

第 6 回成人先天性心疾患研究会

日 時：2004年 1月10日(土)9:00~17:40
 会 場：フクダ電子株式会社本郷事業所 5 階講堂
 会 長：丹羽公一郎(千葉県循環器病センター小児科)

1. 成人期のエプスタイン奇形

榊原記念病院小児科

石橋奈保子, 森 克彦, 村上 保夫
 三森 重和, 畠井 芳穂, 朴 仁三
 西山 光則, 嘉川 忠博, 小林 賢司

背景：エプスタイン奇形に対する手術成績が向上し，成人した症例の手術例を経験するようになった．成人に達した本症の臨床像を検討した．

対象：過去5年間に当院に入院した，19歳以上の男2例，女11例．6例は乳児期，学童期に，7例が成人期に初めて本症と診断された．成人例は無症状に経過していたものがAF・PSVT・SSSなどの不整脈(9例)，心不全(8例)，脳血管障害(1例)を呈し入院した．難渋した頻拍発作2例にcatheter ablation，2例に手術時cryoablationを施行し発作は消失した．洞機能不全，完全房室ブロック3例にPM implantationを施行した．TR5例には弁，弁輪形成を施行した．4例に左右短絡を有するASD，1例に重度のMRを合併していた．MR合併例(63歳)は術後，脳血管障害を惹起し不帰の転帰をとった．

結語：成人期に達した症例は，重篤な不整脈，心不全症状を呈していた．不整脈にablation，TRに弁および弁輪形成を施行し，良好な結果が得られた．

2. 当科での修正大血管転位症における解剖学的右室機能の経年的変化に関する検討

東京慈恵会医科大学心臓外科

篠原 玄, 森田紀代造, 橋本 和弘
 宇野 吉雅, 坂本 吉正, 奥山 浩
 花井 信, 松村 洋高, 井上 天宏
 木ノ内勝士

目的：修正大血管転位症(CTGA)はまれな疾患であり，その予後は合併する心奇形，三尖弁逆流(TR)，体心室機能不全に左右される．当科で追跡可能なconventional repair(C群，2例)，TVR(T群，5例)施行群，および経過観察症例(N群，2例)を対象とし(初診時平均年齢11.2歳，平均追跡期間16.2年，男8例・女2例)，体心室としての右室機能の経年

的变化およびそれに及ぼす影響，TRに対するTVRの至適時期を検討した．

結果：C，N群では中等度以上のTR出現以前から経時的EF低下がみられた．TRを伴わないEF低下は青年期以降に顕著にみられた．T群では術前EF50%以下の症例が多くみられ，それらでは術後さらなるEF低下を示した．C群，N群では軽度TR出現後から進行性のRVEDV増加がみられた．T群において術前RVEDV150%N以上の症例では術後の心拡大が改善しない，あるいは改善後早期に著明な心拡大の再発を呈した．T群はCTGA診断時に中等度以上のTRを合併している例が多くみられた．

結論：右室機能低下はTRに関係なく経年的に進行するが，特に青年期以降に著明となると思われた．孤発CTGAのTR症例はTVR後の低右室機能が問題であり，診断時期の遅れやEF，RVEDV，予後を含めたTVR時期に関する検討が必要と思われる．

3. 成人先天性心疾患に合併した感染性心内膜炎の外科治療
 埼玉医科大学心臓血管外科

朝野 晴彦, 柘岡 歩, 山火 秀明
 尾崎 公彦, 岡村 長門, 谷津 尚吾
 阿部 馨子, 今中 和人, 横手 祐二
 許 俊鋭

緒言：さまざまな理由で手術に至らなかった先天性心疾患患者が，感染性心内膜炎(IE)を契機に手術になることがある．

症例および方法：1984~2003年に9例で，全成人先天性心疾患手術例345例中の2.6%にあたる．症例の内訳は，VSD I型およびバルサルバ洞動脈瘤で大動脈弁にIEを合併した3例，VSD II型に三尖弁IEを合併した2例，VSD II型に三尖弁，肺動脈弁IEを合併した2例，VSD II型に大動脈弁，肺動脈弁IEを合併した1例，冠動静脈瘤の右房開口部にvegetationを形成した1例であった．

結果：2例が敗血症，人工弁感染にて死亡した．右心原IEを伴ったVSD5例のうち肺膿瘍を2例に合併したが，死亡例はなかった．

結語：成人先天性心疾患に合併した感染性心内膜炎手術例の頻度は高くないが，その手術死亡率は高かった．特に，人工弁を使用する例に関しては成績は不良であり，注意を要する．

別刷請求先：

〒290-0512 千葉県市原市鶴舞575
 千葉県循環器病センター小児科
 丹羽公一郎

4. ファロー四徴根治術後遠隔期における大動脈弁置換術 大阪大学大学院医学系研究科臓器制御外科

石坂 透, 市川 肇, 福嶋 教偉
宮本 祐治, 澤 芳樹, 盤井 成光
小野 正道, 近藤 晴彦, 松田 暉
同 小児科

小垣 滋豊, 黒飛 俊二, 那須野明香

ファロー四徴症(TF)根治術後遠隔期に大動脈弁閉鎖不全(AR)を来し, 大動脈弁置換術(AVR)を3例に施行した。

症例1: 36歳男性, 32歳時に感染性心内膜炎, 疣贅による右冠動脈閉塞のため, 準緊急的にTF根治術とCABG, vegetectomyを行った。術後早期AR 2/4 が4年後AR 4/4 と進行し, 胸痛を来した。

症例2: 44歳男性, TF・肺動脈閉鎖で16歳時に根治術, 41歳時に心外導管置換を行った。その後ARの進行から心不全, 人工呼吸管理を要した。

症例3: 43歳女性, TF, 単冠動脈, Valsalva洞動脈瘤破裂(右冠尖 肺動脈)で18歳時に根治術施行。術後24年目より心不全症状が増悪した。

結果: 全例機械弁を使用。NYHA術前class III~IVが, 術後3カ月から9年にclass I~IIで経過良好である。

結語: TF根治術後はAR進行に留意し, 進行例では時期を逸さずAVRを要する。

5. 大動脈縮窄術後遠隔期の左室肥大と早朝高血圧 (morning surge)

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, 中澤 誠, 稲井 慶
篠原 徳子, 梶本 英美, 相羽 純

背景: 大動脈縮窄(CoA)術後遠隔期に上肢高血圧が生じる機序はよく分かっていない。

目的: 高血圧臓器障害の一つである左室肥大(LVH)に影響を与える要因を明らかにする。

対象: 24時間血圧測定(ABPM)および心臓カテーテル検査を施行したCoA術後患者17名(男15名, 平均年齢17歳, 全例鎖骨下動脈フラップ法)。

方法: ABPMから得られる各種パラメータ, 血中ホルモン濃度, body mass index(BMI)およびLV mass indexの関係について後方視的に検討した。

結果: LV mass indexは, 単変量解析では収縮期血圧のmorning surgeに相関を示し($r=0.75$), 多変量解析ではmorning surge, 血中ノルアドレナリン濃度, およびBMIの3因子が主要因子であった($p=0.0003$)。

結語: CoA術後遠隔期患者におけるLVHは血圧の変動のしやすさの影響を受けることが示唆された。

6. 当センターの成人先天性心疾患患者のC型肝炎 国立循環器病センター小児科

吉村真一郎, 塚野 真也, 津田 悦子
渡辺 健, 黒崎 健一, 矢崎 諭
濱道 裕二, 山田 修, 越後 茂之

大阪大学分子制御内科

木曾 真一

成人先天性心疾患患者の多くは, C型肝炎ウイルスの発見以前に, 大量の輸血を要する手術を受けている。そのため, 慢性C型肝炎患者は少なからず存在する。当センター小児科で経過観察中のHCV抗体陽性の先天性心疾患患者について調査した。当センターでこの数年に入院歴を持つ者および当院消化器内科follow中の18歳以上の先天性心疾患患者のうち27人がHCV抗体陽性であった。疾患としてはファロー四徴9例, フォンタン術後6例, 修正大血管転位3例など無輸血での手術が当時困難であった疾患がほとんどであった。そのうち, 1人にGOTの, 6人にGPTの上昇を認めしたが, 全例70IU以内であった。核酸定量を実施している23例では10例が200KIU/ml以上であった。群別判定は17例で施行され, 11例はグループ1であった。インターフェロン療法は3例にのみ施行されており, 有効以上の症例が2例であった。

