

Fri. Jul 8, 2016

第B会場

JSPCCS-JCC Joint Session

JSPCCS-JCC Joint Session ( JJS )

ファロー四徴症再手術

座長:

佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

丹羽 公一郎 (聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科)

1:00 PM - 2:30 PM 第B会場 (天空 センター)

[JJS-01] Fallot四徴症術後の突然死予防：内科医の立場よ  
り

○庄田 守男 (東京女子医科大学 循環器科)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-02] 修復術後ファロー四徴症の再手術に関する多施設  
研究

○水野 篤 (聖路加国際大学)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-03] ファロー四徴心内修復術の長期遠隔期成績と新た  
な右室流出路再建法の導入

○上野 高義, 小澤 秀登, 平 将生, 金谷 知潤, 松長 由里子,  
木戸 高志, 奥田 直樹, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹 (大阪  
大学大学院医学系研究科 低侵襲循環器医療学 心臓血管  
外科)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-04] ファロー四徴症の再手術としての右室流出路形成  
術ないし肺動脈弁置換術の適応と実際

○笠原 真悟 (岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科)

1:00 PM - 2:30 PM

[JJS-05] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈疾患

○市川 肇, 鍵崎 康治, 島田勝利, 木戸高志, 東田昭彦, 帆足  
孝也 (国立循環器病研究センター)

1:00 PM - 2:30 PM

JSPCCS-JCC Joint Session

## JSPCCS-JCC Joint Session ( JJS)

### ファロー四徴症再手術

座長:

佐野 俊二 (岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科)

丹羽 公一郎 (聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科)

Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場 (天空 センター)

JJS-01~JJS-04

---

#### [JJS-01] Fallot四徴症術後の突然死予防：内科医の立場より

○庄田 守男 (東京女子医科大学 循環器科)

1:00 PM - 2:30 PM

#### [JJS-02] 修復術後ファロー四徴症の再手術に関する多施設研究

○水野 篤 (聖路加国際大学)

1:00 PM - 2:30 PM

#### [JJS-03] ファロー四徴心内修復術の長期遠隔期成績と新たな右室流出路再建法の導入

○上野 高義, 小澤 秀登, 平 将生, 金谷 知潤, 松長 由里子, 木戸 高志, 奥田 直樹, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤芳樹 (大阪大学大学院医学系研究科 低侵襲循環器医療学 心臓血管外科)

1:00 PM - 2:30 PM

#### [JJS-04] ファロー四徴症の再手術としての右室流出路形成術ないし肺動脈弁置換術の適応と実際

○笠原 真悟 (岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科)

1:00 PM - 2:30 PM

#### [JJS-05] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈疾患

○市川 肇, 鍵崎 康治, 島田勝利, 木戸高志, 東田昭彦, 帆足孝也 (国立循環器病研究センター)

1:00 PM - 2:30 PM

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

## [JJS-01] Fallot四徴症術後の突然死予防：内科医の立場より

○庄田 守男（東京女子医科大学 循環器科）

Fallot四徴症心内修復術後の遠隔期には心臓突然死の予防が大きなテーマである。その多くは不整脈が原因であり、致死性心室性不整脈に対して介入を行う方法およびその時期の判断が重要である。内科医の立場としては、右室機能不全、左室収縮機能不全などに対する薬物治療が重要であることは言うまでもないが、最近では心室頻拍・細動に対するアブレーション治療や除細動器治療の進歩が著しく、多くの患者に適用されるようになった。とくに除細動器治療の代表である植込み型除細動器（Implantable Cardioverter Defibrillator: ICD）は標準的治療として普及している一方で、心内シャントのある場合、静脈アクセスルートの制限がある場合などでは使えないことがある。最近ではこのような状況でも使用可能な着脱型除細動器（Wearable Cardioverter Defibrillator: WCD）、皮下植込み型除細動器（Subcutaneous Implantable Cardioverter Defibrillator: SICD）が開発され、治療の選択肢が飛躍的に改善した。今回のシンポジウムでは、最新の知見を元にして Fallot四徴症における突然死予防を考察する。

