

Fri. Jul 8, 2016

第B会場

外科卒業後教育ビデオセッション

外科卒業後教育ビデオセッション (SEV)

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

座長:

安藤 誠 (榊原記念病院 小児心臓血管外科)

笠原 真悟 (岡山大学医歯薬学総合研究科 高齢社会医療・介護機器研究推進講座 心臓血管外科)

3:10 PM - 5:40 PM 第B会場 (天空 センター)

[SEV-01] 新生児期・乳児早期の胸骨正中切開アプローチによる肺動脈形成を伴う Blalock-Taussig shunt術

○宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-02] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○Mohan V. Reddy (Professor of Surgery Chief, Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery Co-director, UCSF Pediatric Heart Center)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-03] 弁輪温存を目指した右室流出路再

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院循環器センター)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-04] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○平松 祐司 (筑波大学 医学医療系 心臓血管外科学)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-05] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-06] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-07] 外科卒業後教育ビデオセッション

Repair of Tetralogy of Fallot with Hypoplastic Infundibulum and Pulmonary Valve

○Lorenzo Boni ("12 de Octubre" University Hospital)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-08] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○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)

3:10 PM - 5:40 PM

外科卒業後教育ビデオセッション

外科卒業後教育ビデオセッション (SEV)

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

座長:

安藤 誠 (榊原記念病院 小児心臓血管外科)

笠原 真悟 (岡山大学医歯薬学総合研究科 高齢社会医療・介護機器研究推進講座 心臓血管外科)

Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場 (天空 センター)

SEV-01~SEV-08

[SEV-01] 新生児期・乳児早期の胸骨正中切開アプローチによる肺動脈形成を伴う Blalock-Taussig shunt術

○宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-02] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○Mohan V. Reddy (Professor of Surgery Chief, Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery Co-director, UCSF Pediatric Heart Center)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-03] 弁輪温存を目指した右室流出路再

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院循環器センター)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-04] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○平松 祐司 (筑波大学 医学医療系 心臓血管外科学)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-05] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○山岸 正明 (京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-06] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○麻生 俊英 (神奈川県立こども医療センター)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-07] 外科卒業後教育ビデオセッション

Repair of Tetralogy of Fallot with Hypoplastic Infundibulum and Pulmonary Valve

○Lorenzo Boni ("12 de Octubre" University Hospital)

3:10 PM - 5:40 PM

[SEV-08] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○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)

3:10 PM - 5:40 PM

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-01] 新生児期・乳児早期の胸骨正中切開アプローチによる肺動脈形成を伴う Blalock-Taussig shunt術

○宮地 鑑 (北里大学医学部 心臓血管外科)

胸骨正中切開による Blalock-Taussig shunt (BTS)術は側開胸アプローチと比較して、1.人工心肺の導入が容易、2.動脈管の処理が可能、3.次回手術の際に shuntの処理が容易、4.肺動脈形成が同時に施行可能、5.開胸による胸郭変形や側湾症を回避できる、などの有利な点があげられる。ファロー四徴症 (TOF)、特に肺動脈閉鎖症例 (PA) では、動脈管 (PDA) 流入部に肺動脈狭窄 (pulmonary CoA) をしばしば認める。われわれは胸骨正中切開、人工心肺使用下に BTSと同時に肺動脈形成を新生児期・乳児早期に積極的に行ってきた。

【症例1】

日齢20、体重2.7 kgの女児、TOF、PS、PDA、左 pulmonary CoA。3D-CTで動脈管入口部に強い狭窄を認めた。胸骨正中切開、3.0mmPTFEグラフトを腕頭動脈に吻合した。人工心肺、常温心拍動下に主肺動脈から狭窄部を越えて左肺動脈末梢まで小弯側を切開、6.0mmPTFE人工血管パッチで拡大、狭窄を解除した。グラフトの遠位側を右肺動脈に吻合した。5ヶ月、5.7kgで、肺動脈弁輪温存にて心内修復術を完了した。

【症例2】

日齢55、体重3.0 kgの女児、TOF、PA、PDA、pulmonary CoA、右鎖骨下動脈起始異常、21-trisomy。胸骨正中切開、3.5mmPTFEグラフトを右総頸動脈に吻合した。人工心肺、常温心拍動下に動脈管を切離、動脈管肺動脈端開口部を切開、8mmPTFE人工血管パッチで狭窄部を拡大した。PTFEグラフト遠位側を右肺動脈に吻合した。4ヶ月、4.4kg時に右室-肺動脈導管 (8mm) を施行、11ヶ月、6.4kg時に14mm3弁付心外導管による修復術を完了した。

