

第 5 回日本成人先天性心疾患研究会

日 時：2003年 1月11日(土)10：00～17：00
 場 所：フクダ電子株式会社本郷事業所 5階講堂
 世話人：宮武 邦夫(国立循環器病センター心臓血管内科)

1. 二期的に根治したTAPVC合併, Fallot四徴症の成人例
 東邦大学胸部心臓血管外科

吉原 克則, 和田 真一, 益原 大志
 小澤 司, 藤井 毅郎, 横室 浩樹
 塩野 則次, 渡辺 善則, 小山 信彌

同 第一小児科

松裏 裕行, 佐地 勉

37歳, 男性. 小児期よりTFを指摘. 2000年7月, 不整脈(Af), 心不全症状増悪. 精査にてTFと診断され, 2001年5月17日手術. 術中TAPVC(IIb)合併が判明, 心房間欠損, 左房, 僧帽弁とも狭小で根治術は不適と判断し, 肺動脈弁切除, ASD作成, 三尖弁輪形成を施行. 術後, 低酸素血症は改善したが心不全は軽快せず, 機能的根治も考慮しつつ経過観察した. 肺動脈, 僧帽弁口の拡大を認め, 2002年6月19日, 再手術した. 術前のTEE, 術中評価で僧帽弁は使用可能と判断し, 心房内rerouting, TF根治術, 三尖弁形成を施行. 術後はHDを必要としたがほぼ順調で術後1カ月で退院し, 現在外来通院中である.

2. 成人期無脾症候群に対する片肺Fontan手術の経験
 静岡県立こども病院循環器科

満下 紀恵, 石川 貴充, 青山 愛子
 大崎 真樹, 金 成海, 田中 靖彦

症例: 23歳女性. asplenia, SRV, SA, CAVC, DORV, PS, dextro. anoxic spellを繰り返した. 乳児期に脳梗塞. 2回の体肺短絡手術を経て, 5歳9カ月It classical Glenn. 12歳の心カテの結果, チアノーゼ悪化した場合にはFontan手術の方針となっていた. チアノーゼ性腎症発症. SpO₂は80台維持していた. 16歳, 右全肺野, 左上肺野血流低下で手術不適応と判断された. ACE I内服, 瀉血で経過観察. 徐々にNYHA 2°から3°へと増悪, 18歳HOT開始. 20歳腎静脈血栓症. 腎不全悪化. NYHA 4°. 家族, 本人の希望で22歳心カテ, 片肺Fontan手術施行. 現在SpO₂ 90台, NYHA 2~3°へ改善. 術後カテでは肺動脈圧12mmHgであった.

まとめ: さまざまな合併症をもち, 手術不適応だった複雑心奇形成人例に片肺Fontan術が成立し, QOLも改善した.

3. 修正大血管転位症と診断され, 19年後に高度左側房室弁逆流症に対して弁置換術を行った成人女性の1例

神戸大学大学院循環呼吸器病態学

田中 秀和, 川合 宏哉, 井関 治
 野瀬 貴久, 溝口 貴裕, 井上 信孝
 横山 光宏

同 呼吸循環器外科学

岡田 健次, 大北 裕

症例は45歳の女性. 16歳時より心雑音を指摘されていたが放置していた. 26歳時, 妊娠30週ごろより労作時呼吸困難を自覚していた. 41週に高度の労作時呼吸困難を自覚し, また破水もしたため, 当院産婦人科に緊急入院となり, うっ血性心不全を指摘された. その後帝王切開にて出産し, 循環器内科にて修正大血管転位症と診断された. 他の先天性心疾患の合併は認められなかったが, 当時より高度の三尖弁(左側房室弁)閉鎖不全症が認められていた.

その後は当院循環器内科にて利尿剤とACE阻害剤の投与にて経過観察されていた. 症状はNYHA II度で明らかな増悪は認められなかったが, 内服加療のみでは今後の心機能のコントロールは困難と考え, 2002年10月1日に当院心臓血管外科にて左側房室弁位の人工弁置換術を行った. 成人の修正大血管転位症における弁膜症の手術の時期と適応については意見の分かれるところであるが, 文献的考察をふまえて報告する.

