

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

HERVAC

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

京都リサーチパーク 京都市下京区中堂寺南町134

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

2019 3/16

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

2019年3月16日(土) 13:00～

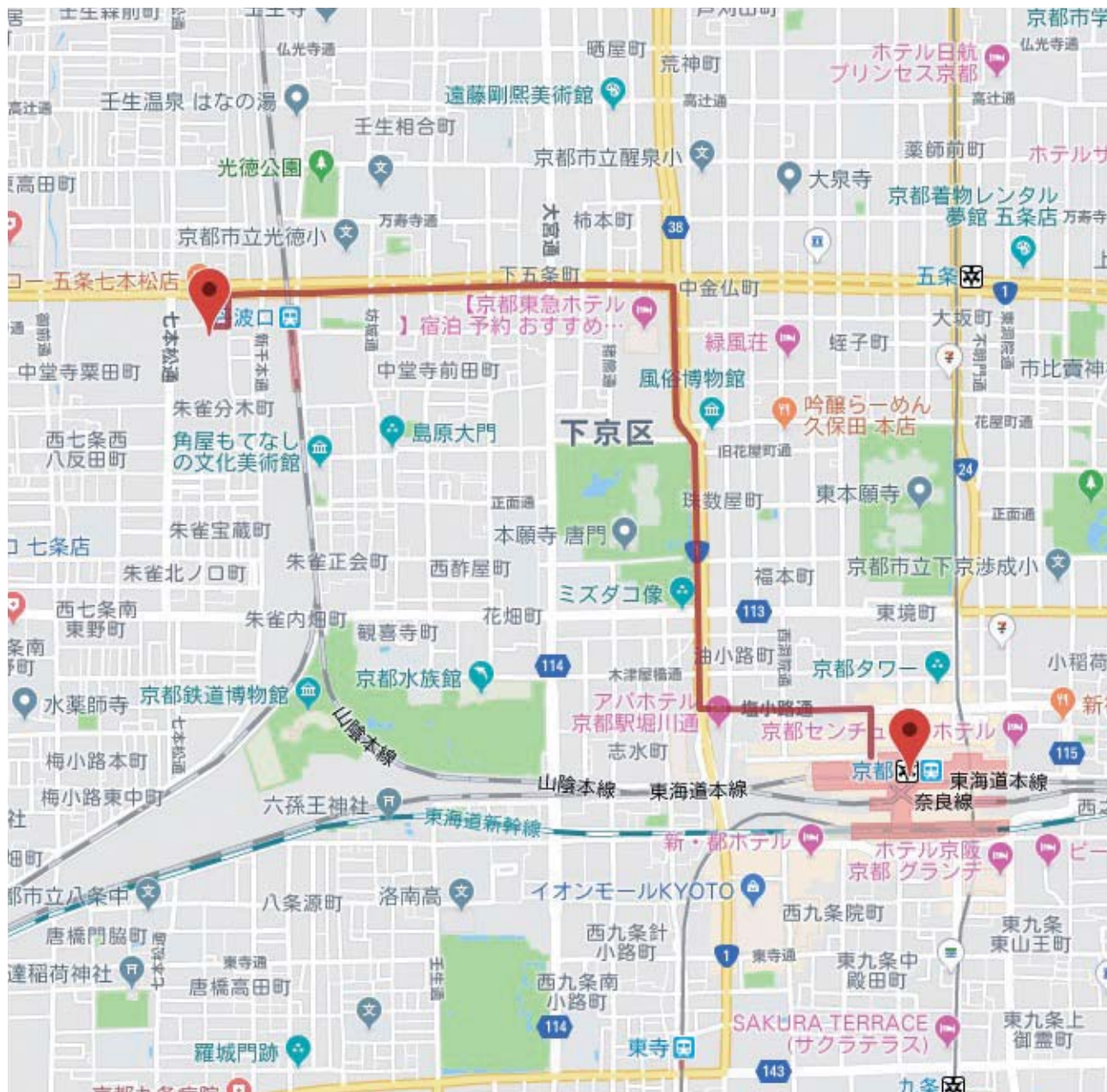
京都リサーチパーク 京都市下京区中堂寺南町134

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

京都リサーチパーク

〒600-8813 京都市下京区中堂寺南町134



■京都駅よりJR嵯峨野線(山陰線)1駅

丹波口駅下車 西へ徒歩5分

■市バス、京都バス

「京都リサーチパーク前」下車
西へ徒歩5分

役 員 名 簿

■代表世話人

山田 聡

東京医科大学八王子医療センター 循環器内科

■世話人

安達 理

東北大学 心臓血管外科

石川 友一

福岡市立こども病院 循環器科

石津 智子

筑波大学 循環器内科

板谷 慶一

京都府立医科大学大学院
心臓血管外科

上野 高義

大阪大学大学院 心臓血管外科

落合 由恵

JCHO九州病院 心臓血管外科

笠原 真悟

岡山大学 心臓血管外科

加藤 倫子

昭和大学江東豊洲病院
循環器内科

加藤 伸康

北海道大学大学院
循環器呼吸器外科

河田 政明

自治医科大学 心臓血管外科
小児心臓血管外科部門

坂本 隆史

九州大学 循環器内科

高橋 健

順天堂大学 小児科

橘 剛

神奈川県立こども医療センター
心臓血管外科

土肥 薫

三重大学 循環器内科

杜 徳尚

岡山大学 循環器内科

白石 公

国立循環器病研究センター
教育推進部

松本 賢亮

神戸大学大学院
循環器内科学分野

圓尾 文子

加古川中央市民病院
心臓血管外科

元木 博彦

信州大学 循環器内科

山岸 敬幸

慶応義塾大学 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

山田 博胤

徳島大学病院
キャリア形成支援センター

■監事

中西 直彦

京都府立医科大学大学院
循環器内科学・腎臓内科学

■庶務幹事

藤田 周平

京都府立医科大学大学院
小児心臓血管外科

森本 和樹

舞鶴共済病院 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
循環器センター

(五十音順)

ご 挨 拶

2017年9月に「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」を設立し、1年半が過ぎ、この度第4回を京都で開催する運びとなりました。過去には第1回京都、第2札幌、第3回東京と全国で開催し、回を重ねるごとに演題数が増え今回は10演題の大変興味深く、また奥深いご演題をいただきました。また第4回から大幅な世話人の再編を行い、内科外科両面より全国からこの領域の臨床に関し先駆者である先生方に多数世話人として加わっていただき、研究会への濃密なご指導を賜ることができるようになりました。

本研究会は、今日の循環器領域に於いて、まだ臨床上の経験値や統計学的なエビデンスが十分とは言えない成人先天性心疾患ならびに三尖弁疾患や右心不全などの右心系の疾患について、診断や治療に悩むような症例の検討などを中心に内科医、外科医、小児科医など多専門領域の先生方にお集まりいただき、多面的な議論を通じて経験値を共有して行くことを目的としおります。まだ結論の出ないもの、なかなか結論の出せないものを演題として広く募り、各演題に十分な検討時間を設け、また「その後どうなったのか」という観点からもプログラムを組んでおり、今回も2演題は過去のHERVACの検討例の続報を予定しています。

本研究会から本分野での歴史を塗り替える新たな医学的真実が世界へと発信されることを期待しております。会員の皆様に春の京都を楽しんでいただくとともに活発で有意義な議論が行われることを願っております。

