

第1回 成人先天性心疾患(ACHD)手術手技研究会

日時：2024年 1 月 7 日(日)14:00~16:00

場所：第25回日本成人先天性心疾患学会総会 ※東京学術総合センター(一橋講堂)
第4会場(1階 特別会議室)

参加費：JSACHD学会員：1,000円 JSACHD非会員：2,000円

参加申込先：<https://forms.gle/iJCc3vnNCi1Scvf68> (QRコード→)

お問合せ：ACHDRes@med.kyushu-u.ac.jp



テーマ：「成人先天性心疾患領域の大動脈基部手術」

講演プログラム：

開会のご挨拶 九州大学大学院医学研究院 循環器外科学 教授
塩瀬 明 先生

大会長のご挨拶 第25回日本成人先天性心疾患学会総会 会長
上村 秀樹 先生

【特別講演】

座長：塩瀬 明 先生(九州大学 心臓血管外科 教授)

「 青年期における大動脈基部手術 」

高槻病院 心臓・大血管センター長 大北 裕 先生

【シンポジウム】

座長：齋木 佳克 先生(東北大学 心臓血管外科 教授)

笠原 真悟 先生(岡山大学 心臓血管外科 教授)

コメンテーター：新川 武史 先生(東京女子医科大学 心臓血管外科 教授)

小出 昌秋 先生(聖隷浜松病院 心臓血管外科)

シンポジスト：片平 晋太郎 先生(東北大学)、黒子 洋介 先生(岡山大学)

小出 昌秋 先生(聖隷浜松病院)、板谷 慶一 先生(名古屋市立大学)

寺澤 幸枝 先生(名古屋大学)

閉会のご挨拶 東北大学 大学院医学系研究科 心臓血管外科学分野 教授
齋木 佳克 先生

成人先天性心疾患手術手技研究会 幹事

代表 塩瀬 明 (九州大学)

齋木 佳克 (東北大学)

新川 武史 (東京女子医科大学)

笠原 真悟 (岡山大学)

小出 昌秋 (聖隷浜松病院)



第1回成人先天性心疾患（ACHD）手術手技研究会

プログラム

日時： 2024年1月7日（日）14:00～16:00

会場： 第4会場

テーマ： 成人先天性心疾患領域の大動脈基部手術

14:00～ 特別講演

座長： 塩瀬 明（九州大学大学院医学研究院 循環器外科学 教授）

「青年期における大動脈基部手術」

高槻病院 心臓・大血管センター長 大北 裕

14:40～ シンポジウム

座長： 齋木 佳克（東北大学大学院医学系研究科 心臓血管外科学分野 教授）

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 教授）

コメンテーター： 新川 武史（東京女子医科大学 心臓血管外科 教授）

小出 昌秋（聖隷浜松病院 心臓血管外科 部長）

シンポジスト： 東北大学 心臓血管外科 片平 晋太郎

聖隷浜松病院 心臓血管外科 小出 昌秋

名古屋市立大学 心臓血管外科 板谷 慶一

名古屋大学医学部附属病院 心臓外科 寺澤 幸枝

岡山大学病院 心臓血管外科 黒子 洋介

抄 録

演題 1

これまでに経験した ACHD に対する基部置換術

東北大学 心臓血管外科

片平晋太郎、田子竜也、湯田健太郎、大谷将之、武富龍一、細山勝寛、前田恵、松尾諭志、伊藤校輝、鈴木佑輔、高橋悟朗、熊谷紀一郎、齋木佳克

先天性心疾患の手術成績が向上する一方で、遠隔期に再手術が必要となる成人先天性心疾患の症例も増加している。大動脈弁置換後の弁機能不全、感染性心内膜炎やファロー四徴症 (TOF) の遠隔期の基部拡大に対しては基部置換術を施行する場合がある。単純な基部置換術であることは稀であり、癒着剥離に加えた複合手術の場合がほとんどである。当科にて経験した、ACHD に対する基部置換術の 3 例を手術動画とともに供覧する。

