

第10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

ふれあい貸し会議室  
天 神 No. 150

福岡県福岡市中央区天神3-4-10  
天神西茂ビル 7階 702

2026 1/17

# 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10回

## HERVAC

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

2026年1月17日(土)13:30～

ふれあい貸し会議室 天神 No.150

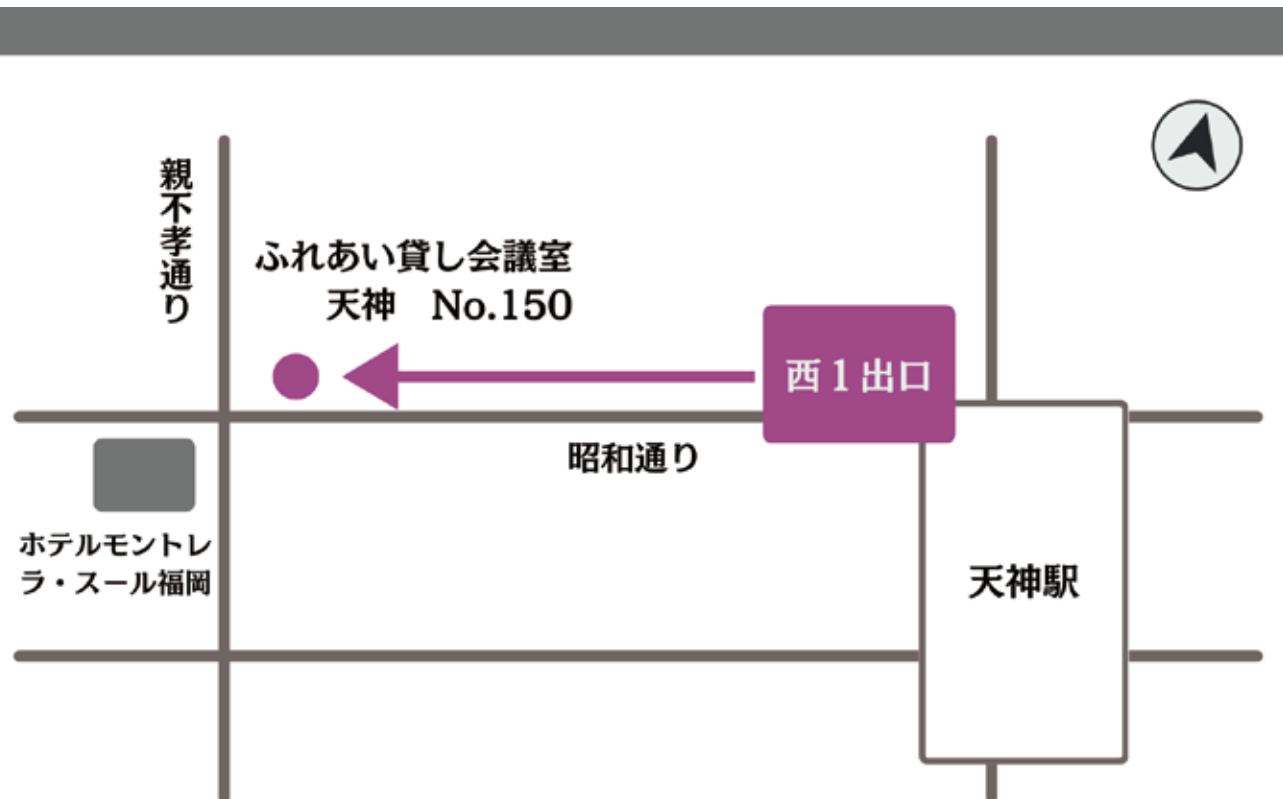
福岡県福岡市中央区天神3-4-10 天神西茂ビル7階702

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

ふれあい貸し会議室 天神 No.150  
<https://maps.app.goo.gl/bCTW3dLLgMu4GYsW8>

福岡県福岡市中央区天神3-4-10 天神西茂ビル 7階 702



## <アクセス>

- 地下鉄  
天神駅下車：西1出口より徒歩2分

## ※注意※

同じビル内の 5階 にも「ふれあい貸し会議室」がございます。  
今回会場は 7階 ですので、お間違いのないようご来場ください。

①天神地下街を昭和通り方面へ向かう



②昭和通り(西1出口)へ向かう



③西1出口の階段を上がる



④西1出口を出たらそのまま直進する



⑤300mほど直進する



⑥「ピエトロ本店」を通り過ぎると右手に当ビルがあります



⑦ビル向かって左のエントランスに入る



⑧階段を上がった先にあるエレベーターで7階まで上がる



⑨「ふれあい貸し会議室 天神No150」の扉から中に入る



# ご挨拶

この度、第10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、久留米大学循環器内科の加藤倫子先生と共に主催させて頂く事になりました。このような貴重な機会を頂きましたことに、心より感謝申し上げます。福岡の地で開催するのは、令和元年2019年秋の九州大学病院内での第5回HERVAC以来でございます。

今日、少子化で日本における先天性心臓病の年間手術件数は減少しておりますが、成人先天性心疾患（ACHD）の手術件数は増加、また複雑化しております。HERVACでは、右心系および成人先天性心疾患の診断・治療に難渋した症例、臨床研究などを十分な時間をかけて自由にディスカッションできるプログラムとなっており、各施設の若手先生と共に懇親会も含めてご参加いただきたいと思っております。1月の福岡の地で皆さまのご参加をお待ちしております。

