## Sun. Nov 22, 2020

## Track3

会長要望セッション | 純型肺動脈閉鎖症

### 会長要望セッション01（ I-YB01）
### 純型肺動脈閉鎖症に対する内科的・外科的治療戦略

座長:芳村 直樹（富山大学医学部 第1外科）
座長:星野 健司（埼玉県立小児医療センター 循環器科 ）
3:30 PM - 5:00 PM Track3

[I-YB01-1] 純型肺動脈閉鎖における冠動脈右室瘻の分類
○栄徳 隆裕[1]，大月 審一[1]，馬場 健児[1]，近藤 麻衣子[1]，今井 祐喜[1]，福嶋 遥佑[1]，重光 祐輔[1]，平井 健太[1]，笠原 真悟[2]，小谷 恭介[2] （1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科，2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科）

[I-YB01-2] 当院における PA,IVSに対する積極的 PTPVへの取り組み
○吉井 公浩[1]，佐藤 純[1]，吉田 修一朗[1]，武田 紹[1]，西川 浩[1]，野中 利通[2]，櫻井 寛久[2]，櫻井 一[2]，大橋 直樹[1] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科，2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

[I-YB01-3] 新生児三尖弁輪径を基準にした純型肺動脈閉鎖・重症肺動脈弁狭窄症に対する治療法の選択：25年の中期成績をもとに
○三木 康暢[1]，田中 敏克[1]，堀口 祥[1]，林 賢[1]，久保 慎吾[1]，松岡 道生[1]，亀井 直哉[1]，小川 禎治[1]，富永 健太[1]，城戸 佐知子[1]，大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器科，2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

[I-YB01-4] 純型肺動脈閉鎖の長期予後：積極的二室修復とその遠隔期再介入
○宗内 淳[1]，渡辺 まみ江[1]，杉谷 雄一郎[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，江崎 大起[1]，松田 健作[2]，藤本 智子[2]，落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

[I-YB01-5] 純型肺動脈閉鎖症における one and one-half repairの役割～フォンタン関連臓器障害を予防しうるか～
○齋藤 寛治[1]，齋木 宏文[1]，豊島 浩志[1]，辻 重人[2]，滝沢 友里恵[1]，中野 智[1]，高橋 信[1]，小泉 淳一[2]，猪飼 秋夫[2,3]，小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学 小児科学講座，2.岩手医科大学 心臓血管外科学講座，3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[I-YB01-6] 純型肺動脈閉鎖症に対する Fontan術後成績
○小田 晋一郎，中野 俊秀，安東 勇介，合田 真海，岡本 卓也，緒方 裕樹，酒井 大樹，野村 竜也，角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[I-YB01-7] 純型肺動脈閉鎖術後の成人期予後についての検討
○杜 徳尚[1]，小谷 恭弘[2]，赤木 禎治[1]，黒子 洋介[2]，馬場 健児[3]，大月 審一[3]，笠原 真悟[2]，伊藤 浩[1] （1.岡山大学 循環器内科，2.岡山大学 心臓血管外科，3.岡山大学 小児循環器科）

## Track4

会長要望セッション | 右室流出路

### 会長要望セッション02（ I-YB02）
### 右室流出路再建：インターベンションと外科治療

座長:櫻井 一（中京病院 心臓血管外科）
座長:杉山 央（聖隷浜松病院 小児循環器科）
コメンテーター:John P. Cheatham（ Nationwide Children's Hospital &The Ohio State University）
9:50 AM - 11:10 AM Track4

[I-YB02-1] Fallot四徴心内修復術後遠隔期の肺動脈弁置換術時における右室拘束性障害
○富永 佑児，上野 高義，金谷 知潤，奥田 直樹，荒木 幹太，渡邊 卓次，澤 芳樹 （大阪大学 医学系研究科 心臓血管外科学）

[I-YB02-2] 4D flow MRIでの血行動態評価に基づく成人期右室流出路再治療介入
○板谷 慶一[1]，山岸 正明[2]，前田 吉宣[2]，藤田 周平[2]，本宮 久之[2]，中辻 拡興[2]，森地 裕子[1]，瀧上 雅雄[3]，中西 直彦[3]，的場 聖明[3]，夜久 均[1] （1.京都府立医科大学 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座，2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科，3.京都府立医科大学 循環器内科）

[I-YB02-3] Primary Outcomes of The Harmony Transcatheter Pulmonary Valve Pivotal Trial
○藤本 一途[1]，坂口 平馬[1]，神崎 秀明[2]，小林 順二郎[3] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科，2.国立循環器病研究センター 心不全科，3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科）

[I-YB02-4] 右室流出路導管狭窄に対する経皮的ダブルバルーン拡大術の効果
○高梨 浩一郎，金 成海，石垣 瑞彦，佐藤 慶介，芳本 潤，満下 紀恵，新居 正基，田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[I-YB02-5] 当院における湾曲型小口径 Nunn弁付き導管による右室流出路再建術の中期成績
○村上 優，大嶋 義博，松久 弘典，日隈 智憲，松島 峻介，長谷川 翔大，和田 侑星 （兵庫県立こども病

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

院）

[I-YB02-6] 右室流出路再建における bulging sinus付き fan-shaped ePTFE valved conduit 1788本の遠隔成績（本邦65施設共同研究）

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

[I-YB02-7] 脱細胞化ホモグラフトを用いた右室流出路再建術の検討

○小野 正道[1]，ホラ ユルゲン[1]，ハグル クリスチャン[2]，ボティッヒ ディトマ[3]，ザリコシュ ザミア[3]，ハベリッヒ アクセル[3] （1.ドイツ心臓センターミュンヘン 小児心臓外科，2.ミュンヘン大学 心臓外科，3.ハノーファー医科大学 胸部心臓血管移植外科）

## Mon. Nov 23, 2020

## Track4

会長要望セッション ｜ 総動脈幹症

### 会長要望セッション03（ II-YB03）
### 総動脈幹症に対する内科的・外科的治療戦略

座長:中野 俊秀（福岡市立こども病院 心臓血管外科）
座長:黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環器内科部）
4:00 PM - 6:00 PM Track4

[II-YB03-1] 【基調講演】 Long-Term outcome up to 40 years following repair of Common Arterial Trunk in 184 patients

○Jürgen Hörer （Department for congenital and pediatric heart surgery, German Heart Centre Munich (TUM) / Division for congenital and pediatric heart surgery, University Hospital of Munich (LMU)）

[II-YB03-2] 総動脈幹症における両側肺動脈絞扼部へのバルーン拡張術の検討

○池田 健太郎[1]，新井 修平[1]，浅見 雄司[1]，下山 伸哉[1]，林 秀憲[2]，友保 貴博[2]，岡 徳彦[2]，小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科，2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

[II-YB03-3] 総動脈管症に対する治療戦略と遠隔期成績

○伊藤 貴弘，青木 満，萩野 育男，梅津 健太郎，卯田 昌代 （千葉県こども病院 心臓血管外科）

[II-YB03-4] 総動脈幹症に対する一期的修復術と段階的修復術の手術成績の検討

○川畑 拓也，堀尾 直裕，後藤 拓弥，小林 泰幸，迫田 直也，辻 龍典，横田 豊，村岡 玄哉，黒子 洋介，小谷 恭弘，笠原 真悟 （岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

[II-YB03-5] 総動脈幹弁逆流に対する弁形成術の成績

○安東 勇介，中野 俊秀，小田 晋一郎，合田 真海，岡本 卓也，緒方 裕樹，酒井 大樹，野村 竜也，角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[II-YB03-6] 総動脈幹症に対する外科的治療戦略：弁尖基部温存自己心膜による弁形成術

○前田 吉宣[1]，山岸 正明[1]，板谷 慶一[1]，藤田 周平[1]，本宮 久之[1]，中辻 拡興[1]，夜久 均[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科，2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

[II-YB03-7] 当院における総動脈幹症の外科治療成績

○森 おと姫[1]，長門 久雄[1]，前田 登史[1]，植野 剛[1]，吉澤 康祐[1]，岡田 達治[1]，大野 暢久[1]，稲熊 洸太郎[2]，豊田 直樹[2]，石原 温子[2]，坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科，2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

[II-YB03-8] 本邦における総動脈幹症治療戦略傾向と成績ーJCVSDデータベースからの検討よりー

○太田 教隆[1]，立森 久照[2]，平田 康隆[4]，鈴木 孝明[3]，打田 俊司[1]，杉浦 純也[1]，小嶋 愛[1]，坂本 裕司[1]，檜垣 高司[5]，泉谷 裕則[1]，高本 眞一[6] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科，2.東京大学医療品質評価学講座，3.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科，4.東京大学医学部心臓血管外科，5.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科，6.日本心臓血管外科データベース）

## Tue. Nov 24, 2020

## Track2

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）
8:30 AM - 10:30 AM 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)のコラボレーション戦略

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

○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 拡興 （京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

会長要望セッション | 純型肺動脈閉鎖症

# 会長要望セッション01（ I-YB01）

## 純型肺動脈閉鎖症に対する内科的・外科的治療戦略

座長:芳村 直樹（富山大学医学部 第1外科）
座長:星野 健司（埼玉県立小児医療センター 循環器科 ）
Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3

