

抄 録

Abstracts

Aggressive Approach to Two-Ventricle Repair to Avoid Fontan

Pedro J. del Nido, MD, PhD

William E. Ladd Professor and Chairman, Harvard Medical School, Department of Cardiac Surgery,
Boston Children's Hospital, Boston, Massachusetts

Late results of Fontan physiology have been disappointing in that most patients develop secondary changes in hepatic and renal function by the second or third decade following total cavo-pulmonary connection. Furthermore, there are subset of patients, such as those with Heterotaxy syndrome that have a worse overall outcome following Fontan procedure. For this reason, our program has developed methods to achieve a two-ventricle physiology in most patients with borderline hypoplastic hearts, and those with complex anatomy like Heterotaxy syndrome.

Recruitment of the borderline ventricle. This subgroup of patients usually requires a two-stage approach with the first procedure aiming to promote chamber growth, and the second two-ventricle conversion. In the first stage ASD restriction to divert more flow to the hypoplastic chamber has resulted in nearly uniform chamber growth and most patients becoming candidates for bi-ventricular conversion. Takedown of bi-directional Glenn connection and even Fontan connection has been achieved in many of these patients (see Figure)

Bi-Ventricular conversion. Candidates for Bi-ventricular conversion are evaluated with MRI and cardiac catheterization. Adequate ventricular volume (z -score ≥ -2) along with an end-diastolic pressure less than or equal to 13mmHg were the main predictors of success of the conversion. Our overall survival for bi-ventricular conversion was 86% in our most recent series.

Bi-ventricular strategy for complex anatomy. Double outlet right ventricle with remote or canal type VSD along with complex l-looped ventricles with AV canal defects are the most common complex anatomic forms that are potential candidates for bi-ventricular repair. While many of these patients can have a one-stage repair, often due to the complexity of the procedure or the presence of complicating factors such as presence of pulmonary arterio-venous malformations, a two-stage repair may be necessary. Here again, the goal of the first stage is to address the limiting factors such as AV valve regurgitation, pulmonary AV malformations, or pulmonary vein anomalies. At the second stage, baffling of the left ventricle to the aorta is the most challenging component of the procedure, which often requires partitioning common AV valve, and even straddling valves. Surgical techniques for both groups of patients will be described as well as results.

Conversion from Fontan physiology will also be described and the pitfalls as well as age related risks.

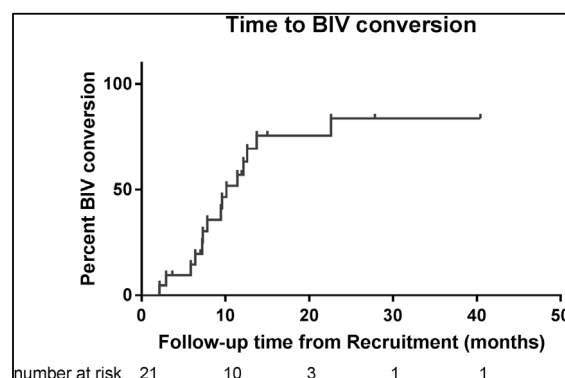


Figure. Time to bi-ventricular conversion following first stage procedure.

Pedro J. del Nido, MD, PhD

Chief, Department of Cardiovascular Surgery, Boston Children's Hospital, Boston, Massachusetts
 William E. Ladd Professor of Child Surgery, Harvard Medical School, Boston, Massachusetts

Education:

- 1969-1973 B.A. (Honors) University of Wisconsin, Madison, Wisconsin (Biochemistry)
- 1973-1977 M.D. University of Wisconsin Medical School, Madison, Wisconsin
- 1977-1982 Residency, General Surgery, Boston University Medical Center, Boston, MA
- 1982-1983 Senior Research Fellowship Cardiovascular Surgery,
The Banting Institute, University of Toronto, Toronto, Canada
- 1983-1985 Residency, Cardiothoracic Surgery, University of Toronto, Toronto, Canada
- 1985-1986 Clinical Fellowship, Pediatric Cardiovascular Surgery,
The Hospital for Sick Children, Toronto, Canada

**Academic Appointments**

- 1986-1989 Assistant Professor of Surgery and Pediatrics, University of Illinois, Chicago, Illinois
- 1989-1992 Assistant Professor of Surgery, University of Pittsburgh, Pittsburgh, Pennsylvania
- 1992-1994 Associate Professor of Surgery, University of Pittsburgh, Pittsburgh, Pennsylvania
Associate Professor of Surgery, Harvard Medical School, Boston, Massachusetts
- 2001-present Professor of Surgery, Harvard Medical School, Boston, Massachusetts
- 2004-present William E. Ladd Professor of Child Surgery, Harvard Medical School

Hospital or Affiliated Institution Appointments:

- 1986-1989 Staff Surgeon, Division of Cardiothoracic Surgery, University of Illinois Hospital, Chicago, Illinois
- 1989-1994 Staff Surgeon, Division of Cardiothoracic Surgery, Children's Hospital, Pittsburgh, PA
- 1994-Present Senior Associate in Cardiac Surgery, Boston Children's Hospital, Boston, MA
- 2002-Present Chief, Department of Cardiac Surgery, Boston Children's Hospital, Boston, MA

Major Administrative Responsibilities:

- 1994-present Director, Cardiac Surgery Research Laboratory, Boston Children's Hospital, Boston, MA
- 2004-present President, CHMC Cardiovascular Surgical Foundation, Inc., Boston, MA
- 2012-present Board of Directors, Heart Center, Boston Children's Hospital, Boston, MA

Recent Major Committee Assignments:

- 2014-2015 President and Annual Meeting Chair, American Association for Thoracic Surgery
- 2015-Present Member, AATS Executive Council
- 2015-Present Member, AATS Abstract Committee
- 2016-2019 Chair, AATS Finance Committee
- 2016-2019 Director, AATS Graham Foundation Board
- 2016-2019 Member, AATS Nominating Committee

Editorial Boards:

- 2007-2014 Associate Editor, The Journal of Thoracic and cardiovascular Surgery
- 2009-present Associate Editor, Cardiovascular Engineering and Technology

Valve Sparing Aortic Root Replacement in Marfan Syndrome and Adult Congenital Heart Disease

Duke Edward Cameron, M.D.

Division of Cardiac Surgery, Massachusetts General Hospital, Boston, Massachusetts, USA

Connective tissue disorders (such as Marfan syndrome) and some forms of adult congenital heart disease (such as conotruncal defects like tetralogy of Fallot, transposition of the great arteries and truncus arteriosus) share a predilection for proximal aortic aneurysms, with attendant risks of dissection and rupture, which are usually fatal. Early recognition of aortic dilation and prophylactic aortic replacement are critical to long-term survival, as symptoms are usually not present before catastrophic events. The indications for prophylactic surgical intervention are better defined for the connective tissue disorders; for most, a maximum aortic diameter more than 5 cm is the appropriate threshold but other factors are often incorporated into the decision to operate: rate of diameter change, concomitant valve disease, and family history of dissection are among those factors. In adult congenital aneurysms, there are few data to guide timing of surgery.

Dilatation may involve the aortic root, the ascending aorta, or both. Isolated ascending aortic dilation is treated by simple Dacron graft replacement of the aorta from the sinotubular junction to the innominate artery or proximal arch. If there is root involvement, aortic root replacement with a Dacron graft is performed, with reimplantation of the coronary arteries and traditionally replacement of the aortic valve with a mechanical or tissue prosthesis (Bentall procedure). Stent grafting is currently not appropriate for either aneurysm sites.

Because many patients with these aneurysms have normal aortic valves, valve sparing root operations have been developed to avoid the complications of valve prostheses (endocarditis, thromboembolism, anticoagulant, and degeneration of bioprostheses). There are many versions of these operations but the David procedure is most widely used. These operations are technically demanding and have a substantial learning curve.

This presentation will review the principles of valve sparing operations and present outcomes for Marfan syndrome, Loeys-Dietz syndrome and some of the adult congenital lesions.

As with many of the therapeutic decisions made in adult congenital heart disease, there is a multitude of “uncharted waters” because survival into adulthood was previously rare.

References

Dietz H: Marfan Syndrome. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Stephens K, Amemiya A, editors. Gene Reviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2019. 2001 Apr 18 [updated 2017 Oct 12].

Loeys BL¹, Dietz HC: **Loeys-Dietz Syndrome**. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Stephens K, Amemiya A, editors. Gene Reviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2019. 2008 Feb 28 [updated 2018 Mar 1].

Price J¹, Magruder JT², Young A², Grimm JC², Patel ND², Alejo D², Dietz HC³, Vricella LA², Cameron DE². Long-term outcomes of aortic root operations for Marfan syndrome: A comparison of Bentall versus aortic valve-sparing procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2016 Feb;151(2):330-6

Zanotti G, Vricella L, Cameron D. Thoracic aortic aneurysm syndrome in children. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2008;11-21.

Niwa K¹. Aortic dilatation in complex congenital heart disease. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2018 Dec;8(6):725-738.

Duke Edward Cameron, M.D.**EDUCATION**

1970–1974 A.B. Exp. Psychology, Magna cum laude, Harvard College

1974–1978 M.D. Medicine, Yale University School of Medicine

POSTDOCTORAL TRAINING

1978–1980 Assistant Resident in Surgery, Surgery, Yale-New Haven Hospital

1980–1981 Surgical Registrar, Professorial Unit, Surgery Middlesex Hospital; London,

1981–1983 Senior Resident in Surgery, Surgery, Yale-New Haven Hospital

1983–1984 Chief Resident in General Surgery, Surgery, Yale-New Haven Hospital

1984–1986 Resident in Cardiac Surgery Cardiac Surgery, The Johns Hopkins Hospital, Baltimore, Maryland

1986–1987 Chief Resident in Cardiac Surgery Cardiac Surgery, The Johns Hopkins Hospital, Baltimore, Maryland

FACULTY ACADEMIC APPOINTMENTS

1987–1992 Assistant Professor of Cardiac Surgery, Surgery, The Johns Hopkins School of Medicine

1992–2001 Associate Professor of Cardiac Surgery, Surgery, The Johns Hopkins School of Medicine

1995–2001 Associate Professor of Pediatrics, Pediatrics, The Johns Hopkins School of Medicine

2001–2017 Professor of Cardiac Surgery, Surgery, The Johns Hopkins School of Medicine

2001–2017 Professor of Pediatrics, Pediatrics, The Johns Hopkins School of Medicine

2002–2017 First Recipient of the James T Dresher, Sr. Professorship in Cardiac Surgery, Cardiac Surgery,

The Johns Hopkins School of Medicine

2011–2017 Clinical Professor of Surgery, Surgery, University of Maryland School of Medicine; Baltimore, Maryland

APPOINTMENTS AT HOSPITALS/AFFILIATED INSTITUTIONS

1987–2017 Staff Cardiac Surgeon, Surgery (Cardiac Surgery), The Johns Hopkins Hospital

2017–present Staff Surgery, Surgery (Cardiac Surgery), Massachusetts General Hospital, Boston, Massachusetts

2017–present Co-Director, Thoracic Aortic Center Massachusetts General Hospital

2017–present Co-Director, Adult Congenital Heart Disease Program, Massachusetts General Hospital

PROFESSIONAL SOCIETIES (Active)

American Surgical Association

American Association for Thoracic Surgery

2010–2015 Treasurer

2015–2016 Vice President

2016–2017 President-Elect

2017–2018 President

American College of Cardiology

American College of Surgeons

Congenital Heart Surgeons Society

Society of University Surgeons

Southern Thoracic Surgical Association

The Society of Thoracic Surgeons

World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery

The Halsted Society

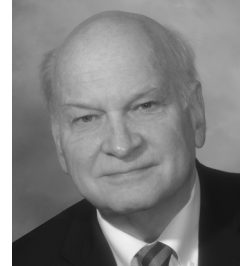
Lillehei Surgical Society

Most Recent HONORS AND PRIZES

2012 Osler Abbott Award Southern Thoracic Surgical Association

2015 Honorary Fellowship Royal College of Surgeons (London)

2017 Socrates Teaching Award Society of Thoracic Surgeons



Pathophysiology and therapeutic strategies for Failing Fontan circulation in adults

Margarita Brida, MD PhD

- 1) Adult Congenital Heart Centre and Centre for Pulmonary Hypertension, Royal Brompton Hospital, London, UK,
- 2) National Heart and Lung Institute, Imperial College, London, UK.
- 3) Division of Adult Congenital Heart Disease, Department of Cardiovascular Medicine, University Hospital Centre Zagreb, Croatia

Fontan operation, first introduced in 1971, represents a true milestone in the evolution of management of children born with the most complex congenital heart defects.^[1] By achieving what seemed impossible, for pulmonary circulation to entirely bypass the heart as a pump, Fontan circulation allowed children with functionally single ventricle to survive well into adulthood. However, behind this success story many challenges remain. Nowadays, we are facing the “tsunami” of extremely heterogeneous and complex adult Fontan patients living with residua of their underlying cardiac defect and challenging Fontan physiology, thus, ongoing cardiac morbidities.^[2,3] Beyond cardiac challenges adult patients with Fontan circulation face other potential medical issues, i.e. pregnancy, non-cardiac surgeries, psychosocial problems, etc. Fontan circulation is far from perfect univentricular physiology and primarily represents hemodynamic compromise. In contrast to normal biventricular heart, in patients with Fontan circulation we are faced with systemic venous hypertension and simultaneously pulmonary arterial hypotension in order for the blood to passively flow through the lungs. Therefore, all Fontan variants share the same physiology in that one effective ventricle delivers oxygenated blood to the systemic circulation with passive blood flow to the lungs. As a consequence of this unique circulation we are faced with many potential late complications. Failure of Fontan circulation can be broadly divided into ventricular dysfunction, systemic complications, and chronic Fontan failure. There is often a significant overlap between these categories, however they remain relevant when considering treatment options.^[4] Unfortunately, survival of these patients is still far from normal, which implies more effort is needed in better understanding underlying pathology and providing improved management options.^[5] These patients require specialized integrated care with expertise not only in congenital heart disease, but also in adult cardiovascular disease, general adult medicine especially internal medicine, as well physiological support.

References:

1. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;**26**:240-8.
2. Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE, Jr., et al. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation* 2008;**117**:85-92.
3. Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, et al. 40-Year Follow-Up After the Fontan Operation: Long-Term Outcomes of 1,052 Patients. *Journal of the American College of Cardiology* 2015;**66**:1700-10.
4. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, et al. Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2019;Cir0000000000000696.
5. Diller GP, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, et al. Survival Prospects and Circumstances of Death in Contemporary Adult Congenital Heart Disease Patients Under Follow-Up at a Large Tertiary Centre. *Circulation* 2015;**132**:2118-25.

MARGARITA BRIDA, MD PhD

Division of Adult Congenital Heart Disease, Department of Cardiovascular Diseases,
University of Zagreb School of Medicine, University Hospital Centre Zagreb, Croatia

Margarita Brida graduated from University of Zagreb School of Medicine where she also completed her specialization in Internal Medicine and Cardiology, and her doctoral postgraduate study. She underwent two-year Fellowship in Adult Congenital Heart Disease at the University Hospital Muenster, Germany and Royal Brompton Hospital London, UK. She also graduated from Harvard, Global Clinical Scholars Research Training Program. She is currently working as a Consultant Cardiologist at the tertiary Centre for Adult Congenital Heart Disease (ACHD) in Croatia, and she is a Vice President of the Croatian Society of Cardiology Working Group for Adult Congenital Heart Disease. Furthermore, she holds a visiting research position at Imperial College of London and Royal Brompton Hospital. She is publishing scientific papers in high impact cardiology journals including European Heart Journal, Circulation, Heart, International Journal of Cardiology, etc. Her main fields of interest are echocardiography and imaging, heart failure and pulmonary arterial hypertension in ACHD. Her current work is focused on further clinical and academic development of ACHD in South European region through collaboration, national, multinational data/registries, future research in the field, and scientific meetings. As a part of these on-going efforts, she was director of ESC EuroGUCH meeting in April 2019 in Zagreb, Croatia. She is also official Nucleus Member of the ESC Working Group on Adult Congenital Heart Disease.



Heart Failure In ACHD - A New Epidemic: How To Tackle And To Manage Unique Challenges ?

Erwin Oechslin, MD

Director Adult Congenital Heart Disease Program, Peter Munk Cardiac Centre,
University Health Network, and University of Toronto, Toronto, Canada

Great advances in medicine have transformed survival of babies born with a congenital heart defect (CHD) which has become one of the biggest success stories in medicine. While natural selection determined survival to adulthood 60 years ago, survival to adulthood is the rule even for patients with complex CHD in 2020. Congenital heart surgeons and interventionalists repair the malformed heart and modify the pathophysiology which allows the patients to survive. However, the malformed heart is not fixed or cured, it is repaired: it is deemed to fail. Heart failure affects up to 50% of adults with congenital heart disease (ACHD) and has become one of the leading causes of hospital admissions and death in ACHD, with an increasing burden not only for the patients and their families, but also for the care providers and health care system.

ACHD patients have an abnormal structure and architecture of the myocardium. Exposure of the myocardium to chronic hypoxia (e.g. before surgical repair), pressure and volume load, and/or myocardial injury during surgery set the stage for early or late myocardial failure. Late complications, such as pressure and volume load of the ventricles as a result of stenotic and regurgitant native valves and/or conduits, and negative ventricular-ventricular interaction increase myocardial stress and the risk of the development of heart failure. In addition, arrhythmias and endocarditis facilitate and/or accelerate the process of circulatory failure. Cardiovascular risk factors and the development of coronary artery disease cannot be ignored as potential causes in the aging ACHD population. Patients lost to follow-up are a very vulnerable as the gradual failure of their circulations can be subclinical and be missed until they present in obvious heart failure (sometimes, they present in a dismal clinical condition). Importantly, ACHD patients with heart failure present with a multisystem disorder including the liver and kidneys amongst other organs.

Heart Failure Population: The CHD population represents a very heterogeneous group of patients with a very wide spectrum of pathologies and pathophysiologies: patients with a biventricular circulation, with a subaortic left ventricle or a subaortic right ventricle (e.g. post atrial switch procedure, congenitally corrected transposition of the great arteries); unpalliated univentricular circulation (cyanotic CHD), or palliated univentricular circulation (Fontan circulation). This heterogeneity poses unique challenges for the medical team. One of the challenges is the definition of heart failure in the ACHD population as the classical heart failure definition does not apply to some or many of the ACHD patients (e.g. cyanotic CHD, Fontan circulation).

Patients at risk heart failure: 1) biventricular circulation with a subaortic right ventricle, 2) univentricular (Fontan) circulation, 3) Ebstein anomaly, 4) cyanotic CHD; 5) patients with conduits and/or stenotic/regurgitant valves; 6) patients with pulmonary arterial hypertension / Eisenmenger syndrome.

Predictors of heart failure: functional status (NYHA class), exercise parameters (peak oxygen uptake, ventilatory efficiency [VE/VCO₂ slope], heart rate recovery), biomarkers (BNP or NT-proBNP in patients with a biventricular circulation, but not in patients with Fontan circulation), anemia, hyponatremia, renal dysfunction, arrhythmias, pulmonary arterial hypertension; protein losing enteropathy or Fontan Associated Liver Disease (FALD) in Fontan patients. Cardiovascular risk factors (tobacco abuse, diabetes mellitus, obesity, sleep apnea syndrome, drug abuse)

Treatment – General Principles: There are no evidence-based data about treatment of heart failure in ACHD (e.g. small and heterogenous study populations, short follow-up). Hence, there are no evidence-based treatment guidelines for heart failure in ACHD. Expert opinion and position statements drive recommendations. Patients with acquired heart disease differ from ACHD patients so that evidence-based treatment guidelines for acquired heart disease cannot be applied to adults with CHD (e.g. patients with a subaortic right ventricle, cyanotic CHD or patients with a univentricular circulation). Some extrapolation may be appropriate for patients with a biventricular circulation and a subaortic left ventricle.

Heart failure therapy in ACHD: Therapy is based on 5 pillars: 1) medical therapy; 2) catheter-based interventions; 3) conventional congenital heart surgery; 3) electrical therapy; 4) advanced therapy including mechanical support and heart transplantation.

A full work-up (cardiovascular imaging, invasive hemodynamic assessment) is paramount in early diagnosis, prevention and discussion of treatment options for a patient at risk for heart failure or a patient in obvious heart failure.

Medical therapy: Diuretics are the cornerstone of therapy in any patient with CHD. However, prescription of any other class of drugs (e.g. ACE-inhibitors, Angiotensin Receptor Antagonists, betablockers) is controversial and not supported by any evidence-based data in most patients with CHD (with the exception of those with a biventricular circulation and a subaortic left ventricle).

Catheter interventions / surgery: Any potential reversible mechanical problem contributing to heart failure is a potential target and an integral part in the treatment strategy (e.g. replacement of stenotic / regurgitant valves / conduits; closure of intracardiac or extracardiac shunts).

Electrical therapy: Treatment of arrhythmias (medical therapy, radiofrequency ablation) and restoration of AV synchrony (pacemaker implantation) are essential. Resynchronisation therapy (CRT-P or CRT-D) to restore electrical and mechanical synchrony is getting more popular despite limited evidence regarding indication and outcome.

Advanced therapies: heart failure therapy in ACHD also includes the options of mechanical circulatory support and heart transplantation. Discussion about these sophisticated treatment options must happen early and must balance the risks and benefits of advanced therapies vs those with conventional therapies (medical, electrical, interventional, surgical). Consideration of advanced therapies belongs to the domain of a multidisciplinary team of experts in an ACHD care centre (ACHD cardiologist with expertise in heart failure, interventionalist, congenital heart surgeon, electrophysiologist, cardiac anesthetist, transplant team, hepatologist, psychologist, nurse specialists, and others).

Advance Care Planning including Palliative Care: Discussion of advance care planning (ACP) including palliative care must not be deferred until the patient presents with the first episode of heart failure or even other life-threatening complications: this should not be the time to discuss ACP because the patient is in a stressful situation and may not be capable to make rational decisions. This sensitive topic including discussion of survival prospects should be initiated early in the disease process to learn about the patient's preferences and values. Although patients with even simple CHD wish to discuss ACP early, physicians usually address this very important topic too late, if at all. Discussion about advanced therapies is the latest opportunity when ACP needs to be addressed and clarified: discussion about ACP is an integral part of consideration of advanced therapies.

Summary: The development of heart failure is inevitable in many patients with CHD: it is an increasing, still underestimated burden in the rapidly growing and aging ACHD population. Regular follow-up and early identification of patients at risk for heart failure are an integral part of heart failure prevention. Expert opinion and position statements drive recommendations for heart failure treatment because of the lack of evidence-based data. Heart failure treatment is not only based on medical therapy, but also on catheter-based interventions and congenital heart surgery to address hemodynamic, mechanical problems as integral part of heart failure therapy, and electrical therapy to restore electrical and mechanical synchrony. Therapy must be tailored to the individual patient and underlying pathology and pathophysiology. Consideration of advanced therapies (mechanical circulatory support, transplantation) always includes discussion about ACPD including palliative care. A shared decision-making process, which involves the patient's preferences and values, is best provided by a multidisciplinary team of experts to tackle and to manage these unique challenges. Early recognition and early diagnosis of heart failure, early referral and treatment by a multidisciplinary team of experts are paramount to improve quality of life and outcome.

Erwin Oechslin, MD

Dr. Erwin Oechslin is Professor of Medicine at the U of Toronto and Director of the Adult Congenital Heart Disease (ACHD) Program, located at the Peter Munk Cardiac Centre, Toronto, Canada. After graduation from the University of Zurich, and completion of his adult cardiology training in Zurich, he did a one-year fellowship in pediatric cardiology in Zurich and a 2-year fellowship in ACHD at in Toronto under the supervision of Dr. Gary Webb. In 1998, he returned to the University Hospital in Zurich and reorganized the ACHD Clinic. He moved to Toronto, Canada, in 2006 and succeeded Dr. Gary Webb as Director of the ACHD Program.

He is Past-Chairman of the ESC WG on ACHD, Past-President of the International Society for Adult Congenital Heart Disease (www.isachd.org), and Past-President of the CACH Network (www.cachnet.ca).



THE IMPACT OF INTERVENTIONAL CARDIOLOGY FOR THE MANAGEMENT OF ACHD: FROM THE PRESENT TO THE FUTURE

Massimo Chessa M.D., Ph.D., FSCAI, FESC

Head of ACHD/GUCH Unit, Senior Interventional Congenital Cardiologist Consultant, Pediatric and Adult Congenital Heart Centre, IRCCS-Policlinico San Donato - University Hospital, Milan, Italy

Adults with congenital heart disease (ACHD) are a rapidly growing population. Following the successes in surgical management of neonatal complex lesions in the 60s and 70s, it is estimated that over 85% of patients with congenital heart disease now survive into adult life; this population poses and will pose more challenging problems in the future.

The rapid increase in the type and application of interventional techniques in congenital heart disease in childhood have been mirrored in the ACHD. The interventional approach to the management of ACHD is becoming the preferred treatment option for a wide number of congenital cardiac conditions; not only in simple lesions such as atrial septal defects or patent foramen ovale but also in increasingly complex lesions such as aortic coarctation, ventricular septal defect closure, valvuloplasty and valve replacement, the cath lab will provide an increasingly important adjunct in those with prior surgery and complex defects.

Many adult congenital heart disease patients have had multiple procedures as children. This may make vascular access difficult and special techniques and unusual access sites such as the neck vessels or transhepatic may need to be considered.

As patients may have complex anatomy and many devices are relatively novel, additional imaging modalities in cath lab are often necessary. These included transthoracic echocardiography, transoesophageal echocardiography, intracardiac echocardiography (ICE, allowing intracardiac imaging to be obtained without the need for transoesophageal echocardiography and thus without general anaesthesia); CMR and CT had increased their presence in the cath lab decision making path.

The present and futures techniques will need to be mastered by an increasing number of physicians in the congenital catheterization laboratories. These interventions are very different from coronary interventions and therefore, adult interventionists are likely to lack the necessary skill and training to perform these procedures. A specific training, and also the possibility of a tight collaboration with an experienced team of adult interventionists is necessary.

We can expect that during the next years more complex cases such as tricuspid and mitral valve replacement will become more familiar also in the congenital cath labs. We can also expect an increasing number of a hybrid approach for some specific lesions.

The 3D angio, the Heart navigator and Vessel navigator systems are, and will be more and more, part of the “tools” available in our cath labs. The computational modeling is becoming the new way to plan a tailored therapeutic intervention, and the holographic reconstruction technique we believe will help to improve this personalized approach to our very complex patients

Massimo Chessa, MD, PhD, FESC, FSCAI**Head of ACHD/GUCH Unit**

Senior Interventional Congenital Cardiologist Consultant Pediatric and Adult Congenital Heart Centre
IRCCS-Policlinico San Donato - University Hospital, Milan, Italy

PROFESSIONAL ACHIEVEMENTS

2019: Head of Adult with Congenital Heart Disease Unit, IRCCS- Policlinico San Donato

2000- 2018: Senior Consultant in Congenital Heart Disease IRCCS- Policlinico San Donato Paediatric
Cardiology Department and Adult with Congenital Heart Defect Unit

2018: Cardiology Associated Professor Eligibility (Abilitazione Scientifica Nazionale Professore II Fascia
Medicina Cardiovascolare)

2014: Paediatric Associated Professor Eligibility (Abilitazione Scientifica Nazionale Professore II Pediatria)

**EDUCATION AND TRAINING**

2011-2016 Postgraduate school of Cardiology. Milan Medical School, Milan (Italy)

05/2003–06/2003 Visiting fellow GUCH Unit at Brompton Hospital (Dr M. Gatzoulis) and at the Heart Hospital (Dr S. Cullen, J. Deanfield),
London (United Kingdom)

1997–2000 PhD in Fetal and Paediatric Cardiology Catholic University of Roma (IT) and Birmingham Children's Hospital, Rome (Italy)

11/1998–10/1999 Clinical-Research Registrar. Children's Hospital – Heart unit, Birmingham (United Kingdom)

11/1997–11/1998 Clinical and Research Fellow. Ospedale Pediatrico Apuano- Pediatric Cardiology National Research Department (CNR),
Massa (Italy)

1996–1997 Diplome Universitaire de Cardiologie Pediatric Université Rénè Descartes, Post-graduate School of Pediatric Cardiology,
Paris (France)

10/1995–10/1997 Specialist Registrar. Hospital "Necker" Enfants Malades - Pediatric Cardiology, Paris (France)

1992–1996 Postgraduate school of Pediatric. Catholic University of Roma, Rome (Italy)

10/1992–10/1995 Specialist Registrar. Ospedale "A. Gemelli" - Pediatric Unit, Rome (Italy)

1986–1992 Degree in Medecine. Catholic University of Roma (IT), Rome (Italy)

1981–1986 Diploma di Maturità Classica (marks 60/60) Liceo-Ginnasio "E.Piga" Villacidro-Cagliari, (Italy)

Other Activities

- Member of the Task force for the ESC – ACHD Guide Lines 2020
- Liason Officer of GUCH working group of the European Society of Pediatric Cardiology (AEPC) in the ESC GUCH WG (2018-2020)
- Former Elected Chairman of the ACHD working group of the European Society of Pediatric Cardiology (AEPC) (2014-2018)
- Elected Nucleus Member (2010-2014) of the Working Group of Adult with congenital Heart Disease (WG 22) of the European Society Of
Cardiology (ESC)
- Ex-Officio member of the 22 Working Group of Adult with congenital Heart Disease (WG 22) of the European Society Of Cardiology with
the task to coordinate the GUCH-ACHD Book Series.

先天性心疾患と共に50年：今後のACHD診療への期待
50 Years with Congenital Heart Disease

松田 暉

東宝塚さとう病院 心臓血管外科

Hikaru Matsuda



松田 暉

昭和41年 3月 大阪大学医学部卒業
昭和42年 4月 大阪大学医学部第一外科入局
昭和43年 7月 社会保険紀南総合病院外科医員
昭和47年10月 大阪大学助手 医学部（第一外科講座）
昭和50年 7月 Buffalo Children's Hospital, CV-Surgery, Clinical Fellow
昭和52年 6月 国家公務員共済組合連合会大手前病院（心臓外科医長）
昭和56年 1月 大阪大学（第一外科）帰局
平成 3年 2月 大阪大学（第一外科）教授
平成11年 4月 大阪大学大学院医学系研究科教授（機能制御外科学）
平成14年 4月 大阪大学医学部附属病院院長を兼任
平成17年 4月 学校法人 兵庫医科大学 理事
平成19年 4月 同法人兵庫医療大学 学長
平成25年 1月 公益財団法人神戸国際医療交流財団 理事長（平成28年まで）
平成25年 4月 愛心会東宝塚さとう病院名誉院長 現在に至る

【国際学会】

Member: AATS, STS, EACTS, ISHLT.

Fellow: FACS

【過去の学会等活動】

日本外科学会会長、日本心臓血管外科学会会長、日本小児循環器学会会長
日本胸部外科学会理事長、日本移植学会副理事長
社団法人日本専門制評価・認定機構理事
日本心臓移植研究会代表幹事

【受賞等】

平成16年 日本医科器械学会 功績賞
平成17年 厚生労働大臣表彰（臓器移植の対策と普及啓発の功績）
平成19年 日本心臓病学会 栄誉賞
平成27年 日本心不全学会 学会賞

SP-1

ACHD専門医に必要な先天性心疾患の刺激伝導系異常の最重要知識
Cardiac Conduction System in Congenital Heart Disease

黒澤 博身

医療法人社団榊原厚生会 榊原サピアワーククリニック 循環器科・心臓血管外科

Hiromi Kurosawa

Sakakibara Kouseikai



黒澤 博身

昭和44年 3月 東北大学医学部医学科卒業

昭和45年 5月 東京女子医科大学、日本心臓血圧研究所外科

昭和54～55年 フロリダ大学、アムステルダム大学、王立ロンドン小児病院留学

平成 3年 7月 東京慈恵会医科大学、心臓外科主任教授

平成13年11月 東京女子医科大学、心臓血管外科主任教授

平成21年 5月 榊原サピアワーククリニック院長、25年4月同名誉院長

【学会長】

日本心臓血管外科学会（平成19年）、

日本小児循環器学会（平成19年）

世界小児先天性心臓外科学会（2014～2016）

【著書】

Atrioventricular Conduction in Congenital Heart Disease. Kurosawa, Becker. Springer 1987

心臓外科の刺激伝導系. 黒澤博身. 医学書院 2013

ME-01

ACHD患者における2Dスペckルトラッキング法の応用とCRT療法 Two-dimensional Speckle Tracking Echocardiography & It's application to ACHD Patients, Can It Evaluate Myocardial Dysfunction & Dyssynchrony?

瀧間 浄宏

長野県立こども病院 循環器小児科

Kiyohiro Takigiku



スペckルトラッキング法には、心筋の壁運動異常を捉えるツールとして、成人分野ではその地位を確立しつつある。しかし、それは、当初考えられていた心筋虚血等における局所の壁運動異常検出というより、GLSによる心筋障害の早期検出というものが主流となっている。CRT療法におけるresponderとnon-responderの予測についても、心エコー法による明確なエビデンスはまだない。各ガイドラインに載っているものは、QRS幅、LBBB、LVEFによるものである。CHDにおいてもは、スペckルトラッキング法を含め、心エコーによる心筋障害の評価、心臓の機械的非同期の評価ともにエビデンスはない。特に症例の少ないCHDでは、RCTによる多数例のprospective studyは不向きで、観察研究が中心となる。我々は、これまで2Dスペckルトラッキング法を、Fontan患者の心室、心房の壁運動評価、Fontan患者の運動負荷時の心室壁運動評価、心室間非同期のあるCHD心不全患者に対するCRT術前評価、術中評価などに応用してきた。安静時のFontanの患者では、心室は左右の差はなく、GLS、GRS、GCSが健常例と比較して低下、また、Fontan患者の心房LS解析ではbooster pump機能が大きな役割を占め、reservoir機能やconduit機能は低下しているのが判明した。また、運動負荷でもFontanの心室ストレインの上昇は健常と比較して低下していた。一方、我々は、CHD患者のCRTではリード留置に際して術中経胸壁心エコーを施行して至適ペーシングサイトを決定することを最重要視している。心室間非同期が2Dスペckルトラッキングで存在したFontan candidate患者7例で、開胸下にtemporary心外膜電極を左右心室3-5カ所と移動させつつ、B mode、2Dスペckルトラッキング解析、Ao VTI計測を駆使しながら至適ペーシングサイトいわゆるスイートスポットを決めた。このように施行することで全例でFAC及び非同期は改善、6例でNYHA I以上の改善を得ることができた。

以上から、ACHD患者において、2Dスペckルトラッキング法による心房、心室の壁運動異常検出は可能であると考えられるがそれがどのように予後や運動耐容能と関連するかはさらなる評価を待たなければならない。しかし、CRT施行時の2Dスペckルトラッキング法を含む術中心エコー評価は、CRTの効果をさらに引き上げる可能性がある。

瀧間 浄宏

- S61.4.1 横浜市立大学医学部入学
- H4.3.31 横浜市立大学医学部卒業
- H4.4.1 神奈川県立子供医療センタージュニアレジデント
- H6.4.1 横浜市立大学医学研究科博士課程入学
- H10.3.31 横浜市立大学医学研究科博士課程卒業
- H11.4.1 長野県立こども病院循環器科研修医
- H14.4.1 横浜市立大学附属市民総合医療センター 小児科助手
- H17.4.1 横浜市立大学附属病院 小児科助手
- H19.4.1 長野県立こども病院循環器小児科 副部長
- H26.4.1 長野県立こども病院循環器小児科 部長
- H28.4.1 信州大学医学部 臨床教授 (H28年から)

- 日本心エコー学会代議員
- 日本小児循環器学会評議員
- 日本心臓病学会特別正会員 (FJCC)
- 日本胎児心臓病学会 副理事長
- 日本超音波学会専門医 指導医
- 日本循環器学会専門医
- 日本小児科学会専門医
- 日本成人先天性心疾患専門医
- 日本心エコー学会SHD認証医
- 日本胎児心臓病学会胎児心エコー認証医
- 日本胎児心臓病学会 評議員
- 日本小児インターベンション学会 幹事
- 日本小児循環動態研究会 幹事
- 日本小児心筋研究会 幹事
- 日本小児肺循環研究会 幹事

ME-02

先天性心疾患の3D画像診断と3Dprinting技術：ACHD領域への応用 Clinical application of 3D imaging and printing technology to adult congenital heart disease



黒崎 健一¹⁾, 白石 公²⁾, 中沢 一雄³⁾, 原口 亮⁴⁾, 武田 正俊⁵⁾

1) 国立研究開発法人 国立循環器病研究センター 小児循環器内科部,
2) 国立循環器病研究センター 教育推進部・小児循環器内科, 3) 森ノ宮医療大学保健医療学部 臨床工学科,
4) 兵庫県立大学大学院 応用情報工学研究科, 5) 株式会社クロスメディカル

Kenichi Kurosaki¹⁾, Isao Shiraishi²⁾, Kazuo Nakazawa³⁾, Ryo Haraguchi⁴⁾, Masatoshi Takeda⁵⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center (NCVC), Pediatric cardiology dept., 2) National Cerebral and Cardiovascular Center,
3) Morinomiya University, 4) University of Hyogo, 5) crossMedical incorporated

先天性心疾患は診断の組み合わせから立体構造と血行動態を想定することが難しい。両大血管右室起始を例にとると、心室中隔欠損と大動脈・肺動脈の立体構造により、心室中隔欠損様から大血管転位様まで様々な血行動態が想定され、選択し得る修復手術も変わる。当科では胎児・新生児・乳児は「水平断面連続スキャン法」による心エコーで立体構造と血行動態を確定診断し、年長児・成人例ではCTを積極的に用いてきた。各所見から自動作成できる2次元コンピューターグラフィックシェーマシステムを開発して電子カルテに実装し、患者側への血行動態説明や診療チーム間の情報共有を行ってきた。また立体構造の理解と伝達のため、先天性心臓病大血管の3次元コンピューターグラフィックを簡便に構築できるシステムを開発してWeb公開している。

近年はマルチスライスCTや心臓MRIによる3次元画像診断が発展したが、手術では外科医は心臓を手で触れて構造を確認し、限られた視野から心内の修復を行うため、視覚情報のみならず触覚にも訴える情報手段が必要とされる。我々は患者の3次元CT画像情報から、実際に切開や縫合による模擬手術が可能で心臓レプリカ術前シミュレーターの開発を続けてきた。レーザー光線を利用した精密3Dプリンター「光造形法」と、新しく開発された「真空注型法」と組み合わせて、心臓の内部構造を詳細に再現した「超軟質精密心臓レプリカ」を作成し、現在は手術シミュレーションに臨床応用している。

黒崎 健一

昭和62年 熊本大学医学部卒業

大学病院、市中病院で小児科研修・勤務

平成4年 国立循環器病センター小児科レジデント

平成7年 静岡県立こども病院循環器科

平成12年 国立循環器病センター小児科

現在は同小児循環器内科特任部長

日本小児科学会 (小児科専門医、指導医、代議員)

日本小児循環器学会 (小児循環器専門医、評議員)

日本胎児心臓病学会 (胎児心臓病学会認証医、理事)

小児循環器集中治療研究会 (副代表幹事)

小児心臓MR研究会 (理事)

周産期循環管理研究会 (幹事)

その他、日本循環器学会、日本心臓病学会、日本集中治療学会、日本新生児成育医学会、日本周産期新生児学会など。

ME-03

ACHDに対する補助循環・移植医療の現況と展望

Heart transplantation and mechanical circulatory support for adult with congenital heart disease



市川 肇¹⁾, 帆足 孝也¹⁾, 島田 勝利¹⁾, 今井 健太¹⁾, 小森 元貴¹⁾, 坂口 平馬²⁾,
大内 秀雄²⁾, 白石 公²⁾, 福嶋 教偉³⁾

1) 国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 2) 国立循環器病研究センター 小児循環器内科,
3) 国立循環器病研究センター 移植部

Hajime Ichikawa¹⁾, Takaya Hoashi¹⁾, Masatoshi Shimada¹⁾, Kenta Imai¹⁾, Motoki Komori¹⁾,
Heima sakaguchi²⁾, Hideo Ouchi²⁾, Isao Shiraiishi²⁾, Norihide Fukushima³⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatric Cardiovascular Surgery,
2) National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatric Cardiology,
3) National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Transplantation

先天性心疾患の成績向上とともに成人期に重症心不全に陥る症例が認められる。本邦では心筋症の平均待機期間が4年を超え、95%以上が左心補助人工心臓管理下の正常結合心であり先天性心疾患患者は極めて少ないISHLTの統計によると成人心臓移植患者に占める成人先天性心疾患は3%であるが、本邦では452例中先天性心疾患はわずか2例である。

【補助人工心臓 (VAD)】異常結合心の二心室循環で末期重症心不全に陥った移植対象者に対するLVAD装着の報告は本邦でも見られてきている。特に機能的修復術を受けた修正大血管転位症の成人において5例が報告されており、4例が待機中である。

【異常結合心症例での移植】大静脈、肺静脈の位置異常、大血管の位置異常が正常心移植する場合に問題となるが、狭窄に影響を受けやすい静脈系つまり心房、大静脈の位置異常が特に問題になる。異常結合心に対し正常心移植する技術的問題について解説する。

【単心室症に対する移植・補助循環】本邦では一例のみに行われた。その症例について詳細を提示する。フォンタン不全に対するVADの適応は世界的に見ても一定の見解を得られていない。

【まとめ】ACHDは多様な病態があり、その特殊性により個々の症例において移植に至るストラテジーをカスタマイズする必要がある。二心室では手術手技上の問題さえ克服できれば心筋症のように補助循環/移植が可能であるが、今後増加するFailing Fontan患者を安定して移植により救命していくことの大きな課題である。

市川 肇

1984年 大阪大学医学部附属病院医員 (研修医)
1987年 国立循環器病センター心臓血管外科 レジデント
1990年 英国セントトーマス病院レイン研究所研究員
1993年 大阪警察病院副医長
1994年 大阪大学医学部第一外科
1996年 米国ミシガン大学小児病院招聘講師
1998年 大阪大学医学部助手
(2000年~2001年 米国ミシガン大学附属病院心臓肺移植フェロー)
2006年 大阪大学外科学講座人工心臓外科 特任教授
2009年 国立循環器病研究センター心臓血管外科医長
2010年 国立循環器病研究センター小児心臓外科部長 (~現在)

【所属学会・資格・役職など】

日本成人先天性心疾患学会 理事
第18回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会 会長
日本小児循環器学会 理事
日本胸部外科学会 評議員・認定医
日本外科学会 専門医
日本心臓血管外科学会 評議員
心臓血管外科専門医・修練指導者
日本人工臓器学会、関西胸部外科学会 評議員
日本移植学会
日本心臓移植研究会
日本心臓病学会
日本循環器学会
ASCVTS
AATS

ME-04

成人先天性心臓外科手術の新たなエビデンス： 血流解析とハートチームの役割

Novel Evidences in Adult Congenital Heart Surgery: Blood Flow Imaging and Heart Team

板谷 慶一

京都府立医科大学 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座・成人先天性心疾患センター

Keiichi Itatani

Department of Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Imaging Research Labo. Adult Congenital Heart Disease Center



成人先天性心疾患では診断や治療にあたり解剖や心機能に関する包括的で詳細な検討が必要となることが通例である。我々は成人先天性心疾患の診断と手術治療に際して血流解析を導入し3次的に複雑な血流動態を詳細に検討し、また成人先天性ハートチームを構築し、心臓外科、小児科、循環器内科、放射線科を中心に、肺高血圧、不整脈、心臓弁膜症等の多領域の専門による集学的なチーム医療を実現している。

血行動態に異常を期待している可能性のある成人先天性心疾患患者ではペースメーカー埋め込み例を除きまず4D flow MRIにより体循環と肺循環の血行動態、心室容積および機能、弁狭窄及び逆流、心負荷の指標であるエネルギー損失を系統的に定量評価し、手術適応を検討する。手術適応となった場合には心臓CTで心臓・血管の解剖、冠動脈の走行、心内異常筋束、胸骨裏面の癒着、大腿動静脈や鎖骨下動脈の人工心肺アクセスルートを確認、また心臓超音波で弁膜構造、弁逆流機序、弁形成の可能性、心内短絡を確認すると同時に体心室拡張流入血流のcolor M mode画像より左室心内圧較差 (IVPD) を検討し体心室能動拡張能を調べる。心臓カテーテル検査では体肺循環の血行動態に加え、不整脈例では積極的にCARTO mappingを行っている。肺高血圧例と左室拡張不全例では術前に3ヵ月程度の内服加療を先行するいわゆるTreat & Repair戦略を施行。またFontan再手術、冠動脈血行再建、大動脈弓の手術など非解剖学的血行再建を伴う症例では全例術前CTをもとにCGで仮想手術を行い、CFDで術後血行動態をシミュレーションし最適な術式を選択している。

当院では2018年1月に成人先天性ハートチームを構築、同時に成人先天性心臓外科外来を設立した。以来1年8か月で81名の新規外科外来患者を診療し、67例 (82.7%) に4D flow MRIを、47例 (58.0%) に超音波IVPDを、13例 (16.0%) にCFD仮想手術シミュレーションを施行した。また45例に手術を施行しているが、39例 (86.7%) が再手術であり、うち三尖弁形成、Maze、僧帽弁形成を含む同時合併手術が20例31手技に上り、難易度が高く複雑な手術が多いことがわかるが、Mortality 2.3%で術後18.2±8.2病日に退院している。

本講では成人先天性心臓外科手術におけるハートチームの役割を述べた上で、具体的な症例を通じ血流解析がどのように用いられているのかを説明し、その役割を議論する。

板谷 慶一

京都府立医科大学大学院医学研究科 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座 講師
成人先天性心疾患センター

1996年4月 東京大学教養学部理科III類入学

2002年3月 東京大学医学部医学科卒業

2011年3月 東京大学大学院医学系研究科外科学専攻修了

2002年6月-2003年5月 東京大学医学部附属病院外科研修医

2003年6月-2006年6月 せんぼ東京高輪病院外科医師

2006年7月-2007年3月 東京大学医学部附属病院心臓外科医員

2007年4月-2010年3月 北里大学病院心臓血管外科病棟医

2011年4月-2012年9月 東京都健康長寿医療センター心臓外科医師

2011年4月-2014年3月 早稲田大学先端生命医科学センター 招聘研究員

2012年10月-2013年3月 北里大学医学部血流解析学特任講師

2013年4月-2015年6月 同特任准教授

2015年7月-2016年3月 京都府立医科大学心臓血管外科後期専攻医

2015年8月-現在 株式会社Cardio Flow Design 創設

2016年4月-現在 京都府立医科大学心臓血管外科・心臓血管血流解析学講師

2018年1月-現在 同成人先天性心疾患センター

【受賞歴】

第16回日本冠動脈外科学会OPCABコンテスト優勝

【所属学会・研究会】

日本外科学会、日本胸部外科学会、日本心臓血管外科学会 日本製人先天性心疾患学会、日本小児循環器学会、日本超音波医学会、

日本心エコー学会、日本磁気共鳴学会 日本循環器学会近畿支部成人先天性心疾患 (ACHD) 部会 委員

日本Advanced Heart & Vascular Surgery/OPCAB研究会 幹事 交流会 代表世話人

4D FLOW 研究会 広報担当副代表世話人 右心系と成人先天性心疾患の血行動態に関する研究会HERVAC 世話人

【特許 Patents】

多数

BL-01-1

成人先天性心疾患に合併する不整脈のマネジメント

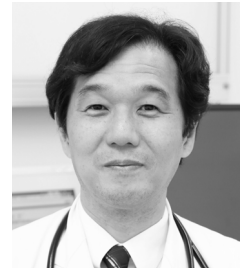
Minimal requirements in management of arrhythmia complicated with ACHD

今井 靖

自治医科大学 循環器内科学・臨床薬理学・成人先天性心疾患センター

Yasushi Imai

Jichi Medical University : Division of Cardiovascular Medicine, Division of Clinical Pharmacology, and Center for Adult Congenital Heart Diseases



急速に増加する成人先天性心疾患 (ACHD) の管理において不整脈が最も遭遇機会の多い診療課題である。不整脈の可能性を常に考え12誘導心電図、ホルター心電図等による定期的なフォローアップを行うとともに、有症候例においてはイベントレコーダー、電気生理検査など詳細な評価が求められる。

徐脈性不整脈：洞不全症候群・房室ブロックは先天性・遺伝的素因、心臓外科手術・経年の心負荷などを背景に生じ、多くは植込み型電子デバイスを要する。経静脈的に留置可能なものが多いものの心筋電極の外科的留置、心臓再同期療法 (CRT)、あるいはHis Bundle Pacingなど個別の対応が求められることも少なくない。

頻脈性不整脈はベータ遮断薬、非ジヒドロピリジン系カルシウム拮抗薬、I/III群抗不整脈薬などの薬物療法を基本としつつも非薬物療法について検討する。上室頻拍、心房粗動、瘢痕・切開線周囲を旋回する心室頻拍など多くの頻脈性不整脈について3-Dマッピングシステムによる頻拍回路・解剖学的器質の描出、アブレーションカテーテル位置・尖端圧のモニタリング等の最新の技術の元、カテーテルアブレーションにより管理可能となった。致死的心室性不整脈の既往およびハイリスク例において植え込み型除細動器 (ICD) を考慮するが、ペーシングを要さない場合、皮下ICDも選択肢になりうる。加えて血栓予防における抗凝固療法はワルファリンに加えて、一部は直接経口抗凝固薬 (DOAC) で対応可能となった。

今井 靖

平成6年 東京大学医学部医学科卒業

東京大学医学部附属病院、榊原記念病院、三井記念病院にて内科および循環器内科研修

平成13年 東京大学大学院医学系研究科循環器内科学終了 (医学博士)

東京大学医学部附属病院循環器内科および救急部・集中治療部にて助手 (助教)、

特任講師として特に不整脈、遺伝性心血管疾患を中心に診療に従事

平成25年 自治医科大学内科学講座循環器内科学部門 准教授 成人先天性心疾患センター、不整脈分野を担当

平成29年 自治医科大学薬理学講座臨床薬理学部門・内科学講座循環器内科学部門 教授

BL-01-2

電気生理学的検査とablationの原理

Electrophysiological study and principles of ablation

西井 伸洋

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 先端循環器治療学講座

Nobuhiro Nishii

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



西井 伸洋

平成20年 3月 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 修了
 平成 8年 5月 岡山大学医学部附属病院循環器内科医員（研修医）
 平成 8年 8月 同上退職
 平成 8年 9月 尾道市立市民病院内科
 平成10年 8月 同上退職
 平成10年 9月 今治第一病院内科
 平成10年10月 同上退職
 平成10年11月 岡山大学医学部附属病院循環器内科医員
 平成11年 3月 同上退職
 平成11年 4月 国立岡山病院循環器科
 平成13年 8月 同上退職
 平成13年 9月 岡山大学医学部附属病院循環器内科医員
 平成15年 6月 岡山大学医学部三朝医療センター医員
 平成15年 8月 岡山大学医学部附属病院循環器内科医員
 平成16年 4月 同上退職
 平成17年 4月 岡山大学医学部・歯学部附属病院循環器内科医員
 平成20年 7月 岡山大学医学部・歯学部附属病院循環器内科助教（特別契約職員）
 平成22年 4月 岡山大学医学部・歯学部附属病院循環器内科助教
 平成22年10月 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科循環器内科助教
 平成26年10月 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科先端循環器治療学講座講師
 平成31年 4月 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科先端循環器治療学講座准教授
 現在に至る

【資格・免許】

平成 8年 4月 医師免許取得（第377178号）
 平成13年9月21日 日本内科学会認定内科医（019651）
 平成16年 3月 日本循環器学会認定循環器専門医
 平成20年 3月 博士（医学）（博甲第3950号 岡山大学）
 平成24年 不整脈専門医

【学会その他における活動等】

日本内科学会、日本循環器学会、日本不整脈学会評議委員、日本心不全学会、日本心血管インターベンション学会、Heart Rhythm Society、日本成人先天性心疾患学会

【役職】

日本不整脈心電学会評議委員、リード抜きレジストリ委員、リード関連検討部会員、心電図検定委員、IBHRE 委員、日本循環器学会ガイドライン作成班員（不整脈の非薬物治療ガイドライン 2019年）、日本心不全学会デバイス委員会委員

【賞罰】

第1回臨床電気生理研究会 最優秀論文賞、2018 APHRS best poster award

BL-02-1

成人先天性心疾患手術：成人期の心内修復術・再手術の現況と成績
Current status and results of repair and revision surgery for ACHD

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 小児・先天性心臓血管外科

Masaaki Kawada

Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Adult Congenital Heart Center, Jichi Medical University



各種先天性心疾患に対して成人期に行われる手術では初回修復術と同時に小児期修復術後の後遺症（主には続発症）に対する再手術が重要でその頻度も増加している。これらの現況と成績について概説する。

河田 政明

1980年岡山大学卒、東京女子医大心研外科、北里大学胸部外科、岡山大学心臓血管外科を経て2005年から現職。

新生児から成人まで先天性心疾患の診療に携わり、自治医科大学とちぎ子ども医療センター開設、その後、成人先天性心疾患センター開設にも参画。多職種間連携・多施設間連携にも強い関心あり、心臓病の子どもを守る会の活動や「しんぞう手帳」普及にも関心あり、医療者・患者連携にも関わる。

BL-02-2

ACHD心臓外科医が循環器内科に望むこと

Let's establish sensible communication in the ACHD field

上村 秀樹

奈良県立医科大学 先天性心疾患センター

Hideki Uemura

Nara Medical University Congenital Heart Disease Center



ACHD領域に従事する内科系・外科系の間では、普段慣れ親しんだ用語や使用頻度の低い用語ゆえに、コミュニケーションに手間取ることがあります。海外との背景相違がある場合は特に顕著です。国内同士でもちょっとしたことで議論がうまく噛み合わない状況を見受けます。患者さんを含め、より良い意思疎通を図るためには、学術的に正しく相互理解する姿勢を推進する余地がまだまだありそうです。ここでは、具体例を提示して考えるヒントとしたいと思います。

- 1) VSDにも落とし穴がある：比較的単純な用語と考えられるVSDですが、定義が曖昧だと診断が不明瞭になったり、言葉の使い方によっては誤解を与えることもあります。例えば、subaortic VSDという表現に違和感を覚える場合があります。
- 2) 冠動脈の命名：冠動脈の起始や走行に関する表現法には混乱がみられます。正常心に準じて表記できる場合はどういう時か、そうでない場合にはどう表現すべきか、考えてみることは有用です。例えば、修正大血管転位の場合はどうでしょうか。

基本的に、言葉は日々使われ、変化していくものです。一方で、科学的な記述は客観的で精確でなければなりません。一つの医学用語の背景には、知的活動があり歴史があります。当然、日本と欧米の間で習慣や考え方の相違もあります。従って、言葉の背後に潜む物事の本質に考えを及ぼせるよう心がけては如何でしょうか。

上村 秀樹

1986年 東京大学医学部卒業

1997年 英国ロンドン大学インペリアルカレッジ大学院修了

1988年～2004年 国立循環器病センター心臓血管外科にて、レジデント、スタッフ医師、医長を務める

2004年～2016年 英国ブロンプトン病院のConsultant Surgeon

2013年～ 奈良県立医科大学先天性心疾患センター教授を併任、2016年から専任

医学博士、英国王立外科協会評議員、英国心臓胸部外科および日本心臓血管外科専門医

BL-03-1

先天性心疾患を理解するために必要な心臓発生：
心房心室関係の異常と大血管転位症の形態発生

Clinical Cardiac Embryology for Understanding Congenital Heart Disease

山岸 敬幸

慶應義塾大学医学部 小児科

Hiroyuki Yamagishi

Keio University



山岸 敬幸

慶應義塾大学医学部 小児科 教授 (小児循環器 責任者)

慶應義塾大学病院小児科 診療副部長、同周産期・小児医療センター 副センター長

昭和58年 3月 慶應義塾高等学校 卒業

平成 元年 3月 慶應義塾大学医学部 卒業

平成 5年 3月 慶應義塾大学・大学院医学研究科博士課程 (内科系小児科学) 修了

平成 9年 3月 博士 (医学) (慶應義塾大学・大学院医学研究科博士課程)

平成 元年 5月 慶應義塾大学医学部小児科

平成 8年11月 米国テキサス大学小児科 分子生物学 博士研究員

平成12年10月 米国テキサス大学小児科 分子生物学 専任講師

平成14年10月 慶應義塾大学医学部小児科 専任講師

平成25年 5月 慶應義塾大学医学部小児科 准教授

平成28年11月 慶應義塾大学医学部小児科 教授

【資格】

日本人類遺伝学会臨床遺伝学専門医、日本人類遺伝学会臨床遺伝学指導医、日本小児科学会専門医、

日本小児循環器学会専門医、小児科専門医、認定小児科指導医

【主な受賞】

1999 Best Post-doctoral Fellow (in Department of Molecular Biology, University of Texas Southwestern Medical Center)

2002 Beginning Grant in Aid Award (from the American Heart Association)

2003 Richard D. Rowe Award in Perinatal Cardiology (from the Society of Pediatric Research)

平成15年 学会会長賞 (第39回日本小児循環器学会)

平成24年 高尾賞 (日本小児循環器学会)

【学会役職】

日本小児科学会：代議員、学術委員会委員、東京都地方会幹事、症例要約委員

日本小児保健協会：幹事

日本循環器学会：ガイドライン策定委員

日本小児循環器学会：理事 (副理事長)、評議員、

ガイドライン策定委員長 (先天性心疾患児におけるパリビズマブの使用に関するガイドライン)

日本心臓血管発生研究会 (会長)、東京循環器小児科治療Agora (事務局幹事)、日本小児心筋疾患学会 (幹事)、

成人先天性心疾患カンファレンス (幹事)、心筋会 (幹事)、炎症と再生医学 (IRG) 研究会 (指定委員)

ISHR (国際心臓研究学会) 日本支部評議員

AHA (米国心臓協会) CVDY (Cardiovascular Disease in Young) Council日本委員

【主な研究テーマ】

心臓の発生と先天性心疾患発症に関与する分子機構の解明

22q11.2欠失症候群および遺伝性心疾患に関する基礎的および臨床的研究

BL-03-2

わかりやすい心臓形態学：心臓形態診断法の基礎

Basic Cardiac Morphology

白石 公

国立循環器病研究センター 教育推進部・小児循環器科

Isao Shiraiishi

National Cerebral and Cardiovascular Center



先天性心疾患における形態診断法を理解することは、形態診断だけでなく、病態把握、合併病変の予測、内科的・外科的治療法の決定、長期予後の予測、などにおいて大変重要である。先天性心疾患の形態診断法には、発生学的起源に基づいたセグメント診断法が用いられる。体の左右軸情報に基づく内臓心房位の決定 (situs solitus, inversus, heterotaxia)、心ループ形成過程に基づく心室位の決定 (d- or l-loop)、円錐動脈幹中隔の分割過程に基づく大血管位の決定 (d- or l-position, d- or l-transposition, malposition, single vessel) により、心房、心室、大血管の絶対的な位置とそれぞれの位置関係が決定される (修正大血管転位における (S,L,L) など)。さらに、各コンポーネントの特殊な形態と位置関係 (eg., single right ventricle, double inlet right ventricle, double outlet right ventricle) を表記することにより、先天性心疾患の形態診断を行うとともに、第3者に客観的に心臓の形態および血行動態をも伝えることが可能となる。

白石 公

国立循環器病研究センター 教育推進部長・小児循環器内科
オープンイノベーションセンター・トレーニングセンター長
臨床研究センター・臨床研究教育室長

昭和57年3月 京都府立医科大学医学部卒業

平成 5年3月 京都府立医科大学大学院 (内科系先攻) 終了

平成 6年9月 サウスカロライナ大学医学部 解剖発生生物学教室 (客員講師)

平成 9年4月 京都府立医科大学小児循環器・腎臓病学 学内講師~講師

平成12-13年 シンシナティー小児病院心臓血管分子生物学 (客員研究員)

平成20年7月 国立循環器病センター 小児循環器診療部部長

平成21年4月 独立行政法人国立循環器病研究センター小児循環器・周産期部門長

平成29年3月 教育推進部長 (小児循環器科兼任) に異動、現在に至る

【専門分野】

小児循環器学、先天性心疾患の3次元画像診断、心臓形態形成、心臓病理診断、川崎病、心臓発生学、分子循環器学

【学会役職】

日本小児循環器学会理事、評議員、(第57回 (2021年) 学術集会会長予定)、日本循環器学会心臓移植委員会委員、学術委員会成人先天性心疾患部会委員、日本心臓病学会 (FJCC、評議員、国内交流委員会委員)、

日本成人先天性心疾患学会 (理事、評議員)、日本小児心筋症学会 (幹事)、

アメリカ心臓学会 (FAHA、Council member: CVDY, BCVS)、

欧州心臓学会 (The ESC Working Group of Development, Anatomy and Pathology)

Associate Editor: Circulation Journal (Tokyo)

BL-04-1

心エコーによるCHD形態診断の基礎

Basics of echocardiography for morphological assessment of CHD

新居 正基

静岡県立こども病院 循環器科

Masaki Nii

Shizuoka Children's Hospital, Department of Cardiology



心エコー検査は先天性心疾患(以下CHD)において、まず最初に行う画像検査であり、その後に行われる他の画像検査への羅針盤的な役割も果たす。CHDの診断において最も大切な診断は区分診断であり、心房・心室・大血管の解剖診断と、それぞれの連結関係を心エコーで診断することがCHD診断の基礎となる。左右心房、左右心室、そして大血管の解剖学的特徴について心エコーで診断するポイントと、修正大血管転位や兩大血管右室起始などの連結関係の異常を示す代表的疾患について解説を行う。

新居 正基

静岡県立こども病院 循環器科 医長

平成 4年 岡山大学医学部医学科卒業

平成14年8月1日 医学博士号取得(徳島大学医学部小児科)

平成 4年 5月 医師免許取得

平成 4年 6月 徳島大学医学部小児科入局

平成 5年11月 国立高知病院小児科

平成 6年 6月 高知県厚生農業協同組合連合会 JA高知病院小児科

平成 7年 4月 JA徳島厚生連 阿南共栄病院小児科

平成 8年 4月 徳島大学医学部附属病院小児科

平成 9年 4月 徳島県立中央病院小児科

平成12年 4月 高知赤十字病院小児科

平成14年 7月 トロント小児病院 循環器科 リサーチフェロー

平成15年 6月 トロント小児病院 循環器科 クリニカルフェロー

平成17年 9月 国立循環器病センター小児科循環器科

平成19年 4月 静岡県立こども病院循環器科 医長(現職)

【資格】

医師免許 平成4年5月

小児科専門医 平成9年4月

Certification of completion of clinical fellowship program in Paediatric Cardiology (June 16, 2003 to May 15, 2005).

University of Toronto, Faculty of Medicine, Department of Paediatrics

小児循環器専門医 平成23年4月

小児科学会認定指導医 平成28年1月

日本心エコー学会 認定心エコー学会 令和元年8月

【所属学会】

日本小児科学会

日本小児循環器病学会(評議委員・学術委員)

日本循環器学会

日本超音波医学会

日本心エコー学会(日本心エコー学会代議員)

日本胎児心臓病学会(評議員)

American Society of Echocardiography(ガイドライン委員)

International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology

The Society of Heart Valve Disease

【受賞歴】

カナダ心臓病学会 Canadian Cardiovascular Congress 2004(Calgary): Richard Row Award 受賞

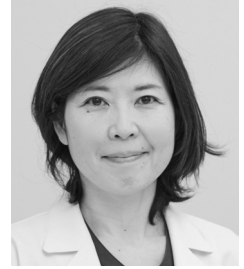
BL-04-2

心エコーによる病態評価

Basics of echocardiography for hemodynamic & functional evaluation of ACHD

石津 智子
筑波大学 臨床検査医学

Tomoko Ishizu
University of Tsukuba



石津 智子

1993年3月 筑波大学医学専門学群 卒業

1993年4月1日～1999年3月31日 筑波大学附属病院および関連病院で研鑽

2007年3月1日～現在 筑波大学 臨床検査医学 講師

2016年6月1日～2016年8月31日 トロント総合病院 成人先天性心疾患部門留学

2018年4月1日～現在 筑波大学 臨床検査医学 病院教授

【主な学会活動】

2009年 9月～ 日本心臓病学会特別正会員

2012年 4月～ 日本循環器学会 社員（代議員）

2015年 6月～ 日本循環器学会関東甲信越地方会 評議員

2016年 2月～ 日本心エコー学会理事

2017年12月～ 欧州心臓学会特別正会員

【研究領域】

心エコーを用いた心不全評価（スペックルトラッキング法、3Dエコー法）

BL-04-3

もっとできる心臓MRI

More effective use of Cardiac Magnetic Resonance Imaging

石川 友一

福岡市立こども病院 循環器科

Yuichi Ishikawa

Fukuoka Children's Hospital, dept of Cardiology



画像診断とは「体の外から見ただけではわからない体内の様子や病気を画像にして、異常がないかどうかを診断する医療技術」であり、従来、臓器形態や腫瘍存在を調べる方法と解釈されてきた。この「画像」を連続収集し、ダイナミックに動き続ける循環システムの評価を可能とした技術が循環器領域における画像診断といえる。

若年時から生涯にわたりfollow upが必要なACHDにおいても、画像診断は動態が重要で、定期評価や治療効果判定などを繰り返す必要がある、非侵襲的装置が中心的役割を果たす。エコーが代表的装置だがウインドウが得にくくまずその点でMRIに利がある。

加えてMRIは多彩な機能を有する。3D形態、組織性状、血流量など多方面アプローチが可能で、特にPhase contrast法(PC法)による血流量(pixel毎の血流速度時間積分の関心領域総和)の解析はACHDの病態の根幹を表現できる特異な撮影法である。

PC法には2Dと3Dがあり、2Dはある断面を通過する垂直方向の粒子速度の計測が可能である。3Dは2D画像をXYZ軸3方向に収集統合し、方向を含めた合成速度を計測する。両者とも閉鎖循環の血流量を関心部位ごと正確に計測でき、逆流率、左右肺血流比や上下半身血流比、門脈・脳血流まで撮影さえしておけばあらゆる部位での測定が可能である。この点が経時的・薬効評価に特に威力を発揮する。一方で画像の有する虚実を判断し合理的な解釈を完結するためにはかなりの労力が必要となり欠点でもある。

ここではPC法を中心にACHDにおけるCMR活用について概説する。

石川 友一

1997年 北海道大学医学部卒業

2010年 北海道大学大学院医学研究科博士課程卒業、医学博士取得

1997年 北海道大学小児科、道内基幹病院(札幌・釧路・帯広・室蘭・苫小牧)

2005年 福岡市立こども病院・感染症センター 循環器科

2013年 榊原記念病院 循環器小児科 医長

2014年 CVIC心臓画像クリニック飯田橋 診療部長

2017年 福岡市立こども病院 循環器センター 循環器科 医長

2019年 福岡市立こども病院 循環器センター 循環器科 診療科長

【専門】

小児循環器、成人循環器、とくに心臓画像診断と心機能、肺高血圧、ACHD、

【関係学会の指導医や専門医/認定医資格の有無】

日本小児科学会専門医(第22415号)

日本小児循環器学会専門医(第00013号)

日本循環器学会専門医(第18459号)

日本超音波医学会専門医(第20120159号)

日本小児循環器学会 評議員, 日本小児循環動態研究会 幹事

日本小児心臓MR研究会 理事

AL-01-1

リンパ循環不全に対するInterventional radiology:
failed Fontan, PLEへの適応と限界

Interventional radiology for lymphatic insufficiency:
Adaptation and limitations to failed Fontan



山本 真由, 座古 竜世, 小澤 瑞生, 鈴木 皓佳, 原 卓也,
山本 浩太郎, 人見 秀, 近藤 浩史, 大場 洋
帝京大学病院 放射線科

Masayoshi Yamamoto, Ryuse Zako, Mizuki Ozawa, Akiyoshi Suzuki, Takuya Hara,
Koutaro Yamamoto, Suguru Hitomi, Hiroshi Kondo, Hiroshi Oba
Teikyo university hospital, Department of Radilogy

Fontan手術は、大静脈を心室を介さずに直接肺動脈に吻合する手術であり、術後のFontan循環では低い低心拍出量と上昇した静脈圧で起因するとされる多彩な合併症が生じる。合併症の中には、術後早期～晩期に生じる乳び胸水、乳び心嚢、乳び腹水、比較的術後晩期に発症する蛋白漏出性胃腸症、鋳型気管支炎がある。これらの合併症は、静脈圧上昇に起因したリンパ液の産生量の増大およびリンパシステムの圧上昇が一因と言われている。

これらのリンパ漏を理解するために、まず正常状態でのリンパ路の解剖やリンパ機能について論じ、Fontan循環における静脈うっ滞状態でのリンパ機能の変化を説明した上で、それに起因する体内でのリンパシステムの変化およびそれに起因する様々なリンパ漏を説明する。

最後に、これらのリンパ漏に対し我々が取り組んできた症例を提示する。

Fontan surgery is an operation in which the vena cava is anastomosed directly to the pulmonary artery without going through the ventricle, and post-operative Fontan circulation has various complications attributed to low cardiac output and increased venous pressure.

Complications include chylothorax, chyle pericardium, chyle ascites that occurs early to late postoperatively, protein-losing enteropathy that develops relatively late after surgery, and plastic bronchitis.

These complications are said to be due to increased production of lymph fluid and increased pressure in the lymphatic system due to increased venous pressure.

First, in order to understand these lymph leaks, we discuss the anatomy and lymph function of the lymphatic tract in the normal state, and explain the changes in the lymph function in the venous stasis state in the Fontan circulation. Secondly, the changes in the lymphatic system in the body and the various lymph leaks resulting from it will be explained.

Finally, we present a case where we have challenged these lymph leaks.

山本 真由

2001年3月 防衛医科大学校 医学部卒業

2001年7月 防衛医科大学校初任実務研修

2003年8月 自衛隊青森駐屯地第九後方支援隊 医官

2005年8月 防衛医科大学校放射線科専門研修

2007年7月 防衛医科大学校 退官

2007年8月 藤沢市民病院画像診断科 入職

2012年12月 藤沢市民病院画像診断科 退職

2013年 1月 防衛医科大学校 助教

2016年 9月 防衛医科大学校 退職

2016年10月 帝京大学医学部放射線科学講座 講師

～現在

【受賞】

- Percutaneous Treatment for Various Kinds of Lymphorrhoea: Outcome and Complications in 74 Consecutive Cases. 2019年IVR学会総会 銀賞
- 術後性右心負荷に伴うリンパ瘻に対する治療戦略 第29回日本Pediatric Interventional Cardiology学会 2018年1月 優秀ポスター受賞
- BRTO for Gastric Varices with Foam Sclerosant: How Foam Sclerosant Changed Our Procedure. CIRSE 2015, Lisbon. 2015 Sep Cum laude受賞
- BRTO for gastric varices—advanced techniques and in-depth ideas to overcome anatomical difficulties and lack of required devices. CIRSE 2014, Glasgow. 2014 Sep Cum laude受賞

【資格】

日本医学放射線学会 診断専門医・研修指導医／日本脈管学会専門医／IVR学会専門医

【所属学会】

日本放射線学会／IVR学会（代議員）／関東IVR研究会（幹事、第29回大会長）／東京アンギオ会（幹事・2018年度年間幹事）／Cardiovascular and Interventional Radiological Society of Europe／Society of Interventional Radiology／脈管学会／日本成人先天性心疾患学会／日本Pediatric interventional cardiology学会

AL-01-2

リンパ流の再建外科 ～乳びを止めるために～

Lymphatic flow reconstruction surgery; for stopping chile leakage.

加藤 基

東京大学大学院医学系研究科 形成外科学分野

Motoi Kato

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo.



リンパ管は全身の至るところに存在しリンパ液の回収・運搬に関わる、循環系臓器の一つである。乳び胸腹水は数あるリンパ管疾患のうちの一つであるが、ドレナージやシャント、胸膜癒着術などの外科的介入のほか、サンドスタチンや絶食などの内科的保存療法を各専門科がそれぞれ分担することが多く、リンパ管に特化した治療は困難とされてきた。

一方、形成外科では体表病変であるリンパ浮腫の診療に端を発し、リンパ流の評価法や再建に関する研究や開発を、比較的操作がしやすい体表で行っている。近年は精度の高い蛍光造影法が開発され、機器の改良も追い風となって、直接リンパ管に手術操作を加えてリンパ流を再建することが一般的となってきた。例えばリンパ管静脈吻合術は、1-2cmの皮膚切開から直径1mm以下の体表の末梢リンパ管および同径程度の静脈を剥離・吻合し、リンパ管から静脈へのバイパスを作成する低侵襲な方法で、われわれが得意とする術式である。

演者は形成外科医として、成人の浮腫患者を対象としたリンパ管疾患の病態理解、リンパ外科手術の修練を経て、小児専門病院において主に先天異常によるリンパ管疾患に対する新たな治療法の開発に取り組んできた。

本講演では、具体的な症例を供覧し、既存の治療法にリンパ流再建という観点を加えた、新しい治療戦略の概要を説明する。諸先生方が日常診療で治療に困難を感じる乳び胸腹水の治療方針の一助となれば幸甚である。

加藤 基

東京大学大学院 医学系研究科 形成外科学分野

埼玉県立小児医療センター 形成外科 (非常勤)

2001年 鹿児島 私立ラ・サール高等学校卒業

2009年 鹿児島大学卒業

2009～2011年 大阪府淀川キリスト教病院 初期研修

2011年 東京大学形成外科 入局

2011～2014年 形成外科 後期研修 (福島県立医科大学・岡山大学・東京大学)

2015～2017年 埼玉県立小児医療センター 形成外科 医員

2018年 旭中央病院 形成外科 診療部長

2019年～ 現職

【免許・資格】

日本形成外科学会 形成外科専門医・小児形成外科分野指導医

【著書等】

分担執筆 加藤基 (2017), リンパ浮腫の病態. 光嶋勲 編 リンパ浮腫の外科的治療, ばーそん書房 他

教育セミナー Advanced Lecture

AL-02-1

大動脈2尖弁、類縁疾患の形態診断および術前評価

Morphological diagnosis and preoperative evaluation of bicuspid aortic valve

福本 梨沙

虎の門病院 循環器センター内科

Risa Fukumoto

TORANOMON HOSPITAL, Department of Cardiovascular Medicine Cardiovascular Center



大動脈2尖弁は最もよく見る先天性心疾患の1つですが、発生率は1%との報告がある。また術前検査の時点では3尖弁として認識されているケースも多く、実際の頻度はそれよりも高いのではないかと予想される。本セッションでは大動脈2尖弁の解剖学的知識の整理と日常臨床でどのような所見で疑い、診断をしているのか、超音波専門医の視点から紹介させて頂く。

また大動脈2尖弁は三尖弁と比較し、弁硬化・石灰化が若年で出現するといった違いがあり、その違いを考察したい。

また、高度弁機能障害が出現し、手術介入を要する際には術式を熟考する必要が出てくる。大動脈弁置換術の良好な成績が発表されている一方で、若年者においては生涯の抗凝固療法といった問題が出てくる。そこでそれを回避すべく、大動脈弁形成術といった術式が検討される。大動脈弁形成術は僧帽弁形成術ほど普及していない。それは外科医の経験・知識不足だけではなく、循環器内科医にとってもこの手術に対する理解度が乏しいことも一因である。弁尖の変性や弁輪の拡張が生じる前の早い段階で外科医に紹介するには弁の形態診断が非常に重要であり、その点についても言及する。

福本 梨沙

平成10年 4月 私立山脇学園高等学校 入学
 平成13年 3月 私立山脇学園高等学校 卒業
 平成13年 4月 東京慈恵会医科大学医学部医学科 入学
 平成19年 3月 東京慈恵会医科大学医学部医学科 卒業
 平成19年 4月 東京慈恵会医科大学附属柏病院 初期研修
 平成21年 4月 東京慈恵会医科大学附属病院 後期研修
 平成23年 4月 横須賀市立うわまち病院
 平成24年 4月 東京慈恵会医科大学附属病院 循環器内科助教
 平成25年 4月 榊原記念病院 循環器内科
 平成28年 4月 東京慈恵会医科大学附属病院 循環器内科助教
 令和 1年 7月 虎の門病院 循環器センター内科

【免許、資格】

平成19年 4月 医師免許 取得
 平成22年 9月 日本内科学会認定内科医 取得
 平成27年 4月 日本循環器学会認定循環器専門医 取得
 平成28年 1月 日本周術期 経食道心エコー認定医 取得
 平成28年 3月 ASD治療TEE認証医 取得
 平成29年 2月 SHD心エコー図認証医 取得
 平成30年10月 日本超音波医学会認定超音波専門医 取得
 平成30年 3月 医学博士 取得

AL-02-2

先天性大動脈弁疾患に対する大動脈弁形成術

Aortic valve repair for congenital aortic valve disease

國原 孝, 森田 紀代造, 坂東 興, 宇野 吉雅, 長堀 隆一, 儀武 路雄,
松村 洋高, 西岡 成知, 篠原 玄, 中尾 充貴, 高木 智充, 有村 聡士
東京慈恵会医科大学 心臓外科

Takashi Kunihara, Kiyozo Morita, Ko Bando, Yoshimasa Uno, Ryuichi Nagahori,
Michio Yoshitake, Yoko Matsumura, Naritomo Nishioka, Gen Shinohara,
Mitsutaka Nakao, Tomomitsu Takagi, Satoshi Arimura
The Jikei University School of Medicine, Department of Cardiac Surgery



大動脈弁形成術の対象となる先天性大動脈弁疾患としては、形態学的には大動脈二尖弁 (BAV)、一尖弁 (UAV)、病的にはマルファン症候群 (MFS) に代表される結合組織障害が挙げられる。

BAVに対する大動脈弁形成術の成績は近年向上しているが、術後狭窄の遺残が再発のリスクファクターと指摘されている。以前は未熟交連 (raphe) の数による phenotype の分類が広く用いられてきたが、近年、形成を念頭に置いた分類が提唱されている。すなわち、symmetrical, asymmetrical, very asymmetrical の分類である。前二者は fused cusp repair で形成可能だが、後者は三尖として形成することが術後狭窄を回避するために推奨されている。

UAVに対する形成術はいまだ challenging である。基本は心膜パッチによる二尖弁化であるが、交連角度を 180° にすることが生理的として推奨されている。

MFS は弁尖自体はほぼ正常で基部の拡張が外科治療の適応となることが多く、弁温存基部置換術の良い適応である。現在 aortic root remodeling+annuloplasty でも aortic valve reimplantation with neo-Valsalva prosthesis のどちらでも良好な遠隔成績が報告されている。

以上、先天性大動脈弁疾患においても大動脈弁形成術が可能である。

國原 孝

1983 東京都立小石川高校卒業
1991 北海道大学医学部医学科卒業
1991-1994 北大第二外科、循環器外科関連病院で外科・循環器外科初期研修
1995 国立札幌病院心臓血管外科勤務
1996 北海道大学病院循環器外科勤務
2000/8 ドイツ、ザールランド大学病院胸部心臓血管外科勤務
2003/4 北海道大学病院循環器外科勤務
2007/4 ドイツ、ザールランド大学病院胸部心臓血管外科勤務
2013/12 心臓血管研究所付属病院心臓血管外科勤務 (継続)
2015/11 東京慈恵会医科大学非常勤講師 (兼任)
2016/04 北海道大学客員教授 (兼任)
2016/04 東京医科歯科大学臨床教授 (兼任)
2016/08 獨協医科大学臨床教授 (兼任)
2018/06 東京慈恵会医科大学心臓外科学講座主任教授

【免許・資格】

2000 学位取得 (“Lazaroid Reduces Production of IL-8 and IL-1 Receptor Antagonist in the Postischemic Spinal Cord Injury” published in; “The Annals of Thoracic Surgery 2000: 69; 792-798”)
2004 心臓血管外科専門医
2007 ドイツ心臓外科専門医 (Facharzt)
2012 ドイツ医師免許 (Approbation)
2014 ドイツ准教授 (Habilitation)

【所属学会】

日本外科学会、日本胸部外科学会、日本心臓血管外科学会 (国際会員)、日本血管外科学会、日本循環器学会、日本臨床外科学会、日本心血管脳卒中学会、日本不整脈心電学会、日本超音波医学会、European Association for Cardio-Thoracic Surgery、The Society of Thoracic Surgeons、The Asian Society for Cardiovascular and Thoracic Surgery

【役職】

2013 Aortic valve academy 世話人	2016 日本胸部外科学会関東甲信越地方会 幹事
2014 Secretary general, the Society of International Joint Meeting	2016 日本不整脈心電学会 評議員
2015 日本心血管脳卒中学会 運営委員	2016 心臓血管外科ウィンターセミナー 世話人
2015 不整脈外科研究会 世話人	2018 日本胸部外科学会 評議員
	2019 日本血管外科学会 評議員

AL-03-1

心臓ペースメーカー治療における最新のリード・マネジメント The latest trend of lead management in pediatric patients with cardiac implantable electrical device

柳下 大悟¹⁾, 庄田 守男²⁾

1) 東京女子医科大学 循環器内科, 2) 東京女子医科大学 先進電気的心臓制御研究部門

Daigo Yagishita¹⁾, Morio Shoda²⁾

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

2) Tokyo Women's Medical University, Division of Heart Rhythm Management



先天性心疾患に対する心内修復術の遠隔期合併症として、洞不全症候群や房室ブロックなどの徐脈性不整脈や心室頻拍といった致死性不整脈が発生しうる。手術成績の向上に伴い、これらの徐脈・頻脈性不整脈に対する植え込み型心臓デバイス治療を必要とする先天性心疾患術後患者は増加傾向にある。しかし、これらの患者では静脈アクセスや解剖学的な問題から、デバイス選択や植え込み技術に注意を要する。また、デバイス植え込み後はリード不全やデバイス感染などのトラブルにも対処が必要であり、リード・デバイス管理が重要となる。

若年例では従来、開胸手術による心外膜リード留置を基本としたペースング治療が行われてきた。しかし、近年では若年例においても経静脈的なリード留置が行われるようになった。その背景として、リード抜去手術の治療成績が向上し比較的安全に行うことができるようになったことがあげられる。本邦においても、リード抜去手術は10年以上の経験が蓄積され、様々な抜去ツールが開発されたことから、将来的な抜去手術を念頭に経静脈リードによるペースング治療が選択されるようになってきた。

本セッションでは、先天性心疾患術後患者におけるペースング治療の注意点、若年例におけるペースング治療およびリード抜去手術の最新動向に関して、当院での経験を踏まえながら概説する。

柳下 大悟

東京女子医科大学病院 心臓病センター 循環器内科

2003年 3月 川崎医科大学 卒業

2003年 5月 東京女子医科大学 循環器内科 入局

2006年 4月 大阪市立総合医療センター 循環器内科

2008年 4月 東京女子医科大学 循環器内科 EP室所属

2012年 1月 UCLA Cardiac Arrhythmia Center 留学

2014年10月 東京女子医科大学 循環器内科 EP室所属

【資格】

内科認定医／日本不整脈専門医／日本循環器専門医

ACHDの在宅管理－現状と課題－

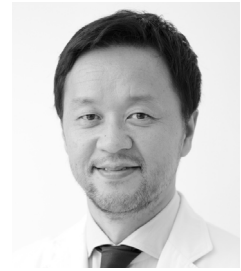
Challenging for Home Care Management in ACHD Patients

弓野 大

医療法人社団 ゆみの

Dai Yumino

Yumino Medical



心不全は、心臓をふくめた全身の臓器障害を引き起こす症候群であり、根治的治療が困難となる慢性疾患である。このため、心不全医療を考えるうえで、住み慣れたところで少しでも生活の質を保ちながら過ごすことができるための医療、つまり心臓という臓器疾患への介入に焦点を置く「医療モデル」だけではなく、生活の質を意識しながら、個々の生活環境に合った「生活モデル」への転換が重要となっている。このような観点から、病院医療とともに、生活の場に近い地域での「LIFE：生命、生活、人生」を考えた医療介護体制の構築が必要となる。

通常的心不全患者と比較して、成人先天性心疾患（ACHD）をもつ患者は、年齢、社会とのつながり、病院とのつながり、介護者、本人の意思決定、老衰の有無など、多くの違いがある。このため、重症ACHD患者においては、複雑な病態だけではなく、幼少からの長期罹患期間に伴う様々な要因が在宅ケアを難しくする。

本セッションでは、当施設から通常的心不全患者と成人先天性心疾患の在宅医療の実際を提示し、ACHDの在宅管理における現状と課題について報告する。

弓野 大

1998年3月 順天堂大学医学部 卒業
2008年4月 東京女子医科大学医学博士号取得
1998年4月 東京女子医科大学病院 内科臨床研修
2000年4月 東京女子医科大学病院 循環器内科臨床研修
2003年4月 虎の門病院 循環器内科
2006年9月 カナダ・トロント大学留学
2009年4月 東京女子医科大学病院 循環器内科
2012年9月 ゆみのハートクリニック 院長
2014年5月 医療法人社団ゆみの 理事長

【所属学会】

日本循環器学会 脳卒中と循環器病克服5カ年計画ワーキンググループメンバー
日本心臓病学会 地域医療・実地医家活動委員会 副委員長
国内交流委員会 委員
日本心不全学会 健保対策委員会 委員
「高齢心不全患者の治療に関するステートメント」作成委員
「急性慢性心不全診療ガイドライン かかりつけ医向けガイダンス」策定委員
日本在宅医療連合学会 評議員，研究委員会 副委員長，編集委員
日本人工臓器学会 評議員

【教育】

東京女子医科大学病院循環器内科 非常勤講師
順天堂大学循環器内科 非常勤講師
東京医科大学循環器内科学分野 兼任講師
大阪大学 重症心不全・移植専攻医育成プログラム 招聘教員
香川大学医学部 循環器・腎臓・脳卒中内科学 非常勤講師
北里大学 認定看護師教育課程 慢性心不全看護 非常勤講師
聖路加国際大学 認定看護師教育課程訪問看護コース 講師
東京大学医学部 臨床指導医
愛媛大学医学部 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学 非常勤講師

心臓病をふくめた障害をもつ人々が安心して住み慣れたところで過ごせる社会づくりに貢献するため自院を開院、現在は東京と大阪にクリニックをもち、外来と在宅診療を行う。

社会活動として、全国の循環器クリニックのネットワークとなるJapan Cardiology Clinic Network事務局、地域の非循環器専門の医療・介護従事者のICTプラットフォームとなるHeart Care Station事務局を務めるなど、地域での循環器医療発展ために活動を行っている。

JS-1

先天性心疾患に伴うAortopathyの血行動態と病理学的背景

Hemodynamic and Pathophysiological Background of Developing Aortopathy in the Congenital Heart Diseases

齋木 宏文

岩手医科大学病院 小児科学講座

Hirofumi Saiki

Iwate Medical University, Pediatric Cardiology dept

Aortopathyは大動脈拡張性病変とその形態的特徴に連動して起きる、心血管系機能異常を包括した疾患概念であり、大動脈中膜弾性線維の菲薄・断片化、コラーゲン増生と細胞外基質増生などの病理を示す。類似した病理像のMarfan症候群同様に、TGF- β 活性を介した中膜変性が指摘され、遺伝的要素、容量負荷などの血行動態、炎症性変化、術後性変化等が複雑に交絡してAortopathyにいたるが、病態の形成・増悪における血行動態の役割を理解することは極めて重要である。種々の大動脈容量負荷は血管壁を繰り返し過伸展し、筋線維と接着分子の相互作用からTGF- β を介して炎症性細胞を活性化させ、また、ずり応力は血管透過性亢進を介して中膜変性を助長する。治療により大動脈容量負荷が軽減しても、拡張した大動脈は硬く、後負荷増大と脈圧上昇をきたし、血管ストレスは残存して病態は更に進行する。中膜変性は大動脈壁の血流供給低下により急速に進行するが、大動脈組織変化により血管内腔からの血液供給は減少する。

重要なことに、Aortopathyに伴う大動脈硬化は末梢組織障害にも関わる。近位大動脈硬化は末梢とのインピーダンスミスマッチを減少させ、末梢血管に大きな脈圧が伝わって臓器障害を引き起こす。腎障害は大動脈硬化を促進し、またvaso vasorumの障害は大動脈壁血流を更に減少させ、悪循環の一面を形成する。

先天性心疾患におけるAortopathyは依然新しい概念であり、予防・治療の確立を目指したアイデアの基礎となる血行動態的問題点を整理したい。

JS-2

大動脈二尖弁と大動脈疾患

Bicuspid aortic valve and aortopathy

中谷 敏

大阪大学医学部 保健学科

Satoshi Nakatani

Osaka University, Department of Health Sciences

二尖弁にはいくつかのタイプ分けが提唱されているが、弁短軸像の形態により前後型と左右型に分けることが多い。発生学的に前後型と左右型は異なり前後型は大動脈弁閉鎖不全を合併しやすく、左右型は大動脈弁狭窄症や大動脈疾患を合併しやすいとされるが、異論もある。大動脈二尖弁に大動脈拡張、大動脈瘤が合併しやすいことはよく知られている。これは遺伝的要因に基づく大動脈壁の嚢胞性中膜変性による。したがって二尖弁の20~30%で二尖弁や大動脈疾患の家族歴がある。大動脈三尖弁と比較して二尖弁では大動脈瘤壁アポトーシス、MMP活性上昇、弾性線維断裂、フィブリリン1低下、TGF- β 過剰発現などが報告されている。大動脈拡張程度の定義や年齢にもよるが、その頻度は20~84%とされ、上行大動脈中部に多い。弁の変形に伴う乱流が大動脈拡大を増強させるとの報告もある。二尖弁の大動脈は徐々に拡張し、年間0.5~2.0 mm程度拡大していく。ことに大動脈径が45 mmを越える例、家族歴を有する例、大動脈弁逆流を伴う例で進行が早いいため毎年の評価が必要である。頻度はそれほど多くないが経過中に大動脈解離を呈する例もある。したがって種々弁膜症ガイドラインでは二尖弁に対して大動脈弁置換術が考慮される際には、合併した大動脈拡張に対しても処置が必要とされている。

JS-3

先天性心疾患におけるaortopathyの血管生理学的特徴

Vascular Physiology in Aortopathy

村上 智明

札幌徳洲会病院 小児科

Tomoaki Murakami

Sapporo Tokushukai Hospital, Dept of Pediatrics

先天性心疾患の一部においてaortopathyと呼ばれる大動脈拡大が認められることは広く認知され、小児循環器領域の標準的なテキストであるMoss and Adams' Heart Disease in infants, children and adolescentsにおいてもAbnormalities of the Aortic Rootとして一章が設けられている。先天性心疾患領域では形態としてマクロの大動脈拡大だけでなく、ミクロのエラスチン破壊、コラーゲン繊維増加、cystic medial necrosis、成因としてマルファン症候群におけるFBN1異常など内因性の問題、大動脈二尖弁における血行動態的な問題などが注目されている。

もっとも頻度の高い大動脈拡大の成因は加齢であり、これは大動脈機能低下に由来すると考えられている。すなわち加齢に伴うelastin fractureにより弾性の低下した大動脈がリザーバーとしての機能を維持するために大動脈は拡大する。先天性心疾患においても同様の大動脈機能低下が報告されており、大動脈拡大はearly vascular agingの一つの表現形であると考えられる。本講演では大動脈機能について概説し、先天性心疾患における大動脈機能について報告する。

JS-4

Fallot四徴症修復手術後の成人の大動脈基部拡大と弾性低下に関する前向きコホート研究 (TRANSIT)

The prospective cohort research for aortic root dilatation and non-elasticity after surgical repair in adults with Tetralogy of Fallot (TRANSIT)

永峯 宏樹¹⁾, 三浦 大¹⁾, 石津 智子²⁾, 小野 博³⁾, 立野 滋⁴⁾, 前田 潤⁵⁾, 山岸 敬幸⁵⁾, 丹羽 公一郎⁶⁾

1) 東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2) 筑波大学 臨床検査医学, 3) 国立成育医療研究センター 循環器科, 4) 千葉県循環器病センター 小児科, 5) 慶應義塾大学 小児科, 6) 聖路加国際病院心血管センター 循環器内科

Hiroki Nagamine

Tokyo Metropolitan Children's Medical Center

【背景・目的】 Fallot四徴 (TOF) 修復手術後の成人では、約15%に大動脈壁の弾性低下による大動脈基部拡大 (AD) が合併するといわれている。ADは、左室機能低下、大動脈弁閉鎖不全、さらに大動脈解離もともなうaortopathyであるが、日本での実態や有効な薬剤は明らかでない。そこで、日本人を対象にTOF (肺動脈閉鎖PA/VSDを含む) の診断で修復手術を行った20歳以上の成人を対象とした多施設共同前向きコホート研究 (TRANSIT) を計画した。今回、開始時調査の110症例について報告する。

【方法】 初回検査時の心臓超音波検査の画像 (CDで収集) を中央解析で評価し、バルサルバ洞径 (Val) を評価した。更にADを過去の報告同様にVal 40mm以上と定義し、大動脈基部拡大あり群 (AD群) と拡大なし群 (NL群) とのリスク因子の検討を行った。

【結果】 対象は110症例で、年齢20歳6か月から54歳0か月 (平均34歳9か月)、男性69例 (63%)、体表面積 $1.66 \pm 0.22 (m^2)$ 、染色体異常20例、右大動脈弓10例、PA/VSD 11例。Val計測値 (% of Normal) は $35.0 \pm 5.8mm (112 \pm 15\% \text{ of } N)$ 。AD群は21例 (19%) であった。ADリスク因子として考えられた、男性、大動脈肺動脈シャント既往、PA/VSD、右大動脈弓、染色体異常について検討したが、AD群とNL群では意差はみられなかった。また大動脈弁形成術や置換術の施行例はなかった。一方、AD群において拡張期左室壁厚が厚く、脈波伝播速度が速いという傾向がみられた。

【考察】 日本人のTOF術後成人例において18%にADが見られ、海外の報告と同様であったが、開始時調査の結果からは有意なリスク因子は指摘できなかった。本研究では3年後に心臓超音波検査を行うことにより、大動脈基部径の拡大率とリスク因子を明らかにする予定である。

JS-5

成人先天性心疾患にともなう大動脈弁・大動脈基部の外科治療

Aortic Valve and Root Surgery Associated with Adult Congenital Heart Diseases

北川 哲也, 市川 肇, 河田 政明, 平田 康隆, 松尾 浩三, 村上 新, 本村 昇, 山岸 正明, 丹羽 公一郎, 宮田 裕章, 横山 斉

日本心臓血管外科学会 成人先天性心疾患WG

Tetsuya Kitagawa, Hajime Ichikawa, Masaaki Kawada, Yasutaka Hirata, Kozo Matsuo, Arata Murakami, Noboru Motomura, Masaaki Yamagishi, Koichiro Niwa, Hiroaki Miyata, Hitoshi Yokoyama
The Committee of Adult Congenital Heart Disease, The Japanese Society for Cardiovascular Surgery

【目的】現代の成人先天性心疾患にともなう大動脈弁・大動脈基部の外科治療（弁置換術、弁形成術、弁輪拡大術、基部置換術や弁温存術等）の度数とetiologyやimplant prosthesisの状況について解析する。

【方法】成人先天性心疾患を16歳以上と定義し、National Clinical Database: JCVSD-成人部門 (JAC) と先天性部門 (JCC) の2016.1-2017.12年の2年間のデータを統合して解析した。二尖性大動脈弁等は原則としてJACに登録されている。

【結果】JAC: Aortic etiology: VSD+AR 167例, 二尖性大動脈弁等 1577例 (unicusp 60例, bicuspid 1353例, tricusp 123例, quadricusp 34例), LV outflow tract obstruction 30例, Supravalvular aortic stenosis 40例の計1814例の度数であった。手術時年齢は16-20歳 18例, 21-30歳 65例, 31-40歳 123例, 41-50歳 243例, 51-60歳 290例, 61-70歳 537例, 71-80歳 429例, 81-90歳 108例, 91over 1例であった。手術はReplacement 1497例, Repair 105例, 弁輪拡大 18例, Root Reconstruction Valve Conduit 109例, Reconstruction with Valve Sparing 48例, TAVR 29例, Resection Sub-Aortic Valve 6例, Apico-aortic conduit 1例, その他1例であった。JCC: Aortic etiology: VSD subarterial+AR 3例, VSD perimembranous+AR 3例, AR 10例, ASR 5例, AS sub /valvar/ supra 6/16/2例, Sinus of Valsalva aneurysm 9例, その他 3例の計57例であった。手術時年齢は16-20歳 19例, 21-30歳 20例, 31-40歳 5例, 41-50歳 6例, 51-60歳 3例, 61-70歳 3例, 81-90歳 1例であった。手術はAVR生体弁/機械弁23/5例, Aortic root replacement 生体弁/機械弁/homograft 2/6/1例, Ross/Ross-Konno 1/1例, supra-AS repair 5例, Sinus of Valsalva aneurysm repair 9例等であった。

【考察】JCCVSDとJACVSDデータを統合して成人先天性心疾患にともなう大動脈弁・大動脈基部の外科治療に関する、新しい知識と情報を提供できる。

JS-6

MSP小児・AYA世代の大動脈基部手術

Aortic root surgery in childhood, adolescence and young adults.