4. 成人期に心内手術を行った修正大血管転位症例

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

河田 政明, 佐野 俊二, 石野 幸三
 吉積 功, 伊藤 篤志, 加藤源太郎
 広田 真規

成人期に心内手術を行った7例(27~59歳)の修正大血管転位症を経験した. 主な合併病変は単独三尖弁閉鎖不全(TR) 3, VSD+肺動脈狭窄あるいは閉鎖(3+TR) 1, 修復術後遺残左室流出路(肺動脈弁下)狭窄1で, TR例ではEbstein様変化を認め, 術前体心室右室の機能低下は3例で見られた. 手術は三尖弁人工弁置換(TVR)単独3, TVR+VSD閉鎖+Rastelli(左室-肺動脈間)1, double switch(Senning+Rastelli)手術2, Doty手術1を行い, TVR例は弁下組織温存に努めた. 術後1例を感染, MOFにて失った. 2例で体心室右室機能不全を認めた. 1例がNYHA機能分類2~3度のほかは良好に経過中で, Doty例は拳児に成功した.

まとめ：体心室右室を有する同症成人例では右室機能低下，三尖弁閉鎖不全が遠隔予後に影響する．早期手術介入や術式の工夫が予後改善に必要である．

5. 成人期心室中隔欠損，肺動脈閉鎖，主要体肺動脈側副血行路の手術治療

国立循環器病センター心臓血管外科

清川 恵子，八木原俊克，上村 秀樹

鍵崎 康治，高橋 昌，北村惣一郎

1986年以降，当施設で外科治療を行った心室中隔欠損，肺動脈閉鎖，主要体肺動脈側副血行路(VSD, PA, MAPCAs)は91例で，うち成人期での手術患者は9例であった．3例は一期的修復術，5例は側開胸による肺動脈統合術(UF)を両側計10回施行し5例とも修復術に到達した．1例は高度肺高血圧と肺動脈瘤合併のため姑息的右室流出路再建術とUFを施行した．修復術を施行した8例の手術時年齢は22~34歳，中央値27歳であった．右室流出路再建は全例弁付き心外導管で施行し，VSD閉鎖は2例で穴あきパッチを用いた．統合肺区域数は平均15区域であった．手術死亡はなく，経過観察期間は10カ月~9年，平均5年であった．術後カテーテル検査での平均肺動脈圧は19~64(平均 30 ± 21)mmHgであった．7例は社会復帰し無投薬例は2例であった．遠隔死亡は根治手術から6年後，高度肺高血圧の残存した1例に認めた．

6. 成人期の先天性心疾患における患者情報伝達の重要性

久留米大学小児科

小泉 博彦，赤木 禎治，姫野和家子

日高 淑恵，江上 公康，菅原 洋子

前野 泰樹，石井 正浩，松石豊次郎

背景：大動脈縮窄症やoriginal B-Tシャント術後の先天性心疾患者の血圧は測定部位により差が生じうるが，その情報が成人期の患者では見逃されてしまうことがある．

症例：肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症，18番染色体部分モノソミーの21歳女性．生後4カ月時にoriginal B-Tシャント術が，3歳時に心内根治術が施行されていた．今回，胸痛と呼吸困難を訴え，近医へ救急搬送された．カテコラミン投与にて症状の改善がみられず，さらに血圧も上昇しないため，当大救命センターへ転送された．症状は過換気発作であり，鎮静にて速やかに改善した．のちに前医での血圧測定部位は右上肢だったことが判明した．

結語：成人期の先天性心疾患において，病態や手術歴の情報が十分に把握されていないことがあり，状態が誤って評価されてしまうことがある．患者情報の正確な伝達と，本人への病識の周知がこれらを未然に防ぐと考えられる．

7. 当院小児循環器外来における満18歳以上の患者の現状
京都府立医科大学小児疾患研究施設内科部門

岡 達二郎，糸井 利幸，浜岡 建城

当小児循環器外来を受診した患者のうち，満18歳以上の総症例数は197例である．内訳は，先天性心疾患が127例，川崎病が33例，心電図異常24例，その他(心筋症など)13例である．受診頻度は内服治療が継続されているものが42例，未治療者の年4回以上受診10例，年2回の受診12例，年1回の受診76例，2年以上に1回の受診35例，不定期に受診15例であった．(他院への紹介などは除く)川崎病患者では39%にあたる13人に内服治療が行われており，要継続治療の頻度が高いと考えられた．不定期の受診には，健診や妊娠をきっかけに久しぶりに受診する例がみられた．

当院では内科への移行が197例中わずかに3例(1.5%)しかなく，引き続き小児循環器医が観察している．今後さらに増える成人症例に対し内科への移行方法の検討が必要である．

