

## 第 8 回日本成人先天性心疾患研究会

日 時：2006年1月7日(土), 8日(日)  
場 所：フクダ電子株式会社本郷事業所 5 階講堂  
会 長：八木原俊克(国立循環器病センター心臓血管外科)

## 1. Mustard術後15年目に発症した薬剤抵抗性心房粗動に対しカテーテル焼灼術が成功した1例

東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科発達病態小児科学

脇本 博子, 細川 奨, 佐々木章人

土井庄三郎

同 循環制御内科学

畔上 幸司, 平尾 見三

曙町クリニック

泉田 直己

大血管転位症に対するMustard, Senning等の心房内血行転換術後例は, 成人年齢到達後, 心房粗動を来し心不全を発症する. 心房粗動の治療は近年の技術向上によりカテーテル焼灼術が第一選択の一つとなった. しかし, 心房内再建後例は通常心房内操作は不可能で, その有効性について議論される所であった. われわれは8歳時にMustard術を施行された完全大血管転位症で15年目に心房粗動を発症した症例を経験した. 本例は2歳時より接合部補充収縮を伴う洞機能不全を合併し, 心房粗動は薬物治療に抵抗性でかつ再発性であったためカテーテル焼灼術を施行し, 下大静脈からの順行性・経右室からの逆行性アプローチにより心膜パッチ両側の焼灼線作成に成功した. 発作時に上昇したBNP値は発作停止後改善した. 大血管転位症心房内血行転換術後心房粗動例にカテーテル焼灼術は有効で, QOLの改善を得るために積極的に施行すべきと考えた.

## 2. 心房中隔欠損・肺動脈狭窄術後の心房粗動に対しカテーテルアブレーションを行った1例

国立成育医療センター循環器科

金子 正英, 進藤 考洋, 横山晶一郎

豊田 彰史, 磯田 貴義, 百々 秀心

石澤 瞭

帝京大学医学部小児科

萩原 教文, 柳川 幸重

症例は36歳男性. 心房中隔欠損・肺動脈狭窄に対し6歳時に根治術を施行された. 26歳, 35歳時に心房粗動出現し, cardioversion施行. 心エコーにて肺動脈弁逆流, 三尖弁逆流を指摘され, 心臓カテーテル検査にて肺動脈弁逆流重度, 三尖弁逆流中等度認め, 同年肺動脈弁置換, 三尖弁輪形成, 右房縫縮術施行された. 術後1年後心房粗動が再発. アミオダロンを増量するも効果なくカテーテルアブレーション治療の適応と判断した. 電気生理検査では, 三尖弁輪を時計回りおよび逆回りの両方向の心房粗動を認め, 三尖弁輪から下大静脈にかけての線状焼灼を行った. 拡大した心房内でのカテーテルの固定に難渋した. 治療後はアミオダロン中止しているが, 不整脈の再発はない. 先天性心疾患術後遠隔期の不整脈に対してカテーテルアブレーションは有効な治療であるが, 特有の困難さを経験した.

3. ファロー四徴における中高年期の不整脈の臨床像

国立循環器病センター小児科

宮崎 文, 大内 秀雄, 脇坂 裕子

松尾 真意, 元木 倫子, 黒崎 健一

越後 茂之

同 心臓血管外科

八木原俊克

新潟県立新発田病院小児科

塚野 真也

目的: 中高年期TOFの不整脈の臨床像について後方視的に検討する.

対象: 当科外来受診中の30歳以上TOF 30例.

方法: 3連発以上の頻脈, II以上のAVBを有意とし, その臨床像を検討する.

結果: 年齢 $38.1 \pm 9.5$ 歳. 心内修復(ICR)の既往なしは4例で, ICR既往ありは26例であった. ICRなしの2例, ICRありの15例に頻脈性不整脈を認めた. ICRありで上室性頻脈は10例にあり, 発症は年齢 $33.4 \pm 8.3$ 歳, 術後 $15.5 \pm 9.2$ 年であった. ICRありで心室頻拍は8例で, 発症は年齢 $25.3 \pm 8.8$ 歳, 術後 $15.6 \pm 11.1$ 年であった. うち2例は持続性VTによる失神で発症した. 徐脈性不整脈はICRなしの1例にSSSを, ICRありの3例に術後AVBがみられた.

結論: 30歳以上のTOFで, ICRなしの50%, ICRありの58%に頻脈性不整脈の合併がみられた. 徐脈性不整脈の合併はまれであった.

## 4. フォンタン術後患者における心室不整脈と心室遅延電位

東京女子医科大学循環器小児科

高橋 一浩, 藤田 修平, 鈴木 嗣敏

中西 敏雄, 中澤 誠

同 循環器内科

庄田 守男

背景: 先天性心疾患術後は遠隔期の致死性不整脈や突然

死が問題になる。心室性不整脈のリスク評価に心室遅延電位(LPs)がある。フォンタン患者(F患者)におけるその意義は不明である。

対象および方法：不整脈/失神精査目的で入院したF患者16名(女性9名,平均29歳,F術施行時平均17歳)。心室頻脈性不整脈/原因不明の失神を認めた4名(VT/syncope群)と認めなかった12名(non-VT/syncope群)の2群で比較した。LPsは加算平均心電図から得られる3つのパラメータで評価：total filtered QRS duration(f-QRS), root-mean-square voltage in the last 40ms(RMS 40)およびduration of low-amplitude signal < 40 $\mu$ V(LAS 40)。

結果：LAS 40とRMS 40がVT/syncope群とnon-VT/syncope群の間で有意に差あり(53.3  $\pm$  23.5ms v.s 27.8  $\pm$  10.5ms; p = 0.0081, 13.4  $\pm$  4.9 $\mu$ V v.s 41.7  $\pm$  25.1; p = 0.0454)。LAS 40が40ms以上とRMS 40が20 $\mu$ V以下の場合をLPs陽性とした場合、VT/syncope群の感度100%, 特異度75%, 陽性的中率57%, 陰性的中率100%であった。

結語：F術後患者でLPs陽性では心室頻脈性不整脈/失神を認める危険性がある。加算平均心電図によるLPsを用いたリスク評価にはより大規模な研究が必要である。

5. 先天性右肺動脈欠損に伴う肺高血圧症 ポセンタン治療が著効した成人女性の1例

広島市立広島市民病院小児循環器科

木口 久子, 鎌田 政博, 中川 直美

先天性右肺動脈欠損に高度の肺高血圧を合併した女性に対してボセンタンを投与し, 良好な効果を得たので報告する。症例は49歳女性。4歳頃より咯血を繰り返していたが詳細は不明。21歳時にカテーテル検査で右肺動脈欠損, 動脈管開存, 肺高血圧と診断され動脈管結紮術施行。以後咯血はなく3児を出産。2003年12月より労作時呼吸困難出現, 翌年4月より安静時にも胸部苦悶感出現したため精査目的で入院。カテーテル検査(酸素2l/分吸入下)では平均肺動脈圧120mmHg, 肺血管抵抗56.3単位と高度の肺高血圧を認めた。酸素吸入, ボセンタン内服を開始後自覚症状の改善は著しく, 6分間歩行距離は268mから4週間で415mへ, BNPは327pg/mlから30pg/mlへ, 心エコー検査での推定右室圧も135mmHgから80mmHgへと改善していた。若干の文献的考察を加えて報告する。

6. 生体部分肺移植を行い, 救命し得たEisenmenger syndromeの1例

岡山大学医学部心臓血管外科

笠原 真悟, 赤木 禎治, 吉積 功

神吉 和重, 石野 幸三, 泉本 浩史

佐野 俊二

同 腫瘍胸部外科学

伊達 洋至

はじめに：早期手術の普及と成績の向上からEisenmenger syndromeの数は次第に少なくなったといわれる。しかしな

がら根治手術が行えず, また行えたとしても肺高血圧症のために多くの問題を抱えるため, 依然として成人期先天性心疾患を考えるうえでは重要な症候群の一つとなっている。今回われわれはASDのEisenmenger syndromeの症例に生体部分肺移植とASD閉鎖術を行い良好な経過を得たので報告する。

症例：37歳女性。小児期にASDの手術を勧められるものの拒否, 以後も著変なく経過観察されていた。第一子出産後より息切れが出現した後症状悪化し, 歩行可能距離は10m足らず, NYHA IV度でSaO<sub>2</sub>も50~60%であった。各種内科治療にも反応せず肺移植の可能性も含め当院紹介となった。心臓エコーではASDに加え, 重度のTRと右室収縮不全を認めた。手術は体外循環下に心房中隔欠損パッチ閉鎖と両側生体部分肺移植を行った。術後45日目のカテーテル検査ではRVp/LV 0.35で1年後の検査でもRVp/LV 0.32でTRもmildであった。

結語：Eisenmenger syndromeに対する生体部分肺移植は有効な治療法である。

7. 成人先天性心疾患に合併する高度肺高血圧症例に対するボセンタン治療の経験

国立循環器病センター心臓血管内科

中西 宣文, 京谷 晋吾, 小野 文明

友池 仁暢

Eisenmenger症候群を代表とする先天性心疾患に高度肺高血圧症を併発した例は自然歴は不良であることが知られている。本症に対してはこれまで有効な内科的治療法は存在しなかったが, 2005年7月エンドセリン受容体拮抗薬のボセンタンが原発性肺高血圧症を中心とする肺動脈性肺高血圧症(PAH)の治療薬として認可された。先天性心疾患に合併する肺高血圧症(PH)は, 第2回肺高血圧症ワールドシンポジウムにおいて, 大きくはPAHに分類されることが示されている。そこで今回われわれは, 治療に難渋している成人先天性心疾患合併PHに対しボセンタンを試みたのでその結果を報告する。対象はPHを合併する成人先天性心疾患11例, 男性2例, 女性9例, 平均年齢42.7歳であった。原疾患はEisenmenger症候群(ASD: 5例, VSD: 2例), ASD術後PH残存: 3例, VSD術後PH残存: 1例, ECD術後PH残存: 1例, 平均肺動脈圧は65mmHgであった。ボセンタン投与前, および維持量決定後で6分間歩行による運動耐容能, BNP, 動脈血ガス分析値の変化を検討した。結果, 6分間歩行距離は350mから408mへ, BNPは197pg/mlから125pg/mlへ, PaO<sub>2</sub>は53.8 Torrから58.9 Torrへ改善した。成人先天性心疾患合併PHに対しボセンタンは有用な治療薬となる可能性が示唆された。

### 8 . Role of test occlusion in patients with atrial septal defect and pulmonary hypertension

Department of Pediatrics, Samsung Medical Center,  
Sungkyunkwan University School of Medicine

Sung Hye Kim , I-Seok Kang , June Huh

Heung Jae Lee

Background: A guideline for operation in patients with atrial septal defect (ASD) and severe pulmonary hypertension (PHT) is still disputable. In this group of patients, test occlusion of ASD can provide additional information for operability or postoperative state. This report describes our experience of three female patients who had ASD with PHT and underwent test occlusion of ASD and subsequent partial closure.

