



HERVAC

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

2025 2/1 (土)

右心系と成人先天性心疾患の
血行動態に関する研究会

名古屋市立大学

桜山キャンパス さくら講堂
愛知県名古屋市瑞穂区瑞穂町字川澄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

会場のご案内

名古屋市立大学 桜山キャンパス さくら講堂（総合情報センター川澄分館3階）
https://www.nagoya-cu.ac.jp/media/sakurakoudou_igakubukenkyutou.pdf

愛知県名古屋市瑞穂区瑞穂町字川澄1



<最寄駅からのアクセス>

- **地下鉄** 桜通線 徳重行き → 桜山駅下車
(乗車時間：名古屋駅より約16分)・・・3番出口よりすぐ
- **市営バス** 【金山バスターミナル】
(乗車時間：約15分～20分)
[7番のりば] 金山11 「池下」、または 金山16 「瑞穂運動場東」 行き → 「桜山」 下車
- **市営バス** 【新瑞橋】
(乗車時間：約30分)
[1番・8番のりば] 瑞穂巡回「新瑞橋」 行き → 「川澄町」 下車

※地下鉄・市バスの時刻表については、名古屋市交通局のホームページをご利用ください。
<https://www.kotsu.city.nagoya.jp/jp/pc/>



総合情報センター川澄分館 正面



桜山キャンパス さくら講堂 (総合情報センター川澄分館3階)



ご挨拶

時下ますますご清栄のこととお慶び申し上げます。

このたび、「第8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）」の当番世話人を、三重大学 土肥薫と名古屋市立大学 板谷慶一が共同で務めさせていただき運びとなりました。まずは、このような貴重な機会を賜りましたことに、心より御礼申し上げます。

本研究会では、右心系疾患および成人先天性心疾患の診断や治療に難渋した症例、新たな発見や気づきをもたらした症例、さらには臨床研究の成果等をご発表いただきます。また、内科、外科、小児科をはじめとする多分野の専門家が一堂に会し、通常の学術集会では得られない濃密で活発なディスカッションを通じ、新たな知見を共有する貴重な機会となることを目指しております。

我々自身も、これまでの研究会を通じて、先天性心疾患や右心系疾患を有する患者さんの病態の多様性や奥深さ、治療の困難さを実感するとともに、それらの課題に立ち向かう医療者の真摯な姿勢や臨床・研究の進歩に大いに感銘を受けてまいりました。本研究会が、右心系疾患および成人先天性心疾患の診療と研究のさらなる発展に寄与することを願ってやみません。特に、本研究会が次世代を担う若手医師にとって、臨床への興味を深め、新たな視点を得るきっかけとなることを強く期待しております。各ご施設の先生方には、ぜひ若手医師にお声がけいただき、本分野に興味を持つ貴重な機会として本研究会を活用していただければ幸いです。

多くの先生方のご参加を心よりお待ちしております。引き続き、貴重なご意見やご助言を賜りますようお願い申し上げます。

当番世話人

土肥 薫（三重大学大学院医学系研究科 循環器・腎臓内科学）

板谷 慶一（名古屋市立大学医学研究科 心臓血管外科学）

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

赤木 禎治

岡山大学病院 循環器内科

板谷 慶一

名古屋市立大学 心臓血管外科

落合 由恵

JCHO九州病院

心臓血管外科 小児心臓血管外科

加藤 伸康

北海道大学大学院医学研究院

心臓血管外科

坂本 隆史

九州大学大学院医学研究院

循環器内科学

武井 黄太

長野県立こども病院 循環器小児科

杜 徳尚

岡山大学病院 循環器内科

石川 友一

茅ヶ崎金沢内科クリニック

宇都宮 裕人

広島大学 循環器内科学

笠原 真悟

岡山大学 心臓血管外科

河田 政明

自治医科大学さいたま医療センター

さいたま赤十字病院 成人先天性心疾患外来

須田 久雄

名古屋市立大学 心臓血管外科

橘 剛

神奈川県立こども医療センター

心臓血管外科

山岸 敬幸

東京都立小児総合医療センター

石津 智子

筑波大学 循環器内科

小田 晋一郎

京都府立医科大学 心臓血管外科

加藤 倫子

久留米大学医学部

内科学講座心臓・血管内科部門

木戸 高志

大阪大学 心臓血管外科

高橋 健

順天堂大学医学部附属浦安病院

小児科

土肥 薫

三重大学大学院医学系研究科

循環器・腎臓内科学

山田 博胤

徳島大学大学院医歯薬学研究所

地域循環器内科学分野

■監事

松本 賢亮

兵庫県立丹波医療センター 循環器内科

■庶務幹事

藤田 周平

京都府立医科大学 小児心臓血管外科

(五十音順)

協賛企業一覧

広告掲載

アボットメディカルジャパン合同会社

ヤンセンファーマ株式会社

労務提供

日本メドトロニック株式会社

(五十音順)

令和7年1月23日現在

ご協賛をいただいた企業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より厚く御礼申し上げます。

研究会ホームページ <https://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

〒102-0082 東京都千代田区一番町22-3

株式会社Cardio Flow Design内 事務連絡責任者/板谷 慶一

E-mail: info@hervac.org

PROGRAM 1

12:30-13:00 世話人会

13:00-13:05 開会挨拶

当番世話人 土肥 薫（三重大学 循環器・腎臓内科）
板谷 慶一（名古屋市立大学 心臓血管外科）

13:05-14:45 **Session 1 肺循環系へのアプローチ**

座長：河田 政明（さいたま赤十字病院 成人先天性心疾患外来）
宇都宮 裕人（広島大学 循環器内科）

演題1 (13:05-13:30)

