされた症例に対する TCPC Conversion の経験 TCPC Conversion for a patient with massive ascites and liver cirrhosis

久持 邦和¹⁾, 藤田 康文¹⁾, 西岡 健司²⁾, 松井 翔吾²⁾, 岡 俊治²⁾, 中川 直美³⁾, 石口 由希子³⁾, 吉田 英生¹⁾, 鎌田 政博³⁾

¹⁾広島市立広島市民病院 心臓血管外科, ²⁾広島市立広島市民病院 循環器内科,

³⁾広島市立広島市民病院 循環器小児科

Kunikazu Hisamochi¹⁾, Yasufumi Fujita¹⁾, Kenji Nishioka²⁾, Shougo Matsui²⁾, Toshiharu Oka²⁾, Naomi Nakagawa³⁾, Yukiko Ishiguchi³⁾, Hideo Yoshida¹⁾, Masahiro Kamada³⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Surgery, Hiroshima City Hospital,

²⁾Department of Cardiology, Hiroshima City Hospital,

³⁾Department of Pediatric Cardiology, Hiroshima City Hospital

【諸言】Fontan手術後遠隔期に腹水を認め、画像上は肝硬変とされた症例に対し、TCPC Conversionを施行し良好な結果を得ることができたので報告する。

【症例】28歳女性。診断はPAIVS。4歳時にClassic Fontan手術を施行された。25歳頃心房細動を発症、26歳頃に腹水貯留を認め始めた。利尿剤静脈投与にても治療困難となり紹介受診となった。US、dynamic CTでは大量の腹水と肝表面の凹凸不正、右葉委縮、辺縁鈍化を認め、肝硬変と診断された。胸水は認めず。SpO₂ 94%。肝機能検査ではChEとAlbの軽度低下を認めたが、BilとPT-INRは正常、肝線維化マーカーはHAとP-III-Pは正常、IVコラーゲンのみ軽度上昇を認めた。カテーテル検査では著明なRAの拡大と造影剤のうっ滞が見られ、IVC 27mmHgと非常に高値であったが、腹水を4.5L穿刺排液したのちの再検ではIVC 17mmHgと改善が見られた。またRpは4.38単位から酸素負荷にて3.04と反応が見られた。以上からうっ血による腹水であり肝予備能はあると判断し、TCPC Conversion (4mm fenestration) およびMAZE手術を施行した。術後は腹水のコントロールに難渋したが、71日目にHOT導入し独歩退院。現在術後10カ月を経過し、洞調律を維持、腹水は認めるが内服のみでコントロール出来ている。

【結語】Fontan関連肝疾患の診断、重症度判定は未だ不明な点が多く、TCPC Conversion施行時の肝予備能の判定に関しては今後さらなる検討が必要であると思われる。

P4-1-2 突然、蛋白漏出性胃腸症を発症し治療再開したドロップアウト・フォンタン術後の成人例 The Importance of Continuous Follow-up for patients After Fontan Procedure

仁田 学¹⁾, 百木 恒太¹⁾, 大軒 健彦¹⁾, 蜂谷 明¹⁾, 鳥袋 篤哉¹⁾, 小田中 豊¹⁾, 田澤 星一¹⁾, 瀧間 浄宏¹⁾, 安河内 聡¹⁾, 早川 美奈子²⁾, 鳥田 勝利²⁾, 梅津 健太郎²⁾, 坂本 貴彦²⁾

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

Manabu Nitta¹⁾, Kodai Momoki¹⁾, Takehiko Onoki¹⁾, Akira Hachiya¹⁾, Atsuya Shimabukuro¹⁾, Yutaka Odanaka¹⁾, Seiichi Tazawa¹⁾, Kiyohiro Takigiku¹⁾, Satoshi Yasukochi¹⁾, Minako Hayakawa²⁾, Katsutoshi Shimada²⁾, Kentaro Umezumi²⁾, Takahiko Sakamoto²⁾

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

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

【背景】フォンタン術後症例は加齢と共に様々な合併症を生じ得ることが知られている。

【症例】37歳男性。Dextrocardia、{S, L, X}、DORV、PAに対して、他院で4歳時に左BTシャント、13歳時にAPC-フォンタン手術を施行された。30歳までは前医でフォローされていたが、以後ドロップアウトした。動悸の頻度が増えたことから、インターネットで検索し、37歳時に当院を受診した。来院時心拍数140/分の心房頻拍(AT)であり、ATで停止した。血液検査で総蛋白4.1g/dl、アルブミン2.4g/dl、IgG 370mg/dlと低値であり、99mTc-アルブミンシンチグラフィで腸管腔への漏出を認め、蛋白漏出性胃腸症(PLE)と診断した。カテーテル検査では中心静脈圧8mmHg、肺血管抵抗1.8Wood.U/m²、心拍出係数2.2L/min/m²であった。また右房が著しく拡大し、造影剤が停滞していた。蛋白製剤補充とプレドニンの服用でPLEは改善し、ATに対しては2度のカテーテルアブレーションで改善した。今後はTCPC conversion + MAZE手術を予定している。