Method and Result: The cardiac catheterization was performed. Before the test occlusion, mean pulmonary artery pressures were 51, 77, and 68 mmHg, and Qp/Qs were 2.5, 1.3, and 2.5 respectively. Mean pulmonary artery pressure (PAP) decreased as 9, 26 and 24mmHg when the balloon catheter test occlusion was applied (Table 1). There was no response to O<sub>2</sub> & NO. In first patient, residual shunt was still observed during test occlusion. By reason of decreased PAP after test occlusion, ASD partial closure with 6 mm fenestration was done in these patients. After ASD partial closure, PAP decreased (40/20, 60/40 and 55/40 mmHg, respectively). Follow up echocardiograms revealed bidirectional shunt through fenestrated ASD in one patient (the second case), and left-to-right shunt in the others. All patients had improvement of NYHA functional class.

Conclusion: Test occlusion of ASD can help in decision of treatment plan by predicting PAP change after ASD closure by reducing flow effect in the patients with pulmonary hypertension. However, complete occlusion could not be done according to the size or site of ASD. Long term study is required in more cases.

### 9 . Partial closure of ASD (creation of ASD) in patients with left to right shunt lesions and severe pulmonary hypertension

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
Department of Pediatric Cardiology, Samsung Seoul  
Hospital, Sungkyunkwan University School of Medicine

Tae-Gook Jun , Ji Hyuk Yang , Pyo Won Park

June Huh , I-Seok Kang , Heung-Jae Lee

Background: Adult patients with left to right shunts and pulmonary hypertension have a more advanced degree of disease. The benefit of shunt closure cannot be guaranteed if the patients have the pulmonary vascular changes.

Method: From July 2004 to June 2005, consecutive nine patients with left to right shunt (ASD 5, VSD 3, PDA 1) and severe pulmonary hypertension underwent partial ASD closure or shunt lesion closure and ASD creation at Samsung Seoul Hospital. Perioperative and follow up data were reviewed.

Results: All the patients had severe pulmonary hypertension and high pulmonary vascular resistance (median 8.7 wood units, 7.4–16.7 wood units) that is not response to O<sub>2</sub> or NO inhalation. Preoperative ratio of pulmonary artery pressure/systemic blood pressure (PPA/BP; median 0.82, 0.58–0.98) dropped immediately after the operation (median 0.45, 0.28–0.88). Three patients needed NO inhalation during the immediate postoperative period. Seven patients had sildenafil and eight patients had low dose aspirin and one patient had warfarin. At last follow echocardiogram three patients revealed still bi-directional shunts. Estimated median maximal pressure gradient through the tricuspid valve was 44 mmHg (38–62 mmHg).

Conclusion: Indication of closure in left to right shunt lesions with severe pulmonary hypertension can be extended safely if we create small ASD or leave small ASD. Close observation and follow up should be needed to validate the long term benefits.

Table 1

Case	Age (year)	ASD size (mm)	Baseline			Test occlusion		
			PAP*	Systemic artery pressure*	Qp/Qs	PAP*	Systemic artery pressure*	Qp/Qs
I	30	21	93/27 (51)	161/99 (126)	2.5	71/24 (42)	155/92 (120)	2.0
II	34	25.3	119/47 (77)	129/80 (101)	1.3	74/34 (51)	145/82 (106)	1.0
III	22	25	100/45 (68)	139/94 (112)	2.5	62/37 (42)	120/70 (90)	0.8

\*: mmHg

### 10. 成人期に施行されたcoronary sinus ASDの2例 愛媛県立中央病院心臓血管外科

日比野成俊, 長嶋 光樹, 佐藤 晴瑞  
堀 隆樹, 石戸谷 浩, 清家 愛幹  
富野 哲夫

症例1: 51歳男性, 小児期よりASD指摘されていたが放置, 呼吸困難で当院入院. 入院時SpO<sub>2</sub> 85%, large ASD, severe TR, afを認めた. 心カテにて平均肺動脈圧49mmHg, 肺血管抵抗11単位, Qp/Qs1.4. 入院後心不全治療され, ASD閉鎖術と三尖弁形成術を施行された. ASDはcoronary sinus typeで7mmの穴を開けたone way valved patchを用いて閉鎖した. 術後経過良好で, 現在在宅酸素を使用し外来経過観察中である.

症例2: 52歳女性, 検診で心拡大指摘され当院紹介となった. ASD, moderate TRを認め, 心カテにて平均肺動脈圧30mmHg, Qp/Qs 4.25. coronary sinus type ASDをpatch closureし, 三尖弁形成術を施行した. 術後経過は良好であった.

Coronary sinus typeはASDのなかでもまれな疾患であり, 特に成人例では肺高血圧症の合併が問題になるので, 文献的考察を加えて報告する.

### 11. Tricuspid annuloplasty for tricuspid valve regurgitation associated with congenital heart-disease in adults: Risk factors for residual tricuspid valve regurgitation

Division of Pediatric Cardiac Surgery, University of Ulsan, College of Medicine, Asan Medical Center

Tae-Jin Yun, Yu-Mi Im, Sung-Ho Jung  
Jung-Jun Park, Dong-Man Seo

Division of Pediatric Cardiology, University of Ulsan, College of Medicine, Asian Medical Center

Won-Kyoung Jahng, Young-Hwue Kim  
In-Sook Park, Jae-Kon Ko

Background: Tricuspid valve regurgitation (TR) is associated with various congenital heart anomalies in adults. We sought to determine the risk factors for residual TR after tricuspid annuloplasty (TAP).

Patients and methods: From August 1989 to date, seventy-three adults underwent TAP for TR associated with congenital heart anomalies. Median age at operation was 43 years (16–73 years). Associated heart anomalies were atrial septal defect (ASD) (55), ventricular septal defect (6) and others (12). Mean preoperative and postoperative TR velocities were 3.25 m/sec and 2.56 m/sec, respectively. Surgical techniques employed for TAP were De Vega in 43, Kay in 18 and Ring annuloplasty in 12. Follow-up duration ranged from 1 to 190 months (350.6 patient-year, median: 56 months). Residual TR greater than III/IV or reoperation for TR was defined as TAP failure.

Result: TAP failure was observed in 7 patients (9.6%) during the follow-up. Of these, one patient underwent tricuspid valve

replacement. Risk factors for TAP failure were diagnosis other than ASD ( $p = 0.001$ ) and postoperative right ventricular (RV) hypertension ( $p = 0.028$ ). TAP methods was not correlated with residual TR ( $p = 0.692$ ).

Conclusion: Careful evaluation of valve morphology and aggressive surgical intervention are mandatory for the repair of TR if postoperative RV hypertension is anticipated.

### 12. 孤立性右室低形成が疑われた重症三尖弁閉鎖不全の1例

富山大学医学部第二内科

平井 忠和, 絹野 裕之, 亀山 智樹  
福田 信之, 能澤 孝, 井上 博

同 小児科

市田 落子

同 第一外科

芳村 直樹

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が, 41歳頃から下腿, 顔面の浮腫を自覚し近医受診. 利尿薬を処方され一時軽快したが, その後も寛解増悪を繰り返すようになった. 42歳頃より症状増悪, 約8kgの体重増加を認めたため当院に精査加療目的で入院となる. 入院時, 浮腫, 頸静脈怒張, 肝腫大を認め, 胸部X線 上右第2弓および左第4弓拡大を認めた. 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, 右室造影では右室低形成を認めた. 心エコー - 上, 三尖弁中隔尖の位置は正常であり他の合併奇形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経過観察とした. 今回, 中年になって右心不全症状が出現してきた右室低形成の症例を経験したので報告する.

### 13. 発作性心房細動・心房粗動を合併したEbstein奇形に対し三尖弁形成術と簡略化Radial手術を同時施行した1例

日本医科大学外科学第二・心臓血管外科

神戸 将, 新田 隆, 山内 仁紫  
丸山 雄二, 大森 裕也, 宮城 泰雄  
藤井 正大, 石井 庸介, 別所 竜蔵  
落 雅美, 清水 一雄

症例は67歳男性. Ebstein奇形, WPW症候群による発作性上室性頻拍に対するカテーテルアブレーションの既往がある. amiodaroneを含む薬物療法に抵抗性の発作性心房細動・心房粗動と高度の三尖弁逆流に対して手術を行った. 手術所見では, 三尖弁中隔尖と後尖の一部が心房化右室心内膜に貼り付いているtype BのEbstein奇形であり, rotation valvuloplastyを行った. また, 簡略化radial手術(右房切開+肺静脈隔離, 双極高周波焼灼・凍結凝固を併用)を施行した. 術後, 超音波検査にて三尖弁逆流は軽減し, 抗不整脈薬中止後も洞調律を維持している.

