

第5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

九州大学〈病院キャンパス〉基礎研究A棟 第2講義室
福岡市東区馬出3-1-1

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

2019 9/7

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5回

2019年9月7日(土) 13:00～

九州大学〈病院キャンパス〉 基礎研究A棟 第2講義室
福岡市東区馬出3-1-1

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

【会場】

基礎研究A棟 第2講義室(東門から入り50m進んで右手の建物)

【アクセス】

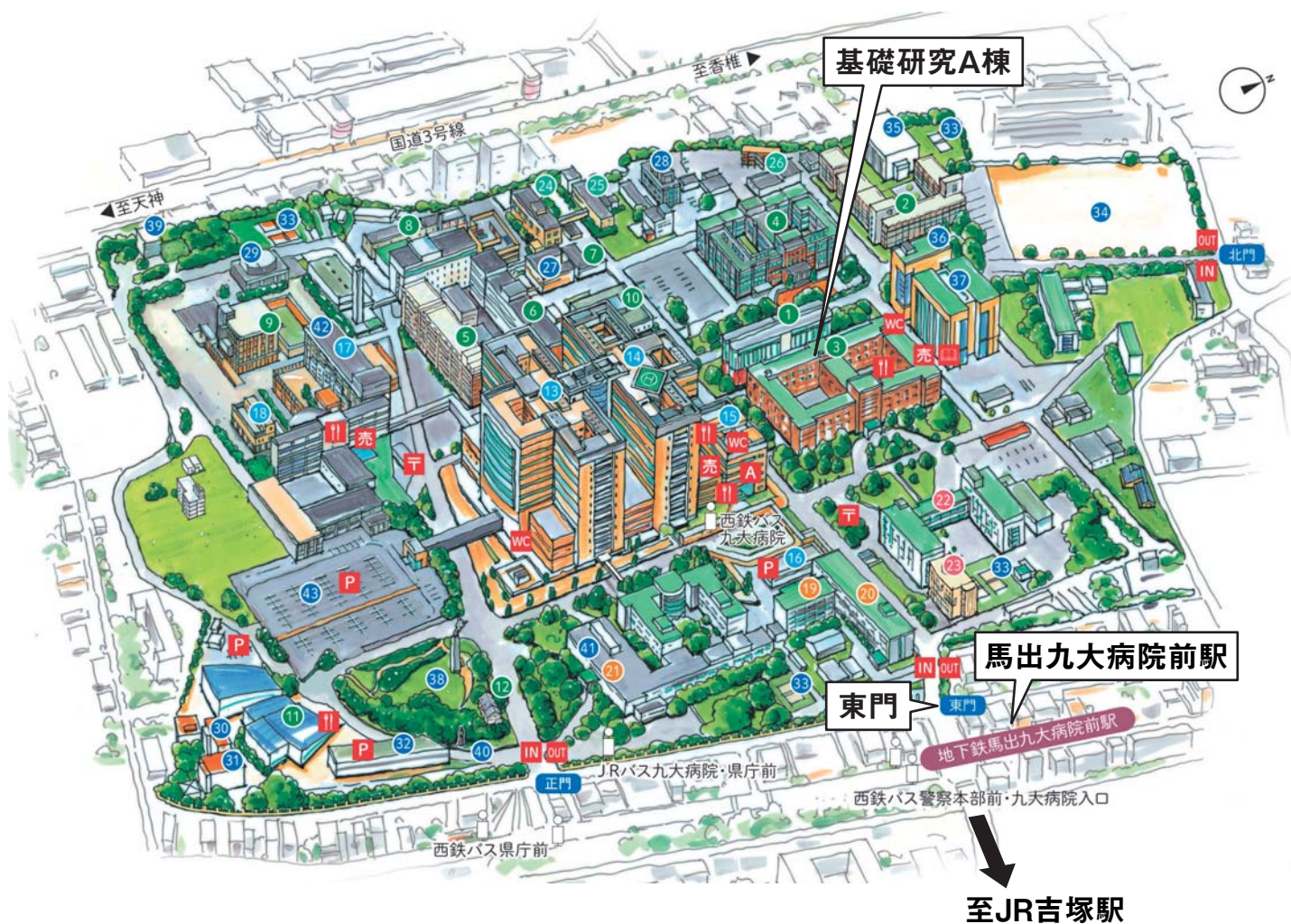
福岡空港から

福岡空港→(地下鉄空港線)→「中洲川端駅」(貝塚方面へ乗り換え)→「馬出九大病院前駅」

博多駅から

①「JR博多駅」→「JR吉塚駅」→徒歩約10分強

②「地下鉄博多駅」→(地下鉄空港線)→「中洲川端駅」(貝塚方面へ乗り換え)→「馬出九大病院前駅」



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

宮城県立こども病院
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

このたび九州で初めて第5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を開催させていただくこととなりました。九州は福岡市立こども病院で小児期に手術を受けられた方達が九州大学病院に移行するという大きな流れに加えて、JCHO九州病院、鹿児島大学、長崎大学等、各地の基幹施設でのACHD診療体制が整備され地域としての移行医療体制が固まりつつあります。加えて日本循環器学会地方会では毎回ACHDセッションが設けられ、循環器内科と小児循環器科の情報共有もだいぶ進んでまいりました。是非九州の皆さんにも積極的にご参加いただいて、さまざまな知見集積・共有がはかれればこれほど嬉しいことはありません。

本研究会は臨床経験やエビデンスがほとんどないACHDをはじめとする右心系心疾患について、診断や治療に悩むような症例検討を中心に、内科、外科、小児科問わず幅広い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医療の質を高めることを目的としています。小児科視点から考えますと、このようなケーススタディを通じて成人期に生じる諸問題点を理解することで、小児期にどのような対策を講じるべきであったかという洞察が進み、術後遠隔期におけるより高いQOLや予後をもたらす工夫がなされるだろうと確信しております。実際の診療に当たられている循環器内科・外科の先生方はもちろん、10年20年30年先を見据えた診療を実践していくためにも小児科の先生方のご参加を切に望んでやみません。秋の博多を楽しんでいただくとともに活発で有意義な議論へ多くのご参加を期待しております。

世話人

石川 友一(福岡市立こども病院 循環器科)

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

