

## 会長企画パネルディスカッション

■ 2025年7月11日(金) 10:30 ~ 12:00 血 第1会場 (文化会館棟 1F 大ホール)

## 会長企画パネルディスカッション2 (II-PPD2)

## 重症先天性心疾患に対するbPABの遠隔成績へのインパクト

座長：小沼 武司 (長野県立こども病院)

座長：中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

## [II-PPD2-1]

当院での両側肺動脈絞扼術を先行した左心低形成症候群の治療成績

○小嶋 愛<sup>1</sup>, 花岡 優一<sup>1</sup>, 細谷 裕太<sup>1</sup>, 小沼 武司<sup>1</sup>, 浅野 聡<sup>2</sup>, 志水 利之<sup>2</sup>, 澁谷 悠馬<sup>2</sup>, 米原 恒介<sup>2</sup>, 赤澤 陽平<sup>2</sup>, 武井 黄太<sup>2</sup>, 瀧間 浄宏<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

## [II-PPD2-2]

HLHSのbilPABを初回介入とした段階的治療と肺動脈rehabilitationの検討

○松本 一希<sup>1</sup>, 朱 逸清<sup>1</sup>, 佐藤 純<sup>1</sup>, 小山 智史<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 大島 康德<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 櫻井 貴久<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 一<sup>3</sup> (1.JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 3.名古屋大学医学部附属病院 小児循環器センター 病院教授)

## [II-PPD2-3]

左心低形成症候群に対するBilateral PABの成績と問題点

○小森 悠矢<sup>1</sup>, 和田 直樹<sup>1</sup>, 松沢 拓弥<sup>1</sup>, 上田 知実<sup>2</sup>, 矢崎 諭<sup>2</sup>, 嘉川 忠博<sup>2</sup>, 正谷 憲宏<sup>3</sup> (1.榊原記念病院 小児心臓血管外科, 2.榊原記念病院 小児循環器科, 3.榊原記念病院 小児集中治療科)

## [II-PPD2-4]

両側肺動脈絞扼術によるNorwood術後遠隔期の新大動脈形態への影響

○中辻 拓興, 小田 晋一郎, 藤田 周平, 本宮 久之, 夫 悠, 林 孝明, 山岸 正明 (京都府立医科大学 心臓血管外科・小児心臓血管外科)

## [II-PPD2-5]

左心低形成症候群(HLHS)の治療成績に対する両側肺動脈バンディング(bPAB)の影響

○廣瀬 圭一, 伊藤 弘毅, 五十嵐 仁, 中村 悠治, 前田 登史, 渡辺 聖人, 菅藤 偵三, 安野 優樹, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

## [II-PPD2-6]

左心低形成症候群両側肺動脈絞扼術後症例の遠隔期成績

○重光 祐輔<sup>1</sup>, 近藤 麻衣子<sup>1</sup>, 福嶋 遥佑<sup>1</sup>, 平井 健太<sup>1</sup>, 川本 祐也<sup>1</sup>, 原 真祐子<sup>1</sup>, 馬場 健児<sup>1</sup>, 小谷 恭弘<sup>2</sup>, 笠原 真悟<sup>2</sup>, 金澤 伴幸<sup>3</sup>, 岩崎 達雄<sup>3</sup> (1.岡山大学 小児科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 麻酔科蘇生科)

## 会長企画パネルディスカッション

■ 2025年7月11日(金) 10:30 ~ 12:00 ■ 第1会場 (文化会館棟 1F 大ホール)

## 会長企画パネルディスカッション2 (II-PPD2)

### 重症先天性心疾患に対するbPABの遠隔成績へのインパクト

座長：小沼 武司 (長野県立こども病院)

座長：中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

#### [II-PPD2-1] 当院での両側肺動脈絞扼術を先行した左心低形成症候群の治療成績

○小嶋 愛<sup>1</sup>, 花岡 優一<sup>1</sup>, 細谷 裕太<sup>1</sup>, 小沼 武司<sup>1</sup>, 浅野 聡<sup>2</sup>, 志水 利之<sup>2</sup>, 澁谷 悠馬<sup>2</sup>, 米原 恒介<sup>2</sup>, 赤澤 陽平<sup>2</sup>, 武井 黄太<sup>2</sup>, 瀧間 浄宏<sup>2</sup> (1.長野県立こども病院 心臓血管外科, 2.長野県立こども病院 循環器小児科)

