

一般口演 | HLHSとその類似疾患

2025年7月12日(土) 10:40 ~ 11:40 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演31 (III-OR31)
HLHSとその類似疾患

座長：小田 晋一郎 (京都府立医科大学心臓血管外科)

座長：櫻井 一 (名古屋大学医学部 小児循環器センター 心臓外科)

[III-OR31-01]

Yasui手術の遠隔成績の検討

○梅津 健太郎¹, 戸石 峻¹, 伊藤 貴弘¹, 腰山 宏¹, 萩野 生男¹, 青木 満² (1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉市立海浜病院 心臓血管外科)

[III-OR31-02]

両側肺動脈絞扼解除後の体心室流出路及び肺動脈の成長性の評価

○山崎 誉斗¹, 中山 祐樹¹, 鳥羽 修平¹, 新保 秀人², 原田 智哉³, 牧野 宏俊³, 淀谷 典子³, 大橋 啓之³, 澤田 博文³, 三谷 義英³, 高尾 仁二¹ (1.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重県立総合医療センター, 3.三重大学大学院医学系研究科 小児科)

[III-OR31-03]

半閉鎖クリップを用いた両側肺動脈絞扼術の経験

○岩城 隆馬, 岡田 翼, 久保 沙羅, 東田 昭彦, 松島 峻介, 松久 弘典 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

[III-OR31-04]

両側肺動脈絞扼期間が肺動脈の発育に及ぼす影響についての検討

○本宮 久之, 野村 耕司, 濱屋 和泉, 鶴垣 伸也, 清水 寿和 (埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

[III-OR31-05]

当院における左心低形成性症候群の中長期成績と両側肺動脈絞扼術による影響の検討

○小林 純子^{1,2}, 門脇 幸子^{1,2}, 黒子 洋介^{1,2}, 小谷 恭弘^{1,2}, 笠原 真悟^{1,2} (1.岡山大学学術研究院 医歯薬学域 心臓血管外科学, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

[III-OR31-06]

左心低形成症候群に対するChimney法による大動脈形成後の中期的な大動脈拡大予防効果の検討

○原田 雄章, 永瀬 晴啓, 松田 健作, 鳥羽 修平, 鹿子島 成充, 中野 俊秀 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

一般口演 | HLHSとその類似疾患

2025年7月12日(土) 10:40 ~ 11:40 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演31 (III-OR31)
HLHSとその類似疾患

座長：小田 晋一郎 (京都府立医科大学心臓血管外科)

座長：櫻井 一 (名古屋大学医学部 小児循環器センター 心臓外科)

[III-OR31-01] Yasui手術の遠隔成績の検討○梅津 健太郎¹, 戸石 峻¹, 伊藤 貴弘¹, 腰山 宏¹, 萩野 生男¹, 青木 満² (1.千葉県こども病院 心臓血管外科, 2.千葉市立海浜病院 心臓血管外科)

