

先天性心疾患術後遠隔期の管理・侵襲的治療に関するガイドライン (2012年改訂版)

Guidelines for Management and Re-interventional Therapy in Patients with Congenital Heart Disease Long-term after Initial Repair (JCS2012)

合同研究班参加学会：日本循環器学会，日本胸部外科学会，日本小児循環器学会，日本心臓血管外科学会，
日本心臓病学会

班 長	越 後 茂 之	えちごクリニック			
班 員	市 川 肇	国立循環器病研究センター心臓血管外科	島 田 衣里子	東京女子医科大学循環器小児科	
	上 野 高 義	大阪大学心臓血管外科	立 野 滋	千葉県循環器病センター成人先天性心疾患診療部	
	角 秀 秋	福岡市立こども病院心臓血管外科	中 村 真	福岡市立こども病院循環器科	
	富 田 英	昭和大学横浜市北部病院循環器センター	山 田 修	国立循環器病研究センター小児科	
	丹 羽 公一郎	聖路加国際病院心臓血管センター 循環器内科	外部評価委員		
	村 上 新	東京大学心臓外科	石 井 正 浩	北里大学小児科	
	山 村 英 司	両国キッズ クリニック	賀 藤 均	国立成育医療研究センター循環器科	
協力員	井 手 春 樹	大阪大学未来医療センター	中 澤 誠	総合南東北病院小児科	
	安 藤 政 彦	東京大学心臓外科	八木原 俊 克	国立循環器病研究センター心臓血管外科	
	大 内 秀 雄	国立循環器病研究センター小児科			
	黒 寄 健 一	国立循環器病研究センター小児科			

（構成員の所属は2012年7月現在）

目 次

改訂にあたって	2	4. 修正大血管転位	29
I. 総論	3	5. 房室中隔欠損	31
1. 経過観察の必要性	3	6. 大動脈縮窄・大動脈弓離断	33
2. 人工材料の耐久性	5	7. 総肺静脈還流異常	35
3. 心不全	7	8. 総動脈幹	36
4. 不整脈	10	9. 心外導管を用いた手術	37
5. 先天性心疾患術後遠隔期の肺高血圧	14	10. Fontan 術	39
6. 大動脈拡張	15	11. 動脈管開存・心房中隔欠損・心室中隔欠損	41
7. 感染性心内膜炎	16	12. 肺動脈狭窄・右室流出路狭窄	42
8. 運動と先天性心疾患	18	13. 大動脈弁狭窄・左室流出路狭窄・大動脈弁閉鎖不全	44
9. 妊娠・出産	20	14. エプスタイン病（三尖弁閉鎖不全）	46
10. 診療体制：経過観察	22	15. 僧帽弁狭窄・僧帽弁閉鎖不全	48
II. 各論	23	文 献	50
1. ファロー四徴	23		
2. 完全大血管転位：動脈スイッチ術後	26		
3. 両大血管右室起始	28		

（無断転載を禁ずる）

改訂にあたって

近年、先天性心疾患の手術成績は、心エコー検査を中心とする種々の非侵襲的検査ならびに心臓カテーテルによる正確な診断や心臓外科手術の進歩によって大きく改善し、最重症のチアノーゼ型心疾患においても最終手術後の長期生存例が増えてきており、その結果の顕著な現れが成人先天性心疾患患者の増大である。いっぽう、重症あるいは複雑な先天性心疾患にしばしばみられるように、最終手術（definitive repair）終了後であっても、各々の疾患に特徴的な、術前から存在し術後にも残存する遺残症や術後に新たに生じる続発症を持つ患者には、これらを十分認識したうえで、事故を回避しつつ、しかもQOLを損なわないように経過観察を行うことが肝要である。さらに、先天性心疾患術後においては、疾患や術式の種類による相違のみならず、手術時年齢、補助手段、心筋保護法、再建に用いる補填材料、使用した血液製剤など、時代によって異なる種々の要因によって、心肺の形態的・機能的状態や関連臓器の障害の有無や程度に大きな差異があり、個々の患者の術後状態は、同じ疾患、同じ術式であっても千差万別であることに留意する必要がある。このように種々の要素が複雑に絡み合う術後の状況下にあつて、しかも、患者の増加が顕著であることを勘案すると、術後遠隔期の管理や再侵襲的治療の適応ならびに方法についての標準的ガイドラインを提示する意義は大きいと言える。

本ガイドラインは、見やすく簡単に理解でき、多くの医療関係者に役立つガイドライン作成を基本方針とし、各疾患に共通する項目を総論で述べ、疾患に特徴的な問題を各論に記載した。適応基準クラス分類とエビデンスのレベルについては後に示す。前述したように、現在、先天性心疾患術後症例は増加し、これに比例して再侵襲的治療が必要な症例は増えてきており、疾患によっては数年前と比較して集積したデータの報告が増加した症例が少なくない。したがって、今回これらを反映することを主眼に部分改訂を行った。また、項目については前回のガイドラインを踏襲したが、新たに“大動脈拡張”を追加し、一部項目に名称を変更したものがある。この他の項目の追加として“左心低形成症候群”が候補に挙がったが、現状では長期生存症例数などに課題があるため、

ガイドラインとして提示するには時期尚早であるとして、次回以降の改訂での検討に期待することになった。

ガイドラインは、できるだけ多くの症例を分析した確固たるエビデンスをベースに作成するのが好ましいが、先天性心疾患は、多くの構造異常を含んでおり、構造異常の組み合わせも複雑で、長期予後について比較的多数の症例数を対象とする分析は一部の疾患を除いて少ない。また、重症疾患の中には近年ようやく長期生存例がでてきたものがあることなどから、術後遠隔期の合併症の発生頻度や侵襲的治療の適応についての明確なエビデンスに欠けることが多い。したがって本ガイドラインでは、エビデンスのレベルとして多数を占めたのがレベルC（多くの専門家の一致した意見）であったが、本ガイドライン作成班会議において本邦の小児循環器ならびに小児心臓外科のエキスパートが、多数の専門家の一致した意見であることを確認しているため、十分信頼できるものと考え、これを参照するにあたって、先天性心疾患に対する外科手術は、手技、アプローチ、心筋保護法などが大きく変遷しており、今後遠隔期成績も向上することが予想され、術後の管理や再侵襲的治療の手法も変化する可能性があることを念頭に置いていただきたい。

適応基準クラス

クラスⅠ：有用性・有効性が証明されているか、見解が広く一致している。

クラスⅡ：有用性・有効性に関するデータあるいは見解が一致していない場合がある。

Ⅱ a：データ・見解から有用・有効である可能性が高い。

Ⅱ b：データ・見解から有用性・有効性がそれほど確立されていない。

エビデンスのレベル

レベルA：複数の無作為介入臨床試験やメタ分析で実証されたもの。

レベルB：単一の無作為介入臨床試験や、無作為介入でない臨床試験で実証されたもの。

レベルC：多くの専門家の意見が一致したもの。

I 総論

1 経過観察の必要性

1 先天性心疾患に対する外科治療の変遷と術後状態

我が国における先天性心疾患に対する手術は、1951年、動脈管開存結紮術の成功第一例に始まり、5年後の1956年にはファロー四徴に対する人工心肺を用いた開心術の成功例が得られ、以来、半世紀以上が経過している。

この間、絶え間なく各疾患における術式の開発・改良が進展していることは言うまでもないが、関連技術の進歩も時代とともに進んでいる。すなわち、1970年代から1980年代にかけての人工心肺装置の改良と膜型肺の導入は長時間体外循環を可能にし、心筋保護液の導入と改良は術後の心機能温存に大きく貢献した。1980年代から1990年代にかけての限外濾過^{1),2)}の導入などの開心補助手段の進歩は、特に若年患者の術後状態を著しく改善させ、その結果、重症疾患や新生児・乳児期早期手術の安全性が向上し、1990年代に入って手術全体に手術時期の低年齢化と適応拡大が進行した。さらに、成長する可能性がある自己組織を用いた再建手術³⁾⁻⁵⁾の導入により、複雑疾患に対する修復手術時期も低年齢化を促進させ、この低年齢化や小切開による低侵襲手術の普及は術後小児患者の精神的負担を軽減させた。2000年代になると先天性心疾患外科治療の標準化が進み、新生児期手術成績は重症疾患を含めて大きく改善した^{6),7)}。この流れの中で先天性心疾患患者の生命予後は著明に向上し、現在までに累積した先天性心疾患術後患者は全国で40万人以上に上ると推測される⁸⁾。

過去60余年の間、手術成績が向上するにつれて、手術時期と術式選択の主眼は、救命という姑息的な目的から、遠隔期におけるQOLの向上という、より高い根治性の獲得が重要視されるようになり、時代の変化とともに全体として手術の方法や考え方は大きく変化してきた。その結果、初期の手術を受けた患者では、術前からの、あるいは手術に直接起因した機能障害や不完全な手術に関連した多くの形態・機能異常が見られることが少なくなかったが、最近の手術では多くの疾患で新生児期から修復手術完結までの時期が短縮し、術後心肺機能は

著しく向上している⁹⁾。

先天性心疾患術後においては、疾患、術式の種類による違いのみならず、手術時年齢、補助手段の種類、再建に用いる補填材料の種類、使用した血液製剤の種類など、時代の変遷に関連した多くの要因により、心肺の形態的・機能的状態や関連臓器の障害の有無は大きく異なり、さらには手術に関連して受けた説明内容についても時代背景が関連するので、精神神経発達や社会的影響を含めた個々の患者の術後状態は、たとえ同じ疾患、同じ術式の中でも千差万別であるといえる。

したがって、個々の術後患者を診る場合には、これらの外科治療手段の改良の歴史の中で、どのような背景で外科治療を受けたのかを多角的に把握することは重要と思われる。そして、根治性の高い一部の軽症疾患を除いて、小児期から成人期に至るまでは特に慎重な経過観察ならびに専門施設での治療^{10),11)}が必要であり、さらには中年期から老年期に至るまでの極めて長期にわたる経過観察も今後は重要になると考えられる。

2

先天性心疾患術後の遺残症、続発症、合併症

現在、ほとんどの疾患に対して修復手術が可能となり、良好な手術成績が期待できるようになっている。中でも動脈管開存、心房中隔欠損、心室中隔欠損などの単純疾患では、通常、術後には完全に、あるいはほぼ完全に治癒した状態が期待できる。また、ファロー四徴、両大血管右室起始、完全大血管転位などの多くの複雑疾患についても適切な時期に修復手術が行われていれば、良好な手術成績が得られるようになっている。さらに、単心室や三尖弁閉鎖、近年では左心低形成症候群などの重症複雑疾患についても、Fontan術などのチアノーゼを消失させる手術が普及し、比較的良好な手術成績が期待できるようになっており、現在もお長期遠隔期におけるより良好なQOL獲得を目指した改良が積み重ねられている。

長期生存例の増加に伴い、疾患ごと、術式ごとにおける術後の問題点の特徴が明らかになり、よりよいQOLを求める観点から再手術などの侵襲的治療が積極的に考慮されるようになっている。すなわち、単純疾患以外の多くの疾患では、手術に使用した人工物の変性や成長に伴う形態変化などによる狭窄病変や弁機能不全が進行することがある^{12),13)}。これは不完全な手術手技に起因する短絡や狭窄の残存・再発病変のみならず、各疾患、各術式に特徴的なわずかな形態・機能異常が、適切な手術にもかかわらず進行して、治療を必要とする病変になる可能性があることを示している。この観点から、多くの

先天性心疾患に対する治療は、根治手術であっても必ずしも完全な治癒を保証するものではないと言える。以前からよく用いられていた、完全な治癒を意味する「根治術」という言葉は近年使われなくなりつつあり、代わって修繕するという意味で「修復術」という言葉が多く使われている。例えばファロー四徴の修復術において、右室流出路狭窄のように術前からあったものが術後に残存するものは「遺残症」として、肺動脈弁逆流のように術前にはなかったものが術後に新たに生じるものは「続発症」として理解され、すべての複雑疾患にはそれぞれ特徴的な遺残症、続発症が存在する。主なものは遺残短絡、左右心室の流出路や大血管、大静脈などの狭窄、半月弁や房室弁の逆流や狭窄である。また、心房や心室に対する手術の直接侵襲や残存する圧・容量負荷に関連する不整脈が、再手術の対象になることもある¹⁴⁾。これらが進行する要因は様々で、再建・形成箇所の成長に伴う変形、あるいは相対的成長障害、渦流などの血流異常による組織増殖や瘤化、人工物の硬化変性や膨隆、感染による二次的変性などがある。近年における高精度の診断技術により、わずかな遺残症、続発症でも診断可能であるが、必ずしもすべてに治療が必要ではなく、再手術やカテーテル治療などの適応になるのは一部であり、初期治療と同様、一定の適応基準が確立されつつある。Fontan術については、術後のFontan循環そのものが正常な循環ではないことから、蛋白漏出性胃腸症、肺動静脈瘻などの特徴的な合併症^{15), 16)}が知られている。修復後遠隔期に外科的治療が必要である疾患においてもほとんどの疾患は低い危険率で治療がなされるが、Fontan術後遠隔期の外科治療介入はいまだに1割前後の危険率を伴うとされている¹⁷⁾。

不整脈は先天性心疾患術後に最も高頻度に見られる遺残・続発症である。自覚症状を伴わないことが多いが、中には突然死^{18), 19)}の原因になりうる場合があるので、単純疾患を含めて長期的かつ定期的な不整脈検索が不可欠である。

非特異的な合併症として、脳神経系の後遺障害²⁰⁾、横隔神経麻痺、反回神経麻痺、胸郭の変形、ケロイドなどがあり、それぞれ患者のQOL低下要因、あるいは社会適合性を低下させる原因となる可能性がある。開心術の手術侵襲は大きく、成人心臓手術における一時的な術後高次機能障害が報告されている。先天性心疾患術後においても開心術直後には呼吸負荷が増大するため、特に低年齢児では一時的な運動精神発達遅延が見られることがある。一定時間以上の完全循環停止施行例、術後急性期における一時的ショック、高度の循環不全や低酸素血症、

循環不全の遷延、長期挿管などが脳神経系後遺障害に関連することがあり、新生児・乳児などの低年齢児では出血などの脳合併症も生じやすい^{19), 21)}。反面、その後の経過が良好であれば、特に若年者ほど回復する可能性も高いと考えられている。いずれにせよ、これらの遺残症、続発症、合併症の発生・進行状態については個人差が大きく、またそれぞれの病変の長期経過については現在エビデンスとして把握できているものはまだ少なく、先天性心疾患の術後における長期の経時的経過観察が重要かつ不可欠と考えられる。

3 術後の経過観察のポイント

先天性心疾患術後の状態は個人差が大きく、小児患者の特徴を十分に把握した上で行うことが望ましいこと、そして成長期から成人期以降にかけての極めて長期にわたる経過観察が必要になること、この2点が大きな特徴である。

また、小児では成長という成人にはない活発な生体活動があり病態変化が早いこと、異物に対する反応は成人よりも高度で、感染などの二次的影響を受けやすいため、自己組織を使用しても形成・再建された直接侵襲部位と非侵襲部位との発育バランスが異なることにより形態的变化が進行する可能性があること、などの特殊性がある。これらの点で経過が良好であっても、複雑疾患では成長期における定期的な経過観察は不可欠である。

症状を自ら表現できない乳幼児における経過観察では、理学所見や検査所見に加えて、両親の病状理解と経過観察に対する協力が重要である。既述したように疾患や術式に特徴的な問題点のほかに、個々の特徴をふまえた観察のポイントを両親に分かりやすく説明する必要がある。両親の理解不足や誤解は、小児患者の身体発育と精神発育にも大きな影響を与える可能性がある。

幼年期、学童期については、程度の差こそあれ、成長のためには適正な身体運動が必要不可欠であることを考慮すると、患者の術後心肺機能に見合った運動をむしろ積極的に促進すべきである。成長後の社会的な自立の重要性を考慮すると、体育や学校行事、課外活動への参加についても過度に制限を加えるべきものではない。いっぽう、心不全や突然死の可能性のある不整脈が疑われる場合には、十分な説明と対処が必要である。

小児患者が小学校高学年から中学生以降になって自我に目覚める時期においては、患者の性格に応じた管理指導が必要になり、経過観察における状態把握は親の主観を介さない、本人とのコミュニケーションも重要になる。ことに運動時の症状などは、親も理解していないことが

少なくない。特に危険因子の多い場合を除いて、将来の自立促進を意識した指導を行い、再手術の可能性についても、不安を助長するような指導よりも、自己の目的意識を持たせるような説明が望ましい。

成人後の患者については、成人としての本人の意思を尊重した診療が不可欠になる。手術の危険率が高かった時代の手術例では、手術の完成度が低いことから遺残症や続発症の可能性が高く、とりわけ経過観察の重要性が高い。反面、再手術に対する過度の恐怖感がある可能性があり、症状把握には注意を要する場合がある。成人後の先天性心疾患術後患者管理には、患者意識への配慮や生活習慣病予防の観点などから、専門性を備えた独自の管理体制を構築することが先天性心疾患修復後患者のQOLの向上につながる²²⁾。

2 人工材料の耐久性

1 はじめに

先天性心疾患の解剖学的、機能的修復においては人工材料の使用が必要不可欠な場合が多い。しかし短所として、生涯における感染の可能性のほか、その耐久性の問題や成長に伴うサイズのミスマッチなどによる再手術の可能性があげられる。

2 パッチの耐久性

先天性心疾患修復術において、欠損孔や狭窄部を修復する際に、パッチは必要不可欠なものである。パッチは、使用する場所やそのハンドリングのよさなどにより様々な素材が用いられ、例えば自己心膜（新鮮、もしくはglutaraldehyde処理）、Dacron、Hemashild、expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) などが使用される。いずれの素材も基本的には成長は望めないため、近隣の自己組織の成長などによって再手術が回避されることを期待し再建が行われる。

いっぽう、心室中隔欠損閉鎖に自己心膜を使用した場合、新鮮自己心膜、glutaraldehyde処理自己心膜にかかわらず瘤形成することが報告されており^{23), 24)} 自己心膜のみで圧負荷がかかる場所にパッチをあてるとは検討を要する。したがって、修復する場所や、圧を考慮しパッチを選択する必要があると考えられ、高い圧負荷がかかる場所ではDacronやHemashildパッチなどの人工材料が用いられることが多い。しかし、術後急性期ではパッチはむき出しであり、血流ジェットがパッチにあたることにより溶血することがあり、自己心膜を他の人工材

料で裏打ちすることで補強し用いることもある（レベルB）²⁵⁾。

他の重要な遠隔期問題点として、パッチの変性、石灰化がある。異種心膜を材料としたパッチは石灰化し、狭窄などを起こす。したがって、ファロー四徴などの右室流出路再建にはePTFEがその素材として用いられるようになり、monocuspなどにも応用され²⁶⁾、その形状も近年工夫されておりその短期成績も良好であるとされる（レベルC）^{27), 28)}。また、肺動脈形成にパッチを用いる場合にはパッチのハンドリングのよさだけでなく、その素材の遠隔期の特性に注意を要する。

パッチ素材は成長しないことや石灰化などの素材の変性が問題点としてあげられる。これら問題点を解決すべく、例えば、自己組織再生素材を応用したbiodegradable graft materialによるパッチ作成など、さまざまな試みが行われている^{29), 30)}。

3 人工弁の耐久性

小児期の弁疾患に対し、患児の成長、抗凝固療法などの観点から、まず弁修復が試みられるが、それが姑息的修復となる場合が多い。それらのケースで内科的コントロールが不能であると、人工心臓弁置換が選択される。

人工心臓弁は、主に生体弁と機械弁に大別される。生体弁は抗血栓性に優れ、生理的中心流を有するという優位点があげられるが、耐久性に問題点がある。それに対し、機械弁は耐久性に優れるが、抗血栓性、人工弁圧較差などの問題点がある。

①生体弁

生体弁は、1970年代よりさかんに応用されるようになったが、その問題点は長期の耐久性である。初期の生体弁は、ブタ大動脈弁尖を高圧 glutaraldehyde 処理したものなどがあったが、耐久性が不十分³¹⁾であった。したがって、組織の低圧処理や、stentへのマウント方法を変更し、Carpentier-Edwards ウシ心膜弁（CEP）や、ブタ大動脈弁尖に対し無圧固定処理を行うなどの改良を行ったMosaic生体弁など様々な生体弁が開発された。CEP弁は、その大動脈弁位の成績として10年で血栓塞栓症発症回避率91%～92%、再弁置換回避率は87%～91%^{32), 33)}とされ、また、その長期安定性も報告されており³⁴⁾、生体弁の耐久性は向上してきている（レベルB）。さらに、1990年代後半には、Valsalva 洞など大動脈弁基部構造を温存したステントレス生体弁が開発され、有効弁口面積も大きく、より生理的な流速が得られ³⁵⁾、耐久性も満足できるものとして、現在に至っている（レベル

C).

②機械弁

機械弁は、1960年代にボール弁が開発されて以来、傾斜円盤型の一葉弁、その後St. Jude Medical弁に代表される二葉弁へと変遷し、現在ではpyrolite carbonを用いた二葉弁が主流になっている。機械弁の問題点である血栓性を解決するため、これまで、特にhinge部分の改良が加えられ、抗血栓性を高めている。CarboMedics弁では10年で、弁関連死亡回避率は大動脈弁位が92.7%、僧帽弁位が85.4%、血栓塞栓回避率は大動脈弁位が81.8%、僧帽弁位が85.7%と報告されており³⁶⁾、ATS弁では10年で、弁関連死亡回避率は大動脈弁位が99.2%、僧帽弁位が94.6%、血栓弁となる確率は0.04%/patient-year、血栓塞栓症は1.1%/patient-yearと安定した成績となっている（レベルC）³⁷⁾。

③右心系に対する人工弁置換術

先天性心疾患に対する治療成績が向上するにつれ、術後遠隔期QOLの観点から右室機能が注目されている。したがって、右心系に対する弁置換術の成績がさかんに検討されるようになってきた。

先天性心疾患に対する肺動脈弁置換は、代表的なものとして、Ross手術の際の右室流出路再建、肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損に代表される肺動脈狭窄・閉鎖修復術後の再右室流出路再建などが考えられる。特に、遠隔期肺動脈弁閉鎖不全による右室拡大、機能不全が明らかにされ、二次的三尖弁閉鎖不全により右室機能不全はさらに増悪する。したがって、肺動脈弁置換の時期選択は非常に重要であるが、いまだに右心系弁置換の時期にgold standardはない。

まず、肺動脈弁置換に用いられる人工弁の種類は、抗凝固療法が不要であることや機械弁より遠隔成績が良好であるとされる³⁸⁾ため主に生体弁が用いられる。しかし近年、機械弁でも抗凝固療法を確実にすればその再手術率はHomograftより良好であるとする報告もあり³⁹⁾、症例により十分な検討を必要とする。諸外国ではHomograftがよく用いられるが、我が国では使用が限られるため、Xenograft人工弁が主に用いられる。ステントつき生体弁の耐久性は、10例中1例（経過観察期間：最長12.2年）のみ再手術が行われ、良好な成績と報告されている⁴⁰⁾。また近年、stentless生体弁⁴¹⁾やウシ弁つき内頸静脈グラフト⁴²⁾を肺動脈弁位に使用し、短期成績は良好であると報告されており、今後の長期成績の検討が期待される。

三尖弁置換術も、肺動脈弁置換術と同様、弁置換術のなかで比較的まれな術式であるが、不可逆的な右室拡大、右室機能不全を来す前に手術介入を行うことが推奨される（クラスII b, レベルC）。機械弁、生体弁双方とも用いられており、施設によりその利用頻度は異なる。20年の生存率は機械弁 $68.3 \pm 10.6\%$ 、生体弁は $54.8 \pm 12.1\%$ で、弁機能不全はそれぞれ $97.8 \pm 4.2\%$ 、 $90 \pm 5.5\%$ であり、早期死亡率、再手術、中期死亡率は両弁に差はなく、機械弁を推奨するとの報告⁴³⁾がある。一方、5年生存率は機械弁、生体弁それぞれ $60 \pm 13\%$ 、 $56 \pm 6\%$ 、5年再手術回避率は $91 \pm 9\%$ 、 $97 \pm 3\%$ であり、生体弁は特に若い世代には良い適応であるが、より長期に再手術を回避したい症例には機械弁も有用との報告がある⁴⁴⁾。

④左心系に対する弁置換術

大動脈弁置換術、僧帽弁置換術では、人工弁の耐久性に関する報告は多く、機械弁ではその耐久性は安定している。20年以上の使用経験のあるSt. Jude弁の耐久性については、最長24.8年の観察にて、血栓塞栓症回避率は大動脈弁置換、僧帽弁置換でそれぞれ86%、81%、弁関連死回避率はそれぞれ93%、91%、再手術回避率はそれぞれ99%、97%、血栓弁回避率はそれぞれ99%、98%、弁の構造的な不具合が起こったのは僧帽弁置換の1例（0.06%）であったと⁴⁵⁾されている。しかし、機械弁は、抗凝固療法を一生続ける必要がある⁴⁶⁾。それに対し生体弁では、CEP弁は10年で血栓塞栓症発症回避率91～92%、再弁置換回避率は87～91%と報告されている。年齢、遠隔期耐久性、そして、抗凝固療法の必要性を考慮に入れた慎重な人工弁選択が必要である（クラスII a）。

⑤Patient - prosthesis mismatch

先天性心疾患に対する人工弁置換術では、患児の成長を考えなくてはならない。成人症例においては、大動脈弁置換では人工弁有効弁口面積／体表面積の値を $0.85\text{cm}^2/\text{m}^2$ 以上にすることで予後が改善されると報告⁴⁷⁾されるなど、人工弁のサイズ選択では $0.8\text{cm}^2/\text{m}^2$ の値が一般に推奨されているが、先天性心疾患では、患児、疾患によって使用できる人工弁のサイズは規定されるため、術後の経過観察のポイントとして人工弁サイズの評価を常に念頭に入れる必要がある。

これらの問題点を解決するため、吸収性scaffoldを用いた再生治療を応用した人工弁⁴⁸⁾が研究されており、将来の臨床応用が期待される。

4 人工血管

先天性心疾患では、患児の成長を考慮し、人工血管をそのまま用いた血管再建の頻度は少なく、一部分を切り取りパッチ状にして使用する。以前は生体材料人工血管として、glutaraldehyde処理やエポキシ処理した異種人工血管⁴⁹⁾が用いられたが、架橋処理による石灰化変性などの劣化の問題により、最近では主に合成高分子人工材料の人工血管が用いられる。人工材料の耐久性は十分と考えられ、経年の構造劣化により人工血管が破裂したという報告は少ない（レベルB）^{50), 51)}。

また、遠隔期の問題点として、抗血栓性があげられる。人工血管内腔の血栓付着を防ぐためには、抗血栓性素材にてcoatingする、血管内を内膜化させるなどの方法があるが、人工血管内を完全に内膜化させることについては臨床応用できておらず、血栓形成、感染などのリスクを常に負っている。

その観点から、近年、再生医学技術を応用した人工血管が研究されている。布製人工血管に生体組織の細胞を播種する方法⁵²⁾や、生体分解性ポリマーに培養細胞を播種し作成する方法⁵³⁾などが報告されており、後者は、ポリマーが吸収されると生体内で血管組織に似た組織が再生されるとされており、小口径人工血管や成長が期待されることから小児への応用が待たれる。

3 心不全

1 はじめに

患者の日常生活管理上、遠隔期の問題点として心不全は重要な位置を占める。先天性心疾患術後遠隔期の心不全は、主に慢性心不全で、時に急性増悪を来とし急性心不全治療を必要とする場合がある。日本循環器学会『慢性心不全治療ガイドライン』（松崎益徳班長）と日本小児循環器学会学術委員会（石川司朗班長）作成の『小児心不全薬物治療ガイドライン』を参照^{54), 55)}。

2 心不全の病態

心不全は、従来から“心臓機能障害により静脈圧上昇と心拍出量低下を来とし身体各組織の酸素需要に見合う血流が保持できない状態で、運動能低下、不整脈頻発、生存率低下を招来する症候群であり、乳幼児期では体重増加不良を招来する”と定義されている^{56), 57)}。慢性心不全では、労作（運動）制限、労作（体動）時息切れ、浮腫、不整脈などの症状、心室収縮・拡張機能異常、神

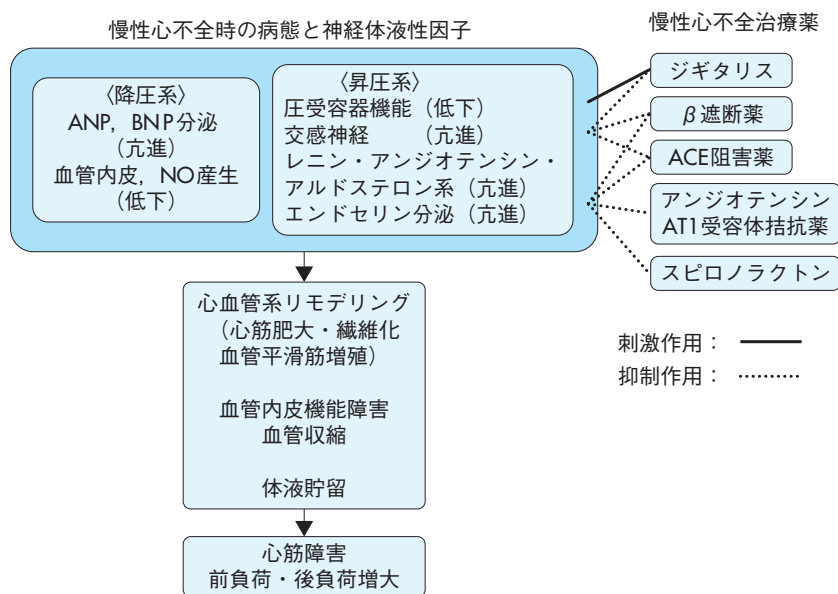
経内分泌系の活性化（交感神経系、レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系、サイトカイン、ナトリウム利尿ペプチドの上昇など）などの共通所見が認められる^{54), 55)}。最近、先天性心疾患でも同様の症候、検査結果が認められ、心不全の病態が存在することがわかってきており、多くの報告がみられている^{58) - 74)}。しかし、先天性心疾患は、疾患の種類、循環動態が多彩で、弁狭窄閉鎖不全、左右シャント、体循環右室、心室低形成、内因性心筋異常など、心不全の原因は様々である。また、右室機能不全を認めることが多く^{75), 76)}、カテーテル治療、再手術が有効であることが少なくない（レベルC）。

心不全では種々の代償機構が働き心拍出量の低下は軽減され、血管内体液総量が増加する。代償機構として心臓自体のFrank - Starling機構、心血管系に作動する種々の神経体液性因子などが複雑に関与する。昇圧系因子（交感神経系、レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系、エンドセリンなど）と降圧系因子（ナトリウム利尿ペプチド系、一酸化窒素（NO）など）が血圧と体液維持に重要な働きをする。心不全ではノルエピネフリン、アンジオテンシンⅡ、エンドセリンⅠなどの産生が亢進し、各々β受容体、アンジオテンシン受容体、エンドセリン受容体を活性化する。その結果、心筋と血管平滑筋細胞内のカルシウム濃度が上昇し、心収縮力の増強と血管トーン亢進がおこる。これらは局所因子としても作用し細胞増殖・分化を促進する酵素を活性化するため、心筋肥大・線維化および血管平滑筋増殖（心血管リモデリング）が促進される。降圧因子であるナトリウム利尿ペプチドの産生も亢進する。血管内皮の一酸化窒素産生は低下し、これによる血管拡張能低下と前述の昇圧系因子産生亢進は末梢循環不全の一因となる。慢性心不全では、これらの昇圧系因子の作用を抑制することが治療の基本となる（クラスⅡb、レベルB）（図1）⁵⁵⁾。

3 左心不全と右心不全

術後遠隔期の心不全には、心室機能障害による慢性心不全と心血管構築異常に由来する心不全／循環不全がある。病態の特徴から左心不全と右心不全に分ける。左心不全には、手術による心筋保護と関連した機能障害、大動脈狭窄、大動脈縮窄残存に伴う左室圧負荷、大動脈弁閉鎖不全、僧帽弁閉鎖不全に伴う左室容量負荷による心不全などが存在する（表1）。先天性心疾患では、右室機能が長期予後に重要な影響を及ぼす疾患が多い。右心不全の原因となる疾患を（表2）に示したが、今後、ファロー四徴や心外導管を用いた右室流出路再建術後における、肺動脈弁閉鎖不全による右室容量負荷に伴う右心

図1 慢性心不全時の主な神経体液性因子と治療薬の関係（文献55より引用）



不全対策が重要視されることが考えられる。

4 慢性心不全の薬物治療

治療の基本は、心血管保護療法（心血管リモデリングの抑制）による患者の症状・予後の改善である。分子循環器病学の進歩は、心不全時の病態に影響する神経体液性因子の重要性を明らかにし、心血管リモデリングがβ遮断薬、アンジオテンシンⅡ受容体拮抗薬（ARB）、ET受容体拮抗薬により抑制されることを示した。一方、成人を対象として大規模臨床試験によるアンジオテンシン変換酵素阻害薬（ACEI）やβ遮断薬などは心不全患者の症状・予後を改善することが示されている^{77)~81)}。これらの事実は心血管リモデリングの抑制、交感神経賦活に基づく心血管系の負荷軽減を目指す治療の妥当性を

示す。最近の知見から、無症状であっても心室収縮不全を示す心疾患患者ではACEI、β遮断薬の投与が推奨されている^{82), 83)}。しかし、高度の心室機能障害例への投薬には十分な監視が必要である。K保持性利尿薬スピロノラクトンも予後改善に有効性が示され、その抗アルドステロン作用が注目されている⁷⁷⁾。さらに、ARBも心不全治療に有効であることが明らかにされた⁷⁹⁾。このように成人では慢性心不全治療指針として、ACEI、ARB、およびβ遮断薬が無症候性の時期から使用が推奨されている⁵⁴⁾。いっぽう、小児に対して上記の成人に対する治療法がそのまま適応できるかは不明である。慢性心不全の病因が異なること、大規模臨床試験によるエビデンスがないことなどがその理由である。しかし、大規模臨床試験のない先天性心疾患領域でも、ACEIやβ遮断薬の臨床試験が行われ始めている^{84)~88)}。Fontan術後や右心室を体心室とした成人患者でACEIとARBの治療効果をみている^{85), 86)}が、運動能の改善には至っていない。ただし、これらの報告では使用期間が短い点など、今後、さらに検討すべき余地がある。

5 急性増悪時の治療

治療の基本は、低下した心臓ポンプ機能の刺激と亢進した血管トーンスの適正化により危急的循環を立て直すことである。心不全治療の基本は安静と体温管理である。重症度に応じて睡眠導入薬（鎮静薬）、塩酸モルフィン、塩酸クロルプロマジン（末梢血管拡張作用も有する）などによる安静・鎮静、経管・経静脈栄養および人工呼吸

表1 左心不全の原因

1. 手術による心筋保護と関連した機能障害
2. 大動脈狭窄、大動脈縮窄残存に伴う左室圧負荷
3. 大動脈弁閉鎖不全、僧帽弁閉鎖不全に伴う左室容量負荷
4. 完全大血管転位心房内転換術後（Mustard, Senning術後、体心室機能不全）
5. 修正大血管転位術後（体心室を右心室とした場合）

表2 右心不全の原因

1. Fontan術後（中心静脈圧上昇、心室機能不全）
2. 三尖弁疾患術後（エプスタイン病、人工弁置換術後、閉鎖不全残存）
3. ラステリー型術後（導管狭窄、閉鎖不全）
4. ファロー四徴術後（肺動脈閉鎖不全）、肺動脈狭窄
5. 肺高血圧残存

管理を行い、酸素需要低下に努める。また、体温の適正化は心臓の仕事量を軽減し、組織代謝性アシドーシスを改善する。酸素投与も有効である（レベルB）⁵⁵⁾。血管内体液量減少に利尿薬を、心収縮性低下と低血圧の改善にカテコラミンを用いる。ドパミンは血圧上昇作用が、ドブタミンは左心への充満圧低下作用が強く、併用効果も期待できる。イソプロテレノールは徐脈例に投与することがあり、エピネフリンは著明な血圧低下を伴うショック時に使用する。心不全時には心筋β受容体の感受性が低下し末梢血管抵抗が上昇しているため、最近ではカテコラミンにかわりβ受容体を介さず細胞内サイクリックAMP濃度を上昇させ、強心作用と末梢血管拡張作用を発揮するホスホジエステラーゼⅢ（PDE）阻害薬（アムリノン、ミルリノン、塩酸オルプリノン）またはアデニル酸シクラーゼ賦活薬（塩酸コルホルシンドロパート）が用いられる機会も増加している。さらに、前負荷／後負荷軽減にNO供与体である硝酸・亜硝酸薬（ニトログリセリンなど）が選択される。これは末梢循環不全の一因である血管内皮のNO産生低下を補う治療とも解釈できる。カテコラミンなどの経静脈的強心薬からの離脱時に経口強心薬（デノパミン、ドカルパミン、ピモベンダン）が有効なことがある（レベルC）。

6 侵襲的治療

慢性心不全で薬物治療が無効な場合、再手術が検討される。術後の遺残症や続発症は原疾患によって異なるので、再手術々式も様々である。補助循環や左室部分切除術などの手術療法も用いられる^{89), 90)}（表3）。また、我が国においても2004年以降、重症心不全に対して心室再同期療法（CRT: Cardiac Resynchronization Therapy）が実施されている。心臓移植は最も確実な治療手段であり、

2010年7月の改正臓器移植法の施行により、法律上も15歳未満の小児からの臓器提供が可能となった⁹¹⁾。しかし、将来の提供数がどのようになるかは予測できない。

①心不全と伝導障害

慢性心不全患者では、しばしばQRS幅の拡大を認め、重症例では30～50%の例で何らかの心室内伝導障害を有している。心室内伝導障害は慢性心不全の予後規定因子のひとつであり、QRS幅の拡大と患者の予後は相関する。左脚ブロックのような左室の伝導障害が存在すると左室壁の収縮は一度に開始されず左室自由壁は遅れて収縮（左室内同期不全: dyssynchrony）し、壁運動は非協調的となり、収縮期血圧、心拍出量、+dP/dtは低下する。左室両乳頭筋のdyssynchronyは僧帽弁閉鎖不全を招き、QRS幅が広いほど僧帽弁逆流時間は延長する。心室収縮の終了は遅延し、左室拡張の開始は遅れ拡張期流入時間は短縮し有効な左室流入が得られなくなる。左室伝導障害が存在すると、遅れて興奮する左室心筋は高い壁応力の存在下で収縮を開始しなければならず、外的仕事量は著しく増加する。

②心室再同期療法（CRT）

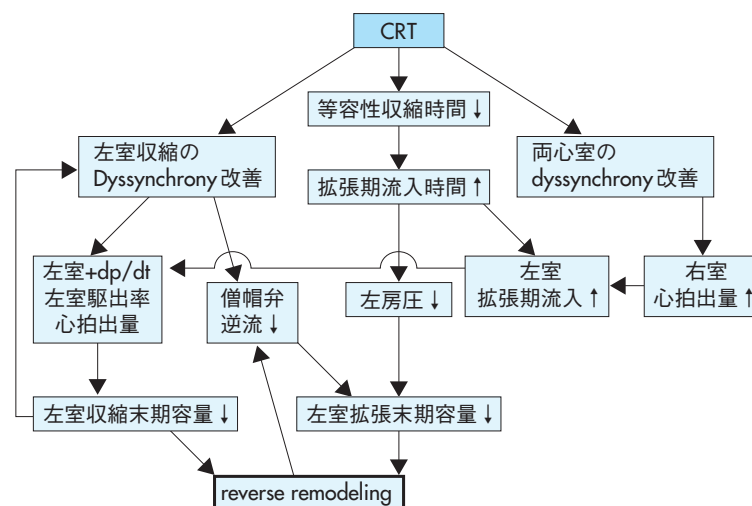
心室内伝導障害に伴うventricular dyssynchronyに対し、心室を複数個所から同時ペースングすれば、収縮の同期性が高まり、血行動態の改善が得られることから生まれたCRTは、1990年代後半に臨床応用され、2004年に我が国でも保険認可された。CRTの継続は、心室内伝導障害を有する重症心不全患者の自覚症状、心不全入院頻度、血行動態、運動耐容能、QOL、心エコー所見の有意な改善をもたらすことが明らかにされ、メタ解析では生命予後も次々に改善することが示されている。両心室ペースングの継続は、心室内伝導障害を有する重症心不全患者のNYHA分類、運動耐容能、QOL、心不全入院率、左室駆出率を有意に改善させることが実証された⁹²⁾。さらに、本治療の継続が左室容量を減少させる⁹³⁾。また、僧帽弁逆流を有意に減少させる⁹⁴⁾。さらに、心筋のストレイン、心筋代謝、冠血流予備能の左室内不均一を改善し、心筋エネルギー効率を向上させる。さらに、本治療は、心不全死ばかりでなく総死亡率をも有意に減少させる（レベルB）^{95), 96)}（図2）。

成人の適応については、2008年に改訂されたACC/AHA/HRSの調律異常に対するデバイスに基づく治療ガイドラインでは、薬物治療によってもNYHAⅢ度またはⅣ度から改善しない重症心不全で、QRS幅が120msec以上の心室内伝導障害を有し、左室駆出率35%以下で

表3 慢性心不全の非薬物療法

1. CRT
適応：薬物療法が有効でない重症心不全で、QRS幅120ms以上、左室駆出率35%以下、左室拡張末期径55mm以上の症例
2. 補助循環
a) 適応：心臓移植が適応と考えられる症例や急速に心不全が増悪し、補助循環を行うことにより状態の改善が期待できる症例
b) 補助循環装置
EECP (Enhanced External Counterpulsation), IABP (Intra-aortic Balloon Pumping), PCPS (Percutaneous Cardiopulmonary Support), 体外設置型補助人工心臓, 体内設置型補助人工心臓
3. 手術療法
a) 冠血行再建術：冠動脈バイパス術
b) 左室リモデリング手術：Dor術 ⁹⁰⁾ , Batista術 ⁸⁹⁾ , 僧帽弁形成術

図2 両心室ペーシングの作用機序（文献96より引用）



洞調律を示す例が適応とされている（クラスⅠ）⁹⁷⁾。ただし、大体3割程度に無効例があるとされ⁹⁸⁾，CRT実施前に有効例の予測ができないか種々検討されているが、確定的な予測方法はない。先天性心疾患においても、治療経験が報告されるようになり、施行数は少ないが、有用性が指摘されるようになっている^{99)–102)}。しかし、先天性心疾患では、アクセスルートが困難な場合や体心室が右室不全の場合で右脚ブロックをとる場合などがあり、未だ、確立した方法ではない（レベルC）^{100),103)–111)}。

4 不整脈

不整脈は、先天性心疾患術後の“自然歴”の一つである。上室期外収縮、心室期外収縮は、よく認められるが、動悸などの症状を除くと、臨床的意義は少ない。しかし、上室頻拍、心室頻拍と一部の伝導障害は、罹病率を高めQOLを悪化させる（レベルC）^{112),113)}。頻拍型不整脈（特に心室頻拍）が心機能不全や心不全に合併すると、突然死を生じることがある^{114),115)}。このため、先天性心疾患修復術後の経過観察には、心機能評価と同時に不整脈の診断と適切な対応が必要とされる。さらに、不整脈や突然死の危険因子を検索し、予防を講じることも重要である。

頻拍型不整脈

頻拍型不整脈の発生には、基質（substrate）、刺激（trigger）、誘因（modulating factor）の3要因が関与する。先天性心疾患修復術後は、心筋切開線がリエントリー回路や伝導遅延部位を形成する基質となり、心室中隔欠損

遺残、肺動脈狭窄遺残などの遺残病変による持続的な心負荷は、基質であるとともに誘因の一つである。さらに、上室あるいは心室期外収縮が刺激となり頻拍が出現する。したがって、体心室性右室などの解剖学的異常や、術後遺残病変或いは続発病変を伴う先天性心疾患修復術後は、頻拍性不整脈を生じることが少なくない¹¹³⁾。上室頻拍は、最も合併頻度が高く、心不全が発症、悪化したり、全身血栓塞栓などを生じたりすることがある。さらに、血行動態に大きな異常を伴う病態（心房負荷及び心機能低下など）では、心室頻拍と同様に突然死の危険を伴うことがある（レベルC）¹¹⁵⁾。心室頻拍は、血行動態異常を伴う場合に合併しやすく、突然死の大きな原因の一つである。妊娠中には、妊娠に伴う容積負荷、自律神経系異常などにより頻拍性不整脈が生じることがあり、心不全、胎盤血流不全、流産などを起こしやすい。

発作性上室頻拍

WPW症候群はエプスタイン病に合併しやすく、房室回帰頻拍や偽性心室頻拍の原因となる^{116),117)}。修正大血管転位は10%前後にエプスタイン病を合併し、WPW症候群、発作性上室頻拍が一般よりも高頻度に見られる（レベルC）¹¹⁸⁾。

心房粗動、心房内リエントリー性頻拍

心房の容量負荷ないし圧負荷が長期間持続している場合に発症しやすく、三尖弁輪を旋回路とする心房粗動が多い。心房切開線や瘢痕組織が基質となり、心房負荷が心筋を傷害することにより、様々なタイプの心房内リエントリー性頻拍が引き起こされる¹¹⁹⁾。心房切開線やパ

ッチ周囲を旋回したり、瘢痕組織間で形成される channel（峡部）を回路にすることがある。また、心筋傷害による低電位、伝導緩徐部位も回路形成に関与する。長期の右房負荷を認める心房中隔欠損¹²⁰⁾、ファロー四徴^{121), 122)}、エプスタイン病¹¹⁸⁾などの術後、Fontan術後^{123), 124)}、心外導管術後¹²⁵⁾によく認められるが、複雑な心房切開線を必要とする完全大血管転位心房位血流転換術（Mustard・Senning術後）¹²⁶⁾にも認められる（レベルC）。房室弁逆流遺残（僧帽弁閉鎖不全、三尖弁閉鎖不全等）による心房負荷、肺動脈狭窄遺残による右室肥大残存、心不全合併に伴う右室拡張末期圧上昇例などでは、原疾患にかかわらず発症することがある（レベルC）¹²⁷⁾。

心房細動

心房細動は、心房／肺静脈負荷による心房筋／肺静脈の障害により生じやすいため、心房粗動を生じる病態を伴う場合は、加齢とともに発症しやすい。特に、40歳以降に修復術を行った心房中隔欠損では、術後も認められ、心機能低下、脳梗塞などの重大な合併症を引き起こすことがある（レベルC）¹²⁰⁾。心房中隔欠損は、肺静脈拡張を認めるため、右房メイズ術では不十分で、肺静脈隔離、左房メイズ術も行うことが多い（クラスⅡb、レベルC）¹²⁸⁾。右房心筋の障害が原因となるエプスタイン病、Fontan術後では右房メイズ術を行う（クラスⅡb、レベルC）。

心室頻拍

ファロー四徴術後では、心室切開線や心室中隔パッチ縫合部が基質、肺動脈弁逆流による容量負荷あるいは遺残肺動脈狭窄による圧負荷が誘因となり心室頻拍が出現することがある（レベルC）^{122), 129), 130)}。単心室、体心室機能低下を伴う完全大血管転位心房位血流変換術後、修正大血管転位術後にも生じることがある。発作時心拍数が高度で、Adams-Stokes発作を伴う場合あるいは心機能低下合併例では、突然死に至ることがある（レベルC）¹¹⁴⁾。

徐脈性不整脈（伝導障害）

修正大血管転位は、修復術後も経年的に房室ブロックが進行し、高度／完全房室ブロックとなり突然死を起こすことがある。また、心房負荷疾患では、遠隔期に洞機能不全を伴うことがある（レベルC）¹³¹⁾。これら徐脈性不整脈は、手術による合併症、続発症として認められる場合もある。

洞機能不全

手術侵襲に起因することが少なくない。手術方法自体が洞結節に傷害を与える場合、洞結節動脈を損傷する場合、上大静脈へのカニューレションが原因となる場合がある（レベルC）¹³²⁾。特に、完全大血管転位心房位血流転換術後では経年的に増加し高頻度にみられるが、総肺静脈還流異常、心房中隔欠損、ファロー四徴などでも認められることがある¹³³⁾。また、長期に心房負荷が継続する疾患ないし病態（Fontan術後など）では、洞結節を含めた心房筋の広範な障害が生じて洞機能不全が起きる場合がある¹²³⁾。多脾症では、疾患そのものの自然歴として経年的に増加する。