## 当番世話人

落合 由恵（JCHO 九州病院 小児心臓血管外科）

謹啓 時下ますますご清祥のこととお慶び申し上げます。

このたび、「第10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）」を、JCHO九州病院の落合由恵先生と私・加藤倫子が共同で世話人として開催させていただく運びとなりました。

成人先天性心疾患の診療は、いまだ専門医が少なく、とくに小児心臓外科から成人先天性へつながる領域は、手探りの部分も多い現状を改めて感じています。九州地区においても、この研究会が診療・研究の新たなつながりや議論の場となり、少しでも盛り上がりのきっかけになればと願っております。

私自身、九州での生活はまだ一年余りですが、関東や関西では味わえない美味しい食とお酒、そして「筑後弁」や「博多弁」が醸し出すあたたか人の輪が、日々の中に息づいています。ぜひ多くの先生方にお越しいただき、臨床・研究・人生談義を交えながら、有意義な時間をお過ごしいただければ幸いです。皆さまのご参加を心よりお待ち申し上げます。

敬白

## 当番世話人

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）

# 役員名簿

## ■代表世話人

山 田 聰

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 稔 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

済生会福岡総合病院 循環器内科

武 井 黃 太

長野県立こども病院 循環器小児科

杜 德 尚

岡山大学病院 循環器内科

山 田 博 崑

徳島大学大学院医歯薬学研究部

地域循環器内科学分野

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

村 田 光 繁

杏林大学医学部 循環器内科学

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 岸 敬 幸

東京都立小児総合医療センター

## ■監事

松 本 賢 亮

神戸大学病院 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

## 寄付

センチュリーメディカル株式会社

## 広告掲載

アボットメディカルジャパン合同会社  
エドワーズライフサイエンス合同会社  
株式会社Cardio Flow Design  
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

## 労務提供

アボットメディカルジャパン合同会社  
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12月24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](mailto:info@hervac.org)

# PROGRAM 1

13:00-13:25 世話人会

13:25-13:30 開会挨拶

当番世話人 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 倫子 (久留米大学医学部 内科学講座心臓・血管内科部門)

13:30-14:45 Session 1 チーム連携医療への試み

座長：小田 晋一郎 (京都府立医科大学 心臓血管外科)  
土肥 薫 (三重大学大学院医学系研究科 循環器・腎臓内科学)  
コメンテーター：坂本 隆史 (済生会福岡総合病院 循環器内科)

演題1 (13:30-13:55)

「大動脈弁置換後の高齢者心不全症例に対する再手術時に  
冠静脈洞開口部形成術を施行した1例」  
吉田 雄一 (名古屋市立大学大学院医学研究 心臓血管外科学)

演題2 (13:55-14:20)

「ファロー四徴修復術後の肺動脈弁置換術の臨床経過に対する右室拡張機能の影響」  
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3 (14:20-14:45)

「肺高血圧症患者における意思決定支援と多職種連携の実際」  
中島 菜穂子 (久留米大学病院 慢性疾患看護専門看護師)

14:45-15:00 休憩 (15分間)

15:00-15:50 Session 2 右心不全疾患へのアセスメント

座長：板谷 慶一 (名古屋市立大学 心臓血管外科)  
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)  
コメンテーター：鍵山 慶之 (久留米大学 小児科)

演題4 (15:00-15:25)

「ALCAPAに対するTakeuchi手術遠隔期に重症PRを生じた一例」  
斎藤 広大 (岡山大学 循環器内科)

演題5 (15:25-15:50)

「右心不全の鑑別に苦慮した心外膜ペースメーカーリード留置後の心房中隔欠損症の一例」  
藤岡 和輝 (三重大学医学部附属病院 循環器内科)

15:50-16:05 休憩 (15分間)

次回は 夏 開催地：大阪大学 銀杏会館 HERVAC 11th

2026年8月22日 土曜日、14:00～開始 (予定)

# PROGRAM 2

16:05-17:45 Session 3 単心室遠隔合併症への血行動態の介入

座長：加藤 伸康（北海道大学大学院医学研究院 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）  
コメンテーター：笠原 真悟（岡山大学 心臓血管外科）

**演題6** (16:05-16:30)

「Fontan術後遠隔期の心機能低下に対し心再同期療法(CRT)を導入した一例」  
小河 尚子 (JCHO九州病院 循環器 小児科)

**演題7** (16:30-16:55)

「56歳の両房室弁左室挿入・肺高血圧症の1例」  
須田 憲治、鍵山 慶之 (久留米大学 小児科)

**演題8** (16:55-17:20)

「Fontan循環不全患者の術後管理」  
門脇 幸子 (岡山大学学術研究院医歯薬学域 心臓血管外科)

**演題9** (17:20-17:45)

「DKS吻合を用いた大動脈弓再建術後の左肺動脈狭窄に対し  
再介入を行ったTCPC術後の2例」  
夫 悠 (京都府立医科大学 心臓血管外科)

---

17:45-17:50 閉会挨拶

代表世話人 山田 聰 (東京医科大学八王子医療センター 循環器内科)

---

## 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をお願いいたします。
- 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。

## 発表データについて

- 発表はご自身のPC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/USB-C変換アダプタ** 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。

