

2020年11月24日(火)

Track2

療センター 小児心臓血管外科)

会長要望セッション

会長要望セッション04 (IIII-YB04)

MAPCAに対する内科的、外科的治療戦

座長:猪飼 秋夫(静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:馬場 健児(岡山大学IVRセンター 小児循環器)

08:30 ~ 10:30 Track2

[IIII-YB04-1] 内科的管理による予後改善はどこまで可能

か: PA,MAPCAsに対するカテーテル検査・治療及び肺高血圧管理の留意点

○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤 祐次¹, 岡本 健吾¹, 川田 典子¹, 土橋 智弥¹, 久持 邦和², 立石 篤史² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

[IIII-YB04-2] 主要体肺側副血行路 (MAPCAs) に対する外科治療 (SI) とカテーテルインターベンション (CI)のコラボレーション戦略

○葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 多喜 萌¹, 戸田 紘一¹, 連 翔太¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 鈴木 孝明², 保土田 健太郎², 枘岡 歩² (1.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

[IIII-YB04-3] 主要体肺側副血行路を合併したファロー四徴症の修復手術後における肺高血圧症のリスク因子

○林 泰佑, 進藤 考洋, 三崎 泰志, 小野 博 (国立成育医療研究センター 循環器科)

[IIII-YB04-4] 主要体肺動脈側副血行路に対する術中 flow studyの有用性

○渡辺 謙太郎, 猪飼 秋夫, 石道 基典, 伊藤 弘毅, 廣瀬 圭一, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

[IIII-YB04-5] PA VSD MAPCAに対する pulmonary rehabilitation

○櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 小坂井 基史, 村上 優, 鎌田 真弓, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一郎, 吉井 公裕, 佐藤 純 (中京病院 こどもハートセンター)

[IIII-YB04-6] 中心肺動脈高度低形成を伴う

PA/VSD/MAPCAに対する治療戦略および遠隔期成績

○本宮 久之, 山岸 正明, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 藤田 周平, 中辻 弘興 (京都府立医科大学 小児医

会長要望セッション

会長要望セッション04 (III-YB04)

MAPCAに対する内科的、外科的治療戦

座長:猪飼 秋夫(静岡県立こども病院 心臓血管外科)

座長:馬場 健児(岡山大学IVRセンター 小児循環器)

2020年11月24日(火) 08:30 ~ 10:30 Track2

- [III-YB04-1] 内科的管理による予後改善はどこまで可能か: PA,MAPCAsに対するカテーテル検査・治療及び肺高血圧管理の留意点
○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤 祐次¹, 岡本 健吾¹, 川田 典子¹, 土橋 智弥¹, 久持 邦和², 立石 篤史² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)
- [III-YB04-2] 主要体肺側副血行路 (MAPCAs) に対する外科治療 (SI) とカテーテルインターベンション(CI)のコーポレーション戦略
○葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 多喜 萌¹, 戸田 紘一¹, 連 翔太¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 鈴木 孝明², 保土田 健太郎², 枡岡 歩² (1.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)
- [III-YB04-3] 主要体肺側副血行路を合併したファロー四徴症の修復手術後における肺高血圧症のリスク因子
○林 泰佑, 進藤 考洋, 三崎 泰志, 小野 博 (国立成育医療研究センター 循環器科)
- [III-YB04-4] 主要体肺動脈側副血行路に対する術中 flow studyの有用性
○渡辺 謙太郎, 猪飼 秋夫, 石道 基典, 伊藤 弘毅, 廣瀬 圭一, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)
- [III-YB04-5] PA VSD MAPCAに対する pulmonary rehabilitation
○櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 小坂井 基史, 村上 優, 鎌田 真弓, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一郎, 吉井 公裕, 佐藤 純 (中京病院 こどもハートセンター)
- [III-YB04-6] 中心肺動脈高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCAに対する治療戦略および遠隔期成績
○本宮 久之, 山岸 正明, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 藤田 周平, 中辻 弘興 (京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科)

(2020年11月24日(火) 08:30 ~ 10:30 Track2)