8. 小児病院におけるadult CHD症例の診療体制

全国子供病院循環器科連絡会

磯部 剛志，横沢 正人，小林 富男

小川 潔，青墳 裕之，石澤 瞭

佐藤 正昭，野間 清司，康井 制洋

里見 元義，斉藤 彰博，村上 洋介

中島 徹，鄭 輝男，太田 明

石川 司朗

茨城県立こども病院小児科

磯部 剛志

小児循環器学会会期中に毎年行われている全国子供病院循環器科連絡会において，今年度は成人先天性心疾患の診療体制についてアンケート調査を行った．16施設の循環器科代表者にE-mailでアンケートを送り，返信メールを集計した．

受診患者の年齢制限の有無，現実の診療年齢，20歳以上の患者数，成人を入院させる時の対処，成人の心臓手術の有無，外来診療での診療時間，診療室などの配慮の有無，他院への紹介の有無，具体的な紹介先，併設された成人診療部門の有無，各疾患(TOF, TGA, Fontan術後，川崎病)の主治医を内科医に交代する年齢，および紹介時の配慮，患者からの相談(妊婦の出産可否，就職の可否など)に対する答申の有無などの項目を質問した．

集計した結果，多くの子供病院で成人患者の対処に明快な解決策が得られておらず，内科医の協力は皆無に近い現状が分かった．

9. 成人に達したフォロー四徴症根治術後症例の動態

神奈川県立こども医療センター循環器科

宮本 朋幸，林 憲一，松井 彦郎

金 基成，康井 制洋

目的：本院の成人期フォロー術後症例の動態をもとに成

人期管理の問題点を考察する。

対象と方法：2002年11月現在で20歳以上のファロー四徴症根治術後例141例を対象に、転院と非転院症例の臨床像を検討した。

結果：141例中転院例が88例、外来脱落・打ち切り例が32例、本院通院中が21例であった。転院先は成育医療センターが1例、大学病院が27例、その他は居住地付近の病院であった。転院年齢は 18.5 ± 3.4 歳。転院例と非転院例の比較では、CTRは非転院例が大きかった(52.7 vs 57.4, $p = 0.005$)が、NYHA II度以上、Down、先天異常の有無、術後の右室圧には差がなく、転院例中にもDown症や先天異常症例、高右室圧例が多数存在し、引き続き管理が必要な症例もみられた。

まとめ：成人ファロー四徴術後例は十分な管理を受けているとはいえず、成人先天性心疾患の専門機関がほとんどない現在、小児病院の成育医療病院への進化が必要であると思われる。

10. 根治手術未施行の三尖弁閉鎖症女性の妊娠分娩経過

千葉市立海浜病院小児科

地引 利昭

同 産婦人科

久保田尚代

同 心臓血管外科

小林 信之

同 内科

高橋 長裕

同 新生児科

田村 卓也, 岩松 利至, 大塚 春美

千葉大学大学院医学研究院臓器制御外科学

志村 仁史

同 小児病態学

寺井 勝

5カ月時Waterston, 19歳時Glenn手術施行、根治手術は未施行の三尖弁閉鎖症(1a)の27歳女性。6歳時脳膿瘍の摘出手術の既往あり。NYHA I度。25歳時結婚し、27歳時妊娠し、在胎7週4日産婦人科初診。在胎27週時児の推定体重600g(IUGR)で体重増加不良で、在胎27週3日、全麻下にC/Sにて出産。その後母体はけいれん、上下肢の浮腫を認めたが軽快。児は出生時564g、NICU入院。日齢4にPDA結紮術施行した。その後経口哺乳のみにて体重増加をはかることができ日齢126、体重2,490gで退院となった。今回産婦人科、小児科、内科、心臓血管外科、新生児科の連携により、母児の管理を円滑に行うことができた。今回の母児の経過は同様の症例への対応を考える上で貴重な経験と考えた。

11. 肺高血圧症合併妊娠の検討

国立循環器病センター周産期科

川俣 和弥, 千葉 喜英

目的・方法：肺高血圧症(PH)合併妊娠は母児ともに予後

の悪い疾患群であり、母体死亡率は50%にもものぼるとされている。PH合併妊娠16例において、周産期予後を検討した。

成績：PHの発生原因は先天性心疾患によるものがほとんどであった。母体の周産期死亡は1例で、妊娠により臨床症状の悪化を認めたものは63%であった。母体適応による早産は75%、平均出生週数は33週4日で、児の平均出生体重は1,742gであった。子宮内発育遅延を認めたものは9/16例であった。Eisenmenger症候群で-2.0SD以上の発育遅延が強くなる傾向にあった。