## 懇親会について

18:30～予定しております。受付の際にご希望ください。

演題1

「大動脈弁置換後の高齢者心不全症例に対する再手術時に  
冠静脈洞開口部形成術を施行した1例」

吉田 雄一<sup>1)</sup>、横山 晋也<sup>2)</sup>、金田 幸三<sup>2)</sup>、長阪 重雄<sup>2)</sup>、亀山 敬幸<sup>2)</sup>、  
長門 久雄<sup>3)</sup>、板谷 慶一<sup>1)</sup>、中井 洋祐<sup>1)</sup>、西脇 登<sup>4)</sup>

<sup>1)</sup> 名古屋市立大学大学院医学研究 心臓血管外科学、<sup>2)</sup> 高の原中央病院 心臓血管外科、  
<sup>3)</sup> 市立長浜病院 心臓血管外科、<sup>4)</sup> 近畿大学医学部奈良病院 心臓血管外科

82歳男性。2年前にAR, TR, AFに対しAVR(Magna25mm), TAP(DeVega27mm), 左心耳切除術を施行した。術前CTで心臓静脈が拡張し(RA流入部で径25mm程)、LA後面ではLSVCと合流した後、無名静脈に流入していた。術中所見では右房壁に複数のThebesian静脈が開口しており、大動脈基部より心筋保護液を注入すると静脈血の還流を認めたが、三尖弁中隔尖の弁輪付近にCSは開口していなかった。術後経過は良好であった。外来通院中に陰嚢水腫と両側下肢蜂窩織炎を発症した際、エコー施行するとTRの再増加を認め、右心不全の増悪と判断した。

【検査所見】CT上前回同様LSVCを認め、心臓静脈が合流して繋がっていた。エコーではTRはmoderate～severeで、可視範囲で明らかなshunt flowや異常血流はなく、右心カテではstep upは認めなかった。CAGでは心臓静脈のRA以外への還流ははつきりせず、MRIで心臓静脈からRA内へ複数の細い血流の流入を確認できた。

【術中所見】前回同様、RA壁にはThebesian静脈の開口部を複数認めた。また中隔切開して僧帽弁を観察すると、後尖P2の弁輪付近にもThebesian静脈の開口部を認めたが、静脈血の灌流は少量であった。三尖弁中隔尖と卵円窓の間のCSが開口する部分は膜性閉鎖していると判断し、ここを切開して中隔内心筋を検索すると索状構造物を認めた。これを試験穿刺すると静脈血のback flowを認めたため、心臓静脈壁と判断して大きく切開した。心臓静脈とRA壁を6-0 polypropelene 6針で内膜固定した。新開口部は径15mm程度となった。LSVCの無名静脈への合流部は径8mm程度でこれを結紮した。MOSAIC29mm でTVRを施行した。遮断時間117分、体外循環233分、術後6時間で人工呼吸器離脱した。

【術後経過】エコー上LVDdの縮小を認めた(60→52mm)。MRIにて心臓静脈の右房への還流を確認した。造影CTにて冠静脈洞への造影剤のwash outが改善している所見が得られた。

【結語】二心室症例の冠静脈洞閉鎖に対する開口部形成術の報告は極めてまれで、また画像上冠静脈うつ血の改善と考えられる所見を確認できたので報告する。

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

## 演題2

### 「ファロー四徴修復術後の肺動脈弁置換術の臨床経過に対する右室拡張機能の影響」

木戸 高志、久吳 洋介、小森 元貴、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

TOF 術後の PVR の至適時期は明らかではない。PVR 時の年齢 >35 歳は PVR 術後の死亡率上昇に関連することが報告されているが、若年患者に対する PVR はその後に複数回の再手術、再介入を必要とするため、初回 PVR 時期は慎重に判断する必要がある。

今回、TOF 修復術後の成人患者における PVR 後の臨床経過に対する右室拡張機能の影響を検討した。PVR 時の年齢 >35 歳が PVR 後の臨床経過に及ぼす影響を、右室拡張障害の有無によるサブグループにおいて検討した。

#### 方法

2002 年から 2022 年の間に当院で TOF 修復術後に PVR を受けた全患者を対象とした。PVR 後の adverse event は、心不全による治療および入院を必要とする不整脈と定義した。adverse event の関連因子、右室拡張末期圧の上昇 ( $>12\text{mmHg}$ ) および RA 拡張に関する因子を検討した。

#### 結果

対象は 81 例。PVR 時の年齢の中央値は 38 歳 (IQR27-48)。Adverse event は 24 例で、多変量 Cox 回帰分析で RA volume index が有意に関連する因子であり、カットオフ値は  $71.9\text{ml}/\text{m}^2$  であった。RA volume index  $>71.9\text{ml}/\text{m}^2$  および右室拡張末期圧の上昇 ( $>12\text{mmHg}$ ) の両方に有意に関連する因子は、術前 BNP 値、中等度以上の TR および RVEF であった。右室拡張障害を有する患者では PVR 時年齢 >35 は PVR 後の adverse event の増加に関連したが、右室拡張障害を有しない患者においては adverse event 発生に影響しなかった。

#### 結論

RA volume index の上昇および右室拡張末期圧の上昇によって示される右室拡張障害は、PVR 後の adverse event 発生と有意に関連する。PVR 時年齢 >35 歳は、右室拡張障害を有する患者群においてのみ PVR 後の adverse event 発生に関連する。

