

一般口演 | 肺静脈狭窄

■ 2025年7月11日(金) 9:40 ~ 10:40 血 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演20 (II-OR20)

肺静脈狭窄

座長：村山 弘臣 (あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科)

座長：和田 直樹 (榊原記念病院 心臓血管外科)

[II-OR20-01]

先天性心疾患に関連した肺静脈狭窄の外科的再介入に対する解剖学的リスク因子の検討

○門脇 幸子, 吉田 文哉, 徳田 雄平, 倉田 裕次, 鈴木 浩之, 小松 弘明, 藤井 泰宏, 小林 純子, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 笠原 真悟 (岡山大学 学術研究院医歯薬学域 心臓血管外科)

[II-OR20-02]

二心室修復群における直接吻合法による総肺静脈還流異常症修復術の遠隔成績

○浅田 聡¹, 玉井 夢果¹, 益海 英樹², 西 孝輔², 今岡 のり², 丸谷 怜², 稲村 昇² (1.近畿大学 心臓血管外科, 2.近畿大学 医学部 小児科学教室)

[II-OR20-03]

総肺静脈還流異常症術後の肺静脈狭窄に対する外科治療

○永田 恵実¹, 若松 大樹¹, 今坂 堅一¹, 桃井 伸緒², 青柳 良倫², 林 真理子², 川島 綾子², 高野 峻也², 細矢 薫子² (1.福島県立医科大学 心臓血管外科, 2.福島県立医科大学 小児科)

[II-OR20-04]

当院における肺静脈狭窄の治療戦略 - Upgrade Stenting Strategyとシロリムス-

○山岡 大志郎, 斎藤 真理子, 矢内 俊, 清水 武, 喜瀬 広亮, 藤井 隆成, 富田 英, 堀川 優衣, 堀尾 直裕, 宮原 義典 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[II-OR20-05]

幼児期に総肺静脈還流異常術後の肺静脈狭窄に対してハイブリッドでステント留置術を行った2例の経過

○大城 佑貴¹, 藤野 光洋¹, 榎野 浩彰¹, 中村 香絵¹, 佐々木 昶¹, 川崎 有希¹, 鈴木 嗣敏¹, 小澤 秀登², 鍵崎 康司², 江原 英治¹, 杉山 央¹ (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

[II-OR20-06]

肺静脈狭窄症における内膜肥厚の細胞外マトリックス・トランスクリプトーム解析

○中山 俊宏^{1,2}, 内田 敬子¹, 内藤 祐次¹, 古田 智子¹, 石道 基典^{3,4}, 岩淵 英人⁵, 猪飼 秋夫⁶, 松永 浩子^{7,8}, 竹山 春子^{7,8,9,10}, 坂本 喜三郎³, 横山 詩子¹ (1.東京医科大学 細胞生理学分野, 2.東京医科大学 小児科・思春期科学分野, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 4.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 5.静岡県立こども病院 病理診断科, 6.静岡県立総合病院 リサーチサポートセンター 肺循環動態研究部, 7.早稲田大学 ナノ・ライフ創新研究機構, 8.産総研・早大 生体システムビッグデータ解析オープンイノベーションラボラトリ, 9.早稲田大学大学院 先進理工学研究科, 10.早稲田大学 先進生命動態研究所)

一般口演 | 肺静脈狭窄

2025年7月11日(金) 9:40 ~ 10:40 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演20 (II-OR20)

肺静脈狭窄

座長：村山 弘臣 (あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科)