2019年2月25日 板谷慶一

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

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

労務提供

日本メトロニック株式会社

(五十音順)

2019年3月1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 upper 梶井町465番地
京都府立医科大学 小児心臓血管外科医局内 事務連絡責任者／板谷 慶一

E-mail : keiichiitani@gmail.com TEL : 075-251-5752 (医局)

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10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

12:30～12:50	世話人会
13:00～13:05	開会挨拶
	山田 聡(東京医科大学八王子医療センター 循環器内科)
13:05～14:20	セッションI 座長:坂本 隆史(九州大学 循環器内科) 河田 政明(自治医科大学 心臓血管外科) 演題1(13:05～13:30) 4D flow MRI血流解析により診断および術式決定を行った70歳の右室二腔症・僧帽弁閉鎖不全・三尖弁閉鎖不全の1例 松永 慶廉(海老名総合病院 心臓血管外科) 演題2(13:30～13:55) 正常比43.7%の右心室拡張末期容積に対して二心室修復を施行されたPA/IVSの30歳代女性 白井 丈晶(加古川中央市民病院 循環器内科) 演題3(13:55～14:20) One and a half ventricle repairとは? -良好なFontanとの比較- 岩崎 秀紀(福岡市立こども病院 循環器科)
14:20～14:35	休憩(15分間)
14:35～15:45	セッションII 座長:石川 友一(福岡市立こども病院 循環器科) 橘 剛(神奈川県立こども医療センター) 演題4(14:35～14:55) 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 【第3回HERVAC発表症例の経過報告】 白井 丈晶(加古川中央市民病院 循環器内科) 演題5(14:55～15:20) 心外導管型フォンタン術後難治性蛋白漏出性胃腸症に対し血流動態の詳細なアセスメントにより導管交換の至適時期を熟慮した1例 【第1回HERVAC発表症例の経過報告】 高柳 佑士(京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科学) 演題6(15:20～15:45) 心尖部下大静脈同側症例におけるフォンタン手術時の導管経路の検討 -コンピューター流体シミュレーションを用いて至適な導管経路の術前予測は可能か?- 松原 宗明(筑波大学 心臓血管外科)
15:45～16:00	休憩(15分間)
16:00～16:50	セッションIII 座長:加藤 倫子(昭和大学江東豊洲病院 循環器内科) 上野 高義(大阪大学大学院 心臓血管外科) 演題7(16:00～16:25) 体心室充満圧増高、中等度三尖弁逆流症を呈するseptation後SLL右室低形成成人期心不全例に対する治療方針の検討 瀧上 雅雄(京都府立医科大学 循環器内科) 演題8(16:25～16:50) 心移植後25年経過中に生じた三尖弁位生体弁機能不全の治療に難渋した1例 窪田 由季(北海道循環器病院 臨床検査科)
16:50～17:05	休憩(15分間)
17:05～17:55	セッションIV 座長:杜 徳尚(岡山大学 循環器内科) 園尾 文子(加古川中央市民病院 心臓血管外科) 演題9(17:05～17:30) ファロー四徴修復術後遠隔期における右房容積の意義 荒木 幹太(大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科) 演題10(17:30～17:55) 姑息術(Waterston手術)後、未根治のまま成人期に到達し、 95mmの巨大肺動脈瘤を呈した肺動脈閉鎖症兼心室中隔欠損症に対し、段階的に根治へ到達した1例 加藤 伸康(北海道大学大学院 循環器呼吸器外科)
17:55～18:00	閉会挨拶
	山岸 正明(京都府立医科大学大学院 小児心臓血管外科)