「未修復のチアノーゼ性完全型房室中隔欠損症を有する症例における
開腹手術の耐用能評価と血行動態管理」
水谷 花菜（三重大学医学部附属病院 循環器内科）

演題2 (13:30-13:55)

「左-右短絡量の多い心房中隔小欠損が長年診断されず右室機能障害、
心房細動とうっ血性末梢臓器障害をきたした高齢の右心不全症例」
山下 裕貴（東京医科大学八王子医療センター 循環器内科）

演題3 (13:55-14:20)

「成人先天性心疾患患者と心移植：DORV症例の経験から考える移植適応の重要性」
加藤 倫子（久留米大学 内科学講座心臓血管内科）

演題4 (14:20-14:45)

「左心低形成症候群フォンタン術後の低酸素血症に対し、
CTによる血流解析が治療方針決定に有用であった一例」
重光 祐輔（岡山大学 小児科）

14:45-15:00 **休憩（15分間）**

15:00-16:15 **Session 2 右心機能と右心不全の評価法**

座長：笠原 真悟（岡山大学 心臓血管外科）
土肥 薫（三重大学 循環器・腎臓内科）

演題5 (15:00-15:25)

「超重症三尖弁閉鎖不全症に対する入院下薬物強化治療と右心機能の変化
—3D経食道心エコー図および負荷心エコー図を用いた検討—」
高張 康介（広島大学大学院 医系科学研究科循環器内科学）

演題6 (15:25-15:50)

「成人期修復術後ファロー四徴症患者における
右室ストレインを用いた運動負荷に対する右室収縮反応障害の評価」
沼田 るり子（神栖済生会病院 内科）

演題7 (15:50-16:15)

「肺動脈閉鎖心室中隔欠損、肺動脈左冠動脈主幹部起始、右片肺等圧肺高血圧の
巨大左冠動脈主管部動脈瘤の成人例に対して冠動脈バイパス、大動脈基部閉鎖、
姑息的Rastelli手術（心室中隔欠損部分閉鎖、右室流出路弁付き人工血管再建）、
心房中隔開窓術後の重症心不全について複合的な評価・加療を行った症例報告」
香山 京美（名古屋市立大学 循環器内科）

16:15-16:30 **休憩（15分間）**

PROGRAM 2

16:30-18:10 Session 3 複雑先天性心疾患での右心不全再手術

座長：加藤 伸康（北海道大学 心臓血管外科）
加藤 倫子（久留米大学 内科学講座心臓血管内科）

演題8 (16:30-16:55)

「異種心膜ロールで再建された肺動脈の高度石灰化により
治療に難渋したdouble switch術後遠隔期の1例」
後藤 泰孝（京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科）

演題9 (16:55-17:20)

「DORV (f-TB) /CoA術後遠隔期に三尖弁形成を要した1例」
加藤 伸康（北海道大学大学院医学研究院 心臓血管外科）

演題10 (17:20-17:45)

「難治性下腿浮腫・静脈瘤の原因を同定し得た1.5心室修復術後の三尖弁閉鎖症の1例」
兵頭 洋平（岡山大学病院 循環器内科）

演題11 (17:45-18:10)

「運針が困難な程石灰化した心室中隔閉鎖パッチを伴う遺残心室中隔欠損孔に対する再手術」
中山 祐樹（三重大学 胸部心臓血管外科）

18:10-18:15 閉会の挨拶

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）

次回は 夏 札幌 HERVAC 9th

2025年 8月23日 土曜日、13:00 開始予定、北海道大学校内にて

参加者の皆様へ

- 講演は発表15分、質疑応答10分です。
- 待ち時間を厳守し、座長の指示に従い円滑な進行にご協力お願いいたします。
- 発表の10分前には会場にご着席ください。
研究会に参加される方は必ず受付をお願いいたします。（参加費：2,000円）
※恐れ入りますが、現金のみとなりますため、お釣りの出ないようご準備をお願いいたします。

発表について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。動画や音声をご使用の場合にはご自身のPCをお使いください。
- プロジェクタにはHDMI出力で接続できます。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お持ちください。
- データの破損等を考慮し、USB等でのバックアップデータをご準備ください。

講演発表の先生方へ懇親会について

19:00～予定しております。受付の際にご希望ください。

演題1

「未修復のチアノーゼ性完全型房室中隔欠損症を有する
症例における開腹手術の耐用能評価と血行動態管理」

水谷 花菜¹⁾、荻原 義人¹⁾、小林 壮一郎¹⁾、佐藤 徹¹⁾、杉浦 英美喜¹⁾、原田 智哉²⁾、
淀谷 典子²⁾、大橋 啓之²⁾、澤田 博文²⁾、三谷 義英²⁾、前田 正信³⁾⁴⁾、土肥 薫¹⁾

¹⁾三重大学医学部附属病院 循環器内科 ²⁾三重大学医学部附属病院 小児科
³⁾一宮西病院 心臓血管外科 ⁴⁾名古屋ハートセンター 心臓血管外科

51歳女性。出生時よりチアノーゼを呈し、幼少期より完全型房室中隔欠損症 (complete AVSD)、Eisenmenger 症候群と診断されていた。保存的に経過観察されていたが、今回、臍ヘルニアの手術加療目的に当院へ紹介受診。術前評価目的で当科に紹介となった。