キヤノンメディカルシステムズ株式会社

GEヘルスケア・ジャパン株式会社

シーメンスヘルケア株式会社

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9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上る梶井町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

12:30～12:50	世話人会
13:00～13:05	開会挨拶
	坂本 隆史(九州大学 循環器内科)
13:05～14:55	セッションI 企画『非侵襲的な右心機能評価を考える』 座長:河田 政明(自治医科大学 心臓血管外科) 土肥 薫(三重大学循環器内科)
	演題1(13:05～13:35(30分)) MRI Cine 4chによる右室収縮能予測についての一考察 佐藤 万基人(心臓画像クリニック飯田橋)
	演題2(13:35～14:05(30分)) 肺高血圧における後負荷の新しい評価法について 葉山 裕真(国立国際医療研究センター病院 循環器内科)
	演題3(14:05～14:30(25分)) 心エコー法による右室収縮機能評価における前負荷と後負荷の影響補正:臨床でできることは? 山田 聡(東京医科大学八王子医療センター 循環器内科)
	演題4(14:30～14:55(25分)) 圧容積関係から見る右室機能、右室-肺動脈カップリング評価法の意義と限界を再考する 坂本 隆史(九州大学病院 循環器内科)
14:55～15:10	休憩(15分)
15:10～16:40	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) 山岸 正明(京都府立医科大学 小児心臓血管外科)
	演題5(15:10～15:40(30分)) 修正大血管転位症に対する三尖弁置換術前後の解剖学的右室機能から治療適応を考える 坂本 一郎(九州大学病院 循環器内科)
	演題6(15:40～16:10(30分)) Impella5.0を使用した2症例におけるNO吸入療法の有用性 立石 実(聖隷浜松病院 心臓血管外科)
	演題7(16:10～16:40(30分)) Fontan手術後に拳児希望をされているが、低酸素血症が持続している1症例 杜 尚徳(岡山大学 循環器内科)
16:40～16:55	休憩(15分)
16:55～18:25	セッションIII 座長:松本 賢亮(神戸大学 循環器内科) 落合 由恵(JCHO九州病院 心臓血管外科)
	演題8(16:55～17:25(30分)) 収縮性心膜炎類似の血行動態所見を認めた高度肺動脈弁閉鎖不全症の一例 須藤 麻貴子(神戸大学医学部附属病院 循環器内科)
	演題9(17:25～17:55(30分)) 肺動脈弁位機械弁置換でFallot四徴症心内修復を行った遠隔期にstuck valveによる右心不全を来した高齢肝腎不全例 板谷 慶一(京都府立医科大学 心臓血管外科)
	演題10(17:55～18:25(30分)) 重度肺高血圧を合併した心室中隔欠損症・心房中隔欠損症に対して心内修復術を施行した1例 神田 哲也(北海道大学大学院医学研究院 循環器・呼吸器外科)
18:25～18:30	閉会挨拶
	山田 聡(東京医科大学八王子医療センター 循環器内科)