14. 成人期Ebstein病の三尖弁閉鎖不全( TR )に対する外科治療

国立循環器病センター心臓血管外科

中平 敦士, 八木原俊克, 鍵崎 康治

萩野 生男, 石坂 透, 北村惣一郎

成人期Ebstein病のTRに対する外科治療( 30例 )の検討。手術時年齢18~63( 平均39.6 )歳。当院ではCarpentier法ができない前尖低形成例に対し, 同法に準じた右房化右室縫縮に加え自己心膜を用いた弁葉再建術を施行し, 弁置換術を回避している。弁葉再建術( V群 )5例, Carpentier法( C群 )7例, その他の弁形成( P群 )7例, 弁置換術( R群 )11例。術後平均13.4年, 全例生存。V群1例, C群1例, P群7例でTR3度以上。そのV, C群の2例ともNYHA1度。V+C群の全例で再手術を必要とせず。P群3例( 43% )で平均5.5年後, R群6例( 45% )で平均5.8年後に再手術( 弁置換 )を施行。成人期Ebstein病は肺血管抵抗が低く, Carpentier法もしくは弁葉再建術にて術後多少TRが遺残しても症状を有さず, 再手術回避率の低い弁置換術を避けるべきと考えられた。

15. 中年期以降の心房中隔欠損症に対するカテーテル治療と管理

岡山大学医学部歯学部附属病院循環器疾患治療部

赤木 禎治, 佐野 俊二

同 小児科

大月 審一, 岡本 吉生, 日置 里織

同 心臓血管外科

笠原 真悟, 神吉 和重, 石野 幸三

小児期の心房中隔欠損症( ASD )に導入されたカテーテル治療は, 成人期の同疾患治療にも有効性が高いことが報告されている。しかし中年以降のASDでは小児期には認められなかったさまざまな合併症を伴っている。当院でカテーテル治療を計画している40歳以上のASD 12例について, 患者背景, 臨床症状を検討した。年齢は40~67歳で, 5例は小児期からの診断, 7例は成人になっての確定診断を受けていた。3例に心房性不整脈の既往を認めた。糖尿病合併例2例, 悪性腫瘍の合併2例, 高血圧合併4例であった。全例, エコー所見によりカテーテル治療適応と判断され治療を計画している。小児期に心房中隔欠損症と診断されながらも, 中高年期に達している患者はまれではない。このような患者にとってカテーテル治療の可能性は, 治療に踏み切る大きな要因になると思われるが, 小児循環器医のみでの判断では不十分なことも多く, 内科循環器医との連携が重要である。

16. Left ventricular dysfunction and reverse remodeling after the correction of patent ductus arteriosus in adults

Division of Pediatric Cardiac Surgery, University of Ulsan, College of Medicine, Asan Medical Center

Tae-Jin Yun, Yu-Mi Im, Sung-Ho Jung

Jung-Jun Park, Dong-Man Seo

Division of Pediatric Cardiology, University of Ulsan, College of Medicine, Asan Medical Center

Won-Kyoung Jahng, Young-Hwue Kim

In-Sook Park, Jae-Kon Ko

Background: It has been well documented that concealed left ventricular (LV) dysfunction may manifest after the correction of the heart diseases with chronic LV volume overload. We hypothesized that this applies to the adult patients with patent ductus arteriosus (PDA), and sought to determine the risk factors for postoperative LV dysfunction in these patients.

Patients and Methods: Thirty-six adults with PDA, 28 females and 8 males, were enrolled in this study. Median age at operation was 32 years (16–57 years). Types of surgical repair were division in 28, internal obliteration in 4 and ligation in 4. Two-dimensional echocardiography was performed to assess postoperative changes of LV internal dimensions, volumes and ejection fraction. Follow-up duration ranged from 1 month to 14 years (median: 36 months).

Result: There were significant differences between preoperative and postoperative LVIDd, LVEDV and LVEF, while no difference was found in LVIDs and LVESV. Preoperative LVEDV was correlated with postoperative decrement in LVEF by multiple linear regression analysis [ $\Delta$ LVEF =  $-13.3 - 4.62 \times$  LVEDV(z),  $p = 0.0001$ ]. During the follow-up periods, LVEF became normalized in all patients as LVESV slowly decreased to a normal range.

Conclusion: Concealed LV dysfunction manifests after the surgical correction of PDA in adults by the acute elimination of pulmonary recirculation through PDA (i.e. decrease in LVEDV), and gradually thereafter LVEF improves by the completion of reverse LV remodeling process (i.e. decrease in LVESV). Preoperative LVEDV is a major determinant of the immediate postoperative decrement of LVEF.

17. Cyanotic congenital heart disease and coronary artery atherogenesis

Chiba Cardiovascular Center

Ahmanson UCLA

Dallas Heart Group

Niwa K, Perloff JK, Fyfe A

Child JS, Miner PD

The incidence of coronary atherosclerosis in adults with cyanotic congenital heart disease (CCHD) has not been established, and hypocholesterolemia has not previously been recognized. Accordingly, 279 patients were divided into 4 groups: group A: 143

cyanotic patients not operated on (54 men and 89 women, aged 18 to 69 years); group B: 47 cyanotic patients (28 men and 19 women rendered acyanotic by operation at age 22 to 69 years); group C: 41 acyanotic patients not operated on (22 men and 19 women, aged 22 to 75 years); and group D: 48 patients acyanotic before and after operation (24 men and 24 women, aged 21 to 70 years). Coronary arteries were studied angiographically in 59 and at necropsy in 5, aged 37 to 56 years. Total cholesterol was <160 mg/dl in 58% of group A, 52% of group B, 10% of group C, and 12% of group D ( $p < 0.000001$ , chi-square analysis). Angiograms and necropsy disclosed dilated coronary arteries without obstruction. In conclusion, coronary arteries are atheroma free because hypocholesterolemia acts in concert with the antiatherogenic properties of upregulated nitric oxide, hyperbilirubinemia, hypoxemia, and low platelet counts. The persistence of hypocholesterolemia after the surgical elimination of cyanosis suggests a genetic determinant.

18. 30歳を超えたチアノーゼ性先天性心疾患の予後 多施設共同研究

日本小児循環器学会研究委員会「成人チアノーゼ性先天性心疾患の予後に関する酸素飽和度の重要性」班

坂崎 尚徳, 中澤 誠, 丹羽公一郎  
村上 智明, 高室 基樹, 百々 秀心  
高橋 一浩, 宮本 朋幸, 松島 正氣  
松村 正彦, 越後 茂之, 福嶋 教偉  
馬場 清, 赤木 禎治, 小山耕太郎  
城尾 邦隆, 姫野和家子

チアノーゼ性先天性心疾患(CCHD)症例115例(男60例, 最終受診年齢: 中央値37歳, 30~64歳)を対象とし, 30歳以降の入院と死亡を調べた。心不全入院は19例(16%), 不整脈入院は13例(11%)であった。全身合併症入院は21例(18%)で, 脳梗塞が9例, 喀血4例, 感染性心内膜炎3例などであった。10人(8%)が死亡し, 死因は心不全5例, 腎不全2例, 多臓器不全1例, 心室細動1例, 突然死1例であった。また, 62例においては, 30歳前後の臨床データを調べた。検査時年齢は, 平均 $31.8 \pm 1.5$ 歳で, CTR  $57 \pm 7.6\%$ , SpO<sub>2</sub>  $82 \pm 7.7\%$ , RBC  $607 \pm 92$ , Hb  $18 \pm 3.1$ g/dl Ht  $55.2 \pm 8.8\%$ , MCV  $90.5 \pm 8.2$ , Plc  $16.5 \pm 6.5$ であった。30歳時のCTRとMCVのみが生命予後と関連していた。30歳以降では脳梗塞の頻度(8%)が目立ち, 今後危険因子の検討が必要と考えられる。

19. 中年期に達したFallot四徴症術後例における両心室機能とclinical status

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科心臓血管外科  
小谷 恭弘, 本浄 修己, 板垣 晶子  
笠原 真悟, 石野 幸三, 佐野 俊二  
同 循環器疾患治療部  
赤木 禎治

自治医科大学とちぎ子ども医療センター心臓血管外科  
河田 政明

目的: 経右室切開にて根治術を施行したファロー四徴症術後症例において, 両室機能とclinical statusについて検討する。

対象・方法: 経右室切開にて根治術を施行された30歳以上のファロー四徴症16例を, NYHA I群(n=10)とNYHA II群(n=6)に分け, 心電図, 胸部X線, エコーによる心機能について検討した。

結果: 平均年齢39歳, 平均フォロー期間は340カ月であった。4症例(25%)で再手術(PVR 1, RVOT reconstruction 2, AVR 1)を施行した。心エコー検査においては, 7例でmoderate, 2例でmildの肺動脈弁逆流を認めた。NYHA II群ではI群に比べ, 心胸郭比の拡大, 心電図QRS幅の延長を認めた。両群ともに左室機能は良好であったが, NYHA II群では右室機能低下を認めた。今回の対象群では, 右室機能と肺動脈弁逆流の程度に相関はみられなかった。

結語: 30歳以上のファロー根治患者のうちNYHA IIを示す症例において, 右室切開の影響と考えられる心胸郭比の拡大, 右室機能低下を認めたが, 左室機能はおおむね良好であった。

20. Primary repair of tetralogy of Fallot in adults: Impact of preoperative cyanosis on surgical outcome

Division of Pediatric Cardiac Surgery, University of Ulsan, College of Medicine, Asan Medical Center

Sung-Ho Jung, Yu-Mi Im, Jung-Jun Park  
Dong-Man Seo

Division of Pediatric Cardiology, University of Ulsan, College of Medicine, Asian Medical Center

Won-Kyoung Jahng, Young-Hwue Kim  
Jae-Kon Ko, In-Sook Park, Tae-Jin Yun

Background: We sought to determine the impact of preoperative cyanosis on surgical outcome in adults with tetralogy of Fallot (ToF).

Patients and methods: From August 1989 to date, thirty-three adults underwent primary repair of ToF. Median age at operation was 34 years (15–54 years). Patients were divided into 2 groups according to the preoperative arterial oxygen saturation (SaO<sub>2</sub>): group I (n = 16, SaO<sub>2</sub> 94%) and group II (n = 17, SaO<sub>2</sub> 95%). Preoperative hemoglobin level was higher in group I (17.5 g/dl vs. 15 g/dl, p = 0.018). Postoperative follow-up duration ranged

from 6.5 to 177.7 months (160 patient-year, median: 37.5 months).

Result: There was no early or late death. All patients in group II had pulmonary annulus preservation, while trans-annular patching (n = 7) or right ventricle-pulmonary artery conduit connection (n = 3) was required in more than half of the patients in group I. Cardiopulmonary bypass time (p = 0.015), aortic cross-clamping time (p = 0.011), ICU stay (p = 0.0018) and hospital stay (p = 0.039) were significantly longer in group I compared to group II. During the follow-up periods, functional class, tricuspid regurgitation and occurrence of ventricular/atrial arrhythmias were comparable between two groups.

Conclusion: In adults with ToF, the degree of preoperative cyanosis impacts on the extent of surgical procedure and postoperative course.