[I-YB01-1] 純型肺動脈閉鎖における冠動脈右室瘻の分類

○栄徳 隆裕[1]，大月 審一[1]，馬場 健児[1]，近藤 麻衣子[1]，今井 祐喜[1]，福嶋 遥佑[1]，重光 祐輔[1]，平井 健太[1]，笠原 真悟[2]，小谷 恭介[2] （1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科，2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科）

[I-YB01-2] 当院における PA,IVSに対する積極的 PTPVへの取り組み

○吉井 公浩[1]，佐藤 純[1]，吉田 修一朗[1]，武田 紹[1]，西川 浩[1]，野中 利通[2]，櫻井 寛久[2]，櫻井 一[2]，大橋 直樹[1] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科，2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

[I-YB01-3] 新生児三尖弁輪径を基準にした純型肺動脈閉鎖・重症肺動脈弁狭窄症に対する治療法の選択：25年の中期成績をもとに

○三木 康暢[1]，田中 敏克[1]，堀口 祥[1]，林 賢[1]，久保 慎吾[1]，松岡 道生[1]，亀井 直哉[1]，小川 禎治[1]，富永 健太[1]，城戸 佐知子[1]，大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器科，2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）

[I-YB01-4] 純型肺動脈閉鎖の長期予後：積極的二室修復とその遠隔期再介入

○宗内 淳[1]，渡辺 まみ江[1]，杉谷 雄一郎[1]，松岡 良平[1]，土井 大人[1]，江崎 大起[1]，松田 健作[2]，藤本 智子[2]，落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科，2.九州病院 心臓血管外科）

[I-YB01-5] 純型肺動脈閉鎖症における one and one-half repairの役割～フォンタン関連臓器障害を予防しうるか～

○齋藤 寛治[1]，齋木 宏文[1]，豊島 浩志[1]，辻 重人[2]，滝沢 友里恵[1]，中野 智[1]，高橋 信[1]，小泉 淳一[2]，猪飼 秋夫[2,3]，小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学 小児科学講座，2.岩手医科大学 心臓血管外科学講座，3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）

[I-YB01-6] 純型肺動脈閉鎖症に対する Fontan術後成績

○小田 晋一郎，中野 俊秀，安東 勇介，合田 真海，岡本 卓也，緒方 裕樹，酒井 大樹，野村 竜也，角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[I-YB01-7] 純型肺動脈閉鎖術後の成人期予後についての検討

○杜 徳尚[1]，小谷 恭弘[2]，赤木 禎治[1]，黒子 洋介[2]，馬場 健児[3]，大月 審一[3]，笠原 真悟[2]，伊藤 浩[1] （1.岡山大学 循環器内科，2.岡山大学 心臓血管外科，3.岡山大学 小児循環器科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3)

## [I-YB01-1] 純型肺動脈閉鎖における冠動脈右室瘻の分類

○栄徳 隆裕[1], 大月 審一[1], 馬場 健児[1], 近藤 麻衣子[1], 今井 祐喜[1], 福嶋 遥佑[1], 重光 祐輔[1], 平井 健太[1], 笠原 真悟[2], 小谷 恭介[2] （1.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 小児循環器科, 2.岡山大学大学院医歯薬総合研究科 心臓血管外科）

Keywords: 冠動脈右室瘻, 純型肺動脈閉鎖, 予後

【背景】 PA-IVSにおける冠動脈右室瘻 RV to coronary fistula(CAF)は予後不良因子として知られる。段階的decompressionにより CAFが消退する症例を経験する一方、 CAFが原因で心不全や突然死を起こす症例もおり、早期に予後を予測することは有用である。【目的】 CAFの好発部位や予後不良因子を明らかにしたい。【対象と方法】当院にて PA/IVSと診断された103例のうち、 RV造影にて逆行性に冠動脈が造影された症例を CAFありと定義した。現在画像を確認可能な41症例を対象とし、各症例の CAFを(1)CAFと右室との交通形態、(2)CAFと右室との交通部に狭窄があるか巨大な交通か、(3)右室減圧術を受けた場合 CAFが減少したか、(4)減圧術を受けられない理由と予後 について分類した。【結果】(1)交通部位は RCA-RV単独7例、 LCA-RV単独6例、 RCA-RVかつ LCA-RV両方23例、単一冠動脈または一側途絶5例であった。(2)右室との交通部に狭窄がある症例は34例(83%)で、1例のみ死亡していた。右室との交通に狭窄が無く巨大な交通を有する症例は7例(17%)で、2例に fistula ligationが施行されいずれも生存、残る5例は死亡していた。(3)30例が右室減圧術を受け、減圧に成功した28例は全例生存し、うち27例は RVGにて冠動脈が描出されなくなった。減圧術を行ったが RV-PA間が再度閉鎖した2例のうち1例は突然死した。(4)右室減圧が受けられない理由は、右室流出路が欠損した8例(うち4例死亡50%)と、流出路はあるが PAとの接点が小さすぎるため減圧術が難しいと判断された3例(3例とも生存)であるが、後者は減圧の機会を伺っている。【結語】 CAFは RVとの交通が巨大な症例は予後不良であり、形態が許せば ligationを考慮すべきである。右室流出路欠損症例、減圧に成功しなかった症例が予後不良であった。 CAF-RV交通部に狭窄がある症例は生存率が高く、右室減圧術により CAFが減少する症例を多く経験した。

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3)

## [I-YB01-2] 当院における PA,IVSに対する積極的 PTPVへの取り組み

○吉井 公浩[1], 佐藤 純[1], 吉田 修一朗[1], 武田 紹[1], 西川 浩[1], 野中 利通[2], 櫻井 寛久[2], 櫻井 一[2], 大橋 直樹[1] （1.中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科）

Keywords: PA,IVS,PTPV,BVR

【背景】当院における PA,IVSに対する治療戦略は2013年より肺動脈弁が膜様閉鎖で右室依存性冠循環(RVDCC)でない場合、積極的に経皮的肺動脈弁形成術(PTPV)を施行し乳児期早期より順行性血流を確保して RV rehabilitationを行っている。【目的】積極的 PTPVによる RV rehabilitation効果について検討【方法】2013年1月から2020年1月までに当院で出生、または新生児搬送された PA,IVS全22症例を PTPV群（P群）14例と非PTPV群（NP群）8例（RVDCC 5例うち全冠動脈孔閉鎖2例、 PDA high flow1例、 PTPV不成功2例)に分けて後方視的に解析した。【結果】三尖弁輪径は P群71.7±19.0 % of N（中央値 67.5% : 39% - 109%)、 NP群47.8±31.0 % of N（中央値 41.5 % : 20 % - 112 %）、 RV volumeは P群77.1± 35.7 % of N（中央値 73 % : 20 % - 154 %)、NP群66.7± 59.9 % of N（中央値 39 % : 8.7 % - 165 %)でいずれも両群間で有意差はなかった。(三尖弁輪径 p 0.129、 RV volume p 0.376）P群の乳児期手術介入は mBT shunt + PDA ligation 7例、 PDA ligation 1例、 RV overhaul+RV patch拡大 1例、非介入 5例、最終的に2心室修復（BVR）13例、単心室修復（UVR）1例で BVR到達率は92.8 %であった。 NP群は mBT shunt + PDA ligation 5例、肺動脈弁切開 + PDA ligation 2例、術前死亡1例、最終的に BVR 2例、 UVR 3例、死亡3例で BVR到達率は25%であった。【考察】 RVが小さくとも RVDCCでなければ、 PTPVする事で BVRの道が開かれる事がわかった。当院の治療方針として PTPVは BVRへの足掛かりのみ

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

ならず、 UVRに進んでも高圧 RV内の血栓形成や LVへの影響（拡張障害、流出路障害)を懸念し積極的に施行している。一方 UVR（RVDCCによる PTPV非施行)の高圧 RVに対しての三尖弁への対応は検討課題である。【結語】PA,IVSに対して積極的に PTPVを施行して乳幼児早期より RV rehabilitationを行い、多くの症例が BVRに到達する事ができた。

---

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3)

## [I-YB01-3] 新生児三尖弁輪径を基準にした純型肺動脈閉鎖・重症肺動脈弁狭窄症に対する治療法の選択：25年の中期成績をもとに

○三木 康暢[1], 田中 敏克[1], 堀口 祥[1], 林 賢[1], 久保 慎吾[1], 松岡 道生[1], 亀井 直哉[1], 小川 禎治[1], 富永 健太[1], 城戸 佐知子[1], 大嶋 義博[2] （1.兵庫県立こども病院 循環器科, 2.兵庫県立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 三尖弁輪径, 新生児