抄 録

演題1

MRI Cine 4chによる右室収縮能予測についての一考察

○佐藤 万基人, 加藤 倫子, 高村 千智, 寺島 正浩

心臓画像クリニック飯田橋

【背景】MRIで計測される右室(RV)容量解析はGold standardとされているものの、RVの特殊な形状および多様な収縮パターンのため検者間の再現性は必ずしも高いといえない。また、特に症例の多い臨床現場では計測に費やす時間は解析者の負担となりうるため、すべての心筋症症例に客観的なRV評価は行えていないのが現状と思われる。より簡便かつ再現性が高い右室の収縮能指標が求められる。MRI Cine 4chで計測可能な指標が、RV収縮能を反映するか検討を行った。

【方法】2018年6月12日～10月1日にかけて当院で心臓MRIを行い、RV解析を行った症例全体で $n = 69$ のうちdata欠損および評価困難12例を除外した57例を対象にRV容量解析とMRI derived FTC (Functional Transverse Change: RVITにおける短軸方向の変化率), FLC (Functional Length Change:長軸方向の変化率), FAC (Functional Area Change:面積の変化率)とRV収縮能(RVEF)との相関性について検討を行った。

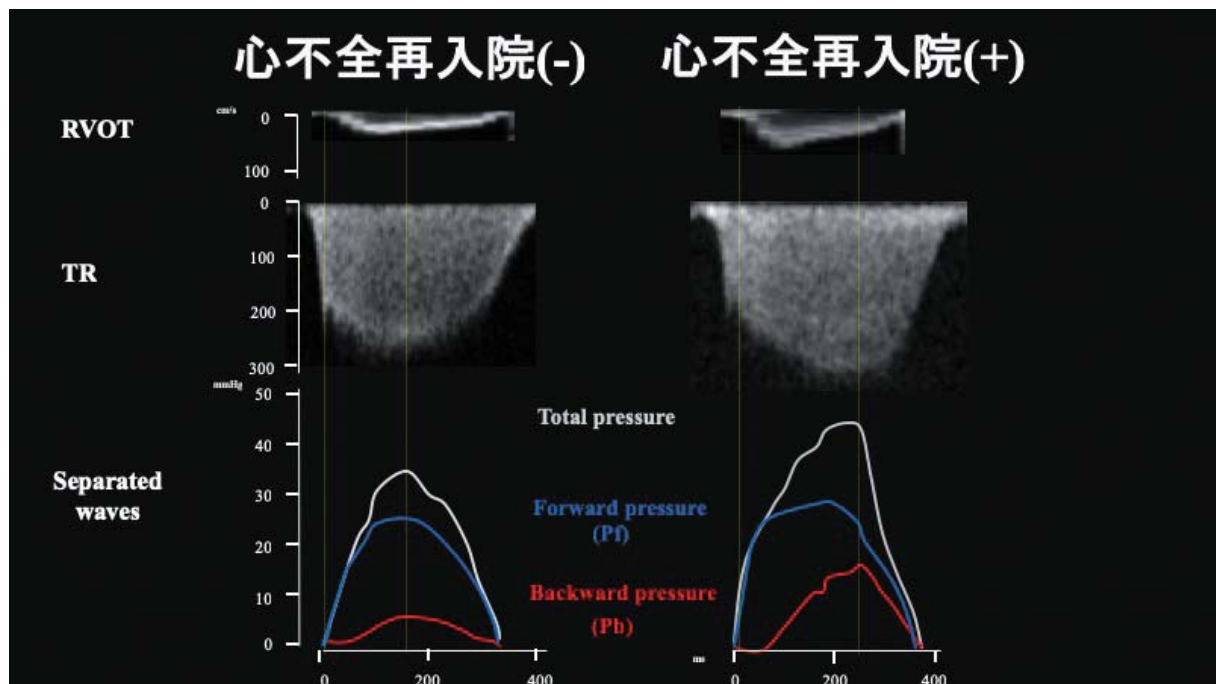
【結果】単回帰分析において、FTCとRVEFは $R\text{-square} = 0.38$, FLCとRVEFは $R\text{-square} = 0.43$ であり、長軸方向の変化率のほうがよりRVEFと強く相関した。またFACとRVEFの $R\text{-square} = 0.53$ であり、FACがRVEFを最も反映する数値と考えられた。またFTCおよびFLCでの相関は $R\text{-square} = 0.21$ とかなりのばらつきが見られた。

