

第3回

右心系と 成人先天性 心疾患の 血行動態に 関する 研究会

HERVAC

Study Group for Hemodynamics of Right Ventricular and Adult Congenital Heart Diseases

第23回心筋会合同開催

東京大学医学部附属病院 入院棟15階大会議室
東京都文京区本郷7-3-1

主催／右心系と成人先天性心疾患の血行動態に関する研究会

2018 7/14

右心系と 成人先天性 心疾患の 血行動態に 関する 研究会

第3回

第23回心筋会合同開催

2018年7月14日(土)12:40～

東京大学医学部附属病院 入院棟15階大会議室
東京都文京区本郷7-3-1

主催／右心系と成人先天性心疾患の血行動態に関する研究会

交 通 ア ク セ ス

東京大学医学部附属病院 入院棟15階大会議室

〒113-8655 東京都文京区本郷7-3-1

大学構内地図



病院内地図



■ 電車でご来院の方

〈東京メトロ丸の内線〉

本郷三丁目駅 2番出口 徒歩約10分

〈都営地下鉄大江戸線〉

本郷三丁目駅 5番出口 徒歩約10分

〈東京メトロ千代田線〉

湯島駅 1番出口 徒歩約15分

〈東京メトロ丸の内線〉

御茶ノ水駅 2番出口 徒歩約15分

〈東京メトロ千代田線〉

根津駅 2番出口 徒歩約15分

■ バスでご来院の方

〈上野駅〉

のりば:4番

系統番号:学01 (東大構内 行き)

※「東大病院前」で下車

〈御徒町駅・上野御徒町駅・上野広小路駅・仲御徒町駅〉

のりば:4番

系統番号:学01 (東大構内 行き)

※「東大病院前」で下車

〈御茶ノ水駅〉

のりば:5番

系統番号:学07 (東大構内 行き)

※「東大病院前」で下車

役 員 名 簿

■代表世話人

山田 聡

北海道大学大学院 循環病態内科学

■世話人

石川 友一

福岡市立こども病院 循環器科

岩野 弘幸

北海道大学大学院 循環病態内科学

白石 公

国立循環器病研究センター 教育推進部

土肥 薫

三重大学 循環器内科

石津 智子

筑波大学医学医療系 循環器内科

河田 政明

自治医科大学 心臓血管外科

高橋 健

順天堂大学 小児科

山岸 正明

京都府立医科大学大学院 小児心臓血管外科

板谷 慶一

京都府立医科大学大学院 心臓血管外科

坂本 隆史

大分県立病院 循環器内科

橘 剛

北海道大学大学院 循環器呼吸器外科

山田 博胤

徳島大学病院 キャリア形成支援センター

■監事

奥村 謙一

京都府立医科大学大学院 小児循環器・腎臓学

■庶務幹事

加藤 伸康

北海道大学大学院 循環器・呼吸器外科

森本 和樹

京都府立医科大学大学院 心臓血管外科

辻永 真吾

北海道大学大学院 循環病態内科学

藤田 周平

京都府立医科大学大学院医学研究科 小児心臓血管外科

■顧問

夜久 均

京都府立医科大学大学院 心臓血管外科

安河内 聡

長野県立こども病院 循環器小児科

(五十音順)

ご 挨 拶

右心系と成人先天性心疾患の血行動態に関する研究会HERVACは第1回京都、第2回北海道を経て第3回目は東京で開催できることとなりました。先天性心疾患の症例検討でありがちなのは、循環器内科医はとかく成人先天性心疾患そのものの基本的知識不足に反省し、徹頭徹尾小児科の先生方の教えを請うというケースです。しかし、先天性心疾患患者の成人期遠隔期像はいわゆる「まだ見ぬ世界」です。それぞれの症例の病態を先入観なく分析し、小児期の治療後の問題点をフィードバックすることは成人診療に関わるものの使命です。さらに治療法の選択にあたっては、できるだけ多くの選択肢を十分吟味すべきです。HERVACでは症例をベースに多様な視点から深い討議を行います。そこでは、循環器内科医の素朴な疑問や発想が歓迎されます。