キーワード：両側肺動脈絞扼術、左心低形成症候群、フォンタン

【目的・方法】当院では左心低形成症候群 (HLHS) に対し2003年9月以降全例両側肺動脈絞扼術(BPAB)を先行する方針としている.1999年4月から2023年4月までにBPABを先行したHLHS 39症例の治療成績について後方視的に検討した.【結果】平均観察期間は9.8年.BPAB施行時期は日齢平均7.4日,平均BW 2.7kg,BPAB後早期死亡2例,遠隔死亡2例.Norwood (NW) もしくはNorwood (NW) +BDG (両方向性グレン術) に到達した症例は35例 (89.7%),うちNW施行は23例,BPABから平均68日,平均BW3.8kg.NW施行症例のうちBDGに到達した症例は18例.BDGまでの早期死亡はNW(BTS)で2例,遠隔死亡なし.NW(RV-PA)での早期死亡2例,遠隔死亡1例であった.NW +BDG症例は12例,BPABから平均122日,平均BW5.0kg,早期死亡なく,遠隔死亡は1例であった.Fontan到達は24例(61.5%),NW群のFontan到達は13例 (72.2%),NW +BDG群のFontan到達は11例(91.6%).平均年齢3.4y,平均BW 10.9kgであった.Fontan術後早期死亡なし,遠隔死亡2例.肺動脈への手術介入はNorwood~BDG: mBTS2例, BDG時:PA angioplasty 6例,BDG~TCPC 7例(PA angioplasty4, 血栓除去3,BTS 3),TCPC以降は2例(8.3%: PA angioplasty 1,血栓除去 1)であった. TCPC後Follow up 期間は平均10.6年.遠隔期心カテーテル検査では平均SpO<sub>2</sub> 91%,RVEDVI 112%N, RVEF 48%, PAI 172mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>,CVP 13mmHg,LA7mmHgであった.【考察】BPABを先行した症例のTCPC到達率は61.5%であり遠隔期にSpO<sub>2</sub> 90%以上,CVP12mmHg以下の良好なFontan循環を獲得した症例は7例 (29%) であった.NW+BDG群では9割がFontanに到達可能であったがNW+BDG後早期に肺動脈閉塞や血栓に対する手術やカテ治療が必要な症例が多くそれらの症例は遠隔期において良好なFontan循環を獲得できていなかった.【結語】Bil PAB後遠隔期で良好なFontan循環を獲得できている症例はいまだ少なく,肺動脈形態のみならず大動脈形態も含めた治療戦略が必要である.

## 会長企画パネルディスカッション

■ 2025年7月11日(金) 10:30 ~ 12:00 血 第1会場 (文化会館棟 1F 大ホール)

## 会長企画パネルディスカッション2 (II-PPD2)

## 重症先天性心疾患に対するbPABの遠隔成績へのインパクト

座長：小沼 武司 (長野県立こども病院)

座長：中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

## [II-PPD2-2] HLHSのbilPABを初回介入とした段階的治療と肺動脈rehabilitationの検討

○松本 一希<sup>1</sup>, 朱 逸清<sup>1</sup>, 佐藤 純<sup>1</sup>, 小山 智史<sup>1</sup>, 吉井 公浩<sup>1</sup>, 大島 康德<sup>1</sup>, 吉田 修一郎<sup>1</sup>, 西川 浩<sup>1</sup>, 櫻井 貴久<sup>2</sup>, 野中 利通<sup>2</sup>, 櫻井 一<sup>3</sup> (1.JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 小児循環器科, 2.JCHO中京病院 中京こどもハートセンター 心臓血管外科, 3.名古屋大学医学部附属病院 小児循環器センター 病院教授)

