

第6回

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

右心系と成人先天性心疾患の 血行動態に関する研究会

日時 2020年 3月 7日 (土)

会場 岡山大学 臨床講義棟 第2会議室

参加費 1,000円
事前の参加申込は不要

・岡電バス
「大学病院」「大学病院入口」で下車



岡山大学
鹿田キャンパス



〒700-8558
岡山市北区鹿田町2丁目5番1号

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

右心系と成人先天性心疾患の血行動態に関する研究会

Study Group for **He**modynamics of **R**ight **V**entricular and **A**dult **C**ongenital Heart Diseases



ホームページ <http://hervac.org/> で2月10日(月)まで演題募集中！

- | | | |
|--------|-------|--|
| ■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 | (筑波大学医学医療系 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・心臓血管血流解析学講座
成人先天性心疾患センター) |
| | 上野 高義 | (大阪大学大学院医学系研究科 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 | (北海道大学大学院医学研究院 循環器呼吸器外科) |
| | 河田 政明 | (自治医科大学 心臓血管外科 小児先天性心臓血管外科) |
| | 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・小児循環器部) |
| | 松本 賢亮 | (神戸大学大学院医学研究科 内科学講座 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 | (信州大学医学部 循環器内科 成人先天性心疾患センター) |
| | 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 | (徳島大学大学院 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医学研究科 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医学研究科 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医学研究科 心臓血管外科) |
| | 安河内 聰 | (長野県立こども病院 循環器小児科) |

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内 板谷 慶一

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

TEL : 075-251-5752 (医局)

第6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 プログラム
(2020年3月7日(土) 岡山大学)

13:00～13:20 世話人会

13:30～13:35 開会挨拶
笠原真悟(岡山大学 心臓血管外科)

13:35～14:50 セッション I

座長: 山岸正明(京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

石津智子(筑波大学 循環器内科)

演題1 駿河宗城(岡山大学 循環器内科) 13:35～14:00(25分)

二心室修復術後の純型肺動脈閉鎖症に対し、成人期に one and one-half
ventricle repair を行った1例

演題2 弓田悠介(聖路加国際病院 循環器内科) 14:00～14:25(25分)

未治療で長期経過した三尖弁異形成に対し外科治療を行った一例

演題3 久呉洋介(大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学) 14:25～14:50(25分)

三尖弁異形成を合併した右室に特異的な急性心筋炎後心筋症に対し、右心バ
イパス術を施行した一例

演題4 坂本一郎(九州大学 循環器内科)

大動脈弁下狭窄にどう挑むのか 14:50～15:15(25分)

*****15:15～15:30 休憩(15分)*****

15:30～16:45 セッション II

座長: 落合由恵(JCHO 九州病院 心臓血管外科)

中西直彦(京都府立医科大学 循環器内科)

演題5 村田光繁(東海大学医学部附属八王子病院臨床検査学) 15:30～15:55(25分)

右室局所壁運動評価の意義および実臨床への応用について

演題6 川松直人(筑波大学 循環器内科) 15:55～16:20(25分)

肺血管拡張に反応性のある40歳代男性 TGAII型, Senning, VSD 半閉鎖術
後の一例

演題7 藤田周平(京都府立医科大学 小児心臓血管外科) 16:20～16:45(25分)

Rastelli 型心内修復術後の右肺動脈狭窄解除術後に重症右心不全を呈した1
症例

*****16:45～17:00 休憩(15 分)*****

17:00～18:40 セッション III

座長: 杜 徳尚(岡山大学 循環器内科)

上野高義(大阪大学 心臓血管外科)

演題 8 松田健作(JCHO 九州病院 心臓血管外科)

17:00～17:25(25 分)

根治術に到達できない主要体肺動脈側副血行路を合併した Fallot 四徴症の一例

演題 9 新井洋輔(北海道立子ども総合医療・療育センター 心臓血管外科) 17:25～17:50(25 分)

未根治で成人期に到達した PA/VSD、片肺 MAPCA に対する外科治療

演題 10 梶山 葉(京都府立医科大学 小児科)

17:50～18:15(25 分)