【背景】純型肺動脈閉鎖では三尖弁輪径、右室容量から治療が選択されることが多い。新生児期では三尖弁輪径と右室容量は相関し、経時的に三尖弁輪径は大きく成長しない報告がある。開放制限を伴う例も認めるが、右室の inflowとしての弁輪径は治療法の最重要な因子であると考えられる。
【方法】1996年から2020年の25年間に当院で治療を行った純型肺動脈閉鎖および重症肺動脈弁狭窄症60例を対象とし、治療法・予後の検討を行った。また後方視的に心エコーによる新生児期の三尖弁輪径と治療法の関係を検討した。フォロー中断の2例は除外した。
【結果】観察期間は中央値104か月（ IQR 62－213か月）で、1,5,15年生存率は96%, 95%,95%であった。 Interstageに3例（5%）死亡を認めた。遠隔期死亡、 Conversionは0例であった。2, 1.5, 1心室修復、待機中はそれぞれ 29（53%）, 6（11%）, 12(22%), 8/55(14%)例であった。最新の観察時は NYHA1 50/55例（91%)であった。1心室修復の選択は、筋性閉鎖や右室依存性冠循環6/8例、三尖弁の著明な開口不良2/8例であった。2心室と1.5心室修復術は1か月（0－24か月）、38か月（31-44か月）で行われた。2群の比較では、三尖弁輪径 Zスコア -0.36（-0.97－+1.29） vs -5.22（-5.9－-3.4）、正常の99.9%（91－116%） vs66.6%（63－78%）と有意差を認めた。ROC解析では三尖弁 Zスコア -2.63、正常の86%が2心室と1.5心室の cut off値であった。
【考察】新生児期の三尖弁輪径から将来の治療法をおおよそ推測できる。三尖弁の開放制限のある例では上記よりも基準をあげ、また1.5心室修復では体格の成長に伴い下大静脈血流の割合が増えることも考慮した治療法の選択が望まれる。

---

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3)

## [I-YB01-4] 純型肺動脈閉鎖の長期予後：積極的二室修復とその遠隔期再介入

○宗内 淳[1], 渡辺 まみ江[1], 杉谷 雄一郎[1], 松岡 良平[1], 土井 大人[1], 江崎 大起[1], 松田 健作[2], 藤本 智子[2], 落合 由恵[2] （1.九州病院 小児科, 2.九州病院 心臓血管外科）
Keywords: 右室低形成, 肺動脈弁形成術, 成人先天性心疾患

【背景】純型肺動脈閉鎖症（ PAIVS）は右室容積と右室依存性冠循環の有無によりその治療計画は単心室循環・One and a half（1.5室）循環・二室循環に大別される。右室容積＞60%対正常と右室非依存性冠循環であれば積極的な二室修復を基本方針としてきたがその遠隔期に再介入を必要とする症例も散見される。
【方法】1986年以降治療した PAIVS（僅少順行性血流の critical PSを含む）110例中、観察可能だった96例の生存率・遠隔再介入率を検討した。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【結果】 P弁輪径4.9mm（1.0―9.6）： Z値-3.30（-15.15―1.83）、 T弁輪径10.1mm（4.4―18.2）： Z値-0.70（-4.65―2.33）、 RV拡張末期容積33.9ml/$m^2$（1.0―128.6）：91%対正常値（3―350）であった。右室冠動脈瘻は35%、右室依存性冠循環は15%に合併した。初期方針で二室修復とした63例中、カテーテル治療55例、外科治療8例であった。二室修復到達58例（95%）、1.5室修復3例、外科周術死2例だった。初期方針で単心室修復とした32例中、 Fontan術到達16例（48%）、 Fontan術待機6例、 Fontan術待機中死亡9例、二室修復変更1例だった。観察期間720人年において1年、10年、20年生存率は二室群：93%、93%、93%および単心室群：79%、67%、67%であり（ P＜0.001）、単心室群では Fontan到達までの死亡が多く、また遠隔死1例（ PLE）を経験した。10年、20年再介入回避率は二室群：41%、29%および単心室群：72%、72%と二室群では遠隔期の再介入が多かった（ P＜0.001）。二室群の遠隔期再介入は肺動脈弁置換2例、右室流出路形成1例、心房中隔欠損閉鎖6例であり、 P弁輪径 Z値（ HR0.77、95%信頼区間0.61―0.96）がリスク因子であった。単心室循環の遠隔期再介入はカテーテル治療2例であり有意なリスク因子はなかった。
【考察】二室修復では高い生存率を維持するが、遠隔期において繰り返す肺動脈弁形成が必要であったり予期せぬ心房間短絡への対応を必要とした。

---

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3)

# [I-YB01-5] 純型肺動脈閉鎖症における one and one-half repairの役割～フォンタン関連臓器障害を予防しうるか～

○齋藤 寛治[1], 齋木 宏文[1], 豊島 浩志[1], 辻 重人[2], 滝沢 友里恵[1], 中野 智[1], 高橋 信[1], 小泉 淳一[2], 猪飼 秋夫[2,3], 小山 耕太郎[1] （1.岩手医科大学 小児科学講座, 2.岩手医科大学 心臓血管外科学講座, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科）
Keywords: 純型肺動脈閉鎖, 心不全, 拡張機能

背景：純型肺動脈閉鎖症（PAIVS)の修復形態は右心系低形成の程度によって異なる。 Fontan循環遠隔期に末梢臓器障害を発症することが明らかとなり、血行動態的にメリットが少ないことが指摘されてきた one and one-half repair（1+1/2)に長期的利点があるかもしれない。1+1/2修復の血行動態的利点を検討する。方法：当院で最終修復形態に至った PAIVS 26例の血行動態指標を術後評価カテーテル検査50回および周術期超音波検査データから解析する。結果：フォローアップカテーテルの年齢（median, IQR)は2心室（BVR: N=23, 1.5, 0.7-4歳)、フォンタン （ Fontan: N=10, 16, 11-26歳）、 1＋1/2（N= 17, 10, 7-16歳)であった。二心室症例と比較し、 Fontanおよび1+1/2で心拍出量（CI: 3.2±0.7, 2.1±0.5＊, 2.5±1.0)が低く、上大静脈圧（SVC: 5.9±1.8, 11.0±1.2*, 9.9±4.6* mmHg)、下大静脈圧（IVC: 5.8±1.7, 11.0±1.5*, 7.5±2.1# mmHg)が高かった。また二心室症例と比較し1+1/2症例では右室拡張末期圧（RVEDP: 6.6±3.4, 11.5±3.5 mmHg, p= 0.0010)が高かった。統計学的に年齢差を補正しても1+1/2は BVRと比較し IVC圧および RVEDPは有意に高値を示した。個別の観察では BVRおよび1+1/2症例で経時的に IVC圧および RVEDP、血漿心房ナトリウムペプチド（HANP)が低下する傾向が認められた。
BVR、1+1/2は Fontan症例と比較し僧帽弁輪拡張早期運動速度 e’、 E/A ratioが保たれ、左室機能にも差異がある可能性が示唆された。(*: p＜0.01, #: p＜0.05, as compared with BVR)結論：1+1/2修復で修復された症例は前負荷を動員することで IVC圧、 RVEDPを上昇させ、心拍出量を代償し、その結果、 IVC圧は BVRよりも高く、静脈うっ血の観点からは Fontan循環に近い。しかし経時的に BVR症例同様 IVC圧、 RVEDPが低下する傾向があり、 Fontan循環に関連する遠隔期末梢臓器障害を回避できる可能性がある。

---

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM Track3)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

## [I-YB01-6] 純型肺動脈閉鎖症に対する Fontan術後成績

○小田 晋一郎，中野 俊秀，安東 勇介，合田 真海，岡本 卓也，緒方 裕樹，酒井 大樹，野村 竜也，角 秀秋
（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: PAIVS, Fontan, 遠隔成績

【目的】純型肺動脈閉鎖(PA-IVS)患者の Fontan術後成績を検討した．【対象と方法】1983-2019年まで PA-IVSに対する単心室手術の76例(67%)を対象とした(その他術式二心室手術(n＝31，27%)，1+1/2心室手術(n＝7，6%))．単心室群のグレン手術前三尖弁輪 z-scoreは-2.9±1.8であった．Fontan手術時年齢中央値(IQR)は3.4(2.7-4.5)歳，体重は12(11.3-13.5)kgであった．三尖弁閉鎖(± fenestration)による RV exclusionは22%であった．右室依存性冠動脈は19%であった．主な投薬内訳はワーファリン99%，アスピリン92%，ACE-I/ARB 92%，βブロッカー27%であった．術後観察期間は10.3(3.5-13.9)年であった．【結果】全例生存し，Fontan循環破綻も認めなかった．BNP値は8.1(5.8-20.4)pg/mlであった．術後カテーテル検査では IVC圧:9(8-10)mmHg，LVEDP:6(4-8)mmHg，LVEF:60.7(56-65.5)%，$SaO_2$:95(94-95.8)%であった．心エコー検査による TR-PGは RV exclusionの有無で12(1.4-48.6) vs 83.8(56.3-124)mmHg (p＝.008)であった．運動負荷心電図検査では max HR% N:94.0±12.9%，max $VO_2$% N:81.9±17.3%であった．術後続発症は不整脈3例，脳梗塞1例，脳出血1例，卵巣出血1例に認めた．肝エコー検査による肝辺縁鈍，実質粗造，表面不整はそれぞれ55%，18%，2%であった．【結論】術後抗凝固と心血管保護療法を積極的に実践した PA-IVSの Fontan術後成績は良好であった．RV exclusionは右室の減圧に有用であった．肝障害についてはさらなる遠隔期の検討が必須である．

---

(Sun. Nov 22, 2020 3:30 PM - 5:00 PM  Track3)

## [I-YB01-7] 純型肺動脈閉鎖術後の成人期予後についての検討

○杜 徳尚[1]，小谷 恭弘[2]，赤木 禎治[1]，黒子 洋介[2]，馬場 健児[3]，大月 審一[3]，笠原 真悟[2]，伊藤 浩[1] （1.岡山大学 循環器内科，2.岡山大学 心臓血管外科，3.岡山大学 小児循環器科）

