

パネルディスカッション

■ 2025年7月11日(金) 10:30 ~ 12:00 ■ 第4会場 (男女共同参画センター 1F 多目的ホール)

パネルディスカッション8 (II-PD8)**成人先天性心疾患領域における右心不全を再考する**

座長：笠原 真悟 (岡山大学医学部)

座長：藤井 隆成 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[II-PD8-1]

右心不全を徹底的に診断する 一心エコー図学的な視点から

○宇都宮 裕人 (広島大学大学院医系科学研究科 循環器内科学)

[II-PD8-2]

成人先天性心疾患患者における右室後負荷の管理 ～原因は単一ではない～

○岩朝 徹¹, 藤本 一途^{1,2}, 村山 友梨¹, 坂口 平馬¹, 森 有希^{1,2}, 大内 秀雄^{1,2}, 黒寄 健一¹ (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 成人先天性心疾患センター)

[II-PD8-3]

肺動脈弁逆流による右心不全の介入時期を再考する

○山村 健一郎 (九州大学病院小児科)

[II-PD8-4]

右心系弁疾患の外科治療

○笠原 真悟, 徳田 雄平, 清水 春奈, 小松 弘明, 門脇 幸子, 小林 純子, 黒子 洋介, 小谷 恭弘 (岡山大学心臓血管外科)

[II-PD8-5]

ACHDにおけるsubpulmonary RV failureに対する薬物療法を考える

○石津 智子 (筑波大学 医学医療系 循環器内科)

パネルディスカッション

■ 2025年7月11日(金) 10:30 ~ 12:00 血 第4会場 (男女共同参画センター 1F 多目的ホール)

パネルディスカッション8 (II-PD8)

成人先天性心疾患領域における右心不全を再考する

座長：笠原 真悟 (岡山大学医学部)

座長：藤井 隆成 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[II-PD8-1] 右心不全を徹底的に診断する 一心エコー図学的な視点から一

○宇都宮 裕人 (広島大学大学院医系科学研究科 循環器内科学)

キーワード：右室機能、3D心エコー図、負荷心エコー図

右心系は右房・三尖弁・右室・肺動脈弁で構成され、全身からの静脈還流を引き受け、これらの静脈血を肺動脈経由で肺へ還流させる役割を担っている。全身に血液を拍出する左心系と異なり、少ない仕事量で血液を駆出することが出来る。通常の短軸像では、右室は左室の周囲に三日月状に巻き付いたような形状となっており、その壁厚は薄く（5mm以下）、心尖部四腔像で見ると心尖部方向に全体がふいご様に運動して血液を押し出す仕組みになっている。すなわち、収縮期には三尖弁の弁輪が大きく心尖部方向に偏位する動きを示す。右室は左室に比べて仕事量が少なく済み、心筋量が少なく壁厚が薄いので、コンプライアンスが良いという利点を有する一方で、高い駆動圧を産み出すことは不得手である。そのため、三尖弁逆流による容量負荷によって右室の前負荷（＝右室拡張末期容積）が増加しても右房圧上昇はしにくく、また、拡張末期容積が増加した分右室収縮が増強して一回拍出量が維持される（＝Frank-Starling curve：バネの初期長を伸ばすと手を離れた時の張力が増すのに似ている）。つまり、前負荷上昇に対してはかなりの予備能を持っていると言える。一方で、急性肺血栓塞栓症による圧負荷により右室後負荷が上昇（肺動脈圧上昇、肺血管抵抗上昇、右室収縮末期壁応力増加）すると脆弱で、代償機構が働かないと一回拍出量が低下して左心系への循環が減少する。通常、右室後負荷上昇の際には、右室壁応力の上昇を和らげ一回拍出量を維持する目的で代償機構が働く。前負荷を上げて右室を球形に拡大させる、壁厚を増加させる等の変化が見られ、これを右室リモデリングと総称する。重症三尖弁逆流では、右室容量負荷により拡張期優位に心室中隔扁平化が見られ右室の拡大が認められるが、一方で右室球形変形は生じにくいので円錐状拡大を呈する。本講演では右室機能の解説と心エコー図による右心不全評価法について概説する。

パネルディスカッション

■ 2025年7月11日(金) 10:30～12:00 ■ 第4会場 (男女共同参画センター 1F 多目的ホール)

パネルディスカッション8 (II-PD8)

