

ポスター発表 | ACHD（治療1）

■ 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表（III-P01-3）

ACHD（治療1）

座長：打田 俊司（愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科）

座長：洲上 泰（岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

[III-P01-3-01]

感染性心内膜炎を契機に診断された成人期大動脈縮窄症の一例

○菅野 幹雄, 瀧 亮佑, 松本 遼太, 山本 正樹, 北市 隆, 秦 広樹 (徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科学分野)

[III-P01-3-02]

70歳で心房中隔欠損症の閉鎖栓治療を行った重症Ebstein奇形の一例

○麻生 健太郎¹, 奥野 泰史², 田邊 康弘² (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

[III-P01-3-03]

ステロイド依存性ARDSを反復したTCPC術後遠隔期症例

○永松 優一¹, 石井 卓¹, 古川 晋¹, 長原 慧¹, 山口 洋平¹, 細川 奨^{1,2} (1.東京科学大学病院, 2.武蔵野赤十字病院)

[III-P01-3-04]

PLE発症19年で、悪性リンパ腫が診断された三尖弁閉鎖の1例

○渡辺 まみ江, 宗内 淳, 杉谷 雄一郎, 清水 大輔, 豊村 大介, 峰松 伸弥, 池田 正樹, 田中 惇史, 峰松 優季 (JCHO九州病院 循環器小児科)

[III-P01-3-05]

フォンタン術後成人患者における血液検査と中心静脈圧との関係

○古河 賢太郎, 伊藤 怜司, 野竹 慎之介, 橘高 恵美, 馬場 俊輔 (東京慈恵会医科大学 小児科)

[III-P01-3-06]

統合失調症を合併し頻拍治療に難渋した修正大血管転位症の一例

○峰松 優季¹, 渡邊 まみ江¹, 田中 惇史¹, 峰松 伸弥¹, 池田 正樹¹, 豊村 大亮¹, 清水 大輔¹, 杉谷 雄一郎¹, 宗内 淳¹, 熊本 崇² (1.JCHO九州病院 小児科, 2.佐賀大学 小児科)

[III-P01-3-07]

TGA Senning手術後の成人症例に術後遠隔期に重症肺高血圧を合併した1例

○津田 恵太郎^{1,2}, 家村 素史¹, 須田 憲治² (1.聖マリア病院, 2.久留米大学病院 小児科)

[III-P01-3-08]

大血管転位症Mustard手術後のペースメーカー不全に対しリードレスペースメーカーを留置した一例

○麻生 健太郎¹, 長田 洋資¹, 奥野 泰史², 佐々木 憲一² (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

[III-P01-3-09]

心房内血流転換術を施行された完全大血管転位1型症例のまとめ

○岡崎 新太郎, 西田 公一 (福井循環器病院 小児科)

[III-P01-3-10]

当院での体心室右室を有する成人先天性心疾患に対するアンジオテンシン受容体ネプリライシン阻害薬の有効性・安全性に関する後方視的研究

○井手 恵太¹, 弓田 悠介¹, 児玉 浩幸¹, 木島 康文¹, 高砂 聡志¹, 丹羽 公一郎¹, 椎名 由美¹, 大出 幸子², 青木 二郎¹ (1.聖路加国際病院 心血管センター, 2.聖路加国際大学大学院 公衆衛生学研究科)

ポスター発表 | ACHD (治療1)

■ 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 ■ ポスター会場 (文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー) 3

ポスター発表 (III-P01-3)

ACHD (治療1)

座長：打田 俊司 (愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科)

座長：洲上 泰 (岐阜県総合医療センター 小児心臓外科)

[III-P01-3-01] 感染性心内膜炎を契機に診断された成人期大動脈縮窄症の一例

○菅野 幹雄, 瀧 亮佑, 松本 遼太, 山本 正樹, 北市 隆, 秦 広樹 (徳島大学大学院医歯薬学研究部 心臓血管外科分野)