キーワード：HLHS、bilPAB、PA rehabilitation

【背景】両側肺動脈絞扼術(bilPAB)により左心低形成(HLHS)のFontanへ辿り着ける症例は増えた一方で、肺動脈の発育については懸念がある。【方法】当院において2006年8月から2019年5月までに入院したHLHS患者67名について検討した。【対象と結果】67名のうちFontan手術まで到達した27名について検討した。平均値として、出生体重2860g。bilPABを行なった時期は、日齢3.1、体重2797gであった。Norwood手術(RV-PA導管24名)までのbilPABでの待機期間は28.9日、体重2983gであった。Glenn手術は5ヶ月時にPAI146で行われ、Fontan手術は26.4ヶ月、PAI139で行われた。直近のデータではCVP12.7, PAI 153 身長-2.1SDであった。カテーテルでの肺動脈へのballoon拡張はNorwoodからGlennまでで4例(14.8%)、Fontanまでに11例(40.7%)行われていた。Fontan後に肺動脈に介入を行なったのは10例 (balloon9例、stent1例) (37.0%)であった。全体を通しては74%の児でPAballoonもしくはPA plastyが必要であった。肺動脈への介入とbilPAB期間には有意差はなく( $p=0.26$ )、出生体重が小さい症例に肺動脈の介入が多い傾向にあった ( $p=0.06$ )。重症合併症は10例 (死亡2例、PLE6例、脳症1例、SpO<sub>2</sub>低下1例) でFontan手術後に肺動脈に対して手術介入が必要であった症例はいなかった。【考察】現状の当院の方針としてRapid 2stageにおいて肺動脈への憂いはなかった。Norwood時にRV-PA導管を介しての肺動脈へのballoonは三尖弁温存の観点から避けており、GlennからFontan、Fontan後に多いと思われた。【結語】HLHSが依然重症疾患であることには変わりはないが、bilPABを挟み待機期間30日程度でのNorwood手術であれば、肺動脈へのballoon介入は必要になるかもしれないが肺動脈に対する単独手術はなしでFontan手術へ到達できる。HLHS児は身長が低くなる傾向があり事前のプレパレーションが必要である。

## 会長企画パネルディスカッション

■ 2025年7月11日(金) 10:30 ~ 12:00 血 第1会場 (文化会館棟 1F 大ホール)

## 会長企画パネルディスカッション2 (II-PPD2)

### 重症先天性心疾患に対するbPABの遠隔成績へのインパクト

座長：小沼 武司 (長野県立こども病院)

座長：中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

#### [II-PPD2-3] 左心低形成症候群に対するBilateral PABの成績と問題点

○小森 悠矢<sup>1</sup>, 和田 直樹<sup>1</sup>, 松沢 拓弥<sup>1</sup>, 上田 知実<sup>2</sup>, 矢崎 諭<sup>2</sup>, 嘉川 忠博<sup>2</sup>, 正谷 憲宏<sup>3</sup> (1.榊原記念病院 小児心臓血管外科, 2.榊原記念病院 小児循環器科, 3.榊原記念病院 小児集中治療科)

キーワード：HLHS、bil PAB、Fontan

【背景】HLHSに対するBil PABはNorwood手術のタイミングを遅らせるという利点がある一方で、将来の両側PAの発育不良に対する懸念が残る。以前は明らかな狭窄部位に対しPA形成を行っていたが近年では低形成があれば積極的にring付き人工血管を用いて形成をしている。

【対象と目的】2005/1-2024/12にHLHS(類縁疾患)に対してbil PAB後Norwood手術を行った63例を対象とし、手術成績や予後、治療戦略変更による変化、遠隔期の問題を明らかにする。

【結果】PABは日齢11で行われており、Norwoodまでの期間は24日だった。BDG到達:49,Fontan到達:41,BDG/Fontan待機中が3/7だった。PA形成はBDG時:2,Fontan時:23,Fontan後:1であり、素材はウシ心膜6:、ePTFE:9,ring付き人工血管:11だった。PTAはPAB後:2,Norwood後:24,Glenn後:21で施行。Fontan後は17認めたが、そのうちPA形成を行なった症例は10例であり、ring付き人工血管を使用した症例は1例のみであった。PA形成を行なった症例のみで見ると、follow期間は短期間ではあるが、ring付き/それ以外のFontan後のPTA回避率は1年/3年=100%/83.3% / 53.8%/46.1%だった。Fontan術後3.8年時に施行したカテーテル検査では、ring付き症例/それ以外でPAI=207/176(P=0.06),CVP=13.7/14.2,Rp=1.3/1.2であり、方針変更でよりPAの発育を得られている傾向にあった。遠隔期の問題点としてはPLE:2,FALD:7などを認めたが、2例を除く全てがPA形成を行っていない症例であり、ring付き使用症例は認めなかった。【結語】 bil PAB後PAの発育には難渋していたが、PA形成,PTAを組み合わせることで比較的多くの症例でBDG,Fontan到達自体は出来ていた。手術介入を必要とするようなPA低形成症例も形成自体がうまくいけば経過は良好であり、特にring付き人工血管での形成は遠隔期のカテーテル治療回避の可能性やPLE, FALD回避の可能性が示唆された。積極的なPA形成が予後を改善する可能性がある。

## 会長企画パネルディスカッション

■ 2025年7月11日(金) 10:30 ~ 12:00 血 第1会場 (文化会館棟 1F 大ホール)

## 会長企画パネルディスカッション2 (II-PPD2)

## 重症先天性心疾患に対するbPABの遠隔成績へのインパクト

座長：小沼 武司 (長野県立こども病院)

