

Mon. Nov 23, 2020

Track3

ディベートセッション | この症例をどうする？

ディベートセッション01 (II-DB01)

内科治療 vs 外科治療 「この症例をどうする？」1

座長:鈴木 孝明(埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

座長:金 成海(静岡県立こども病院 循環器科)

8:10 AM - 10:10 AM Track3

[II-DB01-1] なぜ胸が閉められない?!あれれ、不整脈も出てきた?!さてどうする? 2度の心肺蘇生を行った TOF APVSの1乳児例

○田邊 雄大, 元野 憲作, 濱本 奈央, 大崎 真樹
(静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

[II-DB01-2] 左腕頭動脈肺動脈起始を伴った僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、大動脈縮窄症、低形成大動脈弓の治療方針

○打田 俊司¹, 杉浦 純也¹, 坂本 裕司¹, 小嶋 愛¹, 伊藤 敏恭², 奥 貴幸², 森谷 友造², 千阪 俊行², 高田 秀美², 太田 雅明², 檜垣 高史² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科)

[II-DB01-3] 高度肺高血圧をともなう未加療の成人期部分肺静脈還流異常症への統合的治療

○若松 大樹¹, 佐戸川 弘之¹, 黒澤 博之¹, 横山 齊¹, 桃井 伸緒², 青柳 良倫², 林 真理子², 富田 陽一², 中里 和彦³, 竹石 恭知³ (1.福島県立医科大学医学部 心臓血管外科, 2.福島県立医科大学医学部 小児科, 3.福島県立医科大学医学部 循環器内科)

[II-DB01-4] 大動脈弁閉鎖不全、洞不全、心房頻拍を認めた左心低形成症候群 (MS, AS) の TCPC症例

○豊原 啓子¹, 工藤 恵道¹, 杉山 央¹, 庄田 守男², 吉田 尚司³, 宝亀 亮悟³, 新川 武史³ (1.東京女子医科大学 循環器小児 成人先天性心疾患科, 2.東京女子医科大学 循環器内科, 3.東京女子医科大学 心臓血管外科)

ディベートセッション | この症例をどうする？

ディベートセッション02 (II-DB02)

内科治療 vs 外科治療 「この症例をどうする？」2

座長:野村 耕司(埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

座長:中川 直美(広島市立広島市民病院 循環器小児科)

4:00 PM - 6:00 PM Track3

[II-DB02-1] 左室心筋梗塞をきたした新生児は単心室循環を目指せるのか

○百木 恒太¹, 星野 健司¹, 河内 貞貴¹, 鈴木 詩央¹, 西岡 真樹子¹, 吉田 賢司¹, 太田 健¹, 野村 耕司²,

黄 義浩², 濱屋 和泉², 小川 潔¹ (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

[II-DB02-2] Aortopulmonary collaterals (APCs)が残存した左心低形成症候群の Glenn手術後の1例

○井上 奈緒, 中嶋 八隅, 金子 幸栄 (総合病院聖隷浜松病院 小児循環器科)

[II-DB02-3] 未治療無脾症に対して共通房室弁置換、肺動脈絞扼術を実施した22歳の一例

○保土田 健太郎¹, 細田 隆介¹, 永瀬 晴啓¹, 柘岡 歩¹, 鈴木 孝明¹, 戸田 紘一² (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科)

[II-DB02-4] 軽度の精神発達遅滞をもつ

Mustard,Rastelli術後遠隔期の中重度肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全症に対する治療方針

○瀧上 雅雄¹, 板谷 慶一², 中西 直彦¹, 梶山 葉³, 中村 猛¹, 糸井 利幸³, 北野 正尚⁴, 市川 肇⁵, 的場 聖明², 夜久 均², 山岸 正明⁶ (1.京都府立医科大学 附属病院 循環器内科, 2.京都府立医科大学 附属病院 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座, 3.京都府立医科大学 附属病院 小児科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 5.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 6.京都府立医科大学 附属病院 小児心臓血管外科)