右室流出路再建術、三尖弁形成術後に妊娠出産へと至った ALCAPA 修復術後の女性例

演題 11 根本佳子(東京医科大学病院 循環器内科)

18:15～18:40(25 分)

成人期に施行した不完全型房室中隔欠損症の心内修復術後遠隔期に三尖弁狭窄と僧帽弁逆流が問題となった慢性心不全の 1 例

18:40～18:45 特別発言

伊藤 浩(岡山大学 循環器内科)

18:45～18:50 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)

ご挨拶

山田聡先生、板谷慶一先生をはじめとする精鋭らによって、2017年9月にこの研究会は設立されました。『右心系と成人先天性心疾患の血行動態に関する研究会』と名付けられた会は、ともすると非常に入りにくい研究、業績発表の場と捉えられがちですが、小児循環器科、循環器内科、心臓血管外科とそのメンバーも増え、各診療科の垣根を超えた症例検討会の場となって来ております。年2回のこの回もすでに6回目を迎え、この第6回は岡山大学で主催させていただくことになりました。岡山大学では2014年8月にACHDセンターが開設され、循環器内科、小児循環器科、心臓血管外科のみならず、多くの専門診療科、看護師、ソーシャルワーカーが参加して、専門外来、定期的な勉強会や症例検討会を行っております。驚くべきことにそこに紹介される患者様は小児循環器科からの移行患者数よりも、他院からの紹介患者数の方が多いということが判明いたしました。まだまだ成人期の患者様は様々な要因で経過観察を受けられていると感じております。右心系と言った、いわば直接的な症状を示さず、成人期まで経過観察されていた症例のみでなく、成人先天性心疾患全般に対して各施設、各診療科の垣根を超えた総合的症例検討会ができればと考えております。皆様の直面した様々なご経験をもとに議論を深め、さらなる前進を一緒に考えていきましょう。

岡山は晴れの国であります。その晴天のもとで熱い議論が交わせる事を期待し、皆様を岡山でお迎えしたいと思います。

2020年2月4日 笠原真悟（岡山大学 心臓血管外科）

演題 1: 二心室修復術後の純型肺動脈閉鎖症に対し、成人期に one and one-half ventricle repair を行った 1 例

駿河宗城 1), 杜徳尚 1), 小谷恭弘 2), 黒子洋介 2) 赤木禎治 1) 笠原真悟 2) 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

症例は 23 歳、女性。出生直後よりチアノーゼが出現し、当院にて PA-IVS と診断され、0 歳 1 ヶ月時に BT シヤント術、PAV 切開術、PDA 結紮術を施行した。その後、1 歳 8 ヶ月時には LVEDV 29 ml (126% of normal)、RVEDV 19.7 ml (82% of normal)、TV 11.5 mm (66% of normal)であり、1 歳 11 ヶ月時に二心室内修復術(RV overhaul と 1 弁付き Gore-Tex パッチを用いた RV-PA 再建術)を施行された。以後、心不全症状なく経過は良好であり、19 歳時には CVP 10 mmHg, RVP 24 mmHg, mean PAP 16 mmHg であった。しかし、その後徐々に労作時の倦怠感が増悪し、20 歳時に severe PR とうつ血肝を指摘され、CVP 17 mmHg, RVP 28/5 mmHg, mean PAP 16 mmHg であり、PVR+ one and one-half repair を施行された。23 歳時には RAP 5 mmHg, RVP 31/0 mmHg, mean PAP 12 mmHg と著明な改善を認めた。純型肺動脈閉鎖症に対する二心室修復術の成人期経過については不明であり、我々の経験を踏まえて報告する。

演題 2: 未治療で長期経過した三尖弁異形成対し外科治療を行った一例

弓田悠介 1), 児玉浩幸 1), 栳沢政司 2), 松尾浩三 2), 木島康文 1), 椎名由美 1), 丹羽公一郎 1)