今回は初の試みとして、第23回心筋会と合同開催いたします。心筋会は主に心エコーに携わる循環器医を中心に充足し、心筋学を深く討議し追求する会です。心不全医の視点・心エコー医の視点をもつ心筋会参加者との討議は、HERVACに新たな視点から豊かな気づきをもたらしてくれるはずです。どうぞご期待ください。

世話人

石津 智子(筑波大学医学医療系 循環器内科)

協 賛 企 業 一 覧

寄附

小野薬品工業株式会社

広告掲載

アクテリオンファーマシューティカルズジャパン株式会社

大塚製薬株式会社

キヤノンメディカルシステムズ株式会社

シーメンスヘルスケア株式会社

テルモ株式会社

日本新薬株式会社

日本メトロニック株式会社

(五十音順)

2018年6月21日現在

ご協賛を頂いた企業に右心系と成人性先天性心疾患の血行動態に関する研究会より厚く御礼申し上げます。

研究会ホームページ…<http://hervac.org>

事 務 局

右心系と成人先天性心疾患の血行動態に関する研究会事務局

〒602-8566 京都市上京区河原町通広小路上る梶井町465番地
京都府立医科大学 小児心臓血管外科研究室 事務連絡責任者／板谷 慶一

E-mail : keiichiitatani@gmail.com 、 syamada@med.hokudai.ac.jp

T E L : 075-251-5752 (医局) 011-706-6974 (北海道大学循環病態内科学医局)

第4回 右心系と成人先天性心疾患の血行動態に関する研究会のお知らせ

日時:2019年3月9日(土) (予定) 会場:京都市内(予定)

参 加 者 の 皆 様 へ

研究会に参加される方には必ず受付をお願いいたします。(参加費:1,000円)

講 演 発 表 の 先 生 方 へ

発表について

- 講演は発表15分、質疑応答15分です。
- 持ち時間を厳守し、座長の指示に従い円滑な進行にご協力お願いします。
- 発表の10分前には会場にご着席ください。

発表データについて

- 発表はご自身のPCの持ち込み、またはUSBフラッシュメモリー、外付けハードディスク、CD-Rによるメディアの持ち込みが可能です。ただし、動画や音声をご使用の場合には、動作確認済みのPC本体を念のため、ご自身でお持ちください。
- プロジェクタにはMiniD-SUB15ピンのみ接続できます。変換ケーブルが必要な機種の場合には、必ず変換ケーブルをご持参ください。
- データ破損等を考慮し、USBでのバックアップデータをご準備ください。