Keywords: 純型肺動脈閉鎖，成人先天性心疾患，予後

背景：修復術後の純型肺動脈閉鎖（ PA-IVS）の成人期の予後についてのデータはほとんど存在しない。今回、当施設での成人期 PA-IVSの臨床経過について、その根治術の種類ごとに検討した。方法：当院に通院歴のある58例の PA-IVSのうち、2003年から2018年に通院歴のある16歳以上の32例を対象とした。臨床経過、手術歴、血液検査、心エコー図指標、心電図指標を診療録より収集した。結果：16歳から観察を開始し、最終観察時の年齢の中央値は23.7歳（ IQR：20.1ー27.0歳）であった。16歳の時点で二心室修復術（ BVR）後は24例、1.5心室修復術（1.5VR）後は3例、一心室修復術（ UVR）後は5例であった。中央値7.7年（ IQR：4.1ー11.0年）の観察期間で、1例の BVRが突然死し、6例（ BVR 4例、1.5VR 1例、 UVR 1例）が心不全を発症した。不整脈は全て上室性頻脈で5例（ BVR 3例、1.5VR 1例、 UVR 1例）に認めた。10例で再手術を要し、うち4例は BVRから1.5VRへの take-down、3例が TCPC conversionであった。16歳からの5年・10年の生存率は96.2%と96.2%、心不全回避率は84.6%と78.1%、不整脈回避率は88.7%と75.9%、再手術回避率は77.5%と68.1%であった。結語：成人に到達した PA-IVS修復術後の症例の生存率は比較的良好であるものの、心血管合併症の頻度は高く、注意深い経過観察を要する。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

会長要望セッション | 右室流出路

# 会長要望セッション02（ I-YB02）
# 右室流出路再建：インターベンションと外科治療

座長:櫻井 一（中京病院 心臓血管外科）
座長:杉山 央（聖隷浜松病院 小児循環器科）
コメンテーター:John P. Cheatham（ Nationwide Children's Hospital &The Ohio State University）
Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4

[I-YB02-1] Fallot四徴心内修復術後遠隔期の肺動脈弁置換術時における右室拘束性障害

○富永 佑児，上野 高義，金谷 知潤，奥田 直樹，荒木 幹太，渡邊 卓次，澤 芳樹 （大阪大学医学系研究科 心臓血管外科学）

[I-YB02-2] 4D flow MRIでの血行動態評価に基づく成人期右室流出路再治療介入

○板谷 慶一[1]，山岸 正明[2]，前田 吉宣[2]，藤田 周平[2]，本宮 久之[2]，中辻 拡興[2]，森地 裕子[1]，瀧上 雅雄[3]，中西 直彦[3]，的場 聖明[3]，夜久 均[1] （1.京都府立医科大学 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座，2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科，3.京都府立医科大学 循環器内科）

[I-YB02-3] Primary Outcomes of The Harmony Transcatheter Pulmonary Valve Pivotal Trial

○藤本 一途[1]，坂口 平馬[1]，神崎 秀明[2]，小林 順二郎[3] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科，2.国立循環器病研究センター 心不全科，3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科）

[I-YB02-4] 右室流出路導管狭窄に対する経皮的ダブルバルーン拡大術の効果

○高梨 浩一郎，金 成海，石垣 瑞彦，佐藤 慶介，芳本 潤，満下 紀恵，新居 正基，田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

[I-YB02-5] 当院における湾曲型小口径 Nunn弁付き導管による右室流出路再建術の中期成績

○村上 優，大嶋 義博，松久 弘典，日隈 智憲，松島 峻介，長谷川 翔大，和田 侑星 （兵庫県立こども病院）

[I-YB02-6] 右室流出路再建における bulging sinus付き fan-shaped ePTFE valved conduit 1788本の遠隔成績（本邦65施設共同研究）

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

[I-YB02-7] 脱細胞化ホモグラフトを用いた右室流出路再建術の検討

○小野 正道[1]，ホラ ユルゲン[1]，ハグル クリスチャン[2]，ボティッヒ ディトマ[3]，ザリコシュ ザミア[3]，ハベリッヒ アクセル[3] （1.ドイツ心臓センターミュンヘン 小児心臓外科，2.ミュンヘン大学 心臓外科，3.ハノーファー医科大学 胸部心臓血管移植外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4)

# [I-YB02-1] Fallot四徴心内修復術後遠隔期の肺動脈弁置換術時における右室拘束性障害

○富永 佑児，上野 高義，金谷 知潤，奥田 直樹，荒木 幹太，渡邊 卓次，澤 芳樹 （大阪大学 医学系研究科 心臓血管外科学）

Keywords: 右室拘束性障害，ファロー四徴症，肺動脈弁置換術

[背景]右室拘束性障害の指標の一つとして,肺動脈の拡張末期順行性血流(EDFF)を用いた報告が見られる.今回,EDFFを用い,Fallot四徴(TF)心内修復術後遠隔期の肺動脈弁置換術(PVR)において右室拘束性循環動態の術前右心機能の特徴と術後経過への影響を評価した.[対象,方法] 2003から2018年に当院で TF心内修復術後に PVRを施行した43例(severe PS症例を除く)を対象とした.EDFFは,心エコーまたは MRIにて術前に評価した.PVRは生体弁もしくは脱細胞弁を用い,術前に心房性不整脈(発作性心房細動,心房粗動,心房頻拍)を認めた14例で Maze手術を併施した.PVR前に EDFFを認めた rRV群と認めなかった N群に分け,生存率,心房性頻脈性不整脈(発作性心房細動,心房粗動,心房頻拍)の有無,右心機能を比較検討した.[結果]rRV群は19例,N群は24例で,N群の1例を非心臓疾患にてPVR後10年で失った. 再 PVRは,rRV群で1例(術後5年 ARに対する AVR時),N群は2例(術後3年 ARに対する AVR時,術後13年で IE治療時)に施行し,生体弁機能不全による再 PVRはなかった.ICR時年齢は rRV群4.6±4.4(平均値±標準偏差)vsN群3.3±2.8歳(p=0.3).PVR時年齢は38±14vs32±11歳(p=0.13).interval期間は33±10vs28±10年(p=0.15).PVR後観察期間は5.1±3.2vs8.2±3年(p=0.003).術前のRVEDVI(p=0.84),RVEDP(p=0.46),RVAI(p=0.29),meanRAP(p=0.72),RVSP(p=0.82),肺動脈弁圧格差(p=0.29),術後1年の RVEDVI(p=0.38)に差は認めなかった.術前 RVESVI(104±24vs86±30ml/$m^2$,p=0.039)と RVEF(36±9vs46±10%,p=0.039),術後1年の RVESVI(76±24vs58±18ml/$m^2$,p=0.018)には有意な差を認めた.また,術前心房性不整脈の発生頻度は変わりなかった(6/19例 vs8/24例,p=1.0)が,術後の心房性不整脈発症は残存群で多く(5/19例 vs0/24例,log-rank p=0.0027), PVR後4.7±4.8年で発症を認めた.[まとめ]PVR前に右室拘束性障害が示唆される症例では術前後の RVESVIが大きく,術後心房性不整脈の発症が多かった.

(Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4)

# [I-YB02-2] 4D flow MRIでの血行動態評価に基づく成人期右室流出路再治療介入

○板谷 慶一[1]，山岸 正明[2]，前田 吉宣[2]，藤田 周平[2]，本宮 久之[2]，中辻 拡興[2]，森地 裕子[1]，瀧上 雅雄[3]，中西 直彦[3]，的場 聖明[3]，夜久 均[1] （1.京都府立医科大学 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座，2.京都府立医科大学 小児心臓血管外科，3.京都府立医科大学 循環器内科）

Keywords: 右室流出路再建，4D flow MRI，右心系血行動態

【背景】右室流出路の遠隔期再治療介入は肺動脈弁狭窄(PS)や肺動脈弁逆流(PR)に分けて考えることは難しく、一弁付きパッチが半閉鎖位で固定されていたりし、収縮期の狭窄と拡張期の逆流を合併することもまれでなく、考え方を難しくしている。我々は右心機能と血行動態の系統的な評価として4D flow MRIを用いて心内修復後の右室流出路再治療の効果を検討した。【方法】右室流出路に介入がなされた心内修復後遠隔期に PSまたはPRを来した46症例で4Dflow MRIを施行。年齢28.5±10.5歳でファロー四徴症類縁疾患術後30例、 Ross/Ross-Konno後7例、大血管転位症術後5例、その他4例。うち29例が生体弁肺動脈弁置換(N=7)または ePTFE三弁付導管での流出路再建(N=22)を行い、15例が術後4D flow MRIを行った。評価項目は MRIでの拡張/収縮末期右室容積係数(RVEDVI/ESVI)、逆流率、心係数およびエネルギー損失(EL)に加え心電図での QRSと血液検査での BNPを加えた。【結果】 PR12例、 PS14例、 PSR合併を20例に認めた。逆流率は右室容積(RVEDVI/ESVI)と相関(R=0.72/0.67, P＜0.0001)し、 QRS幅は EDVI(R=0.32, P=0.03)よりも ESVI (R=0.44, P=0.002)により相関し