### 演題3

## 「肺高血圧症患者における意思決定支援と多職種連携の実際」

中島 菜穂子

久留米大学病院 慢性疾患看護専門看護師

### 背景

肺高血圧症は若年女性に多いとされるが、近年は高齢者にも広がり、多種多様な治療法の発展により生命予後は改善している。一方で、経口薬・吸入薬・持続注射療法などの複雑な治療管理が必要となり、副作用やQOLの低下、治療継続への不安など、患者は多面的な困難を抱える。診断時から終末期に至るまで、治療選択や中止の判断など意思決定の場面が繰り返し訪れるため、Advance Care Planning (ACP) を含めた多職種連携による支援が求められる。

### 症例

症例は50歳女性。出生時より心室中隔欠損症を指摘され、成人期にアイゼンメンジャー症候群と診断。35歳より内服加療を開始したが徐々に悪化し、40歳でエポプロステノール持続静注療法導入、45歳時にカテーテル感染を契機に脳膿瘍を発症し、皮下注療法へ変更された。穿刺部痛や皮膚変化により「治療をやめたい」と訴える時期もあったが、医療者・家族・ピアサポートの支援のもと治療継続への意思を再構築した。本人は「家族に迷惑をかけたくない」と語り、医療者が苦痛の背景を丁寧に把握し、生活の再調整を行った。

### 考察

肺高血圧症患者では、疾患の進行とともに身体的苦痛だけでなく、社会的・心理的な負担が増大する。意思決定支援の要は、患者の価値観や生活背景に基づいた寄り添いであり、患者が「語る」機会を逃さずにアドボケートとして関わることが重要である。多職種によるACP支援を通じて、QOLおよびQODの向上につながることが示唆された。

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

## 演題4

### 「ALCAPAに対するTakeuchi手術遠隔期に重症PRを生じた一例」

斎藤 広大<sup>1)</sup>、杜 徳尚<sup>1)</sup>、中島 充貴<sup>1)</sup>、湯浅 慎介<sup>2)</sup>、黒子 洋介<sup>2)</sup>、  
小谷 恭弘<sup>2)</sup>、笠原 真悟<sup>2)</sup>

岡山大学 <sup>1)</sup>循環器内科 <sup>2)</sup>心臓血管外科

#### 背景：

左冠動脈肺動脈起始症（ALCAPA）は、未治療の場合に心筋虚血、僧帽弁逆流、突然死などを来す稀な先天性心疾患であり、外科的修復が必須となる。冠動脈の直接再建が困難な場合にはTakeuchi手術が選択されることが多い。術後遠隔期の合併症として、バッフルリークや肺動脈狭窄、冠動脈瘤などはよく知られているが、肺動脈弁逆流（PR）に関する報告は限られている。

#### 症例：

生後3か月でTakeuchi手術を施行された24歳女性。14歳頃より軽度PRを指摘されていたが、右心系拡大や心不全徵候はなく無症状で経過していた。19歳時に地域クリニックでのフォローへ移行した。受診約1年前より、朝の顔面浮腫や下腿浮腫、労作時呼吸困難が徐々に増悪した。紹介3か月前の心エコーで重度PRと右室拡大を認め、利尿薬内服開始の上、精査目的に当院へ紹介された。その他の併存疾患は認めなかった。心臓MRIではRVEDVi 132mL/m<sup>2</sup>、RVESVi 75mL/m<sup>2</sup>と右室拡大を認め、PR逆流率は51%であった。経食道心エコー図検査では、左右半月弁の存在は確認できず、frailな前半月弁を認めるのみであった。心臓カテーテル検査では右室流出路に有意な圧較差は認めず、肺動脈造影で重症PRを確認した。冠動脈造影ではバッフル吻合部に軽度拡張を認めるのみで、リークや有意狭窄は認めなかった。ACHDカンファレンスにて、右心不全症状を伴う重症PRであり手術の方針となった。術中観察ではバッフルと肺動脈分岐部の距離が近く、右室流出路への人工弁留置も困難と考えられた。そのため主肺動脈は離断閉鎖し、右室-肺動脈を弁付き人工血管で接続した。術後経過良好につき後日退院した。

#### 結論：

Takeuchi手術後遠隔期におけるPRの報告は少ないが右心不全の進行を来す重視な合併症の一つである。外科的修復術ではバッフルのため通常の肺動脈弁置換が適応できない可能性があり、専門機関での対応を要する。本症例は、ALCAPA術後患者における生涯にわたる厳密なフォローアップの重要性を示唆する一例であると考える。

## 演題5

### 「右心不全の鑑別に苦慮した心外膜ペースメーカーリード 留置後の心房中隔欠損症の一例」

藤岡 和輝<sup>1)</sup>、荻原 義人<sup>1) 2)</sup>、宇野 拳太<sup>1)</sup>、小林 壮一朗<sup>1)</sup>、杉浦 英美喜<sup>1)</sup>、  
中森 史朗<sup>1)</sup>、大橋 啓之<sup>3)</sup>、坪谷 尚季<sup>3)</sup>、澤田 博文<sup>3)</sup>、三谷 義英<sup>3)</sup>、土肥 薫<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 三重大学大医学部附属病院 循環器内科 <sup>2)</sup> 三重大学 三重県移行期医療学講座