21. 先天性心疾患術後に生じた心房粗動・頻拍に対する、カルトシステムを用いた高周波カテーテルアブレーション

日本医科大学第一内科

堀江 格, 宮内 靖史, 小林 義典  
山本 哲平, 村田 広茂, 岡崎 玲子  
上野 亮, 館岡 克彦, 谷口 宏史  
平澤 泰宏, 林 明聡, 丸山 光紀  
小原 俊彦, 加藤 貴雄, 高野 照夫

日本医科大学付属多摩永山病院

新 博次

先天性心疾患術後の心房粗動・頻拍に対するカルトシステムを用いたマッピングと高周波カテーテルアブレーション(CA)の結果を報告する。術後19 ± 9年後に頻拍が出現した7例(51 ± 16歳, ASD 4例, VSD 1例, TOF 1例, エプスタイン奇形1例)において計13個の頻拍(周期286 ± 57ms)が出現した。全7例で三尖弁輪を反時計方向に回転する通常型心房粗動(AFL)を認め、三尖弁-下大静脈間にブロックライン作成し焼灼に成功。4例で右房自由壁切開線周囲を回転するマクロリエントリ- (MR)心房頻拍(AT)も認め、回路の峡部で焼灼。2例では巣状興奮のATも誘発され、最早期興奮部位で通電。全例で術後15 ± 10カ月で再発を認めず。

総括: 術後AT/AFLの多くは、通常型AFLあるいは切開線が関与する右房ATであり、CAで根治可能であった。

22. 心房内回帰性頻拍, 心房細動に対してcardioversionを必要とした成人先天性心疾患術後症例の検討

東京女子医科大学循環器小児科

鈴木 嗣敏, 藤田 修平, 高橋 一浩  
中西 敏雄, 中澤 誠

背景: 成人先天性心疾患術後症例(GUCH)では心房内回帰性頻拍(IART), 心房細動(AF)などが問題となるが, その発症年齢や危険因子は不明である。

目的: GUCHの心房細動症例の発症年齢, 危険因子につ

いての検討する。

対象・方法: 2004年1月~2005年8月の20カ月間に, IART, AFに対してcardioversionを施行したGUCH症例29例をICR-IART群, ICR-AF群, Fontan-IART群, Fontan-AF群に分けて比較検討した。

結果: ICR-AF群の平均年齢は45.2歳でICR-IART群30.5歳に比べて有意に高かった(p = 0.04)が, Fontan-AF群とFontan-IART群では差を認めなかった(30.3歳 vs 31.3歳)。術後経過年数は, ICR-AF群28.4年に比べてFontan-AF群は15.4年と有意に短かった(p = 0.01)。

結論: ICR症例では40歳代でAFに移行する症例を多く認めた。Fontan症例は, ICR群に比べて術後早期にAFを発症するリスクが高いことが示唆された。

23. 成人左冠動脈肺動脈起始症(ALCAPA)の2手術治験例

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

神吉 和重, 笠原 真悟, 吉積 功  
赤木 禎治, 石野 幸三, 泉本 浩史  
佐野 俊二

症例1は46歳女性。38歳時に他院で, 左冠動脈の肺動脈流入部閉鎖と左前下行枝へのバイパス術を受けていた。遺残シャントとグラフト狭窄による狭心症に対し, シャント閉鎖と大動脈-冠動脈3枝バイパスを施行した。周術期に心筋梗塞を発症し, 治療に難渋した。2年後に吻合部再狭窄のために, 再度前下行枝にバイパス術を施行した。症例2は49歳女性。労作時の息切れと浮腫を主訴に近医を受診。手術は僧帽弁閉鎖不全症に対する弁形成術と左冠動脈移植術を施行。術後5日目に心室性頻拍から心室細動となり, 心肺蘇生術を受けたが, 緊急冠動脈造影で移植した冠動脈は良好な血流を認めた。ICD植込み術を施行し, 退院した。成人ALCAPAは発見時に冠動脈の異常拡張を認め, その血行再建は容易ではない。また, 血行再建を行っても心機能の回復には限界があり, 周術期の不整脈にも厳重な注意が必要である。

24. 成人期に修復した大動脈縮窄症の2例 balloon拡大術とgraft interposition術後血行動態の相違

北海道大学大学院医学研究科小児科学分野

村上 智明, 上野 倫彦, 武田 充人  
八楯 聡, 山澤 弘州

大動脈縮窄症は修復後に心血管病(高血圧, 虚血性心疾患, 脳血管障害, 突然死)を高率に発症することが知られている。成人期に外科治療を施行した症例とバルーン拡大術を施行した症例の大動脈圧波形について検討した。

症例1: 25歳男性。幼児期より肥大型心筋症の診断でフォローされていた。22歳時に大動脈縮窄症の確定診断となり, 修復術(18mm graft interposition)を施行した。

症例2: 30歳男性。16歳時より高血圧として加療されていた。29歳時に大動脈縮窄症の確定診断となり, バルーン拡大術を施行した。

結果：いずれの症例においても上行 - 下行大動脈に圧較差は認めず，上行大動脈の圧反射は亢進していた．バルーン拡大術に比較して手術症例のほうが圧反射は強かった．術後遠隔期の心血管病を考慮した場合，成人期大動脈縮窄症の治療においてバルーン拡大術は考慮されるべき方法の一つであると考えられた．

25. 大動脈弓疾患血行再建術後遠隔期の再手術  
慶應義塾大学病院小児科

林 拓也，古道 一樹，前田 潤  
福島 裕之，山岸 敬幸

当院で新生児期に血行再建術を行い，遠隔期に再手術を要した15歳以上の6症例(大動脈縮窄：CoA 2例，大動脈弓離断：IAA 4例)について検討した．CoA 2例ではパッチ拡大術が行われ，1例は11.3年後に瘤形成のためチューブグラフト(TG)術を，もう1例は12.1年後にバルーン拡張術(BDA)無効の再狭窄のためextra-anatomical bypass(EAB)術を必要とした．IAA, Blalock Park(BP)原法後の2例では再狭窄のためパッチ拡大術が行われ，1例は瘤形成のため11.3年後にTG術，1例は再々狭窄のため8.8年後にEAB術を必要とした．BP+ウシ心膜パッチ拡大変法後の2例は，BDV無効の再狭窄のため，それぞれ12.1年後，8.2年後にEAB術を必要とした．1980年代まで行われていた人工・ウシ心膜パッチを使用した血行再建術は，術後10年前後に再狭窄や瘤形成を生じやすく，BDVに抵抗性でEABを要することが多かった．再手術を要した症例でも自覚症状に乏しく，MRI・CT検査による定期的評価が必要と考えられた．

26. 完全大血管転位に対する心房内血流転換術後成人期の問題

国立成育医療センター循環器科

豊田 彰史，進藤 考洋，横山晶一郎  
金子 正英，磯田 貴義，百々 秀心  
石澤 瞭

同 心臓血管外科  
関口 昭彦

背景：完全大血管転位(TGA)に対する心房内血流転換術後遠隔期には右心室機能低下，三尖弁逆流(TR)，不整脈等が問題となる．

目的：上記の問題点を自験例で評価する．

対象：成人TGA患者25名(男20，女5：Senning術後10，Mustard術後15，年齢20～34歳，術後20～33年)．

結果：RVEF(UCG  $46.0 \pm 9.7\%$ ，RI  $47.7 \pm 8.8\%$ )．BNP  $58.1 \pm 84.7$ pg/ml，hANP  $26.7 \pm 29.7$ pg/ml．TR 22例(中等度以上が5例)．抗不整脈剤は10例で投与．Mustard術後9例にペースメーカーが植え込まれていた．NYHA I度23例，II度2例．他の投薬症例は，強心剤5例，降圧剤2例，利尿剤5例で，無投薬症例は11例あった．

考察：心房内血流転換術後遠隔期の成人患者は比較的良好的なQOLを示すが，右心室機能低下，TR，不整脈等のコン

トロールが今後の課題である．

27. 修正大血管転位症における心内修復術後の長期予後  
東京女子医科大学循環器小児科

池田 亜希，中西 敏雄，富松 宏文  
山村 英司，森 善樹，石井 徹子  
中澤 誠

同 心臓血管外科

新岡 俊治，黒澤 博身

目的：修正大血管転位症に対して行われたdouble switch，conventional Rastelli，Fontan手術後の長期予後の比較．

対象：当院で18歳以下で手術を施行され，現在19歳以上となった修正大血管転位症66例．内訳は，double switch手術27例，conventional Rastelli手術23例，Fontan手術16例．フォローアップ期間はそれぞれ平均12年，20年，14年．

結果：double switch，conventional Rastelli，Fontan術後の遠隔期死亡は15%，13%，19%であった．再手術もしくはカテーテルインターベンションは33%，30%，25%に施行された．NYHA class II以上の症例は7%，4%，13%で，内服薬が必要である症例は27%，30%，25%であった．

結論：今回のフォローアップ期間では術式による予後に有意差は認められなかったが，さらなるフォローアップが必要である．

28. 冠動脈病変を認めたファロー四徴症心内修復術後の2例

東京女子医科大学循環器小児科

奥村 謙一，高橋 一浩，篠原 徳子  
森 善樹，中澤 誠

同 循環器内科

石井 康宏，笠貫 宏

はじめに：チアノーゼ性心疾患(CCHD)において，冠動脈病変は稀少である．また，ファロー四徴症術後の冠動脈病変に関する報告はわが国ではまだない．今回，心内修復術後に冠動脈病変を認めた2例を経験したので報告する．

症例1：27歳男性．3歳時に心内修復術施行．主訴は朝方に起こる胸部圧迫感．カテーテルによる冠動脈造影では有意な狭窄を認めなかったが，アセチルコリン負荷冠動脈造影にて左冠動脈全体が高度狭小化し，心電図上V2-4のST低下を認め，vasospastic anginaと診断した．

症例2：51歳男性．43歳時に心内修復術施行．主訴は労作時の肩甲部から上腕にかけて痛み．カテーテルによる冠動脈造影にて左前下行枝(#6)に90%の狭窄を認めた．また，肺動脈狭窄も残存し，圧較差は70mmHgであった．本症例に対して冠動脈バイパス手術と肺動脈狭窄解除術を施行した．

まとめ：CCHDにおける虚血性病変は少ないと言われていたが，CCHD術後でも，冠動脈病変を留意した経過観察が必要だと考えられた．

29. 成人期Fallot四徴症に対し生体弁付きグラフトを用いた右室流出路再建を行った1症例

旭川医科大学第一外科

同 救急医学講座

清川 恵子, 赤坂 伸之, 郷 一知  
木村 文昭, 入谷 敦, 石川 訓行  
小久保 拓, 浅田 秀典, 羽賀 将衛  
東 信良, 稲葉 雅史, 笹嶋 唯博

背景: 成人期Fallot四徴症 以下TOF 根治術では, 術後, 右心不全の治療に難渋することがある.