ディベートセッション | この症例をどうする？

ディベートセッション01 (II-DB01)

内科治療 vs 外科治療 「この症例をどうする？」1

座長:鈴木 孝明 (埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科)

座長:金 成海 (静岡県立こども病院 循環器科)

Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track3

- [II-DB01-1] なぜ胸が閉められない?! あれれ、不整脈も出てきた?! さてどうする?
2度の心肺蘇生を行なった TOF APVSの1乳児例
○田邊 雄大, 元野 憲作, 濱本 奈央, 大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)
- [II-DB01-2] 左腕頭動脈肺動脈起始を伴った僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、大動脈縮窄症、低形成大動脈弓の治療方針
○打田 俊司¹, 杉浦 純也¹, 坂本 裕司¹, 小嶋 愛¹, 伊藤 敏恭², 奥 貴幸², 森谷 友造², 千阪 俊行², 高田 秀美², 太田 雅明², 檜垣 高史² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科)
- [II-DB01-3] 高度肺高血圧をともなう未加療の成人期部分肺静脈還流異常症への統合的治療
○若松 大樹¹, 佐戸川 弘之¹, 黒澤 博之¹, 横山 斉¹, 桃井 伸緒², 青柳 良倫², 林 真理子², 富田 陽一², 中里 和彦³, 竹石 恭知³ (1.福島県立医科大学医学部 心臓血管外科, 2.福島県立医科大学医学部 小児科, 3.福島県立医科大学医学部 循環器内科)
- [II-DB01-4] 大動脈弁閉鎖不全、洞不全、心房頻拍を認めた左心低形成症候群 (MS, AS) の TCPC症例
○豊原 啓子¹, 工藤 恵道¹, 杉山 央¹, 庄田 守男², 吉田 尚司³, 宝亀 亮悟³, 新川 武史³ (1.東京女子医科大学 循環器小児 成人先天性心疾患科, 2.東京女子医科大学 循環器内科, 3.東京女子医科大学 心臓血管外科)

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track3)

[II-DB01-1] なぜ胸が閉められない?! あれれ、不整脈も出てきた?! さてどうする? 2度の心肺蘇生を行なった TOF APVSの1乳児例

○田邊 雄大, 元野 憲作, 濱本 奈央, 大崎 真樹 (静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

Keywords: 周術期管理, 不整脈, ECMO

【背景】先天性心疾患の周術期管理において、胸を閉じられるかどうかは患者予後に大きく影響する。閉胸を行うことで、繰り返し、循環動態が繰り返し悪化した1例を経験した。【症例】生後3ヶ月男児。胎児診断で TOF APVSが疑われて、当院紹介。35週4日、1683gで出生し、生後に脊椎異常や鎖肛も発覚し、VACTER連合と診断。心疾患は、胎児診断と同じ TOF APVS。生直後は APVSによる呼吸症状がなかったが、徐々に肺動脈の圧排による気管軟化症が進行したために、乳児期早期の心内修復の方針になった。【経過】生後3ヶ月時(3200g)に右室流出路再建(TAP)+VSD閉鎖+肺動脈形成(LeCompte)を実施。右室拡大により閉胸が出来ずに開胸帰室。POD8に閉胸をしたが、同日夜から心房頻拍(AT)が出現。不整脈治療が一度は安定したが、POD11(閉胸3日後)に心機能が急激に低下し、1回目の心肺蘇生。CCU内で緊急で開胸し、循環は安定して、ECMOを回避。緩徐に皮膚寄せを行い、POD21(1回目の閉胸から13日後)に2回目の閉胸。POD40に再度 AT発作から循環不全になり、2回目の心肺蘇生を実施。ROSCは得られたものの、心収縮不良であり、ECMO装着を行なった。その後、無事にECMOを離脱し、長期CCU滞在をしたものの、生後7ヶ月(術後4ヶ月)で無事に退院した。【経過のポイント】1.なぜ閉胸が出来なかったのか?、2.術後の難治性 ATへの治療戦略は?、3.ECMO装着後の離脱への戦略は?、4.そもそも心内修復の時期は正しかったか?【結語】長期に渡るICU管理の中で、複数回の蘇生行為を行いながらも、救命できたTOF APVSの1例を経験した。経過中のポイントにつき、ディスカッションを行い、意見を頂きたい。