益田 宗孝¹⁾, 町田 大輔¹⁾, 仁田 学²⁾, 落合 亮太³⁾, 富永 訓央¹⁾, 金子 翔太郎¹⁾, 中山 雄太¹⁾, 郷田 素彦¹⁾, 鈴木 伸一¹⁾, 銚崎 竜範⁴⁾, 中野 祐介⁴⁾, 渡辺 重朗⁴⁾, 菅谷 憲太⁴⁾, 黒田 裕行⁴⁾

1) 横浜市立大学 外科治療学, 2) 横浜市立大学 循環器・腎臓・高血圧内科, 3) 横浜市立大学医学部 看護学科成人看護学, 4) 横浜市立大学 小児科

Munetaka Masuda¹⁾, Daisuke Machida¹⁾, Manabu Nitta²⁾, Ryota Ochiai³⁾, Norihisa Tominaga¹⁾, Shoutarou Kaneko¹⁾, Yuta Nakayama¹⁾, Motohiko Goda¹⁾, Shinichi Suzuki¹⁾, Taturori Hokozaki⁴⁾, Yusuke Nakano⁴⁾, Shigeo Watanabe⁴⁾, Kenta Sugaya⁴⁾, Hiroyuki Kuroda⁴⁾

1) Yokohama City University, Dept of Surgery, 2) Yokohama City University, Dept of Cardiology, 3) Yokohama City University, Dept of Adult Nursing, 4) Yokohama City University, Dept of Pediatric cardiology

【背景】遺伝性結合織疾患やconotruncal anomalyによる先天性心疾患などでは、若年期から大動脈弁輪拡張症 (AAE) を伴い、大動脈基部置換術が必要になる症例が散見される。

【目的】小児・若年者における基部置換手術は、成人期手術と異なり、手術適応や補助循環法を含む手術法選択が多岐にわたり、その遠隔期成績も定まっていないことより、症例毎の検討を必要とする。我々の経験を提示し、皆様からご教授いただきたい。

【対象】2009年以降、小児・若年者 (30歳以下) に当院で大動脈基部置換術を行った症例は12例であった。平均手術時年齢14.3歳 (7-30歳)。男性9例, 女性3例。原疾患は遺伝性結合織疾患4例 (内LDS 2例), 大動脈炎症候群2例, 先天性心疾患術後6例 (TGA/p-ASO 2例, DORV/p-ASO 1例, DORV/p-intraventricular rerouting 1例, DORV/p-TCPC 1例 p-CoA repair 1例) であった。その内から興味深い症例として、Bentall手術2例 (TCPC後心外導管脱血症例、ASO後で特殊arch再建後のため上下分離体外循環を用いたRCA high take-off症例)、valve sparing手術2例 (胸腹部大動脈瘤、腋動脈瘤を伴う遺伝子異常が疑われた症例、TGAのASO後) を供覧する。

JS-7

大動脈基部置換術の適応と外科治療：成人先天性心疾患領域への適応

Indication and Selection of Aortic Root Replacement for Aortic Root Enlargement Associated with Adult Congenital Heart Diseases

齋木 佳克¹⁾, 安達 理^{1,2)}

1) 東北大学 心臓血管外科, 2) 宮城こども病院

Yoshikatsu Saiki¹⁾, Osamu Adachi^{1,2)}

1) Tohoku University, Division of Cardiovascular Surgery, 2) Miyagi Children's Hospital

ファロー四徴症 (TOF) に代表される先天性チアノーゼ性心疾患および類縁疾患では修復術後でも大動脈基部の拡大を認めることがあり、遠隔期の大動脈閉鎖不全 (AR) や大動脈解離、また、大動脈破裂のリスクと考えられる。しかしながら、成人先天性心疾患 (ACHD) に伴う大動脈弁温存大動脈基部置換術 (VSRR) や人工弁を用いた基部置換術の適応については未だ議論の余地がある。

成人大動脈外科における一般的な大動脈基部拡大に対する手術適応としては含まれる病態は、無症状の非解離性動脈瘤、解離性、壁内血種、穿通性動脈硬化性潰瘍、感染瘤、仮性瘤を対象とし、最大径55 mm以上、もしくは55 mm以下であっても5 mm/年の拡大速度を呈する場合に手術適応と判断される。大動脈弁の機能異常としてARを発症している場合には、弁膜症に対する治療指針を考慮しなければならない。ARに対する一般的な手術適応に考慮される臨床症状、左室機能低下、左室拡大が認められる場合、併施手術としてどの程度の大動脈基部病変に対して置換術を加えるかどうかについての見解は未だ定まっていはいない。一方、無症状、最大短径<40mm、拡大率<5mm/年の胸部大動脈瘤に対しては一般的には外科治療の適応とならないことは言える。手術適当と判断された場合の手術術式は、機械弁ないしは生体弁を用いた弁付グラフト (Bentall手術)、が基本術式となると考えられる。近年、VSRRの有効性と長期成績が報告されるにつれ、ACHDにおいても熟練した施設においてはVSRRが選択され得る。

ACHDに伴って発症した大動脈基部病変の場合、やはり長期的な動態を理解した上でなければ手術適応を判断しづらい。そこで当施設で実施したTOF修復術後の大動脈基部の拡大やAR、大動脈イベント発症の頻度を調べ、その危険因子について解析結果と大動脈基部への介入例の方法と成績を報告する。16歳以上のTOF及び類縁疾患患者73名、男性40女性33平均年齢35±13歳 (17-65歳) を対象とした。平均修復術時年齢6.5±7.3歳 (1-42歳)、平均修復術後年数28±10年であった。大動脈弁輪径 (A弁輪径) およびAR、LVのパラメーターについては心エコーにより、Valsalva洞径についてはCTやMRIを用いて評価したところ、A弁輪径、Valsalva洞径はともに正常人に比し拡大しているものが多く、年齢により拡大する傾向を認めた。17名 (23%) にmild以上のARを認め、その内訳はcentral regurgitation 76%、eccentric regurgitation 24%であった。多変量解析にてARのリスクファクターはA弁輪径 (OR 300, p=0.03)、修復時の年齢 (OR 1.32, p=0.001) が挙げられ、Valsalva洞径との関連は認めなかった。大動脈基部介入患者は4名 (AVR2、基部・弓部置換1、大動脈弁温存基部置換術+心内修復1) でいずれもAR関連であった。術後8±4年で弁関連イベントを認めていない。全症例で大動脈解離・破裂は認めていない。

TOF患者の大動脈基部は拡大しているものが多く、大動脈弁輪拡大がARに関与している可能性が高い。ARの多くは弁輪拡大によるcentral regurgitationであり、弁性状・形態が問題なければ、弁温存手術は選択可能と思われる。大動脈イベントは稀であった。

JS-8

Marfanおよび類縁疾患の外科治療—最新の治療戦略と管理

Surgical management in patients with Marfan syndrome

湊谷 謙司

京都大学大学院医学研究科 器官外科学講座 心臓血管外科学

Kenji Minatoya

Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medicine, Kyoto University

Marfan症候群はFBN1遺伝子の変異により発症する多彩な表現型を有する遺伝性結合織疾患である。近年の遺伝子診断技術の発達により、Loeys-Dietz症候群等の類縁疾患が明らかとなってきた。僧帽弁疾患、左室拡大、心不全、肺動脈拡張、大動脈基部拡張症及び大動脈弁閉鎖不全症、下行大動脈拡張、大動脈解離等の心血管系合併症を引き起こすことが知られ、このうち、大動脈病変が予後に最も大きく影響すると考えられている。現時点においては手術治療が唯一確実な治療法である。Stanford A型大動脈解離発症の可能性が基部置換後には減少することが報告されていることから、以前に比べてより積極的な早期の基部置換が推奨されている。反対にStanford B型大動脈解離の予防は極めて難しい。急性期治療は非Marfan症候群と同様であるが、慢性期にはその後の拡大率が速いこともあり、非Marfan症候群よりも手術介入を積極的に行うべきであると考えられている。

対象患者は比較的若年であるがゆえに頻回の入院、手術により日常生活が大きく影響される可能性が高く、高齢者が多い真性大動脈瘤に対する治療とは社会的な意味合いが大きく異なる点に留意する必要がある。したがって、注意深い経過観察を行い、余裕を持って手術治療の計画を立て、人生設計を見据えた適切なタイミングでの予防的な手術介入を総合的に検討していく必要がある。

JP-1

ファロー四徴症再手術：術式と体外循環

Reoperation offer repaired TOF surgical procedures and establishment of CPB

帯刀 英樹²⁾, 定松 慎矢¹⁾, 塩瀬 明²⁾

1) 九州大学病院 MEセンター, 2) 九州大学病院 心臓血管外科

Hideki Tatewaki²⁾, Shinya Sadamatsu¹⁾, Akira Shiose²⁾

1) Department of Medical Technology Center Kyushu University Hospital, 2) Department of Cardiovascular Surgery Kyushu University Hospital

ファロー四徴症遠隔期における手術介入は、多岐に及んでおり当院での手術成績及び症例に適した体外循環システムについて提示する。

1. 右室流出路再建 肺動脈弁置換術は、心停止下に生体弁を用いている。しかし、複数回の肺動脈弁置換術を必要とすることもあり、手術回数や他弁置換術等を考慮し機械弁を選択することもある。また最近では、低侵襲手術を目的として左開胸を用いた再肺動脈弁置換術も施行している。三尖弁形成術は、弁輪拡大に加え、VSDパッチ縫着の影響もあり、三尖弁閉鎖不全症を合併する場合には、三尖弁形成術を施行している。
2. 左心系再手術は、約10%程度に上行大動脈置換、基部置換、大動脈弁置換術等を行っている。
3. 重症心不全症例 心臓移植登録には、遺残心室中隔欠損などを治療する必要がある。術後遠隔期のVSDパッチは石灰化が高度なことが多く、遺残閉鎖は容易ではない。

体外循環は基本的にセントラルカニューレション、心停止としているが、様々な理由で鼠径部送脱血を使用することもある。下肢にNiroモニターを装着するなど、安全性の確保は必要である。

【結語】ファロー四徴症遠隔期における再手術は、初回肺動脈弁置換術のみでなく、複雑な病態を示すことも多く、個々に応じた術式の選択と体外循環システムの構築が重要である。

JP-2

Rastelli再手術における人工心肺管理のための工夫と注意点

Contrivance and cautions for cardiopulmonary bypass management in Rastelli reoperation

石川 慶¹⁾, 南 茂¹⁾, 吉田 幸太郎¹⁾, 楠本 繁崇¹⁾, 高階 雅紀¹⁾, 吉田 靖²⁾, 上野 高義³⁾, 澤 芳樹³⁾

1) 大阪大学医学部附属病院 臨床工学部, 2) 大阪大学大学院医学系研究科 保健学専攻 先進臨床工学共同研究講座, 3) 大阪大学大学院医学系研究科 外科学講座 心臓血管外科

Kei Ishikawa¹⁾, Shigeru Minami¹⁾, Koutarou Yoshida¹⁾, Shigetaka Kusumoto¹⁾, Masaki Takashina¹⁾, Kiyoshi Yoshida²⁾, Takayoshi Ueno³⁾, Yoshiki Sawa³⁾

1) Osaka University Hospital Department of Clinical Engineering, 2) Department of Advanced Clinical Engineering Osaka University Graduate School of Medicine, 3) Osaka University Graduate School of Medicine traces

近年、先天性心疾患手術の成績向上により90%以上の患児が成人期に達することが可能となった。これに伴い、完全大血管転位症などに対する心外導管を用いた手術(Rastelli型手術)の遠隔期においては、心外導管の内膜形成や人工弁の機能不全、石灰化による導管狭窄などにより導管交換の再手術が必要となることがある。再手術における問題点として、①心外導管と胸骨との癒着が高度であることが多く、再開胸時の損傷リスクが高い。②長期間のチアノーゼ残存や肺高血圧から側副血行路が高度に発達している可能性がある。③卵円孔開存やVSD遺残から右左短絡を呈することによる空気混入の危険性がある。など人工心肺管理を困難にする要因が多く存在し、各施設で対策が講じられているのが現状である。当院では、2015年9月～2019年9月までに15歳以上のRastelli術後遠隔期の11例(ファロー四徴症:2、完全大血管転位症:2、両大右室室起始症:3、肺動脈弁閉鎖不全症:2、修正大血管転位症:1、総動脈幹症:1)に対し肺動脈弁置換術(PVR)の導管交換術を経験している。これらの経験をもとに当院のRastelli再手術における人工心肺管理中の工夫や注意点について報告する。

再手術に対する人工心肺管理において最も重要なことの1つとして、心臓血管外科医との術前カンファレンスにおいて癒着の程度や心外導管の走行を把握している。損傷リスクの高い症例においては、大腿動静脈カニューレションにより開胸前に体外循環を確立した後、開胸し剥離を行う方針としている。また、深部体温を32°C程度の設定とし、万が一心外導管等の損傷により出血をきたした場合には、速やかに灌流量を低減し、手術視野の確保に努め修復を容易にできるようにしている。損傷部位が大動脈におよぶ場合には、循環停止も考慮する必要があるため、急速冷却に対応できるような体温コントロールを行っている。人工心肺離脱時には、肺動脈狭窄が解除されるため肺血流分布が増加することを想定した水分バランス管理や膠質浸透圧維持を行う。右心不全の合併も想定されるためPDEIII阻害剤、NO投与による肺血管抵抗低減を行い、さらに不整脈の発現にも注意をしながら慎重に離脱を試みる必要がある。

Rastelli術後患者の再手術では、症例それぞれの解剖学的特徴や血行動態の把握をおこない、常に不測の事態を想定して人工心肺管理を行うことが重要であると考えられる。

JP-3

大動脈基部、弓部の再手術における脳分離体外循環システム ～大動脈遮断困難例に対する工夫～

Selective cerebral perfusion system at reoperation of aortic root or arch

～ Means for cases that are difficult to clamp of aorta ~

黄 義浩¹⁾, 野村 耕司¹⁾, 村山 史朗¹⁾, 磯部 将¹⁾, 古山 義明²⁾

埼玉県立小児医療センター 1) 心臓血管外科 2) 臨床工学部

Yoshihiro Koh¹⁾, Yoshiaki Koyama²⁾

1) Department of Cardiovascular Surgery Saitama Children's Medical Center.

2) Department of Clinical Engineering Saitama Children's Medical Center.

【背景】幼少期に大動脈再建を要した症例や二次的大動脈拡大を来した症例で再手術時の大動脈遮断に難渋する場合、脳分離体外循環システムが必要となるが、先天性心疾患には特殊な血管構造や低体重も多く、脳分離体外循環システムの明確な基準はない。

【目的】大動脈基部、弓部の再手術時に脳分離体外循環を要した先天性心疾患症例の体外循環基準や至適デバイスについて後方視的に検討を行う。

【対象】先行開心術後、脳分離体外循環下に再手術を行った10症例。年齢7±8才、体重22±19kg。基礎疾患はHLHS:3、IAA:3、CoA complex:1、d-TGA:1、Ao-LV tunnel:1、DORV:1。先行手術はNorwood:4、IAA/CoA repair:3、ASO:1、Ao-LV tunnel repair:1、BTS:1。再手術理由はSVAS:3、re CoA:2、Ao dilatation:2、neo AR:1、Stuck valve:1、Staged Yasui:1。

【方法、結果】体外循環の選択的脳灌流分枝は3本:4、2本:5、1本:1で血管形態から送血管を選定。下肢循環は下行大動脈バルーン送血:5、大腿動脈逆行送血:3、下行大動脈順行送血:2。脳分離体外循環時間は163±67分で両前額部と腰部のINVOS(rSO₂)は60%以上を目標。上下肢血流量は各々15±7、39±15ml/kg/分、最低体温27±3度。全例人工心肺から離脱可能で、術後CHFの1例を除き良好な経過を得た。

【結論】先天性心疾患の再手術時、大動脈遮断困難例には脳分離体外循環が有効であった。システム確立の際、バルーン付送血管は用途が広く有用であった。先天性心疾患の脳分離体外循環は個別対応のデバイスやINVOS(rSO₂)モニタリングに頼らざるを得ないのが現状である。

JP-4

成人先天性大動脈手術における術式と補助手段

Surgical Procedure and Cardiopulmonary Bypass System for Aortic Surgery in Adult Congenital Heart Disease

小出 昌秋²⁾, 北本 憲永¹⁾, 國井 佳文²⁾, 立石 実²⁾, 奥木 聡志²⁾, 曹 宇晨²⁾, 新堀 莉沙²⁾

1) 聖隷浜松病院 臨床工学室, 2) 聖隷浜松病院 心臓血管外科

Masaaki Koide²⁾, Norihisa Kitamoto¹⁾, Yoshifumi Kunii²⁾, Minori Tateishi²⁾, Satoshi Okugi²⁾, Yuchen So²⁾, Risa Shinbori²⁾

1) Seirei Hamamatsu General Hospital Department of Clinical Engineer, 2) Seirei Hamamatsu General Hospital Department of Cardiovascular Surgery

【はじめに】ACHDにおける大動脈手術は、新生児期や乳児期における大動脈手術と異なり、脳保護の観点から補助手段に工夫が必要となる。術式および補助手段について考察する。

【対象と方法】当院において2005年以降に手術を行った成人先天性大動脈手術症例6例を対象とした。手術時年齢は16～47歳(平均29.5歳)、診断はCoAに対するBlalock-Park手術後再狭窄2例、IAA(A)に対する大動脈パッチ形成術後再狭窄1例、成人期に診断されたCoA2例、TOF修復術後弓部大動脈瘤1例。

【術式】BP術後の2例は側開胸による人工血管置換術、IAAに対する大動脈形成術後の1例は正中切開による非解剖学的バイパス術、成人期CoAの1例は側開胸による人工血管置換術、1例は正中切開による弓部全置換+オープンステントグラフト内挿術、TOF術後の弓部大動脈瘤に対しては正中切開による人工血管置換術をそれぞれ行った。

【補助手段】側開胸の場合全例心拍動下に手術を行い、下行大動脈または大腿動脈送血、大腿静脈経由の右房または肺動脈脱血とし、選択的左鎖骨下動脈あるいは左総頸動脈送血を適宜追加した。正中切開の場合は成人大血管手術と同様に心停止、選択的脳灌流、低体温循環停止下に手術を行った。

【結果】手術死亡なし、術後脳合併症なし、遠隔死亡なし、再手術なし。

【結語】補助手段を工夫することでACHD大動脈手術を安全に確実に行うことが可能である。

JP-5

フォンタン再手術時における人工心肺の工夫

Cardiopulmonary bypass technique for redo-Fontan or Fontan revision

新川 武史¹⁾, 加藤 篤志²⁾, 中山 祐樹¹⁾, 寶亀 亮悟¹⁾, 新浪 博¹⁾

東京女子医科大学 1) 心臓血管外科 2) 臨床工学部

Takeshi Shinkawa¹⁾, Atsushi Kato²⁾, Yuki Nakayama¹⁾, Ryogo Hoki¹⁾, Hiroshi Niinami¹⁾

Tokyo Women's Medical University, 1) Department of Cardiovascular Surgery, 2) Department of Clinical Engineering

【背景】近年フォンタン患者の生命予後は益々延長し、再手術が必要となる患者も少なくない。

【症例】2018年4月から、17例のフォンタン患者が再手術を行った。手術時年齢(中央値)は26.6歳、体重は55.4kg、フォンタン手術から再手術までの期間は21.2年。手術内訳は、単独TCPCコンバージョン8例、TCPCコンバージョン+弁置換2例、TCPCコンバージョン+その他の手術2例、弁置換術2例、上行大動脈置換術2例、僧帽弁/大動脈弁閉鎖術1例。

人工心肺においては、再開胸時の出血等により末梢カニューレーションを4例(24%)に施行。3例を除き常温体外循環とし、CI 2.6L/min/m²程度の高流量としている。コンバージョンなど上下大静脈に操作を加える際は2本脱血だが、癒着が激しい単独弁置換術など2例では下大静脈からの1本脱血で体外循環を確立。体外循環確立後は可及的速やかに大動脈遮断・心停止下に左心房(または心房中隔)を切開しベントを行い、大動脈遮断解除時に必要に応じて左房ベントチューブを直視下に挿入。フォンタン再手術の人工心肺時間は140分(84-348)、大動脈遮断中央値は66分(25-256)。

【成績】早期死亡なし。重篤な合併症としては、delayed sternal closure 1例、脳障害1例、ペースメーカー挿入1例。人工呼吸器管理は、手術当日のみ13例(76%)、術翌日まで2例、術後7日目1例、気管切開1例。入院期間は中央値で術後18日。

【結語】フォンタン患者の再手術は増加しており、術後経過の改善につながる工夫が必要と思われた。

JOS-1

スタートしたACHD専門医制度と修練施設整備の現状と展望

ACHD Subspecialty training in Japan

八尾 厚史

東京大学 保健・健康推進本部 講師

Atsushi Yao

The University of Tokyo

成人先天性心疾患 (ACHD) 患者の診療には地域総合診療体制が必要となる。成人診療科 (循環器内科) が主体で他科の協力のもと、特に女性患者における妊娠出産の問題や非心臓手術などに対し、チーム総合医療体制の確立が必要である。しかしながら、2009年の我々の調査では、循環器内科医師のACHD診療への関心は低く、ACHD患者の小児科からの転科 (transfer) は望むべくもない状況であった。2011年、循環器内科8主要施設によるACHD対策委員会 (循環器内科ネットワーク: JNCVD-ACHD) が結成された。これは循環器内科によるACHD診療を促し、地域のACHD総合診療体制構築を目的とする循環器内科ネットワークである。地道な情報伝播により2018年までに53施設が加盟するに至り、循環器内科医師によるACHD診療が地域中核施設で行なわれるようになった。このような経過の中、2019年4月よりACHD専門医制度が施行された。81のACHD専門医修練施設のうち40施設が総合修練施設としてJNCVD-ACHD加入施設の中から設置され、残りの41施設は連携修練施設として認定された。しかしながら、まだまだACHD診療施設が不足している地域は多い。一方、診療レベルに関しても、従来から積極的に取り組んできた施設とこの近年取り組み始めてきた施設との診療較差は大きい。そして小児期から成人期への移行期 (transition) 医療体制の確立はこれからの具体的課題と言っていい。市民公開講座では、こういったACHD診療体制の現状・未来に関して議論していきたい。

JOS-2

本邦におけるACHD総合診療体制・専門医制度における心臓外科の意義

The role of Cardiac Surgeons in the Integrated ACHD Management in Japan

森田 紀代造

東京慈恵会医科大学附属病院 心臓外科

Kiyozo Morita

The Jikei University School Of Medicine, Department of Cardiac Surgery

歴史的に本邦のACHD診療において我々 Congenital Cardiac Surgeonは小児期初回心内修復術のみならず その後の術後経過観察においてとくに遺残病変 続発症の手術適応決定とその遂行に深く携わってきており、さらに再手術 成人期初回ICRを問わず成人期における手術に際して様々なAcquired Lesionに対するAdult SurgeonとのCollaborationなどACHDの治療の中で中心的な役割を担ってきた。

本学会認定専門医制度の目標とする『ACHD専門医療施設』ではACHD患者の抱える諸問題すべてに対して多部門連携医療が実践されるべきであるが、これらの成人期諸問題の最も重大かつ時に深刻なテーマであるACHD手術は①CHDの病態理解と小児心臓の手術実績なしに対応できない②小児心臓外科とも異なるACHD特有の問題が内在する ③再手術が高率で癒着剥離の危険性大などACHDに特化した高い手術難易度を要する④小児心臓外科が不慣れな手技領域 (冠動脈・大動脈) の存在や他の臓器障害リスクなどの特殊性がある。このため 高次ACHD専門施設にはその診療体制の中で常時あるいは少なくとも定期的なACHD手術に精通した心臓血管外科医 (すなわちACHD外科領域専門医) の参加が必須と考えられる。このような経緯で、本専門医制度の基本構想では心臓血管外科専門医資格を前提としたACHD心臓外科領域を加えた横断的専門医制度として構築された。

このような横断的専門医制度におけるACHD専門医 (心臓外科領域) 参加の意義としては

- 1) ACHD診療の質と安全性向上に寄与: ACHD 外科治療包括する確実な体制を確保
- 2) 一般社会・地域ACHD診療ネットワーク・患者個人への総合専門施設の『見える化』を促進: (医療連携・紹介あるいは受診を勧める地域中核施設の明確化)
- 3) 将来的施設集約化・高難度症例の蓄積による成績向上などが挙げられる

一方で外科医側の観点では現状でのさらなる専門医取得の負担や実質上の効果などに未だ懸念もあるが今後期待されるメリットとしてACHD心臓外科医の知識と技術的専門性のCertificateとしての価値やInstitutional Incentive (術式算定加算要件) なども可能性がある。

今後ACHD専門医 (心臓外科領域) の理想像とそれに見合った認定要件についてはさらに推敲するべく検討を加える必要がある。

JOS-3

九州大学病院における成人先天性心疾患診療の課題と展望

Problems and prospects of adult congenital heart disease care system in Kyushu University Hospital

坂本 一郎¹⁾, 石北 綾子¹⁾, 梅本 真太郎¹⁾, 山村 健一郎²⁾, 永田 弾²⁾, 帯刀 英樹³⁾, 塩瀬 明³⁾, 筒井 裕之¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科, 2) 九州大学病院 小児科, 3) 九州大学病院 心臓血管外科

Ichiro Sakamoto¹⁾, Ayako Ishikita¹⁾, Shintaro Umemoto¹⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Hazumu Nagata²⁾, Hideki Tatewaki³⁾, Akira Shiose³⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital, 2) Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital,

3) Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital

当院では2009年の成人先天性心疾患 (ACHD) 外来開設後、福岡市立こども病院からの移行を中心に診療を行ってきた。ACHD外来の標榜により、最近では小児施設からのドロップアウト症例の紹介も増えており、過去10年間で専門施設への症例の集約化は進んでいると思われる。では次の10年で必要なことは何であろうか？至適手術時期の確立・突然死の予防・心不全発症の予防など、未解決の循環器系の問題がいくつもあるが、それ以外に悪性腫瘍にも目を向ける必要があると思われる。

最近ACHDの死因として、心血管死以外に悪性腫瘍も多いことが報告されている。実際、当院ACHD外来でフォローしている患者のうち、死亡が確認できている19名の中に突然死が6名、心不全死が3名、手術関連死が3名、悪性疾患が2名、呼吸不全が1名、肺塞栓症が1名、出血が1名、原因不明が2名であった。悪性腫瘍のうち1名は、Fontan手術後の肝硬変・肝臓癌 (intrahepatic cholangiocarcinoma) の症例で、もう1名はTOF術後のnon-B, non-Cの混合型肝細胞癌の症例であり、肝細胞癌の発生にはうっ血肝の関与が疑われた。

ACHD患者の長期予後改善のためには、小児・成人の循環器内科の間での連携のみならず、腫瘍専門医とも連携をして、悪性腫瘍の早期発見・早期治療を目指す必要があると思われる。

JOS-4

ACHD診療センター構築モデルケースから学ぶ：長野モデル

Patient care system for ACHD: Nagano model

元木 博彦

信州大学医学部 循環器内科学教室

Hirohiko Motoki

Department of Cardiovascular Medicine, Shinshu University School of Medicine

Recently, adult patients with congenital heart disease (ACHD) are facing urgent issues regarding healthcare systems in Japan. We have operated the ACHD center in Shinshu University since June 2013 in collaboration with Nagano children's hospital. Details of our efforts with respect to the running of this center is expected to provide useful information for every adult cardiologist and cardiovascular institute, which handles the care of patients with ACHD in daily practice. We sought to clarify the issues that were noted during the process of establishment of the ACHD care system.

JOS-5

沖縄県初のACHD専門診療センターの構築－歴史的背景、現状と課題

Current state and challenges of the First Outpatient Clinic for Adult Congenital Heart Disease in Okinawa

中矢代 真美¹⁾, 佐藤 誠一¹⁾, 長田 信洋²⁾, 知念 久美子³⁾

1) 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児循環器科, 2) 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 成人先天性心疾患外来, 3) 琉球大学 第3内科

Mami Nakayashiro¹⁾

1) Okinawa Prefectural Nanbu Medical Center and Children's Medical Center Pediatric Cardiology, 2) Okinawa Prefectural Nanbu Medical Center and Children's Medical Center ACHD clinic, 3) University of the Ryukyus Faculty of Medicine

沖縄県立南部医療センター・こども医療センターが2006年4月に開院以来、沖縄県内で唯一の小児循環器センターとして県内の先天性心疾患を含めたすべての小児循環器科疾患を集約している。当院はこども部門と成人部門が併設され、循環器内科を始めとする主要な内科専門医、産婦人科もあるため、当院で成人先天性心疾患外来設立を希望する声から上がった。2017年7月沖縄県議会で患者会からの成人先天性心疾患外来設立要望が採択され、2018年6月より当院から小児循環器医2名、小児心臓外科医1名、琉球大学からは循環器内科医1名にて沖縄県初の成人先天性心疾患外来を開設した。

2019年からは沖縄県唯一の成人先天性心疾患修練施設として学会から承認されている。

沖縄県の成人先天性心疾患患者は県独特な地理的、歴史的背景を持っている。復帰前多くの症例は未診断や手術不能だったことより症例はまだ本土に比べ若い。またその後も手術の多くが県外で行われたために診療情報が乏しくフォロー自己中断になっている。

2018年6月から2019年6月の1年間にACHD外来へ紹介された患者は44例(男17例女27例、年齢中央値28歳)である。外来受診患者を中心に当院での診療体制および今後の課題について報告する。

JOS-6

静岡県立病院機構内ACHD専門診療体制の現状と課題

Perspective about medical services for ACHD Pts in Shizuoka Pref. Hp.Organization

満下 紀恵¹⁾, 田中 靖彦¹⁾, 芳本 潤¹⁾, 廣瀬 圭一²⁾, 猪飼 秋夫²⁾, 坂本 裕樹³⁾

1) 静岡県立こども病院 循環器科, 2) 静岡県立こども病院 心臓血管外科, 3) 静岡県立総合病院 循環器科

Norie Mitsushita¹⁾, Yasuhiko Tanaka¹⁾, Jun Yoshimoto¹⁾, Keiichi Hirose²⁾, Akio Ikai²⁾, Hiroki Sakamoto³⁾

1) Shizuoka children's Hp Cardiology Dept, 2) Shizuoka Children's Hp CardiovascularSurgery, 3) Shizuoka General Hp Cardiology Dept

静岡県立総合病院と静岡県立こども病院は静岡県立病院機構の病院ではあるが、立地として3km離れている。ACHD分野においては、総合病院の循環器科外来内に成人先天性心疾患外来が設立されて13年が経つ。当初は専任の成人循環器科医がいたが、現在は小児循環器科医と心臓血管外科医が行っている。受診者数が増加していること、また、もともと成人先天性心疾患外来がはじまる以前からの患者もあり、ACHD外来にすべての患者を集約できているとは限らず、成人循環器科医がフォローする症例もみられる。入院例は、成人循環器科医が担当する。手術例は、症例の特性や手術内容によって総合病院、こども病院を選択している。課題は、こども病院の移行期医療を総合病院と一緒に取り組むことと、すでに総合病院でフォローされている成人患者については、小児循環器科医、心臓血管外科医、成人循環器科間のみならず、消化器科などをはじめとする内科各科、産科、歯口腔外科、放射線科など複数科との連絡、連携が、円滑に恒常的に行われるための総合病院内でのシステムづくりであろう。また、散在してフォローされているACHD症例が適切な管理、治療を受けることができるために、県立病院機構内だけでなく、県内広く循環器内科と連携をとるための研究会の立ち上げ、ネットワークづくりははじまったばかりである。専門医制度、修練施設認定が障壁になるのではなく、システムづくりの助けになるべきである。

OC-1

在宅での遠隔不整脈監視システムの現況と展望

藤生 克仁

東京大学大学院医学系研究科 先進循環器学講座 特任准教授

Katsuhito Fujiu

The University of Tokyo



心臓病に対して体内に治療機器を植え込んで、心臓を調節する治療が近年たくさん行われています。ペースメーカーがその代表です。これらの植込み型の心臓治療機器は心臓病患者さんの寿命や日常生活の質の向上に役立っています。

これらの植込み型の機器は、患者さんと24時間一緒に行動を共にし、患者さんの心臓や肺、運動の情報をリアルタイムにキャッチして、その情報をもとに、常に治療をしています。

最近の植込み型の心臓治療機器は、患者さんからの体からの情報や治療の結果を、インターネットを通じて、自動的に病院に送る機能が備わっています。これを遠隔モニタリングと呼んでいます。遠隔モニタリングの登場によって、これまでの外来診療に比べて、患者さんの状態や、植込み型心臓治療機器からの治療の状況を病院スタッフがより早く発見し、より早く治療をスタートすることが出来るようになりました。この遠隔モニタリングに基づいた治療によって、多くの心臓病患者さんの突然死や心不全死を予防し、寿命が延長することが分かっています。

この講座では、心臓病の患者さんが在宅であっても、遠隔モニタリングによってを病院といつも、つながっていることで、これまでよりも安心できるようになっていること、また、これからの心臓病の治療が目指す展望についてお話したいと思います。

藤生 克仁

平成10年 3月 群馬大学医学部医学科卒業

平成13年 4月 東京大学大学院医学系研究科内科学専攻修了

平成10年 4月 東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器内科医員

平成17年 4月 東京大学医学部附属病院循環器内科医員

平成19年 4月 東京大学医学部附属病院循環器内科助教

平成25年10月 JSTさきがけ「生体における動的恒常性維持・変容機構の解明と制御」併任

平成29年10月 AMED-PRIME「全ライフコースを対象とした個体の機能低下機構の解明」研究代表

平成30年 4月-現在 東京大学大学院医学系研究科 先進循環器学講座 特任准教授

OC-2

『院外心臓突然死を救え』：PUSH活動はじめませんか

高橋 昌

新潟大学大学院医歯学総合研究科 新潟地域医療学講座 災害医学・医療人育成部門 特任教授
 新潟大学医学部災害医療教育センター 事業責任者
 新潟医療人育成センター センター長
 新潟PUSH 代表



Masashi Takahashi

Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences

平成23年にさいたま市の小学校6年生が駅伝の練習中に突然倒れて亡くなるという事故が起きました。事後の検証において致命的不整脈、心室細動からの心停止であったと考えられましたが、構内に設置されていたAEDは使われないうままでした。この事故をふまえ、さいたま市教育委員会ではこの生徒の名前を冠して「体育活動時等における事故対応テキストASUKAモデル」を作成しました。しかし、日本全体を見渡すと、学校管理下における心臓突然死は日本では多い年で年間100件を超えていたというのが最近までの状況です。

近年の救急蘇生のガイドラインにおいては「心肺蘇生教育の重要性」が強調され、そして2019年に「学校における心肺蘇生とAEDに関する調査報告書」(公益財団法人日本学校保健会・学校における心肺蘇生(AED)支援委員会)が公表され、ようやく学校教育現場における現状も見えてきました。このことを受け、一人一人が最新の知見に基づいた心肺蘇生の方法を知り、実践できる事の重要性と同時に、「心肺蘇生教育をどのように普及するか」という教育の重要性と課題について、今回の市民公開講座でお話をしたいと思います。

高橋 昌

昭和63年 新潟大学医学部医学科卒業 医師免許取得
 平成 6年 新潟大学大学院医科学研究科博士課程修了 医学博士
 平成 9年 新潟大学医学部附属病院第二外科 助手
 平成14年 1月 国立循環器病センター心臓血管外科 (厚生労働技官)
 平成15年 4月 新潟大学医学部附属病院第二外科 助手 総括医長 (医局長)
 平成19年 8月 新潟大学大学院医歯学総合研究科 呼吸循環外科 講師
 平成24年 4月 同 呼吸循環外科 准教授
 平成26年 4月 新潟大学大学院医歯学総合研究科 地域医療推進・教育学講座 特任教授、新潟医療人育成センター長 (兼任)
 平成26年11月 新潟大学医学部災害医療教育センター 副センター長 (兼任)
 文部科学省課題解決型高度医療人材養成プログラム
 事業推進責任者
 平成28年 4月 新潟大学大学院医歯学総合研究科
 新潟地域医療学講座 特任教授 (災害医学・医療人育成部門)
 平成29年 7月 新潟PUSH設立 代表
 平成30年 4月 新潟薬科大学 客員教授

【学会・災害・救急医療関連役職】

日本心臓血管外科専門医、日本小児循環器学会評議員 (蘇生科学教育委員会副委員長)
 日本災害医学会理事・評議員、厚生労働省統括DMAT資格、日本DMATインストラクター、
 ITLS pediatric (国際外傷救命教育訓練小児コース) インストラクター、
 PUSH認定インストラクター/ディレクター (新潟PUSH代表、UDME (大学病院災害管理技能者) 登録者/講師、
 CPMS (人道行動における子どもの権利保護の最低基準) トレーナー、
 PFA for Children (子供のための心理的応急処置) トレーナー
 その他多数

ACS-1

体心室右室機能、三尖弁逆流評価のGolden standardは？

Assessments of the systemic RV and TR.

椎名 由美

聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科

Yumi Shiina

St.Luke's International Hospital

①体心室右室機能の評価は難しくマルチモダリティーによる画像診断を用いる必要がある

	2D心エコー	3D心エコー	CT	MRI	SPECT	PET
簡易性・ベッドサイド	○	○	×	×	×	×
3D評価 容積	×	△ 過小評価	△ 過大評価	○	△	△
EF ストレイン	×	△ ○	△ ○	○ 2Dストレイン	△ ×	△ ×
心筋性状評価	×	×	△	○	○	虚血○
冠動脈・冠静脈評価	×	×	○	○	虚血○	虚血○
従来のペースメーカー	○	○	○	×	○	○
測定誤差少ない	×	×	○	△	○	○
被ばくなし	○	○	×	○	×	SPECTより少ない
ガイドラインとの整合性	×	△	△	○	△	△

- 心筋の性状：心臓MRI T1mapping SPECT TL/BMIPP 等
- Dyssynchrony：3DCTが今後普及の可能性あり
- 特に妊娠前評価に関しては収縮能のみならず、拡張能の評価も重要であり、カテーテル検査による心室のEDP等やBNP、CPXも参考にする。

②三尖弁逆流の評価は難しくマルチモダリティーによる画像診断を用いる必要がある

	2D/3D心エコー	カテーテル	MRI
簡易性・ベッドサイド	○	×	×
視覚的描出 逆流流量・逆流率測定可	○ ×	○	○ ○
弁逆流etiology評価	○	×	△
従来のペースメーカー	○	○	×
被ばくなし	○	×	○

- 非CHDの様に逆流が重症化するまで待つことはなく、自覚症状・体心室機能低下・不整脈・CPX・BNPも含め総合的に手術時期を判断する。

ACS-2

修正大血管転位症 長期予後およびその規定因子は？

Long term prognosis in corrected great transposition of the great arteries.

島田 衣里子, 稲井 慶, 朝貝 省史, 原田 元, 佐藤 正規, 石戸 美妃子, 竹内 大二, 豊原 啓子, 富松 宏文, 篠原 徳子, 杉山 央

東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科

Eriko Shimada, Kei Inai, Seiji Asagai, Gen Harada, Masaki Sato, Mikiko Ishido, Daiji Takeuchi, Keiko Toyohara, Hirofumi Tomimatsu, Tokuko Shinohara, Hisashi Sugiyama

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

修正大血管転位症は、先天性心疾患の中で約0.1%という稀な複雑心奇形であり、心内合併症は多岐にわたることから、その治療法の選択について議論になる場合がある。特に、二心室での循環が成り立つ修正大血管転位症の患者では、手術をせずに様子を見るべきか、あるいは体循環を右室が担うタイプの手術や体循環を左室が担うタイプの手術をするべきか、その時期や手術方法について問題になることが多い。本演題では、当院で修正大血管転位症と診断され、二心室循環で経過をみられている成人患者160名についての長期予後を検討し、文献的考察を加えて報告したい。さまざまな場合の長期予後、またその長期予後にかかわる規定因子を知ることで病態理解を深めることができると考えられる。

ACS-3

修正大血管転位にdevice治療は有効か

The cardiac implantable electronic device is the useful tools in corrected transposition of the great arteries (cTGA)?

宮崎 文¹⁾, 三宅 誠²⁾, 土井 拓²⁾

1) 静岡県立こども病院 循環器科, 2) 天理よろづ相談所病院 先天性心疾患センター

Aya Miyazaki¹⁾, Makoto Miyake²⁾, Hiraku Doi²⁾

1) Shizuoka Children's Hospital Department of Pediatric Cardiology, 2) Tenri Hospital Congenital Heart Disease Center

植込み型心臓電気デバイス (CIED) は、徐脈のみならず、致死性不整脈・心不全治療にも有効である。徐脈に対するCIEDは conventional pacemaker (PM)、致死性不整脈には植込み型除細動器 (ICD)、心臓同期不全を合併する心不全には心臓再同期療法 (CRT) が適応となる。修正大血管転位 (cTGA) は、このCIEDの適応となるいずれの病態も発症しうる。cTGAにCIEDは不可欠な治療であるが、有効使用には他疾患とは別の適応、植込み方法を考慮する必要がある。

①PM

cTGAは房室刺激伝導路が低形性のことが多く、加齢とともに房室ブロックが出現する。また、心房内血流転換術例には、洞機能不全を高率に発症する。そのため、PM植込みを要するが多いが、心室ペーシングで心室同期不全を誘発しうる。

②ICD

cTGAは突然死のリスクが比較的高い疾患と考えられているが、実際、その報告は多くない。そのため、その病態やICDについての効果もいまだ解明の余地を多く残している。

③CRT

cTGAにおいては、左室ペーシングや自然経過による右脚ブロックにより、体心室右室伝導遅延がおこり心室同期不全が出現してくる。右室は長軸方向に収縮するため、右室内長軸方向同期不全が主である。しかしながら、この疾患群においては、右室内のみならず、両心室間の同期不全も大きく影響しうる。cTGAで心室同期不全が存在する場合、早期にCRT導入を考慮する。

ACS-4

成人未診断ccTGAをどう見つけどう管理するか

The therapeutic strategy for undiagnosed adult ccTGA patients

石津 智子¹⁾, 川松 直人²⁾, 町野 智子²⁾, 増田 慶太³⁾, 堀米 仁志⁴⁾

1) 筑波大学 臨床検査医学, 2) 筑波大学 循環器内科, 3) 横浜労災病院 循環器内科, 4) 筑波大学 小児科

Tomoko Ishizu¹⁾, Naoto Kawamatsu²⁾, Tomoko Ohtsuka-Machino²⁾, Keita Masuda³⁾, Hitoshi Horigome⁴⁾

1) University of Tsukuba, Department of Clinical Laboratory Medicine, 2) University of Tsukuba, Department of Cardiology,

3) Yokohama Rosai Hospital, Department of Cardiology, 4) University of Tsukuba, Department of Pediatrics

修正大血管転位は、成人まで未診断である場合もある。高齢で長期無症状であった、あるいは外国人で日本の学校検診を受けていなかったことが、成人期に初めて診断に至る理由であることが多い。診断契機は、房室ブロックなどの心電図異常、胸部エックス線による正中心や右胸心が多い。心エコー図が依頼されれば、診断は比較的容易になされる。しかし患者の症状が乏しい場合は、診断後にも一度も専門施設へ紹介にならず、一般循環器内科にて診察が継続されることが多い。このような場合、労作時のチアノーゼや右室の拡大と機能低下を伴う三尖弁逆流が無治療で長年経過観察されている場合も多い。また、心室中隔欠損と肺動脈狭窄の合併例では40歳代から心不全が難治性となった段階で紹介された場合、個々の症例によってその管理法の選択に悩む場合が少なくない。治療法には理論上は解剖学的修復、機能的修復術があるが、特に成人未治療症例ではダブルスイッチ術は慎重に検討されるべきである。本シンポジウムでは成人期の診断、管理方法について症例をもとに現在の最新の知見を紹介したい。

ACS-5

修正大血管転位のライフサイクルにおける外科的治療をどう考えるか？

—特に成人期における外科介入の適応と術式

Role of surgery for congenital corrected TGA in the life cycle – indication and surgical options for adult patients

圓尾 文子⁷⁾, 白井 丈晶¹⁾, 角谷 誠¹⁾, 上村 和也²⁾, 佐藤 有美²⁾, 月城 泰栄³⁾, 松本 賢亮⁴⁾, 松久 弘典⁵⁾, 田中 敏克⁶⁾, 城戸 佐知子⁶⁾, 山口 真弘⁷⁾

加古川中央市民病院 1) 循環器内科 2) 小児科, 3) 兵庫県立姫路循環器病センター 循環器内科, 4) 神戸大学付属病院 循環器内科,

5) 兵庫県立こども病院 心臓血管外科, 6) 兵庫県立こども病院 循環器科, 7) 加古川中央市民病院 心臓血管外科

Ayako Maruo⁷⁾, Takeaki Shirai¹⁾, Makoto Kadotani¹⁾, Kazuya Uemura²⁾, Yumi Sato²⁾, Yasue Tukishiro³⁾, Kenryo Matumoto⁴⁾, Hironori Matsuhisa⁵⁾, Toshikatsu Tanaka⁶⁾, Sachiko Kido⁶⁾, Masahiro Yamaguchi⁷⁾

1) Kakogawa Central City Hospital, Department of Cardiology, 2) Kakogawa Central City Hospital, Department of Pediatrics,

3) Himeji Brain and Heart Center, Department of Cardiology, 4) Kobe University Hospital, Department of Cardiology,

5) Kobe Children's Hospital, Department of Cardiovascular Surgery, 6) Kobe Children's Hospital, Department of Cardiology,

7) Kakogawa Central City Hospital, Department of Cardiovascular Surgery

修正大血管転位は解剖学的、機能的に病態が多様で患者ごとにライフサイクルを考慮した治療方針を立てる必要があることは言うまでもない。成人期に達した患者は未治療、生理的修復術後、解剖学的修復術後に分かれる。未治療、生理学的修復術後においては体心室が右室であり心機能と三尖弁機能の推移が問題となる。高度房室弁逆流に対する外科治療が心機能改善、症状改善することは報告されているが早期及び遠隔期心イベントも少なくなく、また右室機能が低下しすぎるとリスクが増大することも報告されている。臨床症状は心機能を反映しないことや、一方で右室機能は高齢まで保たれることもありより評価が困難になっている。肺動脈狭窄が併存する場合、上昇した肺心室圧が三尖弁逆流を抑制するという観察から肺動脈絞扼術が選択されることもある。解剖学的修復後の遠隔期の体心室機能は良好であるが右室流出路狭窄や肺心室側での三尖弁機能が依然として問題となりこれらを解決すべくHemi-Mustard手術による1.5心室修復も行われているが長期予後は今後の課題である。またすべての群で成人期には大動脈弁逆流、房室ブロックなどの不整脈が出現する可能性がある。このように個々の患者を多岐にわたり経過観察しながら適切なタイミングで最適な外科治療介入する必要があるのが本疾患であり、自験例を参照しながら論議したい。

S-01-1

Nonpharmacological management of arrhythmia in adult congenital heart disease

Eun-Jung Bae, M.D.

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

Arrhythmia is a major late complication in adults with repaired congenital heart disease. This complication can be intrinsic to the anomaly of the heart or acquired after palliation. An estimated 40% have moderately complex defects, such as tetralogy of Fallot, and 15% have severely complex defects, such as functional single ventricle malformations or Mustard/Senning repair. The moderate and severe categories have a high incidence of arrhythmia as well as residual hemodynamic abnormalities. Tachyarrhythmia is recognized to be an important source of early and late morbidity and mortality especially in post-Fontan patients. Atrial tachycardia had been reported to occur in 11~ 42% of patients following Fontan operation. Atriopulmonary connection, older age, sinus node dysfunction, and atrial thrombus were known to increase the risk of late atrial tachycardia. Atrial flutter (or intraatrial reentrant tachycardia) and atrial fibrillation have been known to be major tachycardias following Fontan type palliation. Various treatment modalities such as antiarrhythmic medications, pacemaker implantation, transcatheter ablation, and Fontan conversion with arrhythmia surgery have been tried successfully. Furthermore complex congenital heart disease requiring Fontan type palliation may have more complex conduction system. Coexistence of two distinct AV nodes in complex congenital heart disease is one of the substrates of late supraventricular tachycardia. Actrial incidence of VT in 35 years was 11.9% and sudden cardiac death 8.3% after TOF repair. The risk for VT or sudden death increased in the patients with poor hemodynamics (severe pulmonary regurgitation, left ventricular dysfunction, RV dilation), prolonged QRS duration and inducible sustained VT. There are also an increasing number of implantable defibrillators for adult CHD patients. Catheter ablation in congenital heart disease is often very difficult than structurally normal hearts because of thicker chamber walls and multiple scars as well as abnormal anatomy (congenital and/or post-surgical). Recent merge technique of 3 D mapping and image CT, CMR, echocardiography) may improve the quality of mapping. For ablation, larger-tipped and irrigated-tip catheters allow for deeper, more effective lesions to be placed. Finally, several advances in surgical palliation have also led to a reduction in arrhythmias. Some pacemakers have antitachycardia pacing capabilities that may be beneficial in terminating IART. In this session, I'd like to discuss the challenging RFCA cases, based on our institutional experience, AT and VT in Ebstein anomaly, functional single ventricle (s/p Fontan palliation) and left isomerism with IVC interruption.

Eun-Jung Bae, M.D.

Professor

Department of Pediatrics, College of Medicine, Seoul National University

Education:

1983-1986 Seoul National University, College of Medicine.

1991-1992, 1997-1999 Graduate School of Seoul National University, College of Medicine.

Received the degree of Ph.D. in Pediatrics

Professional Experience:April 2010 ~ present Professor, Department of Pediatrics, College of Medicine, Seoul National University,
Seoul National University Children's Hospital

Head, division of pediatric cardiology, SNUCH

2019. 6~ Director, Department of Education & Human Resources Development, Seoul National University Hospital

Service to professional organization

2015~ 2018 Director of the scientific board, the Korean Pediatric Society

2015~ present Director of the pediatric and adolescent board, The Korean Heart Rhythm Society

2013~2015 Director of the scientific board, the Korean Pediatric Heart Society

2011~2013 Secretary general, the Korean Pediatric Heart Society

Major Research field

Arrhythmia in complex congenital heart disease

Radiofrequency catheter ablation in children

Genetic Channelopathy of arrhythmia

Adult congenital heart disease

Cardiac resynchronization in children

Sudden cardiac death prevention of congenital heart disease patients



S-01-2

ACHD症例におけるアブレーションの現状と治療戦略

Epidemics and therapeutic strategies of catheter ablation for ACHD patients.

向井 靖^{1,2)}, 坂本 一郎²⁾, 石北 綾子²⁾, 坂本 和生²⁾, 河合 俊輔²⁾, 長岡 和宏²⁾, 梅本 真太郎²⁾, 永田 弾³⁾, 山村 健一郎³⁾, 樽木 晶子⁴⁾, 筒井 裕之²⁾

1) 福岡赤十字病院・循環器内科, 2) 九州大学病院・循環器内科, 3) 九州大学医学部・保健学科

Yasushi Mukai¹⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Ayako Ishikita²⁾, Kazuo Sakamoto²⁾, Shunsuke Kawai²⁾, Kazuhiro Nagaoka²⁾, Shintaro Umemoto²⁾, Hazumu Nagata³⁾, Kenichiro Yamamura³⁾, Akiko Chishaki⁴⁾, Hiroyuki Tsutsui²⁾

1) Fukuoka Red-Cross Hospital/Kyushu University, Cardiology, 2) Kyushu University, Cardiology, 3) Kyushu University, Pediatrics, 4) Kyushu University, Health Sciences

ACHD症例において頻脈性不整脈は頻度が多く、また臨床的に対処に難渋する併存症である。頻脈性不整脈を合併し、カテーテルアブレーションを行ったACHD症例105例について、その臨床像と治療の実態について観察を行った。対象患者の平均年齢は48歳であった。重症度についてのBethesdaカンファレンスクラス分類においては、過半数が単純心奇形(ASD, VSDなど)であったが、約1/4が中等度心奇形(TOF, AVSDなど)、残り約1/4弱が複雑心奇形(ccTGA, 単心室など)であった。全体で約17%の症例が頻脈性不整脈のため臨床的心不全を来していた。過半数の患者に開心術の既往があり、複雑心奇形の症例ではFontan手術、心房スイッチ術後の症例も含まれた。治療標的となった不整脈病型は心房頻拍(30%, 多くは切開線関連)、心房細動(27%), 通常型心房粗動(26%)および心室頻拍(6%)であった。アブレーション手技の急性期成功はすべての症例で得られた。1年後の非再発率に関しては、軽症心奇形および中等度心奇形においては良好であったが、複雑心奇形においては有意に低かった(87.7% vs. 82.6% vs. 41.6%, $p < 0.01$)。再発例では、再度のアブレーションや薬物治療の補助を要したが、頻脈性不整脈の頻度の減少や症状の改善がえられ、すべての症例において臨床的心不全の再燃は回避することが可能であった。結語: ACHD症例に合併する頻脈性不整脈に対するカテーテルアブレーションは複雑心奇形症例を含めて実施可能であり、臨床的に有意な効果が期待できる。

Tachyarrhythmia is one of the most common and challenging comorbidity in ACHD patients. We aimed to characterize contemporary practice of catheter ablation for ACHD patients admitted to our hospital.

Method: A total of 105 patients who underwent catheter ablation between 2009 and 2019 were retrospectively studied. Median [interquartile range] age was 48 [37, 63] years. More than half of the patients ($n=61$) were with simple CHD, quarter of them ($n=27$) were with CHD of moderate complexity with regard to Bethesda conference classification, and others ($n=17$) were patients with severe complexities. Seventeen percent of patients were accompanying with decompensated heart failure. Cardiac surgery had been performed in majority of patients and patients having Fontan operation, double switch operation, and Jatane operation were included in the severe CHD group. Arrhythmias-to-treat was incisional atrial tachycardia (30%), atrial fibrillation (27%), common atrial flutter (26%) and ventricular tachycardia (6%). Acute non-inducibility of the targeted arrhythmias or completion of proposed procedure was obtained in all cases. One-year-no-recurrence rate was higher in mild and moderate CHD group than in severe CHD group (87.7% vs. 82.6% vs. 41.6% respectively, $p < 0.01$) and re-catheter ablation was required in some cases. Even in arrhythmia recurrent cases, frequency or symptom of arrhythmia was reduced after catheter ablation although some patients needed anti-arrhythmia agents. All patients were free from heart failure due to arrhythmia after catheter ablations.

Conclusion: Catheter ablation is feasible and effective in ACHD patients even with severe complexities. For recurrent arrhythmias, multiple ablation sessions and anti-arrhythmia drugs were associated with better outcomes.

S-01-3

Fontan術後の難治性不整脈に対するアブレーションによる治療戦略を再考する

Reconsideration of treatment strategies by catheter ablation for refractory arrhythmias after Fontan surgery

小島 敏弥¹⁾, 藤生 克仁^{1,2)}, 相馬 桂¹⁾, 稲葉 俊郎¹⁾, 八尾 厚史^{1,3)}, 小室 一成¹⁾

1) 東京大学医学部附属病院 循環器内科, 2) 東京大学医学部附属病院 先進循環器病学, 3) 東京大学 保健・健康推進本部

Toshiya Kojima¹⁾, Katsuhito Fujii^{1,2)}, Katsura Soma¹⁾, Toshiro Inaba¹⁾, Atsushi Yao^{1,3)}, Issei Komuro¹⁾

1) The University of Tokyo Hospital, Department of Cardiovascular Medicine, 2) The University of Tokyo Hospital, Advanced Cardiology, 3) The University of Tokyo, Health Service Center

Because of refractory supraventricular arrhythmia after Fontan surgery, enhancement of antiarrhythmic drugs and TCPC-Fontan may be reviewed. In the former, amiodarone is the first choice, but it is known that the total dose of amiodarone contributes to side effects. In many cases of ACHD, administration is from young age and the improved prognosis induces long-term administration. Therefore, the side effects are concerned. The TCPC-Fontan surgery reduces the right atrial load, but catheter ablation limited when supraventricular arrhythmia occurs again. Although we were able to perform catheter ablation by puncturing the baffle for atrial fibrillation after TCPC-Fontan surgery in our hospital, there are restrictions on the control of the catheter and it is necessary to pay attention to the baffle leak after surgery. In addition, it is difficult to implant a pacemaker when a bradyarrhythmia occurs after TCPC-Fontan. In a case where TCPC-Fontan surgery was considered to refractory atrial tachycardia, macro-reentrant AT extending two-cavities was diagnosed and treated by ablation. Since 2014, there were 9 cases of catheter ablation for supraventricular tachycardia after Fontan or Glenn surgery in our hospital. In one case, pulmonary vein isolation was performed for atrial fibrillation, but both atrial tachycardia / atrial flutter originated from the right atrium. In particular, for macro-reentrant atrial tachycardia / atrial flutter, the effects of drug therapy are limited, and ablation is considered the first choice. Recent advances in catheter ablation technology have improved the results of treatment for refractory arrhythmias after Fontan surgery, and it is important to construct new evidence and reflect it in guidelines.

S-01-4

Fontan術前および術後遠隔期の心房細動に対するカテーテルアブレーション

Catheter Ablation for Atrial fibrillation before and late after Fontan Procedure

籾 義仁, 長岡 孝太, 山口 英貴, 清水 武, 大山 伸雄, 樽井 俊, 木口 久子, 宮原 義典, 藤井 隆成, 石野 幸三, 富田 英

昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター

Yoshihito Hata, Kota Nagaoka, Hidetaka Yamaguchi, Takeshi Shimizu, Nobuo Oyama, Suguru Tarui, Hisako Kiguchi, Takanari Fujii, Kozo Ishino, Hideshi Tomita

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

Fontan手術は、心室低形成や房室弁異常のため二腔心修復が困難である機能的単心室血行動態を有するチアノーゼ性先天性心疾患(単心室, 肺動脈弁閉鎖, 三尖弁閉鎖, 左室低形成等)に行われる手術である。中心静脈圧上昇, 体心室前負荷障害, 後負荷増大と低心拍出量を特色とした慢性心不全病態を示す。術後遠隔期の管理, 治療に難渋する合併症としては, 様々なものがあげられるが, そのうちの一つが不整脈である。頻脈性不整脈には, 心房内リエントリー性頻拍と異所性心房頻拍が多く, 時に致死性である。頻脈性不整脈の発症はTCPCがAPCに比べが少ないとされるが, 術式に関係なく術後経過年数にしたがって増加すると報告される。近年, 成人期先天性心疾患症例の平均年齢が高くなるにつれ, 心房細動の発症頻度も増えてきているとの報告もある。一方, 正常心成人症例の心房細動に対するカテーテルアブレーション治療の適応は拡大され, その治療成績も向上してきている。今回, Fontan術前後に心房細動に対するカテーテルアブレーションを行った自験例の検討を行い, その適応や治療法, さらに問題点を考察する。

S-01-5

心房細動を合併した心房中隔欠損症の患者に対するカテーテルアブレーション
—傾向スコアマッチングを用いた解析

Pre- and Post-Operative State of Secundum Atrial Septal Defect Predispose to Recurrence of Atrial Fibrillation After Pulmonary Vein Isolation: Propensity Match Analysis

服部 正幸¹⁾, 石津 智子¹⁾, 山崎 浩¹⁾, 折居 大輔¹⁾, 下尾 知¹⁾, 川松 直人¹⁾, 町野 智子¹⁾, 町野 毅¹⁾, 増田 慶太²⁾, 堀米 仁志³⁾, 野上 昭彦¹⁾, 青沼 和隆¹⁾, 家田 真樹¹⁾

1) 筑波大学医学医療系 循環器内科, 2) 横浜労災病院 循環器内科, 3) 筑波大学医学医療系 小児科

Masayuki Hattori¹⁾, Tomoko Ishizu¹⁾, Hiro Yamasaki¹⁾, Daisuke Orii¹⁾, Satoshi Shimoo¹⁾, Naoto Kawamatsu¹⁾, Tomoko Machino¹⁾, Takeshi Machino¹⁾, Keita Masuda²⁾, Hitoshi Horigome³⁾, Akihiko Nogami¹⁾, Kazutaka Aonuma¹⁾, Masaki Ieda¹⁾

1) Department of Cardiology, Faculty of Medicine, University of Tsukuba, 2) Department of Cardiovascular Medicine, Yokohama Rosai Hospital, 3) Department of Pediatrics, University of Tsukuba

Objective: Atrial fibrillation (AF) is the most common cardiac arrhythmias associated with atrial septal defects (ASD) in adult patients. Nevertheless, studies regarding the efficacy of catheter ablation (CA) for AF in ASD patients remain relatively few. We aimed to delineate the prognosis after CA in patients with ASD.

Method: We evaluated 968 patients who underwent initial CA for AF between April, 2008 and December, 2018. Patients with a follow-up period less than 90 days or who had any cardiomyopathy were excluded. Clinical parameters including age, sex, body mass index, duration of AF, estimated glomerular filtration rate, B-type natriuretic peptide, left ventricular ejection fraction, left atrial diameter and comorbidities (diabetes, hypertension, heart failure, vascular disease, valvular heart disease and past history of stroke) were balanced for ASD and non-ASD patients using the propensity score matching (PSM) strategy.

Result: Of the 968 patients, 721 subjects met the inclusion criteria. The ASD group (n=21, 64±9 years of age, 14 males) was consisted of 6 patients with post-surgical closure and 15 with unrepaired ASD. With a median period of 345 days after initial CA, 9 patients underwent surgical or transcatheter ASD closure. The recurrence rates of AF at 1 year after initial CA between post-surgical closure and unrepaired ASD had no significant difference (50% vs. 33%, p=0.341). After a 1:2 propensity score matching, survival assay revealed ASD group had significantly higher recurrence rate at 1-year after CA compared to non-ASD group (18% vs. 47%, p=0.005).

Conclusion: Existence of ASD regardless pre- or post-operative state is associated with recurrence of AF after the initial CA. Further studies on investigating an optimal ablation protocol for ASD patients are required.

S-01-6

成人Fontan患者の不整脈に対する外科的介入の現状と成績

Surgical intervention for Arrhythmias of Adult Fontan patients

加藤 おと姫¹⁾, 吉澤 康祐¹⁾, 藤原 慶一¹⁾, 前田 登史¹⁾, 佐藤 博文¹⁾, 植野 剛¹⁾, 長門 久雄¹⁾, 大野 暢久¹⁾, 稲熊 洸太郎²⁾, 豊田 直樹²⁾, 石原 温子²⁾, 坂崎 尚徳²⁾

兵庫県立尼崎総合医療センター 1) 心臓血管外科 2) 小児循環器内科

Otohime Kato¹⁾, Kosuke Yoshizawa¹⁾, Keiichi Fujiwara¹⁾, Toshi Maeda¹⁾, Hirofumi Sato¹⁾, Go Ueno¹⁾, Hisao Nagato¹⁾, Nobuhisa Ohno¹⁾, Kotaro Inaguma²⁾, Naoki Toyoda²⁾, Haruko Ishihara²⁾, Hisanori Sakazaki²⁾

Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, 1) Cardiovascular Surgery Dept., 2) Pediatric cardiology Dept.

【背景】機能的単心室患者は不整脈を発症することが多く、Fontan循環を維持する上でriskとなる。

【対象・方法】成人期(≥18歳)にTCPCを施行した患者20例を後方視的に調査した。APC/Bjork Fontanで成人期に達し、TCPC conversionを行ったのは9例(A群)、Fontan未到達のまま成人に達し、成人期にTCPCを行ったのは11例であった(B群)。TCPC前、TCPC到達時、conversion時、TCPC後における不整脈介入に関して調査した。

【結果】A群: conversion前不整脈は7例(AF(心房細動)3, pAF 2, AFL(心房粗動)1, PSVT 1)で、4例にアブレーション(Ab)(計5回)を施行した。conversionと同時にmodified right-sided maze: 4, PM leads植込み: 5, fenestration作成: 3を施行した(重複含む)。術後PM治療を要したのは4例(SSS 3, AVB 1)、1例術後ATにAbを行った。術後死亡は2例であった。現在AFが持続は1例で、抗不整脈薬を内服しているのは4例である。

B群: BDGを経てTCPCを行ったのは8例、一期的にTCPCを行ったのは3例であった。TCPC術後早期に1例失った。10例にfenestration作成、9例にPM leadsの植込み(Glenn時1, TCPC時8)を行った。TCPC前にCRT1例、Ab 2例(計4回AVNRT 1, AT 1, PVC 1)を行った。術後2例にPM植込みを行った(SSS 1, AVB 1)。現在、抗不整脈薬を内服しているのは5例である。

【結語】conversion時のmodified right-sided mazeは有効であった。成人例ではTCPC介入時の積極的な心外膜leadsの植込みとfenestrationの作成が重要となる。

S-02-1

心室血管機能応答破綻の病態生理と病態進展への対策

Pathophysiology of Fontan Circulation and Therapeutic Strategy to Improve Long-term Prognosis

先崎 秀明

北里大学医学部 新世紀医療開発センター 小児循環器集中治療学

Hideaki Senzaki

Kitasato University School of Medicine

Fontan循環は心血管機能とその応答に様々な特性を持ち、その特性は経年的に変化する。この特性と変化を理解することにより、Fontan循環に潜む限界の緩和に寄与する管理が可能と思われる。病態とそれに基づく管理戦略：Super-Fontan strategyを討論したい。

S-02-2

フォンタン不全におけるリンパ系うっ滞の病態と治療の現状：PLEの病態と対策

Pathophysiology and Management of PLE in Fontan Patients

大内 秀雄

国立循環器病研究センター 小児循環器、成人先天性心疾患科

Hideo Ohuchi

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

Protein losing enteropathy (PLE) is one of the serious late complications that determine not only survival but also quality of life because most chronic PLE patients with Fontan circulation require frequent readmissions after the onset. Management strategy should include two key points; one is to avoid the occurrence of PLE and the other is to understand the precise pathophysiology of PLE, including non-cardiac issues such as Fontan-associated liver disease (FALD) as well as the FALD related unique hemodynamics for the better outcome. In this symposium, I'd like to share with the current and my understandings of PLE pathophysiology and then propose my idea for the management.

S-02-3

FALDの管理

Management of FALD

藤澤 知雄

済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科

Tomoo Fujisawa

Saiseikai Yokohamashi Tobu Hospital Dept of Pediatric Hepatology and Gastroenterology

The liver is supplied blood flow of about 25% of the total cardiac output from the two vessels, portal vein and hepatic artery. Therefore, the liver is strongly influenced by the general circulatory system, and is susceptible to various circulatory disorders.

Circulating disorders are classified into ischemic liver disorders and congestive liver disorders (congestive liver). Congestive liver results from all right heart failure, including MS, TR, pulmonary heart, myocarditis, and constrictive endocarditis. It has long been known that cirrhosis is associated with chronic heart failure, and this is called “Cardiac cirrhosis”.

In congested liver, hepatic sinusoidal edema (perisinusoidal edema) occurs due to increased hepatic venous pressure. Recently, among congenital heart diseases, Fontan associated liver disease (FAL) has strong attention because of its high frequency and severity. FALD is seen in about 50% after Fontan operation in the Western countries. In the United States, advanced fibrosis is reported in 43% of patients 30 years after Fontan surgery (Gordon-Walker, *Cardiology* 2019). In this disease, not only liver fibrosis but also focal nodular hyperplasia (FNH) and hepatic adenoma could be appeared. Further a complication of hepatocellular carcinoma (HCC) has also been reported.

FALD is thought to result from changes in circulatory dynamics due to Fontan surgery and liver damage during the perioperative period, resulting in fibrosis from liver tissue damage and further cirrhosis. Many exacerbation factors such as myofibroblast activation, sinusoidal arterialization, TGF-beta release, etc. are involved in the cause. In order to elucidate the mechanism of FALD, national research has started.

References

藤澤知雄, et al.: Fontan循環における肝合併症. 日小循環誌 29:162-170,2013

Komatsu H, et al.: Liver disease secondary to congenital heart disease in children. *Exp Rev Gastroenterology and Hepatology*. <https://doi.org/10.1080174124.2019.1621746>

S-02-4

フォンタン手術 長期遠隔成績改善のために

Fontan operation – Strategy for improving long-term outcome –

猪飼 秋夫, 廣瀬 圭一, 太田 恵介, 渡辺 謙太郎, 腰山 宏, 石道 基典, 伊藤 弘毅, 村田 眞哉, 坂本 喜三郎

静岡県立こども病院 心臓血管外科

Akio Ikai, Keiichi Hirose, Keisuke Ota, Kentaro Watanabe, Hiroshi Koshiyama, Tomonori Ishidou, Hiroki Ito, Masaya Murata, Kisburo Sakamoto.

Mt. Fuji Shizuoka Children's Hospital, Department of Cardiovascular Surgery

Background: A treatment strategy was established through the introduction of the concept of total cavopulmonary connection, and the Fontan operation became the direction with improvements in the further treatment result.

Methods: A total of 352 Fontan operations were performed between 1999 and 2018. For the acquisition of a pulmonary vascular bed of good balance, we performed central pulmonary artery plasty with excision of the arterial duct tissue. Furthermore, in cases of poor balance, we performed intrapulmonary artery septation and promoted the growth of the hypoplastic pulmonary artery. We performed Fontan operations around 2 years old. The intracardiac conduit Fontan was selected in cases considering the position for superior vena cava (SVC) anastomosis site and the pulmonary vein a. As for the patients who underwent the operation, their average age was 3.8 years (0.4–35 years) and average weight was 13.5 kg (median 10.2 kg).

Result: The mean follow-up period was up to 19.8 years postoperatively for 8.2 years. The number of deaths was 16 (4.5%). The cause of deaths were infection in 4 patients, sudden death in 3, other causes including failed Fontan operation in 8, and protein-losing enteropathy (PLE) in 2. As for the main complications, arrhythmia was noted in 64 patients, PLE in 13, thromboembolism in 8, pulmonary arteriovenous fistula in 7, cirrhosis in 6, and plastic bronchitis and others in 3. The 10- and 20-year survival rates were 95.9% and 88.2%, respectively. The preoperative SVC pressure ($p=0.0005$) was a factor that affected death, SaO₂ ($p=0.003$) was meaningful; the cut-off levels were SpO₂ less than 83.7% and SVC pressure greater than 12.5 mmHg.

Conclusion: The results of the Fontan operation were satisfactory as a treatment strategy before leading to a Fontan operation. We will attempt to achieve strategic improvement in the future to establish better Fontan circulation.

S-02-5

4D flow解析と術式：新たなフォンタン循環設計**4D flow Analysis for Surgical Procedure Selection: Novel Method of Surgical Planning in Fontan Circulation.**

板谷 慶一

京都府立医科大学 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座・成人先天性心疾患センター

Keiichi Itatani

Department of Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Imaging Research Labo. Adult Congenital Heart Disease Center

Hemodynamics of extracardiac Fontan in long-term or in an adulthood is quite complicated and its assessment is still challenging even today, especially when we need re-intervention in Fontan circulation due to late-term complications. The difficulties are in complicated 3D anatomy, complicated cardiac function in single systemic function, and complicated physiology including pulmonary and systemic peripheral vasculatures and in flow drive in Fontan circulation. In our institute, we have introduced 4D blood imaging tools for reoperations in Fontan complications, including thrombosis in a dilated right atrium in aorto-pulmonary connection (APC) Fontan, cyanosis caused by pulmonary aorto-pulmonary fistula due to hepatic venous maldistribution, and protein losing enteropathy (PLE). We have examined their effects and limitations in surgical practice.

4D flow MRI is a comprehensive assessment tool for systemic and pulmonary circulation based on cardiac MRI. In addition to the systemic ventricular size and function, 4D flow MRI demonstrates cardiac outputs and valvular regurgitation volume and fraction. Flow energy loss is a marker of cardiac workload caused by the diseased turbulent flow such as conduit stenosis or inefficient anastomosis flow. Physiologically speaking, in addition to respiratory flow drive, ventricular diastolic function is an essential flow drive in Fontan circulation. If there's any change to reintervention to improve complications, CT scan is useful to construct models for computerized virtual surgery when combined with computer graphics (CG). CFD analysis with physiological pulsatile flow with breathing and heartbeat can be realized in each created model with CG. Optimal surgical procedures can be selected, which can be validated with postoperative 4D flow MRI.

We have started adult congenital heart team & surgery since January, 2018. Since then, 11 Fontan cases underwent 4D flow MRI, and 7 cases performed CFD simulation for computerized virtual surgery. Eight cases underwent Fontan reoperation for 1 case for PLE, 1 case TCPC conversion, and 6 cases for hepatic venous maldistribution. In this symposium, we will introduce and discuss several cases and our method of surgical planning.

S-03-1

カテーテル治療時代の心房中隔欠損症

Atrial septal defect in the era of transcatheter closure

坂本 一郎, 石北 綾子, 梅本 真太郎, 日浅 謙一, 林谷 俊児, 筒井 裕之
九州大学病院 循環器内科

Ichiro Sakamoto, Ayako Ishikita, Shintaro Umemoto, Ken-ichi Hiasa, Shunji Hayashidani, Hiroyuki Tsutsui
Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital

Transcatheter closure of ostium secundum atrial septal defect (ASD) has become the standard treatment equivalent to surgical treatment. Specific complications accompanying with transcatheter closure of ASD, such as aortic erosion or device migration, are quite rare. Because it can be treated without a cardiac incision, transcatheter closure of ASD has the potential to avoid atrial arrhythmias in long-term.

In addition, transcatheter closure of ASD with pulmonary hypertension has become common, via a therapeutic strategy called “treatment and repair” in which medical treatment of PH is prior to ASD closure.

Though transcatheter closure of ASD dramatically developed its treatment, there are still unresolved problems for managing ASD. One of these problems is that there are no obvious therapeutic indications for asymptomatic patients. In latest ESC and AHA / ACC guidelines, only qualitative description of right atrial and/or right ventricular enlargement was suggested. To elucidate this matter, we tested the hypothesis that there is qualitative limit for enlarged right ventricular whether normalized volume after ASD closure. We examined right ventricular volume evaluated by cardiac magnetic resonance imaging before and 1-year after transcatheter closure of ASD.

We succeeded in asking for quantitative therapeutic indication by evaluation using cardiac magnetic resonance imaging before and after transcatheter closure of ASD. In this study, preoperative right ventricular end systolic volume index (RVESVI) is identified as an independent predictor for normalization of RV volume 1-year after transcatheter closure of ASD. The early intervention before RVESVI reaches 75 mL/m^2 may confer optimal chance for normalizing RV volume.

In adult congenital heart disease (ACHD), which often has problems in the right heart, such quantitative treatment criteria have been poor until now. However, it will be extremely important to conduct quantitative evaluation and establish clear therapeutic criteria in various ACHD in the future.

S-03-2

卵円孔開存

Transcatheter Closure of Patent Foramen Ovale

高谷 陽一, 赤木 禎治, 中川 晃志, 中山 理絵, 三木 崇史, 伊藤 浩
岡山大学 循環器内科

Yoichi Takaya, Teiji Akagi, Koji Nakagawa, Rie Nakayama, Takashi Miki, Hiroshi Ito
Okayama University Cardiovascular Medicine

Patent foramen ovale (PFO) is linked with various diseases, including cryptogenic stroke and migraine. Especially, the relationship between PFO and cryptogenic stroke has become the focus of increasing interest. In Japan, transcatheter closure of PFO has begun for secondary prevention of cryptogenic stroke. For the preventive therapy, the procedure must be performed without any complications. In addition, accurately PFO diagnosis is essential. Transesophageal echocardiography remains the standard reference, on the other hand, transthoracic echocardiography can be valuable for PFO detection. Furthermore, as transcatheter closure would be expanded, it is important to identify the high-risk PFO which is more likely to associate with cryptogenic stroke. We present about transcatheter PFO closure, including PFO diagnosis.

S-03-3

Trans-catheter Pulmonary Valve Implantation

Gi-Beom Kim, MD., PhD.

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

Since the introduction of percutaneous pulmonary valve implantation (PPVI) in 2000 by Bonhoeffer et al., balloon-expandable percutaneous pulmonary valve systems using the Melody and Edwards SAPIEN transcatheter heart valves have been successfully used in the surgically implanted pulmonary valves. However, we have limited options for PPVI in large native right ventricular outflow tract (RVOT) lesions with mainly pulmonary regurgitation (PR). In most patients requiring pulmonary valve replacement because of RVOT with mainly significant PR, the native RVOT is large and dilated compared with limited size of balloon-expandable valve. Therefore, it is still challenging for structural interventionists to perform PPVI in patients with large native RVOT lesions and hemodynamically significant PR. Balloon-expandable Edwards SAPIEN and Melody transcatheter heart valves have been used in patients with native RVOT lesions with various technical modifications in some centers (hybrid approach for off-pump main pulmonary artery banding and Melody valve implantation and RVOT pre-stenting and large Edwards SAPIEN valve implantation). However, most patients with a dilated native RVOT need a larger valved-stent for stable valve position. For this reason, a single self-expandable system for PPVI has been developed.

First-in-man successful implantation of a single self-expandable valve into a dilated pulmonary trunk was first reported in 2010 by Schievano et al., and this Harmony valve is now on clinical trial by Medtronic, Inc. in the United States. The other self-expandable valve for a dilated pulmonary trunk is the Venus-P Valve (Venus Medtech, Shanghai, China). Early clinical experiences reported by Cao et al. and Promphan et al. indicated good valvular function of the implanted valve during short-term follow-up. At present, this valve is also under CE approval clinical trial. Pulsta valve is also another option for the native RVOT lesion with mainly significant PR and received market approval in South Korea. At present, Pulsta valve is also under CE approval clinical trial.

Gi Beom. Kim, MD. PhD.

Associate Professor
Division of Pediatric Cardiology
Department of Pediatrics
Seoul National University Children's Hospital
Seoul National University School of Medicine

Education:

1992.3-1998.2: M.D., Seoul National University, College of Medicine.
2002.3-2007.2: Graduate School of Seoul National University, College of Medicine
2006: Received the certificate of ECFMG (USA)
2007.3-2010.2 Graduate School of Seoul National University, College of Medicine
Received the degree of Ph.D.in Pediatrics

Medical Training and Professional Experience:

2013.10- present: Associate Professor, Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University School of Medicine
2013.3-2014.2: Research Fellowship, Division of Interventional Cardiology, Department of Pediatrics, Boston Children's Hospital, USA
2008- 2013.9: Assistant Professor, Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital
2006.5-2007.2: Clinical Fellowship, Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital
1999.3-2002.2: Resident, Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital
1998.3-1999.2: Intern, Seoul National University Hospital



S-03-4

ACHDに対する経カテーテル僧帽弁形成術；MitraClip

Transcatheter mitral valve repair using MitraClip in patients with ACHD

佐地 真育, 高山 守正, 高見澤 格, 泉 祐樹, 吉敷 香菜子, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博, 桂木 真司,
高梨 秀一郎, 高橋 幸宏, 磯部 光章

Maiku Saji

Department of Cardiology, Sakakibara Heart Institute

2002年に初めて経カテーテル大動脈弁置換術が行われて以来、成人における経カテーテル弁膜症治療は近年目覚ましい発展を遂げている。経カテーテル大動脈弁置換術は開胸歴や併存症、フレイル（虚弱）といったリスクを持った外科手術が困難な患者に対する治療として始まったが、テクノロジーの進歩とともにその価値をさらに高め、現在では中等度リスク患者においても外科手術にとって代わり、経カテーテル治療は大動脈弁治療の主軸となった。

僧帽弁位については2018年よりMitraClipによる経カテーテル僧帽弁形成術が本邦に導入された。大動脈弁治療と同様に手術が困難な患者に対する医療ニーズは高く、Unmet needを解決するための低侵襲治療としての役割を担っている。一部の小児科領域、及び成人先天性心疾患患者は成人と同様にMitraClipの恩恵を受けると考えられ、生涯の治療戦略が重要と考えられる小児領域の治療に変化をもたらす可能性がある。

現在、成人循環器領域全体に大きな変化をもたらしている低侵襲経カテーテル治療は、小児科、成人先天性心疾患領域でも生涯の治療戦略を根底から変える可能性を秘めている。小児循環器科、小児心臓外科、循環器科、心臓外科によるハートチームを形成すればより良い医療を提供することができ、次世代の医師にその真のハートチームを引き継ぐことができれば、心疾患を持つ子供への最良の治療は今後も進化し続けると信じている。

Since transcatheter aortic valve replacement was first performed in 2002 in France, transcatheter valve interventions have been rapidly growing all over the world. In mitral position, transcatheter mitral valve repair (TMVr) using the MitraClip was commercialized in Japan, and since 2018, it has been performed more than 1000 patients with high surgical risk. It suggests that TMVr with MitraClip can also be a game changer in pediatric patients with congenital heart disease, or adults with congenital heart disease who has previous multiple cardiac surgeries and were considered high risk for re-open heart surgery.

Conversely, TMVr with the MitraClip has been found in COAPT trial to be great alternative to medical therapy in patients with functional mitral regurgitation who is refractory to guideline directed medical therapy in terms of mortality and heart failure. Therefore, this technology is also expected in heart failure patients who is not necessarily high risk for surgery, but refractory to maximal medical therapy.

In conformity with heart team approach, hybrid procedures with mutual collaboration from cardiac surgery, interventional cardiology, heart failure treatment will likely shape the future in patients with adult with congenital heart disease.

In this session, we will present current status and future perspective of TMVr particularly with MitraClip device.

S-03-5

Stentを用いた治療

Role of Stents in Adult Congenital Heart Disease

藤井 隆成, 富田 英, 長岡 孝太, 山口 英貴, 清水 武, 大山 伸雄, 柿本 久子, 籾 義仁

昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター

Takanari Fujii

Stent implantation for vascular stenosis, such as coarctation of the aorta, pulmonary stenosis, systemic venous stenosis or baffle stenosis, is an established procedure in adults with congenital heart disease especially in patients at very high or prohibitive surgical risk. Although no stents have been officially approved for great vessels in Japan, a clinical trial of CP stent for pulmonary artery stenosis has performed as the first investigator-initiated clinical trial for congenital interventional cardiology. In Europe and the United States some stents have been approved for transcatheter treatment of coarctation of the aorta. Recently, the device and techniques of pediatric congenital cardiac catheterization has evolved worldwide. Innovations of material and design in device are newly reported also in the field of adult congenital cardiac catheterization. Some of the recent balloon expandable stents are manufactured with ideal characteristics such as pre-mounted, small profile, sufficient maximum dilatable size, minimal shortening and good radial strength. Covered stent has an important role not in the primary treatment of coarctation of the aorta but also in a setting of bail-out of standby. Some of the stents, e.g. CP stent, is compatible with magnetic resonance imaging which is a very important issue in management of an adult patient. Self-expanding stents are reported to be used in great vessels with advantage in high flexibility requiring a smaller sheath for introduction. Here, we will focus on some of the newer stent technologies and management strategies being applied in the adult congenital interventional laboratory.

P-01-1

ACHDに伴う肺高血圧症治療の実臨床とガイドライン

Real-world clinical practice for the treatment of ACHD-PAH in the current guideline era.

小垣 滋豊

大阪急性期・総合医療センター 小児科 新生児科

Shigetoyo Kogaki

Osaka General Medical Center, Pediatrics & Neonatology

成人先天性心疾患 (ACHD) 患者において肺高血圧の合併は重要な予後規定因子である。ACHDに伴う肺動脈性肺高血圧 (PAH) は肺高血圧症のNICE分類第1群に入り、その臨床分類は、①シャント修復術後に残存したPAH、②小さなシャントに合併したPAH、③大きな左右シャントに合併したPAH、④Eisenmenger症候群に大別される。これらのACHD-PAH診療に関するガイドラインとして、日本循環器学会の肺高血圧症治療ガイドライン (2017年改訂版) やESC/ERSのガイドライン (2015年) が代表的なものであるが、そこに記載されているACHD-PAHの治療に関する推奨クラスとエビデンスレベルは必ずしも高くないのが現状である。

ACHD-PAHに対する治療の基本方針として、シャント修復術後に残存したPAHや小さなシャントに合併したPAHについては、IPAH/HPAHに準じた治療が多くの実臨床で行われている。大きな左右シャントに合併したPAHについては、肺血管抵抗が高くない症例では原則シャント閉鎖の方針となるが、肺血管抵抗が高い症例では、複数のPAH治療薬と外科的・カテーテル的閉鎖術の組み合わせが可能な日本の実臨床において“Treat & Repair & Treat”なる治療方針が拡大しつつある。Eisenmenger症候群については、治療を議論する前に、診断そのものについて再確認が必要である。すなわち実臨床においてEisenmenger様の血行動態を示す例をEisenmenger症候群と診断している場合があることを認識すべきである。その上で真のEisenmenger症候群に対してPAH治療薬をいつ、どのように使うかを検証していく必要がある。実際の症例を通じて、実臨床とガイドラインを考えてみたい。

P-01-2

高度肺高血圧症を伴う成人先天性心疾患に対するTreat & Repair: pre-tricuspid shunt

Treat and repair strategy for atrial communication complicated with severe pulmonary arterial hypertension

高谷 陽一, 赤木 禎治, 中川 晃志, 中山 理絵, 三木 崇史, 伊藤 浩

岡山大学 循環器内科

Yoichi Takaya, Teiji Akagi, Koji Nakagawa, Rie Nakayama, Takashi Miki, Hiroshi Ito

Okayama University Cardiovascular Medicine

先天性左右短絡心疾患、特に心房中隔欠損症 (atrial septal defect: ASD) は、成人期に肺高血圧を5~10%合併すると報告されている。肺高血圧合併左右短絡疾患に対して、短絡閉鎖術は、周術期の侵襲による肺高血圧クライシスなどの血行動態の破綻、左右短絡消失に伴う長期予後悪化が懸念されていた。しかし、これらの問題は、低侵襲なインターベンション治療ならびに肺高血圧症の薬物療法や治療戦略の進歩により大きく変化してきている。

高度の肺高血圧症を合併したASDに対する治療戦略は、エビデンスが乏しいが、肺高血圧症に対して十分な薬物療法を行ったうえでASDカテーテル閉鎖術を施行する“Treat and repair strategy”が有用な治療法であると示されてきている。今回、高度肺高血圧症を伴う左右短絡疾患に対する治療戦略、カテーテル治療の有用性について、我々の経験も含めて発表する。

P-01-3

高度肺高血圧を伴うACHDに対するTreat & Repair : post-tricuspid shuntと複雑心疾患

Treat and Repair strategy for ACHD-PAH: post-tricuspid shunt and complex ACHD

相馬 桂¹⁾, 齋藤 暁人¹⁾, 稲葉 俊郎¹⁾, 八尾 厚史²⁾, 小室 一成¹⁾

1) 東京大学医学部附属病院 循環器内科, 2) 東京大学 保健健康推進部

Katsura Soma¹⁾, Akihito Saito¹⁾, Toshiro Inaba¹⁾, Atsushi Yao²⁾, Issei Komuro¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital, 2) Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo.