7. フォンタン術後患者の運動時心行動態 運動負荷カテーテル法による検討

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

稲井 慶, 近藤 千里, 中西 敏雄
中澤 誠

目的: フォンタン術後患者の運動耐容能の規定因子を明らかにするために, エルゴメータによる運動負荷カテーテルを施行し, 心行動態と運動耐容能との関係を検討した。

対象: フォンタン術後患者14名(全例心耳肺動脈吻合)。年齢15~31歳(中央値18歳)。NYHA I 12名, II 2名。

方法: 足エルゴメータで4分間定常負荷(0.75W/kg)を施行。経内頸静脈カテーテル法で運動前と運動終了直前の心行動態を測定した。項目は静脈圧, 肺動脈圧, 肺動脈喫入圧, 心係数。また, 体側心室の圧波形をカテ先マノメータで記録した。

結果: 運動によって肺動脈圧は10から18, 肺動脈喫入圧は6から10, 心拍出量は2.3から4.5へと上昇した。最高心拍出量は pVO_2 と弱い相関を示した。肺動脈喫入圧の上昇率は肺動脈圧の上昇率と正相関し, 最高心拍出量と負の相関を示した。

結論: フォンタン術後患者では, 肺動脈喫入圧の上昇が肺動脈圧の上昇と心拍出量増加に関連し, 運動耐容能の規定因子の一つであると考えられた。

8 . Late problems after CoA repair

Royal Brompton Hospital & Reader in Cardiology,
National Heart & Lung Institute, London, UK

Michael A. Gatzoulis

Survival of patients with aortic coarctation has dramatically improved after surgical repair became available and the number of patients who were operated and reach adulthood is steadily increasing. However, life expectancy is still not as normal as in unaffected peers. Cardiovascular complications are frequent and require indefinite follow-up. Concern falls chiefly in seven categories: recoarctation, aortic aneurysm formation or aortic dissection, coexisting bicuspid aortic valve, endocarditis, premature coronary atherosclerosis, cerebrovascular accidents and systemic hypertension.

Medical management: This primarily is the management of the associated complications of hypertension, left ventricular hypertrophy, and accelerated atherosclerotic disease. ACE inhibitors and beta-blockers are particularly effective although ACE inhibitors should be avoided in those with significant repair site gradients or in woman considering pregnancy. Aggressive primary prevention has also been advocated.

What to look for on examination: (1) Resting right arm blood pressure, (2) nature and volume of the femoral pulses, (3) arm-leg blood pressure gradient (especially helpful), (4) resting saturations – normal (5) rhythm – usually sinus, (6) heart sounds – systolic apical click from bicuspid aortic valve, (7) murmurs – of repair site, collaterals, aortic valve disease including aortic regurgitation.

Level of follow-up required: Coarctation patients need at least annual follow-up at a specialist clinic. Those with known re-stenosis, small aneurysms and bicuspid aortic valve disease may need closer review. It is advisable that all patients have a baseline cardiac MRI, which needs to be repeated periodically in those with any evidence of aneurysm formation. Cardiac MRA has almost replaced invasive investigation with regards to assessing recoarctation and aneurysm formation.

Pregnancy and contraception: Potentially difficult. Meticulous control of blood pressure required whilst avoiding fetal hypoperfusion. Those with aneurysms and re-coarctation present a particular difficulty.

Long-term outcome: Overall good although does not appear to return to normal even with early repair. The commonest cause of death is probably atherosclerotic disease. Meticulous blood pressure control and addressing other risk factors may impact on prognosis. There may be justification for treating coarctation patients as secondary prevention subjects.

Endocarditis recommendations: For life! For all coarctation patients (treated or untreated).

Exercise prescription: Patients with repaired CoA should be en-

couraged to exercise regularly. However extreme isometric exercise should be avoided especially if hypertensive.

Key clinical points: (1) Haemoptysis requires urgent aortic imaging with CT or MRI and referral to a tertiary centre as it may herald aortic dissection or rupture, (2) low index of suspicion for ischaemic heart disease, (3) meticulous control of blood pressure life-long, (4) Co-existing re-coarctation may be missed in the setting of aortic valve disease – need a low index of suspicion, (5) pregnancy may present significant problems for these patients and should not be undertaken without specialist advice.

Complications: (1) Arrhythmia: rare, (2) endocarditis: often difficult to detect, need low index of suspicion, (3) systemic hypertension: common, (4) ventricular dysfunction: rare unless hypertensive heart disease or aortic valve disease, (5) thrombotic events: rare, (6) sudden death: rare unless ruptured aneurysm.

Lesion specific: (1) Repair site aneurysm – esp. patch grafts (no longer used routinely), (2) re-coarctation – common, (3) Accelerated atherosclerosis, (4) stroke disease – haemorrhagic and ischaemic (including berry aneurysms), (5) ascending aortopathy (often with a bicuspid aortic valve), (6) aortic valve disease – stenosis or regurgitation.

9 . Notes on managing patients with Marfan syndrome

Toronto University, Canada

Gary D. Webb

Marfan patients should have access to expert diagnosis and management according to the principle that rare and dangerous conditions should have their care centralized. Marfan syndrome is often difficult to diagnose. Usually, a multidisciplinary team should be involved in the process. The Ghent criteria should be used. Most radiologists do not know the criteria for lumbosacral dural ectasia. These will be discussed so the cardiologists can make them available to their radiology colleagues. Once a Marfan patient has been diagnosed, family members should be systematically screened. Clinical geneticists are often best at this. The clear diagnosis of Marfan should also lead to counselling regarding the 50% recurrence rate seen in any child of a Marfan patient. Most Marfan patients of childbearing age will still want to have children. Marfan patients should be seen annually, and a transthoracic echo or other imaging should be done to assess the diameter of the ascending aorta and the degree of aortic and mitral regurgitation. Marfan patients should have their BP controlled to <120/80. This is especially true for patients who have already had a dissection. Once an aortic dissection has occurred, the patient's future health will usually be forever jeopardized. Every effort should be made to intervene before a dissection occurs. Marfan ascending aortas may not behave according to expectations. Their aortas not uncommonly rupture or dissect at dimensions less than 55mm. We believe Marfan patients should be offered a more aggressive surgical pro-

tol based on access to a cardiac surgeon skilled at aortic valve-sparing aortic root replacement. Marfan descending aortas can be trouble too. About 5% of Marfan patients will develop a type B dissection. We don't yet know how to predict them. Marfan abdominal aortic aneurysms are common in some families, and can be easily screened for with periodic abdominal ultrasounds. Marfan patients should be on beta-blockers unless they are very intolerant of more than one member of this class of drugs, or unless they are contraindicated. Beyond the aortic risks Marfan patients face, the most severe is blindness, a fairly common occurrence. Marfan patients should see and be followed by Marfan-aware eye specialists.

10 . Histology of the aorta in CHD: Evidence of intrinsic diffuse aortopathy

Chiba Cardiovascular Center

Koichiro Niwa

Common causes of aortic dilatation: Independent variables that alter the structure of ascending aortic media are systemic hypertension, pregnancy, aging and congenital abnormalities, such as Marfan syndrome or Turner syndrome. In pregnancy, gestational changes in ascending aortic and pulmonary trunk media include elastic fiber fragmentation, a decrease in ground substance, and hypertrophy/hyperplasia of smooth muscle cells. To what extent these abnormalities normalize after pregnancy is unknown. With advancing age, parallel layers of aortic elastic fibers fragment, smooth muscle decreases, and collagen and ground substance increase, especially in the thoracic aorta. In patients with systemic hypertension, abnormalities of aortic medial elastin and collagen are significantly more prevalent than in normotensive subjects of comparable age. Aortic dilatation in bicuspid aortic valve (BAV) and aortic histology BAV is often associated with abnormalities of the aorta such as dilatation, coarctation, cystic medial necrosis (CMN), and dissection. In 1972 McKusick reported the coexistence of BAV and CMN, suggesting that the association was not coincidental. In many of the cases of BAV, dilatation of the aorta occurred without significant aortic stenosis or regurgitation. In reports on aortic dissection, around 10% of the cases were BAV. These observations have led us to the hypothesis that BAV and aortic abnormality may reflect a common developmental defect, namely intrinsic aortic weakness.

Aortic dilatation in various congenital heart disease (CHD) and aortic histology: In patients with the other CHD such as tetralogy of Fallot (TOF), single ventricle and persistent truncus arteriosus, the dilatation of the aorta and/or aortic regurgitation were also observed. The ascending aorta in CHD may dilate out of proportion to hemodynamic or morphogenetic expectations, may become aneurysmal, and may rupture. Comparatively, little attention has been paid, however, to the prevalence, range and degree of abnor-

malities of the great arterial media. Using Marfan syndrome or annuloaortic ectasia as prototypical extremes, we undertook a light microscopic (LM) and electron microscopic (EM) study of surgically secured biopsies, supplemented by necropsy specimens, in 102 patients with a wide variety of CHDs from neonates to older adults [32 ± 6 (3 weeks–81 years old)]. A grading system consisted of negative controls and grade 1, 2, and 3 (positive controls) based on LM and EM examination of medial constituents. As a result, media above a BAV was consistently abnormal and identical whether the valve was stenotic or incompetent. Ascending aortic media associated with acquired calcific stenosis of inherently normal trileaflet valves was identical with negative controls, such as coronary artery disease or transplant donor. All paracoarctation biopsies had medial abnormalities, the degree of which was identical in proximal and distal segments, including in a 3-week old neonate. In TOF, ascending aortic media was grade 2 or 3. Neonates with d-transposition of the great arteries had grade 2 to 3 medial abnormalities in normal sized aorta. Necropsy specimens in adults with TOF and dilated ascending aorta had grade 2 to 3 medial abnormalities. Great arterial medial abnormalities in ascending aorta, paracoarctation aorta, truncus arteriosus are prevalent in patients with a variety of forms of CHD encompassing a wide age range. Aortic abnormalities may predispose to dilatation, aneurysms, and rupture. Whether these abnormalities are inherent or acquired, whether CHD plays a causal role, and whether genetic determinants are operative, these questions remains unknown.