[III-YB04-1] 内科的管理による予後改善はどこまで可能か： PA,MAPCAsに対するカテーテル検査・治療及び肺高血圧管理の留意点

○中川 直美¹, 鎌田 政博¹, 石口 由希子¹, 森藤 祐次¹, 岡本 健吾¹, 川田 典子¹, 土橋 智弥¹, 久持 邦和², 立石 篤史² (1.広島市立広島市民病院 循環器小児科, 2.広島市立広島市民病院 心臓血管外科)

キーワード：肺動脈閉鎖, MAPCAs, カテーテル治療

【緒言】 MAPCAsは肺動脈の多発性狭窄, 区域性肺高血圧, 右心不全など生涯, 多岐にわたる問題がある。【目的】長期予後改善に必要な留意点の探求。【対象】2000年以降の19例。最終年齢0.2-18.6(5.8)歳。【方法】1.基礎疾患。2.Rastelli手術(R術)段階的 or 一期的。3.R術前 Cath検査数。4.R術前 Intervention(Int.)。5.R術後 Int。6.肺高血圧治療と効果について後方視的に検討。【結果】1.基礎疾患;なし9, del22q11.2 8, Cantrell1, 多発奇形1。2.R術施行14例中段階的13, 一期的1。3.R術前 cath検査2-7回(中央値4), 肺内交通確認の balloon閉鎖+選択造影6回。4.R術前 Int.25回:BTS-branch PS形成17 (合併症;Native PA裂,tamponade1, 保存的治療), 閉塞 BTS再疎通4(成功2), 高肺血流軽減目的の Dual supply閉塞4(coil;3, AVP4;1) 5.R術後 Int.32: branch PS 28 (合併症;肺出血1, Native PA裂, 高耐圧 balloon, 保存的治療), MinorAPCA coil閉塞2(喀血), Conduit 4(10-11.9歳);RVP/LVP=0.77→0.61有意に改善。6.肺高血圧治療10;エンドセリン拮抗薬単剤4, PDE5阻害薬4, 2剤併用3。7例は両側<25mmHgに改善。【考察】 balloon閉鎖+選択造影は, 手技は煩雑だが CT等では不明瞭な交通を明らかにし, UFの必要性のみでなく高肺血流制限目的の閉塞に際して Dual supplyを証明する重要な手段である。MAPCAsでは Native部分にも狭窄が生じ硬い病変であるため高耐圧 balloonも必要だが破裂のリスクに注意を要する。末梢性狭窄は R術後の進行も稀ではないがエコーの直接所見, RV圧上昇が出るとは限らず, かつ血流の不均衡は肺高血圧の悪化要素にもなるため肺血流シンチ, CT, 血管造影を併用し時機を逸さず介入する必要がある。BTS閉塞4例(11.8%)は当院の MAPCAs除く BTS閉塞率2.9%に比して高率であり高肺血管抵抗の関与が考えられ, かつ単供給源でない場合は気づきにくいことに注意を要する。肺高血圧治療も一定の効果は示しており, 選択の幅も広がっていることから strategyを構築する必要がある。

(2020年11月24日(火) 08:30 ~ 10:30 Track2)

[III-YB04-2] 主要体肺側副血行路 (MAPCAs) に対する外科治療 (SI) とカテーテルインターベンション(CI)のコラボレーション戦略

○葭葉 茂樹¹, 小林 俊樹¹, 多喜 萌¹, 戸田 紘一¹, 連 翔太¹, 小島 拓朗¹, 住友 直方¹, 鈴木 孝明², 保土田 健太郎², 枘岡 歩² (1.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科)