近年の肺動脈性肺高血圧 (PAH) 治療薬の進歩により、PAH患者の予後は著明に改善している。しかし、未修復シャント性PAH患者に対するシャント閉鎖基準は、そのエビデンス不足から未だPAH治療薬導入の効果が反映されていない不十分な基準となっている。

実臨床においてはすでにPAH治療薬投与によりPAHを十分にコントロールした上でシャント閉鎖を施行する“Treat and Repair”が行われ、その有効性が報告されている。特に心房中隔欠損症 (ASD) に合併するPAHに関してはTreat and Repairを施行した報告が多数ある。

心室中隔欠損症 (VSD)、動脈管開存などのpost-tricuspid shuntに伴うPAHのシャント閉鎖報告は未だ少ない。Post-tricuspid shuntに伴うPAHでは、シャントを通じて肺血管に直接圧負荷がかかるため、PAH治療薬を導入しても肺動脈圧が下がりにくく治療効果判定が難しい。このような症例でシャント閉鎖を行う際には、PAH治療薬によるTreatに加えて肺動脈絞扼術やVSD閉鎖+ASD作成 (ASD-conversion) 施行により肺血流量を減少させる Treat が薬剤効果を判断し、安全に閉鎖を行うために有用である。本セッションではVSD-PAHや複雑心奇形に対するTreat and Repairについて例を挙げながら概説する。

P-01-4

アイゼンメンジャー症候群の診断のpitfallと治療ガイドラインの実践的レビュー

Pitfall in the diagnosis of Eisenmenger syndrome and review of the guidelines related to the PAH-specific therapy from real-world evidence

三谷 義英

三重大学大学院医学系研究科 小児科学

Yoshihide Mitani

Department of Pediatrics, Mie University Graduate School of Medicine

アイゼンメンジャー症候群 (ES) は、先天性心疾患 (CHD) に伴う肺動脈性肺高血圧の最重症型であり、大欠損孔により体肺短絡が生じ、肺血管抵抗の高度上昇により右左ないし双方向性短絡を来すとされる。CHDと高度肺高血圧 (PH) に加えて、チアノーゼに関連した多臓器障害と多彩な全身症状を伴う。無治療10年生存率は60-70%、寿命が健常人より約30年短いとされる。

本講演では、診断のpitfall、治療ガイドラインの実践的レビューを行う。

1診断：本症は、カテーテル検査による血行動態でなく臨床的症候により定義された症候群で、急性薬物負荷試験で一般に非可逆性とされる。しかし、PH治療薬の投与される現在の実臨床では、慢性薬物投与により肺循環動態、急性薬物負荷試験の反応が改善する例があり、Treat & Repairの可能性も含め、診療上の問題となる。有効な薬物介入がなされる現在、無治療の時代と異なり治療介入による悪化の可能性があり、精密な鑑別診断が求められる。一見のESと考えられる例の診断で、1群で先天性門脈体循環短絡、2群で肺静脈灌流異常、肺静脈狭窄、三心房心、3群で先天性気道系、周産期の異常、5群で多様なCHDの合併の鑑別が重要である。

2特異的PH治療：ESに対して、3系統のPH治療薬について、ESC2015、JCS2017のガイドラインが引用される。現時点での2つのランダム化臨床試験 (RCT)、他の臨床試験、登録研究から、WHO FCIIIの例で、Bosentan投与が推奨 (JCS IB、ESC IB) され、他の例でも経口薬剤の投与 (JCS IIaB、ESC IIaC)、単剤で効果が不十分な場合の併用 (JCS IIaB、ESC IIb C) が推奨される。最初のRCTであるBreathe-5 (Bosentan) の陽性結果、実臨床の単施設の実臨床からの後方視的検討 (Domopoulos K, Circulation 2010) で生命予後のPH治療の効果が報告された。2つ目のRCTであるMAESTRO (Circulation 2019) で1次評価項目に陽性結果を得ず、併用薬剤の影響、WHO FC IIなど重症度、複雑CHDの影響など、解釈の余地を残した。その後、多くの登録研究でPH治療薬の陽性結果 (Dimopoulos K, Pul Circ 2018) とドイツ (Diller GP, EHJ 2016)、OZ (Celermajer AC, Heart 2017) の登録研究で、PH治療薬の生命予後の改善効果が報告された。しかし、最近の11カ国の大規模登録研究 (1098例、Circulation 2017) では、PH治療薬の生命予後との関連は多変量解析で認めず、議論の余地を残す。PH治療薬の時代の死亡原因として、治療群で感染症、血栓症が少なく、生活管理の重要性が示唆された。

P-01-5

Eisenmenger症候群多施設共同研究の進捗状況

Progress of multicenter study on adult patients with Eisenmenger syndrome

坂崎 尚徳¹⁾, 丹羽 公一郎²⁾

1) 兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科, 2) 聖路加国際病院 心血管センター

Hisanori Sakazaki¹⁾, Koichiro Niwa²⁾

1) Hyogo prefectural Amagasaki general medical center, 2) St Luke's International Hospital Cardiovascular Center

【目的】 Eisenmenger症候群成人例の前向き多施設共同研究の進捗状況を報告する。

【結果】 登録症例は92例 (男性29, post tricuspid shunt 80)、登録期間の中央値は50ヶ月 (1から77ヶ月)、Primary event (PE) 31例 (入院17, 死亡7, 肺移植1, WHO-FC悪化7)、入院の理由は心不全7, 咯血6, 低酸素血症3, 大動脈解離1, 入院後死亡4であった。62ヶ月死亡肺移植回避率は83.7%、62ヶ月PE回避率は63%であった。死亡肺移植に関連する因子は、WHOFcIII以上 (Hazard ratio (HR) 3.35, p=0.048)、心不全既往 (HR 3.2, p=0.043)、胸水貯留 (HR 29.8, p=0.0003)、心嚢液貯留 (HR 7.4, p=0.015)、登録時年齢 (HR 1.06, p=0.0019)、CTR (HR 1.09, p=0.012)、BNP (HR 1.003, p=0.0168) RBC (HR 0.099, p=0.012) であった

【まとめ】 Eisenmenger症候群の生命予後には、年齢と心不全が関連しており、disease targeting therapy (DTT) がどれぐらい心機能維持に効果があるかについては、ここの経過をまとめた結果を提示する

P-02-1

ACHDハイリスク妊娠管理：人工弁術後・抗凝固療法中の妊娠・出産

Management of high risk pregnancy in ACHD patients: Mechanical valve, anticoagulation therapy

赤木 禎治¹⁾, 杜 徳尚²⁾, 横濱 ふみ²⁾, 衛藤 英理子³⁾, 牧 尉太³⁾, 増山 寿³⁾, 伊藤 浩²⁾

1) 岡山大学 循環器内科 成人先天性心疾患センター, 2) 岡山大学 循環器内科, 3) 岡山大学 産婦人科

Teiji Akagi¹⁾, Norihisa Toh¹⁾, Fumi Yokohama¹⁾, Eriko Eto¹⁾, Jota Maki²⁾, Hisashi Masuyama²⁾, Hiroshi Ito¹⁾

1) Dept. of Cardiovascular Medicine, Okayama University, 2) dept Obstetrics and Gynecology, Okayama University

成人先天性心疾患の中で妊娠・出産に関する問題は避けて通ることのできない領域であり、これまでも多くの時間を割いて討議が行われてきた。特にハイリスク妊娠の管理は、エビデンスも少なく、対応する医師もしくは医療チームが個別に対応しているのが現状である。海外レジストリー研究を参考に、個々の患者さんにベストの治療を選択するのが、この領域に関わる医師の基本的姿勢であろう。人工弁(特に機械弁)置換を受けた患者の妊娠・出産はハイリスクで、妊娠そのものを選べるべき出る、というガイドライン情報がある。抗凝固療法について、特にワルファリンの催奇形性は古典的なエビデンスとして大きな影響力を残しており、今となっては本来のリスクベネフィットを検討できる状況ではない。しかし実際の診療の場面には手術を受けて全身状態も良好な患者さんが、できれば一人くらいこどもを生みたい、と相談に訪れる。リスクを十分理解したうえで妊娠・出産を継続するか、それともリスクを強調し妊娠しないこと、あるいは中絶を勧めるか、正しい答えを導くのは非常に難しい。新規抗凝固療法薬の安全性と有効性は、国内でも使用経験が報告され始めているが、エビデンスは乏しい。一方、海外を中心に一定量以下のワルファリン使用であれば、胎児に対する催奇形性も低く、妊娠中も継続するメリットがあるのではないかという考え方もある。この問題に対する現在のエビデンスを報告する。

P-02-2

Fontan 術後の妊娠・出産

Pregnancy and delivery after Fontan operation

篠原 徳子

東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科

Tokuko Shinohara

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

心疾患合併妊娠の管理において重症度が高いと考えられる心疾患 (High-Risk Heart Disease in Pregnancy) における妊娠は増加傾向にある。Fontan循環での妊娠・出産のリスクはmodified WHO classification ではIIIに相当する。それを基本として各症例ごとのリスクを再考し実際にはIV相当の場合もありうる。このリスクは主として非妊娠時のFontan循環がいかに理想的に維持されているかにかかっており、そこに妊娠特有の変化がいかに不利に作用するか、それに対応していくためにはいかに管理指導していくべきかが重要となる。また、Fontan特有の出血、切迫流産、子宮筋収縮抑制薬(分娩誘発時あるいは分娩後には子宮筋収縮促進薬)の使用といった産科関連の管理に循環器がいかに連携をするかも妊娠出産成功への鍵をにぎる。東京女子医大では1996年に最初のFontan妊娠症例を経験し、現在まで31妊娠 (miscarriage 10 =32%)、19例の母体による21例の生産児を得ている。母体死亡や周産期での心臓手術はなく、児の予後も良好である。分娩モードや疼痛管理、帝王切開時の麻酔法、絨膜下血腫に関連した出血、Fontan associated liver disease、そして出産を経験したFontan女性の長期予後について考察する。

P-02-3

Systemic RVの合併妊娠

Pregnancy in patients with the systemic RV

椎名 由美

聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科

Yumi Shiina

St.Luke's International Hospital

<体心室右室の妊娠と出産の問題点>

①心機能

収縮力予備能の低下 / No Torsion 潜在的虚血 右室壁肥厚 = 拡張障害
心房収縮低下 / バッフルが心房容積・心房収縮を制限

運動耐容能

②変性時応答不全

運動時に心拍数が上がらなくて息切れする 大量出血や脱水時にHRが上昇し難く見逃されやすい

③不整脈

頻脈性不整脈(上室性・心室性) 徐脈性不整脈: SSS CAVB junctional rhythmペースメーカー症例多い

④バッフルリーク

妊娠中にdesaturation増悪 paradoxical emboli

⑤TRの増悪

RV failure/dilatation → 弁輪拡大とtethering → 二次性TR

<多い妊娠相談>

➢ 妊娠中の心血管イベント・産科的合併症・胎児への影響は?

➢ 出産後の長期予後: 妊娠することで将来体心室機能が低下するのか?

● 妊娠第3期または出産後1-2週間に心不全と不整脈

● 早産, SGAの傾向にある

● 妊娠による容量負荷の遠隔期の影響に関してはcontroversialだが、NYHA・RV functionが低下する傾向にあるとの報告が多い

P-02-4

先天性心疾患に由来する肺高血圧症と妊娠・出産

Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart diseases and pregnancy and delivery

桂木 真司¹⁾, 佐藤 徹²⁾, 池田 智明³⁾

1) 榊原記念病院 産婦人科, 2) 杏林大学 循環器内科, 3) 三重大学 産婦人科

Shinji Katsuragi¹⁾, Taro Yamada²⁾, Hanako Suzuki³⁾

1) Sakakibara Heart Institute, Department of Obstetrics and Gynecology, 2) Kyorin University, Department of Cardiology,

3) Mie University, Department of Obstetrics and Gynecology

肺高血圧症は、妊娠中・産褥期の心不全、血栓症のリスクが高い。我々は肺高血圧症を持つ先天性心疾患35例 (ASD 11, VSD 16, PDA 7, ECD 1) の妊娠、出産経過を検討した。そのうちEisenmenger症候群はASD 3, VSD 9, PDA 3例であった。妊娠初期の流産は13例でEisenmenger症候群5例 (VSD 1, PDA 4例) を含む22例が分娩した。Eisenmenger症候群5例は妊娠28-30週で息切れ、頻脈、安静時SpO₂低下等の母体症状の為に妊娠28,30,30,31,33週で帝王切開で出産した。周術期に胸水、酸素化不良を認めた。尚、妊娠前PVRが高い症例で分娩週数が早い傾向があった。一例に妊娠中のPDE5阻害薬、エボプロステノールを使用した。その他の多数の症例は妊娠前の平均肺動脈圧が40mmHg以下の比較的軽症例で妊娠36-38週までの妊娠継続が可能であり経陰分娩で出産し、妊娠中の心血管イベントは認めなかった。

1990年代以降、肺高血圧治療薬は劇的に進歩し、一般成人における予後も大きく改善した。またASD, VSD例の一部は成人期でも肺高血圧症となるが、近年、ASDに対するTreat & Repair, VSD症例でのASD conversionなどの新しい治療法も開発され、一部は挙児希望をする女性への応用も可能である。

本邦の2010-2018年の約900万分娩の中で肺高血圧症の妊産婦死亡3例は全て妊娠中に発症したIPAHである。しかし、先天性心疾患を持つ肺高血圧症で病態はIPAHに類似する症例も多数存在し、妊娠前のリスク評価と妊娠前治療の可能性を吟味することが重要である。

P-02-5

modified WHO分類IIIの妊娠出産管理

Therapeutic strategy of pregnancy and delivery for women with WHO category III congenital heart disease

城戸 佐知子¹⁾, 船越 徹²⁾, 亀井 直哉¹⁾, 田中 敏克¹⁾, 三木 康暢¹⁾, 松岡 道生¹⁾, 小川 禎治¹⁾, 富永 健太¹⁾
 兵庫県立こども病院 1) 循環器内科 2) 周産期センター産科

Sachiko Kido¹⁾, Tohru Funakoshi²⁾, Naoya Kamei¹⁾, Toshikatsu Tanaka¹⁾, Yasunobu Miki¹⁾, Michio Matsuoka¹⁾,
 Yoshiharu Ogawa¹⁾, Kenta Tominaga¹⁾

1) Department of Cardiology, 2) Department of Obstetric, Hyogo Prefectural Kobe Children's Hospital

WHO分類III患者の妊娠出産は禁忌ではないが、「母体死亡率は有意増加・母体合併症は高度増加」とされる。また、通常はIIに相当するが病状によりIIIに分類される症例もあり、妊娠出産計画において最も苦慮する状況のひとつである。

当院で経験したIIIもしくはII~IIIに相当すると判断された妊娠症例は、12例。5例はフォンタン型手術後患者であり、1例は医療者の考え方によってはIVに分類される病状であった。他の症例はファロー四徴症4例(左肺動脈閉塞+心機能低下、肺動脈狭窄進行+不整脈、肺動脈弁逆流による右室機能低下)、心房中隔欠損(ASO後+右肺動脈欠損)、修正大血管転位(三尖弁逆流+双胎)、右室低形成を伴う症例(肺動脈閉鎖、大血管転位(II))である。

フォンタン型手術後に関しては、当院では計画的早期娩出により母体の状態を出産前後で変化させないという方針をとっており、全例(出産後4ヶ月~6年4ヶ月経過)でNYHAの低下を含め合併症・続発症を認めていない。むしろ、本来はWHO分類IIに相当する疾患であるが、妊娠経過の中で続発症が問題となった症例に於いて、娩出時期・方法の決定、授乳停止の是非、などにおいて判断に苦慮した。結果としては、娩出時期をできるだけ早期に設定することにより、出産後の病状が悪化した例はないが、何かが起こってしまったからでは予後に大きく影響するだけに、判断には常に「どこまで先回りすればいいのか」という疑問が伴っていた。

EW-01-1

成人先天性心疾患における精神心理的問題 — 精神医学的な観点から

Mental and psychological problems in adults with congenital heart disease: From the perspective of psychiatry

森島 宏子

千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部

Hiroko Morishima

Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Adult Congenital Heart Disease

医療技術の進歩に伴い、先天性心疾患患者の多くが成人期を迎え、長期にわたり生存することが可能になった。しかし、それとともに、身体的な問題のみではなく、社会生活上での多様な問題や精神心理的な問題が指摘されるようになってきている。幼少時より先天性心疾患を患いながら成長するその過程においては、病状の変化を含めた多くのライフイベントがあり、そのような要素が人格形成や心理発達、精神機能にも影響すると考えられる。そのため、現在直面している精神心理的問題に対しては、成長段階における対応も必要と考えられ、先天性心疾患が精神心理的な側面に与える影響に関して、多方面で研究が進められている。先天性心疾患患者が成長する段階や成人期において直面する問題では、疾患の受容、小児から成人への移行期医療、社会的な自立や支援、移植医療、更には心疾患の特性としての終末期医療や緩和医療までも考慮される必要があり、諸問題に揺れる心理的葛藤の中で患者や家族は意思決定や生活を余儀なくされる局面がある。そのため、医療者には、身体的な治療のみでなく、全人的な医療が求められており、多職種での連携による包括的な支援が望まれている。

本発表では、先天性心疾患患者が一生の中で経験する可能性のある精神心理的な問題に関して、精神医学的な観点から考察するとともに、「先天性心疾患と向き合い生きていく」ための今後の課題にも触れながら再考する。

EW-01-2

成人先天性心疾患患者のQuality of lifeとメンタルヘルス

Mental health characteristics and quality of life of adults with congenital heart disease

榎本 淳子

東洋大学 文学部, 千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部

Junko Enomoto

Toyo University, Chiba cerebral and cardiovascular Center

先天性心疾患患者の小児期から成人期への移行期支援が国際的にも課題となっている。ひとことで小児期から成人期といっても、心理学での発達段階で捉えれば乳児期－幼児期－児童期－青年期－成人期という長い道のりを経て、各発達段階での課題を克服し辿り着いた結果を表す。しかし先天性心疾患は生まれつきの疾患であるため、患者は発達の始めから、病気を持っていない子どもとは異なる経過を経験することになる。

友人とどこか違うという困惑、病気を受け入れて向き合う葛藤、就労や婚姻といった社会での生き方や自立に関わる迷いなど、疾患が起因となった課題は各発達段階で生じてくる。向き合う発達課題は疾患を持っていない人より自ずと多くなり、患者は心理的負担や心理的混乱を抱えやすい状態に置かれることになる。つまり、患者を取り巻く状態は、QOLや精神的健康を脅かす事態を生じさせやすいといえよう。

本発表では、これまでの調査結果から得られた患者のQOLや各発達段階で生じる課題について考えていくとともに、患者への支援のあり方やその実際について、心理士の役割とともに述べていきたい。

EW-01-3

成人先天性心疾患診療部における看護師の役割—心理的適応の促進

The role of nurses of department for adult congenital heart disease- promotion of psychological adaptation.

水野 芳子

東京情報大学 看護学部

Yoshiko Mizuno

Tokyo University of Information Sciences

成人先天性心疾患患者の特徴として、置かれた困難の多さからくる「危うさや躓きを引き起こしやすい状態」自体にあるのではないかとされている。先天性であるため、生まれてからずっと家族と共に、治療や通院・入院、身体症状、学校や日常生活における制限、社会生活への影響、不安などの困難があり、個々に対処しながら成長し成人期を迎えている。先天性心疾患全体に占める割合は、心室中隔欠損、心房中隔欠損などシンプルが多いが、患者が抱える困難感はずしも疾患重症度と比例していない。また、先天性心疾患患者の状況は、経過観察のみの場合や、手術治療を繰り返す、心不全が悪化するなど様々で、年代も多岐に渡る。このような患者に対し、看護師特に外来看護師の役割は、身体管理技術の提供、心理的適応の促進、社会資源の紹介・導入とされる。疾患をもつ自己の身体と折り合いをつけ自分なりにコントロールできると感じられ、個々に応じた社会生活を送れるような関わりが必要であり、その為に、話しを傾聴し、尋ね、観察・測定を行い、必要時主治医、臨床心理士、精神科医等と相談・紹介・調整する。また、訴えない患者に対しても関心を持ち、公平性を配慮することも重要である。成人先天性心疾患の診療体制や外来看護のしくみは個々の施設により異なるが、心のケアに関する看護師の具体的実践について検討する。

EW-01-4

ACHD診療における緩和ケア～『語り』の立場から

Palliative care for patients with adult congenital heart disease
~ From the standpoint of narrative care松本 賢亮¹⁾, 鈴木 麻希子¹⁾, 須藤 麻貴子¹⁾, 坂下 明大²⁾, 木澤 義之²⁾, 平田 健一¹⁾

神戸大学病院 1) 循環器内科 2) 緩和支援診療科

Kensuke Matsumoto¹⁾, Makiko Suzuki¹⁾, Makiko Suto¹⁾, Akihiro Sakashita¹⁾, Yoshiyuki Kizawa¹⁾, Ken-ichi-Hirata¹⁾

Kobe University Graduate School of Medicine Department of Internal Medicine,

1) Division of Cardiovascular Medicine, 2) Department of Palliative Medicine

重症成人先天性心疾患 (ACHD) は実に多くの苦痛に満ちています。しかしその反面、我々は彼らの苦痛を常に、適切に、かつ早期に除去できているのでしょうか？そして、はたして彼らは最終的に幸せになっているのでしょうか？この20年、循環器領域はこれまでにないほどの長足の進歩を遂げてきました。ACHD領域におけるカテーテル治療の進歩は眼を見張るばかりです。アブレーション治療や植え込み型除細動器により心臓突然死を減らすことも可能となりました。さらに、補助人工心臓や心臓移植により、これまで亡くなられていた患者さん達が生存可能となっています。

しかしその影響で、かえって『生と死の境界線』が不明瞭になってきているのではないのでしょうか？一方、ACHD治療を推し進めて行くにあたって、終わり方のイメージやその手段がないと、このような診療は立ち行かなくなることが容易に想像できます。緩和ケアはACHD診療の対極にあるというより、むしろ対をなすものと考えべきでしょう。つまり、ACHD診療の進歩と緩和ケアはいわば車の両輪。アプローチこそ違えど、いずれが欠けても本当のACHD診療は成立しません。

緩和ケアはサイエンスとしての側面もありますが、より人間味に満ちた『語り』を重視する立場です。当院でのACHD緩和ケアの黎明期に経験した一例を取り上げ、『語り』の立場からACHDにおける緩和ケアを論じてみたいと思います。

EW-01-5

ACHD患者の自立への不安と就業支援

Anxiety and employment support for ACHD patients

檜垣 高史¹⁾, 赤澤 祐介^{2,3)}, 高田 秀実^{1,2)}, 太田 雅明²⁾, 千阪 俊行²⁾, 森谷 友造^{1,2)}, 宮田 豊寿^{1,2)}, 岩田 はるか²⁾, 伊藤 敏恭²⁾, 奥 貴幸²⁾, 柏木 孝介²⁾, 小西 恭子²⁾, 中野 威史²⁾, 松田 修²⁾, 山本 英一²⁾, 杉浦 純也⁴⁾, 小嶋 愛⁴⁾, 打田 俊司⁴⁾, 山口 修³⁾, 落合 亮太⁵⁾

愛媛大学大学院医学系研究科 1) 地域小児・周産期学 2) 小児科学 3) 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学 4) 心臓血管・呼吸器外科,
5) 横浜市立大学大学院医学群医学研究科 看護学専攻 がん・先端成人看護学

Takashi Higaki¹⁾, Yusuke Akazawa^{2,3)}, Hidemi Takata^{1,2)}, Masaaki Ota²⁾, Toshiyuki Chisaka²⁾, Tomozo Moritani²⁾, Toyohisa Miyata^{1,2)}, Haruka Iwata²⁾, Tossiyuki Ito²⁾, Takayuki Oku²⁾, Kousuke Kashiwagi²⁾, Kyoko Konishi²⁾, Takeshi Nakano²⁾, Osamu Matsuda²⁾, Eiichi Yamamoto²⁾, Junya Sugiura⁴⁾, Ai Kojima⁴⁾, Shunji Uchita⁴⁾, Osamu Yamaguchi²⁾

Ehime University Graduate School of Medicine, 1) Department of Regional Pediatrics and Perinatology, 2) Department of Pediatrics, 3) Department of Cardiology, Pulmonology, Hypertension & Nephrology, 4) Department of Cardiovascular Surgery, 5) Yokohama City University Graduate School of Medicine Cancer/Advanced Adult Nursing, Department of Nursing

【背景】成人先天性心疾患（ACHD）患者の社会的自立において、就職は大きな課題のひとつである。就労支援には、障害者雇用などの多様な雇用形態を含めた就職支援、就労移行支援、就労継続支援、就労定着支援などがある。

【患者側の課題】ACHD患者の就職と自立は、同じではないが社会参加へのひとつの形態であり、一定の教育、社会性の獲得、自己肯定感、疾患の理解と需要のもとで到達可能になる。

【雇用側の課題】厚労科研（檜垣班）の小児慢性特定疾病を有する患者の雇用に関する企業対象調査では、先天性心疾患仮想事例の雇用にあたって知りたいことや心配なことなど、企業の人事採用担当者が認識する雇用可能性と合理的配慮を明らかにした。雇用可能性を上げるためには、適切な仕事内容・勤務時間・勤務場所、配慮を要する事項などについて企業側の理解を得ることが必要であることが示された。

【支援者を含めた今後の課題】先天性心疾患をはじめ小児期発症の心疾患診療に携わる支援者は、患者側および雇用者側双方の情報を共有し、多領域多職種専門職が実質的に連携し、医療・福祉・教育・就労の機能的融合により、専門家として支援の必要性を予測し、小児慢性特定疾病児童等自立支援事業や、移行期医療支援センターなどの社会資源を利用し、患者や家族に対する窓口機能をはじめとする相談支援を充実させて、将来を見据えた早期介入に積極的にかかわっていくことが大切である。

EW-02-1

Failed Fontanの現状 ～TCPC conversionの限界～

Contemporary state of failed Fontan patients in our institute.

坂口 平馬¹⁾, 大内 秀雄¹⁾, 白石 公¹⁾, 黒崎 健一¹⁾, 帆足 孝也²⁾, 市川 肇²⁾

国立循環器病研究センター 1) 小児循環器内科 2) 小児心臓外科

Heima Sakaguchi¹⁾, Hideo Ohuschi¹⁾, Isao Shiraishi¹⁾, Kenischi Kurosaki¹⁾, Takaya Hoashi²⁾, Hajime Ichikawa²⁾

National Cerebral and Cardiovascular Center, 1) Department of Pediatric Cardiology, 2) Department of Pediatric Cardiovascular Surgery

Fontan手術が初めて報告されて約50年が経過する。多くの単心室血行動態の患者がFontan手術を受けてきたなかでFontan循環による遠隔期合併症として血栓・塞栓症、心房性不整脈、うっ血肝、蛋白漏出性胃腸症など様々なものが日常診療で経験されるようになった。Fontan手術の術式にも変遷があり、クラシカルなAtrio-Pulmonary connection (APC) からTotal Cavo-Pulmonary connection (TCPC) へと変わっている。

APC Fontan症例においては拡大した右心房の血栓形成や肺塞栓、心房性不整脈および低拍出症候群などの合併が多く、TCPCへの変換が行われることになる。TCPC conversionによる血行動態の改善は理論的には正当化されるものであるが、あくまでもTCPC Fontanへの変換であり2心室循環への変換ではない。当院でのFontan患者の遠隔期合併症の現状と、TCPC conversion 36例においてその正当性および限界について報告する。

EW-02-2

Failed Fontanに対するTCPC conversion/不整脈手術の術式と適応・成績

Procedures, indications, and results of TCPC conversion in patients with Fontan failure

櫻井 一¹⁾, 野中 利通¹⁾, 櫻井 寛久¹⁾, 小坂井 基史¹⁾, 大沢 拓哉¹⁾, 村上 優¹⁾, 鎌田 真弓¹⁾, 大橋 直樹²⁾, 西川 浩²⁾, 吉田 修一朗²⁾, 加藤 温子²⁾, 吉井 公浩²⁾, 佐藤 純²⁾

1) JCHO中京病院 心臓血管外科, 2) JCHO中京病院 小児循環器科

Hajime Sakurai¹⁾, Toshimichi Nonaka¹⁾, Takahisa Sakurai¹⁾, Motoshi Kozakai¹⁾, Takuya Osawa¹⁾, Yu Murakami¹⁾, Mayumi Kamada¹⁾, Naoki Ohashi²⁾, Hiroshi Nishikawa²⁾, Shuichiro Yoshida²⁾, Atsuko Kato²⁾, Kimihiro Yoshii²⁾, Jun Sato²⁾

1) Department of Cardiovascular Surgery, Japan Community Healthcare Organization Chukyo Hospital, Nagoya, Japan,

2) Department of Pediatric Cardiology, Japan Community Healthcare Organization Chukyo Hospital, Nagoya, Japan

APC Fontan (F) に対するTCPCへのconversion (C) 手術は、RA壁拡張に伴う不整脈や循環不全に対する改善策の1つとして行われるが、効果や遠隔成績は必ずしも明確でない。当院では不整脈対策として同時に原則isthmus blockを行い、RA負荷や拡大が強い例にはRA mazeを、LA負荷もある場合はfull mazeを行ってきたが、その結果につき検討した。

対象は2004-2019年に当院でC手術を行った32例で、心疾患はTAが19例と最も多かった。C手術は全例external conduitで行い、不整脈手術は29例で併施した。これらの術前後、遠隔期の不整脈の経過と心カテーテル検査結果を中心に比較した。

初回Fは5.6±3.3歳で施行し、15.5±4.1年後の21.3±6.1歳にC手術を施行していた。術前不整脈を19例 (af 6, AFL 4, AT 11, AVB 2, SSS 2) に認めていた。不整脈手術は術前不整脈がなく若年 (7, 10, 16歳) の3例を除く全例に行った。術式は、isthmus block 6例, RA maze 16例, full maze 6例, PV isolation 1例で、同時にペースメーカー (PM) リードのみ植込7例, PM植込1例, CRT植込2例を行った。入院死亡はなく、術後2年でPLEのため1例失った。観察期間は7.9±3.0年で、経過中新たに6例が術後2ヵ月-4年でPMの植込を要した。術前、術後3年のCVPは、14±3, 13±2 mmHgで有意差はなかったが、心係数は1.6±0.5から3.6±1.6 l/min/m²と有意 (p<0.01) に改善していた。

C手術は血行動態を大きく変化させる手術ではなく、術後の回復も緩徐で退院時の改善を感じにくい手術だが、適切な時期に不整脈手術も併施することで遠隔予後の改善が見込めると思われた。

TCPC conversion for patients undergoing APC Fontan procedure is performed to improve their arrhythmia or circulatory failure, but the effect and long-term results are not well known. We principally performed isthmus block in all patients undergoing conversion, RA maze in patients with RA enlargement, and full maze in patients with LA overload.

The subjects were 32 patients who underwent conversion in our hospital between 2004 and 2019. Conversion was performed using an external conduit in all cases, and arrhythmia surgery was simultaneously performed in 29 cases. We examined arrhythmia events in those patients and compared the cardiac catheterization results before and after surgery.

The initial Fontan procedure was performed at the age of 5.6 ± 3.3 years, and conversion was performed at the age of 21.3 ± 6.1 years after 15.5 ± 4.1 years. Preoperative arrhythmia was observed in 19 cases. Arrhythmia surgery was performed in all but three young patients who had no preoperative arrhythmia. The procedures performed were isthmus block in 6 cases, RA maze in 16 cases, full maze in 6 cases, PV isolation in 1 case, simultaneous pacemaker (PM) lead implantation in 7 cases, PM implantation in 1 case, and CRT implantation in 2 cases. There was no hospital death, and one patient died due to PLE 2 years after the surgery. The follow-up period was 7.9 ± 3.0 years, and 6 patients required PM implantation 2–4 months after the surgery. The preoperative and 3-year postoperative CVP were 14 ± 3 and 13 ± 2 mmHg, respectively, but there was no significant difference; meanwhile, the cardiac index significantly (p<0.01) improved from 1.6 ± 0.5 to 3.6 ± 1.6 L/min/m².

Because conversion does not greatly change the hemodynamics, it is expected that long-term prognosis can be improved by performing arrhythmia surgery at an appropriate time.

EW-02-3

Failed Extracardiac Fontanに対する侵襲的治療・外科介入- What're next steps ?

Surgical intervention for failed extracardiac Fontan - What're next steps?

松尾 浩三, 梶沢 政司

千葉県循環器病センター 心臓血管外科

Kozo Matsuo, Masashi Kabasawa

Chiba cardiovascular center, Cardiovascular surgery dept

単心室形態に対する機能的修復術としてFontan手術は術式の変遷を経ながら適用症例が拡大されてきた。1970年代の術式は主として右房を直接肺動脈に結合するAtrio-pulmonary connecting Fontan (APC-Fontan)であったが1988年SVCを離断して肺動脈に吻合し右房内にIVCからの血流を導くトンネルを作成する画期的なmodificationが開発され(Total cavo-pulmonary connection; LT-TCPC)た。さらに1990年以降はIVCと肺動脈間を人工血管で結合するextracardiac TCPC (EC-TCPC)が主流となった。

単心室修復の最終ゴールとされてきたFontan手術であったが遠隔期の合併症、続発症によるFontan循環の破綻が報告されるようになり、failed Fontanと呼称されている。慢性的な圧負荷のためAPC-Fontanでは右房が著明に拡大し、体静脈血流のうっ滞、心房性頻拍性不整脈の合併が出現してくる。高中心静脈圧によるうっ血性肝機能障害、さらに肝硬変への進行はFALD (Fontan associated liver disease)と呼ばれ、重大な合併症として近年注目されている。またタンパク漏出腸症 (PLE)は治療困難な合併症である。

MavroudisらはAPC-FontanからEC-TCPCへ変換すると同時に不整脈手術を行うFontan conversionを提唱し、84%の症例でNYHAの著明な改善を得た。しかしconversion後やLT-TCPC、EX-TCPCを施行されている症例がfailした場合、どんな対応策が可能だろうか。PDE-5拮抗薬やEndothelin受容体拮抗薬など肺高血圧治療薬による肺血管抵抗の低減、導管狭窄などFontan routeの狭窄、房室弁逆流、不整脈などが原因の場合はそれらを修復することで改善する可能性がある。そうした治療、修復を行っても再びFontan循環が破綻してくる場合、次に取りうるstepは何か、今後の大きな課題である。

Fenestrationまたは両方向性Glenn手術へのtakedownは低酸素血症増悪によるQOL低下は避けられないが心拍出量増加による循環改善を期待できる。限られた症例では単心室の分割が可能となるような形態的発育が起こり、二心室修復への変換が可能となることもある。いずれの対応も有効性が期待できない症例ではVAD導入やTransplantationが次のstepであろう。Muratuzaらは1990年-2015年の間に心臓移植を施行された26例のfailing Fontanの成人例を報告している。その1年生存率は65.4%でnon-Fontan ACHD症例に行われた移植後の生存率と同等であったとしている。また体心室機能を補助するVADの成功例は報告されているが、現在のところFontan肺循環を補助するassist deviceは臨床応用に至っていない。この分野の発展が望まれる。

Failed Fontanでは肝機能障害や臓器機能不全が不可逆的に進行している恐れがあり、外科的介入のタイミングを失わないため術後遠隔期の予後を系統的に分析し、様々なnext stepの適応基準を策定していく必要があるだろう。

EW-02-4

Failing FontanへのCRTの適応と成績

The cardiac resynchronization therapy in Failing Fontan

宮崎 文¹⁾, 三宅 誠²⁾, 土井 拓²⁾

1) 静岡県立こども病院 循環器科, 2) 天理よろづ相談所 病院先天性心疾患センター

Aya Miyazaki¹⁾, Makoto Miyake²⁾, Hiraku Doi²⁾

1) Shizuoka Children's Hospital Department of Pediatric Cardiology, 2) Tenri Hospital Congenital Heart Disease Center

よりよいFontan循環を維持するためには、“心臓同期”は重要である。“心臓同期”には大きく分けて“房室同期”と“心室同期”にわけられる。心臓同期していない、つまり心臓非同期になった場合に心臓再同期療法“CRT”が効果的となる。

①房室同期

不全心において心房収縮は心拍出量の20-30%に貢献している。複雑先天性心疾患、特にフォンタン循環においては、心房収縮は正常心と比較しより重要であると考えられる。I度房室ブロックは、房室非同期が存在を意味しており、房室非同期の改善にはペースメーカーによるatrioventricular interval (AVI)の慎重な設定が必要である。

②心室同期

不全心においては、心室非同期つまりQRS幅の増大は予後悪化と関連することが報告されており、Fontan循環においてもできるだけnarrow QRSを維持することは重要である。フォンタン患者でnarrow QRSが維持できず、心室非同期により心機能の低下がみられる際は、両心室ペーシング (CRT) の導入を考慮する。両心室ペーシング導入時は、心室形態と同期不全のパターンに応じてリード位置を考慮し、植込み後はAVI、VV intervalの設定に注意を払う。ペーシング位置は、単心室血行動態で心室が二つ存在する場合で短軸方向同期不全 (心室間同期不全) がみられる際には両心室を挟むようにリードを留置し、右室体心室で長軸方向同期不全 (右室内同期不全) がみられる場合には右室を長軸方向に挟むようにリードを留置することを提唱する。

H-01-1

部分肺静脈還流異常症に合併した肺がんに対する治療戦略 治療の優先順位は？

Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection Complicated by Lung Cancer;
Which Should be Treated with Precedence?

仁田 学¹⁾, 中島 理恵¹⁾, 木野 旅人¹⁾, 松本 祐介¹⁾, 成川 雅俊¹⁾, 中山 未奈¹⁾, 田口 有香¹⁾, 郷原 正臣¹⁾, 岩田 究¹⁾, 清國 雅義¹⁾, 小村 直弘¹⁾, 小西 正紹¹⁾, 細田 順也¹⁾, 重永 豊一郎¹⁾, 上村 大輔¹⁾, 松本 克己¹⁾, 菅野 晃靖¹⁾, 石上 友章¹⁾, 石川 利之¹⁾, 石川 善啓²⁾, 町田 大輔³⁾, 益田 宗孝³⁾, 田村 功一¹⁾, 木村 一雄¹⁾
1) 横浜市立大学附属病院 循環器・腎臓・高血圧内科学, 2) 横浜市立大学附属病院 呼吸器外科, 3) 横浜市立大学附属病院 心臓血管外科

Manabu Nitta¹⁾, Rie Nakashima¹⁾, Tabito Kino¹⁾, Yusuke Matsumoto¹⁾, Masatoshi Narikawa¹⁾, Mina Nakayama¹⁾, Yuka Taguchi¹⁾, Masaomi Gohara¹⁾, Kiwamu Iwata¹⁾, Masayoshi Kiyokuni¹⁾, Naohiro Komura¹⁾, Masaaki Konishi¹⁾, Junya Hosoda¹⁾, Atsuichiro Shigenaga¹⁾, Daisuke Kamimura¹⁾, Katsumi Matsumoto¹⁾, Teruyasu Sugano¹⁾, Tomoaki Ishigami¹⁾, Toshiyuki Ishikawa¹⁾, Yoshihiro Ishikawa²⁾, Daisuke Machida³⁾, Munetaka Masuda³⁾, Koichi Tamura¹⁾, Kazuo Kimura¹⁾

1) Yokohama City University Hospital, Department of Medical Science and Cardiorenal Medicine,

2) Yokohama City University Hospital, Department of Thoracic Surgery, 3) Yokohama City University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery

【経過概要】

【背景】部分肺静脈還流異常症 (PAPVC) に合併した肺がんを治療する際、還流異常の部位・範囲と切除する肺の部位・範囲との関係により、治療の優先順位を十分検討する必要がある。

【症例】症例は76歳、男性。1日10本×53年の喫煙歴がある。胸部X線で右肺野に異常陰影を指摘され、気管支鏡検査で肺腺がんと診断された。肺がんはstage Aで、右肺上葉切除適応と判断された。同時に胸部CTで左上下肺静脈の無名静脈への還流が指摘された。洞調律で、心臓MRIでの右室/左室拡張末期容積係数はそれぞれ152/95ml/m²、右室/左室駆出率はそれぞれ63/60%で、肺体血流比は1.8である。心臓カテーテル検査での肺体血流比も1.8で、平均肺動脈圧は17mmHgである。最大酸素摂取量は対正常比110%と運動耐容能は維持されている。

③『討議すべき点』

- a) PAPVC修復を先行 ▶ 肺がん手術
- b) 肺がん手術先行 ▶ PAPVC修復
- c) 肺がん手術先行 ▶ PAPVCは経過観察

H-01-2

三尖弁閉鎖、シャント後吻合部狭窄に褐色細胞腫を合併した41歳女性に対しての治療

Treatment for a 41 year old woman who had tricolocytoma combined with tricuspid atresia and systemic to pulmonary shunt failure

中西 啓介, 川崎 志保理, 畑 博明, 天野 篤

順天堂大学 心臓血管外科

Keisuke Nakanishi, Shiori Kawasaki, Hiroaki Hata, Atsushi Amano

Juntendo University, Department of Cardiovascular Surgery

①三尖弁閉鎖、シャント後吻合部狭窄に褐色細胞腫を合併した41歳女性に対しての治療

②経過概要：症例は41歳女性、生下時診断は三尖弁閉鎖 (2a)、体肺動脈側副血行路、であった。11歳時に、右肺動脈形成 + BT シャントを施行され、直後にシャント閉塞し、セントラルシャントを追加施行された。経過中に徐々に酸素化は低下していたが、最近になって褐色細胞腫を診断された。酸素化低下の原因はセントラルシャント吻合部狭窄が原因と考えられた。初回手術病院と他院で手術加療を検討されたが、リスクが高く手術加療は低酸素血症、褐色細胞腫どちらに対しても施行されなかった。

③検討事項：治療方針として、手術適応があるか、適応があるならば褐色細胞腫手術を先に施行するか低酸素に対してシャント再手術介入を先にするか。また、それぞれの疾患に対して手術介入をする場合、合併疾患に対する術前後管理はどうするかなどを検討する必要がある。

H-01-3

右肺動脈上行大動脈起始症術後遠隔期に漏斗胸による右冠動脈圧迫を来した症例

Right coronary artery compressed by pectus excavatum in an adult after corrective surgery of anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta.

松岡 良平¹⁾, 宗内 淳¹⁾, 江崎 大起¹⁾, 土井 大人¹⁾, 杉谷 雄一郎¹⁾, 渡邊 まみ江¹⁾, 落合 由恵²⁾, 上村 哲郎³⁾

1) JCHO九州病院 小児科, 2) JCHO九州病院 心臓血管外科, 3) JCHO九州病院 小児外科

Ryohei Matsuoka¹⁾, Jun Muneuchi¹⁾, Hiroki Ezaki¹⁾, Hiroto Doi¹⁾, Yuichirou Sugitani¹⁾, Mamie Watanabe¹⁾, Yoshie Ochiai²⁾, Tetsurou Kamimura³⁾

1) JCHO Kyusyu Hospital pediatric department, 2) JCHO Kyusyu Hospital cardiovascular surgery department,

3) JCHO Kyusyu Hospital pediatric surgery department

【症例検討タイトル】 右肺動脈上行大動脈起始症術後遠隔期に漏斗胸による右冠動脈圧迫を来した症例

【経過概要】 21歳男性。新生児期に右肺動脈上行大動脈起始症に対する根治手術を行った。術後胸郭変形が進行し対称性漏斗胸形態となった。時折胸部絞扼感や動悸を訴えた。運動負荷心電図で多源性心室期外収縮と単形性心室期外収縮4連発 (Coupling interval 200 msec) を認めた。造影CTでは、Haller CT index = 8.10、胸骨変形により右房・右室は圧排され馬蹄状に変形し、右冠動脈起始部は胸骨直下に位置し圧迫され狭小しており運動時不整脈の原因と推測された。心臓カテーテル検査では、心係数 = 2.7 L/min/m²と低値で、平均右房圧 = 12mmHg、左室拡張末期圧 = 21mmHgとそれぞれ上昇を認めた。造影による右室駆出率 = 32.6%と低下していた。

【討議すべき論点】 治療適応と考えられるが、高リスク症例であり、手術を行うかどうか、また実際の手術方法に関して議論の余地がある

成人先天性心疾患の手術中の心臓大血管損傷の対処法について

Cardiac injury in adult congenital heart disease surgery

宮本 隆司¹⁾, 八鍬 一貴¹⁾, 田所 祐紀¹⁾, 大西 義彦¹⁾, 藤田 鉄平²⁾, 小坂橋 俊美²⁾, 北村 律¹⁾, 宮地 鑑¹⁾

1) 北里大学医学部 心臓血管外科, 2) 北里大学医学部 循環器内科

Takashi Miyamoto¹⁾, Kazuki Yakuwa¹⁾, Yuki Tadokoro¹⁾, Yoshihiko Onishi¹⁾, Teppei Fujita²⁾, Toshimi Koitabashi²⁾, Tadashi Kitamura¹⁾, Miyaji Kagami¹⁾

1) Kitasato University School of Medicine, Department of cardiovascular surgery, 2) Kitasato University School of Medicine, Department of Cardiology

①経過概要

症例は21歳男性。8ヶ月時にBTシャント術、3歳時にファロー修復術(ラステリ型)、5歳時に遺残VSDと大動脈弁修復術を施行。その後、肺動脈弁閉鎖不全症(PR)が悪化したため、20歳時に心カテ検査(右房圧:10mmHg、右室圧47/5mmHg)とMRI検査(肺動脈弁逆流率52%、RVEDVI:180.2ml/m²)を行い、重度PRと診断。肺動脈弁置換術を実施。胸骨正中切開の剥離中に大動脈を損傷し多量出血を生じた。圧迫止血及び右鼠径部切開、大腿動静脈露出、送脱血管挿入後直ちに人工心肺を開始。体温冷却を行い深部温30°Cで循環停止。胸骨裏面の出血は前回送血部の胸骨固着部にて、出血部分を直接縫合閉鎖して止血(ビデオ供覧)。止血後に人工心肺再開。上大静脈より脱血管を追加。上行大動脈壁の性状良好部分より送血管を挿入し大腿動脈送血管を抜去。大動脈遮断を行い心停止。前回の右室流出路自己心膜パッチを完全除去し、生体弁(25mm)及びePTFEパッチを用いて流出路再建を行った。人工心肺からの離脱は容易で止血も比較的短時間で終了した。術後経過は順調で合併症も認められず、術翌日に抜管して術後7日目に退院した。

②討論すべき論点

胸骨再手術症例の術中合併症予防について

- ①術前の情報収集方法について
- ②胸骨切開および胸骨下剥離方法について
- ③人工心肺の使用法について
- ④トラブルシューティングの方法について
- ⑤その他

③結語

成人先天性心疾患の術中心臓大血管損傷症例を経験した。術中のトラブルシューティングについての対応策を報告するとともに、同症例の対応策について考察を加える。

①Clinical summary

The case is a 21 years old man. The patient underwent BT shunt at 8 months old, ToF radical repair at 3 years old, and residual VSD repair with aortic valve repair at 5 years old.

According to the severe pulmonary valve insufficiency (PR), an examination of cardiac catheterization (right atrium pressure: 10mmHg, right ventricular pressure: 47/5mmHg) and an examination of MRI (PR rate: 52%, RVEDVI: 180.2 ml/m²) at 20 years old. [Operation] While the detachment of a sternum, the patient was facing a life crisis due to the large quantity of bleeding. We performed the pressure hemostasis onto the aorta and the right inguinal region incision to start the heart-lung machine as soon as possible. The deep hypothermic circulatory arrest was done at 30 degrees Celsius. As for the bleeding of the aorta at a sternal adherence, we closed a bleeding part using the direct suture. (Video presentation) A heart-lung machine restarted after hemostasis. I inserted the cannula at a good property of the ascending aorta wall and the femoral arterial cannula was removed. After the cardiac arrest, we completely removed the right ventricular outflow tract autologous pericardium patch and performed the reconstruction of the right ventricular outflow tract using bioprosthetic valve (25mm) and e-PTFE patch. The weaning from a heart-lung machine was easy, and the hemostasis was also easy relatively in a short time. The patient was extubated on the next day and left the hospital after seven days postoperatively.

②Discussions

- ①About the preoperative intelligence simulation.
- ②About the sternal incision and a sternal detachment.
- ③About the usage of the heart-lung machine
- ④About the method of the troubleshooting.
- ⑤Others

③Conclusions

We experienced heart great vessels damage case in adult congenital heart disease. We reported a countermeasure about the intraoperative troubleshooting.

H-02-2

4回目の開心術で大動脈を損傷したPVRの1例

A case of pulmonary valve replacement with aortic injury in the fourth open heart surgery

松葉 智之, 山下 雄史, 井本 浩

鹿児島大学病院 心臓血管外科

Tomoyuki Matsuba, Yushi Yamashita, Yutaka Imoto

Kagoshima University Graduate School of Medical and Dental Sciences, Cardiovascular Surgery

【経過概要】33才男性。PA-VSD, VACTERL連合に対して心臓手術3回(1歳時:BTシャント, 7歳時:ラステリ手術, 15歳時:導管交換(1弁付きePTFE graft)), 消化器手術3回(出生直後:胃瘻・人工肛門増設, 0歳:右開胸食道閉鎖修復術, 3歳:鎖肛修復・人工肛門閉鎖術)の既往あり。今回, 重症導管機能不全に対して導管交換目的に当科紹介。

【討議すべき論点】再開胸時のアプローチ方法

●本症例の問題点

①4回目の心臓手術

②心膜シート使用なし

③右開胸アプローチによる食道閉鎖修復術の既往あり

【最終治療経過】FF bypassで人工心肺確立後に胸骨正中切開でアプローチ。しかし上行大動脈を損傷したため, 左第五肋間開胸し心尖部からLV vent挿入。超低体温循環停止(鼓膜温18度)下に再度胸骨切開施行し, 大動脈損傷部位を修復(循環停止時間:23分)。その後心拍動下に導管交換施行(SJM Regent 23mm + J-graft 26mm)。機械弁のため術後抗凝固法およびドレーン管理にやや難渋したが, 術後37日で自宅退院となった。上行大動脈損傷および循環停止による神経学的異常の合併はなかった。

H-02-3

肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損の成人期再開胸心内修復術時に上行大動脈損傷を来した症例

How do you deal with the injury of ascending aorta during re-sternotomy in an adult patient with PA/VSD?

渡邊 卓次, 上野 高義, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 荒木 幹太, 富永 佑児, 久呉 洋介, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹

大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科

Takuji Watanabe, Takayoshi Ueno, Tomomitsu Kanaya, Naoki Okuda, Kanta Araki, Yuji Tominaga, Yosuke Kugo, Koichi Toda, Toru Kuratani, Yoshiki Sawa

Osaka University Graduate School of Medicine, Cardiovascular Surgery dept.

【経過概要】40歳の肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損(PA/VSD)、主要体肺動脈側副血管(MAPCA)の女性。肺高血圧のために心内修復術が不可能と判断され、10歳時に姑息的右室流出路再建術(RVOTR)を施行されたが、徐々にチアノーゼが増強し労作時息切れも認められてきたため、35歳時に心臓カテーテル検査(CATH)を施行。肺血管抵抗係数(PVRI)が5.6 Wood Units・m²と高値であり、肺高血圧治療薬を開始すると、2年後のCATHでPVRI 3.4 Wood Units・m²まで改善し、RVOTに60mmHgの圧較差も認めていたため、VSD closure + re-RVOTRの方針で手術を施行した。右大腿動静脈(rt.FA/FV)を露出させてから胸骨正中再開胸を実施した。しかし、開胸途中で上行大動脈が裂けて大出血を来したため、用手圧迫で出血をコントロールしながらrt.FA/FVより人工心肺を確立させ、中枢温を20度まで冷却し循環停止とした。大動脈壁の脆弱性を考慮し上行大動脈人工血管置換術を施行した。予定外の循環停止や体外循環時間の延長による肺への過侵襲を考慮し、VSD closureは行わずre-RVOTRのみ施行した。

【討議すべき点】①開胸時剥離途中で心大血管損傷にどのように対応しているか。②胸骨と心大血管の癒着を術前検査でどのように評価しているか。

【結語】術後神経学的異常所見は認めず、一旦軽快退院された。41歳時にVSD closureを施行し、その後は心不全入院なく外来にて経過観察中である。

H-02-4

強固な胸骨、大動脈癒着を伴うロス手術-Bentall術後4回目の再手術における体外循環の工夫： 正中切開と左開胸併用アプローチPVR

Aortic Injury in pulmonary valve replacement late after Ross/Bentall operation

川尻 将守¹⁾, 高橋 光太¹⁾, 遠藤 友哉¹⁾, 佐々木 雄一¹⁾, 岩谷 理恵子¹⁾, 平塚 明倫¹⁾, 宇野 吉雅²⁾, 森田 紀代造²⁾

1) 東京慈恵医科大学附属病院 臨床工学部, 2) 東京慈恵会医科大学 心臓外科学講座

Masamori Kawajiri¹⁾, Kohta Takahashi¹⁾, Yuya Endou¹⁾, Yuichi Sasaki¹⁾, Rieko Iwaya¹⁾, Akinori Hiratuka¹⁾,
Yoshimasa Uno²⁾, Kiyozo Morita²⁾

1) The Jikei University Hospital Clinical engineering Dept, 2) The Jikei University Hospital Cardiac Surgery

【症例】20歳男性、身長161cm、体重32kg。出生後CoA,VSD,ASD,PDAの診断。生後16日にCoA repair + PAB、2ヶ月にVSD closure、7歳にROSS + TV plasty、14歳にBentall + RVOTRを実施。今回、運動機能低下を主訴に、Pulmonary valve regurgitationとrt-Pulmonary artery stenosisを認めたため、PVRの適応となった。

【経過】F-F bypassにて体外循環を確立した後、胸骨正中アプローチにてPVRを試みた。強固な胸骨と大動脈癒着により上行大動脈および大動脈弓部から出血したため、超低体温体外循環と一時的な循環停止を併用し損傷部位の修復を行った。肺動脈剥離に到達せず、胸骨開胸のまま一時撤退となった。再手術は、F-F bypassにて体外循環を確立し、呼吸器外科サポートのもと側開胸アプローチにて行った。正中創よりSVCに脱血カニューレを追加し良好な無血視野のもとPVRを施行した。

【体外循環方法】1回目の手術では、脳分離体外循環への移行を考慮し遠心ポンプ回路を選択した。手術開始と同時に体外循環を確立し、一時的に十分な脱血を行うことで心臓の減圧を図り胸骨切開に備えた。血管損傷時には、出血により脱血回路からの十分な流量が得られなかったため、吸引ポンプ脱血を併用した。その際、出血量に合わせて術野吸引ポンプの回転数を上げて対応したが、リザーバーに血液が戻ってくるまでには遅延が生じたため、補液と赤血球輸血によりリザーバーレベルを保ち送血流量を確保した。冷却時はVfによる心臓の張りに注意し、バントカニューレの位置と吸引量を調整した。2回目の手術は予定通り終了した。

【まとめ】体外循環の工夫と術者との相互の状況把握により、再手術が施行できた。

H-03-1

進行性の右心機能不全と肝硬変の合併症が疑われる若年ファロー四徴症患者への治療選択

藤田 鉄平¹⁾, 大木 卓巳¹⁾, 前川 恵美¹⁾, 郡山 恵子¹⁾, 成毛 崇¹⁾, 小坂橋 俊美¹⁾, 田所 祐紀²⁾, 八鍬 一貴²⁾,
宮本 隆司²⁾, 宮地 鑑²⁾, 阿古 潤哉¹⁾

1) 北里大学医学部 循環器内科学, 2) 北里大学医学部 心臓血管外科

Teppey Fujita¹⁾, Takumi Ooki¹⁾, Emi Maekawa¹⁾, Keiko Ryo-Koriyama¹⁾, Takashi Naruke¹⁾, Toshimi Koitabashi¹⁾,
Yuki Tadokoro²⁾, Kazuki Yakuwa²⁾, Takashi Miyamoto²⁾, Kagami Miyazi²⁾, Junya Ako¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University School of Medicine,

2) Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine

症例は21歳の女性。ファロー四徴症に対し心内修復術、3歳と4歳で三尖弁置換術、14歳で3回目の三尖弁置換術 Carpentier-Edwards (CE) 23mmと肺動脈弁置換術 CE 19mmを行った。術後も右心不全は増悪し、食道静脈瘤、血小板減少、腹水、高アンモニア血症が出現した為、鬱血肝による肝硬変が疑われた。チアノーゼも発症し、精査を行うと、右房圧は27mmHg、右室拡張期容量は267ml、駆出率は25%と重度の右心機能不全と共に、肺動脈弁に最大40mmHg、三尖弁に平均9mmHgの圧較差があった。チアノーゼの原因として卵円孔位の右左シャントに加え、肝肺症候群による肺動静脈シャントが形成されていた。利尿剤を増量すると失神し、内科的治療の限界に来ていた。

【論点】肝硬変を発症していた場合、手術は禁忌に近い為、正確な肝機能評価が必要だが、鬱血の影響があり難しい。加えて、心臓移植認定の確約も困難のため、補助循環装置への依存は避けなければならない。耐術能評価に加え、心、肝機能の可逆性も検討し、介入方法および周術期管理法を討議したい。

H-03-2

末期腎不全状態の重症未修復チアノーゼ性心疾患患者における体液管理

Fluid management in end-stage renal disease with severe cyanotic congenital heart disease

児玉 浩幸¹⁾, 椎名 由美²⁾, 木島 康文²⁾, 伊藤 雄伍³⁾, 中山 昌明³⁾, 丹羽 公一郎²⁾

聖路加国際病院 1) 循環器内科 2) 腎臓内科 3) 外科

Hiroyuki Kodama¹⁾, Yumi Shiina¹⁾, Yasufumi Kijima¹⁾, Yugo Ito²⁾, Masaaki Nakayama²⁾, Koichiro Niwa¹⁾

1) St. Luke's International Hospital, Department of Cardiology, 2) St. Luke's International Hospital, Department of Nephrology

①症例検討タイトル

末期腎不全状態の未修復チアノーゼ性心疾患患者に対する透析療法の選択

②経過概要

53歳 男性。三尖弁閉鎖症Ib型と診断後、3歳時に左BT shunt術を施行。以後、外来で経過観察されていたが、48歳時にVFを契機にICD植込術施行。51歳時に当科へ紹介時、SpO₂ (RA) 80%前半で、エコーではLVEF (teich) 50%弱、mild-moderate MRを認め、eGFRは30弱であった。53歳時より心不全、腎不全による溢水で入退院を反復し、カテコラミンや静注利尿薬使用無しには体液管理が困難となった。特に腎機能低下が顕著であり、ご本人、ご家族の希望もあり、透析療法を選択する方針となった。

③討議すべき論点

HDはPDよりも高い除水効率が期待される。一方、チアノーゼ性心疾患は血小板減少や凝固異常の為、HDではシャント穿刺時の出血リスクが危惧される。PDもカテーテル挿入時の側副血管損傷や、血栓によるカテーテル閉塞のリスクもある。その他に血圧変動や耐久性などもHD、PDを選択する上での懸念材料である。上記を踏まえた上で、HD、PDのいずれを選択するか、もしくは透析導入しないかについて討議をお願いしたい。

H-03-3

心不全入院を繰り返す不完全型房室中隔欠損症術後の重度左側房室弁逆流に対する治療戦略

Treatment strategy of severe left atrioventricular valve regurgitation after ICR of incomplete AVSD

赤澤 祐介¹⁾, 打田 俊司⁴⁾, 奥 貴幸³⁾, 宮田 豊寿^{2,3)}, 森谷 友造³⁾, 千阪 俊行³⁾, 高田 秀実³⁾, 坂本 裕司⁴⁾, 杉浦 純也⁴⁾, 木下 将城¹⁾, 西村 和久¹⁾, 池田 俊太郎¹⁾, 檜垣 高史^{2,3)}, 江口 真理子³⁾, 山口 修¹⁾

1) 愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学講座, 2) 愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座, 3) 愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 4) 愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科学

Yusuke Akazawa¹⁾, Shunji Uchita⁴⁾, Takayuki Oku³⁾, Toyohisa Miyata^{2,3)}, Tomozou Moritani³⁾, Toshiyuki Chisaka³⁾, Hidemi Takata³⁾, Hiroshi Sakamoto⁴⁾, Jyunya Sugiura⁴⁾, Masaki Kinoshita¹⁾, Kazuhisa Nishimura¹⁾, Shuntaro Ikeda¹⁾, Takashi Higaki^{2,3)}, Mariko Eguchi³⁾, Osamu Yamaguchi¹⁾

1) Department of Cardiology, Pulmonology, Hypertension & Nephrology, Ehime University, 2) Department of Regional Pediatrics and Perinatology, Ehime University, 3) Department of Pediatrics, Ehime University, 4) Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Ehime University

①経過概要 60歳の女性。22歳時にincomplete AVSDに対しICRが施行された。55歳頃に重度左側房室弁逆流(LAVVR)を指摘され、再手術を勧められるも通院を自己中断した。2018年にAMIにて他院でprimary PCIが施行され、以後同院通院を開始した。2019年2月某日に心不全で入院した際に再手術を希望し当院紹介受診。心不全は悪化傾向にあり手術予定日3週間前に入院の上、DOB 2γ・MIL 0.2γ投与による心不全加療を行った。TTEではLA・LV拡大、LVEF 53%、LAVVR severe(逆流率77%)、RAVVR severeを認めた。術前の心臓カテーテル検査では入院時に比してPAWP 27→22 mmHg、PAP 67/24(40)→61/22(34) mmHg、CI 1.4→1.7 L/min/m²と改善を認めていた。

②討議すべき論点

i. 術後の補助循環の必要性

慢性MRに対するMVRでは術後の急激な後負荷増大により術後早期の死亡例が存在する。重度LAVVRの場合、今の左心機能で後負荷に耐えうるか。予測方法(predictive wall stress)と術後補助循環デバイスの必要性。

ii. 術式の決定

LAVVに対する術式(MVP or MVR)。RAVVに対する治療介入。

iii. 術後のAf・巨大左房に対する抗凝固療法

H-03-4

26歳でフォンタンに到達した単心室症例

A case of single ventricle who completed the Fontan at the age of 26-year-old.

落合 由恵¹⁾, 藤本 智子¹⁾, 松田 健作¹⁾, 嶋田 将之¹⁾, 馬場 啓徳¹⁾, 徳永 滋彦¹⁾, 宗内 淳²⁾, 渡邊 まみ江²⁾

1) JCHO九州病院 心臓血管外科, 2) JCHO九州病院 小児科

Yoshie Ochiai¹⁾

1) JCHO Kyushu Hospital, Department of Cardiovascular Surgery, 2) JCHO Kyushu Hospital, Department of Pediatrics

【経過概要】

DILV, Severe PSの診断で、2才の時に他院で左側方開胸での左BTシャントを施行されていた。その後社会的観点(母の養育能力がなく施設入所)からそれ以上の外科的手術は困難と判断されていた。定期的なフォローはされていたが、SpO₂ 70-75%と重度のチアノーゼ及び多血症の状態が継続していた。21歳時より、動悸が出現し、ATの診断で、発作を繰り返していた。24歳の夏から頻拍発作を繰り返し、救急搬送されていた。当院紹介後のカテーテル検査では、LPA 8, RPA 8, PAI 432であり、単心室修復は可能と判断した。

【討議すべき論点】

- ATに対するカテーテルアブレーションのタイミング
- 一期的フォンタンか、グレン手術を経由するか(one-stage Fontan vs. staged Fontan)
- 手術時の工夫: 20年以上前の左BTシャントの処理, 小児と違いSVCが肺動脈に吻合困難

H-04-1

Fontan術後のVF survivor症例

A patient of VF survivor after Fontan procedure

豊原 啓子, 工藤 恵道, 杉山 央

東京女子医科大学 循環器小児 成人先天性心疾患科

Keiko Toyohara, Yoshimichi Kudo, Hisashi Sugiyama

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

1. 症例検討タイトル

Fontan術後のVF survivor症例

2. 経過概要

症例は32歳、男。Asplenia, (A(i), L, L), DORV, PS, bilateral SVC。

6歳、Fontan (lateral tunnel) 手術が施行された。32歳、友人とドライブに行き昼食後の歩行中意識消失した。友人が心肺蘇生を行いAED装着後VFが確認された。AEDの電氣的除細動1回で停止した。近医に搬送され後遺症なく回復した。Life Vestを装着して当院に紹介入院となった。心エコー検査で右側左心室の心筋が全周にわたり肥厚し、中隔20mm、後壁18mmと肥大型心筋症様であった。心臓カテーテル検査を施行、CVP 9, RV 112/EDP 8, LV 152/EDP 8, Ao 112/60 (80), RVEF 42%, LVEF 71%であった。LV圧の上昇は僧帽弁前尖の収縮期前方運動が原因と考えられた。

3. 討論すべき点

VFの原因は何か。VF survivorに対する薬物療法は何を選択するか。ICDの適応はクラスIであるが、植え込みはどのように行うか。HCMへの手術介入はどうか。

H-04-2

難治性心室頻拍に陥ったFallot四徴心内修復術後の症例

Refractory ventricular tachycardia in an adult case of tetralogy of Fallot after intracardiac repair

塚本 泰正¹⁾, 中野 智彰¹⁾, 小津 賢太郎¹⁾, 南口 仁¹⁾, 溝手 勇¹⁾, 大谷 朋仁¹⁾, 上野 高義²⁾, 彦惣 俊吾¹⁾, 坂田 泰史¹⁾

大阪大学大学院医学系研究科 1) 循環器内科学 2) 心臓血管外科学

Yasumasa Tsukamoto¹⁾, Tomoaki Nakano¹⁾, Kentaro Ozu¹⁾, Hitoshi Minamiguchi¹⁾, Isamu Mizote¹⁾, Tomohito Ohtani¹⁾, Takayoshi Ueno²⁾, Shungo Hikoso¹⁾, Yasushi Sakata¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, 2) Department of Cardiovascular Surgery, Osaka University Graduate school of Medicine

①症例検討タイトル、②経過概要、③討論すべき論点、④結語

①難治性心室頻拍に陥ったFallot四徴心内修復術後の症例

②症例は50歳女性。3歳時A病院でFallot四徴に対し心内修復術施行(詳細不明)。定期外来中断も妊娠出産や就労問題なく行っていた。46歳時AT、47歳時心不全のためB病院入院加療。47歳時よりVTのためDC入院を反復、50歳時VT再発しB病院入院。入院後VT stormとなり薬物療法による対応後精査加療目的にて当院転院。入院時血圧 98/60mmHg、脈拍 51bpmで収縮期心雑音、両側下腿浮腫を認めた。心エコーで軽度LV拡大、著明なRV拡大、中等度の右室流出路狭窄・PRを認め、血液検査で軽度肝腎機能障害、BNP上昇を認めた。翌週からのさらなる精査加療を予定していたが、同日夜VT再発、DCにて停止した。次の治療戦略は？(当時は金曜夜20時)

③不整脈、心不全、遺残病変に対する治療方針選択

H-04-3

心房粗細動を合併した二心室治療後純型肺動脈閉鎖の1例

Case of biventricular repaired PAIVS with Atrial fibrillation

満下 紀恵¹⁾, 田中 靖彦²⁾, 芳本 潤²⁾, 猪飼 秋夫³⁾, 廣瀬 圭一³⁾, 坂本 裕樹⁴⁾, 恒吉 裕史⁵⁾

1) 静岡県立こども病院 (静岡県立総合病院), 2) 静岡県立こども病院 循環器科, 3) 静岡県立こども病院 心臓血管外科,
4) 静岡県立総合病院 循環器科, 5) 静岡県立総合病院 心臓血管外科

Norie Mitsushita¹⁾, Yasuhiko Tanaka²⁾, Jun Yoshimoto²⁾, Akio Ikai³⁾, Kiichi Hirose³⁾, Hiroki Sakamoto⁴⁾,
Hiroshi Tsuneyoshi⁵⁾

1) Shizuoka Children's Hospital (Shizuoka General Hospital), 2) Shizuoka Children's Hp Cardiology dept.,
3) Shizuoka Children's Hospital Cardiovascular Surgery dept., 4) Shizuoka Genenral Hp Cardiology dept.,
5) Shizuoka General Hp Cardiovascular Surgery dept

①心房粗細動を合併し心不全症状を呈した二心室治療後のPAIVS例

②36歳男性。肺動脈閉鎖にてシャント術後4歳で右室流出路形成、術後C型肝炎。14歳でMVOPによる再右室流出路形成術+心房中隔欠損閉鎖術。16歳心カテCVP11mmHg, PCWP8mmHg, RVEDV94.6ml, RVEF49%, PRmild TRmoderate。24歳から成人施設へ移行。NYHA Class I, CTR0.6~0.65。BNP100pg/ml程度。29歳、AFLでABLしたが無効、AMD、CarvedilolでSR復帰。31歳MRI PRfraction0.25 CI1.85、本人の自覚症状もなく経過観察。32歳から利尿剤追加。34歳頃からBNPは200~300pg/ml台へ上昇。胸部X線上CTR0.69。35歳AFL再発しこども病院でABL。このときCVP12mmHg、PCW7mmHg、RVEDV94.0ml、RVEF61%。MRIでRVEDV203.9ml、EF36%、PRfraction0.24~0.39 TRfraction0.46。PVR+TVP (±Glenn術)の方針となったが、本人の自覚症状とほしく希望で先延ばしになっていた。半年でAfib出現したがrate controlはできていた。36歳2ヶ月、甲状腺機能亢進、KL6の上昇を認めAMDを中止。3ヶ月後に胸水、浮腫で悪化、利尿剤、ARBを追加された。血圧低下、腎機能悪化しARB中止。2ヶ月後に心房頻拍を起こし、Verapamilで頓挫したが血圧低下しショックとなりCVP35mmHg、PCWP32mmHg、CI 1.19で強心剤投与したところ、再び心房頻拍を起こした。C型慢性肝炎でINF治療がすすんでいるが、脂肪肝うっ血肝を合併している。

③もともと小さい右室をもつPAIVS術後PRへの治療適応は、TOF術後例のように確立されていない。ACHDにおいて不整脈はCHDの手術や遺残病変による血行動態が基礎になり出現することが多く、不整脈と血行動態の双方の改善が必要であることが多い。本症例においての、至適外科的介入時期はいつだったのか。評価モダリティーをどのように選択するのか。

H-05-1

ペースメーカー留置後に比較的急速に右室収縮能が低下した修正大血管転位症の一例

A case of corrected transposition of the great arteries with reduced right ventricular contractility relatively rapidly after pacemaker implantation

鈴木 麻希子, 松本 賢亮, 須藤 麻貴子, 平田 健一
神戸大学医学部附属病院 循環器内科

Makiko Suzuki, Kensuke Matsumoto, Makiko Suto, Ken-ichi Hirata
Kobe University Hospital, cardiovascular dept

②経過概要：症例は25歳女性。生後1ヶ月で心雑音の指摘あり、他院にて修正大血管転位症 (ccTGA) と診断された。当初より中等度の三尖弁逆流 (TR) が指摘されていたが、保存的に加療されていた。20歳時、成人期に達したことに伴い当院紹介となる。21歳時よりTRは増悪傾向であったものの、当時は右室駆出率 (RVEF) は46%と比較的保持されていた。しかし、23歳時に完全房室ブロックを発症したため、ペースメーカーを留置。ところが、その後3年の経過でRVEFは29%へと急速に低下した。左室心尖部ペーシングにより同期不全が惹起されたことによる右室機能低下と判断し、このたび心臓同期療法 (CRT) を行った。

③討議すべき論点：TRが増悪傾向にあった時点、房室ブロックを来した時点、あるいはペースメーカー留置後に心機能低下を来した時点、それぞれの時点における介入方針やその方法については議論の分かれるところと思われる。本症の管理上、臨床判断における最も難しいポイントであり、本セッションで討議したいと考えている。

H-05-2

修正大血管転位症に合併した三尖弁閉鎖不全症治療介入時期を検討する

When and how to intervene for tricuspid valve regurgitation in patients with corrected transposition of the great arteries?

大家 理伸^{1,2)}, 福 康志¹⁾, 小野 幸代¹⁾, 小坂田 皓平¹⁾, 佐藤 一寿²⁾, 林 知宏²⁾, 脇 研自²⁾, 新垣 義夫²⁾
倉敷中央病院 1) 循環器内科 2) 小児科

Masanobu Ohya¹⁾, Yasushi Fuku¹⁾, Sachiyo Ono¹⁾, Kohei Osakada¹⁾, Kazutoshi Sato²⁾, Tomohiro Hayashi²⁾, Kenji Waki²⁾, Yoshio Arakaki²⁾
Kurashiki Central Hospital, 1) Department of Cardiology, 2) Department of Pediatrics

①症例検討タイトル

修正大血管転位症に合併した三尖弁閉鎖不全症治療介入時期を検討する

②経過概要

症例は63歳女性。生来健康であったが、57歳時に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の併存は認めず、解剖学的右室駆出率は37%、重症三尖弁閉鎖不全症を合併し、NYHA III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、抗凝固療法にて血栓は消失した。症状改善後の心エコー検査では解剖学的右室駆出率43%、三尖弁閉鎖不全症は中等度に改善し、NYHA class Iに改善した。

③討議すべき論点 (診断上の問題、治療方針選択、術中の管理や対策)

本症例は三尖弁閉鎖不全症を合併した修正大血管転位症症例であり、内科的加療で経過をみるか、外科的加療を選択するか及びその介入タイミングが討議すべき論点である。外科的加療の選択肢としては三尖弁形成術、三尖弁置換術、肺動脈絞扼術後のDouble switch operationが選択肢にあげられる。三尖弁に対する外科的加療は術後、心収縮能が有意に低下し、心移植に至る例が報告されている一方で、心収縮能が保たれている症例では三尖弁に対して外科的介入を行うことで長期的に良好な生存率が得られたことが報告されている。また、肺動脈絞扼術は右室のgeometryが変わり、三尖弁閉鎖不全症が改善する可能性があり、選択肢としてあがると考えられる。

H-05-3

修正大血管転位患者における、高度左側房室弁逆流に対するカテーテル治療の検討 Percutaneous repair of systemic atrioventricular valve regurgitation in Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries.

中島 祥文¹⁾, 上田 寛修¹⁾, 小泉 淳一²⁾, 金 一²⁾, 森野 禎浩¹⁾

1) 岩手医科大学附属病院 循環器内科, 2) 岩手医科大学附属病院 心臓血管外科

Yoshifumi Nakajima¹⁾, Hironobu Ueda¹⁾, Koizumi Junichi²⁾, Hajime Kin²⁾, Yoshihiro Morino¹⁾

1) Division of Cardiology, Iwate Medical University hospital, 2) Department of Cardiovascular Surgery, Iwate Medical University hospital

①症例検討タイトル、

修正大血管転位患者における、高度左側房室弁逆流に対するカテーテル治療の検討

②経過概要、

60歳台の女性、50歳で健康診断にて心拡大をみとめ、エコーにて修正大血管転位を指摘された。経過中に徐々に左側房室弁の高度逆流の増悪をみとめ、直近1年で4回の心不全による入院を繰り返した。心不全の原因としては低心機能および両心房拡大による機能的左側房室弁逆流、機能的右側房室弁逆流と判断した。右心不全による、肝機能障害 (Child B)、呼吸機能障害を同時に認めていた。

③討議すべき論点 (診断上の問題、治療方針選択、術中の管理や対策)

修正大血管転位の左側房室弁の高度逆流に対しての標準治療と言える治療は症例が少ないため現在ないが、心不全を有する弁機能不全に対して外科的弁置換術を行い有効性が示されているものもある。外科的僧帽弁置換を検討し、心臓外科医と協議をしたが、両心不全による、肝機能障害 (Child B)、呼吸不全があり、開胸手術に伴う、止血困難、術後肝不全増悪などの合併症発生リスクが非常に高く、返って命に関わるイベントが高い可能性が検討された。

進行性の心不全の増悪によりADLが高度に制限されており、低侵襲治療で弁疾患の治療が可能であるか、心臓外科、循環器内科の合同カンファレンスで度々協議をした。

H-05-4

o-BTS術後ドロップアウトしていた単心室女性の管理

How to deal with an adult cyanotic patient of single ventricle with palliative operation who lost follow-up until pregnancy.

中川 直美¹⁾, 鎌田 政博¹⁾, 石口 由希子¹⁾, 森藤 祐次¹⁾, 岡本 健吾¹⁾, 川田 典子¹⁾, 土橋 智也¹⁾, 西岡 健司²⁾

広島市立広島市民病院 1) 循環器小児科 2) 循環器内科

Naomi Nakagawa¹⁾, Masahiro Kamada¹⁾, Yukiko Isgiguchi¹⁾, Yuji Moritoh¹⁾, Kengo Okamoto¹⁾, Noriko Kawata¹⁾, Tomoya Tuchihasi¹⁾, Kenji Nishioka²⁾

Hiroshima City Hp. Dep. of 1) Pediatric Cardiology, 2) Cardiology

【経過概要】 生後間もなくチアノーゼ、心雑音を指摘。乳児期にTOFと説明され学童期のカテーテル検査で心内修復術困難と言われた。16歳、チアノーゼによる易疲労感に対しlt.o-BTS施行。27歳、妊娠を避けることに双方同意の上結婚。32歳、自覚症状の変化や投薬もないため転居を契機に受診中断。38歳、予期せぬ妊娠を契機に産科を経て当科へ紹介受診。妊娠21w2d。SpO₂ 83% (安静時)→軽度の歩行で65%、パチ指顕著。心エコーでDILV、痕跡的RV、TGA、PS、LVEF 78%、triv.MR/TR、と診断。NYHA class II、Hb 17.2g/dl、Hct 52.4%、NT-proBNP=92pg/ml。カテーテル検査: SaO₂:Ao 80%、PV 99%、PAP=22/15/18mmHg、Qp/Qs=1.5、Rp=4.1WU・mm²、PAVの肥厚著明、心室からPAへ順行性血流はほとんどなし。o-BTS狭窄なし。

【討議すべき論点】

1. 正しい病名理解とドロップアウトを防ぐためにすべきだったこと。
2. 妊娠:21wまで気づかなかった原因、この週数でabortionをするかの選択。
3. ここからのRadical (Fontan) or palliative intervention and/or 内科的治療をどうするか。

FT-01 Keynote

Evaluation and Medical Management of Adults with Complete TGA Late After Atrial / Arterial Switch Operation

Yiu-fai Cheung

Division of Paediatric Cardiology, Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, Queen Mary Hospital, LKS Faculty of Medicine, The University of Hong Kong, Hong Kong.

Surgical treatment of complete transposition of the great arteries (TGA) has evolved over the past five decades through the atrial switch procedures as described by Senning and Mustard to the contemporary arterial switch operation described by Jatene. Notwithstanding the changes in surgical approach, survivors of atrial switch operation still form a significant relevant part of the adult congenital heart population. Long-term complications in these patients include systemic ventricular dysfunction, tricuspid regurgitation, cardiac arrhythmias, baffle obstructions and/or leakage, heart failure syndrome, and sudden death. Targeted monitoring should include regular noninvasive echocardiographic and cardiac magnetic resonance monitoring of cardiac function, baffle issues, and valvar incompetence, ambulatory monitoring for bradycardia, sinus node dysfunction and other cardiac arrhythmias, cardiopulmonary exercise testing, and cardiac catheterization when deemed indicated. Data that inform management decisions of patients after atrial switch operation who have developed complications are unfortunately sparse. Conventional heart failure medications have been used with disappointing results. Literature to date fails to provide evidence of effective medical therapy for systolic ventricular dysfunction in these patients. Cardiac resynchronization therapy may be considered in patients with significant systemic ventricular dysfunction, although long-term data are lacking. Medications and catheter ablation are required for arrhythmia control. The role of ICD implantation for primary prevention of arrhythmias in patients with a low systemic ventricular ejection fraction is uncertain. Catheter interventions are performed to tackle baffle stenosis and / or leakage. Anatomic correction of complete TGA by arterial switch operation avoids the aforementioned complications. Nonetheless, a different set of long-term issues has emerged and requires regular evaluation and management. These issues include neo-aortic root dilation, neo-aortic valvar regurgitation, supra-valvar and branch pulmonary stenosis, and coronary obstruction. Subclinical ventricular remodeling and dysfunction has also been described although the clinical significance remains to be explored. Targeted monitoring should include regular noninvasive echocardiographic and cardiac magnetic resonance monitoring of cardiac function and anatomy of the aorta and pulmonary trunk and its bifurcation, CT and nuclear perfusion scan for suspected coronary obstruction, cardiopulmonary exercise testing, and cardiac catheterization when deemed indicated. There are no data on the usefulness of β blocker or angiotensin II receptor blocker in the management of neo-aortic root dilation. Catheter interventions including balloon dilation and stenting are performed to tackle pulmonary stenosis. Decisions regarding coronary intervention should be made jointly with physicians with expertise in coronary revascularization techniques. Surgical interventions to deal with the long-term sequelae after atrial / arterial switch operation will be discussed by other speakers in this session.

Yiu Fai Cheung (張耀輝) , MD

Clinical Professor, Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, Li Ka Shing Faculty of Medicine, The University of Hong Kong (bestowed with the Endowed Professorship, Bryan Lin Professor in Paediatric Cardiology, in 2015) 2007-present

Previous appointments

Lecturer, Department of Paediatrics, The University of Hong Kong 1991-1996
 Assistant Professor in Paediatrics, The University of Hong Kong 1996-2001
 Clinical and Research Fellow, Department of Paediatric Cardiology, Royal Brompton and Harefield NHS Trust and National Heart and Lung Institute, London, and Great Ormond Street for Children, London, U.K. 1998-1999
 Associate Professor, Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, The University of Hong Kong 2001-2007



Professional qualifications

MBBS (HKU) 1990 / Member of the Royal College of Physicians (UK) 1994 / Fellow of the Hong Kong Academy of Medicine 1998 / Fellow of the Hong Kong College of Paediatricians 1998 / Member of the Royal College of Paediatrics and Child Health 1999 / Fellow of the Royal College of Physicians (Edinburgh) 2003 / Doctor of Medicine (HK) 2004 / Fellow of the Royal College of Paediatrics and Child Health 2008

ADMINISTRATION AND CONTRIBUTIONS TO FACULTY AND BEYOND

Assistant Dean (Research Affairs), LKS Faculty of Medicine, HKU 2008-2013
 Chairman of the Board of Studies of Master of Medical Sciences, LKS Faculty of Medicine, HKU 2010-2016
 Deputy Chief of Service, Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, LKS Faculty of Medicine, HKU 2008-2010
 Acting Head, Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, LKS Faculty of Medicine, HKU 2010-present
 Chairman of Research Committee, Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, LKS Faculty of Medicine, HKU 2011-present
 Member, examination Committee, Hong Kong College of Paediatricians 2010-present
 Member, Education and Accreditation Committee, The Medical Council of Hong Kong 2011-2018
 Member, Examination Sub-committee, The Licentiate Committee of the Medical Council of Hong Kong 2015-present

RESEARCH

Research interests

- ventricular function in congenital and paediatric acquired heart diseases
- arterial function in children and adolescents in health and disease
- ventriculo-arterial interaction

FT-01-1

Reoperations long after arterial switch operation

中山 祐樹, 新川 武史, 宝亀 亮悟, 小林 慶, 吉田 尚司, 新浪 博
東京女子医科大学病院 心臓血管外科

Yuki Nakayama, Takeshi Shinkawa, Ryogo Hoki, Kei Kobayashi, Hisashi Yoshida, Hiroshi Niinami
Tokyo Women's Medical University Hospital, Cardiovascular Surgery Dept

Background; The purpose of this study was to assess the long-term outcomes after arterial switch operation (ASO).

Methods; This is a retrospective study of 467 hospital survivors of ASO from 1982 to 2016. The patients requiring the perioperative reoperations were excluded. Preoperative diagnoses included 285 transposition of great arteries with intact septum, 139 transposition with ventricular septal defects, and 43 double outlet right ventricles. Neonatal ASO was performed in 236 patients. Previous pulmonary artery banding was performed in 163 patients.

Results; During the median follow-up of 19.9 (0.1-37.0) years, there were 21 late deaths (4.5%) and 61 reoperations for 50 patients (10.7%). The patient survival at 10, 20 and 30 years after the ASO were 96.7, 95.6 and 93.7%, respectively. The reoperation free survival at 10, 20 and 30 years after the ASO were 90.5, 85.1 and 74.4%, respectively. The reoperation free survival was significantly higher at 30 years for the patients with neonatal ASO (91.6 vs. 71.5%, $p < 0.01$). Among 61 reoperations, 35 reoperations (57.4%) were for left heart system, including 22 aortic valve operations with 1 concomitant mitral valve operation, 4 aorto-pulmonary artery window repairs, 1 mitral valve operation and 1 coronary artery angioplasty. The 28 patients with left heart reoperations tended to have lower survival at 30 years compared to those without (82.3 vs. 95.6%, $p = 0.2$). Among 236 neonatal ASOs, 5 patients (2.1%) underwent the left heart reoperations, and the neonatal ASO was identified as a protective factor for them ($p < 0.01$).

Conclusions; The patients with neonatal ASO had a better reoperation free survival than those with late ASO in the long-term. Neonatal ASO affected the protective factor for the left heart reoperations, although approximately 6% of all hospital survivors required the left heart reoperations.

FT-01-2

完全大血管転位に対する大動脈スイッチ術後大動脈基部拡張と体型

Overweight is related to the neo-aortic root dilatation in adults with transposed great arteries after arterial switch operation

宗内 淳¹⁾, 渡辺 まみ江¹⁾, 杉谷 雄一郎¹⁾, 松岡 良平¹⁾, 土井 大人¹⁾, 江崎 大起¹⁾, 松田 健作²⁾, 藤田 智子²⁾, 落合 由恵²⁾

JCHO九州病院 1) 小児科 2) 心臓血管外科

Jun Muneuchi¹⁾, Mamie Watanabe¹⁾, Yuichiro Sugitani¹⁾, Ryohei Matsuoka¹⁾, Hiroto Doi¹⁾, Hiroki Ezaki¹⁾, Kensaku Matsuda²⁾, Tomoko Fujita²⁾, Yoshie Ochiai²⁾

1) Pediatrics, 2) Cardiovascular Surgery, JCHO Kyushu Hospital

Background: The neo-aortic root dilatation occurs in a half of adults with d-transposed great arteries (d-TGA) after arterial switch operation. It is known that patients who have staged repair or concomitant with ventricular septal defect are at risk for the neo-aortic root dilatation.

Objective: We aim to clarify whether body shape is a risk for the neo-aortic root dilatation in such patients.

Methods: We measured the neo-aortic annulus and sinus diameters by echocardiography, and compared these measurements and body mass index in 48 adult patients with d-TGA after arterial switch operation.

Results: Age and weight at atrial switch operation were 20 (15-55) days and 3.1 (2.8-3.9) kg. There were 11 patients with ventricular septal defect and 3 patients who underwent staged repair. All except one patient underwent the Lecompte maneuver. Age, weight, height, body mass index, systolic and diastolic blood pressures at echocardiography were 19 (17-27) years, 57 (49-69) kg, 167 (159-171) cm, 20.9 (18.4-24.3), 120 (112-127) mmHg and 67 (63-73) mmHg, respectively. Echocardiographic data were shown as the follows: the neo-aortic annular diameter: 22.2 (20.2-23.9) mm (Z score: 1.17[0.36-2.17]), the neo-aortic sinus diameter: 34.6 (32.0-40.1) mm (Z score: 3.52 [2.33-4.61]). There were 3 patients with moderate aortic valve regurgitation. One patient with the neo-aortic sinus diameter over 7 cm underwent aortic root replacement at 32 years of age. The neo-aortic sinus diameter was correlated to weight ($r = 0.49$) and body mass index ($r = 0.40$), but not to age, height, systolic and diastolic blood pressures.

Conclusions: Overweight may be related to the neo-aortic root dilatation. It is important to prevent patients after arterial switch operation from obesity in the managements of grown-up congenital heart disease.

FT-01-3

心房スイッチ術後の成人完全大血管転位症における心血管イベント

Cardiovascular Events in Adult Transposition of Great Arteries Patients after Atrial Switch Procedure

梅本 真太郎¹⁾, 坂本 一郎¹⁾, 石北 綾子¹⁾, 永田 弾²⁾, 山村 健一郎²⁾, 筒井 裕之¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科, 2) 九州大学病院 小児科

Shintaro Umemoto¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Ayako Ishikita¹⁾, Hazumu Nagata²⁾, Ken-ichiro Yamamura²⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine, 2) Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics

Introduction: Atrial switch procedure was performed for transposition of great arteries (TGA), and those patients who had undergone atrial switch procedure now reach adulthood. It is known that those patients are at high risk for cardiovascular (CV) events such as heart failure (HF) and arrhythmia mainly due to systemic right ventricular dysfunction. We retrospectively analyzed the occurrence of HF events in adult patients with TGA after atrial switch procedure followed in Kyushu University Hospital.

Results: 13 patients were 13 (Mustard 9, Senning 4) and their mean age at the first visit to our ACHD department was 30 years old (range 20 – 42). Median observational period was 45 months. Mean age at the atrial switch procedure was 1.3 years old, and 8 patients (62%) was suffered from CV events in adulthood (6 were hospitalization due to worsening heart failure, 1 was supraventricular tachyarrhythmia and 1 was tricuspid valve replacement). Patients who had CV events in ACHD department tended to have a higher frequency of hospitalization due to heart failure before referral to our hospital (CV events group vs. no CV events group = 5 (63%) vs 0 (0%), p value = 0.07).

Conclusion; TGA patients after atrial switch procedure were considered at high risk for CV events. In particular, patients with a history of heart failure hospitalization at a young age are likely to have CV events in adulthood, and such patients must be carefully managed. Also, for severe heart failure and arrhythmia, collaboration with the cardiac transplant team and EP team will be important.

FT-01-4

当院における心房、動脈スイッチ術後dTGA遠隔期再介入の現状

Re-interventions for d-TGA Patients Late after Arterial / Atrial Switch

吉澤 康祐¹⁾, 大野 暢久¹⁾, 長門 久雄¹⁾, 植野 剛¹⁾, 佐藤 博文¹⁾, 加藤 おと姫¹⁾, 前田 登史¹⁾, 北田 琢哉¹⁾, 坂崎 尚徳²⁾, 石原 温子²⁾, 豊田 直樹²⁾, 稲熊 洸太郎²⁾

兵庫県立尼崎総合医療センター 1) 心臓血管外科 2) 小児循環器科

Kosuke Yoshizawa¹⁾, Nobuhisa Ohno¹⁾, Hisao Nagato¹⁾, Go Ueno¹⁾, Hirofumi Sato¹⁾, Otohime Kato¹⁾, Tohshi Maeda¹⁾, Takuya Kitada¹⁾, Hisanori Sakazaki²⁾, Haruko Ishihara²⁾, Naoki Toyoda²⁾, Kohtarō Inaguma²⁾

1) Cardiovascular surgery, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center

Background: The surgical strategy for d-TGA has changed from the atrial switch operation to the arterial switch operation. There are various postoperative concerns regarding the management of adults with repaired d-TGA.

Objectives: To review the result of re-interventions for repaired d-TGA patients.

Methods: The clinical and laboratory data of 39 patients with arterial (n=27) / atrial (n=12) repaired d-TGA (patients with pulmonary stenosis were excluded) who could survive over 18 years old.