Aortic dilatation in patients with TOF Especially repaired TOF : Aortic root dilatation is known to be a feature of TOF. Increased aortic flow attributable to right-to-left shunting prior to repair is thought to be the underlying pathogenic mechanism. Aortic root dilatation is greater in patients with TOF and pulmonary atresia particularly in those who have not undergone repair. Aortic root dilatation may lead to aortic regurgitation (AR), which in turn may necessitate surgery. Aortic valve or aortic root replacement was required in a relatively small number of adult patients with repaired TOF in a recent report from the Mayo Clinic. Increased aortic flow and previous trauma to the aortic root, during initial TOF repair, were thought to be responsible for AR in this surgical series. Furthermore, aortic root dilatation may predispose to aortic dissection and rupture. As a clinical sample of aortic root dilatation, TOF is a very familiar and clinically important. Aortic valve or aortic root (AoRo) replacement is occasionally required because of AoRo dilatation and AR in repaired TOF. We especially focused on the repaired TOF and evaluated AoRo size and possible factors associated with its dynamic nature in adults with repaired TOF. We aimed to evaluate serially the aortic root in an adult cohort of tetralogy patients late after repair and

analyze characteristics and possible predisposing factors for aortic root dilatation. Of 216 patients with TOF repair who underwent echocardiography in 1997 at Toronto University, we identified 32 patients mean age of 36 ± 8.0 years with AoRo dilatation defined as ratio of observed/expected AoRo size by standard nomogram > 1.5 (group A) and 54 TOF controls, matched for age with AoRo ratio < 1.5 (group B) who underwent at least 1 previous echocardiogram in the preceding 10 years. Mean indexed AoRo size (cm/m^2) in 1997 was 2.5 ± 0.5 in Group A and 1.7 ± 0.2 in group B ($p < .0001$). AoRo rate of change (mm/year) from the first to 1997 study (mean interval 5.2 ± 3.8 years) was 1.7 ± 3.8 in group A and 0.03 ± 1.6 in group B ($p = .001$). Patients from group A had a longer shunt-to-repair interval ($p = .048$) with a higher prevalence of pulmonary atresia ($p < .0001$), right aortic arch ($p = .03$), moderate-severe AR ($p = .002$), aortic valve replacement ($p = .02$), larger cardiothoracic ratio ($p = .02$) and increased left ventricular end-diastolic dimensions ($p = .002$). A subset of adult patients with TOF exhibits ongoing dilatation of the aortic root late after repair, which may lead to aortic regurgitation necessitating aortic valve and root surgery. This aortic root dilatation relates to previous long-standing volume overload of the aorta and possibly to intrinsic properties of the aortic root itself.

β -blocker and aortic root surgery for CHD with dilated aorta: β -blockers are the drug of choice for prevention of progressive aortic root dilatation in Marfan syndrome, especially in patients with an aortic root size > 40 mm. There is no consensus at present on β -blocker administration for prevention of progressive dilatation of the aortic root in patients with CHD and repaired TOF. Nor is there information on which patient and at what stage aortic root surgery should be considered. Progressive AR or aortic root dilatation > 50 mm are widely accepted as criteria for aortic valve and aortic root surgery for patients with Marfan syndrome. Aortic root surgery may also be considered for patients with CHD and aortic root dilatation exceeding 55 mm, particularly in TOF when the primary indication for surgery is pulmonary valve implantation.

11. 成人先天性大動脈弁，大動脈疾患の心エコー診断 国立循環器病センター内科

中谷 敏

先天性心疾患では疾患が単一とは限らずいくつかの奇形を合併していることがある。心エコー検査を行う際には，おのおの疾患において合併し得る奇形を頭に描きながら異常を探しに行く態度が大切である。先天性大動脈弁疾患には一尖弁，二尖弁，四尖弁がある。このうち最も多いのが二尖弁であり，軽症のものも含めれば100人に1～2人の割合で認められるという。心エコーでは断層法で弁尖が2枚しか認められないことで診断される。本疾患では大動脈壁が脆弱であることが知られており，大動脈弁狭窄の際の

狭窄後大動脈拡張だけでなく大動脈瘤，解離，大動脈縮窄などの大動脈疾患を合併することがある。これらの異常は経食道エコーでよく描出される。大動脈弁下に膜様構造物またはトンネル状の狭窄部を認めると大動脈弁下狭窄と診断される。大動脈弁のMモードエコーで収縮期半閉鎖や収縮期細動を認める。高速血流により弁尖が障害され，その結果しばしば大動脈弁逆流を認める。左室流出路に張り出している膜様構造物のダイナミックな動きは三次元エコーでよく観察される。弁上狭窄ではValsalva洞上部に狭窄部を認める。しばしばWilliams症候群(末梢肺動脈狭窄，elfin face，精神発達遅延等)を合併する。成人では末梢肺動脈狭窄とそれに伴う近位部肺動脈圧増加は軽快していることが多い。大動脈縮窄では大動脈弓より遠位部で狭窄を認める。胸骨上窩からの断層法で狭窄部を認めることにより診断されるが，断層法で見にくい場合はカラードプラ法で同部に乱流シグナルを認めることにより存在が推測され，連続波ドプラ法で圧較差を認めることによって診断される。腹部大動脈では血流速の加速時間，減速時間の延長が認められる。二尖性大動脈弁を伴っていることが多い(50～85%の頻度)。またパラシュート僧帽弁などの僧帽弁複合体の異常や心室中隔欠損症を合併している可能性もある。

12. 大動脈縮窄，再狭窄に対するカテーテルインターベンション

東京女子医科大学附属日本心臓血管研究所循環器小児科
中西 敏雄

大動脈縮窄に対するカテーテル治療の適応は，小児と同様に，上肢の高血圧がある場合，または縮窄部の圧差が20mmHg以上の場合である。当院でバルーン拡大術を行ったのは3例で，いずれも術後再狭窄例であった。フォローアップでは上肢収縮期血圧140mmHg以下で，上下肢血圧差は20mmHg以下にとどまっていた。手術未施行のnative coarctation(native CoA)に対してもバルーン拡大術を行う施設もあるが，上半身から下半身への側副血行路の発達が悪い軽症のnative CoAのみバルーン拡大術の適応と考えている。バルーン拡大術の適応に関する年齢の上限については不明である。成人では高血圧や動脈硬化が存在し，バルーン拡大術に伴う動脈瘤や動脈解離の危険が小児より大きい可能性もある。動脈解離の危険を減らす目的でステントが使用されるようになっているが，その長期成績はいまだ不明である。

13. Surgery for left ventricular outflow tract obstruction Challenge of repair without prosthetic valve

Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Graduate School of Medicine and Dentistry

Shunji Sano, Masaaki Kawada, Kozo Ishino

Hiroshi Oiwa, Ko Yoshizumi, Takushi Kohmoto

Osami Honjyou

Department of Pediatrics, Okayama University Graduate School of Medicine and Dentistry

Kouichi Kataoka, Shin-ichi Otsuki

Department of Pediatrics, Kurashiki Central Hospital

Kenji Waki, Yoshio Aragaki, Kiyoshi Baba

The use of prosthetic devices for aortic valve replacement in infants and children is associated with numerous short-term and long-term complications and, in most cases, is considered to be palliative. Mechanical valves have proven durability but require lifelong anticoagulation. These valves have a persistent risk of thromboembolism and may alter lifestyle especially women who are interested in pregnancy. Although bioprosthetic valves and allograft valves do not require anticoagulation, they have an accelerated rate of structural deterioration in children. Also the use of these prosthetic valves in infants and small children often has been associated with annular enlarging procedures to allow insertion of an adult-sized valve. Recently Ross procedure has rapidly become the procedure of choice for aortic valve replacement in the younger population. Although the operative mortality of Ross procedure is low (2–4%), actuarial freedom from reoperation for autograft insufficiency or recurrent left ventricular obstruction is below 90% at 10 years in many reports. Between 1991–2002, 176 children underwent surgery for Coarctation of aorta, Interrupted aortic arch complex and hypoplastic left heart syndrome under 15 years of age. 14 children underwent aortic valve surgery with 2 Ross procedure. Aortic valve replacement was not done in any of these children.