座 長 の 先 生 方 へ

- 座長の先生は担当セッション開始の15分前には会場にご着席ください。
- 時間厳守でのセッションの進行をお願いいたします。

P R O G R A M

12:40～13:10	世話人会
12:40～12:55	心筋会世話人会
12:55～13:10	HERVAC世話人会
13:10～13:20	開会挨拶
	石津 智子(筑波大学 循環器内科)
13:20～15:30	第23回 心筋会
13:20～14:20	セッションI
	座長:大門 雅夫(東京大学医学部附属病院 検査部) 河田 政明(自治医科大学 心臓血管外科)
	演題1(13:20～13:50)
	「LVAD後に苦勞した症例 ～右心不全?～」
	山本 昌良(神栖済生会病院 循環器内科・筑波大学附属病院 循環器内科)
	演題2(13:50～14:20)
	「左室補助人工心臓装着後の右心不全をいかに予測するか?」
	加藤 倫子(昭和大学江東豊洲病院 循環器内科・順天堂大学 循環器内科)
14:20～14:30	休憩(10分間)
14:30～15:30	セッションII
	座長:石津 智子(筑波大学 循環器内科) 板谷 慶一(京都府立医科大学 心臓血管外科)
	演題3(14:30～15:00)
	「左室補助人工心臓装着患者から考える右心不全(Right Heart Failure)と右室不全(Right Ventricular Failure)」
	波多野 将(東京大学 重症心不全治療開発講座)
	演題4(15:00～15:30)
	「ウール病もしくは不整脈源性右室心筋症(ARVC)として経過観察中の30歳男性に対する治療戦略」
	白井 丈晶(加古川中央市民病院 循環器内科)
15:30～15:50	休憩(20分間)
15:50～18:40	第3回 HERVAC
15:50～16:50	セッションI
	座長:瀬尾 由広(筑波大学 循環器内科) 山田 聡(北海道大学大学院 循環病態内科学)
	演題1(15:50～16:20)
	「孤立性三尖弁閉鎖不全に対して右小開胸下三尖弁輪形成術を施行し、術後心不全管理に難渋している1例」
	齊藤 哲也(大阪警察病院 心臓血管外科)
	演題2(16:20～16:50)
	「ファロー四徴症術後50年後の肺動脈弁閉鎖不全・右室拡大に伴う不整脈で治療を要した2症例」
	瀧上 雅雄(京都府立医科大学 循環器内科)
16:50～17:00	休憩(10分間)
17:00～18:30	セッションII
	座長:山岸 敬幸(慶應義塾大学医学部 小児科) 加藤 伸康(北海道大学大学院 循環器・呼吸器外科)
	演題3(17:00～17:30)
	「成人期Fontan手術後、肺動静脈瘻合併の1例」
	稲熊 洸太郎(兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科)
	演題4(17:30～18:00)
	「高度右心機能不全と肝肺症候群による肺動静脈シャントを合併したFallot四徴症術後の1例」
	藤田 鉄平(北里大学 循環器内科学)
	演題5(18:00～18:30)
	「Fallot四徴症術後の肺動脈弁閉鎖不全に対する肺動脈弁挿入術の検討」
	岩下 憲行(慶應義塾大学医学部 小児科)
18:30～18:40	閉会挨拶
	竹中 克(東京大学医学部附属病院 検査部)

抄 録

第23回 心筋会



演題1

LVAD後に苦勞した症例 ～右心不全?～

○山本 昌良^{1,2}、石津 智子²、瀬尾 由広²

¹神栖済生会病院 循環器内科 ²筑波大学附属病院 循環器内科

筑波大学附属病院では2015年から体外式LVAD、2017年から植え込み型LVAD治療を開始し、2018年6月現在、体外式が6例、植え込み型が3例の実施経験がある。

今回はその中から、LVAD術後に臓器障害が進行し救命できなかった症例、心不全による入退院を繰り返した症例、術後管理に苦慮し肺血管拡張薬の投与等により状態の改善至った症例を提示させていただく。RVADの必要性、そもそも右心不全であったのか否か、LVADに踏み切るべきであったタイミング等、経験の豊富な諸先生方に御教授いただき、今後の勉強とさせていただきたい。