抄 録

演題1

4D flow MRI血流解析により 診断および術式決定を行った70歳の 右室二腔症・僧帽弁閉鎖不全・三尖弁閉鎖不全の1例

○松永 慶廉¹、豊田 真寿¹、中島 光貴¹、笠井 智司²、板谷 慶一³、小原 邦義¹、賛 正基¹、宮地 鑑⁴

¹海老名総合病院 心臓血管外科 ²同 循環器内科

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 ⁴北里大学医学部 心臓血管外科講座

症例は70歳女性。63歳時に糖尿病教育入院中に心臓超音波検査で、軽度から中等度の三尖弁逆流 (TR)、および僧帽弁逆流 (MR) に加え原因不明の右心負荷所見を認め、翌月当院循環器内科紹介となった。精査の心臓カテーテル検査では、左室造影で大動脈弁直下に心室中隔欠損 (VSD) を認め僅かな左右短絡、右室造影では高度流出路狭窄 (RVOTO) を認めた。この時点ではRVOTOとVSDと右心負荷よりファロー四徴症と診断され、VSDシャント量が少なくMR、TRも高度でなく、自覚症状がなかったためしばらく外来経過観察された。69歳時に浮腫・息切れによる心不全症状を訴え入院となり、利尿剤投与し心不全症状は改善したが、3ヶ月後に心不全再燃し再入院のうえ投薬調整するも退院2週間後に3回目の心不全入院となり、体重は内服が効いて9kg減少し一旦は自覚症状の改善を認めた。この時点で、心臓超音波ではTR、MRがmoderateと進行し、心臓カテーテル検査ではQp/Qs 1.14、RV-PA圧較差19.7mmHg PA圧48/33 (41) mmHg、この頃より心房細動と心房粗動を繰り返すようになった。

上記の左右心不全例の血行動態を解明するために4D flow MRIを施行し、血流解析を行った。結果、RVOTOは右室二腔症によるものであり、high pressure chamber からlow pressure chamberに吹き上げる旋回流を認め、肺動脈弁はintact、心拍出係数1.75L/min/m²に対して高度MRによる左心系エネルギー損失 (EL) 9.55mWと高度左心負荷、RVOTO及び高度TRによる右心系EL 9.63mWと高度右心負荷を診断され、RVOTOの重症度は狭窄部通過血流がlow flowであるため、圧較差では過小評価されたと判断された。手術は、僧帽弁形成、右室流出路再建、三尖弁形成、両側Maze、VSD閉鎖を施行した。術中所見では、高度に肥厚し石灰化した右室内の隔壁が流出路中隔の下縁から右室自由壁にかけて右室を二分するように存在し、隔壁中央に約4-5mm程度の通過孔を認め、異常筋束が肥厚したものと考えられた。VSDはすでに閉鎖していた。MRは中心性であり、弁輪拡大に伴うものであった。術後10病日に抜管し現在加療中である。文献学的考察を加えて報告および議論する。