キーワード：大動脈縮窄症、感染性心内膜炎、心室中隔欠損症

56歳男性。幼少期に心室中隔欠損症(VSD)を指摘されていたが成人期まで無治療で経過観察されてきた。高熱が遷延するため医療機関を受診。心雑音及び心エコーにてVSD辺縁に付着する約1cm大の疣贅を認め感染性心内膜炎と診断された。血液培養にてStreptococcus mitisを同定。アンピシリンを中心とした抗生剤治療を約4週間施行し軽快退院した。心室中隔欠損閉鎖術の術前検査として施行した造影CT検査にて、左鎖骨下末梢での大動脈の高度狭窄及び著明に発達した側副血管を認め、大動脈縮窄症と診断した。またABI検査では左右ともに約0.5程度まで低下していた。頭痛や胸痛、下肢痛などの自覚症状はなかったが、収縮期血圧180-200mmHg程度の上半身高血圧や左室肥大も認めたことから、大動脈縮窄に対する手術介入も行うこととした。

手術は胸骨正中切開下、人工心肺下、心停止下に施行。側副血管は可及的に結紮・離断した。下行大動脈の遮断部位が確保できないため超低体温循環停止にて末梢吻合を施行。径20mmのDacronグラフトを間置して大動脈弓の再建を行った。VSDに対しては経三尖弁的に確認したが辺縁に疣贅の付着はなく感染は治癒していた。VSD径は小さく直接閉鎖を行った。第8病日に人工呼吸器より離脱。以後の経過は比較的良好であった。

術後7ヶ月時のABI検査では右：1.07、左：1.09と正常化していた。また上半身血圧は110-114mmHg程度であった。

大動脈縮窄/離断症は通常新生時期早期の治療介入が必須であり、未治療の場合は動脈管性ショックのため救命困難となる。一方で本症例の様に著明に発達した側副血管のため循環破綻を免れ成人期に偶発的に発見される例も稀に認める。高血圧以外に明確な症状がない場合がある一方で、縮窄部の瘤化や解離を来すこともあり注意を要する。治療抵抗性の高血圧がある場合、成人期であっても先天性の病変を併存していることを念頭に治療を進めることが重要であると思われた。

ポスター発表 | ACHD（治療1）

■ 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表（III-P01-3）

ACHD（治療1）

座長：打田 俊司（愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科）

座長：洲上 泰（岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

[III-P01-3-02] 70歳で心房中隔欠損症の閉鎖栓治療を行った重症Ebstein奇形の一例

○麻生 健太郎¹, 奥野 泰史², 田邊 康弘² (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

キーワード：成人先天性心疾患、Ebstein奇形、カテーテル治療

【緒言】Ebstein奇形（EA）の臨床経過は多様である。我々は、重症のEAと診断されながら外科的治療を一切受けずに経過し、70歳で心房中隔欠損症（ASD II）に対する閉鎖栓治療を施行した症例を経験した。本症例は、EAの自然歴や治療についての再考に貴重な症例と考えられるため報告する。【症例】70歳男性。40歳時に心雑音を指摘され、精査の結果EAと診断されたが定期フォローは行われなかった。47歳より動悸や易疲労を自覚し受診、成人先天性心疾患専門外来でフォローが開始された。手術を複数回提案されたが拒否された。56歳時にASDの閉鎖試験を実施したが、血圧が低下したため閉鎖を断念。67歳時に交通事故で脳出血を発症し、片麻痺を残したことで前医への通院が困難となり、68歳時に当院紹介。初診時のSpO₂は89%で、チアノーゼとばち指を認めた。胸部X線では心胸郭比73%、心エコーでは三尖弁中隔尖および後尖の下方偏位と重度のTRを認めた。過去の心臓MRI検査から算定されたCelermajer Indexは1.46であり、重症度はGrade 3に相当した。フォロー中にチアノーゼと易疲労が進行し、ASD閉鎖栓治療を提案した。【治療】全身麻酔下でカテーテル治療を施行。術前のSpO₂は91%。血行動態評価ではRA（10）、LA（10）、PV wedge 15/10（12）、LV 101/EDP 10、Ao 104/68（85）。ASD径は透視で14mm、経食道心エコーで11mmと測定され、Amplatzer septal occluder 14mmを用いて閉鎖。閉鎖後のSpO₂は98%、RA圧は13mmHgに上昇したが、チアノーゼ、易疲労は改善した。【考察】高齢者の重症EA症例で外科治療やカテーテル治療が施行された報告は少ない。本症例ではカテーテル治療でASD閉鎖が行われ、治療後にチアノーゼおよび易疲労が改善した。術後のフォロー期間が短いため長期的な効果には言及できないが、高齢者EA症例でもASDに対するカテーテル治療は考慮されるべき治療と思われた。