演題2

左室補助人工心臓装着後の右心不全をいかに予測するか？

○加藤 倫子

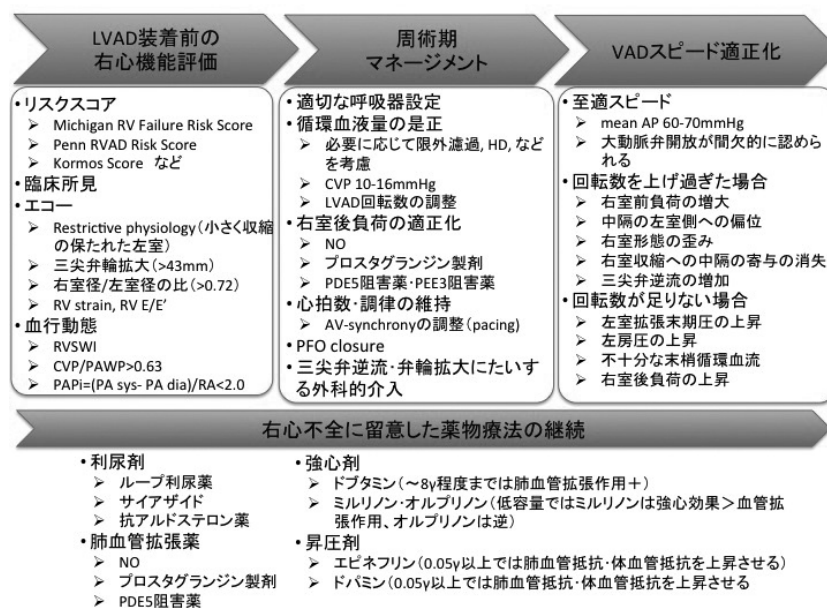
昭和大学江東豊洲病院 循環器内科・順天堂大学 循環器内科

慢性心不全患者の右室は、左室不全での低心拍出状態のもと前負荷の低い状態で肺循環系への駆出を行っているが、LVAD装着後によりサポート流量を含めた心拍出量が増大し、右室にとっての前負荷は急激に上昇する。左心不全に基づく高いPVR（右室後負荷上昇）に対し何とか代償し機能を維持していた右室であっても、急な前負荷の増大・仕事量の増大に対処できず従来マスクされていた右心不全が顕在化することがある。予期せぬ右心不全は10-40%のLVAD植込患者で発生し、周術期死亡や慢性期・移植後の予後にも大きく影響する。よって、術前より右室予備能を評価し適切な管理を行い、術後はLVAD回転数や薬物療法を個々の患者の右心機能に併せて適正化していくことが大切となる。

LVAD後の右心不全予測モデルとしてMichigan RV Failure Risk Score (昇圧剤使用, $AST \geq 80IU/L$ 2点, Total bilirubin $\geq 2.0mg/dL$ 2.5点, Creatinine $\geq 2.3mg/dL$ 2.5点:計4点以上で右心不全リスクが高い) や、Penn RVAD Risk Score (Cardiac Index $\leq 2.2L/min/m^2$, RV stroke work index $\leq 0.25mmHg \times L/min/m^2$ で高リスク)、Kormos Score (CVP/PCWP > 0.63 でリスクが2.3倍) などが頻用される。近年ではPAPi (Pulmonary artery pulsatility index) < 2.0 では70%以上の患者で右室補助を必要との報告もなされている。心エコーの役割も大きく、右室拡大・三尖弁輪拡大が顕著な患者、Restrictive physiology (拘束性血行動態)を呈する患者 (LVEFの保たれた小さな左室)で右心不全発生率が高く、RVE/E'やRV strainの経時変化は前負荷増大に対する予備能を評価する良い指標とされる。LVAD装着時に併せて弁膜症 (三尖弁・大動脈弁) 手術を行うかどうかについての検討も重要である。卵円孔開存があれば必ず閉鎖をする。これらの指標をもとに高リスク患者に対しては予め両心補助で臨み急性期を乗り切った後に右室補助離脱を行うストラテジーも試みられている。これはLVAD留置後の血行動態悪化でやむなく追加RVAD装着となった患者の予後は計画的な両心補助患者に比して不良とされるためである。

筆者は斜走筋の無い右室では、術前の自由壁longitudinal shortening指標であるS'やstrain値が予備能 (LVAD装着に耐えられるか) 予測に有用と考えており、自験例もとに「痛恨の症例」を含め、報告したい。

右心機能に留意した左室補助人工心臓管理





演題3

左室補助人工心臓装着患者から考える 右心不全(Right Heart Failure)と 右室不全(Right Ventricular Failure)

○波多野 将

東京大学 重症心不全治療開発講座

To be announced.

演題4

ウール病もしくは不整脈源性右室心筋症 (ARVC) として経過観察中の30歳男性に対する治療戦略

○白井 丈晶¹、圓尾 文子²、阪田 美穂³、佐藤 有美³、金子 明弘¹、下浦 広之¹、本多 由佳¹、岡嶋 克則¹

¹加古川中央市民病院 循環器内科 ²加古川中央市民病院 心臓血管外科 ³加古川中央市民病院 小児科

ウール病や不整脈源性右室心筋症 (以下ARVC) に対する外科的介入としてFontan型手術やone and one half repair の報告があるが、主には失神後などの致命的なエピソード後になされており、予防的な手段としての介入については、その時期や適応について定まった見解はない。今回、ウール病もしくはARVCと診断され小児期を経過後、成人期にVT連発の散見、酸素飽和度の低下、易疲労感を認める30歳男性例を経験した。患者は自宅で穏やかに過ごされているため、自覚症状に乏しく、運動耐容能も日常生活レベルは保たれている。今後の管理方法および予防的介入の是非について御相談したい。