演題2

正常比43.7%の右心室拡張末期容積に対して 二心室修復を施行されたPA/IVSの30歳代女性

○白井 丈晶¹、圓尾 文子²、金子 明弘¹、下浦 広之¹、中西 智之¹、城戸 佐知子³、岡嶋 克則¹、山口 眞弘²

¹加古川中央市民病院 循環器内科 ²同 心臓血管外科 ³兵庫県立こども病院 循環器内科

心室中隔欠損を伴わない肺動脈弁閉鎖(PA/IVS)に対して、一般的には右室拡張末期容積(RVEDV)および三尖弁輪径(TVD)に応じて、Fontan型手術、one and one half repair、二心室修復の治療戦略が立てられる。今回われわれは、BTシャントを経て7歳時に、正常比43.7%のRVEDVに対して、二心室修復術(肺動脈弁交連切開、coronary fistula結紮、ASD部分閉鎖、右室内肉柱切除、三尖弁形成)を施行した遠隔期患者を経験した。身体活動能力は6Mets程度で、自覚症状なく過ごしているが、心房頻拍を発症するとともに、うっ血肝をきたしており、今後の長期的な方針について相談したい。

【症例】30歳代女性。在胎40週、3170gにて出生。2ヶ月、8ヶ月時にそれぞれBTシャント術を施行。7歳時に上述の二心室修復術を行った。術前のカテーテル検査で、RVEDVは正常比43.7%、TVDは正常比45.1%であった。術後6年後のカテーテル検査では、RVEDVは正常比50.0%、TVDは正常比61.6%に拡大を認めた。平均静脈圧は8～10mmHgであった。就学中は水泳・マラソン禁であったが大きな問題なく過ごし、成人期に入り、週4日のアルバイトをして親元で生活している。33歳時に定期外来受診時に心房粗動を認め、アブレーションを計画。術前の造影CTで肝臓実質はreticular enhancementを呈し、うっ血肝を指摘され、アブレーション時に施行したカテーテル検査では、平均静脈圧は13～14mmHg、LV拡張末期圧10mmHgに対してRV拡張末期圧14mmHgと上昇を認めた。心房頻拍は通常型の心房粗動であり、アブレーションにより洞調律に復帰した。

演題3

One and a half ventricle repairとは？ —良好なFontanとの比較—

○岩崎 秀紀¹、石川 友一¹、兒玉 祥彦¹、倉岡 彩子¹、中村 真¹、佐川 浩一¹、石川 司朗¹、中野 俊秀²、
角 秀秋²

¹福岡市立こども病院 循環器科 ²同 心臓血管外科

【目的】one and a half ventricle repair (1.5VR) は、Fontan手術 (F)との優劣が論じられてきたが、その多くはheterogeneousな集団を対象とするため、血行動態的利点・欠点は必ずしも明確ではない。今回、原疾患・性別・年齢を一致させた両者を比較し、1.5VRの血行動態的特徴を明らかにすることを目的とした。

【対象】当院で2009年7月～2018年8月に心臓MRI検査・心臓カテーテル検査を同時期に施行した1.5VRおよびF術後症例を対象とした。原疾患診断・年齢・性別を一致させたペアを対象とし、各指標をWilcoxonの符合付き順位和検定にて比較検討した。

【結果】診断は、cTGA 7例、PAIVS 4例、hypo RV 3例、Uhl病1例の15例 (男7例、女8例)。年齢中央値は、1.5VR群 14.1歳、F群 12.9歳 ($p=0.17$) であった。各中央値 [1.5VR群:F群] IVC圧 6.0:10.0 mmHg ($p=0.01$)、SVC圧 11.0:9.0 mmHg ($p=0.09$)、LPA圧 10.0:9.0 mmHg ($p=0.03$)、LPAW圧 7.0:5.0 mmHg ($p=0.02$)。1.5VR群は、下半身静脈圧は有意に低く、上半身静脈圧は有意に高いか、その傾向があった。Qs index 2.4:2.8 L/min/m² ($p=0.01$)、Qp index 2.7:3.0 L/min/m² ($p=0.04$)、SVC flow 0.85:1.08 ($p=0.003$) L/min/m²、IVC flow 1.50:1.76 L/min/m² ($p=0.14$) であり、1.5VR群はすべての血流量が有意に少なく、特にSVC flowで顕著であった。酸素飽和度 96.2:94.7% ($p=0.11$)、BNP 25.1:16.0 pg/mL ($p=0.21$) と有意差なし。トレッドミル運動負荷試験における最大酸素摂取量は、1.5VR群 31.9:F群 27.2 mL/kg/min ($p=0.37$) と有意差なし。生化学・肝線維化マーカーは有意差なし。経年的には、1.5VR群は年齢とともにIVC圧が徐々に上昇し、F群では術直後よりIVC圧は高値の傾向があった。腹部エコーを施行した各7例の比較では、肝うっ血所見を呈したのは、1.5VR群 0例、F群 3例であった。