14. 当院で心内修復術後成人に達したファロー四徴症 慶應義塾大学小児科

林 拓也, 古道 一樹, 仲澤 麻紀,
土橋 隆俊, 福島 裕之, 山岸 敬幸

当院では、ファロー四徴症 (TOF) に対する心内修復術が行われるようになって30年以上経過し、手術後成人期に達した症例が増加している。術後25年以上経過した60症例のうち15例が、昨年1年間に術後経過観察の目的で当科外来に受診した。15例中6例に心室性不整脈の既往があり、うち2例では心室性不整脈が持続的に認められた。TOF術後遠隔期に突然死がみられ、心室性不整脈との関連性が指摘されている。TOF術後の生涯にわたる長期的フォローアップの重要性と、診療体制の整備について考察する。

15. ファロー四徴症術後上室性頻拍の不整脈基質 CARTOを用いた検討

岩手医科大学第二内科 *同 循環器医療センター
籾 義仁*, 堀田 一彦*, 平盛 勝彦*

同 小児科

小山耕太郎*, 高橋 信*, 千田 勝一*

オクラホマ大学

中川 博

ファロー四徴症術後に発症する上室性頻拍の不整脈基質をelectroanatomical mapping (CARTO) を用いて評価した。

対象：ファロー四徴症術後に不整脈があり、当施設でCARTOを用いてマッピングを行った7例。年齢は16~54 (36.4±12.9)歳で、手術後14~42 (29.5±10.7)年経過していた。

結果：冠静脈洞遠位からのペーシング中に得られた右房のvoltage mappingを検討した。4例に心房頻拍が誘発され、そのうち2例には三尖弁周囲を回路とする心房粗動も誘発された。3例には、三尖弁輪形成、心房中隔欠損閉鎖、経三尖弁心室中隔欠損閉鎖目的の右房切開が加えられていた。4例の右房voltage mapには周囲にdoubleまたはfragmented potentialを伴った電位のない瘢痕を含んだ低電位 (<0.1mV) 領域 (LBVA-DFPs) が右心房の後側壁に観察され、チャネルを形成していた。上室性頻拍の誘発されなかった3例には、LBVA-DFPsは認められなかった。

結語：手術操作または何らかの理由で右心房に心筋障害部位が形成された症例には、心房粗動を含む心房頻拍が誘発された。心筋障害部位の同定と頻拍治療には、CARTOが有用であった。

16. 成人先天性心疾患患者のBNP値の検討

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児部

坂 尚徳, 槇野征一郎

当院で経過観察中の先天性心疾患成人例139例 (男性66, 女性73) を対象とし、血漿BNP値 (pg/ml以下略)、同時期の心胸郭比、NYHA機能分類、その後の生存状況を調べた。疾患は、TOF 58, UVH 13, TGA 10, PA/VSD 10, cTGA 9, VSD 13例等であった。修復困難のための未手術例 (UN群) は9例、手術不要のための未手術例 (N群) は12例、姑息術後例 (P群) は14例、根治術後例 (T群) は104例であった。検査時年齢は、平均25歳 (18~45歳) で、経過観察中に6例 (UN群2, P群2, T群2) が死亡した。血漿BNP値と心胸郭比は有意な相関関係を示した。血漿BNP値の平均値はNYHA class I : 40.4, II : 110.6, III : 446.9, IV : 968.5であった。さらに、死亡例の平均値 (499) は生存例の平均値 (56.2) より有意に高かった。手術歴別に血漿BNP値の平均値を比較すると、N群 : 18.1, T群 : 53.1, P群 : 190.9, UN群 : 230.3と4群間に有意差を認めた。血漿BNP値は、先天性心疾患患者においても、心機能の生化学的マーカーとして有用である。この観点からも、小児期の根治術の成果が証明された。

17. 先天性心疾患の妊娠・出産におけるBNP値の変動 久留米大学小児科

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

背景・目的: 先天性心疾患患者の妊娠・出産では前負荷の増大や後負荷の減少が心機能へと影響を及ぼすことが知られている。近年心不全患者におけるBNP値の重要性が多数報告されているが, 先天性心疾患の妊娠・出産におけるデータは報告されていない。

対象: 当科で妊娠初期より分娩後まで経過観察できた先天性心疾患患者8名。妊娠前, 妊娠初期, 中期, 後期, 分娩3日後, 分娩1カ月後に心エコーによるパラメータ(LVEF, TEI index)と血中BNP値, 臨床症状を前方視的に観察した。

結果: BNP値は妊娠前の状態に応じて個体差を認めしたが, 妊娠後期に妊娠前の118%へ上昇し, 分娩3日後には妊娠前の178%を呈した。分娩1カ月は106%へ低下した。

結論: BNP値の変化は妊娠・出産に伴う血行動態の変動を鋭敏に表現している可能性がある。妊娠・出産における非侵襲的パラメータの一つとして貢献する可能性がある。

18. 先天性心疾患合併妊娠の臨床的検討

天理よろづ相談所病院小児循環器科

松村 正彦, 須田 憲治, 田村 時緒

対象: 当院で経験した先天性心疾患合併妊娠54人, のべ90分娩。low risk群43例とhigh risk群(H群)11例(チアノーゼ残存6例: シヤント手術のみ4例(SV, TA, T/F, 右室低形成各1例), Ebstein未手術, cTGA + VSD + PS未手術が各1例, NYHA II度以上5例: 術後完全房室ブロック2例, cTGAでTVR後, T/F極型手術後, 重症PSが各1例)の2群で検討した。

結果: 母児ともに周産期死亡なし。Ebstein未手術例で1例出産後ショックを起こした。感染性心内膜炎例なし。自然流産14回中9回はH群であった。出生76例中11例が低出生体重児で, 7例はH群であった。帝王切開は10回でおもに産科適応であったが, H群5回であった。出生児の心疾患発現率は8/76(10%, Noonan症候群2例を含む)と高率であった。出産後1年以内に3例が外科的治療を受けていた。

結論: チアノーゼ症例やNYHA II度以上群では慎重な管理が必要である。

19. 成人先天性心疾患患者の手術傷跡に対するアンケート調査

久留米大学小児科

姫野和家子, 赤木 禎治, 加藤 裕久

石井 正浩, 松石豊次郎

千葉県循環器病センター小児科

丹羽公一郎, 立野 滋

目的: 成人先天性心疾患術後の精神的なケアの問題とし

て, 手術の既往を有する先天性心疾患患者138名に関し, 傷の程度や傷に対する意識について検討した。男性46人, 女性92人。診断は, TOF 43人, VSD 30人, ASD 17人, 弁置換術後11人, チアノーゼ性心疾患19人, その他18人。

結果: 傷に対しての感じ方は, 全く気にならない20%, ほとんど気にならない41%, 少し気になる33%, 大変気になる6%であった。男性と比較し女性のほうは, 気になる者が多かった。傷に対する感じ方は, 根治術の有無や臨床症状の重症度との関連はなかった。女性に限って検討すると, 正中切開と比較し肋間や乳房下切開のほうが, 傷が気にならない者が多かった。

結論: 手術の傷跡に対する感じ方は, 傷の程度, 臨床症状, 疾患の重症度とは関連しなかった。男性に比較し女性は傷を気にしていたが, 傷の部位が肋間や乳房下の場合は気にならない傾向にあった。

20. チアノーゼ型先天性心疾患に伴う腎障害の実態調査多施設共同研究(第1報)

日本小児循環器学会研究委員会「チアノーゼ型先天性心疾患にみられる腎疾患の頻度, 成因解析と診断, 治療法の策定」委員会

上村 治, 長嶋 正實, 丹羽公一郎

赤木 禎治, 佐々木彰人, 篠原 徳子

越後 茂之, 塚野 真也, 石澤 瞭

寺井 勝, 長田 道夫, 服部 元史

和田 尚弘, 波多江 健, 飯島 一誠

藤本 陽子, 牛嶋 克実

チアノーゼ腎症の正確な成因, 予防法, 治療法について確立したものはない。これらを知る目的で, 多施設共同研究を開始した。今回はその第1報として, チアノーゼ型先天性心疾患に伴う腎障害の実態調査を行ったので報告する。一次調査は日本小児循環器学会評議員, および一部の日本循環器学会員を対象に, ネフローゼ症候群を呈した患者, 慢性腎不全(血清クレアチニンが, 1.5mg/dl以上)の患者, 腎生検を施行した患者, のそれぞれの数を調査, 該当患者ありと回答のあった施設に対して各症例ごとに症例調査票を郵送し二次調査を施行。二次調査で回答があったのは, 重複を含めて, ネフローゼ症候群を呈した患者13例, 慢性腎不全の患者17例, 腎生検を施行した患者22例であった。尿異常出現年齢は 12.8 ± 5.2 歳(1~24歳), 男: 女=16:22, 尿異常出現時の酸素飽和度は $81.5 \pm 10.6\%$, 尿異常出現時のHbは 19.2 ± 2.6 g/dl, 尿異常出現時の尿酸は 8.9 ± 2.8 mg/dlであった。またネフローゼ群や慢性腎不全群の違いや, 原疾患なども検討し報告する。