【症例】30歳の男性。小学校1年生時の検診で心電図異常を指摘。心エコーにて著明な右室肥大と小さな右左短絡を有する心房間交通を認め、三尖弁付着位置は正常であった。カテーテル検査にて、右室の著明な拡大と収縮力低下、 $Q_p/Q_s=0.88$ 、PVR 1.5～2.3単位、心筋生検では心内膜側は著明な線維化があり、島状に心筋が残存しているという所見であった。ウール病もしくはARVCの診断として、運動制限を行い経過観察となった。14歳頃から易疲労感。16歳頃から SpO_2 93-95%と低下傾向となり、ホルター心電図でVT17連を認めたが、その後、VTの進行は認めていない。29歳で行ったMRIではRVEDV 455 ml/m²、RVEF 6.2%、右室壁にびまん性にdelayed enhance (+)、カテーテル検査では $Q_p/Q_s=0.94$ 、LVEF 53.5%、Ds Aoから右肺へ側副路を認めた。心肺運動負荷試験では、AT VO₂ 17.4 ml/min/kg (94%)、Peak VO₂ 20.3ml/min/kg (58% 限界までできず参考値)と比較的保たれている。現在、抗凝固薬、利尿剤を内服。心リハ施行の上、外来観察中。

抄 録

第3回 HERVAC

演題1

孤立性三尖弁閉鎖不全に対して 右小開胸下三尖弁輪形成術を施行し、 術後心不全管理に難渋している1例

○齊藤 哲也¹、西 宏之¹、堂前 圭太郎¹、井之口 慶太¹、牧野 信彦²、松村 未紀子²、樋口 義治²、高橋 俊樹¹

¹大阪警察病院 心臓血管外科 ²大阪警察病院 循環器内科

【はじめに】孤立性三尖弁閉鎖不全は比較的稀な疾患であり、その外科的治療成績に関しては不明な点も多い。内科的治療抵抗性の高度右心不全を伴う孤立性三尖弁閉鎖不全に対し、単独三尖弁輪形成術を施行後、心不全コントロールに難渋する症例を経験しており、文献的考察を加えて報告する。

【症例】症例は73歳、男性。2008年より心房細動を認め、三尖弁閉鎖不全を指摘されていた。2014年頃から徐々に三尖弁閉鎖不全が増大し、右心不全の悪化を認め、鬱血による肝硬変が進み、腹水貯留を認めていた。2017年頃から利尿剤による心不全コントロールがつかなくなり、右心不全による入退院を繰り返すため、2018年3月に手術の方針となった。手術は右小開胸下三尖弁輪形成術(MICS TAP)を施行。術中所見で三尖弁輪の拡大を認めたため、Physio Tricuspid # 30mmを用いて弁輪縫縮を行い、水テストにて三尖弁逆流を認めなかった。術翌日に人工呼吸器から離脱し、呼吸循環動態は安定していたため、カテコラミンを漸減し、術後12日目にドブタミンを中止した。その後、血圧低下、腎機能障害を認めたため、ピモベンタン内服を開始するも、乏尿続いたためドブタミンを再開し心不全症状は一度軽減した。その後ピモベンタン増量、タナドール内服を追加し、ドブタミンの減量を試みるも、体重増加、倦怠感といった心不全症状が増悪するため、カテコラミンから離脱出来ない状況にある。今後の治療方針に関して、ハートチーム内で検討中である。

演題2

ファロー四徴症術後50年後の肺動脈弁閉鎖不全・ 右室拡大に伴う不整脈で治療を要した2症例

○瀧上 雅雄¹、板谷 慶一²、中西 直彦¹、白石 裕一¹、杉山 裕章¹、高井 重樹¹、宮崎 隆子³、前田 吉宣³、
谷口 友史³、藤田 周平³、本宮 久之³、夫 悠³、的場 聖明¹、山岸 正明³、夜久 均²