Results: Mean age of the patients was 31.9 (range: 18 - 49) years old. Mustard and Jatene operations were employed as the atrial and the arterial switch operations respectively. Overall, 2 patients died because of cardiac dysfunction late after the Mustard operation. Surgical re-interventions were performed in 16 (41%) patients and catheter re-interventions were performed in 9 (23%).

Post Mustard operation Group: There were 7 re-intervention patients. The procedures (cases) include baffle enlargement (n=1), infectious endocarditis repair (n=1), tricuspid valve repair (n=1), cardiac resynchronization therapy (n=2), and stent graft implantation for baffle stenosis (n=3). Mean BNP in current surviving patients (n= 10) was 75.5 (range: 14.6 - 253.6) pg/dl and mean RVMPI was 0.49 (range: 0.28-0.83). 7 patients had no symptom and 2 were parous.

Post Jatene operation Group: There were 12 re-intervention patients. The procedures (cases) include pulmonary artery repair (n=9), aortic valve replacement (n=3), aortic valve repair (n=1), Bentall operation (n=1), and aortic-pulmonary window repair (n=1). Moderate or severe aortic regurgitation was found in 6 patients. 25 patients (93%) had no symptom.

Conclusion: Overall current result of the repaired d-TGA patients was good. However, the re-intervention rate was high, and the procedures were various. Especially in the patients with cardiac dysfunction post Mustard operation and aortic regurgitation in Jatene patients, a tailored approach should be considered.

FT-02 Keynote

Post Tetralogy of Fallot repair : When to replace the pulmonary valve?

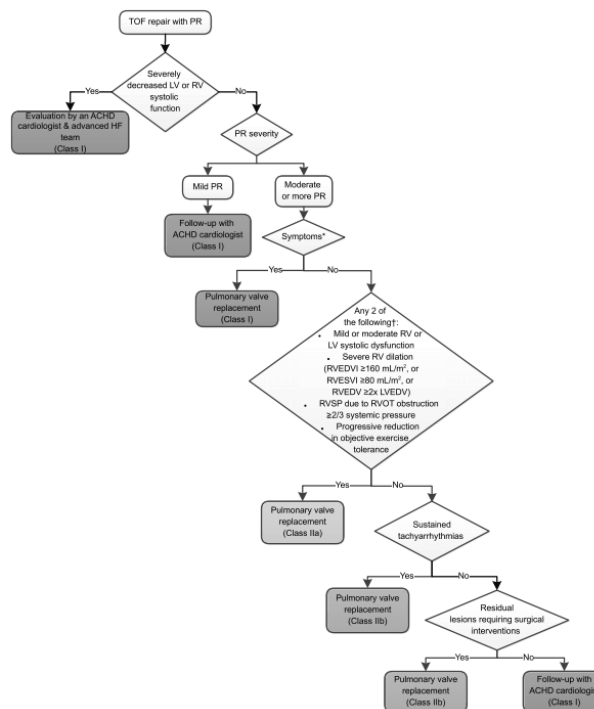
Geetha Kandavello MD, PhD

Senior Consultant Paediatric Cardiologist & Director, Adult congenital Heart Disease Services, Pediatric Congenital and Heart Center, National Heart Institute (Institute Jantung Negara), Kuala Lumpur, Malaysia

Following Tetralogy of Fallot repair, residual hemodynamic and electrophysiological anomalies are not uncommon. The most common is pulmonary regurgitation, and when severe, it contributes to right ventricle dilatation, ventricular dysfunction and increase risk of arrhythmias.

Despite multiple publications, the optimal timing for pulmonary valve replacement is still uncertain. The reason for this is due to the limited durability of the current available bio prosthetic valve / conduit and the need for multiple re-intervention.

The ACHD guideline 2018 had proposed an algorithm for timing for pulmonary valve replacement as enclosed below.



Reference : JACC VOL. 73, NO. 12, 2019 APRIL 2, 2019:e81 - 192

Geetha Kandavello MD, PhD

Senior Consultant Paediatric Cardiologist & Director
 Adult congenital Heart Disease Services
 Pediatric Congenital and Heart Center
 National Heart Institute (Institute Jantung Negara)
 Kuala Lumpur
 Malaysia

Professional qualifications

March 2008 – May 2008 Adult Congenital Heart Disease Attachment Adult Congenital Heart Center
 Royal Brompton Hospital, London
 1999 – 2000 Fellowship in Paediatric Cardiology, Royal Children's Hospital, Melbourne
 1994 MRCP (Paed) Edinburgh
 1990 MBBS (University of Malaya)

PROFESSIONAL Activities

- 2017 – present Malaysian Paediatric Cardiac Society – President
- 2013 – 2017 Vice President
- 2009 – 2013 Secretary
- Fellow of the National Heart Association, Malaysia.
- Fellow of ASEAN Cardiology Congress
- Malaysian Paediatrics Association - life member
- Member of the Royal College Of Physicians United Kingdom

Interest in:

Adult Congenital Heart Disease, Pregnancy and heart disease , Pulmonary hypertension, Marfan and Aortopathy



FT-02-1

生体弁肺動脈弁置換術による早期効果

Short-term Outcome after Pulmonary Valve Replacement: The Effects on Anatomy, Physiology, and Clinical Outcome

小谷 恭弘¹⁾, 杜 徳尚²⁾, 黒子 洋介¹⁾, 川畑 拓也¹⁾, 後藤 拓弥¹⁾, 堀尾 直裕¹⁾, 小林 泰幸¹⁾, 迫田 直也¹⁾, 辻 龍典¹⁾, 横田 豊¹⁾, 三浦 望¹⁾, 赤木 禎治²⁾, 伊藤 浩²⁾, 笠原 真悟¹⁾

岡山大学病院 1) 心臓血管外科 2) 循環器内科

Yasuhiro Kotani¹⁾, Norihisa Toh²⁾, Yosuke Kuroko¹⁾, Takuya Kawabata¹⁾, Takuya Goto¹⁾, Naohiro Horio¹⁾, Yasuyuki Kobayashi¹⁾, Naoya Sakoda¹⁾, Tatsunori Tsuji¹⁾, Yutaka Yokota¹⁾, Nozomu Miura¹⁾, Teiji Akagi²⁾, Hiroshi Ito²⁾, Shingo Kasahara¹⁾

Okayama University Hospital, 1) Cardiovascular Surgery, 2) Cardiology

Background: Pulmonary regurgitation (PR) is the most common complication seen in adult patients who require surgical intervention. We sought to see the short-term outcome after biologic pulmonary valve replacement (PVR).

Methods and Results: From January 2017 to July 2019, 36 patients had PVR. Median age at surgery was 30.5 (IQR:21.8-45.0) years old. Diagnosis included TOF in 24 patients, PA with VSD in 6 patients, PA-IVS in 2 patients, PTA in 1 patient, TOF with absent PAV in 1 patient, Isolate PR in 1 patient, ASD and PS in 1 patient. Indication for PVR included PR only in 23 patients and PR + PS in 4 patients. Seven patients had a residual intracardiac shunt and 4 patients had arrhythmia required a concomitant surgical intervention. All patients had a bioprosthesis and the size was 29mm in 26 patients, 27mm in 8 patients, and 25mm in 2 patients. There was no operative mortality. During median follow-up of 14.5 (10.5-22.3) months, there were no death and reoperation. Postoperative RVEDV and RVESV were significantly smaller than those of preop (RVEDVI: 134.7 vs. 88.4ml/BSA, $p<0.001$, RVESVI: 86.8 vs. 64.4ml/BSA, $p=0.026$). Postoperative pressure gradient across the bioprosthesis was 1.9 (1.7-2.1) m/s and there was no PR noted except 3 patients had a mild PR. The effect of PVR on RV remodeling (change in RVEDVI) was comparable but patients older than 30 years had a less clinical benefit (NYHA II: 17 vs. 67%, medication free: 56% vs. 17%).

Conclusions: Immediate effect of PVR on RV remodeling was satisfactory. However, at relatively short-term follow-up, there was a gap between the anatomic effect of PVR and clinical improvement, especially in patients above 30 years old. Long-term follow-up is necessary to see the longevity of bioprosthesis as well as the effects of PVR on clinical outcome.

FT-02-2

Fallot四徴症心内修復術後の肺動脈弁置換術におけるCEP Magna[®]とEpic valve[®]の中期遠隔期における弁機能の比較

Mid-term results of bioprosthetic valve function after pulmonary valve replacement in patients with repaired tetralogy of Fallot

富永 佑児, 上野 高義, 金谷 知潤, 奥田 直樹, 荒木 幹太, 渡邊 卓次, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹

大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科

Yuji Tominaga, Takayoshi Ueno, Tomomitsu Kanaya, Naoki Okuda, Kanta Araki, Takuji Watanabe, Koichi Toda, Toru Kuratani, Yoshiki Sawa

Osaka University Graduate School of Medicine, Department of Cardiovascular Surgery

Background: There are few reports about mid-term pulmonary valve replacement (PVR) results late after tetralogy of Fallot (TF) repair according to bioprosthetic valve types. This study reviewed mid-term CEP Magna valve[®] and Epic valve[®] function results in the pulmonary position.

Patients/Methods: Thirty-six patients who underwent PVR late after TF repair at our institution between 2009 and 2018 were reviewed retrospectively and divided into 2 groups according to the bioprosthetic valve type used (CEP Magna, [Group C, n=28] and Epic, [Group E, n=8]). Bioprosthetic valve and right ventricular function were compared using echocardiography, contrast CT, and cardiac MRI.

Ages at TF repair and PVR were similar (3.2±2.3 vs 4.5±4.5 years and 32±12 vs 41±12 years in Groups C and E, respectively). The valve sizes were 19 (n=2), 21 (n=5), 23 (n=14), and 25 mm (n=7) and 21 (n=2), 23 (n=5), and 25 (n=1) in Groups C and E, respectively. The follow-up duration after PVR was not different (7.5±2.3 vs 5.5±2.9 years).

Results: Reoperation due to valve dysfunction and perivalvular regurgitation were not observed in both groups. At 1 year after PVR and the final follow-up, the PR grade was lower in Group E than C ($p<0.05$). In Group E, 1 patient at 1 year after PVR and 4 at the final follow-up had more than moderate PR. For pulmonary valve stenosis, there were no differences in pressure gradient at 1 year after PVR and the final follow-up. The right ventricular end-diastolic volume index were 171±46 vs 183±46 ml/m² ($p=0.54$) before PVR, 106±26 vs 123±44 ml/m² ($p=0.37$) 1 year after operation, and 109±23 vs 119±37 ml/m² ($p=0.68$) 5 years after operation for group C and E, respectively.

Summary: The valve function of both valves was well maintained in the mid-term period, and clinical results were comparable between the groups.

FT-02-3

青年期におけるTOF術後肺動脈生体弁置換術の中期遠隔成績

The Midterm results of Bioprosthetic Pulmonary Valve Replacement in Adolescence

宮地 鑑¹⁾, 宮本 隆司¹⁾, 八鍬 一貴¹⁾, 田所 祐紀¹⁾, 小坂橋 俊美²⁾, 藤田 鉄平²⁾, 阿古 潤哉²⁾

1) 北里大学医学部 心臓血管外科, 2) 北里大学医学部 循環器内科

Kagami Miyaji¹⁾, Takashi Miyamoto¹⁾, Kazuki Yakuwa²⁾, Yuki Tadokoro²⁾, Toshimi Koitabashi²⁾, Teppei Fujita²⁾, Junya Ako²⁾

1) Kitasato University School of Medicine, Dept. of Cardiovascular Surgery, 2) Kitasato University School of Medicine, Dept. of Angiology

【背景と目的】 ファロー四徴症 (TOF) 術後肺動脈弁置換術については、良好な右心機能を保つため、若年期に生体弁による肺動脈弁置換術を行ってきた。

【対象と方法】 肺動脈弁置換の手術適応は、PRでは、1. RVEDVIが160ml/m²以上、2. MRIで逆流率30%以上、PSでは、1. 右室-肺動脈圧較差50 mmHg以上、2. 右室圧/左室圧比0.7以上。2008年10月から2016年8月までに青年期・思春期に肺動脈弁置換を施行し、観察期間が3年以上経過した20例を対象とした。年齢は平均16歳 (12-21歳)、生体弁サイズは平均23.5mm、弁口面積係数 (VAI) は平均302 +/- 61 mm²/m²であった。再手術回避率と生体弁劣化 (PVD) 回避率を手術時年齢とVAIで比較検討した。

【結果】 平均観察期間は5.7年で、再手術回避率は3年100%、5年100%、8年100%、10年33%で、PVD回避率は3年100%、5年84.4%、8年84.4%、10年56.3%であった。手術時年齢16歳以上と未満の比較ではSVD回避率は5年で84.5% vs 62.5%で16歳未満が低い傾向がみられた (P=0.10)。VAI300 mm²/m²以上と未満の比較ではPVD回避率は5年で83.3% vs 85.7%で、有意な差は認めなかった。

【結語】 青年期・思春期における肺動脈弁置換は16歳以上が望ましいが、16歳未満では今後の経カテーテル弁置換の導入を踏まえて、VAIが300 mm²/m²以上となる生体弁を選択すべきである。

FT-02-4

ファロー四徴症術後遠隔期の肺動脈弁置換における弁の選択

The options of pulmonary valve replacement after repaired tetralogy of Fallot

立石 実¹⁾, 小出 昌秋¹⁾, 國井 佳文¹⁾, 奥木 聡志¹⁾, 曹 宇晨¹⁾, 新堀 莉沙¹⁾, 中嶋 八隅²⁾, 金子 幸栄²⁾, 井上 奈緒²⁾
 聖隷浜松病院 1) 心臓血管外科 2) 小児循環器科

Minori Tateishi¹⁾, Masaaki Koide¹⁾, Yoshifumi Kunii¹⁾, Satoshi Okugi¹⁾, Yuchen Cao¹⁾, Risa Shinbori¹⁾,
 Yasumi Nakashima²⁾, Sachie Kaneko²⁾, Nao Inoue²⁾

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

【背景】若年者の肺動脈弁位における生体弁の早期劣化の過去の報告に基づき、当院ではTOF術後遠隔期のPVRにおいて、30歳未満はvalved ePTFE conduit、30歳以上は生体弁を選択することを基本方針としている。

【目的】生体弁置換とvalved ePTFE conduitの成績を比較し、治療方針の妥当性を検討する。

【対象と方法】対象は2007年～2019年にTOF術後遠隔期に再手術を行った19例。12例はCEP弁 (CEP群)、7例はvalved ePTFE conduit (ePTFE群) を使用した。再手術時年齢はCEP群37.8±11.4歳、ePTFE群22.9±6.0歳。心臓MRI、心エコーを術前後で評価した。最終MRIは術後平均48.5±34.9ヶ月後、最終心エコーは術後48.3±42.6ヶ月後。

【結果】術前後のMRIのRVEDV縮小率 (CEP群:42.9±10.6%、ePTFE群:37.2±13.9%, p=0.45)、RVESV縮小率 (CEP群:46.0±12.8%、ePTFE群:39.2±18.8%, p=0.48) では有意差なし。心エコーでのPRの改善度も2群間で有意差を認めなかった。

【結語】将来的な経皮的肺動脈弁植え込み術 (PPVI) を考慮した、若年者のvalved ePTFE conduitによる再手術の成績は良好であり、当院の弁選択は現段階では妥当と考える。

Background: Based on previous literature of early deterioration of bioprosthesis valves in the pulmonary valve position in young age, we basically use the valved ePTFE conduit for patients under 30 years, and bioprosthesis valves for those 30 years or older, after tetralogy of Fallot repair.

Purpose: To evaluate our strategy, comparing the clinical results of bioprosthesis valves and valved ePTFE conduit on PVR after repaired tetralogy of Fallot.

Subjects and Methods: Nineteen patients who underwent reoperation after repaired TOF in 2007-2019. Twelve patients used Carpentier-Edwards Pericardial valves (CEP group), and seven patients used valved ePTFE conduit (ePTFE group). The age at reoperation was 37.8 ± 11.4 years for the CEP group and 22.9 ± 6.0 years for the ePTFE group. Cardiac MRI and echocardiography were evaluated before and after surgery. The final MRI averaged 48.5 ± 34.9 months, and the final echocardiogram was 48.3 ± 42.6 months after the operation.

Results: RVEDV (right ventricular end-diastolic volume) reduction rate on cardiac MRI before and after surgery (CEP group: 42.9 ± 10.6%, ePTFE group: 37.2 ± 13.9%, p = 0.45), and RVESV (right ventricular end-systolic volume) reduction rate (CEP group: 46.0 ± 12.8%, ePTFE group: 39.2 ± 18.8%, p = 0.48) were no significant difference at two groups. The degree of improvement of pulmonary regurgitation on echocardiography was also not significantly different between the two groups.

Conclusions: These results certified the selection of valved ePTFE conduit for young age was adequate, considering in the future percutaneous pulmonary valve implantation (PPVI).

FT-02-5

成人期肺動脈弁置換施行例から見た初回修復術と遺残・続発病変

Cardiac Impediments at Pulmonary Valve Replacement in Adults long after Repair of Tetralogy of Fallot

福場 遼平, 横山 晋也, 殿村 玲, 三谷 和夫, 上村 秀樹
奈良県立医科大学附属病院 先天性心疾患センター

Ryohei Fukuba, Shinya Yokoyama, Rei Tonomura, Kazuhiro Mitani, Hideki Uemura
Nara Medical University Hospital Congenital Heart Disease Center

Aim: Objective of this study is to demonstrate retrospectively clinical problems in the longer terms subsequent to repair of Tetralogy of Fallot (ToF).

Method and Results: Cardiac residua or sequelae were listed in 82 adult patients at pulmonary valve replacement (PVR) at a European institute following previous ToF repair. At forgoing repair, a trans-annular patch had been applied in 64 patients for reconstruction of the right ventricular outflow tract and a homograft used in 3, while 15 patients had the pulmonary valve spared. At the time of PVR, the tricuspid valve was concomitantly repaired in 18; because of the VSD patch adhered to the tricuspid leaflets in 4, structurally abnormal tissues in 8, and merely dilated annulus in the remaining. The proximal pulmonary artery was enlarged on the right in 3, on the left in 11, and at the bifurcation in 4. Fifteen patients had small intra-cardiac shunt. Aortic valve repair/replacement was employed in 3. History of infective endocarditis was obvious in 3. Clinically significant arrhythmia had been detected in 10 patients (5 with the spared pulmonary valve). Of these, 8 patients underwent catheter ablation successfully. The remaining 2 (both with the spared pulmonary valve) had been suffered from chronic atrial fibrillation which was considered to be out of indication for catheter ablation; they eventually died early because of right ventricle failure or ventricular arrhythmia.

Conclusions: The so-called pulmonary valve sparing method at ToF repair may not necessarily prevent subsequent PVR. The mechanism of tricuspid regurgitation can reflect structural deformity rather than functional enlargement of the valvar annulus. At the initial ToF repair, it's rational to pay attention to potential stenosis around the pulmonary arterial bifurcation. It is wise to note that arrhythmia requires careful strategy for better outcome.

FT-02-6

UCLAにおける経皮的肺動脈弁置換術の経験と現在の位置付け

Current Status of Trans-venous Pulmonary Valve Implantation at UCLA

福田 旭伸¹⁾, Weiyi Tan¹⁾, Daniel Levi²⁾, Morris Salem³⁾, Jamil Aboulhosn^{1,2)}

1) Department of Medicine, Ahmanson Adult Congenital Heart Disease Center, David Geffen School of Medicine at UCLA,

2) Department of Pediatrics, Division of Cardiology, UCLA Mattel Children's Hospital,

3) Department of Pediatrics, Division of Cardiology, Kaiser Permanente

Terunobu Fukuda¹⁾, Weiyi Tan¹⁾, Daniel Levi²⁾, Morris Salem³⁾, Jamil Aboulhosn^{1,2)}

1) Department of Medicine, Ahmanson Adult Congenital Heart Disease Center, David Geffen School of Medicine at UCLA,

2) Department of Pediatrics, Division of Cardiology, UCLA Mattel Children's Hospital,

3) Department of Pediatrics, Division of Cardiology, Kaiser Permanente

Since Bonhoeffer demonstrated first in human case of transvenous pulmonary valve implantation (TPVI), device technologies and delivery techniques have continued to be refined to improve and the procedure is now widely accepted as an option for right ventricular outflow tract (RVOT) dysfunction. Melody valve has been most globally used, however, high incidence of late onset infective endocarditis has been recognized as major concern as well as limitation in size variation. SAPIEN valve series, range in size from 20 to 29 mm, have been emerged recently and now most used at UCLA for any types of RVOT including native, bioprosthetic valve and conduit. Here we report experiences of TCPVR at UCLA and review current era of TCPVR.

FA-01-1

子ども医療センターを併設する大学病院での成人先天性心疾患診療体制構築の取り組み
Challenge to establish medical care system for patients with adult congenital heart disease at university hospital with child medical center

片岡 功^{1,2,3)}, 河田 政明^{1,3,4)}, 安済 達也²⁾, 鈴木 峻²⁾, 古井 貞浩²⁾, 横溝 亜希子²⁾, 関 満²⁾, 佐藤 智幸²⁾, 今井 靖^{3,5)}, 甲谷 友幸^{3,5)}

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 とちぎ子ども医療センター 小児科, 3) 自治医科大学 成人先天性心疾患センター, 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, 5) 自治医科大学 循環器内科

Koichi Kataoka¹⁾, Masaaki Kawada^{1,3,4)}, Tatsuya Anzai²⁾, Shun Suzuki²⁾, Sadahiro Furu²⁾, Akiko Yokomizo²⁾, Mitsuru Seki²⁾, Tomoyuki Satoh²⁾, Yasushi Imai^{3,5)}, Tomoyuki Kabutoya^{3,5)}

1) Jichi Children's Medical Center Tochigi Pediatric Operating Suite and Intensive Care Unit, 2) Jichi Children's Medical Center Tochigi Department of Pediatrics, 3) Jichi Medical University Adult Congenital Heart Disease Center, 4) Jichi Children's Medical Center Tochigi Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, 5) Jichi Medical University Cardiovascular Medicine

【背景】成人先天性心疾患 (ACHD) の診療体制は各施設で多様だが、2019年から暫定専門医および修練施設の認定が始まった。当施設は大学病院併設型子ども医療センターであり、成人病棟・小児病棟間の連携が容易である。

【目的】当施設の経験を通じ、ACHD診療体制構築に伴う課題を検討する。

【対象と方法】診療体制の変遷とともにACHD入院患者数、ACHDに対するカテーテル治療 (CI) 件数および心臓血管外科手術件数、ACHD合併妊娠・分娩数の推移を検討した。

【結果】2006年に子ども医療センターが開設されCHD手術が可能となり、2008年に機能的診療部門として成人先天性心疾患センターができ、ACHD専門外来も開設された。小児循環器医、成人循環器医、心臓血管外科医等が毎週の定例カンファレンスで治療方針を検討し、外来では診療日を合わせ「ワンストップ診療」を行い、小児科外来看護師とともに移行医療を進めてきた。ACHDのCIでは小児循環器医と成人循環器医が協働し、ASD/PDA閉鎖栓の導入を契機に講演会を通じて地域医療機関への啓発に努めた。成人先天性心疾患センター開設後ACHD紹介患者が増加し、CI件数、手術件数は増加した。産科と連携しACHD合併妊娠の分娩も経験した。

【考察と結論】ACHDの診療体制構築において、外科手術やCIが施行可能な環境づくり、ACHD患者紹介窓口の開設と地域医療連携は欠かせない。各スタッフが協働して専門性を統合するとともに、施設の特性に基づく診療部署の流動的な運用も重要である。

FA-01-2

こども病院における重症ACHD患者の成人施設への移行の現状
Transition and transfer of severe ACHD patients in children's hospital

青木 寿明, 萱谷 太, 橋本 和久, 廣瀬 将樹, 松尾 久美代, 平野 恭悠, 石井 陽一郎, 高橋 邦彦
 大阪母子医療センター 小児循環器科

Hisaaki Aoki, Futoshi Kayatani, Kazuhisa Hashimoto, Masaki Hirose, Kumiyo Matsuo, Yasuhiro Hirano, Youichirou Ishii, Kunihiko Takahashi
 Department of Pediatric Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital

【背景】こども病院では他臓器疾患や知的障害の合併する患者の頻度が高い。今回こども病院における重症な心疾患児の移行状況、妨げる要因を調査した。

【方法】対象は2019年5月時点で18歳以上で過去100回以上の小児循環器科の外来受診がある患者。年齢、受診回数、他施設への移行状況、移行先、未移行症例の詳細 (知的障害の有無、疾患、移行できない理由) について検討した。

【結果】対象は203例、年齢は18歳から42歳 (中央値27歳)、移行済は100例、移行未は66例、死亡17例、終診・ドロップアウト11例、18歳までに他の小児循環器施設に転院11例であった。移行時の年齢は18歳から35歳 (中央値25歳)。移行先の担当科は循環器内科22例、成人先天性心疾患外来 (小児科医) 74例であった。移行未66例のうち知的障害があるものは40例、単心室循環は31例、二心室修復かつ知的障害なしは7例であった。7例中5例は不整脈治療中であった。単心室循環の中には肝がん、消化管出血など他施設成人科に緊急で紹介する症例が存在した。

【結語】頻回の受診が必要な先天性心疾患患者の移行は進んでいるが、多くは小児循環器科医による成人先天性心疾患外来への移行がほとんどである。重度の知的障害を合併する重症心疾患の移行は困難でありこども病院での継続的治療を要する。それ以外では成人科への移行が可能である。

FA-01-3

小児病院と成人循環器内科の連携による成人ASDカテーテル治療

Adult ASD catheter therapy by the cooperation of the children's hospital and the adult cardiology

星野 健司¹⁾, 小川 潔¹⁾, 河内 貞貴¹⁾, 鈴木 詩央¹⁾, 狩野 実希²⁾, 松村 穰²⁾, 稲葉 理²⁾

1) 埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2) さいたま赤十字病院 循環器内科

Kenji Hoshino¹⁾, Kiyoshi Ogawa^{1,2)}, Sadataka Kawachi¹⁾, Shio Suzuki¹⁾, Miki Kano³⁾, Joe Matsumura³⁾, Osamu Inaba³⁾

1) Department of Pediatric Cardiology, Saitama Children's Medical Center, 2) Department of Cardiology, Saitama Red Cross Hospital

【背景】先天性心疾患(CHD)の治療はめざましい進歩を遂げている。一方、患者さんの年齢上昇により、成人循環器内科への移行が問題となっている。

ASDのカテーテル治療を行う施設では、施設基準(CHDの開心術件数・カテーテル治療件数:共に80例/2年間以上、など)を満たす必要がある。大学病院以外の循環器内科で、この基準を満たすのは困難な場合が多い。

埼玉県立小児医療センター(C)は、隣接し連絡通路で繋がるさいたま赤十字病院(A)との連携により、成人ASDカテーテル治療体制を構築したので報告する。

【カテーテル治療連携の実際】胸壁エコー・経食道エコーでASDと診断されたら、(C)のAmplatzer外来を受診し、治療方法・日程を相談する。治療前日に(C)に入院、治療当日(C)の血管撮影室でカテーテル治療を全身麻酔で行う。治療終了後抜管し、(A)のCCUへ移動する。この時(C)は退院、(A)で入院手続きを行う。治療後3日間(A)で経過観察し、erosionなどの無いことを確認して退院する。退院後の外来は、原則(A)で行い、(C)は治療後6ヶ月時に受診する。

【カテーテル治療連携の問題点】連携で最も問題となったのは、カテーテル治療の合併症に対する対応であった。脱落などの合併症に対する対応は(A)で行うことになり、治療日は緊急手術に対応できる体制(定時手術の内容の考慮)を(A)にお願いした。

【今後の問題点】Preconditioningが必要な症例の連携方法、脳梗塞予防のためのPFO治療における関連診療科との連携、などが今後の問題となっている。

FA-01-4

地方中核病院における成人先天性心疾患の診療体制構築の取り組み

Efforts to establish the medical treatment system for adult congenital heart disease in a regional core hospital

星合 美奈子¹⁾, 朝比奈 千沙²⁾, 猪股 大智²⁾, 秋山 裕一郎²⁾, 後藤 剛顕²⁾, 清水 琢也²⁾, 矢野 利明²⁾, 牧野 有高²⁾, 佐野 圭太²⁾, 中村 政彦²⁾, 中島 雅人³⁾, 梅谷 健^{2,3)}

1) 山梨県立中央病院 小児循環器病センター, 山梨県立中央病院 2) 循環器内科 3) 循環器病センター

Minako Hoshiai¹⁾, Chisa Asahina²⁾, Daichi Inomata²⁾, Yuichiro Akiyama²⁾, Takeaki Goto²⁾, Takuya Shimizu²⁾, Toshiaki Yano²⁾, Aritaka Makino¹⁾, Keita Sano²⁾, Masahiko Nakamura²⁾, Masato Nakajima³⁾, Ken Umetani^{2,3)}

1) Pediatric Heart Center, Yamanashi Prefectural Hospital, 2) Dept. of Cardiology, 3) Heart Center, Yamanashi Prefectural Hospital

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)症例は急速に増加しているが、当院がある地方都市圏においてもその傾向は明らかであり診療体制の構築が急務である。当院では、2017年4月の循環器病センター開設を機に、小児循環器専門医が循環器内科で診療する形で成人移行外来を開設した。

【目的】2017年4月から2019年6月までの本外来受診数、疾患、残存症、合併症、新規介入事例をまとめ、今後の体制構築の方向性を見出すこと。

【結果】初診数:計59例(女性37例)。初診時年齢:15歳9ヶ月-52歳11ヶ月(中央値21歳1ヶ月)。外来述べ受診数:各年4-6月期・2017年9名, 2018年45名, 2019年72名。チアノーゼ型心疾患:23例。残存症:延べ60例(右心関連28例, 不整脈14例, 左心関連13例)。新規介入:延べ27例(循環器科以外と連携17例(妊娠, 出産6例), 入院対応17例, 救急受診7例)。入院は全て成人病棟で、循環器内科専修医が担当。

【考察】当院においてもACHD症例は急増しており、長年未受診で症状出現のため受診する症例も少なくなかった。新規介入例の2/3は他科との連携が必要で、産科、救急科、総合診療科、消化器内科・外科、精神科との連携は特に重要であった。また外来看護師チームは、小児科からの移行症例にとって大きな支えとなった。緊急受診や入院は内科対応であり、小児循環器医1名の体制でも可能であった。今後、循環器内科として検査、治療の機会が増えることで、内科チーム内でのACHDへの理解が深まると予想された。さらに、ACHD総合診療施設との緊密な連携も重要と考えられた。

会長
要望
演題

FA-01-5

フォンタン術後症例に対する妊娠出産を踏まえた診療支援

Supporting System For Pregnancy in Women With a Fontan Circulation

木島 康文¹⁾, 椎名 由美¹⁾, 児玉 浩幸¹⁾, 弓田 悠介^{1,2)}, 山中 美智子³⁾, 小宮山 伸之¹⁾, 丹羽 公一郎¹⁾

1) 聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科, 2) 防衛医科大学校 循環器内科, 3) 聖路加国際病院 女性総合診療部

Yasufumi Kijima¹⁾, Yumi Shiina¹⁾, Hiroyuki Kodama¹⁾, Yusuke Yumita^{1,2)}, Michiko Yamanaka³⁾, Nobuyuki Komiyama¹⁾, Koichiro Niwa¹⁾

1) St. Luke's International Hospital, Department of Cardiology, 2) National Defense Medical College, Department of Cardiology,

3) St. Luke's International Hospital, Department of Integrated Women's Health

若年女性の成人先天性心疾患 (ACHD) 患者はライフイベントとして妊娠出産を考慮する必要があり、ACHD診療における重要な問題の一つである。一般にフォンタン術後患者は妊娠中厳重な注意を要する、あるいは妊娠を避けることが望ましいACHD患者とされている。

2011年4月から2019年3月まで当院ACHD外来に55例のフォンタン型心内修復術後症例が受診した。女性31例 (18-42歳: 中央値27歳) 中、15例 (48%) が妊娠を希望され、4例 (13%) が希望しなかった。その他、12例は妊娠可能な状態かわからない、もしくは妊娠について特に考えたことがないとのことであった。また、妊娠希望症例15例中7例 (47%) は妊娠時催奇形性が危惧される薬剤を定期限内服用していた。当院ではこれまで4例の妊娠管理、2例の出産を経験している。

フォンタン術後患者の妊娠希望は少なくなく、前向きな対応が望まれる。妊娠出産管理に際しては①妊娠期の薬剤管理、②妊娠が許容される心機能の有無、③不整脈や血栓症などの循環器的周産期合併症、④胎盤機能不全などの産科的周産期合併症、⑤出産後の育児支援などを考慮する必要がある。これらをACHD診療医のみで患者に十分教育することは困難であり、産科側からの患者教育などの診療支援が必須といえる。当院で取り組んでいる心疾患合併妊娠における女性総合診療部との連携について紹介する。

FA-02-1

個々のFontan術後患者の長期的なQOL向上を目指した心外機能評価

The assessment of extracardiac function in Fontan patients is important for the amelioration of long-term QOL

杉谷 雄一郎¹⁾, 宗内 淳¹⁾, 江崎 大起¹⁾, 松岡 良平¹⁾, 土井 大人¹⁾, 渡邊 まみ江¹⁾, 落合 由恵²⁾

1) 地域医療機能推進機構 九州病院 小児科, 2) 地域医療機能推進機構 九州病院 心臓血管外科

Yuichirou Sugitani¹⁾, Jun Muneuchi¹⁾, Masaki Ezaki¹⁾, Ryouhei Matsuoka¹⁾, Masato Doi¹⁾, Mamie Watanabe¹⁾, Yoshie Ochiai²⁾

1) Department of Pediatrics, Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital, Department of Pediatrics,

2) Department of Cardiovascular Surgery, Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital

【背景】 個々のFontan患者の運動耐容能には循環だけでなく呼吸機能や筋量も影響を及ぼす。呼吸、筋肉、循環の指標を評価しリハビリテーションを行うことで、Fontan循環の改善が期待できる。

【目的】 個々のFontan患者において心肺機能検査、呼吸機能検査、筋量測定を行い、呼吸、筋量、循環の指標の中で運動耐容能に影響及ぼす因子を同定すること。

【対象及び方法】 2017年から2018年にFontan患者14例に心肺機能検査、心臓MRI、呼吸機能検査、筋量測定を行った。最大酸素摂取量 (Peak VO₂)、循環の指標である最大心拍数/予測心拍数比 (% max HR)、安静時心係数 (CI)、心室駆出率 (EF)、呼吸機能の指標として肺活量 (%VC)、筋量の指標として四肢筋量を測定した。各項目を点数化し、Peak VO₂と他の5項目との相関を調べた。また6項目を指標としたレーダーシートを作成し個別評価を試みた。

【結果】 Fontan患者の心肺機能検査施行時年齢は9.6 (8.3-34.5) 歳、性別 (男性) 7例 (50%)、Fontan術後経過期間は5.9 (5.1-20.5) 年であった。Peak VO₂ (% of normal) 74 (47-105) %で、CI 3.22 (1.38-4.84) L/min/m², EF 54 (37-63) %, %VC (% of normal) 84 (70.3-103.6) %, 四肢筋量 (% of normal) 91 (71-108) %であった。またPeak VO₂ (% of normal) は他5項目の合計点と有意に相関した (R²=0.60, p=0.009)。EF 50%以下は6例、% max HR 80%以下は5例、%VC 80%以下は3例、四肢筋量 90%以下は3例であった。うち2項目低下は2例、3項目低下は2例であった。

【結論】 レーダーシートは個々のFontan術後患者の心外機能を容易に可視化でき、障害項目の把握に有用である。障害項目を重点的にリハビリテーションすることで循環及び運動耐容能の改善が得られる。

FA-02-2

ACHDにおけるサルコペニア CTによる大腰筋定量と心不全

Sarcopenia in ACHD: skeletal muscle assessed by CT and heart failure

椎名 由美^{1,2)}, 長尾 充展³⁾, 下宮 大和⁴⁾, 稲井 慶²⁾

1) 聖路加国際病院循環器内科, 2) 東京女子医科大学循環器小児・成人先天性心疾患科, 3) 東京女子医科大学画像診断学・核医学科, 4) ZIO株式会社

Yumi Shiina¹⁾, Michinobu Nagao²⁾, Yamato Shimomiya³⁾, Kei Inai²⁾

1) St. Luke International Hospital, Department of Cardiology,
2) Department of Adult Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University,
3) Department of Diagnostic imaging & Nuclear Medicine, Tokyo Women's Medical University,
4) Clinical Application Development Group, Marketing Division, Ziosoft Inc

【背景】近年ACHDにおけるサルコペニアが報告されている。若年者にも関わらず骨格筋量が低下しており、心不全に悪影響を及ぼす可能性がある。Non-CHDのサルコペニア症例における大腰筋の定量化の有用性が知られており、心血管イベントの予測因子である。

【目的】①ACHDにおいてCTを用いた大腰筋の定量を行いサルコペニアの有無と関係する因子を検討した。また②大腰筋容積と心不全入院との関係を検討した。

【方法】①ACHD患者でCT撮影を施行した連続90人 (Fontan60人、二心室修復30人) において大腰筋を定量化 (解析ソフトZIO stationのdeep learning大腰筋自動抽出機能を使用) した。CTより3か月以内に施行した採血データとの相関を検討した。また心不全入院を心血管イベントとし、イベント予測因子を検討した。②大腰筋定量の正確さを検討する目的で、ペースメーカー植え込みのないACHD10名においてはInbodyによる骨格筋量との関係を検討した。

【結果】①NYHA3-4の症例では1-2の症例と比較明らかに大腰筋量が低下していた (P=0.04)。また、フォンタン疾患の大腰筋容量は二心室修復と比較明らかに低下していた。

②フォンタン疾患においては大腰筋容量とクレアチニン、 γ GTPが良い逆相関を示した (P=0.04, 0.01)。Univariate cox hazard analysisでは心不全入院の予測因子は大腰筋容量、年齢、NYHA、BNP、アルブミン、SPO2であった。大腰筋容積Cut off値160とすると、<160ml/m²症例は心不全入院が有意に多かった (log rank P=0.01)。

③二心室修復ACHDにおいては、アルブミンと総ビリルビンが心不全入院の予測因子であった。大腰筋容積Cut off値200とすると、<200ml/m²症例は心不全入院イベントが明らかに多かった (log rank P=0.04)。

④CT計測による大腰筋容量はInbodyの全骨格筋量と体幹骨格筋量とも良い相関を示した (R=0.62, 0.55. P=0.03, 0.04)。

【結語】①ACHD NYHA3-4の症例では明らかに大腰筋量が低下している。特にフォンタン症例においては大腰筋量は心不全入院の良い予測因子である。

FA-02-3

成人先天性心疾患患者に対する心臓リハビリテーションの現状と課題

Current status and issues of cardiac rehabilitation for adult congenital heart disease

大西 伸悟¹⁾, 圓尾 文字²⁾, 白井 丈晶³⁾, 嘉悦 泰博³⁾, 金子 明弘³⁾, 大西 和子¹⁾, 川崎 健作¹⁾, 宮地 亮彦¹⁾, 八木 隆元¹⁾, 富田 和枝⁴⁾

1) 加古川中央市民病院 リハビリテーション室, 2) 加古川中央市民病院 心臓血管外科,
3) 加古川中央市民病院 循環器内科, 4) 加古川中央市民病院 看護部

Sihngo Ohnishi¹⁾, Ayako Maruo²⁾, Takeaki Shirai³⁾, Yasuhiro Kaetsu³⁾, Akihiro Kaneko³⁾, Kazuko Ohnishi¹⁾, Kensaku Kawasaki¹⁾, Yoshihiro Miyaji¹⁾, Takamoto Yagi¹⁾, Kazue Tomita⁴⁾

1) Kakogawa Central City Hospital, Rehabilitation dept, 2) Kakogawa Central City Hospital, Cardiovascular Medicine dept,
3) Kakogawa Central City Hospital, Cardiovascular Surgery dept, 4) Kakogawa Central City Hospital, Nursing dept

【はじめに】当院では2018年4月に成人先天性心疾患 (ACHD) チームが結成され、ACHD患者も他の心疾患患者と同様に心臓リハビリテーション (心リハ) を受ける機会が増加している。今回、当院ACHD患者の心リハ実施状況について調査したので報告する。

【方法】対象は、2018年4月から2019年8月までに当院にて入院または外来心リハを実施したACHD患者16名。調査項目は、心リハ開始時年齢・職業・手術歴・心リハ開始状況と外来心リハ移行の有無・CPXの実施の有無・外来心リハ患者の転帰、外来から心リハを開始した患者の主な処方目的について後方視的に調査した。

【結果】心リハ開始時の平均年齢44.8±16.5歳 (20~68歳)、職業有り6例と学生1例、手術歴有り12例、入院から心リハを開始したのは10例で、その内退院後外来心リハ実施は8例、CPX実施は12例、外来心リハ患者の転帰は完遂3例、継続6例、自己中断4例、中止が1例であった。外来から心リハを開始した患者6例の主な処方目的は、減量1例、運動指導4例、その他1例であった。対象者全例において、過去に心リハ実施や運動指導を受けた経験は無かった。

【結語】当院入院のACHD患者は、外来心リハに移行し心リハプログラムによって日常生活や運動方法について教育を受け不安を解消できていた。一方で心リハ完遂者は少ないため、今後も心リハプログラムを検討の必要性が示唆された。

FA-02-4

成人先天性心疾患に対する心肺運動負荷試験を活用した心臓リハビリテーション

Cardiac rehabilitation using cardiopulmonary exercise test for adult congenital heart disease patients

前川 恵美¹⁾

1) 北里大学 循環器内科学, 2) 北里大学病院 リハビリテーション部

Emi Maekawa¹⁾, Toshimi Koitabashi¹⁾, Teppei Fujita¹⁾, Takafumi Ichikawa²⁾, Kouhei Nozaki²⁾, Nobuaki Hamazaki²⁾, Keiko Ryo-Koriyama¹⁾, Junya Ako¹⁾

1) Kitasato University School of Medicine, Cardiovascular Medicine, 2) Kitasato University Hospital, Department of Rehabilitation

【背景】包括的心臓リハビリテーション(心リハ)の有効性は、虚血性心疾患をはじめとする心血管疾患で広く認められ確立している。しかし、多様な病態と背景を有するACHD症例では、画一的な心リハ指導の有効性は不明である。また、一般的に行われている監視型運動療法も、ACHD症例に多い学生や社会人には困難なことが多い。心肺運動負荷試験(CPX)は、ACHD症例におけるテーラーメイド指導に有用である可能性がある。

【方法】2018年4月～2019年7月までにCPXを施行した290例中32例がACHD患者であった。大動脈二尖弁と知的障害のため評価困難であった5例を除く27例につき検討した。

【結果】患者背景は、平均年齢34±19歳、男性11例、術後18例のうち12例に遺残病変を有していた。NYHA Iは17例であり、そのうちpeakVO₂が年齢比80%以上と自覚症状と一致していたのは15例であった。2例はそれぞれ年齢比54%, 71%と低下しており自覚症状との解離がみられた。原因として、Borg指数が胸部11, 15に対して下肢17, 18と高値であり運動制限の要因に下肢疲労が大きく関与していると考えられた。

【結語】自覚症状が病状を反映しない患者にとってCPXは治療適応を決定する際に一助となる可能性がある。また、CPXの結果に基づいて適切な強度の活動を指導することで、運動耐容を維持できる可能性がある。

FA-02-5

心臓リハビリテーションにより職場復帰に至った1症例

A case of return to work due to cardiac rehabilitation

久保 貴嗣¹⁾, 佐藤 純²⁾, 吉井 公浩²⁾, 加藤 温子²⁾, 吉田 修一郎²⁾, 西川 浩²⁾, 大橋 直樹²⁾

1) JCHO 中京病院 リハビリテーションセンター, 2) JCHO 中京病院 小児循環器科

Takatsugu Kubo¹⁾, Jun Sato²⁾, Kimihiro Yoshii²⁾, Atsuko Kato²⁾, Shuichiro Yoshida²⁾, Hiroshi Nishikawa²⁾, Naoki Ohashi²⁾

1) JCHO Chukyo Hospital, Rehabilitation Center, 2) JCHO Chukyo Hospital, Pediatric Cardiology

【はじめに】成人先天性心疾患患者への心臓リハビリテーション(以下心リハ)は運動耐容能を改善により死亡率を低下させる事が示されている。そこで当院成人先天性心疾患外来における心リハにより復職が可能となった症例を経験したので報告する。

【症例】38歳女性。出生時、完全型房室中隔欠損と診断され生後17ヵ月にて心内修復術閉鎖術が行われた。33歳に呼吸苦が増悪し心臓カテーテル検査にて手術が検討されTVR,MVRが施行されたが回復不良もあり外来にて主治医より心リハの提案があり復職目的で開始となった。

【心臓リハビリテーション内容】心リハは週一回、6ヵ月施行した。運動処方開始時に運動負荷試験を行い20-30%程度の負荷量とした。なお、開始時の運動負荷試験はCPXを使用できなかった為、自転車エルゴの負荷量を段階的に上げる試験を行い負荷量を求めた。また、レジスタンストレーニングは重錘を使用した。リハ時にはその都度評価を行い負荷量の調整に努めた。

6ヵ月後に再度運動負荷試験を行ったところ、運動処方負荷量が開始時比で20ワットから37ワットまで増加を示し自覚運動強度も改善を認めた。また、復職が決まりリハビリテーションは終了となった。

【まとめ】成人先天性心疾患患者への心リハを行う事で運動耐容能、自覚運動強度の改善が促され復職に繋がり心リハの重要性が示唆された。

FA-02-6

**フォンタン術後遠隔期に心臓リハビリテーションを導入した1症例を経験して
A case of cardiac rehabilitation introduced in remote stage after Fontan surgery**

大西 和子¹⁾, 嘉悦 泰博²⁾, 金子 明弘²⁾, 白井 丈晶²⁾, 圓尾 文子³⁾, 大西 伸悟¹⁾, 富田 和枝⁴⁾

1) 加古川中央市民病院 リハビリテーション室, 2) 加古川中央市民病院 循環器内科,
3) 加古川中央市民病院 心臓血管外科, 4) 加古川中央市民病院 看護部

Kazuko Ohnishi¹⁾, Yasuhiro Kaetsu²⁾, Akihiro Kaneko²⁾, Takeaki Shirai²⁾, Ayako Maruo³⁾, Shingo Ohnishi¹⁾,
Kensaku Kawasaki¹⁾, Kazue Tomita⁴⁾

1) Kakogawa Central City Hospital, Rehabilitation dept, 2) Kakogawa Central City Hospital, Cardiovascular Medicine dept,
3) Kakogawa Central City Hospital, Cardiovascular Surgery dept, 4) Kakogawa Central City Hospital, Nursing dept

【はじめに】フォンタン術後遠隔期症例の心臓リハビリテーション(心リハ)導入に関する報告は少ない。今回フォンタン術後遠隔期に心リハを導入し若干の改善を認めため、知見を加えて報告する。

【症例】30歳台男性。三尖弁閉鎖Ib型で出生後チアノーゼが悪化、生後1ヶ月で緊急右BTシャント術を施行、1歳8ヶ月で左BTシャント術を経て5歳でフォンタン手術施行。術後右肺動脈が閉塞し片肺フォンタンとなる。12歳時と14歳時にPAFにて除細動を施行。小学校は問題なく卒業するも中学校で不登校となり、卒業後も引きこもりの状態が続いた。34歳時に歩行時の息切れと運動耐容能の低下、社会参加などを目的に当院にて心リハが処方された。心リハ開始時のCPXは、ATWR:10w,ATMets:2.3Mets,Peak VO₂:11.9ml/min/kg (36%)で、自転車エルゴメーターは十分に漕げず。

【経過】週1回の通院と自宅でのウォーキングを開始。当初はポータブルエルゴ開始2分でBorg13以上となり終了していたが、3回目の心リハで10分漕ぎ、自転車エルゴメーターに変更した。自宅ウォーキングは万歩計で4000歩/日から15000歩/日に増加、息切れやチアノーゼが軽減、心リハ導入時のAFはSinusに復帰した。1年後のCPXはAT-1minWR:23W,AT Mets:2.8Mets,Peak VO₂:10.8 ml/min/kg (33%)であった。心リハ開始時は本人から発言無く両親が代弁するも、心リハ回数の増加とともに会話や笑顔が見られた。診察室で自ら話す場面が増えた。

【結語】フォンタン術後遠隔期での心リハ導入により、身体面と精神面において改善する可能性が示唆された。

FA-03-1

**成人期大動脈縮窄症 (CoA) の臨床経過と治療
Clinical course and treatment of aortic coarctation of the Aorta in adults**

迫田 直也, 黒子 洋介, 横田 豊, 辻 龍典, 小林 泰幸, 村岡 玄哉, 堀尾 直裕, 後藤 拓弥, 末澤 孝徳, 廣田 正規,
川畑 拓也, 小谷 恭弘, 笠原 真悟

岡山大学病院 心臓血管外科

Naoya Sakoda, Yousuke Kuroko, Yutaka Yokota, Tatsunori Tsuji, Yasuyuki Kobayashi, Genya Muraoka, Naohiro Horio,
Takuya Goto, Takanori Suezawa, Masanori Hirota, Takuya Kawabata, Yasuhiro Kotani, Shingo Kasahara

Okayama University Hospital, Cardiovascular Surgery dept.

【背景】成人期にCoAと診断され治療される症例はまれである。人工血管置換術、カテーテル治療などの報告が見られるが、いまだに術式選択について確立された基準はない。当科で治療した成人期CoAの症例について検討する。

【対象】1991年11月から2018年11月までの27年間に、成人期にCoAに対して初回手術介入を行った7例について検討した。

【結果】男性5例、年齢17~51(平均26.6)歳であった。診断の契機としては、頭痛・跛行・胸痛などの症状、原因不明高血圧、心雑音、心電図異常(LVH)などがあった。4例で幼少期にPDA結紮術の既往があった。5例で術前の上肢高血圧を認め、ABIは術前平均0.69、術後平均1.0であった。2例に大動脈弁二尖弁を認めた。術式は直接端々吻合5例、人工血管置換2例であった。FF部分体外循環を4例で使用し、鎖骨下動脈・大腿動脈の一時的バイパスを1例で使用した。2例は単純遮断下に手術施行した。フォロー期間は平均で15.1年であり、1例を術後17年で肝不全で失った。1例で人工血管置換術後21年後に吻合部瘤に対してTEVARを施行した。

【考察】成人期CoAの手術例は全例で術後の上下肢の圧格差消失を認め、術後再治療率も低く良好な結果であった。

FA-03-2

成人大動脈縮窄症に対して外科手術を施行した7例

Surgical repair for Coarctation of the Aorta in adults

三浦 勇也, 上原 京勲, 松田 均, 松尾 二郎, 井上 陽介, 四條 崇之, 清家 愛幹, 佐々木 啓明, 小林 順二郎
 国立循環器病研究センター病院 心臓血管外科

Yuya Miura, Kyokun Uehara, Hitoshi Matsuda, Jiro Matsuo, Yosuke Inoue, Takayuki Shijo, Yoshimasa Seike,
 Hiroaki Sasaki, Junjiro Kobayashi
 Department of Cardiovascular Surgery, National Cerebral and Cardiovascular Center

【目的】近年、成人期大動脈縮窄症に対する治療としてバルーン拡張術やステントグラフト留置術といった血管内治療が報告されているが、術中破裂など重篤な合併症も散見される。当院では人工血管置換術を第一選択としている。当院で施行した手術症例について検討した。

【対象および方法】2002年から2019年の間に当院で手術を行った7例を対象とし、患者背景、手術方法、術後経過について検討を行った。

【結果】症例は男性5例、女性2例で手術時年齢は21-54歳(中央値35歳)であった。

術式は左開胸による下行置換術が2例、下行置換術+左鎖骨下動脈再建が3例で、内4例は高本法を用いた超低温下循環停止下で中枢側吻合を施行し、下行置換術の1例は左鎖骨下動脈遠位での大動脈遮断下での中枢側吻合を施行した。正中切開による全弓部置換術を2例に施行し、うち1例は8歳時に左開胸でおこなった下行置換術後の中枢側吻合部仮性瘤に対する再手術であった。

手術死亡はなく、脳梗塞などの周術期合併症も認めずに全例独歩退院した。全例で上下肢圧較差は消失した。

【考察】大動脈狭窄の程度と位置は症例により異なり、弓部大動脈の形態などの解剖学的要素から術式は決定される。基本術式は左開胸による下行置換術もしくは左鎖骨下動脈再建を追加した部分弓部置換+下行置換術となるが、大動脈弓低形成が存在する症例、あるいは再手術症例において、全弓部置換術は選択肢として考えられる。しかし、左開胸手術に比して縮窄部位を超えた末梢側吻合部の視野は制限されるという欠点もある。

【結語】成人期大動脈縮窄症に対する人工血管置換術はいずれの術式においても、合併症を認めず良好な成績を得た。

FA-03-3

成人期大動脈縮窄症患者の治療経験

Experience of treatment of adult patients with coarctation of aorta

近田 正英¹⁾, 北 翔太¹⁾, 宮入 剛¹⁾, 西巻 博¹⁾, 縄田 寛¹⁾, 大野 真¹⁾, 千葉 清¹⁾, 永田 徳一郎¹⁾, 向後 美沙¹⁾,
 鈴木 寛俊¹⁾, 麻生 健太郎²⁾, 水野 将徳²⁾, 桜井 研三²⁾, 中野 茉莉恵²⁾
 聖マリアンナ医科大学 1) 心臓血管外科 2) 小児科

Masahide Chikada¹⁾, Shota Kita¹⁾, Takeshi Miyairi¹⁾, Hiroshi Nishimaki¹⁾, Kan Nawata¹⁾, Makoto Ohno¹⁾,
 Kiyoshi Chiba¹⁾, Tokuchirou Nagata¹⁾, Misa Kougo¹⁾, Hirotochi Suzuki¹⁾, Kentaro Aso²⁾, Masanori Mizuno²⁾,
 Kenzo Sakurai²⁾, Marie Nakano²⁾

St. Marianna University Hospital School of Medicine, 1) Department of Cardiovascular Surgery, 2) Department of Pediatrics

先天性疾患である大動脈縮窄症は成人期になって再縮窄等の問題を起こす事があり、成人期に治療介入が必要となるケースが増加している。今回我々は6例の成人期大動脈縮窄症の手術症例と1例の術後管理症例を経験したので報告する。

【対象】症例は、男性4例女性3例で、年齢は17歳から69歳であった。疾患は大動脈縮窄症術後の再縮窄が4例、吻合部動脈瘤破裂が1例、大動脈縮窄症が1例、下行大動脈の異形縮窄が1例であった。初回手術は2例で、再縮窄のうち2例は鎖骨下動脈フラップ法の術後で2例は縮窄部人工血管置換の術後であった。吻合部瘤破裂はバイパス術を他院で過去3回施行されていた。術式は、縮窄部パッチ拡大が3例、人工血管置換またはバイパス術が3例であった。人工血管置換術後の1例はミトコンドリア心筋症に対する内科的治療が施行された。

【結果】手術死亡、病院死亡はなかった。術後1年から12年、外来で経過観察されている。1例で遠隔死亡が認められ、術後6年で不整脈に起因すると思われる突然死を起こした。他の5例では経過に特に問題はなかった。内科的治療を施行している1例は、術後30年経過しているが治療に反応している。

【結語】成人期大動脈縮窄症に対して現在の手術方針は、若年者であればパッチ拡大を選択し、瘤化がある症例や高齢者はグラフト置換を選択する方針である。圧差のない症例では、内科的治療での経過観察も可能と思われる。

FA-03-4

青年期から成人期に大動脈狭窄病変に対して人工血管置換術を行った5症例の検討
Five cases of graft replacement surgery for coarctation of aorta in adolescents and adults

伊吹 圭二郎¹⁾, 宮尾 成明¹⁾, 仲岡 英幸¹⁾, 小澤 綾佳¹⁾, 廣野 恵一¹⁾, 鳥塚 大介²⁾, 東田 昭彦²⁾, 芳村 直樹²⁾
1) 富山大学附属病院 小児科, 2) 富山大学附属病院 第一外科

Keijiro Ibuki¹⁾, Nariaki Miyao¹⁾, Hideyuki Nakaoka¹⁾, Sayaka Ozawa¹⁾, Keichi Hirono¹⁾, Daisuke Torizuka²⁾,
Akihiko Higashida²⁾, Naoki Yoshimura²⁾
1) Toyama University Hospital, Pediatrics dept, 2) Toyama University Hospital, Thoracic and Cardiovascular Surgery dept

【はじめに】大動脈縮窄症 (CoA) / 離断 (IAA) のほとんどは新生児期や乳児期に診断されるが、診断が遅れた場合や、術後の再狭窄により、青年期以降の手術介入も必要となる。

【目的/方法】青年期から成人期に大動脈狭窄病変に対し外科的介入を行った5症例において、手術の効果と臨床的特徴について後方視的に検討すること。

【結果】男性1人、女性4人。手術時年齢中央値は15歳 (13歳~21歳)、疾患の内訳は、手術既往のないsimple CoA 3例、手術既往のあるCoAが1例、心室中隔欠損を伴うIAA術後が1例。合併症として大動脈二尖弁2例、22q11.2欠失症候群1例、上行大動脈瘤+大動脈弁逆流+冠動脈異常1例。4例は術前に高血圧を合併。診断契機は、心雑音1例、頭痛+高血圧2例、新生児/乳児期からのフォロー2例。血管の置換部位は大動脈弓1例、下行大動脈 (dAo) 2例、遠位大動脈弓1例、遠位大動脈からdAo1例と様々だった。上行大動脈瘤+冠動脈異常を認めた症例は、事前に上行大動脈置換+冠動脈修復を行い、二段階の手術を行った。フォローアップ期間中央値5年 (1~14年) で死亡例なし。IAA術後症例は術中出血量が多く、術後に心筋虚血による心室瘤を合併。1例で有意な圧格差の残存を認めた。遠隔期の血圧は3例が高値血圧、2例が正常血圧であり、2例でACE阻害薬、1例でアスピリンの内服を行なっている。

【まとめ】青年期から成人期の大動脈狭窄病変に対する人工血管置換術の成績は良い。一方で大動脈狭窄病変の形態・部位は様々で、合併症や既往手術症例も含まれるため、画一的な手術はなく、症例に応じた手技の検討が必要である。

FA-03-5

大動脈縮窄のsubclavian flap術後瘤形成に対する成人期再手術
Reoperation for coarctation of the aorta after subclavian flap aortoplasty in adults.

前田 登史¹⁾, 吉澤 康祐¹⁾, 長門 久雄¹⁾, 北田 琢哉¹⁾, 加藤 おと姫¹⁾, 佐藤 博文¹⁾, 植野 剛¹⁾, 大野 暢久¹⁾,
稲熊 洸太郎²⁾, 豊田 直樹²⁾, 石原 温子²⁾, 坂崎 尚徳²⁾
兵庫県立尼崎総合医療センター 1) 心臓血管外科 2) 小児循環器内科

Toshi Maeda¹⁾, Kosuke Yoshizawa¹⁾, Hisao Nagato¹⁾, Takuya Kitada¹⁾, Otohime Kato¹⁾, Hirofumi Sato¹⁾, Go Ueno¹⁾,
Nobuhisa Ohno¹⁾, Kotaro Inaguma²⁾, Naoki Toyota²⁾, Haruko Ishihara²⁾, Hisanori Sakazaki²⁾
Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, 1) Cardiovascular Surgery, 2) Pediatric Cardiology

【背景】大動脈縮窄 (CoA) に対する術式として、subclavian flap法 (SCF) が多く用いられた時代があった。SCF術後成人期の瘤形成に対して、異なるアプローチでの再手術を2例に行ったので報告する。

【症例1】26歳男性。CoAに対して3歳時にSCFを用いた修復を施行し、以降経過観察していた。経過中にSCF部が拡大し、瘤形成を認めた (最大短径60mm、嚢状) ため再手術を行った。胸骨正中切開、超低体温循環停止 (20°C)、逆行性脳灌流として、人工血管置換術 (Hemashield 1分枝 26mm) を施行した。術後、左反回神経麻痺による嘔声を認めたが自然軽快した。現在術後13年、経過良好である。

【症例2】34歳女性。CoAに対して6歳時にSCFを用いた修復を施行し、以降経過観察していた。経過中にSCF遠位部が拡大し瘤形成を認めた (最大短径22mm、嚢状)。形態と今後の妊娠に際してのリスクを考慮し早期に再手術を行った。左側開胸、下半身部分体外循環として、人工血管置換術 (Gelweave ストレート 20mm) を施行した。術後、左反回神経麻痺による嘔声を認めたが自然軽快した。現在術後12年、経過良好である。

【結語】SCF術後遠隔期のSCF部本体およびSCF遠位吻合部の拡大による瘤形成に対する手術を経験した。瘤形成部に応じたアプローチを計画することが重要と考えられた。

V-1

Double snare techniqueを用いた心房中隔欠損症閉鎖deviceの安全な回収方法

The double snare technique is a safe method for retrieval of atrial septal defect occluders

赤澤 祐介¹⁾, 檜垣 高史^{2,3)}, 奥 貴幸³⁾, 宮田 豊寿^{2,3)}, 森谷 友造³⁾, 千阪 俊行³⁾, 高田 秀実³⁾, 坂本 裕司⁴⁾, 杉浦 純也⁴⁾, 打田 俊司⁴⁾, 江口 真理子³⁾, 池田 俊太郎¹⁾, 山口 修¹⁾

1) 愛媛大学大学院医学系研究科 循環器・呼吸器・腎高血圧内科学講座, 2) 愛媛大学大学院医学系研究科 地域小児・周産期学講座, 3) 愛媛大学大学院医学系研究科 小児科学講座, 4) 愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管・呼吸器外科学

Yusuke Akazawa¹⁾, Takashi Higaki^{2,3)}, Takayuki Oku³⁾, Toyohisa Miyata^{2,3)}, Tomozou Moritani³⁾, Toshiyuki Chisaka³⁾, Hidemi Takata³⁾, Hiroshi Sakamoto⁴⁾, Jyunya Sugiura⁴⁾, Shunji Uchita⁴⁾, Mariko Eguchi³⁾, Shuntaro Ikeda¹⁾, Osamu Yamaguchi¹⁾

1) Department of Cardiology, Pulmonology, Hypertension & Nephrology, Ehime University, 2) Department of Regional Pediatrics and Perinatology, Ehime University, 3) Department of Pediatrics, Ehime University, 4) Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Ehime University

【緒言】心房中隔欠損症 (ASD) のカテーテル閉鎖術では、detach後のdeviceの留置形態の変化によりerosionや不整脈等のリスクが生じた際は回収を行う。我々はdeviceのdetach後に回収が必要となった3症例に対し、異なる方法で回収を行ったので報告する。

【症例1】19歳の男性。Balloon sizing (BS) で7.2mm。Figulla[®] Flex II (FF II) 7.5mmと10.5mmがwiggleにて脱落。FF II 13.5mmを留置したが、detach後にanterior wallへpressを認め回収の方針とした。4mmのone snare[®]でsheath内までRA diskを引き込んだが、途中でsnareが外れてしまったためEN snare[®]を用いて回収した。

【症例2】79歳の女性。BSで21.6mm。FF II 21.0mmと24mmはdeviceがanterior wallをpress。FF II 19.5mmは留置可と判断したが、detach後にdeviceのanterior wallへのpressを認め回収の方針とした。症例1の経験を踏まえEN snareを用いて回収を試みたが、deviceのpinの把持操作中にdeviceが左房内へ脱落し外科的に回収した。

【症例3】11歳の男性。BSで15.9mm。FF II 15mmがwiggleにて脱落。FF II 16.5mmは留置可と判断したが、detach後から完全房室ブロックが出現し、改善しないため回収の方針とした。Bareの6Fr goose neck[™] snare (15mm) を6Fr guiding catheterに通し、sheathを被せた4Fr goose neck[™] snare (10mm) と組み合わせた。最初に6Fr snareでdeviceのpinを掴み、それに沿わせて4Fr snareもpinまで持って行き2本のsnareで把持しdevice回収に成功した。

【結論】FF IIの回収において、single snareでは把持力の弱さとdeviceをsheathに引き込む際と同軸性の維持が問題となる。把持力の強いEN snareはpinの把持が難しい。先に報告のあるdouble snare techniqueはpinの把持の容易性、把持力、同軸性の維持において優れており、detachしたdeviceの安全な回収方法である。

V-2

左側方開胸併用で手術を施行した16歳のPartial PA slingの一例

Repair of partial PA sling in combination with median sternotomy and left thoracotomy for a 16-year-old boy

落合 由恵¹⁾, 藤本 智子¹⁾, 松田 健作¹⁾, 嶋田 将之¹⁾, 馬場 啓徳¹⁾, 徳永 滋彦¹⁾, 宗内 淳²⁾, 渡邊 まみ江²⁾

1) JCHO九州病院 心臓血管外科, 2) JCHO九州病院 小児科

Yoshie Ochiai¹⁾

1) JCHO Kyushu Hospital, Department of Cardiovascular Surgery, 2) JCHO Kyushu Hospital, Department of Pediatrics

16歳で手術を施行したPartial PA slingの症例に対しての、手術時の工夫をビデオで報告したい。

乳児期より繰り返す喘鳴症状があり、6才時にCTで左気管気管支、PA slingと診断されていた。家庭事情がありドロップアウトしていたが、16才になって再精査を施行した。労作性呼吸苦があり、肺機能検査では軽度の閉塞性障害であった。造影CTでは左下肺動脈のみが右肺動脈から起始するPartial PA slingで左気管気管支を合併していた。またエルゴメーターによる運動負荷造影CTでは、負荷時に左下肺動脈による背側からの気管の圧迫が明らかであった。成人体格であったため、手術はまず側臥位左開胸気管支鏡併用で左気管支後方の左下肺動脈を剥離、テーピングしておいた。体位を仰臥位に戻し、胸骨正中切開で、人工心臓を用いて右肺動脈から左下動脈の起始部を切離し、側臥位でテーピングしていた左下肺動脈と主肺動脈は、12ミリのGore-Texグラフトで左気管気管支の上をと通る形で再建した。術後、気管圧迫は解除され、閉塞性障害、運動耐容能も改善した。

V-3

成人先天性心疾患における大動脈弁手術の経験

Aortic valve surgery in adult congenital heart disease

笠原 真悟, 辻 龍典, 横田 豊, 小林 泰幸, 迫田 直也, 堀尾 直裕, 後藤 拓弥, 川畑 拓也, 黒子 洋介, 小谷 恭弘
岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科

Shingo Kasahara, Tatsunori Tuji, Yutaka Yokota, Yasuyuki Kobayashi, Naoya Sakoda, Naohiro Horio, Takuya Goto,
Takuya Kawabata, Yousuke Kuroko, Yasuhiro Kotani
Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University

【はじめに】近年、成人領域で大動脈閉鎖不全症に対する形成術が良好な成績が報告されている。大動脈弁形成に関しては、適切な形成術の指標に乏しく、術中の評価に対しても経験に頼っていたという経緯があり、長期成績においても議論のあるところである。今回我々は、様々な大動脈弁手術をビデオにて供覧し議論したい。

【ビデオ症例】

1. External suture annuloplasty (大動脈弁輪形成術)

52歳男性、ファロー四徴症 (TOF)：10歳時に根治術を受けたのち、大動脈弁輪拡大を伴う大動脈弁閉鎖不全 (AR) のため external suture annuloplasty を行なった。

2. Reimplantation (David法) (大動脈弁温存手術)

40歳男性、大動脈縮窄症 (CoA)：3歳時にCoAに対し鎖骨下動脈フラップ術を行い、13歳時に胸部大動脈の瘤状拡大に対し、胸部大動脈人工血管置換術を行っていた。上行大動脈瘤と大動脈弁輪拡大を認めたため、大動脈弁温存手術と上行大動脈置換術を行なった。

3. Bentall手術 (大動脈基部置換術)

43歳男性、TOF：小児期に根治術を受けていた。不整脈にて近医受診したところ、重度の心機能低下と重度の上行大動脈拡大を伴う大動脈閉鎖不全を認めた。心移植も視野に入れ心不全治療後に生体弁による大動脈基部置換術を行なった。

【結果とまとめ】全例、良好な経過で、成人先天性心疾患における大動脈弁手術は満足できる結果であった。今後ますます増加する成人先天性心疾患においては、小児のみならず、成人領域の手術に関する経験および教育が重要であると考えられた。

V-4

Kay-Reed法術後遠隔期の僧帽弁閉鎖不全症MRを有する若年女性へのRedo複雑弁形成術

A case of Complex Mitral Repair for a Patient with Severe Mitral Regurgitation Late after Kay-Reed Repair

米田 正始, 神谷 賢一

医誠会病院 心臓血管外科

Masashi Komeda, Kenichi Kamiya

Iseikai Hospital, Cardiovascular Surgery dept

幼小児期の僧帽弁閉鎖不全症MRに対してKay-Reed式 (KR) 僧帽弁形成術は選択枝の一つである。この術式は非形成部弁輪や弁下組織の成長が期待できるという利点がある。我々はKR後の遠隔期MRに対して弁形成を施行する経験を得たため報告する。

【症例報告】患者は23歳女性、7歳時にMRに対してKR修復を受けたが残存MRが悪化しNYHA III度の症状と駆出率52%まで低下したため弁形成術を施行した。術前検査では両弁尖の逸脱を指摘されていた。患者はITPを有し輸血は血小板のさらなる減少を招くため、前もって自己血8単位を慎重採取した。さらに術前にガンマグロブリンで血小板増加を図った。手術は体外循環・大動脈遮断下に左房を右側切開した。弁輪は26mm相当と小さく、後尖P1-2が腱索断裂のため大きく逸脱瘤化し、前尖A1-2も逸脱、さらに後尖P3が低形成であった。そこでゴアテックスCV4による人工腱索をP1-2に4本、A1-2に4本立て、P3を15x50mmの心膜パッチで拡大した。逆流消失を確認し弁輪と同サイズのリング26mmで予防的に弁輪形成した。無輸血にて術後経過は良好でMRはほぼ消失し狭窄なく、感染もなく術後2週間で退院した。術後2年、患者は元気に仕事に精を出している。

【結語】 Kay-Reed術後遠隔期のMRに対する複雑弁形成例を報告した。この経験からKay-Reed手術は優れたpalliationと考えられた。

IS-01-1

Recent Issues in ACHD : Focused on Treatment Decision

Lucy Youngmin Eun, MD, PhD

Pediatric Cardiology, Yonsei University Severance Hospital, Seoul, Korea
Secretary General of The Korean Society of Adult Congenital Heart Disease

The number of patients with Adult Congenital Heart Disease (ACHD) continues to grow. As a result of major achievements in pediatric cardiac care, a dramatically increasing number of patients with congenital heart disease (CHD) are flourishing well into adulthood. This heterogeneous and aging population of ACHD patients, many of whom represent the first generation of middle-age survivors, faces unique health care issues and challenges.

As a field, ACHD has evolved markedly during the past decade on several fronts, including imaging, arrhythmia management, percutaneous interventions, surgical techniques, research, and multidisciplinary care that extends beyond the cardiac realm. These patients require specialized care and there are few cardiologists and surgeons, as well as other subspecialists (e.g., anesthesia, hepatology, nephrology, neurology, etc.) with training who are comfortable in the management of this ACHD patient population. Moreover, the daily activity, sports, travel, and pregnancy issues should be well taken care of the ACHD patients.

When operations on ACHD patients are performed by surgeons trained in congenital cardiac surgery, mortality rates and hospital costs are significantly lower than when performed by adult cardiac surgeons. The perioperative period represents a particularly vulnerable time for this ACHD population. They experience significantly poorer outcomes compared with matched non-ACHD patients for noncardiac surgery. Certainly, reoperations are frequent. End organ dysfunction, particularly liver and kidney, is not unusual, further complicating perioperative care, sometimes including the end-of-life care.

In addition, the ACHD patients may have complex psychosocial issues. A comprehensive multidisciplinary team approach can best address the management for all of these issues. Regional centers of excellence for ACHD care with congenitally-trained cardiac surgeons, cardiologists, and other medical subspecialists are required to make decision and optimize their treatment for better lifelong outcome.

IS-01-2

Impact of Atrial Fibrillation on Survival in Adults with Congenital Heart Disease

Shin Yi Jang, RN, PhD¹, June Huh, MD, PhD², EunKyoung Kim, MD, PhD¹, Sung-A Chang, MD, PhD¹,
Jinyoung Song, MD, PhD², I-Seok Kang, MD², Seung Woo Park, MD, PhD¹

1) Division of Cardiology, Department of Medicine, Heart Vascular Stroke Institute, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Republic of Korea,

2) Department of Pediatrics, Heart Vascular Stroke Institute, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Republic of Korea

Objective: To assess the impact of atrial fibrillation (Afib) on the survival rate (SR) of adults with congenital heart disease (ACHD) in Korea.

Methods: From the records of the National Health Insurance Service in Korea from 2006 through 2015, Afib in ACHD diagnoses were extracted. Age-standardized incidence rate (IR), 10-year SR, and cox proportional hazards analyses were carried out. The death data of Koreans from 2006 through 2016 were used.

Results: The IR of Afib was 1842.0 persons per 100,000 and the IR of Afib in ACHD was 5996.4 persons per 100,000 ACHD during the same period. ACHD with Afib had a significantly higher proportion of deaths (20.9%) than those who did not have Afib (8.3%)($p < 0.001$). HR adjusted for age, sex, income level, and comorbidities was 1.39 (95% CI 1.29-1.50) for Afib, 1.38 (95% CI 1.16-1.64) for the 30-39 year-old group, 2.14 (95% CI 1.83-2.50) for the 40-49 year-old group, 2.95 (95% CI 2.54-3.42) for the 50-59 year-old group, 6.90 (95% CI 5.99-7.96) for the 60-69 year-old group, 17.4 (95% CI 15.1-20.0) for the 70-79 year-old group, 41.0 (95% CI 35.4-47.4) for the 80 year-old and over group and 1.37 (95% CI 1.30-1.44) for males. Ten-year SR of ACHD with Afib was 69.7% compared with 87.5% in non-Afib ($p < 0.001$).

Conclusions: Afib may occur earlier in ACHD and have a worse effect on ACHD than the non-valvular general population in Korea. Afib is associated with increased deaths in ACHD patients with the 10 year SR of across a decade about 70%.

IS-01-3

Fontan患者におけるカテーテルアブレーション

Catheter ablation in Fontan patients

西井 伸洋¹⁾, 森本 芳正²⁾, 木村 朋生²⁾, 宮本 真和²⁾, 杜 徳尚²⁾, 中川 晃志²⁾, 渡邊 敦之²⁾, 森田 宏¹⁾, 伊藤 浩²⁾, 重光 祐輔³⁾, 栄徳 隆裕³⁾, 馬場 健児³⁾, 笠原 慎吾⁴⁾

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 1) 先端循環器治療学講座 2) 循環器内科 3) 小児循環器科 4) 心臓血管外科

Nobuhiro Nishii¹⁾, Yoshimasa Morimoto²⁾, Tomonari Kimura²⁾, Masakazu Miyamoto²⁾, Norihisa Toh²⁾, Koji Nakagawa²⁾, Atsuyuki Watanabe²⁾, Hiroshi Morita¹⁾, Hiroshi Ito²⁾, Hirotsuke Shigemitsu³⁾, Takahiro Eitoku³⁾, Kenji Baba³⁾, Shingo Kasahara⁴⁾

1) Department of Cardiovascular Therapeutics, 2) Department of Cardiovascular Medicine, 3) Department of Pediatric Cardiology, 4) Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry, and Pharmaceutical Sciences

Heart failure and arrhythmic management are important issues to follow Fontan patients. Especially, supraventricular tachycardia is likely to appear, and ventricular tachycardia is also recognized. Only medical therapy is not enough to control arrhythmia, catheter ablation is useful to manage various arrhythmias. The surgical methods of Fontan operation influence the catheter ablation approach. It is easy to deliver the electric catheters in patients with APC Fontan or lateral tunnel. But, the extension of injured atrial myocardium is often huge, which resulted in multiple intra atrial reentrant tachycardia (IART) and difficulty to eliminate all IART. Recently, extracardiac conduit has been employed not to interfere the blood stream and to reduce IART. But, the catheter approach to systemic atrium is difficult. To approach the systemic atrium, puncture of extracardiac conduit, native atrial septum under extracardiac conduit, or pulmonary artery are often necessary. In these cases, not only Brockenbrough needle, but also balloon dilatation, snares or other technique are required. We experienced 9 Fontan patients with IART and one Fontan patient with ventricular tachycardia. Seven patients had extracardiac conduit, and extracardiac conduit puncture was employed in 4 patients, puncture from pulmonary artery to systemic atrium was in one patient, and retrograde approach was in 2 patients. Acute success was achieved 9 patients, but, recurrence was recognized in 5 patients. Second catheter ablation, antiarrhythmic drugs, or reoperation were added, recurrence was reduced to one patient. Still we have some problems about catheter ablation methods. In all cases, although 3D mapping system was employed, it was difficult to keep reference electric catheters or multiple electrode catheters position stable. And even though we could deliver the electric catheter to systemic atrium through extracardiac conduit, the catheter manipulation is still difficult because the sheath movement is restricted by stiff extracardiac conduit.

IS-01-4

Usefulness of Magnetic Navigation System for Management of Arrhythmia in Adult Congenital Heart Disease

岡嶋 克則¹⁾, 白井 丈晶¹⁾, 中西 智之¹⁾, 永松 裕一¹⁾, 米原 昇吾¹⁾, 梶浦 あかね¹⁾, 中西 祐介¹⁾, 藤井 寛之¹⁾, 市川 靖士¹⁾, 辻本 誠長¹⁾, 下浦 広之¹⁾, 寺尾 侑也¹⁾, 金子 明弘¹⁾, 中岡 創¹⁾, 嘉悦 泰博¹⁾, 中村 浩彰¹⁾, 白木 里織¹⁾, 本多 由佳¹⁾, 角谷 誠¹⁾, 圓尾 文子²⁾, 石川 雄一¹⁾, 大西 祥男¹⁾

1) 加古川中央市民病院 循環器内科, 2) 加古川中央市民病院 心臓血管外科

Katsunori Okajima¹⁾, Takeaki Shirai¹⁾, Tomoyuki Nakanishi¹⁾, Yuichi Nagamatsu¹⁾, Shogo Yonehara¹⁾, Akane Kajiura¹⁾, Yusuke Nakanishi¹⁾, Hiroyuki Fujii¹⁾, Yasushi Ichikawa¹⁾, Masanaga Tsujimoto¹⁾, Hiroyuki Shimoura¹⁾, Yuya Terao¹⁾, Akihiro Kaneko¹⁾, Hajime Nakaoka¹⁾, Yasuhiro Kaetsu¹⁾, Hiroaki Nakamura¹⁾, Rio Shiraki¹⁾, Yuka Honda¹⁾, Makoto Kadotani¹⁾, Ayako Maruo²⁾, Yuichi Ishikawa¹⁾, Yoshio Onishi¹⁾

1) Department of Cardiology, Kakogawa Central City Hospital, 2) Department of Cardiovascular Surgery, Kakogawa Central City Hospital

Catheter ablation (CA) is increasingly being used to treat arrhythmia refractory to medical therapy. However, catheter manipulation is sometimes difficult in cases with large atrial/ventricular chambers or limited venous access. Magnetic navigation system (MNS) is expected to resolve these technical limitations. This system utilizes a magnetic field to manipulate specially designed nontraumatic ablation catheters inside the patient's chest which allowing the catheter to be directed anywhere in the x, y or z plane. Recently, usefulness of MNS has been reported for patients with arrhythmia as such as usual "manual" ablation. However, MNS may provide more benefit in patients with congenital or surgically repaired complex anatomy such as atrial switch (Mustard/Senning) or total cavopulmonary connection (TCPC). In these patients with limited venous access to the target chamber, retrograde access can be easily and safely available by using MNS. We have used MNS system for 245 patients to treat variable arrhythmias such as AF, paroxysmal supra ventricular tachycardia, atrial tachycardia, ventricular premature beats and VT from June 2016 to October 2019. Of these, 10 patients with adult congenital heart disease (ACHD) such as TOF, TGA, AVSD, TAPVR, inferior vena cava (IVC) interruption and PLSVC with right SVC interruption were also included (3 males, 49.5 (18-66) years). In this small number of ACHD population, acute ablation success was obtained in all patients without any severe complications. Procedure time was 225 (120-330) minutes and fluoroscopy time was 13.7 (4.1-37) minutes. I would like to present our ablation experience using an MNS and discuss how to improve the prognosis of ACHD patients with arrhythmias.

IS-01-5

拡張型心筋症に対する新しい左室形成術——心室頻拍への効果

A Novel Restoration of the Left Ventricle for Idiopathic Dilated Cardiomyopathy --- Focusing on Its Effects for Ventricular Tachycardia

米田 正始, 神谷 賢一

医誠会病院 心臓血管外科

Masashi Komeda, Kenichi Kamiya

Iseikai Hospital, Cardiovascular Surgery dept

OBJECTIVE: End-stage idiopathic dilated cardiomyopathy (DCM) is often compromised by ventricular tachycardia (VT). We attempted to improve the surgical ventricular restoration (SVR) for DCM by simplifying the procedures, based on the physiological and anatomical investigations (Semin Thorac Cardiovasc Surg 2018).

METHODS: In the past 5 years, out of 16 patients who had the new SVR for DCM, 11 underwent the SVR for idiopathic DCM. Five patients had had ICT/CRTD preoperatively for VT. During surgery, we placed a few endocardial purse-string sutures on the short-axis plane to the LV apex from the papillary muscle base level to the tip of the apex via a small incision on the apex to make the apex conical and indirectly reduce the LV body diameter.

RESULTS: There was 1 hospital death (senile, mesenteric ischemia), no late cardiac death with a follow-up of 18 ± 14 (range, 2–42) months. NYHA functional class changed from 3.8 ± 0.8 preoperatively to 1.8 ± 0.6 postoperatively ($p = 0.000$ using paired t-test), LV systolic diameter from 64 ± 13 mm to 58 ± 15 mm ($p = 0.008$), ejection fraction from $23\% \pm 8\%$ to $31\% \pm 11\%$ ($p = 0.026$), and right ventricular pressure from 38 ± 13 mmHg to 31 ± 9 mmHg. Ten patients had VT attack episode preoperatively, but none of them had it after the surgery. One patient had prophylactic CRTD 3 months postoperatively. Those who had ICD/CRTD showed no episode of VT late postoperatively.

CONCLUSIONS: the new SVR enhanced systolic function postoperatively without inducing diastolic dysfunction. Interestingly, preoperative VT attack disappeared postoperatively. This may be in part due to improved cardiac function including LVEDP postoperatively. Since the new SVR requires no patch, it enables catheter ablation later if necessary. The new SVR may be useful from the viewpoint of arrhythmia control, too.

IS-02-1

The comparison between good Fontan circulation and one and a half ventricle repair ~based on the hemodynamic data collected sequentially in a consistent manner~

Yuichi Ishikawa

Fukuoka Children's Hospital

Cardiac magnetic resonance (CMR) is an accurate and versatile tool for multiparametric morphologic and functional evaluation of the heart and great vessels, with a wide range of clinical applications.

The accuracy in cardiac volume and ejection fraction quantification, valvular regurgitant fraction, cardiac shunt assessment and local vessel flow volume are the points of strength that have made CMR an invaluable tool for diagnostics, classification and follow-up of patients with congenital heart disease.

Furthermore, because CMR is noninvasive, the patients can have an examination repeatedly in a consistent manner and we can judge the clinical worsening or not based on the sequential quantitative results.

Thus the sequential comparison in the identical person is essential, and to clarify the distinction among different ACHD cohorts is also important.

For example, the 1.5 VR strategy has been used for patients with a hypoplastic or dysfunctional right ventricle. To date, the 1.5 VR strategy is considered inferior to the Fontan procedure. We reviewed 15 patients who underwent 1.5 VR with simultaneous catheterization and CMR, and also reviewed age- and diagnosis-matched 15 Fontan patients in good condition. Systemic and pulmonary blood flows in the post-1.5 VR group were lower than in post-Fontan group (median, 2.4 vs. 2.8 L/min/m²; $p = 0.01$; median, 2.7 vs. 3.0 L/min/m²; $p = 0.04$, respectively). IVC and SVC blood flows were lower in the post-1.5 VR group than in the post-Fontan group (median, 1.5 vs. 1.8 L/min/m²; $p = 0.01$; median, 0.9 vs. 1.1 L/min/m²; $p = 0.003$, respectively).

The IVC and SVC pressures were lower (median, 6.0 vs. 10.0 mmHg; $p = 0.01$) and higher (median, 11.0 vs. 9.0 mmHg; $p = 0.09$), respectively, in the post-1.5 VR group than in the post-Fontan group.

To the better hemodynamic interpretation, CMR should be used more widely and easily.

IS-02-2

ACHDにおける3DCTの有用性

Clinical impact of cardiac computed-tomography-derived three-dimensional strain for adult congenital heart disease

椎名 由美¹⁾, 稲井 慶²⁾, 高橋 辰徳³⁾, 下宮 大和⁴⁾, 長尾 充展⁵⁾

1) 聖路加国際病院 循環器内科, 2) 東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科, 3) 山形大学 小児科,
4) ZIO株式会社, 5) 東京女子医大 画像診断学・核医学科

Yumi Shiina¹⁾, Kei Inai²⁾, Tatsunori Takahashi³⁾, Yamato Shimomiya⁴⁾, Michinobu Nagao⁵⁾

1) St. Luke International Hospital, Department of Cardiology,
2) Department of Adult Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University,
3) Department of Pediatrics, Yamagata University, 4) Clinical Application Development Group, Marketing Division, Ziosoft Inc,
5) Department of Diagnostic imaging & Nuclear Medicine, Tokyo Women's Medical University

Purpose: To assess ventricular function and dyssynchrony using three-dimensional (3D) computed tomography (CT) strain in adult congenital heart disease (ACHD).

Methods: We prospectively analyzed a multiphase cardiac CT data set for 22 adult patients with CHD, including 8 patients with congenital systemic right ventricle (RV) and 14 patients with repaired Tetralogy of Fallot (TOF). Eight patients had a cardiac pacemaker. Volume of Interest was drawn on a multiplanar reconstruction of the ventricle with strain overlay using a 3D-strain algorithm. Ventricular strain, inter- and intraventricular dyssynchrony, and right ventricle outflow tract (RVOT)-apex dyssynchrony were calculated. RVOT-apex dyssynchrony by ventriculography was also compared in 15 patients.

Results: Pulmonary ventricular strain, systemic ventricular strain, and septal wall strain were lower in ACHD patients than in the controls, and lower in the ACHD with pacing group than without pacing group as well. Maximum interventricular time difference and intraventricular time difference were longer than in ACHD than in the controls, and longer in the ACHD with pacing group than without pacing group as well. RVOT-apex delay was significantly longer in patients with a pacemaker than in those without a pacemaker ($P=0.03$). RVOT delay determined by 3D CT strain significantly correlated with that determined by ventriculography ($R=0.55, 0.03$).

Conclusion: 3D CT strain can detect reduced biventricular contraction and inter- and intraventricular and RVOT-apex mechanical dyssynchrony can be assessed in patients with ACHD.

IS-02-3

成人先天性心疾患におけるSSFPラジアルスキャンによる非造影血管造影の有用性について

Usefulness of non-contrast-enhanced angiography imaging for congenital heart disease by SSFP radial scan

稲毛 章郎¹⁾, 吉敷 香菜子¹⁾, 水野 直和²⁾, 前田 佳真¹⁾, 小林 匠¹⁾, 浜道 裕二¹⁾, 上田 知実¹⁾, 矢崎 論¹⁾, 嘉川 忠博¹⁾
1) 榊原記念病院 小児循環器科, 2) 榊原記念病院 放射線科

Akio Inage¹⁾, kanako Kishiki¹⁾, Naokazu Mizuno²⁾, Yoshichika Maeda¹⁾, Takumi Kobayashi¹⁾, Yuuji Hamamichi¹⁾,
Tomomi Ueda¹⁾, Satoshi Yazaki¹⁾, Tadahiro Yoshikawa¹⁾

1) Sakakibara Heart Institute, Pediatric Cardiology dept., 2) Sakakibara Heart Institute, Radiology dept.

Introduction: There are various methods for evaluating the cardiac morphology in MRI. There is a wide range from imaging using whole heart coronary sequences to imaging using 2D steady state free precession (SSFP). In recent years, there has also been a report on blood vessel imaging by non-contrast radial scan using gradient echo.

Objective: The objective of this study was to examine the usefulness of SSFP radial scan (radial TrueFISP) by the newly introduced Siemens MAGNETOM Sola in adult congenital heart disease.

Methods: Siemens MAGNETOM Sola was introduced from April 2019, and radial TrueFISP was imaged for 25 patients, and its usefulness for cardiac morphologic evaluation is verified.

Results: Mean age was 26.3±7.6 years, diagnosis was 10 cases of repaired tetralogy of Fallot, 7 cases of Fontan circulation, 5 cases of after Glenn operation, 1 case of complete transposition of great arteries and corrected transposition of great arteries, and 1 case of atrial septal defect. The radial TrueFISP was possible to especially clearly delineate the venous blood vessels such as the superior vena cava, inferior vena cava and pulmonary veins, which were difficult to delineate using conventional non-contrast imaging. In addition, MPR (multi-planar reconstruction) processing and VRT (volume rendering technique) creation were also possible after imaging, and were useful when conducting case studies and patient explanations.

Conclusions: In adult congenital heart disease, it is often difficult to evaluate blood vessels that mix arteries and veins, such as Fontan circulation or after Glenn operation, by CT imaging alone, and radial TrueFISP is considered effective. However, there are also occasions where it is necessary to rely on contrast imaging for delineating details.

IS-02-4

Atrioventricular conduction pathway in the hearts with right isomerism of the atrial appendages by Synchrotron Radiation-based Phase-Contrast Computed Tomography (PCCT)

Gen Shinohara, Kiyozo Morita, Yoshimasa Uno

Department of Cardiac Surgery, The Jikei University School of Medicine.

Introduction: We previously demonstrated the feasibility of PCCT for visualization of the atrioventricular (AV) conduction axis in normal heart specimens with histological verification. A Series of subsequent studies were conducted to analyze 3D surgical anatomy of AV conduction axis by PCCT in a variety of congenital heart malformations.

Objectives: The phase-contrast computed tomography provides intracardiac imaging of atrioventricular conduction system, non-destructively without altering the heart specimen. We analyzed the atrioventricular conduction system in the hearts with isomerism of right atrial appendages.

Methods: We use the 12 hearts of the collection of the National Medical Center for Children and Mothers in Japan. A phase-contrast computed tomography based on a X-ray Talbot grating interferometer a synchrotron radiation facility was used. In obtained images, we labeled a serially traceable low density tissue of the conduction system.

Results: Type of atrioventricular connections were ambiguous biventricular in 5, with 4 right-hand topology, remaining 1 left, double inlet to right ventricle in 4 or to left ventricle in 3. The rudimentary chamber at left to all double inlet right ventricle, at left anterior in 2, at right in 1 to double inlet left ventricle. The mode of atrioventricular connections were common valve in all. From the posterior end of atrial muscle strand, posterior tract running to the large connecting ventricular musculature which reach most proximously reach the trabecular septum was presented in all. The functioning anterior tract constituting ventricular sling are presented for half in the hearts with biventricular connection with right hand topology, more common in the heart with univentricular connection with double inlet right ventricle. As the location of anterior penetrating bundle, the site in which the anterior end of the atrial muscle strand make connect the right ventricular surface of the ventriculo-infundibular fold is considered most important.

Conclusions: In the scene of therapeutic procedures (i.e., surgical correction, EPS and ablation), the reconstructed information in the present study enables estimated projection of the atrioventricular conduction system on anatomical location of interest in the hearts with each similar setting.