キーワード：MAPCAs, カテーテルインターベンション, 肺血管統合術

【背景】良好な肺循環を確立するためには MAPCAsの成長が必須であり, そのための SI, CIコラボレーションは重要である。【目的】 MAPCAs合併肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損 (PAVSD) に対する CIの役割, 展望について考察する。【対象】2008-2019年に当院で加療を行った MAPCAs合併 PAVSD 8例。フォローアップ期間は, (mean, range) (8.4, 1.1-14.3 年)。出生体重(2753, 2511-3211 g)。22q11.2 欠失症候群4例 (50%)。中心肺動脈あり5例 (62%)。【臨床経過】肺血管統合術 (UF) 前に行った palliation 4例 (50%, 体肺動脈シャント1例, 右室肺動脈シャント1例, ステント留置1例, 肺動脈絞扼術1例)。UF時の体重, 月齢 (6.3, 2.5-9.5 kg, 8.0, 3-16ヵ月)。6ヶ月未満の UF 2例 (25%, いずれも中心肺動脈あり高肺血流)。ラステリ術到達率, 月齢 (89%, 20.7, 16-24ヵ月)。ラステリ術後収縮期右室圧, 平均肺動脈圧 (40, 33-49, 11.8, 8-17 mmHg)。【CI】・UF前 MAPCAステント留置1例2手技, MAPCAバルーン拡張2例5手技。・UF後肺動脈ステント留置1例1手技, 肺動脈バルーン拡張7例12手技。・ラステリ術後肺動脈バルーン拡張5例8手技。【考察】・MAPCAsの成長が良好であれば早期の UFは可能。一方で MAPCAsの成長が不十分な例に対しては積極的に SI, CIを行うべき。・UF前 MAPCAsステント留置は低侵襲かつ有効な新しい治療と考えられる。また閉塞傾向の MAPCAの rescueになる可能性

がある。・UF後、ラステリ後のCIによる肺動脈リハビリテーションは必須である。ほとんどはステント留置を必要とせず、バルーン拡張のみで良好な肺循環を維持することができる。【結語】MAPCAsの形態、走行はまちまちであるため、標準的なUF時期を決めることは難しい。良いUFを行うための最適なCIの手段、SIとのタイミングを決定していくことが、ラステリ後の予後を良くする最善の戦略であると考えられる。

(2020年11月24日(火) 08:30 ~ 10:30 Track2)

[III-YB04-3] 主要体肺側副血行路を合併したファロー四徴症の修復手術後における肺高血圧症のリスク因子

○林 泰佑, 進藤 考洋, 三崎 泰志, 小野 博 (国立成育医療研究センター 循環器科)

キーワード: 主要体肺側副血行路, 肺高血圧症, ファロー四徴症

【背景】主要体肺側副血行路を合併したファロー四徴症(TOF/MAPCAs)の患者では、しばしば区域性肺高血圧が認められるが、その病態生理には不明な点が多い。

【目的】TOF/MAPCAsの修復手術後に肺高血圧症を生じるリスク因子を明らかにすること。特に術前の心カテ検査で得られる指標に注目した。

【方法】2009年以降に当院で統合的肺動脈再建と心内修復術を行ったTOF/MAPCAsの患者12例を対象とし、術前および術後の心カテ検査の計測値を後方視的に収集した。修復術後に末梢性肺動脈狭窄が残存していた5例は、外科的あるいは経カテーテル的な再介入の後に行われた最新の心カテ検査計測値を評価対象とした。術後肺高血圧は、いずれかの肺動脈枝で平均肺動脈圧が20 mmHg以上であったものと定義した。術後肺高血圧の有無で患者を2群に分け、データを比較した。P値<0.05を有意水準とした。

【結果】修復術施行時年齢は中央値2.1歳(0.5~28.2歳)であった。2例で心内修復術に先立って統合的肺動脈再建が行われ、10例では同時に施行された。術後心臓カテーテル検査は、心内修復術の1.2年後(0.2~8.7年後)に行われ、5例が術後肺高血圧症の定義を満たした。術後肺高血圧の患者では、肺高血圧のない患者に比べ、術前の混合静脈血酸素飽和度が有意に低かった(57% [55%~63%] vs. 65% [53%~75%], $p<0.05$)。両群で、心内修復術時年齢、術前の動脈血酸素飽和度(83% [69%~86%] vs 83% [75%~90%], $p=0.53$)、術前の末梢肺動脈平均圧(単位mmHg; 右20 [11~36] vs. 17 [8~37], $p=0.74$; 左16 [10~18] vs. 18 [8~24], $p=0.57$)に有意差はなかった。