¹京都府立医科大学 循環器内科 ²京都府立医科大学 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座

³京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科

1956年に我が国でファロー四徴症(TOF)に対する手術が初めて行われて以来、手術および周術期管理が向上し、現在ではTOF遠隔期生命予後そのものは極めて向上したが、一方で遠隔期合併症のため再手術を必要とする症例が少なくないことが問題視されつつある。また再手術を考慮した場合、その適応や時期については未だ明確ではない。

今回TOF心内修復術後50年後に再手術を施行した2症例を経験したので提示する。

【症例1】54歳女性。2歳時にTOFに対し心内修復術を施行された。50歳、51歳時に心房粗動に対し2回のablationを施行。54歳時より徐々に倦怠感が出現し、動悸も再度自覚するようになったため来院。心電図上は180/minの上室性頻拍を発作的に繰り返し、心臓超音波では高度肺動脈弁閉鎖不全症(PR)と著明な右室拡大が確認された。4D flow MRIでは逆流率54.0%のsevere PR、右室拡張末期/収縮末期容積係数RVEDVI/RVESVIは169.5/99.8 ml/m²と高度右室拡大認め、右心系エネルギー損失(EL)は2.93 mWと健常者の3倍程度にまで上昇していた。上室性頻拍についてはEPSで右房切開線の外側を通過するslow pathwayが確認された。これら所見を基に肺動脈弁置換術(PVR)と右房mazeを施行。術後不整脈は消失し、RVEDVI/RVESVIは85.2/55.4 ml/m²と大幅に縮小、ELも1.46 mWと手術後で劇的に減少し、以後良好な経過をたどっている。

【症例2】51歳男性。2歳時にTOFに対し心内修復術施行。46歳時に心室頻拍(VT)ありablationを行いICD型の除細動器を植込された。その後もVTのエピソードあり、slow VTであるためICDの設定に難渋した。心臓超音波ではsevere PRを認め3D エコーの右室容量はRVEDVI/RVESVI 196.1/133.0 ml/m²と高度に拡大し再手術の適応と判断した。またSlow VTに対してはEPS施行したところ右室前壁の前回手術時の瘢痕と思われる部位にlow voltage areaが存在し、そこを回旋するreentry回路が確認された。生体弁でのPVRと三尖弁輪形成術(TAP)と同時に、右室ablation(肺動脈弁輪と右室流出路切開瘢痕とを心内膜と外膜側を各々線状にablation)を施行した。術後は不整脈発作認めず経過は良好である。

【考察および結語】TOF心内修復後半世紀の遠隔期の患者の再手術のために4D imagingを駆使してアセスメントを行った。高度右室拡大例は肺動脈弁置換後の右心機能の回復に対して疑問視されるエビデンスも報告されるが、不整脈合併の心不全例では不整脈治療を肺動脈弁逆流の制御と同時に行うことで右室のreverse remodelingを期待できる可能性があり至適な手術適応に関して議論を行いたい。

演題3

成人期Fontan手術後，肺動静脈瘻合併の1例

○稲熊 洸太郎¹、坂崎 尚徳¹、豊田 直樹¹、石原 温子¹、前田 登史²、加藤 おと姫²、渡辺 謙太郎²、植野 剛²、吉澤 康祐²、大野 暢久²、藤原 慶一²、板谷 慶一³

¹兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科 ²兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科

³京都府立医科大学 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座

症例は49歳，女性．診断は，完全大血管転位，僧帽弁閉鎖，心室中隔欠損，肺動脈弁下部狭窄．5歳時にASD作製，以降小児期には肺高血圧のためFontan手術非適応として，成人期まで経過観察されていた．40歳頃から房室弁逆流の増悪を認め，労作時呼吸困難が出現したため，肺生検を含む再評価を行い，段階的にFontan手術に到達することができた．その後，Fontan手術後に出現した房室弁逆流の増悪と同期不全による循環不全に対して，42歳時に房室弁置換と心臓同期療法を行い，心不全の改善を得た．その後，48歳頃から低酸素が進行し，HOT導入．低酸素の原因検索で心カテーテル検査を行い，コントラストエコー陽性，下大静脈造影で左右肺動脈の還流不均衡が見られた．また，下肢静脈からの肺血流シンチで左肺下葉の血流低下を認めた．低酸素進行の原因は，Hepatic Flowの肺動脈還流不均衡に伴う左肺動静脈瘻の形成が推測された．これに対して治療方針を検討したところ，血流解析シミュレーション(他院依頼)にて，Hepatic Flowの左肺分布が乏しく，Fontan導管のFenestration開存がその血行動態に影響していることが予想された．今回，Hepatic Flowの還流不均衡の改善を期待してFenestrationに対するデバイス閉鎖を施行したので，その経過について報告する．