結論：未熟児医療の発達により、早期に娩出することで母体の心肺に対する負荷を最小限に抑えることが可能となってきたが、PH合併妊娠が母児ともに予後の悪い疾患群であることに変わりはない。経時的に変化する母体の循環動態を念頭に置いた上で、慎重な妊娠管理が望まれる。

12. アイゼンメンガー症候群および手術未施行のチアノーゼ性先天性心疾患における血小板放出反応とトロンボモジュリン・プロテインC系

筑波大学臨床医学系小児科

堀米 仁志, 高橋 実穂, 松井 陽

同 血液内科

長澤 俊郎

同 循環器外科

平松 祐司

茨城県立こども病院小児

磯部 剛志, 塩野 淳子

東京都臨床医学研究所医薬研究開発センター

鈴木 英紀

目的：アイゼンメンガー症候群(ES)および心内修復術未施行の肺血流減少性先天性心疾患(CCHD)における血小板放出反応とトロンボモジュリン(TM)・プロテインC・プロテインS系について検討した。

対象：ES 10例、心内修復術未施行のCCHD 17例を対象とした。脳梗塞や脳膿瘍を合併したのは4例であった。非チアノーゼ性先天性心疾患(ACHD) 26例を対照とした。

方法：一般的な血液凝固系検査に加え、血小板放出反応、TM・プロテインC/S系について検討した。また、電顕により血小板形態、顆粒放出像を直接観察した。

結果：ES・CCHD群のP-セレクチンは血小板表面では有意な増加はなかったが、血漿中で高値を示し、一部の症例で顆粒放出を示唆する電顕像が得られた。両群ともにTM・プロテインC/S系は全般に低値を示し、脳梗塞や脳膿瘍を合併した4例では特にプロテインCの低下が目立った。多くの指標はヘマトクリット値と有意の相関を示した。

結論：ESやCCHDでは慢性的な血小板活性化と内皮障害があり、血液凝固系の管理においては両面からのアプローチが望まれる。

13. 肺高血圧のため手術不応と判断された先天性心疾患 - 成人期の問題とカテーテル治療 -

久留米大学小児科

姫野和家子, 赤木 禎治, 日高 淑恵
加藤 裕久, 小泉 博彦, 江上 公康
菅原 洋子, 前野 泰樹, 石井 正浩
松石豊次郎

手術不応な先天性心疾患症例の代表的なものとして Eisenmenger 症候群があり, 成人期にはさまざまな合併症が出現する. 当科でフォローしている Eisenmenger 症候群 19 患者の合併症と治療に関して検討した. 内訳は, 左右短絡に伴うもの 15 例, 単心室形態の心疾患に伴うもの 4 例であった. 合併症は, 喀血 6 例, 失神 4 例, 脳膿瘍 2 例, 不整脈 2 例, IE 1 例, 脳梗塞 1 例で, 経過中 2 例が突然死した. 妊娠した 2 例のうち 1 例は出産し, 他の 1 例は IUFD であった. 2 例に対してカテーテル治療を行った. 1 例では, VSD 根治術後に残存する PH に対し経カテーテル ASD 作成術を行い, 失神などの症状の改善を認めた. もう 1 例では, 体肺側副血行路からの出血に対しコイル閉鎖術を行い喀血の軽減を認めた. Eisenmenger 症候群の根治は現時点では不可能であるが, さまざまな方向からのアプローチを行うことで予測可能な合併症の予防は可能と考えられる.