1) 聖路加国際病院 循環器内科

2) 千葉県循環器病センター 心臓血管外科

患者は 64 歳女性、生来心疾患の指摘はなく妊娠出産の際も大きな問題はなかった。2016 年に顔面と下腿の浮腫を主訴に他院を受診し、Ebstein 病と診断された。以後同院で加療されていたが、2018 年に心房細動を併発後、徐々に利尿薬治療に対し抵抗性を示し、2019 年 7 月には労作時息切れも認めるようになったため精査加療目的で当院を紹介受診した。初診時、収縮期血圧 70 mmHg 台でめまいふらつきが続き、LOS の症状が著明であった。胸部レントゲン上心胸郭比 80%と著明な拡大及び胸水貯留を認め、心エコー図検査では左室駆出率 37%と低下し、右心系の著明な拡大及び重症三尖弁閉鎖不全症 (TR) も認めた。三尖弁は coaptation なく離開しており、三尖弁通過血流は to and fro の状態であった。強心薬及び静注利尿薬による治療を開始し、心不全代償後に施行した右心カテーテル検査、心臓 MRI 及び心肺運動負荷試験の結果、RVEDVI/ESVI=201.3/158.8 mL/m²と右心系の著明な拡大並びに右室機能低下、及び、peak VO₂=11.0 mL/min/kg (46%) と運動耐容能低下を伴った一次性 TR と判断した。心不全コントロールのため外科治療は不可避と考え、一次性 TR に対して手術の方針とした。術中所見上、中隔尖及び後尖の plastering は明らかでなく、前尖及び後尖の低形成を認めたことから三尖弁異形成と診断し、三尖弁置換術、右房及び右室縫縮術、Maze 術を施行した。

右室機能低下を伴う重症 TR は、右室機能低下を伴わないものと比較して予後不良であることが知られている。一次性 TR では、右室の拡大傾向や右室機能低下を認めた時点での早期介入が必要であるとされているが、重症 TR であっても比較的長期間無症状で経過し、症状出現を契機に診断される例も多い。本症例のような、未治療で長期経過した三尖弁異形成による右心不全症例における外科的介入の適切な時期・術式の検討は非常に有用と考え、今回報告する。

演題 3: 三尖弁異形成を合併した右室に特異的な急性心筋炎後心筋症に対し、右心バイパス術を施行した一例

久呉洋介, 上野高義, 金谷知潤, 奥田直樹, 荒木幹太, 渡邊卓次, 富永佑児, 長谷川然, 倉谷徹, 戸田宏一, 澤芳樹

大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学

19 歳男性。13 歳時に突然の胸痛を主訴に前医を受診。心電図で広範囲の ST 上昇とクレアチンキナーゼの上昇(7250U/L)を認め、両心不全状態であった。冠動脈造影では有意な狭窄はなく、急性心筋炎と診断された。高度三尖弁閉鎖不全、右室拡大を認め、右室心筋生検ではリンパ球浸潤および広範な心筋壊死、一部線維化を認めた。心不全治療にて左心機能は改善したが右心不全は遷延したため、心移植を含めた治療目的に当院紹介となった。右心カテーテル検査では右房圧 6 mmHg, 右室圧 24/16 mmHg, 肺動脈圧 24/12/(19) mmHg, 心係数 1.63 であり、右室拡張能低下も見られた。心臓 MRI では右室拡張期容積は 319 ml (183 ml/m²)であった。心エコーでは三尖弁異形成による閉鎖不全が疑われ、右室拡大を伴う三尖弁閉鎖不全に急性心筋炎を合併することで右心不全が顕在化し、右室に特異的な心筋症の病態に陥ったと考えた。内科的治療のみでは三尖弁閉鎖不全と右室不全のコントロールが困難であったため、14 歳時に外科的介入を行った。術式としては、肺動脈平均圧がフォンタン循環とするには高値であること、右室心尖部は MRI および右室造影にて収縮がある程度保たれていることを考慮して、one and one half 修復として両方向性グレン手術＋三尖弁輪形成＋右室縫縮術(右室流出路自由壁を中心に切除)を行った。術後 4 年のカテーテル検査では右房圧 6 mmHg, 右室圧 15/8 mmHg, 肺動脈圧 14/3/(8) mmHg, 左室圧 80/6 mmHg, 心係数 2.91 と心拍出量は保たれていたが、心臓 MRI では右室拡張期容積は 452 ml (265 ml/m²)であった。右室拡大・右室機能不全が進行し、心尖部の収縮もほぼ認められなくなり、易疲労感や倦怠感といった症状も増悪傾向を認めたため、19 歳時に心外導管を用いたフォンタン手術と再右室縫縮術を行った。右室容量を可能な限り減量すべく、右室自由壁を十分に切除・縫縮し、三尖弁は切除した。右室に特異的な心筋症の報告は少なく、本症例の治療経過を文献的考察を交え検討する。