ポスター発表 | ACHD（治療1）

■ 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表（III-P01-3）

ACHD（治療1）

座長：打田 俊司（愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科）

座長：洲上 泰（岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

[III-P01-3-03] ステロイド依存性ARDSを反復したTCPC術後遠隔期症例

○永松 優一¹, 石井 卓¹, 古川 晋¹, 長原 慧¹, 山口 洋平¹, 細川 奨^{1,2} (1.東京科学大学病院, 2.武蔵野赤十字病院)

キーワード：failed Fontan、ARDS、ステロイド

【背景】 Fontan型手術後遠隔期の呼吸器合併症の報告には肺動静脈瘻、鋳型気管支炎などが多いが、ARDSを反復した症例の報告はない。【症例】 15歳女子。出生後に完全型房室中隔欠損症と診断され、左側房室弁口が狭小であり、二心室修復不可能と判断された。肺動脈絞扼術、両方向性Glenn手術を経て、2歳時にTCPC手術が施行された。以後、良好なFontan循環を維持していたが、14歳10か月頃より、軽度SpO₂低下（90%前後）とPACの増加を認めていた。15歳2か月時に呼吸苦の訴えがあり医療機関を受診したところ、SpO₂の著明な低下（56% 室内気）と胸部単純X線での両側びまん性浸潤影を認めた。前医に転院搬送・緊急入院となり、入院同日からメチルプレドニゾロン60 mg/dayの投与が開始された。入院後、酸素化、X線画像は改善を認め、入院6日目に当院へ転院した。入院翌日にステロイドを終了したところ、同日夜間に呼吸症状と浸潤影の増悪を認めた。ステロイドを再開したところ速やかに改善したが、その後もステロイド減量に伴う呼吸器症状およびX線所見（びまん性浸潤影）の増悪を3回反復した。入院後の心臓カテーテル検査では、心収縮は保たれていたが、左室拡張末期圧・肺動脈楔入圧の上昇（14 mmHg）、肺動脈圧の上昇（16 mmHg）を認めた。また、体肺動脈側副血行路と軽度の静脈シャントを認めた。検査後より、それまで内服していたACE阻害薬のARN阻害薬への変更、βブロッカーの増量、SGLT2阻害薬の追加、体肺動脈側副血行路への塞栓術を行った。心不全治療の強化を行いつつステロイドは時間をかけて減量（外来で2～3週ごとに減量）する方針とし、治療開始後7ヶ月時点でステロイドはプレドニン6 mgまで減量できている。経過中、再燃時に採取した血清のサイトカインプロファイル検査ではIL-6上昇を認めた。【考察】 本症例ではFontan循環に起因するIL-6の上昇がステロイド依存性ARDSの病態に関与していると推察された。

ポスター発表 | ACHD（治療1）

■ 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表（III-P01-3）

ACHD（治療1）

座長：打田 俊司（愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科）

座長：洲上 泰（岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

[III-P01-3-04] PLE発症19年で、悪性リンパ腫が診断された三尖弁閉鎖の1例

○渡辺 まみ江, 宗内 淳, 杉谷 雄一郎, 清水 大輔, 豊村 大介, 峰松 伸弥, 池田 正樹, 田中 惇史, 峰松 優季 (JCHO九州病院 循環器小児科)