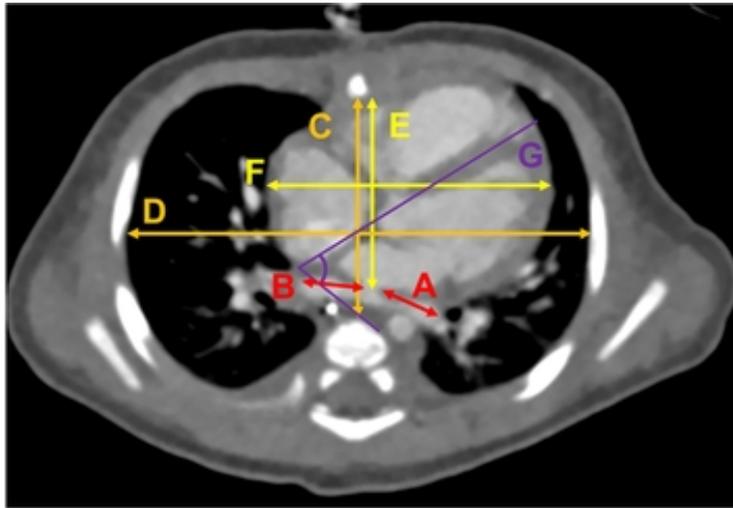
座長：和田 直樹 (榊原記念病院 心臓血管外科)

[II-OR20-01] 先天性心疾患に関連した肺静脈狭窄の外科的再介入に対する解剖学的リスク因子の検討

○門脇 幸子, 吉田 文哉, 徳田 雄平, 倉田 裕次, 鈴木 浩之, 小松 弘明, 藤井 泰宏, 小林 純子, 黒子 洋介, 小谷 恭弘, 笠原 真悟 (岡山大学 学術研究院医歯薬学域 心臓血管外科)

キーワード：再発性肺静脈狭窄、先天性心疾患術後、総肺静脈灌流異常症

【目的】先天性心疾患関連の肺静脈狭窄(pulmonary venous stenosis, PVS)修復を要した症例の再手術に対する解剖学的リスク因子を検討した。【方法】当院にて2009-2024年にPVS repairを施行した患者を対象とし、術前CTより計測(図1)を行ない体表面積当たりの係数を変数として用いた。肺静脈長(pulmonary venous length, PVL)は心膜翻転部より中枢側で心房に流入するまでの長さとして定義した。術後生存率はKaplan-Meier法、再PVS repairに対するリスクはWilcoxon test、Cox regressionで評価した。【結果】PVS repairを施行した42例(年齢中央値5.8ヶ月[Interquartile range, IQR, 2.4-9.8])中、21例(50%)に再手術を要した。内、9例(21%)に初回PVS repairを含め計3度、4例(10%)に計4度のPVS repairを施行した。総肺静脈灌流異常症術後でない症例は8例(19%)、単心室症例は24例(57%)であった。術後観察期間の中央値は3.9年(IQR 1.5-9.3)、PVS repair後1、7年の生存率はそれぞれ85%(以下95%信頼区間, 71-93)、60%(43-84)であった。単変量解析にて非心尖部側PVLは40 mm/m²未満で再手術のリスクが高く(Hazard ratio, HR, 2.2 [0.9-5.2], p=0.04)、心尖部側PVLは40 mm/m²以上で再手術のリスクが高かった(HR 2.7 [1.1-6.4], p=0.04)。心臓左右径は200 mm/m²以上で有意に再手術のリスクが上昇した(HR 3.5[1.5-8.3], p=0.008)。左右肺静脈間距離、胸骨椎体間距離、胸郭左右径、心臓前後径、心尖椎体間角度、心房後壁椎体間距離に有意差を認めなかった。多変量解析にて、単心室(HR 0.31[0.10-0.90], p=0.03)、非心尖部側PVL(HR 0.95[0.91-0.98], p=0.002)、心臓左右径(HR1.02[1.001-1.03], p=0.04)が有意な再手術のリスク因子であった。【結論】非心尖部側肺静脈が短い、すなわち心尖部側肺静脈が長いほど、また、心臓左右径が大きいほどPVSに対する再手術のリスクとなり得る。一方で、単心室は再手術のリスク因子ではなかった。