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track3)

[II-DB01-2] 左腕頭動脈肺動脈起始を伴った僧帽弁閉鎖、両大血管右室起始症、大動脈縮窄症, 低形成大動脈弓の治療方針

○打田 俊司¹, 杉浦 純也¹, 坂本 裕司¹, 小嶋 愛¹, 伊藤 敏恭², 奥 貴幸², 森谷 友造², 千阪 俊行², 高田 秀美², 太田 雅明², 檜垣 高史² (1.愛媛大学大学院医学系研究科 心臓血管呼吸器外科, 2.愛媛大学大学院医学系研究科 小児科)

Keywords: 腕頭動脈起始異常, 僧帽弁閉鎖, 動脈管

症例は3か月、男児。診断は{SDD} MA, DORV, CoA, ASD, PDA, abnormal origin of left brachiocephalic artery from main PA, single left coronary artery, moderate ascending aorta & aortic arch hypoplasia, hypoplastic LV, LVOTS, RAA, s/p bilateral PAB。胎児診断症例で39週3日、2898gで出生。その他の奇形として口唇口蓋裂、単一臍帯動脈があり、羊水検査では46XY, FISH, G-bandでも正常染色体。日齢5に両側PAB施行。左後交通動脈欠損を認める。肺動脈幹頭側より起始する左腕頭動脈は動脈管と左肺動脈起始部とに隣接している。次第に心房間交通に加速を認めるようになり、経皮酸素飽和度は70%台を見るようになってきた。【討議すべき論点1】・手術術式と手術時期。・形態診断と肺動脈幹より起始する左腕頭動脈の再建をどうするか。【術後の経過】Norwood型手術を行い、肺動脈血流はB-T shuntで維持している。術後1か月時に突然、左右上肢圧較差(約30mmHg)出現し、プロスタグランディン開始(8ng/kg/hr.)経過中、上室性頻拍、胆嚢炎により胆嚢摘出術とうのイベントあるもプロスタグランディン漸減できており、術後6か月の時点で1ng/kg/hr.。【討議すべき論点2】・何故、左右上肢圧較差が生じたか。・治療方針。プロスタグランディンを切って問題なければ退院の方針とするか、次段階手術を行うか、圧較差の原因をカテーテル治療するか手術で治療するか。

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track3)

[II-DB01-3] 高度肺高血圧をともなう未加療の成人期部分肺静脈還流異常症への統合的治療

○若松 大樹¹, 佐戸川 弘之¹, 黒澤 博之¹, 横山 斉¹, 桃井 伸緒², 青柳 良倫², 林 真理子², 富田 陽一², 中里 和彦³, 竹石 恭知³ (1.福島県立医科大学医学部 心臓血管外科, 2.福島県立医科大学医学部 小児科, 3.福島県立医科大学医学部 循環器内科)