座長：中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

## [II-PPD2-4] 両側肺動脈絞扼術によるNorwood術後遠隔期の新大動脈形態への影響

○中辻 拓興, 小田 晋一郎, 藤田 周平, 本宮 久之, 夫 悠, 林 孝明, 山岸 正明 (京都府立医科大学 心臓血管外科・小児心臓血管外科)

キーワード：bPAB、HLHS、重症先天性心疾患

【目的】左心低形成症候群(HLHS)とその類縁疾患(vHLHS)に対するNorwood手術後の新大動脈(neoAo)は経時的に拡大することが知られている。両側肺動脈絞扼術(bPAB)がneoAo形態に与える影響について後方視的に検討した。【方法】2000年1月から2023年12月にNorwood手術を施行した54例中、遠隔期フォローが可能であった26例からNorwood術後に大動脈弁上狭窄に対して再手術を施行した2例を除外した24例を対象。bPAB群と非bPAB群に分類し、neoAo径の経時変化と再手術の有無を検討。bPAB術前、Norwood術前、Glenn術前、Fontan術前、就学前の新大動脈弁輪径(AVD)、Valsalva洞径(SVD)、ST junction径(STJD)を造影CTあるいは血管造影検査で測定し、正常Ao基部と比較しz scoreを算出。【結果】HLHS 16例、vHLHS 8例。bPAB群18例、非bPAB群6例。Norwood時の月齢中央値2.0ヶ月、体重中央値4.1kg。chimney reconstruction 13例。Follow-up期間中央値8年(1-18年)。フォンタン到達21例。bPAB群におけるbPAB術前/Norwood術前/Glenn術前/Fontan術前/就学前の各z scoreの中央値は、AVD：3.49/2.54/4.63/4.57/2.34、SVD：3.73/3.99/4.42/4.84/3.07、STJD：3.45/4.60/4.47/5.07/3.36であり、遠隔期の拡大は認めず。非bPAB群のNorwood術前/Glenn術前/Fontan術前/就学前の各z scoreの中央値は、AVD：3.91/2.88/4.65/1.88、SVD：3.88/3.63/4.66/2.96、STJD：5.25/4.80/5.72/3.82で、遠隔期の拡大はなく、bPAB群と有意差は認めず(就学前AVD;  $p=0.483$ , SVD;  $p=0.902$ , STJD  $p=0.599$ )。neoAo拡大への再手術は非bPAB群の1例で、Norwood後11年でSVD 39mm( $z$  score=8.7)となり自己弁温存基部置換術を施行。bPAB群と非bPAB群でneoAo拡大への再手術回避率に有意差は認めず。【結語】Norwood術後遠隔期AVD、SVD、STJDの拡大に、bPABは影響しないことが示唆された。本疾患の特徴としてneoAoは正常大動脈と比較し拡大しており、長期的な形態評価が必須である。

## 会長企画パネルディスカッション

■ 2025年7月11日(金) 10:30 ~ 12:00 血 第1会場 (文化会館棟 1F 大ホール)

## 会長企画パネルディスカッション2 (II-PPD2)

## 重症先天性心疾患に対するbPABの遠隔成績へのインパクト

座長：小沼 武司 (長野県立こども病院)

座長：中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

## [II-PPD2-5] 左心低形成症候群(HLHS)の治療成績に対する両側肺動脈バンディング(bPAB)の影響

○廣瀬 圭一, 伊藤 弘毅, 五十嵐 仁, 中村 悠治, 前田 登史, 渡辺 聖人, 菅藤 偵三, 安野 優樹, 坂本 喜三郎 (静岡県立こども病院 心臓血管外科)