【症例 1】21 歳男性。先天性大動脈弁閉鎖不全症のため、Konno 手術を含め 3 回の手術を受けていた。人工弁感染による弁周囲逆流に、感染が波及した Konno patch の再置換、機械弁による composite graft での再基部置換術および自己心膜での右室流出路再建を施行した。

【症例 2】19 歳女性。総動脈幹症に対し生後 1 ヶ月で Rastelli 手術を施行された。その後 Konno 手術を含め 5 回の開胸手術を受けた。今回、弁下パルナス形成による大動脈弁 (機械弁) の開放制限、右室流出路狭窄、部分肺静脈灌流異常 (PAPVR) に対し、再基部置換術、右室流出路再建、肺動脈弁置換術 (生体弁)、PAPVR 修復術、冠動脈バイパス術 (RITA-RCA) を施行した。

【症例 3】35 歳男性。TOF で幼少時に BT シャントのみ施行されており、その後は外来通院されていなかった。重度の左心室機能不全 (EF18%)、中等度の大動脈閉鎖不全症を伴う基部拡大 (48mm) を合併していた。弁温存大動脈基部再建術と TOF 修復術を同時に施行した。

先天性心疾患手術後成人期の大動脈基部拡大に対する Reimplantation

聖隷浜松病院 心臓血管外科

小出昌秋, 國井佳文, 八島正文, 前田拓也, 村上弘典, 曹宇晨, 曾根久美子, 安野優樹

先天性心疾患修復術後, 成人期に大動脈基部拡大を来たし, 自己弁温存大動脈基部置換術を行った2例を提示する.

【症例 1】30 歳女性. 3 歳時にファロー四徴症に対して修復術. 成人期になりバルサルバ洞の拡大が進行し, 妊娠中および産後にバルサルバ洞径が 44mm→49mm にまで拡大. 第2子拳児希望あり, 労作時胸痛も出現したため自己弁温存大動脈基部置換術を行う方針とした. AR なし. 術前 CT にて gH は平均 23mm. 手術は 28mm のバルサルバグラフトを使用して Reimplantation を行った. 術後の画像にて AR なく, 大動脈弁尖の良好な接合を確認した. バルサルバ洞壁の病理所見では中膜変性の所見は認めなかった. 術後経過は良好である. 【症例 2】37 歳男性. 15 歳時に ASR に対して他院にて Ross 手術を受けた. 成人になり通院を自己中断していたが 35 歳時に近医受診, 大動脈基部の著明な拡大(55mm)と Severe AR を指摘され, 経時的に左室内腔の拡大を認めたため当院に紹介された. 術前 CT にて gH は平均 15.6mm. 右室流出路は mild PSR で右心系の拡大なく, 大動脈基部に対する手術介入のみとした. 術中所見で弁尖は中等度肥厚していたが, 術中計測で gH 平均 18.6mm あり Reimplantation を行った. 手術は 26mm のバルサルバグラフトを使用. RCC, NCC に Central plication を追加した. 術後 CT でも接合面の弁尖の肥厚が目立ち, AR mild であった. バルサルバ洞壁の病理所見では中膜壊死の所見を認めた. 術後縦隔洞炎を発症したが創部郭清により治癒, その後の経過は良好である.