演題 4: 大動脈弁下狭窄にどう挑むのか

坂本一郎 1), 石北綾子 1), 梅本真太郎 1), 筒井裕之 1), 帯刀英樹 2), 塩瀬明 2), 永田弾 3), 山村健一郎 3)

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

大動脈弁下狭窄は先天性心疾患にしばしば合併するが、幼少期に最初の手術が必要となる症例では再発する傾向があり、また外科的治療で完全房室ブロックの合併も少なくない。そのため、成人に到達した再手術症例での治療戦略は極めて難しい。今回成人期に大動脈弁下狭窄を含む、大動脈弁に対する治療方針に難渋した症例を経験したため報告する。

症例は大動脈弁二尖弁及び大動脈弁下狭窄のため、12 歳時に大動脈弁交連切開術・大動脈弁下繊維組織切除術を施行されたが、左室圧の減少は得られなかった。16 歳時 Ross 手術及び右室流出路再建術 (Free style 23 mm) 施行された。ポンプ終了時より左室圧は 220 mmHg と高値を示していたが、時間をかけて退院となった。その後大動脈弁置換術を含めた再々手術を検討されたが、家族の都合などで介入せずに経過していた。次第に労作時呼吸困難感の増悪を認め、35 歳時に再手術を検討されたがリスクが高いとの判断で当院へ紹介となった。初診時 BNP = 44.6 pg/mL, Cr = 1.67 mg/dL と NYHA class III の状態であったが、強心薬の使用で Cr は改善傾向にあった。心エコーでは LVDd/s = 34 mm/ 20 mm, LVEF = 73.8% であったが、Mr: mild to moderate, Ar: mild to moderate, TR: moderate, TRPG = 50 mmHg であった。本症例に対する当院での治療戦略と実際の治療方法、その後の経過について、会場の先生方と discussion したい。

演題 5: 右室局所壁運動評価の意義および実臨床への応用について

村田光繁 1), 守山英則 2)

1) 東海大学医学部附属八王子病院 臨床検査学

2) 慶應義塾大学医学部 循環器内科

(背景) 右室機能不全は様々な心疾患の予後予測因子であるが、そのメカニズムや病態については十分に理解されていない。そこで、我々は右室3次元トラッキング法 (RV3DTE) を用いて慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) 患者の治療前後に右室機能を計測し、局所右室機能の意義について検討した。

(方法) 2016 年 6 月から 2018 年 5 月に慶應大学病院で肺動脈バルーン拡張術 (BPA) を新規に施行した 29 例を対象とし、術前、術直後、6ヶ月後に心エコーと右心カテーテルを施行した。心エコーでは、2D ストレインを含む従来の右室機能指標に加え、右室専用 wall motion tracking 法で RV area change ratio (ACR) を計測した。さらに、ACR は global に加えて inlet, apex および outlet に分類し、局所壁運動機能を評価した。

(結果) BPA により心エコーおよび血行動態のほぼ全ての指標が有意に改善した。Global ACR は全ての指標の中で、血行動態指標 (PVR, mPAP) と最も強い相関を示した。また、局所 ACR (inlet, apical, outlet) のうち inlet および apical ACR は BPA 直後に速やかに改善したのに対し、outlet ACR の改善は6ヶ月後まで遅延した。また、局所 ACR のうち inlet ACR は血行動態と強い相関を示したのに対し、outlet ACR は troponin-T や右室容積と有意に相関し心筋障害との関連が示唆された。

(結論) 右室機能は治療による病態変化に対し局所ごとに固有な反応を示すことが明らかになった。局所右室機能評価による詳細な病態把握は、肺高血圧治療ガイドとして有用である可能性が示唆された。

