

Sat. Jul 7, 2018

第2会場

教育講演

教育講演4 (III-EL04)

座長:新川 武史 (東京女子医科大学 心臓血管外科学)

10:10 AM - 11:10 AM 第2会場 (301)

[III-EL04-01] 兩大血管右室起始症の外科解剖

○河田 政明 (自治医科大学とちぎ子ども医療セン
ター 小児・先天性心臓血管外科)

[III-EL04-02] DORVの3D画像診断

○石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 寺師 英子,
佐々木 智章, 鍋嶋 泰典, 鈴木 彩代, 白神 一博, 岩崎
秀紀, 原田 雅子, 豊村 大亮 (福岡市立こども病院
循環器科)

教育講演

教育講演4 (III-EL04)

座長:新川 武史 (東京女子医科大学 心臓血管外科学)

Sat. Jul 7, 2018 10:10 AM - 11:10 AM 第2会場 (301)

[III-EL04-01] 両大血管右室起始症の外科解剖

○河田 政明 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

[III-EL04-02] DORVの3D画像診断

○石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 寺師 英子, 佐々木 智章, 鍋嶋 泰典, 鈴木 彩代, 白神 一博, 岩崎 秀紀, 原田 雅子, 豊村 大亮 (福岡市立こども病院 循環器科)

(Sat. Jul 7, 2018 10:10 AM - 11:10 AM 第2会場)

[III-EL04-01] 両大血管右室起始症の外科解剖

○河田 政明 (自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児・先天性心臓血管外科)

Keywords: 両大血管右室起始, 漏斗部中隔, 心室内rerouting

【定義】現在 DORVは「50%ルール」に基づく「両大血管の周径のそれぞれ50%以上が右室に結合する“心室-大血管関係”」を有する疾患(群)とされる。旧来の「両側大血管下円錐筋の存在」「side-by-sideの大血管配列」が混乱の主因である。【形態】漏斗部中隔(IS)と固有心室中隔との整列不整によりVSDが生じ、流出路型が多い。僧帽弁前方にも房室弁-半月弁間の筋束(VIF)が存在する。ISの挿入(特に心室中隔側)部位が心室-大血管の結合様式・位置関係を規定し(TSM前脚・左側VIF・中心線維体・右側VIF)、Neufeldらの大動脈弁下(SA)型・両大血管下(DC)型・肺動脈弁下(SP)型VSDを伴う病型に相当する。非交通(NC)型VSDを伴う病型ではVSDは右室流入部あるいは心尖部方向に存在する。DORVでのVSDは一次室間孔(診断時)を指す場合と二次室間孔(外科的閉鎖時)を指す場合がある。ISの前方・後方偏位は長さ・厚さも関与して大動脈弁下・肺動脈弁下狭窄に関連、さらには大動脈縮窄/離断や肺動脈狭窄に関連する。心室低形成(右室・左室)や僧帽弁異常を伴う例もある。【診断】基本は心カテーテル・造影検査であるが、DORVの存在は心エコー図で心室長軸・単軸・心尖4腔断面から50%ルールにより診断する。ISの挿入・VSDの情報は単軸断面で三尖弁前-中隔交連との関係に注目する。心尖部からの右前斜位断面は心血管造影に準じた形態情報が得られる。MRIは有用な診断手段となる。冠動脈走行・流出路や大動脈系狭窄など術式選択に重要な形態についての診断も行う。【外科治療】SA・DC型VSD例ではVSD閉鎖・Fallot四徴に準じて心室内reroutingを行う。SP型(偽性Taussig-Bing心)例ではVSD-肺動脈弁のrerouting+動脈スイッチを原則とし、古典的Taussig-Bing心ではISを切除後Kawashima手術も選択される。NC型例ではFontan手術が選択される。【まとめ】DORVはVSD・心基部・大血管を中心に多様性について理解する必要がある。

(Sat. Jul 7, 2018 10:10 AM - 11:10 AM 第2会場)

[III-EL04-02] DORVの3D画像診断

○石川 友一, 倉岡 彩子, 兒玉 祥彦, 寺師 英子, 佐々木 智章, 鍋嶋 泰典, 鈴木 彩代, 白神 一博, 岩崎 秀紀, 原田 雅子, 豊村 大亮 (福岡市立こども病院 循環器科)

Keywords: 両大血管右室起始症, 画像診断, 3D

いつもDORVの外科治療を考える際、私たち循環器科医の思考順序とは概ね次の2段階を経るのではなかろうか。

1) Biventricular repair(BVR)できるのか,Fontan candidateか

2) BVRできるとしたらどのように修復できるのか

1)についてはまず心室容積や房室弁でふるいにかけてられるだろう。解決のめどが立てば2)を考えるが、このDORVのBVRについて苦手意識を持っている人が実に多い。理解しにくいのは次のような理由と推測される。

A) DORV自体を1つの疾患群とする概念と心室大血管の1つの関係を示すという2通りの考えがある

B) Spectrumが広く分類が多岐にわたる

C) 疾患構成単位にTaussig-Bing, posterior TGA等独特の呼称がある

D) 術式に富み分類と1:1対応していない

ここでは3D imagingの強みを最大限活かして理解することを目的に、BVR可能ないわゆるDORVという疾患単位を、Lecompeらの“malposition of the great arteries with VSD”というspectrumとして考えてみたい。そうすれば、BVR可否に必要な条件はTOFからTGAまでいずれであっても十分な広さの左室流出路作成とVSD(心室間シャント)閉鎖が可能か否か、という点に集約される。

選択しうる術式を念頭においた上ではあるが(心室内rerouting+肺血流路確保(Yasui手術含む)もしくはArterial switch + VSD closureの2群に大別)、3D imagingは従来の2Dと異なり、この修復に不可欠なVSDと大動

脈との位置関係, VSD-大動脈 routeに対する三尖弁・肺動脈弁の位置関係, 同 routeに介在する心内構造物の有無, 大動脈・肺動脈弁下弁上の形態, 房室弁形態及び腱索の付着部位, 冠動脈走行などを立体的かつ直感的に表現することが可能である。modalityとして心エコー, CT, MRI, Rotational angiographyが挙げられ, 装置および再構築ソフトウェアの進歩も著しい。ここでは Lev分類に基づいた代表的な DORV形態を3D imageを含めた術前予測, そして術中所見, 術後経過について可能な限り提示したい。