BP 101/48 mmHg、HR 90 bpm、SpO₂ 80% (room air)、心音で収縮期雑音 (Levine 3/6) を聴取し、ばち指・両手指のチアノーゼを認めた。L/D で、Hb 18.3 g/dL、Hct 55.9 % で多血を認め、Cr 0.65 mg/dL と腎機能障害はなかった。心エコーでは、LVDd 39.3mm、Ds 25.2mmあり、EFは70 %で収縮機能は保持されていた。心房中隔一次孔欠損孔と心室中隔欠損孔を介し、収縮期に主に左房→右房、左室→右室のシャント血流を認め、心房中隔が左房側へ高度に偏位しているため、拡張期には右房→左室への顕著な流入血流を認めた。共通房室弁は Rastelli 分類 type A を呈し、房室弁逆流は軽度であり、右室→右房と左房へ、左室→右房と左房への血流を認めた。また肺動脈弁下部に狭窄を認め、peak velocity=3.58 m/sであった。

心臓カテーテル検査で肺動脈圧 60/36/44 mmHg、右房圧 6 mmHg、肺動脈楔入圧 11 mmHg、体血管圧 111/73/89 mmHg、肺血管抵抗 (PVR) 7.69 WU、体血管抵抗 (SVR) 21.9 WU、PVR/SVR 比 0.35、肺動脈弁下に狭窄を認め圧較差 50 mm Hg であった。右室流入側圧は左室収縮期圧とほぼ等圧であり、サンプリングデータとしては、大動脈 82.5%、左室 85.0%、左房 91.1%、肺静脈 96.2%、肺動脈 76.3%、右室 81.0%、右房 73.4%、上大静脈 59.6%、下大静脈 60.6% であった。また Qp 4.03 L/Qs 3.51 L= 1.15 であった。チアノーゼの原因として、エコー結果とあわせ、右房→左室への流入、肺動脈弁下狭窄と肺高血圧症による右心内圧上昇に伴うシャント血流、共通房室弁逆流による右室→左房血流の複合的な病態と考えられた。

急性肺血管反応試験において、NO 20ppm+100% O₂ により、Qp 6.72 L/Qs 4.03 L=1.67、PVR は 4.01 WU まで低下し、PVR/SVR 比 0.15 も低下、肺動脈楔入圧の上昇はみられなかった。動脈血酸素飽和度は SaO₂ 82.5→93.6% と改善したが、肺静脈の酸素分圧の上昇と、肺血管抵抗低下によるものと考えられた。

これらの心エコー、血行動態から、体循環・肺循環の血流量および心機能は保持されており、少なくとも低侵襲の手術であれば手術耐容能はあると考えた。周術期管理では、PVR/SVR 比の上昇および右室内圧を上昇させないよう、変力作用のない昇圧剤の使用や、麻酔薬に留意し、チアノーゼ悪化時には NO または NO+O₂ 吸入により肺血管拡張を試みる方針とした。

心内シャントを伴うチアノーゼ症例では、手術侵襲および麻酔薬により肺血管抵抗が上昇し、体血管抵抗が低下することでチアノーゼが悪化する可能性がある。さらに、本症例では肺動脈弁下狭窄により spell 様発作が発生するリスクもある。そのため、体循環および肺循環の血管抵抗のバランスおよび心内圧を考えながら血行動態を慎重に維持する必要がある。本症例における手術の可否および管理方針について、ご意見を伺いたい。

演題2

「左 - 右短絡量の多い心房中隔小欠損が長年診断されず右室機能障害、
心房細動とうっ血性末梢臓器障害をきたした高齢の右心不全症例」

山下 裕貴¹、山田 聡¹、佐藤 全史²、出口 陽之¹、手塚 太陽¹、嘉澤 千文¹、
中村 洋典³、嘉澤 脩一郎¹、岩崎 陽一¹、三樹 祐子¹、久保 隆史¹、田中 信大¹

東京医科大学八王子医療センター ¹循環器内科、²中央検査部、³消化器内科

【症例】71歳男性。2型糖尿病、高血圧症、脂質異常症と発症時期不明のAFでA糖尿病クリニックに通院中であった。1か月前に上気道症状と胸部絞扼感を自覚し、以降労作時呼吸困難感と下腿浮腫が徐々に増悪し体重が7kg増加したため、9日前に近医のB循環器病院を紹介受診した。心エコー上左心系に形態的・機能的異常を認めず、以前から認められていた尿蛋白と軽度の低アルブミン血症よりネフローゼ症候群による胸腹水貯留と診断され、ループ利尿薬が開始された。9日後に当院腎臓内科を受診し、心拡大(CTR 61%)と肺うっ血所見より心不全が疑われ当科に紹介された。期外収縮を伴う102/分のAFでII, III, aVFに陰性T波、V2-3にR波増高不良を認め、体液貯留の強い右心不全主体の状態であった。経胸壁心エコーで、左室には拡大・狭小化を認めず(LVDD 47 mm, EF 58%)、形態と拡張機能にも異常を認めなかった。左房の中等度拡大(LAVI 44 mL/m²)と比較して顕著な右房拡大、右室の拡大(RVD1 45 mm)と機能低下(RV-FAC 32%, TAPSE 14 mm, RV-s' 7 cm/s)、IVC拡大(24 mm)を認めたが、TRは中等度であった。胸骨右縁アプローチで大動脈方向にrimを有する比較的小さな上位の二次孔欠損型ASDを認めた。Qp/Qsは2.6と算出され、LV-SVIは13 mL/m²と低下していた。推定PASPは51 mmHgであったがPVRは1.8 WUと推定され、流量依存性のPHが示唆された。Alb 3.0 g/dL, T-Bil 1.7 mg/dL, PT-INR 1.99, Plt 12万, Cr 0.88 mg/dL, eGFR 106 mL/min/L, 尿蛋白(+)からCP分類B、CPスコア8、MELDスコア15と肝予備能低下、末梢臓器障害の所見がみられた。