Keywords: 成人先天性心疾患, 部分肺静脈還流異常症, 外科治療

<はじめに>高度肺高血圧を合併した未治療の成人先天性心疾患の手術適応判断は難しい。また上大静脈高位に還流する部分肺静脈還流異常症(PAPVR)の場合は心房内 re-routingが困難なため工夫が必要となる。内科的に肺高血圧治療を行ったのちに Warden変法による修復術を成人例に行った。<症例>43歳男性。20歳頃から胸部異常陰影を指摘されたが放置。3年前から労作時呼吸苦を自覚し近医受診。肺高血圧を認め当院紹介となった。エコーで右心系拡大を認め、心臓カテーテル検査を施行。PAP 123/68(91)mmHg, Pp/PS= 0.88, PVR 20.8 wood.Uの高度肺高血圧を認めた。造影 CT上、右上中肺静脈が SVCに還流し、上大静脈還流型 PAPVRと診断した。肺高血圧治療を開始し、マシテンタン10mg, タダラフィル40mg, セレキシバグ3.2mgを投与した。半年後のカテーテル検査で mean PAP 49mmHg, Pp/PS=0.35, PVR 8.6 wood.Uと改善を認め、さらに半年後は mean PAP 45mmHg, Pp/PS=0.33, PVR 2.7 wood.Uとさらに改善し、心内修復術の方針とした。肺高血圧の改善とともに短絡率は1.4、2.0、3.2と漸増傾向にあった。拡大した右肺動脈により右肺静脈は遠位側に押し上げられ、卵円窩までの距離は約7.5cmと離れていた。心房内 re-routingは PV, SVC狭窄の懸念から困難と判断し、Warden法による修復の方針とした。<手術> SVCは PV合流部頭側で離断し心臓側は縫合閉鎖した。心房間交通は認めず、径15mmの交通孔を作成。心房内で心房間交通孔と SVC orificeを舟形 PTFE patchで routingした。SVC再建は right atrial wall flapを用いて後壁作成、前壁は新鮮自己心膜で再建した。NO併用し人工心肺から離脱。洞調律。術後 Pp/PSは0.5であった。<まとめ>高度肺高血圧を合併した成人期 PAPVRに対し、肺高血圧治療と評価を行ったのち、心内修復術を施行した。SVC高位に還流する PAPVR症例では、Atrial wall flapを用いることで、余裕を持った SVC再建が可能であった。

(Mon. Nov 23, 2020 8:10 AM - 10:10 AM Track3)

[II-DB01-4] 大動脈弁閉鎖不全、洞不全、心房頻拍を認めた左心低形成症候群 (MS, AS) の TCPC症例

○豊原 啓子¹, 工藤 恵道¹, 杉山 央¹, 庄田 守男², 吉田 尚司³, 宝亀 亮悟³, 新川 武史³ (1.東京女子医科大学循環器小児 成人先天性心疾患科, 2.東京女子医科大学 循環器内科, 3.東京女子医科大学 心臓血管外科)

Keywords: 左心低形成症候群, TCPC手術, 洞不全症候群

症例: 18歳、男性、HLHS (AS, MS), bilateral SVC。すべて他院で、9日目、Norwood手術、6か月、右 Glenn手術、1歳、左 Glenn手術、3歳、TCPC (lateral tunnel) 手術を施行した。17歳で心房頻拍が持続したため心不全を来し、他院で lateral tunnel内のカテーテルアブレーションを施行され、アミオダロン内服も開始された。その後洞不全による徐脈、心房頻拍を認めた。また心臓カテーテル検査で lateral tunnelの leakあり、SaO₂ 92%, severe AR (old AoVの ARのみ、neo AoVの ARはなし)を認め LV内との交通を認めた。今後の方針を決定するため当院に紹介となった。紹介時も心房頻拍が2週間持続しており浮腫、心拡大を認め当日緊急入院となった。不整脈に対する治療および外科的介入について議論する。

ディベートセッション | この症例をどうする？

ディベートセッション02 (II-DB02)

内科治療 vs 外科治療 「この症例をどうする？」2

座長:野村 耕司 (埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

座長:中川 直美 (広島市立広島市民病院 循環器小児科)

Mon. Nov 23, 2020 4:00 PM - 6:00 PM Track3

[II-DB02-1] 左室心筋梗塞をきたした新生児は単心室循環を目指せるのか

○百木 恒太¹, 星野 健司¹, 河内 貞貴¹, 鈴木 詩央¹, 西岡 真樹子¹, 吉田 賢司¹, 太田 健¹, 野村 耕司², 黄 義浩², 濱屋 和泉², 小川 潔¹ (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