【総括】左右均等な肺血流維持のためには、新生児・乳児早期に胸骨正中切開による肺動脈形成を伴う BTS術を積極的に行うべきであると考えます。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-02] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療 (新生児から成人まで)

○Mohan V. Reddy (Professor of Surgery Chief, Division of Pediatric Cardiothoracic Surgery Co-director, UCSF Pediatric Heart Center)

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-03] 弁輪温存を目指した右室流出路再

○坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院循環器センター)

[背景] 長い歴史がある TOF修復術ではあるが、現在でも“何時すべきか? ”、“どこまで弁、弁輪を残そうとするべきか? ”、

“右室切開の用い方”などが論点として残っている。

我々は以前より経右房-肺動脈修復術で弁輪を残そうとしてきたが、

術前エコーで正常の65-70% (-3SD) 程度からの肺動脈弁輪症例で弁尖が流出路筋肉に埋もれる程度の強い症例に

同部筋肉の再狭窄に伴う再手術を必要とする頻度が高かった。

この点を踏まえ、2005年頃からシカゴから報告された valve-sparing approachを基本にして、上記境界領域例とそれより更に小さい正常の55-60% (-5SD) の症例にも弁輪温存型修復術を実施してきた。流出路修復は、弁上部狭窄については自己心膜によるパッチ拡大（前後交連例にはパンタロン型、左右交連例には前面に楕円型+後壁形成）、

弁性狭窄と右室流出路狭窄には図のような対応を基本として対応した。

[成績] 92例(2005-15: VSD1 10例、AP shunt後 21例、-4SD以下 19例。9.4±5.3kg、7.4±1.6ヶ月)。弁輪温存率 VSD2 75/82(92%)、VSD1 3/10(30%)。平均観察期間約6年で死亡例なく、温存した弁輪は体格に合わせて成長し、統計学的に流出路狭窄の程度は悪化せず、逆流増悪も認めなかった。ただし、流出路狭窄に対する再手術は2例(VSD1,VSD2 各1例)。

今回は、基本術式のビデオを中心に提示し、再手術の経験を踏まえたコメントをすることで貢献したい。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-04] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

○平松 祐司（筑波大学 医学医療系 心臓血管外科学）

【背景】 TOF遠隔期のPR回避のために、transannular repairに代わる valve-sparing技術が模索されている。ここでは既存の valve-sparing法を網羅するとともに、われわれが提案する新しい valve-sparing手技；pulmonary cusp and annular extension technique (ATS 2014;98:1850)を供覧する。【方法】術前経胸壁エコーで肺動脈弁および弁輪のコンディションを綿密に評価する。弁輪の Z-score -3.0以内で弁尖が過度に dysplastic でなければ本術式を考慮する。2尖弁でも3尖弁でもよいが、交連部の tethering機能を損なわないよう注意しながら十分に交連切開する。主肺動脈縦切開を前方弁尖の弁腹中央まで下ろし、そのまま弁輪と弁腹を切開して10-15mm程度の右室切開を置く。肺動脈弁の coaptation zoneと交連部 tethering機能は温存されていることになる。前尖弁腹楔状切開部に楕円形の GA処理自己心膜片先端をあてて前方弁尖を拡大し、この心膜片の横幅（約15mm）で弁輪切開部を拡大しながら頭側に翻転し主肺動脈を補填する。残る右室小切開部には0.4mm ePTFEパッチをあて、この上縁を GA心膜パッチの水平折り返し線に縫着することによって弁輪を補強する。【結果】本術式を4例（7.8-9.3 kg、生後10-16ヶ月、BTS先行2例、最長観察62ヶ月）の TOFに適用した。2尖形態が3例、3尖形態が1例で、弁輪径は-2.3~-3.1 SDであった。最長観察期間62ヶ月の中で、RVOT圧較差は10-22mmHg、PRはII度以下である。肺動脈弁輪は体格相応に成長し、RVOT形態は良好である【考察】他の valve-sparing法としては、1) 交連切開と術中ブジー/バルーン拡大法、2) Sungの cuspパッチ拡大法、3) Yangの biorifice法、4) Ustunsoyの V-plasty法がある。1) は mild PSに限った valve-sparing法。2) は弁尖の coaptationと suspension機能に介入し、長期耐用性に不安がある。3) は PR出現の懸念が大きく、4) はわれわれの方法に似るがデザインが異なる。本術式は肺動脈弁の生理的 coaptation/tetheringメカニズムの温存と弁輪拡大を両立し、RVOTは良好な機能を保ちつつ成長し得る。但し、初期の弁口面積は交連切開の達成度に依存し、GA心膜による弁尖形成は著しい委縮弁尖や狭小弁輪においては困難である。【結論】本術式は従来の transannular repairに完全にとって代わり得るものではないが、修復遠隔期の肺動脈弁機能温存を図るオプションとして、TOFにおける valve-sparing法の適応拡大に寄与する可能性がある。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-05] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