14. 高度肺高血圧を伴った成人先天性心疾患の手術成績と遠隔期成績

和歌山県立医科大学第一外科

戸口 幸治, 藤原 慶一, 山本 修司
西村 好晴, 関井 浩義, 岡村 吉隆

高度肺高血圧を伴った先天性心疾患の成人症例では手術適応, 遠隔期成績に問題がある. 今回, 当科で経験した高度肺高血圧を伴った 3 例 (ASD: 2 例; 29 歳・69 歳, VSD: 1 例; 46 歳) について報告する. 3 例の術前 Pp/Ps は 0.82 ~ 1.17, Qp/Qs: 0.90 ~ 1.40, Rp/Rs: 0.68 ~ 0.88 であった. 3 例中 1 例, 69 歳の ASD 症例 (Rp/Rs: 0.68) の症例を術後右心不全で失った. 残り 2 例は術後 PGE₁ 投与および鎮静療法により救命しえた. ASD のもう 1 例は術後 8 年目のカテーテル検査で Pp/Ps: 0.76, Rp 18.9 単位と依然高値であるが, 術後 15 年の現在日常主婦生活を無難にこなしている. VSD 例は術後 Pp/Ps: 0.95 で, 術後 12 年の現在, 不投薬で船舶の荷揚げ作業を行っている. 術後急性期を乗り切れば注意深い観察が必要なものの長期生存が可能である.

15. 高度肺高血圧を合併した成人先天性心疾患に対する PGI₂ 持続静注療法

東邦大学第一小児科

中山 智孝, 高月 晋一, 星田 宏
松裏 裕行, 佐地 勉

高度 PH を合併した先天性心疾患の成人例に対して PGI₂ 持続静注療法 (FL) を導入し, 異なる転帰を呈した 2 症例を経験したので報告する.

症例 1: 21 歳女性. 1 歳時に肺炎に罹患した際, 心拡大指摘, UCG 上 ASD を認めた. 2 歳時, 心カテで著しい IPH が認められ手術不応とされ, 3 歳および 13 歳時も同様であった. 20 歳時に当院で再評価を行い, PA 150/68(98), Qp/Qs=0.58, Rp=47, SvO₂=71%, SaO₂=87% と PH および低酸素血症が進行していた. FL 導入 1 年後, PA 140/57(92), Qp/Qs=0.64, Rp=39, SvO₂=77%, SaO₂=92% と改善が認められた.

症例 2: 24 歳男性, 1 歳時 VSD と診断, 6 歳時パッチ閉鎖術施行, 高校卒業後は受診が途絶え, 21 歳時 DOE が出現, PH の進行が疑われた. 心カテにて PA 127/98(107), AO 108/78(84), Rp=38 と著しい IPH を認め, FL を勧めたが同意が得られず, ペラプロスト, HOT などを開始. 24 歳時右心不全 (NYHA-IV) で入院, DOB + MIL 等併用下で FL 導入したが無効で 4 カ月後に死亡した.

16. 成人先天性心疾患根治術後に増悪した高度肺高血圧症に対するフローラン治療の経験

国立循環器病センター心臓血管部門

岡崎 英俊, 京谷 晋吾, 中西 宣文
宮武 邦夫

肺高血圧 (PH) を合併する先天性短絡性心疾患に対し根治手術を行い, いったん肺血行動態の改善が得られたが経過中に再度 PH が増悪したためフローラン治療を導入し, 有効であった 4 症例を経験した. 症例は ASD 2 例, VSD 1 例, PDA 1 例で全員女性, 平均年齢は 33.5 歳であった. 根治手術前の肺血行動態は, 肺動脈平均圧 (PAm): 53 mmHg, 肺体血流量比 (Qp/Qs): 1.4 であったが, 術後はいったん PAm: 37 mmHg に低下した. しかし 5 ~ 17 年後に右心不全症状が著明となり, PAm: 81 mmHg, 肺血管抵抗 (PVR): 27 単位に増加していたためフローラン持続静注法を導入し, PAm: 65 mmHg, PVR: 19 単位に低下し血行動態と自覚症状の改善を得た. フローラン持続静注法は PPH のみならず PH 合併先天性心疾患に対しても有効な治療となりうると考えられた.

17. Eisenmenger 症候群に伴う罹病率と長期生存を妨げる要因 - 長期生存のためにはどのような治療管理が必要か

千葉県循環器病センター

丹羽公一郎, 立野 滋, 建部 俊介

The Ahmanson/UCLA Adult Congenital Heart Disease Center
Perloff Joseph K

Eisenmenger 症候群の罹病率, 生命予後に与える因子を検討した. 対象は心室中隔欠損: 47 人 (23 ~ 69 歳, 平均 40 歳). 総動脈幹症: 14 人 (26 ~ 46 歳, 平均 34 歳). 単心室: 16 人 (18 ~ 44 歳, 平均 30 歳). 以下, 群別に記載する. 就業率 (%): 88, 100, 71. UCLA 機能分類 II ~ III (%): 各群とも 100%. 平均動脈血酸素飽和度 (%): 79, 80, 81. 感染性心内膜炎: 各群とも 0. 喀血 (%): 57, 21, 38. 痛風 (%): 23, 14, 25. 胆石 (%): 17, 0, 7. 瀉血 (受診前/後) (%):