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。逆流が大きく低心機能に至った症例では ELは低値で、 BNPは CI (R=-0.40, P=0.007)と RVESVI (R=0.31, P=0.04)にのみ相関した。再手術例では三尖弁形成(N=8)、 Maze ( N=4)、大動脈弁形成/置換(N=4)を合併手術として行っており、術後有意な右室容積の減少(RVEDVI/ESVI:109.5±59.2/57.1±29.9から69.6±18.2/33.1±12.5 ml/m2, P=0.02/0.01)と BNP低下(77.0±81.0から31.6±11.5 pg/ml, P=0.04)を認めたが、 ELの低下(6.76±2.93から2.16±1.02 mW, P＜0.0001)が顕著であった。【結語】4D flow MRIでは PSR合併例でも収縮期の後負荷と拡張期の前負荷を ELの絶対値で評価可能で、 EL index 3.0 mW/m2と EL/CO 1.0以上は再治療介入の適応を積極的に考慮しても良いと考えられた。

---

(Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4)

## [I-YB02-3] Primary Outcomes of The Harmony Transcatheter Pulmonary Valve Pivotal Trial

○藤本 一途[1], 坂口 平馬[1], 神崎 秀明[2], 小林 順二郎[3] （1.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 2.国立循環器病研究センター 心不全科, 3.国立循環器病研究センター 心臓血管外科）

Keywords: transcatheter pulmonary valve implantation, pivotal trial, self-expandable valve

Background: Harmony transcatheter pulmonary valve (TPV), a self-expandable, porcine pericardial valve, was designed to accommodate the larger right ventricular outflow tract (RVOT) of patients with congenital defects who develop severe pulmonary regurgitation (PR) after surgical repair. It is available in 22 and 25 mm. An Early Feasibility Study (EFS) of the 22-mm has shown favorable performance through 3 y.Methods: Harmony TPV Pivotal Trial, a prospective, nonrandomized study, is being conducted at 12 sites in the US, Canada, and Japan. Inclusion criteria include severe PR on echocardiography or PR fraction ≧30% by magnetic resonance imaging (MRI) and an indication for surgical placement of a right ventricle-pulmonary artery conduit or prosthetic PV. 40 patients received a TPV (22 mm, n=21; 25 mm, n=19). A modified 25-mm was subsequently implanted in 10 patients. The primary safety endpoint is freedom from procedure- or device-related mortality at 30 days. The primary effectiveness endpoint is acceptable hemodynamic function (mean RVOT gradient ≦40 mmHg on echo, PR fraction ＜20% on MRI, and no prior TPV reintervention) at 6 months. 30-day hemodynamic performance and safety data will be reported for the modified 25-mm.Results: Primary endpoints and 30-day outcomes for the modified 25-mm will be presented.Conclusions: This new data will expand on findings from the EFS, which showed favorable outcomes in patients with severe PR.*Presentation will include data submitted to the 2020 Scientific Sessions of the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions.

---

(Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4)

## [I-YB02-4] 右室流出路導管狭窄に対する経皮的ダブルバルーン拡大術の効果

○高梨 浩一郎, 金 成海, 石垣 瑞彦, 佐藤 慶介, 芳本 潤, 満下 紀恵, 新居 正基, 田中 靖彦 （静岡県立こども病院 循環器科）

Keywords: ダブルバルーン, 右室流出路狭窄, Rasetelli手術

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】 Rastelli手術における右室流出路導管は経年的にサイズミスマッチ，弁の硬化・石灰化，吻合部狭窄などにより圧較差が進行し高率に再介入を要する．姑息的手段としてのバルーン拡大術の再手術に対する位置づけは定まっていない.【目的】右室流出路導管狭窄に対するバルーン拡大術、特にダブルバルーン法(DB)使用時の効果を検討する.【対象と方法】対象：2010/1～2017/12に Rastelli手術を行った112名の内,DBを行った15症例21件．そのうち，先行手術は体肺短絡手術10例， Norwood手術4例，肺動脈絞扼術2例，手術なし5例であった．方法：診療録から導管の種類，導管－右室圧較差(PG)・右室左室圧比(RV/LV)，合併症，再手術を後方視的に検討．DBは高耐圧バルーン2本を用い，Yeager換算でバルーン径/導管径比1.0となるようにサイズを選択した．【結果】手術から DBまでは4.6年[1.5-10.9](中央値[範囲])． DB施行時8.05歳[2.2-13.8]．手作り導管(3弁15例，1弁6例)．導管径は10-12mm3例，14-16mm 16例，18mm以上2例． RV/LV≧0.6を DBの適応とし， DB後低下傾向を認めた(0.84[0.65-1.14]vs0.59[0.40-1.05]，P=0.074)．手技時間は113分で合併症を認めなかった． DB後の転帰として13例が再手術.理由は， BD無効=2例（弁下部筋性狭窄，弁石灰化のため），他病変と同時手術の必要性=5例，体格的成長により手術6例． DB後手術待機期間は2.04年[0.3-4.0]．再手術を回避している残り8例のBD後観察期間1.31 年[0.1-3.75]であった．【考察】 DBは多くの例で安全に急性効果と，2年程度の待機期間を期待できることから，患児の成長に合わせた再手術計画に寄与すると考えられる．

---

(Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4)

# [I-YB02-5] 当院における湾曲型小口径 Nunn弁付き導管による右室流出路再建術の中期成績

○村上 優，大嶋 義博，松久 弘典，日隈 智憲，松島 峻介，長谷川 翔大，和田 侑星 （兵庫県立こども病院）
Keywords: 右室流出路，導管，Nunn

【目的】小口径弁付き導管を用いた右室流出路再建では、肺動脈分岐部までの短い距離や弯曲した流出路形態など、弁機能にとって不利な条件下での再建を余儀なくされる。当院では2010年以降16mm以下の小口径導管においては ePTFEによる湾曲型 Nunn弁付き導管を作成し使用している。これらの弁機能につき中期成績を検討した。【方法】2010年以降、16mm以下の Nunn弁付き導管を用いた症例で、手術死亡、姑息術を除く34症例、40導管を対象とし、弁機能について後方視的に検討を行った。【結果】診断は TOF 11例、 PA VSD 6例、 PA VSD MAPCA 5例、 TAC 3例、 CoA complex 7例、 f-TB 1例、 ccTGA VSD PA 1例。手術時月齢は中央値16.9 ヶ月（0.3 － 55.5）、体重8.2 kg（3.7 － 12.4）。手術は Rastelli型 20例、 Yasui手術 7例(9導管)、再 RVOTR 7例(9導管)、その他2例。導管径は10mm 2本、12mm 8本，14mm 6本、16mm 24本。観察期間は中央値5.8年(0.1 － 9.2）。導管に対する再手術を4例に認めたが、 conduit failureによる再手術はなし。導管狭窄に対しエコー上の peak PG 60mmHgを目途に PTPVを8例(10導管)に施行し、圧較差は32mmHgから19mmHgへと低下し、背側の固定が外れる事で二尖弁から一尖弁となって弁の可動性は改善し有意な弁逆流の進行は認めず。16mm導管については再手術はなく、3年、5年で再介入回避率が88.9%、88.9%。エコー上の peak PGは3年、5年で25.3±11.7mmHg、35.3±13.4mmHgで moderate以上の逆流は認めず。14mm以下の導管については3年、5年で再手術回避率が86.5%、78.7%、再介入回避率が62.9%、55.1%。エコー上の peak PGは3年、5年で22.8±11.8mmHg、26.3±10.2mmHgで、 moderate以上の逆流は2例のみ。【結語】湾曲型小口径 Nunn弁付き導管の中期成績は満足いくもので、とりわけ逆流制御には優れていた。成長および弁の可動性低下による弁狭窄に対しても PTPVにより弁機能を回復させつつ狭窄の解除が可能であった。

---

(Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4)

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

# [I-YB02-6] 右室流出路再建における bulging sinus付き fan-shaped ePTFE valved conduit 1788本の遠隔成績（本邦65施設共同研究）

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

Keywords: RVOTR, conduit, ePTFE

【目的】先天性心疾患の外科治療において、右室流出路再建を要する疾患は多岐にわたり、有効な肺動脈弁機能を持つ素材が望まれる。本邦では fan-shaped ePTFE valveを備えた bulging sinus付き ePTFE conduitを多施設で採用頂いており、その成績が満足できることを報告してきた。今回、本邦65施設による多施設共同研究により本導管の遠隔期成績を検討した。
【対象】2001年から2019年までに本導管を右室流出路再建に使用した本邦65施設のアンケート調査(回収率88.0%)を行い、回答を得た1788例(根治術(R)群:1638例,姑息術(P)群:149例)について検討した。手術時の年齢/体重の中央値は3.8歳(2日-67.1歳)/12.4kg(1.8kg-86.0kg)。術式(導管のサイズ)は R群:Rastelli型手術1371例(8-24mm),Ross型手術140例(14-24mm),TGAに対する Rastelli型手術127例(14-24mm。 P群:二心室修復症例に対する姑息的右室流出路再建:105例(8-18mm),単心室症例に対する RV-PA conduit:44例(5-14mm)であった。
【結果】観察期間は0日から16.2年(中央値:3.0年。 Moderate以上の弁逆流は153例(8.6%)のみで右室肺動脈間圧格差も11.0±16.0mmHg(R群)と軽度。再手術回避率は R群で5年:91.2%,10年:65.9%。200例(R群:177例,P群:23例)に再手術(導管交換)を施行。成長に伴う相対的導管狭窄および合併手術により交換例が200例中125例(R群:103例,P群:22例),弁硬化に伴う狭窄が52例(R群:51例,P群:1例),逆流が10例(R群:10例,P群:0例),感染が11例(R群:11例,P群:0例)。 P群では次段階手術に至るまでに弁不全で再介入を要した症例は2例(1.3%)のみ。
【結語】本導管の遠隔期成績は満足いくものであった。小口径例でも単心室/二心室修復に関わらず次段階手術まで安定した弁機能を保持できていた。感染症などの合併症も異種導管に比較して少なく、現時点で最も優れた導管であると考えられる。今後、微小石灰化の防止等更なる改良が望まれる。