演題4

高度右心機能不全と肝肺症候群による 肺動静脈シャントを合併したFallot四徴症術後の1例

○藤田 鉄平¹、小坂橋 俊美¹、目黒 健太郎¹、宮地 鑑²、阿古 潤哉¹

¹北里大学 循環器内科学 ²北里大学 心臓血管外科

#. Fallot四徴症 心内修復術後

(11ヶ月:VSDパッチ閉鎖術, 右室流出路形成, transanular, mono cusped patch)

#. 三尖弁機能不全に対しての3回の三尖弁置換術と1回の肺動脈弁置換術

(TVR:1999年(3歳), 2000年(4歳), 2010年(14歳):Carpentier-Edwards 27 mm)

(PVR:2010年(14歳):Carpentier-Edwards 19 mm)

#. 右室収縮能不全および肺動脈狭窄症

(Fractional Area Change 7%, $\Delta RV-PA$ 44 mmHg)

#. うっ血肝による門脈圧亢進所見 (脾腫, 脾腎シャント, 胃腎シャント, 食道静脈瘤)

#. 肝肺症候群による右肺動静脈シャント

#. 卵円孔開存と右左シャント

#. チアノーゼ

#. 完全房室ブロック→ペースメーカー埋め込み (3歳のTVR術後より)

#. 心房細動 (15歳)

【症例】症例は21歳、女性。生後11ヶ月でFallot四徴症に対し、心内修復術を施行した。三尖弁閉鎖不全症と肺動脈弁逆流に対し、過去3度の三尖弁再置換術 (Carpentier-Edwards 23 mm)と肺動脈弁置換術 (Carpentier-Edwards 19 mm)を行った。しかしその後右心不全は軽快することなく、門脈圧亢進所見を認めるようになった。さらにチアノーゼ血症も認めるようになったため、20歳時と21歳時に当院当科で心機能精査入院となった。心臓超音波検査ではFractional Area Change 7 %と右心収縮能は低下しており、20歳時の右心カテテル検査では、平均右房圧28 mmHg、三尖弁位平均圧較差5 mmHg、肺動脈弁位での最大圧較差は44 mmHg、右室収縮期圧/左室収縮期圧は0.7であったが、21歳時では、平均右房圧27 mmHg、三尖弁位平均圧較差9 mmHg、肺動脈弁位での最大圧較差は36 mmHg、右室収縮期圧/左室収縮期圧は0.6と右室収縮機能の低下傾向が示唆された。チアノーゼに関しては、コントラストエコーを行ったところ、卵円孔を介した右左シャントが確認されたが、肝肺症候群の合併を疑い、右肺動脈からもマイクロバブルを注入すると、左室へ流入する多量のマイクロバブルが確認された。また右肺静脈血の酸素飽和度が74%と低値であることから肝肺症候群による右肺動静脈シャントが診断された。治療介入点としては、開胸手術もしくはカテテル的肺動脈弁置換術が考えられたが、過去4回の開胸手術を行っていることから開胸手術のリスクは非常に高く、一方でカテテル治療では、肺動脈弁は19 mmと小さいために、圧較差を軽減させる効果はどこまであるかが不明であった。また肺動脈弁中樞側で30 mmの肺動脈瘤が認められ、カテテル治療による合併症のリスクが懸念された。さらに肺動脈弁置換術後に、右肺動静脈シャントへの肺循環量がどのように変化し、低酸素血症へどのように影響を及ぼすかが不明であった。そのため現時点では薬物治療で経過観察となっているが、外科的、カテテル的および薬物的治療介入点についてご意見をいただきたい。