【結論】FTCおよびMRIで求められるFACは、RVEFを推定する有効な指標と思われる。またFTCとFLCにばらつきがあることはRV収縮の多様性を反映していると考えられる。

肺高血圧における後負荷の新しい評価法について

○葉山 裕真¹, 上嶋 徳久²¹国立国際医療研究センター病院 循環器内科 ²心臓血管研究所付属病院 循環器内科

大血管の圧波形は、心臓からの拍出により形成される前進波と末梢から反射して戻ってくる反射波の合成と見なすことができ、wave intensityの概念を応用することで両者を分離することが理論上可能である。肺循環においても同様に考えられ、Junjing Suらのグループは、カテーテルによる肺動脈内の圧と流速の実測から反射波を推定し、肺高血圧の原因疾患により特徴が異なることを示した。我々はこの概念をエコー・ドプラ法により計測された三尖弁逆流波形と右室流出路波形から右室圧曲線と流量曲線を推定し、肺動脈血管床からの反射波を推定した。この方法を肺高血圧症の第2群（左心不全）に対して検証し、予後との関連をみた。図の青線が前進波、赤線が反射波にあたり、前進波に遅れて反射波は圧の上昇を認めている。非侵襲的な新たな右室後負荷の指標として皆様のご意見を聞きたい。



演題3

心エコー法による右室収縮機能評価における 前負荷と後負荷の影響補正:臨床でできることは?

○山田 聡

東京医科大学八王子医療センター 循環器内科

【背景】場所を選ばずに繰り返し施行可能な心エコー法を用いて、複雑な形態を呈する右室の収縮機能評価が行われるようになって久しい。通常用いられる指標には、1) 断層法による四腔断面の面積変化率 (FAC)、2) Mモード法による四腔断面自由壁側の三尖弁輪収縮期移動距離 (TAPSE)、3) 組織ドプラ法による同部位の三尖弁輪収縮期運動速度 (RV-s')と4) スペックルトラッキング法による四腔断面自由壁またはグローバルのピークストレイン (St) がある。左室と比較して右室は、容量負荷をきたす種々の要因により短期～長期のスパンで容易に拡大し (前負荷増大)、また後負荷となる肺高血圧の程度も大きく変動するのが特徴である。上記の右室収縮指標はすべて前負荷および後負荷に依存するので、本来は負荷条件の変化の影響を補正して固有の収縮機能を推定すべきである。

【前負荷補正のために】上記4指標のうち、TAPSEは弁輪移動距離の絶対値であり、RV-s'は速度の指標であるがやはり距離の絶対値を用いている。一方、FACは内腔面積の変化率であり、原理上比率を表すStとともに比率の指標である。前負荷 (右室拡大) の影響については、収縮が低下しても著しい拡大を伴うと絶対値の指標であるTAPSEやRV-s'は過大評価に陥り、比率の指標であるFACとStがより適していると考えられる症例を経験する。

【後負荷補正のために】右室後負荷の指標として肺動脈収縮期圧 (PASP) や脈圧、SV/(PA pulse pressure)で算出される肺動脈キャパシタンス (PAC) などがあり (Circ J 2017;81:1871)、心エコーによる算出法も使用されている。これらの後負荷指標と前述の収縮指標とを組み合わせ、両者を関連付けて簡便に評価しようとする試みとして1) RV stroke work index (RVSWI):心エコーによる簡易法としてはTAPSE×TRPG (J Card Fail 2012;18:886) など、および2) TAPSE/PASP (JACC Cardiovasc Imaging 2017;10:1211) の2つのまったく様相の異なる指標が提示されている。RVSWIは外的心仕事量であるが、一定の条件下では右室収縮性を反映するものと考えられる。後負荷 vs 収縮指標 (TAPSE、St、SVIなど) には右肩下がりの正常関係がある。本来は、この2次元座標上で右肩下がりの正常範囲からどの程度下方にシフトしているかで収縮性の低下を評価すべきである。横軸TRPG (後負荷) と縦軸TAPSE (収縮指標) の関係を考えると、収縮性が低下し下方シフトする場合にのみTAPSE×TRPGの面積は減少する。すなわち、負荷条件により変化するTAPSEとは異なり、負荷条件に左右されない固有の右室収縮性に近い指標であり、臨床的には、後負荷増大時に右室の本来の機能を知りたい場合などに有用であると考えられる。一方のTAPSE/PASPであるが、あるベースラインを起点にPASPが不変でTAPSEが上昇すればこの指標は増大し収縮性の増大を反映する。ところが、TAPSEが不変でPASPが上昇した場合、やはりRV収縮性は増大しているにもかかわらずTAPSE/PASPは低下する。したがってこの指標は、収縮機能を推定する目的で用いられるべきものではなく、後負荷の増大に対して右室が収縮性の増大をもって十分に対応しているかどうかを表す (VA couplingの指標) と考え、これらの指標の表す意味を区別して理解すべきである。