OS-01-1

Fontan術後患者の出産後遠隔期の心血管イベント

Long-term Outcomes after Successful Pregnancy and Delivery in Patients with Fontan Circulation

梅本 真太郎¹⁾, 坂本 一郎¹⁾, 石北 綾子¹⁾, 永田 弾²⁾, 山村 健一郎²⁾, 日浅 謙一¹⁾, 井手 友美¹⁾, 筒井 裕之¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科, 2) 九州大学病院 小児科

Shintaro Umemoto¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Ayako Ishikita¹⁾, Hazumu Nagata²⁾, Ken-ichiro Yamamura²⁾, Ken-ichi Hiasa¹⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine, 2) Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics

成人先天性心疾患患者が増加するに伴って、複雑心疾患合併患者の妊娠・出産が増えているが、出産後遠隔期の心血管イベントに関しては、報告が乏しい。中でもFontan手術後患者は、長期予後は良好とは言えないが、妊娠・出産までは可能なことが多いのが現状である。一方出産後遠隔期の子育ての最中にどのようなイベントが起こっているかは不明な点が多い。

当院で2003年10月から2019年3月までに出産を行なった連続したFontan術後患者6人を対象に、出産後遠隔期の心血管イベントを後ろ向きに解析した。対象の6人は全て左室型単心室であり(5名 Tricuspid atresia, 1名 unbalanced AVSD)、APC 2名, LT 2名, EC 2名であった。出産時の年齢は中央値29歳(24-32)で、1人双子を出産した。第二子以降の出産例はなかった。死亡した患者はいなかったが、退院後に3人の患者に合計9回の入院を要する心血管イベントが発生していた(上室性頻脈4, 洞性徐脈1, 心不全入院2, TCPC conversion 2)。発生時期は出産後中央値8.3年(0.1-14.3年)であった。

Fontan患者の出産は今後増えてくることが予想されるが、出産後に入院を要する心血管イベントを発症する頻度は少なくなると思われる。妊娠・出産がFontan術後患者の自然歴に与える影響に関しては、今回少数例での検討であり明らかではなかった。またこのようなイベントは子育てに影響を生じうると考えられ、そのようなりスクがあることも患者・家族には妊娠・出産前に十分に説明しておく必要があると考えられる。

OS-01-2

フォンタン術後妊婦の胎盤機能が胎児合併症に与える影響についての検討

Association between placental insufficiency and fetal complications in pregnant women with a Fontan circulation

児玉 浩幸¹⁾, 椎名 由美¹⁾, 木島 康文¹⁾, 山中 美智子²⁾, 兵藤 博信³⁾, 丹羽 公一郎¹⁾

1) 聖路加国際病院 循環器内科, 2) 聖路加国際病院 女性総合診療部, 3) 東京都立墨東病院 産婦人科

Hiroyuki Kodama¹⁾, Yumi Shiina¹⁾, Yasufumi Kijima¹⁾, Michiko Yamanaka²⁾, Hironobu Hyodo³⁾, Koichiro Niwa¹⁾

1) St. Luke's International Hospital, Department of Cardiology, 2) St. Luke's International Hospital, Department of Obstetrics and gynecology, 3) Tokyo Metropolitan Bokutoh Hospital, Department of Obstetrics and gynecology

近年Fontan術後患者の妊娠出産例が増加している。Fontan術後患者においては母体合併症のみならず、胎児合併症も高率に発症する。特に自然早産率は有意に高く、FGRの合併も多い。以下に当院で経験したFontan術後妊娠例でpreterm PROM、FGRを伴い、早産に至った2例を胎盤組織所見とともに報告する。

【症例1】34歳DORV、VSD、PS、TCPC。妊娠前NYHA II。22週2日に前期破水が疑われ、切迫早産管理。31週1日に胎児心拍異常にて緊急帝王切開。児体重1254g (-1.3SD)。

【症例2】28歳 Asplenia、AVSD、AV/VA discordance、TCPC。妊娠前NYHA I。22週2日に前期破水し、26週2日に分娩不可避となり、緊急帝王切開。児体重648g (-2.1SD)。

胎盤組織所見では症例1ではchorangiomasやsubchorionic fibrin deposition、症例2ではmassive subchorionic thrombosisの所見を認め、Fontan循環による血流異常や低酸素状態が影響した可能性が疑われた。一方、2例ともにPROMの主な原因であるCAMの所見を認めず、PROMの原因は不明であった。これら2症例のみから結論を出すことは困難であるが、Fontan術後妊娠の胎児合併症に胎盤機能異常が関連している可能性が疑われる。

OS-01-3

妊娠期・授乳期のβ/αβ遮断薬内服による新生児合併症：症例集積検討

Neonatal Outcomes of β/αβ-adrenergic antagonists: a single hospital based case series

中尾 真大, 奥村 亜純, 鈴木 僚, 小野 良子, 川端 伊久乃, 吉田 純, 桂木 真司
榊原記念病院 産婦人科

Masahiro Nakao, Asumi Okumura, Ryo Suzuki, Ryoko Ono, Ikuno Kawabata, Atsushi Yoshida, Shinji Katsuragi
Sakakibara Heart Institute, Dept. of Obstetrics and Gynecology

【目的】心疾患患者において、交感神経遮断薬は最も妊娠中に広く使用されているが、新生児合併症としてSmall-for-Gestational Age (SGA) や低血糖、徐脈の関連が知られている。カルベジロール、ピソプロロールは比較的安全とされ近年妊娠中の使用患者が増加しているが、新生児合併症に関するデータは限られている。ピソプロロール、カルベジロール内服症例における新生児合併症の頻度を後方視的に検討した。

【方法】2014年5月から2019年4月までに当院で妊娠管理した症例のうち、妊娠中にカルベジロールないしピソプロロールを内服し正期産で分娩した患者21例(ピソプロロール群12例、カルベジロール群9例)を対象とし、出生児のSGA (<10%ile)、低血糖 (<40mg/dL)、徐脈 (<120bpm) について、診療録を用いて後方視的に検討した。

【結果】ピソプロロール群ではSGAが2例、低血糖が1例、徐脈が5例に見られた。カルベジロール群ではSGAは2例、低血糖は2例、徐脈は3例であった。SGAはいずれも胎児期のwell-beingは良好であった。低血糖はいずれも経静脈的に補正され安全に管理された。徐脈はいずれも軽微で介入を要さずに軽快した。

【結論】妊娠期・胎児期のβ遮断薬内服患者において、出生児の低血糖に注意したモニタリングは妥当である可能性が示唆された。

OS-01-4

成人先天性心疾患合併妊娠に対する無痛分娩の検討

Labor analgesia for the patient with adult congenital heart disease.

住江 誠¹⁾, 辛島 裕士¹⁾, 帯刀 英樹²⁾, 塩瀬 明²⁾, 山浦 健¹⁾

1) 九州大学病院 麻酔科蘇生科, 2) 九州大学病院 心臓血管外科

Makoto Sumie¹⁾, Yuji Karashima¹⁾, Hideki Tatewaki²⁾, Akira Shiose²⁾, Ken Yamaura¹⁾

1) Department of Anesthesiology and Critical Care Medicine, Kyushu University Hospital,

2) Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital

【背景】成人先天性心疾患 (ACHD) 女性にとって妊娠と出産は大きな課題の1つである。特に分娩時および分娩後の変化に伴う影響は大きな心血管系リスクとなる。当施設では陣痛による過度の交感神経緊張と過呼吸を避ける目的で、硬膜外麻酔による無痛分娩を施行している。しかし、ACHD妊婦に対する無痛分娩の母体と胎児への影響に関するエビデンスは少ない。

【方法】2013年4月から2019年3月の期間に当施設でACHD妊婦に対して無痛分娩を施行した13例を後方視的に検討した。

【結果】基礎疾患の内訳は、ファロー四徴症6例、完全大血管転位症2例、総肺静脈還流異常症2例、大動脈縮窄症1例、Ebstein奇形1例、修正大血管転位症1例であった。2例が分娩経過中に緊急帝王切開となり、11例で無痛分娩を行った。麻酔開始後から娩出までの時間は359±175分、全例吸引・鉗子分娩により出生しAPGARスコア、臍帯動脈血ガス分析にも問題なかった。硬膜外麻酔による有害事象や、分娩後の心不全なども発生しなかった。分娩後の在院日数は4.5±0.7日であった。

【考察】ACHD妊婦に対する無痛分娩は有用であったが、人工破膜と吸引または鉗子分娩により分娩第2期を短縮させたことも心負荷の軽減に大きく寄与した可能性もある。血行動態的には帝王切開の方が好ましい症例もあり、今後適応を含め具体的なエビデンスの構築が必要である。

OS-01-5

心疾患合併妊娠において、分娩時の努責時間は産後のBNP上昇と関連する

The effect of expulsive effort during labor on postpartum BNP level in pregnant women with heart disease.

中西 篤史, 神谷 千津子, 京本 萌, 月永 理恵, 松坂 優, 三上 祐紀子, 塩野入 規, 小西 妙, 堀内 縁, 岩永 直子, 吉松 淳

国立循環器病研究センター病院 産婦人科

Atsushi Nakanishi, Chizuko Kamiya, Moe Kyoumoto, Rie Tsukinaga, Yu Matsusaka, Tadasu Shionoiri, Tae Konishi, Chinami Horiuchi, Naoko Iwanaga, Jun Yoshimatsu

National Cerebral Cardiovascular Center Hospital, department of obstetrics and gynecology

【目的】 分娩第2期は子宮収縮に伴って、300-500mlのauto-transfusionが生じる。また、努責はvenous returnの減少、反射性頻脈を引き起こす。これら心負荷を軽減すべく、母体心疾患は第2期短縮を目的に器械分娩の適応とされているが、許容される第2期の所要時間や努責時間は知られていない。そこで本研究は、第2期所要時間や努責時間と産後の心負荷の状態との関係性を調べることを目的とした。

【方法】 2016年1月～2018年12月に当センターで経陰分娩した器質的心疾患母体(肥大型心筋症と分娩時産科合併症症例を除外)を対象とし、分娩前後でのBNP変化率と分娩の各所要時間との関連について、診療録を用いた後方視的検討を行った。分娩前後でのBNP変化率が200%以上を上昇群、未満を非上昇群とし2群間で各分娩所要時間を比較した。

【結果】 対象は69症例72妊娠。その内、56例は先天性心疾患(ASD=16, VSD=19, TOF=10、その他=11)であった。努責時間はBNP変化率と正の相関を示したが($r=0.304$, $p=0.01$)、第2期所要時間、分娩全所要時間とBNP変化率の間には有意な相関関係を認めなかった。努責時間は非上昇群に比べ上昇群で有意に長いが(18.0(12.0-30.0) vs 13.0(8.0-23.0), $p=0.04$)、第2期所要時間、分娩全所要時間は両群間で有意な差を認めなかった。

【結論】 努責時間は産後BNP値の上昇と関連していた。母体心疾患では第2期所要時間ではなく、努責時間を最小にするべく分娩管理することで、心負荷を抑えられる可能性が示唆された。

OS-02-1

当院におけるACHD合併のハイリスク妊娠・出産管理についての検討

Management of pregnancy in patients with adult congenital heart disease

稲熊 洸太郎¹⁾, 坂崎 尚徳¹⁾, 豊田 直樹¹⁾, 石原 温子¹⁾, 北田 琢哉²⁾, 前田 登史²⁾, 加藤 おと姫²⁾, 佐藤 博文²⁾, 植野 剛²⁾, 吉澤 康祐²⁾, 長門 久雄²⁾, 大野 暢久²⁾

兵庫県立尼崎総合医療センター 1) 小児循環器内科 2) 心臓血管外科

Kotaro Inaguma¹⁾, Hisanori Sakazaki¹⁾, Naoki Toyoda¹⁾, Haruko Ishihara¹⁾, Takuya Kitada²⁾, Toshi Maeda²⁾, Otohime Kato²⁾, Hirofumi Sato²⁾, Go Ueno²⁾, Kosuke Yoshizawa²⁾, Hisao Nagato²⁾, Nobuhisa Ohno²⁾

Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, 1) Pediatric Cardiology, 2) Cardiovascular Surgery

【緒言】 近年、ACHD合併妊娠は増加傾向にあり、合併心疾患に応じた妊娠リスク評価および周産期管理が必要である。今回、当院で経験したハイリスク妊娠症例について報告する。

【症例1】 診断は大動脈および肺動脈二尖弁。19歳時にAVR (Mozaic 23A) 施行。26歳時に妊娠成立後、ASR進行するも心不全症状なく経過し、妊娠37週に児娩出。産後1年半のカテーテル検査でLV-Ao PG60mmHg、AR III度。次子妊娠希望あり、29歳時に妊娠成立、24週時にAS mean PG59→92mmHgへ増悪、TR PG60mmHgのPAH進行を認め、早期娩出を計画し、27週0日に児娩出。産後は心不全症状増悪なく、分娩後2ヶ月時にreAVR (ATS 20mm)・上行大動脈置換施行。

【症例2】 診断はTGA、VSD、肺動脈二尖弁。10ヶ月時にJatene手術、3歳時に上行大動脈パッチ拡大、16歳時に完全房室ブロックに対しペースメーカー留置、18歳時にAVR (CEP 21A)・上行大動脈置換、23歳時に弁劣化によりreAVR (Magna EASE 21A) 施行。27歳時に妊娠成立、経過中のASは安定しており、37週に児娩出したが、分娩後7ヶ月時に心不全で緊急入院、reAVR (ATS 20mm) 施行。30歳時、妊娠5週で当初人工妊娠中絶を希望するも、10週時に継続希望あり、ワーファリンをヘパリン皮下注に変更。以降、明らかな胎児異常や弁血栓なく、38週1日に児娩出。

【結語】 ハイリスク妊娠に対しては、母児の生命予後について十分な情報提供を行い、治療方針を決定していく必要がある。

OS-02-2

妊娠発覚でワーファリン自己中断したため危機的状況に陥った機械弁置換後の若年女性 Pregnant woman who developed critical thrombosis of mitral valve prosthesis due to warfarin self-interruption

野中 利通, 鎌田 真弓, 村上 優, 大沢 拓哉, 櫻井 寛久, 櫻井 一

JCHO中京病院 心臓血管外科

Toshimichi Nonaka, Mayumi Kamada, Yu Murakami, Takuya Osawa, Takahisa Sakurai, Hajime Sakurai

Japan Community Health care Organization Chukyo Hospital. Cardiovascular dept

【緒言】機械弁植え込み後の若年女性に対して、妊娠前のカウンセリングが重要であるが、小児期に人工弁手術を受けた場合は、妊娠可能な年齢に達する時期に循環器内科に担当医が移行することも多く、カウンセリング介入のタイミングは難しい。Congenital MRに対し生後6か月で機械弁置換を施行、23歳時に予期せぬ妊娠発覚でワーファリン自己中断したため危機的状況に陥った血栓弁の1例を報告する。

【症例】生後6か月時に機械弁MVR施行。23歳時に予期せぬ妊娠が発覚し4日間ワーファリン自己中断し来院。来院時のPT-INR1.14であった。ただちに入院へパリン持続点滴開始。妊娠5週目であった。APTT2~2.5倍でヘパリンコントロールされていたが入院18日目に午前中より呼吸不全が進行し、同日17時に人工呼吸管理となり、弁透視にてstuck弁を確認。肺動脈楔入圧45mmHg。血圧30-40台のショック状態のためIABP挿入し直ちに緊急手術を開始。大腿動静脈で人工心肺確立してから再開胸を行った。機械弁は閉鎖位で大量の白色赤色血栓の付着を認めていた。機械弁による再置換術を施行した。後遺症なく結果は良好であったが、術後に流産を確認した。

【考察】機械弁植え込み後の妊娠中の抗凝固療法は確立されたものはないため、妊娠前に母体・胎児へのリスクの十分な説明が必要である。また妊娠管理は集学的チームでの経過観察が必要である。

OS-02-3

人工弁ミスマッチにより妊娠末期に急性肺水腫を来し、再々左側房室弁置換術を要した1例 A case who had suffered from acute pulmonary edema caused by patient-prosthesis mismatch during late pregnancy required re-replacement of the left sided atrioventricular valve

鷗垣 伸也, 吉積 功, 河田 政明

自治医大 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

Shinya Ugaki, Ko Yoshizumi, Masaaki Kawada

Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Adult Congenital Heart Center, Jichi Medical University, Division of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery

35歳、女性。2歳時に部分型房室中隔欠損症に対して心房中隔欠損パッチ閉鎖、左側房室弁形成術施行。3歳時に左側房室弁逆流増悪にて人工弁置換術(SJM23mm)施行したが、遺残逆流による溶血にて再人工弁置換術(SJM23mm)を要した。23歳時に心原性脳梗塞の既往。その後は近医にて安定して経過。32歳時に挙児希望に対して、左側房室弁流入速度2.5m/sを認め、軽度から中等度狭窄症と判断し、リスクはあるものの妊娠可能と判断された。34歳時に受胎後、妊娠初期から中期では左側房室弁流入速度等大きな変化なく(2.5-2.6m/s)、心不全をきたすことなく経過していたが、妊娠35週に急性肺水腫となり、心エコー検査で左側房室弁流入速度3.4m/sと増悪していた。人工呼吸管理後、母体適応での緊急帝王切開術となった。心不全は軽快したが、退院後は軽度労作でも息切れあり、心エコー検査では左側房室弁流入速度2.6m/sと改善せず、心臓カテーテル検査でも明らかな肺高血圧症はないものの、同様の所見にて人工弁のサイズミスマッチによる左側房室弁狭窄症への再置換術の適応と考えた。

35歳時に手術施行、石灰化した心房中隔パッチを切除後、再々左側房室弁置換術(SJM Regent 25mm)にてサイズアップ、再心房中隔パッチ閉鎖、左室流出路筋切除施行し、経過は良好であった。症状は著しく改善し、現在外来通院中である。

OS-02-4

修正大血管転位症、肺高血圧合併妊娠の1例

Successful pregnancy in a woman with congenital corrected transposition of the great artery and pulmonary hypertension.

加藤 賢²⁾, 三浦 大¹⁾, 岡部 はるか²⁾, 栗山 真侑³⁾, 本多 泉³⁾, 高田 眞紀子⁴⁾, 田辺 瀬良美⁴⁾

1) 東京都立小児総合医療センター 循環器科, 2) 東京都立多摩総合医療センター 循環器内科, 3) 東京都立多摩総合医療センター 産婦人科, 4) 東京都立多摩総合医療センター 麻酔科

Ken Kato²⁾, Masaru Miura¹⁾, Haruka Okabe²⁾, Mayuu Kuriyana³⁾, Izumi Honda³⁾, Makiko Takada⁴⁾, Serabi Tanabe⁴⁾

1) Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Department of Cardiology, 2) Tokyo Metropolitan Tama Medical Center, Department of Cardiology, 3) Tokyo Metropolitan Tama Medical Center, Department of obstetrics and gynecology, 4) Tokyo Metropolitan Tama Medical Center, Department of Anesthesiology

35歳女性。生後20日で修正大血管転位症、単心室と診断。2歳時と4歳時に心臓カテーテル検査で肺高血圧症と診断され、心内修復術は適応外とされた。妊娠に関するリスクについて十分理解した上で不妊治療で妊娠。16週でタンパク尿が出現し、管理入院としたが、心不全認めず、右側僧帽弁逆流は4.3m/s (MaxPG 73mmHg) で変化なかった。30週で行った右心カテーテル検査で、PA 121/43 (76) mmHg, Ao 129/50 (82) mmHg, CI 2.79L/min/m², Qp/Qs=9.37/4.18 (ml/min) =2.24, SVRI 17.6WU, PVRI 10.9WUであった。胎盤は絨毛間腔内への血液貯留が著明で胎盤機能不全による子宮内胎児発育不全 (-2SD) を認めたが胎児の成長は得られていた。カンファレンスの結果、33週での帝王切開となった。硬膜外麻酔併用脊椎クモ膜下麻酔下に、動脈ライン、中心静脈ライン、右大腿静脈にシースを挿入し、ECMOスタンバイ下に帝王切開にて分娩。術中はオキシトシンによる末梢血管拡張と子宮収縮に伴う容量負荷に対し、慎重にモニターし管理した。術後に心不全を発症し、胸水貯留を認めたが、利尿剤内服で改善し、術後11日目に退院した。成人先天性心疾患に伴う肺高血圧の妊娠・出産に関するエビデンスには限界があり、患者と十分話し合っ方針を決定する共有意思決定が重要である。

OS-02-5

Rastelli術後妊娠の1症例

A case of pregnancy after Rastelli operation

戸枝 満, 榎本 紗也子, 古橋 芙美, 高倉 翔, 二井 理文, 田中 佳世, 鳥谷部 邦明, 田中 博明, 池田 智明

【目的】 Fallot四徴症のうち、肺動脈閉鎖を伴う場合は極型Fallot四徴症と呼ばれる。極型Fallot四徴症は、心内修復術に加えて、人工導管を用いて、右室流路である主肺動脈の再建が必要である (Rastelli術) がある。Rastelli術後の妊娠では、心内修復術後であることに加え、人工導管を用いた血栓のリスクなど特有の合併症の危険を有する。Rastelli術後妊娠の1症例を経験したので、妊娠・分娩・産褥管理について報告する。

【症例】 31歳、初産婦。極型Fallot四徴症に対して4歳時にRastelli術を施行されていた。また、持続性心室頻拍の適応で、27歳で植え込み型除細動器植え込みも施行された。31歳に自然妊娠した。動脈血栓予防のため、アスピリンを妊娠時から36週まで内服を継続した。妊娠27週より入院管理とし、心エコー、ホルター心電図による心機能の評価を行い妊娠継続した。妊娠期間中はソタロール、メキシレチンの抗不整脈薬の投与を継続し行い、妊娠28週よりBNPの上昇、下肢浮腫が出現したため、スピロラクソン、アゾセミドの内服を開始した。妊娠後期の右心不全兆候は、心エコー上のTRPGは36-46mmHgで推移していた。硬膜外麻酔併用での分娩を予定し、自然陣痛発来を待機していたが、妊娠38週に胎児の高度徐脈を認め、胎児機能不全の診断で緊急帝王切開での娩出となった。その後の産褥経過では下肢浮腫の増悪、体重の増加を認めたため利尿薬の調整を行ったが、心エコー上は心機能の増悪を認めず経過した。

【結論】 本症例は、特に肺動脈弁 (人工弁) 逆流による右心不全と不整脈の増加、人工導管部への血栓形成に留意しながら、重大な心血管イベントなく経過した。先天性心疾患術後妊娠は、疾患特性・術後の心機能状態が様々であり、個別に管理のための設定が必要である。今後、医療進歩により、増加することが予想される先天性心疾患術後妊娠の更なる症例蓄積が必要である。

OS-03-1

肺高血圧症を合併した心房中隔欠損症に対するTreat and Repair strategyの有効性
Efficacy of "treat and repair" strategy in atrial septal defect with pulmonary hypertension

中山 小百合¹⁾, 浅野 遼太郎¹⁾, 辻 明宏¹⁾, 青木 龍男¹⁾, 上田 仁¹⁾, 小永井 奈緒¹⁾, 平川 京子¹⁾, 市川 肇²⁾, 大郷 剛¹⁾
1) 国立循環器病研究センター 心臓血管内科, 2) 国立循環器病研究センター 心臓血管外科

Sayuri Nakayama¹⁾, Ryotaro Asano¹⁾, Akihiro Tsuji¹⁾, Tatsuo Aoki¹⁾, Jin Ueda¹⁾, Nao Konagai¹⁾, Kyouko Hirakawa¹⁾, Hajime Ichikawa²⁾, Takeshi Ogo¹⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center cardiology Dept, 2) National Cerebral and Cardiovascular Center cardiovascular surgery Dept

【背景】肺高血圧症 (PH) を合併した心房中隔欠損症 (ASD) に対し、Treat and Repair strategy (T&R) が有効との報告があるが、詳細な検討は少ない。

【方法】2012年以降、当センター肺循環科でフォローアップカテーテル検査まで施行できたT&R連続5症例 (年齢37±10歳、女性5例、カテーテル閉鎖術3例及び外科的閉鎖術2例、フォローアップ期間中央値35ヶ月) を後方視的に検討した。

【結果】治療前、全例が重症PHを合併していた (平均肺動脈圧[mPAP] 45±5mmHg、肺血管抵抗値[PVR] 6.0±2.4単位、Qp/Qs 1.9±0.4)。PH治療薬導入によりmPAP 34±7mmHg、PVR 4.0±0.7単位まで改善が得られたため、ASD閉鎖術が施行され、術直後mPAP 24±8mmHg、PVR 3.4±1.5単位まで低下し、フォローアップ時もmPAP 17±4mmHg、PVR 2.1±0.3単位と血行動態改善は維持されていた (p<0.05)。さらにBNPや6分間歩行距離 (6MWD) の改善も伴っていた (BNP, 230±384 to 34.5±25.8 pg/mL; 6MWD, 374±160 to 590±30m)。フォローアップ期間中、心不全や肺高血圧増悪症例は認めなかった。

【結論】重症PHを合併したASDにおいてT&Rは有効な治療戦略と考えられた。今後、多数例及び長期フォローでの検討が必要である。

OS-03-2

シャント疾患による肺高血圧に対するセレキシパグ使用経験
Experience Using Selexipag in Congenital Heart Disease-Associated Pulmonary Arterial Hypertension and Eisenmenger Syndrome

小坂橋 俊美, 藤田 鉄平, 前村 健治, 池田 祐毅, 郡山 恵子, 前川 恵美, 阿古 潤哉
北里大学 循環器内科学

Toshimi Koitabashi, Teppei Fujita, Kenji Maemura, Yuki Ikeda, Keiko Ryo-Koriyama, Emi, Maekawa, Junya Ako
Kitasato University, Cardiovascular Medicine

【背景】セレキシパグは、プロスタグランジン系の経口肺血管拡張薬として有効性が認められており、有症状の肺動脈性肺高血圧 (PAH) では、Class I となっている。しかし、先天性心疾患に伴う肺高血圧 (CHD-PH) での使用例は少なく、その有効性と安全性は明らかではない。当院ではEisenmenger症候群 (ES) を含むCHD-PHの2例にセレキシパグを使用している。

【症例1】37歳、女性。動脈管開存症によるES。進行性の労作時息切れに対し、肺高血圧治療薬を導入した。マシentan 10mg、タダラフィル 40mg、セレキシパグ 0.6mgまで漸増した1-2年の経過中、NYHA 3-4であった。セレキシパグを1.2-1.6mgまで増量したところで、一時的な顔面と目の充血やふらつきを認めたが、息切れと全身倦怠感の明らかな改善を得た。

【症例2】35歳、女性。房室中隔欠損症。2歳時にPVR 11 woodsでありESと診断された。NYHA 2mでありボセンタン 250mgを導入したが、明らかな症状の改善はなかった。シルデナフィル、タダラフィルは、網膜障害が出現し導入できず、セレキシパグ 0.4mgを導入し施行した血行動態評価では、PVR 7.8 woodsに改善した。treat and repairを目指してセレキシパグを1.2mgまで増量したところで、筋痛、顎痛などの副作用がでたが、徐々に軽快し、自覚症状の改善が得られた。

【結論】当院の2例の使用経験では、セレキシパグ 1.2mg以上で副作用は出やすいが、一時的であり、一方で明らかな自覚症状の改善が得られた。

OS-03-3

小シャント合併特発性肺動脈性肺高血圧症の長期管理におけるTreat and Repairの意義

Treat and Repair Strategy for small/coincidental atrial septal defects in patients with pulmonary arterial hypertension

梅井 正彦, 相馬 桂, 稲葉 俊郎, 齊藤 暁人, 上原 雅恵, 八尾 厚史, 小室 一成
 東京大学医学部附属病院 循環器内科

Masahiko Umei, Katsura Soma, Toshiro Inaba, Akihito Saito, Masae Uehara, Atsushi Yao, Issei Komuro
 Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital

【背景】小シャント合併特発性肺動脈性肺高血圧症 (IPAH-small ASD) におけるASD閉鎖術は無益のみならず右心不全悪化による循環動態破綻のリスクから、現在のガイドラインでは禁忌とされる。

【症例】我々は以前、IPAH-small ASDに対して後負荷・前負荷・シャントを複合的に評価しエンドセリン受容体拮抗薬・PDE-V阻害薬併用から経皮的閉鎖に至り、Treat and Repairの施行直後までの安全性・有効性を報告した。その後半年は右室収縮能の悪化を認めることなく右室volumeの縮小を認め、平均肺動脈圧 (mPAP) も25mmHgまで改善を認めた。続いてセレキシパグ導入 (triple combination) を試みたが副作用による服薬不良のため失敗、術後2年でmPAP 35mmHgと悪化した。MRIでも右室再拡張・右心不全再増悪を認め、イロプロスト吸入剤を含む治療強化が必要となった。

【考察】IPAH-small ASDはASD残存下では圧負荷に加え初期には容量負荷も生じ、特に肺血管拡張薬治療による容量負荷の増加は右心不全進行による治療の難渋が予想される。本症例では早期Treat and Repairを実施することによって圧負荷+容量負荷因子を除外してPAH治療が順調であったが、一方でIPAHに対するtriple combinationの必要性も改めて示唆された。

【結論】IPAH-small ASD長期管理におけるTreat and Repairおよび薬物治療の重要性が示された。

OS-03-4

術後肺高血圧症を呈したファロー四徴症の症例

A case of postoperative Tetralogy of Fallot with severe pulmonary hypertension

狩野 実希, 大和 恒博, 田村 洋平, 成田 岳, 矢野 弘崇, 新田 義一, 加藤 駿一, 高野 寿一, 池ノ内 孝, 村田 和也, 羽田 泰晃, 高宮 智正, 稲村 幸洋, 根木 謙, 稲葉 理, 佐藤 明, 松村 穰
 さいたま赤十字病院 循環器内科

Miki Kanoh, Tsunehiro Yamato, Yohei Tamura, Gaku Narita, Hirotaka Yano, Giichi Nitta, Shunichi Kato, Toshikazu Kouno, Takashi Ikenouchi, Kazuya Murata, Yasuaki Hada, Tomomasa Takamiya, Yukihiro Inamura, Ken Negi, Osamu Inaba, Akira Sato, Yutaka Matsumura
 Saitama Red Cross Hospital, Cardiology dept

出生時よりファロー四徴症、血管輪、食道閉鎖、鎖肛、左腎無形成などの多発奇形により手術歴のある21歳男性。ファロー四徴症に対して2歳時に心内修復術が施行されたが、術後カテーテル検査で肺高血圧症を認め肺血管拡張薬が開始された。18歳時より感冒を契機に低酸素血症から入院を繰り返した。カテーテル検査より肺動脈性肺高血圧の増悪と判断し、肺血管拡張薬の強化をしていったところ、浮腫、起坐呼吸、低酸素血症をきたし再入院した。カテーテル検査では、肺高血圧症の著明な増悪を認め、前・後毛細血管混合性の病態を呈していた。さらに呼吸機能検査では両側横隔神経麻痺、食道裂孔ヘルニアによる肺胞低換気のため高度拘束性障害を呈していた。肺高血圧症の病態機序として、左心不全の顕在化に加え、II型呼吸不全の要因も加わり複雑な病態を呈していた。選択的肺血管拡張薬による治療が運動耐容能低下や低酸素血症の増悪に影響を与えていた可能性が示唆された。

OS-03-5

肺血管拡張薬が有効であった低肺血流のBTシャント術後の単心室症例

Pulmonary vasodilator was effective in single ventricle patient after BT shunt with low pulmonary flow

坂本 一郎¹⁾, 石北 綾子¹⁾, 梅本 真太郎¹⁾, 永田 弾²⁾, 山村 健一郎²⁾, 筒井 裕之¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科, 2) 九州大学病院 小児科, 3) 九州大学病院 心臓血管外科

Ichiro Sakamoto¹⁾, Ayako Ishikita¹⁾, Shintaro Umemoto¹⁾, Hazumu Nagata²⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital, 2) Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital

肺血管拡張薬は低肺動脈圧であるFontan術後症例の運動耐容能改善に寄与することが報告されている。一方、肺血流量低下が原因と考えられる成人期チアノーゼ残存症例に対しての治療手段は乏しく、また定量的な治療効果判定は極めて難しい。今回、肺血管拡張薬が有効で、効果判定に肺血流シンチが有効と考えられる成人期チアノーゼ残存症例を経験したので報告する。症例は46歳男性。出生後よりチアノーゼを認め、僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症・右室型単心室症と診断された。3歳時に左original BT shunt施行されたが、肺動脈がnon-confluentであったため、Fontan手術に到達することができなかった。

成人後就労していたが、年齢とともに労作時呼吸困難感の増悪を認め、自覚症状改善のための治療を検討するため、当科入院となった。心臓カテーテル検査で左BTシャントを介して測定できた左肺動脈圧は14/10 (12) mmHg、肺血流シンチでは肺血流は右:左=45:55、右左短絡率も26.6%であった。低肺動脈圧・正常肺血管抵抗であるFontan手術後症例に肺血管拡張薬が有効であり、本症例においても肺血管拡張薬有効であることを期待して肺血管拡張薬を導入した。肺血管拡張薬導入後1年で施行した肺血流シンチでは右:左=55:45と左肺血流の増加を認め、右左短絡率も26.6%から21.9%へと改善していた。

OS-04-1

当施設における成人先天性心疾患 (ACHD) 外科治療の現状

An overview for surgical treatment of ACHD

桑原 優大, 高橋 幸宏, 小森 悠矢, 加部東 直広, 和田 直樹

榊原記念病院 心臓血管外科

Yuta Kuwahara, Yukihiko Takahashi, Yuya Komori, Naohiro Kabuto, Naoki Wada

Sakakibara Heart Institute, the division of cardiovascular surgery

【目的】当施設での過去15年間のACHDに対する外科治療の概要を後方視的に検討し、傾向と今後の問題点を検討した。

【対象】対象は2004/1-2019/3までに施行した18歳以上に対するACHD外科手術600件。全例小児心臓外科医が執刀、PMIなど不整脈手術単独例は除外。

【結果】胸骨正中切開を99%で施行し、再手術率は63%。内訳としてはUniventricular repair (U) 群が145例(姑息術38例, Fontan到達26例, Fontan到達後77例, その他4例)、Biventricular repair (B) 群が452例(姑息術18例, 初回心内修復術229例, 心内修復後203例, その他2例)、他3例はOne and one half repair。

急性期死亡は4例(0.7%)でU群3例(心不全2,敗血症1)、B群1例(心不全)。

周術期合併症は、U群で17%(24例)、B群9%(40例)で縦隔炎、出血再開胸を多く認め補助循環(PCPS,ECMO)を要したのは0.7%(4例:U群3,B群1)。

術後入院期間はU群で37±54日、B群:21±22日と有意にU群で長期であった(P<0.001)。

急性期死亡は4例(0.7%)でU群3例(心不全2,敗血症1)、B群1例(心不全)。

平均観察期間72.8ヶ月(±73.3)での遠隔期死亡は28例でU群10例(心不全2,ARDS2,脳梗塞1,脳膿瘍1,不明4)、B群18例(心不全7,敗血症5,脳梗塞2,肺炎1,不明3)であった(p=0.23)。累積生存率はU群で3年:96%、5年:95%、10年:88%、B群で3年:97%、5年:96%、10年:93%。

【考察】当施設ではU群で周術期のmorbidity、mortalityが高い傾向にあった。今後の課題として周術期成績の向上と遠隔期follow法の確立や姑息術症例への適切な早期介入などがあると考えている。

OS-04-2

成人期にFontan手術に到達した3例の経験

Three cases of Fontan procedure in Adulthood

渡辺 まみ江¹⁾, 宗内 淳¹⁾, 杉谷 雄一郎¹⁾, 土井 大人¹⁾, 松岡 良平¹⁾, 江崎 大起¹⁾, 落合 由恵²⁾

JCHO九州病院 1) 循環器小児科 2) 心臓血管外科

Mamie Watanabe¹⁾, Jun Muneuchi¹⁾, Yuitirou Sugitani¹⁾, Hirohito Doi¹⁾, Ryouhei Matuoka¹⁾, Hiroki Ezaki¹⁾, Yoshie Ochiai²⁾

1) Department of Pediatric cardiology, Japan Community Healthcare Organization, Kyushu Hospital,

2) Department of cardiovascular surgery, Japan Community Healthcare Organization, Kyushu Hospital

成人期のFontan手術(以下F術)の適応に明確なものはなく、手術介入の是非は悩ましい。当院で20才以降にF術に到達した3例の臨床経過を検討した。

【症例1】 TGA.CAVV.PA. IVCD. Polysplenia, 44才男性。先行手術は4y Lt BT shunt、17y TCPS・PMI (AAI) で、21y SpO₂ 83%、PAp12mmHg、PAVFあり、22yでTCPCを行った。術後CVP 18mmHg、SpO₂ 83→88%と上昇しADLも改善した。術後22年で、SpO₂は維持、NYHA II、フルタイムワーカーだが、再発するAfや胸水に苦慮している。

【症例2】 C-TGA.TA.PS. 43才女性。11か月Blalock-Hanlon、1歳ASD creation、リスクを背景に手術の希望なく自然歴で経過した。28歳時に再評価、PAI 384、Pap20-23mmHg、同年TCPCを行い、術後CVP 8mmHg、SpO₂ 80→95%に上昇した。35才で出産し、以後専業主婦、NYHA Iで経過。

【症例3】 DILV.PS. 29才女性。2歳のBT shunt以降は家庭事情から外科介入なし。23才結婚による転地で当科紹介、SpO₂ 77%、NYHA III、24歳カテーテル検査PAI = 432、PH (-)、SVTのためBCPSを先行し、RFCAを施行、26才でTCPCに到達した。SpO₂ 95%に上昇、NYHA IとQOLは著明に改善した。

【結論】 症例1は不整脈、残存チアノーゼなどの問題は抱えるが、3例ともにF術到達によるSpO₂上昇がQOL向上に寄与していた。

【考察】 小児期以上に慎重な判断が求められるが、20歳以上で行うF術も、条件が備われば良好な経過を期待できる。Fontan循環の獲得が遅い場合、遠隔期の諸問題がどうなるのかは今後にゆずられるが興味深い。

OS-04-3

フォンタン術後成人期再手術症例の検討

Surgical reintervention for ACHD patients after Fontan operation

廣瀬 圭一¹⁾, 猪飼 秋夫²⁾, 村田 眞哉²⁾, 伊藤 弘毅²⁾, 腰山 宏²⁾, 石道 基成²⁾, 太田 恵介²⁾, 渡辺 謙太郎²⁾, 坂本 喜三郎²⁾

1) 静岡こども病院 心臓血管外科 静岡県リサーチサポートセンター, 2) 静岡こども病院 心臓血管外科

Keiichi Hirose, Akio Ikai, Masaya Murata, Hiroki Ito, Hiroshi Koshiyama, Motonari Ishidoh, Keisuke Ota, Kentaro Watanabe, Kisaburo Sakamoto

The department of cardiovascular surgery, Mt Fuji shizuoka children's hospital

【背景】 フォンタン手術はextracardiac TCPCの本格導入後成績が向上してきた。しかし、経年的に問題が増え、外科的な対応を迫られる可能性も高い。当院におけるフォンタン術後成人期再手術について検討した。

【対象】 当院開設以来直近まで420余例のフォンタン手術を行った患者のうち、成人期(18歳以上)に達した141例の中から、ペースメーカー関連手術を除く心臓関連再手術を行った9人10例。男性6女性3。原疾患は三尖弁閉鎖3、内臓錯位症候群3(無脾症2多脾症1)、単心室2、他1。施行フォンタン手術はAPC2、LT1、Extracardiac TCPC6。再手術時平均年齢は23.8歳(最高34.8歳)、フォンタン術後平均14.1年後。再手術の内容はTCPC conversion2、弁関連手術4(共通房室弁形成、共通房室弁置換、三尖弁閉鎖、大動脈弁下狭窄解除各1)、残存・進行病変2(肺動脈弁リーク閉鎖、冠静脈口狭窄解除)、予防的手術1(腕頭動脈離断)。予防的手術を除けば平均人工心肺時間197分、手術時間9時間41分。

【結果】 術後早期死亡は0。術後平均入院期間は22日、長期入院になる理由は不整脈、炎症所見の遷延など。遠隔死亡は1、突然死(再手術10か月後)。死亡例を除いた8例の平均フォロー期間は5.7年、現在のNYHAはIIIが1例で他はII以下であった。

【結語】 フォンタン術後成人期に行った再手術症例について検討した。長時間手術になりやすく、リスクも高くなりがちであるが、必要に応じ施行することは今後につながると思われるが、遠隔期のフォローが重要である。

OS-04-4

成人期に手術となった房室中隔欠損症

Atrio-ventricular septal defect (AVSD) Surgery in Adulthood: Single regional ACHD center experience

河田 政明¹⁾, 吉積 功¹⁾, 鶴垣 伸也¹⁾, 片岡 功一²⁾, 今井 靖³⁾, 甲谷 友幸³⁾, 久保田 香菜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

1) 小児・先天性心臓血管外科 2) 小児科, 小児手術・集中治療部 3) 循環器内科

Masaaki Kawada¹⁾, Ko Yoshizumi¹⁾, Shin-ya Ugaki¹⁾, Ko-ichi Kataoka²⁾, Yasushi Imai³⁾, Tomoyuki Kabutoya³⁾, Kana Kubota³⁾

Jichi Children's Medical Center Tochigi, Jichi Adult Congenital Heart Center, Jichi Medical University,

1) Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, 2) Pediatric Cardiology, Pediatric ICU, 3) Cardiology

【はじめに】 AVSDはASD (II) 類似の血行動態や左側房室弁逆流の発生から成人期に初回修復術となる例や、特異な形態から小児期修復術後成人期に再手術となる例がある。当センター開設後成人期に手術適応となった成人例について報告する。

【対象】 2005～2019年に紹介となった対象11例 (男女比2/9、手術時年齢19～68歳、完全型3 (多脾症候群合併1)、中間型1、部分型7) で有意の房室弁逆流8例、狭窄3例 (人工弁狭小2例を含む) に加え肺高血圧1、左室流出路狭窄2、多脾症候群1、単心房2の他、心房細動 (+洞機能不全・心房静止) 3、房室ブロック1、難治性IE1が見られた。小児期修復術後7例、左側房室弁置換術後2例 (SJM23) であった (重複あり)。

【手術】 修復術：裂隙完全閉鎖、心房間交通自己心膜パッチ閉鎖、右側房室弁形成追加を基本とし、積極的に人工弁輪による補強 (左右両側3例) を行った。再手術・追加手術：僧帽弁*裂隙からの逆流再発には裂隙追加縫合閉鎖を選択、狭窄例では人工弁置換を選択、小児期僧帽弁*人工弁置換術後例：僧帽弁置換術3例中、人工弁サイズアップに心房内転位法・McGrath-Kirklin法などを応用、1～3時方向の縫合糸運針は弁組織を利用した (2例) (CEP25, SJM-Regent25)。大動脈弁下筋切除を1例に、不整脈への対応を4例 (PM治療3、心房内焼灼*3) に行った。人工心肺時間115～368 (中央値180) 分、大動脈遮断時間71～287 (中央値104) 分であった。

【結果】 全例耐術し、NYHA機能分類I度7例、II度4例で経過している。新たな房室ブロック発生はなく、現在PM調律3 (SSS/徐脈性af2、AVB1) の他は洞調律を維持している。2例で術後心房頻拍に対しカテーテル治療が有効であった。左室流出路狭窄および遺残短絡を1例に認めるが経過観察範囲に留まっている。形成した房室弁機能は良好に推移している。

【考察とまとめ】 AVSDの特異な形態や刺激伝導系の走行は通常の僧帽弁疾患と異なり、種々の適切な外科的対応やその後の内科的管理を要するが、成人期AVSDへの手術介入は概ね良好な結果を得られる。

OS-04-5

完全型房室中隔欠損症術後遠隔期に三尖弁狭窄を伴い再中隔形成術を行った2例

Re-septation in patients with tricuspid stenosis who underwent intracardiac repair of complete atrioventricular septal defect : a report of two cases

櫻井 一¹⁾, 野中 利通¹⁾, 櫻井 寛久¹⁾, 小坂井 基史¹⁾, 大沢 拓哉¹⁾, 村上 優¹⁾, 鎌田 真弓¹⁾, 大橋 直樹²⁾, 西川 浩²⁾, 吉田 修一朗²⁾, 加藤 温子²⁾, 吉井 公浩²⁾, 佐藤 純²⁾

1) JCHO中京病院 心臓血管外科, 2) JCHO中京病院 小児循環器科

Hajime Sakurai¹⁾, Toshimichi Nonaka¹⁾, Takahisa Sakurai¹⁾, Motoshi Kozakai¹⁾, Takuya Osawa¹⁾, Yu Murakami¹⁾, Mayumi Kamada¹⁾, Naoki Ohashi²⁾, Hiroshi Nishikawa²⁾, Shuichiro Yoshida²⁾, Atsuko Kato²⁾, Kimihiro Yoshii²⁾, Jun Sato²⁾

1) Department of Cardiovascular Surgery, Japan Community Healthcare Organization Chukyo Hospital, Nagoya, Japan,

2) Department of Pediatric Cardiology, Japan Community Healthcare Organization Chukyo Hospital, Nagoya, Japan

完全型房室中隔欠損症 (cAVSD) 術後遠隔期に、僧帽弁閉鎖不全 (MR) と三尖弁狭窄 (TS) を生じ再手術を行った2例を経験したので報告する。症例1は、生後7ヵ月で他院にて2パッチ法で心内修復術を受けていた。経過中MRが3-4度に悪化し、PA 25/10 (16), CVP 13 mmHg, T弁輪径18 mmとTSも認め、28歳時に再手術を行った。三尖弁口に拡大の余地はなく硬化した前回の心房中隔パッチを除去し、僧帽弁形成と大きめのパッチで再心房中隔形成術を行った。体外循環離脱時CVPは12 mmHgで、Down症でもありGlenn吻合の追加は行わなかった。症例2は、3歳時に2パッチ法で心内修復術、1弁付きパッチ右室流出路拡大術を受けていた。経過中severe MR, moderate TR, moderate PRとなり、PA 50/15 (26), CVP 20 mmHgとPH, TSも認め、腹水もあり、25歳で再手術とした。T弁輪径は18 mmで交連切開の余地はなく、心房、心室の両パッチの大部分を一旦切除し、新たなseptationの位置を僧帽弁側に移動し、さらに両房室弁輪の位置を上下にずらしつつ三尖弁輪を拡大した。両房室弁形成、PVR, Maze手術も行った。術後はPA 41/15 (25), CVP 13 mmHgで、腹水も著明に減少した。cAVSDの心内修復術では左側房室弁口を優先し右側房室弁口が小さめに修復されている例がある。そのような例では遠隔期にTSが問題となることがあり注意が必要である。自験例の2例ではMRも伴い共通房室弁輪としては径が保たれており再septationによりTSを軽減することが可能だった。本術式はPHが懸念されGlenn手術での対処が困難な場合有効と考えられた。

OS-04-6

当院におけるBulging Sinus付きePTFE Graftによる肺動脈弁置換術の術後早期臨床像 The early outcome of PVR with ePTFE valve with Bulging Sinuses

枘岡 歩, 永瀬 晴啓, 細田 隆介, 岩崎 美佳, 保土田 健太郎, 鈴木 孝明
埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科

Ayumu Masuoka, Haruhiro Nagase, Ryuusuke Hosoda, Mika Iwazaki, Kenntarou Hotoda, Takaaki Suzuki
Saitama Medical University Internatinal Medical Center Department of Pediatric Cardiac Surgery

【背景】 ファロー四徴症などの右室流出路形成術後遠隔期には、肺動脈弁置換術 (PVR) が必要となるが、成人期早期では異種生体弁の石灰化による早期の再弁置換術が必要となる事が多い。このため我々は成人期早期症例にBulging Sinus付きePTFE Graft (Graft) を使用している。

【目的】 Graftを使用したPVRの術後早期臨床像を、異種生体弁使用症例と比較検討すること。

【対象】 2007年4月～2019年9月に右室流出路形成術後の肺動脈弁病変に対しPVRを施行した15例を対象。Graft使用4例をG群 (F 4例)、異種生体弁使用症例をB群 (F 5例、M 6例)、術前後での心胸郭比 (CTR) 変化率、右室径変化率、肺動脈弁閉鎖不全症 (PR) について比較検討。PVR後観察期間G群:0.9±1.3年、B群:5.1±4.6年 (P<0.05)。

【結果】 B群で敗血症で2例死亡。Graft径 (人工弁輪径) はG群22.5±1.0mm、B群25.3±0.80mm (P<0.05)、PVR時平均年齢はG群: 25.3±5.9歳、B群: 38.9±16.9歳 (P<0.05)、CTR変化率はG群:107±9.3%、B群:94.8±6.2%とB群でCTRが減少。右室径変化率はG群:93.2±80.4%、B群:71.9±9.2% (P>0.05) とB群の方が大きく減少していたが、両群ともに縮小。PRのgrade (non:0, trace:1,mild:2,moderate:3,severe:4) は術前G群:2.8±1.93、B群:3.5±0.5、術後G群:0.5±0.6、B群:0.85±0.4と大きく改善していたが、両群間に有意差は無し。

【考察】 Graft使用例は異種生体弁を使用した症例と比較し、遜色のない術後早期成績であった。CTRと右室径の変化率では、異種生体弁使用症例において改善幅が大きい傾向が見られたが、これは術後観察期間が大きく異なることからではないかと考えている。

OS-05-1

Fontan術後に発症した広範型 PEに対しカテーテル的血栓吸引術を行った2症例

Percutaneous aspiration thrombectomy for acute massive pulmonary embolism in 2 patients with Fontan circulation

児玉 浩幸¹⁾, 西畑 庸介¹⁾, 椎名 由美¹⁾, 木島 康文¹⁾, 丹羽 公一郎¹⁾

1) 聖路加国際病院 循環器内科, 2) 千葉県循環器病センター 心臓血管外科

Hiroyuki Kodama, Yosuke Nishihata, Yumi Shiina, Yasufumi Kijima, Koichiro Niwa
St. Luke's International Hospital, Department of Cardiology

血栓塞栓症はFontan術後患者の主要合併症であり、PEは時に致命的となり得る。一般に循環動態破綻を伴う広範型PEでは抗凝固療法に加え、t-PAが有効だが、Fontan術後患者は咯血などの出血イベントのためにt-PAを選択できない症例も多い。また、外科的血栓摘除も治療の選択肢だが、癒着による術野展開不良や手術の長時間化を生じ、周術期管理も困難と予想される。一方、カテーテル的血栓吸引術は比較的安かつ効率的な治療法となり得る。以下に広範型PEを発症したFontan術後症例に対しカテーテル的血栓摘除術を施行した2症例を報告する。

- 21歳男性。PA、SRVに対してTCPC後。APCAに伴う咯血あり。前医処方VKAを自己中断し、後日突然の呼吸苦を主訴に救急搬送。頻拍、酸素化低下を認め、CTで広範型PEを認めた。人工呼吸管理、抗凝固療法を開始するも、改善なく、翌日カテーテル的血栓吸引術およびNO吸入。その後は酸素化改善が得られ、術後4日目で抜管。
- 28歳女性。Asplenia、AVSD、AV/VA discordanceに対してTCPC後。妊娠成立後、妊娠26週に緊急帝王切開。産後4日目に心不全増悪を生じるが治療反応良好であった。しかし産後9日目に広範型PEを発症し、少量の咯血を合併。t-PA禁忌であり、同日中にカテーテル的血栓吸引術、NO吸入を行い、酸素化は改善した。

OS-05-2

門脈体循環短絡を有するフォンタン患者の臨床像

The clinical feature of Fontan patients with portosystemic venous shunt

永田 弾¹⁾, 坂本 一郎²⁾, 石北 綾子²⁾, 梅本 慎太郎²⁾, 小林 優¹⁾, 豊村 太亮¹⁾, 福岡 将治¹⁾, 長友 雄作¹⁾,
平田 悠一郎¹⁾, 山村 健一郎¹⁾, 大賀 正一¹⁾

1) 九州大学病院 小児科, 2) 九州大学病院 循環器内科

Hazumu Nagata¹⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, Ayako Ishikita²⁾, Shintaro Umemoto²⁾, Masaru Kobayashi¹⁾,
Daisuke Toyomura¹⁾, Shoji Fukuoka¹⁾, Yusaku Nagatomo¹⁾, Yuichiro Hirata¹⁾, Shouichi Ohga¹⁾

1) Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital, 2) Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital

Background: Fontan operation is a palliative procedure for a functional single ventricle. Portosystemic venous shunt (PSVS) is a vascular anomaly between the portal and systemic veins, resulting in several critical complications. Although PSVS is often found in congenital heart diseases, the clinical association between Fontan circulation and PSVS has not been elucidated. The aim of this study was to investigate the clinical features of Fontan patients with PSVS.

Methods and Results: Between 2011 and 2018, 101 adult Fontan patients were followed-up and underwent cardiac catheterization in our institution. Among them 7 patients were diagnosed with PSVS. Medical records were reviewed to investigate the laboratory, echocardiography, and cardiac catheterization findings, as well as clinical manifestations and outcome. The median age at cardiac catheterization was 24 (18–35) years. The extracardiac conduit method was performed in all patients 19 (16–28) years previously. Among them, 6 patients presented with heart failure [New York Heart Association class 2 (n = 4) and 3 (n = 3)]. The median level of peripheral oxygen saturation was 87 (70–93) %. Cardiac catheterization showed increased cardiac index [5.5 (4.2–14.3) L/min/m²] with or without high central venous pressure [19 (7–25) mmHg]. Although the pulmonary vascular resistance was within the normal range, the systemic vascular resistance was decreased [7.04 (1.74–12.8) units].

Conclusion: Fontan patients with PSVS presented with increased cardiac output with or without elevated CVP. Two of seven patients died because of heart failure and liver cirrhosis. Thus, the presence of PSVS might influence the long term outcome after Fontan surgery.

OS-05-3

フォンタン術後遠隔期の画像による肝臓病変スコアリングと予後との関連

Correlation between liver abnormalities scoring and prognosis after Fontan procedure

中島 公子, 大内 秀雄, 三池 虹, 鈴木 大, 小永井 奈緒, 岩朝 徹, 坂口 平馬, 白石 公, 黒崎 健一

国立循環器病研究センター 小児循環器内科

Kimiko Nakajima, Hideo Ohuchi, Hikari Miike, Dai Suzuki, Nao Konagai, Toru Iwasa, Heima Sakaguchi, Isao Shiraishi,
Kenichi Kurosaki

Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

【背景】フォンタン循環関連性肝臓病 (FALD) は予後悪化への関与が示唆され、その主な病態は線維化や肝硬変が原因と推察される。しかし、肝臓内結節 (LN) や超音波での高輝度スポット (HES) はFALDの特徴の一つで術後遠隔期には比較的高頻度に発症するが、フォンタン循環の病態の重症度や予後などとの関係は不明である。

【目的】フォンタン術後遠隔期の画像診断 (肝臓CT及び超音波診断) を基にLNやHESを含むFALDの特徴とフォンタン術後病態との関係を明らかにすること。

【対象・結果】対象は2013年1月から2019年6月に肝臓CT及び肝臓超音波診断が施行された連続38例 (25±9歳、男17例)。診断は三尖弁10例、単心室7例、両大血管右室起始7例、その他14例であった。NYHAクラスは1.7±0.8、BNP 38±37pg/mLであった。肝臓CTでLNは23例 (61%)、辺縁不整は26例 (68%)、超音波でHESは15例 (39%)、腹水は11例 (29%) に観察された。各所見の有所見の合計数で、0、1、2、3、4と重症度分類した。有所見数と、心行動態 (中心静脈圧、心係数、体心室収縮性)、心不全重症度 (NYHA、BNP) に相関はなかった。画像診断後に15の臨床事故による予定外入院があった。有所見数3以上で高スコア群 (H群) と低スコア群 (L群) に分けると、H群はL群に比べ3.5倍予定外入院が多かった (95%CI 1.26-9.95、p = 0.017)。

【結論】FALDの代表的な所見であるLNやHESは心行動態や心不全重症度とは独立して予後悪化と関連する。フォンタン術後遠隔期でのFALDの評価基準に加え、管理法の確立が望まれる。

OS-05-4

Fontan術後中長期の肝障害に対する肝硬度と臨床因子との関連

The Relationship between Liver Stiffness and Clinical Variables for the Medium-Long term Postoperative Fontan Associated Liver Disease

藤野 光洋¹⁾, 森 秀洋¹⁾, 丸山 和歌子¹⁾, 中村 香絵¹⁾, 江原 英治¹⁾, 吉田 葉子²⁾, 鈴木 嗣敏²⁾, 小澤 秀登³⁾, 鍵崎 康治³⁾, 西垣 恭一³⁾, 徳原 大介⁴⁾, 村上 洋介¹⁾

1) 大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児循環器内科, 2) 大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児不整脈科, 3) 大阪市立総合医療センター 小児医療センター 小児心臓血管外科, 4) 大阪市立大学大学院医学研究科 発達小児医学

Mitsuhiro Fujino¹⁾, Hidehiro Mori¹⁾, Wakako Maruyama¹⁾, Kae Nakamura¹⁾, Eiji Ehara¹⁾, Yoko Yoshida²⁾, Tsugutoshi Suzuki²⁾, Hideto Ozawa³⁾, Koji Kagisaki³⁾, Kyouichi Nishigaki³⁾, Daisuke Tokuhara⁴⁾, Yosuke Murakami¹⁾

1) Department of Pediatric Cardiology, Osaka City General Hospital, 2) Department of Pediatric Electrophysiology, Osaka City General Hospital, 3) Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Osaka City General Hospital, 4) Department of Pediatrics, Osaka City University Graduate School of Medicine

【緒言】 Fontan術後関連肝疾患に対する肝エラストグラフィの有用性が報告されているがその臨床的意義は明確ではない。

【目的】 Fontan術後中長期の肝硬度と臨床因子との関連性を明らかにする。

【対象と方法】 Fontan術後52例に対してShear Wave Elastographyを用いて肝硬度(剪断波伝播速度(Vs))を測定し、術後初回心臓カテーテル検査、肝評価時の術後年数、心臓カテーテル検査を含む臨床検査、肝形態をスコア化した肝USスコア(Nishiura et.al.2005)との関連を検討。

【結果】 術後初回検査時年齢は中央値2.2(0.2-21.8)歳、肝評価時年齢は15.3(6.3-38.2)歳、術後経過年数は12.8(2.4-31.8)年。Vsは中央値2.34m/sで、肝評価時CVPと有意相関(p=0.01)したが、術後初回CVPとも有意相関した(p=0.02)。Vsは術後年数と有意相関しなかったが、AFPと肝USスコアとは有意相関した(p<0.01、p=0.01)。また、術後年数に比例し肝内結節の発生が多かった(p=0.01)。

【結語】 Fontan術後中長期の肝硬度は、CVPと相関し術後早期のCVPと既に相関があった。今回、術後年数は、肝硬度と相関しなかったが、腫瘍マーカーと肝形態の悪化とは相関し、肝内結節出現にも関連する為、Fontan術後遠隔期は肝硬度を含めた総合的な肝評価がより重要になる。

OS-05-5

フォンタン術後患者のEOB-MRIによる肝線維化の評価：慢性肝疾患との比較

Quantification of liver fibrosis in patients after Fontan operation using Gd-EOB-DTPA MRI: comparison to patients with chronic viral hepatitis

長尾 充展²⁾, 椎名 由美¹⁾, 坂井 玲子²⁾, 大橋 良子²⁾, 稲井 慶³⁾, 坂井 修二²⁾

1) 聖路加国際病院 循環器科, 2) 東京女子医科大学 画像診断学・核医学講座, 3) 東京女子医科大学 循環器小児科

Michinobu Nagao²⁾, Yumi Shiina¹⁾, Reiko Sakai²⁾, Ryoko Ohashi²⁾, Kei Inai³⁾, Shuji Sakai²⁾

1) St. Luke International Hospital, Dept. of Cardiology, 2) Tokyo Women's Medical University, Dept of Diagnostic Imaging & Nuclear Medicine, 3) Tokyo Women's Medical University, Dept of Pediatric Cardiology

Purpose: Fontan operation is the standard treatment for patients with congenital single-heart disease. Although early postoperative survival rates have improved, long-term mortality rates of patients after Fontan operation remain worse. One of the reasons is considered as hepatic fibrosis develops due to the increased central venous pressure. Therefore, non-invasive technique for the prediction of hepatic fibrosis is required. The uptake of Gd-EOB-DTPA of the liver parenchyma decreased with the progression of liver fibrosis. However, there is no report targeting Fontan associated liver disease. The present study aims to quantify liver fibrosis in adolescent patients after Fontan operation using uptake analysis of Gd-EOB-DTPA MRI, and to compare the results with patients with chronic viral hepatitis and controls with normal liver function.

Materials and Methods: Gd-EOB-DTPA MRI data with 1.5 Tesla MR scanner for 16 patients who underwent Fontan operation (mean age, 23 years), and 16 patients with chronic viral hepatitis (mean age, 68 years) and 16 controls (mean age, 60 years) who underwent Gd-EOB-DTPA MRI for assessment of liver tumor or meta with normal liver function was retrospectively analyzed. The increase rate of liver-to-spleen signal intensity ratio (LSR) on the hepatobiliary phase compared with the pre-contrast image was used as an index of liver fibrosis. In addition, we comparison increase rate of LSR between patients with and without thrombocytopenia in Fontan group

Results: The increase rate of LSR was significantly lower for patients after Fontan operation than patients with chronic viral hepatitis and controls (0.24±0.14 vs. 0.33±0.13 vs. 0.36±0.10, p<0.001). In Fontan group, the increase rate of LSR is significantly lower for patients with thrombocytopenia than those without thrombocytopenia. (0.17±0.13 vs. 0.32±0.12, p=0.0001).

Conclusion: Analysis of Gd-EOB-DTPA MRI reveal that liver fibrosis more progresses in adolescent patients after Fontan operation than elder patients with chronic viral hepatitis.

OS-06-1

体心室右室収縮能評価 —心臓超音波検査とMRIとの比較—

Appropriate evaluations of systolic function in the systemic RV: comparisons of echo and CMR parameters

市川 奈央子¹⁾, 椎名 由美²⁾, 木島 康文²⁾, 児玉 浩幸²⁾, 弓田 悠介²⁾, 小宮山 伸之²⁾, 丹羽 公一郎²⁾

1) 聖路加国際病院 臨床検査科, 2) 聖路加国際病院 循環器内科

Naoko Ichikawa¹⁾, Yumi Shiina²⁾, Yasuhumi Kijima²⁾, Hiroyuki Kodama²⁾, Yuusuke Yumita²⁾, Nobuyuki Komiyama²⁾, Koichiro Niwa²⁾

1) St. Luke's International Hospital Clinical Laboratory, 2) St. Luke's International Hospital Cardiovascular center

【目的】体心室右室の収縮能評価は解剖学的形態から左室のように回転楕円体とした仮定式を用いることができない。そのため、肺循環心室としての右室機能評価である右室面積変化率(RVFAC)、TAPSE、S'を用いて評価を行っている。しかし体心室右室としての正常値や臨床的有用性に関する十分な検討はされていない。そこで我々は肺循環心室としての右室機能評価が体心室右室に利用できるのかについて、駆出率のgold standardとして活用されているMRI検査を用い検討した。

【方法】2014年5月から2019年6月に当院へ来院した体心室右室15例(修正大血管転位12例、単心室2例、左心低形成1例)を対象に心臓超音波検査とMRI検査での収縮能を比較検討した。心臓超音波検査では、RVFAC、三尖弁収縮期弁輪部移動距離(TAPSE)、三尖弁収縮期弁輪部移動速度(S')、2次元(2D)スペクトルトラッキング法を用い右室のGlobal longitudinal strain(GLS)を計測した。cine MRIでRVEFを求めた。

【結果】対象群の平均年齢は38.4±14.8歳で男性11名、女性4名であった。MRIで求めたRVEFと有意な相関を示した心臓超音波検査の評価項目はFAC($r=0.81, p<0.01$)、視覚的EF($r=0.81, p<0.01$)、長軸EF($r=0.61, p=0.03$)、GLS($r=0.86, p<0.01$)であった。特に、FAC、視覚的EF、GLSは $r>0.8$ であり予測精度が高い項目であった。肺循環心室の収縮能評価として用いているTAPSE($r=0.14, p=0.27$)とS'($r=-0.16, p=0.56$)は体心室右室の収縮能評価には不適切な可能性が示唆された。

【結語】体心室右室における心臓超音波検査での収縮能評価はFAC、視覚的EF、GLSが有用な指標である。

OS-06-2

ファロー四徴症心内修復術後例における心エコー PR評価の精度と限界 —心臓MRIとの比較—

Accuracy and limitation of guideline-based echocardiographic evaluation of pulmonary regurgitation in patients with repaired tetralogy of Fallot -comparison with cardiac MRI-

町野 智子¹⁾, 石津 智子¹⁾, 中澤 直美¹⁾, 川松 直人¹⁾, 矢野 悠介²⁾, 野崎 良寛²⁾, 高橋 実穂²⁾, 堀米 仁志²⁾, 家田 真樹¹⁾

1) 筑波大学医学医療系 循環器内科, 2) 筑波大学医学医療系 小児科

Tomoko Machino¹⁾, Tomoko Ishizu¹⁾, Naomi Nakazawa¹⁾, Naoto Kawamatsu¹⁾, Yusuke Yano²⁾, Yoshihiro Nozaki²⁾, Miho Takahashi²⁾, Hitoshi Horigome²⁾, Masaki Ieda¹⁾

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

【背景と目的】ファロー四徴症心内修復後(rTOF)において肺動脈弁逆流(PR)の評価は重要である。ASEガイドラインにおいては(1)PR幅/弁輪径 $\geq 70\%$ 、(2)PR-PHT $<100\text{ms}$ 、(3)PRindex <0.77 、(4)左右肺動脈からの逆流、(5)右室拡大の複数項目を満たす際に重症PRと判定する。本研究では心MRIとの比較を通し、心エコーによるPR評価の精度とPR評価が不正確になりやすい症例の特徴を検討した。

【方法と結果】rTOF40症例(27±10歳、男性12例)を対象とした。上記重症PRエコー指標の陽性数とMRI-PR分画は弱い正の相関を有した($r=0.30, p=0.048$)。エコーで重症PRと判定した26例のうち、MRI-PR分画40%以上で真に重症PRであった真陽性は11例、MRI-PR分画40%未満であった偽陽性は15例で、陽性的中率42%、陰性的中率79%であった。両群を比較すると、エコーでPRを過大評価した偽陽性症例は偽陰性症例と比較し、右室拘束性A波の頻度が多く(42% vs. 0%, $p=0.04$)、推定右室圧が高かった(38±9 vs. 30±24, $p=0.03$)。

【結論】重症PR指標が複数陽性であっても、必ずしも重症とは限らず中等症以上のPRと認識した方が適切である。右室restrictive physiologyがある症例や推定右室圧が高い症例はエコーでPR重症度を過大評価しやすいため、注意が必要と考えられる。

OS-06-3

Feature tracking MRIによる無症候性ファロー四徴症患者における肺動脈弁置換の最適タイミングの検討

Consideration of optimal timing for pulmonary valve replacement in asymptomatic repaired tetralogy of Fallot using feature tracking MRI

稲毛 章郎¹⁾, 吉敷 香菜子¹⁾, 水野 直和²⁾, 前田 佳真¹⁾, 小林 匠¹⁾, 浜道 裕二¹⁾, 上田 知実¹⁾, 矢崎 論¹⁾, 嘉川 忠博¹⁾

1) 榊原記念病院 小児循環器科, 2) 榊原記念病院 放射線科

Akio Inage¹⁾, kanako Kishiki¹⁾, Naokazu Mizuno²⁾, Yoshichika Maeda¹⁾, Takumi Kobayashi¹⁾, Yuuji Hamamichi¹⁾, Tomomi Ueda¹⁾, Satoshi Yazaki¹⁾, Tadahiro Yoshikawa¹⁾

1) Sakakibara Heart Institute, Pediatric Cardiology dept., 2) Sakakibara Heart Institute, Radiology dept.

Objective: The objective of this study was to investigate into correlation RV myocardial deformation with cardiovascular MRI (CMR) functional parameters, and to consider optimal timing for PVR in asymptomatic repaired tetralogy of Fallot.

Methods: 80 repaired TOF patients were divided into two groups, patients with a right ventricular end-diastolic volume (RVEDV) over 160 ml/m² combined with a right ventricular end-systolic volume (RVESV) over 90 ml/m² (group A, n=40), and a RVEDV under 160 ml/m² combined with a RVESV under 90 ml/m² (group B, n=40). Feature tracking was used to perform endocardial longitudinal strain and strain rate (LS/LSR) from 4-chamber view and endocardial circumferential strain and strain rate (CS/CSR) at the RV mid cavity from the standard short axis view, and wall motion delay (WMD).

Results: Mean age of group A was 28.7±8.9 years and 30.4±11.2 years in group B. In both groups the LS and LSR were declining, but in Group B the CS and CSR were preserved (p<0.01). In group A, CS and CSR were especially decreased in the superior septal segment with significant differences. All strain values correlated with increasing RVEDV (r=0.47 to 0.81) and end-systolic volume (RVESV) (r=0.53 to 0.84), and decreasing RV ejection fraction (r=-0.39 to -0.81) in group A. In particular, the specificity of CSR is high in group A (r=0.84). For WMD, group A was later than group B (p<0.05). No relationship was found between strain value and pulmonary regurgitant fraction (PRF) in both groups.

Conclusions: The correlations associated all strain values with RV volumes and function without PRF. Preservation of the circumferential strain is important in maintaining RV function in Group B. The optimal timing for PVR is considered before RVEDV exceeds 160 ml/m² and RVESV exceeds 90 ml/m² in asymptomatic repaired TOF patients. RVESV should also be simultaneously considered in deciding.

OS-06-4

IVC-PFO angleの卵円孔右左シャント出現頻度・重症度に与える影響

Clinical Impact of IVC-PFO Angle on Frequency and Severity of Right to Left Shunt of PFO

山下 英治¹⁾, 毛見 勇太¹⁾, 藤原 健史²⁾, 佐々木 健人¹⁾, 中村 紘規¹⁾, 内藤 滋人¹⁾

1) 群馬県立心臓血管センター 循環器内科, 2) 自治医科大学 循環器内科

Eiji Yamashita¹⁾, Yuta Kemi¹⁾, Takeshi Fujiwara²⁾, Takehito Sasaki¹⁾, Koki Nakamura¹⁾, Shigeto Naito¹⁾

1) Gunma Prefectural Cardiovascular Center Dept of Cardiology, 2) Jichi Medical University Dept of Cardiology

【背景】 下大静脈 (IVC) と PFO とがなす角 (IVC-PFO angle) が小さい Low angle PFO が PFO 症例において奇異性脳塞栓症例と関連することが報告されている。しかし、一般的な経食道心エコー検査 (TEE) 症例において IVC-PFO angle が PFO の右左シャント (RLS) 出現頻度ならび PFO 重症度に与える影響は明らかにされていない。

【方法】 対象は発作性心房細動術前に TEE 検査を施行され Valsalva 手技および IVC 圧迫手技により PFO の RLS 誘発試験を施行した 290 例。全例で IVC-PFO angle を後ろ向きに計測し、Bubble study による RLS の出現頻度ならびにシャント量に与える影響を比較検討した。シャント量の重症度を mild=3-10 bubbles, moderate=11-30 bubbles, severe>30 bubbles と定義した。

【結果】 全症例の IVC-PFO angle 24.5±14.7° で年齢が上昇するにつれて低下する緩やかな相関が見られた (IVC-PFO angle = 37.7 - 0.204 × age; R=0.14 P=0.017)。RLS 出現 (N=59) の有無で IVC-PFO angle に有意差を認めず (23.6±14.9 vs 24.7±14.7, P=0.61)、Low angle PFO (IVC-PFO angle<10°, N=64) 症例で RLS 出現頻度の有意な上昇は見られなかった (Low angle vs High angle=25% vs 19%, P=0.30)。しかし Low angle PFO ではシャント量が moderate/severe の重症例が多かった。(Low angle vs High angle=62.5% vs 23.3%, P<0.001)

【結論】 Low IVC-PFO angle 症例で RLS 出現頻度自体の有意な上昇は確認されなかったが、より重症な RLS 症例が多かった。単なる RA-LA 圧較差の要因のみならず流体力学特性が PFO 重症度や奇異性脳塞栓症発症のメカニズムに関与している可能性が示唆された。

OS-06-5

T1 mappingで右室の質的評価を行った未修復の成人先天性心疾患3症例

Effectiveness of T1 mapping for fibrosis of right ventricle in unrepaired adults with congenital heart disease.

水野 将徳¹⁾, 小徳 暁生²⁾, 桜井 研三¹⁾, 升森 智香子¹⁾, 中野 茉莉恵¹⁾, 麻生 健太郎¹⁾

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 放射線科

Masanori Mizuno¹⁾, Akiyuki Kotoku²⁾, Kenzo Sakurai¹⁾, Chikako Masumori¹⁾, Marie Nakano¹⁾, Kentaro Aso¹⁾

1) Department of Pediatrics, St.Marianna University School of Medicine, 2) Department of Radiology, St.Marianna University School of Medicine

【はじめに】心臓MRIのT1 mapping (T1M) は、複雑な先天性心疾患右室の質的評価に有用な可能性がある。今回我々は未修復の複雑心奇形3症例に対し、T1Mによる質的評価を試みた。

【症例1】41歳男性。両大血管右室起始、straddling mitral valve、肺動脈狭窄、左上大静脈遺残。姑息的右室流出路拡大術、Glenn手術、左上大静脈結紮術、右肺動脈結紮術後、右肺血管抵抗が上昇し静脈血が奇静脈を介し下大静脈に還流。右心不全から腹水が貯留し定期的にドレナージを施行している。T1Mでは右室に不均一なT1値上昇を認めたが、腹水と胸骨ワイヤーによるアーチファクトも混在した。

【症例2】34歳男性。修正大血管転位、心室中隔欠損、大動脈離断、動脈管開存。Eisenmenger症候群を合併し複数の肺血管拡張薬を投与している。T1Mでは両心室にT1値上昇を認めた。

【症例3】36歳女性。内臓錯位症候群、単心房、右室型単心室、肺動脈閉鎖、総肺静脈還流異常、主要体肺動脈側副血行路。Eisenmenger症候群、NYHA III度の心不全に対し複数の肺血管拡張薬を投与している。T1Mでは右室にびまん性のT1値上昇を認め、線維化が示唆されたが、呼吸によるアーチファクトも認められた。

【考察】T1Mによる右室の質的評価は簡便であるが、アーチファクトも生じやすいため、慎重に評価する必要がある。

OS-07-1

結果報告：成人先天性心疾患患者における直接作用型経口抗凝固薬の有効性に関する検討

Clinical Outcome of a Multicenter Cohort Study: Effect of Direct Oral Anticoagulant in Adult Congenital Heart Disease Patients

増田 慶太¹⁾, 石津 智子²⁾, 家田 真樹²⁾

1) 横浜労災病院 不整脈科, 2) 筑波大学医学医療系 循環器内科

Keita Masuda¹⁾, Tomoko Ishizu²⁾, Masaki Ieda²⁾

1) Yokohama Rosai Hospital, Department of Heart Rhythm management, 2) Department of Cardiology, Faculty of Medicine, University of Tsukuba

Background and Objective: There are few data about the use of direct oral anticoagulant (DOAC) in Japanese adult congenital heart disease (ACHD) patients. The purpose of this multicenter retrospective cohort study was to evaluate the clinical outcome of Japanese ACHD patients with DOAC as compared with those with warfarin.

Results: From January 2011 to June 2019, 140 patients (age 42 ± 18 years; 83 men; CHA₂DS₂-VASc score 1.5 ± 1.0 , HAS-BLED score 1.0 ± 0.9) from 11 institutes were registered. The disease complexity of the underlying heart diseases were 25 (18%) in simple, 46 (33%) in moderate, and 69 (49%) in complex. For anticoagulation, 71 patients took warfarin (warfarin group) and the other 69 took DOAC (DOAC group). The indication for anticoagulation was arrhythmia in 80 (57%) and post-valve replacement in 42 (30%). Of the 140 patients, clinical events of 64 patients (warfarin group in 36, and DOAC group in 28) were evaluated. During a median follow-up of 38 months (interquartile range, 16-49 months), thromboembolic events were seen in 3 patients, major bleeding events in 6, and minor bleeding events in 13. The annual rate of these events between the warfarin and DOAC groups was 1.8 %/year vs 1.1 %/year, 4.4 %/year vs 1.1 %/year, and 7.9 %/year vs 4.5 %/year. These results were comparable to those of the past reports.

Conclusion: The annual rate of clinical events in the DOAC group was fair as compared with the warfarin group. Using DOAC in the ACHD patients might be feasible as well as in the general adult population.

OS-07-2

成人先天性心疾患患者における心血管イベントと緊急入院の予測因子としての健康関連QoL Health-related Quality of Life Predicts Cardiovascular Outcomes and Unplanned Hospital Admissions in Patients with Adult Congenital Heart Disease

紺野 亮¹⁾, 建部 俊介¹⁾, 杉村 宏一郎¹⁾, 佐藤 公雄¹⁾, 福井 重文¹⁾, 鈴木 秀明¹⁾, 山本 沙織¹⁾, 佐藤 遥¹⁾, 照井 洋輔¹⁾, 安達 理²⁾, 木村 正人³⁾, 齋木 佳克²⁾, 下川 宏明¹⁾

1) 東北大学 循環器内科学, 2) 東北大学 心臓血管外科, 3) 東北大学 小児科学

Ryo Konno¹⁾, Shunsuke Tatebe¹⁾, Koichiro Sugimura¹⁾, Kimio Satoh¹⁾, Shigefumi Fukui¹⁾, Hideaki Suzuki¹⁾, Saori Yamamoto¹⁾, Haruka Sato¹⁾, Yosuke Terui¹⁾, Osamu Adachi²⁾, Masato Kimura³⁾, Yoshikatsu Saiki²⁾, Hiroaki Shimokawa¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Tohoku University Graduate School of Medicine,

2) Department of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Graduate School of Medicine,

3) Department of Pediatrics, Tohoku University Graduate School of Medicine

Background: Patients with adult congenital heart disease (ACHD) are at an increased risk of morbidity and mortality. The prognostic value of quality of life (QoL) was reported in patients with cancer and heart failure (HF). Thus, we examined whether baseline health-related QoL can predict prognosis in ACHD patients.

Methods and Results: We prospectively enrolled 667 consecutive ACHD patients (median age, 32 years) who visited Tohoku University hospital from November 2016 to June 2018. We performed a questionnaire survey at baseline, including past medical history and the 36-Item Short-Form Health Survey (SF36). Two summary scores of the SF36 were calculated (the physical component score [PCS] and the mental component score [MCS]). A higher score indicates better QoL. We prospectively collected patient characteristics and outcomes, including major adverse cardiovascular events (MACE: defined as cardiovascular death, HF hospitalization, stroke, myocardial infarction, and lethal ventricular arrhythmias) and unplanned admissions for any cause. The most common diagnosis of CHD was ventricular septal defect (23%), followed by tetralogy of Fallot (17%) and atrial septal defect (10%). There were 390 (61%) patients with complex CHD. During a mean follow-up time of 2.0 years, MACE and unplanned admissions were noted in 15 and 37 patients, respectively. Multivariable Cox regression analysis showed that lower PCS was significantly associated with increased risk for MACE (hazard ratio [HR] for a 1-point increase 0.95, P=0.006) and unplanned admissions (HR 0.95, P<0.001) even after adjusting for confounding factors. In contrast, lower MCS predicted neither MACE nor unplanned admissions (HR 1.00, P=0.801 and HR 1.02, P=0.498, respectively).

Conclusions: These results indicate that physical QoL can predict cardiovascular outcomes and unplanned admissions for any cause in ACHD patients. Physical QoL seems to be an attractive target for future intervention programs to improve prognosis in this population.

OS-07-3

von Willebrand factor上昇は右心不全を伴う成人先天性心疾患患者の予後不良と関連する Prognostic value of von Willebrand factor in adult patients with congenital heart disease

大内 秀雄^{1,2)}, 岩朝 徹¹⁾, 坂口 平馬¹⁾, 白石 公¹⁾, 黒崎 健一¹⁾

国立循環器病研究センター 1) 小児循環器 2) 成人先天性心疾患科

Hideo Ohuchi^{1,2)}, Toru Iwasa¹⁾, Heima Sakaguchi¹⁾, Isao Shiraishi¹⁾, Kenichi Kurosaki¹⁾

National Cerebral and Cardiovascular Center: 1) Pediatric Cardiology, 2) Adult Congenital Heart Disease

Background: Von Willebrand factor (vWF) has prognostic value not only in patients with heart failure but also in those with portal hypertension. Liver congestion due to right-sided heart failure (RHF) is one of major hemodynamics in adults with cyanotic congenital heart disease (ACHD).

Purpose: The purpose of the present study was to clarify prognostic value of plasma levels of vWF antigen (vWF:Ag) in ACHD patients.

Methods and Results: We measured vWF:Ag (%) in 382 consecutive ACHD patients (20 unrepaired cyanotic ACHD, 172 Fontan, and 190 ACHD after biventricular repair) and compared the results with the clinical profiles and prognosis. Plasma vWF:Ag was 130 ± 53 (normal range: 55 - 190%) and 48 patients (13%) showed high levels of vWF:Ag ($\geq 190\%$). Greater New York Heart Association (NYHA) class, Fontan circulation, elevated plasma renin activity, higher central venous pressure, lower plasma levels of albumin and higher levels of γ -glutamyltransferase were independently associated with high vWF:Ag ($p < 0.05 - 0.0001$). During the follow-up of 2.4 ± 1.4 years, 16 patients died. High vWF:Ag predicted the all-cause mortality (hazard ratio: 1.18 per 10%, 95% confidence interval: 1.09 - 1.29, $p < 0.0001$) independent of NYHA class and plasma levels of B-type natriuretic peptide. In particular, patients with high vWF:Ag ($\geq 165\%$) had a marked high hazard of 56 for all-cause mortality ($p < 0.0001$).

Conclusions: High vWF:Ag reflects RHF severity and the RHF-related liver dysfunction with a strong prognostic value of all-cause mortality in ACHD. Thus, vWF:Ag could be an excellent biomarker for monitoring sicker ACHD with RHF.

OS-07-4

成人先天性心疾患における心臓移植適応

Indication of heart transplantation in Adult congenital heart diseases

石戸 美妃子, 篠原 徳子, 島田 依里子, 原田 元, 森 浩輝, 杉山 央

東京女子医科大学 循環器小児科

Mikiko Ishido, Tokuko Shinohara, Eriko Shimada, Gen Harada, Hiroki Mori, Hisashi Sugiyama

Tokyo Women's Medical University Hospital, department of Pediatric Cardiology

【背景】先天性心疾患患者の長期生存が可能となったが、術後合併症や心不全のため心臓移植が必要となる症例が増えてきている。

【対象と方法】心臓移植適応検討を行った5例について、適応となった要因、治療、予後について後方視的に検討した。

【結果】移植適応判断時年齢は32±8歳。診断内訳は、修正大血管転位3例（ダブルスイッチ術後、conventional Rastelli術後、開心術なし各1例）、完全大血管転位1例（Senning術後）、房室中隔欠損症1例であった。心臓移植適応となった要因としては、体心室右室不全3例、ダブルスイッチ術後の左室不全1例、虚血性心不全1例であった。侵襲的治療としては、植込み型補助人工心臓3例、CRT-P、CRT-D各1例、ICD1例、IABP2例であった。予後は、2例が死亡（適応検討中IABP下に死亡、LVAD3年7か月時に敗血症で死亡）し、1例がstatus I、2例は心臓移植status II待機中である。

【考察】5例中3例は体心室右室で、高度三尖弁逆流を伴っており、2例でCRTを行っていたが無効であった。死亡した2例は、適応検討時にIABPを要しており、既に非常に重篤な状態にあった。

【結論】心臓移植適応判定時の年齢が正常構造で移植適応となる症例に比して若い。また、急激な悪化をきたし侵襲的介入を要する場合があります。移植待機期間を含め、適応検討開始時期は重要な課題である。

OS-07-5

当院における小児期心臓移植後患者の成人移行医療の現状

Current State of Transitioning to Adult Care After Pediatric Heart Transplantation in Our Institute

成田 淳¹⁾, 吉原 千華¹⁾, 江見 美杉¹⁾, 石井 良¹⁾, 石田 秀和¹⁾, 塚本 泰正²⁾, 坂田 泰史²⁾, 大園 恵一¹⁾

大阪大学大学院医学系研究科 1) 小児科 2) 循環器内科

Jun Narita¹⁾, Chika Yoshihara¹⁾, Misugi Emi¹⁾, Ryo Ishii¹⁾, Hidekazu Ishida¹⁾, Yasumasa Thukamoto²⁾, Yasushi Sakata²⁾, Keiichi Ozono¹⁾

1) Department of Pediatrics, 2) Department of Cardiology, Osaka University Graduate school of Medicine

【背景】海外渡航を含め日本における小児心臓移植が始まり20年以上が経過した。国内移植も増加傾向にあり、小児期心臓移植後患者が今後成人移行医療を必要とする想定される。

【目的】小児期心臓移植後の成人移行医療の現状を後方視的に検討し、移行の問題点を考察する。

【方法】当院で現在までに小児期心臓移植患者14名（18歳以上、死亡例2例を除外）のうち、循環器内科へ移行した8例と15歳以上になり小児科診療を継続する6例を比較・検討した。

【結果】小児期心臓移植患者14名は原疾患がDCM 9例、RCM 4例、虚血性心筋症1例で、いずれも中央値で発症年齢5歳、移植時年齢9歳、移植後経過年数14年、補助人工心臓装着4例であった。多くが改正移植法案施行前の待機症例のため、海外渡航移植12例、国内移植2例であった。移行例と非移行例の合併症の差は明らかであり、移行例は拒絶が3例あり、いずれも免疫抑制剤の調整で改善している。また非定型抗酸菌感染1例、PTLD1例を認めている。一方、非移行例は腎不全による腎移植2例、出血後麻痺2例、PTLD2例、再生不良性貧血1例、発達障害3例と合併症の多さと共にその重症度も高いことが示唆された。

【考察・結語】小児心臓移植後の予後は長く、今後再移植の検討が必要となるステージが訪れる。合併症管理の困難さや再移植という選択肢のない場合に小児科管理を継続が望ましいかの答えはまだ見いだせていない。

OS-08-1

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心負荷軽減効果

The reduced cardiac load by catheter ablation for atrial fibrillation complicated with atrial septal defect

坂本 和生¹⁾, 向井 靖²⁾, 高瀬 進³⁾, 長岡 和宏⁴⁾, 河合 俊輔²⁾, 矢加部 大輔⁵⁾, 井上 修二郎⁶⁾, 渡邊 高德³⁾,
坂本 一郎³⁾, 石北 綾子³⁾, 梅本 真太郎³⁾, 樗木 晶子³⁾, 筒井 裕之³⁾

1) 九州大学病院 循環器内科, 2) 福岡赤十字病院, 3) 九州大学病院, 4) 聖マリア病院, 5) 国立病院機構九州医療センター, 6) 麻生飯塚病院

Kazuo Sakamoto¹⁾, Yasushi Mukai²⁾, Susumu Takase³⁾, Kazuhiro Nagaoka⁴⁾, Shunsuke Kawai²⁾, Daisuke Yakabe⁵⁾,
Shujiro Inoue⁶⁾, Takanori Watanabe³⁾, Ichiro Sakamoto³⁾, Ayako Ishikita³⁾, Shintarou Umemoto³⁾, Akiko Chisyaki³⁾,
Hiroyuki Tsutsui³⁾

1) Kyushu University Hospital, Cardiovascular medicine, 2) The Japanese Red Cross Fukuoka Hospital, 3) Kyushu University Hospital,
4) St. Mary's Hospital, 5) National Hospital Organization Kyushu Medical Center, 6) Aso Iizuka Hospital

【背景】心不全を合併した心房細動 (AF) に対するカテーテルアブレーション (CA) は心不全を改善することが知られている。また、心房中隔欠損症 (ASD) に合併したAFに対するCAのAF抑制効果も報告されている。しかしながら、閉鎖術の適応となる心負荷を伴うASDにおいて、合併したAFに対するCAが心負荷を軽減するか否かは明らかではない。

【方法】2014年から2019年に、ASDに併発したAFに対してCAを行った13名 (発作性8名、持続性5名) について、CA前後のNYHA、BNP、心エコーでの心房サイズを比較した。

【結果】CA前後でNYHAは不変 (CA前: 2.2±0.8 vs. 2.1±0.7, P=0.35) であったが、BNPは有意に低下 (CA前: 143±144 vs. CA後: 63±97 pg/ml, P=0.006) した。また、左房容積係数は縮小 (CA前: 51.1±12.3 vs. CA後: 38.4±8.5 ml/m², P=0.006) し、右房面積は低下傾向 (CA前: 28.0±8.0 vs. CA後: 22.6±5.4 mm², P=0.12) であった。

【結論】ASDに併発したAFに対するCAは心負荷を軽減した。

OS-08-2

三尖弁形成術後に発症した房室結節リエントリー性頻拍との鑑別に難渋したATP感受性心房頻拍の1例

Catheter ablation for Adenosine sensitive reentrant atrial tachycardia after tricuspid valvuloplasty

林 勇佑, 芳本 潤, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 満下 紀恵, 金 成海, 新居 正基, 田中 靖彦

静岡県立こども病院 循環器科

Yusuke Hayashi, Jun Yoshimoto, Mizuhiko Ishigaki, Keisuke Sato, Norie Mitsushita, Sung-Hae Kim, Masaki Nii,
Yasuhiko Tanaka

Mt.Fuji Shizuoka Children's Hospital, Cardiology Dept

【症例】30歳、男性。出生後、大動脈縮窄症・大動脈前方偏位を伴う心室中隔欠損症、動脈管開存症の診断となった。1か月時に大動脈弓再建・肺動脈絞扼術を行い、5歳時に心室中隔欠損閉鎖術と右室流出路狭窄修復術を実施。9歳と21歳時に三尖弁形成術ならびに右室流出路狭窄修復術を行っている。29歳時から数分間持続する動悸を複数回認め、カテーテルアブレーションを実施した。イソプロテレノール負荷での心房期外刺激で上室頻拍誘発。心室期外刺激で減衰特性のある室房伝導あり。速伝導路付近は三尖弁形成術後の影響で低電位となっており、逆伝導の心房最早期興奮部位は通常よりやや背側に認めた。当初は通常型房室結節リエントリー性頻拍 (AVNRT) と診断。速伝導路と遅伝導路のexitを確認して、遅伝導路に対する冷凍アブレーションを行うも無効。高周波アブレーションに変更して治療中に頻拍が房室解離したため、少量のATPを投与したところ房室伝導に影響せず停止し、ATP感受性心房頻拍と診断。頻拍中最早期興奮部位でアブレーションを行い頻拍停止得られた。

【結語】ATP感受性心房頻拍はリエントリーを機序とし、少量のATPやベラパミルで停止する特徴を持つ上室頻拍である。本邦での先天性心疾患術後に合併したATP感受性心房頻拍の報告は稀である。今回、三尖弁形成術後でAVNRTとの鑑別に難渋した1例を経験したため報告する。

OS-08-3

CARTO SOUNDが有用であったファロー四徴症術後VTの1例

Successful Ablation for Ventricular Tachycardia after Surgical Repair of Tetralogy of Fallot by Conduction Block between Two Patches under Intracardiac Echocardiographic Guidance

高麗 謙吾, 廣島 謙一, 安藤 献児

小倉記念病院 循環器内科

Kengo Korai, Kenichi Hiroshima, Kenji Ando

Kokura Memorial Hospital, Department of Cardiology

症例は41歳男性。2歳の時にファロー四徴症に対して心室中隔欠損へのパッチ閉鎖と右室流出路のパッチ拡大術を施行された。40歳時に肺動脈弁狭窄症に対して肺動脈弁置換術が施行され、その際に右室流出路は改めてパッチ拡大を施行された。術後より持続性心室頻拍を認めたため、アブレーション目的に当科紹介となった。術前のCTでは心室中隔の石灰化したパッチのみが描出可能で、右室流出路自由壁側のパッチは描出できなかった。アブレーション時にまずCARTO SOUNDで右室のanatomyのmappingを行うと、石灰化した中隔パッチだけでなく右室流出路側のパッチも明瞭に描出することが可能であった。心室プログラム刺激にて容易にclinical VTは誘発可能で、右室流出路自由壁のパッチを反時計回転に回るような回路が同定された。パッチから弁輪部までのブロックライン作成を検討したが、肺動脈弁は置換術後であり、三尖弁側へは中隔を通るとHis束を含む伝導路をまたぎ自由壁を通ると非常に長いブロックラインとなるため、自由壁・中隔の2枚のパッチをつなぐような形でブロックラインを作成した。これでVTは誘発不能となった。以後4年の経過で再発なく経過している。パッチを使用した術後のアブレーションにおいてCARTO SOUNDが有用と考えられ、その画像とともに症例を提示する。

OS-08-4

AVSD、心内修復術・MVR術後例に合併したIARTに対しカテーテルアブレーションが奏功した一例

A case of successful management for catheter ablation for IART complicated with post-operative AVSD

今井 靖^{1,2)}, 甲谷 友幸¹⁾, 渡部 智紀¹⁾, 渡邊 裕昭¹⁾, 久保田 香菜¹⁾, 片岡 功一³⁾, 佐藤 智幸³⁾, 関 満³⁾, 吉積 功⁴⁾, 鶴垣 伸也⁴⁾, 河田 政明⁴⁾, 荻尾 七臣¹⁾

自治医科大学 1) 循環器内科学部門 2) 臨床薬理学部門 3) 小児科学講座 4) 小児・先天性心臓血管外科部門

Yasushi Imai^{1,2)}, Tomoyuki Kabutoya¹⁾, Tomonori, Watanabe¹⁾, Hiroaki, Watanabe¹⁾, Kana, Kubota¹⁾, Koichi Kataoka³⁾, Tomoyuki Sato³⁾, Mitsuru Seki³⁾, Ko Yoshizumi⁴⁾, Shinya Ugaki⁴⁾, Masaaki Kawada⁴⁾, Kazuomi Kario¹⁾

Jichi Medical University, 1) Division of Cardiovascular Medicine, 2) Division of Clinical Pharmacology, 3) Department of Pediatrics, 4) Division of Pediatric/Congenital Cardiovascular Surgery

症例は35歳女性。房室中隔欠損症に対して2歳時に心房中隔パッチ閉鎖・僧帽弁形成術施行、3歳時に僧帽弁置換術(SJM #23)施行。以後、正常に成育し事務系公務員として就職。妊娠がハイリスクであることを伝えていたが拳児希望が強く34歳時妊娠成立。慎重にフォローされたが妊娠35週で急性心不全を発症、人工呼吸器を装着し心不全管理を行いつつ緊急帝王切開を実施。健常児を出産するとともに治療が奏功し回復。小児期に置換された人工弁が狭小で再置換が必要と考えられ出産1年後に再弁置換術(SJM Reagent 25mm)施行。術後経過は良好であったが非通常型心房粗動を発症、薬物治療に抵抗性で粗動は持続。3ヶ月後待機的にカテーテルアブレーションを実施。3-D mapping systemにEnSite systemを使用。HD Grid多点マッピングカテーテルを用いて右房を詳細にマッピングしたところ右房内・心房中隔に複数のlow voltage area, scarを認めた。頻拍は周期310msec、三尖弁・下大静脈峡部非依存性であった。右房高位中隔上方においてfragmented potential (110msec)を認め、Post pacing intervalは頻拍周期と一致した。右房高位中隔scar上方をisthmusとし右房内を旋回するIARTと判明。そのscarから上方へ線状アブレーションを行ったところ頻拍は周期の延長を伴い停止し、以後誘発不能となった。心房内・房室伝導が維持されていることを確認し手技を終えた。術後3ヶ月以上経過したが再燃なく経過良好である。本例は成人先天性心疾患の内科的管理において示唆に富むと考えられ報告する。

OS-08-5

Fontan術後の複数の心房頻拍に対しRhythmiaによるカテーテルアブレーションとTCPC conversionが奏効した1例

Successful catheter ablation using ultra-high-density-map and TCPC conversion for multiple atrial tachycardia in a patient with a history of Fontan procedure

森本 芳正¹⁾, 西井 伸洋¹⁾, 水野 智文¹⁾, 浅田 早央莉¹⁾, 木村 朋生¹⁾, 宮本 真和¹⁾, 中川 晃志¹⁾, 渡邊 敦之¹⁾, 中村 一文¹⁾, 伊藤 浩¹⁾, 栄徳 隆裕²⁾, 笠原 真悟³⁾

1) 岡山大学病院 循環器内科, 2) 岡山大学病院 小児循環器科, 3) 岡山大学病院 心臓血管外科

Yoshimasa Morimoto¹⁾, Nobuhiro Nishii¹⁾, Tomofumi Mizuno¹⁾, Saori Asada¹⁾, Tomonari Kimura¹⁾, Masakazu Miyamoto¹⁾, Koji Nakagawa¹⁾, Atsuyuki Watanabe¹⁾, Kazufumi Nakamura¹⁾, Hiroshi Ito¹⁾, Takahiro Eitoku²⁾, Shingo Kasahara³⁾

1) Okayama University Hospital, Cardiovascular Medicine dept., 2) Okayama University Hospital, Pediatric Cardiology dept., 3) Okayama University Hospital, Cardiovascular Surgery dept.