キーワード：Fontan、蛋白漏出性胃腸症、悪性リンパ腫

【はじめに】蛋白漏出性胃腸症(PLE)を発症したFontan患者の厳しい予後は知られるが、今回PLE発症19年で悪性リンパ腫が診断された症例を経験した。【症例】三尖弁閉鎖症の44才女性、2回の肺動脈絞扼術を経て、8才でFontan（Bjork）に到達、19才でTCPC conversionを行い、25才でPLEを発症した。37才ころから、胸水コントロール困難、強化した治療にも抵抗性で入院を繰り返した。本人主体で運動・食事や利尿剤投薬時間の工夫など、厳格なセルフコントロールを試み、TP/Alb 3.8/1.8 g/dl前後のまま、約5年間入院を回避、自宅で暮らし、フルタイムワークも継続された。42才ころより再度胸水増加、43才で疼痛を伴う急激な大腿腫脹と発熱を繰り返し、リンパ浮腫による急性炎症性変化と判断した。専門スタッフの協力のもと、皮膚保護や圧迫療法で再発を回避できた。44才ころより、緩和的な腹水ドレナージの機会が増えていった。ウォーキングや食事療法は驚異的な胆力で継続され、外来診療を続けたが、腹水の白血球・LDHの増加を契機に、腹水細胞診から悪性リンパ腫（びまん性大細胞型B細胞リンパ腫）の診断に至った。大量胸腹水を伴うFailing Fontanであり、化学療法や必要なhydrationのへ忍容性も懸念されたが、本人は治療に前向きで、標準治療であるR-CHOP療法を改変して化学療法を開始した。4クール治療後の胸水細胞診から治療への反応は不良と判断、薬剤を変更して化学療法は継続中だが、現在まで致死的な有害事象はない。病室環境を改善し、入院中も1日5000歩程度のウォーキングを再開、在宅医療も整えて退院に至った。集約的治療のもとではあるが、PLE治療に難渋してきたこの数年で、本人の状態は最も安定している。【結語】長期は不定ながら、リンパ腫の治療介入により状態の改善を確認できた。本人の強靱な精神力が要だが、加えて複雑な経過には循環器科だけでは気づけない事象も多く、他科との協働診療が不可欠だった。

ポスター発表 | ACHD（治療1）

📅 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 📍 ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表（III-P01-3）**ACHD（治療1）**

座長：打田 俊司（愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科）

座長：洲上 泰（岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

[III-P01-3-05] フォンタン術後成人患者における血液検査と中心静脈圧との関係

○古河 賢太郎, 伊藤 怜司, 野竹 慎之介, 橘高 恵美, 馬場 俊輔 (東京慈恵会医科大学 小児科)

キーワード：フォンタン、術後遠隔期、CVP

【背景】フォンタン術後遠隔期において、中心静脈圧(CVP)の上昇が原因となり、肝機能障害や蛋白漏出性胃腸症などの臓器障害を引き起こす。またフォンタン循環不全には高CVP状態が関係する。フォンタン循環におけるCVPの評価は重要であり、フォンタン術後遠隔期成人患者における血液検査値とCVP値との関係についての報告は限られている。【方法】直近10年間に当科で心臓カテーテル定期検査を施行した18歳以上のフォンタン術後遠隔期患者を対象とした。RDW(赤血球分布幅)、Lym(リンパ球数)、BNP(脳性ナトリウム利尿ペプチド)などの各種血液検査値とCVP値との関連を診療録から後方視的に検討した。【結果】対象は28例(男16例)で、カテーテル検査時の年齢は 27.0 ± 8.9 歳であった(mean $\pm$ SD、以下同)。右室型単心室が14例、左室型単心室が9例であった。フォンタン術後 21.6 ± 6.2 年で、全例が術後15年以上経過していた。RDW-CV 14.1 ± 2.2 %、Lym 1058 ± 462 / μ l、BNP 35.2 ± 39.6 pg/ml、CVP 11.3 ± 3.6 mmHg、ScvO₂ 66.2 ± 7.66 %、CO 4.76 ± 1.40 l/min、Rp 1.24 ± 0.73 Wood unitsだった。CVPはRDW-CVと有意な正の相関を示し($p=0.02$)、Lymとは有意な負の相関関係を示した($p=0.02$)。一方で、CVPとBNPの間には有意な相関を認めなかった($p=0.54$)。【結語】フォンタン循環においては心臓への前負荷がかかりにくい状態であるため、BNPでは精度に限界がある事が示唆された。一方でフォンタン術後の遠隔期において、RDW-CVとLymはCVPと相関する可能性があり、これらの血球成分は遠隔期のフォンタン循環における心不全の簡便かつ有用なバイオマーカーとなる可能性がある。