簡便かつ非侵襲的に臨床に使用できる範囲の評価法を前提に、右室収縮機能評価に関する悩みと疑問を提示し、討論に供したい。

演題4

圧容積関係から見る右室機能、 右室-肺動脈カップリング評価法の意義と限界を再考する

○坂本 隆史

九州大学病院 循環器内科

左室機能については圧容積関係の枠組みを用いた評価法が確立しており、多くの報告がなされている。右室機能を評価するにあたり、圧容積関係を用いた左室評価法を理解することは重要である。

基本的な指標として左室収縮能は収縮末期エラストンス (E_s)、拡張能は拡張末期圧容積関係により評価される。収縮能評価法には他にも様々な指標がある。左室の時変エラストンス ($E(t)$) と圧容積関係から収縮性指標とされている最大 dP/dt の意義も定量的に記述可能であり、拡張末期容積と心拍数に依存することが分かる。外的仕事 (External work: EW) と前負荷の関係より算出される Preload-recruitable stroke work (PRSW) は負荷非依存の収縮性の指標とされている。なお左室駆出率は、前負荷、収縮性、後負荷に依存する。

左室圧容積関係に動脈の特性を組み込むために、実効動脈エラストンス (Effective arterial elastance: E_a) が導入された。 E_a は動脈のエラストンスを平均動脈圧/一回拍出量で定義した実効的な指標であり、後負荷の指標である。圧容積関係では容積軸の拡張末期容積から収縮末期点に引いた直線の傾きとして記述できる。

圧容積関係ループと収縮末期圧容積関係に囲まれた面積 (Pressure-volume area: PVA) は心筋酸素消費量と強い関連があることが知られている。この枠組みを用いることにより心筋の energetics 評価が可能である。ある心臓における EW と後負荷の関係からエネルギー効率を評価する後負荷至適性 Q_{load} ($Q_{load} = EW/EW_{max}$) や、ある体循環に対して収縮力と心筋酸素消費量の関係からエネルギー効率を評価する心臓至適性 Q_{heart} ($Q_{heart} = VO_2^{min}/VO_2$) がある。 Q_{load} や Q_{heart} は E_a と E_s の比である E_a/E_s の関数であり、 Q_{load} や Q_{heart} が至適となる E_a/E_s は 0.5-1 となる。この E_a/E_s は心室-血管のカップリング指標とされているが、その本質は直接的なエネルギー効率指標である点である。