【考察】術前の混合静脈血酸素飽和度が低いことは、術後の区域性肺高血圧症の発症と関連していた。混合静脈血酸素飽和度の低下は、組織の酸素需要に対して供給が不足することで生じ、肺血管床が少ないことを反映すると考えられ、術後区域性肺高血圧の発症を予測できるかもしれない。

(2020年11月24日(火) 08:30 ~ 10:30 Track2)

[III-YB04-4] 主要体肺動脈側副血行路に対する術中 flow studyの有用性

○渡辺 謙太郎, 猪飼 秋夫, 石道 基典, 伊藤 弘毅, 廣瀬 圭一, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

キーワード: MAPCA, flow study, 肺動脈統合

【背景】MAPCAを有する心疾患は多様で、治療方針は未だ確立していない。良好なQOLには低い肺動脈圧と右室圧、狭窄のない肺動脈再建と肺動脈の閉塞性病変を進行させない治療が重要である。【目的】MAPCAに対する一次的UFおよび術中flow studyの有用性を検討した。【対象】2017年4月-2019年12月にMAPCAに対してUFまたは肺動脈形成を行い、術中flow studyを行い治療方針の決定を行った17例を対象とした。手術時年齢は3ヵ月-10歳6ヵ月(中央値14ヵ月)、男:女 9:8。Flow study術前に手術介入した症例は7例(BT shunt 5例、palliative RV-

PA 2例)。術後観察期間は1ヵ月-2年8ヵ月(中央値1年)。【手術】左側開胸を併用した正中切開で MAPCAの剥離、体外循環補助下に一次的に自己組織同士の吻合を基本とした肺門部に十分な血管系を確保する UFを行い、中心肺動脈はホモグラフトまたは自己心膜を使用して再建した。形成した肺動脈に flow study用の送血管と圧測定用ラインを挿入して3.0L/min/m²で送血し、LV ventで脱血しながら平均肺動脈圧(mPAP)を測定。mPAP 25mmHg以下であれば根治手術を行い、25mmHgより高ければ BT shuntまたは palliative RV-PAを行っている。術後3-12ヵ月の早期にカテーテル評価を行い、PTPAを施行し UF後の肺動脈開存を維持している。【結果】UF本数は0-5本(平均2.3本)、flow studyの mPAPは16-40mmHg(平均 24mmHg)、13例に根治手術、3例に palliative RV-PA、1例に BT shuntを行った。手術・遠隔死亡は1例。Palliative RV-PAを行った1例で術後3ヵ月に根治手術を行った。根治手術を行った14例の術中右室/左室圧比は0.4-0.6(平均 0.51)で、根治術後のカテーテル検査は10例に行い、全例 BAPまたは TAEを行い右室/左室圧比は0.43-0.63(平均 0.52)であった。【結語】MAPCAに対し一次的UFおよび術中 flow studyによる根治手術可否を決定し、早期成績は良好であった。今後も長期のフォローアップと症例数の蓄積が必要である。

(2020年11月24日(火) 08:30 ~ 10:30 Track2)

[III-YB04-5] PA VSD MAPCAに対する pulmonary rehabilitation

○櫻井 寛久, 櫻井 一, 野中 利通, 小坂井 基史, 村上 優, 鎌田 真弓, 大橋 直樹, 西川 浩, 吉田 修一郎, 吉井 公裕, 佐藤 純 (中京病院 こどもハートセンター)

キーワード: MAPCA, PA rehabilitation, 複雑心奇形

【はじめに】

PA VSD MAPCAに対し様々な治療戦略がとられており施設、個々の症例に応じて Rastelli手術を目指した治療戦略がとられている。当院では2012年より central PAがあるものに対してはできるだけ PAにシャント手術を行う pulmonary rehabilitation(PA rehabilitation)を開始した。当院の PA VSD MAPCAについて検討を行った。