○山岸 正明（京都府立医科大学小児医療センター 小児心臓血管外科）

右室流出路（RVOT）再建に対して ePTFE膜による fan-shaped弁を縫着した bulging sinus付 ePTFE導管とパッチを補填材料として用いている。導管症例を供覧する。導管吻合は Gore-Tex suture CV-5あるいは CV-6を用いて遠位端より開始。遠位端吻合後、RVOT開口部上端に一致する導管小弯側（背側）長を決定。導管背側をU字状に切り抜き、RVOT開口部の頭側1/3程度に Gore-Tex suture CV-5により吻合。その後、開口部の大きさに合わせて導管前側面を楕円形にトリミングし、同様に吻合。吻合終了前に鉤を用いて ePTFE弁が壁面に固着していないことを確認。吻合部はフィブリン糊擦り込み法によりシーリング。

本導管・パッチは現在までに本邦65施設で1571例（導管 881例、パッチ 690例）に使用。手術時年齢 0日～64.2歳、体重 2.1～91.3 kg。導管881例では手術時年齢 0日～56.8（4.1±8.8）歳、2歳以下は277例（31.4%）、体重 2.1～91.3（13.0±18.2）kg、10kg以下は318例（36.1%）、術式は Rastelli 782例、Ross 99例、術後観察期間は3.9±3.1年（最長14.0年）。導管径の内訳は8 mm：3例、10 mm：24例、12 mm：63例、14 mm：92例、16 mm：195例、18 mm：188例、20 mm：70例、22 mm：175例、24 mm：69例。再手術回避率は5年96.1%、10年94.3%、小口径導管（6～16 mm）では5年92.1%、10年90.2%、大口径導管（18～24 mm）では5年99.4%、10年97.6%。導管交換は31例（3.5%）で施行。要因として、導管関連は17例（成長8例、弁狭窄4例、遠位端吻合部狭窄3例、感染性心内膜炎2例）、導管非関連は14例（末梢肺動脈狭窄7例、他要因手術で併施3例、導管以外の感染症4例）であった。本導管は現在のところ最も有用な RVOT再建の補填材料と言える。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-06] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

○麻生 俊英（神奈川県立こども医療センター）

ファロー四徴症(TOF)では、長期にわたる肺動脈弁閉鎖不全(PR)の弊害が明らかになり弁輪温存の重要性が注目されている。しかし、中等度以上の肺動脈弁狭窄(PS)を有する TOFに対する外科治療において議論となるのは、1) あくまで弁輪温存を貫き PRを減ずるが、しかしどの程度の PSを容認するのか、一方、2) mini-transannularとして PSを減ずるが、どの程度まで PRを容認するかである。TOF根治術において右室流出路の適切な筋切除は不可欠な手技であるが、弁輪温存を行う場合、肺動脈弁直下の筋切除に難があり十分に切除するために付加的な手技が必要か否かが問題となる。我々は、狭小弁輪に対して弁輪温存に固執すれば有意な PSを残すことになると考え、弁輪を越えて2～5mmの mini-transannular incisionで mild PS, mild PRを是とする方針である。しかし、経右房一経肺動脈アプローチによる mini-transannular patchをあてた TOF根治術は臨床的に良好な経過をとり術後短期間では問題がないが、最小限の弁輪切開においても術後中長期に弁輪が拡大し PRが次第に進行することが示されている（van den Berg, 2007）。我々は、中等度以上の弁狭窄を有する TOFの根治術において、PRを減らし長期にわたって弁輪拡張を防ぐよう弁形成、あるいは弁輪形成を積極的にこなってきた。【方法】弁輪径50～80%Nの中等度の肺動脈弁狭窄に対し経右房で右室流出路の筋切除、心室中隔欠損パッチ閉鎖ののち、主肺動脈を縦切開し2～5mmの mini-transannular incisionをおく。交連切開、ならびに PTFE sheetや azygos veinを用いる弁尖延長など弁形成をおこなう。また自己心膜パッチにて肺動脈から右室流出路に向けて心膜パッチを縫着したのち人工弁輪として Gore-Tex suture糸を縫着し遠隔期での弁輪の拡大を防ぐ。【ビデオ】生後3か月（弁輪径54%N）、6か月（弁輪径69%N）の2例に対する TOF根治術を供覧。【考察】我々の方法