ポスター発表 | ACHD（治療1）

■ 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表（III-P01-3）

ACHD（治療1）

座長：打田 俊司（愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科）

座長：洲上 泰（岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

[III-P01-3-06] 統合失調症を合併し頻拍治療に難渋した修正大血管転位症の一例

○峰松 優季¹, 渡邊 まみ江¹, 田中 惇史¹, 峰松 伸弥¹, 池田 正樹¹, 豊村 大亮¹, 清水 大輔¹, 杉谷 雄一郎¹, 宗内 淳¹, 熊本 崇² (1.JCHO九州病院 小児科, 2.佐賀大学 小児科)

キーワード：修正大血管転位、心房頻拍、統合失調症

【症例】28歳男性。学校健診を契機に7歳時に修正大血管転位症(IDD)と診断され、中等度三尖弁閉鎖不全に対し、ジゴキシン、エナラプリルが開始された。11歳時の心臓カテーテル検査では、血行動態としては安定していたが、心房粗動、心房細動、リエントリー性上室頻拍といった複数の上室性頻拍を認めた。14歳時より不登校を契機に数回受診が途切れがちとなったが、臨床的にも月に数回動悸発作が出現し、冷たい床に寝ることで自己停止していた。22歳時に異常行動を契機に統合失調症の診断となった。26歳時より再度循環器受診を自己中断し、27歳時より精神科受診も自己中断した。28歳時に動悸が持続するため、救急外来を受診した。心拍数220/分の上室性頻拍を認め、ATP投与により停止した。本人から精神的に疲弊しており家族と離れ休みたいという希望があったことや、不整脈のモニタリングに加え薬剤調整、アドヒアランス改善のための心不全教育を考慮し、同日入院とした。入院中も心拍数140-180/分の頻拍を間欠的に認めた。入院2日目夕方頃より心電図モニター装着の拒否など精神的に不安定となり、入院3日目早朝に裸足で病院を離院し、近くで警察に保護され当院に搬送となった。かかりつけの精神科病院に転院し統合失調症に対する薬剤調整を行った上で、不整脈診療と精神科病棟への入院が可能な大学病院でカテーテルアブレーションを施行した。2種類の心房頻拍が誘発され、再早期興奮部位で焼灼をした。その後頻拍は誘発されなかった。入院中は精神的にも安定しアドヒアランス良好であった。経過中に訪問看護も導入し、以降は循環器科、精神科へ定期通院している。短時間の頻拍発作は再燃したが、ビソプロロール内服でコントロールされている。【結語】統合失調症患者の症状を増悪させないよう侵襲的治療を行うには慎重な対応が必要だった。今回、複数科の共同診療によりカテーテル治療を安全に行えた一例を経験した。

ポスター発表 | ACHD（治療1）

■ 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表（III-P01-3）

ACHD（治療1）

座長：打田 俊司（愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科）

座長：洲上 泰（岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

[III-P01-3-07] TGA Senning手術後の成人症例に術後遠隔期に重症肺高血圧を合併した1例

○津田 恵太郎^{1,2}, 家村 素史¹, 須田 憲治² (1.聖マリア病院, 2.久留米大学病院 小児科)

キーワード：完全大血管転位、Senning手術後、肺高血圧症

【背景】complete TGAは現在Jatene手術が多くSenning術後患者を経験する機会が少なくなった。今回、Senning術後のACHD患者の術後遠隔期に重症肺高血圧の合併を来し管理に苦慮した症例を経験したため報告する。【症例】41歳の女性。TGA1型の診断で6か月時にSenning手術、VSD閉鎖を施行。術後1年半のカテでPHや術後狭窄、リークはなし。small VSDの残存を認めた。以降は定期フォローでACE-Iや利尿剤にて40歳までの間、自立生活で介護職に従事可能なADLだった。41歳時のエコーで右心系拡大、EF56%、機能的MR3度、機能的TR1度(TRPG 41mmHg)であったが自覚症状に乏しかった。7ヶ月後(42歳時)に労作時の息切れを自覚し、TR1度だったがTRPG 83mmHgと上昇を認め検査カテを施行。mean PAP 84mmHg, Rp 22.5uits*m2。LA mean 40mmHg、機能的LVEDV 18mmHgと上昇あり。心機能の低下傾向と既知の機能的MRがPHの進行に寄与した可能性を考えた。弁手術も検討したが重症PHと心不全への薬剤介入の強化を先行した。カテ3ヶ月後に心不全増悪で入院管理を行い、その際に特発性好酸球増多症を併発しmPSLパルスを行った。一過性に軽快したが、ステロイド依存状態が持続。また、転倒による頸椎損傷の入院などでADLが低下し、カテ8ヶ月に心不全による呼吸苦で再入院した。十分な循環作動薬を使用しても、原疾患のコントロールがつかず死亡に至った。【考察】後方視的に僧帽弁への手術介入時期に余地があった可能性がある。約半年でPHが急激に進行した。症状が乏しくてもカテ含めた早期介入が妥当だった可能性がある。Senning術後半数にPH合併の報告もあり、病態把握にエコーが重要でMRとTRが一見増悪していなくても、定量評価としてTRPGやPRPGを積極的に記録しておく必要がある。Senning患者が少ない時代でもあり他職種への情報共有や教育も必要と考えられた。【結語】Senning手術後の肺高血圧症の評価にエコーでの定量評価は不可欠である。