【考察】本例のASDは二次孔欠損型ではあるが、通常の間胸壁アプローチでは検出困難であったために高齢に至るまで診断が遅れたものと考えられる。量の多い左 - 右短絡が長年持続したためAFをきたし、TRは幸い中等度にとどまっているものの、高度の右心系容量負荷による右室機能障害の進行・遷延によりうっ血性末梢臓器障害をきたしたものと推測される。欠損孔サイズが小さい割に短絡量が多く、PAPVRなど他の短絡の有無を診断する必要がある。また、心エコー上は流量依存性と推定される軽度～中等度のPHがみられ、HFpEFの有無を含めた両心カテーテル検査での評価を要する。今後、造影CT、心MRI、CAG、経食道心エコー検査も施行し、Amplatzerカテーテル閉鎖術も選択肢に入れて治療法を検討する予定である。

演題3

「成人先天性心疾患患者と心移植：
DORV症例の経験から考える移植適応の重要性」

加藤 倫子¹⁾、中尾 英智¹⁾、眞島 涼平¹⁾、福本 義弘¹⁾、田山 栄基²⁾、
庄嶋 賢弘²⁾、高木 数実²⁾

久留米大学 ¹⁾ 内科学講座心臓血管内科 ²⁾ 外科学講座心臓血管外科

背景：成人先天性心疾患（ACHD）患者における慢性心不全は、複数回の心手術や複雑な解剖学的構造に起因する病態進行により、治療選択が難しい場合がある。特に右室機能低下から肝不全を呈した症例では、心移植を含む治療戦略のタイミングが生命予後を左右する。我々は、DORV（兩大血管右室起始）術後の複雑な ACHD 患者で、心移植適応が検討されたが、肝機能低下により移植が困難となり、内科的治療中に突然死に至った症例を報告し、移植を含む治療選択の重要性を議論する。

症例：46 歳男性。4 歳時に Lt Blalock-Taussing 手術を受け、その後 3 回の Rastelli 手術を施行。近年、左室および右室流出路狭窄、右室収縮・拡張機能低下、収縮性心膜炎を伴う慢性心不全を認めた。2024 年より強心剤投与を要する心不全増悪で入退院を繰り返し、流出路狭窄に対する外科的介入が検討されたが、右室機能低下のため血行動態の改善は難しいと判断された。加えて、機械的循環補助を用いて肝機能の可逆性を評価し、その後の心移植登録を検討していたが、強心剤離脱後に家庭での平穏な生活を送る中、突然死に至った。

考察：ACHD 患者における右室機能低下と肝不全の進行は、予後を悪化させる重要な因子である。肝機能評価には MELD スコアや肝臓病理が有用であり、これらの指標を用いた移植適応の早期判断が求められる。国際移植学会データでは、ACHD 患者における心移植後 1 年生存率が 70～85% と報告される一方、右心不全やリンパ漏出などの術後合併症が課題として挙げられる。本症例は、肝不全が生じる前に移植を含む治療戦略を早期に立てることの重要性を示唆している。

結論：本症例から、成人先天性心疾患患者における心移植適応の早期検討の必要性が明らかとなった。移植適応を含む包括的な治療アルゴリズムの構築が、今後の ACHD 患者の予後改善に寄与することが期待される。

演題4

「左心低形成症候群フォンタン術後の低酸素血症に対し、
CTによる血流解析が治療方針決定に有用であった一例」

重光 祐輔、近藤 麻衣子、栗田 佳彦、川本 祐也、原 真祐子、豊田 裕介、
馬場 健児、小谷 恭弘、笠原 真悟

岡山大学小児科 心臓血管外科

症例は 17 歳女性。診断は左心低形成症候群・両側上大静脈 (SVC)。ノーウッド手術、両側両方向性グレン手術を経て、2 歳 9 か月時に径 18mm の心外導管を用いたフォンタン型手術 (EC-TCPC) 施行。術後洞不全症候群となり、ペースメーカー植え込み (PMI) を要した。12 歳ごろから低酸素血症が進行。SpO₂ が 90% を下回るようになったため、17 歳時にカテーテル検査施行。下大静脈 (IVC) から起始する発達した体静脈 - 肺静脈シャントを認めた他、肺動脈内におけるコントラストエコーで両側とも陽性を示し (左: 強陽性、右: 弱陽性)、肺動静脈瘻と診断した。

前者には成長に伴い相対的に狭小化した心外導管が、後者には左 SVC と IVC 血流の競合によるいわゆる hepatic factor の欠乏が、それぞれ影響した可能性を考慮し、導管のサイズアップならびに左 SVC リルーティングという術式が検討されたが、低酸素血症の改善に寄与するかは不明であった。そこで、PMI 後のため MRI 禁忌となる本症例において、Cardio Flow Design 社に依頼し、CT をもとに血流解析していただいたところ、導管のサイズアップは energy loss の軽減につながるものの、現状すでに IVC 血流は十分に左右肺へ誘導されていることが判明し、以降の治療方針決定に役立った。MRI 施行困難な症例において、CT による血流解析は非常に有効であった。

演題5

「超重症三尖弁閉鎖不全症に対する入院下薬物強化治療と右心機能の変化 —3D経食道心エコー図および負荷心エコー図を用いた検討—」

高張 康介, 宇都宮 裕人, 竹内 誠, 広川 達也, 東儀 浄孝, 濱田 彩乃, 兵頭 洋平,
最上 淳夫, 土谷 朱子, 植田 裕介, 中野 由紀子

広島大学大学院医系科学研究科 循環器内科学

【背景】

本邦のガイドラインにおいて、重症 TR 症例の手術適応の判断には右室リモデリングの評価が重要とされているが、その評価の方法については定まっていないのが現状である。