房室ブロック

心室中隔欠損を伴う先天性心疾患の心内修復術の際、房室結節ないしヒス束を損傷することにより房室ブロックが発生することがある¹³²⁾。ヒス束の経路が長い修正大血管転位¹¹⁸⁾や多脾症¹³⁴⁾では、術後も房室ブロックが高頻度に認められる。術後房室ブロックが遷延する場合は、突然死することが少なくない¹³²⁾。高度ないし完全房室ブロックは心臓手術直後だけではなく遠隔期にも発症することがある。束枝ブロック残存例ではペースメーカーが検討されるが、正常房室伝導に回復した例でもホルターなどによる定期的な管理は必要である^{135), 136)}。

修復術後不整脈の診断、管理、治療の必要性

成人先天性心疾患診療施設の救急外来や入院の原因のうち、不整脈は最も高頻度に認められる（レベルC）¹¹²⁾。また、成人先天性心疾患の主要死因は突然死、心不全と再手術だが、中でも突然死は最も頻度が高く全心臓死のほぼ1/3を占め^{114), 137) - 139)}、突然死の原因は不整脈が大半を占める（レベルC）。

不整脈は、洞性頻脈など動悸以外は無症状な場合から、突然死に至るまで、臨床像は多岐にわたる。したがって、動悸、めまい、失神、易疲労感などの不整脈に起因する症状に注意し、病歴聴取、心電図、ホルター、運動負荷検査などを適宜施行し、不整脈の重症度の鑑別を行う必要がある。さらに、心エコー検査などにより、血行動態の把握も重要である。

ホルターは、徐脈の検出とペースメーカー装着の適応決定、頻脈性不整脈の検出にも有用で、不整脈に対する治療方針を立てる上で重要とされる。また、心拍変動、QT dispersionを評価することができる。さらに、遅延電位の検出やT wave alternansの評価もできるようになった。しかし、ファロー四徴を含む複雑先天性心疾患で

の持続性心室頻拍、不整脈死の予測には有用でないといわれている^{129,130)}。運動負荷検査は、複雑先天性心疾患における運動時の最大心拍数低値、運動後の心拍数低下遅延などを認め、自律神経機能低下の検出に有用である。不整脈検出に関しても有用と考えられるが、実証されていない。

侵襲的な検査として心臓電気生理検査は、不整脈の診断のみならず、不整脈の予後判定にも有用である可能性が示唆されている¹⁴⁰⁾。

術後不整脈の管理治療、侵襲的治療

不整脈、伝導障害に対する治療法には、生活制限、薬物療法、電氣的除細動などの内科的非侵襲的治療法と、カテーテルアブレーション、ペースメーカ（抗頻拍を含む）、植込み型除細動器（ICD）、手術的不整脈治療など侵襲的治療法があり、発作の停止、予防、心拍コントロールが目標となる¹¹³⁾。頻拍性不整脈や有意な伝導障害を伴う先天性心疾患術後は、心機能低下を合併することも多く、抗不整脈薬の使用がかえって病態を悪化させることがある。近年は、カテーテルアブレーションやICDなどの侵襲的治療の発達が著しく、特にカテーテルアブレーションは積極的に行われる。先天性心疾患術後は、有意な血行動態異常、解剖学的異常を伴う場合が少なくない。これらの背景異常を伴う場合は、カテーテルアブレーションのみでは十分ではなく、背景となる病変に対する内科／外科治療も併用する必要がある。不整脈治療のみでは不整脈の再発が多く、原疾患が手術により修復可能な場合は、再手術と不整脈手術を同時に行うか、カテーテルアブレーション後に修復術を行うことが推奨される（クラスⅡb、レベルC）^{117),132)}。

ペースメーカ

対象となる不整脈および適応を表4に示す¹⁴¹⁾。術後、回復の見込みのない高度ないし完全房室ブロックや症候

性の徐脈性不整脈だけではなく、無症候であっても低心機能の症例、あるいは複雑先天性心疾患に伴い3秒以上の心停止ないし40拍/分未満の洞機能不全などもペースメーカ治療が推奨されている（表5、クラスⅡa、レベルC）。

ペースメーカ本体、リード線には、様々な機能が追加されている。ペースメーカリードの選択にあたっては、fontan手術後や三尖弁置換術後では、心室への植込みには心筋リードのみが可能である。また、修復手術後で心内左右短絡残存症例でも、塞栓症のリスクから心筋リードが選択される（レベルC）¹⁵⁶⁾。ペースング閾値の上昇しやすい心筋リードは、近年ステロイド溶出型のリードによりその欠点が改善されたものの、未だ経静脈リードには及ばない^{157)–159)}。また心内の解剖学的な理由から心腔内リードはscrew-inリードなど能動固定リードが使用されることが多い。長期にわたりペースメーカ治療が必要とされる若年者では、能動固定リードは抜去のしやすさという面からもメリットがある。ペースングモードの選択は未だ議論があるものの¹⁶⁰⁾、低心機能の症例ほどAAI, AAIR, DDD, DDDR, VDDなどの生理的ペースングを用いることによるQOLの改善が期待される（レベルC）。

カテーテルアブレーション

先天性心疾患に合併した不整脈に対するカテーテルアブレーションの成績、長期予後、合併症が十分に明らかではない。

遺残病変のない単純先天性心疾患術後では、房室結節回帰頻拍、副伝導路を介する房室回帰頻拍、心房頻拍、通常型心房粗動、特発性心室頻拍に対する適応は、器質的心疾患のない場合と同様である（クラスⅠからⅡb）¹⁵⁰⁾。遺残病変や心機能障害のある場合は、頻拍発作時の血行動態、突然死のリスク等を考慮して適応を個々に検討する。

表4 先天性心疾患患者に対するペースメーカ治療の適応
(ACC/AHA/NASPE Practical guideline 91) より先天性心疾患の項を抜粋)

クラスⅠ	1. 症候性徐脈、心室機能障害、低心機能を伴う高度房室ブロックないし完全房室ブロック（レベルC） 2. 年齢不相応の徐脈による症状を伴う洞機能不全症候群 ^{142)–144)} 3. 回復の見込みのない、あるいは、7日以上経過した術後の高度房室ブロックないし完全房室ブロック（レベルB,C） ^{145),146)}
クラスⅡa	・ジギタリス以外の抗不整脈薬を長期間必要とする徐脈頻脈症候群（レベルC） ^{147),148)} ・無症候性の洞性徐脈を有する複雑心奇形で安静時心拍数が40未満あるいは3秒以上の心静止を伴う（レベルC） ・洞性徐脈や房室解離により血行動態が悪化する先天性心疾患（レベルC）
クラスⅡb	・術後一過性の完全房室ブロックより2枝ブロックに回復したもの（レベルC） ¹⁴⁹⁾ ・無症候性の洞性徐脈を有する先天性心疾患で安静時心拍数が40以上あるいは3秒未満の心静止を伴う（レベルC）
適応外	・一過性の術後房室ブロックで正常な房室伝導に回復したもの（レベルB） ^{146),149)} ・無症候性の術後2枝ブロック（レベルC）

表5 先天性心疾患患者に対するペースメーカー治療の適応^{141), 150)}

クラスⅠ	1. 症候性徐脈, 心室機能障害, 低心機能を伴う高度房室ブロックないし完全房室ブロック (レベルC) 2. 年齢不相応の徐脈による症状を伴う洞機能不全 (レベルB) ^{142)~144)} 3. 回復の見込みのない, あるいは, 7日以上経過した術後の高度房室ブロックないし完全房室ブロック (レベルB) ^{145), 146)}
クラスⅡa	1. 心房内リエントリー性頻拍の予防を目的とした, 洞機能不全 (抗不整脈薬が原因である場合も含める) (レベルC) ^{147), 148)} 2. 洞性徐脈を有する複雑先天性心疾患で安静時心拍数が40拍/分未満あるいは3秒以上の心室停止を伴う (レベルC) 3. 洞性徐脈や房室同期不全により血行動態が悪化する (レベルC) ¹⁵¹⁾ 4. 術後一過性の完全房室ブロックより束枝ブロックに回復し, 精査により他に原因が見つからない失神 (レベルB) ^{152)~154)}
クラスⅡb	1. 術後一過性の完全房室ブロックより2枝ブロックに回復したもの (レベルB) ¹⁴⁹⁾ 2. 二心室内修復術後, 無症候性の洞性徐脈で安静時心拍数が40拍/分以上あるいは3秒未満の心室停止を伴う (レベルC)
適応外	1. 一過性の術後房室ブロックで正常な房室伝導に回復したもの (レベルB) ^{149), 155)} 2. 無症候性の術後2枝ブロックで一過性の完全房室ブロックの既往なし (レベルC)

術後の心房内マクロリエントリー性頻拍では, 3Dマッピングシステムなどを用いることにより成績は向上しているが, 再発率は高い (レベルC)^{161)~165)}, 薬物治療の併用や, 遺残病変があればそれに対する外科的治療と同時に外科的不整脈治療も検討する。ファロー四徴術後など, 心室切開に起因する心室頻拍に対するアブレーションの有効性の報告は散見されるが, 長期成績はまだ明らかでない¹⁶⁶⁾。

アブレーション施行にあたっては, 個々の症例での検討が必要で, 十分な先天性心疾患に対する解剖学的知識, 不整脈および心臓電気生理検査の知識が不可欠である。さらに, これらの症例に経験の豊富な施設で行われることが望ましい。

ICD

先天性心疾患の突然死に対する治療法は, 循環器の診断と治療に関するガイドライン「不整脈の非薬物治療ガイドライン」¹⁵⁰⁾およびACC/AHA/HRSガイドライン¹⁴¹⁾を参照する。主に, 心室細動, 血行動態の破綻を伴う心室頻拍やそれらに起因すると考えられる失神の既往を認め, 薬物やカテーテルアブレーションなどの治療が無効

ないし不可能な症例が植込みの適応となる (表6, レベルC)。対象となる症例数や症例の多様性から大規模前向き比較試験を行うことは困難で, 一次予防としての適応基準はまだ確立したものはない。各施設の基準により一次予防として施行される症例も増加し, 効果と安全性の報告が集積されてきている^{167), 172)~175)}。それらの解析からファロー四徴では短絡術の既往, 誘発される心室頻拍, 180ms以上のQRS幅, 心室切開, 非持続性心室頻拍, 12mmHg以上の左室拡張末期圧など, 複数のリスクファクターをスコアリングすることで, リスクの高い患者を選別しうる可能性が示された¹⁷⁶⁾。

ICD植込み時に体格やアクセスの問題から心外ないし皮下に寿命の短いパッチやリードを植込まなければならない場合がある¹⁷⁷⁾。また植込み後, 成長に伴うリードトラブルが多いこと, 未だ少なくはない不適切作動, 精神的に不安が強いことも, 今後解決すべき課題である^{168), 169)}。

生活管理

運動制限

運動制限は, 不整脈のタイプだけではなく, 原疾患で

表6 先天性心疾患患者に対するICD治療の適応^{141), 150)}

クラスⅠ	1. 心室細動や血行動態の破綻する心室頻拍に対する蘇生歴があり, 原因が完全に除去できない (レベルB) ^{167), 168)} 2. 持続性心室頻拍があり, 血行動態および心臓電気生理検査による評価により, 他の治療法 (カテーテルアブレーション・手術) では不十分と考えられる (レベルC) ¹⁶⁹⁾
クラスⅡa	1. 原因不明の繰り返す失神があり, 心室機能低下を合併するか, 心室頻拍が誘発される (レベルB) ^{170), 171)} 2. 病院外で待機中の心臓移植対象患者
クラスⅡb	1. 非侵襲的検査でも原因不明の繰り返す失神があり, 体心室機能低下を伴う複雑心疾患 (レベルC) ^{139), 140)}
適応外	1. 1年以上の余命が期待できない (レベルC) 2. 心室頻拍・心室細動が頻発している (レベルC) 3. 著しい精神障害があり, ICD植込みにより精神障害に悪影響を与えるか, 治療に協力が得られないと予想 (レベルC) 4. NYHAクラスⅣの薬剤抵抗性の重度うっ血性心不全患者で, 心移植ないしCRTDの適応とならない (レベルC) 5. カテーテルアブレーションや外科的手術により根治可能な原因による心室細動・心室頻拍 (レベルC)

表7 不整脈に起因する失神例の運転免許取得に関する診断書作成と適正検査施行の合同検討委員会ステートメントの要約（レベルC）

事 例	ステートメント
ICD植込み後、不整脈による意識消失がない	他に失神のリスクが高いと考えられる要因のない患者においてはICD植込み後6か月以上経過し、ICDの作動、意識消失ともに生じていない場合は「運転を控えるべきとはいえない」旨の診断を考慮して良い
ICD植込み後、不整脈による意識消失がある	ICD作動後あるいは意識消失下患者では、その後12か月の観察によりICD作動あるいは意識消失がなければ「運転を控えるべきとはいえない」旨の診断が可能
ICD植込み患者の大型免許および第二種免許	適性なし
ペースメーカー植込み後、不整脈による意識消失がある	意識消失の原因が特定され、かつ修復された場合には「運転を控えるべきとはいえない」旨の診断を考慮してよい
ペースメーカー植込み後、不整脈による意識消失がない	ペーシング状態の不安定性、や他の意識消失の原因となり得る疾病の存在がなければ診断書を出す必要はない
不整脈を原因とする失神の既往があるが、ICDやペースメーカーの植込みを受けていない患者であり洞不全症候群、心室頻拍、心室細動、Brugada症候群の患者を含む	「運転を控えるべきとはいえない」旨の診断を行わない。

(文献52)

ある先天性心疾患の重症度にも大きく左右される。突然死が問題となるファロー四徴や完全大血管転位では、運動で誘発ないし増加する心室性不整脈に対しては詳細な評価の上、治療方法と運動制限を検討する必要がある。（詳細は、先天性心疾患術後と運動の項及び心疾患患者の学校、職域、スポーツにおける運動許容条件に関するガイドラインを参照¹⁷⁸⁾。

運転免許

心疾患患者には運動制限があり、自動車の運転が必要ながことが少なくない。いっぽう、不整脈、特にAdams Stokes発作を起こす可能性がある場合は、自動車事故を起こす危険性があり免許証の交付には、条件が設けられている。心疾患患者で、失神の既往あるいは医師から運転を控えるようにとの助言がある場合に、運転免許証を申請するには、医師の診断書が必要である。不整脈、意識消失発作の既往の場合の運転免許証取得に関する基準には、日本循環器学会、日本胸部外科学会、日本心臓ペーシング・不整脈学会により「不整脈に起因する失神例の運転免許取得に関する診断書作成と適正検査施行の合同検討委員会ステートメント」が公表されている^{179), 180)}（表7）。

術後不整脈患者の妊娠出産の管理

先天性心疾患修復術後、不整脈合併の場合の妊娠出産管理に関しては、循環器の診断と治療に関するガイドライン「心疾患患者の妊娠・出産の適応、管理に関するガイドライン」を参照¹⁸¹⁾。

5 先天性心疾患術後遠隔期の肺高血圧

1 はじめに

2008年DanaPointでの第4回肺高血圧シンポジウムでは、先天性体肺短絡関連の肺動脈性肺高血圧（PAH）の臨床分類の項目に、A.Eisenmenger症候群、B.中等度以上体肺短絡にともなうPAH、C.小短絡に伴うPAHのほか、Dとして先天性心疾患は修復されているにもかかわらず術直後から持続する、あるいは数か月～数年後に再発するPAHという項目が加えられているが、これに対する特別な診断法治療法は記載されていない。またPAHが再発するメカニズムも解明されていない。したがって現時点において術後遠隔期のPAHに対しては、特発性肺動脈性肺高血圧（IPAH）と同様の管理にとどまる¹⁸²⁾。

肺血流増加型疾患では、基本的に修復手術によって肺血管床に対する機械的ストレスや乱流による内膜への刺激は減少する。そのため肺高血圧（PH）への影響は緩和される¹⁸³⁾。したがって、心房中隔欠損を例に取れば全肺血管抵抗が7～15U/m²（Wood単位/m²）というような高度のPHの場合にも、閉鎖手術を選択した例の方が保存的治療よりも臨床的悪化が少ないという報告もある¹⁸⁴⁾。しかし、少数例ではあるが修復術後にPHの進行がみられる。また肺血流減少型疾患でも、微小血栓による閉塞性病変や血管床自体が低形成なため術後にPHが生じる例もある¹⁸³⁾。

術後に進行するPHの原因として、（A）修復の対象となった先天性心疾患による血行動態的解剖学的特徴であ

る場合と、(B) それ以外に肺血管病変を引き起こす素因がある場合が考えられるが、一般的には原因の同定は困難である¹⁸⁵⁾。

(B) の素因の一例として、Robertsらの報告では40人の成人と66人の小児のCHDに伴うPAHを対象としての解析の結果、BMPR2遺伝子の変異が各3人計6人に認められている。これは術後PAHの一部の説明となるかも知れない。ただし我が国では類似の報告はない¹⁸⁶⁾。

完全大血管転位に対するMustard手術では、遠隔期に7%の症例がPHを発症すると言われている。その危険因子として2歳以上での手術、心室レベルもしくは大血管レベルでの短絡、術後早期軽度肺動脈圧上昇などが挙げられているが¹⁸¹⁾、これが前述の(A)として良いのかは不明である。いっぽう、肺静脈チャンネルのバップル狭窄は還流障害による肺高血圧の原因となるが、これは術後に新たに生じた問題である。

いずれにせよ、術後重症のPHが認められる場合、原疾患の影響のほか、さらに、未手術のEisenmenger症候群にみられる安全弁（逃げ道）としての短絡も失われているため、慎重な対応が要求される¹⁸⁸⁾。

2 | 評価

①心エコー

PHの重症度を評価するほか、肺静脈狭窄、僧帽弁狭窄、末梢性肺動脈狭窄などの2次性肺高血圧の除外のために不可欠な検査である（クラスⅡa、レベルC）¹⁸⁹⁾。僧帽弁置換例では弁尖の開放に支障がなくても、成長による相対的狭小やパニヌスによる有効弁面積の狭小化に注意を要する（レベルC）。

②心カテーテル

PH重症度の精密な把握と血管反応性評価に不可欠であるが、IPAHと同様にPHクリーゼなどの危険性があるため安全性に配慮して計画する必要がある。反応性評価の負荷には酸素、NOの吸入またアデノシン（我が国ではATP）、PGI2などの即効性静注薬が使用される（クラスⅡb、レベルC）。

3 | 治療

治療に関して対象を術後PHに限局したトライアルや大規模スタディはなく、これまでは少数例が先天性心疾患関連PHとしてEisenmenger症候群と併せて報告されている¹⁹⁰⁾のみである。現時点ではIPAHに準じた治療が検討される。

基礎治療として次の薬物が用いられる場合がある。

- 経口抗凝固薬（ただし咯血や出血傾向がある場合には用いられない）
- 利尿薬
- 酸素吸入
- ジゴキシン

これに加えて以下の肺血管拡張薬が、急性血管反応性試験の反応に基づいて投与されることがある（レベルB）^{186), 190), 191)}。

- 経口カルシウム拮抗薬のほか
- エンドセリン受容体遮断薬
- プロスタノイドアナログ
- プロスタノイド持続静注（エポプロステノル）
- PDE5阻害薬

2007年の本ガイドライン策定以降、我が国でも特定肺動脈拡張薬として新たにPDE5阻害薬タダラフィル、エンドセリンA受容体遮断薬であるアンプリセンタンが市販された。また、トレプロステニル、アイロプラストの他イマニティブなどの治験が行われている。

これらに反応がみられない場合にはコンビネーション治療（レベルC）¹⁸²⁾、また心房中隔欠損作成や肺移植を考慮する場合がある¹⁸⁵⁾。

6 | 大動脈拡張

1 | 大動脈拡張の頻度、成因

先天性心疾患は、大動脈が拡張し、時に瘤、解離、破裂を生じたり、高度の大動脈弁閉鎖不全を合併したりすることがある¹⁹²⁾。Marfan症候群は、弾性線維の断裂・消失を特徴とするいわゆる大動脈中膜囊胞状壊死“cystic medial necrosis”を内在し、大動脈瘤、大動脈解離を高頻度に認める。大動脈二尖弁も、高頻度で大動脈瘤、大動脈解離を合併し¹⁹³⁾、Marfan症候群と同様の大動脈壁所見を認める（レベルB）¹⁹²⁾。大動脈二尖弁を伴うことの多い大動脈縮窄も、同様の心血管系合併症を生じる（レベルC）¹⁹²⁾。チアノーゼ型先天性心疾患の一部、ファロー四徴、Fontan術後など肺動脈狭窄あるいは閉鎖を伴う疾患、総動脈幹、完全大血管転位、左心低形成症候群も、大動脈の合併症を伴うことがある（レベルC）^{192), 194) - 198)}（表8）。ファロー四徴は、多くの例で大動脈が拡張し、大動脈壁にcystic medial necrosisを認める（レベルC）。しかし、先天性心疾患に認められる大動脈拡張は、Marfan症候群と比べ大動脈解離、大動脈瘤の頻度が低く、大動脈壁変化はより軽度である^{192), 199)}。肺動脈狭窄、

表8 大動脈拡張を伴うことの多い先天性心疾患（Marfan症候群は除く）

大動脈二尖弁（ROSS手術後も含む）
大動脈縮窄
総動脈幹
肺動脈狭窄／閉鎖，心室中隔欠損を伴うチアノーゼ型先天性心疾患
ファロー四徴
両大血管右室起始
完全大血管転位
単心室
Fontan術後
左心低形成症候群

閉鎖を伴うチアノーゼ型先天性心疾患は，修復以前は肺動脈血流量に比べ大動脈血流量が多い。特に，大動脈肺動脈吻合術を行った場合は，上行大動脈血流量は増加する。この血行動態的特徴と組織学的異常に基づく大動脈のstiffness（硬度）の異常も，大動脈拡張の成因の一つである^{200)–203)}。ファロー四徴で肺動脈狭窄の程度が強いほど，大動脈拡張の程度が強い。進行性大動脈拡張の危険因子として，ファロー四徴では男性，右大動脈弓，高度肺動脈狭窄（肺動脈弁閉鎖），修復時高度チアノーゼ，修復術時高年齢，大動脈肺動脈吻合術の既往，長期吻合術後期間，修復時大動脈高度拡張が挙げられる^{194), 199)}（レベルC）。ファロー四徴の大動脈拡張例の50.9%にfibrillin-1のexonic DNA variantsを認めたとの報告があり，ファロー四徴でも大動脈拡張とfibrillin-1との関連が示唆されている²⁰⁴⁾。大動脈拡張を伴う先天性心疾患は，大動脈壁の中膜嚢胞性壊死による血管弾性の低下と血管硬度の上昇を認める^{200)–203)}。この所見は，大動脈弁閉鎖不全を増悪させると同時に，体心室収縮機能，拡張機能，冠動脈灌流を悪化させる²⁰³⁾。これらの疾患群は，大動脈拡張という形態的な特徴だけではなく心血管機能異常を伴う新たな疾患群，すなわちAortopathyとしてとらえられるようになった。この拡張性病変は，単に狭窄後拡張(post-stenotic dilatation)という血行動態異常に基づく疾患群ではなく，内在する大動脈壁異常^{192), 193)}に起因する。

2 | 術後遠隔期大動脈拡張の管理

Marfan症候群は，大動脈拡張予防にベータ遮断薬が使用され，一定の拡張抑制効果がある（レベルC）^{205), 206)}。先天性心疾患も，Marfan症候群と同様の動脈壁異常を認めるが， β 遮断薬の予防投与の有効性は確立していない。TGF (transforming growth factor) - β の拮抗薬であるangiotensin II type 1 receptor blocker (ARB; ロサルタン) が，Marfan症候群の大動脈拡張病変の修復

効果を認めるとの動物での報告²⁰⁷⁾がなされた。このため，ヒトでも有効性があると推定され²⁰⁸⁾，現在， β 遮断薬であるアテノロールとの大規模比較試験が進行中²⁰⁹⁾で，この有効性が認められればARBが今後使用される可能性がある。

Marfan症候群は，大動脈径が40～50mm以上，あるいは継続的拡張が認められる場合に，人工弁と人工血管を組み合わせたComposite graftを用いるBentall手術，あるいは自己弁温存大動脈基部置換術（David法，Yacoub法）を行う（クラスI，レベルC）^{210)–212)}。

小児期に施行したRoss手術後（多くは，大動脈二尖弁）は，術後遠隔期でも大動脈径が増大するため，長期間の観察が必要である^{213), 214)}。チアノーゼ型先天性心疾患修復術後の大動脈拡張例での大動脈形成術の施行基準はないが，成人先天性心疾患管理ガイドラインでは，大動脈径が55mmを超えた拡張が認められる場合に，大動脈置換術・形成術が推奨されている（クラスII a）²¹⁰⁾。将来，経皮的な大動脈ステント治療が行われる可能性がある。

左心低形成症候群，完全大血管転位動脈スイッチ術後，Fontan術後も，大動脈弁閉鎖不全，大動脈拡張が認められている（レベルC）^{195), 196), 215)}。これらのチアノーゼ型先天性心疾患でも，加齢とともに，大動脈拡張，大動脈弁閉鎖不全が増悪する可能性があり，注意深い観察を行う必要がある。

7 | 感染性心内膜炎

先天性心疾患における感染性心内膜炎の発症は多く^{216)–218)}，罹病率，死亡率ともに高い²¹⁹⁾。チアノーゼ型先天性心疾患の修復術後にも多い。先天性心疾患にみられる感染性心内膜炎の特徴は，①歯科処置，再手術に起因することが多い^{219)–221)}，②遺残病変，続発病変への感染の頻度が高い，③人工血管，人工弁など人工材料感染が多い，④人工材料感染は，エコー診断が難しい，⑤経食道エコー法が有用なことが多い，⑥小児よりも成人に多い（レベルC）^{219), 200)}。

基礎心疾患別リスク（表9）

単純先天性心疾患の修復術後は，感染リスクは著明に軽減する（レベルC）^{219), 220)}。心外導管，人工弁，生体弁など人工材料を用いる複雑先天性心疾患の手術は，修復術後もリスクが高い（レベルC）²²⁰⁾。日本の多施設研究²¹⁹⁾では，心内膜炎全体で手術後が55%（修復術後：63%，姑息術後：37%），このうちチアノーゼ型心疾患は75%を占め，姑息術後に高頻度に認められる。

表9 基礎疾患別リスク

1. 高度リスク群
人工弁術後
細菌性心内膜炎の既往
複雑チアノーゼ型先天性心疾患（未手術／人工材料を使った修復術後）
体肺動脈短絡術後
人工材料を使用した心房中隔欠損，心室中隔欠損の修復術後やデバイス閉鎖後6か月以内
2. 中等度リスク群
ハイリスク群を除くほとんどの先天性心疾患
弁機能不全
肥大型心筋症
弁逆流を伴う僧帽弁逸脱
3. 感染の危険性が特に高くない例（一般の人と同等の危険率）
単独の二次孔型心房中隔欠損
心房中隔欠損，心室中隔欠損もしくは動脈管開存の術後（術後6か月を経過し続発症を認めない例）
冠動脈バイパス術後
逆流を合併しない僧帽弁逸脱
無害性心雑音
弁機能不全を伴わない川崎病既往例
弁機能不全を伴わないリウマチ熱既往例

診断と症状，管理

Duke (modified) Criteria²²²⁾は先天性心疾患にも有用である（レベルC）。合併症は，弁逆流悪化，心不全，弁輪部膿瘍，人工弁機能不全，全身塞栓，脳塞栓，不整脈，膿瘍形成，細菌性動脈瘤で，約50％に認める（レベルC）²¹⁹⁾。

心不全は大動脈弁感染に多い（レベルC）²²³⁾。僧帽弁，

大動脈弁心内膜炎のほか，黄色ブドウ球菌，真菌感染は，塞栓頻度が高い^{223), 224)}。塞栓形成のリスクは，直径1cm以上の僧帽弁疣腫，疣腫サイズの増大である^{219), 223), 224)}。僧帽弁心内膜炎は塞栓発生率が高い²²³⁾。先天性心疾患は右心系の感染が多い（レベルC）。人工弁置換術後感染は，全身性塞栓症状を認めることが少なくない²²³⁾。弁周囲感染は新たに発生したかあるいは以前とは異なった心雑音，左脚ブロック，完全房室ブロック出現時に疑われる。

心エコー法：塞栓のリスク，手術適応の決定に有用である^{216), 225)}。人工弁感染，弁輪部膿瘍の合併は経胸壁エコー法での確定診断は難しく^{225), 226)}，経食道エコー法が有用である（レベルC）。複雑先天性心疾患術後の，人工材料感染は，的確に診断できない場合が多い（レベルC）^{223), 227)}。

治療

外科治療を要することが多い^{216), 224)}。

1) **内科的治療法：**推奨される抗菌薬とその使用法は，循環器病の治療と診断に関するガイドライン「感染性心内膜炎の予防と治療に関するガイドライン（2008年改訂版）」²¹⁶⁾と日本小児循環器学会「小児心疾患と成人先天性心疾患における感染性心内膜炎の管理，治療と予防ガイドライン」²²⁸⁾を参照のこと。

2) **外科的治療法：**外科療法の適応は，心不全増強，感染コントロール不十分，塞栓，真菌感染，人工弁感染，

表10 歯科，口腔，呼吸器，食道の手技，処置に対する抗菌薬の標準的予防投与法²²⁸⁾

対象	抗菌薬	投与法
経口投与可能	アモキシシリン	50mg/kg（上限2g） 処置1時間前経口
経口投与不可	アンピシリン	50mg/kg（上限2g） 処置30分以内に静注
ペニシリンアレルギーがある場合	1. クリンダマイシン	20mg/kg（上限600mg） 処置1時間前に経口
	2. セファレキシン あるいは セファドロキシル	50mg/kg（上限2g） 処置1時間前に経口
	3. アジスロマイシン あるいは クラリスロマイシン	15mg/kg（上限500mg） 処置1時間前に経口
ペニシリンアレルギーがあり，経口投与不可	1. クリンダマイシン	20mg/kg（上限600mg） 処置30分以内に静注
	2. セファゾリン	50mg/kg（上限1g） 処置30分以内に静注
	3. セフトリアキソン	50mg/kg（上限1g） 処置30分以内に静注

（注1）単独の二次孔型心房中隔欠損及び心房中隔欠損，心室中隔欠損もしくは動脈幹開存の術後（術後6か月を経過し続発症を認めない例）は，予防内服の対象から除く。

（注2）これらの投与量，投与回数は，多数例での証拠に基づいていないため，体格，体重に応じて減量可能と思われる。

進行性病変（弁輪周囲膿瘍，心筋膿瘍，伝導系異常），人工材料感染である（クラスⅡa，レベルC）^{216), 224), 225)}。急性期でも，血行動態が悪化すれば，外科治療を行うことが推奨される（クラスⅡa）^{216), 227)}。感染人工材料の交換が必要となることも多い^{223), 227)}。

予防を必要とする基礎疾患と予防投与

予防を必要とする疾患を表9に，予防を必要とする処置に対する抗菌薬予防法を表10に示す²²⁸⁾。

予防に関する患者教育は大切で，日常の口腔内，皮膚感染などのケアは重要である。

8 運動と先天性心疾患

1 はじめに

先天性心疾患（CHD）の領域では，小児における日常管理，指導の中での運動に関連する活動の占める割合は成人の心疾患に比べ多く，運動管理は学校生活において重要である。いっぽう，成人の心疾患患者と同様に小児CHD患者の運動を含めたりハビリテーションの概念は半世紀も前から注目されている^{229), 230)}。最近では，運動は成長期の小児での呼吸，循環器系の発育，発達に加えて，成人では脂質，糖代謝を含めた代謝系^{231), 232)}，免疫系，さらには，精神発達の面からも²³³⁾，その有用性は立証されている。さらに，最近の知見から成人慢性心不全患者では運動はその治療法の一つとして確立しつつあり²³⁴⁾，しかも，将来の心事故を予防するとされている。しかし，小児，若年期を含め^{235), 236)}，運動関連の心事故も多いことを考慮すれば^{237), 238)}，様々な観点からCHD患者と運動との関連を十分に理解し，日常診療に役立てる必要がある。

2 先天性心疾患患者の運動能力

心室中隔欠損あるいは心房中隔欠損などの単純なCHD術後患者の運動能は，健常者と差がないとの報告が多い。しかし，ファロー四徴，単心室等の複雑CHD術後患者では運動能は低下している^{63), 239)}。低下の程度は遺残病変あるいは病態に関連し，疾患に特有ではない。一般的には，健常者と比較して%表示した場合，単純CHD術後患者では80～100%，ファロー四徴で70～90%，Fontan術後で50～70%程度である。運動能の評価は，トレッドミルやエルゴメータを用い，呼気ガス分析を併用した心肺運動負荷試験で運動時間と最高酸素摂取量（Peak VO₂）を測定することができれば理想的である。

エルゴメータでは多少の技量を必要とし，ある一定の身長（約120cm以上）が必要である。しかし，費用や人員の理由から容易に運動負荷試験が施行できない場合も多い。このようなときには，比較的重症度の高い患者において6分間歩行テストが有用である場合がある^{240), 241)}。あるいは，日常生活の活動度（Specific Activity Scale; SASスコア）から推定し，半定量的に評価することも可能である²⁴²⁾。Peak VO₂は基礎代謝の相違から，小児では体重当たりの酸素摂取量が高く，成長に伴い低下するのが一般的であるが，男子では高校から大学生付近で，Peak VO₂は約45±5（mL/kg/分）を示し，女子では中学から高校生付近で運動能が最も高く，Peak VO₂は約40±5（mL/kg/分）を示す。健常小児では運動負荷試験は5，6歳から施行可能であり，小学校入学時期とおおよそ一致することから，就学時の生活指導，管理に有用な情報と成り得る。運動能にはいわゆる体力としての有酸素運動能と比較的体力を必要としない運動技量がある。日常生活では体力に加えて運動技量も重要であるが²⁴³⁾，現時点では，その客観的な評価法は普及していない。

3 運動と不整脈

一般的に心疾患がない小児，若年成人の上室あるいは心室期外収縮の頻度は，運動中は運動強度の増大に伴い減少あるいは消失することが多い。しかし，CHD患者，特に術後患者では運動中にこれらの不整脈が増加，あるいはその重症度が増大する場合があります。注意が必要である。したがって，手術後の患者が運動競技やレクリエーション活動に参加する場合には，運動負荷試験あるいはホルターでの不整脈出現とその重症度をチェックすることが望ましい。特に，成人期に達した複雑CHD術後患者では不整脈は比較的多く観察されることから，これらの患者では運動活動参加の際には事前にチェックすることが勧められる（クラスⅡb）。加えて，運動能と不整脈の重症度は必ずしも関連しないことを念頭に置く必要がある。問題点として，これらの評価法では必ずしも日常活動を正確に反映しているとはいえず，心事故を予測できない場合もあり得ることから²⁴⁴⁾，複雑CHD術後患者では個々人の状態を考慮した上での無理のない運動活動への参加が好ましい。

4 運動心肺指標と臨床的意義

①心拍数

運動中の心拍数増加不良と運動回復早期の遅れた心拍減衰は，成人心疾患患者と同様に成人CHDの将来の心

事故の予測に有用であると報告されている²⁴⁵⁾。これは、心機能の悪化に伴い運動中の心拍変動を規定している副交感および交感神経活動の異常と密接に関連していることによる。しかし、CHD術後患者では開胸手術の影響は不可避であり、心臓自律神経活動は障害されている^{63), 72), 73)}。したがって修復術を必要とした先天性心疾患患者では、心拍数から術後状態を把握する際には注意が必要である。小児、成人ともファロー四徴を中心とする右室流出路再建術後やFontan術後患者の心拍応答はいずれでも低下し、運動回復早期の心拍減衰も小さい^{59), 246)}。運動中の心拍増加不良には、心臓自律神経に加え洞結節機能低下も関与する²⁴⁷⁾。心房内操作を伴う手術や、三尖弁閉鎖不全などによる右房拡大は洞機能低下の一因となる。洞機能が低下した場合、運動中の心拍応答不良に加え、運動回復期の心拍減衰は運動耐容能が良好でないにも関わらず大きいことが多い。

②血圧

小児、成人の複雑CHD術後では血圧上昇が不良な場合があり、遺残する血行動態異常は血圧上昇不良の原因となる。また、成人では重度の大動脈弁狭窄において、血行動態指標に加え、臨床症状、ST低下、さらに血圧上昇不良が手術介入の基準とされたが、最近では、これらの臨床的意義は以前ほど評価されていない²⁴⁸⁾。小児期の患者でのこれらの所見の臨床的意義は不明である。いっぽう、大動脈離断あるいは縮窄は、安静時血圧が正常範囲でも運動時高血圧を認める場合が少なくない^{249), 250)}。高血圧の原因は明確でないが、遺残縮窄や修復術年齢が高い場合は高血圧発症と関連する場合があるとされ、Arch形態の運動時高血圧への関与は不明確で²⁵¹⁾、安静時高血圧と運動中の血圧上昇との関連は一定しないとされる²⁵²⁾。高血圧の持続に対しては臓器障害防止の観点から降圧療法が好ましいが、運動時の血圧を考慮した治療基準は明確でない。有意な狭窄部がない患者で高血圧に関連した心室筋肥大が疑われた場合には、薬物による降圧療法を考慮する必要がある（クラスIIb）。また、安静時血圧を含め、体重が運動中の血圧上昇に関連することから、適正な体重維持を心掛ける必要がある²⁵³⁾。運動回復期の虚血の緩和に由来する異常な血圧上昇は虚血性心疾患での冠動脈狭窄病変の重症度判定に有用である^{254), 255)}。したがって、完全大血管転位患者の動脈スイッチ術後や大動脈病変に対するRoss術後の冠動脈狭窄病変の検出に有用かも知れない。いっぽう、心不全患者の血圧回復は遅延するが、Fontan術後患者では健常者に比べ運動後の血圧低下が大きい²⁴⁶⁾。

③酸素摂取量

最高酸素摂取量（Peak VO₂）は体心室駆出率と同様に²⁵⁶⁾、ファロー四徴やFontan術などの成人CHD術後患者の予後規定因子とされている^{239), 257), 258)}。したがって、Peak VO₂は成人では心移植患者の適応の決定に際し重要な指標とされ、Peak VO₂が14mL/kg/分未満が移植の適応基準である²⁵⁹⁾。しかし、小児期の先天性心疾患術後患者でのPeak VO₂と将来の心事故との関連は全く不明である。このため、小児複雑CHDにおける心移植に際しての14mL/kg/分の基準値の妥当性は不明である^{260), 261)}。また、複雑CHDは種類に拘らず高齢になるに従いPeak VO₂は低下する^{262), 263)}。

運動耐容能は運動時間とPeak VO₂とで表現されるが、実際には心不全を有する患者では運動時間が比較的良好でもPeak VO₂は低い場合が多い。これは運動中の少ない心拍出量を効率良く作業筋に分布させる血流分配の変化が生じるためとされる。したがって、このような順応は運動中の酸素負債の増大と関連し、運動回復期の酸素負債返済が大きく、酸素摂取量の回復遅延を来す。ファロー四徴を中心とする右室流出路再建術後患者、Fontan術後患者でも同様と報告されている^{59), 246)}。運動能は自覚的最大負荷により得られたPeak VO₂で評価されることから、結果が患者のモチベーションに影響される。自覚的最大は最高負荷時のガス交換比（＝二酸化炭素排泄量／酸素摂取量）で判断される。一般には1.09以上であること（年少児では1.05以上）が最大負荷の目安とされる²⁶¹⁾。小学低学年では1.0を超えない場合もあるが、成人では通常1.20前後であることが十分な負荷試験が施行されたことを意味する²⁶⁴⁾。しかし、疾患により最大負荷が躊躇されることから、亜最大負荷で客観的な運動耐容能を推定する指標として、嫌気性代謝閾値（AT）と換気効率の目安である二酸化炭素に対する換気量の割合を示すVE-VCO₂ slopeを測定することで、心不全患者の予後をPeak VO₂以上に鋭敏に予測するとされる。すなわちAT < 11mL/kg/分かつVE-VCO₂ slope > 34はPeak VO₂ ≤ 14mL/kg/分より心不全死を高い感度で予測すると報告されている²⁶⁵⁾。この値が小児期の心疾患に適用できるか否かはPeak VO₂と同様に不明である²⁶⁰⁾。

④換気効率

前述したように、運動中の二酸化炭素排泄量と換気量との直線関係の傾きは運動中の換気効率を表し、VE-VCO₂ slopeと表現される。この指標はPeak VO₂より心

不全患者の予後予測因子として感度が高く、成人CHD患者での心事故予測に有用とされる²⁶⁶⁾。最大運動を必要とせず、再現性も高い。Peak VO₂と同様に小児から成人への成長期にはこの指標は健常例でも低下するが、成人では大きく変化はしない。運動中の換気効率の低下と換気亢進はこの指標を上昇させる。しかし、成人でのこの指標が有用である背景には、換気亢進の原因が左室機能不全に伴う肺うっ血により肺コンプライアンスが低下し、死腔換気が増加し、さらに中枢性、末梢性の化学受容体感受性が亢進していることがある^{267), 268)}。CHDでは、これらの要因に加えて、成人にない特殊な血行動態を有するFontan術後患者やチアノーゼ等の低酸素血症も考慮する必要がある^{266), 269), 270)}。多様な病態をもつCHD各疾患の特色を常に考慮しながら判断することが重要である。

⑤ Cardiac Power

最近、Peak VO₂やVE-VCO₂ slopeと同等かそれ以上に慢性心不全患者の心事故や死亡予測に有用な運動関連指標として注目され、成人CHDやFontan術後患者での有用性が報告されている^{271), 272)}。Peak VO₂が心機能以外の作業筋の廃用性萎縮等の多様な因子に規定されることや、VE-VCO₂ slopeが右左短絡を有するEisenmenger症候群の患者では適応できない可能性が指摘されることから、この指標のCHD患者での有用性が期待される。

5 心臓リハビリテーションを含めた治療としての運動

小児CHD患者での心臓リハビリテーションの有用性は、これまで多く報告されている^{273) - 282)}。比較的年少時に運動に参加することで、有酸素運動能が向上し、その効果は比較的持続し、精神的な自己確立にも役立つ^{275), 283)}。また、運動を含む、レクリエーションなどの活動に参加することで精神的な自己確立などに有用かも知れない²⁸⁴⁾。したがって、運動の身体・精神発達への有効性を考慮すれば、禁忌でなければ運動活動への参加は奨励される²⁸⁵⁾。いっぽう、患者の運動が許容された範囲を逸脱している場合も想定されるため²⁸⁶⁾、監視下での運動が好ましい。慢性心不全を有するCHD患者に対する抗心不全療法としての運動療法の効果は全く不明である。いっぽう、成人CHD患者でも、心臓リハビリテーションの有用性に注目されはじめている^{287) - 289)}。自己の生活の質や余命を過大に評価している場合もあり^{290), 291)}、心不全の評価の一部としての心肺能力を客観的に評価することは有用である。CHD患者の運動リハ

ビリテーションへの普及には資金や人員確保等の障害はあるものの²⁹²⁾、運動能向上が将来の心事故軽減と関連する可能性があることから、運動習慣への啓発や教育が必要である²⁹³⁾。

9 妊娠・出産

1 妊娠・出産の循環生理と疾患別特徴

先天性心疾患患者の多くは、一般と同様に妊娠・出産が可能であるが、複雑心疾患修復術後など中等度リスク以上の場合には、妊娠中や出産後の母体、胎児に合併症を認めることがある。また、母体、胎児ともにハイリスクな一部の疾患では、妊娠前に修復あるいは再修復を行っておくか、避妊あるいは妊娠を中断することが推奨される。また、一般と比べると、先天性心疾患修復術後の妊娠は、胎児流産率、低出生体重児など胎児のリスクも高い。先天性心疾患修復術後の妊娠と出産の詳細は、日本循環器学会の妊娠・出産の適応管理に関するガイドライン¹⁸¹⁾を参照されたい。

2 妊娠・出産の循環生理

妊娠・出産時には、循環動態、血液学的、呼吸機能、内分泌学的、自律神経学的な変化が母体に認められる²⁹⁴⁾。これらの変化が、背景となる疾患の解剖学的特徴、固有の病態に影響を与え、母体、胎児に合併症を引き起こすことがある。特に中等度以上のリスクを伴う疾患では、一般と比べ高頻度に合併症を認める²⁹⁵⁾。これらに関しては、日本循環器学会の妊娠・出産の適応管理に関するガイドライン¹⁸¹⁾を参照。

3 妊娠・出産がハイリスクと考えられる疾患（表11）

妊娠を避けた方が良いと考えられるハイリスク疾患^{181), 296) - 298)}は、胎児にとってもハイリスクである²⁹⁹⁾。これらの疾患では、妊娠中や出産後に心不全、不整脈、

表11 妊娠の際、厳重管理を要する心疾患

1. 肺高血圧（肺血管閉塞性病変）
2. 流出路狭窄（大動脈弁高度狭窄）
3. 心不全（心機能分類Ⅲ度以上、LVEF < 35～40%）
4. マルファン症候群、大動脈拡張疾患（大動脈拡張期径> 40mm）
5. 機械弁置換術後
6. 修復術後チアノーゼ遺残疾患（酸素飽和度：< 85%）
7. Fontan術後

（文献^{181), 296) - 298)}（レベルC）

血栓塞栓，大動脈解離等の合併症を生じる可能性がある（レベルB）^{296), 298), 299)}。ハイリスク心疾患では，妊娠の中断か，可能な限り妊娠前の疾患治療（再外科手術，カテーテルインターベンションなど）を行うことが推奨される（クラスII a）。妊娠中の手術，カテーテル治療は，大きな危険を伴う^{181), 294)}。したがって，母体の病態が悪化した場合，30週以降は早期出産を考慮する¹⁸¹⁾。

①疾患別の特徴

1) 非チアノーゼ型先天性心疾患術後

良好に修復され，遺残症（特に肺高血圧）や続発症の程度が軽い場合は，遺伝の問題を除けば一般と同様に妊娠出産，経膈分娩が可能である（レベルC）³⁰⁰⁾。しかし，低出生体重児出産の比率が高い³⁰⁰⁾。また，術後に中等度以上の遺残病変，続発病変があり，妊娠中に悪化することが予想される場合は，再手術，カテーテルインターベンションなどで，妊娠前に治療しておくことが推奨される¹⁸¹⁾。高度の肺高血圧合併は，妊娠，出産時の危険度が非常に高い（レベルC）^{301), 302)}。

心房中隔欠損，心室中隔欠損，動脈管開存術後は，遺残症や肺高血圧症が無く，心機能分類が良好であれば，妊娠によく耐容し，母体と胎児の予後は良好である（レベルC）³⁰⁰⁾。房室中隔欠損術後では，通常，妊娠出産は合併症なく経過するが，心不全，出産後早期の弁機能不全，脳血栓，心内膜炎発症が報告されている。心不全，体心室機能不全，高度三尖弁閉鎖不全を認める場合は，妊娠出産は難しい（レベルC）。高度三尖弁閉鎖不全では，妊娠前に三尖弁置換術（生体弁）を検討する（クラスII b，レベルC）。妊娠時に不整脈を発症することがある³⁰³⁾。房室弁逆流に対して抗心不全治療を行う場合があるが，アンジオテンシン変換酵素阻害薬／受容体拮抗薬は妊娠中の投与を避けるべきである（レベルB）^{304) - 306)}。

肺動脈弁狭窄，大動脈弁狭窄術後は，重度の弁狭窄残存や再狭窄の頻度は低く，高度狭窄遺残で症状を伴う場合は，妊娠前の修復あるいは経皮的バルーン肺動脈弁形成術が推奨される（クラスII a）³⁰⁷⁾。Ross術後は，大動脈二尖弁や大動脈縮窄と同様に，妊娠による大動脈壁組織の変化が元来あった壁異常を助長するため，大動脈拡張の進行に注意を要する³⁰⁸⁾。

エプスタイン病術後：右心機能が悪く，右室拍出量が少ないため，妊娠中の容量負荷時に右房拡張を生じ，上室不整脈や右心不全悪化を起こすことがある。WPW症候群による上室頻脈も，妊娠時，心不全を増悪させる。妊娠前の心機能分類が良好であれば，妊娠に耐容し母体の心合併症は少ないが，流早産率が高い（レベルC）³⁰⁹⁾。