---

(Sun. Nov 22, 2020 9:50 AM - 11:10 AM Track4)

# [I-YB02-7] 脱細胞化ホモグラフトを用いた右室流出路再建術の検討

○小野 正道[1]，ホラ ユルゲン[1]，ハグル クリスチャン[2]，ボティッヒ ディトマ[3]，ザリコシュ ザミア[3]，ハベリッヒ アクセル[3] （1.ドイツ心臓センターミュンヘン 小児心臓外科，2.ミュンヘン大学 心臓外科，3.ハノーファー医科大学 胸部心臓血管移植外科）

Keywords: 右室流出路，ホモグラフト，組織工学

【背景】先天性疾患患者に対する右室流出路再建（ RVOTR）には様々な素材、グラフトが使われているが、耐久性、抗血栓性、抗感染性、そして患児の成長に伴った弁の成長といった点で理想的なグラフトは未だ存在しないといえる。我々の施設では2005年から脱細胞化ヒトホモグラフト(decellularized pulmonary homograft; DPH)をRVOTRに用いて良好な成績を挙げてきているのでその近年の成果を報告する。【方法】2014年から2016年までに7施設で DPHを用いて RVOTRを試行した121例を対象として術後成績を検討した。【結果】患者の平均年齢は21歳、最も頻度の高い玄疾患はファロー四徴症で植え込んだ DPHの径の平均は24mmであった。植え込みに際するadverse eventは認めず、手術の成功率は100％であった。術後早期死亡が2例あるが DPHに起因するものではなかった。観察期間中の遠隔死亡は無く、 DPH の平均圧較差は16.1mmHgで、0から３度に分類した逆流の程度は平均で0.25であった。ケースマッチした凍結ホモグラフト(CH)およびウシ頚静脈弁（ BJV）との比較検討では、術後生存率に有意差は認められなかったが、感染性心内膜炎の回避率は DPHが BJHに比べて有意に高く（

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

p=0.03）、再手術回避率も DPHが CHおよび BJVに比べて有意に高かった（ p=0.01）。また、 DPHは術後遠隔期にグラフトの弁輪径が患者の体格に応じた正常径に収束して行く傾向にあり、患者の成長に伴って成長する可能性が示された。更に DPH患者では cellular immune response が有意に抑制されており、グラフトの自己細胞による再細胞化が組織学的に確認されている。【結論】脱細胞化ヒトホモグラフト(DPH)は、耐久性、抗感染性、グラフトの成長といった点から現時点で最も理想に近い RVOTRのグラフトと考えられる。径カテーテル的グラフト装着法の開発とグラフトの availabilityの改善が今後の課題である。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

会長要望セッション | 総動脈幹症

# 会長要望セッション03（ II-YB03）
# 総動脈幹症に対する内科的・外科的治療戦略

座長:中野 俊秀（福岡市立こども病院 心臓血管外科）
座長:黒嵜 健一（国立循環器病研究センター 小児循環器内科部）
Mon. Nov 23, 2020 4:00 PM - 6:00 PM Track4

[II-YB03-1] 【基調講演】 Long-Term outcome up to 40 years following repair of Common Arterial Trunk in 184 patients

○Jürgen Hörer （Department for congenital and pediatric heart surgery, German Heart Centre Munich (TUM) / Division for congenital and pediatric heart surgery, University Hospital of Munich (LMU)）

[II-YB03-2] 総動脈幹症における両側肺動脈絞扼部へのバルーン拡張術の検討

○池田 健太郎[1]，新井 修平[1]，浅見 雄司[1]，下山 伸哉[1]，林 秀憲[2]，友保 貴博[2]，岡 徳彦[2]，小林 富男[1] （1.群馬県立小児医療センター 循環器科，2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科）

[II-YB03-3] 総動脈管症に対する治療戦略と遠隔期成績

○伊藤 貴弘，青木 満，萩野 育男，梅津 健太郎，卯田 昌代 （千葉県こども病院 心臓血管外科）

[II-YB03-4] 総動脈幹症に対する一期的修復術と段階的修復術の手術成績の検討

○川畑 拓也，堀尾 直裕，後藤 拓弥，小林 泰幸，迫田 直也，辻 龍典，横田 豊，村岡 玄哉，黒子 洋介，小谷 恭弘，笠原 真悟 （岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

[II-YB03-5] 総動脈幹弁逆流に対する弁形成術の成績

○安東 勇介，中野 俊秀，小田 晋一郎，合田 真海，岡本 卓也，緒方 裕樹，酒井 大樹，野村 竜也，角 秀秋 （福岡市立こども病院 心臓血管外科）

[II-YB03-6] 総動脈幹症に対する外科的治療戦略：弁尖基部温存自己心膜による弁形成術

○前田 吉宣[1]，山岸 正明[1]，板谷 慶一[1]，藤田 周平[1]，本宮 久之[1]，中辻 拡興[1]，夜久 均[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科，2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

[II-YB03-7] 当院における総動脈幹症の外科治療成績

○森 おと姫[1]，長門 久雄[1]，前田 登史[1]，植野 剛[1]，吉澤 康祐[1]，岡田 達治[1]，大野 暢久[1]，稲熊 洸太郎[2]，豊田 直樹[2]，石原 温子[2]，坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科，2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

[II-YB03-8] 本邦における総動脈幹症治療戦略傾向と成績ー JCVSDデータベースからの検討よりー

○太田 教隆[1]，立森 久照[2]，平田 康隆[4]，鈴木 孝明[3]，打田 俊司[1]，杉浦 純也[1]，小嶋 愛[1]，坂本 裕司[1]，檜垣 高司[5]，泉谷 裕則[1]，高本 眞一[6] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科，2.東京大学医療品質評価学講座，3.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科，4.東京大学医学部心臓血管外科，5.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科，6.日本心臓血管外科データベース）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Mon. Nov 23, 2020 4:00 PM - 6:00 PM Track4)

# [II-YB03-1] 【基調講演】 Long-Term outcome up to 40 years following repair of Common Arterial Trunk in 184 patients

○Jürgen Hörer (Department for congenital and pediatric heart surgery, German Heart Centre Munich (TUM) / Division for congenital and pediatric heart surgery, University Hospital of Munich (LMU))

Objective: To determine potential risk factors for survival and freedom from reoperation in patients after common arterial trunk (CAT) repair.
Method: Freedom from events of 184 consecutive patients corrected between 1976 and 2020 was estimated using Kaplan-Meier method. Potential risk factors were compared using log-rank test and Cox regression modeling.
Results: Median follow-up time was 12.2 years (2697 patient years, maximum 41.2 years). Median age at correction was 87 days, and median weight was 3.8 kg. Neonatal repair was performed in 12.0 %. Interrupted aortic arch was present in 7.9 % and coronary abnormalities in 20 %. Repair was performed before 2000 in 63.6 %. Right ventricle to pulmonary artery (RV-PA) reconstruction was performed using an allograft (45.7 %), a xenograft (39.7 %) or valveless connection (14.7 %). Survival before 2000 at 10, 20 and 30 years was 64.9±4.4 %, 62.2±4.5 % and 62.0±4.6 %, respectively. Survival after 2000 was 87.8±4.0 % at 1 year with no deaths thereafter. All patients underwent reoperations. Freedom from reoperation was 54.3±4.3 %, 24.4±4.1%, and 12.8±3.7% at 5, 10 and 20 years, respectively. Era of surgery (p=0.013) emerged as significant risk factors for survival in multivariate analyses. Type of RV-PA conduit (p=0.002) and small Conduits (p<0.001) were significant risk factors for conduit reoperations in multivariate analyses. A valveless RV-PA connection performed better that homografts and homografts performed better than xenografts in terms of reoperations.
Conclusions: Hospital and long term survival has markedly improved after the year 2000, probably ensuring survival into the forth decade. The ideal RV-PA graft in heterotopic position has not been found yet.