また、単独 TR 症例の外科治療は術後の高い死亡率が問題であり、術前の右心不全や臓器うっ血の有無が術後成績に影響することが知られている。そのため、術前に内科治療を最適化し、これらを改善させることが重要であると考え、当院では TR 症例の術前精査の段階で薬物治療を強化しうっ血を改善させ、その前後で負荷法を含め包括的に右室機能を評価する取り組みを行っている。現状、beyond severe TR 症例において、内科的治療により TR 重症度や右室の容積・機能がどの程度変化するのかについては十分に知られておらず、今回当院で経験した 8 症例について、薬物治療強化前後の変化を、負荷エコーに対する反応性を含めて報告する。

【結果】

年齢中央値は 74[54-78] 歳、女性が 5 例であった。8 例中 6 例が心房機能性 (AFTR, いずれも弁尖テザリングを伴う advanced stage, Case 1-6)、2 例が左心疾患 (肥大型心筋症、僧帽弁置換術後) による心室機能性 (VFTR, Case 7-8) であった。追加薬剤の内訳は、ループ利尿薬 (静注および内服の増量) 6 例、トルバプタン (導入、増量) 6 例、ミネラルコルチコイド受容体拮抗薬 4 例、SGLT2 阻害薬 3 例であり、強心薬はピモベンダン 4 例、一時的なドブタミン持続静注が 2 例であった。入院日数 21[19-83] 日で、体重は全例減少 (体重変化中央値 -6.0 kg [$-12.1 - -1.2$ kg]) 減少し、右心カテーテル検査では 7 例で右房圧が減少し、右房圧の変化の中央値は -5 mmHg [$-12 - +3$ mmHg] であった。経食道心エコー図検査の 3D-VCA(cm²) は中央値 1.21[0.95 - 3.89] から 0.66[0.22 - 1.25] と減少し、5 例で 2 grade の改善を認めた (pre で 1 例欠損あり)。3D 計測で RVEDV は 7 例で低下した (前: 中央値 198ml[85 - 296], 後: 150ml[80 - 248])。RVEF は 3 例で 5% 以上の低下を認めた (前: 中央値 37%[17 - 66], 後: 40%[19 - 56]) が、予備能については概ね保たれていた (運動負荷エコーで TAPSE の増加 (Δ TAPSE) は 5 例で改善、ドブタミン負荷で 5 例が予備能改善。表参照)。

【症例提示】

【Case3】62歳女性、心房性に加え右室リード干渉による torrential TR を認め、RVEDV 185ml、RVEF 36% と右室リモデリングの進行を認めた。利尿剤調整後、TR grade は 5+→3+ に改善し右室は RVEDV 159ml と縮小、RVEF は 45% に改善した。肝胆道系酵素も改善 (T-bil :2.6→1.5 mg/dL、AST 54→31 IU/L) した。負荷エコーでは、ドブタミン負荷で一回心拍出量の予備能は前値より低下したものの保持され、運動負荷では TAPSE の伸びは改善しており、右室予備能は保持されていると判断した。ハートチームで協議し、手術介入の方針とした。

【Case7】54歳男性、肥大型心筋症が背景にあり、貧血や慢性腎臓病 (eGFR31) といった併存症を有していた。心室性機能性の massive TR があり下腿浮腫や易疲労感を認めた。径胸壁心エコーでは LVEF 57% だが TAPSE 13mm と右室収縮能の低下を認めた。右房圧 22 mmHg と高値であり、静注利尿剤で除水を開始したが、食欲低下、腎機能悪化など低心拍出症状が出現した。ドブタミン併用下に除水を継続し、体重は 15kg 減少したが、血行動態の改善は乏しかった (右房圧 25 mmHg)。経食道心エコーでは TR は改善がなく、RVEDV は減少したが RVEF が低下した。ドブタミン負荷心エコーを施行したが、一回心拍出量の予備能は乏しく (Δ SV 17%)、右室固有心筋の障害が高度であると判断した。肝障害、慢性腎臓病の改善もなく、手術は高リスクのため保存的治療の方針となった。

【結語】

いずれも右心不全、右室のリモデリングを伴う beyond severe TR の症例であったが、入院下にしつかりと薬物治療を行うことで TR の改善を認め、右室も縮小した。右室収縮能の変化は様々で安静時右室収縮指標が低下した症例もあるが、負荷に対する予備能は概ね保持されていた。この取り組みが周術期死亡や術後右室機能に与える影響は不明だが、術前に薬物治療を強化し血行動態を是正すること、負荷法を含めて右室機能を包括的に評価することの意義について、引き続き検討していきたい。

Case	1	2	3	4	5	6	7	8
Age, Sex	78, M	77, M	62, F	74, F	77, F	67, F	54, M	74, F
TR etiology	A(+V)FMR	A(+V)FMR	A(+V) FMR +CIED	A(+V)FMR	A(+V)FMR	A(+V)FMR	VFMR(LHD)	VFMR(LHD)
TEE/TTE								
3D RVEDV (ml)	296→248	228→141	185→159	142→89	85→108	211→204	289→230	119→80
3D RVEF (%)	66→56	36→36	35→46	38→36	17→45	51→52	30→19	52→45
3D-VCA (cm ²)	1.21→1.25	1.25→0.23	3.89→0.75	→0.22	0.99→0.63	1.35→0.68	0.95→0.92	1.20→0.62
RV FWS (%)	-21.8→-22.1	-28.7→-19.3	-17.6→-17.5	-17.3→-16.6	-14.1→-19.4	-20.4→-22.1	-12.9→-12.4	-20.5→-17.8
ESE								
安静時TAPSE	14.9→17.1	16.2→13.9	20.1→15.9	13.1→10.2	14.8→14.5	18.3→18.6	—	10.6→9.0
負荷後TAPSE	19.3→23.2	17.5→16.2	17.9→18.3	15.6→14.4	13.3→14.6	20.4→20.8	—	14.3→13.2
Δ TAPSE	4.4→6.2	1.3→2.3	-2.2→2.4	2.5→4.2	-0.8→0.1	2.1→2.2	—	3.7→4.2
TAPSE/SPAP slope	-0.31→-0.4	0.12→0.07	0.03→0.19	-0.08→-0.19	—	0.04→0.06	—	0.15→0.16
CPET								
WR	58→67	95→68	56→52	77→89	47→49	73→87	—	10→38
peak VO ² (%)	53→66	84→75	48→56	59→76	57→54	48→56	—	38→43
DSE								
Δ SV(%)	7→32	79→137	41→30	—	2→44	12→35	→17	31→56