修正大血管転位術後：体心室が形態学的右室で三尖弁はエプスタイン様形態異常を伴うことが少なくない。右室機能低下が年齢とともに進行し，三尖弁逆流の出現増悪が心機能低下を悪化させる³¹⁰⁾。完全房室ブロックの合併頻度が高い。

原則的に，妊娠前の心機能分類が良好であれば，ペースメーカー植込み後でも，妊娠によく耐容する（レベルC）^{310), 311)}。

三尖弁置換術後は，日本循環器学会，心疾患患者の妊娠・出産の適応管理に関するガイドライン¹⁸¹⁾を参照されたい。

大動脈縮窄術後：大部分の患者は，母児ともに，安全な妊娠出産が可能である³¹²⁾。上行大動脈拡張，大動脈弁狭窄遺残，大動脈弁閉鎖不全などが合併することがある。有意な狭窄がなくとも，妊娠中に高血圧が持続することがあり，定期的な血圧測定が必要である。大動脈拡張，瘤形成を起こすことがあり，大動脈径の観察は重要である。

妊娠中の内科治療は安静と高血圧治療が中心となる。大動脈拡張の進行を予防するため， β ブロッカーを使用することもある（クラスII b，レベルC）³¹³⁾。硬膜外麻酔による無痛経膈分娩で危険なく出産が可能である（レベルC）³¹²⁾。

機械弁置換術後：日本循環器学会，心疾患患者の妊娠・出産の適応管理に関するガイドライン¹⁸¹⁾を参照。

2) チアノーゼ型先天性心疾患術後

ファロー四徴術後だけでなく，完全大血管転位術後，Fontan術後など複雑先天性心疾患に対する術後患者の妊娠出産も行われることがある。

ファロー四徴術後：ほとんどの場合，妊娠出産が可能である（レベルC）^{314), 315)}。軽度から中等度の肺動脈狭窄・肺動脈弁閉鎖不全では，妊娠出産リスクは低い。しかし，高度右室流出路狭窄遺残，高度肺動脈弁閉鎖不全，右室機能不全を伴う場合は，右心不全の増悪，上室頻拍，心室頻拍を生じることがある（レベルC）^{302), 314)}。妊娠前に手術治療を行うことが勧められる（レベルC）。中等度以上の大動脈弁閉鎖不全，大動脈拡張（直径40mm以上），左室機能不全（駆出率：40%以下），頻拍型不整脈の既往は，妊娠危険因子である（レベルC）^{314) - 316)}。心機能分類II以上の場合は，妊娠中の不整脈，出産後の心不全の合併率が高い（レベルC）^{314) - 316)}。胎児リスクはやや高く，一般と比べると，流産率が高い³¹⁴⁾。

Fontan術後：妊娠前に，妊娠可能かどうかの評価を十分に行う必要がある。妊娠中，心室，心房の容量負荷が増大し，凝固能も亢進するため，上室頻拍，体心室房室

弁逆流の増悪、心不全、血栓が生じやすく、母児ともにリスクが高い（レベルC）^{317), 318)}。Fontan術後の妊娠出産は、高リスクではあるが、心機能分類Ⅰ～Ⅱ度で、心機能が良好かつ、頻拍性不整脈の既往がなく、出産希望が強ければ、妊娠・出産を容認できる場合がある。しかし、容認した場合も、可能なかぎり経験のある施設での出産を検討する。また、流産を高頻度に認め^{317), 318)}、不妊率が高い³¹⁸⁾。

完全大血管転位術後：心房位血流転換手術（マスタート術あるいはセニング術後）は、右房血流と左房血流を転換し右室が体心室を担うため、右室が後負荷（体血圧）に加え妊娠時の容量負荷に耐え得るかが妊娠のリスクを決める。体心室機能が良好で、遺残病変が軽度の場合は、妊娠のリスクは高くはない（レベルC）^{318) - 320)}。右室（体心室）機能、遺残肺高血圧、洞調律維持の有無、不整脈が妊娠・出産危険因子である。妊娠中や出産後に右室機能不全、三尖弁逆流増大、心房細動を含む上室頻拍、洞機能不全が起こることがある。胎児生命予後は良好であるが、早産、低出生体重児がやや多い（レベルC）^{318) - 320)}。アンジオテンシン変換酵素阻害薬／受容体拮抗薬は、重篤な胎児腎障害を生じるため、妊娠前に中止しておくべきである。

動脈スイッチ術後（arterial switch operation）は、心機能がよく、不整脈も比較的少ないが、肺動脈狭窄、肺動脈弁閉鎖不全、大動脈弁閉鎖不全、冠動脈狭窄・閉塞による虚血性病変が危険因子となる可能性がある。

Rastelli術後の妊娠出産は少ないが、心機能がよく右室流出路狭窄が高度でない場合は、妊娠出産のリスクは高くない。高度右室流出路狭窄の場合は、右室機能不全、心室頻拍、心房細動を含む上室頻拍を生じる可能性が高く、妊娠前に再手術による修復が推奨される。妊娠前に右室流出路導管狭窄、肺高血圧、右室機能の評価を十分に行う必要がある。

修復術後チアノーゼ残存先天性心疾患：妊娠中は、体血管抵抗が低下するため、チアノーゼが増悪する^{322), 323)}。酸素飽和度85%以下では生産児を得られる確率は非常に低い³²³⁾。

4 妊娠中のバルーン弁拡大術

妊娠中のカテーテル治療は、急性症状の改善を目的とし、通常のカテーテル治療の治療基準は適応できない。治療時期は妊娠18週以降に行われることが推奨される。治療対象は有症状の肺動脈弁狭窄、大動脈弁狭窄などである^{307), 324)}。

5 妊娠中の心臓血管外科手術

妊娠中に心臓血管手術が必要となることは稀であるが、大動脈弁狭窄、弁逆流に伴う心不全悪化、大動脈疾患での大動脈解離／巨大瘤の場合に施行する場合がある。妊娠24～28週が安全とされる。一般的には、手術中に緊急帝王切開術を行うが、拳児希望が非常に強い場合は、母体の危険は高いが、帝王切開術を先行することがある^{181), 294), 296), 325)}。

10 診療体制：経過観察

1 先天性心疾患修復術後の継続診療の必要性

最近では、単純先天性心疾患だけではなく、チアノーゼ型先天性心疾患修復術後の患者の多くが、小児期を過ぎて成人を迎えるようになっている。近年、我が国の先天性心疾患の心臓手術は、9,000/年（手術死亡：3.6%）程度を推移している。すでに成人になっている先天性心疾患患者数は約410,000人を超え、今後も継続的に増加する^{8), 326)}。先天性心疾患手術は根治的ではない場合が多く、合併症、残遺症、続発症を伴い、経過観察、時に、継続治療を要する^{327), 328)}。さらに、加齢により、心機能悪化、心不全、不整脈、突然死などが生じることがあり、罹病率、生命予後に影響を及ぼし、定期的な経過観察を必要とする。また、中等症以上の先天性心疾患、特に、チアノーゼ型心疾患修復術後は、罹病率が高く、生命予後も悪いため、生涯にわたる専門的な経過観察が必要で、小児期は小児循環器科医が中心になり管理を行うが、成人後は成人先天性心疾患を中心として診療する医師、施設での経過観察、加療が望ましい（レベルC）^{327) - 331)}。

2 経過観察を行う際に必要な診療施設

先天性心疾患の修復手術は欧米で始まったため、欧米は先天性心疾患患者の長期管理に対する取り組みが日本よりも早い^{329) - 335)}。成人先天性心疾患を長期管理する上での欧米と日本との大きな違いは、欧米では循環器科医、小児循環器科医、心臓血管外科医、内科、産科、精神科医などを含んだチーム医療を行う成人先天性心疾患診療専門施設があり、その中心は、小児循環器科医ではなく循環器科医であるという点である^{330), 336), 337)}。先天性心疾患は、疾患の種類が多だけでなく、解決すべき問題点が多いため、先天性心疾患診療の訓練を受けた循環器科医が中心となり、小児循環器科医、小児心

臓外科医と共同で運営し、他部門の専門医と協力したチーム医療を行っている。このため、専門施設は総合病院ないしは大学病院に設けられ、研修、教育システムも確立している。しかし、これらの専門施設数は総患者数から比べるとはるかに少なく、患者の需要に応じられていないのが現状である（レベルC）^{333) - 335)}。

日本の先天性心疾患管理施設も1990年代後半に成人期に対応した診療部門が設立されるようになった。しかし、ほとんどの場合、主体は、小児循環器科医、心臓血管外科医のみで構成されている^{333) - 335)}。日本の特殊性を加味した場合、今後、以下のような診療、管理方法が考えられる。

複雑先天性心疾患は、心臓形態、病態が特殊であり、小児循環器科医が修復術後も継続して診る必要がある。しかし、成人先天性心疾患は、心不全、不整脈、突然死、妊娠出産、就業、心理社会的問題など成人心疾患の分野と共通した問題点が多い。さらに、加齢とともに、一般成人と同様、生活習慣病、消化器疾患、泌尿器科的疾患など、心臓以外の疾患も少なくない。この場合も、背景として先天性心疾患を持つため、病態が修飾されることがある。さらに、心臓病以外の手術の際も、心疾患のケアを同時に行わなければならない。このように、成人先天性心疾患は、小児科医のみで扱う疾患ではなく、成人の疾患にも習熟した循環器科医との共同診療が不可欠と考えられている（レベルC）。また、こども病院という子ども中心の診療形態ではなく、成人を中心とした診療形態、あるいは、成人期まで継続して診療を行える診療施設が必要である（レベルC）。循環器科医は、心臓病の形態、機能、病態に習熟するため、小児循環器科医の、小児循環器科医は、成人期の問題点に習熟するため、循環器科の訓練あるいは知識を必要とする。また、小児循環器科、循環器科だけではなく、一般内科、一般外科、歯科疾患の合併、妊娠出産も多いため、それらに対応できる診療体制が必要である（レベルC）。他科との連携が不可欠であるという成人先天性心疾患の性格から、中心となる診療施設は、総合病院あるいはこれと連携可能な病院を中心に開設する必要がある。長期的には、循環器科医、小児循環器科医、心臓血管外科医の長所を取り入れた共同運営が望まれる形態であり、そこに内科専門医、産科、麻酔科、病理などの専門家が参加できるシステムが必要である（レベルC）^{330), 335), 338)}。また、循環器科、小児循環器科のいずれを背景とした場合でも、成人先天性心疾患を専門に診る医師の教育と養成が急務である^{326), 338)}。

Ⅱ 各論

1 ファロー四徴

1 はじめに

チアノーゼ型先天性心疾患において最も発生率が高い代表的疾患である。出生児1,000人あたり0.18から0.26人^{339) - 341)}にみられ、先天性心疾患に占める割合は3から6%^{342) - 344)}である。外科治療を行わなければ、1年生存率と10年生存率がそれぞれ64%と23%といわれ、多くの場合長期生存を望めない³⁴⁵⁾。外科治療には、大別して姑息術と心内修復術がある。心内修復術によって、動脈血と静脈血が混合しない状態になり、術後のQOLと長期予後は大きく改善する。しかし、心内修復術も完全な治療ではなく、軽重は様々であるが術前とは別個の新たな病態を認める。今後は術後の合併症も減少しさらに成績も良くなると期待されるが、最終手術とされる心内修復後も、適切な管理が必要であり、時に再侵襲的治療を行うこともある。

2 解剖学的特徴

ファロー四徴（TOF）は、肺動脈狭窄、心室中隔欠損、大動脈騎乗を解剖学的特徴とするチアノーゼ型先天性心疾患で、二次的に生じる右室肥大を加えて“四徴”と命名されている。

肺動脈弁下あるいは漏斗部狭窄はほぼすべてのTOFに認められるが、通常併せて肺動脈弁から肺動脈まで狭窄がみられる。肺動脈弁下狭窄は、流出路部あるいは漏斗部の前方（前頭側）への偏位によって生じる。肺動脈弁は概して径が小さく狭窄を認め、多くの症例では二尖弁又は単尖弁である。弁上狭窄をみることもある。肺動脈分枝部狭窄は、分岐部にも末梢部にも認められ、狭窄部が限定されている症例や狭窄がびまん性で全体が低形成の場合がある。

TOFにおける心室中隔欠損は、多くの症例では傍膜様部の欠損であり³⁴⁶⁾、流出路部中隔は前方に偏位し、欠損孔は大動脈下に位置してmalalignment型の心室中隔欠損となる。また、流出路部の心室中隔欠損を認めることが時にある。

TOFと両大血管右室起始との鑑別については、大動脈騎乗の比率が50%以下の場合をTOFとし、50%を超

える症例を両大血管右室起始とすることもあるが、大動脈騎乗の比率に関係なく大動脈弁と僧帽弁間に繊維性の結合がある場合をTOFとすることが多い。

流出路部中隔の前方偏位や大動脈騎乗と関連して、大動脈弁は拡大している。

3 心内修復術

心内修復術は、心室中隔欠損の閉鎖と右室漏斗部から末梢肺動脈にかけての右室流出路の狭窄解除が主要な手技である。右室流出路狭窄に対しては、筋束や狭窄した漏斗部の切除のほか、狭い肺動脈弁輪や主幹部から肺門部までの狭窄した肺動脈のパッチ拡大を行う。心室中隔欠損は、右室切開か経右房アプローチによってパッチ閉鎖する。肺動脈弁輪を切開しないか、弁輪切開が右室流出路の非常に限られた部位である場合は、心室中隔欠損のパッチ閉鎖を経右房アプローチか、これと経肺動脈アプローチを組み合わせる修復することがある。

4 術後の管理

術後管理で大きな位置を占めるのが、運動規制を含めた生活管理である。特に学童や生徒は体育の時間に運動をするため、学校生活管理指導表の区分を適切に指示することは、非常に重要である。肺動脈弁閉鎖不全があっても、自覚症状を認めず、右室流出路狭窄、著明な右室拡大、右室駆出率の低下、危険な不整脈がなければ、厳しい練習がある運動クラブ活動以外の体育の授業はすべて認める方向で検討する（レベルC）。右室の拡大が著明であるか右室機能の低下がみられる場合、上室頻拍や心室頻拍など問題となる不整脈の有無を勘案して（「総論4 不整脈」の項を参照のこと）、運動制限のレベルを決定する（クラスⅡa, レベルC）。

医療機関への受診は、病状や治療の有無によって頻度が異なってくるのは当然であるが、自覚症状がなく病状が落ち着いている場合であっても、1, 2年に一度程度の受診による経過観察を検討すべきである（レベルC）。

5 術後の合併症への対応

TOF心内修復術後は、新たな病態が生じるとも言われているが、残存している疾患をも含めて、肺動脈弁閉鎖不全、三尖弁閉鎖不全、大動脈弁閉鎖不全、右室流出路狭窄、心室および心房不整脈、心室機能障害、細菌性心内膜炎などがみられる。このほか、大動脈拡張を認めることがある（「総論6 大動脈拡張」の項を参照のこと）。

①肺動脈弁閉鎖不全

心内修復時に肺動脈弁切開や肺動脈弁輪切開を施行すれば、程度の差はあるが肺動脈弁閉鎖不全がみられる。術後例の60%から90%に肺動脈閉鎖不全が認められるとされるが³⁴⁷⁾、カラーフローマッピングやパルスドプラーで評価すれば、一部を除いて大半の症例で閉鎖不全がみられる。また、閉鎖不全による右室拡大や右室機能低下については、小児期後期あるいは思春期に心内修復術を受けた患者に問題が多い。このほか、大きな右室切開や広範囲の肺動脈弁輪拡大術が実施された場合も、閉鎖不全による影響が大きくなる。肺動脈弁閉鎖不全により右室拡張が進行すると容量負荷が過大となり収縮不全が生じる³⁴⁸⁾。小児期青年期は無症状で経過することが多いが、術後20年を経過した成人期には運動耐容能の低下や心不全、不整脈などが出現し、死亡に至ることもある^{137), 244), 349) - 351)}。

TOF心内修復手術後の成人期に施行した肺動脈弁置換手術の死亡率は低い^{352) - 355)}。しかし肺動脈弁置換術で一般に使用される生体弁は、数年から10年程度で弁の石灰化のために狭窄や閉鎖不全が生じることが多く再手術が必要になる^{12), 352)}。適切な時期に肺動脈弁置換手術を施行すれば右室容積は減少し、右室機能の改善が得られる^{352), 356) - 359)}。NYHA心機能分類は改善するが^{352), 360)}、運動耐容能の客観的改善は未だ明確ではない^{355), 361), 362)}。心室頻拍や突然死のリスクは肺動脈弁置換のみでは減じないとする報告もある^{363), 364)}。

右室容積や右室機能の計測、肺動脈逆流の定量的評価、心筋障害などの検査法としてはMRIが優れている^{365) - 370)}。右室拡張末期容積が150~170mL/m²未満または右室収縮末期容積が82~90mL/m²未満であれば肺動脈弁置換後に右室容積は正常化すると報告されている^{358), 371) - 373)}。CTは空間解像能が高くMRIと同様な計測も可能で、人工ペースメーカーやICDを使用している患者にも施行可能であるが、放射線被爆ならびに造影剤使用が欠点である^{374), 375)}。

現時点における肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁置換術の適応は、重度の肺動脈逆流があり、かつ以下のいずれかの項目を認める場合と考えられる。すなわち、①右心不全症状や運動耐容能の低下（クラスⅠ, レベルB）^{334), 376), 377)}、②中等度以上の右室拡張や右室機能不全（クラスⅡa, レベルB）^{334), 376), 377)}、③進行性で有症状の心房または心室不整脈がある（クラスⅡa, レベルC）^{334), 376), 377)}。肺動脈弁置換術の至適時期については様々な意見があり、未だ統一の見解は得られていない。

右室流出路に心外導管を用いた手術において、海外では経皮的肺動脈弁置換術が臨床導入されて良好な成績を収めており、TOF術後例の肺動脈弁閉鎖不全に対する今後の発展が期待される^{378)~380)}。

②右室流出路狭窄

心内修復後に重度の残存狭窄がみられる症例では、右室の圧負荷によって右室心筋の線維化が進行する。また、狭窄解除によって右室機能が改善すると報告されている³⁸¹⁾。したがって、右室収縮期圧が左室の70%を超えるか、右室流出路の圧較差が50~60mmHg以上あれば、外科手術やカテーテルインターベンションによる狭窄解除が推奨される（クラスⅡa, レベルC）^{334), 376), 382)}。狭窄解除の基準については、右室収縮期圧が左室の1/2ないし2/3以上か、狭窄部の圧較差が20から30mmHg以上を適応とする報告もある³⁸³⁾。

片側性の末梢肺動脈狭窄は、心内修復術後にしばしば認められる。この場合はカテーテルインターベンションを実施することが少なくないが、肺血流シンチによる患側/健側肺血流比が0.4未満であれば施行を検討する（クラスⅡb, レベルC）³⁸⁴⁾。両側の肺の不均衡が35%/65%以上であれば適応とする見解もある³⁸³⁾。カテーテルインターベンションの手技として、バルーン肺動脈形成術またはステントを使用した拡大術を検討する（クラスⅡb, レベルC）^{385)~396)}。

③不整脈

Silka MJらの報告によると、TOF心内修復術後例の突然死は年間1,000人当たり1.5人である¹³⁷⁾。突然死と関係のある心室性不整脈が相当認められる（レベルB）^{244), 385)~404)}。術後例では、44%に心室不整脈がみられ、発生率は高年齢で手術を受けたことと関連があり、経過観察期間や術後の血行動態、また手術を施行された年代とは無関係である⁴⁰⁵⁾。TOF患者の術後遠隔期における突然死の発生頻度は5%とされてきたが、幼児期や乳児期の手術例では1%以下あるいは稀であり^{406), 407)}、年間当たりの突然死は0.35%との報告もある⁴⁰⁸⁾。

180msec以上のQRS時間が認められれば、持続型単形性心室頻拍は誘発されやすいと報告されているが⁴⁰⁹⁾、Gatzoulisらは脱分極および再分極の異常が術後の心室頻拍と関係し、180 msec以上のQRS時間やQT時間の延長などが絡んでリスクを増しているとしており⁴¹⁰⁾、Berul CIはQRS時間延長とJT dispersionの増加が突然死の予想しうる指標であると述べている⁴¹¹⁾。しかし、Hokanson JSの288例の検討では、180 msec以上のQRS

時間と突然死との関連は認められなかった⁴¹²⁾。術後3日を超える一過性房室ブロックの既往が、突然死と強い関連があるとの報告もある⁴¹²⁾。Late potentialと心室不整脈の関係が指摘されたが、突然死の予想因子とはなっていない⁴¹³⁾。TOF心内修復術時の経心房心室中隔欠損閉鎖が、致死性不整脈や右室機能不全を減少させるとの報告があり^{414)~416)}、上室不整脈を増加させることもないといわれる⁴¹⁶⁾。

我が国における多施設共同研究では、ペースメーカを装着されていない完全房室ブロックと心室頻拍が遠隔期の主要な予後増悪因子であったが、欧米に比して重大な不整脈の発生率は低いと報告されている¹³⁸⁾。

TOFの術後例の突然死を一つの指標で予想することは困難であるが、高度の右室流出路狭窄、重度の肺動脈閉鎖不全の存在は心室不整脈を発生しやすくし、中程度以上の左室機能不全または右室機能不全は突然死を引き起こす可能性がある^{403), 417), 418)}。したがって、中程度以上の左室機能不全または右室機能不全があり、かつ心室不整脈がある場合は、抗不整脈薬の投与、電気生理学的検査、カテーテルアブレーションなどを検討すべきである（クラスⅡa, レベルB）^{385)~396)}。特に持続性心室頻拍や心停止が確認された例ではICDを考慮する必要がある（クラスⅡa, レベルB）^{140), 176), 334), 376), 377), 419)}。

以上に関しては、「総論4 不整脈」の項も参照されたい。

④大動脈弁閉鎖不全

TOF患者は、術前術後を通じて大動脈弁輪径が一般に大きい。また、年齢が長じるにしたがって、大動脈弁閉鎖不全の合併が増加するといわれる¹⁹⁴⁾。心内修復術後における大動脈弁置換術の明確な基準はないが、通常の大動脈弁閉鎖不全に対するガイドラインなどを参照して検討すべきである⁴²⁰⁾。

⑤感染性心内膜炎

TOF術後例について、30年間にわたる長期観察期間中の感染性心内膜炎発生率の検討では、1.3%の患者が罹患した⁴²¹⁾。2007年に改定された感染性心内膜炎予防についてのAHA/ACCのガイドラインでは、先天性心疾患術後の症例において内皮で覆われない人工膜や人工物の近辺に遺残病変が存在する場合は、歯肉組織、歯根部、口腔粘膜穿孔などの歯科処置や、気道のほか感染した皮膚、皮膚組織及び骨格組織に対する手術手技の施行時に、抗菌薬の内服や静注による感染性心内膜炎の予防処置を行うことが推奨されている（クラスⅡa, レベルC）⁴²²⁾。

TOF術後は、内皮で覆われない人工膜や人工物を使用している場合があり、肺動脈弁閉鎖不全、右室流出路狭窄、残存心室中隔欠損などの合併によって、ガイドラインで高いリスクがあるとされている病状にあてはまる患者が多い。

2 完全大血管転位：動脈スイッチ術後

1 はじめに

完全大血管転位（TGA）に対する修復術は、1980年代から心房スイッチ術に代わり動脈スイッチ術（arterial switch operation: ASO）が標準術式となっている。ASOの手術成績は新生児期の積極的な手術介入により近年飛躍的に向上し、最近の早期死亡率は1.8～15%と報告されている^{423)～432)}。早期死亡原因としては、移植冠動脈の狭窄による心筋虚血の報告が多い。ASO術後の長期生存率は10～15年で86～94%と比較的良好であるが、遠隔死亡の多くは術後早期1年以内にみられる。死亡原因としては冠動脈狭窄に伴う心筋梗塞、左心機能不全、術後肺高血圧などである。術後遠隔期の合併症としては、大動脈弁閉鎖不全、右室流出路狭窄、冠動脈狭窄、術後不整脈などが報告されている^{423)～436)}。

2 大動脈弁閉鎖不全、大動脈基部拡大

①発生頻度と発生機序

ASO術後遠隔期の大動脈弁閉鎖不全（AR）の発生頻度は5～40%と報告されている。弁逆流の程度は軽度のものが35%と大部分を占め、中等度以上の逆流は5%前後にみられる。弁逆流は経年的に増強することが指摘されている^{437)～443)}。

ARの発生機序については、解剖学的肺動脈弁は大動脈弁に比べ弁尖が菲薄でコラーゲン線維や弾性線維が少ないこと、解剖学的肺動脈壁および弁輪の構造的脆弱性による新大動脈基部拡大などの内的要因の関与が大きい^{430), 443)～445)}。外的要因としては、経肺動脈的VSD閉鎖に伴う弁損傷⁴⁴⁶⁾、先行手術としての肺動脈絞扼術、術前の左室流出路狭窄の存在、冠動脈移植に伴うバルサルバ洞の変形、新大動脈基部と大動脈遠位部の口径差がARおよび大動脈基部拡大の発生と関連するとされる^{429), 436)～444), 446, 447)}。

②経過観察と再侵襲的治療の適応

基本的には臨床症状と心エコー検査で経過観察を行う。通常の慢性ARでは、左室の代償機転により比較的長期にわたって無症状に経過し、左室機能も正常に維持されていることが多い⁴⁴⁸⁾。しかし、ASO術後例ではAR合併がない症例においても遠隔期の左室心筋灌流欠損や冠血流予備能低下することが報告されている^{449)～453)}。ASO術後における中等度以上のAR合併例では、比較的早期に有意の心拡大や左室機能低下が出現する可能性があることを念頭におく必要がある。胸痛、動悸、失神、労作時呼吸困難などのARによる症状出現に留意しつつ、運動負荷試験や心エコー検査による左室機能の継続的評価が必要である。

軽度のARで左室拡大がない無症状例は軽度リスクであり、12か月ごとの定期検査を行う。中等度のARで左室拡大を認める例は中等度リスクであり、選択的冠動脈造影検査による冠動脈狭窄の有無や6～12か月ごとの左室機能評価を検討する。左室拡大がなくても、安静時ならびに運動誘発性期外収縮を認める場合は中等度リスクと思われる。左室拡大の進行がなければ、中等度の運動までの許可を検討する。ARに伴う狭心痛や呼吸困難などの自覚症状を伴う症例は高度リスクであり、手術適応を検討する（クラスIIa, レベルC）^{454), 455)}。特に他の遺残病変を伴うASO術後の高度AR例では、嚴重な定期的臨床評価が必要である。

新大動脈基部拡大は、ASO術後比較的早期に急速に進行する。大動脈基部拡大が高度な場合（成人例では基部径55mm以上⁴⁵⁶⁾）は手術を検討する（クラスIIa, レベルC）。

③術式選択と予後

ASO術後のARに対する再手術としては、通常弁置換術（AVR）が行われる（クラスIIa, レベルC）^{447), 457)～459)}。AVRにおける代用弁としては機械弁と生体弁に大別されるが、現時点においてASO術後例は大多数が非高齢者であり、機械弁が選択されることが多い。大動脈基部拡大を伴う中等度以上のARに対してはBentall術が行われる。ARが軽度以下の大動脈基部高度拡大例（基部径55mm以上）に対しては弁温存基部置換術（David術）が可能である^{460)～462)}。ASO術後のAVRの遠隔成績は比較的良好である⁴⁴⁷⁾。

3 右室流出路狭窄

①発生頻度と発生機序

術後の右室流出路狭窄は3～30%と比較的高頻度に認められる術後続発症である^{423)～437), 463), 464)～467)}。狭窄部位としては、肺動脈弁および弁下、吻合部（弁上部）、主肺動脈、左右末梢肺動脈に単独あるいは複合して発生する。狭窄の発生原因としては、肺動脈前方移動（Lecompte法）による大動脈の後方からの圧迫と左右肺動脈の過伸展、肺動脈再建に用いるパッチの肥厚・退縮、肺動脈弁輪部および吻合部の成長障害、小口径の旧大動脈弁などが考えられている。ASOにおける肺動脈狭窄発生はある程度不可避な合併症であり、その発生頻度は経年的に増加し、狭窄の程度も進行することが知られている。多施設共同研究によると、新生児ASO遠隔期の右心系狭窄に対する外科的あるいは経皮的再治療施行率は12%で、累積回避率は術後1年で94%、10年で83%と報告されている⁴⁶⁷⁾。

②経過観察と再侵襲的治療の適応

臨床症状と心エコー検査で定期的に経過観察を行う。通常の右室流出路狭窄では、右室の代償機転により比較的長期にわたって無症状に経過し右心機能も正常に維持されていることが多い。一側肺動脈狭窄例では有意の右室圧上昇が見られないことがある。軽症では運動耐容能や心機能は正常であるが、重症例では比較的早期に有意の心拡大や右室機能低下、心室期外収縮が出現する可能性がある。動悸、労作時呼吸困難、肝腫大などの右室流出路狭窄による症状出現に留意しつつ、心エコー検査による右室機能、運動負荷試験、肺血流シンチによる左右肺動脈血流分布の評価が必要である⁴⁶⁸⁾。

軽度の右室流出路狭窄で右室拡大がない無症状例は軽度リスク群であり、1年ごとの定期検査を検討する（レベルC）。中等度の右室流出路狭窄で右室拡大を認める例は中等度リスク群であり、6～12か月ごとの右室機能評価を検討する（レベルC）。右室流出路狭窄や右室拡大が無くても安静時ならびに運動誘発性期外収縮を認めるものは、6～12か月ごとの右室機能評価を検討する（不整脈の項を参照のこと）。高度の右室流出路狭窄（PG $\geq$ 50mmHgあるいはRVP/LVP $\geq$ 0.7）で、経皮的カテーテル治療が無効なものでは手術適応を検討すべきである（レベルC）。高度の右室流出路狭窄でなくても、妊娠を希望する患者、より高度の運動を希望する場合、高度の肺動脈逆流を伴う症例では手術を考慮してもよい。右室

流出路に対する再侵襲的治療前には、冠動脈の評価が必要である（クラスIIa, レベルC）。

③術式選択と予後

外科的解除法としては、パッチによる肺動脈拡大が行われ、狭小弁輪例に対しては弁輪拡大が適用され、肺動脈狭窄再発率は低い（クラスIIa, レベルB）^{425), 463), 464)}。一方、経皮的アプローチのバルーン拡大術の成功率は外科治療より低いが、非侵襲的で繰り返し行える利点がある（レベルB）。バルーン拡大後の狭窄病変部は身体発育に応じて成長することが報告されている^{469)～471)}。ステント留置法とバルーン拡大術の比較では⁴⁷²⁾、狭窄部拡大率、圧較差減少率、右室/大動脈圧比低下率はステント使用例が良好であったと報告されている（レベルC）。狭窄部位や形態により両者の選択を検討すべきである（レベルC）。

4 冠動脈閉塞・狭窄

①発生頻度と発生機序

ASOにおける冠動脈移植は繊細かつ難易度の高い手技であり、冠動脈屈曲や冠動脈入口部狭窄による心筋虚血は術後早期のみならず遠隔期成績に重大な影響を及ぼす。近年、遠隔期の冠動脈閉塞や狭窄が多数報告されており、急性期死亡を除く冠動脈関連の死亡時期は術後1年以内が多い⁴⁷³⁾。遠隔期に冠動脈造影あるいは大動脈基部造影を行った報告では、冠動脈病変は3.6～17.4%とされている^{425), 427), 430), 449), 474), 475)}。しかし、心筋虚血の徴候があるものでは40%に冠動脈狭窄病変がみられ、心筋虚血の徴候がないものでも7%に狭窄病変がみられたとする報告がある⁴³⁰⁾。また、症状のないものでも術後遠隔期のIVUS検査で89%の冠動脈に種々の程度の狭窄変化がみられたと報告されている⁴⁷⁶⁾。

冠動脈狭窄の発生機序としては、冠動脈ボタン吻合部の屈曲、冠動脈口あるいは主幹部の内膜損傷が原因となる。冠動脈病変としては冠動脈主幹部の求心性内膜肥厚を伴う線維細胞性の内膜増生であり、末梢側狭窄は希である。冠動脈走行様式としては、冠動脈壁内走行例、左右いずれかの冠動脈が大動脈と肺動脈の間を走行する例の発生頻度が最も高く、次いで単冠動脈、左冠動脈が肺動脈後方を走行する例の頻度が高い^{430), 477), 478)}。冠動脈病変は進行性であると考えられている⁴⁷⁵⁾。

②診断と再インターベンション適応

胸痛などの臨床症状や負荷心電図、心エコー検査で心

筋虚血の徴候があるものでは嚴重な経過観察と心筋シンチおよび選択的左右冠動脈造影が必須である。いっぽう、明らかな冠動脈虚血症状がない場合でも、冠動脈狭窄を除外できないことは留意する必要がある。さらに、冠動脈狭窄がないものでも、左冠動脈は正常冠動脈に比べ血管径が有意に細いこと、遠隔期の左室心筋灌流欠損の頻度が高いことが報告されており、注意深い評価が必要である^{449) - 453)}。ASO術後は非侵襲的冠動脈検査の感度は低く、成人例では冠動脈造影を含めた冠動脈評価を検討する（クラスIb, レベルC）。

心筋虚血症状を有するもの、もしくは検査で冠動脈狭窄に伴う虚血が確認されるものは再インターベンションの適応があると考えられる。適応となる冠動脈病変としては、左右冠動脈本幹の高度閉塞性病変と危険側副路状態であり、心筋梗塞の既往のあるものでは積極的に再インターベンションを検討する必要がある（クラスIIa, レベルC）⁴⁷⁹⁾。

③術式選択と予後

経皮的カテーテル治療は有用であり、バルーン冠動脈形成術やステント留置が報告されている。経皮的治療ができないものには外科治療の適応を検討する。外科手術としては、冠動脈バイパス手術や冠動脈入口部パッチ形成術などが報告されている^{479) - 485)}。ASO術後の冠動脈狭窄に対する再侵襲的治療の経験は限られており、長期的予後は現在のところ不明である。

5 術後不整脈

ASO遠隔期の有意な心房不整脈は5%前後にみられ^{486), 487)}、複雑な心房内手術操作が加わる心房スイッチ術に比べ発生頻度が低い^{126), 133), 488)}。本邦における多施設共同研究（1976～1995年に手術し1年以上生存した624例）では⁴⁸⁹⁾、完全房室ブロック、洞機能不全を含む徐脈性不整脈、上室頻拍、心房細動、心室頻拍など多彩な不整脈が9.6%に認められている。術後不整脈が遠隔期死亡や罹患率に関連すること、VSD合併例は遠隔期の不整脈発生特に完全房室ブロックの危険因子であること、不整脈発症の半数例では遠隔期に進行することが報告されている。診断、管理と再インターベンション適応については他の心疾患術後不整脈の管理に準ずる。

3 両大血管右室起始

1 はじめに

両大血管右室起始（DORV）は稀な疾患であり、なおかつその中にいくつかの病型がある⁴⁹⁰⁾。その病型により手術方法が異なり、さらに同一病型にもいくつかの手術法が施行される。したがって、その管理も各々の病型とその手術の組み合わせのほか合併心疾患によっても異なり、術後遠隔期の病態も一様ではない。

2 解剖学的特徴

DORVは両大血管、すなわち大動脈と肺動脈が右心室から起始している疾患である。しかし、大血管の位置異常や心室中隔欠損（VSD）の部位によって、さらに細かく分類されている。心室中隔欠損の部位はLevの分類に従って、大動脈弁下、肺動脈弁下（Taussig Bing心疾患）、両半月弁下ならびに遠位（noncommitted VSD）の4つに分かれる⁴⁹¹⁾。近年の統一データベースのためのThe Society of Thoracic Surgeons（STS）とThe European Association for Cardio-thoracic Surgery（EACTS）の分類⁴⁹²⁾では、DORVは心室中隔欠損に類似した型、ファロー四徴に類似した型、完全大血管転位に類似した型、心室中隔欠損孔が半月弁から離れている型ならびにその他に分けている。これらの分類は血行動態からも手術治療の面からも理解しやすく実用的である。

手術成績や予後と関係する合併心疾患も多彩である。肺動脈狭窄のほか、大動脈弁下狭窄や⁴⁹³⁾大動脈弓の閉塞病変を伴うことがある。また、一側房室弁両室挿入^{494) - 496)}、多発心室中隔欠損^{494), 496), 497)}、肺動脈下型や遠位型でみられる冠動脈異常、一側の心室の低形成、肺静脈還流異常などが挙げられる。このほか、無脾症や多脾症などの内臓心房錯位に両大血管右室起始を合併する場合もある。

3 心内修復術

DORVの手術治療は、前述の心室中隔欠損の部位や肺動脈狭窄の有無、大血管関係などにより術式の選択は異なる。

①術式

主に大動脈弁下や両半月弁下にVSDがあるVSD型やファロー四徴型のDORVに対して行われるリルーティング（左室と大動脈を心室内トンネルで連結する、心内

修復術型)^{497)~500)}、主に肺動脈弁下VSDで肺動脈狭窄のない大血管転位型のDORVに行われる動脈スイッチ術^{496)~500)}、右室肺動脈間に心外導管を用いる心外導管術^{7),13)}、大血管を一つとして単心室型に修復するFontan術^{495),497),500)}の4つに大別される。さらに、心房位血流転換術を用いた手術法もある⁴⁹⁷⁾。手術に際して、VSDの拡大術を施行したものは、切除ならびに拡大術を合わせて45%から62.5%との報告がある^{495),498),499)}。

②手術成績、術後遠隔期予後と問題点

生存率は5年で87~88%^{496),498),501)}、8年で81%との報告がある⁴⁹⁷⁾。

DORVでは大動脈が右心室から起始しているため、左室からの血流はいかなる手術であっても心室中隔欠損孔と右室腔の一部を通過することになる。手術後にこの通路が狭窄すると左心室の流出路狭窄（大動脈弁下狭窄）となる。右室内の心室中隔欠損孔と大動脈弁間の通路は、右室内導管の走行が長く血流が蛇行するため、狭窄となる場合がある⁵⁰²⁾。発生部位は心室中隔欠損孔が最も多いとされる⁴⁹³⁾。発生率は5%から8%と報告されている^{498),502)}。

4 術後の管理

病型により施行される術式が異なり、さらに同一病型でもいくつかの手術法が実施されるため、その残存病変や続発症は一樣ではない。左室から大動脈へのリルーティングでは左室流出路狭窄になり得る。これは狭小なprimary interventricular foramen, トンネル内の線維性組織の増生などが原因となって起こり得るが、術後管理は大動脈弁下狭窄の管理と同様である。日本循環器学会のガイドライン¹⁷⁸⁾に示されているように、突然死の要因は心室不整脈であることから、大動脈弁下狭窄の生活や運動の指導は、圧較差、左心室肥大、虚血、大動脈弁逆流、心室不整脈を参考にして決める。弁性狭窄でも心エコー検査の推定圧較差の誤差が大きい場合があり、左室壁厚も参考にする。負荷心電図やホルターが参考となることもある。動脈スイッチ術後や心外導管を用いた右室流出路再建術後には右室流出路狭窄を発症し得るが、術後管理については「各論2 完全大血管転位：動脈スイッチ術後」や「各論9 心外導管を用いた手術」の各項を参照いただきたい。

5 術後の侵襲的治療

DORVの再手術に関する報告は少なく、明確な基準はない。DORVの再手術は22%から54%である^{497),500),503),504)}。

再手術法の適応は狭窄病変（大動脈弁下狭窄、大動脈弁上、右室流出路、肺動脈、心外導管、大動脈縮窄）や合併する僧帽弁閉鎖不全、残存心室中隔欠損などである。

動脈スイッチ術に伴う肺動脈狭窄や、心外導管を用いた右室流出路再建に伴う導管狭窄や肺動脈狭窄に関しては、各項目を参照されたい。DORVに見られる特徴的な大動脈弁下狭窄は0~10%に発生し^{494),497),500),504),505)}、noncommitted VSD型では再手術率が有意に高い^{497),499)}。

術後の大動脈弁下狭窄に対する手術治療は5%程度に行われ⁴⁹⁷⁾、左室から大動脈までの間の、心室中隔欠損孔やトンネル内ならびに大動脈弁下の狭窄が弁下狭窄の原因である⁵⁰²⁾。術後の大動脈弁下狭窄は、収縮期圧較差が50mmHg前後で手術が検討される（クラスII a, レベルC）⁵⁰²⁾。

4 修正大血管転位

1 はじめに

修正大血管転位は、心室中隔欠損、肺動脈狭窄など合併心疾患を伴うことが多い。三尖弁置換術あるいは心外導管修復兼心室中隔欠損閉鎖術が行われることが多い。修復術後も、体心室右室機能不全、三尖弁閉鎖不全が年齢とともに悪化し、経年的な再手術率は高い。頻拍型不整脈を認めることも多い。しかし、解剖学的修復手術（ダブルスイッチ術；DS術）後で動脈スイッチ術を併用した場合は、再手術率は低い。

2 解剖学的特徴

右心室と左心室が、入れ替わっており、心房心室不一致、心室大血管不一致を特徴とする。体静脈血は右心房、左心室経由で、肺動脈に駆出され、肺静脈血は左心房、右心室を経由し大動脈に送り出される。したがって、血液循環は生理的に修正される。体循環は解剖学的右室が担うため、経年的に機能低下、三尖弁閉鎖不全の増悪を招く。心室中隔欠損（60~80%）、肺動脈狭窄／閉鎖（30~50%）、三尖弁異常（14~56%、エプスタイン病様異常も多い）、大動脈弁閉鎖不全（25~36%）の合併が少なくない¹¹⁸⁾。房室ブロックを生じやすく、完全房室ブロックは5%にみられる⁵⁰⁶⁾。右冠動脈が体心室右室領域に分布するため、体心室は冠動脈血流分布に乏しく、体心室機能低下の一因となる。

3 心内修復術

初回修復術として、心室中隔欠損閉鎖術、三尖弁置換

術、左室肺動脈間心外導管修復術などの右室が体心室である生理的修復術と、左室が体心室となるDS術が行われる^{507)~510)}。DS術は、解剖学的左室を心室中隔欠損経由リルーティングで大動脈につなぎ、解剖学的右室と肺動脈の間に弁付き導管を置く方法である。動脈スイッチ術を行う場合もあるが、この場合は同時に心房位血流転換術が必要になる。いずれも解剖学的左室が体循環を担うことになる。

4 術後遠隔期予後

①生理的修復術後

術後10年生存率は、55～85%で、主な死因は、再手術、突然死、右室機能不全、不整脈である。合併心疾患を伴う場合の平均死亡年齢は40歳前後とされる^{118), 509), 510)}。三尖弁置換術、心外導管兼心室中隔欠損閉鎖術後の心外導管狭窄に対する再手術率は高く、10年で約1/3に認められる。10～20年ごとに導管形成術を行うことが多い。心室中隔欠損兼肺動脈狭窄合併例は、初回心外導管手術後に、三尖弁閉鎖不全の悪化を認めることが少なくない。これは、心室中隔のgeometryが変わるためとも推測されている^{187), 511), 512)}。同様に、心外導管狭窄解除術後に、三尖弁閉鎖不全を悪化させることがある。

②DS術後

DS術後の体心室左室機能は良好である。術後遠隔期成績の報告は少ないが^{513)~516)}、術後生存率は、10年で90～100%、15年で75～80%、遠隔期死亡のリスク因子は三尖弁閉鎖不全の残存とされる。多くはNYHA機能分類I-IIで、我が国の報告によると術後10年の再手術回避率は、動脈スイッチ術後例で84.4%、心外導管術後例で、89.6%とされる。

5 術後遠隔期の管理（表12）

生理的修復術後では、右室機能低下、三尖弁閉鎖不全、房室ブロックの進展に注意する。三尖弁閉鎖不全や右室機能不全の治療と進行予防のために、ACE阻害薬、ベータ遮断薬を用いることがある。しかし、大規模研究で、肯定的結果は得られていない^{86), 517)~519)}。機械弁置換術後は、ワルファリンを継続投与する。持続性あるいは抗不整脈薬投与中の上室頻拍は、抗凝固療法の併用を検討してもよい（クラスII b, レベルC）。

感染性心内膜炎予防は推奨される。妊娠出産については、「総論9 妊娠・出産」の項を参照のこと。

表12 修復術後経過観察の注意点

1. 生理的修復術後
 - 右心室機能（体循環心室機能不全）
 - 体循環心室房室弁（三尖弁）閉鎖不全
 - 肺循環房室弁（僧帽弁）閉鎖不全
 - 進行性の房室ブロック
 - 上室頻拍（心房粗動、細動）、心室頻拍
 - 導管狭窄
 - 置換弁機能不全
2. DS術後
 - a. 心外導管術後
 - 導管狭窄
 - 右室機能（肺循環心室機能不全）
 - 上大静脈下大静脈狭窄
 - 肺静脈狭窄
 - 洞機能不全
 - 上室頻拍
 - b. 動脈スイッチ術後
 - 冠動脈狭窄、閉鎖
 - 大動脈弁閉鎖不全
 - 上大静脈下大静脈狭窄
 - 肺静脈狭窄
 - 洞機能不全
 - 上室頻拍

6 経過観察の際の検査方法

心電図検査では、房室ブロックの進行に注意を要する。DS術後の動脈スイッチ術後例は虚血の評価が必要である。

胸部X線にて、右室拡大、肺うっ血に注意する。

心エコー法は、右室機能低下、三尖弁閉鎖不全、左室圧、肺動脈圧を観察できるが、定量的評価は難しい⁵²⁰⁾。DS術後の動脈スイッチ術後例は左室機能、心外導管術後例は、右室機能評価が重要である。

MRIは、体心室右室の心室機能評価に優れるが、ペースメーカー装着例では行えない⁵²¹⁾。しかし、DS術の血流評価に有用である。CTは右室機能評価、左室肺動脈導管狭窄、石灰化、冠動脈の評価に有用である。

心臓カテーテル検査は、心室機能、房室弁逆流、肺動脈狭窄、冠動脈狭窄の評価に有用である。

体心室右室の冠動脈分布は右冠動脈の分布となるため^{522), 523)}、核医学検査では心筋虚血、自律神経機能評価を行う。

7 再侵襲的治療

①カテーテル治療とペースメーカー治療（表13）

カテーテルアブレーションは、上室頻拍、心室頻拍に有用だが、再発が多い（レベルC）。

肺動脈分岐部狭窄に対して、経皮的バルーン形成術が行われることがある。DS術の心房位血流変換術後の上

表13 内科的侵襲的治療

- ・肺動脈分岐部狭窄：カテーテル治療
- ・上室頻拍，心室頻拍：カテーテルアブレーション
- ・完全房室ブロック（症候性，進行性または高度の徐脈，運動時心拍数増加不良，心拡大）：ペースメーカ植込み
- ・洞機能不全症候群：ペースメーカ植込み
- ・心室再同期療法（CRT）
- ・植込み型除細動器（ICD）

下大静脈狭窄や心外導管狭窄に対しては，経皮的バルーン形成術が考慮されるが，これらは「各論2 完全大血管転位」の項を参照のこと。

完全房室ブロックは突然死が多く，ペースメーカ装着を検討する（クラスⅡa，レベルC）。右心機能低下例では，心房心室同期ペーシング（DDD）が推奨される（クラスⅡa，レベルB）⁵²⁴⁾。心室頻拍を伴う場合は，ICDも考慮される⁵²⁵⁾。心室再同期療法（CRT: Cardiac resynchronization therapy）は，QRS間隔，体心室径，駆出率などの改善をみるが，体心室左室と比べると改善の度合いは大きくない^{102), 525), 526)}。

②外科治療（表14）

生理的修復術後で経年的な三尖弁閉鎖不全の増悪，中等度以上の閉鎖不全を認める場合は，三尖弁置換術ないし三尖弁形成術を検討する（クラスⅡa，レベルC）。多くの場合，三尖弁形成術は難しい。三尖弁手術は，右室機能低下（非可逆的な心筋病変）を生じる前に行うことが望ましい（クラスⅡa，レベルC）。再弁置換術を行う場合もある⁵²⁴⁾。修復術後遠隔期の右室機能不全では，DS術が考慮されるが，左室圧が低く手術適応ではないことが多い。左室トレーニングのための肺動脈絞扼術が検討されるが，DS術まで到達できる例は少ない。成人での到達例はない^{515), 516), 527)}。肺動脈絞扼術後は，三尖