症例: 症例は55歳, 男性. 幼少時よりTOFと診断されていたが放置. 今年に入り労作性呼吸困難の増悪を認め精査. 心臓カテーテル検査では, %LVEDV 126%, PAI 254であった. 気管支動脈が側副血行として発達していたため, コイル塞栓術を行った後, 手術の方針とした.

手術: 28mmのGelweave人工血管に25mmのMOSAIC生体弁を縫着したconduitにて右室流出路再建を行った. 術後経過は良好であった.

まとめ: 成人期TOFにおける生体弁を用いた右室流出路の再建は, 長期成績は良いとはいえないが, 肺動脈逆流を完全に防ぐことにより術後早期の血行動態を安定化するのに有用である. 成人症例であったためあえて本術式を選択することで良好な結果を得たが, 今後の注意深いフォローアップが必要である.

30. 青年期に心内修復術および弁付きホモグラフトを用いて右室流出路再建を行ったファロー四徴症の2手術例

東京大学医学部心臓外科

浦田 雅弘, 村上 新, 益澤 明広  
土肥 善郎, 高岡 哲弘, 高本 眞一

同 小児科

林 泰佑, 安藤 智暁, 小野 博  
杉村 洋子, 渋谷 和彦, 賀藤 均

症例1, 27歳男性. VSD, PA. 3歳時にrt-BTS, 4歳時Waterstone術, 10歳時lt-SPSをそれぞれ施行. 術前LPAに高度の狭窄が認められた. 本人の希望あり27歳時に心内修復術と弁付きホモグラフトを用いて右室流出路再建を施行. 症例2, 24歳男性. VSD, PS, MAPCA. 2歳時にlt-BTS, 4歳時rt-SPS, 8歳時lt-SPS施行. lt-BTS, とrt-APSは閉塞しており21歳時にPA plasty + SPS施行. その後MAPCAにcoil embolizationを行った後, 24歳時に心内修復術と弁付きホモグラフトを用いて右室流出路再建を施行した. 小児期に姑息手術を受けた後に長期の経過観察期間を経て青年期に根治術を行った2症例について問題点の検討を行い若干の文献的考察を加え報告する.

31. 成人期ファロー四徴症の外科治療

富山大学医学部第一外科

芳村 直樹, 村上 博久, 大高 慎吾

深原 一晃, 湖東 慶樹, 三崎 拓郎

同 小児科

渡辺 一洋, 渡邊 綾佳, 上勢敬一郎

市田 路子

兵庫県立こども病院心臓胸部外科

大嶋 義博

対象: 2001年以降当科にて成人期に手術が施行されたファロー四徴症5例. 根治術後の再手術例が3例(58, 46, 15歳), 初回根治術例が2例(54, 16歳). 再手術適応はおのおのPR+TR+遺残VSD(Qp/Qs: 1.6), P&RVP: 124mmHg)+遺残VSD(Qp/Qs: 1.3), RVOTQ(RVP: 110mmHg). 初回根治術例は1例がWaterstone術後で左肺動脈低形成のため根治術適応なしとされていた症例, 他の1例はチアノーゼが軽度であった症例.

手術: 再手術例ではPVRを1例(Freestyl), 1弁付きパッチによる右室流出路再建術を2例に施行. その他の追加手技として遺残VSD閉鎖: 2, 肺動脈形成: 1, 三尖弁形成: 1等を施行. 初回根治術例ではいずれもVSD閉鎖+Freestyl valveを用いた右室流出路再建を施行.

結果: 全例良好に経過した. 術後心エコーにて有意な右心系狭窄ならびに逆流性病変は認めなかった.

32. 周術期に多臓器不全を合併した成人の(S.L.L.) DORV PAに対するRastelli手術施行例

あいち小児保健医療総合センター心臓外科

佐々木 滋, 岩瀬 仁一, 鶴飼 知彦

前田 正信

同 循環器科

安田東始哲, 福見 大地, 沼口 敦

足達 信子, 長嶋 正實

31歳の男性(S.L.L.) DORV PA)で幼少時にright original BT shunt手術を施行された. 数年前から喀血症状が出現し, 最近になり一層増強してきたためcollateralにcoil塞栓を施行しleft modified BT shuntを追加した. その後の評価でbiventricular repairは可能と判断し, RVをsystemic ventricleとして使用するRastelli手術を施行した. 多量のcollateralによる出血に難渋し, 制御不能の炎症反応の遷延, 熱発, 肝不全, 腎不全などを併発, 呼吸・肺機能も低下したまま多臓器不全へと移行しCHDFを施行した. 術後40日目になってようやく腎不全からも離脱し次第に軽快した. 成人の先天性心疾患に対しては特有の全身諸臓器への異常も伴いうるため, 周術期には細心の注意が必要である.

33. 長期遠隔期におけるRastelli術後の右室流出路再建  
国立成育医療センター心臓血管外科

藤崎 正之, 竹内 功, 戸成 邦彦

関口 昭彦

東京大学医学部心臓外科

村上 新, 高本 眞一

Rastelli(R)手術にはさまざまな導管の工夫がなされている。今回当院と東京大学附属病院で行ったR術後長期経過観察症例を検討した。1981年より計28例のR手術が行われ、19例に対し計20回の再手術が行われた。初回手術時年齢は $8.2 \pm 5.8$ 歳、7例に対し計16回カテーテル治療が行われた。再手術症例は心膜口ルー(12/16)、機械弁付きグラフト(4/6)、ホモグラフト(1/1)、弁なし人工血管(2/3)で、再手術のおもな適応は導管狭窄(14例)であった。平均観察期間は $18.4 \pm 7.7$ 年で再手術術式はDanielson法(11例)が最も多かった。全症例の再手術までの中央値は9.5年で、各術式ごとでは心膜口ルーが最も短く、機械弁付きグラフトは比較的良好であった。カテーテル治療は心膜口ルーやパッチに対し有効でないことが多く、早期の外科治療が必要である。幼児期以降では機械弁付きグラフトも一つの選択肢となりうるが、乳児期においては導管の選択に十分な考慮が必要である。

34. 左室型単心室の成人例

秋田大学医学部内科学講座循環器内科学分野

宗久 佳子, 渡邊 博之, 土佐 慎也

飯野 健二, 伊藤 宏

症例: 55歳女性。

主訴: 易疲労感。

病歴: 幼少児より心不全歴あり、以降近医より利尿薬の投与を受けていた。2004年3月より易疲労感が増強したため、加療目的に当科に紹介、入院となった。

経過: 胸部X線で心拡大、両肺門陰影の増強を認めた。心エコー、MRIでは、右大動脈弓、大血管転位、痕跡的右室からの大動脈起始とその後方の拡張した左室、両房室弁の左室への開口および心室中隔欠損症を認めたため左室型単心室と診断した。肺動脈弁は二尖弁による狭窄を呈しており、肺動脈は著明に拡大し瘤状を呈していた。その後低酸素血症に対し在宅酸素を導入、利尿剤とロサルタンによる減負荷療法を行い症状の改善を得、心臓呼吸リハビリを施行中。

総括: 非常にまれな心奇形である左室型単心室55歳成人例を経験したので、ここに報告する。

35. オリジナルGlenn手術34年後に、胸部大動脈瘤、大動脈閉鎖不全を合併した三尖弁閉鎖症の1例

大阪医科大学小児科

片山 博視

同 胸部外科

小澤 英樹, 勝間田敬弘

症例は50歳、女性。16歳時、当院胸部外科で三尖弁閉鎖症の診断のもと、オリジナルGlenn手術を受けた。その後、他院でフォローされていた。強心剤、利尿剤の内服、HOT療法等が行われていたが詳細は不明。しばらく前から呼吸困難も増強したため、当院胸部外科を受診。入院時、チアノーゼ、多呼吸、起坐呼吸を認めた。聴診上、Levine 2度の拡張期雑音を聴取。胸部X線: CTR 46%、肺うっ血は認めず。入院時のBNPは369pg/ml。胸部CTでは、直径50mmの胸部大動脈瘤を認めたが、大動脈解離は認めず。心エコーではTA(1b)、AR(中等度)を認めた。入院後、安静と酸素投与、利尿剤の増量、ACE阻害剤の開始などで症状は改善し、いったん退院したが、その後、呼吸困難が再び出現し、10月28日、再入院となっている。胸部CTでは大動脈瘤の拡大は進行していないが、外科的手術適応も含め、今後の治療方針に苦慮している。

36. Fontan手術後遠隔期にチアノーゼ腎症を合併した1例

長野県立こども病院循環器科

金子 幸栄, 安河内 聡, 長谷山圭司

西澤 崇, 松井 彦郎, 里見 元義

信州大学医学部小児科

北原 正志, 川上 緑

背景: チアノーゼ型先天性心疾患の遠隔期におけるチアノーゼ腎症発症の因子についてはまだ十分に解明されているとはいえない。

目的: 右左遺残短絡を有するFontan手術後遠隔期に蛋白尿を生じ腎生検でチアノーゼ腎症と診断された17歳女児を経験したので、報告する。

症例: 三尖弁閉鎖に対して2歳時にFontan手術(右心耳-肺動脈吻合)施行。術後心房間で右左短絡が残存しSpO<sub>2</sub>は85%前後で推移しHb 18g/dlと多血症が持続、また発作性上室性頻拍のためジソピラミドとジゴキシンを服用していた。15歳時蛋白尿を指摘され腎生検を施行。糸球体肥大とメサンギウム領域の拡大を認めチアノーゼ腎症と診断しエナラプリルの内服を開始した。その後蛋白尿は減少し腎機能の悪化もみられていない。

考察・結語: チアノーゼ性腎症の原因は不明だが、発生機序として慢性低酸素血症や多血症による腎糸球体での静脈うっ血などが挙げられている。しかし、どの程度の低酸素血症により生じるかなどまだ解決されていない問題が多く本症例のようにFontan手術後でも生じる例があることは興味深い。今後症例の蓄積が必要である。

37. 成人期フォンタン症例の大動脈弁閉鎖不全に対する外科治療

国立循環器病センター心臓血管外科  
石坂 透, 鍵崎 康治, 萩野 生男  
八木原俊克  
同 小児科  
越後 茂之

フォンタン手術時ないし術後の大動脈弁閉鎖不全 (AR) に対し, 成人期に治療介入した 4 例を検討した。

対象: 大動脈弁手術時年齢 16.6 ~ 21.2 歳。先行手術は 1.5 心室修復: 1, Fontan 手術: (3 APC, lateral tunnel, 心外導管型 TCPC, 各 1)。チアノーゼ期間 4 ~ 9 年であった。