演題6

「成人期修復術後ファロー四徴症患者における
右室ストレインを用いた運動負荷に対する右室収縮反応障害の評価」

沼田 るり子¹⁾, 大澤 匠²⁾, 川松 直人²⁾, 佐藤 希美²⁾, 山本 昌良²⁾,
町野 智子²⁾, 五十嵐 都²⁾, 石津 智子²⁾

¹⁾神栖済生会病院 内科, ²⁾筑波大学医学医療系 循環器内科

【目的】運動負荷に対する右室の反応性を健常者とファロー四徴症 (TOF) の患者で比較し, さらに最大負荷時 RVGLS が低下している患者とそれ以外の患者の右室収縮反応障害を比較する.

【方法】肺動脈弁逆流を伴う TOF 患者 47 例 (女性 22 名, 37.1 ± 14.2 歳) および健常者 12 例 (女性 6 名, 23 ± 5 歳) に対してエルゴメータ運動負荷心エコー法を行い安静時および最大負荷時の左心パラメータおよび右室ストレイン (RVGLS) を取得した. 健常群の最大負荷時の平均 RVGLS (26.8%) $-2SD=18\%$ より, TOF 群を最大負荷時 RVGLS $< 18.0\%$ の impaired response (IR) 群 (24 名, 37.2 ± 15.4 歳), 最大負荷時 RVGLS $> 18.0\%$ の normal response (NR) 群 (23 名, 36.9 ± 13.2 歳) に分類し比較した.

【結果】TOF 群では 47 例中 35 例で中等度以上の肺動脈逆流を認めた. MRI で右室拡張末期容積係数 (RVEDVi) は IR 群: 119.4 ± 34.2 ml/m², NR 群: 124.4 ± 50.5 ml/m², $p=0.712$ であり, 右室収縮末期容積係数 (RVESVi) は IR 群: 50.9 ± 15.2 ml/m², NR 群: 59.3 ± 44.4 ml/m², $p=0.428$ と右室容積に有意差を認めなかった.

運動負荷に対する右室の反応については, 健常群では RVGLS が運動負荷により有意に増加した (安静時: $20.6 \pm 4.6\%$ vs 最大負荷時: $26.8 \pm 4.5\%$, $p < 0.001$). IR 群の安静時 RVGLS ($15.1 \pm 3.9\%$) は NR 群 ($19.0 \pm 4.5\%$) と比較し有意 ($p=0.003$) に低値であった. 最大負荷時に IR 群の RVGLS は増加せず, NR 群は RVGLS が増加して差は拡大した (IR 群: $14.3 \pm 2.9\%$ vs. NR 群: $23.4 \pm 4.8\%$, $p < 0.001$)

【考察】TOF 症例で健常群と比較し右室収縮予備能が低下しており, 約半数で最大負荷時 RVGLS が 18% 以下と低く, 運動負荷に対する右室収縮増加反応が障害されていることが示唆された. TOF の IR 群と NR 群の右室容積に有意差はなく, 右室拡大より前に運動負荷に対する右室収縮反応障害が進行している症例が存在することが示唆された.

演題7

「肺動脈閉鎖心室中隔欠損、肺動脈左冠動脈主幹部起始、右片肺等圧肺
高血圧の巨大左冠動脈主管部動脈瘤の成人例に対して冠動脈バイパス、
大動脈基部閉鎖、姑息的Rastelli手術(心室中隔欠損部分閉鎖、
右室流出路弁付き人工血管再建)、心房中隔開窓術後の
重症心不全について複合的な評価・加療を行った症例報告」

香山 京美¹⁾ 板谷 慶一²⁾ 山邊 小百合¹⁾ 安田 昌弘³⁾ 木村 瞳³⁾ 篠原 務³⁾
瀬尾 由広¹⁾

名古屋市立大学 循環器内科¹⁾, 名古屋市立大学 心臓血管外科²⁾,
名古屋市立大学 小児科³⁾

症例は 40 代女性、肺動脈閉鎖心室中隔欠損、肺動脈左冠動脈主管部起始または総動脈幹症左冠動脈肺動脈起始で小児期に左開胸の original Blalock Taussig shunt が閉塞し、以後は右片肺循環で、心内は未修復でありチアノーゼで経過観察されていた。左冠動脈主管部は経年的に増大し、135mm まで到達し、救命のために冠動脈瘤切除、大伏在静脈を用いた左冠動脈前下行枝および回旋枝への冠動脈バイパス、心室中隔欠損部分閉鎖、右室流出路弁付き人工血管再建を行った。