表14 再手術の適応

1. 生理的修復術後
 - 導管狭窄
 - 修復術後の中等度あるいは高度の体循環房室弁（三尖弁）閉鎖不全
 - 体循環心室（右室）機能不全
 - 有意な心室中隔欠損遺残
 - 肺動脈／肺動脈弁下狭窄の進行
 - 置換弁機能不全
 - 人工材料に対する感染性心内膜炎
2. DS術後
 - 上下大静脈狭窄
 - 冠動脈狭窄，閉鎖
 - 高度大動脈弁閉鎖不全
 - 導管狭窄

弁閉鎖不全が軽減することがある⁵¹⁵⁾。

DS術後例では，上下大静脈狭窄解除術のほか，導管狭窄に対して右室流出路形成術または心外導管置換術などが行われる（「各論9 心外導管を用いた手術」の項を参照のこと）。

5 房室中隔欠損

1 はじめに

房室中隔欠損（AVSD）は，歴史的に「心内膜床欠損」「共通房室弁口」などと呼ばれてきたが，現在ではAVSDにはほぼ統一されてきている⁵²⁸⁾。AVSDは5葉の房室弁により形成される共通房室弁口の存在により，定義される。出生児の約0.02～3%にみられるとされ，比較的多い先天性心疾患であり，完全型のほうが不完全型（または一次孔欠損型）や中間型よりも多い。完全型の多くは21トリソミーに合併するのに対し（＞75%），不完全型は21トリソミーに関係しないことが多い（＞90%）。また，ファロー四徴や他の複雑心疾患にも合併することがある。心房内臓錯位症候群では，多くの合併症例を認める。完全型では早期より肺高血圧を来すために乳児期での治療が必要となる。Fontan術の適応となる症例を除いて，AVSDは2室型の心内修復術を行うが，遠隔期の再手術を要する合併症として房室弁閉鎖不全と左室流出路狭窄がある。

2 解剖学的特徴

AVSDは，完全型，不完全型によらず房室中隔の欠損孔，房室弁の形成異常，心室中隔の流入部―心尖部間の短縮および心尖部一流出部間の延長，左室流出路の狭小化と冠状静脈洞，房室結節，His束，近位刺激伝導路の下方偏位を特徴とする。

AVSDは，前後の共通弁尖と左右の側方弁尖で構成する共通房室弁が存在し，この房室弁は心室中隔の頂上には付着しないため，房室中隔には心房（静脈洞型），心室（流入部）の双方のレベルで欠損孔が生じる。Rastelliらは中隔上に位置する弁の腱索の付着部位によりA，B，Cの3つに分類している⁵²⁹⁾。

不完全型AVSDでは，前後の共通弁尖がconnecting tongueで繋がって左右二つの房室弁に分かれ，またこの房室弁は心室中隔の頂上に付着するため心室間レベルでの短絡はない。房室弁には裂隙による逆流が生じる。

3 心内修復術

完全型 AVSD の心内修復術では、共通房室弁の分割と、心室中隔欠損孔（完全型）、左側房室弁の裂隙、心房中隔欠損孔（一次孔欠損）の閉鎖を行う。不完全型房室中隔欠損では、左側房室弁の裂隙と心房中隔欠損孔（一次孔欠損）を閉鎖する。

4 術後の管理

心内修復術後は、生涯にわたる定期的な経過観察を行う。特に、遺残短絡、房室弁機能障害、右室及び左室拡大、両心室機能障害、肺高血圧、左室流出路狭窄、不整脈の出現に注意を要する。また、左側房室弁狭窄の出現にも注意する必要がある。肺高血圧を認めた場合に精査すべき病態である。さらに AVSD では、房室結節、並びに His 束が通常より下方偏位しているため、初期より房室伝導遅延を認めることがある。成長とともに、房室伝導遅延が悪化する可能性が指摘されており、定期的な心電図、並びにホルターによる房室伝導の評価が必要である。

①運動制限

術後管理において、心臓の状態に合わせた適切な生活規制が、非常に重要である。心内修復術後、有意な遺残病変を認めない症例では運動制限をする必要はない。また、左側房室弁閉鎖不全があっても、自覚症状を認めず、著明な左室拡大、左室駆出率の低下がなければ、体育の授業は制限をしない（レベル C）。重度の左側房室弁閉鎖不全、不整脈、左室流出路狭窄、左室の著明な拡大、左室機能の低下を認める場合、その程度に応じた運動制限が必要である。

②肺高血圧

1 歳までの心内修復術、あるいは肺動脈絞扼術により高肺血流が是正された場合には、二次性肺高血圧の遠隔期の進行は予防されるが、本疾患に多くみられる 21 トリソミーとの関連において、不可逆的な肺血管性肺高血圧症が出現しやすいとする説もある。

③妊娠

「総論9 妊娠・出産」の項を参照のこと。

5 術後の再侵襲的治療

心内修復術後、再手術を要する病態は主に左側房室弁閉鎖不全、左側流出路狭窄である。また、左側房室弁狭

窄、遺残短絡、右側房室弁閉鎖不全が手術適応になることもある。

最近の報告では房室中隔欠損における再手術介入理由において最も多いものは左側房室弁閉鎖不全（67～82%）であり、続いて左側流出路狭窄（10～25%）であった。また、左側房室弁狭窄が再手術の理由になる症例を認めた（1%）^{530), 531)}。

①左側房室弁閉鎖不全と狭窄

外科治療を要する遠隔期合併症のなかで、最も頻度が高いのが左側房室弁閉鎖不全である（4～19%）^{532)～537)}。近年では心内修復の際に左側房室弁の裂隙を閉鎖するのが一般的であるが⁵³⁴⁾、特に術前から中等度以上の逆流を来す症例において遠隔期に左側房室弁逆流が重症化し再手術を行う場合がある⁵³⁸⁾。また手術直後から中等度以上の逆流を認める症例があり、これらの症例では比較的近接期に再手術を必要とすることがある⁵³²⁾。

左側房室弁閉鎖不全に対する手術時期は、成人期であれば後天性心疾患における僧帽弁閉鎖不全の手術適応時期を参考にする（クラス II a, レベル C）。小児期の手術時期に関しては明確な基準はない。Krishnan らは、成人以上に左心室機能の回復は良好であると報告している⁵³⁹⁾。

手術方法には、弁形成と弁置換の2種類がある。体の成長に伴い patient-prosthesis mismatch を生じることが危惧される学童期までの症例、あるいは出産を希望する女

表 15 ACC/AHA 2008 Guidelines for Adults With Congenital Heart Disease³³⁵⁾

Class I

1. 先天性心疾患に対する手術において、十分な研修を受け、習熟している者が房室中隔欠損に対する手術を行うべきである（Level of Evidence: C）。
2. 以下の適応条件を認める場合、房室中隔欠損に対し心内修復術を既に受けている成人において再手術を推奨する：
 - a. 左側房室弁閉鎖不全または狭窄により有意な症状を認める、心房あるいは心室不整脈が出現する、左室径の拡大が進行する、あるいは左室機能が継続して悪化する場合、左側房室弁形成術あるいは、左側房室弁置換術が推奨される（Level of Evidence: B）。
 - b. 左室流出路の平均圧較差 > 50mmHg、最大圧較差 > 70mmHg、あるいは平均圧較差 < 50mmHg であっても左側房室弁閉鎖不全、あるいは大動脈弁閉鎖不全を著明に認める場合（Level of Evidence: B）。
 - c. ASD あるいは VSD が再発、または遺残し著明な左右シャントを認める場合。なお、ACC/AHA 2008 Guidelines for Adults With Congenital Heart Disease の Section 2: ASD, Section 3: VSD も参照のこと。（Level of Evidence: B）

表 16 ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease⁵⁵²⁾

	Class	Level
完全型房室中隔欠損		
- アイゼンメンジャー症候群を伴う場合には、手術は禁忌である。高肺血管抵抗を疑う場合には、PVRの計測が推奨される。 - 再手術の適応についてはESC guideline: VSD: Section 4.2も参照すること。	III	C
不完全型房室中隔欠損		
- 右室容量負荷が著明である場合には、手術による欠損孔閉鎖が必要である。 - 詳細についてはESC guideline: ASD: Section 4.1を参照すること。	I	C
房室弁閉鎖不全		
房室弁逆流流量がmoderateあるいはsevereであり、房室弁逆流に起因する症状を認める場合、房室弁に対する手術が必要である。その場合、可能であれば房室弁形成術を選択する。	I	C
左側房室弁逆流流量がmoderateあるいはsevereであるが、弁逆流に起因する症状を認めない場合、左室拡張末期径(LVESD) > 45mm、左室機能低下(LVEF < 60%)の両方、あるいはいずれか一方を認めるならば、他に左室機能低下の原因がないことを確認の上、房室弁に対する手術が必要である。	I	B
左側房室弁逆流流量がmoderateあるいはsevereであり、左室容量負荷を認める場合、房室弁形成術が可能であると判断されれば、手術を考慮する必要がある。	II a	C
大動脈弁下狭窄		
ESC guideline: Section 4.5.3を参照すること。	—	

性においては、可能な限り弁置換術までのpalliationとして弁形成が試みられる。形成方法として裂隙の追加縫合のみで改善が得られる場合もあるが、弁輪縫縮、人工腱索や補填物による短縮した弁尖の延長などを必要とする症例もある^{540)~543)}。しかし、後天性心疾患における僧帽弁閉鎖不全と異なり、生来異常な形態である左側房室弁形成の成績は不良である⁵³⁸⁾。

弁置換術では、その耐容性を考慮して通常機械弁を用いることが多い(クラスII a, レベルC)。Guntherらは、抗凝固療法に関連した合併症は10年で7.4%と決して高率ではないと報告している⁵⁴⁵⁾。しかしErezらは、特に房室中隔欠損症に対する左側房室弁形成術を試みた症例では、後の弁置換での予後は不良であったと述べている⁵⁴⁵⁾。また、低年齢での弁置換の手術リスクは決して低くなく^{544)~546)}、さらにpatient-prosthesis mismatchに伴う再弁置換は少なくない⁵⁴⁴⁾。

いっぽう、心内修復術後に、左側房室弁逆流のみならず房室弁狭窄を認めることがある^{530), 531)}。有症状がある場合や、心房不整脈、心室不整脈を示す例では、僧帽弁狭窄に対する手術適応を参考にし、手術時期を決定する(クラスII a, レベルC)。

②左室流出路狭窄(大動脈弁下狭窄)

房室弁のscooped outにより生じる左室apex to outflowの延長は、形態的な左室流出路狭窄を形成するが、心内修復後に進行するものを含めて、線維組織の肥厚や円錐中隔の筋性肥厚を合わせた左室流出路狭窄は5%前後に

認める⁵³⁴⁾。通常大動脈弁は正常であるため、外科的狭窄解除は円錐中隔部の肥厚した線維組織や心筋を切除するだけで効果的な場合もあるが、再発も多く認める⁵⁴⁷⁾。流出路全体の狭窄を呈する場合には、中隔の切開と同部へのパッチ補填(modified Konno procedure)(クラスII a, レベルC)^{548), 549)}や、心尖一大動脈導管術⁵⁵⁰⁾が適応となる^{550), 551)}。

なお、再手術適応に関してはACC/AHA 2008 Guidelines for Adults With Congenital Heart Disease(表15)³³⁵⁾と、ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010)(表16)⁵⁵²⁾を参照されたい。

6 大動脈縮窄・大動脈弓離断

1 はじめに

大動脈縮窄ならびに大動脈弓離断は、先天性心疾患のなかでも術後遠隔期に侵襲的治療が必要になることが多い疾患である。再侵襲的治療が施行される部位は、縮窄や離断を修復した部分の再縮窄である。

2 解剖学的特徴

大動脈縮窄は、大動脈のいずれかの部位の狭窄を意味するが、先天性心疾患では多くの場合、動脈管近辺の狭窄である。大動脈弓離断は、大動脈弓のいずれかの部位の連続性が断たれた状態である。

大動脈縮窄は、合併奇形を認めない単純型と、心内奇形を合併する大動脈縮窄複合に分けられる。大動脈縮窄複合や大動脈弓離断では、心室中隔欠損を合併することが多いが、他に大動脈二尖弁、大動脈弁狭窄、大動脈弁下狭窄、僧帽弁疾患などを合併することがある。

3 修復術

大動脈弓の再建には、縮窄部ならびに動脈管組織の切除と端々吻合（大動脈弓の低形成を伴う例では拡大大動脈弓形成術）、パッチ形成術、鎖骨下動脈により作製したフラップにより縮窄部を拡大するsubclavian flap法、人工血管置換術などが行われる。大動脈弓離断では、鎖骨下動脈—大動脈吻合（Blalock-Park法）も行われる⁵⁵³⁾。このほか、近年、新生児・乳児の縮窄や離断に対しては、拡張大動脈弓吻合術（extended aortic arch anastomosis）が実施される場合が多くなってきている⁵⁵⁴⁾。

大きな心室中隔欠損を合併する例では大動脈弓再建術とともに、一期的心内修復術または肺動脈絞扼術が併せて行われる。

4 術後の管理

上肢高血圧や上下肢の血圧差は、再縮窄の最も確実な所見である。

安静時に上下肢の血圧差を認めない場合でも、運動負荷により著明な血圧上昇や血圧差の出現を認める場合があり、可能な年齢では、トレッドミルやエルゴメータなどの運動負荷検査を行うことを検討すべきである。しかし、運動時高血圧は必ずしも再縮窄の存在を示唆する所見ではない²⁵²⁾。

胸部X線での大動脈弓部陰影の拡大は、動脈瘤形成の重要な所見である。心電図では、左室圧上昇に伴う左室肥大所見やST・Tの変化に注意する。心エコーでは、大動脈弁や弁下狭窄、僧帽弁病変など心内病変の有無、左室機能や壁厚の評価、上行大動脈、大動脈弓部、胸部下行大動脈など、可能な限り大動脈各部位の血管径、大動脈弓部による大動脈血流速度、下行大動脈における血流パターンなどの評価が奨められる（レベルB）^{555)～558)}。上行大動脈や大動脈弓の低形成は再縮窄の危険因子との報告もあり^{559)～561)}、このような例ではより慎重な経過観察が必要である。術前後に関わらず大動脈縮窄では脳動脈瘤の合併頻度が高く^{561), 562)}、若年発症（平均年齢25歳）のくも膜下出血の原因になり得ることが報告されており^{562)～565)}、注意が必要である。

MRIまたはマルチスライスCT（MSCT）は、再縮窄や動脈瘤の合併が疑われる場合の形態評価に有用とされ

る^{557), 566)～568)}。放射線被ばくの点からはMRIが有利であり、術後例では臨床症状や所見の有無に関わらず、可能な限りMRIによるスクリーニングを行うことが推奨されている^{383), 569)}。

5 術後の再侵襲的治療

術後遠隔期に問題となる合併症は、再縮窄、大動脈瘤の形成、大動脈解離や破裂、高血圧の残存ならびに動脈硬化性病変（脳血管障害や冠動脈疾患）の早期発症、感染性心内膜炎である。ダクロンパッチを用いたパッチ形成術では、遠隔期大動脈瘤形成率が高いとされている^{569)～572)}。

縮窄の修復後であっても、平均余命は正常化せず、平均16歳で外科治療を受けた患者の10年、20年、30年の生存率はそれぞれ91%、84%、72%と報告されている⁵⁷³⁾。早期外科治療により、遠隔予後は改善するとされるが^{574)～576)}、平均5歳で外科治療を行った場合でも、20年、40～50年生存率はそれぞれ91%、80%と云われる^{575), 576)}。遠隔死亡の70%は心血管合併症によるとの報告がある^{573), 575), 576)}。

①侵襲的治療の適応

再縮窄や動脈瘤診断のgold standardは心臓カテーテル検査により計測した圧較差と大動脈造影であり、再縮窄部を介して20mmHg以上の圧較差を認める場合、20mmHg未満であっても形態的に有意な縮窄で縮窄前後に豊富な側副血管を認めるか、明らかな左室機能の低下を認める場合（クラスI、レベルC）^{383), 569)}、径50mm以上の紡錘状動脈瘤、50mm未満であっても拡大傾向のある囊状動脈瘤や仮性動脈瘤では、侵襲的治療を検討すべきである（クラスI、レベルB）^{577)～581)}。

近年、再縮窄の形態診断にMRIやMSCTが広く用いられている。病変部前後径の50%未満、縮窄部径／横隔膜位大動脈径 ≤ 0.5 を再縮窄と定義した報告が見られる。上下肢で明らかに20mmHg以上の血圧差があり、MRIまたはMSCTにて明らかな再縮窄を認める場合やこれらにより動脈瘤の形態やサイズが明らかな場合には、心臓カテーテル検査を実施しないこともある（レベルC）^{557), 566)～568), 582)}。

②侵襲的治療の方法

再縮窄や動脈瘤には外科治療またはカテーテル治療が行われる。

1) 外科治療

動脈瘤に対しては、瘤切除＋人工血管置換または端々

吻合、再縮窄に対しては、再縮窄部切除＋人工血管置換または端々吻合、パッチ形成術、extra-anatomical bypassなどが行われる（クラスⅠ，レベルB）^{556), 558), 583) - 586)}。

人工物を用いた外科治療後6か月間は、アスピリンなどの抗血小板薬を投与する（クラスⅡa，レベルC）。

2) カテーテル治療

A) 動脈瘤には、カバードステントが選択されることがある。瘤の近位および遠位に分枝閉塞を来たさない十分なlanding zoneがあることが条件となる。現時点において我が国で使用できるのはself-expandable covered stentであるが、欧米ではballoon expandable covered stentも用いられている^{587) - 590)}。

B) 再縮窄

B-1 限局性で大動脈峡部低形成を伴わない再縮窄では、年齢に関わらずバルーン拡大術を試みる価値がある（クラスⅠ，レベルC）^{383), 591), 592)}。

B-2 成人の大動脈径（通常20mm以上）まで安全に拡大留置できる場合には、ステント留置の適応がある（クラスⅠ，レベルB）。

B-3 後拡大により成人の大動脈径まで拡大できるステントを安全に留置できる場合、または、バルーン拡大術が無効の場合で成人の大動脈径まで拡大しうるステントを留置できる場合には、ステント留置が考慮される（クラスⅡa，レベルC）^{383), 593), 594)}。

Long segmentの再縮窄でバルーン拡大術の効果が期待できない場合、ステント留置を選択するか外科治療を選択するかについては、選択しうる外科治療法の効果やリスクなどとの比較を行って検討すべきである。

カテーテル治療後6か月間は、アスピリンなどの抗血小板薬を投与する場合がある。

7 総肺静脈還流異常

1 はじめに

総肺静脈還流異常（TAPVC）は、先天性心疾患の1～1.5%^{595), 596)}に見られる。生後間もなく肺静脈狭窄や閉塞性病変（PVO）の進行により低酸素血症、肺うっ血、肺高血圧、心不全を来とし、新生児期、乳児期に緊急の開心術を要する代表的疾患である。外科治療を行わない場合の自然予後は不良で、生後3か月までに50%が死亡し、平均生存期間は2か月と言われ⁵⁹⁷⁾、修復術を行わなければ長期生存は望めない。

2 解剖学的特徴

TAPVCは、すべての肺静脈が体静脈系あるいは右房に還流する疾患である。病型分類は肺静脈の還流部位によって分類するDarling分類⁵⁹⁸⁾が一般的に用いられる（表17）。Ⅰ型（supracardiac type）、Ⅱ型（cardiac type）、Ⅲ型（infracardiac type）、Ⅳ型（mixed type）が各々約45%、25%、25%、5%を占める。TAPVCは近年心エコー検査のみで診断される割合が増加し、手術成績向上の一因となっている⁵⁹⁹⁾。術前PVOはⅢ型ではほぼ全例、Ⅰ型の約半数に合併するがⅡ型では稀である⁵⁹⁹⁾。他の心疾患にTPAVCを合併するcomplex TAPVCは、無脾・多脾症に多く見られ^{600), 601)}、特に無脾症では80%近くにTPAVCを合併する。無脾・多脾症以外では極めて稀である。

3 修復術

Ⅰ型、Ⅲ型では、全ての肺静脈血が還流する共通肺静脈（CPV）を左房後壁に吻合する。Ⅱ型では冠静脈洞－左房間隔壁のカットバックを行い、心房中隔欠損と冠状静脈洞をパッチで覆う方法が用いられる^{602) - 604)}。

Toronto groupはmixed TAPVC 8例にprimary sutureless techniqueを用い、conventional repair group 14例と比較し在院死亡率の改善を報告している⁶⁰⁵⁾。

4 術後の管理

TAPVC修復術後早期生存例の7～11%^{606) - 609)}にPVOの発生が見られる。PVOは、術前同様心エコー検査で左房内に2m/sec以上の血流速が観察されることで診断され、Lacour-GayetらはPVOと診断された症例の心臓カテーテル検査にて、全例に等圧以上の肺高血圧（PH）を認めた⁶¹⁰⁾。Darling分類Ⅱ型^{597), 606)}、CPVの低形成⁶⁰⁶⁾、単心室例⁵⁹⁸⁾などが、術後PVO発生の危険因子と報告さ

表17 Darling分類⁵⁹⁸⁾

Ⅰ：上心臓型（supracardiac type）
左右肺静脈が合流して共通肺静脈（common pulmonary vein）を形成し、さらに共通肺静脈から起始する垂直静脈（vertical vein）を介して肺静脈血は左無名静脈（Ⅰa）、または右上大静脈・心房接合部（Ⅰb）へ還流する。
Ⅱ：心臓型（cardiac type）
左右肺静脈が冠状静脈洞（Ⅱa）または右房（Ⅱb）へ還流する。
Ⅲ：下心臓型（infracardiac type）
垂直静脈が横隔膜を貫いて門脈、静脈管、肝静脈、下大静脈などに還流する。
Ⅳ：混合型（mixed type）
左右肺静脈が上記の二種類以上の異なる部位に還流する。Ⅱa＋Ⅰaが多い。

れている。低圧系での吻合に吸収性縫合糸を用いることが術後PVOの発生頻度の減少に貢献するとの報告があるが⁶¹¹⁾、非吸収糸を用いた修復の報告も多い⁶¹⁰⁾。van de Walらは、狭窄では各肺静脈自体に内膜増殖が進展するので、予後が極めて不良であることを示した（レベルC）⁶¹²⁾。術後PVOに対する再手術時期は、術後平均4～5か月であり、1年以内が大半を占める。Fujinoらはイソプロテレノール負荷による検索から、術後12か月までにPVOを発症しなければその後PVOを来たすことはないとの報告している⁶¹³⁾。しかし、遠隔期にPVOを発症する症例も報告されており^{598), 599), 611)}、心エコー検査を含むフォローアップは遠隔期も定期的実施を検討すべきである。

5 術後合併症への対応

①術後肺静脈狭窄

TAPVC術後は少なくとも数年は定期的な超音波検査を行い、吻合部における加速、連続性血流、PHを認めPVOと診断されれば、積極的な外科治療を視野に入れた早期検討が望ましい（クラスⅡb、レベルC）。CT、MRI検査は術式決定の参考となる。術後PVOに対して肥厚した内膜切除、心房壁⁶¹⁴⁾や心膜などを用いた肺静脈のパッチ拡大、ステント留置⁶¹⁵⁾やバルーン拡張術などの方法では、手術死亡および再狭窄を含む非成功率は60%前後と報告されている（レベルC）^{609), 610), 612)}。Lacour-Gayetらは、sutureless in situ pericardium repairを1995年に導入し⁶¹⁶⁾、その後再々手術2例を含む計7例に同法を用いて5例を救命した⁶¹⁰⁾。Caldaroneらは13例の術後PVOを経験し、両側狭窄9例中3例を救命したが、内2例でsutureless techniqueを用いた⁶¹⁷⁾。Devaneyらは術後PVOの22例中11例にsutureless techniqueを用い、10例の生存を報告した⁶⁰⁹⁾。術後PVOの外科治療におけるsutureless in situ pericardium repairの優位性を示す報告は多く⁶¹⁸⁾、検討に値する（クラスⅡb、レベルC）。

②術後肺高血圧

八巻らは、60例の合併心疾患のないTAPVCにおける肺動脈と肺静脈の中膜平滑筋増殖ならびに内膜線維性肥厚を病理学的に検討し、前者は術前のPHと関連する可逆的病変であり、後者は臨床的に重大なものではなく、したがって生後6か月以内では術前心臓カテーテル検査によるPHの評価は不要であり、PVOを発症しなければ術後PHは改善すると報告した⁶¹⁹⁾。単独TAPVC術後100例の平均5.9年の経過観察で、64%が極めて良好な、

27%が良好な、残る9%も普通の生活を送っており、学校生活に関しても40%で普通以上、29%で普通、4%で普通以下と極めて優れた結果の報告がある⁶²⁰⁾。また術後遠隔期左室拡張末期径、肺動脈圧などの正常化を示す報告も見られる⁶²¹⁾。しかしTAPVCではリンパ管拡張を伴う症例が多く、加えて間質浮腫が進行した場合の予後は不良であり^{606), 619), 622)}、その極型ともいえる共通肺静脈閉塞を伴う症例の救命の報告は極めて少ない⁶²³⁾。リンパ管拡張、diffuse pulmonary vein stenosis⁶⁰⁶⁾、肺小動脈低形成例^{624), 625)}を伴う症例では、術後PHが残存し遠隔予後は不良である。海外では、肺移植⁶²⁶⁾あるいは心肺移植の適応を検討されることもある。

③不整脈

TAPVC術後は、心房切開等の手術手技と関連して、洞機能不全や上室性頻拍を生じる可能性が予想される。Byrunらは、平均年齢35か月の8例のTAPVC術後症例に電気生理学的検査を行い、洞機能、房室結節機能ともに問題を認めなかったが、他に1例を徐脈で失っており、潜在的なPVOの発見、左心系閉塞病変の評価、電気生理学的検討の目的で、術後の心臓カテーテル検査を推奨している⁶²⁷⁾。術後洞性徐脈の報告は他にも見られ⁶²¹⁾、遠隔期に12誘導心電図、ホルターによって不整脈を検討することが望ましい（レベルC）。

8 総動脈幹

1 はじめに

総動脈幹は比較的稀な先天性心疾患で、先天性心疾患の1～3%を占める。肺動脈の分岐形態に応じて分類され、Collett & Edwards分類とVan Praagh分類が主なものである。Truncal valveの弁逆流が予後あるいは手術成績を大きく左右する要因と考えられる。

2 解剖学的特徴

総動脈幹は、胎生期に本来形成されるべき大動脈—肺動脈間の中隔形成不全に伴って生じる。大血管が単一（総動脈幹）に心臓から起始した後、冠動脈・肺動脈・上行大動脈に分岐するという形態をとる。ほとんどの場合、心室中隔欠損と半月弁異常を伴い、肺動脈は冠動脈と腕頭動脈の間から起始することが多い。Truncal valveは右室流出路に偏位することもあるが、大動脈・僧帽弁間の線維性の連続性は保たれている。Truncal valveは通常の半月弁輪より大きく、弁尖の異常を伴うことが多い。弁

尖異常に関連した弁逆流が予後を大きく左右する。また、総動脈幹の10～20%に大動脈弓離断や第5鰓弓異常などの大動脈弓異常を合併し、冠動脈の異常も10～20%に認められる。このため Van Praagh 分類では、大動脈弓の低形成・離断を伴うものを subtype 4としている。大動脈弓の異常、特に大動脈弓離断を伴った症例の手術成績は比較的不良であり危険因子と考えられるが、近年では比較的良好な手術成績の報告もみられる^{628)～632)}。

3 心内修復術

心内修復術は、肺動脈幹の切離・閉鎖、心室中隔欠損の閉鎖、右室漏斗部から末梢肺動脈にかけての右室流出路再建により構成される。大動脈を離断する際に、両側の肺動脈が一瞬となるように切除し、大動脈は端々吻合する場合もある。右室流出路再建は、切離した肺動脈に右室流出路からの導管遠位端を吻合するが、肺動脈を大動脈前方に移動する Lecompte 法を加える場合もある^{633)～637)}。海外においては、右室流出路再建に同種生体弁や異種生体弁^{638)～643)}など弁機能を有する導管が用いられているが、我が国では入手が困難で一般的な方法としては普及していない。このため、導管を用いずに直接右室流出路に吻合する方法 (REV法)^{633), 634), 644)}、弁なし導管・弁付導管を用いる方法など様々な工夫がなされているが、有効性については一定の見解が得られていない。十分な弁口面積があって、閉鎖不全が中等度以下の truncal valve に対する弁形成は、かえって逆流を悪化させる可能性があるため、行わないほうがよいとする考えもある^{645), 646)}。中等度以上の弁逆流に対しては、truncal valve の修復もしくは弁置換が行われる。弁置換そのものが危険因子とされ⁶⁴⁷⁾、弁形成のほうが予後を改善するとの報告もあるが^{645), 647), 648)}、弁置換を要するような弁逆流が予後に影響している可能性がある^{644), 646), 649)～651)}。

Truncal valve の狭窄が有意な場合 (修復前には血流量が多いために狭窄の程度が過大評価される可能性がある)、truncal valve の切除と同種動脈を用いる再建法を行うことがある⁶⁵¹⁾。

4 術後の経過観察

心内修復後の合併症は、右室流出路狭窄および肺動脈弁閉鎖不全と、truncal valve の狭窄および逆流である。右室流出路再建において、術後の肺動脈弁逆流を防止する目的で弁付導管が使用されるが、遠隔期に導管狭窄が生じることが多い。異種生体弁に比べて同種生体弁の成績は良好とされるが^{643), 652)}、異種生体弁でも同種生体弁と同等の成績を得たとする報告もみられる⁶⁵³⁾。いずれ

にしろ、5年前後の再手術回避率は50～80%程度であり^{632), 638), 642), 643), 647), 652)～655)}、長期遠隔期では再手術は不可避である。新鮮な同種生体弁を用いた場合の中間値7.8年の観察期間では、有意な狭窄を認めなかったとする報告もある⁶⁴⁰⁾が、同様の方法でも狭窄は高率であるとする報告もある⁶⁵⁶⁾。また、初回手術を新生児期に施行した場合、使用した同種生体弁径が小さければ、比較的早期にカテーテル治療が必要になるとする報告もある⁶⁵⁷⁾。さらに、同種生体弁でも、大動脈同種弁より肺動脈同種弁を用いることを推奨する報告が散見される^{638), 641), 642), 652)}。一方、弁付導管に比べ導管を用いない右室流出路再建では、死亡率が高いとする報告⁶⁵⁵⁾と差を認めないとする報告⁶⁵⁸⁾があるが、中長期遠隔期での右室流出路狭窄の頻度は、弁付き導管を用いない術式で少ない。

Truncal valve の逆流に関しては、初回手術時に軽度以上の逆流を認めた症例では10年目の弁置換術回避率が63%であったのに対し、逆流がなかった症例での回避率は95%であった⁶⁴⁶⁾。

5 心内修復後の合併症への対応

①右室流出路狭窄と閉鎖不全

心内修復術後の肺動脈弁狭窄・逆流に対しては、カテーテル治療、弁置換術、再心外導管術、弁付パッチを用いた流出路拡大術などが行われるが、手術時期および手術適応に関しては明らかでなく、他疾患での右室流出路心外導管狭窄の再手術適応基準を参考にする。

②Truncal valve 逆流

多くの症例で弁置換術が行われ、その治療成績は改善傾向にあるものの⁶⁴⁷⁾、手術時期については明瞭な見解は得られていない。早期の弁置換術は再弁置換の時期を早め、再弁置換の増加につながるため、左心室の拡大等の所見とあわせて手術時期を検討する必要がある (レベルC)。

9 心外導管を用いた手術

1 はじめに

肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損 (PA/VSD) は、極型ファロー四徴とも呼ばれて先天性心疾患剖検例の2.6%を占め⁶⁵⁹⁾、ファロー四徴の約16%と報告される。心室中隔欠損に肺動脈閉鎖を合併して大動脈が心室中隔に騎乗し

ている疾患であり、約20～40%に主要体肺側副血行動脈（MAPCA）を認める。この疾患の約30%は染色体の22q11部分欠失を合併している⁶⁶⁰⁾。肺動脈狭窄を合併した両大血管右室起始（DORV）は、両大血管位置関係や心室中隔欠損の位置に関わらず肺動脈血流が減少してチアノーゼを認め、血行動態的にはファロー四徴に類似する。肺動脈狭窄を合併した完全大血管転位（TGA）は、我が国の剖検例においてその19%を占め、多くが心室中隔欠損を有する⁶⁶¹⁾。

これらの疾患群に対する共通した手術手技は右室流出路再建であるが、これを行う際に心外導管を要することが多い。

2 解剖学的特徴

PA/VSD は通常、膜様部心室中隔欠損の上から心室中隔に騎乗して太い大動脈が起始し、右室流出路は盲端になっており、肺動脈主幹部は低形成か索状で、時に右室から離断される。この疾患の50%は右側大動脈弓を合併する。肺動脈狭窄を合併したDORVは、肺動脈狭窄は弁性のこともあるが多くの場合は弁下狭窄を伴っている。肺動脈狭窄を合併したTGAは、形態学的に流出路中隔が後方の肺動脈側へ偏位しており、筋性中隔とmalalignmentの状態になっている。そのため、肺動脈弁口自体が狭小であり、大動脈弁はファロー四徴のように心室中隔に騎乗している。これら疾患群に対する外科治療術後に発生し得る右室流出路狭窄としては、弁下（流出路筋性組織の発達）、弁性、弁上、肺動脈幹（心外導管狭窄）、左右末梢肺動脈などが挙げられ、またMAPCAの統合術後では末梢性肺動脈狭窄を多く認める。

3 修復術

PA/VSDでは、心室中隔欠損を閉鎖し右室流出路再建を行う。右室—肺動脈間に連続性が存在する症例ではファロー四徴に準じ^{26), 662) - 664)}、連続性のない症例では後述する右室流出路再建を行う。中心肺動脈欠損例ではMAPCAを可能な限り自己組織のみで、必要なら異種心膜またはゴアテックスなどの人工物で再建・統合した後右室流出路を作成する。本症の遠隔予後には肺動脈圧が大きく関与し、肺血管抵抗は統合された肺区域数により決定されるため、可能な限り広く肺区域を統合する。

肺動脈狭窄を合併したDORVでは、心室中隔欠損の位置と両大血管の位置関係により、左心室からの血流を大動脈へ導く右室内リルーティングと、場合によってはDKS吻合を加えるなどの術式が選択される。高度肺動

脈狭窄や閉鎖、あるいはTGAに準じる大血管関係である症例では、右室内リルーティングに加え右室流出路再建が行われる。肺動脈狭窄を合併したTGAでは、心室中隔欠損孔を利用し心内導管により肺静脈血を左室から大動脈へ、心外導管などを用いて体静脈血を右室から肺動脈へ導くRastelli術が行われる。また、右室流出路再建に心外導管を用いずに右室流出路と肺動脈を直接吻合する方法も施行される。

これらの術式においては、右室—肺動脈間の解剖学的連続の欠如または狭窄に対し、自己組織を用いた右室流出路再建^{3) - 5), 665)}、あるいは心外導管を用いた右室流出路再建を行う。同種肺・大動脈弁を入手しにくい我が国では、人工弁付き人工血管、異種心膜を利用した手作りの弁構造を有した導管などが多く用いられる。弁付き導管は術後の肺動脈逆流の回避に優れ、特に肺高血圧を有する症例に有用である。近年、異種生体材料に対する規制などの社会的背景などから、ePTFEなどの人工材料を用いる施設も多い⁶⁶⁶⁾。同種肺動脈弁と同等の遠隔成績を有するContegra（ウシ頸静脈とその静脈弁を肺動脈弁として用いる製品）など⁶⁶⁷⁾の導入も期待されている。脱細胞化異種弁の成績が期待されたが、今のところ良好な成績の報告はない⁶⁶⁸⁾。

4 術後の管理

心外導管を使用した手術の遠隔期の問題点として、心外導管内の内膜形成や人工弁機能不全、石灰硬化による導管の狭窄や小児患者の成長による導管の相対的狭窄が挙げられる。このため、定期的な外来受診と心エコーによる導管内圧較差及び三尖弁逆流速度などのフォローを行い、圧較差の増大が推定されれば心臓カテーテル検査による評価を実施すべきである。

軽度の右室流出路狭窄（圧較差50mmHg以下）で右室拡大がない無症状例は軽度リスクであり、年1～2回程度の経過観察を行う。運動誘発性期外収縮を認める例は、右室拡大または三尖弁逆流の進行がなければ、中等度の運動まで許容する（レベルC）。

5 再侵襲的治療

PA/VSDなどに対する乳幼児期の心外導管を用いた右室流出路再建術は、小児患者の成長に伴う相対的狭小化と石灰硬化を伴う導管狭窄が生じる。特に弁付き心外導管は、作成した弁が半閉鎖位で固定し、その部が最狭部となることが多い^{669) - 673)}。ブタ・ウマ・ウシなどの異種心膜を用いて再建された弁付き導管の10年再手術回避率は60～70%であり、16mm以下の小口径導管及び

低年齢手術後は、石灰硬化を生じ導管狭窄を来しやすい。これに対し、ePTFEを用いた右室流出路再建例では、硬化を来すものの5年再手術回避率は100%である^{666), 674) - 676)}。また同種肺・大動脈弁はRoss術例では遠隔成績は良好であるが、Ross術以外での遠隔期における弁機能は不良であり、若年者・小口径ほど石灰硬化を来しやすいとされる^{13), 677) - 680)}。

心外導管狭窄が進行した場合、右室後負荷により右室肥大を生じ、右室流出路狭窄が進行し、重篤な心室不整脈を生じて致命的となる可能性があるため¹²⁵⁾、圧較差が高度の右室流出路狭窄の症例は、再手術またはカテーテル治療が推奨される（クラスⅡa, レベルB）^{137), 382), 454), 681)}。

カテーテル治療の第一選択の手技はバルーン肺動脈形成術であり、効果がなければステントを使用した拡大術を行うが、全周性の石灰硬化を来した症例は一般にカテーテル治療は困難と考えられるため、再手術が推奨される（クラスⅡa, レベルC）^{387), 389), 395)}。国外においては、心外導管を用いた手術で遠隔期に狭窄がなく閉鎖不全が治療の対象となる場合は、経カテーテル肺動脈弁置換術の適応となることもあるが⁶⁸²⁾、その遠隔成績はいまだ不明である。

再手術では、除去された導管周囲の癒着組織を利用した右室流出路再建⁶⁸³⁾、または心外導管置換術を施行する^{684) - 686)}。導管置換術の成功率は高い^{17), 687)}。しかし異種心膜を用いた再手術の際には、異種心膜が高度に硬化・石灰化していれば胸骨と高度の癒着を来していることもあり、剥離の際に容易に破綻し大出血を生ずる危険があるため注意を要する。

また、右室流出路再建と同時に心室内リレーティングを行った症例で、同部位の変性・狭窄の進行（左室流出路狭窄）が生じれば、再手術またはカテーテル治療適応を検討する（レベルC）。

10 Fontan術

1 術式の変遷と術後経過

Fontan術は、単心室とその類似疾患に対する機能的最終手術として広く行われており、様々な術式の改良や手術適応基準の見直しが行われてきた。現在、従来の心房肺動脈連結法（APC）に代わり大静脈肺動脈連結法（TCPC）が普及している⁶⁸⁸⁾。TCPC法としては側方トンネル法（LT）と心外導管法（EC）がある。最近、Fontan術の長期生存率は術後10年で90%前後に改善し、長期遠隔成績が明らかになっている。遠隔期合併症としてうっ血性心不

全のみならず、不整脈、蛋白漏出性腸症、血栓塞栓症、低酸素血症、心室機能不全などの発生頻度が高い^{689), 690)}。このような症例に対しては薬物療法が第一選択となるが、難治性の場合にはカテーテル治療あるいは外科治療の適応となる⁶⁹¹⁾。Fontan術後の患者は専門病院において、少なくとも年一回の経過観察が必要である（クラスI, レベルC）。

2 術後合併症への対応

①不整脈

1) 発生頻度と発生機序

Fontan術遠隔期に発生する不整脈としては、心房粗動、上室頻拍などの上室頻拍性不整脈と洞機能不全による徐脈性不整脈の頻度が高く、重篤な心不全や突然死の原因となる。上室頻拍性不整脈の発生機序としては過大な心房切開と縫合線、長期にわたる心房負荷が関与し、心房内リエントリー、異常自動能により惹起されと考えられる^{123), 692), 693)}。他に、心房錯位などの解剖学的要因、心機能低下や房室弁逆流などの血行動態的異常も要因となり得る。その発生頻度は10～45%で、経年的に高頻度になり、術式別にはTCPC法に比べAPC法が高率である^{694) - 698)}。中澤らの多施設研究報告では術後12～13年以後にAPC法の心房頻拍性不整脈の非発生率が低下している⁶⁹⁹⁾。LT法とEC法の比較では現在のところ両者の優劣は明らかでないが、心房内縫合線が少ないEC法の発生頻度が低いとする報告が多い^{700) - 704)}。洞機能不全の発生機序としては手術時の洞結節血流障害、慢性的伸展などが考えられている。発生頻度は13～16%で、洞結節付近に手術侵襲が加わる段階的Fontan術で好発するとされ、術後遠隔期にはその頻度は増加する^{705), 706)}。TCPC法の術式による洞機能不全の発生頻度の差は明らかでない^{702), 706), 707)}。

2) 診断と再インターベンションの適応

詳細な電気生理学検査（EPS）を行い、リエントリー、異常自動能の鑑別を行う^{708), 709)}。心房内マクロリエントリー性頻脈（IART）の頻度が高い。特に新たに発症した心房頻脈は原因究明のための総合的画像診断を急ぐ必要がある（クラスI, レベルC）。カルディオバージョンや不整脈薬物療法が奏効しない難治性心房頻拍および心房粗動の症例、心房拡大・心房負荷に伴ういわゆるfailed Fontan症例で臨床症状がある場合は再インターベンションの適応となる。

3) 術式選択と予後

カテーテル治療としては高周波アブレーションが施行

される^{119), 709), 710)}。高周波アブレーション単独治療は急性期には50～70%の有効性があるが、術後6か月で50%に再発が見られると報告されている^{119), 708) - 710)}。

外科的アプローチとしては、心房負荷軽減のためFontan revision (TCPC conversion) が行われ、心房拡大が著しい場合には心房壁切除術が併用される^{14), 711) - 713)}。Fontan revisionの術式としてはEC法の報告が多いが、LT法と手術成績に差がなかったとする報告もある⁷¹⁴⁾。Fontan revisionは運動耐容能の低下、胸腹水貯留などの臨床症状は改善するが、revisionのみでは心房頻拍の再発率が高いため、術中冷凍凝固法または高周波法、Maze術などの不整脈外科治療が同時に行われる必要がある（クラスIIa, レベルC）^{715) - 718)}。術後洞機能不全に対してはペースメーカ植込みを検討する（クラスIIa, レベルC）^{719), 720)}。なお、revision後特にEC conversion後はカテーテル治療のアプローチが困難になることに留意すべきである。今後、Fontan revisionの適応基準の確立とともに、基礎疾患の解剖あるいは不整脈の種類に即した術中アブレーションあるいはMaze術の術式開発が必要である。

②蛋白漏出性腸症

1) 発生頻度と発生機序

蛋白漏出性腸症（PLE）は腸管からの過度の蛋白漏出を特徴とする症候群である。主な臨床症状は全身浮腫、胸腹水、慢性下痢であり、電解質異常、低ガンマグロブリン血症、脂肪吸収異常、凝固系異常などの徴候を示す。Fontan術後のPLEは4～13%に発生するとされ⁷²¹⁾、発症時期は様々である。PLE診断後の予後は不良であり、診断後に50%は5年以内に死亡し、80%は10年以内に死亡するとされる⁷²²⁾。発生機序は不明な点が多いが、慢性的な低心拍出および高静脈圧により腸管のリンパ管拡張が生じ、その結果アルブミン、蛋白、リンパ球などの腸管内漏出が発生すると考えられている⁷²³⁾。しかし、高い静脈圧のfailed Fontan例で発生せず、静脈圧が低い良好なFontan循環症例で発生することがあり、血行動態だけでは本症の発生機序を説明できない。また、心室形態やFontan術式による発生頻度にも明らかな差はない⁷²⁴⁾。Plastic bronchitisは肺におけるPLE類似の病態と考えられ、急激かつ重篤な呼吸不全を来とし、発症後の5年生存率は50%とする報告もある^{725), 726)}。

2) 診断と再インターベンション適応

PLEの確定診断は便中のα1アンチトリプシンクリアランス試験による。発症が確認されたら詳細な血行動態の検討を行い、Fontan循環における連結路狭窄病変、心

室機能不全、房室弁逆流および体肺副血行路を評価する。ステロイド療法⁷²⁷⁾、ヘパリン療法⁷²⁸⁾、体肺副血行路のコイル塞栓などの内科的治療が無効なものでは、全身状態が悪化する前に再侵襲的治療を検討する⁷²⁴⁾。

3) 術式選択と予後

外科的アプローチとしては合併残存病変に対する修復術、外科的あるいは経カテーテル法によるFontan開窓^{729), 730)}、Fontan revision⁷¹³⁾、ペースメーカ植込み^{151), 731)}などが試みられているが、難治性であり無効例も多い。また、高度心機能低下例では再手術死亡率が高く、手術非適応とされることが少なくない⁷²⁴⁾。いっぽう、心移植によりPLEが改善したとする報告は多い^{732) - 734)}。他の治療法に抵抗性のPLEは、心移植の適応になる可能性がある（クラスIIb, レベルC）。

③血栓塞栓症

Fontan術後の血栓塞栓症は3～20%に発生するとされ、その発症時期は術後急性期から遠隔期まで様々である^{735) - 737)}。発生部位は体静脈（上下大静脈、右房、TCPC連結路、肺動脈）および体動脈である。血栓塞栓症の発生機序として、解剖学的にはFontan循環系的人工材料、緩徐な静脈内血流、拡大した心房内血流うっ帯、左右短絡遺残、肺動脈盲端の残存、上室頻拍性不整脈などが誘因とされる^{738), 739)}。Fontan循環の過凝固状態の機序としてはProtein Cなどの凝固線溶系因子の血中濃度減少が関与すると報告されている^{740), 741)}。血栓塞栓症の予防法としてはアスピリンによる抗血小板療法やワルファリンによる抗凝固療法が行われているが、両者の優劣に関しては今後のランダム化比較試験が必要である^{738), 742) - 744)}。心房内短絡、心房内血栓、心房頻拍あるいは血栓塞栓症の既往がある場合には、ワルファリンの投与を検討する（クラスI, レベルC）。

④低酸素血症

Fontan術後の低酸素血症は、baffle leak、体心房への側副静脈路の形成、肺動静脈瘻形成により発生する。側副静脈路はカテーテル治療あるいは外科的アプローチにて閉鎖する。肺動静脈瘻はGlenn術、特に下大静脈欠損に対するKawashima術後に好発し^{745), 746)}、その形成にはhepatic factorの関与が考えられている⁷⁴⁷⁾。肺動静脈瘻はFontan術後においても散見され、進行性の低酸素血症を来す予後不良の合併症である。その成因として下大静脈血流が一側肺動脈に偏って還流することが示唆されている⁷⁴⁸⁾。肝静脈血が左右肺動脈に均等に灌流されるように下大静脈血流連結路を再吻合する術式^{749), 750)}や心移

植⁷⁵¹⁾により低酸素血症が改善したとする報告もあるが、難治性であり無効例も多い。

⑤心室機能不全

Fontan術後遠隔期の心室機能不全は比較的高頻度に発生し、その原因は多岐にわたる。術前のチアノーゼ、心室容量負荷および心室流出路狭窄の存在、術後の急激な前負荷減少に伴う心筋重量容積比の増大と心室拡張能低下、心室同期異常、Fontan循環の後負荷増大などの関与が推測されている。心室形態別には右室性単心室で心室機能不全の発生頻度が高い⁷⁵²⁾。内科的薬物療法としてはACE阻害薬と利尿薬などの投与を検討する（クラスIIB，レベルC）。侵襲的治療法として、両心室ペーシングや多部位ペーシングによる心室再同期療法の有効性が報告されている^{111), 731)}。心室機能低下を伴う難治性不整脈や強心薬依存状態例では心移植の適応となる可能性がある（クラスIIB，レベルC）^{744), 753)}。