方法: 術前 AR severe の 1 例に弁置換術, moderate の 3 例に弁形成術を施行した。併用術式として TCPC conversion: 2, 房室弁置換術: 1 を行った。術前弁輪径 22 ~ 35mm, 116 ~ 163%N と拡大を認めた。

結果: 術後観察期間 1.7 ~ 3.1 年に再手術 1 例 (弁置換後 SAS の進行のため)。弁形成例は trivial- slight AR にとどまる。全例 NYHA class I で経過良好である。

まとめ: 成人期フォンタン症例では弁輪拡大に加えて大動脈弁の器質的変化を伴い有意な AR を来し得る。治療には弁形成も選択肢となるが, 今後も注意深い観察を要する。

38. 三尖弁閉鎖不全に対する Björk 法 Fontan 手術 3 例の遠隔期成績

兵庫県立尼崎病院心臓センター心臓血管外科  
西村 崇, 藤原 慶一, 大谷 成裕  
大野 暢久, 森島 学  
同 小児循環器科  
坂崎 尚徳, 若原 良平, 李 進剛

Fontan 型手術の遠隔期に諸問題が明らかになり, RA-PA 吻合法や Björk 法 Fontan 手術の再手術 (TCPC conversion) が行われている。今回, 当院での Björk 法 Fontan: 3 例 (三尖弁閉鎖不全: 女性 3 例) の現状について報告する。Fontan 手術時年齢は 7 歳 10 カ月, 9 歳 9 カ月, 16 歳 11 カ月で, 姑息手術として classical Glenn (SVC-RPA 吻合): 2 例, Blalock-Taussig 手術: 1 例を行っている。術後観察期間は 17 年 7 カ月 ~ 20 年 3 カ月で, 現在 26 歳, 30 歳, 37 歳で, 既婚 2 人 (専業主婦, 子供なし), 未婚 1 人 (アルバイト, コンパニオン) で, 2 例が心房粗動, 1 例が心房細動である。ANP: 41.5 ~ 79.3 pg/ml, BNP: 45.3 ~ 90.4 pg/ml で TCPC 例とは経過観察期間は異なるものの高値であった。1 例は TCPC conversion + maze 予定で他の 2 人は経過観察中である。

39. 思春期以降にフォンタン手術に到達した症例の検討  
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, 宗内 淳, 山村健一郎  
同 心臓血管外科  
瀬瀬 顯, 井本 浩

複雑心奇形の治療の向上とともに, フォンタン型手術 (以下 F 手術) の適応も拡大されてきたが, 成人・思春期における F 手術に関しては不明な点もまだ多い。当院で 1988 年以降 F 手術を施行した 79 例中, 思春期 (10 歳代) 以降に行われた 9 例を検討した。心内形態は SRV 3, C-TGA 2, PA. IVS 1, others 3 で無脾症 2, 多脾症 3 と heterotaxia が高率だった。手術時年齢は 11 ~ 29 (平均 15.3) 歳で, 術後観察期間は 0.3 ~ 8.8 (平均 6.7) 年。全例が EC で, 5 例が staged Fontan だった。血栓症の既往は 3 名にみられ, 不整脈は (3 SSS 2, AT 1) で, 2 名がペースメーカーを使用している。最終 SpO<sub>2</sub> は 69 ~ 98 (平均 91) % で, 多脾症で TCPS が先行した 2 名に強いチアノーゼが残存していた。最近経験した 29 歳で F 手術に到達した TA の 1 症例の提示とともに, 成人・思春期における F 手術の問題点について文献的考察を加えて報告する。

40. 妊娠中期に発見された大動脈解離を伴うマルファン症候群に対し, 体外循環下に手術を行い, 母児ともに救命し得た 1 例

国立循環器病センター周産科  
根木 玲子, 遠藤 紫穂, 山中 薫  
川俣 和弥, 池田 智明

マルファン症候群は遺伝性疾患であるが, 妊娠を契機に発症した大動脈解離で発見されることをしばしば経験する。大動脈解離の発症時期が妊娠後期であれば, 児の娩出後に母体の手術が行われるが, 妊娠中期の発症では, 胎児を子宮内に残した状態で, 母体の手術に踏み切らざるを得ない。しかしながら, 妊娠中の体外循環による, 子宮内胎児死亡率は約 50% と高い。今回われわれは妊娠 19 週に Stanford A 型の大動脈解離のため, 常温体外循環, 高流量, 高灌流圧下に, 選択的脳灌流法を用いた体外循環により部分弓部大動脈置換術を施行し, 母児ともに救命したマルファン症候群の 1 例を経験したので報告する。なお, 送血部位は右腋窩動脈 (1.0l/min) と右大腿動脈 (3.5l/min) の高流量, 脱血部位は上下大静脈, 灌流圧は 80mmHg 以上の定常流とした。

#### 41. 妊娠中に心房頻拍発作へのアブレーションを行い分娩に到達したFontan術後の1例

東邦大学医療センター大森病院第一小児科  
 嶋田 博光, 高月 晋一, 中山 智孝  
 松裏 裕行, 佐地 勉, 月本 一郎  
 同 産婦人科  
 宋 晶子  
 東邦大学医療センター大橋病院第三内科  
 中島 香織, 杉 薫

I-TGA・VSD・PSにて18歳時にFontan手術( APC )を施行された33歳女性。NYHA class II。妊娠3カ月時に心房頻拍の発作を認め、ベラパミル投与にて改善した。4カ月時にカテーテルアブレーションを施行し、以後頻脈発作はない。その後、ジゴキシン、ワーファリン、抗血小板薬を服用した。22週より管理目的で入院。ANP 77pg/ml, BNP 85pg/ml, Hb 11.2g/dl, ET-1 1.33pg/ml, 成熟型アドレノメジュリン 4.21Fmol/ml, CTR 48%, CAVVRは軽度。胎児の推定体重は22週で366g, 27週754g, 29週1,164g, 32週1,802g。27週の胎児エコーで少量の心嚢液を認めたが、32週に消失した。心内奇形を認めない。34週からワーファリンの漸減および低分子ヘパリンの持続投与を開始し、36週に硬膜外麻酔下で帝王切開分娩を行った。

#### 42. 妊娠12週に緊急再僧帽弁置換術を施行し母胎ともに救命できた1症例

大垣市民病院胸部外科  
 六鹿 雅登, 玉木 修治, 横山 幸房  
 石川 寛, 石本 直良  
 同 小児循環器科  
 田内 宣生, 倉石 建治, 西原 栄起

症例は38歳, 女性。12歳時に僧帽弁置換術を他院にて施行。38歳時に妊娠4週よりワーファリンからヘパリンへ移行するため自己注射( カプロシン20,000単位/日 )を導入した。コントロールは良好であったが, 妊娠12週に弁の音の変化に気づき, 精査の結果, stuck valveと診断し, 緊急僧帽弁再置換術を施行した。母体の救命を優先したが, 常温, 高流量, 高圧の胎児管理の人工心肺を使用した。術後同日に抜管可能であり, 翌日の超音波検査で胎動を確認できた。術後2週間, 超音波検査で胎動を確認可能であった。その後, 心不全の管理に苦勞を要した。妊娠13週よりワーファリンに移行し, 妊娠33週5日, 破水のため緊急帝王切開にて1,860gの男児を出生した。児は, 外表奇形, 心奇形を認めなかった。人工弁置換術後の妊娠, 分娩につき文献的考察を加え報告する。

#### 43. 人工弁置換術後妊娠症例についての検討

国立循環器病センター周産期科  
 川俣 和弥, 根木 玲子, 山中 薫  
 遠藤 紫穂, 池田 智明

目的: 人工弁置換術後の妊娠は, 母児にとって非常に危

険性の高い合併症であり, 状況によっては人工早産を選択する場合もある。弁置換術後の妊娠中の抗凝固療法は母体出血のみならず児の先天奇形, 流産, 早期新生児死亡などの危険を伴う。また, 抗凝固療法が不十分な場合, 母体に致命的な血栓塞栓症を生じる危険があり, いまだに検討が必要な問題である。今回, 当院での人工弁置換術後妊娠症例を検討した。

方法: 1983年1月~2005年7月の国立循環器病センターでの機械弁置換術後妊娠症例を検討した。

成績: 当院での過去機械弁置換術後妊娠症例は16例あり生産例は8例(50%)であった。抗凝固療法は原則として, 妊娠6~13週にワルファリンよりヘパリンへ変更し, 分娩までヘパリン投与で管理とした。うち1例は正産期, 7例は人工早産で7例とも母体適応の人工早産であった。8例とも分娩後の心機能低下は認めなかった。2例で妊娠中に弁血栓を形成し血栓溶解療法を施行した。人工流産例は3例, 自然流産例は4例であった。IUFDとなった症例は1例あったが, これは母体の急変による弁血栓形成による心不全で体外循環手術中に死亡した例であった。過去の機械弁置換術後抗凝固療法併用時症例での合併症としては, 弁血栓形成が3例, 術後出血が4例, 絨毛膜下血腫が2例であった。

結論: 妊娠中, 分娩後は抗凝固剤の厳重なコントロールが必要であり, 抗凝固療法による合併症の発生に十分留意する必要がある。

#### 44. 10代の先天性心疾患の妊娠・分娩

東京慈恵会医科大学小児科  
 藤原 優子, 寺野 和宏, 安藤 達也  
 河内 貞貴, 衛藤 義勝

近年では10代の妊娠・分娩もまれではない。本院では高校生になると妊娠の可否・リスクについて説明を行っている。10代の先天性心疾患術後の3例に妊娠・うち2例の出産を経験した。

症例1: 18歳, 左冠動脈肺動脈起始。乳児期心不全, EF 30%, 6歳手術。術後EF改善したが, ST-T変化が残存。妊娠36週で受診した。EF 77%, COは7.36l/mと妊娠前より150%増加していた。在胎38週, 2,775g, 吸引分娩となった。

症例2: 16歳, 動脈管開存。術後経過観察されず, 在胎32週に受診した。COは8.3l/mに増加していた。37週3日2,665gで分娩に至った。

症例3: 17歳, ファロー四徴。妊娠を主訴に6週で受診した。拳児の希望はなかった。いずれも受診時に母子手帳はなく, パートナーとともに受診されなかった。いずれも心機能の増悪がなかったが, 拳児を希望する場合, 受診時期遅い傾向があり, 十分な観察が行えない問題があった。