<PVS短軸断面における計測項目>

- 心尖部側肺静脈長=A
- 非心尖部側肺静脈長=B
- 胸骨椎体間距離=C
- 胸郭左右径=D
- 心臓前後径=E
- 心臓左右径=F
- 心房後壁椎体間距離=C-E
- 心尖椎体間角度=G

図1. CT短軸断面の肺静脈狭窄レベルにおける各計測項目

一般口演 | 肺静脈狭窄

■ 2025年7月11日(金) 9:40 ~ 10:40 ■ 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演20 (II-OR20)
肺静脈狭窄

座長：村山 弘臣 (あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科)

座長：和田 直樹 (榊原記念病院 心臓血管外科)

[II-OR20-02] 二心室修復群における直接吻合法による総肺静脈還流異常症修復術の遠隔成績○浅田 聡¹, 玉井 夢果¹, 益海 英樹², 西 孝輔², 今岡 のり², 丸谷 怜², 稲村 昇² (1.近畿大学 心臓血管外科, 2.近畿大学 医学部 小児科学教室)

キーワード：総肺静脈還流異常症、肺静脈狭窄、直接吻合法

【目的】総肺静脈還流異常症(TAPVR)修復術の予後改善のためには術後肺静脈狭窄(PVO)回避が必須である。近年PVO回避のためにSutureless法が主流となりつつあり、その予後改善が期待されている。当院では、これまで一貫して直接吻合法による修復術を行ってきており、その術式と遠隔成績を検討した。【方法】1995年-2024年において当院でTAPVR修復術は31例に施行され、そのうち22例が二心室修復群であり、術式が異なるDarling IIa型を除外した20例を対象とした。手術時日齢と体重の中央値は11日(IQR: 4-28)、2.9kg(2.7-3.6)であった。Darling分類は、Ia 12例, Ib 2例, III 3例, IV 3例であった。【結果】手術は全例で共通肺静脈幹と心房の直接吻合法で行われた。15例(75%)で左心耳まで切開延長して吻合した。吻合に際し11例(55%)で循環停止を併用した(循環停止時間中央値29分)。アプローチはSuperior 1例, Posterior 14例, Right lateral 5例であり、Right lateralの場合は右房後壁まで切開延長して吻合し、心房内はパッチによるreroutingを行った。フォローアップ期間中央値は12.6年(7.5-16.1)。術後死亡例なし。循環停止に伴う脳合併症や不可逆性臓器不全はなし。PVO再介入回避率は1年100%, 10年100%, 20年80%であり、再介入例は1例のみであった。III型修復術後16年後に中枢性PVO解除術を行い、再介入術後は問題なし。末梢性PVO症例なし。カテーテル再介入症例なし。術後1年後の心臓カテーテル検査では、中央値で平均肺動脈圧14mmHg(13-18), 左肺動脈楔入圧9mmHg(6-10), 右肺動脈楔入圧8mmHg(7-10)であった。

【結語】直接吻合法におけるTAPVR修復術の遠隔成績は良好であった。循環停止併用による無血視野確保と、アプローチ法の適切な選択、左心耳切開や右房後壁切開による大きな吻合口の作成が、PVO回避に寄与していた。Sutureless法が選択される傾向にあるが、直接吻合法の適応に関して再考の余地はありと示唆された。

一般口演 | 肺静脈狭窄

2025年7月11日(金) 9:40 ~ 10:40 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演20 (II-OR20)

肺静脈狭窄

座長：村山 弘臣 (あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科)

座長：和田 直樹 (榊原記念病院 心臓血管外科)

[II-OR20-03] 総肺静脈還流異常症術後の肺静脈狭窄に対する外科治療

○永田 恵実¹, 若松 大樹¹, 今坂 堅一¹, 桃井 伸緒², 青柳 良倫², 林 真理子², 川島 綾子², 高野 峻也², 細矢 薫子² (1.福島県立医科大学 心臓血管外科, 2.福島県立医科大学 小児科)