11 動脈管開存・心房中隔欠損・心室中隔欠損

1 動脈管開存

他の先天性心疾患を合併しない動脈管開存に対しては、コイルやAmplatzer Duct Occluderを用いたカテーテル治療、結紮術、離断術などが行われる。

2009年の日本Pediatric Interventional Cardiology学会による全国集計では、247例に対してコイル閉鎖術が試みられ235例（95%）でコイル閉鎖に成功した。合併症はコイルの脱落などのみで死亡例はなかった。Amplatzer Duct Occluderによる閉鎖術は53例に対して試みられ全例で成功し合併症も認めなかった⁷⁵⁴⁾。一方、2008年の胸部外科学会による集計では人工心肺を用いない閉鎖術は690例に行われ、手術死亡は12例（1.7%）で、内訳は新生児10例、乳児2例であった。39例（うち30例は18歳以上）に対し人工心肺を用いた閉鎖術が行われ、手術死亡は1例（2.6%）であった⁷⁵⁵⁾。ただし、これらは患者背景がコントロールされた成績ではない。

閉鎖術後の予後はいずれも良好で、離断術が行われ残存病変がない場合には、遠隔期の経過観察は不要とされる（レベルC）。カテーテル治療や結紮術の後に連続性雑音を聴取する遺残短絡を認める場合、カテーテル治療または再手術がすすめられるが^{756), 757)}、心雑音を聴取しない遺残短絡は放置してもよいとの意見もある^{758), 759)}。

いずれの治療を行った場合でも、他の先天性心疾患の

合併がある場合や肺高血圧を合併していた例については、長期にわたる経過観察を検討すべきである（レベルC）。

2 心房中隔欠損

心房中隔欠損に対しては、外科治療として直接縫合閉鎖、パッチ閉鎖が行われる。適応は限定されるが、最近ではAmplatzer Septal Occluderを用いた経カテーテル閉鎖術も行われる。

2008年の胸部外科学会による集計では、人工心肺を用いた閉鎖術は1643例に行われ、手術死亡・病院死亡ともに3例（0.3%）であった⁷⁵⁵⁾。一方、2009年の日本Pediatric Interventional Cardiology学会による全国集計では634例に対してAmplatzer Septal Occluderを用いた閉鎖術が試みられ、624例（98%）で成功した。2例で閉鎖栓の脱落に対する外科的な回収を要したが死亡例はなかった⁷⁵⁴⁾。

合併心疾患や肺高血圧がない心房中隔欠損の予後は、年齢に依存すると考えられている。閉鎖時の年齢が25歳未満とこれ以上では生命予後に有意差があり、また15歳未満で閉鎖した場合には予後は良好と報告されている（レベルC）^{760) - 762)}。

術後平均15年（10～22年）での生存率は100%、主要な事故（死亡、脳卒中、有症状の不整脈、心手術、心不全）回避率は96%で、症状のある上室不整脈を6%に認めた。術後平均26年（21～33年）では、非心臓死を除く生存率は99%、事故回避率は91%で上室不整脈は2%増加した。

不整脈に対する内科治療やペースメーカー植込み術が必要となることはあるが、心不全を呈することは極めて稀とされる。これらの事項に関し、二次孔型と静脈洞型には有意差はないとされている⁷⁶¹⁾。

遠隔期には1～数年に一回の胸部X線、心電図、心エコーによる経過観察が望ましい。また不整脈を認める場合には、ホルターや運動負荷心電図を検討すべきである^{760), 763)}。

部分肺静脈還流異常を合併した静脈洞型心房中隔欠損の術後には、肺静脈狭窄や上大静脈症候群の合併のため、外科治療やカテーテル治療の適応となることがある。これらについては、CT、MRIによる経過観察を検討する⁷⁶⁴⁾。

経カテーテル閉鎖術後の中期予後はおおむね良好と考えられるが⁷⁶⁵⁾、遠隔期における心浸食（心房壁の穿孔）の報告もあり、年に1回の経過観察を検討する^{766), 767)}。

3 心室中隔欠損

1968～1980年に外科治療が行われた手術時年齢の中央値4歳（0～13歳）の心室中隔欠損（VSD）176例を対象とし、109例が中央値15年（11～23年）、95例が中央値26年（22～34年）経過したRoos-Hesselink JWらの報告⁷⁶⁸⁾では、19例は術後早期死亡、23例は15年経過前に死亡、6例は後期死亡（うち4例は肺高血圧を合併、1例は大動脈弁に対する再手術で死亡、1例は非心臓死）であった。また、早期生存例のうち25年の事故回避率は80%で、事故として再手術6例（遺残VSD2例、大動脈弁下狭窄1例、右室流出路狭窄3例）、ペースメーカ植込み術6例（外科的房室ブロック2例、洞機能不全4例）、電氣的焼灼術1例であった。NYHA機能分類はNYHA Iが92%、IIが8%で5%は内服治療を受けていた。心室不整脈を8%に、洞機能不全の兆候を9%に認めた。遠隔期の動脈弁閉鎖不全は15例（16%）であり、10年間で2例が軽度から中等度に進行した。遠隔死亡の危険因子は、肺高血圧の残存であった。

近年では術後早期死亡は著明に改善しており、2003年の胸部外科学会による集計では、人工心肺を用いた閉鎖術は1,669例に行われ、手術死亡は8例（0.5%）、病院死は9例（0.5%）であった。また、人工心肺を用いない姑息手術は88例に行われ、手術死亡、病院死とも3例（3.4%）であった。死亡例は全てが新生児期・乳児期の手術例であり、比較的高い死亡率は姑息手術を行わざるを得なかった患者背景を反映した可能性がある⁷⁵⁵⁾。

遺残短絡、残存病変、肺高血圧が認められなくても、遠隔期には1～3年に1回程度の経過観察を検討すべきである。追加治療が必要となることは稀であるが、不整脈の出現には十分注意が必要である⁷⁶³⁾。

遺残短絡に対する外科治療の適応は、未手術例に準じて検討すべきである（クラスI、レベルC）。

肺高血圧の残存は重大な予後不良因子であり、十分な注意が必要である。追加外科治療で改善の可能性があれば修復する（クラスII b、レベルC）。在宅酸素療法、プロスタサイクリン、エンドセリン受容体拮抗薬などの内科治療が、遠隔予後を改善し得るかどうかに関してはまだ明らかではない。

大動脈弁逸脱を伴う例では、大動脈弁閉鎖不全進行の可能性があり、注意深い経過観察がすすめられる^{769)～771)}。大動脈弁閉鎖不全に対する外科治療の適応は、心室中隔欠損の非合併例を参考にする。

12 肺動脈狭窄・右室流出路狭窄

1 はじめに

先天性心疾患に対する2室型心内修復術の多くは、狭義の右室流出路あるいは肺動脈に対する修復が含まれる。心内修復時に修飾を加えられた右室流出路や肺動脈は、術後遠隔期に起こる問題の中では最も頻度の高いものであり⁷⁷²⁾、カテーテル治療や再手術の原因となる。言い換えれば、右室流出路に対する再手術、カテーテル治療を回避することができれば、多くの先天性心疾患心内修復術後遠隔期のQOLを改善することができるはずである。また右心機能が不可逆的に低下してしまう前に、外科的あるいはカテーテル治療を行うことは重要である。

2 右室流出路の再建方法

①導管を用いない再建方法

1) 経右房、経肺動脈的修復

これは肺動脈弁輪径が一定基準以上あれば、右心室も肺動脈弁輪も切開せず右心房切開と肺動脈切開から右室流出路を拡大する術式で、適応症例に適切な手術を行えば再手術の頻度が低いためQOLの面からも好ましい術式である。川島らなどの報告では^{662), 773), 774)}、20年を経て世界中で追試され良好な結果を示しているの^{775)～778)}、可能であれば施行すべき術式である。

2) Transannular patch

弁輪を切開し流出路を広げる方法である。我が国では一弁付のtransannular patch²⁶⁾を用いることが多いが、transannular patchを用いること、つまり弁輪を切開することは近接期の生存には影響を与えない⁷⁷⁹⁾、長期のリスク（不整脈、再手術）を増大することは1980年代より報告されており^{780), 781)}、術後の経過観察を行う際に注意を要する。

3) 肺動脈閉鎖または右室と肺動脈が連続性を持たない疾患に対して導管を用いずに行う手術（REVなど）

導管による右室流出路再建によって、術後高率に再手術が必要になるという遠隔期の問題を改善すべく考案された方法で、導管がないという点では再手術を減少させる可能性があるため検討に値する^{782)～785)}。しかし適応を拡大しすぎると、無理な引きつれからかえって再手術が必要になる症例が増える可能性もある。

②導管を用いる手術（Rastelli型手術：適応疾患は肺動脈閉鎖を伴う疾患）

1969年に肺動脈狭窄を伴う大血管転位に対して考案された術式である⁷⁸⁶⁾。導管を用いるため再手術頻度は極めて高いが、その頻度は使用する導管の種類、耐久性に依存する。欧米では同種動脈を用いることが多いものの、我が国ではその供給が極めて少ないため、弁付グラフト、心膜ロール、異種心膜ロール^{674), 787)}、ePTFEの弁をつけた人工血管、脱細胞化した異種大動脈、異種肺動脈^{788), 789)}、牛の弁付頸静脈^{42), 789) - 793)}などが用いられることが多い。詳細は、「各論9 心外導管を用いた手術」の項を参照のこと。

3 術後遠隔期における問題と診断

①術後の問題点

1) 右室流出路狭窄

右室流出路の再建方法によって不整脈の発生頻度⁷⁷³⁾やその他の合併症の起こりやすさに差が認められる⁷⁹⁴⁾ことについては、大規模なスタディによってほぼ確認されている。Tranannular patch法により生存率は改善したが、遠隔期の合併症については問題があるとの報告がある⁷⁹⁵⁾。また、新生児乳児期に心内修復術を行うことにより、遠隔期の再介入のリスクが変わるとの意見がある^{796), 797)}。

2) 肺動脈狭窄

右室流出路再建を伴う心内修復術遠隔期においては、右室流出路狭窄のみではなく、肺動脈狭窄も同じように再手術の適応となる。もともと存在していた肺動脈狭窄が悪化したり、手術手技によって末梢側の肺動脈狭窄が発生したり、心内修復術時に不十分な処置であったものまで、様々な成因の肺動脈狭窄がある。肺動脈狭窄のみであれば、通常50～60mmHg以上の圧較差で何らかの処置を検討する（クラスⅡa，レベルC）。ただしこれらの評価は適切な方法で、かつ多面的に行われなければならない。右心不全の診断が適切に行われ、可逆性のあるうちに治療を開始することを検討すべきである（クラスⅡa，レベルC）^{798), 799)}。しかし、どのような右心機能の評価方法が最も適切であるかということには議論があり、さらに先天性心疾患ではその形態ゆえに複雑になってくる⁷⁵⁾。

②診断

1) エコー

心エコーを用いて右心機能を定量的に評価しようとする試みは数多く行われているが⁸⁰⁰⁾、スタンダードとなり得る定量的な指標は見出されていない。右室容積を推定する試みもなされている⁸⁰¹⁾。流出路狭窄の形態評価や圧較差推定のほか、三尖弁逆流の血流速度から右室収縮期圧を推測するのに有用である。

2) CT

近年の高速化したマルチスライスCT（MSCT）の発達によって詳細な肺動脈の形態が短時間で把握できるようになり、術前の計画を立てるのには有用な診断ツールとなっている^{802), 803)}。撮影時間が高速化されているので、低年齢の小児を含めてきれいな画像が得られる。

3) MRI

右心機能評価の重要な方法となりつつあるMRIによる右心の機能評価は、今後さらに有用になる可能性がある⁸⁰⁴⁾。またMcCannらはMRIで特発性肺動脈性肺高血圧の右室機能評価を行い⁸⁰⁵⁾、delayed enhancementが右室心筋の収縮障害の指標になり得ると述べており、機能面のみならず組織学的変化を捉え得る可能性がある。

4) 肺血流シンチ

肺動脈分枝狭窄による肺血流の不均等の診断に推奨される。

5) 肺動脈造影，心臓カテーテル検査

最終的に侵襲的治療の適応を決定するために必要である。同時にカテーテルによる拡張術が行われることもある。左右肺動脈の狭窄に対して、近年MDCTの診断能力が非常に高くなっているとはいえ、今なお有用な検査である。

4

右室流出路狭窄に対する侵襲的治療法

①カテーテル治療（バルーン形成術，ステント留置術）

肺動脈狭窄に対するバルーン拡大術のほか、経カテーテル肺動脈弁置換術も海外では可能となってきている。これらの手技は将来複数回必要となる外科的再手術の回数を減少させ、患者のリスクを軽減させることができる可能性がある（クラスⅡa，レベルC）⁸⁰⁶⁾。

肺動脈のステントによる拡大術はMullinsらにより始められ⁸⁰⁷⁾、O'Laughlinらがその中期成績を詳細に報告している⁸⁰⁸⁾。外科的に今まで解除することが不可能で

あった肺動脈の狭窄に対して、高い効果を得ることが可能である⁸⁰⁹⁾。ステント治療が始まって約20数年が経過するが、機材の性能は向上し続けており⁸¹⁰⁾、手術と同時にカテーテル治療を実施するハイブリッド治療も可能であり、今後ますます応用範囲が広がっていくものと思われる。

②外科再手術

右室流出路狭窄に機能的狭窄の要素が含まれる場合（漏斗部の肉柱による狭窄など）であれば、βブロッカーなどが有効なこともあるが、カテーテル治療が効果的でない器質的狭窄では、外科手術を検討すべきである（クラスⅡa，レベルC）。

外科手術のうちposterior peel techniqueは、おもに導管手術後の患者に適応となる術式である⁶⁸³⁾。後面が自己組織であるのでその後の複数回の再手術を回避できると考えられるが⁸¹¹⁾、半数近くが再手術になったという報告もある（クラスⅡb，レベルC）⁶⁸⁶⁾。

肺動脈弁閉鎖不全が容量負荷による右心不全を惹起することを懸念して、transannular patchには単弁付パッチを用いるなどさまざまな工夫が考案されているが、monocuspはePTFEを使うほうが遠隔期にも機能するのではないかと考えられている²⁸⁾。

弁付導管による再手術では、新しい素材の弁付導管が考案されており、再手術に用いることが可能であるが、現時点では同種動脈弁に勝る素材は開発されていない^{790), 793), 812), 813)}。

肺動脈弁再弁置換術は、狭窄と同時に閉鎖不全による右室拡大を認めるような症例、あるいは将来の右室の拡大が懸念される場合、狭窄を解除すると同時に確実に流出路の逆流を防止するために行うが、同時に不整脈手術を行うことがある（クラスⅡb，レベルC）^{814) - 816)}。

13 大動脈弁狭窄・左室流出路狭窄・大動脈弁閉鎖不全

1 はじめに

左室流出路狭窄は、先天性心疾患の約3～10%に生じ、この中でも弁性狭窄は60～75%を占める⁸¹⁷⁾。大動脈弁狭窄は、新生時期から成人期に至る広い範囲で外科治療の対象となり、3つの交連のうちひとつが融合した2尖弁が多い。ほかに左室流出路内に線維性または筋性組織の突出した大動脈弁下狭窄、および大動脈弁上狭窄がみられる。先天性の大動脈弁閉鎖不全は、これ単独では極

めて少なく0.3%の発生とされ⁸¹⁸⁾、2尖弁性大動脈弁あるいは大動脈弁下狭窄に合併することが多い。また、東洋人に多い流出路部心室中隔欠損（漏斗部，I型心室中隔欠損）では、大動脈弁逸脱により大動脈弁閉鎖不全が進行することがある^{819), 820)}。

新生児の重症大動脈弁狭窄に対する二心室修復と単心室修復の判断基準は未だに議論の分かれるところであるが⁸²¹⁾、この項では二心室修復に絞って記載する。

2 解剖学的特徴

大動脈弁狭窄は大動脈弁形成異常によるものであり、2尖弁が70%、3尖弁が30%でまれに単尖弁のものが存在する。大動脈弁下狭窄は左室流出路の大動脈弁下の狭窄で、線維組織がリング状ないし膜様に突出する限局型（discrete type）と、長くトンネル状の狭窄を呈するtubular typeがある。大動脈弁上狭窄はバルサルバ洞より遠位の狭窄であり、ウイリアムズ症候群に合併するものや家族性に発生するものがある^{822), 823)}。大動脈弁閉鎖不全は2尖弁のものが最も多く、稀に4尖弁の報告もみられる。心室中隔欠損に合併した大動脈弁逸脱は、流出路部型に最も多いが膜様部型にもみられ、逸脱する部位としては右冠尖、次いで無冠尖が多い^{771), 819), 820)}。

3 外科手術

大動脈弁狭窄では、相対的及び絶対的に大動脈弁輪径が小さく、新生児期より重篤な症状を呈し、カテーテルによるバルーン弁形成が不十分と思われる場合には一般的に交連切開術が行われる。小児期には通常の人工弁置換は困難であり、幼児期・学童期では今野術⁸²⁴⁾などのパッチを使用した弁輪拡大を併用する術式を用いた人工弁置換が必要になることが多い。大動脈交連部癒合による大動脈弁狭窄には、交連部切開のみを加えることもある。人工弁には大別して機械弁と生体弁があるが、弁機能・耐久性・抗血栓性などのすべての面で理想的な弁が未だ開発されていないのが現状である⁸²⁵⁾。

自己肺動脈弁を用いた大動脈基部置換術（Ross術・Ross-Konno術）^{826) - 832)}は、弁機能が良好であり、小児例でも術後の成長が期待できて術後の抗凝固療法も不要のため、乳児の重症大動脈弁狭窄を含めて乳児期から若年成人例までの術式として検討することがある（レベルC）が、肺動脈弁を切除したあとの右室流出路再建に対して同種肺動脈弁を確保しにくい我が国では問題があり、これに代わるものとして、ゴアテックスなどの人工物や異種心膜・有茎または遊離自己心膜などを用いた右室流出路再建が行われる^{833) - 837)}。

大動脈弁下狭窄では、弁下組織の切除と心筋切開・切除を行う。また大動脈切開と右室切開を行い、さらに心室中隔に切開を加える今野術変法を行うこともある⁸³⁸⁾。弁上狭窄に対しては、補填物を用いる場合と自己組織のみで拡大を行う術式のほか、人工血管を用いた狭窄解除術を行うことがある。

大動脈弁閉鎖不全では、弁形成を検討する症例もあるが、狭窄と同様に弁置換を行うことが多い（クラスⅡ a, レベル B）が^{839)~844)}。大動脈弁輪径が狭窄症に比べ相対的に大きいため弁置換術の適応範囲は幾分広い。また Ross 術も同様に適応可能であり、弁輪拡大を伴っている場合には、自己肺動脈弁輪径とほぼ同サイズまで弁輪縫縮を行った上での実施を検討する（クラスⅡ a, レベル C）。

心室中隔欠損に合併した大動脈弁尖逸脱に伴う大動脈弁閉鎖不全は、軽度のものであればパッチによる中隔欠損孔閉鎖のみで対処可能であるが⁸⁴⁵⁾、中等度以上のものについては大動脈弁形成または弁置換術を検討する（クラスⅡ a, レベル C）。

4 術後の管理

人工弁植込み術後の患者については、通常の弁置換術後の管理を行う必要がある。すなわち機械弁の種類に応じた抗凝固療法の継続と、定時的な心エコーによる弁機能ならびに心機能の評価である。Ross 術後は、ホモグラフトを右室流出路に用いていれば抗凝固療法は不要となるが、右室流出路再建に人工物の心外導管を用いた場合は、ワルファリンによる抗凝固療法を術後一定期間検討するのもよい。

①抗凝固療法

機械弁を用いた大動脈弁置換術後は、成人期と同様のワルファリン投与を行う。一般に心房細動や過去の血栓塞栓症の既往、高度心機能低下例ならびに何らかの過凝固状態などのリスクファクターを有しない症例において、機械弁を用いた場合は INR 2.0~2.5 を目標としてワルファリン投与を行う場合が多い。さらにワルファリンに少量アスピリン（75~100mg/day）を追加することを推奨する報告もある⁸⁴⁶⁾。また前述のリスクファクターを有する例においては、INR 2.0~3.0 を目標とすることが多い。ただし、日本人における PTINR コントロールは、出血性イベントの検討からリスクファクターのない症例では 1.5~2.5 が望ましいとした報告⁸⁴⁷⁾もあり、今後エビデンスに基づいた日本人の至適コントロール域に関する検討が必要である。生体弁を用いた大動脈弁置

換術は、3か月以降でリスクファクターがなければ 75~100mg/day のアスピリン投与を検討するが、ワルファリンは不要である。前述のリスクファクターを有する場合は、INR 2.0~3.0 を目標に生涯ワルファリン投与を検討する（クラスⅡ a, レベル B）^{46), 848)~860)}。

②弁機能評価

弁置換術後も、定期的な心エコーによるフォローが必要である。小児例においては、成長とともに人工弁の相対的狭窄を来すため、いっそう心エコーによる弁機能評価のフォローを要する。また、人工弁、特に機械弁は、パルナス形成や血栓などにより術後弁機能不全を生じうる。特に生体反応の強い小児例においては、成人例に比べパルナス形成が特徴的であり、その形成速度は速い。ワルファリンによる抗凝固療法を行っていても機械弁における血栓塞栓症のリスクは 1~2%/year とされ^{32), 861), 862)}、またワルファリンを使用しない生体弁においても血栓塞栓症のリスクは 0.7%/year である。生体弁は機械弁に比べ、石灰硬化や弁破壊などの構造劣化に伴う狭窄病変ならびに逆流性の病変が経年的に進行し、ウシ心膜生体弁の 10 年再手術回避率は 92.4%、構造劣化回避率は 97.1% である⁸⁶³⁾。

Ross 術後は、移植した自己肺動脈弁機能は良好であるが⁸⁶³⁾、時に大動脈弁輪拡張に伴う大動脈弁逆流を生じる症例を認めるため^{862), 865)~869)}、再建した右室流出路の評価と共に定期的なフォローが推奨される（レベル C）。

5 術後合併症への対応

①機能不全

弁の破壊や開閉障害の発生時には急性左心不全症状が生じるが、最近用いられている二葉弁では一葉が動なくても臨床的には把握できないことが多く、弁葉の動きが心エコー検査で不明瞭な場合には、X線透視で弁葉の開放角度を確認する必要がある。弁葉の可動制限が確認されれば、ほぼ全例に対して再手術が推奨される（クラスⅡ a, レベル C）再手術は回数が多くなるほどまた左心機能低下例ほど危険率が上昇する⁸⁷⁰⁾。

血栓弁に対し線溶療法が施行された報告があるが、血栓塞栓症の合併も多いため（12~15%に脳梗塞の発生）、大動脈弁位の血栓弁においては無症状の小血栓症例または再手術自体の危険性が非常に高い場合にのみ限定し、かつ塞栓症の危険性を想定して行うことを検討する（クラスⅡ b, レベル C）^{871)~874)}。

Ross 術後の大動脈弁輪拡大に伴う大動脈弁閉鎖不全

は、毎年心エコーにて評価を行い、後述の通り一般的な大動脈弁閉鎖不全に準じて再手術を検討する（クラスⅡ a, レベルC）。

②人工弁相対的狭窄

小児患者の発育による人工弁の相対的狭窄に対する再手術時期については、まだ確立された適応基準はない。大動脈弁置換術後には、カテーテル検査による圧較差測定はできないので、一般には心エコー検査による圧較差推定と左室心筋肥大の程度及び胸痛・労作時呼吸困難などの自覚症状からの再手術検討が推奨される（クラスⅡ a, レベルB）^{875), 876)}。

③右室流出路狭窄

Ross術の際に同時に施行された異種・同種心膜などを用いた右室流出路再建後の右室流出路狭窄においては、他の疾患と同様に安静時の右室流出路の総圧較差50mmHg以上、労作時呼吸困難、狭心症、失神前駆症状または失神などの症状がある場合は、カテーテル治療または再手術を検討する（クラスⅡ a, レベルC）。

④大動脈弁閉鎖不全

海外の報告では、成人の術後患者が単独大動脈弁閉鎖不全による症状がある場合、または無症状であっても左室駆出率が50%以下の左室収縮能低下例、左室拡大があり心エコー検査にて左室拡張末期径が75mm以上または左室収縮末期径が55mm以上の症例には、大動脈弁置換術が推奨されている（クラスⅡ a, レベルB）⁴⁶⁾が、可能な症例では大動脈弁形成術も検討する（クラスⅡ a, レベルC）。

⑤人工弁感染

人工弁感染の手術適応は自然弁心内膜炎と同様に、1. 心不全、2. 塞栓症、3. 制御困難な感染であるが、高い非手術死亡率を考慮すると積極的な加療を検討すべきである（クラスⅡ a, レベルC）。ブドウ球菌ことに黄色ブドウ球菌は膿瘍形成を来す傾向が強い強毒菌である。この菌が検出された場合は、ただちに再手術を検討する必要がある。弁輪膿瘍の形成、リークの発生、疣贅の形成などが認められた場合にも、積極的に再手術を検討する（クラスⅡ a, レベルC）^{46), 877)}。

⑥大動脈弁下狭窄再発

大動脈弁下狭窄は、解除後の再発率が約20%であり、再手術回避率は15年で85%とされる。このため、狭窄

解除術後も心エコーなどにより定期的なフォローを行い、圧較差の増強または症状の出現がみられれば再手術を検討する（クラスⅡ a, レベルC）。

14 エプスタイン病（三尖弁閉鎖不全）

1 はじめに

エプスタイン病は、先天性心疾患のなかの0.5%を占める比較的稀な疾患で、胎児期ないし新生児期に発症する重症例から、生涯無症状で経過する症例までバリエーションは様々である^{878), 879)}。

2 解剖学的特徴

右室壁形成過程の異常により、三尖弁中隔尖と後尖が右室内へ下方偏位し、偏位部分の右房化右室の菲薄化、三尖弁閉鎖不全、右室狭小化が主な病態で、心房位右左短絡を伴うことが多く、左室心筋異常を合併する場合もある。右房化右室が大きく、これによる前壁の可動制限が強いほど、右室機能は低下し三尖弁閉鎖不全も増大して重症となる。重症例では胎児期から乳児期に症状を認めるが、多くは成人で出現する^{878), 879)}。

3 修復手術

胎児期ないし乳児期に発症する重症例では、体肺短絡術などの姑息術が必要となることも多く、最終的に右室機能が期待できない場合は、Fontan術や両方向性Glenn術が施行される。小児期以降に症状が出現するような軽症から中等度の症例では、三尖弁の病変が軽度で右室容積も保たれている場合が多く、以下の場合には右房化右室の縫縮と三尖弁輪形成術ないし三尖弁置換術を行われることが多い^{880) - 882)}。

- 1) 有症状症例あるいは運動能低下例
- 2) チアノーゼ悪化症例（酸素飽和度90%以下）
- 3) 奇異性塞栓の既往
- 4) 胸部X線にて確認される進行性心拡大
- 5) 進行性の右室拡大あるいは右室収縮能低下

特に、前尖が十分に大きい場合は、前尖を用いた弁形成手術が行われ良好な成績を得ている⁸⁸⁰⁾。三尖弁置換術の遠隔期予後は、満足すべきものではない⁸⁸¹⁾。最近では、三尖を使用するcone術も行われるようになってきている⁸⁸³⁾。また重症例において、三尖弁形成術と両方向性Glenn術を組み合わせた手術も行われる⁸⁸⁴⁾。術前に心房粗細動を合併する症例では、不整脈手術も同時に行うことがあ

る⁸⁸⁵⁾。

4 術後遠隔期予後（表18）

三尖弁形成術後や三尖弁置換術後の生命予後は良好で、三尖弁手術後の10～15年生存率は約90%、死亡原因は心不全、不整脈、突然死となっている^{880)～882)}。術後のQOLは有意に改善するが^{886), 887)}、三尖弁に対する再手術率は両者とも10年で20%前後と有意差はなく、選択される手術は主に三尖弁置換術である。また、生体弁と機械弁との比較でも、耐用年数に有意差を認めていない⁸⁸⁸⁾。乳児期以前に発症する重症例の予後は不良である。出産時に診断のついているエプスタイン病の生産児の1年生存率は67%、10年生存率は59%である⁸⁷⁹⁾。

三尖弁手術後の三尖弁機能不全は経年的に悪化しやすく、左室病変や左室機能低下を生じることがある⁸⁸⁹⁾。WPW症候群を合併しやすいため（約30%）房室回帰性頻拍が見られることが多いが、他に房室結節回帰頻拍や心房頻拍、心房粗細動などの上室頻拍、心室頻拍、徐脈頻脈症候群も認めることがある⁸⁸⁵⁾。また三尖弁置換術後には房室ブロックを発生することがある^{886), 890)}。

5 内科的管理方法（表19）

定期的投薬を行う例は1～2か月に1回、病状が安定している場合は6か月から1年に1回の頻度で経過観察を行う。三尖弁閉鎖不全の進展、左室機能低下に注意する。心不全を伴わない限り、運動クラブを除く運動制限は必要ない（レベルC）。

妊娠・出産に関する報告は稀であるが、術後患者10例11妊娠において4人が流死産であったとの報告があ

表18 修復術後の罹病

三尖弁閉鎖不全：経年的に悪化。再手術の危険因子は修復術後の中等度以上の遺残三尖弁閉鎖不全
置換弁機能不全
不整脈：WPW症候群に伴う房室回帰頻拍、心房内マクロリエントリー性頻拍、心房粗細動、心室頻拍、洞不全症候群、術後房室ブロック
突然死：不整脈死とともに主な死因のひとつ
左室機能低下：左室緻密化障害の合併や左室機能障害
チアノーゼ・奇異性血栓：心房内シャントの残存により出現する
（レベル C）

表19 修復術後経過観察の注意点

三尖弁機能不全、置換弁機能不全
左室機能
不整脈（WPW症候群、心房性頻拍、心室頻拍、洞不全症候群）
感染性心内膜炎
（レベル C）

る³⁰⁹⁾。

感染性心内膜炎に関してのデータはないが、修復後、非修復例ともに予防することが望ましい。特に、三尖弁置換後は、予防処置が必要である（レベルC）。

6 遠隔期の侵襲的治療

①頻拍性不整脈の治療

エプスタイン病に合併するWPW症候群、房室結節回帰頻拍、心房粗細動、心室頻拍は術前からみられることが多く、術後の病状悪化や突然死にも関連するため、術前にアブレーションを行うか、手術時に副伝導路の切断や右房maze術を併用することが多い^{885), 890)～892)}。そのため術後不整脈に対するまとまった報告はみられないが、術前同様に積極的に適応を検討する（クラスII a, レベルC）。副伝導路に対するアブレーションは、右房拡大や三尖弁下方偏位により固定が困難であることや複数副伝導路が多いことから、器質的心疾患を有さない症例の副伝導路のアブレーションより成績は劣るが、約70～80%と良好な成功率である^{893), 894)}。弁置換術後は、弁輪部付近へのアブレーションは困難なことが多い。また再手術例は、術中のアブレーションや右房maze術の併用も考慮する（クラスII a, レベルC）⁸⁹⁴⁾。

②ペースメーカー

心内修復術後の房室ブロック、洞機能不全が適応となる。三尖弁置換術後で右室へのリード挿入が困難な症例では、心室再同期療法で行われるのと同様に、冠静脈からリードを挿入し左室をペーシングする方法も報告されている⁸⁹⁵⁾。

③外科手術

術後遠隔期に施行された再手術に関する報告は少ないが、三尖弁形成術では10年で23%施行され、三尖弁閉鎖不全の進行に対する手術に限れば10年で20%であり、そのほとんどが三尖弁置換術である。生体弁による三尖弁置換術でも、置換弁機能不全のため10年で約20%の三尖弁の再置換が行われている⁸⁸⁶⁾。進行する三尖弁閉鎖不全に関して、右室の容量負荷による右室収縮能の低下に注意が必要である。

15 僧帽弁狭窄・僧帽弁閉鎖不全

1 はじめに

先天性僧帽弁疾患は、先天性心疾患のなかでも発生頻度は少ない⁸⁹⁶⁾。頻度は先天性心疾患剖検例の0.6～1.2%、臨床例の0.2～0.4%である⁸⁹⁷⁾。小児期に僧帽弁狭窄（MS）、僧帽弁閉鎖不全（MR）ともみられる。成人のリウマチ性僧帽弁疾患と異なり、形態発生の異常が主体である。房室中隔欠損⁸⁹⁸⁾やファロー四徴⁸⁹⁹⁾など、他の先天性心疾患に合併する場合がある。病態および治療を検討するときには、弁の重症度だけでなく僧帽弁疾患によって二次的に惹き起こされた左室機能障害⁹⁰⁰⁾、肺血管障害の程度も考慮しなければならない⁹⁰¹⁾。

2 解剖学的特徴

①僧帽弁狭窄症

先天性MSでは、弁の異形成や低形成を認める。異形成としては、弁の肥厚、腱索間の狭窄、乳頭筋の変形や乳頭筋の弁への直接挿入などがある^{900), 901)}。低形成では、弁全体の低形成以外に、弁上部狭窄とパラシュート型僧帽弁に分類することができる。また、大動脈弁狭窄および大動脈縮窄を合併する場合はShone complexという。

②僧帽弁閉鎖不全

先天性のMRは、形態の異常と弁の可動性により分類される⁹⁰²⁾。弁の可動性に異常のない場合として、弁輪の拡大や弁の裂隙（cleft）、弁欠損がある。このほか、弁の逸脱を伴う場合には、腱索の伸長、乳頭筋伸長や腱索欠如などの弁下組織の異常がある。弁の可動域制限としては、乳頭筋の癒合やパラシュート型、ハンモック型形態ならびに腱索や乳頭筋の低形成がある⁹⁰³⁾。その他、重複僧帽弁口や僧帽弁の付着異常（エプスタイン様）などがある⁹⁰⁴⁾。

3 侵襲的治療

①僧帽弁狭窄

初回の外科治療については、弁形成術、弁置換術がある。

僧帽弁形成術は、僧帽弁疾患の全侵襲的治療の31%、外科治療の75%であったが⁹⁰⁵⁾、近年では形成術が可能でない限り選択されるようになってきている^{898), 906)}。術式は、弁

上部狭窄に対しては弁上輪切除、弁性では交連部切開や弁輪形成術、弁下組織では乳頭筋分離、腱索修復などがある。合併心疾患のないMSであれば形成術の予後は良好で、15年生存率が93%である⁹⁰⁵⁾。しかし、大動脈弁狭窄を合併する場合には形成術の成功率は低く⁹⁰⁷⁾、治療についての明確な基準はまだない。

弁置換術は0%から10%^{898), 905)}に施行されている。しかし、初回治療が弁置換術である場合の予後は不良である⁹⁰⁵⁾。

②僧帽弁閉鎖不全

MRに対する形成術は、裂隙の修復、弁輪形成、乳頭筋splitting、心膜による弁形成、人工腱索などがある。主要な合併心疾患のない僧帽弁閉鎖不全では、95%以上に形成術が施行されている^{898), 908)}。弁置換術の初回実施率は5%以下である。

4 術後の管理

狭窄・閉鎖不全に対する弁形成術の場合、治療前からの心機能低下や肺高血圧に対する内科的治療の継続と、遺残狭窄または続発性／遺残性閉鎖不全の治療とに分けられる。機械弁で弁置換した患者では上記の項目に加えて、抗凝固療法が必要になる。

現在までに再手術の適応に関する検討は、十分されていない。

生活規制の程度は、心不全と肺高血圧の程度による。運動を含めた管理に関しては、不整脈も考慮に入れた「心疾患患者の学校、職域、スポーツにおける運動許容条件に関するガイドライン」を参照されたい⁴⁵⁴⁾。

5 術後の侵襲的治療

①形成術後

再手術に関して、先天性のMSのみの報告は少ない。

形成術後は5年間で約1/3が弁置換となる⁹⁰⁵⁾。弁上部狭窄の場合には、再手術なく経過しうる⁹⁰⁹⁾。合併心疾患のない僧帽弁狭窄であれば形成術の予後は良好で、15年生存率は93%である⁹⁰⁵⁾。初回治療後の狭窄ならびに閉鎖不全に関する再手術回避率は45～86%で⁸⁹⁸⁾、再手術の頻度は高い。約半数以上で再形成術が行われるが、初回手術より弁置換術の比率は高い^{910), 911)}。

小児期の僧帽弁疾患は発生頻度が低いことから、再手術に関する治療適応や基準に関しては、十分検討されているとはいえず、手術適応に関する基準は明確でない。MS、MRを問わず僧帽弁疾患であれば、初回の手術適

表20 先天僧帽弁疾患の手術適応（クラスⅡa, レベルC）

1. 心不全	NYHA Ⅲ～Ⅳ 内科治療に抵抗性の心不全 ^{905), 911)} 運動耐容能の低下などの進行性の症状 ⁸⁹⁸⁾ 体重増加不良 ⁹⁰⁵⁾ 肺うっ血に伴う易感染性 ⁹⁰⁶⁾
2. 肺高血圧	中等度（平均で35～45mmHg）以上の肺高血圧 ^{898), 905), 911)}
3. 心機能	左室容積の進行性拡大 ⁸⁹⁸⁾ 収縮末期径の拡大 ⁹⁰⁶⁾ 高度の僧帽弁逆流および心収縮能が60%以下の場合 ⁹¹²⁾ 僧帽弁流入速度の平均圧格差が10mmHg以上の場合 ⁹¹²⁾
4. その他	心エコー検査の結果で治療できる形態 ⁹¹³⁾ 逆流の程度が進行性 ^{906), 913)}

応として心不全、肺高血圧ならびに心機能低下が挙げられている。これは、成人僧帽弁疾患の再手術の適応と同様である。以下に初回手術の適応を記載し、先天性僧帽弁疾患の再手術を検討する際の参考資料とした（クラスⅡa, レベルC）（表20）。

②弁置換術後

人工弁置換術に伴う合併症としては、弁の機能障害（構造的弁劣化、非構造的弁劣化）、弁周囲からの逆流、心内膜炎がある。この他、血栓塞栓症、重度の血管内溶血、抗凝固療法に伴う繰り返す出血と血栓弁などが挙げられる⁴⁶⁾。抗凝固療法や感染性心内膜炎の予防がガイドラインに示されている^{46), 900)}。

合併心疾患のない僧帽弁疾患に対する、弁置換術後の予後についての報告はほとんどない。房室中隔欠損や兩大血管右室起始を合併する僧帽弁置換術では再手術率が

27%～42%（7～10年）^{914)～916)}、全事象（手術死亡、再手術ならびに出血など）回避率が55%（10年）⁹¹⁴⁾である。合併心疾患のない僧帽房弁疾患のほうが生存率はよい⁹¹⁶⁾。また、弁置換術後の合併症として左室流出路狭窄、完全房室ブロックがあげられる^{917), 918)}。

小児期では成長により人工弁が相対的に小さくなるという問題がある。弁置換術における再手術予測については、初回手術月齢、予測弁輪径、人工弁内径、人工弁弁口面積、人工弁の径とその体表面積補正值などが参考になる（表21）⁹¹⁵⁾。体表面積補正值が60%以下になると症状が出現するといわれる⁹¹⁵⁾。

乳幼児期に施行した人工弁置換術後の再手術時期予測に関して、以下の事実が参考になる。

- A：人工弁置換術後8.5年の経過で体重が2.5倍になると、肺高血圧や心肥大が遷延する⁹¹⁹⁾。
- B：成長に伴う相対的狭窄による再手術時期は、初回手術後平均8年である（再手術率：29%）⁹¹⁵⁾。
- C：エコーでの弁通過流速は5年で平均1.5m/s、10年で2.2m/sと徐々に増加する。再弁置換術例の弁通過血流速度は2.6～3.2m/sである⁹¹⁶⁾。

表21 僧帽弁置換手術後の再手術のリスク因子⁹¹⁵⁾

• 初回手術月齢	< 6か月
• 予測弁輪径	< 16mm
• 弁内径	< 14mm
• 弁内径指数 （=弁内径／体表面積）	> 50mm/m ²
• 有効弁口面積	< 2.5cm ²
• 有効弁口面積指数 （=有効弁口面積／体表面積）	> 7cm ² /m ²
• 人工弁径／体表面積	> 69mm/m ²

文 献

1. Naik SK, Knight A, Elliott MJ. A successful modification of ultrafiltration for cardiopulmonary bypass in children. *Perfusion* 1991; 6: 41-50.
2. Bando K, Turrentine MW, Vijay P, et al. Effect of modified ultrafiltration in high-risk patients undergoing operations for congenital heart disease. *The Annals of thoracic surgery* 1998; 66: 821-827; discussion 828.
3. Ohmi M, Tabayashi K, Sato K, et al. Extracardiac conduit composed of gutter-shaped prosthesis and pedicled pericardial valved patch for pulmonary trunk reconstruction. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 1183-1186.
4. Iemura J, Oku H, Otaki M, et al. Reconstruction of right ventricular outflow tract by pedicled pericardial valved conduit. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 1849-1851.
5. Isomatsu Y, Shin'oka T, Aoki M, et al. Establishing right ventricle-pulmonary artery continuity by autologous tissue. An alternative approach for prosthetic conduit repair. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 173-180.
6. Azakie T, Merklinger SL, McCrindle BW, et al. Evolving strategies and improving outcomes of the modified norwood procedure: a 10-year single-institution experience. *The Annals of thoracic surgery* 2001; 72: 1349-1353.
7. Kazui T, Wada H, Fujita H. Thoracic and Cardiovascular Surgery in Japan during 2003: Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. *Jpn J Thorac Surg* 2005; 53: 517-536.
8. Shiina Y, Toyoda T, Kawasoe Y, et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan. *Int J Cardiol* 2011; 146: 13-16.
9. Borow KM, Green LH, Castaneda AR, et al. Left ventricular function after repair of tetralogy of fallot and its relationship to age at surgery. *Circulation* 1980; 61: 1150-1158.
10. Karamlou T, Diggs BS, Person T, et al. National practice patterns for management of adult congenital heart disease: operation by pediatric heart surgeons decreases in-hospital death. *Circulation* 2008; 118: 2345-2352.
11. Karamlou T, Diggs BS, Ungerleider RM, et al. Adults or big kids: what is the ideal clinical environment for management of grown-up patients with congenital heart disease? *The Annals of thoracic surgery* 2010; 90: 573-579.
12. Wells WJ, Arroyo H, Jr., Bremner RM, et al. Homograft conduit failure in infants is not due to somatic outgrowth. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery* 2002; 124: 88-96.
13. Brown JW, Ruzmetov M, Rodefeld MD, et al. Right ventricular outflow tract reconstruction with an allograft conduit in non-ross patients: risk factors for allograft dysfunction and failure. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 655-663; discussion 663-664.
14. Kreutzer J, Keane JF, Lock JE, et al. Conversion of modified Fontan procedure to lateral atrial tunnel cavopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 111: 1169-1176.
15. Ostrow AM, Freeze H, Rychik J. Protein-losing enteropathy after fontan operation: investigations into possible pathophysiologic mechanisms. *The Annals of thoracic surgery* 2006; 82: 695-700.
16. Marshall B, Jonas RA, Duncan BW. The role of angiogenesis in the development of pulmonary arteriovenous malformations in children after cavopulmonary anastomosis. *Cardiology in the Young* 1997; 7: 370-374.
17. Mascio CE, Pasquali SK, Jacobs JP, et al. Outcomes in adult congenital heart surgery: analysis of the Society of Thoracic Surgeons database. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery* 2011; 142: 1090-1097.
18. Pelech AN, Neish SR. Sudden death in congenital heart disease. *Pediatric clinics of North America* 2004; 51: 1257-1271.
19. Trittenwein G, Nardi A, Pansi H, et al. Early postoperative prediction of cerebral damage after pediatric cardiac surgery. *The Annals of thoracic surgery* 2003; 76: 576-580.
20. Fuller S, Rajagopalan R, Jarvik GP, et al. J. Maxwell Chamberlain Memorial Paper for congenital heart surgery. Deep hypothermic circulatory arrest does not impair neurodevelopmental outcome in school-age children after infant cardiac surgery. *The Annals of thoracic surgery* 2010; 90: 1985-1994; discussion 1994-1995.
21. Robertson DR, Justo RN, Burke CJ, et al. Perioperative predictors of developmental outcome following cardiac surgery in infancy. *Cardiol Young* 2004; 14: 389-395.
22. Loup O, von Weissenfluh C, Gahl B, et al. Quality of life of grown-up congenital heart disease patients after congenital cardiac surgery. *European journal of cardio-thoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery* 2009; 36: 105-111; discussion 111.
23. Burkhardt HM, Moody SA, Ensing GJ, et al. Ventricular septal aneurysm after atrioventricular septal repair with pericardium. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1838-1839.
24. Butera G, Aggoun Y, Bonnet D, et al. Aneurysmal dilation of a pericardial patch prepared with glutaraldehyde and used for closure of a ventricular septal defect. *Ital Heart J* 2001; 2: 317-318.
25. Milgalter E, Laks H. Dacron mesh wrapping to support the aneurysmally dilated or friable ascending aorta. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 874-876.
26. Yamagishi M, Kurosawa H. Outflow reconstruction of tetralogy of Fallot using a Gore-Tex valve. *Ann Thorac Surg* 1993; 56: 1414-1416.
27. Quintessenza JA, Jacobs JP, Morell VO, et al. Initial experience with a bicuspid polytetrafluoroethylene pulmonary valve in 41 children and adults. A new option for right

- ventricular outflow tract reconstruction. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 924-931.
28. Yamagishi M, Kurosawa H, Nomura K, et al. Fan-shaped expanded polytetrafluoroethylene valve in the pulmonary position. *J Cardiovasc Surg* 2002; 43: 779-786.
29. Iwai S, Sawa Y, Ichikawa H, et al. Biodegradable polymer with collagen microspine serves as a new bioengineered cardiovascular prosthesis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 128: 472-479.
30. Iwai S, Sawa Y, Taketani S, et al. Novel tissue-engineered biodegradable material for reconstruction of vascular wall. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1821-1827.
31. Magilligan DJ Jr, Lewis JW Jr, Stein P, et al. The porcine bioprosthetic heart valve. Experience at 15 years. *Ann Thorac Surg* 1989; 48: 324-329.
32. Poirer NC, Pelletier LC, Pellerin M, et al. 15-year experience with the Carpentier-Edwards pericardial bioprosthesis. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: S57-61.
33. Pelletier LC, Carrier M, Leclerc Y, et al. The Carpentier-Edwards pericardial bioprosthesis. Clinical experience with 600 patients. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: S297-302.
34. Banbury MK, Cosgrove DM 3rd, Thomas JD, et al. Hemodynamic stability during 17 years of the Carpentier-Edwards aortic pericardial bioprosthesis. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 1460-1465.
35. Matsue H, Sawa Y, Matsumiya G, et al. Mid-term results of freestyle aortic stentless bioprosthetic valve. Clinical impact of quantitative analysis of in-vivo three-dimensional flow velocity profile by magnetic resonance imaging. *J Heart Valve Dis* 2005; 14: 630-636.
36. Tominaga R, Kurisu K, Ochiai Y, et al. A 10-year experience with the Carbomedics cardiac prosthesis. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 784-789.
37. Baykut D, Grize L, Schindler C, et al. Eleven-year single-center experience with the ATS Open Pivot Bileaflet heart valve. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 847-852.
38. Miyamura H, Kanazawa H, Takahashi Y, et al. Long-term results of valve replacement in the right side of the heart in congenital heart disease--comparative study of bioprosthetic valve and mechanical valve. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1990; 38: 1298-1303.
39. Waterbolk TW, Hoendermis ES, den Hamer IJ, et al. Pulmonary valve replacement with a mechanical prosthesis. Promising results of 28 procedures in patients with congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 30: 28-32.
40. Fukada J, Morishita K, Komatsu K, et al. Influence of pulmonic position on durability of bioprosthetic heart valves. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 1678-1680.
41. Erez E, Tam VK, Dublin NA, et al. Repeat right ventricular outflow tract reconstruction using the Medtronic Freestyle porcine aortic root. *J Heart Valve Dis* 2006; 15: 92-96.
42. Brown JW, Ruzmetov M, Rodefeld MD, et al. Valved bovine jugular vein conduits for right ventricular outflow tract reconstruction in children: an attractive alternative to pulmonary homograft. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 909-916.
43. Kaplan M, Kut MS, Demirtas MM, et al. Prosthetic replacement of tricuspid valve. Bioprosthetic or mechanical. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 467-473.
44. Carrier M, Hebert Y, Pellerin M, et al. Tricuspid valve replacement: an analysis of 25 years of experience at a single center. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 47-50.
45. Emery RW, Krogh CC, Arom KV, et al. The St. Jude Medical cardiac valve prosthesis. A 25-year experience with single valve replacement. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 776-782.
46. Bonow RO, Carabello BA, Kanu C, et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease). Developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists: endorsed by the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2006; 114: e84-231.
47. Walther T, Rastan A, Falk V, et al. Patient prosthesis mismatch affects short- and long-term outcomes after aortic valve replacement. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 30: 15-19.
48. Shinoka T. Tissue engineered heart valves: autologous cell seeding on biodegradable polymer scaffold. *Artif Organs* 2002; 26: 402-406.
49. Noishiki Y, Miyata T, Kodaira K. Development of a small caliber vascular graft by a new crosslinking method incorporating slow heparin release collagen and natural tissue compliance. *ASAIO Trans* 1986; 32: 114-119.
50. Onoe M, Watarida S, Sugita T, et al. Disruption of the expanded polytetrafluoroethylene (EPTFE) graft of axillofemoral by-pass. *J Cardiovasc Surg* 1994; 35: 165-168.
51. Wilson SE, Krug R, Mueller G, et al. Late disruption of Dacron aortic grafts. *Ann Vasc Surg* 1997; 11: 383-386.
52. Noishiki Y, Yamane Y, Tomizawa Y, et al. Rapid endothelialization of vascular prostheses by seeding autologous venous tissue fragments. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 770-778.
53. Shin'oka T, Imai Y, Ikada Y. Transplantation of a tissue-engineered pulmonary artery. *N Engl J Med* 2001; 344: 532-533.
54. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン. 慢性心不全治療ガイドライン (2010年改訂版). http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2010_matsuzaki_h.pdf
55. 石川司朗, 青墳裕之, 越後茂之, 他. 小児心不全薬物治療ガイドライン. *日小循環誌*. 2001; 17: 501-512.
56. Cohn JN. Current therapy of the failing heart. *Circulation* 1988; 78: 1099-1107.
57. 中澤 誠. 小児慢性心不全の内科的治療. *小児科診療*. 1999; 62: 703-710.