【結語】突然PLEを発症したドロップアウト・フォンタン術後症例を経験した。フォンタン術後症例の継続的なフォローを絶やさないためにも、患者教育を含む診療体制の構築が重要である。

P4-1-3 大学病院とこども病院の連携による成人先天性心疾患診療体制構築の試み—長野モデル

Establishment of Patient Care System for Patients with Adult Congenital Heart Disease in Collaboration with Children's hospital -Nagano Model

元木 博彦¹⁾, 安河内 聡²⁾, 松崎 聡³⁾, 元木 倫子³⁾, 赤澤 陽平³⁾, 南澤 匡俊¹⁾, 木村 和広¹⁾, 瀧間 浄宏²⁾, 高野 環⁴⁾, 原田 順和²⁾, 池田 宇一¹⁾

¹⁾信州大学医学部 循環器内科, ²⁾長野県立こども病院 循環器科, ³⁾信州大学医学部 小児循環器科,

⁴⁾信州大学医学部 心臓血管外科

Hirohiko Motoki¹⁾, Satoshi Yasukochi²⁾, Satoshi Matsuzaki³⁾, Noriko Motoki³⁾, Yohei Akazawa³⁾, Masatoshi Minamisawa¹⁾, Kazuhiro Kimura¹⁾, Kiyohiro Takigiku²⁾, Tamaki Takano⁴⁾, Yorikazu Harada²⁾, Uichi Ikeda¹⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Medicine, Shinshu University School of Medicine,

²⁾Department of Cardiology, Nagano Prefectural Hospital,

³⁾Department of Pediatric Cardiology, Shinshu University School of Medicine,

⁴⁾Department of Cardiovascular Surgery, Shinshu University School of Medicine

本邦における成人先天性心疾患診療体制の構築は喫緊の課題であるが、ゴールとしての診療体制のビジョンや、体制構築の過程で生じる課題など不明な点が多い。本年6月に信州大学に成人先天性心疾患センターが開設され、今後の診療連携の基盤づくりが始まった。信州大学循環器内科・小児循環器科と長野県立こども病院循環器科が連携し共同外来を行い、双方向性の診療体制を構築することを目標としている。具体的には両施設での移行外来を実施し、治療については、先天性心疾患への外科手術やカテーテル治療をこども病院が担当し、成人病や心不全管理、冠動脈バイパス術、カテーテルアブレーション治療を信州大学が担うこととした。画像評価については、生理検査技師の心臓超音波研修を行い、心臓MRI検査の標準化を目指す。連携体制はハード面での統合ではなく、既存の設備や専門性を生かしつつソフト面での連携を行うことで協力体制をつくりたいと考えている。さらに、地域医療機関との連携体制を整え、大学病院内では周産期管理や精神科的管理が行える体制づくりを進めたい。長野県における地方大学とこども病院での新しい診療体制構築の試みを「長野モデル」として紹介し、主に患者を受け入れる側としての大学病院の課題について報告する。

P4-1-4 心室中隔瘤術後に心臓腫瘍との鑑別を要した感染性心内膜炎の一例

A case of atypical infectious endocarditis after surgical repair of ventricular septal aneurysm

佐々木 瞳¹⁾, 金子 正英¹⁾, 田中 優¹⁾, 永峯 宏樹¹⁾, 小野 博¹⁾, 三崎 泰志¹⁾, 柴田 深雪²⁾, 森下 寛²⁾, 阿知波 郁也²⁾, 金子 幸裕²⁾, 賀藤 均¹⁾

¹⁾国立成育医療研究センター 循環器科, ²⁾国立成育医療研究センター 心臓血管外科

Hitomi Sasaki¹⁾, Masahide Kaneko¹⁾, Yu Tanaka¹⁾, Hiroki Nagamine¹⁾, Hiroshi Ono¹⁾, Yasushi Misaki¹⁾, Miyuki Shibata²⁾, Hiroyuki Morishita²⁾, Ikuya Achiwa²⁾, Yukihiko Kaneko²⁾, Hitoshi Kato¹⁾