(Mon. Nov 23, 2020 4:00 PM - 6:00 PM Track4)

# [II-YB03-2] 総動脈幹症における両側肺動脈絞扼部へのバルーン拡張術の検討

○池田 健太郎[1], 新井 修平[1], 浅見 雄司[1], 下山 伸哉[1], 林 秀憲[2], 友保 貴博[2], 岡 徳彦[2], 小林 富男[1] (1.群馬県立小児医療センター 循環器科, 2.群馬県立小児医療センター 心臓血管外科)
Keywords: 総動脈幹症, 両側肺動脈絞扼術, バルーン拡張術

【背景】当院では総動脈幹症に対して両側肺動脈絞扼術(bil PAB)の際に肺動脈をラッピングした後クリップで固定することでチアノーゼが進行した際にバルーン拡張術(PTA)により絞扼部が拡大できる方法を用いており、なるべく体重増加を待ってから Rastelli手術を行う方針としている。2008年2月から2020年1月までに当院で治療を行った総動脈幹症6例のうち重症総動脈幹弁逆流のため PTAを実施しなかった1例を除いた5例について PTAの有効性を検討した。【結果】 bil. PAB施行時の日齢は平均5.4日（2-9日）、体重は平均2.7kg（2.2-3.3kg）、周径は右10mm, 左9.6mm(9.5-10mm)であった。全例で2回以上の PTAを施行していた。1回目の PTAは月齢2(0-6)か月、体重4.0(2.4-6.3)kgで2.5-3.5mmのバルーンを用いて施行していた。 PTA後狭窄部径は平均0.59(0.3-1.3)mm拡大し、 SpO2は平均7.6%(5-12%)上昇した。最終の PTAは月齢6.25(3-10)か月、体重6.5(5.7-7.3)kgで4-4.5mmのバルーンを用いて施行していた。 PTA後狭窄部径は平均0.6(0.2-1.0)mm拡大し、 SpO2は平均12.8%(6-20%)上昇認め

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

た。全例で Rastelli型手術へ到達しており、修復術時月齢は平均8.4カ月（4-12カ月）、体重は平均7.1kg（6.1-8.2kg）、導管のサイズは平均14.6mm(13-16mm)であった。【結語】本法を用いた肺動脈絞扼術部に段階的にPTAを行うことで、絞扼部の拡張、低酸素血症の改善が得られ体重増加を待ってから Rastelli型手術を行うことができた。

---

(Mon. Nov 23, 2020 4:00 PM - 6:00 PM  Track4)

## [II-YB03-3] 総動脈管症に対する治療戦略と遠隔期成績

○伊藤 貴弘，青木 満，萩野 育男，梅津 健太郎，卯田 昌代 （千葉県こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 総動脈管症, Rastelli, primary repair

【背景】当院では総動脈管症(Persistent Truncus Arteriosus: 以下 PTA)は新生児期の一期的修復術を基本方針としているが，新生児期の修復術では小口径の右室肺動脈弁付き人工血管（ RVPAC）の使用による遠隔期の問題が懸念される.【方法】2000年1月から2020年1月までに当院で修復術を行った PTA14例中 MAPCAを合併した1例を除く13例を対象として，手術成績,遠隔期成績を後方視的に検討した.【結果】 PTAは Collett-Edwards type 1が6例，type 2が7例，合併異常は大動脈弓離断症4例，moderate以上の truncal valve regurgitation 2例であった. 12例に primary repair(日齢7-45，体重2172-3620)，1例に両側 PAB後日齢33，体重2800ｇで staged repairを行った. 右室流出路再建法は monocusp patch 2例，bicuspid RVPAC(径10-14mm) 5例，tricuspid RVPAC(径10-14mm) 5例，Graham-Nunn RVPAC(径10 mm) 1例であった. 周術期死亡は1例(PH crisisによる右心不全). 平均 follow up期間8.9年で、遠隔死亡は 1例（染色体異常に伴う非心臓死). 再手術は9例で初回手術後平均6.0年(1.5-14.8年)に RVPAC交換5例，肺動脈形成術+RVPAC交換3例，truncal valve regurgitationに対するKonno手術+RVPAC交換1例であった. 径10mmの RVPACで体重40kg超まで再手術を回避できた症例もあった。Kaplan-Meier法による5，10年の生存率は各々83%，83%，再手術回避率は各々58%，35%であった. RVPAC使用の有無及び RVPAC径と，再手術までの期間との間に関連を認めなかった. 【考察】 PTAに対する早期修復術の手術成績は満足ゆくものと考えられた. 遠隔期の再手術の原因は RVPAC狭小化のみではなく多彩であり，小口径のRVPC使用に大きな問題はないと考えられた.【結語】周術期及び遠隔期成績から見て，PTA外科治療は早期の修復術が妥当であり，全身状態が許せば新生児期一期的修復術が望ましい.

---

(Mon. Nov 23, 2020 4:00 PM - 6:00 PM  Track4)

## [II-YB03-4] 総動脈幹症に対する一期的修復術と段階的修復術の手術成績の検討

○川畑 拓也，堀尾 直裕，後藤 拓弥，小林 泰幸，迫田 直也，辻 龍典，横田 豊，村岡 玄哉，黒子 洋介，小谷 恭弘，笠原 真悟 （岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 心臓血管外科）

Keywords: 総動脈幹症, 一期的修復術, 段階的修復術

【目的】総動脈幹症(PTA)は新生児期に手術介入を要する、自然予後不良の稀な疾患の一つである。当科では2003年より両側肺動脈絞扼術（Bil. PAB）を先行させ、 Rastelli型手術を行う段階的治療を導入した。当科における PTAに対する一期的修復術と段階的修復術の成績を比較検討し、報告する。【対象と方法】1992年1月～2019年12月までの27年間で PTAと診断された52例中、新生児期から当科で外科介入を行い、根治術に至った症例25例を対象とした。これを、一期的修復術群（ P群）と段階的修復術群(S群）に分類し、治療成績を比較検討した。平均観察期間は6.5± 6.7年。【成績】 P群（12例): 新生児期に一期的心内修復術を実施。手術時日齢、体重は17.6±7.1日，2.8±0.44 kg。右室流出路再建は MVOP 10例、 Rastelli型手術2例(導管サイズφ12

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

mm:2例)。 S群（13例): 初回手術は新生児期に Bil. PABを実施。初回手術時日齢13.5±5.8日，体重2.56±0.45kg。初回手術後死亡なし。段階的心内修復術時の年齢1.2±0.47歳，体重7.8±1.5kg。右室流出路再建は MVOP 1例，Rastelli型手術 12例（導管サイズ:φ14mm:7例,φ16mm:5例）。同時手術で7例に PAB部分の形成術を実施した。観察期間中の死亡は P群:6例（在院死亡3例、遠隔期死亡3例); S群:0例で、 S群で優位に低かった（P＜0.01, Logrank test)。観察期間中の再手術は P群生存6症例中5例(Re-RVOTR4例、肺動脈形成1例); S群: 0例で、S群で優位に低かった(P＜0.01, Logrank test)。しかし、術後カテーテルインターベンション(CBI)に関しては P群生存6症例中5例，S群9例で有意差は認められなかったが、 P群では術後3〜5年、 S群では術後1年以内での介入が多かった。【結論】 PTAに対する段階的根治術は、生存率と再手術回避率を優位に改善させ、有効な術式と考えられた。しかし、 CBIに関しては両群間に有意差を認められなかった。段階的心内修復術後早期の左右肺動脈狭窄の合併には注意が必要である。

---

(Mon. Nov 23, 2020 4:00 PM - 6:00 PM Track4)

## [II-YB03-5] 総動脈幹弁逆流に対する弁形成術の成績

○安東 勇介，中野 俊秀，小田 晋一郎，合田 真海，岡本 卓也，緒方 裕樹，酒井 大樹，野村 竜也，角 秀秋（福岡市立こども病院 心臓血管外科）

Keywords: 総動脈幹症，総動脈幹弁逆流，弁形成

【背景・目的】総動脈幹弁逆流（ TrR）に対する弁形成術は、疾患自体が稀少な上に弁の異形成が高度なため術式の標準化が困難である。当院の治療戦略としては自己弁組織を温存する suture valvuloplastyから弁組織を切除・再建する高度な弁形成へと変遷してきた。当院の成績を報告する。【対象】1981-2019年の総動脈幹症根治術60例のうち、総動脈幹弁形成術を施行した10例。平均観察期間7.1年（0.1-20）。【結果】 Van Praagh分類は A1：2例、 A2：3例、 A4：5例。弁尖数は2尖2例、3尖4例、4尖4例。 TrRは mild 4例、 moderate 3例、 severe 3例。 primary repair 4例（月齢中央値3.6、体重中央値4.8kg）、 staged repair 6例（月齢中央値4.9、体重中央値6.0kg）であった。術式は以下の通り。＜自己弁温存型＞弁尖縫合3例（症例1：3尖弁を2弁化、症例2：4尖弁を2弁化、症例3：4尖弁を3弁化）、2尖弁に対する交連縫縮1例（症例4）、2尖弁に対する central plication1例（症例5）。＜高度弁形成＞4尖弁の低形成な1弁を切除+弁輪再建2例（症例6、7）、3尖弁に対する弁尖延長2例（症例8、9）、3尖弁の低形成な1弁を自己心膜で置換1例（症例10）。結果は在院死亡が2例あり、いずれも初期の症例であった（症例2：高度弁逆流残存+肺炎、症例3：術前から肺出血あり術後に PH crisis発症）。再手術は1例であった（症例10：置換した弁尖に血栓形成あり人工弁置換へ）。最新の TrRは mild以下6例（症例1、4、6、7、8、9）、 moderate 1例（症例5）であった。平均観察期間7.1年での累積生存率80%、再手術回避率90%であった。【結語】弁形態に応じた適切な術式選択により総動脈幹弁形成術の成績は向上しつつある。症例の蓄積と弁形成手技の確立が望まれる。

---

(Mon. Nov 23, 2020 4:00 PM - 6:00 PM Track4)