58. Fredriksen PM, Veldtman G, Hechter S, et al. Aerobic capacity in adults with various congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2001; 87: 310-314.
59. Ohuchi H, Ohashi H, Park J, et al. Abnormal postexercise cardiovascular recovery and its determinants in patients after right ventricular outflow tract reconstruction. *Circulation* 2002; 106: 2819-2826.
60. Bolger AP, Gatzoulis MA. Towards defining heart failure in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004; 97: 15-23.
61. Bolger AP, Coats AJ, Gatzoulis MA. Congenital heart disease. The original heart failure syndrome. *Euro Heart J* 2003; 24: 970-976.
62. Bolger AP, Sharma R, Li W, et al. Neurohormonal activation and the chronic heart failure syndrome in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2002; 106: 92-99.
63. Ohuchi H, Takasugi H, Ohashi H, et al. Stratification of pediatric heart failure on the basis of neurohormonal and cardiac autonomic nervous activities in patients with congenital heart disease. *Circulation* 2003; 108: 2368-2376.
64. Tulevski II, Groenink M, van Der Wall EE, et al. Increased brain and atrial natriuretic peptide in patients with chronic right ventricular pressure overload: correlation between plasma neurohormones and right ventricular dysfunction. *Heart* 2001; 86: 27-30.
65. Davlouros PA, Kilner PJ, Hornung TS, et al. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging. Detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 2004-2052.
66. Ohuchi H, Takasugi H, Ohashi H, et al. Abnormalities of neurohormonal and cardiac autonomic nervous activities relate poorly to functional status in Fontan patients. *Circulation* 2004; 110: 2601-2608.
67. Hopkins WE, Chen Z, Fukagawa NK, et al. Increased atrial and brain natriuretic peptides in adults with cyanotic congenital heart disease: enhanced understanding of the relationship between hypoxia and natriuretic peptide secretion. *Circulation* 2004; 109: 2872-2877.
68. Iivainen TE, Groundstroem KW, Lahtela JT, et al. Serum N-terminal atrial natriuretic peptide in adult patients late after surgical repair of atrial septal defect. *Eur J Heart Fail* 2000; 2: 161-165.
69. Sharma R, Bolger AP, Li W, et al. Elevated circulating levels of inflammatory cytokines and bacterial endotoxin in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2003; 92: 188-193.
70. Davos CH, Davlouros PA, Wensel R, et al. Global impairment of cardiac autonomic nervous activity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002; 106 (suppl I): I69-75.
71. Davos CH, Francis DP, Leenarts MF, et al. Global impairment of cardiac autonomic nervous activity late after the Fontan operation. *Circulation* 2003; 108 (suppl I): II180-185.
72. Ohuchi H, Hasegawa S, Yasuda K, et al. Severely impaired cardiac autonomic nervous activity after the Fontan operation. *Circulation* 2001; 104: 1513-1518.
73. Ohuchi H, Suzuki H, Toyohara K, et al. Abnormal cardiac autonomic nervous activity after right ventricular outflow tract reconstruction. *Circulation* 2000; 102: 2732-2738.
74. Inai K, Nakanishi T, Nakazawa M. Clinical correlation and prognostic predictive value of neurohumoral factors in patients late after the Fontan operation. *Am Heart J* 2005; 150: 588-594.
75. Davlouros PA, Niwa K, Webb G, et al. The right ventricle in congenital heart disease. *Heart* 2006; 92: i27-38.
76. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation* 2008; 118: e714-e833.
77. Pitt B, Zannad F, Remme WJ, et al. The effect of spironolactone on mortality and morbidity in patients with severe heart failure. Randomized Aldactone evaluation study investigators. *N Engl J Med* 1999; 341: 709-717.
78. The Consensus Trial Study Group. Effects of enalapril on mortality in severe congestive heart failure. Results of the cooperative north Scandinavian enalapril survival study (CONSENSUS). *N Engl J Med* 1987; 316: 1429-1435.
79. Pfeffer MA, Swedberg K, Granger CB, et al. Effect of candesartan on mortality and morbidity in patients with chronic heart failure: the CHARM-Overall programme. *Lancet* 2003; 362: 759-766.
80. Poole-Wilson PA, Swedberg K, Cleland JGF, et al. Comparison of carvedilol and metoprolol on clinical outcomes in patients with chronic heart failure in the Carvedilol or Metoprolol European Trial (COMET). randomized controlled trial. *Lancet* 2003; 362: 7-13.
81. CIBIS-II investigators and committees. The Cardiac insufficiency bisoprolol study II (CIBIS-II): A randomized trial. *Lancet* 1999; 353: 9-13.
82. Hunt SA, Abraham WT, Chin MH, et al. ACC/ AHA 2005 Guideline update for the diagnosis and management of chronic heart failure in the adult. A report of the American collage of cardiology / American heart association task force on practice guidelines. Developed in collaboration with the American collage of chest physicians and and the international society for heart and lung transplantsantation. Endorsed by the heart rhythm society. *Circulation* 2005; 112: e154-235.
83. 2009 Focused Update: ACCF/AHA Guidelines for the Diagnosis and Management of Heart Failure in Adults. *Circulation* 2009; 119: 1977-2016.
84. Vonder Muhll I, Liu P, Webb G. Applying standard therapies to new targets: the use of ACE inhibitors and B-Blockers for heart failure in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004; 97 (suppl I): 25-33.
85. Kouatli AA, Garcia JA, Zellers TM, et al. Enalapril does

- not enhance exercise capacity in patients after Fontan procedure. *Circulation* 1997; 96: 1507-1512.
86. Dore A, Houde C, Chan KL, et al. Angiotensin receptor blockade and exercise capacity in adults with systemic right ventricles. A multicenter, randomized, placebo-controlled clinical trial. *Circulation* 2005; 112: 2411-2416.
87. Josephson CB, Howlett JG, Jackson SD, et al. A case series of systemic right ventricular dysfunction post atrial switch for simple D-transposition of the great arteries. The impact of beta-blockade. *Can J Cardiol* 2006; 22: 769-772.
88. Mori Y, Nakazawa M, Tomimatsu H, et al. Long-term effect of angiotensin-converting enzyme inhibitor in volume overload heart during growth. A controlled pilot study. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 270-275.
89. Batista RJV, Verde J, Nery P, et al. Partial left ventriculectomy to treat end-stage heart disease. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 634-638.
90. Dor V, Sabatier M, Di Donato M, et al. Efficacy of endoventricular patch plasty in large postinfarction akinetic scar and severe left ventricular dysfunction. Comparison with a series of large dyskinetic scars. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 50-59.
91. 日本小児循環器学会臓器移植委員会. 小児心臓移植の適応判定ガイドランス. <http://plaza.umin.ac.jp/~hearttp/files/guidance.doc>
92. Young JB, Abrahm WT, Smith AL, et al. Safety and efficacy of combined cardiac resynchronization therapy and implantable cardioversion defibrillation in patients with advanced chronic heart failure. The multicenter in sync ICD randomized clinical evaluation (MIRACLE ICD) trial. *JAMA* 2003; 289: 2685-2694.
93. Sutton MG, Plappert T, Abraham WT, et al. Multicenter InSync randomized clinical evaluation (MIRACLE) study group. Effect of cardiac resynchronization therapy on left ventricular size and function in chronic heart failure. *Circulation* 2003; 107: 1985-1990.
94. Kanzaki H, Bazaz R, Schwartzman D, et al. A mechanism for immediate reduction in mitral regurgitation after cardiac resynchronization therapy insights from mechanical activation strain mapping. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 619-625.
95. Abraham WT, Hayes DL. Cardiac resynchronization therapy for heart failure. Review. *Circulation* 2003; 108: 2596-2603.
96. 松田直樹. 難治性心不全に対する両室ペーシング. 山口徹, 堀正二編. 循環器疾患最新の治療2004-2005. 南江堂, 東京2004: 46-49.
97. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: *Circulation* 2008; 117: e350-e408.
98. Cleland JG, Daubert JC, Erdmann E, et al. The effect cardiac resynchronization on morbidity and mortality in heart failure. *N Engl J Med* 2005; 352: 1539-1549.
99. Sojak V, Mazic U, Cesen M, et al. Cardiac resynchronization therapy for failing Fontan patient. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 2136-2138.
100. Dubin AM, Feinstein JA, Reddy VM, et al. Electrical resynchronization. A novel therapy for the failing right ventricle. *Circulation* 2003; 107: 2287-2289.
101. 大橋直樹, 松島正気, 西川 浩, 他. 心臓再同期療法により先天性心疾患術後心不全の劇的な改善を得た1例. *日小循環誌* 2008; 24: 147-152.
102. Janousek J, Gebauer RA, Abdul-Khalik H, et al. Cardiac resynchronization therapy in paediatric and congenital heart disease: differential effects in various anatomical and functional substrates. *Heart* 2009; 95: 1165-1171.
103. Pham PP, Balaji S, Shen I, et al. Impact of conventional versus biventricular pacing on hemodynamics and tissue Doppler imaging indexes of resynchronization postoperatively in children with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 2284-2289.
104. Cowburn PJ, Parker JD, Cameron DA, et al. Cardiac resynchronization therapy. Retiming the failing right ventricle. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005; 16: 439-443.
105. Janousek J, Tomek V, Chaloupecky VA, et al. Cardiac resynchronization therapy. A novel adjunct to the treatment and prevention of systemic right ventricular failure. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 1927-1931.
106. Khairy P, Fournier A, Thibault B, et al. Cardiac resynchronization therapy in congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2006; 109: 160-168.
107. Strieper M, Karpawich P, Frias P, et al. Initial experience with cardiac resynchronization therapy for ventricular dysfunction in young patients with surgically operated congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2004; 94: 1352-1354.
108. Dubin AM, Janousek J, Rhee E, et al. Resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease patients. An international multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 2277-2283.
109. Janousek J, Vojtovic P, Hucin B, et al. Resynchronization pacing is a useful adjunct to the management of acute heart failure after surgery for congenital heart defects. *Am J Cardiol* 2001; 88: 145-152.
110. Zimmerman FJ, Starr JP, Koenig PR, et al. Acute hemodynamic benefit of multisite ventricular pacing after congenital heart surgery. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 1775-1780.
111. Bacha EA, Zimmerman FJ, Mor-Avi V, et al. Ventricular resynchronization by multisite pacing improves myocardial performance in the postoperative single-ventricle patient. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 1678-1683.
112. Kaemmerer H, Fratz S, Bauer U, et al. Emergency hospital admissions and three-year survival of adults with and without cardiovascular surgery for congenital cardiac disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 1048-1105.
113. 立野滋, 丹羽公一郎. 不整脈と罹病率. 突然死. 丹羽公一郎, 中澤誠編. 成人先天性心疾患. 新目で見る循環器病シリーズ14. Medical View社, 東京2005: 25-31.
114. Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, et al. Mode of

- death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000; 86: 1111-1116.
115. Kirsh JA, Walsh EP, Triedman JK. Prevalence of and risk factors for atrial fibrillation and intra-atrial reentrant tachycardia among patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2002; 90: 338-340.
116. Huang CJ, Chiu IS, Lin FY, et al. Role of electrophysiological studies and arrhythmia intervention in repairing Ebstein's anomaly. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 48: 347-350.
117. Hebe J. Ebstein's anomaly in adults. Arrhythmias. Diagnosis and therapeutic approach. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 48: 214-219.
118. Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries. A multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 255-261.
119. Kalman JM, VanHare GF, Olgin JE, et al. Ablation of 'incisional' reentrant atrial tachycardia complicating surgery for congenital heart disease. Use of entrainment to define a critical isthmus of conduction. *Circulation* 1996; 93: 502-512.
120. Gatzoulis MA, Freeman MA, Siu SC, et al. Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults. *N Engl J Med* 1999; 340: 839-846.
121. Roos-Hesselink J, Perlroth MG, McGhie J, et al. Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot. Correlation with clinical, exercise, and echocardiographic findings. *Circulation* 1995; 91: 2214-2219.
122. Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, et al. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation* 2010; 122: 868-875.
123. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, et al. Risk factors for atrial tachyarrhythmias after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24: 1735-1741.
124. Wong T, Davlouros PA, Li W, et al. Mechano-electrical interaction late after Fontan operation. Relation between P-wave duration and dispersion, right atrial size, and atrial arrhythmias. *Circulation* 2004; 109: 2319-2325.
125. Tateno S, Niwa K, Nakazawa M, et al. Risk factors for arrhythmia and late death in patients with right ventricle to pulmonary artery conduit repair. Japanese multicenter study. *Int J Cardiol* 2006; 106: 373-381.
126. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 194-201.
127. Yap SC, Harris L, Chauhan VS, et al. Identifying high risk in adults with congenital heart disease and atrial arrhythmias. *Am J Cardiol* 2011; 108: 723-728.
128. Kobayashi J, Yamamoto F, Nakano K, et al. Maze procedure for atrial fibrillation associated with atrial septal defect. *Circulation* 1998; 98: II399-402.
129. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot. A multicentre study. *Lancet* 2000; 356: 975-981.
130. Gatzoulis MA, Till JA, Redington AN. Depolarization-repolarization inhomogeneity after repair of tetralogy of Fallot. The substrate for malignant ventricular tachycardia? *Circulation* 1997; 95: 401-404.
131. Sun ZH, Happonen JM, Bennhagen R, et al. Increased QT dispersion and loss of sinus rhythm as risk factors for late sudden death after Mustard or Senning procedures for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 2004; 94: 138-141.
132. Perloff JK. Residua and sequelae after surgery or interventional catheterization. In Perloff JK, Child JS, ed. 2nd ed. *Congenital Heart Disease in Adults*. Philadelphia, WB Saunders Co. 1998: 303-315.
133. Helbing WA, Hansen B, Ottenkamp J, et al. Long-term results of atrial correction for transposition of the great arteries: comparison of Mustard and Senning operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 363-372.
134. Gilljam T, Mc Rindle BW, Smallhorn JE, et al. Outcomes of left atrial isomerism over a 28-year period at a single institution. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 908-916.
135. Liberman L, Pass RH, Hordof AJ, et al. Late onset of heart block after open heart surgery for congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2008; 29: 56-59.
136. Lin A, Mahle WT, Frias PA, et al. Early and delayed atrioventricular conduction block after routine surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 140: 158-160.
137. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, et al. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32: 245-251.
138. Nakazawa M, Shinohara T, Sasaki A, et al.; Study Group for Arrhythmias Long-Term After Surgery for Congenital Heart Disease: ALTAS-CHD study. Arrhythmias late after repair of tetralogy of fallot: a Japanese Multicenter Study. *Circ J* 2004; 68: 126-130.
139. Kammeraad JA, Van Deurzen CH, Sreeram N, et al. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 1095-1102.
140. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study. *Circulation* 2004; 109: 1994-2000.
141. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, et al. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices): developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008; 117: e350-408.

142. Mackintosh AF. Sinuatrial disease in young people. *Br Heart J* 1981; 45: 62-66.
143. Ector H, Rolies L, DeGeest H. Dynamic electrocardiography and ventricular pauses of 3 seconds and more: etiology and therapeutic implications. *Pacing Clin Electrophysiol* 1983; 6: 548-551.
144. Kay R, Estioko M, Wiener I. Primary sick sinus syndrome as an indication for chronic pacemaker therapy in young adults: incidence, clinical features, and long-term evaluation. *Am Heart J* 1982; 103: 338-342.
145. Lillehei CW, Sellers RD, Bonnabeau RC, et al. Chronic postsurgical complete heart block with particular reference to prognosis, management and anew P-wave pacemaker. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1963; 46: 436-456.
146. Kertesz N, McQuinn T, Collins E, et al. Surgical Atrioventricular block in 888 congenital heart operations. New implications for early implantation of a permanent pacemaker abstract. *Pace* 1996; 19: 613.
147. Gillette PC, Zeigler VL, Case CL, et al. Atrial antitachycardia pacing in children and young adults. *Am Heart J* 1991; 122: 844-849.
148. Rhodes LA, Walsh EP, Gamble WJ, et al. Benefits and potential risks of atrial antitachycardia pacing after repair of congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol* 1995; 18: 1005-1016.
149. Krongrad E. Prognosis for patients with congenital heart disease and postoperative intraventricular conduction defects. *Circulation* 1978; 57: 867-870.
150. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン。不整脈の非薬物治療ガイドライン（2011年度改訂版）。<http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2011>
151. Cohen MI, Rhodes LA, Wernovsky G, et al. Atrial pacing: an alternative treatment for protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 582-583.
152. Banks MA, Jenson J, Kugler JD. Late development of atrioventricular block after congenital heart surgery in Down syndrome. *Am J Cardiol* 2001; 88: A7, 86-89.
153. Gross GJ, Chiu CC, Hamilton RM, et al. Natural history of postoperative heart block in congenital heart disease: implications for pacing intervention. *Heart Rhythm* 2006; 3: 601-604.
154. VillainE, OuardaF, BeylerC, et al. Predictive factors for late complete atrio-ventricular block after surgical treatment for congenital cardiopathy. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2003; 96: 495-498.
155. Weindling SN, Saul JP, Gamble WJ, et al. Duration of complete atrioventricular block after congenital heart disease surgery. *Am J Cardiol* 1998; 82: 525-527.
156. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, et al. Transvenous pacing leads and systemic thromboemboli in patients with intracardiac shunts. A multicenter study. *Circulation* 2006; 113: 2391-2397.
157. Horenstein MS, Walters H 3rd, Karpawich PP. Chronic performance of steroid-eluting epicardial leads in a growing pediatric population: a 10-year comparison. *Pacing Clin Electrophysiol* 2003; 26: 1467-1471.
158. Cohen MI, Bush DM, Vetter VL, et al. Permanent epicardial pacing in pediatric patients: seventeen years of experience and 1200 outpatient visits. *Circulation* 2001; 103: 2585-2590.
159. McLeod CJ, Attenhofer Jost CH, Warnes CA, et al. Epicardial versus endocardial permanent pacing in adults with congenital heart disease. *J Interv Card Electrophysiol* 2010; 28: 235-243.
160. Walker F, Siu SC, Woods S, et al. Long-term outcomes of cardiac pacing in adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43: 1894-1901.
161. Nakagawa H, Shah N, Matsudaira K, et al. Characterization of reentrant circuit in macroreentrant right atrial tachycardia after surgical repair of congenital heart disease. Isolated channels between scars allow "focal" ablation. *Circulation* 2001; 103: 699-709.
162. Triedman JK, Alexander ME, Berul Ciet, et al. Electroanatomic mapping of entrained and exit zones in patients with repaired congenital heart disease and intra-atrial reentrant tachycardia. *Circulation* 2001; 103: 2060-2065.
163. Triedman JK, Alexander ME, Love BA, et al. Influence of patient factors and ablative technologies on outcomes of radiofrequency ablation of intra-atrial re-entrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1827-1835.
164. Kannankeril PJ, Anderson ME, Rottman JN, et al. Frequency of late recurrence of intra-atrial reentry tachycardia after radiofrequency catheter ablation in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2003; 92: 879-881.
165. Yap SC, Harris L, Silversides CK, et al. Outcome of intra-atrial re-entrant tachycardia catheter ablation in adults with congenital heart disease: negative impact of age and complex atrial surgery. *J Am Coll Cardiol* 2010; 56: 1589-1596.
166. Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation* 2007; 116: 2241-2252.
167. Khanna AD, Warnes CA, Phillips SD, et al. Single-center experience with implantable cardioverter-defibrillators in adults with complex congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2011; 108: 729-734.
168. Korte T, Koditz H, Niehaus M, et al. High incidence of appropriate and inappropriate ICD therapies in children and adolescents with implantable cardioverter defibrillator. *Pacing Clin Electrophysiol* 2004; 27: 924-932.
169. Botsch MP, Franzbach B, Opgen-Rhein B, et al. ICD therapy in children and young adults: low incidence of inappropriate shock delivery. *Pacing Clin Electrophysiol* 2010; 33: 734-741.
170. Karamlou T, Silber I, Lao R, et al. Outcomes after late reoperation in patients with repaired tetralogy of Fallot: the

- im-pact of arrhythmia and arrhythmia surgery. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 1786-1793.
171. Mushlin AI, Hall WJ, Zwanziger J, et al. The cost-effectiveness of automatic implantable cardiac defibrillators: results from MADIT. Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial. *Circulation* 1998; 97: 2129-2135.
172. Yap SC, Roos-Hesselink JW, Hoendermis ES, et al. Outcome of implantable cardioverter defibrillators in adults with congenital heart disease. A multi-centre study. *Eur Heart J*. *Eur Heart J* 2007; 28: 1854-1861. 2006; Oct 9: [Epub ahead of print].
173. Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ, et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51: 1685-1691.
174. Von Bergen NH, Atkins DL, Dick M 2nd, et al. Multicenter study of the effectiveness of implantable cardioverter defibrillators in children and young adults with heart disease. *Pediatr Cardiol* 2011; 32: 399-405.
175. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, et al. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2008; 1: 250-257.
176. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation* 2008; 117: 363-370.
177. Radbill AE, Triedman JK, Berul CI, et al. System survival of nontransvenous implantable cardioverter-defibrillators compared to transvenous implantable cardioverter-defibrillators in pediatric and congenital heart disease patients. *Heart Rhythm* 2010; 7: 193-198.
178. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン. 心疾患患者の学校, 職域, スポーツにおける運動許可条件に関するガイドライン (2008年改訂版). http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2008_nagashima_h.pdf (2008年9月閲覧).
179. 三井利夫, 山口巖, 相澤義房, 他. 不整脈に起因する失神例の運転免許取得に関する診断書作成と適正検査施行の合同検討委員会ステートメント. *不整脈* 2003; 19: 502-512.
180. Akiyama T, Powell JL, Mitchell LB, et al. Antiarrhythmics versus implantable defibrillators investigators. Resumption of driving after life-threatening ventricular tachyarrhythmia. *N Engl J Med* 2001; 345: 391-397.
181. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン. 心疾患患者の妊娠・出産の適応, 管理に関するガイドライン (2010年改訂版). http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2010niwa_h.pdf (2010年5月閲覧).
182. Galie N, Hoeper MM, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J* 2009; 30: 2493-2537.
183. Rabinovitch M. Pathophysiology of pulmonary hypertension. In Allen HD, Clark EB, Gutgessell HP, et al eds. Moss and Adams' Heart Disease in infants, children, and adolescents 6th edition, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia 2001: 1311-1346.
184. Steel PM, Fuster V, Ritter DG, et al. Isolated atrial septal defect with pulmonary obstructive disease-long term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1987; 76: 1037-1042.
185. Galie N, Torbicki A, Barst R, et al. Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. The task force on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension of the European society of cardiology. *Eur Heart J* 2004; 25: 2243-2278.
186. Roberts KE, McElroy JJ, Wong WPK, et al. BMPR2 mutations in pulmonary arterial hypertension with congenital heart disease. *Eur Respir J* 2004; 24: 371-374.
187. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation* 2006; 114: 2699-2709.
188. Haworth SG. Pulmonary hypertension in the young. *Heart* 2002; 88: 658-664.
189. Eduardo B, Rodolfo C, Francesco B, et al. Echocardiography in Pulmonary Arterial Hypertension: An Essential Tool. *Chest* 2007; 131: 339-341.
190. Sitbon O, Petit J, Beghetti M, et al. Bosentan for the treatment of pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart defects. *Eur J Clin Inv* 2006; 36 (suppl 3): 25-31.
191. Harrison RE, Berger R, Haworth SG, et al. Transforming growth factor-beta receptor mutations and pulmonary arterial hypertension in childhood. *Circulation* 2005; 111: 435-441.
192. Niwa K, Perloff JK, Bhuta SM, et al. Structural abnormalities of great arterial walls in congenital heart disease. Light and electron microscopic analyses. *Circulation* 2001; 103: 393-400.
193. Harn RT, Roman MJ, Mogtader AH, et al. Association of aortic dilation with regurgitation, stenotic and functionally normal aortic valves. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 283-288.
194. Niwa K, Siu SC, Webb GD, et al. Progressive aortic root dilatation in adults late after of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002; 106: 1374-1378.
195. Cohen MS, Marino BS, McElhinney DB, et al. Neo-aortic root dilatation and valve regurgitation up to 21 years after staged reconstruction for hypoplastic left heart syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 533-540.
196. Schwartz ML, Gauvreau K, del Nido P, et al. Long term predictors of aortic root dilatation and aortic regurgitation after arterial switch operation. *Circulation* 2004; 110 (II Suppl I): II128-132.
197. Kim WH, Seo JW, Kim SJ, et al. Aortic dissection late after repair of tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 2005; 101: 515-516.
198. Rathi VK, Doyle M, Williams RB, et al. Massive aortic aneurysm and dissection in repaired tetralogy of Fallot; diagnosis by cardiovascular magnetic resonance imaging. *Int J Cardiol* 2005; 101: 169-170.
199. Tan JI, Davlouros PA, Mccaethy KP, et al. Intrinsic histological abnormalities of aortic root and ascending aorta in tetralogy of Fallot: evidence of causative mechanism for aortic dilatation and aortopathy. *Circulation* 2005; 112: 961-

- 968.
200. Chong WY, Wong WH, Chiu CS, et al. Aortic root dilatation and aortic elastic properties in children after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2006; 97: 905-909.
201. Cheung YF, Wong SJ. Central and peripheral arterial stiffness in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot: implication for aortic root dilatation. *Heart* 2006; 92: 1827-1830.
202. Seki M, Kurishima C, Kawasaki H, et al. Aortic stiffness and aortic dilation in infants and children with tetralogy of Fallot before corrective surgery: evidence for intrinsically abnormal aortic mechanical property. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011. Jun 15 [Epub ahead of print].
203. Senzaki H, Iwamoto Y, Ishido H, et al. Arterial haemodynamics in patients after repair of tetralogy of Fallot: influence on left ventricular after load and aortic dilatation. *Heart* 2008; 94: 70-74.
204. Chowdhury UK, Mishra AK, Balakrishnan P, et al. Role of fibrillin-1 genetic mutations and polymorphism in aortic dilatation in patients undergoing intracardiac repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 136: 757-766.
205. Shores J, Berger KR, Murphy EA, et al. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term β -adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1994; 330: 1335-1341.
206. Gersony DR, McClaughlin MA, Jin Z, et al. The effect of β -blocker therapy on clinical outcome in patients with Marfan's syndrome: a meta-analysis. *Int J Cardiol* 2007; 114: 303-308.
207. Habashi JP, Judge DP, Holm TM, et al. Losartan, an AT1 antagonist, prevents aortic aneurysm in a mouse model of Marfan syndrome. *Science* 2006; 312: 117-121.
208. Brooke BS, Habashi JP, Judge DP, et al. Angiotensin II blockade and aortic-root dilation in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 2008; 358: 2787-2795.
209. Lacro RV, Dietz HC, Wruck LM, et al. Rationale and design of a randomized clinical trial of β -blocker therapy (atenolol) versus angiotensin II receptor blocker therapy (losartan) in individuals with Marfan syndrome. *Am Heart J* 2007; 154: 624-631.
210. Silversides CK, Salehian O, Oechslin E, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: complex congenital cardiac lesions. *Can J Cardiol* 2010; 26: e98-117.
211. Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysm: indications for surgery, and surgical versus nonsurgical risks. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: S1877-1880.
212. Erbel R, Eggebrecht H. Aortic dimensions and the risk of dissection. *Heart* 2006; 92: 137-142.
213. David TE, Omran A, Ivanov J, et al. Dilatation of the pulmonary autograft after the Ross procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 210-220.
214. de SA M, Moshkovitz Y, Butany J, et al. Histological abnormalities of the ascending aorta and pulmonary trunk in patients with bicuspid aortic valve disease: Clinical relevance to the Ross procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 588-596.
215. Egan M, Phillips A, Cook SC. Aortic dissection in the adult Fontan with aortic root enlargement. *Pediatr Cardiol* 2009; 30: 562-563.
216. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン. 感染性心内膜炎の予防と治療に関するガイドライン(2008年改訂版). http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2008_miyatake_h.pdf (2010年5月閲覧) .
217. Niwa K, Nakazawa M, Miyatake K, et al. Survey of prophylaxis and management of infective endocarditis in patients with congenital heart disease-Japanese nationwide survey- *Circ J* 2003; 67: 585-591.
218. Nakatani S, Mitsutake K, Hozumi T, et al. Current characteristics of infective endocarditis in Japan-An analysis of 848 cases in 2000 and 2001. *Circ J* 2003; 67: 901-905.
219. Niwa K, Nakazawa M, Yoshinaga M, et al. Infective endocarditis in pediatric patients and adults with congenital heart disease-Japanese nationwide survey-. *Heart* 2005; 91: 795-800.
220. Day MD, Gauvreau K, Shulman S, et al. Characteristics of children hospitalized with infective endocarditis. *Circulation* 2009; 119: 865-870.
221. 武田紹, 太田真弓, 中澤誠他. 感染性心内膜炎の現状, 当施設における最近の経験. *日小循誌* 2001; 17: 534-539.
222. Li JS, Sexton DJ, Mick N, et al. Proposed modifications to the Duke criteria for the diagnosis of infective endocarditis. *Clin Infect Dis* 2000; 30: 633-638.
223. Bayer AS, Bolger AF, Taubert KA, et al. Diagnosis and management of infective endocarditis and its complication. *Circulation* 1998; 98: 2936-2948.
224. Horstkotte D, Follath F, Gutschik E, et al. Guidelines on prevention, diagnosis and treatment of infective endocarditis. Executive summary. The task force on infective endocarditis of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2004; 25: 267-276.
225. Ferrieri P, Gewitz MH, Gerber MA, et al. Unique features of infective endocarditis in childhood. *Circulation* 2002; 105: 2115-2127.
226. Birmingham GD, Rahko PS, Ballantyne F 3rd. Improved detection of infective endocarditis with transesophageal echocardiography. *Am Heart J* 1992; 123: 774-781.
227. Baddour LM, Wilson WR, Bayer AS, et al. Infective endocarditis: diagnosis, antimicrobial therapy, and management of complications. *Circulation* 2005; 111: e394-e433.
228. 中澤誠, 石和田稔彦, 市田露子, 他. 日本小児循環器学会 研究委員会. 小児心疾患と成人先天性心疾患における感染性心内膜炎の管理, 治療と予防ガイドライン. *日小循誌* 2012; 28: 6-39.
229. Campbell M, Reynolds G. The physical and mental development of children with congenital heart disease. *Arch*

- Dis Child 1949; 24: 294-302.
230. Wallance HM, Lending M, Rich H. Congenital heart disease in a medical rehabilitation program. J Pediatr 1954; 45: 273-284.
231. Stefanick ML, Marckey S, Sheehan M, et al. Effect of diet and exercise in man and postmenopausal women with low levels of HDL cholesterol and levels of LDL cholesterol. N Engl J M 1998; 339: 12-20.
232. Thompson PD, Crouse SF, Goodpaster B, et al. The acute versus the chronic response to exercise. Med Sci Sports Exerc 2001; 33 (6 suppl): S438-S445.
233. Pollock KM. Exercise in treating depression: broadening the psychotherapist's role. J Clin Psychol 2001; 57: 1289-1300.
234. Pina IL, Apstein CS, Balady GJ, et al. Exercise and heart failure: a statement from American Heart Association Committee on Exercise, Rehabilitation, and Prevention. Circulation 2003; 107: 1210-1225.
235. Van Camp SP, Bloor CM, Mueller FO, et al. Nontraumatic sports death in high school and college athletes. Med Sci Sports Exerc 1995; 27: 641-647.
236. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, et al. Sudden death in young competitive athletes: clinical, demographic, and pathological profiles. JAMA 1996; 276: 199-204.
237. Thompson PD, Funk EJ, Carleton RA, et al. Incidence of death during jogging in Rhode Island from 1975 through 1980. JAMA 1982; 247: 2535-2538.
238. Siscovick DS, Weiss NS, Fletcher RH, et al. The incidence of primary cardiac arrest during vigorous exercise. N Engl J Med 1984; 311: 874-877.
239. Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, et al. Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. Circulation 2005; 112: 828-835.
240. Moalla W, Gauthier R, Maingourd Y, et al. Six-minute walking test to assess exercise tolerance and cardiorespiratory responses during training program in children with congenital heart disease. Int J Sports Med 2005; 26: 756-762.
241. Niedeggen A, Skobel E, Haager P, et al. Comparison of the 6-minute walk test with established parameters for assessment of cardiopulmonary capacity in adults with complex congenital cardiac disease. Cardiol Young 2005; 15: 385-390.
242. 大内秀雄, 中島 徹, 松田雅弘, 他. 小児の心疾患術後の生活活動度の評価 身体活動指数 (Specific Activity Scale; SAS) による評価の試み. 日本小児循環器学会雑誌 1994; 9: 623-630.
243. Imms C. Occupational performance challenges for children with congenital heart disease: a literature review. Can J Occup Ther 2004; 71: 161-172.
244. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet 2000; 356: 975-981.
245. Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, et al. Heart rate response during exercise predicts survival in adults with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2006; 48: 1250-1256.
246. Ohuchi H, Hamamichi Y, Hayashi T, et al. Post-exercise heart rate, blood pressure and oxygen uptake dynamics in pediatric patients with Fontan circulation, comparison with patients after right ventricular outflow tract reconstruction. Int J Cardiol 2005; 109: 129-136.
247. Ohuchi H, Watanabe K, Kishiki K, et al. Heart rate dynamics during and after exercise in postoperative congenital heart disease patients. Their relation to cardiac autonomic nervous activity and intrinsic sinus node dysfunction. Am Heart J 2007; 154: 165-171.
248. Das P, Rimington H, Chambers J, et al. Exercise testing to stratify risk in aortic stenosis. Eur Heart J 2005; 26: 1309-1313.
249. Vrind JW, van Montfrans GA, Romkes HH, et al. Relation between exercise-induced hypertension and sustained hypertension in adult patients after successful repair of aortic coarctation. J Hypertens 2004; 22: 501-509.
250. Hager A, Kanz S, Kaemmerer H, et al. Coarctation Long-term Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material. J Thorac Cardiovasc Surg 2007; 134: 738-745.
251. De Caro E, Trocchio G, Smeraldi A, et al. Aortic arch geometry and exercise-induced hypertension in aortic coarctation. Am J Cardiol 2007; 99: 1284-1287.
252. Swan L, Goyal S, Hsia C, et al. Exercise systolic blood pressures are of questionable value in the assessment of the adult with a previous coarctation repair. Heart 2003; 89: 189-192.
253. Havlik RJ, Hubert HB, Fabsitz RR, et al. Weight and hypertension. Ann Intern Med 1983; 98: 855-859.
254. Acanfora D, Caprio L, Cuomo S, et al. Diagnostic value of the ratio of recovery systolic blood pressure to peak exercise systolic pressure for the detection of coronary artery disease. Circulation 1988; 77: 1306-1310.
255. Hashimoto M, Okamoto M, Yamagata T, et al. Abnormal systolic blood pressure response during exercise recovery in patients with angina pectoris. J Am Coll Cardiol 1993; 22: 659-664.
256. Preran S, Veldtman G, Siu S, et al. Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. Circulation 2002; 105: 1189-1194.
257. Giardini A, Specchia S, Tacy TA, et al. Usefulness of cardiopulmonary exercise to predict long-term prognosis in adults with repaired tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 2007; 99: 1462-1467.
258. Fernandes SM, Alexander ME, Graham DA, et al. Exercise testing identifies patients at increased risk for morbidity and mortality following Fontan surgery. Congenit Heart Dis 2011; 6: 294-303.

259. Chomsky DB, Lang CC, Rayos GH, et al. Hemodynamic exercise testing. A valuable tool in the selection of cardiac transplantation. *Circulation* 1996; 94: 3176-3183.
260. Das BB, Taylor AL, Boucek MM, et al. Exercise capacity in pediatric heart transplant candidates: is there any role for the 14 ml/kg/min guideline? *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 226-229.
261. Rhodes J, Ubeda Tikkanen A, et al. Exercise testing and training in children with congenital heart disease. *Circulation* 2010; 122: 1957-1967.
262. Fernandes SM, McElhinney DB, Khairy P, et al. Serial cardiopulmonary exercise testing in patients with previous Fontan surgery. *Pediatr Cardiol* 2010; 31: 175-180.
263. Kipps AK, Graham DA, Harrild DM, et al. Longitudinal exercise capacity of patients with repaired tetralogy of fallot. *Am J Cardiol* 2011; 108: 99-105.
264. 大内秀雄, 加藤義弘, 早川豪俊, 他. 小児の運動中の換気応答の成長による変化. *日本小児科学会雑誌* 1995; 99: 1246-1255.
265. Gitt AK, Wasserman K, Kilkowski C, et al. Exercise anaerobic threshold and ventilatory efficiency identify heart failure patients for high risk of early death. *Circulation* 2002; 106: 3079-3084.
266. Dimopoulos K, Okonko DO, Diller GP, et al. Abnormal ventilatory response to exercise in adults with congenital heart disease relates to cyanosis and predicts survival. *Circulation* 2006; 113: 2796-2802.
267. Narkiewicz K, Pesek CA, van de Borne PJH, et al. Enhanced sympathetic and ventilatory responses to central chemoreflex activation in heart failure. *Circulation* 1999; 100: 262-267.
268. Chua TP, Clark AL, Amadi AA, et al. Relation between chemosensitivity and the ventilatory response to exercise in chronic heart failure. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 650-657.
269. Ohuchi H, Ohashi H, Takasugi H, et al. Restrictive ventilatory impairment and arterial oxygenation characterize rest and exercise ventilation in patients after the Fontan operation. *Pediatric Cardiol* 2004; 25: 513-521.
270. Ohuchi H, Wakisaka Y, Watanabe K, et al. Impact of central hypercapnic chemosensitivity on enhanced ventilation in patients after the Fontan operation. *Int J Cardiol* 2007; 121: 36-43.
271. Giardini A, Specchia S, Berton E, et al. Strong and independent prognostic value of peak circulatory power in adults with congenital heart disease. *Am Heart J* 2007; 154: 441-447.
272. Madan N, Beachler L, Konstantinopoulos P, et al. Peak circulatory power as an indicator of clinical status in children after Fontan procedure. *Pediatr Cardiol* 2010; 31: 1203-1208.
273. Rhodes J, Curran TJ, Camil L, et al. Impact of cardiac rehabilitation on the exercise function of children with serious congenital heart disease. *Pediatrics* 2005; 116: 1339-1345.
274. Ruttenberg HD, Adams TD, Orsmond GS, et al. Effects of exercise training on aerobic fitness in children after open heart surgery. *Pediatr Cardiol* 1983; 4: 19-24.
275. Longmuir PE, Tremblay MS, Goode RC. Postoperative exercise training develops normal levels of physical activity in a group of children following cardiac surgery. *Pediatr Cardiol* 1990; 11: 126-130.
276. Balfour IC, Drimmer AM, Nouri S, et al. Pediatric cardiac rehabilitation. *Am J Dis Child* 1991; 145: 627-630.
277. 大内秀雄, 加藤義弘, 中島 徹, 他. 小児心疾患患児の心臓リハビリテーション. *日本小児循環器学会雑誌* 1996; 12: 411-419.
278. Fredriksen PM, Kahrs N, Blaasvaer S, et al. Effect of physical training in children and adolescents with congenital heart disease. *Cardiol Young* 2000; 10: 107-114.
279. Minamisawa S, Nakazawa M, Momma K, et al. Effect of aerobic training on exercise performance in patients after the Fontan operation. *Am J Cardiol* 2001; 88: 695-698.
280. Brassard P, Bedard E, Jobin J, et al. Exercise capacity and impact of exercise training in patients after a Fontan procedure: a review. *Can J Cardiol* 2006; 22: 489-495.
281. Moalla W, Maingourd Y, Gauthier R, et al. Effect of exercise training on respiratory muscle oxygenation in children with congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2006; 13: 604-611.
282. Brassard P, Poirier P, Martin J, et al. Impact of exercise training on muscle function and ergoreflex in Fontan patients: a pilot study. *Int J Cardiol* 2006; 107: 85-94.
283. Rhodes J, Curran TJ, Camil L, et al. Sustained effects of cardiac rehabilitation in children with serious congenital heart disease. *Pediatrics* 2006; 118: e586-593.
284. Moons P, Barrea C, De Wolf D, et al. Changes in perceived health of children with congenital heart disease after attending a special sports camp. *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 67-72.
285. Hirth A, Reybrouck T, Bjarnason-Wehrens B, et al. Recommendations for participation in competitive and leisure sports in patients with congenital heart disease: a consensus document. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2006; 13: 293-299.
286. Falk B, Bar-Mor G, Zigel L, et al. Daily physical activity and perception of condition severity among male and female adolescents with congenital heart malformation. *J Pediatr Nurs* 2006; 21: 244-249.
287. Swan L, Hillis WS. Exercise prescription in adults with congenital heart disease: a long way to go. *Heart* 2000; 83: 685-687.
288. Thaulow E, Fredriksen PM. Exercise and training in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004; 97, Suppl 1: 35-38.
289. Reybrouck T, Mertens L. Physical performance and physical activity in grown-up congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2005; 12: 498-502.
290. Moons P, Van Deyk K, De Bleser L, et al. Quality of life and health status in adults with congenital heart disease: a direct comparison with healthy counterparts. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2006; 13: 407-413.
291. Reid GJ, Webb GD, Barzel M, et al. Estimates of life

- expectancy by adolescent and young adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2006; 48: 349-355.
292. Lewin RJ, Kendall L, Sloper P. Provision of services for rehabilitation of children and adolescents with congenital cardiac disease: a survey of centres for paediatric cardiology in the United Kingdom. *Cardiol Young* 2002; 12: 408-410.
293. Thompson PD, Buchner D, Pina IL, et al. Exercise and physical activity in the prevention and treatment of atherosclerotic cardiovascular disease. *Circulation* 2003; 107: 3109-3116.
294. Perloff JK, Koos B. Management of Pregnancy and Contraception in Congenital Heart Disease. In Perloff JK, Child JS, Aboulhosn J, eds: *Congenital Heart Disease in Adults* 3rd edition. W. B. Saunders, Philadelphia 2009; 194-220.
295. Nihoyannopoulos P. Cardiovascular examination in pregnancy and the approach to diagnosis of cardiac disorder. *Heart disease in pregnancy* (2nd ed) (Oakley C, Warnes CA, ed), Blackwell Publishing 2007: 18-28.
296. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines. *Circulation* 2008; 118: e714-e833.
297. 丹羽公一郎 編著. 心疾患と妊娠出産. Medical View 2010.
298. 丹羽公一郎. 妊娠出産の循環生理と疾患別特徴. 丹羽公一郎, 中澤誠編. 成人先天性心疾患. 目でみる循環器病シリーズ 14. Medical View社, 東京 2005: 167-175.
299. Siu SC, Colman JM, Sorensen S, et al. Adverse neonatal and cardiac outcomes are more common in pregnant women with cardiac disease. *Circulation* 2002; 105: 2179-2184.
300. Zuber M, Gautschi N, Oechslin E, et al. Outcome of pregnancy in women with congenital shunt lesions. *Heart* 1999; 81: 861-867.
301. Weiss BM, Zemp L, Seifert B, et al. Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy. A systematic overview from 1978 through 1996. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 1650-1657.
302. Bédard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? *Eur Heart J* 2009; 30: 256-265.
303. Tateno S, Niwa K, Nakazawa M, et al. Arrhythmia and conduction disturbances in patients with congenital heart disease during pregnancy. Multicenter study. *Circ J* 2003; 67: 992-997.
304. Briggs GG, Freeman RK, Yaffe SJ, eds: *Drugs in Pregnancy and Lactation* (8th ed). Lippincott Williams & Wilkins 2008.
305. Shotan A, Widerhorn J, Hurst A, et al. Risks of angiotensin-converting enzyme inhibition during pregnancy. Experimental and clinical evidence, potential mechanisms, and recommendations for use. *Am J Med* 1994; 96: 451-456.
306. Cooper WO, Hernandez-Diaz S, Arbogast PG, et al. Major congenital malformations after first-trimester exposure to ACE Inhibitors. *N Engl J Med* 2006; 354: 2443-2451.
307. Tzemos N, Silversides CK, Colman JM, et al. Late pregnancy outcomes after pregnancy in women with congenital aortic stenosis. *Am Heart J* 2009; 157: 474-480.
308. Immer FF, Bansl AG, Immer-Bansl AS, et al. Aortic dissection in pregnancy: analysis of risk factors and outcome. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 309-314.
309. Connolly HM, Warnes CA. Ebstein's anomaly: outcome of pregnancy. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 1194-1198.
310. Connolly HM, Grogan M, Warnes CA. Pregnancy among women with congenitally corrected transposition of great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 1692-1695.
311. Therrien J, Barnes I, Somerville J. Outcome of pregnancy in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1999; 84: 820-824.
312. Vriend JW, Drenthen W, Pieper PG, et al. Outcome of pregnancy in patients after repair of aortic coarctation. *Eur Heart J* 2005; 26: 2173-2178.
313. Kammerer H. Aortic coarctation and interrupted aortic arch. In Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF, eds. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. Churchill Livingstone. Edinburgh 2003; 253-264.
314. Akagi T, Niwa K, Nakazawa M, et al. Pregnancy related cardiovascular complications in women with post operative tetralogy of Fallot. *Circulation* 2005; 112 (Supple II): II682.
315. Pedersen LM, Pedersen TA, Ravn HB, et al. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2008; 18: 423-429.
316. Oakley C, Child A, Jung B, et al. Expert consensus document on management of cardiovascular disease during pregnancy. The task force on the management of cardiovascular disease during pregnancy of the European society of cardiology. *Euro Heart J* 2003; 24: 761-781.
317. Canobbio MM, Mair DD, Van der Velde M, et al. Pregnancy outcomes after the Fontan repair. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 763-767.
318. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, et al. Pregnancy and delivery in women after Fontan palliation. *Heart* 2006; 92: 1290-1294.
319. Drenthen W, Pieper PG, Ploeg M, et al. Risk of complications during pregnancy after Senning or Mustard (atrial) repair of complete transposition of the great arteries. *Euro Heart J* 2005; 26: 2588-2595.
320. Guedes A, Lisa-Andree M, Leduc L, et al. Impact of pregnancy on the systemic right ventricle after a Mustard operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 433-437.
321. Canobbio MM, Morris CD, Graham TP, et al. Pregnancy outcomes after atrial repair for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 2006; 98: 668-672.
322. Presbitero P, Somerville J, Stone S, et al. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. *Circulation* 1994; 89: 2673-2676.
323. Connolly H, Warnes CA. Outcome of pregnancy in patients