<sup>3)</sup> 三重大学医学部附属病院 小児科

症例は28歳、女性。1歳時に心房中隔欠損症（ASD）および洞不全症候群（Rubenstein分類II群）を指摘され、3歳時にASD閉鎖術と心外膜リードによるDDDペースメーカー植込み術を施行された。小児期より心房細動（AF）が出現し、抗不整脈薬にて加療されていた。21歳時には妊孕性を考慮し、full MAZE術および左心耳縫縮術が実施されたが、AFは再燃・持続化した。27歳時にTCL 200-240 msの非持続性心室頻拍を認め、ビソプロロール内服を開始。この頃より下肢浮腫が出現し、γGTP優位の肝障害、脾腫、腹水を認めた。浮腫が進行し、右心不全と判断され当院へ紹介となった。

BNPは42.1 pg/mL。心電図ではリズムはAFでall 心室ペーシングを認めた。心エコーでは左室径・壁厚は正常範囲、右室および両心房の拡大を認めた。右室機能はTAPSE 10.7 mmと低下するもFAC 39%と保持されていた。左室駆出率は50%、E/A 2.8、DcT 125 ms、E' (septal) 7.9 cm/s、E' (lateral) 7.6 cm/s、E/E' (septal) 9.3、E/E' (lateral) 9.6、心係数1.73 L/min/m<sup>2</sup>。呼吸性の心室中隔偏位や肝静脈逆流の増強はなく、肝静脈逆行波/順行波比0.52 (<0.79)。僧帽弁および三尖弁流入波形に呼吸性変動を認めなかつた。E' (septal) > E' (lateral) と収縮性心膜炎（CP）を支持する所見を一部認めたが、典型的所見は乏しかつた。心臓カテーテル検査では右室圧 59/30 mmHg、左室圧 135/30 mmHg、肺動脈圧 55/18 (平均30) mmHg、平均肺動脈楔入圧 34 mmHg、平均右房圧 26 mmHg。拡張早期dip and plateauパターンを認めたが、両心室収縮期圧の呼吸性変動は乏しく、Systolic area index <1.1。LV-RV拡張期圧較差は5 mmHg >4 mmHgであり、典型的CPの所見とは言い難かつた。右室心筋生検では軽度の線維化を認めた。心臓CTでは心膜肥厚や二次性心筋症を示唆する所見、冠動脈狭窄を認めなかつた。

以上より、心アミロイドーシス、心サルコイドーシス、虚血性心疾患などに伴う二次性拘束型心筋症や心内膜弹性線維症を示唆する所見は認められず、特発性あるいは遺伝性RCMを示唆する臨床経過もみられなかつた。一方で、典型的なCPを支持する所見も明らかではなかつた。しかし、開心術後であり心外膜リードを有する点を考慮すると、相対的にCPの可能性が高いと判断した。利尿薬を增量のうえ心内圧を再評価し、心膜切除の適応について慎重に検討する方針とした。

ASD術後・心外膜ペースメーカー植込み後に右心不全を呈し、CPとRCMの鑑別に苦慮した1例を経験したため、報告する。

## 演題6

### 「Fontan術後遠隔期の心機能低下に対し 心再同期療法(CRT)を導入した一例」

小河 尚子<sup>1)</sup>、宗内 淳<sup>1)</sup>、落合 由恵<sup>2)</sup>、田代 直子<sup>1)</sup>、五十嵐 大二<sup>1)</sup>、豊村 大亮<sup>1)</sup>、  
清水 大輔<sup>1)</sup>、杉谷 雄一郎<sup>1)</sup>、渡邊 まみ江<sup>1)</sup>、赤司 佳史<sup>2)</sup>、篠原 玄<sup>2)</sup>

JCHO九州病院 <sup>1)</sup>循環器小児科 <sup>2)</sup>小児心臓血管外科

#### 【症例】

36歳男性。両大血管右室起始(SDD)、remote VSD、肺動脈狭窄、両側上大静脈に対して右BTシャントを経て、7歳時に二室修復を行ったが、三尖弁狭窄と左室流出路狭窄のため次第に心不全となり、9歳時に1.5室修復を行った。以後も洞機能不全や心房頻拍があり、12歳時に心外導管型Fontan手術と三尖弁閉鎖、ペースメーカリード挿入(心房リードは右房、心室リードは右室前面)へconversionした。術後も心房頻拍や心室頻拍をきたし、28歳時にペースメーカジェネレータ挿入を行った。しかし12歳時に挿入した心房リードは適切な閾値とならず、VVIRモード(最低心拍数70ppm)として管理を行った。19歳のときに心室細動のため失神を生じアミオダロン内服を開始した。経時的にQRS幅増加(170→236msec)と心室駆出率低下(64%→55%)が生じたため、34歳の時に評価のための心臓カテーテル検査を行った。中心静脈圧18mmHg、心係数4.0L/分/m<sup>2</sup>であった。右室前面の心室リードによる心機能低下を生じていると判断し心再同期療法(CRT)を導入することとした。至適リード位置決定のためCRT前カテーテル検査を行った。大腿静脈より左肺動脈の左房天井あたりに心房ペーシングカテーテル、大腿動脈より逆行性に挿入したペーシングカテーテルを左室内へ留置し既存の心室リードと同期させて心室ペーシングを行い、最良の血行動態となる場所を探索したところ左房ペーシング+既存の右室ペーシング+左室後側壁ペーシングによりQRS幅が最小となった。4回の胸骨正中切開の既往があるFontan循環であり、右鼠径部からのPCPS stand-byで左後側方開胸により左心耳と左室側壁にそれぞれリードを挿入し、既存の右室リードとともに心再同期療法を行った。心房-心室同期を得るとともにQRS幅は173msecとなり、NTpro-BNPは347→228pg/mLへと減少した。