症例は26歳女性。肺動脈閉鎖、修正大血管転位、共通房室弁、右胸心。生後一ヶ月でB-T shunt術、5歳時にFontan手術 (Glenn+atrial septation) を施行した。20歳頃から動悸を自覚するようになり、22歳から上室頻拍発作を繰り返すようになった。薬剤抵抗性で電氣的除細動を要することもあり、心臓電気生理学的検査 (EPS)、アブレーションを22歳時に施行した。心房頻拍 (AT) はプログラム刺激で多数誘発され、頻拍中のfractionated potential (FP) を指標にアブレーションを施行した。徐々に頻拍の種類が収束し、最終的に頻拍回路の上流で記録されたFPを通電し、頻拍は停止した。以降はisoproterenol投与下でもATは誘発されなかった。しかしながら、3ヶ月後に再発。この時点では、TCPC conversionは希望されなかったため、propafenone、verapamil、metoprololにてfollowとした。25歳時に妊娠が発覚し、上記内服薬を中止したところ、頻拍発作が増加した。血行動態も不安定となるATであったため、propafenoneの内服を再開として頻拍は抑制された。その後自然流産した。今回、TCPC conversionの希望があり、術前にATに対するEPS・アブレーションを施行するため、入院となった。プログラム刺激では、安定したATは誘発されなかった。洞調律中のRhythmiaによるactivation mappingでは、右房内に著明な伝導遅延が認められ、block lineを作成した。一部、横隔神経近傍であり、通電できなかったが、TCPC conversion時に、同部位にクライオアブレーションを施行した。以後抗不整脈役無しで発作を認めず経過している。

OS-09-1

右心系の問題により再手術を要したTOF成人例の問題点

What should we let the TOF patients know? Problems of adult TOF patients.

中川 直美¹⁾, 鎌田 政博¹⁾, 石口 由希子¹⁾, 森藤 祐次¹⁾, 岡本 健吾¹⁾, 川田 典子¹⁾, 土橋 智也¹⁾, 久持 邦和²⁾, 立石 篤史²⁾, 西岡 健司³⁾, 臺 和興³⁾

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

Naomi Nakagawa¹⁾, Masahiro Kamada¹⁾, Yukiko Isgiguchi¹⁾, Yuji Moritoh¹⁾, Kengo Okamoto¹⁾, Noriko Kawata¹⁾, Tomoya Tuchihasi¹⁾, Kunikazu Hisamochi²⁾, Atsushi Tateishi²⁾, Kenji Nishioka³⁾, Kazuoki Dai³⁾

Hiroshima City Hp., 1) Dep. of Pediatric Cardiology, 2) Cardiac Surgery, 3) Cardiology

Introduction: The number of adult patients requiring re-operation is rapidly increasing.

Objectives: To determine the problems of these patients.

Patients and Methods: Between 2008 and 2019, 21 adult TOF (mean age 41±16 years) who underwent re-operation were included (exclusion criterion: extreme TOF) and divided into two groups: Group A, 7 patients without symptom; Group B, 14 patients with moderate to severe symptoms lost to regular follow-up. The characteristics were compared by retrospective analysis.

Results: The age (A: 24.8 vs B: 50.1) and duration between the first ICR and re-operation (22.4 vs 35.4) were significantly different. Re-operation indication was pulmonary insufficiency in all cases except for 1 in group A who had insufficiency and stenosis. The arrhythmia rate was significantly different (1 vs. 12; NSVT 1 in group A; 7 AF/Af, 2 CAVB, 2 SSS, and 1 VT in group B). Seven patients in group B required PMI or ablation. Although most re-operations involved PV replacement using bovine biological valves in group B (3 vs. 13), 2 of bi/monocuspid patch repairs and 2 Rastelli procedures performed in group A. The NYHA class improved for all patients, but 4 patients in group B were of NYHA class II or III. There were significant differences in NT-pro-BNP level (67.7 vs. 298.7 pg/mL) and RVEDD (27.1 vs. 43.2 mm) after re-operation. One concomitant procedure in group A (LPA plasty), and 12 in group B (5 TV annuloplasties, 4 TV replacements, 3 augmentations of RVOT, 1 Bentall procedure, 1 AoV replacement) were required. Cardiopulmonary bypass (159.7 vs. 259.4 minutes) and aortic clamp (85.0 vs. 165.1 minutes) times were significantly longer in group B. There was 1 perioperative death in group B due to coronary compression by biologic valve ring.

Discussion: Two-thirds of the patients visited the hospital with symptoms. They often needed concomitant procedures and had high risks of arrhythmia, poor improvement in the NYHA class and NT-pro BNP levels and RV enlargement.

Conclusion: Patients with symptoms may not recognize the re-operation possibility after the first ICR. There may be a significant number of such patients in the near future.

OS-09-2

純型肺動脈閉鎖の長期予後と問題点

Prognosis and Problems in Patients with Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum

高田 秀実, 檜垣 高史, 太田 雅明, 千阪 俊行, 森谷 友造, 宮田 豊寿, 伊藤 敏恭, 赤澤 祐介, 奥貴 幸, 江口 真理子
愛媛大学 小児科学

Hidemi Takata, Takashi Higaki, Masaaki Ohta, Toshiyuki Chisaka, Tomozou Moritani, Toyohisa Miyata, Toshiyuki Ito,
Yusuke Akazawa, Takayuki Oku, Mariko Eguchi
Department of Pediatrics, Ehime University

【背景】正常心室中隔を伴う肺動脈閉鎖(純型肺動脈閉鎖: PAIVS)は幅広いスペクトラムを有し、その治療法も多岐にわたる。しかしながら長期予後やその問題点に関しての報告は多くはない。

【目的】今回我々は当科にて経過観察中のPAIVS患者における長期予後と問題点を明らかにする。

【対象、方法】PAIVS患者23人中15歳以上の患者9名(男4、女5)、年齢15~34(中央値23)歳、2心室修復(biventricular repair: BVR)後8(1例はone and one half)、Fontan型手術1。診療録を用いて後方的に調査した。

【結果】BVRのうち、外科手術3例、経カテーテル的肺動脈形成術(PTPV)4例。PTPV施行例のうち、2例では心房間に右左シャントが残存し、後にカテーテルによる閉鎖術を要した。BVR患者中1例で不整脈のためβ遮断薬の内服を要しているが、それ以外は内服不要で、症状無く経過している。女性2人で妊娠を経験しているが、経過中に肺動脈閉鎖不全の増悪を認めた以外は問題無く、無事に出産を終えている。Fontan型患者においては、肝繊維化など特有の問題点があり、内服薬も必要な状況である。

【考察】BVRを施行されたPAIVS患者の長期予後は概ね良好であるが、心房間シャント残存例では治療が必要であり、その時期などに関しては議論の必要がある。

OS-09-3

タンパク漏出性腸症を伴った心疾患の成人期の予後

Clinical outcomes of adult congenital heart disease patients with protein losing enteropathy

杜 徳尚²⁾, 小谷 恭弘¹⁾, 赤木 禎治²⁾, 横濱 ふみ²⁾, 黒子 洋介¹⁾, 馬場 健児³⁾, 大月 審一³⁾, 笠原 真悟¹⁾, 伊藤 浩²⁾
1) 岡山大学 心臓血管外科, 2) 岡山大学 循環器内科, 3) 岡山大学 小児循環器科

Norihisa Toh²⁾, Yasuhiro Kotani¹⁾, Teiji Akagi²⁾, Fumi Yokohama²⁾, Yosuke Kuroko¹⁾, Kenji Baba³⁾, Shin-ichi Otsuki³⁾,
Shingo Kasahara¹⁾, Hiroshi Ito²⁾

1) Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University, 2) Department of Cardiovascular Medicine, Okayama University
3) Department of Pediatric Cardiology, Okayama University

Background: Protein-losing enteropathy (PLE) develops not only in patients with Fontan circulation but also in patients with other cardiovascular abnormalities, particularly those with elevated central venous pressure (CVP). However, there is limited information on adults with PLE. This study aimed to clarify the clinical features and outcomes of adult PLE patients.

Methods: Twenty-one adult congenital heart disease patients with PLE were identified from our database (2003 to 2019). Surgical history, clinical outcomes, laboratory and hemodynamic data were analyzed.

Results: The mean age of PLE onset was 17.3 ± 12.0 years and 6 patients were female. Postoperative follow-up period until PLE onset was 9.4 ± 9.3 years. Twelve patients were Fontan and 9 patients were non-Fontan. At the time of PLE onset, the mean serum BNP level, plasma albumin level, and CVP were 148 ± 320 pg/mL, 2.5 ± 0.7 g/dL, and 14 ± 3 mmHg, respectively. During the follow-up period of 9.5 years, 2 had PLE remission, 3 had atrial tachyarrhythmias and 5 died. The overall survival rates at 5, 10, and 15 years were 90.5%, 79.2%, and 79.2%. In a univariate analysis with a Cox proportional hazards model, the age of PLE onset ≥ 16 years was only associated with risk of death.

Conclusion: Adults with PLE are at risk of death and great attention should be paid especially to patients diagnosed as PLE after the age of 16 years.

OS-09-4

完全大血管転位症に対する心房位血流転換術後遠隔期での血行動態評価

Long-term hemodynamic follow-up of adults following the atrial switch operation for transposition of the great arteries

小木曾 正隆^{1,2)}, 稲井 慶¹⁾, 杉山 央¹⁾, 庄田 守男²⁾, 萩原 誠久²⁾

1) 東京女子医科大学 循環器小児・成人先天性心疾患科, 2) 東京女子医科大学 循環器内科

Masataka Ogiso^{1,2)}, Kei Inai¹⁾, Hisashi Sugiyama¹⁾, Morio Shoda²⁾, Nobuhisa Hagiwara²⁾

1) Tokyo women's medical university, department of pediatric cardiology and adult congenital cardiology,

2) Tokyo women's medical university, department of cardiology

【背景】現在、完全大血管転位症に対しては、大動脈スイッチ術 (Jatene手術) が主流であるが、1970年代から90年代初期までは心房位血流転換術 (Mustard手術・senning手術) が広く行われていた。心房位血流転換術の遠隔期には体心室右室機能低下、三尖弁閉鎖不全、不整脈、静脈ルート狭窄などの問題点が挙げられる。しかし、遠隔期におけるカテーテルを用いて血行動態を評価した本邦での報告は少ない。

【目的・方法】後方視的に当院で2010年4月から2019年7月までに心房位血流転換術遠隔期にカテーテルを行った患者36例を対象に血行動態評価を行った。

【結果】対象患者の平均年齢は 36.8 ± 6.3 歳で24例 (66.7%) が男性であった。手術年齢は 2.8 ± 3.3 歳、17例 (47.2%) でMustard手術が行われており、手術からカテーテル検査までは 34.1 ± 5.5 年であった。平均肺動脈圧は 24.4 ± 15.0 mmHgで12例 (33.7%) は肺高血圧を呈していた。体心室機能は $40.1 \pm 8.0\%$ と低下しており、21例 (69.9%) で中等度以上の三尖弁閉鎖不全を認めた。3例 (8.3%) が転換ルートの狭窄に対して治療が行われていた。

【結語】従来の報告の通り、当院の心房位血流転換後の遠隔期も多くの患者で体心室機能低下・三尖弁閉鎖不全を来しており、今後も慎重にフォローしていく必要があると考える。

OS-09-5

当院におけるccTGAの長期予後

Long-term outcomes of congenitally corrected transposition of the great arteries: A high-volume single center experience

横濱 ふみ¹⁾, 杜 徳尚¹⁾, 赤木 禎治¹⁾, 伊藤 浩¹⁾, 黒子 洋介²⁾, 小谷 恭弘²⁾, 笠原 真悟²⁾

1) 岡山大学 循環器内科, 2) 岡山大学 心臓血管外科

Fumi Yokohama¹⁾, Norihisa Toh¹⁾, Teiji Akagi¹⁾, Horoshi Ito¹⁾, Yosuke Kuroko²⁾, Tasuhiro Kotani²⁾, Shingo Kasahara²⁾

1) Okayama University, Cardiovascular Medicine, 2) Okayama University, Cardiovascular Surgery

Background: There are limited data on the long-term clinical outcomes in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) according to the surgical approach type. We sought to evaluate long-term trends in morbidity and mortality in ccTGA.

Methods: A total of 89 patients with ccTGA was identified from our database. Patients were divided into 4 groups: systemic right ventricle (SRV) (48 patients), anatomic repair (24 patients), one and half repair (1.5VR) (5 patients), and univentricular repair (UVR) (12 patients). Unfavorable cardiovascular events included death, heart failure, arrhythmia, and surgical intervention. Surgical history, clinical, and outcome data were analyzed.

Results: The median age at latest follow-up was 16.2 years (range 2 months to 75 years old). During the observation period, 6 patients died (1 sudden death, 2 heart failure and 3 infection deaths). At the age of 16, freedom from death was 0.98 for SRV, 0.88 for anatomic repair, 1.0 for 1.5VR, and 1.0 for UVR, respectively. Freedom from heart failure was 0.98, 0.92, 1.0, and 0.90, respectively. Freedom from device therapy was 0.93, 0.79, 1.0, and 0.91, respectively.

Conclusions: Clinical outcomes in patients with ccTGA is acceptable until the age of 16 years regardless of treatment strategy during childhood.

OS-09-6

多施設疫学調査研究における成人先天性心疾患のうつ病スクリーニング評価

The screening assessment for depression in adult patients with congenital heart disease from a multicenter epidemiological study

森島 宏子²⁾, 建部 俊介¹⁾, 立野 滋²⁾, 榎本 淳子^{2,3)}, 水野 芳子^{2,4)}, 小山 耕太郎⁵⁾, 中島 弘道⁶⁾, 岡嶋 良知²⁾, 川副 泰隆²⁾, 武智 史恵²⁾, 丹羽 公一郎^{2,7)}

1) 東北大学大学院医学系研究科 循環器内科学, 2) 千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 3) 東洋大学文学部 教育学科, 4) 東京情報大学 看護学部, 5) 岩手医科大学医学部 小児科学講座, 6) 千葉県こども病院 循環器科, 7) 聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科

Hiroko Morishima²⁾, Shunsuke Tatebe¹⁾, Shigeru Tateno²⁾, Junko Enomoto^{2,3)}, Yoshiko Mizuno^{2,4)}, Kotaro Oyama⁵⁾, Hiromichi Nakajima⁶⁾, Yoshitomo Okajima²⁾, Yasutaka Kawasoe²⁾, Fumie Takechi²⁾, Koichiro Niwa^{2,7)}

1) Tohoku University School of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine, 2) Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Adult Congenital Heart Disease, 3) Toyo University, Department of Education, Faculty of Letters, 4) Tokyo University of Information Sciences, Faculty of Nursing, 5) Iwate Medical University School of Medicine, Department of Pediatrics, 6) Chiba Children's Hospital, Department of Cardiology, 7) St. Luke's International Hospital, Department of Cardiology, Cardiovascular Center

【背景】成人先天性心疾患とうつ病の関連に関して、うつ病の診断基準に基づいた調査は少ない。

【目的】成人先天性心疾患におけるうつ病とうつ症状の傾向、生活背景との関連性を調査する。

【方法】多施設疫学調査研究『成人先天性心疾患の遠隔期合併症・問題点の解明とリスク低減への対処法開発に関する研究』の中で、DSM診断基準に基づくうつ病の評価尺度Patient Health Questionnaire-9 (PHQ-9)を用いて調査を行った。

【結果】対象は20～87歳の805名(男性359名、女性446名)。PHQ-9のDSM診断基準に基づいた評価では、大うつ病性障害が6.1%、その他のうつ病性障害が3.7%であり、症状レベルの重症度評価では、うつ症状の中等度以上は12.8%であった。PHQ-9の症状レベルの重症度と、年齢、先天性心疾患の重症度、就業の有無、パートナーの有無との関連性では、女性でうつ症状の重症度と年齢に差異が見られた。40歳代女性で、うつ症状なしが有意に少なく、軽度が有意に多く、50歳代女性で、うつ症状なしが有意に多く、軽度が有意に少なかった。

【考察】本調査対象者のうつ症状の中等度以上は、循環器疾患に対する同様の調査(PHQ-9)の5.6%よりも高い割合であった。本調査は質問票のみの調査であるため正確には比較できないが、大規模疫学調査研究(面接調査)による一般の大うつ病性障害の生涯有病率5.7%、12か月有病率2.7%と比較すると、本調査対象者では高い割合でうつ病が疑われる可能性が示された。

OS-10-1

ラステリ術後の導管による冠動脈圧排に対するPCI後の長期臨床経過

Long-term Follow-up Clinical Results of Percutaneous Coronary Intervention for Extrinsic Coronary Compression Found in a Very Late Postoperative Period After Rastelli Operation

福 康志¹⁾, 脇 研自²⁾, 新垣 義夫²⁾, 門田 一繁¹⁾

1) 倉敷中央病院病院 循環器内科, 2) 倉敷中央病院病院 小児科

Yasushi Fuku¹⁾, Kenji Waki²⁾, Yoshio Aragaki²⁾, Kazushige Kadota¹⁾

1) Kurashiki Central Hospital, Department of Cardiology, 2) Kurashiki Central Hospital, Department of pediatrics

症例は26歳男性。極型ファロー四徴症にて3歳時にRastelli手術(Hancock valved conduit)、12歳時にgraft狭窄に対してパッチを用いた右室再建手術をうけている。

以前から労作時の胸部不快を自覚しており、トレッドミル試験が陽性であったため冠動脈CTを行った。右冠動脈入口部および左前下行枝入口部(左前下行枝は右冠尖より起始)に有意狭窄が疑われたため冠動脈造影を施行したところ、右冠動脈入口部に90%狭窄、左前下行枝入口部に75%狭窄を認めた。血管内超音波を施行したところ、血管内のアテロームはごく軽度であり、血管外からの圧迫が狭窄の原因と考えられた。3DCTを構築したところ、狭窄の原因は導管による冠動脈の外的な圧排(右側大動脈弓のため、導管が上大静脈と大動脈の間に置かれていた)と考えられた。治療については、再々開胸手術も考えられたが、経皮的冠動脈インターベンションでの治療を強く希望されたため、右冠動脈入口部にベアメタルステント(Multilink stent)および左前下行枝入口部に薬剤溶出性ステント(Cypher stent)を留置した。治療後は胸部症状が消失した。経過観察のために施行した造影CTでも、再狭窄は認めず経過は良好である。

OS-10-2

完全大血管転位症 (TGA) Jatene術後の左冠動脈閉塞に対しoff-pump CABGを施行した一例 A case of off-pump CABG for left coronary artery occlusion after Jatene operation

家村 素史¹⁾, 鍵山 慶之¹⁾, 安永 弘²⁾, 須田 憲治³⁾

1) 聖マリア病院 小児循環器科, 2) 聖マリア病院 心臓血管外科, 3) 久留米大学病院 小児科

Motofumi Iemura¹⁾, Yoshiyuki Kagiya¹⁾, Hiroshi Yasunagai²⁾, Kenji Suad³⁾

1) St.Mary's Hospital. Division of Pediatric Cardiology, 2) St.Mary's Hospital. Division of Cardiac Surgery, 3) Kurume University. Dept of Pediatrics

TGAにおけるJatene術後遠隔期の問題として付け替えた冠動脈の狭窄や石灰化が問題となっている。今回、Jatene術後の左冠動脈閉塞に対しoff-pump CABGを施行した一例を経験した。症例は23歳、男性 在胎38週 2718gにて出生、生後21生日に多呼吸、チアノーゼにて当科紹介。TGA I型(冠動脈はShaher 5a)の診断で同日BAS施行、31生日にJatene術施行。術後経過は問題なく外来経過観察となっていた。6歳時のカテーテル検査にて左冠動脈(LCA)の狭小化を指摘されるも虚血所見を認めなかった。その後16歳時の検査ではLCAは閉塞し、右冠動脈(RCA)より側副血行路が形成されていたものの運動負荷心筋RIでは虚血性変化を認めず外来経過観察となっていた。以後外来での胸部症状や心電図変化は認めなかったが、20歳時のRI検査にて早期像で前壁で集積低下と後期像で再分布を認めた。カテーテルではLCAの閉塞しRCAより側副血行路を介してLADに交通し、左室心尖部の壁運動低下を認めためCABGの適応と判断。同年Off pump下にCABG(LITA-LAD)施行した。術後経過は良好で検査所見は改善し、現在は自覚症状なく就業されている。今後本例のような若年でCABG症例が増加していくことが予測され、全国的な症例の蓄積が必要と考える。

OS-10-3

術後遠隔期に縦隔内血腫により右室流出路狭窄を来した2例 Unusual cause of right ventricular outflow tract obstruction after "complete repair" of congenital heart disease.

加藤 温子¹⁾, 佐藤 純¹⁾, 吉井 公浩¹⁾, 吉田 修一郎¹⁾, 西川 浩¹⁾, 大橋 直樹¹⁾, 櫻井 寛久²⁾, 櫻井 一¹⁾

1) JCHO中京病院 小児循環器科, 2) JCHO中京病院 心臓血管外科

Atsuko Kato¹⁾, Jun Sato¹⁾, Kimihiro Yoshii¹⁾, Shuichiro Yoshida¹⁾, Hiroshi Nishikawa¹⁾, Naoki Ohashi¹⁾, Takahisa Sakurai²⁾, Hajime Sakurai¹⁾

JCHO Chukyo Hospital, 1) Department of pediatric cardiology, 2) Department of cardiovascular surgery

【背景】心臓手術またはカテーテル治療後遠隔期に右室流出路(RVOT)前面に血腫を来し、高度のRVOT狭窄と右心不全を呈した症例を経験した。

【症例】①26歳女性、ファロー四徴症根治術を1歳時に施行。6歳でRVOT置換術、15歳と22歳でRVOTにバルーン拡張術を行なった。その後RVOTの中等度狭窄と軽い息切れ、浮腫を認めていたが、26歳時に症状増悪し、狭窄の悪化を認めた。心臓MRIと胸部造影CTにて人工導管に腫瘤を認め、人工導管内の巨大血栓塞栓が疑われた。RVOT置換術目的に開胸したところRVOT前面にある血腫による圧迫と判明した。術後心不全症状は改善した。②27歳男性、完全大血管転位症、9歳で根治術、14歳で大動脈弁置換術施行。22歳、23歳時にRVOT置換術、25歳時に肺動脈ステントバルーン拡張術施行。27歳で原因不明のワーファリンコントロール不良となった後(PT-INR 13.0)、上室性不整脈、心不全症状の増悪認め、カテーテルにてCVP 23mmHgと、著明なRVOT狭窄を認めた。バルーン拡張を行うも、改善に乏しく、原因検索のため胸部造影CTを行ったところRVOT前面に血腫を認めた。右心機能の著明な低下があり、血腫摘出のみを行い症状改善を得た。

【結語】術後遠隔期であってもバルーン拡張や抗凝固コントロール不良によって、縦隔内血腫が形成され、RVOT狭窄の急速な悪化につながることを示唆された。

OS-10-4

ファロー四徴症 右室流出路再手術における3弁付きePTFE conduitの使用経験.

Experiences with a tricuspid valved conduit made of expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) late after tetralogy of Fallot repair.

石川 廉太¹⁾, 小沼 武司¹⁾, 山崎 誉斗¹⁾, 夫津木 綾乃¹⁾, 山本 直樹¹⁾, 伊藤 久人¹⁾, 平野 弘嗣¹⁾, 庄村 遊¹⁾, 高尾 仁二¹⁾, 新保 秀人²⁾, 奥村 陽介³⁾, 長谷川 知広³⁾, 大矢 和伸³⁾, 淀谷 典子³⁾, 大橋 啓之³⁾, 澤田 博文³⁾, 三谷 義英³⁾, 荻原 義人⁴⁾

1) 三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学, 2) 三重県立総合医療センター, 3) 三重大学大学院医学系研究科 臨床医学系講座 小児科学, 4) 三重大学大学院医学系研究科 臨床医学系講座 循環器・腎臓内科学

Renta Ishikawa¹⁾, Takeshi Konuma¹⁾, Takato Yamasaki¹⁾, Ayano Futsuki¹⁾, Naoki Yamamoto¹⁾, Hisato Ito¹⁾, Koji Hirano¹⁾, Yu Shomura¹⁾, Motoshi Takao¹⁾, Hideto Shimpo²⁾, Yosuke Okumura³⁾, Tomohiro Hasegawa³⁾, Kazunobu Ohya³⁾, Noriko Yodoya³⁾, Hiroyuki Ohashi³⁾, Hirofumi Sawada³⁾, Yoshihide Mitani³⁾, Yoshito Ogihara⁴⁾

1) Mie university hospital, department of thoracic and cardiovascular surgery, 2) Mie prefectural general medical center, 3) Mie university hospital, department of pediatrics, 4) Mie university hospital, department of Cardiology and Nephrology

【背景】再手術右室流出路再建の材料として3弁付きePTFE conduitを第一選択としている。若年者でも優れた耐久性と、厳格な抗凝固療法不要な点、さらに再々治療時のカテーテル治療を可能とする点が有用であると考えている。

【目的、対象】当施設において2005年10月から2019年8月の間に施行したファロー四徴症術後遠隔期再手術10例において3弁付きePTFE conduitによる右室流出路再建した15歳以上の9例を対象とした。残りの1例は肺動脈高度石灰化症例で一弁付きパッチ再建例であった。これらの症例について文献的考察を加えて報告する。

【結果】Follow up期間は1-166ヶ月(中央値17ヶ月)で、手術時年齢は15-54歳(中央値31歳)であった。手術適応の理由としてはPS1例、PR5例、PSR3例であった。併施した術式はTVP5例、ASD closure1例、PS release1例であった。手術死亡はなく、平均手術時間は445±78分、体外循環時間は155±32.5分であった。大動脈遮断は6例で行った。術後は全例で症状の改善を認めた。術前のPRは、severe 7例、moderate 1例、mild 1例であったが術後はmild 2例、none-trivial 7例と改善した。術後のRVOT maxPGは1例のみエコー検査で50mmHgと高値であったが、その他は問題なく経過している(PG: 25.7±4.1mmHg)。また、PSがあった群の術前のRVOT maxPGは52.3±10.9mmHgであり、術後は28.5±7.0mmHgであった。フォローアップ期間中の死亡や、右室流出路に対する手術やカテーテル治療などの再介入はなかった。

【結語】3弁付きePTFE conduitは、ファロー四徴症右室流出路再手術時の選択肢となりうる。

OS-10-5

肺動脈の瘤状変化を来したファロー四徴術後の成人例

The tetralogy of Fallot postoperative adults with pulmonary artery aneurysm

丸谷 怜¹⁾, 高田 のり¹⁾, 西 孝輔¹⁾, 上嶋 和史¹⁾, 西野 貴子²⁾, 稲村 昇¹⁾

1) 近畿大学医学部 小児科学教室, 2) 近畿大学医学部 心臓血管外科学教室

Satoshi Marutani¹⁾, Nori Takada¹⁾, Kosuke Nishi¹⁾, Kazushi Ueshima¹⁾, Nishino Takako²⁾, Noboru Inamura¹⁾

1) Department of Pediatrics Kindai University Faculty of Medicine, 2) Department of Cardiovascular Surgery Kindai University Faculty of Medicine

先天性心疾患の術後に肺動脈の拡大を認める例は散見される。しかし詳しい組織学的検討がなされた報告は見当たらない。

症例は38歳の男性。1か月のときにチアノーゼに気付かれ、ファロー四徴と診断。1歳10か月の時に心内修復術(右室流出路は1弁付きtransannular patch)を施行。右室圧の上昇に伴い9歳で右室流出路狭窄に対し再形成術が施行された。その後も右室圧の上昇を認め25歳の検査では手術適応とされるも本人の拒否で様子見となっていた。今般、再度手術を考慮するため検査の一環として造影CTを撮影したところ主肺動脈17mm、右肺動脈43mm、左肺動脈17mmと右肺動脈に瘤状の拡大を認めた。全身麻酔下でカテーテル検査で右室/左室=0.73で肺動脈弁・弁上狭窄と右肺動脈の瘤状拡大(63mm)を確認し、右室流出路形成術と右肺動脈形成を行った。切除した肺動脈の組織を検討したところ、内膜、中膜、外膜の三層構造は保たれており、中膜平滑筋層の弾性線維も保たれていて粘液変性も目立たなかった。

これまでの特発性肺動脈瘤の報告では、大動脈瘤と同様に中膜弾性線維の断裂を認めるとされる。しかし、本症例は組織学的変化がほとんどなく、右室流出路から肺動脈弁部分の狭窄に起因する肺動脈への血流加速が長年にわたって続いた結果、加速血流がぶつかる部分の拡張につながったものと考えられた。

OS-11-1

成人期に至ったFontan症例における凝固・線溶系機能の長期的評価とWarfarin離脱に関する検討 Long-term evaluation of the coagulability and fibrinolytic function in adult Fontan cases : The discontinuation of Warfarin

宇野 吉雅, 森田 紀代造, 篠原 玄, 國原 孝
東京慈恵会医科大学 心臓外科

Yoshimasa Uno, Kiyozo Morita, Gen Shinohara, Takasi Kuniyama
Department of Cardiacsurgery, The Jikei University School of Medicine

【背景・目的】これまで当科ではTAT/PIC値より凝固・線溶系機能の正常化が確認できたFontan症例に対しては積極的にWarfarinを中止し管理してきた。今回成人期に達した長期症例における両機能の経過を評価すると共にその妥当性について検討を行った。

【対象・方法】術後定期的に外来フォロー中の16才以上Fontan症例34例(男:女 19:15、年齢 16-47 (mean 25.8) 才、術後年齢 11-28 (mean 19.0) 年)を対象として、定期的にTAT/PIC値測定を行うと共に画像検索により血栓塞栓症の有無を評価・検討した。

【結果】経過年数に差は認められたが全例においてTAT/PIC値の正常化が確認でき、2例(人工弁、精神的疾患)を除き32例でWarfarinを中止。(このうち26例には他剤による抗凝固療法を継続しているが、自己組織のみの6例は全て中止。)また画像検索においても臨床的な血栓塞栓症の発症例は認められなかった。さらにWarfarin離脱後も両機能は正常値を維持する傾向であったが、遠隔期において一過性に再上昇を認める症例があり、不整脈や心不全に伴うFontan循環不全との関連が示唆された。

【結語】成人期に至ったFontan長期症例においても凝固・線溶系機能の正常化が確認でき、Warfarin中止による抗凝固療法緩和が可能であると考えられたが、未知なる領域に入る今後もさらなる経過観察と評価・検討の継続が重要である。

OS-11-2

成人期Fontan術後患者におけるDOACの有効性と安全性の検討 The Efficacy and Safety of Direct Oral Anticoagulant in Adult Patients with Fontan Circulation.

川松 直人¹⁾, 石津 智子¹⁾, 福田 旭伸²⁾, 木島 康文²⁾, 椎名 由美²⁾, 立野 滋³⁾, 町野 智子¹⁾, 堀米 仁志⁴⁾, 丹羽 公一郎²⁾, 家田 真樹¹⁾

1) 筑波大学附属病院 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,
3) 千葉県循環器病センター 成人先天性心疾患診療部, 4) 筑波大学 小児科

Naoto Kawamatsu¹⁾, Tomoko Ishizu¹⁾, Terunobu Fukuda²⁾, Yasufumi Kijima²⁾, Yumi Shiina²⁾, Shigeru Tateno³⁾, Tomoko Machino¹⁾, Hitoshi Horigome⁴⁾, Koichiro Niwa²⁾, Masaki Ieda¹⁾

1) Department of Cardiology, Faculty of Medicine, University of Tsukuba,
2) Department of Cardiology, Cardiovascular Center, St Luke's International Hospital,
3) Department of Adult Congenital Heart Disease and Pediatrics, Chiba Cardiovascular Center,
4) Department of Child Health, Graduate School of Comprehensive Human Sciences, University of Tsukuba

【目的】成人期Fontan術後患者において抗血小板薬およびワルファリンと比較したDOACの抗血栓療法としての安全性および有効性を検証すること

【方法】筑波大学附属病院, 聖路加国際病院, 千葉県循環器病センターに通院している満15歳以上のFontan術後患者をカルテレビューし病歴, 検査結果, 抗血栓薬について収集した。

使用している抗血栓薬によってDOAC群, ワルファリン群, 抗血小板薬群, 抗血栓薬未使用群, 抗血小板薬・抗凝固薬併用群の5群に分類し, 血栓および出血イベントについて検討した。

血栓イベントは症候性脳梗塞, 末梢動脈塞栓, 心腔内あるいはFontan route内の血栓形成とし, 出血イベントは国際血栓止血学会によるmajor bleedingの定義を用いた。

【結果】137症例が解析対象となった(女性 49.3%, 27±7歳)。

ワルファリン群42例, 抗血小板薬群43例, DOAC群36例, 併用群11例, 未使用群5例であった。

平均90±64ヶ月の経過観察期間で, ワルファリン群では5例(11.9%)の血栓と5例(11.9%)の出血を生じた。抗血小板薬群ではそれぞれ3例(7.0%)と1例(2.3%), DOAC群では出血が1例(2.8%)あったが血栓はなかった。未使用群では2例(40.0%)に血栓があり, 併用群では1例(9.1%)に血栓, 4例(36.4%)に出血があった。

術後経過期間を層別因子とした層別Cox比例ハザードモデルからDOACは抗血小板薬とは有意差を生じなかったがワルファリンよりもイベントが少ないものと考えられた。

【結論】DOACは成人期Fontan術後症例における抗血栓療法として安全性および有効性が期待できる薬剤であると考えられる。

OS-11-3

再入院を要するフォンタン手術後患者の臨床像 ～小循環フォンタンレジストリーから～
Clinical Characteristics of Fontan Patients Who Require Repeated Re-Hospitalizations

三池 虹¹⁾, 大内 秀雄^{1,2)}, 中島 公子¹⁾, 鈴木 大¹⁾, 小永井 奈緒¹⁾, 廣田 篤史¹⁾, 加藤 愛章¹⁾, 藤本 一途¹⁾,
岩朝 徹¹⁾, 北野 正尚¹⁾, 津田 悦子¹⁾, 坂口 平馬¹⁾, 白石 公¹⁾, 黒崎 健一¹⁾
国立循環器病研究センター 1) 小児循環器内科 2) 成人先天性心疾患科

Hikari Miike¹⁾, Hideo Ohuchi^{1,2)}, Kimiko Nakajima¹⁾, Dai Suzuki¹⁾, Nao Konagai¹⁾, Atsushi Hirota¹⁾, Yoshiaki Kato¹⁾,
Kazuto Fujimoto¹⁾, Tohru Iwasa¹⁾, Masataka Kitano¹⁾, Etsuko Tsuda¹⁾, Heima Sakaguchi¹⁾, Isao Shiraishi¹⁾,
Kenichi Kurosaki¹⁾

National Cerebral and Cardiovascular Center, 1) Dept of Pediatric Cardiology, 2) Adult Congenital Heart Disease

【背景】フォンタン手術の導入により複雑な先天性心疾患患者の生命予後は向上したが、心不全や不整脈、蛋白漏出性胃腸症(PLE)等の合併症が多く再入院や死亡の頻度が高い。日本小児循環器学会の支援を受け、再入院する“高リスク”患者の現状を明らかにし、その対策に向けたガイドライン作りを目指す多施設共同研究(フォンタンレジストリー)を立ち上げた。

【目的】当院でフォンタン術後に再入院を要した患者の臨床像を明らかにする。

【対象・結果】対象は2018年4月～2019年9月に再入院した連続した21症例。当院のフォンタン術後生存例462例の4.5%であった。再入院時の1)理由: PLE9例、心不全6例、不整脈3例、血栓止血関連2例、その他1例、2)疾患: 内臓心房錯位5例(24%)、体心室非左室11例(52%)、3)年齢: 中央値26歳、4)性別: 男性14名(67%)、5)術後経過期間: 20.3年、6)合併症: PLE 10例(59%)、不整脈(ペースメーカー含む)8例(38%)であった。入院期間は18(7-31)日、転帰は治癒1例(5%)、改善18例(86%)、入院中2例(10%)であった。退院後の再々入院率は退院後6か月で53%と高率でPLE再燃が多かった。

【総括】フォンタン術後の再入院の原因はPLE、心不全、不整脈が多く、改善後も頻回の入院を繰り返す。再入院予防に向けた対策の確立が望まれる。

OS-11-4

当院管理中の成人フォンタン患者100名のQOL
The quality of life among 100 adult Fontan patients in Kyushu University Hospital

児玉 祥彦^{1,3)}, 井手 友美¹⁾, 坂本 一郎¹⁾, 大谷 規彰¹⁾, 山村 健一郎²⁾, 石川 友一³⁾, 佐川 浩一³⁾, 筒井 裕之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

Yoshihiko Kodama^{1,3)}, Tomomi Ide¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Kisho Ohtani¹⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Yuichi Ishikawa³⁾,
Kouichi Sagawa³⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine, 2) Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics,
3) Fukuoka Children's Hospital Department of Pediatric Cardiology

【背景】成人フォンタン術後患者は増加傾向にある。しかし、その病状と生活背景がQOLに与える影響は十分に知られていない。

【方法】九州大学病院ACHD外来に通院中のフォンタン術後患者100名に対して、生活歴に関するアンケートと、SF36を使用したQOL調査を実施。診療録から調査した病歴と病状とともに生活背景がQOLに与える影響を解析した。

【結果】<患者背景>性別(男性:女性)47:53人, 平均年齢27.1±5.8歳, フォンタン術式(Aortopulmonary connection: lateral tunnel:extracardiac conduit:その他)8:37:52:3人, 平均中心静脈圧10.9±3.1mmHg, 頻脈性不整脈23人, 徐脈性不整脈13人, 蛋白漏出性胃腸症4人, NYHA分類(I:II:III:IV)47:52:1:0<生活背景>既婚20人(女性12人), 子ども有り8人(女性4人), 一人暮らし21人, 大学・専門学校への進学歴55人, 就労84人, 就学中8人, 喫煙者10人, 自宅飲酒30人, 学生時代の運動部活動参加18人, 現在の運動習慣有り17人<SF36得点>身体的側面のQOLサマリー(PCS)平均値49.8±9.8, 心理的側面のQOLサマリー(MCS)平均値47.8±9.3.<SF36との相関>PCSは頻脈性不整脈合併患者で有意に低く、現在の運動習慣を有する患者で有意に高い。MCSは既婚患者、大学・専門学校等の学歴を有する患者、学生時代の運動部活動参加者で有意に高い。

【考察】フォンタン術後患者のQOLは概ね良好である。疾患とともに生活背景がQOLに与える影響は大きい。

OS-11-5

酸素投与は成人Fontan術後症例のCVPは低下する

O2 inhalation decreases CVP in adult patients with Fontan Circulation

坂本 一郎¹⁾, 石北 綾子¹⁾, 梅本 真太郎¹⁾, 山村 健一郎²⁾, 永田 弾²⁾, 筒井 裕之¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科, 2) 九州大学病院 小児科, 3) 九州大学病院 心臓血管外科

Ichiro Sakamoto¹⁾, Ayako Ishikita¹⁾, Shintaro Umemoto¹⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Hazumu Nagata²⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital, 2) Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital

【背景】 Fontan手術後遠隔期には、うっ血肝・肝臓癌の発症が報告されており、動脈血酸素飽和度 (SpO₂) 低下と中心静脈圧 (CVP) 上昇が関与していると言われている。そのため、低酸素血症とCVP高値を改善できれば、Fontan術後症例の予後を改善する可能性がある。我々は酸素投与が成人Fontan手術後症例の、低酸素血症及びCVPに与える影響を検討した。

【方法】 2018年5月から2019年7月に心臓カテーテル検査を施行したFontan手術後症例のうち、再手術後1ヶ月以内の症例を除く37例 (30±7歳, 男性 25例, Fontan到達後 24±4年) を対象とした。原疾患はDORV/PSが13例、TAが10例、PA/IVSが4例、MAが3例、その他5例であった。心臓カテーテル検査中に酸素投与 (nasal 2L/min) を行い、投与前後で血行動態の変化を比較検討した。

【結果】 酸素投与によりSpO₂は92±4%から96±3%に上昇し (P<0.01)、CVPは12±3mmHgから10±3mmHgに低下した (P<0.02)。CVPの低下が2mmHg以上低下するresponderの予測因子は、酸素投与前後におけるSpO₂の上昇 (P=0.03) であった。

【結論】 成人Fontan術後症例では、酸素投与により中心静脈圧が低下し、酸素投与によるSpO₂上昇が酸素投与によるCVP低下の予測因子であった。

OS-12-1

先天性心疾患患者の月経異常は中心静脈圧上昇と関連し予後不良の一指標となり得る

Menstrual Disorders is Associated with Elevated Central Venous Pressure and Predicts Adverse Clinical Events in Women with Congenital Heart Disease

小永井 奈緒^{1,2)}, 大内 秀雄¹⁾, 則武 加奈恵¹⁾, 中島 公子¹⁾, 岩朝 徹¹⁾, 坂口 平馬¹⁾, 白石 公¹⁾, 黒崎 健一¹⁾

1) 国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2) 熊本大学医学教育部 循環器先進医療学分野

Nao Konagai^{1,2)}, Hideo Ohuchi¹⁾, Kanae Noritake¹⁾, Kimiko Nakajima¹⁾, Toru Iwasa¹⁾, Heima Sakaguchi¹⁾, Isao Shiraiishi¹⁾, Kenichi Kurosaki¹⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatric Cardiology, 2) Kumamoto University, Graduate School of Medical Sciences

Background: Menstrual disorders among women with congenital heart disease (WCHD) have been widely recognized, while the clinical significances, including its association with hemodynamics, have not been clarified.

Objective: To clarify associations of menstrual abnormalities with hemodynamics and prognosis.

Methods: A retrospective, single-center, observational cohort study was performed on 143 WCHD (aged ≥ 16 years) who had been admitted to our hospital from 2011 to 2015. After excluding 11 patients with menopause, 132 patients were analyzed. This cohort included 77 (58%) patients with (repaired) cyanotic CHD and 38 (29%) with Fontan circulation. We performed a questionnaire survey on menstrual problems and compared those results with the recent hemodynamic variables during cardiac catheterization within 6 months of this study and adverse clinical events that required unscheduled hospitalization due to heart failure, arrhythmias, thromboembolism, catheter and/or surgical interventions, and death from any cause.

Results: The mean age at menarche was 13.2 years, while seven patients (5.3%) were diagnosed with primary amenorrhea. Menstrual cycle disorders (MCD) were observed in 64 patients (49.2%): secondary amenorrhea (n=13, 10.0%), irregular menstruation (n=10, 7.7%), polymenorrhea (n=36, 27.7%) and oligomenorrhea (n=28, 21.5%). WCHD with MCD were characterized by a larger number of surgical interventions and higher central venous pressure (CVP; mmHg), with the corresponding optimal cut-off values of 2 (AUC 0.701) and 7 (AUC 0.703), respectively. Combination of these two factors was associated with a 10.9-fold risk of MCD when compared with those without MCD. During the mean follow-up of 72 months, 47 patients (36.1%) encountered adverse clinical events with the 2.2-fold higher risk in WCHD with MCD than in those without MCD (p=0.032).

Conclusions: MCD may be attributed to organ congestion due to high CVP and predicts poor prognosis in WCHD.

OS-12-2

腹水貯留で発見された集学的治療を要した子宮体癌とEbstein病の成人例

The adults with Ebstein disease and uterine cancer case needed combined modality therapy discovered in ascites

丸谷 怜, 高田 のり, 西 孝輔, 上嶋 和史, 稲村 昇
近畿大学医学部 小児科学教室

Satoshi Marutani, Nori Takada, Kosuke Nishi, Kazushi Ueshima, Noboru Inamura
Department of Pediatrics Kindai University Faculty of Medicine

Ebstein病は疾患の範囲が広く、無症状で経過し診断されずに成人する例も存在する。

症例は51歳の女性。49歳ごろから腹部膨満を自覚していたが放置、51歳になって労作時呼吸困難を認めて前医を受診、大量の腹水のため緊急入院となった。MRIで子宮体癌が疑われ内膜細胞診の結果子宮体癌と診断された。癌性腹水を疑い腹水細胞診を施行したが陰性であった。胸部レントゲンでCTR 65%の心拡大を認めたので心精査を進めたところ、Ebstein病と心房粗細動による右心不全が原因の腹水と判明し、当院へ転院となった。不整脈を洞調律に戻し、心不全の加療を行いCTRは57%にBNPは500から100台に低下した。子宮体癌と心臓の治療に関して、産婦人科、小児科、心臓血管外科、放射線科、麻酔科で共同カンファレンスを行い、治療方針を検討した。人工心肺下の心臓手術が必要なため体癌の治療を優先することにした。一方、子宮体癌の治療は全摘ではなく、侵襲の少ない放射線治療を選択した。不整脈、心不全に対処しながら放射線治療を完遂し、その後心臓カテーテル検査を経て心臓手術（三尖弁形成）を施行することができた。術後心不全の改善には時間を要したが、子宮体癌の再発がないことを確認し、内服を調整して退院となった。

各治療の優先度やリスクについて複数科でカンファレンスを重ねた結果、全ての治療を行うことができた。

OS-12-3

APC Fontan術後の抗凝固療法中に重篤な黄体出血をきたし、緊急付属器切除術を行った1例

A Case of Emergency Adnexectomy due to Severe Ovarian Haemorrhage during Anticoagulant Therapy in Remote Period from APC Fontan Operation

永田 佳敬, 倉石 建治, 太田 宇哉, 西原 栄起
大垣市民病院 小児循環器新生児科

Yoshihiro Nagata, Kenji Kuraishi, Takaya Ohta, Eiki Nishihara
Ogaki Municipal Hospital, Department Of Pediatric Cardiology and Neonatology

【緒言】Fontan (F) 術後の抗凝固療法 (AC) の適応基準は存在しない。AC中は出血性合併症に注意が必要であり、F術後患者の手術では適切なCVP管理と肺血管抵抗上昇の予防が重要である。

【症例】28歳、女性、DORV・PSでAPC F術後、SpO₂:80%前後、LC (+)、DU穿孔後Aspirin中止 (21歳)。普段Hb14-16、Warfarin (Wf) 3.5mgでPT-INR1.4-2.0と安定。X-1日 腹痛を主訴に当院ERで急性胃腸炎の診断を受けた。X日 貧血 (Hb12.5)、PT-INR延長 (3.14)、腹部膨満と腹水増加 (腹部US) を認め入院。X+1日 血圧低下し、右卵巢充実性腫瘍68*67*63mm (腹部US) と右卵巢出血・血性腹水 (造影CT) を認め、産婦人科で黄体出血と診断した。保存的治療では疼痛管理困難で、腹水も増加し、Vit.K投与とRCC+FFP輸血後も貧血進行 (Hb8.6) したため、X+2日 緊急右付属器切除を行った (血性腹水6000ml)。術後合併症無くPOD4 Wf2.5mg再開し、POD11 退院した。退院後は血栓リスクの低いRelugolix、Dienogestで内分泌療法を継続している。

【考察】F術後で循環・出血管理の難しい患者だったが、小児科・産婦人科・麻酔科の協力の下、安全に周術期管理ができた。ACでは重篤な卵巣/黄体出血の報告を含む出血リスクの増加が示されている一方で、F術後の血栓・PH・PLE等への予防効果に一定の見解はない。AC中の女性が腹痛を訴えた場合、婦人科疾患の鑑別も重要で、重症例 (疼痛管理困難、出血性ショック等) では、迅速な緊急開腹手術の決定も必要である。

OS-12-4

Fontan術後遠隔期に進行子宮体癌を合併した1例

A case report of uterine cancer with Fontan Circulation.

竹田 義克, 中村 太地, 斉藤 剛克, 太田 邦雄

金沢大学医薬保健学域医学系 小児科

Yoshikatsu Takeda, Taichi Nakamura, Takekatsu Saito, Kunio Ota

Department of Pediatrics, Kanazawa University.

【背景】成人性先天性心疾患 (ACHD) 患者の高齢化に伴い悪性腫瘍を合併する患者を経験する。

【症例】39歳女性, 1ヶ月検診で心雑音を指摘, 無脾症, 右胸心, 右室型単心室, 両大血管右室起始症, 共通房室弁, 肺動脈狭窄症と診断された。5歳時にlt-BT-shunt, 13歳時に両方向性Glenn手術を施行され, 25歳時にfenestrated total cavopulmonary connection手術 (f-TCPC) に至った。その後年1-2回心不全増悪のために入院を繰り返していた。

39歳時右下腹部痛と発熱を主訴に当院受診し, 腹部CT検査で両側腸骨動脈周囲に多発するリンパ節腫脹を認めた。腹部MRI検査, PETCT検査を行い子宮体癌, 多発リンパ節転移, 肺転移を疑う所見を認めた。子宮内膜生検, リンパ節生検を行い子宮体癌IV B期と診断した。本人に全身化学療法, 放射線治療, 緩和医療を提示し緩和医療を選択, 現在外来で経過観察を行っている。

【考察】今後成人先天性心疾患 (ACHD) 患者が高齢化するにつれて成人特有の心外病変への対応が必要となる。特に進行癌など罹患自体が予後を規定する疾患の際, Fontan循環や血行動態が不安定なACHD患者に対して治療方針について何を, どのように説明して判断していただくか, 個々の症例についての多施設間での連携と症例の蓄積が必要である。

OS-13-1

ファロー四徴症術後遠隔期での肺動脈弁置換術後の三尖弁機能

Tricuspid valve function after pulmonary valve replacement in patients with repaired tetralogy of Fallot

白石 修一, 杉本 愛, 北原 武尊, 高橋 昌, 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 Shiraiishi, Ai Sugimoto, Takeru Kitahara, Masashi Takahashi, Masanori Tsuchida

Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences, Division of Thoracic and Cardiovascular Surgery

【目的】ファロー四徴症 (TOF) 術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全 (PR) に対する肺動脈弁置換術 (PVR) の際に合併の多い三尖弁閉鎖不全 (TR) に対する外科治療は適応と術式選択に苦慮することがある。PVR施行例における三尖弁手術の有無と術式, 術前後のTRの変化について検討を行う。

【対象】2012年以降, 当院でTOF術後遠隔期にPVRを施行した25例。PVR時年齢11-62歳 (中央値32歳), 術後観察機期間3±2年。

【結果】術後死亡なし。PVR術前RVEDVI 208±58ml/m², RVEF 34±10%, CTR 61.8±7.9%, BNP 93±102pg/dl, TR 2.7±0.9度。TR3度以上の17例にPVR時に三尖弁手術 (弁置換1例, 弁輪形成16例, 交連形成5例, 前尖拡大1例) を施行。最近の心エコー検査はTR 1.4±0.7度。三尖弁手術施行例でTR 3.0±0.8から1.4±0.7度へ改善 (p<0.001), 非施行例でもTR 1.9±0.7から1.3±0.5度へ有意差はないものの (p=0.08) 改善傾向を認めた。人工弁置換1例と術後3度以上残存例1例は共に術前から4度のTRを認め中隔尖が大きく退縮し前尖腱索が高度延長していた。

【結語】PVR術後の三尖弁機能は概ね良好であった。三尖弁の変形の高度な例では通常の弁形成によるTR制御が困難な場合もあり, 弁置換や弁尖拡大等が必要である可能性がある。

OS-13-2

人工血管による中心肺動脈再建を施行した成人先天性心疾患症例

Central PA plasty by using artificial graft in patients with adult congenital heart diseases.

野村 耕司, 黄 義浩, 村山 史朗, 磯部 将
 埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科

【背景】肺動脈及び右室流出路狭窄症例において、複数回のintervention後も中心肺動脈の発育不全や周囲構造物による肺動脈路確保が困難な場合、特に成人期では人工血管を用いた中心肺動脈再建も選択の一つである。今回、成人期に人工血管による中心肺動脈再建を施行した2症例の術後中長期経過を検証した。

【症例】<症例1>19才、64kg女性。IAA (A)+AP windowに対し1ヶ月時に一次的修復施行。術後residual SVAS、PSに対し6歳時に上行大動脈置換+PA plasty施行。以後residual PSに対し複数回のカテーテル治療も効果なく、上行大動脈置換+12mm ring PTFE graftによるcenter PA reconstruction施行。<症例2>22才、39kg女性。TOF+PAに対し両側BT shunt後、5歳時にICR with TAP施行。術後AR進行、residual PSに対し7歳時にAVR (SJM23)+PA plasty施行。以後residual PSに複数回のカテーテル治療も効果なくPR進行もあり、16mm PTFE graftによるcenter PA reconstruction + RVOTR (SJM21 valved conduit) 施行。

【結果】<症例1>術後R/LVpは0.7から0.5、AR none、PR trivial。抗血小板、抗凝固薬未服用で以後2年間PS進行や人工血管関連合併症なし。<症例2>術後R/LVpは0.65から0.5でRVPは47mmHg。人工弁機能不全無し。抗血小板、抗凝固薬服用下で以後7年間、PS進行や人工血管関連合併症なし。2症例とも経過良好で現在社会復帰されている。

【結語】人工血管による中心肺動脈再建を行った成人症例の中長期経過は良好であった。IAA/CoA合併例では中心肺動脈路のため、上行大動脈再建、延長やリング付人工血管による補強が有効であった。

OS-13-3

成人PAPVR症例に対する人工血管を用いたWarden手術

Warden's Procedure using Artificial Grafts for Adult Patients with Partial Anomalous Pulmonary Venous Return

宮原 義典, 樽井 俊, 山口 英貴, 長岡 孝太, 清水 武, 大山 伸雄, 柿本 久子, 藤井 隆成, 簀 義仁, 石野 幸三, 富田 英
 昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター

Yoshinori Miyahara, Suguru Tarui, Hideki Yamaguchi, Kouta Nagaoka, Takeshi Shimizu, Nobuo Oyama, Hisako Kakimoto, Takanari Fujii, Yoshihito Hata, Kozo Ishino, Hideshi Tomita
 Showa University Hospital, Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center

心房中隔欠損症 (ASD) と同様に、部分肺静脈還流異常症 (PAPVR) の修復は成人期に施行される場合があるが、ほぼ全例外科的修復を要する。右肺静脈の右房還流には心内パッチによるRedirection、上大静脈 (SVC) 還流に対してはWarden手術が標準術式である。当院で成人期の高位PAPVRに対して人工血管を使用したWarden手術2症例を経験したので報告する。

症例1) 64歳男性：生来健康、54歳時の検診で洞徐脈を指摘され、近医心エコーで右心系の拡大を認めたが、明らかなASDは認めず、心カテで右房のO₂ step upあり、Qp/Qs 3.1であった。当院紹介後の3DCTでSVCに還流するPAPVRを認めた。

症例2) 76歳女性：22歳時に外科的ASD閉鎖、74歳時に労作時呼吸困難とチアノーゼ出現し、発作性心房細動、静脈洞型ASD遺残およびSVCに還流するPAPVRを認めた。SVC血流がASDを介して左房に還流しており、カバードステント留置による治療も考慮したが、制度上の問題から外科的修復の方針となった。

症例1) ASD creationを介して右肺静脈血流を左房に誘導、φ16mmグラフトで上大静脈-右心耳吻合を行なった。症例2) 遺残ASDを介して右肺静脈血流を左房に誘導、φ14mm リング付きグラフトで上大静脈-右心耳吻合を施行した。いずれも術後経過は良好であった。

2症例とも人工血管には静脈に対してFittingの良いGore-texを使用した。体格を考慮しつつ上大静脈径よりやや大きめのsizeを選択し、周囲解剖から圧迫の可能性がある場合はring付きを選択した。成人期の高位PAPVRは、Gore-tex人工血管を用いたWarden手術が安全かつ容易と考えられた。

OS-13-4

右側大動脈弓・Kommerell憩室における小児期・成人期での手術経験と検討

Surgical experience and examination in childhood and adulthood in right aortic arch, Kommerell's diverticulum

小西 隼人¹⁾, 根本 慎太郎¹⁾, 小澤 英樹²⁾, 勝間田 敬弘²⁾, 蘆田 温子³⁾, 小田中 豊³⁾, 尾崎 智康³⁾, 片山 博視³⁾, 岸 勘太³⁾

大阪医科大学附属病院 1) 小児心臓血管外科 2) 心臓血管外科 3) 小児科

Hayato Konishi¹⁾, Shintaro Nemoto¹⁾, Hideki Ozawa²⁾, Takahiro Katsumata²⁾, Atsuko Ashida³⁾, Yutaka Odanaka³⁾, Noriyasu Ozaki³⁾, Hiroshi Katayama³⁾, Kanta Kishi³⁾

Osaka Medical College Hospital, 1) Pediatric cardiovascular surgery, 2) Cardiovascular surgery, 3) Pediatrics

右側大動脈弓の発生頻度は0.1%程度と比較的まれな先天異常であり、左鎖骨下動脈起始異常・Kommerell憩室に対して一定の手術方法も確立されていない。2004年から2019年において当院では小児で1例、成人で9例の外科手術を経験した。小児では憩室瘤は認めないものの、呼吸器症状と嚥下障害を認めた。左側開胸下に靭帯切除、憩室切除、左鎖骨下動脈再建術を施行した。成人では7例で真性瘤、2例で大動脈解離を認め、全例で呼吸器や嚥下障害は認めてはいなかった。全例で右側開胸下に下行大動脈人工血管置換を施行し、うち3例で左鎖骨下動脈の同所性再建を、うち3例で左鎖骨下動脈のdebranchingを施行した。全例軽快退院している。起始異常血管を有することによる将来的な破裂や大動脈解離や、右側弓に伴うKommerell憩室の瘤化や解離の頻度など論文的報告もあり、無症候であっても憩室径によって手術適応となる場合もある。また、瘤切除のみでも将来的な解離や破裂の報告もあり、小児期から成人期にまたがって永続的なフォローが必要である。右側大動脈弓、Kommerell憩室、起始異常を有する頸部血管に関しては、Marfan症候群など大動脈拡張性疾患のようなガイドライン等での規定は明らかにはなされておらず、自験例の経験と散見される論文的考察から今後の成人先天性心疾患診療でのあり方を検討する。

OS-13-5

当院における3D内視鏡補助下MICS法によるASD閉鎖術の検討

Minimally invasive endoscopic surgery for atrial septal defects in adults.

雨谷 優, 白鳥 一明, 豊田 泰幸, 濱 元拓, 新津 宏和

佐久医療センター 心臓血管外科

Suguru Amagaya, Kazuaki Shiratori, Yasuyuki Toyoda, Gentaku Hama, Hirokazu Nitu

Saku central hospital advanced care center, dept. of Cardiovascular surgery

成人のASD症例に対して低侵襲性からカテーテル的閉鎖術が普及している。しかしながら下縁欠損型ASD、large ASDなどの外科的閉鎖を要する症例もなお存在する。当院では2012年よりASDに対して手術侵襲軽減、術野確保目的に3D内視鏡を使用したMICSによる閉鎖を積極的に行ってきた。今回われわれの施設におけるASDに対するMICS施行症例を調査・検討したので報告する。

対象は2012年から2017年までに当院でMICSによるASD閉鎖術を施行した10例。手術はいずれも右大腿動静脈より送血管、脱血管を挿入し右第4肋間アプローチで行った。Vf下(6例)もしくは心停止下(4例)に直接閉鎖6例、パッチ閉鎖4例を行った。平均手術時間271分、平均人工心肺時間127分、平均Vf時間40分、平均遮断時間67分。いずれの症例も止血操作は容易であり、輸血を要したのは術前より貧血を認めた1例のみであった。入院期間は中央値で12日であり全例エコーにて欠損孔の閉鎖を確認した。

3D内視鏡を使用した手術操作にてより小さい創でのASD閉鎖が可能となった。胸腔内での立体的な視野確保には3D内視鏡が不可欠である。外科的閉鎖を要するASD症例に対する3D内視鏡補助下MICS法によるASD閉鎖術の成績は良好であり侵襲性においても経カテーテル的ASD閉鎖術と遜色ない結果がえられるものと思われる。

OS-14-1

心臓MRIによる心房中隔欠損症の閉鎖術前後における心機能変化の検討

Assessment of cardiac function after transcatheter atrial septum defect closure: Quantification by cardiac magnetic resonance

常盤 洋之¹⁾, 稲葉 俊郎¹⁾, 齊藤 暁人¹⁾, 相馬 桂¹⁾, 上原 雅恵¹⁾, 八尾 厚史²⁾, 小室 一成¹⁾

1) 東京大学医学部附属病院 循環器内科, 2) 東京大学 保健・健康推進本部

Hiroyuki Tokiwa¹⁾, Toshiro Inaba¹⁾, Akihito Saito¹⁾, Katsura Soma¹⁾, Masae Uehara¹⁾, Atsushi Yao²⁾, Issei Komuro¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital, 2) Division for Health Service Promotion, The University of Tokyo

【背景】心房中隔欠損症 (ASD) 閉鎖の目的はシャントに伴う右心不全等の予防による予後改善である。今回ASD閉鎖による心機能改善を心臓MRIを用いて評価した。

【方法】経皮的ASD閉鎖前後で心臓MRIを撮影した患者 (肺高血圧合併症例を除く) 連続18例 (平均46歳、女性13人) において計測値の変化を比較した。

【結果】MRIは閉鎖前 68 ± 85 日と後 424 ± 103 日に施行した。閉鎖術により右室拡張末期容積係数 (RVEDVI) は著明な低下を認めた ($127.9 \pm 27.5 \text{ ml/m}^2 \rightarrow 90.5 \pm 12.5 \text{ ml/m}^2$) が、7例で右室拡大 ($>100 \text{ ml/m}^2$) が残存していた。右室駆出率 (RVEF) は大きな変化を認めなかった ($52.9 \pm 7.0 \% \rightarrow 48.7 \pm 4.3 \%$)。多変量解析では術後右室拡大に関与する因子として術前RVEDVIが挙がり ($p=0.009$)、術前RVEDVI $<124.4 \text{ ml/m}^2$ をカットオフ値とした場合の右室容積正常化予測の感度は0.63、特異度は1.0であった (AUC=0.76)。左室拡張末期容積係数 (LVEDVI) には著変を認めず ($61.2 \pm 7.7 \text{ ml/m}^2 \rightarrow 68.0 \pm 13.4 \text{ ml/m}^2$)、3例では低下がみられた。

【考察】ASD閉鎖術後の経過は均一ではなく、術後右室拡大残存や左室拡張末期容積低下残存を有する症例の存在をふまえ、ASD閉鎖の時期や基準につき今後更なる検討が必要と思われる。

OS-14-2

成人期動脈管開存症根治後胸部大動脈瘤に対し胸部ステントグラフト留置術を施行した2例

Thoracic endovascular aortic repair for thoracic artery aneurysm in patients after patent ductus aneurysm closure in elderly.

豊田 泰幸, 白鳥 和明, 瀧元 拓, 新津 宏和, 雨谷 優

佐久医療センター 心臓血管外科

Yasuyuki Toyoda, Kazuaki Shiratori, Gentaku Hama, Hirokazu Niitsu, Suguru Amagaya

Saku central hospital Advanced care center Department of Cardiovascular Surgery

【背景】動脈管開存症 (PDA) 術後に生じる動脈瘤は比較的稀とされている。しかしながら今回我々は成人期PDA根治後遠隔期に閉鎖部が瘤化、拡大した症例を2例経験した。これらの症例に対し低侵襲化をめざし胸部ステントグラフト留置術 (TEVAR) を施行したので報告する。

【症例1】74歳女性。30歳時にPDAに対し他院にて左側開胸にて閉鎖術を施行された。今回嘔声を主訴に当院紹介となった。胸部CTにてPDA閉鎖部に最大径40mmの瘤化を認めTEAVRの方針とした。手術は1-debranch TEVARの方針としcTGA™を留置した。現在外来経過観察中である。

【症例2】65歳男性。35歳時に感染性心内膜炎の精査にて偶然PDAを認め他院にて正中開胸にて動脈管閉鎖術を施行された。今回脳梗塞精査時に施行した胸部CTにて最大径70mmの動脈瘤を認め当科紹介となった。手術は1-debranch TEVARの方針としValiant™を選択した。術後造影CTにてエンドリークを認めず瘤拡大も認めていない。現在外来通院中である。

【結語】成人期PDA閉鎖後遠隔期に合併した胸部動脈瘤に対してTEAVRを施行した2例を報告した。初回の手術情報がなく瘤化の原因が動脈管閉鎖法によるものか不明である。しかしながら成人期PDA閉鎖症例であっても術後は慎重にfollowが必要と考えられた。

OS-14-3

末梢性肺動脈狭窄症に対してPALMAZステントを留置した一例

A case of peripheral pulmonary stenosis treated by PALMAZ stent implantation

中西 直彦, 津端 英雄, 瀧上 雅雄, 若菜 紀之, 矢西 賢次, 全 完, 中村 猛, 山野 哲弘, 白石 裕一, 白山 武司, 的場 聖明

京都府立医科大学 循環器内科

Naohiko Nakanishi, Hideo Tsubata, Masao Takigami, Noriyuki Wakana, Kenji Yanishi, Kan Zen, Takeshi Nakamura, Tetsuhiro Yamano, Hirokazu Shiraishi, Takeshi Shirayama, Satoaki Matoba

Department of Cardiovascular Medicine, Kyoto Prefectural University of Medicine

症例は61歳男性。精神発達遅滞、慢性心房細動、慢性腎不全、肺動静脈瘻に対して右中葉部分切除の既往あり。難聴は認めず先天性風疹症候群の有無は不明。4年前に心不全にて入院歴がある。2年前から労作時息切れが増悪、精査にて末梢性肺動脈狭窄症ならびに僧房弁閉鎖不全症を指摘された。右心カテーテル検査では平均肺動脈圧36mmHg, 肺血管抵抗 9.8WUと肺高血圧症を呈しており、また肺動脈内の器質的狭窄病変前後での圧較差が30mmHg以上と高値であったため、カテーテルによる血行再建目的に当院紹介となった。入院時の自覚症状はWHO-FC IIIで6分間歩行距離は250mと低下していた。僧房弁後尖の短縮による重度の僧房弁閉鎖不全症を認めたが、末梢性肺動脈狭窄症による肺高血圧症を呈していることより、当院ハートチームで相談した結果、末梢性肺動脈狭窄症に対する経皮的治療を優先する方針となった。合計3回バルーンによる肺動脈拡張術を行ったが、3回施行後の平均肺動脈圧35mmHg, PVR 5.3WUと効果は限定的であったため、左右肺動脈末梢の狭窄部にstentを留置する方針とした。左肺動脈下葉枝に計2本のPALMAZ stent 6.0/30mmを留置し8.0mmバルーンで後拡張、右肺動脈下葉枝に対してもPALMAZ stent 6.0/30mmを留置し8.0mmバルーンで後拡張を行った。術前に認めた圧較差は消失した。今後僧房弁閉鎖不全症に対する外科的介入を検討している。末梢性肺動脈狭窄症に対しstentを留置した症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

OS-14-4

積極的カテーテル治療によりRoss手術後右室流出路導管狭窄への再手術を回避した2例

Two cases of young adults with the right ventricular outflow tract obstruction after Ross operation who could avoid reoperation by aggressive catheter interventions

江崎 大起, 松岡 良平, 土井 大人, 杉谷 雄一郎, 渡邊 まみ江, 宗内 淳

JCHO九州病院 小児科

Hiroki Ezaki, Matsuoka Ryohei, Hirohito Doi, Yuichirou Sugitani, Mamie Watanabe, Jun Muneuchi

Department of Pediatrics, Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital

【緒言】 Ross手術の右室流出路導管狭窄は術後4年で14%に合併し、64%に再手術が必要である。2019年までにRoss手術を施行した9例中、右室流出路導管狭窄を合併した2例に対して積極的カテーテル治療を行い再手術を回避できた。

【症例1】 生直後の心雑音から先天性重症大動脈弁狭窄 (AS) 兼逆流 (AR) と診断した。幼児期よりAR増悪 (IV度) を認めたので、5歳時、Ross手術 (導管径24mm) を実施した。しかし経年的右室圧上昇を認め、10歳時、右室圧58/10mmHg, 導管内圧較差25mmHgであったため、超高耐圧バルーン拡大術 (ダブルバルーン法: Conquest12mm) を実施した。効果的右室圧減圧 (Prv/Plv 0.48→0.27) を成し得たが、15歳時、右室圧再上昇を来し (右室圧72/12mmHg), トリプルバルーン法での再拡張による右室圧減圧に成功し (Prv/Plv 0.58→0.38) 再手術を回避できた。

【症例2】 生後心雑音から先天性重症ASと診断し、新生児期心不全から生後24日に経皮的動脈弁バルーン形成術を実施した。AS圧較差54→23mmHgとなったが、軽度ARを合併した。経年的AR進行から、4歳時、Ross手術 (導管径18mm) を実施した。しかし成長に伴い右室流出路導管狭窄が進行し、13歳時、右室圧64/12mmHg, 導管内圧較差45mmHgであったため、超高耐圧バルーン拡大術 (ダブルバルーン法: Conquest12mm) を実施した。効果的に右室圧減圧し (Prv/Plv 0.60→0.46), 再手術を回避できた。

【結語】 Ross手術後右室流出路導管狭窄に対する超高耐圧バルーンを使用した積極的カテーテル治療により再手術を回避することが期待される。

OS-15-1

孤立性右室低形成にて右心不全を呈した1例

A case of isolated right ventricular hypoplasia with right chronic heart failure.

廣野 恵¹⁾, 伊吹 圭二郎¹⁾, 小澤 綾佳¹⁾, 芳村 直樹²⁾, 市田 路子³⁾, 平井 忠和⁴⁾

富山大学附属病院 1) 小児科 2) 第一外科, 3) 国際医療福祉大学 小児科, 4) 不二越病院 内科

Keiichi Hirono¹⁾, Keijiro Ibuki¹⁾, Sayaka Ozawa¹⁾, Naoki Yoshimura²⁾, Fukiko Ichida³⁾, Tadakazu Hirai⁴⁾

1) Department of Pediatrics and 2) First Surgery, Toyama University Hospital,

3) Department of Pediatrics, International University of Health and Welfare, 4) Internal Medicine, Fujikoshi Hospital

孤立性右室低形成は、右室低形成あり、肺動脈弁狭窄/閉鎖がない、心室中隔欠損等の他の先天性心疾患がない、かつ不整脈源性右室異形成/Uhl病でないものとされる。1950年にCooleyらにより最初の症例報告がなされているが、本邦においては症例報告が散見されるのみであり、孤立性右室低形成の自然歴および予後について明らかでない部分が多い。

症例は42歳女性。既往歴：29歳時IgA腎症、34歳時気管支喘息、41歳時M蛋白血症。現病歴：幼小児期には明らかな症状はなかった。41歳頃から下腿、顔面の浮腫を自覚し近医受診した。42歳頃より症状増悪と体重増加を認めたため、当院に精査加療目的で紹介入院となった。入院時、浮腫、頸静脈怒張、肝腫大を認めた。心エコーでは著明な右房拡大と重度三尖弁閉鎖不全を認め、心臓カテーテル検査では右室低形成を認めた。三尖弁中隔尖の位置は正常であり、他の先天性心疾患は認めず、孤立性右室低形成と考えた。右心不全症状に対し利尿薬を投与し、外来にて経過観察とした。しかし、その後も慢性心不全の増悪を繰り返すため、48歳時に心臓移植目的で移植施設に搬送した。49歳時に心不全の増悪および不整脈のためBiVADを装着されたが、多臓器不全で永眠された。

孤立性右室低形成は、右室の大きさおよび心房間交通の程度により、血行動態・臨床症状・予後が左右されると考えられ、症例ごとの病態の評価が重要と考えられた。

OS-15-2

たこつぼ心筋症を発症したFontan術後若年女性の一例

A case of young adult woman after Fontan operation who developed Takotsubo cardiomyopathy

大日方 春香, 瀧間 浄宏, 山田 優里子, 正本 雅斗, 沼田 隆佑, 米原 恒介, 小山 智史, 田中 登, 武井 黄太, 安河内 聡

長野県立こども病院 循環器小児科

Haruka Obinata, Kiyohiro Takigiku, Yuriko Yamada, Masato Masamoto, Ryuusuke Numata, Kousuke Yonehara, Satoshi Koyama, Noboru Tanaka, Kouta Takei, Satoshi Yasukouchi

Nagano Children's Hospital, Department of Pediatric Cardiology

【はじめに】 たこつぼ心筋症は、心尖部を中心に心室が一過性の収縮低下を来す疾患で、ストレスが先行することが特徴である。高齢女性に好発し、若年者や先天性心疾患に起きることは稀である。

【症例】 左室優位の房室交差Fontan術後の16歳女性。右背部の激痛を訴え、某病院に入院。原因が判明せず、翌日精査加療目的に当科へ転院した。転院時、HR 120bpm, BP 120/86mmHg, 末梢冷感と冷汗を認めた。血液検査ではCK 346 IU/l, CK-MB 39 IU/l, BNP 1002.7 pg/ml, トロポニンT 0.48 ng/mlと上昇を認め、心電図ではV5, V6でT波の陰転化を認めた。心エコーで心尖部の無収縮を認め、冠動脈造影はintactで、CVPは9mmHg, 左房圧は6mmHgであった。心臓MRIでは心尖部中心にT2BBで高信号領域を認め、心尖部の無収縮と心基部の過収縮を認めたことから、たこつぼ心筋症と診断した。診断時点でドブタミン、オルプリノンに漸減中止してニコランジルで治療し、心尖部での無収縮は徐々に改善した。CVPをモニターしながら重篤な血圧、水分、血液凝固の管理を行った。腹部造影CTで下大静脈の左側に2.2cm大の嚢胞性病変を認め、MRIで周囲の出血が確認されたため、背部痛は後腹膜出血によるものと判明した。

【まとめ】 たこつぼ心筋症が若年の機能性単心室に生じた希有な一例を経験した。Fontan循環の特殊性から注意深い循環管理を要した。

OS-15-3

88歳で診断された修正大血管転位症の一例

A case of anatomically corrected transposition of the great arteries diagnosed for the first time at 88 years of age

小坂田 皓平¹⁾, 小野 幸代¹⁾, 大家 理伸¹⁾, 佐藤 一寿²⁾, 荻野 佳代²⁾, 林 知宏²⁾, 福 康志¹⁾, 那須 博司³⁾, 脇 研白²⁾, 門田 一繁¹⁾, 新垣 義夫²⁾

倉敷中央病院 1) 循環器内科 2) 小児科, 3) 鳥取県立中央病院 心臓内科

Kohei Osakada¹⁾, Sachiyo Ono¹⁾, Masanobu Ohya¹⁾, Kazutoshi Sato²⁾, Kayo Ogino²⁾, Tomohiro Hayashi²⁾, Yasushi Fuku¹⁾, Hiroshi Nasu³⁾, Kenji Waki²⁾, Kazushige Kadota¹⁾, Yoshio Arakaki²⁾

Kurashiki Central Hospital, 1) Department of Cardiology, 2) Department of Pediatrics, 3) Tottori Prefectural Central Hospital, Department of Cardiology

症例は88歳男性、労作時息切れと湿性咳嗽を主訴に来院した。幼少期より右胸心と内臓逆位を指摘されていた。しかし、特に胸部症状を認めることなく経過しており、心疾患による入院歴もなかった。来院時の心電図で2:1伝導の高度房室ブロックを認め、胸部レントゲン写真では肺うっ血像を認めた。心臓超音波検査では房室不一致があり、体心室の収縮不全と軽度の房室弁逆流を認めた。うっ血性心不全の診断にて、体外式一時ペーシングカテーテル挿入の上で利尿薬加療を開始し、状態は安定した。植え込み型ペースメーカ移植術の適応と考え術前精査目的に造影CTを撮像したところ、房室不一致および心室大血管不一致と小さな心房中隔欠損を認め、最終的に修正大血管転位症と診断した。左前胸部より経静脈的に植え込み型ペースメーカ移植術を施行、特に合併症無く手術を終了し、その後の入院経過も良好であった。

我々の文献検索範囲では、過去の文献で83歳まで無症状で経過した修正大血管転位症の症例が報告されているが、本症例は現時点での最高齢と考えられた。他の合併心奇形を伴わない修正大血管転位症では健常人と変わらない予後が期待できる可能性が示唆された貴重な一例と考えられ、文献的考察とともに報告する。

OS-15-4

修正大血管転位症の房室伝導系組織の解析 – Rastelli術後遠隔期突然死の一例 –

Histologic analysis of the atrioventricular conduction system in an autopsy case of congenital corrected transposition great artery after Rastelli procedure.

松山 高明¹⁾, 榎野 陽介²⁾, 岩瀬 博太郎²⁾, 植田 初江³⁾, 三澤 正弘⁴⁾

1) 昭和大学医学部 法医学, 2) 東京大学医学部 法医学, 3) 国立循環器病研究センター 病理部, 4) 東京都立墨東病院 小児科

Taka-Aki Matsuyama¹⁾, Yohsuke Makino²⁾, Hirotarō Iwase²⁾, Hatsue Ishibashi-Ueda³⁾, Masahiro Misawa⁴⁾

1) Showa University, Dept. of Legal Medicine, 2) The University of Tokyo,

3) National Cerebral and Cardiovascular Center, 4) Tokyo Metropolitan Bokutoh Hospital

14歳女性。修正大血管転位症(L-TGA)に対し、2歳時にRastelli手術(左肺動脈形成)、心房/心室中隔欠損(ASD/VSD)閉鎖術が行われた。12歳時に主要体肺側副血行路塞栓術、Rastelli導管交換(18 mm, 弁つきグラフト)を行った。6歳時の心電図ではQRS幅の広い、完全右脚ブロックが記録され、その後心室性期外収縮の散発もみられた。今回、夜間公園で談話中に心肺停止となり、蘇生処置で回復せず死亡し、法医学解剖が実施された。心室は解剖学的左室側壁に陳旧性梗塞の線維化を認め、急性期心筋壊死はなかった。Rastelli導管およびVSD閉鎖パッチは肉眼的に箸変なく、房室伝導系は存在部分を一塊に切り出し、連続切片標本により房室結節組織を観察した。房室結節は(A)後方/(B)前方結節の2カ所に認め、(A)は長軸方向に3.2 mmで冠静脈洞近傍にあり、中心線維体に陥入して、His東に移行していた。His東はHis東貫通部で長さが1.8 mmであったが、左脚分岐のない非分岐部は5.4 mm(成人正常心で2.0 mm程度)と顕著に延長し、さらに左脚分岐部では、VSDパッチの手術痕が隣接して、左脚は萎縮・途絶する像がみられた。右脚は保たれていた。(B)は長軸方向に4.2 mmで、His東は中心線維体陥入直後に脂肪組織で置換され存在しなかった。Rastelli手術後にQRS幅は広くなり、心室内伝導障害が考えられたが、His東非分岐部が延長した房室伝導系の特徴や、その手術の影響による線維組織の分布が心電図変化に関与した可能性が考慮された。

OS-16-1

大動脈弁置換術後遠隔期に脊髄硬膜外血腫を発症した男性

The man whom spinal epidural hematoma developed in after aortic valve replacement

井福 俊允

宮崎県立宮崎病院 小児科

Toshinobu Ifuku

Miyazaki Prefectural Hospital Pediatric Dept.

症例は27歳男性。大動脈弓離断複合の診断で乳児期に心内修復術、Blalock-Park手術(左鎖骨下動脈-下行大動脈吻合術)を施行。術後の大動脈弁狭窄・大動脈弁上部狭窄が進行したため、10歳時にKonno-Nicks法による大動脈基部拡張術・人工弁置換術を施行された。以後抗凝固療法・抗血小板療法を継続し、PT-INRを3前後でコントロールしていた。成人後は一般企業に就職し事務作業に従事していた。X年7月28日、特に誘因なく上背部痛が出現。近医内科を受診したが異常を指摘されなかった。その後両下肢の脱力、排尿困難を伴うようになったため8月2日に当院救急外来を受診。緊急脊椎MRI検査でTh3~Th5レベルに拡張した脈管構造を認め、硬膜嚢および脊髄が高度に圧排されていた。同日緊急で硬膜外血腫摘出術を施行。摘出した腫瘍は脊髄動静脈瘻の所見であった。後日撮影した脊椎造影MRIでは、他の部位に明らかな脊髄動静脈瘻を認めなかった。術後歩行障害、膀胱直腸障害、位置覚・振動覚低下が残存しており、現在もリハビリと間欠的自己導尿を継続している。脊髄硬膜外血腫は年間発症率が1/100万人とまれな疾患とされている。抗血栓療法や出血性疾患など、血液凝固異常の存在は発症リスクとなりうる。本症例は脊髄動静脈瘻の合併もありより出血をきたしやすい状態と考えられた。ただし特発性の脊髄硬膜外血腫も報告されており、抗血栓療法中の患者は注意が必要である。

OS-16-2

繰り返す重度の咯血の治療中に脳梗塞を発症したフォンタン術後の成人例

Acute cerebral infarction during treatment of life-threatening recurrent hemoptysis in an adult patient with Fontan circulation

田中 敏克, 三木 康暢, 堀口 祥, 林 賢, 久保 慎吾, 松岡 道生, 亀井 直哉, 小川 禎治, 富永 健太, 城戸 佐知子
兵庫県立こども病院 循環器内科

Toshikatsu Tanaka, Yasunobu Miki, Syou Horiguchi, Ken Hayashi, Shingo Kubo, Michio Matsuoka, Naoya Kamei, Yasuharu Ogawa, Kenta Tomonaga, Sachiko Kido

Kobe Children's Hospital Department of Cardiology

【はじめに】フォンタン術後合併症として咯血は時に経験する。一方脳梗塞もフォンタン術後合併症として稀ながら経験する。今回、繰り返す重度の気道出血の治療中に脳梗塞を発症し治療に難渋したフォンタン術後成人例を経験したので報告する。

【症例】30歳男性。診断は無脾症候群、単心室、肺動脈狭窄。3歳時にS-P shunt、9歳時にintracardiac TCPCを施行。18歳時に初めて咯血で入院し体肺側副動脈(APCA)をコイル塞栓した。26歳時に多量の咯血あり、人工呼吸管理を要し、再度コイル塞栓した。その後も年1回程度、軽度の咯血を繰り返した。今回、多量の咯血があり、近医で気管内挿管され当院へ搬送された。コイル塞栓を施行し、high PEEP、深鎮静で管理し、ワーファリン、アスピリンを中止した。出血を繰り返すため2回目のコイル塞栓を行ったが効果なく、深鎮静を継続した。3回目のコイル塞栓を追加し出血は改善したが、第65病日に左中大脳動脈領域の脳梗塞を発症した。新たな血栓症を予防するためにヘパリンを開始したところ出血を繰り返した。

【考察】咯血により呼吸不全を呈する重症例では、抗凝固剤を中止し、深鎮静、high PEEPによる管理が必要となるが、体静脈の鬱滞から血栓を生じやすく、fenestrationやV-V短絡を介する右左短絡から脳梗塞を発症するリスクが高くなる。フォンタン術後の重度の咯血症例では、再出血の予防と血栓塞栓症の予防という相反する管理を強いられる、極めて難しい病態となる。

OS-16-3

Warfarin皮膚潰瘍に対してHeparin皮下注導入を行った人工弁置換術後Ebsteinの1例 Subcutaneous injection of Heparin for the artificial valve in Ebstein disease and skin ulcer as postoperative anticoagulation

宇野 吉雅, 森田 紀代造, 篠原 玄, 國原 孝
東京慈恵会医科大学 心臓外科

Yoshimasa Uno, Kiyozo Morita, Gen Shinohara, Takasi Kuniyama
Department of Cardiacsurgery, The Jikei University School of Medicine

症例は57才、女性。原疾患であるEbstein病に対して12才時に三尖弁形成術、その後TR,MR再燃に対して32才時に人工弁置換術(T弁位生体弁、M弁位機械弁)が施行されWarfarin内服管理となっていた。以後40才ごろより出現していた右下腿皮膚潰瘍が、46才時に行われたT弁位生体弁硬化に対する人工弁再置換術(機械弁)術後より増悪、難治性となり、これまでに3回植皮手術を受けている。原因については、種々の内科的検査を重ねたが特定に至らず、また植皮手術に際し術前の抗凝固療法をWarfarinよりHeparinに移行すると皮膚潰瘍所見の改善傾向が認められることより、最終的にはWarfarinの副作用によるものと考えられた。そこでWarfarin回避を目的に、今回術後はHeparinの点滴静注から皮下注に移行し、抗凝固療法を継続している。容量および凝固能の指標としては、適宜APTTを測定し皮下注後の効果の推移を検討するとともに、D-Dimerにより潜在的な血栓の評価を行っているが、現時点では心臓エコー検査等において血栓塞栓症を疑わせる所見は認められず、また植皮創部の状態も安定した経過が得られている。今後は外来における管理継続を予定しているが、長期に渡るHeparin皮下注による抗凝固療法に関しては症例経験あるいは文献報告がほとんどされていないため、種々の問題点・検討点について議論することができればと考えている。

OS-16-4

PAHを合併したMustard術後のdTGA成人例 ~irreversible hepatic failure~ An adult case with PAH of dTGA after Mustard operation ~irreversible hepatic failure~

高橋 信¹⁾, 滝沢 友里恵¹⁾, 中野 智¹⁾, 齋木 宏文¹⁾, 上田 寛修²⁾, 小泉 淳一³⁾, 小山 耕太郎¹⁾
岩手医科大学附属病院 1) 循環器小児科 2) 循環器内科 3) 心臓血管外科

Shin Takahashi¹⁾, Yurie Takizawa¹⁾, Satoshi Nakano¹⁾, Hirofumi Saiki¹⁾, Hironobu Ueda²⁾, Junich Koizumi³⁾, Kotaro Oyama¹⁾

Iwate Medical University School of Medicine, 1) Department of Pediatric Cardiology, 2) Cardiology, 3) Cardiovascular Surgery

Mustard心内修復術後のPAHの遷延により、機能的肺心室であるLV機能低下およびうっ血性肝硬変を来した成人例を経験した。臨床経過および管理の問題点を報告する。

【症例】38歳男性。生後6か月にdTGA, VSDの診断。1歳にBlalock-Hanlon手術と肺動脈絞扼術。6歳でMustard手術とVSD閉鎖術を施行。13歳と21歳の心臓カテーテル検査では肺高血圧を指摘されている。術後は居住地の総合病院循環器科で定期診察を受けていた。転勤後の38歳時に呼吸苦を認め当院呼吸器内科を受診。下肢の浮腫とチアノーゼを認めたため当科に紹介となる。受診時CTR 56%, SpO2 68% (室内気)。心エコー、CTで肺高血圧と肺動脈瘤、Mustardルートの狭窄を認めた。また血小板減少、T-bil上昇、凝固異常がありChild分類Grade Bの状態であった。初回心カテではSVC 16mmHg, IVC 15mmHg, RA 11 mmHg, PA 67/24/43 mmHg, PCW 15mmHg, Pp/Ps 0.82, PVRI 7.0 WU・m², CI 2.6L/min/m²で静脈圧上昇およびMustardルートの4-5mmHgの圧較差、DPGは9mmHgでcombined post-and pre-capillary PHと判断した。肝庇護療法と抗心不全治療および肺血管拡張薬の併用で管理したが、その後1年の経過でPAHに伴う機能的肺心室のLV機能低下とうっ血性肝硬変に引き続く門脈圧亢進症および肺動脈瘤の増悪を認めた。MustardルートにPTA行ったが治療効果なく、両心機能低下からChild分類Grade Cに移行した。その後肺炎を契機に多臓器不全となり死亡した。

【まとめ】Mustard手術後のdTGA症例は、RV機能低下に加えてpre-capillary PAHやMustardルート狭窄の合併があると致命的となる。PAH治療は早期の介入が必要であり成人期への継続的な管理が重要である。

OS-16-5

成人先天性心疾患患者における¹⁸F-FDG-PET/CTの有用性Usefulness of ¹⁸F-FDG-PET/CT in patients with adult congenital heart disease

石北 綾子¹⁾, 坂本 一郎¹⁾, 梅本 真太郎¹⁾, 永田 弾²⁾, 山村 健一郎²⁾, 帯刀 英樹³⁾, 塩瀬 明³⁾, 筒井 裕之¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科, 2) 九州大学病院 小児科, 3) 九州大学病院 心臓血管外科

Ayako Ishikita¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Shintaro Umemoto¹⁾, Hazumu Nagata²⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Hideki Tatewaki³⁾, Akira Shiose³⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Kyushu University Hospital Department of Cardiovascular Medicine, 2) Kyushu University Hospital Department of Pediatrics,

3) Kyushu University Hospital Department of Cardiovascular Surgery

【背景】成人先天性心疾患(ACHD)において感染性心内膜炎(IE)は高頻度で、診断・治療に難渋する。近年、人工弁関連IEにおける¹⁸F-FDG-PET/CT(PET/CT)の有用性が報告されている。

【目的】ACHD-IEにおけるPET/CTの有用性を検証する。

【方法】2012年1月から2019年7月に当院で臨床的にIEとして治療し、かつ、PET/CTを撮影したACHD症例15例について検証した。PET/CTは24時間の糖摂取制限後に撮影した。

【結果】年齢は35[24, 56]歳、基礎心疾患はTOF 6例・TGA・Ebstein病・pAVSDが各2例などであった。開心術の既往が14例(93%)、IEの既往が4例(29%)で、死亡症例は1例(7%)であった。全例で血液培養陽性で起炎菌はStreptococcus 20%, Staphylococcus 47%であった。心エコー検査で心内膜障害所見が指摘できないため、修正Duke診断基準で確定診断できた症例は6例(43%)にとどまった。確定診断症例のうち5例(83%)が左心系IEであった。非確定診断症例にPET/CT評価を加えると、さらに5例がIEの確定診断となり、最終的に11例(73%)がIEと確定診断できた。PET/CTで新たに確定診断に至った症例はいずれも右心系IEであった。修正Duke診断基準で確定診断であった6例のうち4例はPET/CT評価で陽性とならなかった。これら4例はPET/CT撮影までの抗生剤投与期間が有意に長かった(28 vs. 12日, p値<0.05)。15症例中6例(33%)に心臓外科手術を行い、うち3例はPET/CTでのみ確定診断できた症例であった。

【結論】PET/CTはACHD、なかでも右心系IEの診断・治療に有用である。撮影までの抗生剤投与期間が長いと正確に判断できない可能性がある。

OS-16-6

ファロー四徴に対する肺動脈弁置換術後中期に生じた脳梗塞

A case of cerebral infarction occurred in mid-term after pulmonary valve replacement for tetralogy of Fallot

岩朝 徹¹⁾, 小永井 奈緒¹⁾, 鈴木 大¹⁾, 三池 虹¹⁾, 中島 公子¹⁾, 坂口 平馬¹⁾, 大内 秀雄¹⁾, 白石 公¹⁾, 黒崎 健一¹⁾, 市川 肇²⁾

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

Toru Iwasa¹⁾, Nao Konagai¹⁾, Dai Suzuki¹⁾, Hikari Miike¹⁾, Kimiko Nakajima¹⁾, Heima Sakaguchi¹⁾, Hideo Ohuchi¹⁾, Isao Shiraiishi¹⁾, Ken-ichi Kurosaki¹⁾, Hajime Ichikawa²⁾

1) National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Pediatric Cardiology,

2) National Cerebral and Cardiovascular Center, Department of pediatric cardiovascular surgery

症例は脳梗塞発症時45歳女性。右胸心・内臓逆位のファロー四徴で、3歳時に他院で心内修復(trans-annular patchによる右室流出路再建)を受け、12歳以後は受診が途絶えていた。43歳時に浮腫・心室期外収縮の頻発・右心室駆出率低下、軽度左室駆出率低下と重度の肺動脈弁閉鎖不全から他院経由で当センター紹介、44歳時に肺動脈弁置換術(Mosaic 25mm弁)を施行した。

術後経過は概ね良好であったが、術後単発の上室性期外収縮が散発していた。術後半年で抗凝固を終了しカルベジロールを導入していたが、術後11ヶ月時に自宅で左内頸動脈の完全閉塞による脳梗塞を発症し、近隣の施設へ救急搬送。意識障害・右上下肢完全麻痺・全失語を伴うNIHSS 22点の重篤な状況であったが、迅速な血管内治療により血栓吸引に成功、一時的な失語のみで麻痺は残さず改善した。

脳梗塞後の評価では心室の駆出率・拡張末期容積とも術前より改善していたが、残存シャント、心房細動、腫瘍、左房内血栓とも認められず塞栓源は不明であった。

修復後シャントの残っていないファロー四徴で、持続する心房性不整脈や機械弁といったリスクを持たない患者では脳梗塞の報告は多くはない。肺動脈弁置換術で心機能が改善しても、上室性期外収縮が多い例では血栓塞栓症への留意が必要ではないかと考えられた。

HP-01-1

Fontan術後遠隔期の多様な上室頻拍をhigh-frequency catheter ablationとAmiodarone内服で抑制し得た一成人例

An adult case of successful high-frequency catheter ablation therapy combined with oral amiodarone for diverse supraventricular tachycardia long-term after Fontan surgery.