先天性心疾患修復後の解剖学的特徴に応じた自己弁温存基部置換手術手技の在り方の検討

名古屋市立大学 心臓血管外科

板谷慶一 須田久雄 中井洋佑 河瀬匠 榛原梓良 愛知千明

【背景】先天性心疾患の修復後成人期にはしばしば大動脈基部拡大をきたす疾患があり、若年患者であるがためにその治療戦略に苦慮を要することが稀でない。これらは基部組織が解剖学的に肺動脈組織のものや、基部の解剖学的位置変位など多様な機序が疑われ、大動脈弁逆流や基部拡大など介入の適応も多様で、右室流出路への介入など同時手術を要することも稀ではない。当院成人先天性心疾患センター設立後 2023 年 7 月以降に Reimplantation を検討した先天性心疾患心内修復後基部介入の 4 例について解剖学的特徴を検討した。

【症例 1】31 歳男性、先天性大動脈弁狭窄に対する Ross 手術後 20 年後の大動脈基部（自己肺動脈弁グラフト）拡大例。右室流出路高度狭窄および肺動脈弁高度逆流で手術適応となり、基部は 44mm であったが、同時介入とした。術中拡張し菲薄化した基部に前回右室流出路弁付き導管が高度に癒着しており、基部の損傷なく導管を剥離しきるのが困難であった。右室流出路導管を外すと左冠動脈ボタンの剥離は良好な視野で行われ、自己肺動脈弁グラフトの縫着部尾側まで剥離可能であり、弁尖の性状もよく、Valsalva graft の first row は同一平面内で糸掛けをすることが可能であり、弁の接合は良好であった。

【症例 2】14 歳女性、総動脈幹症 (Van Praagh type A1) に対する Rastelli 後、未修復部分肺静脈還流異常で均等 4 尖での高度動脈幹弁逆流と左室拡大、右室流出路狭窄逆流、右肺動脈狭窄を伴う症例。動脈管弁は弁輪拡大と弁尖間の接合不良を伴い均質に軽度肥厚を認めた。Rastelli 後ではあるが VSD patch は干渉せず、first row は同一平面内に糸掛けが可能であり、約 10mm 程度弁輪を縫縮し、4 尖のまま second row を再建すると良好な接合が得られ、同時に右肺動脈形成、右室流出路再建、Double decker 法を同時に施行した。

【症例 3】31 歳男性、完全大血管転位右室低形成での Fontan 術後、大動脈弁下右室流出路に狭窄があり、9 歳時にパッチ拡大されている。大動脈基部拡大と弁逆流から下腿蜂窩織炎をきっかけに弁下流出路中隔壁に浮遊性疣贅を伴う感染性心内膜炎を発症し、

緊急で David 手術を施行。大動脈弁下は円錐部であり、前回パッチ部の肥厚はあるものの first row は同一平面内に糸掛けが可能で、弁尖の変性は軽度であり、良好な接合を得られた。

【症例 4】15 歳女性、両大血管右室起始症修復後の大動脈基部上行拡大で上行大動脈系が 67mm まで拡大、中等度大動脈弁逆流を認めるが若年女性であり、基部の偏移を認めるが中心性逆流であることから Reimplantation を近日中に予定している。

【結論】先天性心疾患心内修復後は種々の要因で大動脈基部への再介入がなされるが、弁尖の短縮がない中心性逆流例においては first row 部位の解剖学的特徴を検討することで、基部を縫縮する形での自己弁温存が検討できる。同時手術では右室流出路を外すと良好な視野が得られる。若年患者への介入でもあり遠隔予後のさらなる検討が必要である。