【結論】1.5VR群は良好なF群よりも下半身静脈圧が低く、長期的に蛋白漏出性胃腸症や肝腫瘍の発生などの腹部臓器障害軽減が期待できる。1.5VRは、安静時血流量は少なくSVC圧が高いが臨床的意義は不明である。条件の合致する症例に対しては、1.5VRを施行してもよいのではないかと考えられる。

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 【第3回HERVAC発表症例の経過報告】

○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同 心臓血管外科 ³同 小児科

前回(第3回HERVAC)の抄録を以下に示す。今回はその後の経過を報告する。

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SpO₂ 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 20.3 ml/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。

演題5

心外導管型フォンタン術後難治性蛋白漏出性胃腸症に対し血流動態の詳細なアセスメントにより導管交換の至適時期を熟慮した1例【第1回HERVAC発表症例の経過報告】

○高柳 佑士¹、板谷 慶一²、山岸 正明¹、前田 吉宜¹、藤田 周平¹、本宮 久之¹、中辻 拓興¹、森地 裕子²、夜久 均²

¹京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科学 ²同 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座

16歳男性。右室型単心室症に対して、2歳時に心外導管型フォンタンを施行、5歳時より蛋白漏出性胃腸症(PLE)でステロイド依存状態となった。14歳時に導管屈曲を指摘され、再手術適応評価のため精査を行った。この時点ではカテーテル検査で導管屈曲部での圧較差は認めなかったが、肺動脈圧(15mmHg)と体心室拡張末期圧(14mmHg)の上昇を認め、体心室等容拡張期圧の時定数Tauの遅延(83msec)を認めた。4D flow MRIでは導管屈曲部および心室内での血流加速はなく、energy lossは低値であったが、屈曲部のwall shear stressの局所高値を認めた。この結果より導管屈曲はいずれ進行する可能性があるが、この時点ではPLEの主因ではないと判断し、心室拡張障害に対する内科的治療を先行する方針とした。ACE阻害薬、 β -blockerを導入して経過観察を行い、心機能改善を認めた。1年3ヶ月後に施行した再評価カテーテル検査での屈曲部の圧較差(4mmHg)およびCT上での狭窄の進行を認めた。4D flow MRIでは導管狭窄に伴う加速血流を認め、energy lossは増大し(0.23⇒0.42mW)、体心室の心拍出量は増大していた(3.42⇒4.36 L/min/m²)。上記結果より導管交換の適応であると判断し、fenestration付きでリング付きグラフト20mmを用いた導管交換を行った。術後、PLEの著明な改善を認め、現在ステロイド減量中である。フォンタン遠隔例の血流解析による治療戦略を議論するとともに、遠隔期諸問題に対する治療戦略とその至適時期について議論する。

演題6

心尖部下大静脈同側症例における フォンタン手術時の導管経路の検討 —コンピューター流体シミュレーションを用いて 至適な導管経路の術前予測は可能か?—

○松原 宗明¹、石津 智子²、加藤 秀之¹、平松 祐司¹、

¹筑波大学 心臓血管外科 ²同 循環器内科

【はじめに】フォンタン手術の成績は昨今の医療技術の進歩により格段に改善したものの、一般循環とは異なった特異な循環のため術後些細な要因で循環破綻を来す例が少なくない。特に心尖部下大静脈同側の解剖学的特徴をもつ非常に稀なフォンタン循環では、下大静脈と肺動脈間の心外導管に伴う肺静脈圧迫や心室や椎体による心外導管圧排に留意するだけでなく、導管経路の延長・湾曲による経時的なエネルギーロスやグレン吻合とのoff-setの問題など様々な要因を考慮しなければいけない。しかしながら現在の画像評価だけでは正確な血流動態と将来的な病態変化を予測することが出来ていないのが実状である。

【目的】フォンタン手術後の特異な血行動態がもたらす心筋や血管内皮への力学的なストレスを、周術期評価として撮像する造影CT画像データをもとに、最先端のコンピューター技術を駆使してコンピューター流体(CFD: Computational Fluid Dynamics)解析を行い、血流状態を可視化・定量化することで、複雑なフォンタン循環の正確な血流動態と将来的な病態変化を術前に予測し得る新しい解析法を評価・検討する。

【方法】心尖部下大静脈同側の解剖学的特徴をもつ機能的単心室症例において、フォンタン手術時に心尖部と同側 (Ipsi: Ipsilateral route) 及び心尖部と対側 (Contra: Contralateral route) に導管通路を作成した各1名の患児を対象とし後方視的に検討した。データは術前後に撮像した胸部CT (通常診療と同様のシンスライス (スライス厚1mm以下)、動脈相造影) を基にCFD解析を行い、フォンタン循環における血流分配・壁すり応力・血流の淀み・エネルギー効率などを測定し、同時に手術経路と異なるIpsi・Contraの導管通路での仮想血流シミュレーションも行った。