#### 45. 分娩前後での母体の水分と血行動態に関わるホルモン推移

久留米大学医学部小児科

石井 治佳, 姫野和家子, 須田 憲治  
籠手田雄介, 岸本慎太郎, 工藤 嘉公  
伊藤 晋一, 松石豊次郎

同 循環器センター

家村 素史

同 産婦人科

堀 大蔵

目的: 出産前後の水分動態に関わる母体のホルモン変動について検討する。

方法: 対象は, 軽症の先天性心疾患を有す 3 例。出産前, 直後, 1 日後, 2 日後, 3 日後の 5 ポイントでBNP, コルチゾール, アルドステロン, ADH, レニン活性を測定した。

結果: 平均値は時間順に, BNP(49, 48, 23, 18, 38pg/ml), コルチゾール(26.5, 53.0, 19.5, 19.0, 16.9 $\mu$ g/dl), アルドステロン(123, 158, 65, 48, 32pg/ml), ADH(1.3, 1.4, 1.3, 1.8, 1.1pg/ml), レニン活性(2.5, 2.6, 2.9, 1.3, 0.7ng/ml/時間)であった。BNPの3日目の上昇は, 中等症のTRの症例のためであった。コルチゾール, アルドステロンは全例, 出産直後に急上昇し, その後速やかに低下した。

考察: 出産直後の急激な体水分量の変化に反応して, 一部のホルモンは急激に変動する。

#### 46. カテコラミン誘発性多形性心室頻拍母体からの出産経験

日本大学医学部小児科

知念 詩乃, 阿部 修, 金丸 浩  
鮎沢 衛, 住友 直方, 原田 研介

同 麻酔科

後閑 大, 加藤 実

同 産科

正岡 直樹

カテコラミン誘発性多形性心室頻拍(CPVT)は, 高率に突然死する危険を伴った比較的まれな不整脈である。CPVTの患者を母体とする出産を経験したので報告する。症例は25歳の女性。家族歴で母親と姉がCPVTと診断されていたため, 8歳時に精査を受けて心室頻拍と診断された。以後 $\beta$ 遮断薬, Ca拮抗薬の内服を行い当科外来通院していた。20歳の時に縄跳びで失神の既往がある。在胎週数38週3日, CPVTおよび骨盤位のため全身麻酔下に帝王切開で分娩した。麻酔導入時および抜管時に多形性心室期外収縮および, 非持続性心室頻拍を認めたが自然に消失した。児は出生時体重2,968gで, 日齢3で心拍数80台と徐脈傾向を示した。CPVTは徐脈の傾向があり, 発症年齢が10歳代であることが多く, 児に対しては注意深い経過観察が必要である。現在まで調べ得た限りでは, CPVT母体の出産に関する文献

は見当たらず, まれな症例と思われ報告する。

#### 47. 重症肺高血圧症合併妊娠 5 例の検討

国立循環器病センター周産期科

山中 薫, 根木 玲子, 川俣 和弥  
遠藤 紫穂, 池田 智明

重症肺高血圧症である原発性肺高血圧症(PPH)とアイゼンメンジャー症候群(ES)は高い母児の死亡率のため妊娠は禁忌とされている。しかし, 診断の遅れなどで, 妊娠, 分娩を継続せざるを得ない症例がある。過去24年間に出産した重症肺高血圧症合併妊娠 5 例を対象に, 既往歴, 臨床検査成績, 妊娠分娩経過および予後について検討した。PPH 2 例は妊娠中に初めて診断されたのに対しES 3 例は全例妊娠前に診断されていた。ES 3 例は本疾患のために過去に1~2回の妊娠中絶既往があった。分娩週数は平均31週(範囲30~33週), 児体重は平均565g(範囲1,240~1,912g)と全例早産であった。妊娠31週で診断され, 緊急帝王切開を行った例は麻酔導入時に心停止となり, 母体死亡となった。その他の症例は予定帝王切開であり, 母子ともに予後は良好であった。重症肺高血圧症合併妊娠は極めて予後の悪い妊娠であり, 早期診断とintensiveな全身管理が重要であることが示唆された。

#### 48. 成人先天性心疾患外来診療におけるBNP測定の意義

久留米大学医学部小児科

姫野和家子, 須田 憲治, 石井 治佳  
籠手田雄介, 岸本慎太郎, 家村 素史  
前野 泰樹, 加藤 裕久, 松石豊次郎

背景: 成人先天性心疾患は, Fontan術後や右室体心室など, 従来の心エコー中心の心機能評価が困難な場合がある。

目的: 成人先天性心疾患診療におけるBNP測定の有用性を検討。

対象・方法: 外来で経過観察中の患者240例(男性98, 女性142)。修復術未施行群(N), 修復術後群(R), 修復術不能群(U), Fontan術後群(F)に分類しBNPを比較。さらに5回以上BNPの経過を追えた17例で, BNPの変動に影響する因子を検討。

結果: 対象全体での検討で, NYHA分類と心胸郭比が, BNPと有意な相関を示した。R群, U群, F群のBNPは, N群と比較し有意に高値であった。BNPの変動に関与したのは, 心不全の増悪, 不整脈, 出産, 新たな薬物治療開始であった。

結論: 成人先天性心疾患外来診療において, BNPのみで詳細な病態把握は困難だが, その推移を観察することが病態の悪化や治療効果判定に有用である可能性がある。

## 49. 成人先天性心疾患における高感度CRP

北海道立小児総合保健センター循環器科

富田 英, 横澤 正人, 畠山 欣也

小林 俊幸

札幌医科大学小児科

高室 基樹, 堤 裕幸

背景：成人の動脈硬化や心不全において、高感度CRP (hs CRP) が予後予測因子となることが報告されているが、成人先天性心疾患 (ACHD) における意義についての報告はない。

目的：ACHDにおけるhs CRPの意義を明らかにすること。

対象と方法：18歳以上 (中央値21歳) の成人先天性心疾患31例でhs CRPを測定。年齢, BMI, NYHA分類, BNP, コレステロール, SpO<sub>2</sub>との関連について検討。

結果：単変量ロジスティック解析ではNYHA II度以上, SpO<sub>2</sub>低値がhs CRP > 演者らの正常群における正常値 + 2SD) の危険因子。hs CRPとSpO<sub>2</sub>, BNPはそれぞれ $r = 0.72$  ( $p < 0.01$ ) で負の,  $r = 0.55$  ( $p < 0.01$ ) で正の相関。

考察：hs CRPはBNPとは独立して、インターロイキンやTNFを介したACHDにおける心不全の病態を反映し、これは主として低酸素血症に依存するものと考えられた。

## 50. 先天性心疾患術後の輸血後C型肝炎の長期予後の検討

慶應義塾大学医学部小児科

前田 潤, 古道 一樹, 林 拓也

福島 裕之, 山岸 敬幸

本邦では、1992年に輸血製剤に対する高感度C型肝炎ウイルス (HCV) 抗体検査が開始され、輸血後HCV感染の危険性は低減した。今回、1992年以前に当院で先天性心疾患手術時に輸血が行われた401症例 (輸血時平均年齢2.2歳, 調査時輸血後平均13年経過) のHCV感染について調査した、HCV抗体および肝逸脱酵素 (ALT) を測定し、抗体陽性例でHCV-RNAを逆転写PCR法により検出、HCV-RNA陽性例を感染持続群、陰性例を感染既往群とした。検査時、HCV抗体陽性例は35/401例 (8.7%)、うち感染持続群10例、感染既往群25例で、さらに約10年間の追跡期間中に、感染持続群の1例でHCV-RNAが自然消失、感染既往群の10例でHCV抗体が陰性化した。両群全例で症状はなく、ALTは術後1年に一過性に上昇したが自然軽快した。小児期の輸血後HCV感染は、ウイルスの自然消失の可能性もあり、比較的予後良好であることが示唆された。

## 51. 2心室型心内修復術 (BVR) 後の成人における運動耐容能の低下に關与する因子

大阪厚生年金病院小児科

浜道 裕二

国立循環器病センター小児科

脇坂 裕子, 南 憲明, 松尾 真意

林 環, 渡部 珠生, 大内 秀雄

越後 茂之

背景：成人の心疾患で、運動耐容能は心不全の重症度お

よび生命予後を予測する指標として用いられる。

目的：成人のBVR後例において運動耐容能低下に關与する因子を後方視的に検討。

対象と方法：18~38歳のBVR後の91例。運動負荷試験から得た最高酸素摂取量 (pk VO<sub>2</sub>) と、年齢, 性, 体格 (BMI), Hb量, 心臓カテーテル検査, 呼吸機能検査から得た指標との関係を解析。

結果：単解析では、女性, Hb量, 左室駆出率, 右室駆出率, 1回拍出量, 肺活量, ピークフロー値の低下群で, pk VO<sub>2</sub>が有意に低下。次にこの7因子を多変量解析で検討。pk VO<sub>2</sub>低下 (20ml/min/kg未滿) に關与するのはRVEF 0.45以下 (オッズ比4.4倍), 1回拍出量26ml/min/m<sup>2</sup>未滿 (8.7倍), ピークフロー値50%未滿 (5.9倍)。

結語：成人のBVR後例の予後を予測する因子として、右心機能, 呼吸機能は重要である。

## 52. 成人期心房中隔欠損の臨床的特徴

天理よろづ相談所病院小児循環器科

吉村真一郎, 松村 正彦

同 循環器内科

小西 孝

同 心臓血管外科

上原 京勲, 根本慎太郎, 西村 和修

当院で治療を受けた心房中隔欠損 (ASD) の成人例 (18~72歳) での症状, 心房細動 (Af) の有無, カテーテル検査での平均肺動脈圧 (PAP), 肺血管抵抗 (Rp), 肺体血流比 (Qp/Qs), 三尖弁輪縫縮術の有無, 術後のAfの改善などについて検討を行った。44歳以下が13例, 45歳以上が38例, 34例が女性で, 27例 (79%) に出産経験があった。有症状のものは33例で, 45歳以上の66%であった。PAPは平均21mmHgで30mmHgを超える例は3例のみであり, Rpが3 Wood unitを超えるものは3例であった。Qp/Qsは平均3.2であった。TAPは16例で行われていた。maze手術は6例のみ施行されていたが5例にAfの再発を認めた。今後さらに検討症例数を増やし考察する予定である。