#### 【考察】

Fontan術後のCRTへのアップグレードは、その複雑な解剖学的形態とリードアクセスの多様性などから一様ではなく個別評価が必要であり、本症例ではCRTが有効であった。

演題7

「56歳の両房室弁左室挿入・肺高血圧症の1例」

須田 憲治、鍵山 慶之

久留米大学 小児科

症例：56歳 男性。4か月時に心雜音に気づかれたが診断されず。乳児期体重増加不良があったが、特に治療無く経過。4歳時に多呼吸を認め当科を受診し、両房室弁左室挿入、大血管転位、肺高血圧症と診断された。手術適応無しとしてフォローされた。13歳で心臓カテーテル検査を受け、大動脈圧 100/60, 平均80mmHg、肺動脈圧 10/60, 平均75mmHg、肺体血流比1.6で、やはり手術適応無しとして、アスピリン内服でフォローされた。32歳 喘息で入院。以後アスピリン内服中止。38歳から肺高血圧症に対して在宅酸素療法、ベラプラスト内服（51歳からタダラフィルに変更）、40歳から高脂血症に対してプラバスタチン内服中（途中でアトルバスタチンに変更）。41歳、48歳 一過性の片側麻痺や眼球運動異常を伴う脳梗塞に罹患したが、いずれも神経学的後遺症無く回復。46歳、51歳、55歳 喘息が10数日続いたが自宅で様子をみて自然止血。

仕事は個人用ガスの見回りチェック。正常知的機能。月2回当直。  
現在まで動悸や失神の既往無し。

身長 172cm、体重 71kg。SpO2 81%、血圧121/83mmHg，検査所見 RBC 573x10<sup>4</sup>/uL, PLT 17.3x10<sup>4</sup>/uL, Hb 18.5g/dL, Ht 55%, UA 6.7, LDL-C 109, HbA1c 6.1%, eGFR 73ml/min/1.73, NTproBNP 222pg/ml

胸部X線写真 CTR 61%，巨大な肺動脈影、effusion (-)

心エコー図 LVDd 84mm, Ds 58mm, EF 56%, MR trace, TR trace, mPA径 62mm, 2.0m/s, PR mild, AR trace

心電図：NSR 61bpm, 左房肥大、左室肥大、1度房室ブロック、不整脈無し。

上記のような乳児期心不全を乗り越え、長期生存している左室性単心室・肺高血圧症の患者を供覧したい。喀血や脳梗塞を起こしても、幸い現在まで障害を残していない特殊な例である。

この患者に対する今後の治療プランについて皆様のご意見を伺いたい。

## 演題8

### 「Fontan循環不全患者の術後管理」

門脇 幸子、小林 純子、黒子 洋介、小谷 恭弘、笠原 真悟

岡山大学学術研究院医歯薬学域 心臓血管外科

(背景) Fontan 循環不全は腹部臓器の静脈圧上昇による臓器還流圧低下により蛋白漏出性胃腸症、腹水、肝・腎機能障害などの合併症を起こしうる重篤な病態である。これら Fontan 循環不全の兆候をより早期に捉え、病状が進行する前に Fontan 循環改善を図るための外科的治療介入を実施することが推奨されている。

(症例) 12 歳男児。日齢 7 に modified-Norwood (RV-PA shunt 5mm) 、生後 5 ヶ月時に両方向性グレン、心房中隔欠損拡大術を施行し、生後 9 ヶ月時に左肺静脈狭窄解除術、3 歳 9 ヶ月時に心外導管型 Fontan 手術 (18mm、fenestration あり) 、左肺静脈形成、肺動脈形成術を施行した。Fontan 術後 1 ヶ月時、経カテーテル的に fenestration を拡大 (7x17mm ステント挿入) し、術後 4 ヶ月時に fenestration に新たな 5x19mm ステントを内装してサイズ調整を行なった。また、その際に左肺動脈狭窄に対して 8x19mm のステントを留置した。Fontan 術後 8 ヶ月時にはアルブミン値の低下を認め蛋白漏出性胃腸症 (PLE) が示唆されるも内科的治療で寛解した。その後は 5 歳時に左上下肺静脈にステントを留置。以後、狭窄傾向を繰り返す左肺静脈に対して 1-2 ヶ月毎に経カテーテル的バルーン拡張術を実施した。11 歳時には再度血清アルブミン値の低下を認め、PLE と診断。内科的治療の効果が乏しく、Fontan 循環の改善を目的に繰り返す左肺静脈狭窄に対して外科的介入を行う方針となった。術前のカテーテル検査にて下大静脈圧、右・左肺動脈圧、心房圧はそれぞれ 15、13、16、7 mmHg であった。手術は左下肺静脈に留置された 6x19mm ステントを除去して新たな 8x15mm ステントを留置、左上肺静脈ステント (8x17mm) は肥厚した内膜を除去してステントに割を入れて拘縮した狭窄部分を解放した。また、二重にステントが挿入された fenestration 部分の Fontan 導管を除去して同サイズの ePTFE graft で置換、5mm の新たな fenestration を作成した。術後は上室性頻拍、下痢を認め昇圧薬などで循環維持が必要であった。術後 7 日目で抜管となるも術後 2 週間で発熱を契機に下痢が増悪し遷延、術後 1 ヶ月時には上室性頻拍を契機に再挿管となつた。循環維持のため持続的に輸血を要し、その後は敗血症に対して抗菌薬治療を併施した。術後 3 ヶ月となる現在も集中治療を継続中である。