[II-DB02-2] Aortopulmonary collaterals (APCs)が残存した左心低形成症候群のGlenn手術後の1例

○井上 奈緒, 中嶋 八隅, 金子 幸栄 (総合病院聖隷浜松病院 小児循環器科)

[II-DB02-3] 未治療無脾症に対して共通房室弁置換、肺動脈絞扼術を実施した22歳の一例

○保土田 健太郎¹, 細田 隆介¹, 永瀬 晴啓¹, 枘岡 歩¹, 鈴木 孝明¹, 戸田 紘一² (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科)

[II-DB02-4] 軽度の精神発達遅滞をもつ Mustard,Rastelli術後遠隔期の中等度肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全症に対する治療方針

○瀧上 雅雄¹, 板谷 慶一², 中西 直彦¹, 梶山 葉³, 中村 猛¹, 糸井 利幸³, 北野 正尚⁴, 市川 肇⁵, 的場 聖明², 夜久 均², 山岸 正明⁶ (1.京都府立医科大学附属病院 循環器内科, 2.京都府立医科大学附属病院 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座, 3.京都府立医科大学附属病院 小児科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 5.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 6.京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科)

(Mon. Nov 23, 2020 4:00 PM - 6:00 PM Track3)

[II-DB02-1] 左室心筋梗塞をきたした新生児は単心室循環を目指せるのか

○百木 恒太¹, 星野 健司¹, 河内 貞貴¹, 鈴木 詩央¹, 西岡 真樹子¹, 吉田 賢司¹, 太田 健¹, 野村 耕司², 黄 義浩², 濱屋 和泉², 小川 潔¹ (1.埼玉県立小児医療センター 循環器科, 2.埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

Keywords: Myocardial Infarction, 新生児, 右室性単心室循環

【背景】新生児期の心筋梗塞(MI: Myocardial Infarction)は稀で死亡率は80-90%に達する。今回、正常な冠動脈起始で新生児期に MIを発症し、動脈管を開存させ右室性単心室循環、フォンタン型手術を目指す症例を経験した。【症例】近医産科にて予定帝王切開で出生(37w1d, 3174g)、日齢6に退院。同日から発熱あり前医で髄膜炎として加療も、呼吸循環管理のため日齢8に当院へ救急搬送。入院後の経胸壁心エコーで左室自由壁、後壁の収縮力低下を認め、心電図上は左側胸部誘導で ST上昇を認め回旋枝を病変とする MIと診断、日齢13以降は V5-6で QS patternで固定。日齢8の造影 CTでは明らかな冠動脈起始異常なく日齢44の造影 CTで回旋枝領域の石灰化初見を認めた。エコー上は LVEF 20%程度で心室中隔の動きはあるが自由壁、後壁の収縮なし。左室からの順行性血流があるが transvers archは動脈管からの逆行性血流であった。日齢17から lipo PGE1持続投与を開始し右室性単心室循環を目指す方針とした。日齢23に心房間狭小化に対し BAS施行(心房間圧較差11→1mmHg)、同時に大動脈造影で正常冠動脈起始を確認。肺血流制御を目的に日齢28に両側肺動脈絞扼術を施行。乳び胸水に難渋したが日齢67に抜管、日齢101に胸腔ドレーン抜去、日齢107にカテコラミンを中止。現在5ヶ月齢で BNP 4034→871pg/m まで低下、体重4.2kgまで増加。次の手術術式は Norwood手術を予定しているが、末梢平均肺動脈圧19mmHgと高く肺血流供給は検討中である。一番重要な点は、大きい左室をどのように volume reductionするかだが、僧帽弁の fenestrated patch closureを考えている。

(Mon. Nov 23, 2020 4:00 PM - 6:00 PM Track3)