【方法】

2012年以降、当院で手術を施行した7例について検討を行った。

【結果】

7例中6例に central PAを認め(1mm:1例, 2.5mm:2例, 3mm: 4例, 3.5mm: 1例)、central PAが3mm、3.5mmの症例3例に初回手術として PA rehabilitationを施行した。他4例については3例は初回手術として側開胸併用 Unifocalization+palliative RVOTRを施行。1例は正中 unifocalization+BT shuntを施行した。手術死亡例なし。PA rehabilitationを行った3例は、PA indexがそれぞれ、28から125、49から226、83から181と著大な増加を認め、全例ラステリ手術に到達した。側開胸併用 Unifocalization+palliative RVOTRを施行した3例は1例にカテーテル治療を経過中に行い、全例第二期手術としてラステリ手術に到達した。unifocalization+BT shuntを施行した1例は PA發育不良で palliative RVOTRに conversionしたのち心機能低下を認めて経過観察中である。PA rehabilitation先行例の右室体血圧比は、0.55, 0.51, 0.4、右室圧は80, 44, 40mmHgであり、UF+palliative RVOTR先行例の右室体血圧比は0.5, 0.6, 0.48、右室圧50, 70, 54mmHgであった。

【結語】

PA rehabilitationによって PAの發育を認めラステリ手術に到達し、術後5割前後と許容できる右室圧であった。Palliative RVOTRを施行した3例もラステリ手術に到達、許容できる範囲の右室圧であった。Central PAを認める症例では pulmonary rehabilitationも有効な治療戦略と考えられた。

(2020年11月24日(火) 08:30 ~ 10:30 Track2)

[III-YB04-6] 中心肺動脈高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCAに対する治療戦

略および遠隔期成績

○本宮 久之, 山岸 正明, 前田 吉宣, 板谷 慶一, 藤田 周平, 中辻 拓興 (京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科)

キーワード: MAPCA, UF, Rastelli

【目的】 PA/VSD/MAPCAの外科治療において、特に中心肺動脈(cPA)欠損/高度低形成例では術後 MAPCA吻合部狭窄や末梢 PA閉塞性病変による右心圧負荷が残存しうる。今回、我々が採用している段階的治療(第一期手術: 一期の両側 UF、自己心膜ロールによる Y字型の cPA再建および姑息的右室流出路再建 (pRVOTR)、根治術: Rastelli±残存狭窄解除)の妥当性につき検討した。

【対象】 2001年以降に第一期手術を行った cPA欠損/高度低形成を伴う PA/VSD/MAPCA 26例を対象とした。手術時年齢/体重の中央値は1.2歳/8.3kg。側開胸で BTシャント±片側 UFを先行した症例が9例、高肺血流による PHで MAPCA bandingを先行した症例が1例あった。第一期手術では正常肺動脈弁輪径の約77%径の弁付き ePTFE導管にて pRVOTRを行い、術後 Qp/Qsの中央値は1.00であった。全例術後に肺血管拡張剤を投与した。

【結果】 第一期手術後観察期間の中央値は5.0年。24例が平均1.3年の間隔において根治術に到達、1例待機中。根治術前の SpO₂の中央値は90%と肺血流の有意な増加を示唆する所見であった。根治術の年齢/体重の中央値は2.7歳/10.5kg。手術死亡なし、遠隔期死亡は感染による1例のみ。10例において根治術時、PAに介入し(拡大形成: 9例、縫縮: 3例)流体力学的に有利な Y字型の PAを再建した。VSDは全例で完全閉鎖。根治術後、末梢 PAへの内科的介入は3例のみ。再手術は4例で体重増加による導管交換のみであった。根治術後、収縮期 PA圧の中央値は35mmHgと低値であった。PA indexの中央値は第一期手術前後、根治術後で $126.7 \rightarrow 370.9 \rightarrow 478.0 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ と増加を認めた。

【結語】 cPA欠損/高度低形成を伴う本疾患群に対し、本戦略では第一期手術での流体力学的に有利な Y字型心膜ロールによる cPA再建ないし小口径の弁付き導管による肺血流の適正化、更に根治術時での残存病変解除により良好な肺血管床と正常右室圧が得られ、本疾患群への有用な治療方針と考える。