は、1981年に川島先生がすでに報告された方法の焼き直しである。特に、TOF根治術における肺動脈弁輪形成は簡単にできる長期成績改善策と考える。

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-07] 外科卒業後教育ビデオセッション

Repair of Tetralogy of Fallot with Hypoplastic Infundibulum and Pulmonary Valve

○Lorenzo Boni ("12 de Octubre" University Hospital)

In a subset of tetralogy of Fallot (TOF) patients, the pulmonary valve (PV) annulus and the infundibulum are hypoplastic, and they need to be patch-augmented. In these patients the right ventricular outflow tract (RVOT) cannot be enlarged by muscle resection, because muscular hypertrophy is not the underlying anatomic problem. Only a transannular patch (TAP) extended to the infundibulum can completely relieve the RVOT obstruction.

In this video I present such a case of TOF repair. The patient is a 3 month-old boy weighing 6.5 kg. Standard bicaval and aortic cannulation is performed and moderate hypothermic cardiopulmonary bypass is started. Stitches are placed in the infundibulum and PV annulus to mark the anticipated extension of the TAP. After aortic X-clamping, the right atrium (RA) is opened and the ventricular septal defect (VSD) and RVOT are explored through the tricuspid valve. The VSD is closed with a pericardial patch in a running fashion. A longitudinal incision is then performed in the pulmonary trunk, and it is extended to the RVOT. A pericardial patch is trimmed on a Hegar dilator, to match the desired RVOT diameter, and it is sewn in place. RA is closed, leaving open the foramen ovale. X-clamp is removed, rewarming is completed and the patient is weaned off bypass. Modified ultrafiltration is performed. By direct puncture we get right ventricle (RV) pressures at 50% of systemic ones.

Postoperative course was characterized by mild RV failure with an intensive care unit and total stay of 6 and 12 days, respectively.

3:10 PM - 5:40 PM (Fri. Jul 8, 2016 3:10 PM - 5:40 PM 第B会場)

[SEV-08] 外科卒業後教育ビデオセッション

ファロー四徴症の外科治療（新生児から成人まで）

○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）

ファロー四徴症遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全により右室拡大、低心拍出量、高 CVP、肝障害などがおこり重症化すると多臓器の不全に至るため外科的介入が必要となる。

肺動脈弁置換は難易度の高い手技ではないが以下の注意が必要である。1：前回手術の詳細確認、2：安全な再開胸（術前 CTによる大血管、右心室と胸骨との関係の精査、状況に応じて大腿動静脈の露出）3：脱血の良い無血視野、VSDリークを想定して大動脈遮断、心停止下の手術が望ましい。左室ベントの挿入。4：人工弁を自然な方向に（後方に向けて）移植することと周りの構造物（Valsalva洞、LMT, LAD）への圧迫、損傷に注意すること。縫合中の生体弁を損傷の予防などである。術後は両心不全、不整脈、1-2週後にも胸水貯留や抗凝固に伴うタンポナーデ、不整脈に留意する。

肺動脈弁置換の典型的な例を供覧する。

症例は56歳男性、1968年にファロー四徴症に対し心内修復術を某病院にて受けているが詳細は不明である。心臓カテーテル検査、心エコーおよびMRIでは大動脈の騎乗はあり、VSDリークは無し、肺動脈弁閉鎖不全により著明に右室は拡大 RVEDVI=197 ml/m²。菲薄化した右室全面が胸骨に癒着していた。

再開胸後剥離を進めると心膜は全面で欠損。型通り人工心肺を上行大動脈、上下大静脈にカニューレション行ったが、この際前回のカニューレション跡は見られず前回手術は単純低体温法であったと推測された。心停止後内部を観察するとVSDは数針のマットレス縫合にてなんらかのパッチで閉鎖されていた。径弁輪心膜パッチの下には変形した自己弁が存在。肺動脈は十分に太いので24mmの生体弁を遠位肺動脈にはめ込むように連続縫合で縫着。右室はほぼ自己組織で閉鎖、縫縮した。