本演題ではこれらの左室圧容積関係での指標について概説し、右室機能評価への展開、その意義と限界について議論したい。

演題5

修正大血管転位症に対する三尖弁置換術前後の解剖学的右室機能から治療適応を考える

○坂本 一郎¹, 石北 綾子¹, 梅本 慎太郎¹, 帯刀 英樹², 坂本 隆史¹, 永田 弾¹, 山村 健一郎³, 塩瀬 明², 筒井 裕之¹

¹九州大学病院 循環器内科 ²九州大学病院 心臓血管外科 ³九州大学病院 小児科

症例は36歳、女性。学校心臓病検診で心雑音を指摘され、修正大血管転位症{S, L, L}と診断された。合併奇形なく、外科的治療を行われることなく、定期的な外来フォローをされていた。結婚後32歳時に第2子(21 trisomy, DORV)を出産以降、専門機関を受診することがなかった。第二子の治療が一段落した後、階段昇降時の息切れがあり、当院を受診した。BNP = 31.5 pg/mLと軽度の上昇を認めるも、経胸壁心エコーではaRVDd/s = 54 mm / 39 mm, aRVEF = 49.0% (MOD), severe TRを認めた。心肺運動負荷試験ではpeak VO₂=21.7mL/min/kg(77%)であったが、心臓MRIではaRVEDVI = 177.6 mL/m², aRVESVI = 89.5 mL/m², aRVEF = 49.6%, 心臓カテーテル検査ではRAP = 4 mmHg, aLVP = 30/6 mmHg, PAP = 24/2(13) mmHg, PCWP = 8 mmHg, C.I. = 2.33 L/min/m²であった。三尖弁置換術(機械弁)施行後、自覚症状の改善は認めたが、術後1年の心臓MRIではaRVEDVI = 124.2 mL/m², aRVESVI = 82.0 mL/m², aRVEF = 34.0%と解剖学的右室収縮能は低下しており、ACE阻害薬・β遮断薬・MRAによる薬物治療が必要と考えられた。

ccTGAは稀な先天性心疾患で、心室中隔欠損症・肺動脈狭窄などの合併心奇形も多く、施行される術式も大きく異なり、体心室右心室に対して三尖弁置換術が施行されるまでの手術回数も様々である。本症例のように初回手術でTRのみに介入する症例は稀であり、TRに対する治療適応を検討するのに貴重と考え、今回報告した。



演題6

Impella5.0を使用した2症例における NO吸入療法の有用性

○立石 実, 小出 昌秋, 國井 佳文, 奥木 聡志, 曹 宇晨, 新堀 莉沙

聖隷浜松病院 心臓血管外科

NO吸入療法(iNO)は、高肺血管抵抗、肺高血圧を認める先天性心疾患症例の術後管理においては広く有用性が認知されているが、成人症例に対するNO吸入療法についてはエビデンスに乏しく、使用は限定的である。今回、Impella5.0を使用した劇症型心筋炎1例、急性心筋梗塞による心原性ショック1例に対して治療経過中にNO吸入療法が有用であったため報告する。左心不全、循環不全に伴う後負荷増大に加えて、PCPSによる逆行性還流など、肺うっ血が増悪する病態の中で、肺血管抵抗を下げ、右心系から左心系に血流を循環させるための治療として、NO吸入療法は有効である。また、循環不全・低血圧状態の中で、体血圧を下げない、侵襲が少ない(新たなライン確保などを要せず、呼吸器回路に接続するだけ)という面で、選択しやすい治療と考える。

演題7

Fontan手術後に拳児希望をされているが、 低酸素血症が持続している1症例

○杜 徳尚¹, 笠原 真悟², 小谷 恭弘², 赤木 禎治¹, 板谷 慶一³, 黒子 洋介², 馬場 健児⁴,
牧 尉太⁵, 大月 審一⁴, 増山 寿⁵, 伊藤 浩¹

¹岡山大学 循環器内科 ²岡山大学 心臓血管外科 ³京都府立医科大学 心臓血管外科

⁴岡山大学 小児循環器科 ⁵岡山大学 産婦人科

症例は30歳女性。出生時にチアノーゼを認め、両大血管右室起始、僧帽弁閉鎖、低形成左室、肺動脈弁狭窄、下大静脈欠損、多脾症候群と診断され、9歳の時にfenestrated lateral tunnel Fontanを施行された。以後、当院と近医で経過観察されていたが徐々に酸素飽和度が低下し、17歳の時に心臓カテーテル検査を含めた精査を行ったところ、左肺に優位の肺動静脈瘻(AVM)を認め、こちらが低酸素血症の原因と考えられた。

25歳の時に結婚され、拳児希望があるも安静時SpO₂ 70%後半、労作時SpO₂ 60%台と低酸素血症を認めたため妊娠、出産は困難と判断された。ただご本人の拳児希望の意志も強く、低酸素血症の原因を再精査したところ左肺のAVMの増大を認め、心臓カテーテル検査中に施行した左肺動脈からのバブルコントラストエコーでも左心系への流入を認め、また肺機能には問題を認めなかったもので、やはり左肺内のAVMが原因と考えられた。PAVMの原因としては肝静脈血流の左右肺への不均衡が原因と考えられ、27歳の時にY-graftを用いたextracardiac Fontan conversionを施行された。しかし、その後もSpO₂ 70%後半～80%前半の低酸素血症を認め、また左肺のAVMの改善も乏しく、妊娠を許可する状況には至っていない。