成人先天性心疾患領域における右心不全を再考する

座長：笠原 真悟 (岡山大学医学部)

座長：藤井 隆成 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[II-PD8-2] 成人先天性心疾患患者における右室後負荷の管理 ～原因は単一ではない～

○岩朝 徹¹, 藤本 一途^{1,2}, 村山 友梨¹, 坂口 平馬¹, 森 有希^{1,2}, 大内 秀雄^{1,2}, 黒寄 健一¹ (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 成人先天性心疾患センター)

キーワード：肺高血圧、右室、右心不全

「右室は前負荷に強く、後負荷に弱い」と正常心の右室では言われている。しかし、構造が特殊であったり生下時や小児期から何らかの負荷に順応し続けてきた成人先天性心疾患の肺心室右室は必ずしもそうではない。かなりの後負荷（右室圧上昇）に耐えたり、小児期なら問題にならないような前負荷（容量負荷）で心不全を生じる。右室の後負荷は右室圧の上昇を来す負荷であり、右室～肺動脈にかけての狭窄や肺血管抵抗の上昇により生じる。これに対しては狭窄の解除・改善や、肺血管拡張薬が使われるが、成人先天性心疾患患者においてはこれらが混在して複雑な病態を生じている場合がある。実際、当科の成人先天性心疾患に伴う肺高血圧患者22名では、混合性の呼吸性障害(ニース分類3群PH)を生じていたり、左心系の問題(2群)、肺動脈狭窄に伴う狭窄のない部位のsegmental PH(4群)など、1群(先天性心疾患に伴うPAH)、5群(複雑先天性心疾患)に留まらない病態が横たわっている。単純に狭い部分を拡張したり、肺血管拡張薬を使うのみの治療では、病態は改善しても患者さんの病状（感じる症状・所見）を良く出来無いことがある。どちらかというとも患者毎に合わせたオーダーメイド治療になってくる。今回当科で診療している右室圧上昇に伴う成人先天性心疾患患者に対して評価し、考え、行った後負荷軽減の方策について数例を例示して概説したい。また、心疾患の治療時機を逸した先天性心疾患に伴う肺高血圧患者に対するエポプロステノール投与について、いささかの問題について提起したい。

パネルディスカッション

■ 2025年7月11日(金) 10:30 ~ 12:00 ■ 第4会場 (男女共同参画センター 1F 多目的ホール)

パネルディスカッション8 (II-PD8)

成人先天性心疾患領域における右心不全を再考する

座長：笠原 真悟 (岡山大学医学部)

座長：藤井 隆成 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[II-PD8-3] 肺動脈弁逆流による右心不全の介入時期を再考する

○山村 健一郎 (九州大学病院小児科)

キーワード：肺動脈弁逆流、肺動脈弁置換術、右心不全

ファロー四徴症や類縁疾患術後の肺動脈弁逆流 (PR) は右室容量負荷を引き起こし、心不全、不整脈、突然死の原因となる。これらの合併症を予防するために外科的もしくは経カテーテル的肺動脈弁置換術(PVR)が行われる。PVRの予後改善については一定のデータがあるが、介入時期に関する現行ガイドラインの妥当性には検討の余地がある。JCS, AHA/ACC, ESC等の現行ガイドラインは、症候性患者へのPVR推奨に加えて、無症候性でも右室拡大

(RVEDVi ≥ 160 mL/m², RVESVi ≥ 80 mL/m²など)を伴う場合にPVRを考慮するとしている。これまでは、MRIによる右室容積評価でPVR後に容積の正常化が期待できるラインを手術タイミングとしていた。最近は遅延造影やT1マッピングなど心筋線維化などの新たな指標が予後予測に有用との報告も増え、容積だけの評価に疑問を呈する声もある。また、QRS幅延長(>180ms)は心室性不整脈のリスク因子とされてきたが、fragmentationなど他の指標が有用との報告も増えている。早期PVRは右室拡大の改善や心室機能の維持といったメリットがある一方、若年でのPVRは術後の生体弁の劣化も早く、より早期に再々手術が必要となるという問題がある。経カテーテル的肺動脈弁置換術の登場により、人生における開胸の総数を減らす戦略が議論されている。人生100年時代のPVRのタイミングについては、マルチモーダルな評価を行い、個別化された介入時期と方法を検討する必要がある。治療戦略を常にアップデートしながら、長期的な転帰に関するさらなるデータの蓄積が求められる。