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

## [JJS-02] 修復術後ファロー四徴症の再手術に関する多施設研究

○水野 篤（聖路加国際大学）

成人先天性心疾患の患者数は増加しており、その中でも、成人期に治療が必要となることが少なくないとされているファロー四徴症術後の患者が非常に多い。ファロー四徴症の小児での手術成績の向上により早期生存率は向上しているものの、手術自体が根治治療ではないため、成人期に、特に右室流出路の再修復術が必要となることがある。しかし、その再手術適応に関しては、諸外国からいくつかの報告がなされているが、コンセンサスがなく、我が国でも今後手術適応について検討する必要がある。日本成人先天性心疾患学会学術委員会において、ファロー四徴症の再手術適応に関するアンケート調査結果では再手術は5~6%の患者に施行されており、過去の本邦の報告と同様に右室流出路狭窄が最も多い手術適応であった。具体的な手術適応の決定方法に関しては、臨床症状・MRI・心エコーなどの検査を参考としているが、調査対象の全施設の約半数が一致する程度でコンセンサスはなかった。現在の右室流出路再建術の適応決定の問題点として、症状がある場合には再手術後に症状が改善するという有効性が示されているが、症状がない場合に右室流出路再建術が、右室容積は減少させるものの右室駆出率、不整脈や予後を改善させることができるかどうか明確な裏付けデータはない点である。そこで今回一次調査の結果を受けて、手術症例数の多い施設に協力いただき実際の手術適応およびその予後について検討したのでここで報告する。

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

## [JJS-03] ファロー四徴心内修復術の長期遠隔期成績と新たな右室流出路再建法の導入

○上野 高義, 小澤 秀登, 平 将生, 金谷 知潤, 松長 由里子, 木戸 高志, 奥田 直樹, 戸田 宏一, 倉谷 徹, 澤 芳樹（大阪大学大学院医学系研究科 低侵襲循環器医療学 心臓血管外科）

我々は1956年に本邦初めてのファロー四徴(TF)心内修復を施行し最長50年以上の長期遠隔期経過観察を行うなかで、経肺動脈右房アプローチ(transPARA)などの術式の改良を行いその成績向上に取り組んできた。しかし、耐術

した TFでは40年生存率が90%と良好である一方、PRに代表される弁膜症対策が長期遠隔期の喫急の課題であることが浮かび上がってきた。今回、TF手術成績とその長期遠隔期の問題点を検証しPRに対する治療戦略について検討した。【対象、結果】当院にて transPARAにて心内修復を耐術した TF：153例において、その再手術回避率は20年で95%、30年で90%であった。その中で、弁輪温存による再手術回避率は、弁尖が2尖の場合には TAP群と術後30年以上で有意差なく、30年以上の長期遠隔期では再手術を前提とした経過観察が重要であると示唆された。その中で、最近10年間で PVRを施行した症例中、PVR術前、術後1年、3.6年において心臓 MRIを18例に施行。それぞれ RVEDVは $199\pm 43$ 、 $109\pm 30$ 、 $116\pm 34$ ml/m<sup>2</sup>と PVRにて縮小した RVが術後3.6年で有意に再拡張し、その再拡張率は右室自由壁心筋線維化率と有意に正の相関を示し、右室再拡張の原因の一つとして右室心筋線維化が関与する可能性が示唆された。従って、より早期の再手術が理想であると考えられるため、長期 durabilityを考慮した人工弁導入にむけヨーロッパで臨床試験中の脱細胞化新鮮肺動脈弁（DPH）移植に注目、臨床研究にてドイツより提供を受けた DPH移植手術を現在2例に施行、その短期成績は良好であった。また、当院にて心臓移植レシピエントより摘出された肺動脈弁を脱細胞化した弁を用いた肺動脈弁置換も経験した。今後、その適応拡大に向け治験を計画中である。【まとめ】TF術後長期遠隔期において、右室心筋障害が進行しないうちにPVR等を計画することは右室機能保持の観点から重要な治療戦略の一つであり、さらに再々手術を回避可能な新たな材料の応用が急務である。

1:00 PM - 2:30 PM (Fri, Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

## [JJS-04] ファロー四徴症の再手術としての右室流出路形成術ないし肺動脈弁置換術の適応と実際

○笠原 真悟（岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科）

（はじめに）

右室流出路再建手術（re-RVOT）においては海外では Homograftの使用が一般的であり、成人例での使用においては小児例と比較し、石灰化の問題も少なく遠隔成績は良好である。しかしながら本邦では Homograftの入手がかなり制限されており、さまざまな素材、方法が試みられているものの、その長期成績においてははまだ一定の見解が得られていない。