キーワード：総肺静脈還流異常症、肺静脈狭窄、外科手術

【背景】総肺静脈還流異常症(TAPVC)の術後合併症である、術後肺静脈狭窄(PVO)は未だ予後にかかわる重篤な病態であり、期を逸さない治療を要する。【目的】当院でのTAPVC術後PVOに対する治療成績を検討する。【結果】2006年1月から2025年2月の間、当院でTAPVCに対し心内修復術を行った25例を対象とした。狭窄部血流速度が1.8m/s以上あるものをPVOと定義し、心不全症状や肺高血圧を認める場合はその時点で外科治療を行う方針とした。術後PVOを来した症例は5例(20%)で、Darling分類は1a：4例、2a：1例であった。初回手術時日齢は9.8日(1-21日)、体重は2893g(2190-3300g)で、手術は1aの2例でprimary sutureless repairを行い、また2aではcut backを行った。PVOの診断は初回術後4ヶ月(1-14ヶ月)になされ、4例が3ヶ月以内であった。全例で再手術を要し、再手術は初回術後10ヶ月(1-38ヶ月)に行った。そのうち3例ではPVOの初回診断時にすみやかに外科治療の方針とした。手術は4例が吻合口拡大のみを行い、現在まで再狭窄なく経過している。残る1例は、吻合口拡大に加えrt. lateral approachによる右肺静脈-左房吻合の追加を行った。この症例は1a症例で、初回手術時にsuperior approachによる吻合を行ったが、術後1ヶ月で吻合部に2.3m/sの加速を認めた。そのため吻合形態に問題が生じたと考えられ、吻合口拡大のみでは再再狭窄が懸念される症例であった。再手術後、初回吻合部は1.6m/sと狭窄が残存したが、追加した吻合口では加速は認めず、心不全の改善を得た。現在再手術後1年3ヶ月が経過し、両吻合部に2.0m/sの加速を認めているが、心不全や肺高血圧は来しておらず、慎重に経過観察中である。【結語】全例が術後PVOに対し外科治療を要したが、その後追加治療は要さず良好な結果であった。再手術は、原則吻合口拡大のみを施行しているが、再再狭窄が懸念される症例ではlateral approachによる吻合口追加が有用であった。

一般口演 | 肺静脈狭窄

2025年7月11日(金) 9:40 ~ 10:40 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演20 (II-OR20)

肺静脈狭窄

座長：村山 弘臣 (あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科)

座長：和田 直樹 (榊原記念病院 心臓血管外科)

[II-OR20-04] 当院における肺静脈狭窄の治療戦略 - Upgrade Stenting Strategy とシロリムス -

○山岡 大志郎, 斎藤 真理子, 矢内 俊, 清水 武, 喜瀬 広亮, 藤井 隆成, 富田 英, 堀川 優衣, 堀尾 直裕, 宮原 義典 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

キーワード：pulmonary venous obstruction、Sirolimus、Total anomalous pulmonary venous connection

背景:当院では肺静脈狭窄(PVO)に対しUpgrade Stenting Strategy(USS)(難治性ステント再狭窄に対する「外科的ステント除去+サイズアップしたステントの再留置」)を行い,これらが無効な症例に対して,近年mTOR阻害を介して狭窄の進行予防が報告されているシロリムスを院内IRBの認可のもと2023年11月から導入している.目的:USS及びシロリムスの効果を評価する.方法:2019年以降に当院でUSSを行った患者を対象とした.診療録を用いて,治療経過,使用したステント,ステント内狭窄率($100 \times$ 最小径/同部位ステント径),最小径変化率($100 \times$ 最小径/前回カテーテルの最小径(治療介入ありなら治療後径))に関して検討を行った.結果:対象患者は3例で,うち2例はシロリムスを導入した.TAPVC repairは日齢9-35,初回PVO releaseは生後1-2ヶ月に行われた.初回ステント留置は生後3ヶ月-1歳3ヶ月でステント径は4-8mmであった.初回ステント留置後からUSまで計5-11回(1.9-4.3回/年)PTAが施行された.3-6歳でUS(ステント径7-10mm)を行い,以降PTAの頻度は2-5回(0.7-1.2回/年)と減少していた.US後に1例は高度再狭窄、肺出血のため7歳で再度外科的ステント除去+ステント留置を施行しシロリムスを導入,また高度狭窄を繰り返す1例にもシロリムスを導入した.シロリムス導入後半年の時点でのフォローアップでは,1例は狭窄率60-83%で治療介入を要さず1年3ヶ月無治療で経過した.もう1例は狭窄率が37-55%であったが,最小径変化率は77-97%とシロリムス導入前の45-86%と比較して内径が維持できておりPTAを追加し以降半年は無治療で経過した.シロリムスの血中濃度は2例とも至適範囲内でコントロールされ,副作用はなく経過している.結論:USSとシロリムス全身投与を併用することで,PVO発症後,8年経過後も全例で生存が得られている.治療効果の評価に関してはさらなるフォローアップ期間と症例数が必要であるが,本法は肺静脈狭窄の予後改善に有用な治療選択肢となり得る.