[II-DB02-2] Aortopulmonary collaterals (APCs)が残存した左心低形成症候群の Glenn手術後の1例

○井上 奈緒, 中嶋 八隅, 金子 幸栄 (総合病院聖隷浜松病院 小児循環器科)

Keywords: 左心低形成症候群, 体肺側副血行路, フォンタン手術

症例; 3歳9カ月男児 左心低形成症候群、Norwood手術後、Glenn手術後
経過; 胎児診断例で在胎40週、体重3702gで出生した。日齢13に両側肺動脈絞扼術、1ヶ月時に BAS、3ヶ月時に Norwoodおよび Glenn手術を施行した。生後6ヶ月時の CTで左肺動脈に狭窄を認め、左肺動脈形成術を施行した。7ヶ月時の心カテでは左肺動脈に順行性血流はなく、多数の APCsが流入し、SO₂は右肺動脈、左肺動脈でそれぞれ50%、65%だった。コイル塞栓術、および左肺動脈への Stent留置術 (Express LD 7mm) にて APCsは減少し、順行性血流も改善したが、左肺動脈の上葉への順行性血流は乏しい状態であった。1歳9ヶ月でステント拡大術およびコイル塞栓術、2歳1ヶ月でコイル塞栓術、2歳9ヶ月でステント拡大術を施行したが、左肺動脈の上葉へは順行性血流は乏しく、APCsが多数残存した。3歳9ヶ月の心カテで右平均肺動脈圧11mmHg、左平均肺動脈圧12mmHg、肺血管抵抗2.0-2.9単位、PA index 198m²/m²、右肺動脈、左肺動脈の SO₂ はそれぞれ65%、70%。シルデナフィル、ボセンタンを内服中で、日常では酸素0.5L/minで SpO₂ 82-85%で、日常生活には制限がない。問題点は左肺動脈の上葉への順行性血流が乏しく、APCsがかなり多く残存しており、コイルで塞栓しきれない。肺血管抵抗が高い。
今後の治療方針として1、Glennのまま内科的管理を継続、2、APCsを処理(コイル or 鎖骨下動脈 cleaning)してフォンタン手術、3、このままフォンタン手術(with or without fenestration)。造影所見を供覧しながらディスカッションしたい。

(Mon. Nov 23, 2020 4:00 PM - 6:00 PM Track3)

[II-DB02-3] 未治療無脾症に対して共通房室弁置換、肺動脈絞扼術を実施した22歳の一例

○保土田 健太郎¹, 細田 隆介¹, 永瀬 晴啓¹, 枘岡 歩¹, 鈴木 孝明¹, 戸田 紘一² (1.埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓外科, 2.埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科)

Keywords: pulmonary banding, severe CAVR, SV

【背景】無治療で生存する無脾症患者は稀で、1年生存率は5%以下とされる。乳児期に単心室と診断されるも外科治療の機会を逸し、成人期房室弁逆流による心不全増悪に対して、本人の強い意思により外科治療に踏み切った症例を経験した。治療法の選択とそのプロセス、術式の工夫、剖検所見からのフィードバックを含め議論する機会としたい。【症例】22歳男性。自立した社会生活。【診断】無脾症、単心房、単心室、共通房室弁逆流、右肺高血圧、左肺動脈狭窄。【主訴】全身浮腫、腹満【現病歴】月齢1に単心室の診断。重症感染症の反復により外科的治療の機会を逸した。17歳時の心臓カテーテル検査：肺体血流量比2.0、右/左肺動脈圧41/10mmHg。他院で手術適応なしと判断。22歳時、共通房室弁逆流が増悪。感冒を機に心不全増悪し、大量腹水、CVP30mmHgを認め、持続透析を導入後当院に転院。【手術適応と術式の検討】心室容量負荷軽減のために肺動脈絞扼術と弁逆流制御が必要と考えた。しかし単心室収縮能は著しく低下し(EF40%)、耐術は困難と考えたが、本人・家族の強い希望に添い、リスクの理解と同意を得た上で手術治療を実施した。【手術】約8cmに拡大した房室弁の余剰弁尖を折りたたんで縫合糸をかけ機械弁33mmを縫着。全ての弁尖と腱索を温存。主肺動脈を直径15mmに絞扼した。【術後経過】単心室 EF 15%前後、CVP15-20mmHgで推移した。強心剤・持続透析離脱困難、大量腹水漏出、上室性頻拍、真菌血症により治療に難渋。一時 IABPを実施。気管切開後、座位訓練、経口摂取訓練導入に至ったが、縦隔気腫を機に全身状態悪化。術後3ヶ月時に永眠。【病理所見】両肺とも Heath-Edwards分類 I-IIであった。【考察】(1)弁置換術後の後負荷増大に適応できなかった。(2)病理所見で肺小動脈の内膜細胞増殖や内腔狭小化は軽度であり、Glenn手術は可能か。(3)術前肺生検をすべきか。(4)若年心不全末期の緩和ケアに困難が伴った。