(結語) 左心低形成症候群に対して Fontan 術後、内科的治療への反応性が不良な蛋白漏出性胃腸症を発症した児に対して、Fontan 循環改善を目的に外科的介入を行なつた。心停止下による左肺静脈狭窄解除術後、上室性頻拍、難治性下痢、腹水、麻痺性イレウス、敗血症により人工呼吸・循環管理を長期間要した。Fontan 循環不全患者においては、心臓術後の循環悪化が外科的介入による Fontan 循環改善の効果を相殺する可能性があり、慎重な術前評価が極めて重要である。

## 演題9

# 「DKS吻合を用いた大動脈弓再建術後の左肺動脈狭窄に対し 再介入を行ったTCPC術後の2例」

夫 悠、小田 晋一郎、藤田 周平、本宮 久之、中辻 拡興、林 孝明

京都府立医科大学 心臓血管外科

### 【背景】

TCPC術後の肺動脈狭窄は静脈還流を阻害する要因であり再介入が必要だが、肺動脈狭窄の原因がDKS吻合によるAortopulmonary spaceの狭小化による圧排が原因である場合、大動脈延長を行うことでAortopulmonary spaceを拡大する有用性が報告されている。当院で経験した2例を報告する。

### 【症例1】

16歳男性。TA(IIc)、IAA(type A)に対してDKS、arch repair、TCPC術後。TCPC術後13年の心臓カテーテル検査にて1t.PS(1t.PA→TCPC導管で4mmHgの圧較差)、CVP18mmHgと上昇を認めた。PTAを試みたが旧PAの圧排により困難であったため再手術の方針となった。手術は上行大動脈送血、SVC/IVC脱血、RA ventにてCPB開始した。original Ao及びDKS吻合末梢側で遮断し、DKS吻合を外し上行大動脈末梢側にJgraft 20mmを吻合、その後1t.PAを切開し12mm ePTFE graftでパッチ拡大を行った。旧PAとJgraftで中枢側吻合を行い、Jgraftとoriginal Aoを吻合し再度DKS吻合を行った。術後CTでは1t.PAの拡大及びAortopulmonary spaceの拡大がみられた。

### 【症例2】

12歳女性。IAA(type A)、VSD、SASに対してDKS、arch repair、TCPC術後。TCPC術後7年の造影CTで1t.PSの指摘あり、術後10年の心臓カテーテル検査にて1t.PS(1t.PA→mPAで5mmHgの圧較差)、CVP13mmHgと上昇あり。Diffuseな狭窄でPTAは困難であったため再手術の方針となった。手術は1t.FA送血、rt.FV脱血でCPB開始し開胸の後RBCA送血、SVC脱血、RA ventを追加した。original Ao、RBCA中枢側、RBCA分岐後のarchを遮断しDKS吻合末梢側で離断、Gelweave 24mmにて末梢側吻合を行った後1t.PA切開し12mm ePTFE graftでパッチ拡大を行った。中枢側吻合は離断したDKS吻合末梢側で実施した。術後CTでは1t.PAも術前と比較し拡大、Aortopulmonary spaceの拡大がみられた。

### 【結語】

DKS吻合を用いた大動脈弓再建術後では、Aortopulmonary spaceの狭小化により左肺動脈狭窄を生じうる。TCPC術後では肺動脈狭窄が静脈還流に影響し再介入を要する。本2例では、大動脈延長によりAortopulmonary spaceを再構築した上で肺動脈形成を行い、良好な解剖学的改善を得た。DKS術後の肺動脈狭窄に対しては、大動脈延長を含めた外科的再介入が有効な治療選択肢となり得る。

# 右心系と成人先天性心疾患の 血行動態に関する研究会

## 今後の開催日程

2026年8月22日(土)

開催地：大阪大学 銀杏会館 HERVAC 11th

2027年冬

開催地：東京近郊 HERVAC 12th



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肢

シンフォリウム<sup>®</sup>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。

動きだす、  
心のそばに。



私たちが、60年以上大切にしてきたのは、患者さんの命を、そして未来を第一に考えること。そのための技術革新にすべての力を注ぐこと。

心臓弁膜症をはじめ、循環器疾患を抱える方に、今日よりすこしでも健やかな明日が訪れるように。

ふたたび自分らしく生きられる日々を取り戻せるように。体が動かせるようになることで、きっと気持ちも動きだすはずだから。

いままでも、そしてこれからも、患者さんに寄り添うイノベーションで、循環器疾患治療の新たな未来を切り拓きます。私たちは、エドワーズライフサイエンスです。

革新と患者さんを想う心で、循環器疾患治療の未来をひらく。

エドワーズライフサイエンス



Harmony™  
transcatheter pulmonary valve system

One.  
Done.