一般口演 | 肺静脈狭窄

■ 2025年7月11日(金) 9:40 ~ 10:40 ■ 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演20 (II-OR20)

肺静脈狭窄

座長：村山 弘臣 (あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科)

座長：和田 直樹 (榊原記念病院 心臓血管外科)

[II-OR20-05] 幼児期に総肺静脈還流異常術後の肺静脈狭窄に対してハイブリッドでステント留置術を行った2例の経過

○大城 佑貴¹, 藤野 光洋¹, 榊野 浩彰¹, 中村 香絵¹, 佐々木 起¹, 川崎 有希¹, 鈴木 嗣敏¹, 小澤 秀登², 鍵崎 康司², 江原 英治¹, 杉山 央¹ (1.大阪市立総合医療センター 小児循環器・不整脈内科, 2.大阪市立総合医療センター 小児心臓血管外科)

キーワード：総肺静脈還流異常症、肺静脈狭窄、ステント留置術

【背景】総肺静脈還流異常(TAPVC)術後に肺静脈狭窄を繰り返し、ステント留置が必要な例を経験する。肺静脈狭窄に対しては大口徑ステント留置での再狭窄率低下が報告されているが、幼児は小口径ステントしか留置できない場合も多い。今回術後肺静脈狭窄に対して幼児期にステント留置した2例を報告する。【症例1】4歳 女児。日齢11でTAPVC(supracardiac)と診断、日齢17に修復術を施行。その後7か月に右肺静脈狭窄、1歳1か月に左肺静脈狭窄を認め、外科的解除を行ったが、1歳3か月時に左肺静脈狭窄が再燃。左下肺静脈は末梢側からの高度狭窄(最狭部0.7mm)のため外科的解除は困難で、ハイブリッドでステント留置術(GENESISTM 5×12mm)を施行。その後、左下肺静脈は拡張したが、ステント内狭窄による肺うっ血症状を来すため、3-5か月間隔でのPTAが必要だった。3歳時にハイブリッドで大口徑ステント(Omnilink EliteTM 9×19mm)に入れ替えを施行。術後半年のカテーテル検査で軽度ステント内狭窄あり、10mm径バルーンで再拡張を施行した。【症例2】2歳 男児。日齢4にTAPVC(cardiac)と診断、日齢15に修復術を施行。以降徐々に左房入口部の狭窄が進行し、8か月時に隔壁切除術を施行したが、両側肺静脈狭窄が進行。その後、左上肺静脈は完全閉塞、左下肺静脈も末梢側から高度狭窄(最狭部1.8mm)し外科的介入は困難で、1歳4か月時に左下肺静脈にハイブリッドでステント留置術(GENESISTM 5×15mm)と右肺静脈狭窄解除術を施行。以降はステント内狭窄に対して3-5か月毎のPTAを施行しているが、将来的に大口徑ステントに入れ替え予定。【結語】今回の2例はいずれも術後高度肺静脈狭窄だったがステント留置で狭窄を解除できた。しかし、初回治療時は小口径ステントのため留置後再狭窄が必発で、大口徑ステントに入れ替え後も比較的早期にステント内狭窄を認めた。術後の経過と文献的考察含めて報告する。