21. 成人先天性心疾患に合併する喀血の臨床像

東邦大学第一小児科

松裏 裕行, 高月 晋一, 星田 宏

中山 智孝, 佐地 勉

同 循環器センター外科

小澤 司, 吉原 克則

目的: 成人先天性心疾患(CHD)における喀血の特徴を明らかにすること。

対象: 当院で加療中の29例(16~50歳; 男/女=16/13)で, Eisenmenger症候群 8例, チアノーゼ性CHD14例, 非チアノーゼ性CHD 7例。

方法: 診療録を後方的に検討した。

結果: 過去9年間に29例中5例(ES 4例, 未手術のTOF 1例)がのべ17回/計429日間, 喀血を主訴に入院した。全員チアノーゼを呈しており(SpO_2 68~90%), 16/17回は入院後3日以内に喀血が止まった。転帰はコイル塞栓後に心内修復術を行ったTOF以外は喀血前と同等のQOLである。喀血の特徴は10月末~3月に10回と寒冷期に多く, 次いで軽度の気道感染が多い。運動が直接の誘因になった例はなかった。他覚的な呼吸困難を伴わず, 推定喀血量も10~20ml以下と少量が多い。5例中3例は喀血により再入院していた(9年間に2~9回)。

結論: 成人CHDの喀血には肺高血圧・寒冷刺激・感染が関与し, 安静臥床・プレドニゾン投与・抗血小板薬の減量などによりコントロール可能なことが多い。

22. 過去5年間に入院を要した成人先天性心疾患患者の検討

慶應義塾大学小児科

仲澤 麻紀, 古道 一樹, 林 拓也

土橋 隆俊, 福島 裕之, 山岸 敬幸

当院では, 成人となった先天性心疾患患者の多くを小児循環器医が継続して診療している。過去5年間に外来通院中の成人先天性心疾患患者(18歳以上)620名を対象に, 入院数, 入院理由, 入院後の経過について調査した。入院を要した患者数は105名(のべ入院回数174回)で外来通院患者のうち17%を占めた。入院理由は, 心臓カテーテルおよび手術目的66名, 不整脈15名(うち死亡2名), 感染性心内膜炎6名(うち敗血症で死亡1名), 心不全5名(うち死亡1名), Fontan術後の腎梗塞1名, チアノーゼ残存患者の肺出血2名, 相対的貧血1名, 抗凝固療法中の出血症状2名, その他13名であった。その他13名は, 胸痛, 意識消失, 痙攣などを主訴に入院し, 不整脈や血栓塞栓症が疑われて精査されたが, 結果的に心疾患とは関連がないと考えられた。入院を必要とする成人先天性心疾患患者は年々増加し, その臨床症状も多様化している。包括的管理が可能な診療体制を充実させる必要がある。

23. 重症低酸素血症, 心不全で来院した46歳修正大血管転位+肺動脈閉鎖+三尖弁閉鎖不全例の手術経験

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

三井 秀也, 本淨 修己, 藤澤 恵美

立石 篤史, 大崎 悟, 黒子 洋介

川端 拓也, 宮原 義典, 毛利 亮

重症低酸素血症, 心不全で来院した46歳複合型修正大血管転位(cc-TGA)例を経験した。

術前状態: 感冒を誘因に低酸素血症, 心不全に陥り紹介となった。右胸心, TR, 膜性部VSD, 肺動脈閉鎖を伴い血清Cr2.6mg/dl, 酸素依存状態(SpO_2 50~70%)でNYHA機能分類IV度であった。

手術: 三尖弁置換, VSD閉鎖, Rastelli(LV-PA心外導管)を行った(体外循環時間257分)。

術後経過: 術後房室ブロックに加え, 重度の心不全, 腎不全, 呼吸不全を来し, 術後1年で独歩退院となった。その後もBNP値は高値が遷延し, 術後2年6カ月で慢性透析移行, 間歇的在宅酸素療法を要しているがNYHA II~III度で生活中である。

考察とまとめ: 本例のような複合型cc-TGAの長期未治療生存例の報告はまれである。心病変だけでなく周辺臓器機能や手術侵襲も考慮した包括的治療の選択が対応上重要である。

24. 単心室循環におけるcardiac resynchronizing therapy

埼玉医科大学小児心臓科

三木 幸子, 先崎 秀明, 増谷 聡

石戸 博隆, 松永 保, 竹田津未生

小林 俊樹

症例はrt. isomerism, 右室型単心室, 共通房室弁, 肺動脈狭窄の20歳男性。12歳時の心カテにてFontan適応外とされた。心不全にて入退院を繰り返しており, 2003年3月, 心移植を含めた加療目的にて当院を紹介された。入院時 SpO_2 67%, Hb28.4mg/dlと多血を示しており, 瀉血にてHb18mg/dl, SpO_2 80%まで回復した。心電図は右脚ブロックを呈し, QRS幅は160msと延長していた。echo上はEF20%, 前後壁間に非同期的収縮を認めた。動静脈奇形より, 心移植は困難と判断された。cardiac resynchronizing therapy(CRT)を施行したところ, 血圧が20mmHg, dP/dt_{max}が320上昇, およびE_{max}の増加と心機能の改善を認めた。房室弁置換, central shunt施行時にCRTを行ったところ, NYHA IVからIIへと臨床症状が改善し, 退院することができた。

25. 32歳で初めて診断されたEbstein奇形の1例
和歌山県立医科大学第一外科

本田賢太郎, 久岡 崇宏, 藤原 慶一
野口 保蔵, 西村 好晴, 山本 修司
畑田 充俊, 岡村 吉隆

同 循環器内科

森脇 千都, 西尾 一郎

同 小児科

上村 茂

Ebstein奇形はまれに成人期に診断されることがある。今回、32歳で初めて診断されたEbstein奇形の1例を経験したので報告する。症例は32歳男性。高校時代にはバスケットボールの選手として活躍し、今まで健康診断でも異常を指摘されたことはなかった。2003年2月、腹部膨満感(肝腫大)、眼瞼浮腫を自覚した。UCGで右房拡大、III度の三尖弁逆流、三尖弁付着異常を認めた。心臓カテーテル検査ではRA; a: 16, v: 14(12), RV; 19~9, PA; 19/11(13)であった。以上からASDを合併しないEbstein奇形と診断した。病態がTSRによるものと判断し、同年8月Carpentier法による三尖弁形成術と両方向性Glenn手術(one and one half ventricular repair)を行った。人工心肺時間は137分、心停止時間は66分であった。術後圧はSV(13), RA(9)で、UCGではTRを認めず、心機能も良好で24病日に退院し、3カ月後の現在経過良好である。本症例の手術方針について考察を加えて報告する。

26. Modified Fontan手術15年後に頻脈性不整脈を繰り返す1症例

慶應義塾大学小児科

土橋 隆俊, 古道 一樹, 林 拓也,
仲澤 麻紀, 福島 裕之, 山岸 敬幸

先天性心疾患術後遠隔期の問題点の一つに不整脈が挙げられる。当院では過去10年間に、Fontan術後患者のうち9人が、術後遠隔期の不整脈のため入院治療を必要とした。そのなかの1症例を呈示する。症例は23歳男性。8歳時にTGA(V)inlet VSDに対して、modified Fontan術が行われた。2002年までの外来診察では経過良好だった。2003年8月、易疲労性、浮腫、肝腫大などの心不全症状を認め入院した。入院時に間歇的な心房粗動(以下AF)を認め、電気的除細動を行った。以後も頻回のAFに意識消失を伴ったため、当院内科にコンサルトし電気生理学的検査(以下EPS)を行った。EPSにより、複数のreentry回路の存在が示唆された。カテーテルアブレーションにより右房自由壁の創部に一致したrate 250/分、2:1伝導のAFを来すreentry回路を切断したが、直後よりrate 170/分、1:1伝導の心房頻拍が顕性化したため、再度EPSおよびカテーテルアブレーションを行う予定である。本症例における頻拍発作の発生機序および治療方針について考察する。