（右室流出路再建再手術のタイミング）

さまざまな基準値がそれぞれの論文で取り上げられているが、共通した見解は、時期によっては肺動脈弁逆流が重度であることと右室拡大は parallelではなく、症状が出現する右室拡大の程度を推定し、不可逆性の変化にならない右室拡大を数値として表わすということである。つまり再手術のタイミングは症状の出現と、不可逆性にならない右室拡大ということになる。まとめると以下ようになる。

1. 症状(必要に応じて運動負荷テスト)
2. Cardiac MRIで25～35%以上の肺動脈弁逆流と以下の可逆性右室拡大所見

(ア) Cardiac MRI：

- ① RV end-diastolic volume index $\geq 150\sim 160$ ml/m<sup>2</sup>（170以上で不可逆性）
- ② RV end-systolic volume index $\geq 70$  ml/m<sup>2</sup>
- ③ RV/LV end-diastolic ratio $\geq 1.5\sim 2.0$

(イ) ECG:

- ① QRS duration $\geq 180$  ms

右室機能や不整脈の観点からも早期の Re-RVOTは重要と考えられるが、multiple surgeryを防ぐためには長期に Functionする弁の選択が重要である。しかしながらこのような弁の選択は現在のところ難しく、特に本邦では困難である。以上のことから、Re-RVOTのタイミングの困難性や長期機能弁の不存在から Re-RVOTをしない術式の選択が重要であるように考える。本邦でのファロー四徴症に対する根治術は歴史的に conotruncal repairが浸透し、欧米に比べ右室切開の基準の確定や一弁付パッチの使用で右心不全症例が少ないという独自の経緯がある

ことも事実である。

(将来の展望)

Re-RVOTRを予防する術式の選択は重要である。しかしながら、自己弁を残せない場合には PTFE製の一弁付パッチもしくは3弁付 conduitによる RVOTRを選択し、肺動脈弁逆流出現の際にはタイミングを計り、カテーテルを用いた肺動脈弁挿入術の選択が望ましい。

---

1:00 PM - 2:30 PM (Fri. Jul 8, 2016 1:00 PM - 2:30 PM 第B会場)

## [JJS-05] ファロー四徴症修復後遠隔期の大動脈疾患

○市川 肇, 鍵崎 康治, 島田勝利, 木戸高志, 東田昭彦, 帆足孝也 (国立循環器病研究センター)

ファロー四徴症に代表される Conotruncal anomalyにおいて遠隔期に起こってくる大動脈疾患は正常結合心におけるそれとは診断、治療体系において異なる点が多いがそのことに対する認知はまだまだ低く、大動脈弁閉鎖不全の無い上行大動脈拡大に対して通常の大動脈瘤の適応で手術される可能性がある。いわゆる“5cm rule”に乗っ取って手術がなされれば多くのファロー四徴症術後遠隔期の症例が上行 and/or 弓部置換手術を受けることになる。しかしながらファロー四徴症の大動脈解離や大動脈瘤の破裂はゼロではないものの実はきわめてまれであるとされている。文献的には心内修復後のファロー四徴症の5%前後に大動脈弁閉鎖不全が合併し1-2%では外科的介入が必要とされている。リスク因子は肺動脈閉鎖、男性、修復術時年齢、シャントから修復術までの期間、右側大動脈弓などが挙げられている。当センターにおいてこれまで Conotruncal anomaly 修復術後に大動脈弁、大動脈基部に対して手術介入を行ったのは19例 (AVR 16回、Bentall 2回)、初回に8例で AVRと修復術を同時におこなった。内訳は TF 5例、PAVSD 7例、Truncus 6例、TGA 4例、DORV PS 2例、TA 2例であった。男女比は10:16、初回手術年齢は平均4.9歳、修復術から大動脈関連手術までの平均年数は13年であった。死亡例なし。初回手術年齢が高いこと、PAVSDでの頻度が高かった。チアノーゼ期間が大動脈の拡大に寄与する因子であることは間違いないものの、病理組織学的には Mucoid堆積と Elastinの Fragmentationが乳幼児期であってすでにみられ、大動脈の拡大があるものの、修復術により大動脈の拡大は乳児期に修復すれば2年以内に正常化するという報告もあり、より早い修復術への一つの Driving forceとなる。