一般口演 | 肺静脈狭窄

■ 2025年7月11日(金) 9:40 ~ 10:40 血 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演20 (II-OR20)

肺静脈狭窄

座長：村山 弘臣 (あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科)

座長：和田 直樹 (榊原記念病院 心臓血管外科)

[II-OR20-06] 肺静脈狭窄症における内膜肥厚の細胞外マトリックス・トランスクリプトーム解析

○中山 俊宏^{1,2}, 内田 敬子¹, 内藤 祐次¹, 古田 智子¹, 石道 基典^{3,4}, 岩淵 英人⁵, 猪飼 秋夫⁶, 松永 浩子^{7,8}, 竹山 春子^{7,8,9,10}, 坂本 喜三郎³, 横山 詩子¹ (1.東京医科大学 細胞生理学分野, 2.東京医科大学 小児科・思春期科学分野, 3.静岡県立こども病院 心臓血管外科, 4.沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児心臓血管外科, 5.静岡県立こども病院 病理診断科, 6.静岡県立総合病院 リサーチサポートセンター 肺循環動態研究部, 7.早稲田大学 ナノ・ライフ創新研究機構, 8.産総研・早大 生体システムビッグデータ解析オープンイノベーションラボラトリ, 9.早稲田大学大学院 先進理工学研究科, 10.早稲田大学 先進生命動態研究所)

キーワード：肺静脈狭窄症、内膜肥厚、細胞外マトリックス

【背景】肺静脈狭窄症 (PVS) は肺静脈の内膜肥厚により狭窄・閉塞する希少難病である。既存の病理学的検討は少数例報告に限られ、いまだ病態形成機序は解明されていない。

【目的】PVSの内膜肥厚メカニズムを病理組織およびトランスクリプトミクスから検討する。

【方法と結果】静岡県立こども病院にてPVSに対し外科的修復術を施行した14症例(2014年4月~2024年1月)の病理肺静脈組織を解析した。Masson Trichrome(MT)染色, Alcian Blue(AB)染色, Elastica Masson Goldner染色, ヒアルロン酸結合タンパク染色, 免疫染色(増殖細胞核抗原(PCNA), プロスタグランジンE受容体EP4, Cleaved Versican, ADAMTS5)を行い, 発現量をImageJで定量しMann-Whitney検定を行った。PVS組織をMT染色とPCNA染色によりPCNA陽性細胞比30%以上の細胞性増殖が亢進している細胞増殖領域と, 弾性線維形成が高度かつPCNA陽性細胞比10%以下の非細胞増殖領域に分類した。AB染色では両領域にグリコサミノグリカンが高発現していた。ヒアルロン酸とEP4は細胞増殖領域に高発現し(1.5±0.2倍, 3.3±1.4倍, $p<0.05$), Cleaved VersicanとADAMTS5は非細胞増殖領域に高発現していた(1.3±0.2倍, 1.4±0.2倍, $p<0.05$)。さらに, 二領域についてRNA抽出が可能な8症例について微小空間トランスクリプトーム解析を行ったところ, 先天性発症群と術後発症群での比較において先天性発症群の細胞増殖領域で長鎖非コードRNAであるNEAT1(Nuclear Enriched Abundant Transcript 1)が有意に増加していた。

【結語】ヒアルロン酸とEP4は内膜肥厚形成における細胞増殖に関与し, 切断酵素ADAMTS5と切断されたVersican fragmentはPVS内膜肥厚の陳旧化に関与する可能性が示唆された。微小空間トランスクリプトーム解析によりPVS内膜肥厚形成に関与しうる発現変動遺伝子を同定した。