27. 成人動脈管開存に対するコイル閉鎖術

札幌医科大学小児科 *NTT東日本札幌病院小児科

小林 俊幸, 布施 茂登*, 高室 基樹
堀田 智仙, 堤 裕幸

札幌医科大学第二内科

富田 英, 東浦 勝浩, 土橋 和文

成人の動脈管開存(いずれもA型)3例をコイル閉鎖した。年齢、最小径、Qp/Qsは、症例1が53歳、3.0mm、1.9、症例2が61歳、4.3mm、1.9、症例3が71歳、2.1mm、2.1(肺高血圧)であった。症例1では052コイル2個、detachableコイル1個を留置したが、翌日肺動脈に脱落した。再留置にて微小短絡となった。症例2はRashkind PDA occluder留置後にdetachableコイル1個を追加、微小短絡となったがヘモグロビン尿が出現した。輸血を要する溶血のため1カ月後にdetachableコイル3個、Gianturcoコイル1個を追加し閉鎖した。症例3は052コイル2個、detachableコイル3個で微小短絡となった。翌日ヘモグロビン尿を認めたが1週間で自然軽快した。成人動脈管開存に対するコイル閉鎖では遺残短絡がわずかでも溶血を来すことがあり注意が必要である。

28. 先天性肺静脈閉塞の1症例

九州厚生年金病院小児科

渡辺まみ江, 城尾 邦隆, 弓削 哲二
岸本小百合, 竹中 聡, 山村健一郎

同 呼吸器内科

大島 司, 山崎 尚美

同 放射線科

三浦 亘智

国立小倉病院呼吸器内科

日高 孝子

症例は36歳女性。乳児早期から繰り返す難治性肺炎と喀血があり、前医で右肺動脈および右肺低形成を指摘され、CHDの疑いで小児科へ紹介となった。144cm・61kg, odd looking face, 中足骨合趾症などの小奇形あり。肺血流シンチは8:92と右肺血流の低下が明らかで、気管支鏡では、右側に強いびまん性の毛細血管拡張がみられた。心臓カテーテル検査ではMPA 33/16(22), LPA 34/11(22), RPA 32/17(22), LPAW 6, RPAW 16, AO 178/106(134)とRPAWが上昇しており、心内のシャントはなかった。右肺動脈造影は枯れ枝状で、右肺静脈が閉塞しており、気管支動脈は著明に拡張していた。以上より右肺静脈閉塞と診断、病歴から先天性の病態と考えた。現在治療については気管支動脈塞栓術、右肺切除などを検討中。文献的考察を加えて報告する。

29. Congenital ASに高血圧を合併した心筋肥大の1例
あいち小児保健医療総合センター循環器科

福見 大地, 小島奈美子, 安田東始哲
長嶋 正實

背景: 心筋肥大の原因を正確に診断することは難しい。

症例: 出生後よりcongenital ASの診断で外来フォローされていた20歳男性。19歳頃より, 易疲労感, 「階段を上るのがしんどい」という症状と, 心エコーにて大動脈弁逆流が出現したため, 20歳時, カテーテル検査目的で入院となった。入院時検査にて高血圧, 心筋肥大を認めたため, 心エコー, 心臓カテーテル検査, 24時間血圧モニターによる検討を行い, その後βブロッカーの内服を開始した。症状は内服開始後数週間で軽快した。この心筋肥大の原因検査の結果について, 文献的考察も合わせて報告する。

30. Eisenmenger症候群を呈した完全大血管転位症II型の33歳女性例

金沢医科大学小児科
高 永煥
同 循環器内科
北川 泉

手術のタイミングを逸し, 心カテ時にはすでにEisenmenger症候群を呈するも, 33歳の現在, フルタイムの職業に従事し, ほぼ制限のない日常生活を送っている女性の妊娠, 今後の治療等などの問題点に触れ, 報告する。症例は1970年3月生まれの女性。手術を拒否していたため, 18歳時に初めて, 精査目的に循環器内科を受診。心カテにて完全大血管転位症II型 (with moderate ASD) と診断されるも高度肺高血圧のため手術不可能と判断された。3年前アメリカ旅行中に全身倦怠感, 咯血を認め, 帰国。再度心カテ施行。PAP/AoP 0.9, SaO₂ 80%, PVR 9.2単位。NO負荷, PGI₂ 負荷にて軽度肺動脈圧の低下, SpO₂上昇。腎機能, 尿酸値正常, 血小板110,000, Ht 50%, ANP 35.6pg/ml, BNP 33.7pg/mlであった。その後3年が経過するがその間, 咯血や中枢神経症状など認めない。

31. 冠状動脈に石灰化を伴ったフォロー四徴の66歳女性
国立循環器病センター小児科

吉村真一郎, 塚野 真也, 津田 悦子
山田 修, 越後 茂之

同 心臓血管内科
中野 敦, 京谷 晋吾, 中西 宣文

66歳女性。小児期よりチアノーゼを認め心疾患の指摘を受けていたが放置。時折蹲踞をしていたが普通に生活し, 22歳, 23歳時には自然分娩出産し, 看護師として働いていた。42歳時咯血で入院し, ファロー四徴と診断されたが, 手術は拒否。今回は安静時に発作性心房細動でSpO₂ 30%となり, 意識消失。頻拍による心拍出量の低下が考えられ, 治療方針決定のため心臓カテーテル検査を施行。PAPIは21/10, RVPは139/13であり, VSDでは両方向性のシャントで

あった。LVEDVは88%あり, PA径も20mm以上認めたが, 冠動脈は石灰化著しく, 屈曲蛇行し, RV前面にかかっており, 心内修復術は困難と考えられた。また, BTシャントは心房負荷による心房細動の可能性もあり, βブロッカーの導入で様子観察となった。チアノーゼ性心疾患患者では動脈硬化性病変は比較的まれであり, 若干の文献的考察を加えて報告したい。

32. 出産を経験した川崎病巨大冠動脈瘤の1例
東京慈恵会医科大学小児科

藤原 優子, 寺野 和宏, 浦島 崇
布山 裕一, 斉藤 亮太, 衛藤 義勝

24歳女性。1983年(5歳時)に川崎病に罹患しアスピリン治療, 11歳の心エコーで左冠動脈瘤を認めアスピリン, ジピリダモールを開始した。結婚を機に急業, 妊娠9週で夫の勤めにより3年ぶりに受診, 心エコーで10mmの左冠動脈瘤を認めた。妊娠中のためアイソトープ検査は施行できず, 妊娠中期の心臓カテーテル検査を勧めたが承諾されなかった。低用量アスピリンで抗凝固療法を行った。30週で心拍出量は186%に増大した。狭窄・虚血の評価が困難なため, 帝王切開を選択した。7日前よりアスピリンを中止, ヘパリン投与に変更した。麻酔科, 心臓外科, 循環器内科のバックアップ下, 在胎33週, 1,846gで出生した。ACT200秒を指標にヘパリンコントロールし, 母乳栄養中はワーファリンを用いた。第2子妊娠分娩希望のため心臓カテーテル検査を施行し, 左冠動脈に径15mmの巨大冠動脈瘤を認めたが狭窄所見はなく, 現在第2子を妊娠中である。川崎病冠動脈後遺症を有する例での妊娠・分娩のガイドラインはなく, 妊娠前評価, 妊娠・分娩のリスクについて適齢期前に患者に指導することが必要である。

33. Arrhythmias in postoperative cyanotic congenital heart disease Japanese experience

A Study Group for Arrhythmias Long-term After Surgery for Congenital Heart Disease (ALTAS-CHD study)

Makoto Nakazawa

We have conducted a Japanese multi-center study on arrhythmias in patients long after total repair for cyanotic congenital heart disease (CCHD). In this study, we analyzed clinically significant arrhythmias in patient long after repair of tetralogy of Fallot, Rastelli operation, the arterial switch operation, and Fontan type operation. Data were collected retrospectively from institutional data base of 10 participating institutes. In the postoperative tetralogy, 30 years survival of 512 hospital survivors was 98.4%, and late death was seen in 8 patients. Clinically significant arrhythmias were seen in 10.5%. We have only 8 patients with ventricular tachycardia (VT). Severe morbidity and mortality were seen only in 2 patients with non-paced complete AV block and in 2 patients with sustained VT. Risk factor analysis revealed that older age at repair is risk for atrial fibrillation (Af), longer follow-up and wide

QRS are for VT. This excellent long term outcome could well be related to the fact that 60% of our patients had postoperative QRS duration shorter than 120 msec. In the Fontan group, 794 patients were enrolled, including 458 patients with atrio-pulmonary connection (APC), and 336 patients with total cavo-pulmonary connection (TCPC). There were 36 hospital deaths and 87 late deaths. Survival rate of hospital survivors was 80% at 10 years and 72% at 20 years after APC, and 90% at 10 years after TCPC. Atrial tachyarrhythmias (AT) were seen in 150 patients and VT was seen in 14 patients. Among the late death, 8 patients were related to arrhythmia, which included ventricular fibrillation (Vf) in 5 patients and sustained VT in 2. It is noteworthy that there was no death with documented AT. In the Rastelli group, 351 hospital survivors were enrolled and their survival was 88% at 25 years with 30 late deaths. There were 12 patients with 2nd or 3rd degree AV block, and 3 of them died after pacemaker implantation. Six patients developed VT or Vf and 22 patients had AT. Late death was associated with higher right ventricular pressure (RVP), larger CTR and significant arrhythmias. Higher RVP was associated with VT/Vf or sudden death, and older age at operation or final visit was associated with AT. In the Jatene group, we enrolled 542 hospital survivors and survival rate was 91% at 20 years. Late death >1 year after operation was seen in 9 patients. One of them had complete AV block, another had VT, and 3 died suddenly. Other 2 with VT/Vf had severe morbidity. Including them, there were 9 patients with complete AV block, 2 with sustained VT, and 2 with ventricular fibrillation. In conclusion, arrhythmia is one of the major causes in late mortality and morbidity after repair of CCHD. Surgical indication, procedure, and postoperative management should be considered in this context.