## [II-YB03-6] 総動脈幹症に対する外科的治療戦略：弁尖基部温存自己心膜による弁形成術

○前田 吉宣[1]，山岸 正明[1]，板谷 慶一[1]，藤田 周平[1]，本宮 久之[1]，中辻 拡興[1]，夜久 均[2] （1.京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科，2.京都府立医科大学 心臓血管外科）

Keywords: 動脈幹症，弁形成，心膜

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

【背景】総動脈幹遺残症(PTA)における総動脈幹弁異常の合併は予後不良因子であり、早期の外科的介入を余儀なくされる。 PTAに対する当院の基本治療方針は新生児期に両側肺動脈絞扼術(bPAB)を先行し、乳児期に姑息的右室流出路形成術（ pRVOTR）、1-2歳以降で Rastelli術を行うが総動脈幹弁異常を合併する症例では各段階で適切な介入が必要となり、弁再介入の可能性をふまえて段階的 Rastelli術としている。また弁形成術(TrVP)は初期はslicingのみであったが以降は3弁尖化・弁尖基部温存・エタノール処理自己心膜による積極的な形成を行っている。当院で施行された総動脈幹弁形成術(TrVP)の中期成績とその治療戦略について検討した。【対象】2000年以降に当院で経験した PTA症例12例のうち総動脈幹弁狭窄(TrS)または閉鎖不全(TrR)に対し TrVPを施行した5例。【結果】 I型4例、 II型1例。4弁尖4例、3弁尖1例。初回 TrVP時、日齢6-月齢15（中央値,月齢4）、体重2.8-8.9kg(中央値3.7kg)。3例に bPABを先行施行。 TrVP術式は slicingのみ1例、 slicingおよび交連切開1例、Eth処理自己心膜による3尖化・弁尖基部温存が3例。 slicingのみを行った1例は術後早期に TrR出現し37日目に再 TrVP施行（術後2ヶ月時に非心臓死）。 Eth処理自己心膜による TrVP施行例のうち2例は TrR増悪のため術後4ヶ月および30ヶ月時に Eth処理自己心膜で3弁尖延長による再 TrVPを施行した。生存4例はすべて Rastelli術に到達し2例は初回 TrVP時、1例は再 TrVP時、1例は単独施行。2例は人工弁置換術(Konno法を併施)をともに月齢14(TrVP術後13ヶ月時および再 TrVP術後4ヶ月時)で施行した。【結語】総動脈幹弁異常に対する Eth処理自己心膜を用いた3尖化・弁尖基部温存による TrVPは弁輪成長を保持し弁尖機能も長期間保つため、弁置換術の時期を遅らせる橋渡しとして有用であり、根治術や再右室流出路再建の時期に合わせた計画的な治療戦略となり得る。

---

(Mon. Nov 23, 2020 4:00 PM - 6:00 PM Track4)

## [II-YB03-7] 当院における総動脈幹症の外科治療成績

○森 おと姫[1], 長門 久雄[1], 前田 登史[1], 植野 剛[1], 吉澤 康祐[1], 岡田 達治[1], 大野 暢久[1], 稲熊 洸太郎[2], 豊田 直樹[2], 石原 温子[2], 坂崎 尚徳[2] （1.兵庫県立尼崎総合医療センター 心臓血管外科, 2.兵庫県立尼崎総合医療センター 小児循環器内科）

Keywords: 総動脈幹症, 右室流出路再建, Truncal valve repair

【背景・目的】総動脈幹症(TA)では、低体重や大動脈弓病変、総動脈幹弁逆流(TvR)などが治療方針や成績を左右するといわれている。当院での手術および術後経過を検討する。【方法】2004年～2019年に当院で初期から介入した単心室形態を除く TA 10例を対象とし、後方視的に調査した。【結果】10例中一期的根治術を行ったのは4例で、手術時年齢は中央値14日(9～49日)、体重 3.1kg (2.6～3.6kg)であった。段階的根治術を行ったのは6例で、段階的となった原因は低体重 1例、 PA左右差(A3) 2例、大動脈弓関連(A4) 2例、術前 NEC発症 1例であった。段階的根治術での ICR時年齢は中央値4.5ヵ月(27日～4歳)、体重4.4kg (2.0kg～12.6kg)であった。全10例の ICR時の RV-PA再建は Hemashield graft+自作2尖弁付馬心膜ロール 1例、 Barbero-Marcial+monocusp 1例、 monocusp 1例、自己心膜ロール+monocusp 2例、 ePTFE自作3尖弁付 conduit 3例(10mm/12mm/18mm)、Contegra 2例(12mm/14mm)であった。 Truncal valve形態は3尖：4尖＝5：5で、出生時 TvRは severe:1、moderate:3、 mild:1、 trivial:1、 none:4であった。4例(5件)に形成 (3尖化:3、弁尖延長:2、交連縫縮:2 (重複含む))を行った。 severe TvRの症例は1ヵ月(2kg)時での弁形成、他3例は3ヵ月(3.8kg)、8ヵ月(7.6kg)、2歳(13kg)時での介入であった。全10例中、胎児期から severe TvR認めた1例を術後早期に失った。生存9例の現在の年齢は6歳(1歳～16歳)である。 ICR後再手術は7例(10件)で、 RVOTR 10、 PA plasty 4、 Truncal valve形成 2、 AVR(IE) 1、上行大動脈延長 1 (重複含む)であった。【結論】 TAは出生体重や大動脈弓病変、 TvRの程度によって重症度に差があり、症例に応じて段階的根治術を行ったり、適切なタイミングでの TvRの形成を行うことで良好な成績が得られた。

---

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Mon. Nov 23, 2020 4:00 PM - 6:00 PM Track4)

# [II-YB03-8] 本邦における総動脈幹症治療戦略傾向と成績ー JCVSDデータベースからの検討よりー

○太田 教隆[1], 立森 久照[2], 平田 康隆[4], 鈴木 孝明[3], 打田 俊司[1], 杉浦 純也[1], 小嶋 愛[1], 坂本 裕司[1], 檜垣 高司[5], 泉谷 裕則[1], 高本 眞一[6] （1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科, 2.東京大学医療品質評価学講座, 3.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科, 4.東京大学医学部心臓血管外科, 5.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科, 6.日本心臓血管外科データベース）

Keywords: 総動脈管症, 肺動脈絞扼術, 段階的手術

**【はじめに】**総動脈幹症(TAC)は比較的稀な疾患で出生児より治療を要する。外科的治療として Primary repair(P群)が World standardではあるが、本邦では両側肺動脈絞扼術(bPAB)を先行させた Staged Repair(S群)が幅広く行われている。 JCVSD databaseより治療戦略傾向とその成績を示し、検討を加える。

**【方法・対象】**NCD(JCVSD)(2008-2018)に登録され解析可能な Truncus arteriosus(TAC)全 287例。 Operative mortality(OM)[30days mortality(Y) or discharge mortality(Y)]、 Post-OP adverse event(AE)[Post OP ECMO or CPR]に対する Risk factorを解析する。尚、施設規模は年間小児開心術数に応じて分類した。

**【結果】**P群24%(68/287), S群:76%(219/287) であり、 S群内訳は、 bil-PABを経て根治術に到達した Staged Complete (SC)群(n=163)と観察期間中根治未到達な Staged Waiting (SW)群(n=56)である。 IAA合併13%(n=38)、Truncal valve anomaly は10%(n=28)。94%(32/34)の premature baby、81%(29/36)の IAA合併症例で Staged strategyを選択。各群(P, SC, SW)の手術時年齢(median)(14,245,6)(days)、体重(3.0, 6.0, 2.7)(kg)。 OM(P vs S[SC+SW])=(16.2%:11/68 vs 11.9%:26/219)(p=0.4)であった。 また根治術(n=231)に対する OM (P vs S)=(16.2%:11/68 vs 6.7%:11/163) (p=0.046)。 staged群 inter-stage mortality OM(SW)=26.8%(15/56)。多変量リスク解析にて、 OMに対して repeat PAB(p=0.04)、術前因子（ shock, CPR等）(p＜0.0001)、術前Catecholamine投与(p=0.04)が、 AEに対して、未熟児(P=0.01)、 low volume center (＜25% per tile)(p＜0.0001)が危険因子であった。

**【結語】**本邦 TAC70%以上に staged repairが選択されている。治療成績には合併疾患より患者術前状態に大きく影響を受ける。術後経過には術前状態に加え施設経験の影響も示唆された。成績向上に向け改善の余地はあり更なる飛躍を期待したい。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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）
Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM 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]，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 拡興 （京都府立医科大学 小児医療センター 小児心臓血管外科）

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM 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）

Keywords: 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付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.

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM 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], 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）

Keywords: 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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．

---

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM  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）

Keywords: 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。

---

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM  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）

Keywords: 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に対する一期的 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

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

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期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。 Pallative 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に対し一期的 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。

---

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM 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）

Keywords: 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と著名な増加を認め、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発育不良で 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 rehabilitaion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 rehabilitaionによって PAの発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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery

(Tue. Nov 24, 2020 8:30 AM - 10:30 AM 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 拡興 （京都府立医科大学 小児医療センター小児心臓血管外科）

Keywords: 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：一期的両側 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年の間隔を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→370.9→478.0$mm^2/m^2$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。

©Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery