

右心系と成人先天性心疾患の 血行動態に関する研究会

 $2025 8/23 (\pm)$

北海道大学

医学部学友会館「フラテ」大研修室 北海道札幌市北区北15条西7丁目

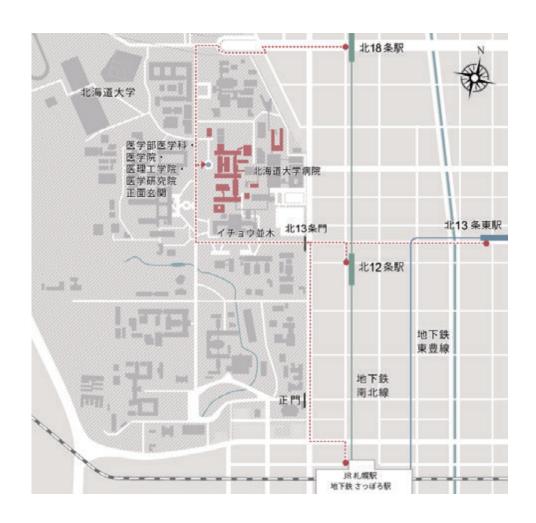
主催:右心系と成人先天性心疾患の血行動態に関する研究会

会場のご案内

北海道大学 医学部学友会館「フラテ」大研修室

https://www.med.hokudai.ac.jp/general/facilities/facilities2/index.html

北海道札幌市北区北15条西7丁目



<最寄駅からのアクセス>

■ JR

札幌駅下車:徒歩約20分

■ バス

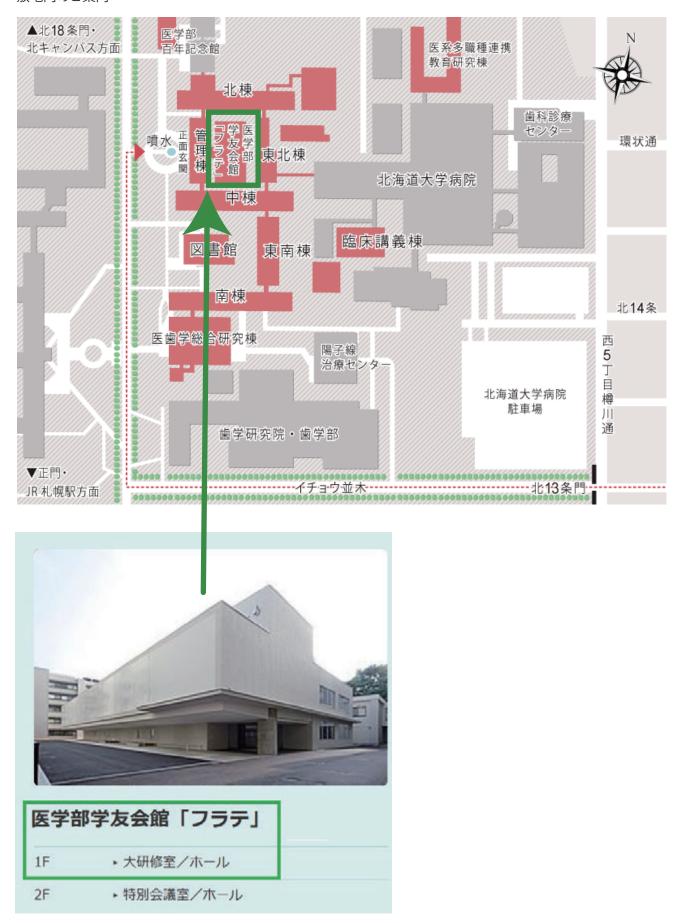
北大病院前下車:徒歩約10分

■ 地下鉄

南北線北12条駅下車:徒歩約10分 南北線北18条駅下車:徒歩約10分 東豊線北13条東駅下車:徒歩約15分

(目安) 新千歳空港~札幌駅までは、JR利用:約40分/バス利用:約80分かかります。

敷地内のご案内



北13条門からイチョウ並木を通り、T字路を右折。 噴水のあるロータリーが目印です。管理棟に受付がありますのでお問い合わせください。

ご挨拶

謹啓 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9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、北海道大学 加藤伸康が務めさせていただく運びとなりました。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。

先日、日本における「成人先天性心疾患診療ガイドライン」の 2025 年改訂版が公開されました。ガイドライン以外にも、右心系心疾患や成人先天性心疾患に関連する多くの大規模研究などが発表されており、ガイドラインや論文から多くのことを学ぶことができます。

その一方で、先天性心疾患では背景にある解剖学的条件や修復の時期や術式などの違いなど、様々な異なる条件のもとに複雑な血行動態を呈しており、画一化した議論が難しい場合があります。また症例自体も決して多くはないため、一つ一つの経験の積み重ねが重要となります。本研究会は、そういった先天性心疾患遠隔期や右心系心疾患に関連した症例・研究などをご発表いただくことで、濃密な議論を通じて新たな知見や困難症例に対する問題解決の糸口となるような貴重な機会になると考えております。

本研究会の札幌での開催は、2018年3月10日に行われた第2回以来となります。その時は雪が残る寒い時期でありましたが、今回は8月となります。温暖化の影響で北海道でも暑い日が続くこともありますが、本州と比較すると過ごしやすい気温かと思います(お盆が明けると一気に秋が深まることもあります)。是非、1人でも多くの方にご参加いただき、活発な議論ができればと思います。

皆さんの参加を心よりお待ちしております。

謹白

当番世話人

加藤 伸康(北海道大学大学院医学研究院 心臓血管外科)

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

心臟血管外科 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

心臟血管外科

坂 本 隆 史

済生会福岡総合病院 循環器内科

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

■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

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

JA愛知厚生連江南厚生病院 心臟血管外科

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 心臟血管外科

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 董

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部

地域循環器内科学分野

(五十音順)

協養企業一覧

広告掲載

株式会社アクティブメディカル 札幌支店 アボットメディカルジャパン合同会社 株式会社SMC MSD株式会社 株式会社竹山 帝人メディカルテクノロジー株式会社

労務提供

株式会社SMC 帝人メディカルテクノロジー株式会社 日本メドトロニック株式会社

> (五十音順) 令和7年7月31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

13:30-13:55 世話人会

13:55-14:00 開会挨拶

当番世話人 加藤 伸康(北海道大学大学院医学研究院心臟血管外科)

14:00-15:15 **Session 1** 肺高血圧症関連の諸問題

座長: 武井 黄太(長野県立こども病院 循環器小児科) 藤田 周平(京都府立医科大学 小児心臓血管外科)

演題1 (14:00-14:25)

「肺高血圧症における右室局所機能障害について」 村田 光繁 (杏林大学医学部 循環器内科学)

演題2 (14:25-14:50)

「術後急性左心不全が懸念される高齢者冠静脈洞型ASDの1例: 治療の可否と至適治療戦略」

長谷川 宏子 河田 攻明 (自治医科大学さいたま医療センター 循環器内科・心臓血管外科)

演題3 (14:50-15:15)

「Treat and repair後に再手術を要した巨大肺動脈瘤を伴う房室中隔欠損症の一例」 門脇 幸子 (岡山大学学術研究院医歯薬学域 心臓血管外科)

15:15-15:30 休憩(15分間)

15:00-16:45 **Session 2 心機能へのアセスメント**

座長: 木戸 高志(大阪大学 心臓血管外科) 坂本 隆史(済生会福岡総合病院 循環器内科)

演題4(15:30-15:55)

演題5 (15:55-16:20)

「身近に潜むARVC ―多彩な経過をたどった4症例からの考察―」 加藤 倫子 福本 義弘 (久留米大学医学部内科学講座 心臓血管内科)

演題6 (16:20-16:45)

「右心機能低下を認めたconventional Rastelli手術後の 修正大血管転位症患者の治療経過」 澁谷 悠馬(長野県立こども病院 循環器小児科)

PROGRAM 2

17:00-18:15 **Session 3** 複雑心奇形に対する外科治療・再手術

座長:笠原 真悟(岡山大学 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)

演題7 (17:00-17:25)

「ファロー四徴症における漏斗部狭窄が肺動脈弁輪の成長へ及ぼす影響」 木戸 高志(大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科)

演題8 (17:25-17:50)

「大動脈縮窄症術後成人期に生じた吻合部仮性瘤に対する 人工血管置換術でのアプローチの検討」 吉田 雄一(名古屋市立大学 心臓血管外科)

演題9 (17:50-18:15)

「根治困難な未修復の複雑心奇形に対する外科治療の役割: 姑息的右室流出路再建によってチアノーゼが緩和可能となった一例」 加藤 伸康(北海道大学大学院医学研究院 心臓血管外科)

18:15-18:20 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 冬 開催地:福岡市周辺(会場未定) HERVAC 10th 2026年1月17日 土曜日、14:00~ 開始(予定)

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VGA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

「肺高血圧症における右室局所機能障害について」

村田 光繁

杏林大学医学部 循環器内科学

肺高血圧症において右室機能は重要な予後規定因子である。しかし、肺高血圧症における右室機能障害は圧負荷を受けた2次的な結果であることから、これまで見過ごされてきた指標の一つであった。近年、肺高血圧症に対する様々な新規薬物が開発されインターベンション技術が発展し、右室および右室機能はより質の高い診療に欠かせない臓器および指標となっている。

一方で、「本当に右室機能を正確に評価できているか?」は従来からの大きな課題である。右室の複雑な構造や形態は正確な右室機能評価の障壁となっている。実際に心エコーの従来指標を用いて単一指標で右室機能の全容を把握することは困難である。しかし、心エコーは簡便で非侵襲的でリアルタイムに施行できるメリットがあり、多岐にわたる右室機能指標を組み合わせることで臨床現場でも大きな武器となりうる。さらに最近では、3 D エコーによる右室全体の評価が可能となり、その有用性に関するエビデンスも蓄積されつつある。

我々は、心エコーの 3D wall motion tracking 技術を用いて、慢性血栓塞栓性肺高血圧症 (CTEPH) において右室局所壁運動障害が存在することを報告した。さらに、CTEPH に対する肺動脈バルーン形成術 (BPA) 後の右室機能の検討から、右室流入部は血行動態と相関し、一方で右室流出部は右室の心筋ダメージや予後と関連することを明らかにした。

本演題では、右室局所機能の臨床的意義や今後の展望について議論したい。

演題2

「術後急性左心不全が懸念される高齢者冠静脈洞型ASDの1例: 治療の可否と至適治療戦略」

長谷川 宏子 $^{1)}$ 、河田 攻明 $^{1)}$ $^{2)}$ 、牧 尚孝 $^{1)}$ 、藤田 英雄 $^{1)}$ 、藤森 智成 $^{2)}$ 、山口 敦司 $^{2)}$

自治医科大学さいたま医療センター 1) 循環器内科 2) 心臓血管外科

【症例概要】73 歳男性。労作時呼吸困難、下腿浮腫、頚静脈怒張、両側大量胸水、脈拍不整の頻脈を認め紹介となった。経胸壁心エコー図検査では左室拡張末期径 45 mm、収縮末期径 34 mm、左室駆出率 68%、左室一回拍出係数 27ml/拍、右室基部径 48 mm であった。両方向性短絡を伴う 4~10mm 径の二次孔型 ASD を認めた。左右両心房の拡大、中等度の心房性機能性僧帽弁逆流を認めた。推定Qp/Qs は 3.5 と算出された。欠損孔サイズと血行動態指標の乖離が見られたため、より詳細な評価目的の経食道心エコー図検査で冠静脈洞 - 左房隔壁に長径 30 mm の欠損を認め、左右心房間交通を伴う冠静脈洞型 ASD (unroofed coronary sinus (URCS)) が主病変と診断した。左上肢からのバブル注入では、右上大静脈から右房に入ったバブルが一時停滞後、中心窩型 ASDを介して左房に流入し、拡張した冠静脈洞を経て右房下部へ還流する特異な血流を確認した。

【術前管理】短絡閉鎖、僧帽弁逆流修復などを予定したが、左室容積狭小による拡張不全、前負荷増加による肺うっ血や急性左心不全のリスクを考慮し、術前に経静脈的強心薬・利尿薬で十分な体液管理を行い、-10kg の減量を得た。除水後の右心カテーテル検査では右房圧(16)、左房圧(15) mmHg と前医での検査値と比較して改善が見られたが、Qp/Qs 3.6、平均肺動脈圧 42 mmHg、肺血管抵抗は 2.3 WU であった。造影 CT を基にした Viewtify 画像追加により術前の成人心臓血管外科医・内科医の詳細な形態理解が得られた。

【手術・周術期経過】手術では左房減圧目的に中心窩型 ASD(10 mm径)は温存(辺縁に X 線不透過性のマーカー縫着)し、URCS のみパッチ閉鎖した。僧帽弁輪形成(Physio-II rigid ring, 30mm)、三尖弁輪形成(Contour 3D band, 32mm)および CryoICE による maze 手技を併施した(人工心肺時間 196 分、大動脈遮断時間 159 分)。体外循環離脱直後は中心窩型 ASD 通過血流速度 $2.5^\circ 3.0 \text{m/s}$ であったが、 $1^\circ 2$ 時間の経過で $1.2^\circ 1.8 \text{m/s}$ に徐々に低下が見られた。推定 Qp/Qs は $2.0^\circ 2.5$ から徐々に減少した。収縮期肺動脈圧は $50^\circ 60/$ と高値で吸入 NO (10ppm) 併用を行った。 急性左心不全の増悪を認めず、第 3 病日人工呼吸器離脱となった。今後、左室機能、心房間短絡、Qp/Qs など経時的評価を行いながら中心窩型 ASD の経カテーテル的閉鎖を検討している。

【まとめ】詳細な心エコー図評価、Viewtify 画像をもとにした診断・治療計画、内科・外科の連携による集学的対応が有用であった。

演題3

「Treat and repair 後に再手術を要した巨大肺動脈瘤を伴う 房室中隔欠損症の一例」

門脇 幸子

岡山大学学術研究院 医歯薬学域 心臓血管外科

(背景) Treat and repairは中等度から高度肺高血圧症を合併する心内シャントを伴う先天性心疾患患者に対する治療戦略である。外科治療の適応は、肺高血圧症に対する内科的治療後に肺血管抵抗係数6 WU未満、Qp/Qs 1.3以上、安静時酸素飽和度90%以上に到達している場合とされる (Akagi et al. JACC 2024)。一方で、肺血管抵抗係数6 WU以上の場合でも、10分間の100%酸素吸入後に肺血管抵抗係数が20%以上低下する場合は、外科的修復術を行う。この基準に基づき心内修復に到達できた患者であっても、再手術時に予測すべき術後経過と合併症対策についての報告は少ない。

(症例) 55歳女性。生後8ヶ月時にチアノーゼ、心雑音を指摘され多脾症、完全房室中隔欠損症と診断された。5歳時の心臓カテーテル検査にてQp/Qs 1.1, Eisenmenger症候群と診断された。35歳時の心臓カテーテル検査ではEisenmengerにまでは至っていないと判断されたが、複雑心奇形症例であり手術は困難との判断で内科的に経過観察されていた。経過中、在宅酸素療法、ボセンタンが導入された。43歳時に起坐呼吸を自覚し、肺動脈瘤が拡大傾向であったことから外科的介入の方針となった。心臓カテーテル検査にて平均肺動脈圧は酸素負荷前後で46から40mHgへ低下し、肺血管抵抗係数は9.0から4.9 Wood/m2へ低下した。同時にQp/Qsは1.1から1.6へ上昇した。肺血管床が酸素負荷への反応性を示すことから、3mm大の心房中隔欠損を残した房室中隔欠損修復術(心室中隔欠損孔は自然閉鎖)、22mm Yamagishi導管を使用した右室流出路再建、肺動脈縫縮術を実施した。その後は両側の房室弁逆流が増悪傾向となり、55歳時に両側房室弁置換術、肺動脈人工血管置換術を施行した。術前の平均肺動脈圧は35 mmHgまで低下していたにもかかわらず、術後は心不全をはじめ、体血圧を凌ぐ肺高血圧の再燃、覚醒度に関連した肺出血を繰り返した。それにより、長期挿管・鎮静管理を余儀なくされ、術後34日目に気管切開を実施術後50日となった現在も呼吸器の離脱へ向けてリハビリを継続中である。

(結語) Treat and repair後に肺血管へ保護的な環境が実現できたとしても、再手術時には心不全に対する適切な手術時期の検討、多職種による術前評価・周術期管理の重要性が強く示唆された。また、再手術後には肺高血圧の再燃に対する治療、呼吸器管理、心不全管理など長期の集学的治療を要する可能性がある。

演題4

「境界型左室低形成症例における心室間連関 ~右室の左室拡張に対する影響~」

齋木 宏文 $^{1)}$ 、工藤 諒 $^{1)}$ 、西村 和佳乃 $^{1)}$ 、齋藤 寛治 $^{1)}$ 、滝沢 友里恵 $^{1)}$ 、佐藤 啓 $^{1)}$ 、 桑田 聖子 $^{1)}$ 、中野 智 $^{1)}$ 、小泉 淳一 $^{2)}$

岩手医科大学 1) 小児科学講座 小児循環器分野 2) 心臓外科

背景:フォンタン手術後遠隔期に末端臓器障害の有病率が高いことが明らかとなり、境界性左 室低形成を呈する症例では可能な限り二心室循環を検討することが増えている。二心室修復術 後早期に体循環を凌駕する肺高血圧症を発症した境界性左室低形成の患者の症例の血行動態評 価と循環管理について報告する。

症例:2か月女児

出生前診断で大動脈縮窄、大動脈・僧帽弁輪狭小、境界型左室低形成が指摘されていた。左室/右室長軸長比0.8、左室拡張末期径8.3mm、僧帽弁輪z-score 四腔断面-3.3、長軸-1.4、大動脈弁輪5.1mm (z-score -2.3)、左室流出路径4.5mm (z-score -4.1)であり、Rhodes scoreとDiscriminant scoreは単心室修復を、CHSS-2 scoreは二心室修復を示唆した。長期予後を考慮し、日齢12に心房間交通を作成した二心室修復(大動脈形成、心室中隔欠損閉鎖、心房間交通部分閉鎖)を行った。

2か月時に次第に呼吸障害を呈し、顕著な心拡大と高度肺高血圧症を認めた。左室低形成が原因だと考えたが、超音波検査により右室収縮の遅延/延長によって心室中隔が圧迫され、左室充満が障害されたことが一因と判断し、積極的水分管理を行ったところ、右室収縮遷延が改善し、左室拡張の改善を認めた。併存する右脚ブロックが右室収縮の遅延に寄与していた可能性も考慮されたが、この病態は心臓カテーテル検査中の容量負荷により再現可能であることを確認しため積極的利尿を継続する方針とした。2年間の観察期間を経て、肺高血圧症なく左室発育が得られたことを確認した。

結論:低形成左室の成長を促進するための選択肢として、容量負荷は考慮される選択肢の一つではあるが、左室コンプライアンスが低い症例では、その一因に右室拡大が寄与している症例があり、積極的な体液管理が十分な時間をかけて適切な左室発育に寄与する可能性がある。

演題5

「身近に潜むARVC ―多彩な経過をたどった4症例からの考察―」

加藤倫子 福本義弘

久留米大学医学部内科学講座 心臓血管内科

ARVC (不整脈原性右室心筋症) は稀な疾患とされるが、実臨床では見逃されている可能性も高い。今回、ARVC と診断された/診断が再考された4症例を経験したので報告する。

症例 1 は 40 代男性。動悸と不安発作で「心臓神経症」「パニック障害」とされていたが、 念のため施行した心エコーで右心系の拡大を認め、精査の結果 ARVC と診断された。

症例 2 は 50 代女性。健康診断で心室性期外収縮を指摘され、心エコーで右室拡大、MRI で脂肪変性を疑い、生検にて ARVC と確定。

症例3はDCMと診断され非持続性心室頻拍を伴っていたが、生検で高度な脂肪変性を認め、 遺伝子検査などよりARVCが示唆された。

症例 4 は ARVC とされ補助人工心臓を導入したが、病理診断で心サルコイドーシスと判明した。

これらの症例から、ARVC は決して稀ではなく、診断においては他疾患との鑑別・二次性心筋症との見極めが重要であることが示唆される。

演題6

「右心機能低下を認めたconventional Rastelli手術後の 修正大血管転位症患者の治療経過」

遊谷 悠馬¹、武井 黄大¹、奥田 智也¹、黒嵜 恒平¹、結城 智康¹、沼田 隆佑¹、米原 恒介¹、大日方 春香¹、赤澤 陽平¹、瀧聞 浄宏¹、細谷 祐太²、小嶋 愛²、小沼 武司²

長野県立こども病院 循環器小児科1、心臓血管外科2

【症例】25歳男性。診断は{S,L,L}、修正大血管転位、両大血管右室起始、肺動脈閉鎖。BTシャント造設手術を日齢 10 に左側に、1歳5ヶ月に右側に行なった。右心機能が良好で三尖弁逆流が軽度だったこと、三尖弁腱索が中隔に挿入していたことから4歳時に conventional Rastelli手術を行なった。8歳時にペースメーカー留置を施行した。

22 歳時に RVEF 31% と右室機能の低下、重度の三尖弁逆流を認めた。心室中隔の奇異性運動も認めていたため、カテーテル検査で両心室の同時 pacing を行うことでの CRT simulation を施行した。左室心尖部と右室流出路を同時 pacing した時に心室中隔の動きの改善を認めた。高度の右心機能低下がある状態での三尖弁置換はリスクが高いこと、左心機能は保たれていること、左室 - 肺動脈導管 (Conduit) の狭窄のため 10 年以上左室圧が体血圧の 7-8 割程度と比較的高圧で保たれていたことから、Double switch 手術 (DSO) も視野に入れた治療介入を行うこととした。右心機能の改善と左室圧の上昇を図るため、23歳でConduit に対する clipping+及び CRT を施行した。術直後は左室圧の上昇を認めたが、術後4ヶ月後のカテーテル検査では左室圧の上昇はなかった。御本人への IC も再度行い、御本人の意向も踏まえて DSO を目指す方針とした。23歳時に経カテーテル的心房中隔欠損作成術を施行した。24歳時に再度 Conduit に対する clipping を施行した。術後は左室圧の上昇を認め、CRT後の右心機能も RVEF 40%と改善傾向を認めている。

現在も治療の途上ではあるが、右心機能低下を認めた conventional Rastelli 手術後の修正大血管転位症患者の治療経過を報告する。

演題7

「ファロー四徴症における漏斗部狭窄が肺動脈弁輪の 成長へ及ぼす影響」

木戸 高志、渡邊 卓次、上野 高義、宮川 繁

大阪大学大学院医学系研究科 心臓血管外科

目的

本研究は、ファロー四徴症(ToF)患者における漏斗部狭窄の程度が肺動脈弁輪の成長に及ぼす影響を明らかにすることを目的とした。

方法

2002年から2022年までにToF修復術を受けた全患者の臨床データを解析した。ToF修復術前に、収縮末期の血管造影側面像を用いて漏斗部領域の直径を測定し、体表面積(infundibular index [mm/m2])で除した。コホートを体動脈肺動脈シャント群(SPS group)と一期的心内修復群 (primary ICR group)の2群に分け、肺動脈弁輪の成長と漏斗部係数を比較した。

結果

計119名の患者が対象となり、SPS group (n=54) とprimary ICR group (n=65) であった。 ToF修復術において、肺動脈輪はprimary ICR groupで43例 (66%)、SPS groupで23例 (43%) で温存された (p=0.0098)。線形回帰分析において、infundibular index は肺動脈輪の成長と有意に関連していた (p<0.001)。 両群において、肺動脈輪の成長はinfundibular index と有意に関連していた。初診時に肺動脈輪が小さかった (Zスコア<-2.0) 60例を対象としたロジスティック回帰分析では、infundibular index がToF修復術における肺動脈輪の温存と有意に関連する唯一の因子であることが示された (p=0.005)。

結論

漏斗部狭窄の程度はSPSの有無よりも肺動脈輪の成長に大きな影響を与え、ToF修復術時の肺動脈輪の温存の可否における重要な因子と考えられる。

演題8

「大動脈縮窄症術後成人期に生じた吻合部仮性瘤に対する 人工血管置換術でのアプローチの検討」

吉田 雄一、板谷 慶一、中井 洋祐、曽根 良晃、榛原 梓良、影山 愛莉、早川 峻太、荻原 唯 名古屋市立大学 心臓血管外科

【背景】新生児・乳児期に手術を施行された大動脈縮窄症(COA)の症例では、遠隔期にしばしば 再縮窄を伴う吻合部仮性瘤を生じることが知られている。このような症例では、動脈瘤と頚部分 枝が近接するため、単純遮断による人工血管置換で対応できない場合も少なくない。それに加え て、胸骨正中切開による開心術歴がある症例が近年増加しており、脳保護や体外循環に工夫を要 する。当施設で経験した、COA 術後 zone3 に吻合部仮性瘤を生じた3 症例を供覧する。

【症例1】43歳男性。生後1ヶ月時にCOAに対しパッチ拡大術、11歳時にVSD閉鎖術の手術歴あり。 大動脈再縮窄と最大短径70mmの仮性動脈瘤に対し、右側臥位での第3肋間開胸下に逆行性脳潅流 +下半身循環停止(高本法)を用いて中枢側はzone2で吻合し、左鎖骨下動脈は人工血管側枝を 吻合した。石灰化したパッチは椎体と癒合していた。術中に広範囲脳梗塞を合併したため、リハ ビリに時間を要し、3カ月で転院となった。

【症例 2】36 歳男性。生後 3 か月時に COA に対し鎖骨下動脈フラップ法、1 歳時に False Taussig-Bing 奇形に対し動脈スイッチ手術の手術歴あり。大動脈再縮窄と最大短径 53mm の仮性動脈瘤に対し、右上肢挙上での右半側臥位で胸骨正中切開に加えて左第 3 肋間開胸を行い、順行性脳灌流+下半身循環停止を用いて腕頭動脈および左総頚動脈は温存し、中枢側は上行大動脈の小彎側に吻合した。術中左上葉の肺出血を生じ、人工呼吸管理に時間を要したが、術後35日目に退院。

【症例 3】37 歳男性。生後 15 日目に COA に対し鎖骨下動脈フラップ法を施行され、5 歳時に再縮 窄に対し側開胸下に部分体外循環で端々吻合を施行された。15 歳時には二尖弁大動脈弁狭窄に対し、大動脈弁輪拡大 (Nicks 法)を併用して機械弁置換 (Carbomedix19) の手術歴あり。大動脈再縮 窄と最大短径 49mm の仮性動脈瘤に対し、右上肢挙上での右半側臥位で胸骨正中切開に加えて左第 3 肋間開胸を行い、順行性脳灌流+下半身循環停止を用いて中枢側は上行大動脈の小彎側に、左鎖骨下動脈は人工血管側枝を吻合した。術後 26 日目に退院。

【結語】症例 1 で術中に広範囲脳梗塞を合併したため、症例 2,3 では遠位弓部下行大動脈まで良好な視野を得るべく胸骨正中切開に加え正中から肋間開胸を追加することで、順行性脳潅流・循環停止下に吻合を行う方針に変更した。周術期の脳合併症を回避するために、有用なアプローチと考えられた。

演題9

「根治困難な未修復の複雑心奇形に対する外科治療の役割: 姑息的右室流出路再建によってチアノーゼが緩和可能となった一例」

加藤 伸康、佐藤 公治、南田 大朗、新宮 康栄、杉木 宏司、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

【背景】複雑心奇形に対して外科介入困難とされて、未修復のまま成人期を迎える症例が一定数存在する。未修復であるが故にチアノーゼがあり、チアノーゼ関連合併症や心不全・不整脈など、多岐にわたる問題を抱えている。心内修復以外の要因で開心術を要することもあるが、高度の侵襲が加わることでチアノーゼが増悪し、全身管理にも非常に難渋しうる。今回、左肺動脈閉塞を合併した未修復のPA/VSD/MAPCAsに対して大動脈弁再置換の際に姑息的右室流出路再建も併施し、周術期における過度のチアノーゼを回避し、術後の酸素化改善を得た症例を経験したので報告する。

【症例】30代の男性で、他院で心雑音から生後2ヶ月でPA/VSD/MAPCAsと診断された. 左肺動脈のMAPCAに対してカテーテル治療を何度か施行されたが、その過程で左肺動脈が閉塞し、以後は積極的な介入は行わずに未修復のままフォローされていた. 7年前に大動脈弁位の感染性心内膜炎発症し当院へ紹介となり、喀血などの懸念から抗凝固不要な生体弁を選択して大動脈弁置換を施行した. 術後、酸素投与下でもSp02:75-83%と余力がなく、外来でも酸素使用下でSp02:80-83%程度で経過していた. 当院でも心内修復に関する評価を行ったが、肺血管抵抗高値のため適応外でありフォロー継続となっていた. 次第に生体弁機能不全(流速4.5m/s)を認め、緩徐BNP増悪傾向にあることから再度外科介入が必要となったが、前回の治療経過から術後にチアノーゼの管理に難渋することが予想され、耐術にはチアノーゼの緩和は必須と考えられた. 肺動脈に関しては左肺動脈は閉塞しており、右肺に対して上葉と中下葉に対してそれぞれ下行大動脈からMAPCAが起始していた. MAPCAの統合は困難であるものの、比較的還流域の広い中下葉枝のMPACAに対して下行大動脈からの離断と姑息的右室流出路再建を行うことで、チアノーゼの緩和と体循環における拡張期血圧上昇が期待でき、耐術可能と判断し手術に踏み切った. 術後はSp0:85-92%程度で心不全を生じることなく全身管理が可能で、現在術後6年が経過するがSp02:85-90%と術前よりも改善した状態を維持できている.

【考察】二心房二心室を有する複雑心奇形においては、姑息的右室流出路再建によって動静脈血が完全に混合せずに静脈血を優位に肺血流として供給できる可能性があり、チアノーゼの緩和と体循環拡張期血圧の上昇から臓器灌流の改善が期待できる。修復困難な複雑心奇形においても考慮すべき術式となりうる。

右心系と成人先天性心疾患の血行動態に関する研究会

次回以降の開催予定

冬 2026年1月17日 (土) 開催地:福岡周辺 HERVAC 10th 夏 開催地:大阪 HERVAC 11th

皆様のご参加を心よりお待ちしております。







製造販売元 **TEIJIN** 帝人メディカルテクノロジー株式会社

先天性心疾患の外科手術における次なる選択枝

シンフォリウム®は、先天性心疾患の外科手術に用いるパッチとしてこれまで課題 であった、内膜肥厚、血栓形成、石灰化等の材料劣化や、身体成長に伴うサイズのミス マッチといった問題点の解決を目指して開発された心・血管修復パッチです。

一般的名称	販売名		製造品番
合成心血管パッチ	シンフォリウム		SYN001
医療機器承認番号		高度管理医療機器	
30500BZX00169000		特定保険医療材料	

*本品使用の際には、電子添文、および日本小児循環器学会「心・血管修復パッチ 適正使用指針」を必ずお読みください。



医療を健康に。



株式会社

SMC

医療機器 販売

医療業務 サポート

医療関連 業務



札 幌 本 社 003-0027 北海道札幌市白石区本通3丁目北6番18号	TEL:011-862-4061 / FAX:011-862-4064
北見営業所 090-0834 北海道北見市とん田西町378番地 あいおいビル1F	TEL:0157-57-1672 / FAX:0157-57-1673
旭川営業所 079-8422 北海道旭川市永山12条2丁目6番9号	TEL:0166-76-1065 / FAX:0166-76-1005
函館営業所 041-0806 北海道函館市美原4丁目38番7号 エクセルコート美原A	TEL:0138-83-2252 / FAX:0138-83-2272
室蘭営業所 051-0022 北海道室蘭市海岸町3丁目2番3号	TEL:0143-83-7720 / FAX:0143-83-7723
釧路営業所 085-0013 北海道釧路市栄町9丁目9番地1 グラン釧路102	TEL:0154-64-9620 / FAX:0154-64-9621
帯広営業所 080-0301 北海道河東郡音更町木野大通西15丁目1-6 ビックマートD棟 2015	号室 TEL:0155-67-8855 / FAX:0155-67-8866
山形営業所 990-2464 山形県山形市高堂2丁目8-5 B号室	TEL:023-687-1316 / FAX:023-687-1316
仙台営業所 981-3117 宮城県仙台市泉区市名坂字原田100番1 スコアビル203	TEL:022-341-7408 / FAX:022-341-7409
青森営業所 039-3524 青森県青森市大字滝沢字下川原14番地1	TEL:017-737-0030 / FAX:017-737-0032
八戸営業所 031-0071 青森県八戸市沼館1丁目2-19	TEL:0178-51-8280 / FAX:0178-51-8281
秋田営業所 010-0042 秋田県秋田市桜2丁目27番30号	TEL:018-832-7140 / FAX:018-833-3129



株式会社ほくやく・竹山ホールディングス

生命と健康への貢献

「医師、医療スタッフとともに人々の生命と健康を守る」 という創業以来の使命感のもと 社会貢献度の高い仕事と誇りを持ち、日々努力を続けております。



血液浄化

低侵襲機器

内 視 鏡

整形外科

「専門領域に特化した支援・サポート」

眼 科

脳神経外科

ニーズにお応えするため、それぞれの診療・治療に 特化した専門担当部門を設けています。

テクニカルサポート

循 環 器

循環器外科

画像診断機器

株式会社 十九

代表取締役社長 十 田 拓 也

本 社/〒060-0006 札幌市中央区北6条西16丁目1番地5

●ほくたけメディカルトレーニングセンター「ヴィレッジプラス」/札幌市中央区北11条西14丁目1番1号(ほくやくビル4F)・☎011-700-5833 https://www.takeyama.co.jp/villageplus/

■充実した拠点網によるきめ細やかな営業体制■

札 幌 圏 中央支店:☎011-859-8714 北 支 店:☎011-859-8715 新札幌支店:☎011-859-8717 北大支店:☎011-859-8712 札医大支店:☎011-859-8713 市内営業支店:☎011-859-8716

| **道央・道南圏**| 室 蘭 支 店:☎0143-45-1221 苫小牧支店:☎0144-53-2101 小 樽 支 店:☎0134-29-4524

岩見沢支店:☎0126-25-6992 函館支店:☎0138-83-5000

道東•道北圏 釧路支店:☎0154-25-2241 北見支店:☎0157-31-3224 帯広支店:☎0155-35-5800

旭川支店:☎0166-73-3011 旭川医大支店:☎0166-73-3011 旭川業務センター:☎0166-73-3011 空知支店:☎0125-54-3465 道北支店:☎01654-3-9955

首 都 圏東京支店:☎03-3814-0103 横浜営業所:☎045-232-3310

☎011-611-0100(代表) https://www.takeyama.co.jp



アクティブメディカルは、全国に展開するメディアスホールディングスグループ(東証プライム:3154)の一員として、北海道の地域医療を支える総合医療機器販売会社です。最新で確かな医療材料を医療機関に安定的にお届けすることにより、道民の皆さまの健康と患者さまのQOL向上に貢献しています。さらに2025年10月には、子会社ノアインターナショナルと統合し、道内全域をカバーするネットワークとより強固な営業体制を構築します。多様な専門分野における対応力を強化し、医療現場のニーズに迅速かつ的確に応えてまいります。医療に携わる責任と誇りを胸に、地域社会に笑顔を届けるパートナーとして、これからも皆さまと共に歩んでまいります。

代表取締役社長 佐藤 幹雄

HPはこちら



〒065-0017 北海道札幌市東区北十七条東一丁目6番21号 TEL: 011-702-8294



OPENING A LIFETIME OF POSSIBILITIES

Epic™ Plus Mitral Stented Tissue Valve



Epic™ Plus SupraAortic 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.



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