演題 6: 肺血管拡張に反応性のある 40 歳代男性 TGAII型, Senning, VSD 半閉鎖術後の一例

川松直人, 石津智子
筑波大学 循環器内科

3 ヶ月健診でチアノーゼを指摘され、2 型完全大血管転位と診断された。

3 歳時に PA banding を施行され、1984 年(9 歳時)に Senning 手術, VSD half closure を行われた。

20 歳時に行われた両心カテーテル検査で PVRI $20.1\text{W}\cdot\text{m}^2$ であり、Eisenmenger 症候群と診断された(誤評価の可能性あり)。

33 歳時に AT, VT が頻発するようになり、VSD は残存したままだが 2 月に ICD 植込みを行われた。同時に行われた両心カテーテル検査で PVRI $9.8\text{W}\cdot\text{m}^2$ と自然経過で改善しており (詳細不明。20 歳時の評価が誤りの可能性)、肺血管拡張薬を導入する方針となった。ボセンタン 150mg, タダラフィル 40mg, ベラプロスト $360\mu\text{g}$ を順次開始された。

39 歳時に喀血して以降、低酸素血症が増悪し、在宅酸素療法を開始された。

41 歳時にボセンタンはマシテンタン 10mg に変更されている。

主治医変更に伴い改めて状態評価を行う方針となり 42 歳時に 10 年ぶりの心臓カテーテル検査が行われた。肺血管拡張薬導入開始から 10 年が経過していたが Qp/Qs 1.70 とほぼ不変、PVRI $5.5\text{W}\cdot\text{m}^2$ と改善が得られていた。Qs 13.4 l/min と high flow を呈していた。また LV, RV ともに EDP が 22-23 mmHg に上昇していた。トルバプタンを導入し、今回改めて状態評価を行った(結果は下記)。

本患者の現状の血行動態について、また予後改善のために考えられる方法についてご意見を御願い致します。

《心臓カテーテル検査の結果の推移》

	20 歳	33 歳	42 歳	44 歳
mPAP, mmHg	85	77	59	54
mPCWP, mmHg	9	13	22	18
RVEDP, mmHg	7	10	24	16
Qp, L/min	6.8	11.2	12.8	10.5
Qs, L/min	6.6	4.5	5.3-5.9	4.3-5.8
Qp/Qs	0.9-1.04	2.48	2.2-2.4	1.8-2.4
PVR, W.U.	12.1	5.3	2.8	3.4
PVRI, W.U. $\cdot\text{m}^2$	20.1	9.8	5.8	6.4

演題 7: Rastelli 型心内修復術後の右肺動脈狭窄解除術後に重症右心不全を呈した1症例

藤田周平 1), 山岸正明 1), 前田吉宣 1), 本宮久之 1), 中辻拓興 1), 板谷慶一 2), 夜久均 2)

1) 京都府立医科大学 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

症例は 15 歳男性で、診断は肺動脈閉鎖心室中隔欠損症、筋性心室中隔欠損症、左上大静脈遺残で Rastelli 型心内修復術後の高度肺動脈分岐部狭窄。生直後に右 mBT shunt と肺動脈形成、生後 6 か月時に左肺動脈狭窄に対して Balloon Angioplasty (BAP)、7 か月時に姑息的右室流出路再建術、1 歳時に Rastelli 型心内修復術を行うも、両側肺動脈の狭窄が強く 1 歳 6 か月時に左肺動脈にステント挿入、2 歳時と 4 歳時に左肺動脈狭窄に対して BAP を行い、8 歳時に 20mm 弁付き人工血管を用いた右室流出路再建および両側肺動脈形成を施行した。その後左肺動脈は発育が悪く血管床に乏しく、右肺動脈起始部の狭窄を来し、右室圧 150/21 mmHg, 主肺動脈圧 135/16 mmHg, 右肺動脈圧 50/12 mmHg, 左肺動脈圧 32/14 mmHg, 左室圧 160/20 mmHg であり、左室拡張障害があるものと判断し利尿剤を含む抗心不全治療および肺高血圧治療を半年行った後に右肺動脈分岐部形成術および右室流出路再建術を施行した。5 回目の再手術で約 8 時間の人工心肺時間でもあり、出血多く心筋浮腫も強かったため二期的閉胸を目指したが、右室圧が高く閉胸できず、術中直接エコーおよび CT で肺動脈血栓を疑ったため一旦 PCPS 装着の上術後 14 日目に再度上行大動脈を人工血管で延長し右肺動脈をリング付きグラフトで再建を行った。右肺動脈起始部は血栓というよりも形成したパッチが反転屈曲しており狭窄の原因となっていた。自己肺が悪く人工心肺の離脱が困難であったため PCPS 装着のまま二度目の手術を終えたが、その後 DIC となり二度の再開胸止血術を行った後に閉胸し、7 日後に PCPS を V-V ECMO に入れ替え、さらにその 4 日後に ECMO を離脱したが、広範囲の肝梗塞、脾梗塞、腎梗塞を来し、透析を回しながら肝不全、高ビリルビン血症に対して血漿交換および栄養療法を行い peak で 44 であった総ビリルビンは 1.3 まで徐々に低下した。術後 3 ヶ月現在、気管切開し人工呼吸器の補助を行ったまま週 3 回の透析を行いリハビリしている。本症例では左肺動脈の血管症は乏しく右肺動脈は起始部の狭窄のため末梢血管症が不明であり、また上行大動脈が太くて短く aorto-pulmonary space が十分に取れない解剖であったが、右肺動脈形成および再建に際して末梢肺動脈血管症の予測および上行大動脈延長の必要性の予測に難渋したため本研究会で議論したい。