拡がるTPVI、  
長期右心機能を考え  
「今、この時」に選べる  
治療選択

日本メドトロニック株式会社

ストラクチャルハート  
〒108-0075 東京都港区港南 1-2-70

[medtronic.co.jp](http://medtronic.co.jp)

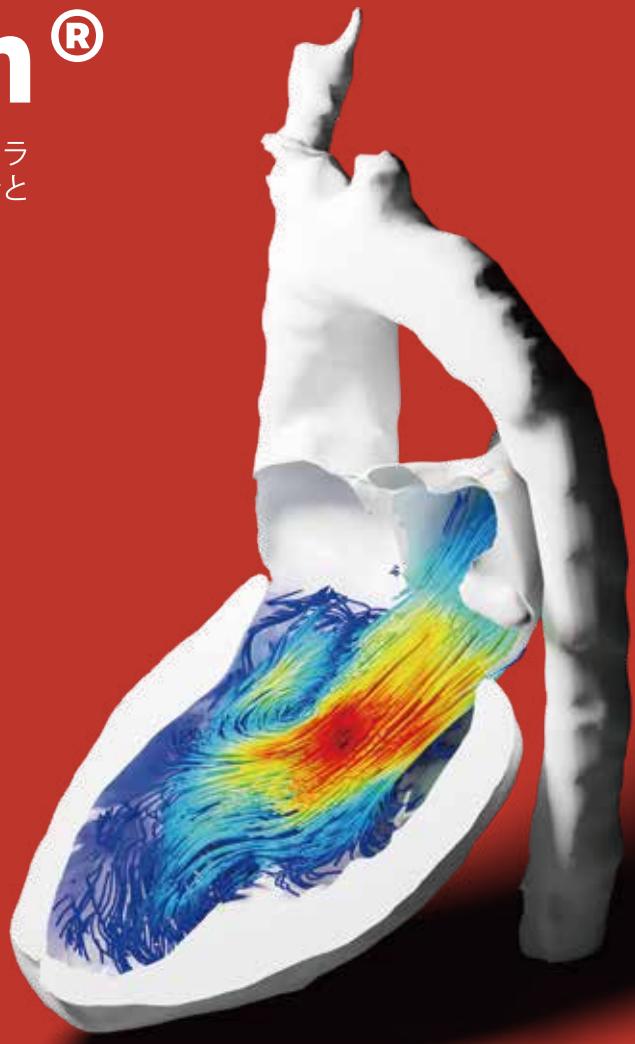
販 売 名: Harmony 経カテーテル肺動脈弁システム  
医療機器承認番号: 30300BZX00235000

使用目的又は効果、警告・禁忌を含む使用上の注意等の情報につきましては製品の電子添文をご参照ください。  
© 2021, 2022 Medtronic. Medtronic、メドトロニック及びMedtronicロゴマークは、Medtronicの商標です。  
TMを付記した商標は、Medtronic companyの商標です。

SH-051\_1.0

# iTSimulation®

iTSimulation®は、CTから血流解析する受託サービスです。クラウドにDICOMをアップロードすると数値流体力学(CFD)技術とスパコンを使って血流解析を行います。

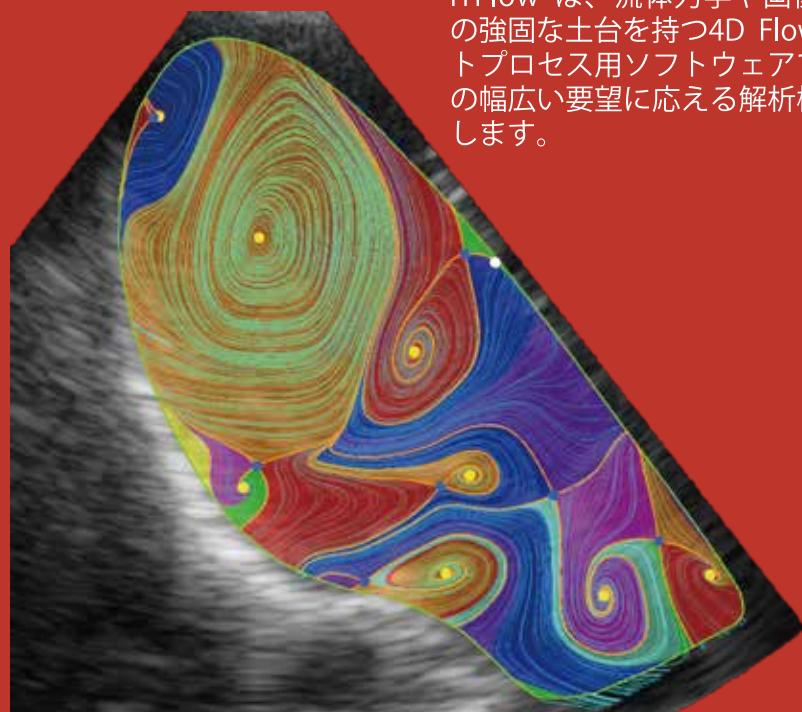


# iTFlow®

iTFlow®は、流体力学や画像処理技術の強固な土台を持つ4D Flow MRI ポストプロセス用ソフトウェアです。研究の幅広い要望に応える解析機能を提供します。

# iTEcho®

iTEcho®は、心臓超音波画像から血流解析をするソフトウェアです。ベンダーフリーでベクトル解析(VFM解析)と心内圧較差解析(IPD解析)が可能です。



カーディオフローデザイン



cfd.life

# 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](http://www.cardiovascular.abbott/jp)  
©2024 Abbott. All rights reserved. MAT-2404905 v1.0 | Item approved for Japan use only.



**Abbott**

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  
**H E R V A C**  
Study Group for **Hemodynamics of Right Ventricular**  
and **Adult Congenital Heart Diseases**