(Mon. Nov 23, 2020 4:00 PM - 6:00 PM Track3)

[II-DB02-4] 軽度の精神発達遅滞をもつ Mustard,Rastelli術後遠隔期中の中等度肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全症に対する治療方針

○瀧上 雅雄¹, 板谷 慶一², 中西 直彦¹, 梶山 葉³, 中村 猛¹, 糸井 利幸³, 北野 正尚⁴, 市川 肇⁵, 的場 聖明², 夜久 均², 山岸 正明⁶ (1.京都府立医科大学附属病院 循環器内科, 2.京都府立医科大学附属病院 心臓血管外科・心臓血管血流解析学講座, 3.京都府立医科大学附属病院 小児科, 4.国立循環器病研究センター 小児循環器内科, 5.国立循環器病研究センター 小児心臓外科, 6.京都府立医科大学附属病院 小児心臓血管外科)

Keywords: 修正大血管転位, Double switch手術, 4D flow MRI

【症例】30歳男性【診断】{SLX} AV discordance, VA discordance VSD PA, p-Mustard+Rastelli ,PA plasty (Le compt maneuver) 術後 PSR【主訴】全身倦怠感【心疾患既往歴】幼少期に3回の BT shunt 術施行、9歳時 Mustard + Rastelli手術+肺動脈再建術(Le compt maneuver) 23歳時 心房頻拍(AT)に対して ablation【その他の既往歴】29歳時 総胆管結石にて内視鏡的乳頭切開術 軽度の精神発達遅滞あり(自宅引きこもりだが知的障害は認めず)【現病歴・経過】23歳ごろより自宅で引きこもりがちな生活だったが、30歳から自宅の掃除など軽労作にて倦怠感を自覚されるようになり検査入院となった。造影 CTでは両側肺動脈の高度石灰化とさ、Valsalva洞43mm,上行大動脈径38mmと軽度の大動脈拡張認めるも8年前と著変無く、経食道心エコーでも ARは mild。左室の

壁運動は保たれていた。右心カテーテルでは末梢肺動脈から右心室への引き抜き圧で43mmHg程度の圧格差あり。肺動脈造影にて Sellers 3°の PRを認め、肺動脈弁についているマーカーより1葉弁が完全に frailの状態であることが確認された。Fick法による心拍出量は 2.89l/min/m^2 。4D flow MRIでは、PR fraction 21%, RVEDVI 84ml/m^2 , RVESVI 34ml/m^2 , RVEF 59%とないものの心負荷を表す Flow energy lossでは11mWと正常の11倍もの心負荷所見が認められた。上記所見からは今後右心不全が進行する可能性はあるが、軽度の精神発達遅滞と引きこもり生活があり、手術を行ってもその後の治療とリハビリに協力が得られない可能性が高いと考えられる。手術の至適施行時期ならびに治療方針の決定方法につき議論したい。