キーワード：HLHS、bPAB、Fontan

【背景・目的】 HLHSに対してはbPABの導入に伴い、Norwood(NW)~短期成績の改善が報告されてきたが、今後は遠隔成績に焦点を当てる必要がある。当院でも当初primary NWができない症例にbPABを行ってきたが、現在は血行動態に少しでも懸念があればbPABという方針をとっている。当院におけるHLHSの治療成績におけるbPABの影響について検討を行った。【対象】 2000年にductal shock症例にICUでbPABを最初に行って以降当院で初回から治療介入したHLHSは111例。そのうち、緊急救命や染色体異常症例などbPABのみ15例(12例死亡)を除く96例を対象とした。男子60女子36、subtypeはAAMA/ASMA/AAMS/ASMS=32/12/16/36。胎児診断は36、出生時体重は中央値2.9kg。IASがrestrictive/intact34、PVO25、moderate以上のTR25、coronary異常8。【結果】 bPABを経てNW行ったのは59例(うちNW-Glenn2)、primary NWは37。時代的推移があり、~2009は7/31、2010~は52/6(bPAB/primary NW)。経過観察期間は平均9.0年(最大23.9年)。総死亡は29(30.0%)で死亡回避率は1年75%、10年69.4%。Norwood後早期(90日以内)死亡は13。bPABにより総死亡・早期死亡とも改善していたが、有意差はなし( $p=0.083$ 、 $0.071$ )。待機7例を除く最終段階到達は69.7%(62/89)。最終評価カテテル (n=51 [bPAB30/pNW21]、平均12.0年最大22.5年) ではSaO<sub>2</sub>、CVP、BNP等は有意差がなかったが、心拍出量のみ有意差を認めた(bPAB $3.5\pm 1.1$  vs pNW $2.9\pm 0.9$ 、 $p=0.031$ )。【結語】 HLHSの治療成績に関するbPABの影響を検討したが、いずれも改善傾向であるものの遠隔期心拍出量以外に有意差は認めなかった。ただし、bPAB群は近年に多いという時代背景があり、引き続き経過観察が必要と考えられた。

## 会長企画パネルディスカッション

■ 2025年7月11日(金) 10:30 ~ 12:00 血 第1会場 (文化会館棟 1F 大ホール)

## 会長企画パネルディスカッション2 (II-PPD2)

## 重症先天性心疾患に対するbPABの遠隔成績へのインパクト

座長：小沼 武司 (長野県立こども病院)

座長：中野 俊秀 (福岡市立こども病院心臓血管外科)

## [II-PPD2-6] 左心低形成症候群両側肺動脈絞扼術後症例の遠隔期成績

○重光 祐輔<sup>1</sup>, 近藤 麻衣子<sup>1</sup>, 福嶋 遥佑<sup>1</sup>, 平井 健太<sup>1</sup>, 川本 祐也<sup>1</sup>, 原 真祐子<sup>1</sup>, 馬場 健児<sup>1</sup>, 小谷 恭弘<sup>2</sup>, 笠原 真悟<sup>2</sup>, 金澤 伴幸<sup>3</sup>, 岩崎 達雄<sup>3</sup> (1.岡山大学 小児科, 2.岡山大学 心臓血管外科, 3.岡山大学 麻酔科蘇生科)

キーワード：左心低形成症候群、両側肺動脈絞扼術、複雑心奇形

【背景】当施設では、Norwood手術(N術)のリスクが高い左心低形成症候群(HLHS)およびその類縁疾患(HLHS variant)に対し、両側肺動脈絞扼術(bPAB)を先行しているが、その遠隔期成績は明らかではない。【目的】bPABを先行したHLHS/-variant症例の遠隔期成績を明らかにすること。【対象と方法】当施設でbPABを行うようになった2005年から2024年までの20年間で、N術を行ったHLHS/-variant症例について、1st palliationがN術であった群(N群)と、N術にbPABを先行した群(B群)の2つに分け、遠隔期成績を比較検討した。【結果】期間中、120例にN術を施行。診断の内訳は、HLHS 99例、variant 21例。N群71例、B群49例。bPAB先行理由は、低体重(<2.5kg) 21例、ショック 8例、心房間交通狭小/閉鎖 7例、心外奇形 6例、TAPVC/Cortriatriatum合併 4例、重症三尖弁逆流 3例、早産(<35週) 2例 (重複あり)。B群の体重(kg)は、bPAB時の2.5[2.3-3.1](中央値[四分位範囲]、以下同様)から、N術時の3.2[2.8-3.5]へ有意に増加( $p<0.01$ )。bPABからN術までの期間(絞扼期間、日)は53[31-73]であり、絞扼期間とFontan手術(F術)前PA indexの間には負の相関が認められた( $p<0.01$ )。なお、F術到達率は、N群で高くなる傾向があった(N群 69%、B群 61%、 $p=0.43$ )。N術後3カ月における早期生存率(N群 94% vs B群 96%、 $p=0.83$ )、10年生存率(N群 76% vs B群 73%、 $p=0.82$ )に、いずれも有意差はなかった。PA indexは、Glenn術前、F術前の各タイミングいずれにおいてもN群で大きくなる傾向があった。【結語】bPABにより、高リスク症例においてもN術の良好な成績を得ることができたが、長期にわたる絞扼は肺血管床の発育に悪影響を及ぼす可能性があるため、F術到達やその後の合併症回避を目指し、絞扼期間をできるだけ短くできる治療戦略をとる必要がある。