34 . Arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot

Royal Brompton Hospital & Reader in Cardiology, National Heart & Lung Institute, London, UK

Michael A. Gatzoulis

Repair of tetralogy of Fallot is nowadays associated with excellent long-term survival and quality of life. However, arrhythmia and sudden cardiac death remain problematic.

Supraventricular arrhythmia: Atrial flutter and atrial fibrillation are relatively common in the adult with previous tetralogy repair. Atrial tachyarrhythmia occurred in one third of adult patients in a single-institutional report and was contributory to late morbidity and even mortality. Atrial flutter and fibrillation were more common in patients who had long-lasting systemic-to-pulmonary artery shunts and therefore persisting volume overload and those who required early reoperations for residual haemodynamic lesions, i.e. patients with suboptimal result from reparative surgery. Older age at repair and moderate-to-severe tri-

cuspid regurgitation were found to be additional predictors of late sustained atrial flutter and or fibrillation in a recent multi-centre study. It is of note that previously documented atrial flutter or fibrillation does not preclude sustained ventricular tachycardia or propensity to it in these patients. Such an overlap between sustained atrial and ventricular tachyarrhythmia is more likely in patients with residual right-sided haemodynamic lesions, most often in the setting of pulmonary regurgitation and progressive RV dilation. Atrial tachyarrhythmia usually presents with palpitations. Occasionally, however, patients can present with presyncope or syncope, and atrial flutter has been postulated as a possible cause of sudden cardiac death, as these relatively young adult patients have the ability for one-to-one atrio-ventricular conduction. Patients presenting with sustained atrial flutter and or atrial fibrillation, should undergo thorough assessment of their haemodynamics and should have target residual haemodynamic lesions restored. Radiofrequency ablation, following mapping for atrial reentry, is now yielding better results for classical atrial flutter and or incisional re-entry tachycardia and has to be considered. Anti-arrhythmic medication and the new generation atrial anti-tachycardia pacemakers are further therapeutic tools available.

Ventricular arrhythmia: Non-sustained ventricular arrhythmia on Holter is very common (up to 60%) following repair of tetralogy. Ventricular ectopy of grade II according to the modified Lown criteria (> 30 uniform ventricular extrasystoles in any hour) appeared to be associated with increased risk of sudden cardiac death. However, more recent studies failed to show such a relationship. Sudden cardiac death following repair of tetralogy is relatively uncommon. There is no justification, therefore, for prophylactic anti-arrhythmic therapy to suppress Holter ventricular arrhythmia in this relatively low risk population.

Sustained monomorphic ventricular tachycardia, in contrast, is relatively uncommon. Re-entry is the most common pathophysiologic mechanism and multiple factors have been implicated for its pathogenesis. The usual arrhythmia focus is in the RVOT, in the area of previous infundibulectomy or VSD closure. In approximately 20% of cases the re-entry focus can be multiple, involving the body of the RV. RV dilation and stretch with slowed ventricular activation are also contributory to the creation of re-entry circuits within the RV, whereas impaired haemodynamics are responsible for sustaining ventricular tachycardia, once initiated. QRS duration from the standard surface ECG has been shown to correlate well with RV size in these patients. A maximum QRS duration of 180 ms or more is a highly sensitive and relatively specific marker for sustained RV and sudden cardiac death in adult patients with previous repair of tetralogy. QRS prolongation in these patients reflects: A) initial damage to the bundle, during tetralogy repair (right ventriculotomy, relief of muscular

subpulmonary stenosis and suture placement for VSD closure) and B) late progressive QRS prolongation, secondary to RV dilation, almost invariably the result of chronic pulmonary regurgitation. A recent multi-centre study has shown that QRS change with time may be a more sensitive and specific predictor of patients at risk. New, absolute QRS predictive values for sustained ventricular tachycardia will be required for patients undergoing tetralogy repair in the current era, as most of them undergo repair via the right atrium and pulmonary artery and not through a right ventriculotomy, which used to be the norm until the late 1980's. Initial QRS prolongation immediately after repair is, therefore, significantly shorter in contemporary cohorts. QT dispersion (the difference between the shortest and longest QT interval in any of the 12 leads of the standard surface ECG), a marker of inhomogeneous repolarization, has also been shown to be predictive of sustained monomorphic ventricular tachycardia late after repair of tetralogy. A QT dispersion >60 ms combined with a QRS duration of 180 ms refines further risk stratification for sustained VT for adult patients. Recent reports demonstrating depressed heart rate variability and baroreflex sensitivity, suggest that the autonomic nervous system may also be involved in arrhythmogenesis. Abnormal right-sided haemodynamics, predominantly RV dilation due to pulmonary regurgitation with or without pulmonary stenosis are very common in patients presenting with sustained ventricular tachycardia. Detailed haemodynamic assessment is, therefore, of paramount importance. Furthermore, interventions to restore underlying residual lesions, usually right-sided, should be an essential part of risk modification and arrhythmia management in these patients. Other invasive therapeutic tools are transcatheter or intra-operative ablative procedures and AICD implantation. AICD implantation is usually an adjacent therapy for secondary prevention of sustained ventricular tachycardia and sudden cardiac death, following restoration of residual haemodynamic problems. AICD may also be considered for primary prevention for patients at risk, when advanced ventricular dysfunction is present and no target haemodynamic lesions for catheter and or surgical intervention are to be found. Anti-arrhythmic therapy has clearly a role for the symptomatic patient, but one cannot overemphasise the need for addressing underlying haemodynamic lesions. Prophylactic anti-arrhythmic therapy, in contrast, for the asymptomatic patient with Holter ventricular ectopy has no role. Patients with repaired tetralogy are low risk subjects for sustained ventricular tachycardia and sudden cardiac death, and the potential pro-arrhythmic side effects of anti-arrhythmic therapy can be more hazardous.

Sudden cardiac death: Sudden cardiac death has been reported in all large series with an incidence varying between 0.5 and 6%. Older age at repair and relative postoperative RV hypertension (to LV) have been previously shown to be risk factors for late sudden

death. Transannular patching, predisposing to free pulmonary regurgitation, and accelerated rate of QRS prolongation were additional predictors of sudden death in our recent multi-centre study. RV hypertension (RV systolic pressure > 60mmHg) in isolation was not predictive of sudden cardiac death or sustained ventricular tachycardia in this study. Patients with sustained monomorphic ventricular tachycardia and those dying suddenly, shared a common electrophysiologic and haemodynamic substrate, suggesting a common pathogenic and pathophysiologic mechanism. Patients who died suddenly, however, had a much later repair compared to patients presenting with sustained ventricular tachycardia. This in turn suggests that LV dysfunction, secondary to long-lasting cyanosis and volume overload (from palliative arterial shunts) may also be contributory to sudden death. It is of note that none of the 16 patients who died suddenly from this multi-centre study had undergone reoperations or catheter intervention to address existing important residual haemodynamic problems. Despite obvious limitations with available retrospective data, it is becoming clear that preservation or restoration of RV and pulmonary valve function may reduce the risk of sudden cardiac death in these patients. As with sustained ventricular tachycardia, addressing residual haemodynamic lesions should be part of the risk modification approach for sudden cardiac death. Furthermore, this approach is shown to preserve ventricular function, which in turn is a major determinant of the very long-term outcome for these patients.