術後から両心不全状態が遷延し、呼吸器からの離脱および体液量コントロールが困難な状態が持続したため、術後 2 か月後より循環器内科へと転科の上で再評価の方針とした。心エコーでは左室駆出率は術前と同程度かやや改善していたが、右室機能は術前 %FAC 31% であったものが 20% 以下にまで低下し、機能性三尖弁逆流が重症であった。加えて推定肺動脈圧は体血圧と同程度～やや上回る状態であった。右心カテーテルパラメーターを確認しながらのドブタミンを含む循環作動薬の調整、および腎代替療法の導入が必要と判断し、スワングアンツカテーテル挿入下に集中治療室での集学的治療を再開した。必要に応じて、繰り返しカテーテル検査も併用しながら投薬加療を行い、現在は腹膜透析導入の上で、全ての静注強心薬から離脱、呼吸器からも安定して離脱することができ、自宅退院へ向けて環境調整中である。

2024 年 8 月に開催された第 7 回 HERVAC において報告した本症例について、その後の経過を、詳細なカテーテルデータおよびエコーデータを含めて報告する。

演題8

「異種心膜ロールで再建された肺動脈の高度石灰化により
治療に難渋したdouble switch術後遠隔期の1例」

後藤 泰孝、小田 晋一郎、藤田 周平、中辻 拓興、夫 悠、佐圓 海渡
京都府立医科大学附属病院

症例は35歳男性。7歳時にccTGA, DORV, pulmonary atresia, non-confluent pulmonary atresia, situs solitus, Dextrocardiaに対して他院にてdouble switch手術(Mustard+Rastelli型)が行われた。その際、中心肺動脈の再建はウシ心膜ロールが、右室流出路再建には弁付き自己心膜ロールが使用された。

30歳から労作時息切れを自覚し、精査で弁付き自己心膜ロールでの重度の逆流と高度石灰化を伴う両側肺動脈狭窄による右心不全を認めた。

両側肺動脈狭窄は経皮経カテーテル的バルーン拡張を3度試みられるもバルーンが破裂するほど硬く断念され、合同カンファレンスを経て外科治療のため当科へ紹介された。

入院時のCT検査で前縦隔に血腫や膿瘍を疑う占拠性病変とそれによる肺動脈の圧排所見を認めた。

手術は大腿動静脈から人工心肺を確立後、胸骨再正中切開を行った。胸骨裏には古い血腫と思しき粘土状または泥状のものが大量に貯留しており、その奥より活動性出血を認めた。血腫を除去すると肺動脈のウシ心膜ロールに複数のperforationを認めた。経食道心エコーで心内シャントの無いことを再確認した上で術前の方針通りbeating下での手術の方針とした。しかし右室流出路の自己心膜ロールを切開して右室内にサクションを挿入したあたりで左室内にair像が出現したため、急遽上行大動脈に心筋保護用カニューレを留置してair抜きを開始、鈍的に大動脈を剥離し得たため大動脈遮断、心停止とした。

ウシ心膜ロールを離断し、刺通できる組織にプレジエック付き4-0糸で単結節マットレスにより16mm ePTFE graftを左右肺動脈に吻合し、24mm ePTFE tricuspid valved conduitにてreRVOTRを施行した。心拍再開後にコントラストエコーで検証を重ねたが心房、心室ともに心内シャントの存在は指摘できなかった。

応答指示、四肢運動などを確認した上で術後翌日に抜管。術後経胸壁心エコーで肺動脈内での加速なく、右室圧の低下を認めた。神経学的後遺症は認めず、順調にリハビリは進み術後17日目に独歩退院となった。

演題9

「DORV (f-TB) /CoA術後遠隔期に三尖弁形成を要した1例」

加藤 伸康、新宮 康栄、杉木 宏司、大岡 智学、加藤 裕貴、若狭 哲
北海道大学大学院医学研究院 心臓血管外科

症例は 20 歳代女性。出生後に DORV (f-TB), CoA の診断となり, 他院にて日齢 6 に subclavian flap による CoA repair と PAB 施行, 月齢 1 で心内修復術 (Jatene+VSD 閉鎖) を施行した。しかし遺残 VSD と TR のため心不全制御できず, 月齢 2 で再手術 (VSD 再閉鎖+TV 形成) となる。

術後も TR moderate- 残存していたが, 時間を要したものの心不全は制御可能となり退院, 外来フォローとなる。内服加療継続も経年的に TR 増悪が確認され, 無症状であったが右室拡大も顕著であり再介入に関して評価・手術目的に当院紹介となる。

術前精査では TR severe で VSD パッチの干渉による中隔尖の可動性低下および同部位の弁尖組織の欠損が疑われ, TR による右房と右室の拡大を認め, 無症状であるものの手術適応と判断した。胸骨再正中切開, 上行大動脈が短いため近位弓部に送血し体外循環確立とした。

大動脈前方の左肺動脈を一度離断し, 大動脈遮断, 心停止を得た。術前のエコー通り三尖弁中隔尖の弁尖が一部欠損しており, 前尖の腱索断裂も認めた。欠損部に自己心膜パッチによる弁尖補填と前尖中央に人工腱索再建を行い弁尖の接合を確認, 弁輪拡大に対して人工弁輪 Tri-ad 28mm を縫着し逆流制御。離断した左肺動脈は人工血管で再建し手術終了。

術後房室ブロックが遷延したが約 2 週間後に改善し, その他大きな合併症なく退院となる。

演題10

「難治性下腿浮腫・静脈瘤の原因を同定し得た

1.5心室修復術後の三尖弁閉鎖症の1例」

兵頭 洋平¹⁾、杜 徳尚¹⁾、斎藤 広大¹⁾、中島 充貴¹⁾、小谷 恭弘²⁾、赤木 禎治¹⁾、
笠原 真悟²⁾、湯浅 慎介¹⁾

¹⁾ 岡山大学病院 循環器内科, ²⁾ 岡山大学病院 心臓血管外科

症例は 40 歳男性。三尖弁閉鎖症に対して 3 歳時に他院にて Björk-Fontan 術を施行。その後 30 歳時に上室性頻拍を認め、conduit の機能不全も認められたため、1.5 心室修復術（両方向性 Glenn 手術+IVC-RV conduit(20 mm ringed Goretex + Yamagishi 16mm)+RA closure) を施行した。術後 7 年程度で下肢静脈瘤や精索静脈瘤が徐々に増悪し、下肢静脈瘤に対して数回にわたり切除を要した。

術後 9 年目に他院にて施行した右心カテーテル検査では CVP 10mmHg であり、うっ血による静脈瘤とは断定されなかった。しかし、術後 12 年目に難治性の下腿浮腫・下肢静脈瘤・精索静脈瘤の悪化を認めた。当院にて再度右心カテーテル検査を施行し、前回と同様に CVP 11mmHg 程度、静脈ルート・conduit 内にも圧較差は認められなかったが、IVC の圧波形では v 波増高が認められ、右室造影を施行したところ、conduit から IVC にかけての高度の逆流を認めた。両側大腿静脈エコーも施行したところ、IVC 波形の v 波のタイミングより少し遅れた収縮末期に逆行性血流を認められた。弁付き conduit の機能不全が難治性下腿浮腫・下肢静脈瘤・精索静脈瘤の原因と考えられ、TCPC conversion を施行した。

長らく難治性下腿浮腫・下肢静脈瘤・精索静脈瘤の原因特定に至らなかったが、マルチモダリティを総合的に判断して弁付き conduit の機能不全が原因と同定できた。

演題11

「運針が困難な程石灰化した心室中隔閉鎖パッチを伴う
遺残心室中隔欠損孔に対する再手術」

中山 祐樹¹, 山崎 誉斗¹, 鳥羽 修平¹, 新保 秀人^{1,4}, 荻原 義人², 土肥 薫²
大橋 啓之³, 澤田 博文³, 三谷 義英³, 笠原 真悟⁵, 高尾 仁二¹

三重大学 胸部心臓血管外科¹, 循環器内科², 小児科³
三重県立総合医療センター⁴ 岡山大学 心臓血管外科⁵

症例は 32 歳の男性。既往歴は 5 歳時肺動脈弁狭窄を伴う兩大血管右室起始症（大動脈弁下心室中隔欠損型）に対し、異種心膜（Xenomedica）を用い心室内血流転換手術を実施。29 歳時肺動脈弁逆流症と遺残心室中隔欠損孔に対し、肺動脈弁置換手術と遺残心室中隔欠損孔（VSD）閉鎖手術を実施。右室流出路切開後、留置されたパッチの上縁に遺残 VSD を認めた。留置されたパッチは石灰化により硬化し、整形外科用 Kirshner ワイヤを用いても閉鎖の為の縫合糸の刺入が困難であった。その為、パッチ以外の心室中隔壁に運針を行い、硬化したパッチを覆うように Goretex sheet にて閉鎖した。術後も遺残 VSD は持続し、術後 1 年の心臓カテーテル検査で肺体血流比は 2.7 と高く、再手術の適応と判断した。

32 歳時遺残 VSD 再閉鎖手術を実施。経右室流出路切開経路で 2 つの遺残 VSD を確認し、その VSD 経路で左室内へネラトンカテーテルを各々挿入。上行大動脈切離後、経大動脈弁超しに左室流出路内を観察。挿入された 2 つのネラトンカテーテルは左室流出路内へ一つの遺残 VSD（径 20×10mm）から表出していた。左室流出路側から高度に石灰化したパッチに運針を試みたが、パッチを貫通することはできず、留置されてあるパッチが心室中隔壁から遊離することが懸念された。縫合糸が貫通できる部位まで硬化したパッチを切除。ダクロンパッチで遺残 VSD を閉鎖した。術後心臓エコー検査でも遺残血液短絡はごく少量であり、心陰影は縮小傾向にある。



私たちは医療の未来を切り拓き
革新的な医薬品をお届けします

未だ満たされない医療上のニーズを解消する
イノベーションは、患者さんの人生に変革をもたらします。
その信念のもと、私たちは、患者さんから学び、
科学の力をもって、未来の医薬品の可能性を切り拓いていきます。

ヤンセンファーマ株式会社
www.janssen.com/japan/

Johnson & Johnson



本研究会は診断や治療に難渋する右心系疾患、
並びに成人先天性心疾患を症例ごとに徹底検証すること目的とし、
多方面の診療分野における専門家による多面的な検証および
横断的な交流を持つことを目的としております。

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

OPENING A LIFETIME OF POSSIBILITIES

Epic™ Plus

Mitral Stented Tissue Valve



Epic™ Plus Supra

Aortic Stented Tissue Valve



販売名：SJMエピック生体弁 承認番号：22300BZX00200000 製造販売元：アボットメディカルジャパン合同会社

アボットメディカルジャパン合同会社

〒105-7115 東京都港区東新橋一丁目5番2号 汐留シティセンター
Tel:03-6255-6376 Fax:03-6255-6377

※本品のご使用に際しては、添付文書等を必ずお読みください。

™ Indicates a trademark of the Abbott Group of Companies. www.cardiovascular.abbott/jp
©2024 Abbott. All rights reserved. MAT-2404905 v1.0 | Item approved for Japan use only.

The Abbott logo, consisting of a stylized white 'A' shape on a dark blue background, with the word 'Abbott' in white text below it.