ポスター発表 | ACHD（治療1）

📅 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 📍 ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー） 3

ポスター発表（III-P01-3）

ACHD（治療1）

座長：打田 俊司（愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科）

座長：洲上 泰（岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

[III-P01-3-08] 大血管転位症Mustard手術後のペースメーカー不全に対しリードレスペースメーカーを留置した一例

○麻生 健太郎¹, 長田 洋資¹, 奥野 泰史², 佐々木 憲一² (1.聖マリアンナ医科大学 小児科, 2.聖マリアンナ医科大学 循環器内科)

キーワード：成人先天性心疾患、リードレスペースメーカー、大血管転位症

【症例】50歳男性、大血管転位症（I型）2歳でMustard手術を施行。術後に洞不全症候群となり3歳でペースメーカー留置術を施行。心外膜リードでモードはVVIで、Rate50で管理。17歳で発作性心房細動を発症。PM留置以後ジェネレータ交換を繰り返し成人に至っている。47歳のときに小児病院から当院に紹介。当院で施行した心電図では右軸偏位、I度房室ブロック、完全右脚ブロック、PM不全を確認。PMチェックではリードの閾値低下を認めた。リード自体の寿命によるペーシング不全と考えられ、PM再留置を要すると判断した。造影CT検査を施行したところ左鎖骨下静脈の狭小化を確認。Mustard術後の解剖学的特性を考慮すると経静脈的なPM留置は困難となる可能性がありリードレスPM（LLPM）留置を選択した。右大腿静脈から8Frシースを挿入後18Frまでサイズアップ。バックアップシースを解剖学的左室まで進め心尖部にAVEIR VRTM LLPMを留置した。術後2日で退院。術後3か月が経過しているがPM不全なく経過している。【考案】先天性心疾患では複雑な解剖やこれまでの手術や静脈ラインによる血管狭小、閉塞により経静脈的なPM留置が困難な場合がある。そのような場合LLPMは良い適応となる。

ポスター発表 | ACHD（治療1）

■ 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表（III-P01-3）

ACHD（治療1）

座長：打田 俊司（愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科）

座長：洲上 泰（岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

[III-P01-3-09] 心房内血流転換術を施行された完全大血管転位1型症例のまとめ

○岡崎 新太郎, 西田 公一 (福井循環器病院 小児科)