35 . Late reoperation after TOF repair : Experiences in Korea

Seoul National University Children's Hospital, Seoul, Korea
Woong-Han Kim

We reviewed multi-center experiences of late reoperations after total repair of tetralogy of Fallot in Korea retrospectively. We included only the patients for whom the interval (between total repair and reoperation) was more than 3 years. There are 4 participating hospitals, and the total number of patients was 188. The database of patients for whom total repair of tetralogy contained data since 1974 and late reoperation data has been collected since March 1985. There were 2 early mortalities (1.1%) and there have been no mortalities since 1992. The age of total repair was decreasing with time. Most common causes of late reoperation was residual right ventricular outflow tract obstruction (RVOTO) including stenosis of the branches of the pulmonary arteries. Subsequent causes were pulmonary regurgitation, residual ventricular septal defect (VSD), tricuspid valve regurgitation, arrhythmia, and aortic regurgitation. There were differences in the interval according to causes ($p < 0.05$). The causes of reoperation were different according to years of total repair. In early periods, the main cause was residual VSD and more recently, the main cause was pulmo-

nary regurgitation. Branch stenosis of pulmonary arteries was more common in the left side than the right. The most common procedures of reoperation were pulmonary valve replacement and RVOT widening and correction of stenosis of the branches of the pulmonary arteries. Subsequent procedure were VSD closure, tricuspid valve repair and arrhythmia surgery. Materials for pulmonary valve replacement were Hancock[®]valve (49), Carpentier-Edwards[®]valve (35), Homograft (11), FREESTYLE[®]valve (7), Polystan[®]conduit (2) and St. Jude[®]mechanical valve (2) etc. One patient received heart transplantation due to severe right ventricular failure and protein-losing enteropathy. Each hospital had differences in age of total repair, intervals, causes of reoperation, and common procedures of reoperation probably due to different surgical strategies. After repair of tetralogy of Fallot, reoperations are needed in later years in some patients, so close follow-up is necessary.

36. 心房中隔欠損と心房細動

日本医科大学付属多摩永山病院内科

新 博次, 田寺 長, 小谷英太郎

同 循環器内科

與田小百合

日本医科大学第一内科

小林 義典

心房中隔欠損症(ASD)は最も遭遇することの多い先天性心疾患の一つである。手術未施行の場合30代までに30%, 40代では約75%の症例で労作時呼吸困難を呈するといわれ, また, 40歳までに約10%の症例に心房細動, 心房粗動といった心房性不整脈と右心不全を発症するとされる。最近当科で経験したASD未手術症例8例(女性6例, 男性2例: 平均年齢59.1歳)では慢性心房細動が2例, 発作性心房細動が1例に認められた。心房圧負荷による心房細動は電気生理学的にマクロリエントリーの特徴を有するとみなされるが, 血行動態の改善なくしては不整脈の消失は望めない。一方, 中隔欠損閉鎖術後にはパッチを核としてマクロリエントリー性心房頻拍が発症する。この術後心房頻拍に対してはelectro-anatomical mappingシステムを用い, 解剖学的ないし電気生理学的峡部のカテーテルアブレーションが効果的である。

37. Late arrhythmias after Mustard repair of TGA

Toronto University, Canada

Gary D. Webb

Atrial arrhythmias are an important issue for many patients with congenital heart disease irrespective of whether they have had surgery for the heart defect or not. The typical Mustard patient is bradycardic because of surgical damage to the sinoatrial node. The patient's exercise heart rate response is blunted. Sinus node dysfunction is seen in half of the patients by age 20. Symptomatic bradycardia may warrant permanent pacemaker implantation, although guidelines as to when pacing is indicated are not very clear

for the asymptomatic patient. Overall, about 25% of Mustards will be paced. After an atrial switch, transvenous pacing leads must traverse the upper limb of the baffle to enter the morphologic left ventricle. Active fixation is required because coarse trabeculation is absent in the morphologic left ventricle. Palpitations and near-syncope/syncope from rhythm disturbances are fairly common in these patients. Atrial flutter occurs in 20% of patients by age 20. Simply noting that the patient's heart rate is faster than usual may lead to the recognition of an arrhythmia. While classical isthmus-dependent atrial flutter may occur in Mustard patients, scar-based flutter or intraatrial atrial tachycardia (IART) is much more common. Medical suppression of recurrent atrial flutter may require pacing to prevent excessive bradycardia. Atrial flutter is usually recurrent, and antiarrhythmic therapy is usually not perfect in achieving arrhythmia avoidance. Ablative therapies for atrial flutter in Mustard patients require more skilled and experienced operators than for more common ablations, and will have a lower success rate than in patients with simpler lesions such as ASD. The isthmus is divided by the inferior caval baffle, which redirects blood from the inferior vena cava to the mitral valve. Therefore, part of the ablation may have to be carried out in the pulmonary venous atrium, which can only be accessed retrogradely through the right ventricle to the right atrium. Several studies have shown a link between systemic right ventricular dysfunction on the one hand, and clinical arrhythmias and sudden death on the other. Mechanoelectric interactions of this nature represent a theme seen with other conditions such as repaired tetralogy of Fallot. In fact, late atrial flutter and fibrillation should be seen as surrogate markers for impaired systemic ventricular function. The development of these arrhythmias should prompt a full hemodynamic evaluation and review of the patient's management plan.

38. 先天性心疾患遠隔期不整脈に対するアブレーション治療

日赤和歌山医療センター第二小児科

中村 好秀, 福原 仁雄, 豊原 啓子

田里 寛, 鈴木 嗣敏

先天性心疾患術後の発作性頻拍に対してのアブレーション治療はelectroanatomical mapping(以下カルトマッピングと略す)の出現により, 頻拍の興奮順序の同定, 低電位領域の同定, ダブル電位による切開線などの同定などが可能になったため, 成績は向上してきたが, 問題点も少なくはない。われわれの経験をもとに, 現状を報告する。われわれは術後心房頻拍20例にカルトマッピングを行った。疾患の内訳は心室中隔欠損7例, ファロー四徴5例, 大血管転位2例, 心房中隔欠損, Fontan術後, 両大血管右室起始, 総肺静脈還流異常, 単心室Glenn術後, ダブルスイッチ術後がそれぞれ1例ずつであった。このうち, 通常の電気生理検査で, 三尖弁輪を旋回していることを確認してアブレーション

ンを行った3例の再発例を含んでいるが、カルトマッピングを行うことで、切開線旋回やヒス束近傍での局所的心房頻拍を確認し、完全なアブレーション治療を行うことができた。心房頻拍で房室伝導がきわめて良好な症例にはベラパミルを投与して血行動態を確認しながらマッピングを行い、心房中隔部に遅延電位を確認しアブレーションに成功した。三尖弁輪を旋回する症例で根治に至らなかった原因は三尖弁縫縮時のリング装着で、症例はダブルスイッチ手術症例、心房細動症例であった。16例/20例で頻拍治療に成功した。心室頻拍症例に対してのカルトマッピングは行えなかったが、術前から脳梗塞を生じている症例もあり、今後、洞調律時のマッピングおよび植え込み型除細動器後のアブレーション治療も考慮する必要がある。心房・心室ダブル頻拍では心房頻拍治療後に心室頻拍が頻回に生じるようになり、植え込み型除細動器の待機中に死亡した症例があった。

結語：アブレーション治療は有用な治療方法で、カルトマッピングなどの三次元的方法により、成功率は向上しているが、血行動態やアプローチの問題などで治療困難な症例も少なくはなく、外科的治療、植え込み型除細動器の適応を考慮して治療にあたることが重要であると考えられる。

39. Surgical intervention for arrhythmia at the Fontan conversion

Department of Cardiovascular Surgery, National Cardiovascular Center

Hideki Uemura, Koji Kagisaki, Masahiro Koh
Ikuo Hagino, Toshikatsu Yagihara

Objective: To review our experiences of surgical intervention for arrhythmia concomitant with TCPC conversion.

Materials: Investigated were 14 patients previously undergoing atriopulmonary connection for the Fontan circulation (in 11) or one and one half ventricular repair (in 3), subsequently followed by TCPC conversion. Age at definitive procedure ranged from 1 to 22 (a median 5) years, duration before conversion being 124 to 234 (a median 175) months. In all patients, the right atrium had been markedly dilated, and atrial fibrillation/flutter or other supraventricular arrhythmia had been noted.

Methods: TCPC conversion was carried out using an artificial graft on cardiopulmonary bypass and under induced cardiac arrest. The distended wall of the right atrium was extensively resected, leaving the portion around the sinus node. In 7 patients, the left atrial wall was electrically incised by means of cryoablation in a modified maze fashion. Cryo-technique was also employed for ablating the possible electric re-entry circuit within the right atrium, in all the 14 patients.

Results: Postoperative cardiac index was 2.8 ± 0.5 l/min/m² (a mean and a standard deviation), and central venous pressure

10 ± 2 mmHg; these being obviously better than preoperative values. Functional status also improved, and became postoperatively NYHA class I. Exercise testing, in contrast, has not changed drastically. In 4 patients, a pacemaker was eventually implanted for sinus nodal dysfunction. Administration of anti-arrhythmic agents has been continued in another 5.

Conclusion: Surgical intervention treating arrhythmia is one of the options that could reasonably be considered at the Fontan conversion. Its efficacy and limitation, nonetheless, should be determined with more extensive evaluations, since we have encountered a problem of residual arrhythmia.