¹⁾Department of Pediatric cardiology, National Medical Center for Children and Mothers,

²⁾Department of Cardiovascular Surgery

心室中隔瘤術後に右室内腫瘍で発症し、診断に苦慮した感染性心内膜炎(IE)の一例を経験したので報告する。

【症例】生来健康な19歳女性。6歳時の学校健診で心室性期外収縮を指摘され、心エコーで心室中隔瘤と診断。動悸や胸痛の自覚症状なくアスピリン内服で経過観察としたが、徐々に増大し、破裂のリスクを考慮し18歳時に心室中隔瘤パッチ補強術を施行した。術後発熱を一度認めたが自然解熱、術後5ヶ月時の心エコーで三尖弁腱索に付着する10-15mm大の可動性に富む腫瘍を3個認め、腫瘍、疣腫、血栓のいずれかを考えたが画像のみでは鑑別困難であり、血液培養陰性でDuke Criteriaも満たさなかった。術後10ヶ月時に腫瘍による左肺動脈塞栓を発症し腫瘍摘除術を施行したが、病理組織学的には細胞成分は乏しく僅かな炎症細胞浸潤のみで診断確定には至らなかった。再手術2週間後に発熱を認め、心エコー上術前の腫瘍と同様の腫瘍再発と血液培養でStaphylococcus aureusが同定されDuke Criteriaを満たしIEの確定診断に至った。抗菌薬治療で改善し、現在まで再発なく経過している。

【考察】腫瘍出現時に発熱や炎症反応上昇を認めず、摘除検体からも診断困難、術後再発時によく診断確定に至った。特異な経過のIEの存在を認識し、術後の腫瘍出現時には常にIEを念頭に置く必要がある。

P4-1-5 非定型抗酸菌症に罹患したFontan術後の三尖弁閉鎖の1成人

The adult case of nontuberculous mycobacterium infection who is postoperative status of Fontan operation due to Tricuspid Atresia

藤原 優子¹⁾, 保科 斉生²⁾, 浦島 崇¹⁾, 河内 貞貴¹⁾, 斉藤 亮太¹⁾

¹⁾東京慈恵会医科大学 小児科, ²⁾東京慈恵会医科大学 感染制御部

Masako Fujiwara¹⁾, Tokio Hoshina²⁾, Takashi Urashima¹⁾, Sadataka Kawachi¹⁾, Ryota Saito¹⁾

¹⁾Department of Pediatrics, The Jikei University School of Medicine,

²⁾The Division of infection control, The Jikei University School of Medicine

【背景】Fontan candidateはstaged operationとカテーテル検査(カテ)のため頻回の入院を要する。予防接種の時期を逸することがある。

【症例】TA (Ia), dextrocardia, PGE1で治療、2ヶ月右BT短絡術、4ヶ月左m-BT短絡術、2歳central shunt, PA plasty, 3歳fenestrated TCPC, LtPA plastyを施行した。左肺動脈狭窄に対しballoon angioplastyを繰り返した。9歳カテで左肺動脈の完全閉塞と診断、右肺循環である。15歳のカテで平均肺動脈圧19mmHgである。乳幼児期に予防接種は一切していない。17歳麻疹罹患し血小板減少症となった。18歳時成人年齢に達したため、本院の経過観察に移行された。

【経過】20歳時、発熱、咳嗽を認め、4病日に近医でlevofloxacin加療、一時解熱するも10病日に37.5℃の再発熱を認め、12病日胸部レントゲンで左中下肺野に浸潤影を伴う空洞性病変を認め紹介となる。体温37.5℃、酸素飽和度89-91% (通常90%)、胸部CTで左中下肺野を中心に両肺野に撒布像、空洞性変化を認め結核の疑いで入院した。入院時胃液培養でガフキー5号、抗酸菌PCR陰性、非定型抗酸菌症とし、INH, RFP, EBで加療した。入院21日に抗酸菌同定(DDR法)でmycobacterium szukgaiと診断した。2年間の内服後、治療終了となった。

【考案】結核は診断が遅れると感染拡大の危険、対策費用負担が大きい。入退院を繰り返す例では成人期での予防接種歴の把握、感染制御部との連携が重要である。

P4-1-6 パラガングリオーマを発症した単心室の一例

A case of single ventricle with paraganglioma

白井 文晶, 椎名 由美, 森本 康子, 丹羽 公一郎

聖路加国際病院 循環器内科

Takeaki Shirai, Yumi Shiina, Yasuko Morimoto, Koichiro Niwa

Department of Cardiology, Cardiovascular Center, St. Lukes International Hospital