演題 8: 根治術に到達できない主要体肺動脈側副血行路を合併した Fallot 四徴症の一例

松田健作 1), 落合由恵 1), 近藤佑樹 1), 藤本智子 1), 馬場啓徳 1), 渡邊まみ江 2), 宗内淳 2), 徳永滋彦 1)

1) JCHO 九州病院 心臓血管外科

2) JCHO 九州病院 小児科

症例は 23 歳女性。1 ヶ月健診で心雑音・チアノーゼを認め Fallot 四徴症、重症肺動脈狭窄、主要体肺動脈側副血行路(MAPCA)と診断された。段階的肺動脈統合化手術(UF)の方針とし、2 歳時に右側開胸で UF+BT shunt (5mm GORE-TEX)、4 歳時に左側開胸で UF+BT shunt (5mm GORE-TEX)を施行した。しかし術後肺出血、肺梗塞を合併し右上肺野の血管床を失ってしまった。段階的 UF 後の心臓カテーテル検査では PAI $131\text{mm}^2/\text{m}^2$ と肺血管床の発育は乏しく、mean PAP 25mmHg と mild PH も認めたため根治術は困難と判断した。

その後本人の成長に伴い低酸素血症が進行し、それに伴い運動耐用能の低下も出現。12 歳時に肺動脈狭窄に対して BAP、さらに Central shunt (5mm GORE-TEX)を施行。術後に左肺出血を起こしたが、その後酸素化の改善と共に運動耐用能も改善傾向となった。最終の心臓カテーテル検査では PAI $186\text{mm}^2/\text{m}^2$ と肺血管床はやや改善を認めたが mean PA 圧 37mmHg と PH は残存している。肺血流シンチでは右:左は 30:70 と右上肺野で血流は低下しており、右肺上葉の容積減少も認めている。

現在は part-time worker として生活できているが、6 分間歩行テストでは SpO₂ 80%台から 30%台まで著明な酸素化低下を認め次なる治療介入を検討している状況である。上記の条件ではやはり根治(Rastelli)は困難なのか、根治できないとなると shunt size up なのか palliative RVOTR なのか。

本検討では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 9: 未根治で成人期に到達した PA/VSD、片肺 MAPCA に対する外科治療

新井洋輔 1), 加藤伸康 2), 橘 剛 3)

- 1) 北海道立子ども総合医療・療育センター 心臓血管外科
- 2) 北海道大学 循環器呼吸器外科
- 3) 神奈川県立こども医療センター 心臓血管外科

未根治のまま成人に達した先天性心疾患症例は様々な問題を抱え、症例ごとに病態は大きく異なる。可能な治療介入・方法にも様々な制限があり、血行動態・全身状態を適切に判断しなければならない。今回、以下の症例に対して外科治療を行い、その検討を行った。