66/6, 38/7, 25/12. 腎不全(%) : 2, 0, 0. 流産 / 妊娠(人) : 7/12, 1/1, 3/3. 弁逆流(中等度~高度) : 肺動脈弁(%) : 32, 0, 8; 三尖弁(%) : 45, 7, 0. 上室性頻拍(%) : 30, 36, 25; 心室性頻拍(%) : 12, 0, 6. 5年生存率(%) : 67, 91, 36. 突然死 / 総死亡数(人) : 10/14, 3/4, 4/9. 平均死亡年齢(歳) : 45, 42, 34. 心臓性死因(人) : 肺内出血4, 肺動脈瘤破裂1, 大動脈瘤破裂1, 気管支動脈破裂1, 右心不全2, 心房細動1. 基礎疾患により多少の違いはあるが, チアノーゼによる全身的系統的異常に対する的確な内科治療, 非心臓手術時麻酔の的確な管理, 妊娠の回避などにより, Eisenmenger症候群長期生存が可能となった.

18. 0.052 inch Gianturco coilを用いた成人冠動静脈瘤のカテーテル治療

久留米大学小児科

赤木 禎治, 日高 淑恵, 姫野和家子
小泉 博彦, 前野 泰樹, 石井 正浩
松石豊次郎

31歳男性, 職場検診で心雑音を指摘され, 当院成人先天性心臓病外来を紹介された. 心エコーにて拡大した左冠動脈を認め, 冠動脈造影で左冠動脈より瘤状に拡大し, 右房に開口する冠動静脈瘤を確認した. 右房開口部は膜様で約3カ所に分かれていた. まず, この冠動静脈瘤を通過し大動脈から下大静脈へとわたるガイドワイヤのループを作成した. 次に, このループを使ってCook社製4Fロングシースを下大静脈から冠動静脈瘤の右房開口部に進め, 直径10mmの0.052 inch Gianturco coilを留置することに成功した. さらに動脈側よりPDA用detachable coil, IDC coil等を計15個追加し, 完全閉鎖に成功した. これまでカテーテル治療の難しかった成人期の冠動静脈瘤に対しても, 0.052 inch coilのような初期閉鎖に有効なdeviceを使用することで, 適応範囲が拡大すると思われる.

19. 成人動脈管開存症に対するカテーテル治療

久留米大学小児科

赤木 禎治, 小泉 博彦, 日高 淑恵
姫野和家子, 菅原 洋子, 家村 素史
前野 泰樹, 石井 正浩, 松石豊次郎

当科で経験した18歳以上のPDAコイル閉鎖術16例について治療方法, 有用性および問題点について検討した. 年齢の中央値は49.1歳(18~77歳), 動脈管最小径の中央値は4.0mm(1.0~7.8mm)であった. 使用したコイルは0.038 inch coilのみ9例, 0.052 inch coilのみ2例, 組み合わせ使用1例であった. 術直後の完全閉塞率は11/12(92%)であった. 完全閉塞を得られなかった1例は1週間後に再度カテーテルを施行し, 完全閉塞が得た. 完全閉鎖が得られなかった1例に一過性LDH上昇を認めた. 成人期のPDAにおいてもコイル閉鎖術は有用であり, 特に塞栓力の強い0.052 inch coilを使用することで, 大きなPDAも閉鎖可能になった. 適切な手技を用いて完全閉鎖を得ることで溶血予防でき, 低

侵襲で高い治療効果を得ることができると考えられる.

20. 成人先天性心疾患に対するmaze手術

千葉県循環器病センター心臓血管外科

松尾 浩三, 龍野 勝彦

同 小児科

建部 俊介, 立野 滋, 丹羽公一郎

未手術のまま成人期に達した先天性心疾患症例では上室性不整脈を併発し, 急激な心機能低下を招来することが少なくない. これらの症例に対し, maze手術を施行した.

症例: 2000年4月~2002年10月までに心房細動を合併したEbstein病(Eb) 3例, ASD 3例に対し心奇形修復と同時に右房あるいは両心房mazeを行った. 手術時年齢は44±5歳であった. Eb症例ではCarpontier法に準じて右房化右室を縦方向に縫縮し, 2例では前尖rotationによる一弁化形成, 他の1例は弁置換術を施行し, 全例右房mazeを追加した. ASD症例は2例で右房maze, 1例に両側mazeを施行し, 欠損孔は自己心膜で閉鎖した.