【背景】褐色細胞腫(PC)およびパラガングリオーマ(PG)はまれな疾患であるが、チアノーゼ性先天性心疾患(CCHD)との有意な関連性が報告されている。PGによる高血圧発作を発症した単心室姑息術後の19歳男性例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

【症例】SA, SV, CAVV, PS, TAPVC(3)に対して、日齢13に、TAPVC repair, central AP shunt。5歳時にAVV置換術。6歳時の心カテで肺動脈の発育不良にてグレン手術困難と判断され、rt-m-BTSを追加。現在に至っている。NYHA 3度。入院中、夜間に頻脈発作を認めた。心房頻拍と判断し、DCを行ったが無効であり、βブロッカーにてrate control施行。形態評価目的に心臓CTを行ったところ、左傍腎に3-5cm大の腫瘤を認めた。腹部エコー上、血流の比較的豊富であり、その後、高血圧発作の症状と、尿中カテコラミンの増加所見からPCもしくはPGと診断。αブロッカーにて術前コントロールを行った後、腹腔鏡下にて摘出術を行った。術中、高血圧発作は見られなかった。術後、頻脈、高血圧は消失。経過良好である。

【考案】CCHDにおけるPC、PGの合併は16例の報告がある。低酸素の長期間暴露が発症に関与すると考察されている。本症例では、頻脈発作に対するβブロッカー使用が高血圧発作を誘発したと考えられ、チアノーゼが残存するCHD症例では本疾患の合併を考慮に入れる必要がある。

P4-2-1 キャリーオーバーとなった青年期の先天性心疾患患者の思い

Thought of the adolescents and young adults with congenital heart disease who are followed-up in pediatric ward

大島 奈帆美, 森貞 敦子, 塚村 明子
倉敷中央病院

Nahomi Ooshima, Atsuko Morisada, Akiko Tsukamura
Kurashiki Central Hospital

はじめに：成人先天性心疾患をはじめとした、小児慢性疾患患者の成人科への移行が課題となっている。今回、4名という少数ではあるが、キャリーオーバーとなった先天性心疾患患者が小児科受診をしていることへの思いについて明らかにするべく研究を行ったので報告する。

研究対象者の条件：小児科受診をしておりキャリーオーバーとなった18歳以上から30歳未満の先天性心疾患患者とした。受診頻度は2ヶ月に1回以上とした。

データ収集方法：同意の得られた協力者に独自に作成したインタビューガイドを用いて、半構成面接を行った。

データ分析方法：内容分析法

倫理的配慮：所属施設の倫理委員会の承認を得た。対象者及び未成年には保護者にも研究内容、研究参加および、途中辞退の自由、研究参加の有無にかかわらず何の影響もないことを保証した。また、匿名性の保持について文書と口頭で説明した。

結果・考察：4名の研究協力者を得た。インタビューの語りでは、25のコードから9のサブカテゴリーを抽出し、最終的に、【できれば変りたくない小児科】、【自分は小児科の対象ではないかもしれないという認識】、【移行する条件を漠然と考える】という3のカテゴリーに統合した。今回は、小児科受診を継続している患者を対象としたため、その殆どは自己の年齢を自覚しながらも小児科受診を続けたいという思いを持ちながら、独自の対処を行っている姿が明らかになった。

P4-2-2 当院における成人移行期支援外来開設の試み

Establishment of Transition from Pediatric to Adult Health Care for Adolescents with Congenital Heart Disease

藤井 美香¹⁾, 関 満²⁾, 富樫 哲雄¹⁾, 木島 久仁子¹⁾, 萩原 郁子¹⁾, 青木 明子¹⁾, 宮川 祐子¹⁾,
清水 奈保¹⁾, 石橋 清子¹⁾, 山下 英治³⁾, 小林 富男²⁾

¹⁾群馬県立小児医療センター 看護部, ²⁾群馬県立小児医療センター 循環器科,

³⁾群馬県立心臓血管センター 循環器内科

Mika Fujii¹⁾, Mitsuru Seki²⁾, Tetsuo Togashi¹⁾, Kuniko Kijima¹⁾, Ikuko Hagiwara¹⁾, Akiko Aoki¹⁾,
Yuko Miyagawa¹⁾, Naho Shimizu¹⁾, Kiyoko Ishibashi¹⁾, Eiji Yamashita³⁾, Tomio Kobayashi²⁾