症例は 31 歳、男性。生後、肺動脈閉鎖(PA)/心室中隔欠損(VSD)/主要体肺動脈側副血行路(MAPCA)/右側大動脈弓(RAA)と診断された。幼少期には根治手術は困難と判断され、細い左 MAPCA に経皮的血管形成術(PTA)を繰り返し施行し、その後ステント留置行うも閉塞した。以降肺血流は右肺のみ MAPCA で供給された状態で未根治のまま経過していた。

24 歳時に大動脈弁位の感染性心内膜炎(IE)を発症し、生体弁(CEP27mm)による大動脈弁置換術(AVR)を施行された。長期にわたる高肺血流により肺高血圧を呈しており、MAPCA には介入せず、IE の治療のみが行われた。術後はチアノーゼの管理にかなり時間を要したが、幸い大きな合併症なく退院した。

その後徐々に生体弁機能不全による大動脈弁狭窄症(AS)が進行し、AS 進行とともに徐々に BNP 上昇も認めた。大動脈弁位で 5.3 m/s の加速を認めるようになり、手術適応として当科紹介となる。

術前の SpO₂ は酸素なしで 82%程度、多血症などのチアノーゼ合併症も進行していた。術前カテーテル検査では Qp 3.5 L/min/m², Qs 3.8 L/min/m², Qp/Qs 0.9, Rp17.5 単位/m², RPA 85/47 mmHg と高度の肺高血圧を認めた。CEP27 mm の EOAI 1.14mm²/m²であったが、LV-Ao 圧較差 peak 70 / mean 54 mmHg で、圧較差から算出される大動脈弁口面積は 0.56 cm²/m²であった。また CT では大動脈基部 40 mm・上行大動脈 50mm であり、上行大動脈は 10 mm/5 年の拡大傾向を認めた。採血上は肝・腎機能には大きな異常を認めなかった。

AS 進行に伴う心不全増悪に対して AVR 考慮すべき状態であるが、同時にチアノーゼ増悪や上行大動脈拡大も認めており、それらに対しても外科介入すべきか非常に悩ましい症例であった。結果として機械弁による AVR に加えて、二本の右 MAPCA のうち還流域の広い MAPCA に対して下行大動脈からの血流遮断＋弁付き導管を用いた姑息的右室流出路再建、人工血管による上行置換を行い、術後経過良好で退院可能となった。チアノーゼは軽度改善し心不全症状なく、今後は術後1年の評価などを予定されている。

本症例に関して、内科的治療・外科的治療など含めて議論を深めたい。

演題 10: 右室流出路再建術、三尖弁形成術後に妊娠出産へと至った ALCAPA 修復術後の女性例

梶山 葉1), 板谷 慶一 2), 中辻 拓興 3), 本宮 久之 3), 藤田 周平 3), 前田 吉宣 3), 瀧上 雅雄 4), 中西 直彦 4), 山野 倫代 4), 池田 和幸 1), 山岸 正明 3),

1) 京都府立医科大学 小児科

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 小児心臓血管外科

4) 京都府立医科大学 循環器内科

背景: 先天性心疾患患者の病態経過の改善により、妊娠初期から周産期管理、分娩後の育児への関わりまで、大きなテーマとなっている。今回、高度の肺動脈弁逆流、三尖弁閉鎖不全による右室容量負荷を呈した女性に対し、右室流出路再建術(RVOTR)と、三尖弁形成術(TVP) を施行。その後、妊娠出産となり周産期管理を行った症例を経験した。妊孕性から周産期管理、分娩後までの心機能評価の中で、示唆に富む症例となったので報告する

症例: 31歳女性、左冠動脈肺動脈起始症(ALCAPA)に対し 月齢1か月時に Takauchi 手術、僧帽弁形成術を施行。当院には22歳時より外来フォロー。25歳時に結婚したが挙児なく経過。