【結果・展望】研究会当日に各種データを供覧しCFD解析の有用性・現段階での限界点などを諸先生方と共有し、本法が今後発展・進歩するための数多くの問題点・ヒントをご教示頂き、予測医療の礎を構築していきたいが、数少ない本結果からは症例毎のCFD解析が心尖部下大静脈同側例におけるフォンタン手術時の導管通路選択の重要なKey elementになり得るものと少なからず推測された。

演題7

体心室充満圧増高、中等度三尖弁逆流症を呈する septation後SLL右室低形成成人期心不全例に対する 治療方針の検討

○瀧上 雅雄¹、板谷 慶一²、中西 直彦¹、梶山 葉³、中村 猛¹、的場 聖明¹、山岸 正明⁴、夜久 均²

¹京都府立医科大学 循環器内科 ²同 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座 ³同 小児科

⁴同 小児医療センター 小児心臓血管外科

症例は41歳男性。生後5か月で{S, L, L} hypo RVによる左室型単心室症と診断され2歳時に肺動脈絞扼術を施行、9歳時にseptationによる心内修復術 (systemic RV -Ao rerouting) を施行された。34歳時にVFとなりICD植込術を近医で施行された。その後徐々に労作時の息切れが悪化傾向にあり、治療方針の検討のため当院紹介となった。

当院心エコーでは体心室右室の壁運動低下目立たなかったものの三尖弁閉鎖不全 (TR)を中等度認め、経食道心エコーでは前尖・中隔尖のbillowingによるmoderate TRが認められた。負荷心エコーではTRPG 36→61 mmHgと運動誘発性の肺高血圧所見みとめるもののTR volumeの有意な増加は認められなかった。心臓カテーテル検査ではRAP 16 mmHg, LV 48/edp 18 mmHg, PAP 40/21 (26) mmHg, PCWP 18 mmHg, RV 140/17 mmHg, Ao 150/90 (115) mmHg, CO/CI 4.65 L/min / 2.15 L/min/m²と溢水所見、肺高血圧所見を認めたがPVRは1.72 WUと低値であった。カテーテル上の心室容積はRVEVD(I) /RVESV(I) 223.3 (107.9)/121.3 (56.1) ml (ml/m²) であった。

現在本症例に対しては降圧薬と利尿薬を強化しながら経過観察となっているが、修正大血管転位症のconventional repairの自然予後から考えると体心室右室機能が温存されている間にTRに対する手術介入の検討が望ましいと考えられる。ペースメーカー植込済み例であり心臓MRIは施行できない。一方で、拡張末期圧のさらなる上昇低下、体心室の拡張能への懸念が挙げられ、治療方針と至適手術時期について議論したい。

演題8

心移植後25年経過中に生じた 三尖弁位生体弁機能不全の治療に難渋した1例

○窪田 由季¹、村上 弘則²、柴田 正慶¹、岩朝 静子³、津久井 宏行³、石井 奈津子⁴、廣上 貢⁴、湯田 聡⁴、
板谷 慶一⁵

¹北海道循環器病院 臨床検査科 ²同 循環器内科 ³同 心臓血管外科 ⁴手稲溪仁会病院 循環器内科

⁵京都府立医科大学 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座

心移植後の合併症には、拒絶反応、移植後冠動脈病変、悪性腫瘍、感染症などがあり、国際心肺移植学会レジストリーデータでは10年生存率は53%である。また、心移植後患者は、これらの合併症に対し嚴重に管理されており、免疫抑制剤や頻回の心筋生検により心筋障害を潜在的に持っている。今回、心移植後25年に三尖弁位生体弁機能不全を生じ治療が必要となり、その治療選択に苦慮した1例を経験したので報告する。