パネルディスカッション

■ 2025年7月11日(金) 10:30 ~ 12:00 ■ 第4会場 (男女共同参画センター 1F 多目的ホール)

パネルディスカッション8 (II-PD8)

成人先天性心疾患領域における右心不全を再考する

座長：笠原 真悟 (岡山大学医学部)

座長：藤井 隆成 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[II-PD8-4] 右心系弁疾患の外科治療

○笠原 真悟, 徳田 雄平, 清水 春奈, 小松 弘明, 門脇 幸子, 小林 純子, 黒子 洋介, 小谷 恭弘 (岡山大学 心臓血管外科)

キーワード：右心系弁膜症、エプスタイン病、コーン手術

(はじめに) 右心系の弁膜症である肺動脈弁や三尖弁はsilent valveと言われ、左心系弁疾患に比べ重要視されていなかった。これは左心系の弁膜症や、心筋不全に伴う二次性に生じる病態であることが多いため、適切な治療によって右心系弁膜疾患は手術操作が必要ないとされてきたからである。さらに右心室負荷の悪影響は、左心室に比較して症状も乏しいため右心不全症状としての診断は、初期段階では確立したガイドラインが乏しかった。しかしながら心臓手術の成績が安定し、長期成績が明らかになるに連れて、右室不全は術後のQOLやその生命予後まで悪影響が示されるようになった。肺高血圧症とは無関係に三尖弁閉鎖不全 (TR) は単独でも生命予後を悪化させる原因であることが報告されたこともあり、TRに対する治療の重要性の認識が高まってきた。今回、右室や肺動脈、三尖弁を左室や大動脈弁、僧帽弁と構造異常を対比しながら、肺動脈弁治療と一次性三尖弁異常の代表疾患であるエプスタイン病の治療につき概説する。(肺動脈弁治療) 右心不全の診断のもと、肺動脈弁治療の適切な時期を考察する。カテーテルによる肺動脈弁挿入術が保険適応となり、既存の外科的は動脈弁置換術に加えて適応の範囲が拡大した。今後適切な時期の判断のもと、life-long managementが重要である。(エプスタイン病における三尖弁手術) コーン手術の出現により、不全右室への三尖弁形成術の適応拡大や成功率が向上した。今後は適切な手術時期の再考が必要であるが、当院の経験では30歳未満での手術では長期にわたる drug freeの状態を維持できる可能性が高い。(まとめ) 右心系の外科手術においては、適切な右心不全の診断のもと、早期治療がlife-long managementにおいて重要である

パネルディスカッション

📅 2025年7月11日(金) 10:30 ~ 12:00 📍 第4会場 (男女共同参画センター 1F 多目的ホール)

パネルディスカッション8 (II-PD8)

成人先天性心疾患領域における右心不全を再考する

座長：笠原 真悟 (岡山大学医学部)

座長：藤井 隆成 (昭和大学病院 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

[II-PD8-5] ACHDにおけるsubpulmonary RV failureに対する薬物療法を考える

○石津 智子 (筑波大学 医学医療系 循環器内科)

キーワード：心不全、薬物治療、利尿薬

肺動脈弁下右室不全 (subpulmonary RV failure) に対する薬物療法は、基本的にうっ血の解除および右室収縮能の改善を目的とする。従来、急性期のうっ血に対しては即効性に優れるループ利尿薬が用いられてきたが、近年ではトルバプタン、ミネラルコルチコイド受容体拮抗薬 (MRA)、SGLT2阻害薬などの有効性が急性期から注目されている。さらに、BNPの分解を抑制するサクビトリルとアンジオテンシンII受容体拮抗薬バルサルタンの複合体 (ARNI) は、BNP濃度の増加を介した利尿効果が期待され、特に右心不全による慢性的な臓器うっ血による腎障害や肝機能障害への介入薬として有用との報告もある。これらの薬剤は血管内のみならず、組織内うっ血の解除という観点からも期待されている。ACHDを対象とした右心不全への薬物療法のエビデンスは乏しく、少数例の後ろ向き研究を対象としたシステマティックレビューやメタ解析が散見されるものの、大規模な前向き介入試験は存在しない。そのため、これら新規治療薬の適応となる病態・病期、投与量や治療戦略の最適化に関しては今後の課題である。本シンポジウムでは、具体的な症例を提示しながら、ACHDにおけるsubpulmonary RV failureに対する薬物療法の現状と展望について概説する。