キーワード：完全大血管転位、致死的不整脈、心房内血流転換術

【背景】1970年代、完全大血管転位（TGA）の標準治療はMustard手術、Senning手術による心房内血流転換術であった。1980年代後半から1990年代前半にかけて大動脈スイッチ手術が普及し1990年代にはTGA治療の第一選択となった。当院における心房内血流転換術の長期成績を検討する。【対象】1972年から1985年に当院で心房内血流転換術を施行したTGA1型14例を対象とした。【結果】対象は男性7例、女性7例。手術時年齢の中央値は18か月（5～28か月）で13例が術前に心房中隔裂開術を施行されていた（1例はカルテなし）。1970年代はMustard手術、1980年代はSenning手術が施行された。死亡は6例（周術期5例、晩期1例）で、周術期死亡例は全例剖検が行われていた。生存8例のうち4例は術後12～35年で転院または受診が途絶え追跡不能であった（Senning術後3例、Mustard術後1例）。現在も当院でフォロー中の4例は全例Mustard術後で、術後46～50年が経過していた。【長期生存例の詳細】症例1（48歳男性）：結婚し自立、会社経営。NYHA2。46歳時に持続性心房頻拍から心室細動を発症。蘇生に成功し後遺症なく回復、植え込み型除細動器（ICD）植込み。症例2（49歳女性）：未婚。就労あり。NYHA2。術後より上室頻拍を繰り返し、6歳時に洞機能不全のためペースメーカー（PM）植込み。症例3（52歳女性）：結婚・出産あり。就労あり。NYHA2。30歳頃より上室頻拍を認め抗不整脈薬治療を継続中。症例4（51歳男性）：未婚。未就労。NYHA3。40歳頃より右心不全による頻回の入院を要している。不整脈の治療歴なし。【考察】心房内血流転換術は当時のTGA治療の標準術式であったが周術期死亡率は依然として高かった。一方で周術期を乗り越えた症例の多くは長期生存しており、当院フォロー継続中の4例は50歳前後に達していた。ICDやPM植込みを要する症例が認められ、術後の長期管理において不整脈の早期発見と適切な治療介入が重要と考えられた。

ポスター発表 | ACHD（治療1）

■ 2025年7月12日(土) 9:30 ~ 10:30 ■ ポスター会場（文化会館棟 2F 第1・2ギャラリー）3

ポスター発表（III-P01-3）

ACHD（治療1）

座長：打田 俊司（愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科）

座長：洲上 泰（岐阜県総合医療センター 小児心臓外科）

[III-P01-3-10] 当院での体心室右室を有する成人先天性心疾患に対するアンジオテンシン受容体ネプリライシン阻害薬の有効性・安全性に関する後方視的研究

○井手 恵太¹, 弓田 悠介¹, 児玉 浩幸¹, 木島 康文¹, 高砂 聡志¹, 丹羽 公一郎¹, 椎名 由美¹, 大出 幸子², 青木 二郎¹ (1.聖路加国際病院 心血管センター, 2.聖路加国際大学大学院 公衆衛生学研究科)

キーワード：成人先天性心疾患、体心室右室、アンジオテンシン受容体ネプリライシン阻害薬

【背景】内科的・外科的治療の進歩により、先天性心疾患の約9割が成人期に達し平均寿命が飛躍的に改善したが、心不全は未だ主たる遠隔期合併症・死因である。後天性心疾患、特に左室駆出率の低下した心不全においてアンジオテンシン受容体ネプリライシン阻害薬(ARNI)は、著明な予後改善効果を有する。一方、体循環の後負荷にさらされる体心室右室(SRV)を有する先天性心疾患の心不全治療に関しては、希少疾患のため大規模臨床試験が少なく、薬剤の有効性・安全性は明らかでない。【目的】SRVを有する成人先天性心疾患(ACHD)患者に対するARNIの有効性・安全性を明らかにする。【方法】2020年1月-2024年10月の間、当院通院中のACHD患者のうちARNI内服中患者を対象とし、投与前・投与後(直近の外来時点)の各種データを収集し後方視的に検討した。【結果】対象はARNI内服群10名、非内服群25名であった。対象疾患は大血管転位症・修正大血管転位症・両大血管右室起始症の3疾患であった。ARNI内服群は高齢(48.0歳vs 34.0歳, $p=0.001$)男性($p=0.01$)が多く右室収縮能(Echo RVFAC:22.9% vs 32.5%, $p=0.009$)が低下していた。追跡前後で内服群において三尖弁逆流は非増悪傾向が観察され、NT-proBNP変化(-141.42pg/ml vs 110.72pg/ml, $p<0.001$), Echo RVFAC変化(2.40% vs -4.2%, $p=0.009$)に有意差を認めた。また、ARNI投与量とNT-proBNP変化($p=0.006$, 相関係数 $\rho=-0.711$)・Echo RVFAC変化($p=0.008$, $\rho=0.510$)との相関性が示された。フォロー期間中に明らかな有害事象は発生しなかった。【結語】SRVを有するACHDにおいて、ARNIは心機能維持に対する有効性・安全性を示した。