Rastelli 術後遠隔期に A-P fistula 再発を伴う右心不全に 対し手術介入した 1 例

名古屋大学医学部附属病院 心臓外科

寺澤幸枝 櫻井一 六鹿雅登

【症例】48 歳男性。幼少時に総動脈幹症 I 型と診断され、7 歳時 Hancock 20mm valved conduit を用いた Rastelli 手術、17 歳時に 1 弁付き Xenomedica patch を用いた再 Rastelli 手術を施行。26 歳時、A-P fistula パッチ閉鎖、残存 VSD 閉鎖が施行された。【現病歴】2020 年より当院にて右心不全、肝硬変に対し通院管理を行っていたが、2022 年 COVID-19 感染を契機に右心不全増悪し入院加療。著明な腹水貯留を繰り返し、内科的コントロール不能にて外科的介入の方針となった。術前精査において、大動脈基部 Valsalva 洞は 66mm の著明な瘤化を LCC 側に認め、さらに肺動脈に交通する孔を形成していた。また両心室流出路前面にわたり板状の高度石灰化病変、VSD については残存シャント血流を認め $Q_p/Q_s:1.84$ を示した。【手術】胸骨再正中切開、上行大動脈遠位送血、SVC、IVC 脱血にて体外循環を開始した。RV～大動脈基部、RVOT 周囲を覆う強固な石灰化部分を CUSA 等使用し破碎しながら摘除施行。石灰化除去により健常な心外膜層における心拡張の改善を直視下に確認できた。大動脈基部周囲の石灰化破碎を進めると、A-P fistula からの出血を認め、大動脈遮断心停止下に、大動脈内から牛心膜パッチを使用し閉鎖した。残存 VSD も牛心膜パッチにて閉鎖。大動脈遮断解除後、RVOT の著明な石灰化を可能な限り切除し、23mm Epic 弁、牛心膜パッチにて再建を行った。TR に対し Contour30mm にて三尖弁輪縫縮を施行の上、止血し体外循環離脱した。【結果】ICU にて NO 使用し呼吸循環管理の上、術後 7 日目に抜管、以降リハビリ施行、術後 43 日目独歩退院された。腹水再貯留無く、自覚症状と右心カテ含む各検査値の改善を認めている。【考察】本症例は、術後遠隔期における高度石灰化病変による拡張障害が右心不全の一因であり、積極的な病変摘除により拡張能改善が得られた。また今回、総動脈幹症での離断閉鎖した中枢壁瘤化と、繰り返す fistula 形成を認め、総動脈幹側閉鎖部と PA 再建部の由来組織について留意し対応する必要性が示唆された。

TOF 術後遠隔期に大動脈基部拡大および大動脈弁逆流のため Cabrol 法にて Bentall 手術を行った 1 例

岡山大学病院 心臓血管外科

黒子 洋介、小林 純子、小谷 恭弘、笠原 真悟

(背景) Bentall 手術などの大動脈基部の手術には冠動脈の再建が必要でありさまざまな術式が考案されてきたが、現在は Carrel patch 法による再建が多い。一方、再手術で癒着が強い症例には人工血管を用いた再建方法が有利なこともある。今回 TOF 術後遠隔期に Bentall 手術が必要となった症例に対し、Cabrol 法を用いて冠動脈の再建を行った症例を経験したので報告する。

(症例) 患者は 65 歳男性。ファロー四徴症と診断され、7 歳時 (1965 年) に心内修復術を受けた。高校生ごろより通院を中断。64 歳時に労作時息切れがあり近医受診。BNP 1600, エコーで severe AR, moderate PR, residual VSD を認めた。上行大動脈 50mm, Valsalva 44mm と拡大しており、弓部にも 54mm の大動脈瘤があった。手術は①residual VSD 閉鎖、②Bentall 手術、③弓部大動脈置換術、を行った。Bentall 手術は、27mm 生体弁と 30mm の人工血管を組み合わせたものを使用し、冠動脈は 6mm の人工血管を用いて Cabrol 法にて再建した。大動脈遮断時間 288 分、人工心肺時間 450 分。術翌日には抜管でき、4 日目に一般病棟へ退室、術後 15 日目に独歩退院となった。

(考察) Bentall 手術で人工血管を用いた冠動脈再建方法には Piehler 法や Cabrol 法などがある。これらの術式は冠動脈の吻合部を高い位置におくことができ、将来 TAVI を行う場合に冠動脈の位置をあまり気にしなくてよくなると考えられる。Cabrol 法は人工血管閉塞のリスクも言われているが、今回手術した経験からは人工血管のデザインがやりやすい印象であった。使用されることの少ない術式ではあるが、癒着の程度や冠動脈入口部の位置によっては選択するメリットはあると考える。