本検討ではその後の経過を含めて報告し、エキスパートの先生方からのご意見を拝聴したいと思っております。

演題8

収縮性心膜炎類似の血行動態所見を認めた 高度肺動脈弁閉鎖不全症の一例

○須藤 麻貴子¹, 松本 賢亮¹, 鈴木 麻希子¹ 田中 秀和¹, 大北 裕², 平田 健一¹

¹神戸大学医学部附属病院 循環器内科 ²神戸大学医学部附属病院 心臓血管外科

症例は51歳女性。7歳時に二次孔欠損型心房中隔欠損および肺動脈弁狭窄症に対して、心房中隔欠損縫合閉鎖および肺動脈弁交連切開術を施行。27歳時に高度大動脈弁狭窄兼逆流症に対して大動脈弁置換術が施行された。また他の既往症として、慢性糸球体腎炎のために20歳より透析導入となり、21歳時に生体腎移植を施行するも、拒絶反応のため23歳で透析再導入。39歳時に再度生体腎移植を施行されている。45歳時から心臓手術後の定期フォローのため当院通院中であった。

49歳時より高度肺動脈弁逆流症を認め、また軽度下腿浮腫を自覚するようになり経口利尿剤が開始となっていた。50歳頃から下腿浮腫の増悪、および体重増加を繰り返すようになり利尿剤増量にて加療していたが、高度の慢性右心不全に基づく下腿の水疱形成や、同部からの浸出液も認めるようになったため入院となった。心エコー図検査では左室収縮能は正常範囲で大動脈弁位の人工弁機能不全を疑う所見は認めなかったが、高度肺動脈弁逆流とそれに伴う右心系の拡大を認めた。心臓MRI検査ではRVEDVI: 146ml/m², RVESV: 77ml/m² RVEF: 47%肺動脈弁位での逆流分画は44%と計測され、高度肺動脈弁逆流症とそれに伴う右室拡大として矛盾しない所見であった。一方、心エコー図検査では自然呼吸下での観察にて心室中隔のseptal bounceを認め、経三尖弁血流速度波形、経僧帽弁血流速度波形とも著明な呼吸性変動を認めた。心臓カテーテル検査では平均肺動脈楔入圧22 mmHg, 肺動脈圧58/20 mmHg, 右室圧56/18 mmHg, 平均右房圧21 mmHgと拡張期圧の等圧化を認め、右室圧曲線でもdip and plateau patternを認めた。胸部CT検査では明らかな心膜肥厚は認められなかったものの、心膜の部分的な石灰化所見が認められた。上記血行動態諸指標より高度肺動脈弁逆流および収縮性心膜炎に伴う右心不全との術前診断のもと、肺動脈弁置換術および心膜剥離術を行う方針とした。術中所見では、これまで複数回の開心術の既往があるにも関わらず心膜癒着はごく軽度であり、心膜は心臓全周に渡って容易に剥離可能であった。そのため肺動脈弁置換術のみを行い手術を終了した。

今回、術前の複数の画像診断モダリティおよび心カテーテルを用いた血行動態所見にて収縮性心膜炎を疑う所見を認めたにも関わらず、手術所見にて心膜の肥厚や癒着を認めなかった症例を経験した。本症例において、このような収縮性心膜炎類似の血行動態所見を認めた機序につき考察し、報告する。

演題9

肺動脈弁位機械弁置換でFallot四徴症心内修復を行った 遠隔期にstuck valveによる右心不全を来した高齢肝腎不全例

○板谷 慶一^{1,2}, 山岸 正明¹, 前田 吉宣¹, 本宮 久之¹, 藤田 周平¹, 中辻 拡興¹,
久保 俊裕¹, 瀧上 雅雄³, 中西 直彦³, 中村 猛³, 的場 聖明³, 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

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 循環器内科

症例は71歳男性。Fallot四徴症に対して16歳時に左original BT shunt、33歳時に心内修復術を施行され、その際に肺動脈弁位に二葉弁機械弁置換術が施行された。その際の輸血でC型肝炎に罹患。65歳時に肺動脈弁位機械弁の一葉が半閉鎖位でstuckし肺動脈弁狭窄症(PS)を来した。その時点では外来主治医と患者本人との話し合いの上経過観察とされた。その後、徐々に腎機能低下(BUN 100 mg/dl前後, Cre 2.0 mg/dl前後)と慢性C型肝炎によるChild Pugh分類Grade B相当の肝硬変(肝性脳症なし、総ビリルビン値 0.4 ml/dl、中等量腹水、アルブミン値 2.1-2.4 ml/dl、プロトロンビン時間はワーファリンコントロール下)をきたした。71歳時に心不全増悪、胸腹水貯留あり、約10kgの体重増加あり入院加療を要した。経胸壁心臓超音波検査ではLVEF 57%と左室収縮能は保たれていたが、中等度の大動脈弁閉鎖不全を認めた。肺動脈弁は2.8 m/sの加速血流を認めており、また高度三尖弁閉鎖不全を認めた。入院時のカテーテル検査では右房圧28 mmHg, 平均肺動脈圧 35 mmHg, 右室圧 70 mmHg (EDP 28 mmHg)と高値で、心係数 2.3 L/min/m²と低心拍出状態であった。左胸腔から滲出性胸水が3000-500 ml/日の流出を認めた。腎不全のため除水には持続血液透析ろ過を必要とし肺水腫のため一時的に気管挿管下での人工呼吸管理が行われた。その後、-5kgの除水に成功し、CVPは28 mmHgから18 mmHgまで低下したため、人工呼吸器の離脱に至った。患者本人は意識清明で理解も良好で、肺動脈弁再置換および三尖弁への手術介入を強く希望したが、再手術には腎不全、肝硬変、心不全下での準緊急手術はあまりにリスクが高すぎ治療方針に難渋した。

演題10

重度肺高血圧を合併した心室中隔欠損症・ 心房中隔欠損症に対して心内修復術を施行した1例

○稗田 哲也¹, 加藤 伸康¹, 新宮 康栄¹, 若狭 哲¹, 加藤 裕貴¹, 大岡 智学¹, 武田 充人², 橋本 暁佳³

¹北海道大学大学院医学研究院 循環器・呼吸器外科 ²北海道大学大学院医学研究院 小児科

³札幌医科大学 循環器・腎臓・代謝内分泌講座

体肺動脈短絡疾患は高肺血流から肺動脈性肺高血圧の原因となりうる。Eisenmenger症候群を含む重度の肺高血圧(PH)に対する心内修復術(ICR)はガイドライン上禁忌とされているが、肺血管拡張薬の発達に伴い手術可能な症例もあるのではないかと考えている。今回、一度Eisenmenger症候群と診断された心室中隔欠損症(VSD)・心房中隔欠損症(ASD)に対してICRを行った症例を経験したため報告する。

16歳女性。30週、922gで出生。VSD・ASDと診断されたが、慢性肺障害を合併しており手術ハイリスクのため経過観察となっていた。5歳で右左短絡を認め、6歳時の肺生検で肺小動脈中膜の肥厚が高度で閉塞所見が多く、Eisenmenger症候群、根治手術不適応と判断された。カテーテル検査では $Q_p/Q_s = 2.0$, NO負荷で $Q_p/Q_s = 2.9$ であり、肺動脈絞扼術(PAB)を勧められたが両親の同意は得られなかった。

12歳頃から SpO_2 の低下を認め、アンブリセンタン導入したところエコー上PHの改善が見られた。

15歳頃から息切れが増悪し、マシテンタンと在宅酸素療法が導入となり自覚症状の改善を認めた。手術可否について当院紹介となり、カテーテル検査では、 $Q_p/Q_s = 2.5$, PVRI 7.9 Wood単位/ m^2 , RVEDP 9 mmHg, LVEDP 7 mmHg酸素10L投与で $Q_p/Q_s = 3.8$, PVRI 6.04 Wood単位/ m^2 , RVEDP 8 mmHg, LVEDP 8 mmHgであった。今後、高肺血流による心不全とさらなる肺障害の進行が懸念されること、術後PH crisisが懸念されたが酸素反応性が良好で Q_p/Q_s 上昇でもEDP上昇がないことなどから、小児科と十分な協議の上ICRの方針となった。手術はVSD・ASDパッチ閉鎖、三尖弁形成を行い、術中から予防的に一酸化窒素を使用し、術当日からタダラフィルを追加した。循環動態、呼吸状態は安定して経過し、術当日に抜管、翌日にICU退室、術後9日目に退院となり現在まで経過良好である。

本症例は、一度Eisenmenger症候群と診断されたが16歳時で根治術が可能であった。その要因として、慢性肺疾患から肺血流が制限されており心機能が温存されていた可能性と、肺血管拡張薬に良好な反応を示したことが考えられた。重度のPH症例でも高肺血流による肺血管障害と心不全の進行が懸念される場合は、ICRを含めた治療方針を積極的に考慮すべきと考えている。肺血管拡張薬の進歩により手術適応が拡大される可能性があるが、個々の症例の十分な検討と症例の蓄積が必要である。