結果, 考察: Eb例では全例洞調律に復帰しNYHA 1度となった. ASD症例のうち, 右房mazeを行った1例は心房細動を再発した. 右房のみ負荷のかかるEb症例では右房mazeは有効であった.

21. 成人先天性心疾患における上室性不整脈の検討

国立循環器病センター小児科

塚野 真也, 矢崎 諭, 黒崎 健一

小野 安生, 山田 修, 越後 茂之

目的: 成人先天性心疾患の上室性不整脈について検討すること.

対象: 1999年1月~2002年7月の間に上室性不整脈の検査, 治療を目的に当センター小児科に入院した18歳以上の先天性心疾患患者52例(男性31名, 女性21名で平均年齢24.9歳).

方法: カルテを後方視的に検討した.

結果: 不整脈発症年齢は0~66歳(中央値18.7歳)で, AF/Af/AT/PSVTなどの頻脈性不整脈は39例, SSSは5例, 両者の合併が8例であった. また16例にペースメーカーが使用されていた. 心内修復術は46例に行われ, 初回手術時年齢は0.7~44.0歳(中央値4.6歳), 疾患別では, ASD/ECD 6例, TAPVC 2例, DORV 3例, TOF(肺動脈閉鎖含む) 9例, TGA 6例, cTGA 2例, AVD+DORV 4例, TA 5例, UVH 5例, Ebstein 4例, その他6例であった. 血行動態評価, 心不全治療などを加え, 延べ136回の入院があった.

結論: 患者のQOLを改善すべく, カテーテル治療を含む包括的な治療戦略が望まれる.

22. 心室中隔欠損の膜性部中隔瘤は自然閉鎖の要因となるか?

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

楊 林海, 富松 宏文, 中澤 誠

背景・目的: 心室中隔欠損(VSD)の自然閉鎖の要因の一

つとして膜性部中隔瘻(MSA)が重要という報告がある。しかし、MSAがあっても自然閉鎖しない例も多く経験する。VSDの自然閉鎖とMSAとの関連を明らかにすることを目的とした。

対象：1985～1989年の5年間にエコー(UCG)で膜性部VSDと診断され、経過観察された224例。初回検査時の年齢は0～34歳(中央値12歳)。観察期間9～210カ月(中央値110カ月)。

方法：初回検査時のMSAの有無、短絡孔サイズ(カラードプラ法にて)を検討した。自然閉鎖はUCGで確認した。

結果：224例中、MSAは160例(71.4%)に認め、自然閉鎖は31例(13.8%)。MSA陽性160例中閉鎖21例(13.1%)、MSA陰性64例中閉鎖10例(15.6%)で有意差なし。サイズは119例で計測でき、3mm未満の19例中5例(26%)が閉鎖し、7mm以上では閉鎖はなかった。

結論：膜性部VSDではMSAと自然閉鎖との因果関係は明らかではなかった。短絡孔のサイズの小さいものほど高頻度に閉鎖した。

23. 根治術未施行のチアノーゼ性心疾患成人例25例の検討

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児部

坂 尚徳, 鈴木 嗣敏, 横野征一郎

チアノーゼを残したまま成人期に達した先天性心疾患症例25例(男12/女13)を対象とし、社会生活状況、医療保障、入院歴について調査した。診断は、SV 11例、PA with VSD 7例、TA 4例、その他4例であった。未手術例は9例、姑息手術例は16例であった。死亡例は5例(25～31歳)、死因は突然死2例、心不全死2例、低酸素血症1例であった。生存している20例(平均年齢24歳、20～32歳)の社会生活は、就業者6例、大学生3例、専門学校生1例、作業所1例、主婦1例で、8例が無職であった。健康保険は5例のみ本人持ちであった。24例が身体障害者1級で、10例が国民年金を支給されていた。入院既往例は25例中8例、一人当たりの入院回数は平均3回(2～15回)であった。入院の理由は、心不全、頻脈発作、多血症、脳膿瘍、腎不全等であった。社会的に自立できているものは約2割で、約3割は入退院を繰り返し生命予後は不良であった。