- with complex pulmonic valve atresia. *Am J Cardiol* 1997; 79: 519-521.
324. Presbitero P, Prever SB, Brusca A. Interventional cardiology in pregnancy. *Eur Heart J* 1996; 17: 182-188.
325. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, et al. Outcome of Pregnancy in Women With Congenital Heart Disease. A Literature Review. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49: 2303-2311.
326. 丹羽公一郎. 診療体制. 丹羽公一郎, 中澤誠編. 成人先天性心疾患. 新目で見る循環器病シリーズ14. Medical View社, 東京2005; 235-241.
327. Perloff JK, Warnes C. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001; 103: 2637-2643.
328. Williams RG, Pearson GD, Barst RJ, et al. Report of the National Heart, Lung, and Blood Institute Working Group on research in adult congenital heart disease. National Heart, Lung, and Blood Institute Working Group on research in adult congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 701-707.
329. 丹羽公一郎, 立野滋. 欧米における成人先天性心疾患診療施設の運営実態と今後の日本の方向性. *J Cardiol* 2002; 39: 227-232.
330. Niwa K, Perloff JK, Webb GD, et al. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004; 96: 211-216.
331. Marelli AJ, Therrien J, Mackie AS, et al. Planning the specialized care of adult congenital heart disease patients: from numbers to guidelines; an epidemiologic approach. *Am Heart J* 2009; 157: 1-8.
332. Child JS, Freed MD, Mavroudis C, et al. Task force 9: training in the care of adult patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51: 389-393.
333. Webb CL, Jenkins KJ, Karpawich PP, et al. Congenital Cardiac Defects Committee of the American Heart Association Section on Cardiovascular Disease in the Young. Collaborative care for adults with congenital heart disease. *Circulation* 2002; 105: 2318-2323.
334. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010; 31: 2915-2957.
335. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 2008; 118: e714-833.
336. Toyoda T, Tateno S, Kawasoe Y, et al. Nationwide survey of care facilities for adults with congenital heart disease in Japan. *Circ J* 2009; 73: 1147-1150.
337. Ochiai R, Yao A, Kinugawa K, et al. Status and Future Needs of Regional Adult Congenital Heart Disease Centers in Japan. *Circ J* 2011. Jul 12. [Epub ahead of print].
338. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン. 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2011年改訂版). http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2011_niwa_h.pdf
339. Fyler DC. Report of the New England regional infant cardiac program. *Pediatrics* 1980; 65 (Supple): 376-461.
340. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: . Prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington infant study. *Am J Epidemiol* 1985; 121: 31-36.
341. Grabitz RG, Joffres MR, Collins-Nakai RL. Congenital heart disease. Incidence in the first year of life. The Alberta heritage pediatric cardiology program. *Am J Epidemiol* 1988; 128: 381-388.
342. Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease. II. Prenatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 155-165.
343. Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease. I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 103-113.
344. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival. A prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 411-417.
345. Samanek M. Children with congenital heart disease. Probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* 1992; 13: 152-158.
346. Anderson RH, Allowork SP, Ho SY, et al. Surgical anatomy of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovascular Surg* 1981; 81: 887-896.
347. Shinebourne EA, Anderson RH. Fallot's tetralogy. In Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, et al eds. *Paediatric Cardiology 2nd Edition*. London, Churchill Livingstone 2002: 1213-1250.
348. Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW. The natural history of isolated congenital pulmonary valve incompetence: surgical implications. *Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 32: 257-259.
349. Geva T, Sandweiss BM, Gauvreau K, et al. Factors associated with impaired clinical status in long-term survivors of tetralogy of Fallot repair evaluated by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43: 1068-1074.
350. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993; 329: 593-599.
351. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, et al. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1374-1383.
352. Discigil B, Dearani JA, Puga FJ, et al. Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 344-351.
353. Therrien J, Siu S, McLaughlin PR, et al. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. Are we operating too late? *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 1670-1675.
354. Hazekamp MG, Kurvers MM, Schoof PH, et al. Pulmonary

- valve insertion late after repair of Fallot's tetralogy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 19: 667-670.
355. Ghez O, Tsang VT, Frigiola A, et al. Right ventricular outflow tract reconstruction for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. Preliminary results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 31: 654-658. Epub 2007 Jan 30.
356. Knauth AL, Gauvreau K, Powell AJ, et al. Ventricular size and function assessed by cardiac MRI predict major adverse clinical outcomes late after tetralogy of Fallot repair. *Heart* 2008; 94: 211-216.
357. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, et al. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 1670-1675.
358. Buechel ER, Dave HH, Kellenberger CJ, et al. Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J* 2005; 26: 2721-2727.
359. Oosterhof T, Meijboom FJ, Vliegen HW, et al. Long-term follow-up of homograft function after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. *Eur Heart J* 2006; 27: 1478-1484.
360. Frigiola A, Tsang V, Bull C, et al. Biventricular response after pulmonary valve replacement for right ventricular outflow tract dysfunction: is age a predictor of outcome? *Circulation* 2008; 118: S182-190.
361. Eyskens B, Reybrouck T, Bogaert J, et al. Homograft insertion for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of fallot improves cardiorespiratory exercise performance. *Am J Cardiol* 2000; 85: 221-225.
362. Warner KG, O'Brien PK, Rhodes J, et al. Expanding the indications for pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of fallot. *Ann Thorac Surg*. 2003; 76: 1066-1071; discussion 1071-1072.
363. Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, et al. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation* 2009; 119: 445-451.
364. Gengsakul A, Harris L, Bradley TJ, et al. The impact of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair: a matched comparison. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 32: 462-468.
365. Pennell DJ, Sechtem UP, Higgins CB, et al. Society for Cardiovascular Magnetic Resonance; Working Group on Cardiovascular Magnetic Resonance of the European Society of Cardiology. Clinical indications for cardiovascular magnetic resonance (CMR): Consensus Panel report. *Eur Heart J* 2004; 25: 1940-1965.
366. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W, et al. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation* 2006; 113: 405-413.
367. Samyn MM, Powell AJ, Garg R, et al. Range of ventricular dimensions and function by steady-state free precession cine MRI in repaired tetralogy of Fallot: right ventricular outflow tract patch vs. conduit repair. *J Magn Reson Imaging* 2007; 26: 934-940.
368. Wald RM, Redington AN, Pereira A, et al. Refining the assessment of pulmonary regurgitation in adults after tetralogy of Fallot repair: should we be measuring regurgitant fraction or regurgitant volume? *Eur Heart J* 2009; 30: 356-361.
369. Kilner PJ, Geva T, Kaemmerer H, et al. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2010; 31: 794-805.
370. Geva T. Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. *J Cardiovasc Magn Reson* 2011; 13: 9.
371. Therrien J, Provost Y, Merchant N, et al. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol* 2005; 95: 779-782.
372. Oosterhof T, van Straten A, Vliegen HW, et al. Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation* 2007; 116: 545-551.
373. Geva T, Gauvreau K, Powell AJ, et al. Randomized trial of pulmonary valve replacement with and without right ventricular remodeling surgery. *Circulation* 2010; 122: S201-208.
374. Einstein AJ, Moser KW, Thompson RC, et al. Radiation dose to patients from cardiac diagnostic imaging. *Circulation* 2007; 116: 1290-1305.
375. Gerber TC, Carr JJ, Arai AE, et al. Ionizing radiation in cardiac imaging: a science advisory from the American Heart Association Committee on Cardiac Imaging of the Council on Clinical Cardiology and Committee on Cardiovascular Imaging and Intervention of the Council on Cardiovascular Radiology and Intervention. *Circulation* 2009; 119: 1056-1065.
376. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 2008; 118: 2395-2451.
377. Silversides CK, Kiess M, Beauchesne L, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. *Can J Cardiol* 2010; 26: e80-97.
378. Lurz P, Coats L, Khambadkone S, et al. Percutaneous

- pulmonary valve implantation: impact of evolving technology and learning curve on clinical outcome. *Circulation* 2008; 117: 1964-1972.
379. Vezmar M, Chaturvedi R, Lee KJ, et al. Percutaneous pulmonary valve implantation in the young 2-year follow-up. *JACC Cardiovasc Interv* 2010; 3: 439-448.
380. Eicken A, Ewert P, Hager A, et al. Percutaneous pulmonary valve implantation: two-centre experience with more than 100 patients. *Eur Heart J* 2011; 32: 1260-1265.
381. Gatzoulis MA, Elliott JT, Guru V, et al. Right and left ventricular systolic function late after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2000; 86: 1352-1357.
382. Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease: part II. *Can J Cardiol* 2001; 17: 1029-1050.
383. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, et al.; on behalf of the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Clinical Cardiology, and Council on Cardiovascular Radiology and Intervention. Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123: 2607-2652.
384. 越後茂之. 先天性心疾患における大血管狭窄に対するカテーテルインターベンションによる拡大術の短・長期予後に関する多施設共同研究. 厚生労働科学研究平成14年度-平成16年度総合研究報告. 2005: 3-12.
385. McGoon DC, Kincaid OW. Stenosis of branch pulmonary arteries. Surgical repairs. *Med Clin North Am* 1976; 48: 257-263.
386. Trant CA Jr, O'Laughlin MP, Ungerleider RM, et al. Cost-effectiveness analysis of stents, balloon angioplasty, and surgery for the treatment of branch pulmonary artery stenosis. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 339-344.
387. Lock JE, Castaneda-Zuniga WR, Fuhrman BP, et al. Balloon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries. *Circulation* 1983; 67: 962-967.
388. Ring JC, Bass JL, Marvin W, et al. Management of congenital stenosis of a branch pulmonary artery with balloon dilation angioplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 90: 35-44.
389. Gentles TL, Lock JE, Perry SB. High pressure balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenosis. Early experience. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 867-872.
390. Bush DM, Hoffman TM, Rosario JD, et al. Frequency of restenosis after balloon pulmonary arterioplasty and causes. *Am J Cardiol* 2000; 86: 1205-1209.
391. O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, et al. Use of endovascular stents in congenital heart disease. *Circulation* 1991; 83: 1923-1939.
392. Fogelman R, Nykanen D, Smallhorn JF, et al. Endovascular stents in the pulmonary circulation. Clinical impact on management and medium-term follow up. *Circulation* 1995; 92: 881-885.
393. Rosales AM, Lock JE, Perry SB, et al. Interventional catheterization management of perioperative peripheral pulmonary stenosis. Balloon angioplasty or endovascular stenting. *Cathet Cardiovasc Intervent* 2002; 56: 272-277.
394. Shaffer KM, Mullins CE, Grifka RG, et al. Intravascular stents in congenital heart disease. Short-and long-term results from a large single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 661-667.
395. Duke C, Rosenthal E, Qureshi SA. The efficacy and safety of stent redilatation in congenital heart disease. *Heart* 2003; 89: 905-912.
396. Nakanishi T. Balloon dilatation and stent implantation for vascular stenosis. *Pediatric International* 2001; 43: 548-552.
397. Bricker JT. Sudden death and tetralogy of Fallot. Risks, marker, and causes. *Circulation* 1995; 92: 158-159.
398. Saul JP, Alexander ME. Preventing sudden death after repair of tetralogy of Fallot. Complex therapy for complex patients. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1999; 10: 1271-1287.
399. Lucron H, Marcon F, Bosser G, et al. Induction of sustained ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1999; 83: 1369-1373.
400. Garson A Jr, Randall DC, Gillette PC, et al. Prevention of sudden death after repair of tetralogy of Fallot. Treatment of ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6: 221-227.
401. Gillette PC, Yeoman MA, Mullins CE, et al. Sudden death after repair of tetralogy of Fallot. Electrocardiographic and electrophysiologic abnormalities. *Circulation* 1977; 56: 566-571.
402. Garson A Jr, McNamara DG. Sudden death in a pediatric cardiology population, 1958 to 1983: relation to prior arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6 Suppl: 134B-137B.
403. Ghai A, Silversides C, Harris L, et al. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 1675-1680.
404. Owen AR, Gatzoulis MA. Tetralogy of Fallot: Late outcome after repair and surgical implications. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2000; 3: 216-226.
405. Deanfield JE, McKenna WJ, Presbitero P, et al. Ventricular arrhythmia in unrepaired and repaired tetralogy of Fallot. Relation to age, timing of repair, and haemodynamic status. *Br Heart J* 1984; 52: 77-81.
406. Yemets IM, Williams WG, Webb GD, et al. Pulmonary valve replacement late after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 526.
407. Joffe H, Georgakopoulos D, Celermajer DS, et al. Late ventricular arrhythmia is rare after early repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 1146-1150.
408. Jonsson H, Ivert T, Brodin LA, et al. Late sudden deaths after repair of tetralogy of Fallot. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 29: 131-139.
409. Balaji S, Lau YR, Case CL, et al. QRS prolongation is

- associated with inducible ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1997; 80: 160-163.
410. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, et al. Mechano-electrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995; 92: 231-237.
411. Berul CI, Hill SL, Geggel RL, et al. Fulton DR. Electrocardiographic markers of late sudden death risk in postoperative tetralogy of Fallot children. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1997; 8: 1349-1356.
412. Hokanson JS, Moller JH. Significance of early transient complete heart block as a predictor of sudden death late after operative correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2001; 87: 1271-1277.
413. Giroud D, Zimmermann M, Adamec R, et al. Ventricular late potentials and spontaneous ventricular arrhythmias after surgical repair of tetralogy of Fallot. Do they have prognostic value? *Br Heart J* 1994; 72: 580-583.
414. Burns RJ, Liu PP, Druck MN, et al. Analysis of adults with and without complex ventricular arrhythmias after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1984; 4: 226-233.
415. Harrison DA, Harris L, Siu SC, et al. Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1368-1373.
416. Dietl CA, Cazzaniga ME, Dubner SJ, et al. Life-threatening arrhythmias and RV dysfunction after surgical repair of tetralogy of Fallot. Comparison between transventricular and transatrial approaches. *Circulation* 1994; 90: 7-12.
417. Cheung EW, Liang XC, Lam WW, et al. Impact of right ventricular dilation on left ventricular myocardial deformation in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2009; 104: 1264-1270.
418. Kempny A, Diller GP, Orwat S, et al. Right ventricular-left ventricular interaction in adults with Tetralogy of Fallot: a combined cardiac magnetic resonance and echocardiographic speckle tracking study. *Int J Cardiol* 2012; 154: 259-264.
419. Khairy P. Programmed ventricular stimulation for risk stratification in patients with tetralogy of Fallot: A Bayesian perspective. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med* 2007; 4: 292-293.
420. Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, et al.; 2006 Writing Committee Members; American College of Cardiology/American Heart Association Task Force. 2008 Focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease); endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008; 118: e523-661. Epub 2008 Sep 26.
421. Morris CD, Reller MD, Menashe VD. Thirty-year incidence of infective endocarditis after surgery for congenital heart defect. *JAMA* 1998; 279: 599-603.
422. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, et al. Prevention of infective endocarditis. Guidelines from the American heart association. A guideline from the American heart association rheumatic fever, endocarditis, and Kawasaki disease committee, Council on cardiovascular disease in the young, and the council on clinical cardiology, Council on cardiovascular surgery and anesthesia, and the quality of care and outcomes research interdisciplinary working group. *Circulation* 2007; 119-Apr: Epub ahead of print.
423. Haas F, Wotke M, Poppert H, et al. Long-term survival and functional follow-up in patients after the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1692-1697.
424. Daebritz SH, Nollert G, Sachweh JS, et al. Anatomical risk factors for mortality and cardiac morbidity after arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 1880-1886.
425. Losay J, Touchot A, Serraf A, et al. Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation* 2001; 104 (12 Suppl 1): I121-126.
426. Brown JW, Park HJ, Turrentine MW. Arterial switch operation: factors impacting survival in the current era. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 1978-1984.
427. Hutter PA, Kreb DL, Mantel SF, et al. Twenty-five years' experience with the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124: 790-797.
428. Prifti E, Crucean A, Bonacchi M, et al. Early and long term outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: predictors and functional evaluation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 864-873.
429. Yasui H, Yonenaga K, Kado H, et al. Arterial switch operation for transposition of the great arteries: surgical techniques to avoid complications. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1992; 33: 511-517.
430. Pretre R, Tamisier D, Bonhoeffer P, et al. Results of the arterial switch operation in neonates with transposed great arteries. *Lancet* 2001; 357: 1826-1830.
431. Kazui T, Osada H, Fujita H. Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2004. Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 54: 363-386.
432. Williams WG, McCrindle BW, Ashburn DA, et al. Outcomes of 829 neonates with complete transposition of the great arteries 12-17 years after repair. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24: 1-10.
433. Masuda M, Kado H, Kajihara N, et al. Early and late results of total correction of congenital cardiac anomalies in infancy. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 49: 497-503.
434. Dibardino DJ, Allison AE, Vaughn WK, et al. Current expectations for newborns undergoing the arterial switch operation. *Ann Surg* 2004; 239: 588-596.
435. Jacobs JP, Jacobs ML, Maruszewski B, et al. Current status of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery and

- the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 2278-2283.
436. Yamaguchi M, Hosokawa Y, Imai Y, et al. Early and midterm results of the arterial switch operation for transposition of the great arteries in Japan. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 261-269.
 437. Massin MM. Midterm results of the neonatal arterial switch operation. A review. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1999; 40: 517-522.
 438. Sharma R, Choudhary SK, Bhan A, et al. Late outcome after arterial switch operation for complete transposition of great arteries with left ventricular outflow tract obstruction. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 1986-1991.
 439. Schwartz ML, Gauvreau K, del Nido P, et al. Long-term predictors of aortic root dilation and aortic regurgitation after arterial switch operation. *Circulation* 2004; 110 (11 Suppl 1): II128-132.
 440. McMahon CJ, Ravekes WJ, Smith EO, et al. Risk factors for neo-aortic root enlargement and aortic regurgitation following arterial switch operation. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 329-335.
 441. Formigari R, Toscano A, Giardini A, et al. Prevalence and predictors of neo-aortic regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 1753-1759.
 442. Hourihan M, Colan SD, Wernovsky G, et al. Growth of the aortic anastomosis, annulus, and root after the arterial switch procedure performed in infancy. *Circulation* 1993; 88: 615-620.
 443. Hutter PA, Thomeer BJ, Jansen P, et al. Fate of the aortic root after arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 82-88.
 444. Lalezari S, Hazekamp MG, Bartelings MM, et al. Pulmonary artery remodeling in transposition of the great arteries: relevance for neo-aortic root dilatation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 1053-1060.
 445. Lange R, Cleuziou J, Hörer J, et al. Risk factors for aortic insufficiency and aortic valve replacement after the arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; 34: 711-717.
 446. Mohammadi S, Serraf A, Belli E, et al. Left-sided lesions after anatomic repair of transposition of the great arteries, ventricular septal defect, and coarctation: surgical factors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 128: 44-52.
 447. Losay J, Touchot A, Capderou A, et al. Aortic Valve Regurgitation After Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries, Incidence, Risk Factors, and Outcome. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 2057-2062.
 448. Colan SD, Boutin C, Castaneda AR, et al. Status of the left ventricle after arterial switch operation for transposition of the great arteries. Hemodynamic and echocardiographic evaluation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 311-321.
 449. Massin MM, Nitsch GB, Dabritz S, et al. Angiographic study of aorta, coronary arteries, and left ventricular performance after neonatal arterial switch operation for simple transposition of the great arteries. *Am Heart J* 1997; 134 (2 Pt 1): 298-305.
 450. Yatsunami K, Nakazawa M, Kondo C, et al. Small left coronary arteries after arterial switch operation for complete transposition. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 746-750.
 451. Bengel FM, Hauser M, Duvernoy CS, et al. Myocardial blood flow and coronary flow reserve late after anatomical correction of transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32: 1955-1961.
 452. Yates RW, Marsden PK, et al. Evaluation of myocardial perfusion using positron emission tomography in infants following a neonatal arterial switch operation. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 111-118.
 453. Hauser M, Bengel FM, Kuhn A, et al. Myocardial blood flow and flow reserve after coronary reimplantation in patients after arterial switch and ross operation. *Circulation* 2001; 103: 1875-1880.
 454. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン。心疾患患者の学校、職域、スポーツにおける運動許可条件に関するガイドライン。 *Circ J* 2003; 67, Suppl: 1261-1326.
 455. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン。弁膜疾患の非薬物治療に関するガイドライン。 *Jpn Circ J* 2002; 66, Suppl IV: 1261-1323.
 456. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, et al. Surgical Intervention Criteria for Thoracic Aortic Aneurysms: A Study of Growth Rates and Complications. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 1922-1926.
 457. Alexi-Meskishvili V, Photiadis J, Nurnberg JH. Replacement of the aortic valve after the arterial switch operation. *Cardiol Young* 2003; 13: 191-193.
 458. Yoshizumi K, Yagihara T, Uemura H. Approach to the neo-aortic valve for replacement after the arterial switch procedure in patients with complete transposition. *Cardiol Young* 2001; 11: 666-669.
 459. Hazekamp MG, Schoof PH, Suys BE, et al. Switch back: using the pulmonary autograft to replace the aortic valve after arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 844-846.
 460. Imamura M, Drummond-Webb JJ, McCarthy JF, et al. Aortic valve repair after arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 607-608.
 461. Vricella LA, Williams JA, Ravekes WJ, et al. Early experience with valve-sparing aortic root replacement in children. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1622-1626.
 462. Ono M, Goerler H, Boethig D, et al. Current Surgical Management of Ascending Aortic Aneurysm in Children and Young Adults. *Ann Thorac Surg* 2009; 88: 1527-1533.
 463. Serraf A, Roux D, Lacour-Gayet F, et al. Reoperation after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 110: 892-899.
 464. Spiegelberg SR, Hutter PA, van de Wal HJ, et al. Late re-interventions following arterial switch operations in transposition of the great arteries. Incidence and surgical treatment of postoperative pulmonary stenosis. *Eur J*

- Cardiothorac Surg 1995; 9: 7-10.
465. Nogi S, McCrindle BW, Boutin C, et al. Fate of the neopulmonary valve after the arterial switch operation in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 557-562.
466. Hovels-Gurich HH, Seghaye MC, Ma Q, et al. Long-term results of cardiac and general health status in children after neonatal arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 935-943.
467. Williams WG, Quaegebeur JM, Kirklin JW, et al. Outflow obstruction after the arterial switch operation: a multiinstitutional study. *Congenital Heart Surgeons Society. J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 975-987.
468. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン。成人先天性心疾患診療ガイドライン。 *Jpn Circ J* 2000; 64, Suppl IV: 1167-1204.
469. Gandhi SK, Pigula FA, Siewers RD. Successful late reintervention after the arterial switch procedure. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 88-93.
470. Nakanishi T, Matsumoto Y, Seguchi M, et al. Balloon angioplasty for postoperative pulmonary artery stenosis in transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 859-866.
471. Mori Y, Nakanishi T, Niki T, et al. Growth of stenotic lesions after balloon angioplasty for pulmonary artery stenosis after arterial switch operation. *Am J Cardiol* 2003; 91: 693-698.
472. Formigari R, Santoro G, Guccione P, et al. Treatment of pulmonary artery stenosis after arterial switch operation: stent implantation vs. balloon angioplasty. *Catheter Cardiovasc Interv* 2000; 50: 207-211.
473. Tsuda E, Imakita M, Yagihara T, et al. Late death after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am Heart J* 1992; 124: 1551-1557.
474. Tanel RE, Wernovsky G, Landzberg MJ, et al. Coronary artery abnormalities detected at cardiac catheterization following the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1995; 76: 153-157.
475. Angeli E, Formigari R, Napoleone CP, et al. Long-term coronary artery outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010; 38: 714-720.
476. Pedra SR, Pedra CA, Abizaid AA, et al. Intracoronary ultrasound assessment late after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45: 2061-2068.
477. Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, et al. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis. *Circulation* 2002; 106: 2575-2580.
478. Tamišier D, Ouaknine R, Pouard P, et al. Neonatal arterial switch operation: coronary artery patterns and coronary events. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 11: 810-817.
479. Mavroudis C, Backer CL, Duffy CE, et al. Pediatric coronary artery bypass for Kawasaki congenital, post arterial switch, and iatrogenic lesions. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 506-512.
480. Bonnet D, Bonhoeffer P, Sidi D, et al. Surgical angioplasty of the main coronaries in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 352-357.
481. Nair KK, Chan KC, Hickey MS. Arterial switch operation: successful bilateral internal thoracic artery grafting. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 949-951.
482. Prifti E, Bonacchi M, Luisi SV, Vanini V. Coronary revascularization after arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 21: 111-113.
483. Abhaichand R, Morice MC, Bonnet D, et al. Stent supported angioplasty for coronary arterial stenosis following the arterial switch operation. *Catheter Cardiovasc Interv* 2002; 56: 278-280.
484. Kampmann C, Kuroczynski W, Trubel H, et al. Late results after PTCA for coronary stenosis after the arterial switch procedure for transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1641-1646.
485. Raissy O, Bergoend E, Agnoletti G, et al. Late coronary artery lesions after neonatal arterial switch operation: results of surgical coronary revascularization. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 31: 894-898.
486. Menahem S, Ranjit MS, Stewart C, et al. Cardiac conduction abnormalities and rhythm changes after neonatal anatomical correction of transposition of the great arteries. *Br Heart J* 1992; 67: 246-249.
487. Rhodes LA, Wernovsky G, Keane JF, et al. Arrhythmias and intracardiac conduction after the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 303-310.
488. Sarkar D, Bull C, Yates R, et al. Comparison of long-term outcomes of atrial repair of simple transposition with implications for a late arterial switch strategy. *Circulation* 1999; 100 (19 Suppl): III176-181.
489. Hayashi G, Kurosaki K, Echigo S, et al. Prevalence of arrhythmias and their risk factors mid- and long-term after the arterial switch operation. *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 689-694.
490. 西島信. 両大血管右室起始. 高尾篤良, 門間和夫, 中澤誠, 他 編. 臨床発達心臓病学改訂3版. 中外医学社, 東京 2001: 488-502.
491. Lev M, Bharati S, Idriss F, et al. A concept of double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 64: 271-281.
492. Mavroudis C, Jacobs JP. Congenital heart surgery nomenclature and database project. Overview and minimum dataset. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: S2-17.
493. Serraf A, Lacour-Gayet F, Planche C, et al. Subaortic obstruction in double outlet right ventricles. Surgical considerations for anatomic repair. *Circulation* 1993; 88: III177-182.
494. Kleinert S, Sano T, Wilkinson JL, et al. Anatomic features and surgical strategies in double-outlet right ventricle. *Circulation* 1997; 96: 1233-1239.
495. Serraf A, Nakamura T, Planche C, et al. Surgical approaches for double-outlet right ventricle or transposition

- of the great arteries associated with straddling atrioventricular valves. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 111: 527-535.
496. Takeuchi K, McGowan FX Jr, del Nido PJ, et al. Surgical outcome of double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 49-52.
497. Aoki M, Forbess JM, Castaneda AR, et al. Result of biventricular repair for double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 338-349.
498. Masuda M, Kado H, Yasui H, et al. Clinical results of arterial switch operation for double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15: 283-288.
499. Belli E, Serraf A, Planche C, et al. Double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15: 747-752.
500. Artrip JH, Sauer H, Lacour-Gayet F, et al. Biventricular repair in double outlet right ventricle. Surgical results based on the STS-EACTS international nomenclature classification. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 29: 545-550.
501. Tchervenkov CI, Marelli D, Dobell AR, et al. Institutional experience with a protocol of early primary repair of double-outlet right ventricle. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: S610-613.
502. Belli E, Serraf A, Planche C, et al. Surgical treatment of subaortic stenosis after biventricular repair of double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 1570-1578.
503. Mavroudis C, Backer CL, Gevitz M, et al. Taussig-Bing anomaly. Arterial switch versus Kawashima intraventricular repair. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1330-1338.
504. Natalie S, Tyson A. F, et al. Outcomes of the Arterial Switch Operation in Patients With Taussig-Bing Anomaly. *Ann Thorac Surg* 2011; 92: 673-679.
505. Brown JW, Ruzmetov M, Turrentine MW, et al. Surgical results in patients with double outlet right ventricle. A 20-year experience. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 1630-1635.
506. Anderson RH. The conduction tissues in congenitally corrected transposition. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1881-1882.
507. Yagihara T, Kishimoto H, Isobe F, et al. Double switch operation in cardiac anomalies with atrioventricular and ventriculoarterial discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 351-358.
508. Imai Y, Sawatari K, Hoshino S, et al. Ventricular function after anatomic repair in patients with atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 1272-1283.
509. Yeh T, Connelly MS, Coles JG, et al. Atrioventricular discordance: results of repair in 127 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 177: 1190-1203.
510. Hraska V, Duncan BW, Mayer JE, et al. Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 182-191.
511. Sano T, Riesenfeld T, Karl TR, et al. Intermediate-term outcome after intracardiac repair of associated defects with atrioventricular and ventriculoarterial discordance. *Circulation* 1995; 92: 1272-1278.
512. McGrath LB, Kirklin JW, Blackstone EH, et al. Death and other events after cardiac repair in discordant atrioventricular connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 90: 711-728.
513. Langley SM, Winlaw DS, Stumper O, et al. Midterm results after restoration of the morphologically left ventricle to the systemic circulation in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125: 1229-1241.
514. Shin'oka T, Kurosawa H, Imai Y, et al. Outcomes of definitive surgical repair for congenitally corrected transposition of the great arteries or double outlet right ventricle with discordant atrioventricular connections: risk analyses in 189 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 1318-1328.
515. Ly M, Belli E, Leobon B, et al. Results of the double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardiovasc Surg* 2009; 35: 879-883.
516. Alghamdi AA, McCrindle BW, Van Arsdel GS. Physiologic versus anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries: meta-analysis of individual patient data. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 1529-1535.
517. Therrien J, Provost Y, Harrison J, et al. Effect of angiotensin receptor blockade on systemic right ventricular function and size: a small, randomized, placebo-controlled study. *Int J Cardiol* 2008; 129: 187-192.
518. Shaddy RE, Boucek MM, Hsu DT, et al. Carvedilol for children and adolescents with heart failure: a randomized controlled trial. *JAMA* 2007; 298: 1171-1179.
519. Hsu DT, Zak V, Mahony L, et al. Enalapril in infants with single ventricle: results of a multicenter randomized trial. *Circulation* 2010; 122: 333-340.
520. Caso P, Ascione L, Lange A, et al. Diagnostic value of transesophageal echocardiography in the assessment of congenitally corrected transposition of the great arteries in adult patients. *Am Hear J* 1998; 135: 43-50.
521. Salehian O, Schwerzmann M, Merchant N, et al. Assessment of systemic right ventricular function in patients with transposition of the great arteries using the myocardial performance index. Comparison with cardiac magnetic resonance imaging. *Circulation* 2004; 110: 3229-3233.
522. Hornung TS, Bernard EJ, Jaeggi ET, et al. Myocardial perfusion defects and associated systemic ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart* 1998; 80: 322-326.
523. Hauser M, Bengel FM, Hager A, et al. Impaired myocardial blood flow and coronary flow reserve of the anatomical right systemic ventricle in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart* 2003; 89: 1231-1235.
524. Graham TP Jr., Markham LW. Congenitally corrected transposition of the great arteries. In Gatzoulis MA, Webb GD and, Daubeney PEF eds. *Adult Congenital Heart Disease*.

- Elsevier, Philadelphia 2011: 371-377.
525. Khairy P. Defibrillators and cardiac resynchronization therapy in congenital heart disease: evolving indications. *Expert Rev Med Devices* 2008; 5: 267-271.
526. Diller GP, Okonko D, Uebing A, et al. Cardiac resynchronization therapy for adult congenital heart disease patients with a systemic right ventricle: analysis of feasibility and review of early experience. *Europace* 2006; 8: 267-272.
527. Poirier NC, Mee RB. Left ventricular reconditioning and anatomical correction for systemic right ventricular dysfunction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2000; 3: 198-215.
528. Jacobs JP, Burke RP, Quintessenza JA, et al. Congenital heart surgery nomenclature and database project. Atrioventricular canal defect. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: S36-43.
529. Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. *Mayo Clin Proc* 1966; 41: 296-308.
530. John S, Harold B, Joseph D, et al. Reoperations after initial repair of complete atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2009; 87: 1872-1878.
531. John S, Harold B, Joseph D, et al. Reoperations after repair of partial atrioventricular septal defect: A 45-Year single-center experience. *Ann Thorac Surg* 2010; 89: 1352-1359.
532. Hanley FL, Fenton KN, Jonas RA, et al. Surgical repair of complete atrioventricular canal defects in infancy. Twenty-year trends. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 387-394.
533. Alexi-Meskishvili V, Ishino K, Dahnert I, et al. Correction of complete atrioventricular septal defects with the double-patch technique and cleft closure. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 519-524.
534. Najm HK, Coles JG, Endo M, et al. Complete atrioventricular septal defects: results of repair, risk factors, and freedom from reoperation. *Circulation* 1997; 96 (suppl II): II311-315.
535. Najm HK, Williams WG, Chuaatanaphong S, et al. Primum atrial septal defect in children. Early results, risk factors, and freedom from reoperation. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 829-835.
536. Michielon G, Stellin G, Rizzoli G, et al. Repair of complete common atrioventricular canal defects in patients younger than four months of age. *Circulation*. 1997; 96 (suppl II): II 316-322.
537. Ten Harkel AD, Cromme-Dijkhuis AH, Heinerman BC, et al. Development of left atrioventricular valve regurgitation after correction of atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 607-612.
538. Moran AM, Daebritz S, Keane JF, et al. Surgical management of mitral regurgitation after repair of endocardial cushion defects. Early and midterm results. *Circulation* 2000; 102 (suppl III): III160-165.
539. Krishnan US, Gersony WM, Berman-Rosenzweig E, et al. Late left ventricular function after surgery for children with chronic symptomatic mitral regurgitation. *Circulation* 1997; 96: 4280-4285.
540. Aharon AS, Laks H, Drinkwater DC, et al. Early and late results of mitral valve repair in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 1262-1270.
541. Ohno H, Imai Y, Terada M, et al. The long-term results of commissure plication annuloplasty for congenital mitral insufficiency. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 537-541.
542. Matsumoto T, Kado H, Masuda M, et al. Clinical results of mitral valve repair by reconstructing artificial chordae tendineae in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 94-98.
543. Yoshimura N, Yamaguchi M, Oshima Y, et al. Surgery for mitral valve disease in the pediatric age group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 99-106.
544. Gunther T, Mazzitelli D, Schreiber C, et al. Mitral-valve replacement in children under 6 years of age. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 17: 426-430.
545. Erez E, Kanter KR, Isom E, et al. Mitral valve replacement in children. *J Heart Valve Dis* 2003; 12: 25-29.
546. Alexiou C, Galogavrou M, Chen Q, et al. Mitral valve replacement with mechanical prosthesis in children: improved operative risk and survival. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 105-113.
547. Gurbuz AT, Novick WM, Pierce CA, et al. Left ventricular outflow tract obstruction after partial atrioventricular septal defect repair. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1723-1726.
548. Enriquez-Sarano M, Tajik AJ, Schaff HV, et al. Echocardiographic prediction of survival after surgical correction of organic mitral regurgitation. *Circulation* 1994; 90: 830-837.
549. Starling MR. Effects of valve surgery on left ventricular contractile function in patients with long-term mitral regurgitation. *Circulation* 1995; 92: 811-818.
550. DeLeon SY, Ilbawi MN, Wilson WR Jr, et al. Surgical options in subaortic stenosis associated with endocardial cushion defects. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 1076-1082.
551. Van Arsdel GS, Williams WG, Boutin C, et al. Subaortic stenosis in the spectrum of atrioventricular septal defects. Solutions may be complex and palliative. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 110: 1534-1541.
552. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010; 31: 2915-2957. Epub 2010 Aug 27.
553. Beekman RH 3rd. Coarctation of the aorta. In Allen HD, Clark EB, Gutgessell HP, et al eds. *Moss and Adams' Heart Disease in infants, children, and adolescents* 6th edition. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2001: 999-1001.
554. Backer CL, Mavroudis C, Zias EA, et al. Repair of coarctation with resection and extended end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1365-1370.
555. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, et al. Management of

- grown up congenital heart disease. The task force on the management of grown up congenital heart disease of the European Society of Cardiology. *Euro Heart J* 2003; 24: 1035-1084.
556. Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, et al. Canadian cardiovascular society consensus conference 2001 update. Recommendations for the management of adults with congenital heart disease Part II. *Can J Cardiol* 2001; 17: 1035-1038.
557. Therrien J, Thorne SA, Wright A, et al. Repaired coarctation. A "cost-effective" approach to identify complications in adults. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 997-1002.
558. Vriend WJ, Mulder BJ. Late complications in patients after repair of aortic coarctation. Implications for management. *Int J Cardiol* 2005; 101: 399-406.
559. McElhinney DB, Yang SG, Hogarty AN, et al. Recurrent arch obstruction after repair of isolated coarctation of the aorta in neonates and young infants: is low weight a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 883-890.
560. Wu JL, Leung MP, Karlberg J, et al. Surgical repair of coarctation of the aorta in neonates: factors affecting early mortality and re-coarctation. *Cardiovasc Surg* 1995; 3: 573-578.
561. Kumar TK, Zurakowski D, Sharma R, et al. Prediction of recurrent coarctation by early postoperative blood pressure gradient. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011 Jul 6. [Epub ahead of print].
562. Mercado R, López S, Cantú C, et al. Intracranial aneurysms associated with unsuspected aortic coarctation. *J Neurosurg* 2002; 97: 1221-1225.
563. Connolly HM, Huston J 3rd, Brown RD Jr, et al. Intracranial aneurysms in patients with coarctation of the aorta: a prospective magnetic resonance angiographic study of 100 patients. *Mayo Clin Proc* 2003; 78: 1491-1499.
564. Brackett C, Maranz R. Special problems associated with subarachnoid hemorrhage. *Neurol Surg* 1973: 1807-1808.
565. Hüdaoglu O, Kurul S, Cakmakci H, et al. Aorta coarctation presenting with intracranial aneurysm rupture. *J Paediatr Child Health* 2006; 42: 477-479.
566. Greenberg SB, Marks LA, Eshaghpour EE. Evaluation of magnetic resonance imaging in coarctation of the aorta. The importance of multiple imaging planes. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 345-349.
567. Lim DS, Ralston MA. Echocardiographic indices of Doppler flow patterns compared with MRI or angiographic measurements to detect significant coarctation of the aorta. *Echocardiography* 2002; 19: 55-60.
568. Hager A, Kaemmerer H, Leppert A, et al. Follow-up of adults with coarctation of the aorta. Comparison of helical CT and MRI, and impact on assessing diameter changes. *Chest* 2004; 126: 1169-1176.
569. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines of the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease) developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52(suppl): e1-e121.
570. Clarkson PM, Brandt PW, Barratt-Boyes BG, et al. Prosthetic repair of coarctation of the aorta with particular reference to Dacron onlay patch grafts and late aneurysm formation. *Am J Cardiol* 1985; 56: 342-346.
571. Bromberg BI, Beekman RH, Rocchini AP, et al. Aortic aneurysm after patch aortoplasty repair of coarctation. A prospective analysis of prevalence, screening tests and risks. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14: 734-741.
572. Parks WJ, Ngo TD, Plauth WH Jr, et al. Incidence of aneurysm formation after Dacron patch aortoplasty repair for coarctation of the aorta. Long-term results and assessment utilizing magnetic resonance angiography with three-dimensional surface rendering. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 266-271.
573. Cohen M, Fuster V, Steele PM, et al. Coarctation of aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989; 80: 840-845.
574. Daniels SR. Repair of coarctation of the aorta and hypertension: does age matter? *Lancet* 2001; 358: 89.
575. Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W, et al. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol* 2002; 89: 541-547.
576. Brouwer RMHJ, Erasmus M, Ebels T, et al. Influence of age on survival, late hypertension, and recoarctation on elective aortic coarctation repair. Including long-term results after elective aortic coarctation repair with a follow-up from 25-44 years. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 525-531.
577. Coady MA, Rizzo JA, Goldstein LJ, et al. Natural history, pathogenesis, and etiology of thoracic aortic aneurysms and dissections. *Cardiol Clin* 1999; 17: 615-635.
578. Davies RR, Goldstein LJ, Coady MA, et al. Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms. Simple prediction based on size. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 17-27.
579. Nataf P, Lansac E. Dilation of the thoracic aorta. Medical and surgical management. *Heart* 2006; 92: 1345-1352.
580. Manganas C, Iliopoulos J, Chard RB, et al. Reoperation and coarctation of the aorta. The need for lifelong surveillance. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 1222-1224.
581. Attenhofer JCH, Schaff HV, Connolly HM, et al. Spectrum of reoperations after repair of aortic coarctation. Importance of an individualized approach because of coexistent cardiovascular disease. *Mayo Clin Proc* 2002; 77: 646-653.
582. Tsai SF, Trivedi M, Boettner B, et al. Usefulness of screening cardiovascular magnetic resonance imaging to detect aortic abnormalities after repair of coarctation of the

- aorta. *Am J Cardiol* 2011; 107: 297-301.
583. Kanter KR, Erez E, Williams WH, et al. Extra-anatomic aortic bypass via sternotomy for complex aortic arch stenosis in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 120: 885-890.
584. Connolly HM, Schaff HV, Izhar U, et al. Posterior pericardial ascending-to-descending aortic bypass. An alternative surgical approach for complex coarctation of the aorta. *Circulation* 2001; 104: 1133-137.
585. Brown JW, Ruzmetov M, Hoyer MH, et al. Recurrent coarctation: is surgical repair of recurrent coarctation of the aorta safe and effective? *Ann Thorac Surg* 2009; 88: 1923-1930.
586. Brown ML, Burkhardt HM, Connolly HM, et al. Late outcomes of reintervention on the descending aorta after repair of aortic coarctation. *Circulation* 2010; 122 (Suppl): S81-84.
587. Gunn J, Cleveland T, Gaines P. Covered stent to treat coexistent coarctation and aneurysm of the aorta in a young man. *Heart* 1999; 82: 351.
588. Forbes T, Matisoff D, Dysart J, et al. Treatment of coexistent coarctation and aneurysm of the aorta with covered stent in a pediatric patient. *Pediatr Cardiol* 2003; 24: 289-291.
589. Qureshi SA, Zubrzycka M, Brezinska-Rajszyz G, et al. Use of covered Cheatham-Platinum stents in aortic coarctation and recoarctation. *Cardiol Young* 2004; 14: 50-54.
590. Tzifa A, Ewert P, Brzezinska-Rajszyz G, et al. Covered Cheatham-Platinum stents for aortic coarctation. Early and intermediate-term results. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 1457-1463.
591. Rao PS, Najjar HN, Mardini Mk, et al. Balloon angioplasty for coarctation of aorta. Immediate and long-term results. *Am Heart J* 1988; 115: 657-665.
592. McCrindle BW, Jones TK, Morrow WR, et al. Acute results of balloon angioplasty of native coarctation versus recurrent aortic obstruction are equivalent. Valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies (VACA) registry investigators. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 1810-1817.
593. Holzer R, Qureshi S, Ghasemi A, et al. Stenting of aortic coarctation: acute, intermediate, and long-term results of a prospective multi-institutional registry--Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium (CCISC). *Catheter Cardiovasc Interv* 2010; 76: 553-563.
594. Krasemann T, Bano M, Rosenthal E, et al. Results of stent implantation for native and recurrent coarctation of the aorta--follow-up of up to 13 years. *Catheter Cardiovasc Interv* 2011; 10.1002/ccd.23023. [Epub ahead of print].
595. Rowe RD. Anomalies of venous return. In Keith JD, Rowe RD, Vlad Peds. *Heart disease in Infancy and childhood* 3rd edition. Macmillan Publishing, New York 1978: 554-588.
596. Kanter KR. Surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Semin Thorac Cardiovas Surg Pediatr Card Surg Ann* 2006; 9: 40-44.
597. Jonas RA, Smolinsky A, Mayer J, et al. Obstructed pulmonary venous connection to the coronary sinus. *Am J Cardiol* 1987; 59: 431-435.
598. Darling RC, Rathney MB, Crig JM. Total anomalous pulmonary venous drainage into the right side of the heart: Report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest* 1957; 6: 44-64.
599. Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, et al. Total anomalous pulmonary venous connection. An analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 596-606.
600. Gaynor JW, Collins MH, Rychik J, et al. Long-term outcome of infants with single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 506-514.
601. Heinemann MK, Hanley FL, Van Praagh S, et al. Total anomalous pulmonary venous drainage in newborns with visceral heterotaxy. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 88-91.
602. 岸本英文. 総肺静脈還流異常. 高本真一 監修. 小児心臓外科の要点と盲点. 文光堂, 東京 2006: 152-159.
603. 米永国宏. 総肺静脈還流異常症. 安井久 監修. 先天性心疾患手術所見. Medica View社. ¥, 東京 2003: 88-99.
604. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, et al. Total anomalous pulmonary venous connection. In: Kirklin/Barratt-Boyes, *Cardiac surgery* 3rd edition. Churchill Livingstone, Philadelphia 2003: 753-779.
605. Honjo O, Atlin C, Hamilton B, et al. Primary sutureless repair for infants with mixed type total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 2010; 90: 862-969.
606. Bando K, Turrentine MW, Ensing GJ, et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection. Thirty-year trends. *Circulation* 1996; 94: II12-II16.
607. Yee ES, Turley K, Hsieh WR, et al. Infant total anomalous pulmonary venous connection. Factors influencing timing of presentation and operative outcome. *Circulation* 1987; 76: III83-III87.
608. Sano S, Brawn WJ, Mee RB. Total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 886-892.
609. Devaney EJ, Ohye RG, Bove EL. Pulmonary vein stenosis following repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Semin Thorac Cardiovas Surg Pediatr Card Surg Ann* 2006; 9: 51-55.
610. Lacour-Gayet F, Zoghbi J, Serraf AE, et al. Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 679-687.
611. Hawkins JA, Minich LL, Tani LY, et al. Absorbable polydioxanone suture and results in total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 55-59.
612. van de Wal HJ, Hamilton DI, Godman MJ, et al. Pulmonary venous obstruction following correction for total anomalous pulmonary venous drainage. A challenge. *Eur J Cardiothoracic Surg* 1992; 6: 545-549.