演題5

Fallot四徴症術後の肺動脈弁閉鎖不全に対する 肺動脈弁挿入術の検討

○岩下 憲行¹、前田 潤¹、山本 一希¹、吉田 祐¹、荒木 耕生¹、安原 潤¹、古道 一樹¹、山岸 敬幸¹、奥田 茂男²

¹慶應義塾大学医学部 小児科 ²慶應義塾大学医学部 放射線診断科

【背景】Fallot四徴症(TOF)心内修復術(ICR)後の肺動脈弁閉鎖不全(PR)に対する肺動脈弁挿入術(PVR)の適応基準には議論があり、右室拡大が高度な場合、PVR後の経過が不良なことがある。

【目的】TOF ICR後PR症例において、PVR前後の右室容積・機能について後方視的に比較し、術前・術後経過との関連を検討する。

【方法】当院で、TOF ICR後PRに対してPVRが行われた症例のうち、PVR前後に心臓MRI(CMR)を行った8症例(男5例、女3例、年齢24～48歳)を対象とした。PVR後経過良好の6例(N群)と、術後右心不全をきたし内科治療を行っている2例(S群)について、CMRによる右室拡張末期容積(RVEDV)、右室収縮末期容積(RVESV)、右室駆出率(RVEF)、肺動脈弁逆流率(PRF)を比較検討した。またN群の1例とePTFE弁から生体弁へ肺動脈弁再挿入術(re-PVR)を実施されたS群1症例について、3D cine phase contrast法(4d flow)を用いて比較検討した。

【結果】N群の2例ではPVR前に易疲労性を認めたが、術後に軽快した。S群の2例はPVR前に無症状だったが、術後に息切れ、浮腫が出現した。N群全例で術後にRVEDVが改善したが($207.5 \pm 51.9 \text{ ml/m}^2$ vs $130.2 \pm 24.7 \text{ ml/m}^2$)、S群では悪化していた($195.2 \pm 47.7 \text{ ml/m}^2$ vs $256.0 \pm 29.6 \text{ ml/m}^2$)。

RVESVも同様であった(N群: $118.1 \pm 42.3 \text{ ml/m}^2$ vs $77.6 \pm 17.2 \text{ ml/m}^2$ 、S群: $109.4 \pm 36.8 \text{ ml/m}^2$ vs $180.8 \pm 35.2 \text{ ml/m}^2$)。RVEFはN群では術後変化を認めなかったが($44.1 \pm 6.6\%$ vs $42.1 \pm 13.1\%$)、S群では低下した($44.6 \pm 5.3\%$ vs $29.7 \pm 5.7\%$)。PRFは両群とも術後に低下した。両群で術前の右室機能に明らかな差を認めなかったが、S群ではN群よりICRからPVRに至るまでの経過年数が長かった(N群 26.7 ± 9.1 年、S群 39.5 ± 3.5 年)。re-PVRを実施した症例では症状は軽快し、RVEDV($323 \rightarrow 186 \text{ ml/m}^2$)、RVESV($222 \rightarrow 124 \text{ ml/m}^2$)、PRF($36\% \rightarrow 0\%$)は改善した。PVR後の4d flowによる解析では、N群で収縮期の左右肺動脈合計逆行/順行血流量比が 4.0 ml/beat 、 74.2 ml/beat (5.3%)であったのに対し、re-PVR例では再挿入術前が 10.0 ml/beat 、 41.8 ml/beat (24.1%)、再挿入術後が 16.3 ml/beat 、 59.5 ml/beat (27.4%)であった。re-PVR例では、カテーテル検査でPVRI $3.6 \text{ Wood unit} \cdot \text{m}^2$ と上昇していた。

【結論】PVR後に生じる右心不全は、術前のCMRによる右室容積・機能および術後のPRFとは相関せず、PRによる右室容量負荷の持続期間と関連する可能性が示唆された。TOF ICR後のPVR適応の至適時期について、ICR後の期間を考慮する必要があると考えられる。また、左右肺動脈収縮期逆行性血流の多い症例では肺血管抵抗が高値で、挿入する弁の選択に影響した。