心不全症状の自覚はなかったが、高度肺動脈弁閉鎖不全、右室拡大、三尖弁閉鎖不全、右肺動脈狭窄に対し29歳時に valved conduit を用いた RVOTR と TVP、右肺動脈形成術を施行した。術後経過は良好で術後15日で退院。6ヶ月後に投薬を終了。その後まもなく妊娠し、順調に経過。31歳時、在胎39週1日、当院産婦人科で和痛分娩下に体重 3062gの健康男児を経膣分娩にて出産した。産後経過も良好で、6日後に退院。現在外来にて経過観察中である。周産期の心機能評価は、主に血液データとともに心エコー検査を用いて行った。被ばくの問題から胸部レントゲンは行わず、乳房の発達により電極位置が変化する心電図検査は所見の信用性が乏しいため参考にとどめた。

BNP は RVOTR の前には 50~138 pg/ml であったが、術後 21pg/ml まで低下。周産期では分娩直前に 49pg/ml まで上昇したが、分娩後速やかに低下した。なお、正常妊娠でも BNP は周産期に 43pg/ml ほどに上昇する。左室収縮能として LVFS は良好に保たれ周産期を通して LVFs=0.36-0.53、LVIDd=41-49mm であったが、2D speckle-tracking 法による LV GLS(global longitudinal strain) では分娩直前の-21.1%から分娩翌日の-13.9%に大きな変化を認め、1 か月後には回復した。同様に RVGLS においても-26.4%から-14.7%、RV freewall LS においても-20.5%から-10.0%へ大きく変化し 1 か月後に回復した。なお心不全患者の予後不良因子として、RV freewall LS の cutoff 値は-13.1%と報告されている。

考察: 心疾患女性患者の妊娠出産管理において、本症例は術前においても modified WHO 分類、CARPREG スコア、ZAHARA スコアでいわゆる high risk 群には相当しない。周産期に output が増加する為、体心室機能に焦点があてられるのは一見合理的である。しかし本症例のように周産期に一過性にも右室の strain は変化し、右室容量負荷の解除により妊娠に至った経過を振り返ると、心疾患女性の妊娠出産における右心機能の維持はより重要であると考えた。

演題 11: 成人期に施行した不完全型房室中隔欠損症の心内修復術後遠隔期に三尖弁狭窄と僧帽弁逆流が問題となった慢性心不全の 1 例

根本佳子 1), 山田 聡 2), 高田佳史 1), 手塚綾子 1), 岩瀬春香 1), 黒羽彩子 1), 武井康悦 1), 田中信大 2), 近森大志郎 1)

1) 東京医科大学病院 循環器内科

2) 東京医科大学八王子医療センター 循環器内科

50 代男性。6 歳時に不完全型房室中隔欠損症を指摘され手術をすすめられたが希望せず、20 代になり心不全症状が出現し 29 歳時に心内修復術が施行された。1 年後に高度房室ブロックを認めペースメーカー植込み術施行。30 代半ばから多忙のため受診を自己中断し利尿薬を自己調節していた。慢性的な下腿浮腫が存在していたが術後心不全入院はなかった。今回右大腿骨骨折のため入院し、胸腹水と著明な体幹～下腿浮腫を認め循環器内科紹介となった。心エコー検査では、LVEF の低下(35%)、左室内腔拡大と左脚ブロックによる左室同期不全を認めた。また、高度の三尖弁狭窄症(meanPG 15 mmHg)と高度の僧帽弁逆流症を認めた。採血では、Hb 6.9 mg/dl、Alb 2.7g/dl、BUN 60 mg/dl、Cre 1.56 mg/dl を認めた。貧血は胃潰瘍からの慢性出血と腎性貧血が原因と考えられ、低アルブミン血症はネフローゼ症候群や蛋白漏出性胃腸症は否定され、慢性うっ血肝による肝硬変による可能性が考えられた(Child-Pugh 分類 B(8 点)、MELD スコア 12 点)。併存疾患の影響により利尿薬抵抗性を認め、心不全コントロールに機械的除水が必要となり、最終的には透析導入となった。本症例は慢性心不全による臓器障害が出現しており外科治療リスクの高い症例であるが、内科的治療介入としても高度な三尖弁狭窄の存在により心臓再同期療法の効果も限定的と考えられ治療選択に難渋している。成人先天性心疾患で高度三尖弁狭窄が問題なる症例は稀であり、報告の上、治療法の選択につき検討したい。