613. Fujino H, Nakazawa M, Monmma K, et al. Long-term results after surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection. Hemodynamic evaluation of pulmonary venous obstruction with isoproterenol infusion. *Jpn Circ J* 1995; 59: 194-204.
614. Pacifico AD, Mandke NV, McGrath LB, et al. Repair of congenital pulmonary venous stenosis with living autologous atrial tissue. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 604-609.
615. Coles JG, Yemets I, Najm HK, et al. Experience with repair of congenital heart defects using adjunctive endovascular devices. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 110: 1513-1520.
616. Lacour-Gayet F, Rey C, Planche C. Pulmonary vein stenosis: description of a sutureless surgical technique using the in situ pericardium. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1996; 89: 633-636.
617. Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M, et al. Relentless pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1514-1520.
618. Hickey E, Caldarone C. Surgical management of post-repair pulmonary vein stenosis. *Semin Thorac Cardiovasc Pediatr Card Surg Ann* 2011; 14: 101-108.
619. Yamaki S, Tsunemoto M, Shimada M, et al. Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous connection in sixty infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 728-735.
620. Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, et al. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcomes for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 1616-1620.
621. 福島英樹, 佐藤誠一, 佐藤勇, 他. 総肺静脈還流異常の心パーフォーマンス. 呼と循. 1992; 40: 1093-1096.
622. Petersen RC, Edwards WD. Pulmonary vascular disease in 57 necropsy cases of total anomalous pulmonary venous connection. *Histopathol* 1983; 7: 487-496.
623. Duddel GG, Evans ML, Krous HF, et al. Common pulmonary vein atresia. The role of extracorporeal membrane oxygenation. *Pediatrics* 1993; 91: 403-410.
624. Maeda K, Yamaki S, Yokota M, et al. Hypoplasia of the small pulmonary arteries in total anomalous pulmonary venous connection with obstructed pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 448-456.
625. 八巻重雄. 臨床家のための肺血管病変肺生検診断. メディカルレビュー社, 大阪 2000: 166-171.
626. Mendeloff EN, Spray TL, Huddleston CB, et al. Lung transplantation for congenital pulmonary vein stenosis. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 903-907.7-33).
627. Byrun CJ, Dick M, Behrendt DM, et al. Repir of total anomalous pulmonary venous connection in patients younger than 6 months old. Late postoperative hemodynamic and electrophysiologic status. *Circulation* 1982; 66 (suppl I): I208-I214.
628. Konstantinov IE, Karamlou T, Blackstone EH, et al. Truncus arteriosus associated with interrupted aortic arch in 50 neonates. A congenital heart surgeons society study. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 214-222.
629. Miyamoto T, Sinzobahamvya N, Kumpikaite D, et al. Repair of truncus arteriosus and aortic arch interruption: outcome analysis. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 2077-2082.
630. Tlaskal T, Hucin B, Kucera V, et al. Repair of persistent truncus arteriosus with interrupted aortic arch. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 28: 736-741.
631. Sun LC, Wang JK, Lin MT, et al. Persistent truncus arteriosus: twenty years experience in a tertiary care center in Taiwan. *Acta Paediatr Taiwan* 2005; 46: 6-10.
632. Bohuta L, Hussein A, Fricke TA, et al. Surgical repair of truncus arteriosus associated with interrupted aortic arch: long-term outcomes. *Ann Thorac Surg* 2011; 91: 1473-1477.
633. Sharma BK, Pilato M, Ott DA. Surgical repair of type II truncus arteriosus without a conduit. *Ann Thorac Surg* 1990; 50: 479-481.
634. McKay R, Miyamoto S, Peart I, et al. Truncus arteriosus with interrupted aortic arch: successful correction in a neonate. *Ann Thorac Surg*. 1989; 48: 587-589.
635. Reid KG, Godman MJ, Burns JE. Truncus arteriosus: successful surgical correction without the use of a valved conduit. *Br Heart J* 1986; 56: 388-390.
636. Ott D A, Eren E E, Huhta J C, et al. Surgical treatment for the type II and III truncus: complete division of the truncal root with primary repair using absorbable suture. *Ann Thorac Surg* 1985; 40: 201-204.
637. Tran Viet T, Bical O, Leca F, et al. Plastic reconstruction of the pulmonary outflow tract in truncus arteriosus communis. *Presse Med* 1984; 13: 1147-1149.
638. Urban AE, Sinzobahamvya N, Brecher AM, et al. Truncus arteriosus: ten-year experience with homograft repair in neonates and infants. *Ann Thorac Surg* 1998; 66 (Suppl): S183-188.
639. Sinzobahamvya N, Urban AE, Brecher AM, et al. Surgical repair of common truncus arteriosus with homograft. Short- and mid-term results. *Arc Mal Coeur Vaiss* 1994; 87: 673-678.
640. Slavik Z, Keeton BR, Salmon AP, et al. Persistent truncus arteriosus operated during infancy: long-term follow-up. *Pediatr Cardiol* 1994; 15: 112-115.
641. Pearson GA, Sosnowski A, Chan KC, et al. Salvage of postoperative pulmonary hypertensive crisis using ECMO via cervical cannulation in a case of truncus arteriosus. *Eur J Cardiothorac Surg* 1993; 7: 390-391.
642. Tlaskal T, Chaloupecky V, Hucin B, et al. Long-term results after correction of persistent truncus arteriosus in 83 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010; 37: 1278-1284.
643. Kalavrouziotis G, Purohit M, Ciotti G, et al. Truncus arteriosus communis: early and midterm results of early primary repair. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 2200-2206.
644. Danton MH, Barron DJ, Stumper O, et al. Repair of truncus arteriosus: a considered approach to right ventricular outflow tract reconstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 95-

- 103.
645. Jahangiri M, Zurakowski D, Mayer JE, et al. Repair of the truncal valve and associated interrupted arch in neonates with truncus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 508-514.
646. Rajasinghe HA, McElhinney DB, Reddy VM, et al. Long-term follow-up of truncus arteriosus repaired in infancy: a twenty-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 869-878.
647. Henaine R, Azarnoush K, Belli E, et al. Fate of the truncal valve in truncus arteriosus. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 172-178.
648. Thompson LD, McElhinney DB, Reddy M, et al. Neonatal repair of truncus arteriosus: continuing improvement in outcomes. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 391-395.
649. Mavroudis C, Backer CL. Surgical management of severe truncal insufficiency: experience with truncal valve remodeling techniques. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 396-400.
650. Hanley FL, Heinemann MK, Jonas RA, et al. Repair of truncus arteriosus in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 1047-1056.
651. Young JN, Piancastelli MC, Harrell JE, et al. Internal banding for palliation of truncus arteriosus in the neonate. *Ann Thorac Surg* 1989; 47: 620-622.
652. Sinzobahamvya N, Boscheinen M, Blaschczok HC, et al. Survival and reintervention after neonatal repair of truncus arteriosus with valved conduit. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; 34: 732-737.
653. Hickey EJ, McCrindle BW, Blackstone EH, et al. Jugular venous valved conduit (Contegra) matches allograft performance in infant truncus arteriosus repair. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; 33: 890-898.
654. Ullmann MV, Gorenflo M, Sebening C, et al. Long-term results after repair of truncus arteriosus communis in neonates and infants. *Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 51: 175-179.
655. Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, et al. Truncus arteriosus repair. Outcomes, risk factors, reoperation and management. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 221-227.
656. Alexiou C, Keeton BR, Salmon AP, et al. Repair of truncus arteriosus in early infancy with antibiotic sterilized aortic homografts. *Ann Thorac Surg* 2001; 71 (Suppl): S371-374.
657. Lund AM, Vogel M, Marshall AC, et al. Early reintervention on the pulmonary arteries and right ventricular outflow tract after neonatal or early infant repair of truncus arteriosus using homograft conduits. *Am J Cardiol* 2011; 108: 106-113.
658. Chen JM, Glickstein JS, Davies RR, et al. The effect of repair technique on postoperative right-sided obstruction in patients with truncus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 559-568.
659. 門間和夫. 肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損. 高尾篤良, 門間和夫, 中澤誠, 他編. 臨床発達心臓病学改訂3版. 中外医学社, 東京 2001: 497-502.
660. Momma K, Kondo C, Matsuoka R. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia associated with chromosome 22q11 deletion. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 198-202.
661. 門間和夫. 肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損. 高尾篤良, 門間和夫, 中澤誠, 他編. 臨床発達心臓病学改訂3版. 中外医学社, 東京 2001; 502-509.
662. Kawashima Y, Matsuda H, Hirose H, et al. Ninety consecutive corrective operations for tetralogy of Fallot with or without minimum right ventriculotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 90: 856-863.
663. Kurosawa H, Imai Y, Nakazawa M, et al. Standardized patch infundebuloplasty for tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 396-401.
664. Turrentine MW, McCarthy RP, Vijay P, et al. PTFE monocusp valve reconstruction of the right ventricular outflow tract. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 871-879.
665. Schlichter AJ, Kreutzer C, Mayorquim RC, et al. Five to fifteen year follow up of fresh autologous pericardial valved conduits. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 869-879.
666. Miyazaki T, Yamagishi M, Maeda Y, et al. Expanded polytetrafluoroethylene conduits and patches with bulging sinuses and fan-shaped valves in right ventricular outflow tract reconstruction: multicenter study in Japan. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery* 2011; 142: 1122-1129.
667. Breymann T, Blanz U, Wojtalik MA, et al. European Contegra multicentre study: 7-year results after 165 valved bovine jugular vein graft implantations. *The Thoracic and cardiovascular surgeon* 2009; 57: 257-269.
668. Ruffer A, Purbojo A, Cicha I, et al. Early failure of xenogenous de-cellularised pulmonary valve conduits--a word of caution! *European journal of cardio-thoracic surgery: official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery* 2010; 38: 78-85.
669. Sano S, Karl TR, Mee RB. Extracardiac valved conduits in the pulmonary circuit. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 285-290.
670. Champsaur G, Robin J, Curtil A, et al. Long-term clinical and hemodynamic evaluation of porcine valved conduits implanted from the right ventricle to the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 793-804.
671. Jonas RA, Freed MD, Mayer JE, et al. Long-term followup of patients with synthetic right heart conduits. *Circulation* 1985; 72: II77-83.
672. Aupeple B, Serraf A, Belli E, et al. Intermediate follow-up of a composite stentless porcine valved conduit of bovine pericardium in the pulmonary circulation. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 127-132.
673. Homann M, Haehnel JC, Mendler N, et al. Reconstruction of the RVOT with valved biological conduits. 25 years experience with allografts and xenografts. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 17: 624-630.
674. Imai Y, Takanashi Y, Hoshino S, et al. The equine pericardial valved conduit and current strategies for pulmonary reconstruction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 7: 157-161.
675. Allen BS, El-Zein C, Cuneo B, et al. Pericardial tissue

- valves and Gore-Tex conduits as an alternative for right ventricular outflow tract replacement in children. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 771-777.
676. Koh M, Yagihara T, Uemura H, et al. Long-term outcome of right ventricular outflow tract reconstruction using a handmade tri-leaflet conduit. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 27: 807-814.
677. Wells WJ, Arroyo H Jr, Bremner RM, et al. Homograft conduit failure in infant is not due to somatic outgrowth. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124: 88-96.
678. Tweddell JS, Pelech AN, Frommelt PC, et al. Factors affecting longevity of homograft valves used in right ventricular outflow tract reconstruction for congenital heart disease. *Circulation* 2000; 102 (suppl III): III130-135.
679. Bando K, Danielson GK, Schaff HV, et al. Outcome of pulmonary and aortic homografts for right ventricular outflow reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 509-518.
680. Bielefeld MR, Bishop DA, Campbell DN, et al. Reoperative homograft right ventricular outflow reconstruction. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: S365-367.
681. Liberthson RR. Arrhythmias in the athlete with congenital heart disease. Guidelines for participation. *Ann Rev Med* 1999; 50: 441-452.
682. Lurz P, Nordmeyer J, Giardini A, et al. Early versus late functional outcome after successful percutaneous pulmonary valve implantation: are the acute effects of altered right ventricular loading all we can expect? *Journal of the American College of Cardiology* 2011; 57: 724-731.
683. Danielson GK, Downing TP, Schaff HV, et al. Replacement of obstructed extracardiac conduits with autologous tissue reconstructions. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 555-559.
684. Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, et al. Late follow-up of 1095 patients undergoing operation for complex heart disease utilizing pulmonary ventricle to pulmonary artery conduits. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 399-411.
685. Ando M, Imai Y, Hoshino S, et al. Autologous reconstruction of pulmonary trunk at reoperation after extracardiac conduit repair. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 621-625.
686. Mohammadi S, Belli E, Martinovic I, et al. Surgery for right ventricle to pulmonary artery conduit obstruction. Risk factors for further reoperation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 28: 217-222.
687. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン。成人先天性心疾患診療ガイドライン（ダイジェスト版）。*Jap Circ J* 2001; 65, Suppl IV: 899-912.
688. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations—experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 682-695.
689. Kaulitz R, Ziemer G, Paul T, et al. Fontan-type procedures: residual lesions and late interventions. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 778-785.
690. Gersony DR, Gersony WM. Management of the postoperative Fontan patient. *Progress in Pediatric Cardiology* 2003; 17: 73-79.
691. Petko M, Myung RJ, Wernovsky G, et al. Surgical reinterventions following the Fontan procedure. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24: 255-259.
692. Balaji S, Gewillig M, Bull C, et al. Arrhythmias after the Fontan operation. *Circulation* 1991; 84 (Suppl): III-162-167.
693. Gandhi SK, Bromberg BI, Rodefeld MD, et al. Lateral tunnel suture line variation reduces atrial flutter after the modified Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1299-309.
694. Fishberger SB, Wernovsky G, Gentles TL, et al. Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 80-86.
695. Ghai A, Harris L, Harrison DA, et al. Outcomes of late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 585-592.
696. Stamm C, Friehs I, Mayer JE Jr, et al. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 28-41.
697. Weipert J, Noebauer C, Schreiber C, et al. Occurrence and management of atrial arrhythmia after long-term Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 457-464.
698. Stephenson EA, Lu M, Berul CI, et al.; Pediatric Heart Network Investigators. Arrhythmias in a contemporary fontan cohort: prevalence and clinical associations in a multicenter cross-sectional study. *J Am Coll Cardiol* 2010; 56: 890-896.
699. 中澤 誠. 12公-11先天性心疾患術後不整脈の発生要因並びにその予防及び管理に関する研究. 平成14年度厚生労働省循環器病研究委託費による研究報告集. 国立循環器病センター. 2003: 601-602.
700. Azakie A, McCrindle BW, Van Arsdell G, et al. Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary connections at a single institution: impact on outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 1219-1228.
701. Nakano T, Kado H, Ishikawa S, et al. Midterm surgical results of total cavopulmonary connection: clinical advantages of the extracardiac conduit method. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 730-737.
702. Nurnberg JH, Ovroutski S, Alexi-Meskishvili V, et al. New onset arrhythmias after the extracardiac conduit Fontan operation compared with the intraatrial lateral tunnel procedure: early and midterm results. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 1979-1988.
703. Giannico S, Hammad F, Amodeo A, et al. Clinical outcome of 193 extracardiac Fontan patients: the first 15 years. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 2065-2067.
704. Backer CL, Deal BJ, Kaushal S, et al. Extracardiac versus intra-atrial lateral tunnel fontan: extracardiac is better. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2011; 14: 4-10.

705. Cohen MI, Wernovsky G, Vetter VL, et al. Sinus node function after a systematically staged Fontan procedure. *Circulation* 1998; 98 (19 Suppl): II352-358.
706. Dilawar M, Bradley SM, Saul JP, et al. Sinus node dysfunction after intraatrial lateral tunnel and extracardiac conduit fontan procedures. *Pediatr Cardiol* 2003; 24: 284-288.
707. Cohen MI, Bridges ND, Gaynor JW, et al. Modifications to the cavopulmonary anastomosis do not eliminate early sinus node dysfunction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 120: 891-890.
708. Betts TR, Roberts PR, Allen SA, et al. Electrophysiological mapping and ablation of intra-atrial reentry tachycardia after Fontan surgery with the use of a noncontact mapping system. *Circulation* 2000; 102: 419-425.
709. Friedman JK, Saul JP, Weindling SN, et al. Radiofrequency ablation of intra-atrial reentrant tachycardia after surgical palliation of congenital heart disease. *Circulation* 1995; 91: 707-714.
710. Balaji S, Johnson TB, Sade RM, et al. Management of atrial flutter after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 1209-1215.
711. Kao JM, Alejos JC, Grant PW, et al. Conversion of atriopulmonary to cavopulmonary anastomosis in management of late arrhythmias and atrial thrombosis. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 1510-1514.
712. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, et al. Fontan conversion to cavopulmonary connection and arrhythmia circuit cryoablation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 547-556.
713. Marcelletti CF, Hanley FL, Mavroudis C, et al. Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: a multi-center experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 340-346.
714. Morales DL, Dibardino DJ, Braud BE, et al. Salvaging the failing Fontan: lateral tunnel versus extracardiac conduit. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1445-1451.
715. Theodoro DA, Danielson GK, Porter CJ, et al. Right-sided maze procedure for right atrial arrhythmias in congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 149-154.
716. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, et al. Total cavopulmonary conversion and maze procedure for patients with failure of the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 863-867.
717. Deal BJ, Mavroudis C, Johnsrude CL, et al. Comparison of anatomic isthmus block with modified right atrial maze procedure for late atrial tachycardia in Fontan patients. *Circulation* 2002; 106: 575-579.
718. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ. Late reoperations for Fontan patients: state of the art invited review. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; 34: 1034-1040.
719. Fishberger SB, Wernovsky G, Gentles TL. Long-term outcome in patients with pacemakers following the Fontan operation. *Am J Cardiol* 1996; 77: 887-889.
720. Cohen MI, Vetter VL, Wernovsky G, et al. Epicardial pacemaker implantation and follow-up in patients with a single ventricle after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 804-811.
721. Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP, et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 672-680.
722. Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 1063-1073.
723. Rychik J, Gui-Yang S. Relation of mesenteric vascular resistance after Fontan operation and protein-losing enteropathy. *Am J Cardiol* 2002; 90: 672-674.
724. Rychik J, Spray TL. Strategies to treat protein-losing enteropathy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2002; 5: 3-11.
725. Rychik J. Forty years of the Fontan operation: a failed strategy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2010; 13: 96-100.
726. Rychik J. Protein-losing enteropathy after Fontan operation. *Congenit Heart Dis* 2007; 2: 288-300.
727. Zellers TM, Brown K. Protein-losing enteropathy after the modified fontan operation: oral prednisone treatment with biopsy and laboratory proved improvement. *Pediatr Cardiol* 1996; 17: 115-117.
728. Donnelly JP, Rosenthal A, Castle VP, et al. Reversal of protein-losing enteropathy with heparin therapy in three patients with univentricular hearts and Fontan palliation. *J Pediatr* 1997; 130: 474-478.
729. Rychik J, Rome JJ, Jacobs ML. Late surgical fenestration for complications after the Fontan operation. *Circulation* 1997; 96: 33-36.
730. Warnes CA, Feldt RH, Hagler DJ. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: successful treatment by percutaneous fenestration of the atrial septum. *Mayo Clin Proc* 1996; 71: 378-379.
731. Dodge-Khatami A, Rahn M, Pretre R, et al. Dual chamber epicardial pacing for the failing atriopulmonary Fontan patient. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1440-1444.
732. Gamba A, Merlo M, Fiocchi R, et al. Heart transplantation in patients with previous Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 555-562.
733. Davies RR, Chen JM, Quaegebeur JM, et al. Transplantation for the "failed" Fontan. *Prog Pediatr Cardio* 2009; 26: 21-29.
734. Kanter KR, Mahle WT, Vincent RN, et al. Heart transplantation in children with a Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* 2011; 91: 823-829.
735. Rosenthal DN, Friedman AH, Kleinman CS, et al. Thromboembolic complications after Fontan operations. *Circulation* 1995; 92 (9 Suppl): II 287-293.
736. Jahangiri M, Ross DB, Redington AN, et al. Thromboembolism after the Fontan procedure and its modifications. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 1409-1413.

737. Balling G, Vogt M, Kaemmerer H, et al. Intracardiac thrombus formation after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 745-752.
738. Seipelt RG, Franke A, Vazquez-Jimenez JF, et al. Thromboembolic complications after Fontan procedures: comparison of different therapeutic approaches. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 556-562.
739. Hofbeck M, Singer H, Buheitel G, et al. Formation of thrombus in the residual pulmonary trunk and regurgitation of the pulmonary valve after total cavopulmonary connection. *Cardiol Young* 1997; 7: 44-49.
740. Cromme-Dijkhuis AH, Henkens CM, Bijleveld CM, et al. Coagulation factor abnormalities as possible thrombotic risk factors after Fontan operations. *Lancet* 1990; 336: 1087-1090.
741. Jahangiri M, Shore D, Kakkar V, et al. Coagulation factor abnormalities after the Fontan procedure and its modifications. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 989-992.
742. Jacobs ML, Pourmoghadam KK, Geary EM, et al. Fontan's operation: is aspirin enough? Is coumadin too much? *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 64-68.
743. Barker PC, Nowak C, King K, et al. Risk factors for cerebrovascular events following fontan palliation in patients with a functional single ventricle. *Am J Cardiol* 2005; 96: 587-591.
744. Monagle P, Cochrane A, Roberts R, et al. A multicenter, randomized trial comparing heparin/warfarin and acetylsalicylic acid as primary thromboprophylaxis for 2 years after the Fontan procedure in children. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58: 645-651.
745. Baskett RJF, Ross DB, Warren AE, et al. Hepatic vein to the azygous vein anastomosis for pulmonary arteriovenous fistulae. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 232-233.
746. Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, et al. Pulmonary arteriovenous malformations in children after the Kawashima operation. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1592-1596.
747. Srivastava D, Preminger T, Lock JE, et al. Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease. *Circulation* 1995; 92: 1217-1222.
748. Shah MJ, Rychik J, Fogel MA, et al. Pulmonary AV malformations after superior cavopulmonary connection: resolution after inclusion of hepatic veins in the pulmonary circulation. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 960-963.
749. Johnson TR, Schamberger MS, Brown JW, et al. Resolution of acquired pulmonary arteriovenous malformations in a patient with total anomalous systemic venous return. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 210-212.
750. Imoto Y, Sese A, Joh K. Redirection of the hepatic venous flow for the treatment of pulmonary arteriovenous malformations after Fontan operation. *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 490-492.
751. Graham K, Sondheimer H, Schaffer M. Resolution of cavopulmonary shunt-associated pulmonary arteriovenous malformation after heart transplantation. *J Heart Lung Transplant* 1997; 16: 1271-1274.
752. Anderson PA, Sleeper LA, Mahony L, et al. Contemporary outcomes after the Fontan procedure: a Pediatric Heart Network multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52: 85-98.
753. Griffiths ER, Kaza AK, Wyler von Ballmoos MC, et al. Evaluating failing Fontans for heart transplantation: predictors of death. *Ann Thorac Surg* 2009; 88: 558-563.
754. 小野 安生. JPIC アンケート 集計. *JPIC News Letter* 2010; 21: 36-46.
755. Sakata R, Fujii Y, Kuwano H. Thoracic and Cardiovascular Surgery in Japan during 2008: Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 58: 356-383.
756. 富田英, 高室基樹, 堀田智仙. 動脈管開存に対するコイル閉鎖術. エキスパートの治療戦略に関するアンケート調査. *日小循誌* 2005; 21: 660-670.
757. Rao PS. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus. Which method to use and which ductus to close. *Am Heart J* 1996; 132: 905-909.
758. Lloyd TR, Beekman RH 3rd. Clinically silent patent ductus arteriosus. *Am Heart J* 1994; 127: 1664-1665.
759. Fortescue EB, Lock JE, Galvin T, et al. To close or not to close: the very small patent ductus arteriosus. *Congenit Heart Dis* 2010; 5: 354-365.
760. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, et al. Long-term outcome after repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med* 1990; 323: 1645-1650.
761. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, et al. Excellent survival and low incidence of arrhythmias, stroke and heart failure long-term after surgical ASD closure at young age. A prospective follow-up study of 21-33 years. *Eur Heart J* 2003; 24: 190-197.
762. Thilen U, Berlind S, Varnauskas E. Atrial septal defect in adults. Thirty-eight-year follow-up of a surgically and a conservatively managed group. *Scandinavian Cardiovascular Journal* 2000; 34: 79-83.
763. Therrien J, Dore A, Gersony W, et al. CCS consensus conference 2001 update. Recommendations for the management of adults with congenital heart disease Part I. *Canad J Cardiol* 2001; 17: 940-959.
764. Haramati LB, Glickstein JS, Issenbrow HJ, et al. MR imaging and CT of vascular anomalies and connections in patients with congenital heart disease. Significance in surgical planning. *Radiographics* 2002; 22: 337-347.
765. Sadiq M, Kazmi T, Rehman AU, et al. Device closure of atrial septal defect: medium-term outcome with special reference to complications. *Cardiol Young* 2011; 11: 1-8.
766. Amin Z, Hijazi ZM, Bass JL, et al. Erosion of Amplatzer septal occluder device after closure of secundum atrial septal defects: review of registry of complications and recommendations to minimize future risk. *Catheter Cardiovasc Interv* 2004; 63: 496-502.
767. Taggart NW, Dearani JA, Hagler DJ. Late erosion of an

- Amplatzer septal occluder device 6 years after placement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 142: 221-222.
768. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, et al. Outcome of patients after surgical closure of ventricular septal defect at young age. Longitudinal follow-up of 22-34 years. *Eur Heart J* 2004; 25: 1057-1062.
769. Ogino H, Miki S, Ueda Y, et al. Surgical management of aortic regurgitation associated with ventricular septal defect. *J Heart Valve Dis* 1997; 6: 174-178.
770. Tomita H, Arakaki Y, Ono Y, et al. Severity indices of right coronary cusp prolapse and aortic regurgitation complicating ventricular septal defect in the outlet septum. Which defect should be closed? *Circ J* 2004; 68: 139-143.
771. Tomita H, Arakaki Y, Ono Y, et al. Impact of noncoronary cusp prolapse in addition to right coronary cusp prolapse in patients with a perimembranous ventricular septal defect. *Int J Cardiol* 2005; 101: 279-283.
772. Oechslin EN, Harrison DA, Harris L, et al. Reoperation in adults with repair of tetralogy of Fallot. Indications and outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 245-251.
773. Dietl CA, Torres AR, Cazzaniga ME, et al. Right atrial approach for surgical correction of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1989; 47: 546-551.
774. Karl TR, Sano S, Pornviliwan S, et al. Tetralogy of Fallot: favorable outcome of nonneonatal transatrial, transpulmonary repair. *Ann Thorac Surg* 1992; 54: 903-907.
775. van den Berg J, Hop WC, Strengers JL, et al. Clinical condition at mid-to-late follow-up after transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 470-477.
776. Airan B, Choudhary SK, Kumar HV, et al. Total transatrial correction of tetralogy of Fallot. No outflow patch technique. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 1316-1321.
777. Stewart RD, Backer CL, Young L, et al. Tetralogy of Fallot. Results of a pulmonary valve-sparing strategy. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1431-1438.
778. Giannopoulos NM, Chatzis AC, Tsoutsinos AI, et al. Surgical results after total transatrial/transpulmonary correction of tetralogy of Fallot. *Hellenic J Cardiol* 2005; 46: 273-282.
779. Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, et al. Routine primary repair vs two-stage repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1979; 60: 373-386.
780. Kawashima Y, Kitamura S, Nakano S, et al. Corrective surgery for tetralogy of Fallot without or with minimal right ventriculotomy and with repair of the pulmonary valve. *Circulation* 1981; 64: 147-153.
781. Kirklin JK, Kirklin JW, Blackstone EH, et al. Effect of transannular patching on outcome after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1989; 48: 783-791.
782. Lecompte Y, Neveux Jy, Leca F, et al. Reconstruction of the pulmonary outflow tract without prosthetic conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84: 727-733.
783. Nikaidoh H. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction. A new surgical repair for transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 365-372.
784. Barbero-Marcial M, Riso A, Atik E, et al. A technique for correction of truncus arteriosus types I and II without extracardiac conduits. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 364-369.
785. Yeh T, Ramaciotti C, Leonard SR, et al. The aortic translocation (Nikaidoh) procedure. Midterm results superior to the Rastelli procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 461-469.
786. Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA. Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. A review and report of a case corrected by using a new surgical technique. *Circulation* 1969; 39: 83-95.
787. Kishimoto H, Yagihara T, Isobe F, et al. External conduit repair with "valved pericardial roll". *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1989; 37: 658-663.
788. Sievers HH, Stierle U, Schmidtke C, et al. Decellularized pulmonary homograft (Syner Graft) for reconstruction of the right ventricular outflow tract. First clinical experience. *Z Kardiol* 2003; 92: 53-59.
789. Breymann T, Thies WR, Boethig D, et al. Bovine valved venous xenografts for RVOT reconstruction. Results after 71 implantations. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 21: 703-710.
790. Kadner A, Dave H, Stallmach T, et al. Formation of a stenotic fibrotic membrane at the distal anastomosis of bovine jugular vein grafts (Contegra) after right ventricular outflow tract reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 285-286.
791. Khambadkone S, Bonhoeffer P. Percutaneous pulmonary valve implantation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006; 9: 23-28.
792. Scavo VA Jr, Turrentine MW, Aufiero TX, et al. Valved bovine jugular venous conduits for right ventricular to pulmonary artery reconstruction. *Asaio J* 1999; 45: 482-487.
793. Breymann T, Boethig D, Goerg R, et al. The Contegra bovine valved jugular vein conduit for pediatric RVOT reconstruction. 4 years experience with 108 patients. *J Card Surg* 2004; 19: 426-431.
794. Norgard G, Gatzoulis MA, Moraes F, et al. Relationship between type of outflow tract repair and postoperative right ventricular diastolic physiology in tetralogy of Fallot. Implications for long-term outcome. *Circulation* 1996; 94: 3276-3280.
795. d'Udekem Y, Ovaert C, Grandjean F, et al. Tetralogy of Fallot. Transannular and right ventricular patching equally affect late functional status. *Circulation* 2000; 102: III 116-122.
796. Kaulitz R, Jux C, Bertram H, et al. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy. The effect on growth of the pulmonary arteries and the risk for late reinterventions. *Cardiol Young*. 2001; 11: 391-398.

797. Boening A, Scheewe J, Paulsen J, et al. Tetralogy of Fallot: influence of surgical technique on survival and reoperation rate. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 49: 355-360.
798. del Nido PJ. Surgical management of right ventricular dysfunction late after repair of tetralogy of Fallot. Right ventricular remodeling surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006; 29-34.
799. Redington AN. Physiopathology of right ventricular failure. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006; 9: 3-10.
800. Kjaergaard J, Sogaard P, Hassager C. Quantitative echocardiographic analysis of the right ventricle in healthy individuals. *J Am Soc Echocardiogr* 2006; 19: 1365-1372.
801. Ota T, Fleishman CE, Strub M, et al. Real-time, three-dimensional echocardiography: feasibility of dynamic right ventricular volume measurement with saline contrast. *Am Heart J* 1999; 137: 958-966.
802. Hemminger BM, Molina PL, Egan TM, et al. Assessment of real-time 3D visualization for cardiothoracic diagnostic evaluation and surgery planning. *J Digit Imaging* 2005; 18: 145-153.
803. Watanabe S, Arai K, Watanabe T, et al. Use of three-dimensional computed tomographic angiography of pulmonary vessels for lung resections. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 388-392.
804. Oosterhof T, Mulder BJ, Vliegen HW, et al. Cardiovascular magnetic resonance in the follow-up of patients with corrected tetralogy of Fallot. A review. *Am Heart J* 2006; 151: 265-272.
805. McCann GP, Gan CT, Beek AM, et al. Extent of MRI delayed enhancement of myocardial mass is related to right ventricular dysfunction in pulmonary artery hypertension. *Am J Roentgenol* 2007; 188: 349-355.
806. Nordmeyer J, Coats L, Bonhoeffer P. Current experience with percutaneous pulmonary valve implantation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 18: 122-125.
807. Mullins CE, O'Laughlin MP, Vick GW 3rd, et al. Implantation of balloon-expandable intravascular grafts by catheterization in pulmonary arteries and systemic veins. *Circulation* 1988; 77: 188-199.
808. O'Laughlin MP, Slack MC, Grifka RG, et al. Implantation and intermediate-term follow-up of stents in congenital heart disease. *Circulation* 1993; 88: 605-614.
809. Ing FF, Grifka RG, Nihill MR, et al. Repeat dilation of intravascular stents in congenital heart defects. *Circulation* 1995; 92: 893-897.
810. Ing FF. Delivery of stents to target lesions. Techniques of intraoperative stent implantation and intraoperative angiograms. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 260-266.
811. Cerfolio RJ, Danielson GK, Warnes CA, et al. Results of an autologous tissue reconstruction for replacement of obstructed extracardiac conduits. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 110: 1359-1366.
812. Ishizaka T, Ohye RG, Goldberg CS, et al. Premature failure of small-sized Shelhigh No-React porcine pulmonic valve conduit model NR-4000. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 23: 715-718.
813. Chiappini B, Barrea C, Rubay J. Right ventricular outflow tract reconstruction with contegra monocuspid transannular patch in tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 185-187.
814. de Ruijter FT, Weenink I, Hitchcock FJ, et al. Right ventricular dysfunction and pulmonary valve replacement after correction of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 1794-1800.
815. Therrien J, Siu SC, Harris L, et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001; 103: 2489-2494.
816. Bove EL, Kavey RE, Byrum CJ, et al. Improved right ventricular function following late pulmonary valve replacement for residual pulmonary insufficiency or stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 90: 50-55.
817. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, et al. Congenital aortic stenosis. *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery* 3rd ed. Churchill Livingstone, Philadelphia 2003: 1265-1269.
818. Keith JD. Prevalence, incidence, and epidemiology. In Keith JD, Rowe RD, Vlad Peds. *Heart disease in Infancy and childhood* 3rd edition. Macmillan Publishing, New York 1978: 14-18.
819. Momma K, Toyama K, Takao A, et al. Natural history of subarterial infundibular ventricular septal defect. *Am Heart J* 1984; 108: 1312-1317.
820. Toyama K, Satomi G, Momma K, et al. Aortic valve prolapse and aortic regurgitation associated with subpulmonic ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1997; 79: 1285-1289.
821. Lofland GK, McCrindle BW, Williams WG, et al. Critical aortic stenosis in the neonate: a multi-institutional study of management, outcomes, and risk factors. *Congenital Heart Surgeons Society. The Journal of thoracic and cardiovascular surgery* 2001; 121: 10-27.
822. Giddins NG, Finley J, Nanton M, et al. The natural course of supra-aortic stenosis and peripheral pulmonary stenosis in Williams's syndrome. *Br Heart J* 1989; 62: 315-319.
823. Flaker G, Teske D, Kilman J, et al. Supra-aortic stenosis. *Am J Cardiol* 1983; 51: 256-260.
824. Konno S, Imai Y, Iida Y, et al. A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 70: 909-917.
825. Harada Y, Imai Y, Kurosawa H, et al. Ten-year follow up after valve replacement with the St. Jude Medical Prosthesis in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 175-180.
826. Ross D, Jackson M, Davies J, et al. Pulmonary autograft aortic valve replacement. Long term results. *J Cardiac Surg* 1991; 6: 529-533.
827. Elkins RC, Knott-Craig CJ, Ward KE, et al. Pulmonary

- autograft in children. Realized growth potential. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 1387-1394.
828. Reddy VM, Rajasinghe HA, Teitel DF, et al. Aortoventriculoplasty with the pulmonary autograft: The Ross-Konno procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 111: 158-167.
829. Latson LA. Aortic stenosis. Valvar, supra valvar, and fibromuscular subvalvar. In Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, et al, eds. *The science and practice of pediatric cardiology* 2nd ed. 1990; 2: 1257-1276.
830. Matsuki O, Okita Y, Almeida RS, et al. Two decades' experience with aortic valve replacement with pulmonary autograft. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 705-711.
831. Matsuki O, Yaqihara T, Yamamoto F, et al. Growth potential after root replacement of the right and left ventricular outflow tract. *J Heart Valve Dis* 1993; 2: 308-310.
832. Elkins RC, Santangelo K, Randolph JD, et al. Pulmonary autograft replacement in children. The ideal solution?, *Ann Thorac Surg* 1992; 216: 363-371.
833. Hraska V, Krajci M, Haun CH, et al. Ross and Ross-Konno procedure in children and adolescents: mid-term results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25: 742-747.
834. Chotivatanapong T, Kasemsarn C, Yosthasurodom C, et al. Autologous pericardial valved conduit for the Ross operation. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2005; 13: 321-324.
835. Takabayashi S, Kado H, Shikawa Y, et al. Modified Ross procedure using a conduit with a synthetic valve. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 26: 321-324.
836. Yamagishi M, Emmoto T, Wada Y, et al. Pulmonary reconstruction in the Ross procedure. Combined autologous aortic and polytetrafluoroethylene valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 1076-1077.
837. Couetil JP, Berrebi A, Ferdinand FD, et al. New approach for reconstruction of the pulmonary outflow tract during the Ross procedure. *Circulation* 1998; 98 (suppl II): II368-371.
838. Suri RM, Dearani JA, Schaff HV, et al. Long-term results of the Konno procedure for complex left ventricular outflow tract obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 132: 1064-1071.
839. Casselman FP, Gillinov AM, Akhrass R, et al. Intermediate term durability of bicuspid aortic valve repair for prolapsing leaflet. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15: 302-308.
840. Davierwala PM, David TE, Armstrong S, et al. Aortic valve repair versus replacement in bicuspid aortic valve disease. *J Heart Valve Dis* 2003; 12: 679-686.
841. Quader MA, Rosenthal GL, Qureshi AM, et al. Aortic valve repair for congenital abnormalities of the aortic valve. *Heart Lung Circ* 2006; 154: 248-255.
842. Odum J, Laks H, Allada V, et al. Results of aortic valvesparing and restoration with autologous pericardial leaflet extensions in congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 647-653.
843. Alsoufi B, Karamlou T, Bradley T, et al. Short and midterm results of aortic valve cusp extension in the treatment of children with congenital aortic valve disease. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 1292-1299.
844. Minakata K, Schaff HV, Zehr KJ, et al. Is repair of aortic valve regurgitation a safe alternative to valve replacement? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 645-653.
845. Jian-Jun G, Xue-Gong S, Ru-Yuan Z, et al. Ventricular septal defect closure in right coronary cusp prolapse and aortic regurgitation complicating VSD in the outlet septum. Which treatment is most appropriate? *Heart Lung Circ* 2006; 15: 168-171.
846. Turpie AG, Gent M, Laupacis A, et al. A Comparison of aspirin with placebo in patients with warfarin after heartvalve replacement. *N Engl J Med* 1993; 329: 524-529.
847. Matsuyama K, Matsumoto M, Sugita T, et al. Anticoagulant therapy in Japanese patients with mechanical valves. *Circ J* 2002; 66: 668-670.
848. Vongpatanasin W, Hillis LD, Lange RA. Prosthetic heart valves. *N Engl J Med* 1996; 335: 407-416.
849. Cannegieter SC, Rosendaal FR, Wintzen AR, et al. Optimal oral anticoagulant therapy in patients with mechanical heart valves. *N Engl J Med* 1995; 333: 11-17.
850. Acar J, Iung B, Boissel JP, et al. AREVA. Multicenter randomized comparison of low-dose versus standard-dose anticoagulation in patients with mechanical prosthetic heart valves. *Circulation* 1996; 94: 2107-2112.
851. Stein PD, Alpert JS, Bussey HI, et al. Antithrombotic therapy in patients with mechanical and biological prosthetic heart valves. *Chest* 2001; 119: 220S-227S.
852. Al-Khadra AS, Salem DN, Rand WM, et al. Warfarin anticoagulation and survival. A cohort analysis from the studies of left ventricular dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 749-753.
853. Hylek EM, Skates SJ, Sheehan MA, et al. An analysis of the lowest effective intensity of prophylactic anticoagulation for patients with nonrheumatic atrial fibrillation. *N Engl J Med* 1996; 335: 540-546.
854. Butchart EG, Lewis PA, Grunkemeier GL, et al. Low risk of thrombosis and serious embolic events despite lowintensity anticoagulation. Experience with 1,004 Medtronic Hall valves. *Circulation* 1988; 78: I66-67.
855. Saour JN, Sieck JO, Mamo LA, et al. Trials of different intensities of anticoagulation in patients with prosthetic heart valves. *N Engl J Med* 1990; 322: 428-432.
856. Butchart EG, Lewis PA, Bethel JA, et al. Adjusting anticoagulation to prosthesis thrombogenicity and patient risk factors. Recommendations for the Medtronic Hall valve. *Circulation* 1991; 84 (suppl III): III61-69.
857. Horstkotte D, Schulte HD, Bircks W, et al. Lower intensity anticoagulation therapy results in lower complication rates with the St. Jude Medical prosthesis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 1136-1145.
858. Grunkemeier GL, Li HH, Naftel DC, et al. Long-term performance of heart valve prosthesis. *Curr Probl Cardiol* 2000; 25: 73-154.

859. Hammermeister K, Sethi GK, Henderson WG, et al. Outcomes 15 years after valve replacement with a mechanical versus a bioprosthetic valve. Final report of the Veterans Affairs randomized trial. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 1152-1158.
860. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン。循環器疾患における抗凝固・抗血小板剤に関するガイドライン。 *Circ J* 2004; 68, Suppl IV: 1153-1219.
861. Cobanoglu A, Fessler CL, Guvendik L, et al. Aortic valve replacement with the Starr-Edwards prosthesis. A comparison of the first and second decades of follow-up. *Ann Thorac Surg* 1988; 45: 248-252.
862. Bohm JO, Botha CA, Hemmer W, et al. Hemodynamic performance following the Ross operation. Comparison of two different techniques. *J Heart Valve Dis* 2004; 13: 174-180.
863. McClure RS, Narayanasamy N, Wiegerinck E et al. Late outcomes for aortic valve replacement with the Carpentier-Edwards pericardial bioprosthesis: up to 17-year follow-up in 1,000 patients. *The Annals of thoracic surgery* 2010; 89: 1410-1416.
864. Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, et al. The Ross-Konno procedure in children: outcomes, autograft and allograft function, and reoperations. *The Annals of thoracic surgery* 2006; 82: 1301-1306.
865. Bohm JO, Botha CA, Horke A, et al. Is the Ross operation still an acceptable option in children and adolescents? *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 940-947.
866. Takkenberg JJ, Dossche KM, Hazekamp MG, et al. Report of the Dutch experience with the Ross procedure in 343 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 70-77.
867. Paparella D, David TE, Armstrong S, et al. Mid-term results of the Ross procedure. *J Cardiac Surg* 2001; 16: 338-343.
868. Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, et al. The Ross-Konno procedure in children. Outcomes, autograft and allograft function, and reoperations. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 1301-1306.
869. Luciani GB, Favaro A, Casali G, et al. Ross operation in the young. A ten-year experience. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 2271-2277.
870. Kanter KR, Kirshbom PM, Kogon BE. Redo aortic valve replacement in children. *The Annals of thoracic surgery* 2006; 82: 1594-1597.
871. Lengyel M, Fuster V, Keltai M, et al. Guideline for management of left-sided prosthetic valve thrombosis. A role for thrombolytic therapy. Consensus conference on prosthetic valve thrombosis. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1521-1526.
872. Gupta D, Kothari SS, Bahl VK, et al. Thrombolytic therapy for prosthetic valve thrombosis. Short- and long-term results. *Am Heart J* 2000; 140: 906-916.
873. Roudaut R, Lafitte S, Roudaut MF, et al. Fibrinolysis of mechanical prosthetic valve thrombosis. A single-center study of 127 cases. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 653-658.
874. Alpert, JS. The thrombosed prosthetic valve. Current recommendations based on evidence from the literature. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 659-660.
875. Ruzmetov M, Vijav P, Rodefeld MD, et al. Evolution of aortic valve replacement in children: a single center experience. *Int J Cardiol* 2006; 113: 194-200.
876. Karamlou T, Janq K, Williams WG, et al. Outcomes and associated risk factors for aortic valve replacement in 160 children. A competing-risks analysis. *Circulation* 2005; 112: 3462-3469.
877. Dajani AS, Taubert KA, Wilson W, et al. Prevention of bacterial endocarditis. Recommendations by the American Heart Association. *Circulation* 1997; 96: 358-366.
878. Paranon S, Acar P. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: from fetus to adult: congenital heart disease. *Heart* 2008; 94: 237-243.
879. Celermajer DS, Bull C, Till JA, et al. Ebstein's anomaly. Presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 170-176.
880. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 92-101.
881. Sarris GE, Giannopoulos NM, Tsoutsinos AJ, et al. Results of surgery for Ebstein anomaly. A multicenter study from the European congenital heart surgeons association. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 132: 50-57.
882. Badiu CC, Schreiber C, Hörer J, et al. Early timing of surgical intervention in patients with Ebstein's anomaly predicts superior long-term outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010; 37: 186-192.
883. da Silva JP, Baumgratz JF, da Fonseca L, et al. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 215-223.
884. Chowdhury UK, Airan B, Talwar S, et al. One and one-half ventricle repair. Results and concerns. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 2293-2300.
885. Khositseth A, Danielson GK, Dearani JA, et al. Supraventricular tachyarrhythmias in Ebstein anomaly. Management and outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 128: 826-833.
886. Kiziltan HT, Theodoro DA, Warnes CA, et al. Late results of bioprosthetic tricuspid valve replacement in Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1539-1545.
887. Boston US, Dearani JA, O'Leary PW, et al. Tricuspid valve repair for Ebstein's anomaly in young children. A 30-year experience. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 690-695.
888. Chen JM, Mosca RS, Altmann K, et al. Early and medium-term results for repair of Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 990-998.
889. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, O'Leary PW, et al. Left heart lesions in patients with Ebstein anomaly. *Mayo Clin Proc* 2005; 80: 361-368.
890. Bartlett HL, Atkins DL, Burns TL, et al. Early outcomes of

- tricuspid valve replacement in young children. *Circulation* 2007; 115: 319-325.
891. Chauvaud SM, Brancaccio G, Carpentier AF. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 1547-1552.
892. Bockeria L, Golukhova E, Dadasheva M, et al. Advantages and disadvantages of one-stage and two-stage surgery for arrhythmias and Ebstein's anomaly. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 28: 536-540.
893. Chetaille P, Walsh EP, Triedman JK. Outcomes of radiofrequency catheter ablation of atrioventricular reciprocating tachycardia in patients with congenital heart disease. *Heart Rhythm* 2004; 1: 168-173.
894. Iturralde P, Nava S, Salica G, et al. Electrocardiographic characteristics of patients with Ebstein's anomaly before and after ablation of an accessory atrioventricular pathway. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006; 17: 1332-1336.
895. Garrigue S, Barold SS, Hocini M, et al. Transvenous left atrial and left ventricular pacing in Ebstein's anomaly with severe interatrial conduction block. *Pacing Clin Electrophysiol* 2001; 24: 1032-1035.
896. Collins-Nakai RL, Rosenthal A, Nadas AS, et al. Congenital mitral stenosis. A review of 20 years' experience. *Circulation* 1977; 56: 1039-1047.
897. 西畠 信, 僧帽弁狭窄, 高尾篤良, 門間和夫, 中澤誠, 他 編. 臨床発達心臓病学改訂3版. 医学社, 東京 2001: 445-448.
898. Wood AE, Healy DG, Walsh K, et al. Mitral valve reconstruction in a pediatric population. Late clinical results and predictors of long-term outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130: 66-73.
899. Lee JY, Noh CI, Kim YJ, et al. Preoperative left ventricular end systolic dimension as a predictor of postoperative ventricular dysfunction in children with mitral regurgitation. *Heart* 2003; 89: 1243-1244.
900. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン. 弁膜疾患の非薬物治療に関するガイドライン. *Circ J* 2002; 66, Suppl IV: 1261-1323.
901. Smallhorn J, Macartney FJ. Mitral valvar anomalies and supravulvar mitral ring. In Anderson RH, Baker EJ, Macartney RFJ, et al eds. *Pediatric Cardiology*. Charchill Livingstone, London 2002: 1135-1175.
902. Ruckman RN, Van Praagh R. Anatomic types of congenital mitral stenosis. Report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. *Am J Cardiol* 1978; 42: 592-601.
903. Carpentier A, Branchini B, Brom G, et al. Congenital malformations of the mitral valve in children. Pathology and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72: 854-866.
904. Freedom RM, Yoo SJ, Coles JG. Congenital abnormalities of the mitral valve. In *The natural and modified history of congenital heart disease*. Tronto, Blackwell publishing 2004: 99-106.
905. McElhinney DB, Sherwood MC, Lock JE, et al. Current management of severe congenital mitral stenosis: outcomes of transcatheter and surgical therapy in 108 infants and children. *Circulation* 2005; 112: 707-714.
906. Chauvaud S. Congenital mitral valve surgery. Techniques and results. *Curr Opin Cardiol* 2006; 21: 95-99.
907. Takaya H, Edward L. B, et al. Mitral Valve Repair for Congenital Mitral Valve Stenosis in the Pediatric Population. *Ann Thorac Sug* 2010; 90: 36-41.
908. Chauvaud S, Fuzellier JF, Carpentier A, et al. Reconstructive surgery in congenital mitral valve insufficiency (Carpentier's techniques). Long-term results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 84-92.
909. Collison SP, Kaushal SK, Iyer KS, et al. Supramitral ring. Good prognosis in a subset of patients with congenital mitral stenosis. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 997-1001.
910. Uva MS, Galletti L, Gayet FL, et al. Surgery for congenital mitral valve disease in the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 164-174.
911. Minami K, Kado H, Sai S, et al. Midterm results of mitral valve repair with artificial chordae in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 336-342.
912. Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, et al. 2008 focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guideline for the management of patients with valvular heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52: e1-142.
913. Tamura M, Menahem S, Brizard C. Clinical features and management of isolated cleft mitral valve in childhood. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 764-770.
914. Kadoba K, Jonas RA, Castaneda AR, et al. Mitral valve replacement in the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 762-768.
915. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock J. Pediatric mitral valve replacement: incremental risk factors impacting survival and reintervention. *J Heart Valve Dis* 2005; 14: 158-165.
916. Vohra HA, Laker S, Brawn WJ, et al. Predicting the performance of mitral prostheses implanted in children under 5 years of age. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 29: 688-692.
917. Kilian Ackermann, Gunter Balling, Hess J, et al. Replacement of the systemic atrioventricular valve with a mechanical prosthesis in children aged less than 6 years: Late clinical results of survival and subsequent replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 134: 750-756.
918. Bahaaldin A., Cedric M, et al. Outcomes and associated risk factors for mitral valve replacement in children. *Eur J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 40: 543-551.
919. Friedman S, Edmunds LH, Cuaso CC. Long-term mitral valve replacement in young children. Influence of somatic growth on prosthetic valve adequacy. *Circulation* 1978; 57: 981-986.