57歳男性。25歳時に拡張型心筋症を発症し、31歳時に渡航心移植を受けた。37歳時に腱索断裂による重症三尖弁閉鎖不全に対して生体弁置換術を受けた。2017年末頃から胸水が貯留、2018年8月両心不全を発症。経胸壁心エコーでは巨大右房(容積:438.4ml)と、著しく拡大した右房と狭小化した左右心室および左房を認めた。経胸壁三次元心エコー(3DTTE)にて、三尖弁位生体弁はパヌス形成が全体に及び、後側の一尖は右房側へ落ち込み硬化、中隔側の一尖は硬化して開放せず、前方の弁尖は先端のみ開放した状態で、有効弁口面積(EOA)は 0.26cm^2 と高度狭窄を認めた。また、心尖部四腔断面でVFM(vector flow mapping)を行い、左室流出路の運動エネルギー(KE) 94.6mW/m と低下を認めた。三尖弁通過平均圧較差(TVmPG)は 8.7mmHg と上昇を認めた。また、中等度三尖弁逆流も観察された。左室全心内圧較差(Total intraventricular pressure difference :Total IVPD)は 5.4mmHg であり、左室の能動拡張能は維持されていた。内科治療の反応が悪く胸水貯留から呼吸機能の著明な低下が持続したため、ブリッジ治療として、経皮的生体弁形成術(PTTV)を一旦施行した。初回PTTV後、3DTTEで計測したEOAは 0.73cm^2 に拡大、中隔側の弁尖に屈曲を認め、KE 549.6mW/m と上昇しTVmPG 7.3mmHg と減少した。術後一時的に心不全は改善したが、人工弁が再狭窄したため(EOA 0.38cm^2 、KE 41.5mW/m 、TVmPG 8.7mmHg)術後6日目に再増悪し、再PTTVを施行した。再PTTV後EOAは 0.70cm^2 に改善しKE 713.6mW/m と上昇、TVmPG 6.89mmHg に減少を認めた。心不全および呼吸機能が改善した事を確認後、三尖弁再置換術と右房縫縮術を施行した。術後は、巨大右房は縮小し、左右心室および左房は良好に拡張し、術後60病日に近医に転院し、現在自宅退院し経過観察されている。

本症例は、移植心の遠隔期であり潜在的に心筋変性が予測され、加えて生体弁機能不全により右心系の循環動態が極めて悪化していた中、PTTVによる血行動態の変化の予測が困難であり、3DTTEおよび超音波心内血流解析が治療方針の選択の際に道しるべとなった点があり、文献的考察を含め議論したい。

演題9

ファロー四徴修復術後遠隔期における右房容積の意義

○荒木 幹太¹、上野 高義¹、山内 早苗¹、金谷 知潤¹、奥田 直樹¹、渡邊 卓次¹、富永 佑児¹、石井 良²、
石田 秀和²、成田 淳²、澤 芳樹¹

¹大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科 ²同 小児科

【背景】肺動脈弁逆流や狭窄により、右室容量負荷や圧負荷から右室拡張不全をきたし右室拡張末期圧が上昇する。そのため右房負荷が増大し、右房容積拡大をきたし、心房性不整脈発生につながるため、右室拡張不全は心房性不整脈発生のリスク因子であると報告されている。しかし、ファロー四徴(TF)修復術後遠隔期の右室拡大症例における右房拡大についての詳細な報告は少ない。TF術後遠隔期の右室拡大症例における右室拡張能及び心房性不整脈発生における右房容積の関与を検討した。

【方法】2003年から2018年における連続51例の肺動脈弁置換(PVR)を施行したTF術後遠隔期症例を対象とした。術前の心房性不整脈を17例に認め(心房細動:5例、発作性心房細動:10例、心房粗動:1例、心房頻拍:1例)、PVRと同時にMAZE手術を併施した。術前の右房容積はCT及び画像解析ソフトを用いて行った。右室拡張能はPVR術前の心臓カテーテル検査における右室拡張末期圧(RVEDP)を指標とした。PVR術後の心房性不整脈(洞機能不全症候群を含む)発生の危険因子及びPVR術前のRVEDPと右房容積の関係について検討した。

【結果】術後観察期間は中央値5.9年であった。PVRと同時にMAZEを行った17例(MAZE群)の内、PVR術後に10例に心房性不整脈の再発を認め、MAZEを併施していない34例(non-MAZE群)の内、PVR術後に10例に心房性不整脈の発生を認めた。単因子解析におけるPVR術後の心房性不整脈再発の危険因子($p<0.05$)はMAZE群でPVR術前の右房容積指数(RAVI)、RVEDP、non-MAZE群でPVR術前のRAVI、心内修復からの期間であり、多因子解析において両群でRAVIのみが有意な危険因子であった(MAZE群、 $p=0.018$; non-MAZE群、 $p=0.0001$)。PVR術前のRVEDPはPVR術前の右房容積と有意な正の相関を示し、術前三尖弁逆流の程度とは有意な相互作用を認めた($p<0.0001$)。

【考察】TF遠隔期における肺動脈弁置換術の手術適応基準の一つに右室容量が挙げられるが、右心機能には右室拡張能が関与していると言われている。今回の研究で、PVR術前の心房容積は、MAZE手術の有無に関わらずPVR術後の心房性不整脈の発症のリスク因子となり、また術前のRVEDPと相関していた。このことから術前の心房容量は、TF遠隔期の右心機能不全や術後の心房性不整脈発症の予測因子となる可能性が示唆され、手術適応に考慮すべき因子と考えられた。