¹⁾Department of Nursing, Gunma Childrens Medical Center,

²⁾Department of Cardiology, Gunma Children Medical Center,

³⁾Department of Cardiology, Gunma Cardiovascular Center

【緒言】当院は群馬県内の重症心疾患患者の診療の中心的な役割を担っているが、成人移行時期での患者支援、心理的サポート、社会福祉体制の整備は不十分である。今回、当院において思春期の先天性心疾患患者に対して自分の病気についての認識を高め、自律性および社会性を育てることを目標に成人移行期支援外来を開設した。

【活動内容】まず、ワーキンググループを結成し他施設の見学やセミナー参加をもとに支援内容検討および資料作成を行った。平成25年4月より成人移行期支援外来を開設、フォントラン術後患者を中心とした複雑心奇形の10歳以上の患者を対象に、診察前に質問用紙に記入してもらい、その内容に基づいて支援を行った。医師の説明の後に看護師が追加説明をする形式をとり、主に病名、治療内容、生活上の注意点などを中心に説明した。患者の多くは病名・治療内容について理解していなかったが、自分の病気に関して積極的に学ぶ姿勢が強かった。患者家族は子どもに対する病気の説明に苦慮しており、「早くこの外来をして欲しかった」という意見も聞かれた。患者及び患者家族ともに意欲的に参加しており、満足度は高かった。

【考察】個人の理解度に合わせた指導内容の必要性やスタッフ確保、精神的なサポート介入と言った課題はあるものの早期からの支援は有用であると思われた。今後も成人期を迎える患者の自立性や社会性を育てるような支援の継続が重要である。

P4-2-4 患者の交流の場 –特徴と課題–

Place of patient exchange -Characteristic and Problem-

小山田 文子

患者

Fumiko Oyamada

Patient

【はじめに】患者にとり病気の仲間との交流は、情報や経験の共有、ロールモデルを得る有益な機会である。私に関わる集会のある場をみていきたい。

【対象】A. 友人たち；同じ主治医の友人つながり、不定期に集まる。B. ハートの守；インターネット上の女性患者の交流の場、年2回程ランチ会。C. 心友会；全国組織、親の会の中にあり普段は県支部ごとの活動。集会は年3, 4回（支部により異なる）。

【特徴と考察】通常の友達より体調や治療などの話を気兼ねなくできるA、自立した人が多く前向きな力が生じるB、多様な患者と社会的活動があり情報充実のC。治療や福祉等大きな問題ばかりでなく雑談的な話から医師との関係や生活上の小さな疑問に対し示唆を得られる。自分なりに動ければ支援を求めづらく、自己肯定感が乏しければ積極的に支援を得てもやっていく気になれないが、仲間の姿で問題を感じ支援を受けるのは自分だけではないと確認できる。ライフスタイルにより治療の選択が変わる場合があるが、多様な例をみることで自身に合う選択が可能となるのではないか。運営メンバーが少ないなど色々課題があるが、それぞれを活かし維持することが望ましいと思われる。

【おわりに】同じ病気の人はいないかとの問いには、同病者の存在だけでなく、生活状況や体調など実態を知りたいという望みがある。医療者では応えられない面を補うものとして、安定して活動できる道を探っていきたい。

著者索引

[著者名・演題番号・ページ番号]