池田 正樹¹⁾, 関 俊二¹⁾, 徳永 正朝¹⁾, 西畠 信¹⁾, 豊原 啓子²⁾

1) 総合病院鹿児島協病院 小児科, 2) 東京女子医科大学 循環器小児科

Masaki Ikeda¹⁾, Seki Syunji¹⁾, Tokunaga Masatomo¹⁾, Nishibatake Makoto¹⁾, Keiko Toyohara²⁾

1) Kagoshima Seikyo Hospital, 2) Tokyo Women's Medical University

【背景】 Fontan術後の上室頻拍は、心房の圧負荷や手術縫合線などの複数の発生要因が併存しており治療に難渋しやすい。

【症例】 34歳女性。Heterotaxy (RAI)、右胸心、右室性単心室、肺動脈閉鎖の診断で、9歳時に左mBT-shunt、11歳時にFontan手術 (TCPC-LT) が行われた。32歳頃から上室頻拍発作の頻度が増加し、心電図から異所性心房頻拍、心房内リエントリー頻拍の併存が考えられた。ベラパミル、ピソプロロール、フレカイニドの内服で発作抑制ができず、34歳時に高周波カテーテルアブレーションを行なった。心房内の縫合部付近で2つの心房内リエントリー頻拍が誘発され、それぞれ拡張期fragment電位を焼灼した。後方の房室結節付近では接合部異所性頻拍 (JET) が誘発されたが、房室ブロックが懸念され、焼灼は回避した。アブレーション後にアミオダロンの内服を導入し、以後頻拍発作は出現していない。

【考察】 縫合線関連心房内リエントリー頻拍は抗不整脈薬でのコントロールが困難であり、アブレーションの良い適応であった。接合部異所性頻拍はアミオダロンの内服で発作なく経過しているが、副作用等でアミオダロンの継続が困難な場合はクライオアブレーションも考慮している。

【結語】 Fontan術後遠隔期のの上室頻拍に対して、アブレーションとアミオダロンの併用により良好な経過を得られた症例を経験した。

HP-01-2

両大血管右室起始症、フォンタン術後慢性期に心房細動アブレーションを施行した症例

Catheter Ablation of Atrial Fibrillation in a patient with Double-outlet Right Ventricle after a Fontan Operation

高瀬 進¹⁾, 坂本 和生¹⁾, 梅本 真太郎¹⁾, 石北 綾子¹⁾, 永田 弾²⁾, 坂本 一郎¹⁾, 筒井 裕之¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科, 2) 九州大学病院 小児科

Susumu Takase¹⁾, Kazuo Sakamoto¹⁾, Sintaro Umemoto¹⁾, Ayako Ishikita¹⁾, Hazumu Nagata²⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Kyushu University Hospital, Cardiovascular Medicine, 2) Kyushu University Hospital, Pediatrics

症例は27歳男性。両大血管右室起始症、肺動脈狭窄、左室低形成、僧帽弁狭窄症に対して、1歳時にASD creation後、両方向性Glenn、三尖弁形成術、2歳時に自己心房ロールによるTotal cavopulmonary connection術が施行された。有症候性、発作性心房細動を繰り返したが洞機能不全があって抗不整脈薬増量は困難であり、また、今後TCPC (EC) conversion及びペースメーカー留置予定であり、心外導管になる前に肺静脈隔離を先行させることにした。アブレーション治療を施行した。Brockenbrough法で慎重に左房にアプローチした。洞調律中のマッピングでは左心耳基部が右房興奮より明らかに早期に巣状興奮しており左側の洞結節も疑われ、また、食道は左房と脊椎正中で挟まれていて食道傷害リスクが通常より高いと考えられた。その為、いずれも回避するように、通常よりも肺静脈内側を、肺静脈狭窄を来さないよう低出力で両側肺静脈隔離術を施行した。現在、心房細動の再発なく外来観察中である。内臓錯位等は認めなかったがセッション中に意外にも左側洞結節が疑われ、詳細にマッピングし肺静脈隔離ラインを慎重に設定することで洞機能不全増悪などが回避された症例であり報告する。

HP-01-3

心房中隔欠損症術後の持続性心房細動患者にハイブリッド心房細動治療を施行した1例 Thoracoscopy-to-catheter hybrid treatment for persistent atrial fibrillation with residual shunt after direct surgical closure of atrial septal defect.

加藤 賢²⁾, 大塚 俊哉¹⁾, 岡部 はるか²⁾, 櫻井 進一郎²⁾, 関根 拓郎²⁾, 尾川 理紗²⁾, 山本 恵理²⁾, 大塚 佳満²⁾, 宮部 倫典²⁾, 伊東 勘介²⁾, 西村 睦弘²⁾, 森永 弘章²⁾, 三ツ橋 佑哉²⁾, 田中 博之²⁾, 手島 保²⁾

1) 東京都立多摩総合医療センター 心臓血管外科, 2) 東京都立多摩総合医療センター 循環器内科

Ken Kato²⁾, Toshiya Ohtsuka¹⁾, Haruka Okabe²⁾, Shinichiro Sakurai²⁾, Takuro Sekine²⁾, Risa Ogawa²⁾, Eri Yamamoto²⁾, Yoshimitsu Otsuka²⁾, Tomonori Miyabe²⁾, Kansuke Ito²⁾, Yoshihiro Nishimura²⁾, Hiroaki Morinaga²⁾, Yuya Mitsuhashi²⁾, Hiroyuki Tanaka²⁾, Tamotsu Tejima²⁾

1) Tokyo Metropolitan Tama Medical Center, Department of Cardiovascular Surgery,

2) Tokyo Metropolitan Tama Medical Center, Department of Cardiology

症例は、67歳女性。20歳時に心房中隔欠損症に対し、直接閉鎖術を施行。術後に右膿胸を発症した。心エコーにて残存シャントを認めていた。57歳時に発作性心房細動、通常型心房粗動を認め、他院にてピルジカイニド150mgを投与されたが、66歳時より持続性心房細動となり、当院に紹介。左房径は50mmと拡大していた。心臓血管外科にて、胸腔鏡下心房細動手術（左肺静脈隔離術、左側天蓋部ライン、左側底部ライン、左側神経叢焼灼、左心耳切除術）を施行。右胸腔は、膿胸による癒着の影響で施行できなかった。5ヶ月後に、循環器内科にてカテーテルアブレーション施行。残存シャントが心房中隔の下大静脈側に存在し、それを介してアブレーションカテーテルを挿入でき、右肺静脈隔離術、右側天蓋部ライン、右側底部ラインを施行し、後壁隔離を行った。同時に上大静脈隔離術、三尖弁輪下大静脈間峡部焼灼術も施行。3ヶ月後にホルター心電図で、非通常型心房粗動の再発を認めたため、2回目のカテーテルアブレーションを行った。肺静脈、後壁の再伝導は認めず、右房のmacro-reentrant ATが2つ誘発され治療した。その後、8ヶ月間再発を認めず、残存シャントに対し、経皮的心房中隔閉鎖術（ASO 15mm）を施行した。1年経過するが、心房性不整脈の再発は認めていない。循環器内科、心臓血管外科、循環器小児科による集学的な治療が成功した症例であった。

HP-01-4

CARTO3 version6を用いた右房起源心房頻拍の1例 Utility of CARTO3 ver.6 “Early Meets Late line” for Catheter Ablation of Atrial Tachycardia after Surgical Atrial Septal Defect Closure

高麗 謙吾, 廣島 謙一, 安藤 献児

小倉記念病院 循環器内科

Kengo Korai, Kenichi Hiroshima, Kenji Ando

Kokura Memorial Hospital, Department of Cardiology

59歳女性。12歳時に心房中隔欠損の閉鎖術を施行された。動悸発作があり、救急外来を受診し、12誘導心電図にて narrow QRS regular tachycardia を認めた。アデノシン三リン酸を投与したところ、心房頻拍と診断され、心房波の波形からは右房起源が疑われた。臨床経過とともに心房の切開線を巡回する心房頻拍が疑われ、アブレーションの方針となった。カテーテルアブレーション施行時、心房プログラム刺激にて容易に心房頻拍が誘発された。多極カテーテルでマッピングし、CARTO3 ver.6 の Early Meets Late line を用いると、右房後側壁中間部・尾側部の切開線と思われるブロックラインと、その間を腹側から尾側に巡回する頻拍回路が同定できた。上記ブロックラインをつなぐ形で線状焼灼を行ったところ心房頻拍は停止し、通常型心房粗動となった。下大静脈・三尖弁輪峡部ブロックラインを作成し頻拍が停止した後は頻拍の誘発は不能となった。CARTO3 ver.6 で可能となった Early Meets Late line を用いると、頻拍中の解剖学的・機能的伝導ブロックが容易に描出できて頻拍回路の同定しやすくなるとともに、焼灼ラインの部位を決定する際や治療効果判定としてのブロックライン確認にも有用であったため、以前の version での症例との比較と合わせて報告する。

HP-01-5

心拍コントロールにジギタリスが有効であった心臓移植後の洞頻拍の1例

A case of inappropriate sinus tachycardia after heart transplant; the effect of digitalis

手島 秀剛

市立大村市民病院 小児科

Hidetaka Teshima

Omura Municipal Hospital, Dept. Pediatrics

症例は25歳・女性。拡張相肥大型心筋症に伴う重症心不全のため19歳時に心臓移植手術を受けた。術後は比較的安定した循環動態で外来フォロー中であったが、慢性拒絶反応と考えられる心機能低下と房室弁閉鎖不全が徐々に進行していた。25歳2ヶ月ごろより頻拍がみられるようになりinappropriate sinus tachycardia (IST) と診断。経過観察中に次第にBNP上昇がみられるようになり心拍コントロール目的で β 遮断剤導入を試みたが、ふらつき・悪心などの症状のため断念。電気生理学的検査・カテーテルアブレーションを計画されていたが本人の心的外傷症状のため施行できず、ジギタリス内服を試行したところ心拍数は正常範囲に復帰した。移植心や大動脈スイッチ手術後など、心臓神経切断が行われている症例のISTの心拍コントロールにはジギタリスが有効である可能性が示唆された。

HP-01-6

ペースメーカー植込み手術で左肺胞出血を発症した左肺動脈無形成のファロー四徴症の一例

Left alveolar hemorrhage during pacemaker implantation surgery in tetralogy of Fallot with left pulmonary artery aplasia

中野 智彰, 塚本 泰正, 南口 仁, 小津 賢太郎, 溝手 勇, 大谷 朋仁, 水野 裕八, 彦惣 俊吾, 坂田 泰史

大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学

Tomoaki Nakano, Yasumasa Tsukamoto, Hitoshi Minamiguchi, Kentaro Ozu, Isamu Mizote, Tomohito Ohtani,

Hiroya Mizuno, Shungo Hikoso, Yasushi Sakata

Osaka University Graduate School of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine

症例は65歳男性。出生児にファロー四徴症と診断され、1歳時にBTシャント術、16歳時に心内修復術、41歳時に肺動脈弁置換術、45歳時に大動脈弁置換術を施行された。その後心房細動、心房粗動に対して複数回のアブレーションを行っているがコントロールが不良であり、不整脈発作により徐脈からの心不全を発症するため、心房細動コントロールと徐脈治療の目的でペースメーカー植込み術を行う方針とした。左鎖骨下静脈穿刺に難渋するもワイヤクロスが可能でリード留置を行った。術中から咳嗽があり、酸素化低下を認めないものの症状の増悪を認めた。手術を終了し帰室後に咯血を認め、胸部CTを行ったところ左肺胞出血を疑う所見を認めた。呼吸状態の悪化から気管内挿管を行い、経皮的気管支動脈止血術を行った。その後肺陰影と酸素化の改善が得られ抜管が可能であった。

ファロー四徴症の合併奇形として左肺動脈無形成があり、側副動脈の発達の影響で左鎖骨下静脈穿刺により肺胞出血をきたしたものと考えられた。稀な合併症であるため、文献的考察を加えて報告する。

HP-02-1

当院の心疾患合併妊娠の無痛分娩適応の検討

Assessment of medical indication for epidural delivery in maternal heart disease cases

前田 佳紀

榊原記念病院 産婦人科

Yoshiki Maeda

Obstetrics and Gynecology Dept., Sakakibara Heart Institute

【目的】硬膜外麻酔は分娩時の循環動態の変化を減少させ心疾患合併妊娠に対して有用である。しかしながら統一された明確な適応基準はない。今回我々は当科での無痛分娩適応条件の妥当性を後方視的に検討した。

【方法】2014年4月より2019年7月までの母体心臓病合併妊娠144例中、硬膜外麻酔併用下にて経膈分娩に至った41例を対象に当科での硬膜外麻酔適応基準によって絶対的適応(A群)と相対的適応(B群)の2群に分け、それぞれ2010年日本循環器学会(旧日循)、European Society of Cardiology (ESC) ガイドライン、Heart disease and pregnancy (HDP) の3つの経膈分娩時硬膜外麻酔適応基準との一致率を検討した。

【結果】41例中A群は6例(15%)であったが、そのうち旧日循、ESC、HDPの適応と照らし合わせると、2例がそれらの適応基準と合致しなかった。またB群は30例(73%)であり、そのうち旧日循では4例、ESCでは24例、HDPでは28例がそれらの適応と合致しなかった。残りの5例(12%)は当科での適応基準とも合致はしなかったが、総合的に必要と判断され無痛分娩適応となった。

【結論】当科の無痛分娩適応は心筋症、頻脈性不整脈や中等度の狭窄・逆流性弁疾患をも適応としているため他よりも広いが、ほぼ全ての症例において合併症なく分娩に至っており適応条件は妥当と考えられる。

HP-02-2

モザイク型ターナー症候群の妊娠分娩の1例

A case of pregnancy in a woman with mosaic Turner syndrome

兵藤 博信, 栗山 恵理沙, 藤野 佐保, 岩佐 加波, 須江 英子, 彦坂 慈子, 船倉 翠, 今田 信哉, 久具 宏司

東京都立墨東病院 産婦人科

Hironobu Hyodo, Erisa Kuriyama, Saho Fujino, Kanami Iwasa, Fusako Sue, Chikako Hikosaka, Midori Funakura, Shinya Imada, Koji Kugu

Department of Obstetrics and Gynecology, Tokyo Metropolitan Bokutoh Hospital

ターナー症候群はX染色体のモノソミーにより低身長、性腺機能不全、翼状頸や外反肘などの外表奇形を三徴とする先天異常で、多くは原発性無月経で、妊孕性をもたない。近年、生殖補助医療の発達によりターナー症候群女性の妊娠分娩例が増加しているが、その妊娠中の心血管疾患が報告されており、評価と管理が必要となる。

今回、モザイク型ターナー症候群の症例を経験した。35歳0妊。身長153.5cm、非妊時体重68.4kg。初経10歳、17歳で早発閉経となった。9歳より甲状腺機能低下症でありレボチロキシン補充を要した。28歳よりエストロゲンおよびプロゲステンの補充、31歳でモザイク型ターナー症候群(45,X(19)/47,XXX(11))と診断された。排卵誘発で採卵できたが胚移植まで至らず、その後、卵子提供で妊娠した。妊娠9週より当院で管理したが、母児とも経過良好で、明らかな胎児異常を認めなかった。妊娠34週の心臓超音波検査で、大動脈拡張を認めなかった。妊娠41週に分娩誘発を行ったが、胎児機能不全のため帝王切開での分娩となった。男児、3016g、Apgarスコア8(1)8(5)、出血量は521g、癒着胎盤はなかった。術後8日目に母児ともに退院した。

ターナー症候群の妊娠期の合併症として高血圧、大動脈疾患、甲状腺機能低下などがあげられる。中でも大動脈解離や大動脈瘤破裂は、周産期死亡が2%に及ぶとの報告もあり、重要である。今回の症例は、事前評価で異常がなく、心血管イベントを認めなかった。妊娠前のリスク評価や説明が必要であると考えられる。

HP-02-3

妊娠初期に感染性心内膜炎、急性心不全を発症し生体弁置換を行った一例

A case of acute infectious endocarditis and cardiac failure that needed mitral valve replacement at early in pregnancy

桂木 真司¹⁾, 中尾 真大¹⁾, 藤巻 晴香²⁾, 古市 結富子³⁾, 清水 篤⁴⁾, 加瀬川 均⁴⁾

榊原記念病院 1) 産婦人科 2) 循環器内科 3) 麻酔科 4) 心臓血管外科

Shinji Katsuragi¹⁾, Masahito Nakao¹⁾, Haruka Fujimaki²⁾, Yuko Furuichi³⁾, Atsushi Shimizu⁴⁾, Hitoshi Kasegawa⁵⁾

Sakakibar Heart Institute,

1) Department of Obstetrics and Gynecology, 2) Department of Cardiology, 3) Department of Anesthesiology, 4) Department of Cardiovascular Surgery

The patient had undergone mitral valve (MV) repair at 16 years old (y.o.) and MV replacement (with Normo valve) at 29 y.o. At 34 y.o. she became pregnant. At ten weeks of pregnancy she developed a fever of 39°C which persisted even after amoxicillin was prescribed twice because of hemolytic streptococcus detected on pharyngeal swabs, and she was referred to our hospital for investigation at gestational weeks of 10. On admission she had orthopnea with a heart rate of 145bpm, a respiratory rate of 28/min, with coarse crackles, and New York Heart Association (NYHA) class IV cardiac function. Echocardiography revealed acute and severe MV regurgitation, and 1cm sized high echogenicity lesion on the mitral valve which suggested a vegetation. Pulmonary congestion was observed on a chest X ray. Using cardiopulmonary bypass we performed a MV replacement with bioprosthetic valve (Magna Mitral Ease 25mm). During extracorporeal circulation the clinical engineer kept the central temperature at 34.5°C and increased the index flow to 3.0L/m²/min. Streptococcus sanguinis was admitted from the mother's blood and the removed valve, and high dose intravenous antibiotics (Ampicillin 2g×6 / day) were given for 6 weeks. Anticoagulation with subcutaneous low molecular weight heparin was continued for 3 months postoperatively. We observed a transient decrease of ejection fraction (EF) to 40-45%, with an increased mean MV pressure gradient of 8-10 mmHg during the remainder of pregnancy. The patient had a spontaneous labor and vaginal delivery with epidural anesthesia and intravenous antibiotics (Ampicillin 2g, every 6h before delivery) at 39 weeks gestation. Four months postpartum she was NYHA class I, with good cardiac function and an EF of 55%. The baby had normal neurological and physical development at 1 y.o.

HP-02-4

妊娠を契機に成人先天性心疾患外来へ移行となった2症例

Two adult cases with congenital heart disease in whom the transition was not ready until the pregnancy

蘆田 温子¹⁾, 片山 博視¹⁾, 小田中 豊¹⁾, 尾崎 智康¹⁾, 岸 勘太¹⁾, 酒谷 優佳²⁾, 星賀 正明²⁾, 大門 篤史³⁾, 永易 洋子³⁾, 藤田 太輔³⁾, 芦田 明¹⁾

1) 大阪医科大学附属病院 小児科, 2) 大阪医科大学附属病院 循環器内科, 3) 大阪医科大学附属病院 産科・生殖医学科

Atsuko Ashida¹⁾, Hiroshi Katayama¹⁾, Yutaka Odanaka¹⁾, Noriyasu Ozaki¹⁾, Kanta Kishi¹⁾, Yuka Sakatani²⁾, Masaaki Hoshiga²⁾, Atsushi Daimon³⁾, Yoko Nagayasu²⁾, Daisuke Fujita³⁾, Akira Ashida¹⁾

1) Osaka Medical College Hospital Department of Pediatrics, 2) Osaka Medical College Hospital Department of Cardiology,

3) Osaka Medical College Hospital Department of Obstetrics and Gynecology

【背景】 当院では成人先天性心疾患 (ACHD) 外来開設後も、成人患者を依然小児科で診療している症例もある。今回、妊娠を契機にACHD外来へ移行となった2例を経験し、妊娠可能年齢にあるACHD患者の診療について考察する。

【症例1】 20代。軽度大動脈弁狭窄症 (AS)。当科フォロー中であったが、妊娠5週時に当院産科を受診。週数の経過に伴いASの増悪を認めた。小児科医と各科担当医とで検討を行い、無痛分娩の方針とした。38週に無事出産し、現在ACHD外来に移行している。

【症例2】 30代、不完全型房室中隔欠損症術後。6歳時に修復術、僧帽弁形成術を受けたが、その後ドロップアウトしていた。妊娠を契機に近医を受診し、軽度僧帽弁逆流を指摘。11週時に当院産科とACHD外来とを紹介受診。各科との検討で出産までの方針を確認し、ACHD外来でフォロー中である。

【考察】 心疾患合併妊娠は、日本循環器学会、日本産科・婦人科学会合同ガイドラインに母体心血管リスク評価があり、これに則って対応が可能となった。しかし、予期せぬ妊娠を契機にACHD外来受診となる場合は、妊娠・出産のリスクを事前に検討し、患者に説明することが出来ていない。このような背景に加え、慎重かつ迅速な対応が必要なため、他科とのスムーズな連携が肝要と考えられた。

【結語】 今後ACHD合併妊娠は増えることが予想され、各科とのハブとしてACHD外来は重要である。

HP-02-5

成人先天性心疾患診療の主科はどうあるべきか？－小児科医がゲートキーパーになるべき－

Who should be an attendant of the adult congenital heart disease medical treatment?

－ Pediatrician should be the gatekeeper －

宮本 朋幸, 村島 義則, 岩岡 亜里, 佐藤 充晃

横須賀市立うままち病院 小児医療センター 小児科

Tomoyuki Miyamoto, Yosinori Murashima, Ari Iwaoka, Mitsuaki Sato

Yokosuka General Hospital Uwamachi, Children's Medical Center, Department of Pediatrics

【はじめに】移行期医療が検討されて久しいが、未だシステムの確立は困難があることが多い。当院の成人先天性心疾患センター（当センター）の運営を提示し、移行期医療における小児科の役割を再考察する。

【組織と運営】当センターは、小児科、成人循環器内科、総合内科、救急総合診療部、心臓血管外科で組織され、外来は、小児科は15歳以上専門の外来枠を作り、そこで診察。成人循環器内科とは交互に予約を入れる。所属診療科の部科長をメンバーとする委員会を設置し、情報交換と知識のアップデートを行っている。患者情報は電子カルテの台帳機能で共有している。

【結果】2019年8月31日現在、センターに登録されている患者は64人（男4人、女20人、15～84歳）であった。2013年開設から現在まで登録されている患者の入院は延べ21回、であった。入院主科は循環器科9回、総合内科1回、消化器外科1回、小児科10回であった。小児科入院の最高齢は73歳であった。最多入院は4回で、小児科主科でのNoonan症候群40歳であった。死亡例は4例。1例は外出先での突然死、心不全死が1例（内科）、CPAが2例（救急総合診療部）であった。

【結論】救命救急センターに認定されている当院は、救急と各科の連携が良くできているが、染色体異常などの問題が心臓に限局されない患者の主科は小児科が担っている。総合医的な小児科が入院主科を務め、他科の協力を得て診療がスムーズに行われた。日本では、移行期医療において小児科は引き続きゲートキーパーの役割を果たすべきである。

HP-02-6

フォロー四徴症修復術後の続発症治療介入を逃さないために

To construct a proper out-patient clinic for the patient with post-surgical repair of TOF

大徳 和之, 小渡 亮介, 福田 幾夫

弘前大学大学院医学研究科 胸部心臓血管外科学講座

Kazuyuki Daitoku, Ryosuke Kowatari, Ikuro Fukuda

Hirosaki university graduate school of medicine, Department of thoracic and cardiovascular surgery

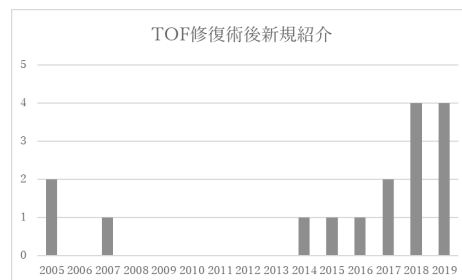
【背景】成人期先天性心疾患（ACHD）患者は増加の一途を辿り、青森県でも全国と同じ状況となっている。本院では心臓血管外科外来の一旦としてACHD外来を2018年1月から開設した。

【目的】TOF修復術後患者の続発症治療に対する適切な診察体制を構築すること。

【対象】当科で診療しているTOF修復術後患者はACHD外来開設に伴い増加している（表1）。述べ人数16例で2019年4月現在の年齢は50±16（21-71）歳、男：女=9:7を対象とした。

【結果】修復時年齢は13±10歳で修復術までの外科的治療回数は0回7例、1回7例、2回2例。16例のうち2005年以降でRVOTRを施行した症例は10例。平均年齢53±9歳、男：女=6:4。PVR+RVOTR 7例、RVOTRのみ3例であった。僧帽弁置換術1例、大動脈弁置換術+上行置換1例、三尖弁輪縫縮術3例、冠動脈バイパス術1例に併施した。在院死2例、遠隔期死亡1例。在院死2例のうち1例は右室収縮期圧100 mmHgに対して大動脈圧86 mmHgとover systemic pressureの状態であり、軽度の肝機能障害を術前に認めていた。1例はChild-Pugh分類9点BとCKDを合併していた。修復術後から適切な施設でのフォローを受けておらず、心不全状態となり循環器内科を受診していた。死亡原因は2例とも多臓器不全、敗血症であった。遠隔期死亡の1例は肺高血圧を合併し、心不全により突然死している。

【考察】在院死の2例は明らかに手術時期を逸していたと思われる。修復術後は近医によりフォローを受けていたが、これ以上治療できないと内服治療のみを受けていた。長期生存している7例のうち心不全をきたす前に外科的治療を行った。1例は心不全を起こしたものの他臓器の合併症は認めなかった。ハートチームカンファレンスを通じて外科的治療に至るケースもあり、ACHD外来がゲートキーパーとしての役割は大きいと思われる。



HP-03-1

フォロー四徴症術後22年に異種心膜ロール劣化による肺動脈導管の切迫破裂を生じた1例 Impending rupture of pulmonary artery conduit 22 years after TOF repair with xenograft valved pericardial roll.

石川 廉太¹⁾, 小沼 武司¹⁾, 山崎 誉斗¹⁾, 夫津木 綾乃¹⁾, 山本 直樹¹⁾, 伊藤 久人¹⁾, 平野 弘嗣¹⁾, 庄村 遊¹⁾, 高尾 仁二¹⁾, 新保 秀人²⁾, 奥村 陽介³⁾, 長谷川 知広³⁾, 大谷 和伸³⁾, 淀谷 典子³⁾, 大橋 啓之³⁾, 澤田 博文³⁾, 三谷 義英³⁾, 荻原 義人⁴⁾

1) 三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学, 2) 三重県立総合医療センター, 3) 三重大学大学院医学系研究科 臨床医学系講座 小児科学, 4) 三重大学大学院医学系研究科 臨床医学系講座 循環器・腎臓内科学

Renta Ishikawa¹⁾, Takeshi Konuma¹⁾, Takato Yamasaki¹⁾, Ayano Futsuki¹⁾, Naoki Yamamoto¹⁾, Hisato Ito¹⁾, Koji Hirano¹⁾, Yu Shomura¹⁾, Motoshi Takao¹⁾, Hideto Shimpo²⁾, Yosuke Okumura³⁾, Tomohiro Hasegawa³⁾, Kazunobu Ohya³⁾, Noriko Yodoya³⁾, Hiroyuki Ohashi³⁾, Hirofumi Sawada³⁾, Yoshihide Mitani³⁾, Yoshito Ogihara⁴⁾

1) Mie university hospital, department of thoracic and cardiovascular surgery, 2) Mie prefectural general medical center, 3) Mie university hospital, department of pediatrics, 4) Mie university hospital, department of Cardiology and Nephrology

症例は39歳男性。TOF, PA, MAPCA, 22q11.2欠失症候群に対して17歳にプレロック手術, It-Unifocalization, その3ヶ月後にRastelli手術(異種心膜弁付きロール)を前医に施行され, 32歳より当院でのフォローとなっていた。心拡大, 心エコーで右室圧70mmHgとなり精査を行った。カテーテル検査でPAP 26/9, RVP 63/8, LVP 85/53mmHgであり, 肺動脈弁位での狭窄を認めた。胸部造影CT検査では肺動脈導管内もしくは導管周囲に血腫を疑わせる占拠病変を認め, 外科的治療の方針となった。手術は大腿動脈送血, 大腿静脈脱血にて手術を行った。肺動脈導管は0.1mm ePTFEシートでほぼ全周をラッピングされており, ラッピングシートと血腫により導管形態が保持されている状態であった。異種心膜は石灰化, 劣化が高度で血管壁が破綻しており, 鑷子把持で崩壊し大出血をきたした。左右肺動脈の剥離は困難で, 一弁付きePTFEパッチでRVOTRを行った。術後経過は順調で術後20日に退院となった。術後約2年後の現在, 社会復帰している。

HP-03-2

修正大血管転位に対するRastelli術後の導管交換術：症例報告

Conduit replacement for an adult patient with corrected transposition of the great arteries after Rastelli procedure: a case report

佐々木 孝, 芝田 匡史, 川瀬 康裕, 栗田 二郎, 泉二 佑輔, 網谷 亮輔, 上田 仁美, 高橋 賢一郎, 森嶋 素子, 鈴木 憲治, 宮城 泰雄, 坂本 俊一郎, 石井 庸介, 師田 哲郎, 新田 隆
日本医科大学 心臓血管外科

Takashi Sasaki, Masafumi Shibata, Yasuhiro Kawase, Jiro Kurita, Yusuke Motoji, Ryosuke Amitani, Hitomi Ueda, Ken-ichiro Takahashi, Motoko Morishima, Kenji Suzuki, Yasuo Miyagi, Syun-ichiro Sakamoto, Yosuke Ishii, Teturo Morota, Takashi Nitta

Nippon Medical School, Department of Cardiovascular Surgery

修正大血管転位(ccTGA)、心室中隔欠損、肺動脈狭窄に対し8歳時にRastelli術(16mm・ハンコック生体弁付き導管使用)、20歳時に三尖弁逆流(TR)増悪に対し機械弁による三尖弁置換術(TVR)が施行された。また心房頻拍、心房粗動に対し34歳、40歳時にカテーテルアブレーションが施行された。42歳ごろから労作時に倦怠感出現。利尿剤処方経過観察されたが、心臓カテーテル検査で左室肺動脈導管の圧較差が70mmHgと高値を認め、導管交換の適応と判断した。43歳時に20mm・Bulging sinus及びePTFE弁付き導管を用いた導管交換を施行した。ハンコック生体弁は劣化、変性が著しく、開放位で固定していた。導管内は石灰化した組織で覆われ、中極吻合部はパンヌス形成が見られた。術前左室圧>右室圧であったが術後左室圧は右室圧の50~60%に低下、導管圧較差は20mmHgまで低下し、自覚症状の改善を得た。心エコーの四腔断面像から両心室の短径/長径を計測したsphericity indexは、右室では術前後で変わりなく(1.02±0.14vs 0.98±0.11, n= 5, 12, p= 0.47)、左室は低下した(0.55±0.12 vs 0.40±0.054, n= 5, 12, p= 0.003)。体心室が右室であるRastelli術後のccTGAにLV-PA導管交換を行うことで、左室圧が低下し心室中隔の左室方向への偏位から三尖弁のtetheringを来しTRが増強することが予想されるが、本症例では既にTVRが施行されており、右室の形態に変化は起こらなかったものと考えられた。

HP-03-3

インスピリスRESILIA大動脈弁を使用したファロー四徴症術後肺動脈弁置換症例

A case of PVR with INSPIRIS RESILIA valve for repaired TOF

森下 寛之¹⁾, 江連 雅彦¹⁾, 長谷川 豊¹⁾, 山田 靖之¹⁾, 星野 丈二¹⁾, 岡田 修一¹⁾, 金澤 祐太¹⁾, 加我 徹¹⁾, 山下 英治²⁾, 村上 淳²⁾, 宮本 隆司³⁾

1) 群馬県立心臓血管センター 心臓血管外科, 2) 群馬県立心臓血管センター 循環器内科, 3) 北里大学医学部 心臓血管外科

Hiroyuki Morishita¹⁾, Masahiko Ezure¹⁾, Yutaka Hasegawa¹⁾, Yasuyuki Yamada¹⁾, Joji Hoshino¹⁾, Shuichi Okada¹⁾, Yuta Kanazawa¹⁾, Toru Kaga¹⁾, Eiji Yamashita²⁾, Jun Murakami²⁾, Takashi Miyamoto³⁾

1) Division of Cardiovascular Surgery, Gunma Prefectural Cardiovascular Center, 2) Department of Cardiology, Gunma Prefectural Cardiovascular Center, 3) Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine

【はじめに】 インスピリスRESILIA大動脈弁は、石灰化抑制効果や血行動態の持続性が改善された新しいウシ心のう膜を搭載した生体弁であり、2018年9月より本邦で使用可能となった。当院でインスピリス弁を使用したPVRを施行したので、その臨床経過を報告する。

【症例】 33歳男性。生後4か月でTOFと診断され、5歳時に心内修復術、16歳時に肺動脈弁狭窄に対し、pulmonary valvotomyを施行された。25歳時に心室頻拍の加療を開始され、徐々にPRが増悪したため、PVRの方針とした。術前MRIによるRVEDV 259.5ml、RVEF 29%、PR fraction 37%であった。胸骨正中切開で人工心肺を確立し、心拍動下に既存の右室流出路パッチを切開した。肺動脈弁は痕跡的であり、切除してインスピリス弁 25mmを連続縫合で縫着した。前面をgelweave graftで被覆した。術後経過は良好で、術後23日目に退院した。術後の心エコー検査では、人工弁通過血流速度は1.5m/sec、弁逆流は認めなかった。

【まとめ】 TOF術後のPVRは様々な種類の生体弁を使用していることが多く、インスピリスRESILIA大動脈弁によるPVRの症例数は未だ少ないと思われる。過去の生体弁に比して、長期の耐久性が期待され、また、弁輪拡張機能を有しており、将来のカテーテル治療にも有利にはたらく可能性がある。

HP-03-4

Falot四徴症術後50年に右心不全により再手術を要し、VSD遺残閉鎖に工夫を要した1例

A case report of technical ingenuity for severe calcified residual VSD reclosure because of right ventricle failure postoperative 50 years from Tetralogy of Fallot repair.

山崎 誉斗¹⁾, 小沼 武司¹⁾, 石川 廉太¹⁾, 夫津木 綾乃¹⁾, 山本 直樹¹⁾, 伊藤 久人¹⁾, 平野 弘嗣¹⁾, 庄村 遊¹⁾, 高尾 仁二¹⁾, 新保 秀人²⁾, 奥村 陽介³⁾, 長谷川 知広³⁾, 大矢 和伸³⁾, 淀谷 典子³⁾, 大橋 啓之³⁾, 澤田 博文³⁾, 三谷 義英³⁾, 萩原 義人⁴⁾

1) 三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科学, 2) 三重県立総合医療センター, 3) 三重大学大学院医学系研究科臨床医学系講座 小児科学, 4) 三重大学大学院医学系研究科臨床医学系講座 循環器・腎臓内科学

Takato Yamasaki¹⁾, Takeshi Konuma¹⁾, Renta Ishikawa¹⁾, Ayano Futsuki¹⁾, Naoki Yamamoto¹⁾, Hisato Ito¹⁾, Koji Hirano¹⁾, Yu Syomura¹⁾, Motoshi Takao¹⁾, Hideto Shinpo²⁾, Yosuke Okumura³⁾, Tomohiro Hasegawa³⁾, Kazunobu Oya³⁾, Noriko Yodoya³⁾, Hiroyuki Ohashi³⁾, Hrohumi Sawada³⁾, Yoshihide Mitani³⁾, Yoshito Ogihara⁴⁾

1) Mie university hospital, department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2) Mie prefectural general medical center, 3) Mie university hospital, department of pediatrics, 4) Mie university hospital, department of cardiology and Nephrology

Falot四徴症の術後遠隔期再手術は増加しており、原因としては肺動脈弁狭窄・閉鎖不全によるものなどが挙げられる。今回、Falot四徴症遠隔期にVSD遺残とTRを主病変とした右心不全による再手術症例を経験した。遠隔期のVSD再開鎖はパッチの高度石灰化により視野確保や再開鎖自体困難なことが多い。VSD閉鎖パッチの高度石灰化によって遺残閉鎖困難な症例に工夫を要し、閉鎖可能であったため文献的考察を加えて報告する。

【症例】 65歳男性。15歳時にファロー四徴症の心内修復術を施行された。60歳時に右心不全を発症し、VSD遺残、TR、MR、PR、AF、CHFの診断で65歳時にVSD再開鎖およびTVRを施行した。

【手術】 胸骨正中再切開、経右房でVSD leak部の同定が困難で、三尖弁前尖の弁輪からの切離を必要とした。VSDパッチ右側にφ8mmのVSDを確認したが、視野確保困難であり、また、パッチ周囲の高度石灰化のため縫合針刺通が全くできなかった。そのため整形外科で用いられるCワイヤー・ドリルを利用してパッチ石灰化部に孔を作り、patch on patchでVSDを閉鎖した。

HP-03-5

Double switch術後Bentall手術時に3Dプリンター心臓模型が有用であった1例

Use of 3D printed heart model for a case of Bentall operation after double switch operation

阪口 修平, 古川 貢之, 石井 廣人, 森 晃佑, 岩崎 あや香, 泊 賢一朗, 中村 都英
宮崎大学病院 心臓血管外科

Shuhei Sakaguchi, Koji Furukawa, Hirohito Ishii, Kosuke Mori, Ayaka Iwasaki, Kenichiro Tomari, Kunihide Nakamura
University of MIYAZAKI Hospital, Department of Cardiovascular Surgery

【目的】近年、複雑先天性心疾患手術において心臓3D模型が有用とする報告が増えている。今回Levo-Double outlet right ventricle (L-DORV), Pulmonary atresia (PA) に対するDouble switch術後28年でBentall手術を施行した際に、心臓3D模型が有用であった症例を報告する。

【症例】35歳、男性、主訴は労作時呼吸困難。L-DORV(S.L.L)、PAに対し生後当院にて右BTシャント施行、7歳時に他院にてDouble switch (Rastelli + Mustard) を施行された。34歳から労作時呼吸困難出現あり、重度大動脈弁逆流 (AR)、大動脈弁輪拡張症の増悪を認め手術目的に当科紹介された。エコー所見は重度AR, RVOT最大圧較差34mmHg, PR trivialであった。心カテ所見は冠動脈に有意所見なく、mPAP15mmHg, PA-RV圧較差47mmHgであった。Bentall±PVR予定とし、術前検討目的に心臓3D模型を作成した。

【経過】3D模型から上下大静脈脱血は困難と判断し、手術は右大腿静脈と右内頸静脈2本脱血、左大腿動脈送血で人工心肺を確立し開胸した。Bentallのcomposite graft基部逢着は、心内reroutingに用いたPatchの高度石灰化のため弁輪の糸が十分にかからなかったため、縫合2層目を遺残大動脈壁に逢着した。癒着高度のため左右冠動脈は人工血管を間置し再建した。RV-PA conduitの高度癒着と石灰化あり、手術リスクを考慮してPVRは回避した。術後22日目に軽快退院した。

【考察】成人先天性心疾患の患者数増加に伴い成人領域で再手術を行う機会が増加しているが、心臓外科医が十分にトレーニングを積む機会はまだまだ少ない。今回心臓3D模型は本症例において術前診断、術式検討に非常に有用であった。

HP-03-6

Van Praagh A3型総動脈幹症修復術後にBentall、部分弓部置換、右肺動脈形成、右室流出路再建術を施行した一例

Bentall procedure, hemiarch replacement, right pulmonary artery plasty and right ventricular outflow reconstruction for an adult male 15 years after initial truncus arteriosus repair

加賀 重亜喜¹⁾, 中島 博之¹⁾, 本田 義博¹⁾, 鈴木 章司¹⁾, 吉田 幸代¹⁾, 河合 幸史¹⁾, 白岩 聡¹⁾, 榎原 賢士¹⁾, 戸田 孝子²⁾, 喜瀬 広亮²⁾, 河野 洋介²⁾, 吉沢 雅史²⁾, 須長 祐人²⁾
山梨大学医学部附属病院 1) 第二外科 2) 小児科

Shigeaki Kaga¹⁾, Hiroyuki Nakajima¹⁾, Yoshihiro Honda¹⁾, Shoji Suzuki¹⁾, Yukiyo Yoshida¹⁾, Koshi Kawago¹⁾, Satoru Shiraiwa¹⁾, Kenji Sakakibara¹⁾, Takako Toda²⁾, Hiroaki Kise²⁾, Yosuke Kohno²⁾, Masashi Yoshizawa²⁾, Yuto Sunaga²⁾

1) University of Yamanashi Hospital, Department of Surgery, 2) University of Yamanashi Hospital, Department of Pediatrics

患者は16歳男性。生後まもなくVanPraagh A3型総動脈幹症と診断された。左肺動脈は動脈管由来で高度狭窄を来していたため、生後8日と33日に動脈管に対してバルーン拡大術を施行した。生後4ヶ月、左右肺動脈を統合しBTシャントと総動脈幹弁形成術を施行した。生後11ヶ月、総動脈幹弁の再形成、心室中隔欠損閉鎖術、右室流出路形成術 (Barbero-Marcial法) を行った。3歳3ヶ月時に総動脈幹弁逆流の増悪と成長に伴う右室流出路の相対的狭窄のため、総動脈幹弁の人工弁置換術及び右室流出路再建術を施行した。その後、徐々に大動脈基部から上行大動脈が拡大、拡大した上行大動脈による右肺動脈狭窄が進行、さらに右室流出路の相対的狭窄を来したため、今回手術適応と判断した。手術は大動脈より離断していなかった動脈管周囲で大動脈壁を損傷したため、脳分離体外循環下に部分弓部置換を加えたBentall + 右肺動脈形成、3弁付き導管を用いた右室流出路再建を施行した。右肺動脈は上行大動脈による圧迫を解除するも拡張は得られず、自己心膜による拡大を行った。先天性心疾患術後遠隔期に上行大動脈が拡大する症例が散見される。破裂や解離の発症リスクから検討した成人例の適応基準のみならず、拡大した大動脈による周囲組織への影響も考慮した手術介入のタイミングを検討する必要があると考えられた。

HP-04-1

当院における成人PDA患者に対するカテ-テル閉鎖術の現状

Transcatheter closure for patent ductus arteriosus in adults at our hospital

桑原 直樹¹⁾, 田中 秀門¹⁾, 寺澤 厚志¹⁾, 山本 哲也^{1,2)}, 後藤 浩子¹⁾, 桑原 尚志¹⁾, 岩田 祐輔^{2,3)}, 吉眞 孝^{2,4)}, 野田 俊之⁴⁾, 高橋一浩⁵⁾

1) 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, 2) 岐阜県総合医療センター 成人先天性心疾患診療科, 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, 4) 岐阜県総合医療センター 循環器科, 5) 木沢記念病院 小児科

Naoki Kuwabara¹⁾, Hideto Tanaka¹⁾, Atsushi Terazawa¹⁾, Tetsuya Yamamoto^{1,2)}, Hiroko Goto¹⁾, Takashi Kuwahara¹⁾, Yusuke Iwata^{2,3)}, Takashi Yoshizane^{2,4)}, Toshiyuki Noda⁴⁾, Kazuhiro Takahashi⁵⁾

1) Department of Pediatric Cardiology, Children's Medical Center, Gifu Prefectural General Medical Center dept, 2) Department of ACHD, Gifu Prefectural General Medical dept, 3) Department of Pediatric Cardiac Surgery, Children's Medical Center, Gifu Prefectural General Medical Center dept, 4) Department of Cardiology, Gifu Prefectural General Medical Center dept, 5) Department of Pediatrics, Kizawa memorial hospital dept

小児PDAに対するカテ-テル治療は広く普及し、その成績は良好であるが、成人例では、動脈管形態や組織の脆弱性や石灰化により手技上の困難を伴う。

【目的】 当院における成人PDA患者に対するカテ-テル治療の現状を報告し、その有用性について検討する。

【対象】 2010年1月より2019年8月までに、当院でPDAカテ-テル閉鎖術を施行した15歳以上の8例(男性4名、女性4名、15.6-68.4歳)。

【結果】 合併疾患として高血圧症1例、不安定狭心症1例、21-trisomy1例、PDA外科的結紮術後1例であった。術前造影CTを7/8例に実施し2例に石灰化を認めた。PDA径は 3.2 ± 1.4 mm、全例Krichenko A型で、Qp/Qsは 1.3 ± 0.2 、肺高血圧を認めた症例はなかった。ADOを7例(6/4: 1例、8/6: 1例、10/8: 3例、12/10: 2例、)、コイル塞栓術(5mm×5巻)を1例に実施した。PDAを通過するためスネアカテ-テルを用いAV-loopを形成した症例は6/8例、ICEを1例に使用した。残存短絡や閉鎖栓の移動などにより閉鎖栓やコイルのサイズ交換を必要とした症例は4/8例だった。留置は全例可能で、退院時に残存短絡を認めた症例はなかった。合併症として後腹膜血腫を1例、高血圧に対する投薬を1例におこなった。手技時間は 117 ± 29 分、透視時間は 41 ± 15 分であった。

【結語】 成人PDAでは術前の形態評価が困難であり、閉鎖栓の選択に苦慮することが多いが、合併疾患の有無など適応を十分検討し、最適な閉鎖栓を選択すれば、カテ-テル閉鎖術は有用な手技となりうる。

HP-04-2

シミュレーションを基にAmplatzer Duct Occluder IIで閉鎖した30mm長の成人動脈管症例

Simulation-based transcatheter closure of elongated Krichenko Type E Patent Ductus arteriosus with Amplatzer Duct Occluder II

関 満¹⁾, 片岡 功一^{1,2)}, 鈴木 峻¹⁾, 古井 貞浩¹⁾, 横溝 亜希子¹⁾, 佐藤 智幸¹⁾, 山形 崇倫¹⁾, 甲谷 友幸³⁾, 今井 靖³⁾, 河田 政明^{2,4)}

1) 自治医科大学 とちぎ子ども医療センター 小児科, 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 循環器内科, 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

Mitsuru Seki¹⁾, Koichi Kataoka^{1,2)}, Shun Suzuki¹⁾, Sadahiro Suzuki¹⁾, Akiko Yokomizo¹⁾, Tomoyuki Sato¹⁾, Takanori Yamagata¹⁾, Tomoyuki Kabutoya³⁾, Yasushi Imai³⁾, Masaaki Kawada^{2,4)}

1) Department of Pediatrics, Jichi Children's Medical Center Tochigi, 2) Adult Congenital Heart Disease, Jichi Medical University, 3) Department of Cardiovascular Medicine, Jichi Medical University, 4) Department of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Children's Medical Center Tochigi

【はじめに】 Amplatzer Duct Occluder II (ADOII) が使用可能となり、様々な形態の動脈管開存症 (PDA) に対する治療適応の拡大が期待されている。今回、細長い30mm長の成人動脈管に対し、術前シミュレーションを併用してADOIIにより閉鎖を行った。

【症例】 71歳女性。動悸と労作時の息切れを主訴に近医を受診。精査にてPDAと診断され (Qp/Qs 1.2、平均肺動脈圧 22mmHg)、加療目的に当院に紹介された。造影CT検査によるPDA形態はKrichenko type Eであり、大動脈膨大部17.1mm、最狭部3.0mm、肺動脈側開口部9.8mm、長さ30.0mmで、周囲の著明な石灰化を認めた。細長いPDAに対してADOIIをPDA内全体に収まるように留置するのが良いと考えられ、3DCT画像から自施設で透明シリコーン製中空立体模型を作製して留置シミュレーションを行なった。大動脈アプローチによりADOII-06-06の遠位ディスクを肺動脈内で展開するとデバイス全体は肺動脈側に寄ってしまい、脱落リスクが高いと予想された。肺動脈側の遠位ディスクもPDA内で展開し、デバイス全体をPDA内に収めるように留置すると安定性が良かった。実際の留置時もADOII-06-06を選択、遠位ディスクを肺動脈手前の膨隆部に弾丸様の形状とし、デバイスをPDA内に収めるよう引き伸ばしつつ展開したところ、シミュレーションと同様の形態で留置でき、完全閉鎖しえた。

【考察】 ADOIIを使用し留置形状を工夫することで、従来閉鎖困難であったPDAが治療適応となりうる。留置形状を予測し最適なデバイスを選択するうえで、中空立体模型によるシミュレーションは有用であった。

HP-04-3

感染性心内膜炎後の薬物治療抵抗性の心不全に経皮的動脈管開存閉鎖術が奏功した一例 Successful percutaneous patent ductus arteriosus closure in a patient with decompensate heart failure after infective endocarditis

眞崎 耕平¹⁾, 石北 綾子¹⁾, 坂本 一郎¹⁾, 梅本 真太郎¹⁾, 永田 弾²⁾, 山村 健一郎²⁾, 筒井 裕之¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科, 2) 九州大学病院 小児科, 2) 九州大学病院 病態機能内科学

Kohei Masaki¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Ayako Ishikita¹⁾, Shintaro Umemoto¹⁾, Hazumu Nagata²⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Kyushu University Hospital, Department of Cardiovascular Medicine, 2) Kyushu University Hospital, Department of Pediatrics

79歳女性。腰痛・発熱を主訴に、感染性心内膜炎(IE)・化膿性脊椎炎の診断で当院転院となり、入院後に初めて動脈管開存症(PDA)が指摘された。約6週間の抗生剤加療で、IE・化膿性脊椎炎は治癒に至った。一方、IE治療中より心不全治療に難渋し、感染が鎮静化した後も右心不全・腎機能障害は遷延し、カテコラミン依存状態となった。左室収縮能は保たれており、PDAからの左右短絡及び肺高血圧症、中等度の肺動脈弁閉鎖不全症が病態の増悪因子と考えた。IE治療後でありデバイス感染のリスクも懸念されたが、病態改善のために経皮的動脈管開存閉鎖術が必須であると判断した。

治療直前の右心カテーテル検査では、Qp/Qsは2.83で、平均肺動脈圧は43mmHgと上昇していた。大動脈造影検査にてPDAが描出され、Amplatzer duct occlude I (16mm/14mm)を選択・留置した。留置後の大動脈造影検査で、PDAのリークは残存していたが、Qp/Qsは1.5に、平均肺動脈圧は38mmHgに減少し、遠隔期の完全閉塞とそれに伴う血行動態の改善が期待できると判断した。

経皮的閉鎖後1週間で5kg体重減少し、カテコラミンの離脱が可能であった。治療後4か月で、心胸郭比 68→57%, BNP 7010→512 (pg/ml), BUN/Cr 73/2.39→48/1.24 (mg/dl), NYHA III→IIへと心不全は改善し、感染症の再燃もない。

動脈管開存による左右短絡が心不全増悪に寄与しており、その経皮的閉鎖が心不全のコントロールに有用であったため報告する。

HP-04-4

動脈管開存症に対するカテーテル閉鎖術前後の脈波の変化 Changes in pulse wave before and after catheter occlusion of patent ductus arteriosus

甲谷 友幸¹⁾, 今井 靖²⁾, 鈴木 峻³⁾, 古井 貞浩³⁾, 佐藤 智幸³⁾, 関 満³⁾, 片岡 功一³⁾, 鷓垣 伸也⁴⁾, 吉積 功⁴⁾, 河田 政明⁴⁾

1) 自治医科大学内科学講座 循環器内科学・成人先天性心疾患センター, 2) 自治医科大学内科学講座 循環器内科学,

3) 自治医科大学 小児科, 4) 自治医科大学 小児心臓血管外科

Tomoyuki Kabutoya¹⁾, Yasushi Imai²⁾, Shun Suzuki³⁾, Sadahiro Furui³⁾, Tomoyuki Sato³⁾, Mitsuru Seki³⁾, Koichi Kataoka⁴⁾, Shinya Ugaki⁴⁾, Ko Yoshizumi⁴⁾, Masaaki Kawada⁴⁾

1) Division of Cardiovascular Medicine, Department of Medicine, ACHD center, Jichi Medical University School of Medicine,

2) Division of Cardiovascular Medicine, Department of Medicine, Jichi Medical University School of Medicine,

3) Department of Pediatrics, Jichi Medical University School of Medicine,

4) Division of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Medical University School of Medicine.

【背景】動脈管開存症による左右シャントを閉鎖することで、急性期に左室後負荷が増大する。しかし、閉鎖前後の脈波の変化については明らかにされていない。

【方法】当院で経カテーテル閉鎖術を施行した動脈管開存症2例において、パセラ®で脈波測定を行い、cardio-ankle vascular index (CAVI) およびupstroke time (UT) を測定した。

【結果】症例1は60代女性。発作性心房細動で近医を受診、心エコーで左房拡大、動脈管開存症を指摘された。高血圧の既往がある。PDA typeA (最狭部4.1mm, Ampulla Ao側20.0mm, 長さ12.3mm, Qp/Qs 1.6) に対してAmplatzer duct occluder 14/12mmで閉鎖した。左上肢血圧は121/69→141/81mmHg、CAVIは7.5から7.8と上昇し、UTは137→144msと軽度延長した。症例2は70代女性。動悸があり他院を受診。動脈管開存症を指摘され当院を紹介受診した。PDA typeE (最狭部3.0mm, Ampulla Ao側17.1mm, 長さ30.1mm, Qp/Qs 1.2) に対してADO2 9-PDA2-06-06で閉鎖した。左上肢血圧は132/71→134/78mmHg、CAVIは7.2から7.1、UTは146→149msといずれも大きな変化は見られなかった。

【結語】動脈管開存症ではカテーテル閉鎖により一時的に後負荷が高まり動脈硬化指標に変化が見られたが症例により違いが見られた。本研究は短期的な研究であり、今後経時的なフォローアップを行う予定である。

HP-04-5

脾腎シャントをAmplatzer Vascular Plug IIで閉塞したFontan術後の1例

A case of embolization for splenorenal shunt after Fontan using Amplatzer Vascular Plug II

金子 幸栄, 井上 奈緒, 中嶋 八隅

聖隷浜松病院 小児循環器科

Sachie Kaneko, Nao Inoue, Yasumi Nakajima

Seirei Hamamatsu General Hospital, pediatric cardiology

【緒言】 門脈体循環シャントは、肺高血圧や高アンモニア血症のリスクがある。また門脈圧上昇は食道静脈瘤の形成や破裂のリスクとなる。

【症例】 31歳女性。診断は右胸心、修正大血管転位、両大血管右室起始、単心室、肺動脈狭窄。他院で3歳時にFontan手術 (oblique partition) を施行後follow upされていたが26歳頃よりdrop outした。その後浮腫・倦怠感・動悸が出現したため29歳時に他院を受診、心房頻拍、および腹部造影CTで脾腎シャントと診断された。CVP 20-21mmHg。右室EF 38%に対しβ遮断薬が開始された。転居を契機に当院紹介受診。31歳で心臓カテーテル検査施行。CVP 15mmHg, Rp 1.7単位/m², 大動脈Sat 90%, 右室EF 50%, 肝静脈楔入圧 (=門脈圧) 15mmHg。脾腎シャント閉塞試験で肝静脈楔入圧は17mmHgと上昇は軽度で閉鎖できると判断した。TCPC conversionの方針としたが脾腎シャントによる肺高血圧のリスクが懸念されたため閉塞術を術前に施行した。シャントの径は頭側7.2mm, 最大径10.3mm, 腎静脈合流部proximal 9.2mmであった。Amplatzer Vascular Plug II (AVP II) 20mmを留置しrelease後の造影でシャントの閉塞及び腎静脈の狭窄がないことを確認した。術後の経過は良好で血中アンモニアは術前54μg/mL、術後49μg/mLと改善傾向であった。

【まとめ】 1) 脾腎シャントの発生要因は先天性と後天性 (門脈圧亢進や腹部手術による腸間膜癒着など) とあり本症例は先天性と考えられたが29歳で初めて診断され、腹部造影CTが有用であった。2) AVP IIにより脾腎シャントの閉塞が有効に得られた。3) 脾腎シャント閉鎖後に門脈圧が上昇するとの報告もあり今後も慎重な経過観察を要する。

HP-04-6

心室中隔欠損症・肺動脈閉鎖術後の冠動静脈瘻に対して経皮的閉鎖が著効した症例

Successful transcatheter closure of a coronary arterio-right ventricular fistula in a patient with repaired pulmonary atresia and ventricular septal defect

石北 綾子¹⁾, 坂本 一郎¹⁾, 上徳 豊和¹⁾, 梅本 真太郎¹⁾, 永田 弾²⁾, 山村 健一郎²⁾, 向井 靖¹⁾, 筒井 裕之¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科, 2) 九州大学病院 小児科, 3) 九州大学病院 心臓血管外科

Ayako Ishikita¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Toyokazu Uwatoku¹⁾, Shintaro Umemoto¹⁾, Hazumu Nagata²⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Yasushi Mukai¹⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Kyushu University Hospital Department of Cardiovascular Medicine, 2) Kyushu University Hospital Department of Pediatrics

【背景】 冠動静脈瘻 (CAF) の10%に先天性心疾患が合併しており、長期的には心室容量負荷・肺高血圧症の原因となりうる。成人先天性心疾患に合併したCAFの経カテーテル閉鎖の報告は少ない。

【症例】 55歳、女性。心室中隔欠損・肺動脈閉鎖に対して、BTシャント術を経て、13歳時に弁付き導管を用いたラステリ術を施行され、51歳時に完全房室ブロックに対して永久ペースメーカーを植え込まれた。労作時息切れが増悪し、中等度肺動脈弁狭窄およびCAFの関与を考えた。肺動脈弁手術に際する出血リスク・肺動脈弁狭窄解除後の右室圧低下による盗血増悪リスクを懸念して経カテーテル冠動静脈瘻閉鎖術を先行した。CAFは左冠動脈中隔枝から右室へと交通しており、左前下行枝から、マイクロカテーテルサポート下に瘻孔を通過した。塞栓力を期待してAmplatzer Vascular Plug2 (6mm) の留置を試みたが、左前下行枝・中隔枝の蛇行が強くdevice deliveryが困難であった。最終的にはlow profileであるAmplatzer Vascular Plug4 (8mm) を留置した。

閉鎖直後より肺動脈楔入圧は20mmHgから11mmHgへ、著明に減少した。術後半年で心胸郭比は66%から59%に縮小、Peak VO₂は10.6 ml/min/kgから15.0 ml/min/kgに改善した。肺動脈弁狭窄は残存しているが、自覚症状の改善を得た。

【考察】 CAF閉鎖により、盗血に伴う心筋虚血及び左右短絡による心室容量負荷が改善したと考えた。冠動脈の蛇行が強いCAFに対しては、low profile Plugでの経皮的閉鎖が有用である。

HP-05-1

Fontan循環における運動耐容能低下のリスクについて

The risks that lead to exercise intolerance functions in Fontan survivors.

江見 美杉, 成田 淳, 吉原 千華, 石井 良, 石田 秀和, 大藪 恵一

大阪大学大学院医学系研究科 小児科

Misugi Emi, Jun Narita, Chika Yoshihara, Ryo Ishii, Hidekazu Ishida, Keiichi Ozono

Department of Pediatrics, Osaka University Graduate school of Medicine

【はじめに】 Fontan循環における運動耐容能は健常人と比較して低下していることが知られている。そのリスクを知ることはFontan術後患者の経過を予測するにあたり重要である。

【目的】 Fontan循環におけるドブタミン (DOB) 負荷を用いた運動耐容能の評価と耐容能低下の要因を検討する。

【方法】 カテーテル検査下でFontan術後症例に運動耐容能評価として安静時心拍数の1.5倍を目標にDOB負荷 (5~10 γ) を施行した。また負荷への影響を考慮し β ブロッカー未投与の36症例を抽出した。DOB負荷による心拍出量低下群 (A群:9例)、上昇群 (B群:27例) の2群にわけ、心室形態、EF値、BNP値、心拍出量 (CI)、中心静脈圧 (CVP)、心室拡張末期圧 (EDP)、心拍数 (HR) について比較検討を行った。

【結果】 DOB負荷によるCIの変化 (平均値) はA群 $4.4\pm 1.8\rightarrow 3.6\pm 1.5$ 、B群 $3.0\pm 0.68\rightarrow 4.0\pm 1.1$ L/min/m²であった。2群間で行った比較検討ではA群では右室系単心室が占める割合が多く、安静時HR、およびCIがB群より有意に高かった。またDOB負荷によるHR上昇率の比較ではA群はB群に比べ有意に低くなった。

【結論】 Fontan循環では運動負荷条件において心拍応答機能の低下と、安静時にも関わらず高心拍出量にある状態が運動耐容能低下を伴う循環不全の要因の可能性がある。

HP-05-2

当院における、過去18年間の成人先天性心疾患患者の死亡理由と問題点

Causes of death and problems in adult congenital heart disease, past 18 years in our hospital.

森 雅啓, 青木 寿明, 橋本 和久, 廣瀬 将樹, 松尾 久美代, 平野 恭悠, 石井 陽一郎, 高橋 邦彦, 萱谷 太

大阪母子医療センター 小児循環器科

Masayoshi Mori, Hisaaki Aoki, Kazuhisa Hashimoto, Masaki Hirose, Kumiyo Matsuo, Yasuhiro Hirano, Youichirou Ishii, Kunihiro Takahashi, Futoshi Kayatani

Osaka Women's and Children's Hospital

【はじめに】 成人先天性心疾患 (ACHD) は近年の医療進歩により患者数が増加し、死亡原因も突然死よりも心不全死が多数を占めるようになってきている。

【目的】 当院における、近年でのACHD患者の死亡原因と終末期医療の問題点を明らかにする。

【方法】 2000年1月から2019年8月までの過去18年間、当科かかりつけ歴のある10歳以上の先天性心疾患患者の、死亡原因と背景を後方視的に検討した。

【結果】 死亡患者は22名であり、年齢は中央値15歳 (10歳-34歳) であった。心筋症3名、単心室循環6名、二心室循環13名で、そのうち染色体・遺伝子異常は10名 (45%) であった。死亡原因は、心不全死7名 (32%)、不整脈死4名 (18%)、周術期死亡1名、心疾患以外4名 (脳症、白血病、絞扼性イレウス、窒息)、突然死2名、詳細不明4名であった。死亡された1年以内に心イベントで複数回入院された患者は4名 (18%) であり、最長の入院は787日であった。終末期医療では、末期慢性心不全であっても血圧低下のため十分な鎮痛鎮静が困難であった症例や、未成年であるため生命予後についてインフォームドコンセントは本人に行わない症例もいた。

【結語】 ACHD患者は慢性心不全死が多く、緩和治療さえも困難な症例が存在した。インフォームドコンセントにおいても年齢を考慮し決定する必要がある。

HP-05-3

成人先天性心疾患患者における尿中バイオマーカーの検討

Analysis of Urinary biomarkers in adult patients with congenital heart disease.

脇坂 裕子, 稲井 慶, 佐藤 正規, 原田 元, 朝貝 省史, 島田 衣理子, 杉山 央

東京女子医科大学 循環器小児科

Yuko Wakisaka, Kei Inai, Masaki Sato, Gen Harada, Seiji Asagai, Eriko Shimada, Hisashi Sugiyama

Tokyo Women's Medical University, Department of Pediatric Cardiology

【背景】急性心不全における腎不全の合併は生命予後を悪化させる。腎障害の進行リスクの早期診断のための尿中バイオマーカーが注目されている。尿中L型脂肪酸結合蛋白(L-FABP)は、蛋白尿よりも早期から腎疾患の進行を判別するのに有用と報告がある。

【目的】成人先天性心疾患患者の心不全に伴う腎障害と尿中バイオマーカーとの関連を検討する。

【対象と方法】2019年6月から3か月間に当科に入院した成人先天性心疾患患者を対象に診療録を前向きに検討した。うっ血性心不全で入院した患者(心不全群)とそれ以外の非心不全群に分け、血清クレアチニン(PCr)、推算糸球体濾過量(eGFR)、BNP、尿中バイオマーカーを比較した。

【結果】対象は27例。心不全群6例、非心不全群21例であった。両群で急性腎障害を合併した症例はなかった。心不全群 vs 非心不全群では、心不全群でPCr(1.3 vs 0.8mg/dl, $p=0.006$), BNP(423 vs 138pg/ml, $p=0.026$)は有意に高く、eGFR(57 vs 85ml/min/1.73m², $p=0.03$)は低かった。尿中微量アルブミンおよび尿中NAGには差がなく、尿中L-FABP/gCr(4.9 vs 2.5μg/g.Cr, $p=0.044$)は心不全群で高かった。

【結語】成人先天性心疾患患者のうっ血性心不全では慢性腎臓病を合併し、尿中L-FABPはその検出にすぐれたマーカーである可能性が示唆された。

HP-05-4

Treat and Repairを試みている肺高血圧合併心室中隔欠損症の一例

A Case of Ventricular Septal Defect with Pulmonary Arterial Hypertension Undergoing Treat and Repair Strategy

金井 杏奈¹⁾, 小坂橋 紀通¹⁾, 長坂 崇司¹⁾, 高間 典明¹⁾, 赤木 達²⁾, 笠原 真悟³⁾, 相馬 桂⁴⁾, 八尾 厚史⁴⁾, 倉林 正彦¹⁾

1) 群馬大学医学部附属病院 循環器内科, 岡山大学医学部附属病院 2) 循環器内科 3) 心臓血管外科, 4) 東京大学医学部附属病院 循環器内科

Anna Kanai¹⁾, Norimichi Koitabashi¹⁾, Takashi Nagasaka¹⁾, Noriaki Takama¹⁾, Satoshi Akagi²⁾, Shingo Kasahara³⁾, Katsura Soma⁴⁾, Atsushi Yao⁴⁾, Masahiko Kurabayashi¹⁾

1) Dept of Cardiovascular Medicine, Gunma University Graduate School of Medicine, 2) Dept of Cardiovascular Medicine, 3) Dept of Cardiovascular Surgery, Okayama University, 4) Dept of Cardiovascular Medicine, The University of Tokyo Hospital

肺高血圧(PAH)の薬物治療の進歩により、重症PAHを伴う心房中隔欠損症(ASD)に対して、PAH治療後にASDを閉鎖する“Treat and Repair”が試みられ、薬物治療に反応する例では良好な成績が得られている。一方でPAHを伴う心室中隔欠損症(VSD)に対するtreat and repairも試みられている。我々は小児期にVSDによるEisenmenger症候群と診断され手術不能とされてきた成人例に対して、VSD閉鎖を目標とした肺高血圧治療を試みているため報告する。症例は45歳、女性。6歳のときに労作時息切れが出現、8歳のときにVSDPAHと診断。酸素負荷に反応なく、Eisenmenger症候群で手術適応無しと診断された。以後在宅酸素療法にて経過観察されていた。22歳より他院循環器内科で経過観察されたが、年1回程度の咯血入院を繰り返した。33歳よりボセンタンを導入したが、咯血による入院を繰り返した。3年前(42歳)、肺高血圧治療強化目的に当科紹介受診した。肺血管抵抗(PVR)11.6WU、Qp/Qs 1.52であった。エンドセリン拮抗薬の変更、リオシグアトの追加を行い肺血管抵抗は低下したが、咯血して入院。リオシグアトをタグラフィルに変更した。その1年後PVR 9WU、Qp/Qs 1.98と改善したが、まだVSD閉鎖可能なレベルではなく、肺動脈縮窄術を施行した。術後は酸素投与量増量が必要であったが、安静時の酸素化は徐々に改善した。肺動脈縮窄術で肺動脈末梢圧は減少、咯血のリスクが減ったためプロスタグランジン製剤が投与可能と考え、セレキシバグを導入し、増量。現在PVR 7.7WUまで改善したが、まだ閉鎖できるレベルではない。VSD-PAHへのtreat and repairの困難さを示す症例として提示したい。

HP-05-5

肺血管拡張薬の初期併用療法が効果を認めた、高度肺高血圧を伴う動脈管開存症の一例

A case of PDA with severe PH that was effective with initial combination therapy of pulmonary vasodilators

齋藤 秀輝³⁾, 井上 奈緒¹⁾, 立石 実²⁾, 金子 幸栄¹⁾, 中嶋 八隅¹⁾, 杉浦 亮³⁾, 小出 昌秋²⁾, 岡 俊明³⁾
 聖隷浜松病院 1) 小児循環器科 2) 心臓血管外科 3) 循環器科

Hideki Saito³⁾, Nao Inoue¹⁾, Minoru Tateishi²⁾, Kaneko Sachie¹⁾, Yasumi Nakashima¹⁾, Ryo Sugiura³⁾, Masaaki Koide²⁾, Toshiaki Oka³⁾

Seirei Hamamatsu General Hospital, 1) Pediatric Cardiology dept., 2) Cardiovascular surgery sept., 3) Cardiology dept.

【背景】高度肺高血圧症の肺血管病変が非可逆的である (Eisenmenger症候群) 場合、シャントの手術的修復は禁忌とされる。近年、肺血管拡張薬の普及により、Eisenmenger症候群の生命予後が改善するとの報告も多く、適切な肺血管拡張薬の導入が重要となる。

【症例】28歳女性。フィリピンで出生し、10代で肺高血圧症合併の動脈管開存症と診断され、閉鎖は不可能と判断された。シルデナフィル、Caブロッカーを内服していた。27歳で訪日するも、保険診療ができず内服を自己中断。28歳で労作時の呼吸困難を主訴に当院を受診した。心エコー検査で右心→左心への圧排を認め、両方向性の動脈管血流を認めた。造影CTでは動脈管開存を認め、右心室の肥大および肺動脈の著名な拡張を認めた。右心カテーテル検査で肺動脈圧 収縮期 125mmHg (平均 86mmHg)、Qp/Qs 0.76、肺血管抵抗33.3WoodでEisenmenger症候群と診断し、シャント閉鎖は適応でないと判断した。入院中にマシセンタン10mgとタダラフィル20mgの内服を開始し、退院後2ヶ月でNYHA 3°→2°、6分間歩行距離 400m→517mと、自覚症状の改善を認めた。

【考察】高度肺高血圧を伴う動脈管開存症の若年女性に、肺血管拡張薬を開始して自覚症状の改善を認めた一例を報告した。肺血管抵抗の改善に伴う肺血流増加による病状悪化の可能性もあり、今後も定期的な右心カテーテル検査などの評価を行う必要がある。

HP-05-6

肺/体血圧比1.0の39歳男性の臨床経過における合併心室中隔欠損の意義

Significance of combined ventricular septal defect in the clinical course of a 39-year-old male with the ratio of the pulmonary to systemic flow is 1.0

下山 輝義, 長島 彩子, 山口 洋平, 石井 卓, 細川 奨, 土井 庄三郎
 東京医科歯科大学医学部付属病院 小児科

Teruyoshi Shimoyama, Ayako Nagashima, Yohei Yamaguchi, Taku Ishii, Susumu Hosokawa, Syozaburo Doi
 Tokyo Medical Dental University department of pediatric

症例は39歳男性で発達に問題なく生来健康で、心雑音の指摘もなかった。小学4年生 (10歳) 時の学校心臓検診で心電図異常 (不完全右脚ブロックと右室負荷所見) を指摘され、心臓カテーテル検査の結果 (平均肺動脈圧 (mPAP):76mmHg、肺血管抵抗係数 (PVRI):25U・m²、肺/体血流比 (Qp/Qs):1.1、右左短絡 (RL shunt) 率:7%) から、心室中隔欠損 (以下VSD) 及び肺動脈性肺高血圧 (以下PAH)、手術適応なしと診断された。チアノーゼを含め明らかな症状なく、利尿剤内服のみで経過観察されてきた。21歳頃よりNYHA IIの労作時呼吸困難を自覚し、SpO₂は80%台後半 (room air (RA)) まで低下し、26歳時の心臓カテーテル検査の結果 (mPAP:81mmHg、PVRI:28U・m²、Qp/Qs:0.5、RL shunt率:41%) でbosentan内服を開始した。以降肺血管作動薬を逐次併用追加し、労作時呼吸困難の消失とSpO₂の改善を認めた。33歳時、SpO₂:93% (RA)、心臓カテーテル検査の結果は:66mmHg、PVRI:12U・m²、Qp/Qs:1.6、RL shunt率:0%と軽度の高肺血流を示した。現在beraprost、tadalafilとmacitentanの3剤を併用継続中で、直近の心臓カテーテル検査でmPAP:57mmHg、PVRI:17U・m²、Qp/Qs:1.2、RL shunt率:10%、SpO₂:97% (RA) であり、日常生活は自覚症状無く就労している。重症PAH発見後30年間、ほとんど自覚症状および心拡大も無い本症例におけるVSDの意義について、文献検索も含め考察する。

HP-06-1

成人期にTOF、cAVSD初回根治術で二心室修復を施行しえた1例

Biventricular Repair of Tetralogy of Fallot and Complete Atrioventricular Septal Defect in Adulthood

辻 重人¹⁾, 小泉 淳一¹⁾, 高橋 信²⁾, 小山 耕太郎²⁾, 猪飼 秋夫³⁾, 新居 正基⁴⁾, 佐藤 慶介⁴⁾, 金 一¹⁾

1) 岩手医科大学 心臓血管外科, 2) 岩手医科大学 小児科, 3) 静岡県立こども病院 心臓血管外科, 4) 静岡県立こども病院 小児科

Shigeto Tsuji¹⁾, Junichi Koizumi¹⁾, Shin Takahashi²⁾, Kotaro Oyama²⁾, Akio Ikai³⁾, Masaki Nii⁴⁾, Keisuke Sato⁴⁾, Hajime Kin¹⁾

1) Department of Cardiovascular Surgery, Iwate Medical University Memorial Heart Center,

2) Department of Pediatrics, Iwate Medical University Memorial Heart Center, 3) Department of Cardiovascular Surgery, Shizuoka Children's Hospital,

4) Department of Pediatrics, Shizuoka Children's Hospital

成人期でTOF、cAVSD初回根治術を施行して二心室修復で良好な成績を得られた症例を経験したので報告する。症例は29歳女性。生後7日目に心雑音を指摘され、TOF、straddling MVと診断。1歳時にLMBTS施行。MV chordaは心室中隔を超えて右室乳頭筋に挿入していると判断し、二心室修復不能と判断され経過観察されていた。28歳時より易疲労感、低酸素血症の進行(SpO₂ 80%後半→70%前半)を認め、手術介入目的で当科紹介。再評価したところ、TTE/TEEでTOF、cAVSD (Rastelli C)、LAVVR (moderate-severe)、RAA、LPA stenosisと診断。RV壁は13mmと肥厚し、RVOT Vmax 4.0m/s、PG 67mmHgと右室流出路狭窄は高度であった。PVは三尖でPR mild、弁輪径15.2mm (91%N)、mPAは14mm (68%N)と低形成でLPA起始部にも狭窄を認めた。LMBTSは開存していた。心カテでは、RVEDV 73mL (77%N)、RVEF 63%、LVEDV 141mL (143%N)、LVEF 51%と二心室修復するには右室容量不十分であったが、心臓MRIではRVEDV 103mL (108%N)、RVEF 52%、LVEDV 157mL (160%N)、LVEF 56%と両心室ともに容量・収縮能は保たれており、二心室修復可能と判断。初回根治術として、Two patch法によるcAVSD repair、MV cleft closure、RV muscle incision/resection、RVOT patch augmentation、P valvotomy、MPA/LPA plasty、LMBTS divisionを施行した。POD2で抜管。左胸水貯留を認めたが利尿剤で軽快。術後TTEで右室・左室ともに心機能は良好でRVOTSは認めず。MR mild、TR trivial。VSD遺残短絡を2か所認めたが短絡量は少なく経過観察の方針とした。SpO₂は98%まで改善。術前後でCTRは61→58%、BNPは443→236pg/mL。POD19で自宅退院となった。術後3か月時の心臓MRIでは、RVEDV 95mL (100%N)、RVEF 43%、LVEDV 86mL (87%N)、LVEF 47%であった。

HP-06-2

成人期にRastelli手術に到達できたファロー四徴症2例に関する検討

2 cases of tetralogy of Fallot underwent a first Rastelli procedure in adulthood

藤部 ゆり¹⁾, 上田 知実¹⁾, 和田 直樹²⁾, 高橋 幸宏²⁾

日本心臓血圧研究振興会附属神原記念病院 1) 小児循環器科 2) 心臓血管外科

Yuri Fujibe¹⁾, Tomomi Uyeda¹⁾, Naoki Wada²⁾, Yukihiko Takahashi²⁾

1) Department of Pediatric Cardiology, Sakakibara Heart Institute, 2) Department of Pediatric Cardiac Surgery, Sakakibara Heart Institute

【背景】 幼少期に姑息術のみで経過観察されていたが段階的治療を行いRastelli手術に到達した成人ファロー四徴症(TOF)の2例を経験した。

【症例】 2例とも肺動脈閉鎖合併のTOFで2例目はMAPCAも認めた。Rastelli手術時年齢は62歳と52歳、既往合併症として小脳出血、脳膿瘍、頻拍等を認めた。幼少期修復術の適応外と診断され姑息的shunt術で経過観察されていたが成人期に低酸素血症進行によるADL低下を生じた。術前SpO₂は70-83%であり、低酸素血症の改善と肺血管床の確認を目的に先行して肺動脈形成術と細めの導管による姑息的Rastelli手術を施行。早期に再評価を行い1例目は1年後に修復適応と判断、2例目は導管のsize up、経皮的血管形成術を経て5年半後に適応と判断しRastelli手術を施行。1例目は姑息術後に長期挿管による気管切開を要し、胆嚢炎を合併した。2例目はRastelli手術後に肺出血や難治性気胸のため気管切開を要し、非閉塞性腸管虚血を合併した。長期間のリハビリを要したが術後はいずれも酸素飽和度の上昇と症状の改善が得られた。

【考察】 小児期適応外と判断された症例で修復術が可能となる症例が存在する。成人期の慢性チアノーゼ症例の修復術においては左心機能低下や不整脈に加え頭部、消化管の既往が合併しており、さらには術後の呼吸障害を含めて周術期の管理に注意が必要である。

HP-06-3

Ebstein病が疑われた右室機能低下を伴う三尖弁異形成に対し外科治療を行った一例

A case of tricuspid valve dysplasia in a 64-year-old woman who at first we diagnosed as Ebstein Malformation and was treated with medication and surgery uneventfully.