【結語】TF術後遠隔期のPVR症例における右房容積拡大は術前右室拡張能低下と有意に関連し、術後心房性不整脈発生の有意な危険因子である。

演題10

姑息術 (Waterston手術) 後、未根治のまま成人期に到達し、95mmの巨大肺動脈瘤を呈した肺動脈閉鎖症兼心室中隔欠損症に対し、段階的に根治へ到達した1例

○加藤 伸康¹、橘 剛²、武田 充人³、松居 喜郎¹

¹北海道大学大学院 循環器呼吸器外科 ²神奈川県立こども医療センター ³北海道大学大学院 小児科

【症例】40代男性。出生後にチアノーゼから心精査にて肺動脈閉鎖症兼心室中隔欠損症と診断。1歳でWaterston手術(上行大動脈-右肺動脈吻合)を当院で施行された。詳細の経緯は不明だが、当時は根治不可能と判断され、以降近医で投薬など続けられ当院の受診も途絶えていた。学生時代は特に運動制限なく、就職後も肉体労働が可能であった。2年前に他院でCT撮像し ϕ 75mmの右肺動脈指摘されたが、無症状で手術リスクが高いと判断され、そのまま経過観察。今回、1ヶ月前からの咳嗽・労作時の息切れを自覚し近医受診、CTで右肺動脈が ϕ 95mmと急激な増大を認め、肺炎、心不全、および肺動脈瘤の切迫破裂を疑い精査加療目的に当院紹介となった。

【経過・手術①】入院時、酸素リザーバー10L/minで $SpO_2=80-83\%$ 程度。CTでは右肺動脈が95mmまで拡大認め、Waterston吻合部も25x30mmへ拡大し、大動脈基部も50mmであった。巨大な肺動脈瘤に右肺は圧排されて無気肺を形成し、右胸水も中等量認めた。肺動脈瘤径からは緊急手術も考慮されたが、採血で $WBC 9500/\mu l$ 、 $CRP 12.7 mg/dl$ と炎症反応上昇も認め、肺炎や膿胸などの感染の関与も否定できず、胸水ドレナージにて性状が血性ではなく漿液性であり切迫破裂は否定的と考え、感染スクリーニングや心不全加療の内科的加療を先行する方針とした。胸水培養は陰性。カテーテル検査による血行動態評価も考慮されたが、瘤内・瘤近傍でのカテーテル操作は危険と判断し断念せざるを得なかった。以上のような状況から、まずは破裂の予防・救命のために瘤切除+人工血管置換のみの方針とした。手術はWaterstonの吻合部と末梢の肺動脈径を参考に、肺動脈瘤切除とY-graft人工血管置換によるCentral shuntを施行。PCPS装着しICU帰室も翌日には離脱可能で、POD4に人工呼吸器離脱、リハビリの後にPOD38に自宅退院。

【経過・手術②】その後、外来では $SpO_2=85-91\%$ で経過。多少疲れやすさは残るものの、術前同様に復職でき、NYHA II、BNP 130-200pg/mlで経過。外来でMedication導入し、精査施行。肺血流シンチでは右:左=25:75、心臓MRIでは $LVEDVI=110 ml/m^2$ 、 $LVEF=43\%$ 、 $RVEDVI=79.4 ml/m^2$ 、 $RVEF=42\%$ 、心臓カテーテル検査では $Qp/Qs=3.6/2.0 (=1.8)$ 、 $total Rp=5.0 wood$ 、 $CVP=9 mmHg$ 、 $LVEDP=14 mmHg$ 、 $RVEDP=12 mmHg$ 、CTで大動脈基部57mmと拡大傾向。心臓・肺の条件としては軽度心機能低下認め肺血管抵抗の上昇あるが、Rastelli可能と判断され、上行大動脈に吻合したCentral shuntの処理と基部拡大から自己弁温存基部置換も併施する方針。他臓器については、肝機能は問題なく中等度の脂肪肝を指摘、腎機能は $Ccr=50-60 ml/min$ と軽度低下あるものの、耐術可能と判断し、前回手術から二年を経て心内修復(Rastelli)+自己弁温存基部置換(David手術)を施行。 $CVP=10 mmHg$ 前後で血行動態安定し、閉胸可能。AKIによる一過性の術後腎機能悪化認めたが、自尿は途絶えることなく維持。POD2に覚醒を機に

PH attack・気管支攣縮による換気不良を来したが、AD持続投与にて改善。POD3に人工呼吸器離脱し、POD6にICU退室。その後リハビリ施行し、POD32にHOT不要で退院。その後約一年経過しているが、SpO₂=98-99%、BNP=100-300pg/ml、NYHAI-IIで安定して経過しており、ばち指などのチアノーゼ合併症も改善傾向、仕事にも問題なく復職されている。