A			蘆田 温子	P3-1-5	94	さ		
Asif Hasan	招請講演 2	38	麻生健太郎	P3-1-4	93	坂崎 尚徳	S3-6	51
	招請講演 4	40	阿部 二郎	P3-1-2	92		O6-2	67
C			新井 禎彦	S2-4	47	坂本 一郎	S3-5	50
Clare O'Donnell			井門 浩美	O1-5	57		O8-1	70
	招請講演 1	37	石道 基典	P2-2-4	91	櫻井 寛久	S2-3	47
	S3-Keynote Lecture	48	稲毛 章郎	O8-2	71	佐々木 瞳	P4-1-4	99
H			上村 秀樹	S1-3	44	澤田 雅美	P1-1-4	82
Hong Ju Shin	O8-3	71		S4-1	52	椎名 由美	S3-4	50
J			大内 秀雄	S1-1	43		O4-5	63
Jae Kon Ko			大島奈帆美	P4-2-1	101		P2-1-3	87
	S1-Keynote Lecture	42	大森あゆ美	P1-1-6	83	柴田 深雪	O3-3	60
Jamil Aboulhosn			大森 大輔	P2-1-5	88	清水美妃子	O6-3	67
	招請講演 3	39	大家 理伸	P2-1-1	86	白井 丈晶	P4-1-6	100
	招請講演 5	41	岡山 悟志	P2-1-6	89	白石 公	O7-1	68
Jou-Kou Wang			荻野 佳代	P3-2-6	97	白石 修一	O4-1	61
	S4-Keynote Lecture	51	落合 亮太	O9-5	75	た		
L			面家健太郎	O9-3	74	高橋 一浩	P1-2-2	84
Lucy Eun	O10-1	75	小山田文子	P4-2-4	102	高室 基樹	P1-2-5	86
M			か			高谷 陽一	O10-4	77
Mei-Hwan Wu			鍵本美奈子	P2-1-2	87	竹内 大二	O1-4	56
	S2-Keynote Lecture	45	片岡 功一	O10-5	77	田中 佳世	P1-1-3	82
S			角浜 孝行	P2-2-1	89	田中 博明	O5-1	64
Seong-Ho Kim			金子 正英	O9-2	73	辻井 信之	P1-2-1	84
	S4-Keynote Lecture	52	金本 真也	P2-2-3	90	豊原 啓子	S4-3	53
Seung Woo Park	S3-1	48	川副 泰隆	O5-2	64	な		
あ			河田 政明	O3-1	59	中川 晃志	S4-4	54
赤木 禎治	S3-2	49	木口 久子	O10-3	76	中川 直美	O10-6	78
浅井 英嗣	O2-2	58	木島 康文	O11-4	80	中寫 八隅	O4-2	62
朝貝 省史	S1-2	43	北川 篤史	P1-2-4	85	中島 公子	P3-1-6	94
浅野遼太郎	P3-2-3	96		P3-2-1	95	中島 光樹	O3-4	61
			栗嶋クララ	S1-4	44	中西 啓介	P2-2-5	91
			桑田 聖子	O4-4	63	中村 昭宏	O7-3	69
			小坂橋俊美	P3-2-5	97	西畠 信	O1-2	55
			小林 卓馬	P1-2-3	85	仁田 学	P4-1-2	98
			小林 俊樹	S4-2	53	根岸 潤	O6-4	68

は			堀口 泰典	P2-1-4	88	宮本 健志	O11-2	79
簇 義仁	O5-4	65	本田 啓	O1-1	55	村上 智明	O11-1	78
畠山 欣也	P1-1-5	83				元木 博彦	P4-1-3	99
原田 元	O2-4	59	ま			森 浩輝	O1-3	56
久持 邦和	P4-1-1	98	前田 潤	O4-3	62			
兵藤 博信	P1-1-1	81	前田 拓也	O3-2	60	や		
廣瀬 圭一	O9-1	73	真木明日香	O10-2	76	安田 謙二	O5-5	66
	P3-2-2	95	増田 慶太	O5-3	65	山村健一郎	O8-5	72
藤井 美香	P4-2-2	101	増谷 聡	S1-5	45		P1-1-2	81
藤野 剛雄	O6-1	66	松葉 智之	P2-2-2	90	吉澤 康祐	S2-2	46
藤本 一途	P3-1-1	92	松村 剛毅	S2-1	46	吉村真一郎	S3-3	49
藤原 淳子	O7-4	70	真船 亮	O2-1	57			
藤原 優子	P4-1-5	100	三浦 大	P3-2-4	96	わ		
夫津木綾乃	O11-3	79	三崎 泰志	O8-4	72	脇 研自	O2-3	58
星賀 正明	P3-1-3	93	満下 紀恵	O9-4	74	渡辺 修久	O7-2	69

第16回日本成人先天性心疾患総会・学術集会 協賛企業

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

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

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

株式会社ジェイ・エム・エス

ジョンソン・エンド・ジョンソン株式会社

株式会社神陵文庫

株式会社セブンケア

泉工医科工業株式会社

一般社団法人全国心臓病の子どもを守る会

セント・ジュード・メディカル株式会社

ソーリン・グループ株式会社

第一三共株式会社

田辺三菱製薬株式会社

テルモ株式会社

東芝メディカルシステムズ株式会社

西日本メディカルリンク株式会社

日本ゴア株式会社

日本新薬株式会社

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

ファイザー株式会社

平和物産株式会社

マッケ・ジャパン株式会社

平成25年12月現在

日本成人先天性心疾患学会雑誌
Journal of Adult Congenital Heart Disease
Vol.3 No.1 Jan. 2014

編集人 佐野 俊二

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 株式会社メッド