## 53. 当センターにおける成人期を迎えた先天性心疾患を有するDown症候群例

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

北 知子, 萱谷 太, 稲村 昇

角 由紀子, 青木 寿明

当センターにおける成人期に達した先天性心疾患を有するDown症候群 (ACHD-DS) 症例で20歳以降も受診歴のある18例を対象に現状を検討した。

結果：18例中4例 (全例VSD術後でPHなし) が24歳までに他院へ紹介, 14例でフォローを継続していた。フォロー継続14例では現在最高28歳, 11例が根治術後 (CAVC 4, VSD 3, TOF 3, PDA 1) であった。また14例中投薬継続は5例, 就労は就職3例・作業所8例, 他臓器疾患を8例で合併し半数が他院フォローだった。精神発達のフォロー継続は1例

のみだったが実際には対話困難や症状の訴えができない等の問題もみられた。

考察：ACHD-DS例は心疾患と精神発達遅延の合併という点から成人期以降も小児循環器科医によるフォローが必要とされる場合も多い。成人内科との連携体制を確立させる一方でセンター自体での受け入れ態勢を整えていくことも避けることができない。

54. 県立こども病院と県立総合病院の協同による成人先天性心疾患外来の開設

静岡県立こども病院循環器科

小野 安生, 田中 靖彦, 金 成海

満下 紀恵

静岡県立総合病院循環器科

土井 修, 三宅 公章, 神原 啓文

大学病院などにおいては成人先天性心疾患(ACHD)外来が開設され、その診療体制が整いつつあるが、こども病院においては全国的に未解決である。静岡県内では、こども病院で手術を受けた先天性心疾患の成人例の診療を行える施設が少なく、患者、家族からもACHDに対する診療体制の構築を強く望む声があった。われわれはこうした現状に対し、2005年1月から県立総合病院循環器科内にACHD外来を設置し、小児循環器医と内科循環器医が協同で診療にあたるという新しい形式の診療を始めた。10月末までの患者数は34名(18~64歳)がのべ96回受診した。受診者紹介の内訳は27例(79%)がこども病院からの紹介であった。内科医と小児科医が同時に1人の患者を診療することのメリットとしては、転院、担当医変更による患者負担の軽減、患者側と医療側相互の疾患理解の充実、今後の成人疾患を含めた総合的な患者管理の充実などが考えられた。

55. 外科手術症例よりみた成人先天性心疾患スペクトラムの変遷

岡山大学医学部歯学部附属病院循環器疾患治療部

赤木 禎治

同 心臓血管外科

笠原 真悟, 石野 幸三, 佐野 俊二

成人先天性心疾患で対象とする心疾患は時代とともに変遷していく可能性がある。当院で外科治療が行われた症例をもとに、対象症例の変化を検討した。1991年以降に手術の施行された先天性心疾患3,097例中20歳以上の症例は99例(3.2%)であり、そのうち30歳以上の症例は58例(1.9%)、40歳以上は38例(1.2%)であった。40歳以上の手術症例中47%は心房中隔欠損症であったのに対し、20~39歳までの症例ではFontan手術やRastelli型手術をはじめとする複雑心疾患の手術例(再手術を含む)が45%を占め、心房中隔欠損症の割合は24%であった。これら複雑先天性心疾患に対する手術の割合は95年以降に増加していた。比較的単純な左右短絡疾患を主体とした成人期の先天性心疾患は外科手術症例からみても大きな変遷期を迎えつつあり、その管理体制の

確立が重要である。

56. Anxiety, depression and self-esteem in adolescent with congenital heart disease: The influence of personal variables and perception of social support

GUCH Clinic, Cardiac & Vascular Center, Samsung Medical Center

Moon JR, Kim SH, Yang JH

Huh J, Kang IS, Jun TG

Park SW, Park PW, Lee HJ

This study analyzed the influences of personal and clinical variables and perception of social support on the anxiety, depression and self-esteem of 231 adolescents with CHD aged 13–18 years, under observation following open-heart surgery in three major cardiac center in Korea, from December 20, 2004 to February 25, 2005. Adolescents completed measures of anxiety (cronbach's  $\alpha = .81$ ), depression (cronbach's  $\alpha = .72$ ), self-esteem (cronbach's  $\alpha = .72$ ) and social support (cronbach's  $\alpha = .97$ ). Also, NYHA functional class, CHD functional index and percutaneous oxygen saturation checked. Data were analyzed by t-test, ANOVA and hierarchical multiple regression. Results showed that personal and clinical variables that influenced depression, anxiety and self-esteem of adolescent with congenital heart disease were sex, age, income of family, diagnosis, NYHA functional class, number of heart surgery, duration after last operation and oxygen saturation. Perception of social support influenced depression and self-esteem; subject higher in perception of social support were lower in depression and higher in self-esteem.

57. 緊急入院となった成人先天性心疾患患者

東京女子医科大学循環器小児科

藤田 修平, 中西 敏雄, 高橋 一浩

篠原 徳子, 中澤 誠

目的：成人先天性心疾患患者の緊急入院の頻度と入院理由を明らかにする。

対象：2004年1月~2005年10月に入院した18歳以上の先天性心疾患患者221人334回の入院のうち、予定された手術入院、検査入院を除外した緊急入院60人95回に関して検討した。

結果：フォンタン術後15例、単心室グレン術後またはシャント術後9例、修正大血管転位症7例、ファロー四徴症5例、アイゼンメンジャー症候群3例、その他21例であった。計95回の入院のうち入院理由は不整脈24%、急性心不全21%、喀血9%、狭心症2%、胸痛2%、蛋白漏出性胃腸症7%、感染性心内膜炎6%、失神5%、その他の感染症7%、脳膿瘍1%、手術(血腫除去術2%、上行大動脈置換1%)、消化器系(急性胃粘膜病変1%、イレウス1%)、婦人科疾患(卵巣出血1%、子宮内膜増殖症1%)であった。全例緊急の処置が必要で、入院期間中の死亡例は2例(心不全死1例、感染性心内膜炎1例)であった。

結語：成人先天性疾患患者の緊急入院は心血管系の問題が最も多いが、それ以外にも各臓器多岐にわたっており他科と協同した治療が必要である。

58. 30歳を超えたチアノーゼ性先天性心疾患修復術後症例の臨床的特徴

兵庫県立尼崎病院心臓センター小児循環器科  
坂崎 尚徳, 若原 良平, 李 進剛  
同 心臓血管外科  
西村 崇, 森島 学, 大野 暢久  
大谷 成裕, 藤原 慶一, 野本 慎一

15歳までに最終手術を受け、30歳を超えたチアノーゼ性先天性心疾患 CCHD 症例101例(男60例, 中央値33歳, 30~47歳)を対象とし、臨床記録から、30歳以上の入院、肥満、高血圧、糖尿病の有無、血清コレステロール(CHO)値、血清トリグリセリド(TG)値、尿酸値を調べた。30歳以上の入院は10例で、その原因は心房粗動4例、心室頻拍1例、心不全1例、感染性心内膜炎1例、高度貧血2例、子宮筋腫1例であった。肥満は6例(6%)、高血圧は2例(2%)、糖尿病は2例、高CHO血症(>220mg/dl)は4例(5%)、低CHO血症(<160mg/dl)は27例(42%)、高TG血症(>150mg/dl)8例(13%)、高尿酸血症(>7mg/dl)は9例(15%)に認められた。Fyfeらの報告と同様に、CCHD症例における低CHO血症の頻度は高かった。一方、肥満や高脂血症の症例も認められ、生活習慣病の予防を含めた管理指導が必要と考えられた。

59. 30歳以上の単心室血行動態心疾患患者の現状

国立循環器病センター小児科  
元木 倫子, 宮崎 文, 大内 秀雄  
山田 修, 越後 茂之  
同 心臓血管外科  
八木原俊克

目的：30歳以上の単心室血行動態心疾患患者(UVH)20人(年齢：30~52歳, 平均38歳, 性別：男性13, 女性7)の社会適応状況、医療状況などについて後方視的に調査・検討した。

結果：Fontan型手術を施行したのは9例、Glenn術2例、体肺短絡術6例、未手術が3例。NYHAはII：12例(60%)、III：6例(30%)、IV：2例(10%)。就職者9例(45%)でFontan群4、その他5例。既婚者は6例(30%)でFontan群1、その他5例。合併症では不整脈が12例(60%)、TIA・脳梗塞6例(30%)、ほか、痛風、脳膿瘍、PLEがあった。抗心不全療法60%、抗不整脈療法25%、抗凝固療法40%で施行。うち2例では心不全で死亡した。Fontan群と非Fontan群間での生化学指標の比較では、SpO<sub>2</sub>、Hbに有意差を認められた。

まとめ：UVHでは就職・結婚率は低く、結婚率はFontan未到達例に高い傾向にあった。加えて多くの例で合併症の既往があり、医療の継続を要していた。

60. Relationship between depression and resilience in adolescents with congenital heart disease

GUCH Clinic, Cardiac & Vascular Center, Samsung Medical Center

Moon JR, Kim SH, Yang JH  
Huh J, Kang IS, Jun TG  
Park SW, Park PW, Lee HJ

Purpose: The purpose of this study was to examine the relationship between depression and resilience and to identify the variables associated with depression among adolescents with congenital heart disease (CHD).

Method: Data was collected from 231 adolescents with CHD aged 13–18 years, under observation following open-heart surgery in three major cardiac center in Korea, from December 20, 2004 to February 25, 2005. Adolescents completed measures of resilience (cronbach's  $\alpha = .92$ ), depression (cronbach's  $\alpha = .72$ ), parental attitude (cronbach's  $\alpha = .88$ ). Also, NYHA functional class, CHD functional index and percutaneous oxygen saturation checked.

Results: The mean score for depression was 16.74 (range: 0–54) and for resilience, 115.84 (range: 32–128). There was a significant positive relationship between depression and three variables: age ( $r = .25, p < .001$ ), NYHA functional class ( $r = .45, p < .001$ ), and CHD functional index ( $r = .28, p < 0.05$ ). A negative relationship was found between depression and oxygen saturation ( $r = -.39, p < 0.001$ ) as well as academic achievement ( $r = -.41, p < .001$ ), parental attitude ( $r = -.49, p < .001$ ), and resilience ( $r = -.59, p < .001$ ).

The multiple regression analysis also showed that depression of adolescents with CHD was explained by 54% of resilience ( $\beta = -.62, p < 0.05$ ) and parental attitude ( $\beta = -.48, p < 0.05$ ).

Conclusion: This study demonstrated that adolescents with higher resilience together with an affectionate parent were less depressed. With respect to nursing intervention programs, it is essential to identify the strengths of adolescent with CHD in order to increase for resilience. Additionally, it is important that parenting and counseling programs be implemented for the parents of these adolescents.