24. 小児期に僧帽弁置換術(MVR)を施行し、成人に達した7症例についての検討

榊原記念病院小児科

稲毛 章郎, 高橋有紀子, 嘉川 忠博
西山 光則, 朴 仁三, 畠井 芳穂
三森 重和, 村上 保夫, 森 克彦
高尾 篤良

同 外科

高橋 幸宏, 菊池 利夫, 加瀬川 均

僧帽弁閉鎖不全(MR)を併発した先天性心疾患に対し、小児期にMVRを7例に施行した。症例はcong. MR 2例、LV

aneurysm + MR 1例、BWG + MR 2例、VSD + MR 2例、男女比は2:5。初回MVR年齢は1歳1例、3歳1例、4歳1例、6歳2例、8歳1例、10歳1例。1975～1980年に3歳、6歳、8歳の3例は生体弁(Hancock弁23mm 1例、同25mm 1例、Carpentier-Edwards弁27mm 1例)での置換を受けていた。他は1歳、4歳、6歳、10歳におのおの21mm、23mm、25mm、27mmの機械弁(Björk-shiley弁)での置換であった。生体弁は1～2年後に劣化を来し、生体弁機能不全にておのおの7歳、10歳、12歳にBjörk-shiley弁へ再置換し、19～24年を経過した。現在、7症例は21～35歳となり、心房粗細動4例、術後完全房室ブロック1例を認めている。35歳例は心房細動、心拡大、浮腫を惹起し、33歳時にSJM弁25mmで置換した。29歳例はpaf、肺動脈楔入圧23mmHgと僧帽弁狭窄の所見を呈し、再々弁置換を予定した。

25. Myocardial performance index using pulsed wave tissue Doppler imaging in patients late after the Fontan operation - A preliminary study -

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

高橋 一浩, 篠原 徳子, 相羽 純
富松 宏文, 中澤 誠

背景：フォンタン術後遠隔期には心室機能低下が問題になる症例が存在する。しかし、心室の複雑なgeometryのためその機能評価は難しい。myocardial performance index(MPI)はglobal ventricular functionの指標である。

目的：遠隔期フォンタン術後患者のMPIを測定する。

対象：2002年7～10月に当院GUCH病棟に入院した患者で中等度以上の体心室弁逆流や短絡がない症例。フォンタン術後(F群)11名(平均24歳)。コントロールとして2心室循環の患者(C群)9名(平均23歳)。

方法：pulsed-wave tissue Doppler法を用いて得られた波形からisovolumic contraction time(ICT), isovolumic relaxation time(IRT), ejection time(ET)を計測した。心室収縮期および拡張期指標としてS波、E波、A波の最大流速(それぞれSw, Ew, Aw)を計測した。それらからMPI, Ew/Awを算出した。

結果：F群はMPIが大きい。また、F群ではMPIはEw/Awに負の相関がある。

結論：F群はMPIが高値であり、このMPI高値は拡張能低下と関連があるかもしれない。

26. 完全大血管転位症に対する心房内血流転換術後長期予後の検討

国立成育医療センター第一専門診療部循環器科

清水 信隆, 百々 秀心, 松岡 孝
磯田 貴義, 石澤 瞭

成人に達した心房内血流転換術(AS)を施行された完全大血管転位症(TGA)の長期予後の検討を行った。

対象：国立小児病院でASを施行され、現在追跡可能な患

者24例および最近5年以内の死亡例2例。

方法：胸部X線，心エコーで右室機能，三尖弁逆流を評価し，日常生活機能分類と対比．心電図から，不整脈に関し術式との関連を含めて検討した．

結果：生存例は，男性18例，女性6例，年齢は19～31歳（中央値24歳），TGA typeはI型22例，II型1例，IV型1例．Mustard手術（以下M）後12例，Senning手術（以下S）後12例，術後年数はM後19～31歳（27歳），S後19～24歳（22歳）．日常生活機能分類ではclass 1が22例，class 2が2例，class 3, 4はいなかった．胸部X線上心拡大は1例のみ．心エコー上，右室機能良好4例，中等度17例，不良3例，三尖弁逆流は軽度以下20例，中等度3例，重度1例．class 2の2例は，右室機能不良の1例と重度三尖弁逆流の1例だった．心電図にて洞調律はM後2例，S後10例．ペースメーカー植込みは8例，うち7例はM後であった．死亡例は2例（M後1例，S後1例）とも右室機能低下，重度三尖弁逆流による心不全の増悪で死亡した．

結語：AS後TGAの生存例のQOLは比較的良好であるが，右心不全や不整脈に注意して観察する必要がある．