弓田 悠介^{1,2)}, 椎名 由美¹⁾, 児玉 浩幸¹⁾, 木島 康文¹⁾, 梶沢 政司³⁾, 松尾 浩三³⁾, 丹羽 公一郎¹⁾

1) 聖路加国際病院 循環器内科, 2) 防衛医科大学校 循環器内科講座, 3) 千葉県循環器病センター 心臓血管外科

Yusuke Yumita^{1,2)}, Yumi Shiina¹⁾, Hiroyuki Kodama¹⁾, Yasuhumi Kijima¹⁾, Masashi Kabasawa³⁾, Kouzou Matsuo³⁾, Koichiro Niwa¹⁾

1) St. Luke International Hospital, Department of Cardiology, 2) National Defense Medical College, Division of Cardiovascular Medicine,

3) Chiba Cerebral and Cardiovascular Center, Department of Cardiovascular Surgery

Ebstein病に近い臨床経過を辿った三尖弁異形成に対し、心不全加療後に外科治療を行った症例を経験したため報告する。

患者は64歳女性、生来心疾患の指摘はなく妊娠出産の際も大きな問題はなかった。2016年に顔面と下腿の浮腫を主訴に他院を受診し、Ebstein病と診断された。以後同院で加療されていたが、2018年に心房細動を併発後、徐々に利尿薬治療に対し抵抗性を示し、2019年7月には労作時息切れも認めるようになったため精査加療目的で当院を紹介受診した。初診時、収縮期血圧70台でめまいふらつきが続き、LOSの症状が著明であった。胸部レントゲン上心胸郭比80%と著明な拡大及び胸水貯留を認め、心エコー図検査では左室駆出率37%と低下し、右心系の著明な拡大及び重症三尖弁閉鎖不全症も認めた。三尖弁はcoaptationなく離開しており、三尖弁通過血流はto and froの状態であった。強心薬及び静注利尿薬による治療を開始し、心不全代償後に施行した右心カテーテル検査、心臓MRI及び心肺運動負荷試験の結果、右心系の著明な拡大並びに右室機能及び運動耐容能低下を伴った一次性三尖弁閉鎖不全症と判断し、手術の方針とした。術中所見上、中隔尖及び後尖のplasteringは明らかでなく、前尖及び後尖の低形成を認めたことから三尖弁異形成と診断し、三尖弁置換術、右房及び右室縫縮術、Maze術を施行した。未治療で長期経過した三尖弁異形成による右心不全症例について、その診断および外科的介入の適切な時期・術式に関し考察を加え報告する。

HP-06-4

症候性左鎖骨下動脈閉塞を認め一期的手術を施行した成人先天性心疾患の2例

Two cases of adult congenital heart disease with left subclavian artery occlusion undergoing one-stage surgery

木村 成卓, 秋山 章, 伊藤 努, 山崎 真敬, 高橋 辰郎, 川合 雄二郎, 赤松 雄太, 浅原 祐太, 飯尾 みなみ, 金山 拓亮, 橋本 崇, 船石 耕士, 松尾 健太郎, 志水 秀行

慶應義塾大学 外科 (心臓血管)

Naritaka Kimura, Sho Akiyama, Tsutomu Ito, Masataka Yamazaki, Tatsuo Takahashi, Yujiro Kawai, Yuta Akamatsu, Minami Iio, Hiroaki Kaneyama, Takashi Hashimoto, Koji Funaishi, Kentaro Matsuo, Hideyuki Shimizu

Keio university, department of cardiovascular surgery

成人先天性疾患 (ACHD) 手術において同時手術が必要となることも多いが、今回症候性左鎖骨下動脈閉塞を認め一期的手術を施行したACHD2例について報告する。

【症例1】27歳男性。ファロー四徴症にて3歳時に根治術施行。26歳時に心房粗動を発症、カテーテルablation施行し症状改善した。心臓MRIでsevere PR, 右心系拡大を認めPVRの方針となったが、術前検査で左鎖骨下動脈閉塞を認めめまい様症状もあり、PVR (29mm生体弁)、PFO閉鎖、大動脈左鎖骨下動脈人工血管バイパス術 (Ao-LSCA bypass) を一期的に施行した。術後経過は良好であった。

【症例2】71歳男性。57歳時に狭心症、左鎖骨下動脈閉塞に対しCABG、Ao-LSCA bypass施行。68歳時に心エコー上初めてASDを指摘、Qp/Qs 2.2と治療適応を認めた。カテーテル治療困難な形態であり手術の方針となった。術前検査にてAo-LSCA bypassは閉塞しており、労作時左上肢の脱力あり、再開胸にてASDパッチ閉鎖術、Redo Ao-LSCA bypassを施行した。術後経過は良好であった。

【結語】症候性左鎖骨下動脈閉塞を伴うACHD2例に対し一期的手術を施行し良好な結果を得た。ACHD症例では過去の手術の影響が主病変以外に及んでいる場合も散見され、術前の全身検索が重要であると考えられた。

HP-06-5

CABG用吻合デバイスを用いてCentral Shuntを行った1例

Central shunt operation using an anastomosis assist device for CABG

村田 明¹⁾, 畑崎 喜芳²⁾, 藤田 修平²⁾, 外川 正海¹⁾, 大高 慎吾¹⁾, 片桐 悠至¹⁾, 元野 壮¹⁾, 上田 哲之¹⁾

1) 富山県立中央病院 心臓血管外科, 2) 富山県立中央病院 小児科

Akira Murata¹⁾, Kiyoshi Hatasaki²⁾, Shuhei Fujita²⁾, Masami Sotokawa¹⁾, Shingo Ohtaka¹⁾, Yushi Katagiri¹⁾, Sou Motono¹⁾, Tetsuyuki Ueda¹⁾

1) Toyama Prefectural Central Hospital, Department of cardiovascular surgery, 2) Toyama Prefectural Central Hospital, Department of pediatrics

症例は高度側弯症を伴う30歳女性。DORV, MS, Hypo LVの診断を得たが、Fontan適応から外れ、生後5か月時にPAB+ASD creationを施行、12才時に右BT shunt (5mm) 施行。その後、側弯症による呼吸困難とともに、shunt狭窄による低酸素が進行し、体肺動脈短絡の追加作成が検討された。高度側弯症による右気管支狭窄、左肺腫瘍手術予定、中等度三尖弁閉鎖不全による心不全増悪懸念により、胸部正中から体肺動脈短絡作成と三尖弁形成術の方針となった。しかし、右冠動脈起始異常(上行弓部大動脈移行部から起始)があり、大動脈遮断が困難。体外循環下、低体温(25°C)心室細動下に三尖弁輪形成と体肺動脈短絡作成(腕頭動脈-肺動脈、ePTFE4mm)をおこなった。術後、側弯による換気障害と著しい低酸素を認めたため、再手術とした。PCPS補助心拍動下手術を行う方針とし、腕頭動脈常温遮断回避のためcentral shuntを選択。右冠動脈起始異常のため、上行大動脈に部分遮断が出来ない為、弓部大動脈送血として、上行大動脈末梢則からCABG用デバイスEnclose II®を挿入して、上行大動脈遮断せずに、大動脈に5mmの穴をあけ、ePTFE人工血管5mmを吻合。右肺動脈に他方を吻合して手術を終えた。術後呼吸機能改善訓練後に退院した。様々な解剖学的制約や予定外の経過により、治療に難渋したが、CABG吻合デバイス使用により、再介入による過大侵襲を回避できた1例を報告する。

HP-07-1

ファロー四徴症修復術後の肺動脈弁置換術例における術後心臓容量変化の検討

Clinical course of cardiac volume in patients of pulmonary valve replacement after Tetralogy of Fallot repair

杉浦 純也¹⁾, 坂本 裕司¹⁾, 打田 俊司¹⁾, 宮田 豊寿²⁾, 森谷 友造²⁾, 千坂 俊行²⁾, 太田 雅明²⁾, 高田 秀実²⁾, 赤澤 祐介³⁾, 檜垣 高史²⁾

1) 愛媛大学 心臓血管・呼吸器外科, 2) 愛媛大学 小児科, 3) 愛媛大学 循環器内科

Junya Sugiura¹⁾, Hiroshi Sakamoto¹⁾, Shunji Uchita¹⁾, Toyohisa Miyata²⁾, Tomozou Moritani²⁾, Toshiyuki Chisaka²⁾, Masaaki Ohta²⁾, Hidemi Takada²⁾, Yusuke Akazawa³⁾, Takashi Higaki²⁾

1) Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Ehime University, 2) Department of Pediatrics, Ehime University, 3) Department of Cardiology, Ehime University

【目的】 ファロー四徴症修復後患者において肺動脈弁置換術後心臓容量の変化と両心室機能との関連を検討した。

【対象と方法】 2016年1月から2019年8月までの間に肺動脈弁置換術(PVR)を施行したファロー四徴症修復術後の8例(PR7例、PS1例)。PVRには、CEP弁3例、Magna Ease 3例、Inspiris 2例を用いた。同時三尖弁形成術は7例に行い、Physioringによる弁輪縫縮を6例、Edge to edge repair 1例であった。胸部レントゲンにおけるCTRを経時的な心臓容量の指標とした。手術時平均年齢43.6±13.5歳、平均体重75.2±19.5kg、術後観察期間1.8±1.2年であった。

【結果】 心臓MRIによる術前のPR率は45.2±16.2%で、RVESVI 92.1±48.8、RVEDVI 148.0±48.6、RVEF39.9±11.8%、LVEF 62.9±7.9%であった。術直後及び最終確認時のPRは全例noneからtrivialであった。術前のCTRは59.4±6.0%で、術後CTRのピークは術後2.7±1.3日で71.9±4.6%となった。CTRは1例を除いて術後中間値21日で術前と同値以下まで低下し、その後も低下を示すか同等値を維持していた。しかしながら術前CTRと同値以下を示すまでの術後期間と、術前の心臓MRIでの左室及び右室機能との間には明らかな関連を認めなかった。

【結語】 術直後に見られる心拡大の改善に要する期間、及び遠隔期にかけての心臓容量の改善の程度は、術前からの両心室機能と関連があるのではないかと考えたが、症例数が少なく有意な結果は得られなかった。今後症例を重ねて更なる検討を行いたい。

HP-07-2

RVOT異常を伴うCHD術後遠隔期にSPVRを受けた3例：経カテーテル的肺動脈弁置換術の展望 Surgical pulmonary valve replacement late after repair of CHD complicated with abnormal RVOT: role of transcatheter pulmonary valve replacement

戴 哲皓¹⁾, 佐地 真育¹⁾, 泉 祐樹¹⁾, 高見澤 格¹⁾, 和田 直樹²⁾, 吉敷 香菜子³⁾, 上田 知実³⁾, 桂木 真司⁴⁾, 嘉川 忠博³⁾, 矢崎 諭³⁾, 高山 守正¹⁾, 磯部 光章¹⁾

1) 榊原記念病院 循環器内科, 2) 榊原記念病院 小児心臓血管外科, 3) 榊原記念病院 小児循環器科, 4) 榊原記念病院 産婦人科

Zhehao Dai¹⁾, Mike Saji¹⁾, Yuki Izumi¹⁾, Itaru Takamisawa¹⁾, Naoki Wada²⁾, Kanako Kishiki³⁾, Tomomi Ueda³⁾, Shinji Katsuragi⁴⁾, Tadahiro Yoshikawa³⁾, Satoshi Yazaki³⁾, Morimasa Takayama¹⁾, Mitsuaki Isobe¹⁾

1) Sakakibara Heart Institute, Department of Cardiology, 2) Sakakibara Heart Institute, Department of Pediatric Cardiac Surgery, 3) Sakakibara Heart Institute, Department of Pediatric Cardiology, 4) Sakakibara Heart Institute, Department of Obstetrics and Gynecology

【背景/目的】RVOT異常を伴う先天性心疾患の術後遠隔期において、PRはしばしば問題となる。当施設で経験した成人期にSPVRを受けた3症例の問題点を考察し、経カテーテル的PVR (TPVR) への展望について検討したい。

【症例1】57歳男性、19歳時に肺動脈狭窄症に対して心内修復術 (transannular patch) を行った。併存症として肝硬変 (Child-Pugh分類BからC) があったため手術リスクは高いと考えられた。症候性のPRに対しSPVRに加えてTVP、二方向グレン手術を行い、術後21日目に退院した。

【症例2】55歳女性、5歳時にファロー四徴症に対して心内修復術を行った。症候性のPRに対しSPVR及びTVPを行った。術直前から手術に対してストレスを感じていたが術後から抑うつ傾向が顕在化し、リハビリ進行が進まず術後20日目に退院 (NYHA II) した。

【症例3】62歳女性、ファロー四徴症に対して3歳時に左BTシャント、10歳時に心内修復術 (VSDパッチ閉鎖、右室心筋切除、漏斗部膜性狭窄切除) を行った。卒倒で救急要請、VF蘇生後に転院搬送された。Severe PR, (RVEDVi 165.7 ml/m²) に対しSPVRを行い、術後14日目にS-ICDを植込み、術後23日目に退院 (NYHA I) した。

【結語】RVOT異常を伴う先天性心疾患の術後遠隔期にSPVRを施行した3症例を経験した。併存症、複数回の開胸歴があるACHD患者は手術リスクが低くなく、低侵襲治療であるTPVRが新しいオプションとなる可能性がある。ACHDにおいてもハートチームアプローチが重要であることは間違いない。

HP-07-3

Unresolved issues that should be solved in adult patients with repaired tetralogy of Fallot ~ from a stand-point of a physician

松本 賢亮¹⁾, 鈴木 麻希子¹⁾, 須藤 麻貴子¹⁾, 井上 武²⁾, 岡田 健次²⁾, 平田 健一¹⁾

神戸大学病院 1) 循環器内科 2) 心臓血管外科

Kensuke Matsumoto¹⁾, Makiko Suzuki¹⁾, Makiko Suto¹⁾, Takeshi Inoue²⁾, Kenji Okada²⁾, Ken-ichi Hirata¹⁾

1) Kobe University Graduate School of Medicine Department of Internal Medicine Division of Cardiovascular Medicine,

2) Kobe University Graduate School of Medicine Department of Surgery Division Cardiovascular Surgery

Adult congenital heart disease (ACHD) center was launched in 2013 in our facility. Since then, a total number of the patients who are managed in our ACHD center have dramatically increased to more than 450 during 6 years. Among them, we manage as many as 64 patients with repaired tetralogy of Fallot (TOF), which is now the second most prevalent disease category in our center. Of them, 7 patients underwent re-operation after initial intra-cardiac repair mainly due to deteriorated pulmonary regurgitation. Clinical courses after re-operation were quite satisfactory including preserved ventricular function, improved quality of life, without any arrhythmic events in most of these cases. In this way, through 6 years of practice, we had a lot of valuable experiences regarding the daily management, prevention of the disease progression, and the decision making about the timely referral to the surgery.

On the other hand, we do sometimes encounter the quite distressed cases with repaired TOF. Of note, preoperative bi-ventricular function was severely impaired in 4 patients who underwent re-operation in our center. Two of them were followed down from the regular medical check-up after initial intra-cardiac repair, and another two were received regular follow-up, but at local hospital without dedicated ACHD center. As a result of the lack of special check-up system for these patients with repaired TOF, all of these 4 patients eventually developed severe bi-ventricular dysfunction, and referred to our ACHD center “after” the onset of severe decompensated heart failure or lethal arrhythmia. Although the surgery was successfully performed in all of these cases, unfortunately their bi-ventricular function “never” recovered to the acceptable values after surgery.

Today, we would like to discuss the important role of the tertiary ACHD center to prevent their prognosis, functional status, and quality of life from a standpoint of a physician.

HP-07-4

TOF術後の定期フォローが行われていなかった50歳台成人に対してPVRを行った3症例
Pulmonary valve replacement in 3 cases of middle aged adults without regular follow up after TOF repair.

小松 愛子, 矢島 あゆむ, 野出 孝一
 佐賀大学医学部 循環器内科

Aiko Komatsu, Ayumu Yajima, Koichi Node
 Department of Cardiovascular Medicine, Saga University

【背景】 TOFに対する心内修復後の長期生存率が改善する一方で、遠隔期の弁膜症や不整脈が問題となっている。幼少期に根治術と説明され、定期フォローが行われていない中高年の患者が一定数存在することが推察される。

【目的】 十分な定期フォローが行われず、50歳台で有症候のPRに対してPVRを行ったTOF術後症例を3例経験したため報告する。

【症例①】 57歳男性。14歳時に弁付きパッチによる心内修復術を施行。術後経過は良好で18歳以降医療機関の受診はなかった。急性心不全と心房粗動にて当院へ救急搬送された。高度PR、両心室の拡大と収縮低下が顕著で心不全加療後もカテコラミン依存状態であり、PVRを施行した。

【症例②】 54歳女性。18歳時に弁付きパッチによる心内修復術を施行され、術後経過は良好で不定期に心エコー検査を受けていた。労作時息切れを自覚し、心エコーで高度PR、右室拡大を指摘されてPVR施行。

【症例③】 53歳女性。3歳時に心内修復術を施行。41歳で上室性頻拍と心室期外収縮を認め、ATに対してアブレーション。50歳頃から動悸を自覚し、ATの再発に対して53歳時当院で再度アブレーション。その際、高度PR、両心室の拡大とEF低下を認め、PVRを行った。

【考察】 3症例とも初回手術後の経過は良好で、患者が完治したものと認識していたため定期的なフォローを受けていなかった。TOF遠隔期のPVR時期を逸さないよう、定期フォローの必要性を痛感した。

HP-07-5

小児期に心室中隔欠損閉鎖を行い大動脈弁閉鎖不全、大動脈基部拡大を認めて大動脈基部置換を行った2例

Two cases of Aortic root dilatation after ventricle septum defect repair

櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 村上 優, 鎌田 真弓
 JCHO 中京病院 心臓血管外科

Takahisa Sakurai, Hajime Sakurai, Toshimichi Nonaka, Yu Murakami, Mayumi Kamata
 JCHO Chukyo Hospital, Cardiovascular Dept.

心室中隔欠損症は、根治手術後予後良好な疾患と考えられおり、本邦では広く小児期に心室中隔欠損閉鎖術が行われている。今回当院で遠隔期に大動脈弁閉鎖不全、基部拡大をきたして大動脈基部置換を行った2例について報告する。

【症例1】 35歳男性 12歳時に膜性中隔欠損型の心室中隔欠損を直接閉鎖施行、術後mild ARを認めたが、全身状態良好で心疾患の経過観察が中断していた。術後23年後に突然の胸痛で当院来院し、Valsalva洞の拡大とmoderate ARを認めて、当院で緊急手術を試みたが、癒着が強固で試験開胸で一旦手術を終え、全身状態が安定したのちに大血管専門施設に搬送し、待機的にReimplantation手術を行い、経過良好となった。

【症例2】 20歳男性 5歳時に膜性中隔欠損にて心室中隔欠損パッチ閉鎖を施行、術後4年経過後徐々にAR進行し、Valsalva洞の拡大も認めて、Valsalva洞径41mm, severe ARとなり、20歳時にRemodeling手術を施行し経過良好である。

2例とも膜性中隔欠損型の心室中隔欠損であり、手術直後には大きな問題を認めない症例の遠隔期に大動脈弁閉鎖不全の進行、Valsalva洞の拡大を認めた。今後、慎重な経過観察を必要とするが、今回基部置換、大動脈弁形成手術により大動脈弁置換術を回避することができた。

HP-07-6

右心不全をともなったファロー四徴症根治術後の2成人例の治療方針

Therapeutic strategy for two surgically repaired tetralogy of Fallot adult patients.

馬場 志郎¹⁾, 塩見 紘樹²⁾, 井出 雄二郎³⁾, 松田 浩一¹⁾, 赤木 健太郎¹⁾, 吉永 大介¹⁾, 武野 亨¹⁾, 平田 拓也¹⁾,
加藤 貴雄²⁾, 木村 剛²⁾, 池田 義³⁾, 滝田 順子¹⁾

1) 京都大学医学部附属病院 小児科, 2) 京都大学医学部附属病院 循環器内科, 3) 京都大学医学部附属病院 心臓血管外科

Shiro Baba¹⁾, Hiroki Shiomi²⁾, Yujiro Ide³⁾, Koichi Matsuda¹⁾, Kentaro Akagi¹⁾, Daisuke Yoshinaga¹⁾, Akira Takeno¹⁾,
Takuya Hirata¹⁾, Takao Kato²⁾, Tsuyoshi Kimura²⁾, Tadashi Ikeda³⁾, Junko Takita¹⁾

1) Kyoto University Hospital, Department of Pediatrics, 2) Kyoto University Hospital, Department of Cardiology,

3) Kyoto University Hospital, Department of Cardiovascular Surgery

ファロー四徴症根治術後は、肺動脈弁狭窄・逆流による遠隔期の右心不全や不整脈の合併が問題となる。今回不整脈を伴う右心不全を発症した2症例を経験した。

症例1は65歳男性。10歳時にmBTシャント、32歳時に根治術を施行。49歳から心房性不整脈に対してアブレーションを繰り返し行われている。徐々に心拡大が進行し、前医で残存心室中隔欠損短絡、残存mBTS短絡が原因と疑われ当院紹介となった。精査の結果、残存短絡は存在せず、病態の主が肺動脈弁逆流診断し肺動脈弁置換術を施行した。症例2は46歳女性。1歳半時に根治術を施行。肺動脈弁狭窄・逆流の進行を徐々に認めた。心室性期外収縮が出現、46歳時に動悸、浮動感、息切れの自覚とともに心房頻拍を指摘された。肺動脈弁逆流は軽度で病態の主は肺動脈弁狭窄の進行と診断し、経皮的肺動脈弁バルーン拡大術を施行した。

症例1は術後も不整脈は持続し易疲労感は軽快せず心不全管理に難渋している。症例2はカテーテル治療当日に意識消失を伴う心室頻拍を起こした。アブレーション治療を追加し動悸や浮動感は軽快傾向であったが易疲労感は持続している。

肺動脈弁狭窄逆流に対する治療介入についてはある一定の見解がガイドラインに示されているが、治療介入適応であっても経過観察となっている症例が少なくない。これら症例に対して積極的に治療介入することで、治療後の心不全発症や予後の改善が見込める。

HP-08-1

心室中隔欠損症術後の軸偏位と左房左室負荷の関連

Association between axial deviation and left atrial/ left ventricular enlargement after surgery for ventricular septal defect

甲谷 友幸¹⁾, 今井 靖²⁾, 鈴木 峻³⁾, 古井 貞浩³⁾, 佐藤 智幸³⁾, 関 満³⁾, 片岡 功一³⁾, 鷗垣 伸也⁴⁾, 吉積 功⁴⁾,
河田 政明⁴⁾

1) 自治医科大学内科学講座 循環器内科学・成人先天性心疾患センター, 2) 自治医科大学内科学講座 循環器内科学,

3) 自治医科大学 小児科, 4) 自治医科大学 小児心臓血管外科

Tomoyuki Kabutoya¹⁾, Yasushi Imai²⁾, Shun Suzuki³⁾, Sadahiro Furui³⁾, Tomoyuki Sato³⁾, Mitsuru Seki³⁾,
Koichi Kataoka³⁾, Shinya Ugaki⁴⁾, Ko Yoshizumi⁴⁾, Masaaki Kawada⁴⁾

1) Division of Cardiovascular Medicine, Department of Medicine, ACHD Center, Jichi Medical University School of Medicine,

2) Division of Cardiovascular Medicine, Department of Medicine, Jichi Medical University School of Medicine,

3) Department of Pediatrics, Jichi Medical University School of Medicine,

4) Division of Pediatric and Congenital Cardiovascular Surgery, Jichi Medical University School of Medicine.

【背景】心室中隔欠損症術後の左軸偏位は術式や左室負荷に関連するとされる。

【方法】当院通院中の心室中隔欠損症術後19例を対象とした。左軸偏位 (group L, ≤ 0 , N=6)、正常軸 (Group N, 0-90度、N=9)、右軸偏位 (Group R, ≥ 90 度、N=4) の3群に分類し、患者背景と心臓超音波所見を比較した。

【結果】Group Lの平均年齢は44±24歳で、Group N (24±6歳)、Group R (31±7歳) と比べやや高値であった (p=0.061)。Group Lの左房径は39.3±5.5mmとGroup N (32.3±6.1mm)、Group R (29.9±3.6mm) と比べ高値で (p=0.034)、左室拡張末期径は39.3±5.5mmとGroup N (32.3±6.1mm)、Group R (29.9±3.6mm) と比べ高値で (p=0.034) だった。左室駆出率は3群で有意な差は見られなかった (Group L: 59.5±12.9%, Group N: 63.8±7.5%, Group R: 61.7±8.4%, P=0.35)。

【結語】心室中隔欠損症術後の左軸偏位は左房左室拡大に関連していた。加齢に伴う変化の可能性があり、今後のフォローアップによる検証が必要である。

HP-08-2

心室中隔欠損症に伴う膜様中隔瘤により右室流出路狭窄を来した成人2例

Membranous Septal Aneurysm with Ventricular Septal Defect causing Right Ventricular Outflow Tract Obstruction in Adult

小林 匠, 前田 佳真, 吉敷 香菜子, 稲毛 章郎, 浜道 裕二, 上田 知実, 矢崎 諭, 嘉川 忠博
榊原記念病院 小児循環器科

Takumi Kobayashi, Yoshichika Maeda, Kanako Kishiki, Akio Inage, Yuji Hamamichi, Tomomi Ueda, Satoshi Yazaki,
Tadayoshi Yoshikawa
Sakakibara Heart Institute Pediatric Cardiology dept

【背景・目的】膜様部に存在する心室中隔欠損症 (VSD) において膜様中隔瘤 (MSA) により欠損孔が閉鎖または縮小する。今回我々は、VSDのMSAにより成人期に右室流出路狭窄 (RVOTO) を来した2例を報告する。

【症例1】27歳男性。乳児期にVSDの自然閉鎖を得て、通院は終了となっていた。運動時の息切れと胸痛を主訴に右室二腔症 (DCRV) を疑われて当院へ紹介となった。心エコーにて右室内に加速血流を認めたものの、moderator bandの高位は認めず、DCRVは否定的と判断した。運動負荷心エコーにて推定右室圧が100mmHgと上昇を認めたため、心臓カテーテル検査を施行した。安静時の右室内圧較差は10mmHgであったが、ドプタミン負荷にて40mmHgへ増悪した。右室造影では右室内に膜様構造物を認めた。経食道心エコーでは膜様構造物は三尖弁下組織と連続性を有しており、VSD閉鎖時に生じたMSAの一部であると判断した。運動時の圧較差増大と自覚症状を認めており、手術適応と判断し、手術待機中である。

【症例2】35歳女性。VSDの短絡量は少なく、成人期に通院は終了となっていた。2年前の第1子出産時には妊娠経過中に問題はなかったが、第2子の妊娠中期に息切れと動悸を主訴に当院へ紹介となった。心エコーにて右室内に膜様構造物と加速血流を認めた。症例1同様にDCRVは否定的であり、MSAによるRVOTOと判断した。

【結語】MSAによりVSDが自然閉鎖または縮小した症例でも成人期にRVOTOを来す可能性があり、通院終了時には十分な説明が必要である。

HP-08-3

心エコー法とMRIによる肺動脈弁逆流重症度に乖離を認めた総動脈幹症の術後症例

A case of repaired truncus arteriosus showing discordant severity of pulmonary valve regurgitation between echocardiography and cardiac MRI

岩野 弘幸⁴⁾, 村山 迪史¹⁾, 山澤 弘州²⁾, 武田 充人²⁾, 真鍋 徳子³⁾, 石森 直樹⁴⁾, 千葉 泰之⁴⁾, 石坂 傑⁴⁾,
更科 美羽⁴⁾, 辻永 真吾⁴⁾, 中鉢 雅大⁵⁾, 加賀 早苗⁶⁾, 安齊 俊久⁴⁾

1) 北海道大学病院 超音波センター, 2) 北海道大学医学部 小児科, 3) 北海道大学病院 放射線診断科, 4) 北海道大学大学院 循環器病態内科学,
5) 北海道大学病院 検査・輸血部, 6) 北海道大学大学院 保健科学研究所

Hiroyuki Iwano⁴⁾, Michito Murayama¹⁾, Hiroshi Yamazawa²⁾, Atsuhito Takeda²⁾, Noriko Oyama-Manabe³⁾,
Naoki Ishimori⁴⁾, Yasuyuki Chiba⁴⁾, Suguru Ishizaka⁴⁾, Miwa Sarashina⁴⁾, Shingo Tsujinaga⁴⁾, Masahiro Nakabachi⁵⁾,
Sanae Kaga⁶⁾, Toshihisa Anzai⁴⁾

1) Diagnostic Center for Sonography, Hokkaido University Hospital, 2) Department of Pediatrics, Hokkaido University Graduate School of Medicine,
3) Department of Diagnostic and Interventional Radiology, Hokkaido University Hospital,
4) Department of Cardiovascular Medicine, Faculty of Medicine and Graduate School of Medicine, Hokkaido University,
5) Division of Clinical Laboratory and Transfusion Medicine, Hokkaido University Hospital, 6) Faculty of Health Sciences, Hokkaido University

症例は20代の男性。生後1か月で心雑音を契機に総動脈幹症と診断され、7か月時に心内修復術が行われた後、右室流出路パッチ部位の仮性瘤のため10歳時に弁付グラフトを用いた右室流出路再建術が行われた。中等度の総動脈幹弁逆流の残存はあるものの右室圧/左室圧比は0.5未満で経過し、心不全兆候を呈することなく成人を迎えた。成人先天性心疾患外来への移行を機に当科を初診し、心エコー検査を行ったところ、右室流出路から心外導管内に高度な狭窄所見は認めず、肺動脈弁位のグラフト弁の描出は不良であったものの右室駆出血流はto and froパターンを呈し、肺動脈弁逆流のpressure half timeは55 msと短く、左右の肺動脈内にも逆流シグナルが認められ、高度の肺動脈弁逆流が疑われた。しかし、心臓MRIでは、位相コントラスト法による肺動脈弁逆流量は9.4mL、逆流率は16%であり、心エコー法による重症度評価との間に乖離が認められた。

心エコー法による肺動脈弁逆流の重症度評価は逆流弁口面積を反映した血行動態に基づくものであるのに対し、MRIでは逆流量を直接推定しているため、肺血管床の抵抗や右室スティフネスの影響により逆流弁口面積と逆流量とが必ずしも対応しない可能性があり、肺循環における半月弁逆流の血行動態についての考察を交えて報告する。

HP-08-4

欠損孔の同定が困難なpre-tricuspid shunt —もう一つの鑑別診断—

Pre-tricuspid Shunt Which is Difficult to be Identified: What is Another Differential Diagnosis?

中島 理恵, 仁田 学, 木野 旅人, 松本 祐介, 成川 雅俊, 中山 未奈, 田口 有香, 郷原 正臣, 岩田 究, 清國 雅義, 小村 直弘, 小西 正紹, 細田 順也, 重永 豊一郎, 上村 大輔, 松本 克己, 菅野 晃靖, 石上 友章, 石川 利之, 田村 功一, 木村 一雄

横浜市立大学附属病院 循環器・腎臓・高血圧内科学

Rie Nakashima, Manabu Nitta, Taito Kino, Yusuke Matsumoto, Masatoshi Narikawa, Mina Nakayama, Yuka Taduchi, Masaomi Gohbara, Kiwamu Iwata, Masayoshi Kiyokuni, Naohiro Komura, Masaaki Konishi, Junya Hosoda, Atsuechirou Shigenaga, Daisuke Kamimura, Katsumi Matsumoto, Teruyasu Sugano, Tomoaki Ishigami, Toshiyuki Ishikawa, Kouichi Tamura, Kazuo Kimura.

Department of Medical Science and Cardiorenal Medicine, Yokohama City University Graduate School of Medicine

【背景】 診断/同定が困難なpre-tricuspid shuntとして、sinus venous defect、unroofed coronary sinus、partial anomalous pulmonary venous connectionなどが挙げられる。

【症例】 症例は75歳、男性。70歳時より心房細動と肺高血圧症 (TRPG=40mmHg) として前医へ通院。75歳時に階段昇降での息切れを自覚。心エコー図で右室/右房の拡大と高度3尖弁逆流を指摘され、心臓カテーテル検査で右房圧 (10)、平均肺動脈圧 (31)、肺動脈楔入圧 (14)、左室収縮期圧127であり、上大静脈—右房間で26%のO₂ step-upがあり、肺体血流比2.9と算出された。コントラストエコーでも心房位での右左短絡が確認された。一方でCTと経食道心エコー図では上記【背景】に記載した欠損孔は何も確認されず、当院へ紹介された。

③ 『討議すべき点』

a) 確定診断は何か? b) 確定診断のために必要な検査は何か?

④ 『結語』

確定診断は“cavopulmonary window”である。過去に7例の報告がある。右上肺静脈は通常の左房との接続を保ちつつ、同時に上大静脈との間にside-by-sideの交通を有し、右上肺静脈-上大静脈間で左右短絡を生じる。経食道エコー検査で右上肺静脈血流が両方向性を示していたことを契機に診断に至った。

HP-08-5

乳頭筋と心室中隔の隆起により左室心室中部の閉塞をきたした一例

Subdivision of the Left Ventricle by a Discrete Ridge and Anomalous Papillary Muscle Causing Mid-Ventricular Obstruction: A Case Report

三角 郁夫¹⁾, 佐藤 幸治¹⁾, 八波 浩一²⁾, 宇宿 弘輝³⁾, 山本 栄一郎³⁾, 坂本 憲治³⁾, 海北 幸一³⁾, 辻田 賢一³⁾

1) 熊本市民病院 循環器内科, 2) 熊本市民病院 小児循環器内科, 3) 熊本大学 循環器内科

Ikuo Misumi¹⁾, Koji Satoh¹⁾, Koichi Yatsunami²⁾, Hiroki Usuku³⁾, Eiichiro Yamamoto³⁾, Kenji Sakamoto³⁾, Koichi Kaikita³⁾, Kenichi Tsujita³⁾

1) Kumamoto City Hospital Cardiology dept, 2) Kumamoto City Hospital Pediatric Cardiology dept, 3) Kumamoto University Cardiology dept

A 16-year-old healthy boy visited our department because of a heart murmur. A twelve-lead electrocardiogram showed left QRS axis deviation and repolarization abnormalities. A two-dimensional transthoracic echocardiography revealed no abnormality in the heart valves, atria, or right ventricle. Left ventricular (LV) wall motion was normal (end-diastolic dimension, end-systolic dimension, and ejection fraction of 46 mm, 29 mm, and 67%, respectively) and LV wall was not hypertrophic (both the interventricular septum and the posterior wall had thicknesses of 8 mm). A parasternal long axis view showed an unusual band-like structure connected to the papillary muscle and the septum. Computed tomography of the heart showed that the band-like structure was a discrete ridge that arose from the septal wall and narrowed the midportion of the left ventricle with the hypertrophied papillary muscle. Three-dimensional transthoracic echocardiography revealed that this discrete ridge had a broad base and divided the left ventricle. Apical long-axis color-flow imaging demonstrated a high systolic flow at the narrowing site. Pulsed wave Doppler echocardiography at the obstruction site showed that the systolic pressure gradient was 27 mmHg. After Valsalva maneuver, continuous wave Doppler echocardiography along the line of the obstruction site and LV outflow revealed that peak pressure gradient was 46 mmHg. As the obstruction was mild in this patient, he will eventually be followed-up annually without medication or physical restriction.

HP-08-6

Ross術後の右室流出路狭窄に対する再建症例：4D imagingを用いた病態評価

Reconstruction of the Right Ventricular Outflow Tract Stenosis and Right Ventricular Failure after the Ross Procedure: Comprehensive Assessment of Adult Congenital Heart Disease with Four-dimensional Imaging

瀧上 雅雄¹⁾, 板谷 慶一²⁾, 中西 直彦¹⁾, 森地 裕子²⁾, 中路 康介³⁾, 山野 倫代¹⁾, 梶山 葉⁴⁾, 前田 吉宣⁵⁾, 中村 猛¹⁾, の場 聖明¹⁾, 夜久 均²⁾, 山岸 正明⁵⁾

1) 京都府立医科大学 循環器内科, 2) 京都府立医科大学 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座, 3) 京都府立医科大学 放射線科, 4) 京都府立医科大学 小児科, 5) 京都府立医科大学 小児心臓血管外科

Masao Takigami¹⁾, Keiichi Itatani²⁾, Naohiko Nakanishi¹⁾, Hiroko Morichi²⁾, Kosuke Nakaji³⁾, Michiyo Yamano¹⁾, Yo Kajiyama⁴⁾, Yoshinobu Maeda⁵⁾, Satoaki Matoba¹⁾, Hitoshi Yaku²⁾, Masaaki Yamagishi⁵⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan,
2) Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan,
3) Department of Radiology, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan,
4) Department of Pediatrics, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan,
5) Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan

【背景】 Ross術後遠隔期には右室流出路に対する再治療介入を要することがあり、右心機能に対し総合的な評価を行い再治療介入にあたった症例を報告する。

【症例】 42歳女性。先天性大動脈弁狭窄に対し25歳時に人工弁置換を行い虚血にともなう周術期心筋梗塞を起こしたため翌年Ross手術を施行された。術後三尖弁閉鎖不全 (TR) に伴い徐々に息切れが出現し、次第に心房粗細動を認めるようになった。4D flow MRIでは右室拡大に加え、中等度の右室流出路狭窄および逆流 (PR) と高度TRが血流エネルギー損失を上昇させ正常の5倍程度の右心負荷が存在した。また電気生理学的検査では右房側壁の切開瘢痕に一致した低電位部位の周囲にリエントリー回路を認めた。左心室は陳旧性梗塞後でありPR, TR制御後の前負荷増大に耐えうるか懸念があったため心臓超音波で左室流入血流のカラー Mモード画像から左室心内圧較差を計測し、左室能動拡張能が正常範囲内にあることを確認した。

以上の結果より24mm弁付き人工血管を用いた右室流出路再建術、三尖弁形成、右側Maze術を施行した。術後洞機能不全が遷延し心房リードでのペースメーカーを留置し術後第27病日に自宅退院。術後3か月後の心臓超音波では右室の著明な縮小を認め、現在術後1年で良好な経過をたどっている。

【結語】 血流解析や電位マッピング等の4D imagingは複雑成人先天性心疾患の再手術適応および術式決定に欠かすことができずこれらを統合的に用い治療指針を決定する必要がある。

HP-09-1

成人で見つかった孤立性右室低形成の一例

Isolated Right Ventricular Apical Hypoplasia Without Atrial Septal Defect

河野 宏明, 松尾 倫, 中村 尚太, 大塚 康弘, 荒木 智, 高潮 征爾, 坂本 憲治, 副島 弘文, 海北 幸一, 辻田 賢一
熊本大学 生命科学研究部

Hiroaki Kawano

Dept. Cardiovascular Med., Kumamoto Univ.

孤立性右室低形成は右室流入および流出路に異常を伴わないで右室心尖部が低形成もしくは欠損のために生じる稀な疾患である。多くの場合、新生児期に発見される。また新生児突然死の原因のひとつでもある。海外では家族内発症も報告されている。また、心房中隔欠損症などを合併することが多い。本条例は、27歳の女性で会社検診にて心電図異常を指摘され、二次検診の目的で来院された。自覚症状もなく、発達遅延もない。心エコーにて右室心尖部の低形成を認めたが心房中隔欠損を含め他の先天奇形は認めていない。右室圧波形は典型的な心房収縮期にスパイクを認めた。右室造影にて右室心尖部の欠損と巨大右房を認めている。MRIでは小さい右室と巨大右房を認めた。以上のことより孤立性右室低形成と診断した。成人まで自覚症状なく生活してきた症例は稀であり、症例報告させていただく。

HP-09-2

成人先天性心疾患患者の上行大動脈合併症

Complication of ascending aorta in adult patients with congenital heart disease

須田 憲治¹⁾, 籠手田 雄介²⁾, 高瀬 隆太²⁾, 前田 靖人²⁾, 井上 忠²⁾, 福本 義弘³⁾, 庄島 賢弘⁴⁾, 田中 啓之⁴⁾

1) 久留米大学医学部 小児科, 久留米大学 2) 小児科 3) 心臓血管内科 4) 心臓血管外科

Kenji Suda¹⁾, Yusuke Koteda²⁾, Ryuta Takase²⁾, Yasuto Maeda²⁾, Tadashi Inoue²⁾, Yoshihiro Fukumoto³⁾, Takahiro Shojima⁴⁾, Hiroyuki Tanaka⁴⁾

1) Kurume University, Dept. of Pediatrics & Child Health, Kurume University, 2) Dept. Pediatrics, 3) Dept. Cardiovascular Medicine, 4) Dept. Cardiovascular Surgery

【背景】ACHDに伴う上行大動脈合併症については、Marfan症候群とその類縁疾患に伴う大動脈基部拡大・解離やファロー四徴症や大動脈二尖弁に伴う上行大動脈拡大が有名である。しかし、ACHDではこれ以外にも上行大動脈合併症を来す例がある。

【症例1】32歳 女性。11か月時に肺炎罹患。1歳1か月 先天性肺気腫として右中葉切除術を受けた。以後肺性心としてフォローされていたが10歳時 PDA+PH (平均MPAP 62mmHg) と診断され、PDAの切断術を受けた。以後残存症肺高血圧症の診断で定期フォローを受けていた。28歳時 定期検査でValsalva洞が42mmに拡大していることに気づき、31歳からLosartan内服を開始した。32歳6か月造影CT上Valsalva洞は56mmと急激に拡大しており、自己弁温存大動脈弁置換術+上行大動脈置換術を施行した。尚、精査で無症候性ながら、中枢神経の異所性灰白質、Chiari奇形疑い、脾臓内腫瘍性病変を認めている。

【症例2】36歳 女性。5歳時にVSD閉鎖術と動脈管結紮術が施行されたが、平均MPAP 55mmHgの肺高血圧症が残存した。運動負荷で失神を来たため10歳時にASD作成術を受けた。一旦失神は無くなり事務職に就いていたが、29歳時から胸痛に伴う失神を認めHOT、ET拮抗薬内服開始し再度軽快した。36歳時 失神を伴わない1日中続く前胸部痛が出現した。造影CT検査の結果、上行大動脈に径19mmの嚢状瘤を認め、破裂のリスクもあるため上行大動脈瘤切除術を施行した。初回手術時の大動脈送血管による仮性動脈瘤と考えた。

ACHDでは、未知の症候群に伴う血管系の異常や、先行手術の合併症として上行大動脈の拡大や瘤を来すことが有り、外来の定期検査でのチェックする必要がある。

HP-09-3

心室中隔欠損症、右室二腔症に合併した末梢肺動脈狭窄に伴う肺高血圧症の症例

Pulmonary hypertension with peripheral pulmonary stenosis in a patient with ventricular septal defect and double-chambered right ventricle

小野 義恭¹⁾, 坂本 一郎¹⁾, 細川 和也¹⁾, 阿部 弘太郎¹⁾, 石北 綾子¹⁾, 梅本 真太郎¹⁾, 永田 弾²⁾, 山村 健一郎²⁾, 筒井 裕之¹⁾

1) 九州大学病院 循環器内科, 2) 九州大学病院 小児科

Yoshiyasu Ono¹⁾, Ichiro Sakamoto¹⁾, Kazuya Hosokawa¹⁾, Koutaro Abe¹⁾, Ayako Ishikita¹⁾, Shintaro Umemoto¹⁾, Hazumu Nagata²⁾, Kenichiro Yamamura²⁾, Hiroyuki Tsutsui¹⁾

1) Kyushu University Hospital Department of Cardiovascular Medicine, 2) Kyushu University Hospital Department of Pediatrics

症例は52歳女性。幼少期に心室中隔欠損症 (VSD) を指摘され、心臓カテーテル検査で治療適応はないと判断された。妊娠・出産の際も自覚症状なく経過した。50歳時に下腿浮腫と労作時呼吸困難が出現し、フロセミドの内服が開始され、精査・加療目的に52歳時に当科紹介となった。心エコーにて径7.4×9.8mmのVSDを認め、シャントは左右方向のみであった。右室は拡大し、内部に加速血流を認め、mean PG 33mmHgの圧格差を認めた。造影CTで右室内腔に肉柱構造の張り出しを認め、心臓カテーテル検査ではQp/Qs=1.87で、右室内にPeak to peakで38mmHgの圧較差を認め、右室二腔症 (DCRV) と判断した。加えて、肺動脈圧は55/9/24mmHgと、立ち上がり急峻な圧波形を呈し、末梢肺動脈狭窄 (PPS) に伴う肺高血圧症が示唆され、肺動脈造影で右肺動脈狭窄・閉塞を確認した。血管内エコーは病変を通過することが可能で、末梢までの再灌流を確認した。器質化血栓を確認できず、慢性血栓性肺高血圧症は否定的で、血管炎による後天性PPSの可能性が考えられた。¹⁸F-FDG-PET/CTにて活動性の炎症は認めず、ステロイド治療の適応はないと判断した。PPSに対するカテーテル治療を先行した後に、VSD・DCRVに対する外科的治療を行う方針とした。先天性心疾患の経過観察中に出現した心不全症状について、原疾患から想定される病態以外に、後天的な病態についても十分検証する必要があると考えられたため報告する。

HP-09-4

大動脈二尖弁、重複僧帽弁口、大動脈縮窄症により左室収縮機能障害を呈した一例

A case with left ventricular dysfunction with bicuspid aortic valve, double orifice mitral valve and coarctation of aorta

宮崎 彩記子¹⁾, 金子 智洋¹⁾, 森本 良子¹⁾, 廣瀬 邦章¹⁾, 中西 啓介²⁾, 山本 平²⁾, 浅井 徹²⁾, 天野 篤²⁾
 順天堂大学医学部 1) 循環器内科 2) 心臓血管外科

Sakiko Miyazaki¹⁾, Tomohiro Kaneko¹⁾, Ryoko Morimoto¹⁾, Kuniaki Hirose¹⁾, Keisuke Nakanishi²⁾, Taira Yamamoto²⁾, Toru Asai²⁾, Atsushi Amano²⁾

1) Dep. Cardiology, Juntendo University School of Medicine, 2) Dep. Cardiovascular surgery, Juntendo University School of Medicine

70歳男性。5年前より高血圧症で他医に通院中、心エコー検査で大動脈二尖弁による中等度大動脈弁狭窄症と重複僧帽弁口、左室収縮機能低下を指摘されたが、経過観察の方針となっていた。労作時呼吸苦があり手術適応に関してセカンドオピニオン目的で当院受診。心臓カテーテル検査では冠動脈に有意狭窄なく、3DCTにて大動脈縮窄症をはじめ指摘された。低左心機能の原因として大動脈弁狭窄症と大動脈縮窄症が考えられた。手術方針についてハートチームでディスカッションののち、大動脈弁置換術+右腋窩動脈右大腿動脈バイパス術施行の方針とした。

重複僧帽弁口、大動脈弁二尖弁、大動脈縮窄症を合併した症例の報告は少ないため、文献的考察を含めて報告する。

HP-09-5

心室中隔欠損症を伴う未修復肺動脈閉鎖に合併したARに対する手術を検討した一例

A surgical case of aortic valve regurgitation with unrepaired pulmonary atresia with ventricular septal defect

小野 幸代¹⁾, 大家 理伸¹⁾, 小坂田 皓平¹⁾, 佐藤 一寿²⁾, 荻野 佳代²⁾, 林 知宏²⁾, 福 康志¹⁾, 脇 研自²⁾, 門田 一繁¹⁾, 新垣 義夫²⁾

倉敷中央病院 1) 循環器内科 2) 小児科

Sachiyo Ono¹⁾, Masanobu Ohya¹⁾, Kohei Osakada¹⁾, Kazutoshi Sato²⁾, Kayo Ogino²⁾, Tomohiro Hayashi²⁾, Yasushi Fuku¹⁾, Kenji Waki²⁾, Kazushige Kadota¹⁾, Yoshio Aragaki²⁾

Kurashiki Central Hospital, 1) Department of Cardiology, 2) Department of Pediatrics

症例は47歳男性。肺動脈閉鎖、心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、下行大動脈より分枝する主要体肺側副血行路にて加療中の患者。肺動脈閉鎖、心室中隔欠損症、心房中隔欠損症に対する手術加療は肺動脈の低形成が強く、手術適応はないと判断し保存的加療となっている。肺高血圧症、右心不全に加え、上行大動脈～大動脈基部拡大(最大短径58mm)による重症大動脈弁閉鎖不全症を併存しており、43歳時より心不全増悪による入院を繰り返すようになった。外来にて、利尿剤やβ遮断薬、ACE阻害薬などによる薬剤加療、水分制限、体重管理を継続し、心臓リハビリテーションの導入も行ったが、BNPは1000pg/ml以上を持続しており、経胸壁心臓超音波検査にてLVEF 24%、Dd/Ds 63/50mmと経時的な左心機能低下および左室拡大の増悪を認め、NYHA IIIの心不全症状が持続していた。内科的加療の限界と判断し、大動脈弁閉鎖不全症に対する手術加療を行う予定であり、現在手術待機中である。心室中隔欠損症に合併する大動脈弁閉鎖不全症は、弁尖逸脱によるものに対しては心室中隔閉鎖及び大動脈弁形成術が考慮される。しかし、本症例のような未修復成人先天性心疾患患者に対して大動脈基部拡張に伴う大動脈弁閉鎖不全に対し、弁単独への手術介入を行った報告は少ない。術後の経過を踏まえて、外科的加療の適応や至適時期、懸念すべき術後合併症などに関しての若干の文献的考察を交え、報告する。

HP-10-1

繰り返す血栓性腎梗塞および慢性糸球体腎炎を発症した成人フォンタン術後の1例
—フォンタン腎症か?—An adult Fontan patient with repeated renal infarction and chronic glomerular nephritis
— Fontan nephropathy? —杉谷 雄一郎¹⁾, 宗内 淳¹⁾, 江崎 大起¹⁾, 松岡 良平¹⁾, 土井 大人¹⁾, 渡邊 まみ江¹⁾, 落合 由恵²⁾

1) 地域医療機能推進機構 九州病院 小児科, 2) 地域医療機能推進機構 九州病院 心臓血管外科

Yuichirou Sugitani¹⁾, Jun Muneuchi¹⁾, Masaki Ezaki¹⁾, Ryouhei Matsuoka¹⁾, Masato Doi¹⁾, Mamie Watanabe¹⁾, Yoshie Ochiai²⁾

1) Department of Pediatrics, Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital, Department of Pediatrics,

2) Department of Cardiovascular Surgery, Japan Community Healthcare Organization Kyushu Hospital

【背景】フォンタン術後遠隔期の腎合併症についてはあまり知られていない。フォンタン術後20年が経過し、血栓性腎梗塞及び慢性糸球体腎炎を発症した成人例を経験した。

【症例】36歳男性。診断は完全大血管転位症、肺動脈狭窄、共通房室弁、両側上大静脈、無脾症候群。2歳時にoriginal左BTシャント術を施行し、13歳時にフォンタン手術(心外導管径20mm)を施行した。31歳時に下腹部痛を主訴に近医を受診し、造影CTで血栓性右腎梗塞を認めた。以降ワーファリンを内服した。34歳時に左側腹痛を主訴に当院を受診し、造影CTでは両側腎に楔状に欠損を認め両側腎梗塞と診断した。ウロキナーゼを投与し、ヘパリン持続点滴を行い症状は改善した。その後2か月後には右側腹痛を主訴に当院を受診。右腎梗塞再発を疑いヘパリン持続点滴を行い症状は軽快した。ワーファリンでは抗凝固のコントロールが難しくアピキサパンを導入し退院した。35歳時には胃腸炎罹患後に胸痛、呼吸苦を主訴に当院を受診。その際に体重増加(80→85kg)、下腿・顔面浮腫と低アルブミン血症(2.9g/dL)を認めた。尿蛋白の増加(3g/day)からネフローゼ症候群を疑い開放腎生検を行った。病理組織診では、メサンギウム増殖など慢性糸球体腎炎の所見を認めた。

【結論】フォンタン術後遠隔期の血栓性腎梗塞や慢性糸球体腎炎はフォンタン腎症の注目すべき所見の一つと考えられる。

HP-10-2

成人期にてんかんを発症した重症チアノーゼ性心疾患術後患者の2例

“Big issues” in neurodevelopment for postoperative adults with cyanotic congenital heart disease

高橋 一浩^{1,2)}, 山本 哲也²⁾, 高橋 茂清⁴⁾, 青山 琢磨⁴⁾, 岩田 祐輔³⁾, 桑原 尚志²⁾

1) 木沢記念病院病院 小児科, 岐阜県総合医療センター 2) 小児循環器科 3) 小児心臓外科, 4) 木沢記念病院病院 循環器科

Kazuhiro Takahashi^{1,2)}, Tetsuya Yamamoto²⁾, Shigekiyo Takahashi⁴⁾, Takuma Aoyama⁴⁾, Yusuke Iwata³⁾, Takashi Kuwahara²⁾

1) Kizawa memorial Hospital, Dept. of pediatrics, 2) Gifu prefectural medical center, Dept. of pediatric cardiology,

3) Gifu prefectural medical center, Dept. of pediatric cardiothoracic surgery, 4) Kizawa memorial Hospital, Dept. of cardiology

【背景】完全大血管転位TGAなど重症先天性心疾患術後患者は生命予後が改善したが、神経発達障害など神経学的morbidityが高い。

【症例1】27歳男性、作業所に通所、NYHAクラスI

新生児期にTGAと診断し大血管スイッチ術施行。術後早期に難治性不整脈、痙攣、頭部浮腫を認めた。術後心カテーテルCATH検査で、AR軽度、中等度PS、SVC閉塞、水頭症と診断。8歳PS悪化、右室流出路再建術施行。19歳CATH検査で左室機能55%、PS中等度。26歳胸痛あり、CMRでは、RCA起始部に軽度狭窄。非持続性心房頻拍のみ。パニック障害、不安神経症で、痙攣を起しやすいため、苓桂朮甘湯、柴胡加竜骨牡蠣湯で経過みた。27歳強直性間代性痙攣。再発あり。症候性てんかんとして治療開始。

【症例2】20歳男性、職業訓練学校通学、NYHAクラスI

重症チアノーゼと呼吸障害認め、ファロー四徴症、肺動脈弁欠損と診断、二期的に1歳心内修復術施行。頭部CT異常なし。術後CATH検査で肺動脈閉鎖不全PRは高度。5歳CATH検査で著変なし。20歳CTR60%、CMRで両心機能軽度低下、PR高度で右室拡大著明。不整脈なし。意識障害を伴う強直性痙攣発作認め。頭部MRI、脳波EEG異常なし。再発したがEEG異常なく、柴胡加竜骨牡蠣湯で経過みた。3回目あり、特発性てんかんとして治療開始。

【結語】重症先天性心疾患術後患者は遠隔期にも神経学的併存症に注意が必要である。精神症状に漢方療法は有用であるが、てんかん治療には効果は乏しい。

HP-10-3

チアノーゼ腎症を有する未修復ファロー四徴症に対して腹膜透析を施行した1例

A case of unrepaired tetralogy of Fallot underwent peritoneal dialysis in cyanosis nephropathy.

前村 健治¹⁾, 藤田 鉄平¹⁾, 郡山 恵子¹⁾, 前川 恵美¹⁾, 小坂橋 俊美¹⁾, 青山 東吾²⁾, 竹内 康雄²⁾, 阿古 潤哉¹⁾

1) 北里大学医学部 循環器内科学, 2) 北里大学医学部 腎臓内科学

Kenji Maemura¹⁾, Fujita Teppei¹⁾, KeikoRyo-Kooriyama¹⁾, Emi Maekawa¹⁾, Toshimi Koitabashi¹⁾, Tougo Aoyama²⁾, Yasuo Takeuchi²⁾, Junya Ako¹⁾

1) Department of Cardiovascular Medicine, Kitasato University, 2) Department of Nephrology, Kitasato University

【背景】チアノーゼ性心疾患の合併症としてチアノーゼ腎症が知られるが、透析移行までにいたる症例は稀であり、その予後は不明である。

【症例】症例は49歳男性。生後3か月で肺動脈閉鎖およびファロー四徴症と診断され、姑息手術 (Waterstone手術、左Blalock-Taussigシャント手術、上行大動脈右肺動脈シャント術) を受けている。チアノーゼは継続し、37歳時より腎機能が低下し始め、44歳時に透析導入が検討された。血液透析も考えられたが、血行動態への影響が少ない腹膜透析が導入された。導入後の経過は良好であったが、3年後から除水効率が低下し、体液管理が難渋した。そのため血液透析への移行を目的にシャント造設を試みたが、血圧低値のためシャント増設は行えなかった。49歳時に再度シャント造設術を施行したが、シャント閉塞を起こし、血液透析への移行は出来なかった。同年、腸管穿孔と腹膜炎の診断で入院となり、腹膜透析が不可能となった。鼠径静脈を用いて持続的血液ろ過透析を行ったが、感染による血圧低下のために透析は継続出来ず、入院26日目に他界となった。

【結語】腹膜透析は血行動態変化が緩徐であり、未修復の先天性心疾患に対して有利な面もあるが、透析効率の低下などから、長期予後には限界がある。本症例は、血液透析への移行が出来ず、腹膜透析後5年の経過で死亡に至った。

HP-10-4

術後遠隔期に多血症を認めたファロー四徴症の一例

A case of Tetralogy of Fallot complicated polycythemia on long-term after surgery

佐藤 幸治¹⁾, 八浪 浩一¹⁾, 辻田 賢一²⁾, 三角 郁夫³⁾

1) 熊本市立熊本市民病院 循環器内科, 2) 熊本大学 循環器内科, 3) 熊本市立熊本市民病院 小児循環器内科

Koji Sato¹⁾, Ikuo Misumi¹⁾, Kenichi Tsujita²⁾, Koichi Yatsunami³⁾

1) Department of Pediatric Cardiology, Kumamoto City Hospital, 2) Department of Cardiovascular Medicine, Kumamoto University, 3) Department of Cardiovascular Medicine, Kumamoto City Hospital

Background: Polycythemia is a condition often seen in daily medical care for adult congenital heart disease.

Case: A 40-year-old male with repaired tetralogy of Fallot (TOF) was admitted to our hospital due to polycythemia pointed out by regular medical checkup. He underwent intracardiac repair of TOF at the age of 2, and direct closure of residual ventricular septal defect (VSD) at the age of 11. He passed without any problems after operation and did not take any medicine. We suspected the polycythemia caused by relapse of VSD or other arteriovenous shunt. However, there was no clubbed finger or low blood oxygen saturation, and ultrasound echocardiography showed no signs of relapse of VSD or remaining arteriovenous shunt. Results of consulting hematologist for polycythemia of unknown cause, he was diagnosed as polycythemia vera due to an increase in circulating red blood cell count, an increase in platelet count, an increase in NAP score, and a low erythropoietin level. Currently, he is treated with phlebotomy and aspirin for the purpose of preventing blood hyperviscosity syndrome.

Conclusion: In the field of adult congenital heart disease, polycythemia is common because many patients with shunted heart disease come to the hospital. Careful follow-up is necessary for complications of blood diseases including polycythemia vera.

HP-10-5

ファロー四徴症 (TOF) 根治術後長期管理中に感染性心内膜炎 (IE) を呈した2例

2 Cases of Infective Endocarditis in Patient with Tetralogy of Fallot during Long Term Observation after Surgical Correction

村山 友梨¹⁾, 鈴木 啓之¹⁾, 武内 崇¹⁾, 末永 智浩¹⁾, 垣本 信幸¹⁾, 鈴木 崇之¹⁾, 赤阪 隆史²⁾, 久保 隆史²⁾, 竹本 和司²⁾, 塩野 泰紹²⁾, 嶋村 和宏²⁾, 高畑 昌弘²⁾, 東岡 大輔²⁾, 西村 好春³⁾, 長嶋 光樹³⁾, 上松 耕太³⁾, 金子 政弘³⁾

和歌山県立医科大学付属病院 1) 小児科 2) 循環器内科 3) 第一外科

Yuri Murayama

Wakayama Medical University Hospital, Pediatrics dept

成人先天性心疾患患者の感染性心内膜炎 (IE) 発症率は110人/10万人/年と高く、右心系IEが多い。中でもRVOT再建をした例での発症が多い。TOF根治術後長期管理中にIEを発症し、外科治療も考慮したが、内科治療で良好な経過を経た2例を経験したので報告する。

【症例1】 28歳、21trisomy男性。TOFにAVSDを合併。3歳時に心内修復術、19歳時にre-RVOT monocusp patch repair施行。1週間持続する発熱のため受診。血液培養でMSSAを検出、肺梗塞 (+)、LVOTの疣贅からIEと診断。CEZ、GM、RFPを開始したが、DIC、一過性完全房室ブロック (一時的にtempolary pacingを要した) を認めた。CRP高値・発熱も持続するため外科治療を考慮したが、手術侵襲が強すぎると判断し、抗菌薬をABPC/MCIPCに変更して内科治療継続とした。9週間投与し寛解を得た。退院後再燃なし。

【症例2】 26歳男性。1歳時に心内修復術施行。3週間持続する発熱で受診。血液培養で、*Streptococcus oralis*、肺梗塞 (+) でIEと診断。PCG、GMを6週間投与し寛解。合併症なく経過し、退院後再燃なし。

【考察】 多くの人工物を用いた心内修復術後のIEに対する外科治療の適応について、新たな診断基準が必要であることが示唆された。

HP-10-6

APC Fontan術後29年で肺塞栓症を発症した一例でのTCPCコンバージョンの適応

Indication for TCPC Conversion in A Case of Pulmonary thromboembolism 29 years after APC Fontan Surgery

柏村 健¹⁾, 酒井 亮平¹⁾, 大久保 健志¹⁾, 田中 智美¹⁾, 木村 新平¹⁾, 高山 亜美¹⁾, 鈴木 尚真¹⁾, 石塚 光夫¹⁾, 加瀬 真弓¹⁾, 久保田 直樹¹⁾, 高野 俊樹¹⁾, 保屋野 真¹⁾, 柳川 貴央¹⁾, 尾崎 和幸¹⁾, 阿部 忠朗²⁾, 沼野 藤人²⁾, 白石 修一³⁾, 南野 徹¹⁾

新潟大学医歯学総合病院 1) 循環器内科 2) 小児科 3) 呼吸循環外科

Takeshi Kashimura¹⁾, Ryohei Sakai¹⁾, Takeshi Okubo¹⁾, Satomi Tanaka¹⁾, Shinpei Kimura¹⁾, Tsugumi Takayama¹⁾, Naomasa Suzuki¹⁾, Mitsuo Ishizuka¹⁾, Mayumi Kase¹⁾, Naoki Kubota¹⁾, Toshiki Takano¹⁾, Makoto Hoyano¹⁾, Takao Yanagawa¹⁾, Kazuyuki Ozaki¹⁾, Tadaaki Abe²⁾, Fujito Numano²⁾, Shuichi Shiraishi²⁾, Tohru Minamino²⁾

Niigata University Medical and Dental Hospital,

1) Department of Cardiovascular Biology and Medicine, 2) Department of Pediatrics, 3) Division of Thoracic and Cardiovascular Surgery

【背景】 APCフォンタンでは心房負荷軽減のためTCPCコンバージョンが勧められているが、長期に経過した例での適応は明確でない。

【症例】 症例は38歳男性。三尖弁閉鎖のため、生後9カ月で左B-Tシャント、4歳で右modified B-Tシャントの造設を行い、9歳時にAPCフォンタン手術を行った。26歳時に心房頻拍、発作性心房粗細動がみられ、ワルファリンによる抗凝固療法を開始した。心臓カテーテル検査で、平均右房圧は17mmHg、平均肺動脈楔入圧は14mmHg、心係数 1.7L/min/m²であった。30歳時に心房粗動をカテーテル焼灼術で治療したが、37歳より心房細動が持続した。同年、外来で、PT-INRが1.16と低値でワルファリンが増量されたが、翌日、一過性意識消失ののち胸部不快感が続き来院した。造影CTで、両側肺動脈に血栓、右心房に小さな血栓がみられ入院し、ヘパリンの持続静注を併用し、8日後CTで血栓は消失していた。半年後、肺血流シンチで欠損はなく、心臓カテーテル検査で、平均右房圧は10mmHg、平均肺動脈楔入圧は6-9mmHg、心係数 2.1L/min/m²と増悪はなく、心臓のサイズにも著変はない。現在の主訴が息切れであるなか、TCPCコンバージョンを検討している。

【考察】 心房細動が慢性化した中年症例でのTCPCコンバージョンの効果は確立しておらず方針決定が難しい。

NM-01-1

成人先天性心疾患女性患者における妊娠・出産に対する認識調査

Cognitive survey on pregnancy and childbirth in female patients with adult congenital heart disease

森貞 敦子¹⁾, 高田 鼓¹⁾, 清川 晶²⁾, 大家 理伸³⁾, 福 康志³⁾, 脇 研自⁴⁾, 新垣 義夫⁴⁾

1) 倉敷中央病院 看護部, 2) 倉敷中央病院 産婦人科, 3) 倉敷中央病院 循環器内科, 4) 倉敷中央病院 小児科

Atsuko Morisada¹⁾, Tsuzumi Takada¹⁾, Hikaru Kiyokawa²⁾, Masanobu Ohya³⁾, Yasushi Fuku³⁾, Kenji Waki⁴⁾, Yoshio Arakaki⁴⁾

1) Dept. of Nursing, 2) Dept. of Obstetrics and gynecology, 3) Dept. of Cardiology, 4) Dept. of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital

【背景】近年、先天性心疾患患者の妊娠出産は増加傾向にある。今後の支援を検討するため、成人期にある女性患者の妊娠出産に関する認識を調査したので報告する。

【目的】成人先天性心疾患女性患者における妊娠・出産に対する認識を明らかにする

【対象】2017～2019年8月までに先天性心疾患外来もしくは小児循環器外来を受診した18歳～35歳までの先天性心疾患の女性患者106名

【データ収集方法】アンケート調査

【データ分析方法】単純集計

【倫理的配慮】所属施設の倫理審査会の承認を得た

【結果】27名から返送があり(回収率25.4%)、1名が保護者からの回答であった。患者の年齢は、18～20歳15名、21～30歳10名、30～35歳2名であった。既婚者は3名で、出産歴も同様であった。疾患はVSDが最多で10名であった。4名が服薬していた。心疾患の妊娠出産への影響について説明をうけたのは10名であった。説明の有無にかかわらず、疾患が妊娠出産に影響があると認識していたのは14名であった。説明をうける適切な年齢への問いは、15～28歳頃との回答であり、平均19.6歳であった。今回のアンケートを機に説明を希望したのは15名であり、4名は過去に説明をうけていた。

【まとめ】医療者の説明の有無にかかわらず患者は妊娠出産と自身の心疾患との関連を検討していた。説明についてのニーズは潜在的であること、複数回を望まれている可能性が示唆された。

NM-01-2

エジンバラスケール：産後うつ病評価

Edinburgh Postnatal Depression Scale (EPDS)

福岡 睦子

榊原記念病院 看護部

Mutsuko Fukuma

Sakakibara Heart Institute, Nursing Department

A病院は、循環器専門病院内に2014年より産科開設し妊産婦の受け入れを行っている。産後1ヶ月検診時にエジンバラスケールチェックを行い助産師の面談を行っている。エジンバラスケールは産後うつを発見するツールの1つと言われており、そのチェックをもとに産後の母の思っていることとお話いただくきっかけとして利用されている。ポイントとして総得点数が日本では8ポイントが境と言われており、質問10項目が自殺企図に関連しチェックが必要とされている。A病院の開設後約5年分の結果をまとめ、胎児心疾患、母体心疾患、その他を比較した結果、胎児心疾患をもつ母の得点が高くよりサポートの必要性があると考えられた。今までの他の研究からも疾患のある児は虐待を受ける割合が高く、母親のストレスは大きいということは明らかになっており、妊娠期から家族だけでなく医療スタッフのサポートを受け、継続して親子ケアを行うことで家族が健全に暮らしていけるように支援する必要性があると思われた。

NM-01-3

解離性障害のあるSenning術後完全大血管転位合併妊婦の一例・多職種連携の重要性

Multidisciplinary approach for a pregnant woman with transposition of the great arteries after Senning repair and dissociative identity disorder

小坂橋 紀通³⁾, 井上 真紀¹⁾, 高橋 由美子²⁾, 亀田 高志¹⁾, 岩瀬 明¹⁾, 倉林 正彦³⁾

群馬大学医学部附属病院 1) 産婦人科 2) 精神科神経科 3) 循環器内科

Norimichi Koitabashi³⁾, Maki Inoue¹⁾, Yumiko Takahashi²⁾, Takashi Kameda¹⁾, Akira Iwase¹⁾, Masahiko Kurabayashi³⁾

1) Department of Obstetrics and Gynecology, 2) Department of Psychiatry and Neuroscience, 3) Department of Cardiovascular Medicine, Gunma University Graduate School of Medicine

症例は33歳、女性。生後6か月で完全大血管転位 (TGA) と診断されSenning手術を施行された。母親の離婚などから児童養護施設で育った。小児期から適応障害と診断。24歳時に解離性障害と診断された。精神的なストレスがあると退行現象を起こし、幼児の人格が出現した。27歳時に近医小児科から当院循環器内科に紹介受診となり、外来通院。三尖弁閉鎖不全、上室性不整脈、および意欲から心不全を繰り返し、29歳時に三尖弁置換術を施行。妊娠希望があり生体弁で施行された。32歳時に妊娠。当初他院での出産を希望したため紹介したが、紹介先受診時に不安感から退行現象を起こした。そのため当院での出産を希望した。その後の妊娠経過中、上室性不整脈を合併したが、一過性であり、心不全の合併および別人格の出現はなかった。出産に際し、精神的なサポートおよび出産後の社会的支援が必要と考えられ、出産前に産科医、精神科医、小児科医、ソーシャルワーカー、看護師、助産師と患者本人および夫を含めた会議を行った。36週で心拡大傾向あり、麻酔科、産科と協議し、帝王切開で出産した。産後、うっ血性心不全や心機能低下の進行は認めず、精神的に不安定になることもなかった。成人先天性心疾患患者は疾患や手術に起因する葛藤や戸惑いを成育過程で多く経験し、心理的混乱を抱えやすい状態に置かれていることがあり、特に妊娠出産にともなう精神的なストレスへの多職種連携は、重要と考えられた。

NM-01-4

先天性心疾患患者の妊娠に向けた看護師面談の一例

One case of nurse education for pregnant in woman with congenital heart disease

杉淵 景子¹⁾, 佐藤 聡子¹⁾, 鈴木 陽子¹⁾, 五十嵐 葵¹⁾, 中島 千春¹⁾, 椎名 由美²⁾, 丹羽 公一郎²⁾

1) 聖路加国際病院 看護部, 2) 聖路加国際病院 循環器内科

Keiko Sugibuchi¹⁾, Satoko Sato¹⁾, Yoko Suzuki¹⁾, Aoi Ikarashi¹⁾, Chiharu Nakajima¹⁾, Yumi Shiina²⁾, Koichiro Niwa²⁾

1) St Luke's Hospital Nursing dept, 2) St Luke's Hospital Cardiovascular Medicine dept

【背景】成人先天性心疾患 (ACHD) 患者は、様々な課題に直面する。なかでも女性にとって妊娠・出産は大きな課題である。しかし、本人が描く妊娠・出産への思いと、実際に出産おけるリスクが解離していることも少なくない。疾患や出産への理解を支援するため、当院では先天性看護師面談を行い、看護師の介入による患者教育の強化を図っている。下記に症例を報告する。

【症例】Ebstein病の36歳女性。もともと挙児希望がなく前医では妊娠・出産に関しては内服薬の影響について程度の説明のみであった。東京に転居をきっかけに34歳時に当院へ移行。その後パートナーと出会ったことから、挙児希望の意思を抱くようになった。

【結果】医師と看護師で妊娠前の状態把握のためにカテーテル検査が必要であることを説明。また、出産後には周囲の協力が重要であることを説明。当初はパートナーの生活拠点であるアメリカでの出産を希望していたが、言語や家族の協力の問題もあり、日本で里帰り出産をすることへ考え直し始めたため指定難病を申請。その後、パートナーを含めたインフォームドコンセントの機会を持つことの必要性も説明し理解された。

【結語】時に、30代になり挙児希望が変わる患者がおり、定期的に看護師が現状確認をしていく必要がある。また、妊娠・出産を希望するACHD患者に対する支援に看護師が介入しハイリスク妊娠出産の教育を行うことで、問題点が浮き彫りになり患者本人が具体的に計画を立てることが可能になる。今後は、妊娠・出産が禁忌と言われる患者への支援が課題である。

NM-02-1

A病院における成人先天性心疾患患者の診療体制と看護師の役割

Medical care system and duties of nurse for ACHD patients at A hospital.

小出 沙由紀, 中井 美穂, 武田 美穂
愛媛大学医学部附属病院 小児総合医療センター

Sayuki Koide, Miho Nakai, Miho Takeda
Ehime University Hospital, PHCU

【目的】 A病院のACHD患者の診療体制と看護の現状を明らかにする。

【方法】 A病院で外来にかかっているACHD患者のデータをカルテから収集する。

【結果】 A病院では2018年より小児科医、循環器内科医が協同して、移行期・成人先天性心疾患外来を開設している。CHD、ACHD患者は重症、軽症に関わらず、入院の際には年齢別、治療別に小児内科、小児外科、循環器内科、循環器外科の計4つの病棟に分けられる。心臓カテーテル検査や治療の際は、クリニカルパスを用いた1週間以内の短期入院である。A病院には慢性心不全認定看護師が内科外来におり、循環器内科病棟と連携はあるが、小児科病棟同士、小児科病棟と成人循環器科病棟、病棟と外来との連携は希薄である。また、小児科病棟では、CHD患者に対して自立や移行期支援の視点をもって患者に関わるスタッフは少なく、病院内で系統的に移行期支援を行うシステムも整っていない。

【課題と今後の展望】 看護師の連携不足があるため、部署を超えて顔の見えるやりとりが必要である。スタッフの移行期支援に関する知識の習得、小児期からの支援の必要性の理解のため、移行期に関する勉強会を実施し、患者用退院パンフレットの修正を行う。助産師、産科外来とも連携し、ACHD患者の妊娠、出産にも関わる必要がある。移行期チェックリストの活用も検討していく。

NM-02-2

成人先天性心疾患患者の心臓MRI検査における当院の現状

Current status of our hospital on cardiac MRI of adult patients with congenital heart disease

田中 康晴¹⁾, 中間 康夫¹⁾, 白井 丈晶²⁾, 金子 明弘²⁾

1) 加古川中央市民病院 放射線室, 2) 加古川中央市民病院 循環器内科

Yasuharu Tanaka¹⁾, Yasuo Nakama¹⁾, Takeaki Shirai²⁾, Akihiro Kaneko²⁾

1) The Department of Radiology, Kakogawa Central City Hospital, 2) The Department of Cardiovascular Medicine, Kakogawa Central City Hospital

【はじめに】 心臓MRI検査は、解剖学的な形態や病態の評価だけでなく心機能や血行動態の評価などに優れ、成人先天性心疾患(ACHD)患者においてゴールドスタンダードな検査となりつつある。当院では、先天性心疾患外来の開設に伴い2016年よりACHD患者の心臓MRIを専門医の指導のもと施行しており、現在に至るまで撮像経験を積み重ねてきた。これまでの経験を元に当院での現状を報告する。

【方法】 2019年までの検査数/年と位置決め撮影～終了までの平均撮像時間(造影は含まない)/年の推移、撮像時間が長くなるケースを調査した。また、ACHD以外のその他心臓MRI造影検査と頭部MRI単純検査の単位時間当たりの保険点数の比較を行った。

【結果】 2019年8月時点で計86例行っており、そのうち軽症25例、中等症48例、重症13例であった。年間平均は21.5例で年々増加傾向であった。全体の平均撮像時間は46分であり徐々に短縮していった。中でも不整脈がある、LVEFが50%未満、重症例のケースでは特に撮像時間が長くなる傾向があった。また、2019年時点での単位時間当たりの保険点数はACHD心臓MRI=3300点/1時間、その他心臓MRI造影=3900点/1時間、頭部MRI=6815点/1時間であった。

【結語】 ACHD患者に対する心臓MRI検査は優れた診断能を有するため今後も増加していくと思われる。一方で、他の検査と比較して撮像時間が長く単位時間当たりの保険点数も低い検査であることがわかった。

NM-02-3

A病院で主催した成人先天性心疾患患者交流会の試み

An attempt adult congenital heart disease patients' network event hosted by Hospital A

伊織 圭美, 青木 智子, 三輪 富士代
福岡市立こども病院 看護部外来

Tamami Iori, Tomoko Aoki, Fujiyo Miwa
Fukuoka Children's hospital Nursing Dept

成人先天性心疾患(以下:ACHD)患者は増加傾向にあり、移行支援では様々な取り組みが行われている。今回、支援の一環として、患者同士の情報共有等を目的とした患者交流会を学会地方会プログラムに組み込み開催したため、報告する。

【交流会の詳細】交流会開催の広報は、A病院から移行した患者への案内、関連施設でのポスター掲示、患者会からの案内等で行った。会には県内外より患者・家族が92名参加、患者の平均年齢は26歳であった。前半には、動画でのACHD支援施設の紹介、社会人となったACHD患者の日常生活を紹介した。また、「病気のことを友人に伝えてはいますか?」などの質問を、リアルタイムアンケートシステムを利用して行い、個人を特定せずに参加者の回答結果を会場で共有した。後半には、事前に患者から募った質問に対し、患者代表者、様々な医療者、関係職種が回答する質疑応答コーナーを設定した。参加者には、在住している県名がわかるシールを貼ってもらっていたため、進行の合間には患者同士の交流も自然に行われる形となった。

【考察】交流会では、ACHD特有の問題点を各専門家や経験者である患者の立場から解説し、情報の共有ができたと考えられた。このような機会は、ACHD患者が、自分の病気を再度認識し、病気と共生する自覚を持つことで、ドロップアウトを防ぐことにもつながると考える。

NM-02-4

22q 11.2 欠失症候群の就学ガイド作成と活用の実際

Developing and practical using a learning support guide for 22q11.2DS

北村 千章¹⁾, 安河内 聡²⁾, 榎本 淳子³⁾, 猪又 竜⁴⁾

1) 清泉女学院大学, 2) 長野県立こども病院, 3) 東洋大学, 4) NPO法人 親子の未来を支える会

Chiaki Kitamura¹⁾, Satoshi Yasukouchi²⁾, Junko Enomoto³⁾, Ryu Inomata⁴⁾

1) Seisen Jogakuin College, 2) Nagano Children's Hospital, 3) Toyo University, 4) NPO for Family and Baby Wellness

研究代表者らは、22q 11.2欠失症候群のサポート先進国での支援体制の調査を目的に、Children's Hospital of Philadelphia 22q and You Centerを訪問した。Centerでは、1300人以上の22q11.2欠失症候群の子どもの評価し、疾患に特化した支援プログラムを提供していた。診断直後から、22q11.2欠失症候群の子ども本人に必要な、長期的なケアプランが立案され、実施と評価が継続的に行なわれていた。特に、個のもつ機能を最大限に生かすことができる成人期移行支援プログラムが強化されていた。調査後、研究者らは医療者が教育者と協働する必要性を認識し、日本でも診断時から関わる医療者が、本症候群の特徴を理解し、教育現場と連携して子どもたちへの成人期移行の支援プログラムを構築するための活動を開始した。

研究代表者の北村が中心となり、本症候群の8割が先天性心疾患を合併するという特徴から、小児循環器医、臨床心理士、認定遺伝カウンセラー、精神科医、学校教育の専門家、さらに成人先天性心疾患患者らと、「就学サポート」チームを結成した。現在、海外の22q11.2欠失症候群のガイドを翻訳し、国内での22q11.2欠失症候群の『就学ガイド』を作成している。今後は、学校において子どもやご家族、教職員に対して『就学ガイド』を活用してもらいながら、医療教育を実施し、個々の子どもの多様性への理解と配慮について、ともに考えながら、教育と医療が連携した支援体制の構築を目指していく。

子どもたちが大人になっていく過程で将来の生活支援の土台となるのは、子どもの社会生活の原点となる学校である。教育現場で心疾患および22q11.2欠失症候群の特徴や発達特性に対する認知が広がることは、子どもたちの多様性への理解へとつながり、社会生活における自信を培い、「生きづらさ」や「つまづき」を軽減するきっかけとなり得る。このことは、子どもたちが成人期を迎えたときの社会参加の機会へと通じる糸口となることが期待できる。

今回は、現在作成中の、就学ガイドの紹介と活動内容について報告する。

(本研究は、科学研究費助成金(基盤研究C)課題番号19K11087により実施している)

NM-03-1

感情の自己フィードバックができずセルフケアが困難となった患者への精神看護専門看護師 (CNS) の介入

The intervention of Certified Nurse Specialist in Psychiatric Mental Health Nursing for a specific patient who has difficulty in self-feedback on emotions.

成井 花奈恵

榊原記念病院 看護部, 熊本大学大学院保健学教育部 博士後期課程

Kanae Narui

Sakakibara Heart Institute, Nursing Department, Graduate School of Health Sciences Kumamoto University, Doctoral Course

【1.はじめに】成人期に達する先天性心疾患患者の増加に伴い日常生活における困難が明らかになっているが、具体的な介入技法は未確立である。一方、セルフケアへの看護介入は、患者のQOLを向上するため、更なる実践研究の必要性が示唆されている。本報告は所属施設の倫理委員会で承認を得た。

【2.事例概要】主訴：吐き気があって食べられない

A氏30代 男性、右心室型単心室症。母親と二人暮らし。TCPC手術後の感染を契機にセルフケアが低下した。

【3.アセスメント、実践】死への恐怖と不安により、体験を認識できず、誘発嘔吐という行動でのみ対処しセルフケアを拒否し引きこもっていた。介入のノーダルポイントは、体験を認識できることで、感情の自己フィードバックができればセルフケアが可能になると考えた。そこで、CNSとの間で自分の体験に気づき、感情を安全に表現し、自分の体調に合わせてセルフケアの計画を立て、病棟看護師がA氏の身体の感覚に付き合いながらそれらの行為ができることを目標とした。その結果、自分の体験を誰とも共有できない怒りを表現しつつ、現実不安に留まると、セルフケアを自己決定のもと遂行することが可能になった。

【4.考察、結論】身体的な危機を否認することから、自分の体験を認識できないところへの介入によって、体験・感情・行動が結び付き、セルフケアの意図的過程を促進することができると考えた。患者の特性と今回の仮説を持って研究課題となり得ると考える。

NM-03-2

Eisenmenger症候群で心不全増悪し、紹介受診となった成人患者の意思決定と看護の役割

Decision-Making and Role of Nursing care in a Patient with Eisenmenger Syndrome associated with End-Stage Heart Failure

権守 礼美¹⁾, 小林 匠²⁾, 嘉川 忠博²⁾

1) 榊原記念病院 看護部, 2) 榊原記念病院

Ayami Gonnokami¹⁾

1) Sakakibara Heart Institute, Nursing Department, 2) Sakakibara Heart Institute, Pediatric Cardiology

【目的】 Eisenmenger症候群で心不全増悪した成人女性患者の意思決定過程を振り返り、看護の役割を明らかにする。

【事例紹介】35歳、女性。心室中隔欠損症 大動脈縮窄症。未修復でEisenmenger化し、クリニックでフォローされていた。今回感冒を契機に、肺高血圧、心不全が増悪し、SpO₂低値があり、入院を勧められ、当院紹介搬送となった。

【実践】来院時、肩呼吸があるが、入院になるとの自覚症状はなかった。クリニックでは本人や父へ病状、予後の説明はされていなかった。症状悪化や生活困難をあるにも関わらず、本人が穏やかに過ごされており、専門看護師による面談では、①20歳代の時に、Eisenmenger症候群について調べ、寿命が現在の年齢程度だと知っており、自身の生命予後を受容していた②信仰宗教の存在がその背景にあることがわかった。家族にだけは迷惑をかけたくないとの思いもあり、本人が再度現在の病状と生命予後を再認識し、本人の思いが尊重されながら、自身の人生をどう生きるか、考えていくことができるよう、退院時は、本人・父への説明を行い、キーパーソンである妹とも相談しながら、本人が今後の生活調整を行えるよう支援した。その後家事ヘルパーの利用が家族で検討され、あきらめていた女性としての人生も語っている。

【まとめ】看護師は、成人先天性心疾患患者のこれまでの人生を語りの中で把握しながら、医師とともに、今後の意思決定支援へつなげていくことが重要である。

NM-03-3

終末期状態と考えられる、EC-TCPC術後の単心室成人症例

An adult patient in the terminal phase of single ventricle after EC-TCPC palliation

塚本 泰正¹⁾, 中野 智彰¹⁾, 成田 淳²⁾, 溝手 勇¹⁾, 大谷 朋仁¹⁾, 上野 高義³⁾, 彦惣 俊吾¹⁾, 坂田 泰史¹⁾
 大阪大学大学院医学系研究科 1) 循環器内科学 2) 小児科学 3) 心臓血管外科

Yasumasa Tsukamoto¹⁾, Tomoaki Nakano¹⁾, Jun Narita²⁾, Isamu Mizote¹⁾, Tomohito Ohtani¹⁾, Takayoshi Ueno³⁾,
 Shungo Hikoso¹⁾, Yasushi Sakata¹⁾

Department of 1) Cardiovascular Medicine, 2) Pediatrics, 3) Cardiovascular Surgery, Osaka University Graduate school of Medicine

症例は32歳男性。生後チアノーゼ認め、精査にて右室型単心室 (DORV、MA) と診断、4歳時に当院心臓血管外科でGlenn手術、14歳時EC-TCPC conversion、15歳時洞性徐脈に対しペースメーカー留置術が施行され、17歳時より蛋白漏出性胃腸症と診断されていた。2015年 (29歳時) 心不全および蛋白漏出性胃腸症増悪での緊急入院を契機に当科移行となった。一時的なCHDF管理や蛋白漏出性胃腸症に対するステロイド療法導入、遺残AP shuntに対するコイル塞栓術などを施行し、症状の改善を認めた。以後外来で経過観察していたが、2018年9月、心不全増悪、腎機能障害増悪にて当科入院。内服調整のみで改善認めず、血行動態評価目的でカテーテル検査を施行した。心拍出量は保たれているものの全身血管抵抗が著しく低値で低血圧を認めたため、ノルアドレナリン静注を開始したところ循環状態、自覚症状は著明に改善した。低血圧・全身血管抵抗低値の主因はAP shuntにあると考えられ、内服の血管収縮薬・利尿薬調整およびコイル塞栓によりノルアドレナリンからの離脱が可能となり、退院。現在在宅医療併診のもと外来通院加療で小康状態を保っているが、以後も入退院を反復、介入しうる治療の選択肢も限定されており、終末期状態にあると考えられる。複雑な経過をたどる本症例を通じ、ACHD患者への終末期医療について、考察する。

著者索引

B

Bae, Eun-Jung S-01-1
Brida, Margarita IL-03

C

Cameron, Duke E. IL-02
Chessa, Massimo IL-05
Cheung, Yiu-fai FT-01 Keynote

E

Eun, Lucy Youngmin IS-01-1
Ishikawa, Yuichi IS-02-1

J

Jang, Shin Yi IS-01-2

K

Kandavello, Geetha FT-02 Keynote
Kim, Gi-Beom S-03-3

N

Nido, Pedro J. del IL-01

O

Oechslin, Erwin IL-04

S

Shinohara, Gen IS-02-4

あ

青木 寿明 FA-01-2
赤木 禎治 P-02-1
赤澤 祐介 H-03-3, V-1
蘆田 温子 HP-02-4
雨谷 優 OS-13-5

い

家村 素史 OS-10-2
伊織 圭美 NM-02-3
猪飼 秋夫 S-02-4
池田 正樹 HP-01-1
石川 慶 JP-2
石川 友一 BL-04-3
石川 廉太 OS-10-4,
HP-03-1
石北 綾子 OS-16-5,
HP-04-6
石津 智子 BL-04-2, ACS-4
石戸美妃子 OS-07-4
板谷 慶一 ME-04, S-02-5
市川奈央子 OS-06-1
市川 肇 ME-03
稲熊洸太郎 OS-02-1
稲毛 章郎 IS-02-3,
OS-06-3
伊吹圭二郎 FA-03-4
井福 俊允 OS-16-1
今井 靖 BL-01-1,
OS-08-4
岩朝 徹 OS-16-6
岩野 弘幸 HP-08-3

う

上村 秀樹 BL-02-2
鵜垣 伸也 OS-02-3
宇野 吉雅 OS-11-1,
OS-16-3
梅井 正彦 OS-03-3
梅本真太郎 FT-01-3,
OS-01-1

え

江崎 大起 OS-14-4
榎本 淳子 EW-01-2
江見 美杉 HP-05-1

お

大内 秀雄 S-02-2, OS-07-3
大西 和子 FA-02-6
大西 伸悟 FA-02-3
大家 理伸 H-05-2
岡嶋 克則 IS-01-4
小木曾正隆 OS-09-4
小坂田皓平 OS-15-3
落合 由恵 H-03-4, V-2
小野 幸代 HP-09-5
小野 義恭 HP-09-3
大日方春香 OS-15-2

か

加賀重亜喜 HP-03-6
笠原 真悟 V-3
柏村 健 HP-10-6
片岡 功一 FA-01-1
桂木 真司 P-02-4,
HP-02-3
加藤 温子 OS-10-3
加藤おと姫 S-01-6
加藤 賢 OS-02-4,
HP-01-3
加藤 基 AL-01-2
金井 杏奈 HP-05-4
金子 幸栄 HP-04-5
狩野 実希 OS-03-4
甲谷 友幸 HP-04-4,
HP-08-1
川尻 将守 H-02-4
河田 政明 BL-02-1
OS-04-4
河野 宏明 HP-09-1
川松 直人 OS-11-2

き

木島 康文 FA-01-5
北川 哲也 JS-5
北村 千章 NM-02-4
城戸佐知子 P-02-5
木村 成卓 HP-06-4

ク

國原 孝 AL-02-2
 久保 貴嗣 FA-02-5
 黒崎 健一 ME-02
 黒澤 博身 SP-1
 桑原 優大 OS-04-1
 桑原 直樹 HP-04-1

コ

小坂橋俊美 OS-03-2
 小坂橋紀通 NM-01-3
 小出沙由紀 NM-02-1
 小出 昌秋 JP-4
 黄 義浩 JP-3
 小垣 滋豊 P-01-1
 小島 敏弥 S-01-3
 小谷 恭弘 FT-02-1
 児玉 浩幸 H-03-2,
 OS-01-2,
 OS-05-1
 児玉 祥彦 OS-11-4
 小永井奈緒 OS-12-1
 小西 隼人 OS-13-4
 小林 匠 HP-08-2
 小松 愛子 HP-07-4
 米田 正始 V-4, IS-01-5
 高麗 謙吾 OS-08-3,
 HP-01-4
 紺野 亮 OS-07-2
 権守 礼美 NM-03-2

カ

齋木 宏文 JS-1
 齋木 佳克 JS-7
 齋藤 秀輝 HP-05-5
 阪口 修平 HP-03-5
 坂口 平馬 EW-02-1
 坂崎 尚徳 P-01-5
 坂本 一郎 JOS-3, S-03-1,
 OS-03-5,
 OS-11-5
 坂本 和生 OS-08-1
 櫻井 寛久 HP-07-5
 櫻井 一 EW-02-2,
 OS-04-5
 迫田 直也 FA-03-1

佐々木 孝 HP-03-2
 佐地 真育 S-03-4
 佐藤 幸治 HP-10-4

ク

椎名 由美 ACS-1, P-02-3,
 FA-02-2,
 IS-02-2
 篠原 徳子 P-02-2
 島田衣里子 ACS-2
 下山 輝義 HP-05-6
 白石 修一 OS-13-1
 白石 公 BL-03-2
 新川 武史 JP-5

ス

杉浦 純也 HP-07-1
 杉谷雄一郎 FA-02-1,
 HP-10-1
 杉渕 景子 NM-01-4
 鈴木麻希子 H-05-1
 須田 憲治 HP-09-2
 住江 誠 OS-01-4

セ

関 満 HP-04-2
 先崎 秀明 S-02-1

ソ

相馬 桂 P-01-3

タ

戴 哲皓 HP-07-2
 大徳 和之 HP-02-6
 高瀬 進 HP-01-2
 高田 秀実 OS-09-2
 高橋 一浩 HP-10-2
 高橋 信 OS-16-4
 高橋 昌 OC-2
 高谷 陽一 S-03-2, P-01-2
 瀧上 雅雄 HP-08-6
 瀧間 浄宏 ME-01
 竹田 義克 OS-12-4
 立石 実 FT-02-4

帯刀 英樹 JP-1
 田中 敏克 OS-16-2
 田中 康晴 NM-02-2

チ

近田 正英 FA-03-3

ツ

塚本 泰正 H-04-2,
 NM-03-3
 辻 重人 HP-06-1

テ

手島 秀剛 HP-01-5

ト

杜 徳尚 OS-09-3
 戸枝 満 OS-02-5
 常盤 洋之 OS-14-1
 富永 佑児 FT-02-2
 豊田 泰幸 OS-14-2
 豊原 啓子 H-04-1

ナ

中尾 真大 OS-01-3
 長尾 充展 OS-05-5
 中川 直美 H-05-4,
 OS-09-1
 中島 理恵 HP-08-4
 中島 公子 OS-05-3
 中島 祥文 H-05-3
 永田 弾 OS-05-2
 永田 佳敬 OS-12-3
 中谷 敏 JS-2
 中西 篤史 OS-01-5
 中西 啓介 H-01-2
 中西 直彦 OS-14-3
 中野 智彰 HP-01-6
 永峯 宏樹 JS-4
 中矢代真美 JOS-5
 中山小百合 OS-03-1
 中山 祐樹 FT-01-1
 成田 淳 OS-07-5
 成井花奈恵 NM-03-1

に

新居 正基 BL-04-1
西井 伸洋 BL-01-2, IS-01-3
仁田 学 H-01-1

の

野中 利通 OS-02-2
野村 耕司 OS-13-2

は

旗 義仁 S-01-4
服部 正幸 S-01-5
馬場 志郎 HP-07-6
林 勇佑 OS-08-2

ひ

檜垣 高史 EW-01-5
兵藤 博信 HP-02-2
廣瀬 圭一 OS-04-3
廣野 恵一 OS-15-1

ふ

福 康志 OS-10-1
福田 旭伸 FT-02-6
福場 遼平 FT-02-5
福間 睦子 NM-01-2
福本 梨沙 AL-02-1
藤井 隆成 S-03-5
藤生 克仁 OC-1
藤澤 知雄 S-02-3
藤田 鉄平 H-03-1
藤野 光洋 OS-05-4
藤部 ゆり HP-06-2

ほ

星合美奈子 FA-01-4
星野 健司 FA-01-3

ま

前川 恵美 FA-02-4
前田 登史 FA-03-5
前田 佳紀 HP-02-1
前村 健治 HP-10-3
眞崎 耕平 HP-04-3
柘岡 歩 OS-04-6
増田 慶太 OS-07-1
益田 宗孝 JS-6
町野 智子 OS-06-2
松尾 浩三 EW-02-3
松岡 良平 H-01-3
松田 暉 LL
松葉 智之 H-02-2
松本 賢亮 EW-01-4, HP-07-3
松山 高明 OS-15-4
圓尾 文子 ACS-5
丸谷 怜 OS-10-5, OS-12-2

み

三池 虹 OS-11-3
三浦 勇也 FA-03-2
水野 将徳 OS-06-5
水野 芳子 EW-01-3
三角 郁夫 HP-08-5
三谷 義英 P-01-4
満下 紀恵 JOS-6, H-04-3
湊谷 謙司 JS-8
宮崎 文 ACS-3, EW-02-4
宮崎彩記子 HP-09-4
宮地 鑑 FT-02-3
宮原 義典 OS-13-3
宮本 隆司 H-02-1
宮本 朋幸 HP-02-5

む

向井 靖 S-01-2

宗内 淳 FT-01-2
村上 智明 JS-3
村田 明 HP-06-5
村山 友梨 HP-10-5

も

元木 博彦 JOS-4
森 雅啓 HP-05-2
森貞 敦子 NM-01-1
森下 寛之 HP-03-3
森島 宏子 EW-01-1, OS-09-6
森田紀代造 JOS-2
森本 芳正 OS-08-5

や

八尾 厚史 JOS-1
柳下 大悟 AL-03-1
山岸 敬幸 BL-03-1
山崎 誉斗 HP-03-4
山下 英治 OS-06-4
山本 真由 AL-01-1

ゆ

弓田 悠介 HP-06-3
弓野 大 教育講演

よ

横濱 ふみ OS-09-5
吉澤 康祐 FT-01-4

わ

脇坂 裕子 HP-05-3
渡邊 卓次 H-02-3
渡辺まみ江 OS-04-2

第22回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会 協賛企業団体

株式会社アクティブメディカル

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/
日本新薬株式会社

旭化成ゾールメディカル株式会社

アステラス製薬株式会社

株式会社アスト

アボットメディカルジャパン合同会社

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

株式会社Cardio Flow Design

ガデリウス・メディカル株式会社

株式会社ガリバー

キャノンメディカルシステムズ株式会社

一般社団法人巨樹の会 原宿リハビリテーション病院

Cook Japan株式会社

グラクソ・スミスクライン株式会社

株式会社クロスメディカル

コスモテック株式会社

サノフィ株式会社

GEヘルスケア・ジャパン株式会社

CSLベーリング株式会社

シーメンスヘルスケア株式会社

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

スミス・アンド・ネフュー株式会社

泉工医科工業株式会社

センチュリーメディカル株式会社

第一三共株式会社

株式会社竹中工務店

株式会社T設計工房

帝人在宅医療株式会社

テルモ株式会社

日本エー・シー・ピー株式会社

一般社団法人 日本血液製剤機構

日本ゴア株式会社

日本光電工業株式会社

日本バイオセンサーズ株式会社

日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社

日本メディカルネクスト株式会社

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

ノバルティス ファーマ株式会社

バイエル薬品株式会社

株式会社バイタル

ファイザー株式会社

株式会社フィリップス・ジャパン

福田記念医療技術振興財団

フクダ電子東京中央販売株式会社

株式会社フジタ医科器械

ボストン・サイエンティフィック ジャパン株式会社

松田医科工業株式会社

マリノクロットファーマ株式会社

丸善雄松堂株式会社

三井ホーム株式会社

公益財団法人宮田心臓病研究振興基金

持田製薬株式会社

リヴァノヴァ株式会社

(五十音順)

日本成人先天性心疾患学会雑誌
Journal of Adult Congenital Heart Disease
Vol.9 No.1 Jan. 2020

編集人 森田 紀代造

発行人 丹羽 公一郎

発行所 日本成人先天性心疾患学会
東京都新宿区山吹町358-5
株式会社国際文献社内
日本成人先天性心疾患学会事務局
TEL 03-6824-9380
FAX 03-5227-8631

制作・印刷 株式会社プロコムインターナショナル