キーワード：Yasui手術、遠隔成績、再手術

【目的】適切な心室容積と心室間交通を有するarch anomalyおよび体心室流出路狭窄合併症例に対して、Yasui手術は有用な2心室修復である。今回、当施設でのYasui手術の成績について後方視的に検討した。【方法】2004年から2024年までに、当院で行なったYasui手術13例を対象とした。IAA(B) 10例、CoA 3例。全例AS+/-SASで、DORV合併 2例。VSDはperimembranous 9例、infundibular 4例。primary repair(PR) 8例、staged repair(SR) 5例。SRの2例は初回手術時体重が2kg以下のためbilateral PA bandingを先行しYasuiへ、残り3例はNorwood手術先行後にYasuiとなった。【結果】Yasui手術時平均日齢、体重はPR群で13日、2.7kg、SR群で360日、6.1kg。arch repairは全例でNorwood型手術。VSD拡大は10例に行ない、術後AV blockを認めた症例はなし。肺血流路はvalved conduit10例で、3例はLecompte maneuver+transannular patchとした。術後急性期死亡なし。遠隔期死亡2例(Yasui後1.5年で心不全急性増悪、Yasui後7年で敗血症)。再手術は8例、10手術、15術式。術式内訳はLVOTOに対する介入4、RVOTOに対する介入(conduit交換・肺動脈狭窄に対する術式)6、その他としてnative aortic valve成長およびVSD狭小化に対するtakedown to ICR 2、neo-AVR 1、上行大動脈縫縮術1、VSD遺残短絡閉鎖1。術後遠隔期エコーでのLVOTでの平均peak velocity 1m/s、LVEF 54%。Neo-ARはtrivial 4例で、mild以上認める症例はなし(neo-AVR1例は除く)。【結論】Yasui手術の成績は急性期死亡もなく、良好であった。一方で、再手術を要する症例を多く認めた。特に、体心室流出路狭窄発生・再発に関しては、Yasui時にVSD拡大を行なっても、完全に回避することは困難と考えられ、Ross-Konno+arch repairなど別の術式の検討を要する。Yasui手術後にnative aortic valveの成長を認める症例もあり、その場合はconventional ICRへのtakedownも選択肢の一つとなりうる。

一般口演 | HLHSとその類似疾患

2025年7月12日(土) 10:40 ~ 11:40 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演31 (III-OR31)
HLHSとその類似疾患

座長：小田 晋一郎 (京都府立医科大学心臓血管外科)

座長：櫻井 一 (名古屋大学医学部 小児循環器センター 心臓外科)

[III-OR31-02] 両側肺動脈絞扼解除後の体心室流出路及び肺動脈の成長性の評価

○山崎 誉斗¹, 中山 祐樹¹, 鳥羽 修平¹, 新保 秀人², 原田 智哉³, 牧野 宏俊³, 淀谷 典子³, 大橋 啓之³, 澤田 博文³, 三谷 義英³, 高尾 仁二¹ (1.三重大学大学院医学系研究科 胸部心臓血管外科, 2.三重県立総合医療センター, 3.三重大学大学院医学系研究科 小児科)

キーワード：先天性心疾患、心臓外科手術、両側肺動脈絞扼術

【目的】 両側肺動脈絞扼 (PAB) 前後の体心室流出路と肺動脈の成長について検討する。

【対象・方法】 2012年から2024年に両側PABを経て、二心室修復を行った12例 (BVR群)、ノルウッド・グレン手術を行った10例 (UVR群) を対象とし、後方視的に検討。疾患の内訳はBVR群が9例大動脈弓離断複合症、3例大動脈縮窄複合症、UVR群が9例左心低形成症候群又はその類縁疾患、1例左心系単心室症。両側PAB時の手術時日齢中央値はBVR群で13日 (3 ~ 45日)、UVR群で7日 (2 ~ 12日)。PAB期間中央値はBVR群で74日 (14 ~ 131日)、UVR群で133日 (117 ~ 152日)。**【結果】** BVR群：大動脈弁輪径のZ scoreは両側PAB前で -3.2 ± 1.0 、BVR時で -2.4 ± 1.0 、直近で -0.5 ± 3.2 と経時的に拡大を認めた。左右PAB解除部のZ scoreはBVR後で右側 -1.7 ± 1.0 、左側 -1.7 ± 1.0 であり、直近で右側 -1.5 ± 0.9 、左側 -1.9 ± 0.9 と有意差は認めず (右側p値=0.51、左側p値=0.61)、肺動脈への再手術やカテーテル治療は認めなかった。UVR群：新大動脈弁輪部径のZ scoreは両側PAB時で 0.2 ± 1.0 、ノルウッド・グレン手術時では 1.3 ± 0.9 であり、有意な拡大を認めた (p値=0.01)。左PAB部解除部径のZ scoreはノルウッド・グレン手術後で -3.3 ± 0.8 。ノルウッド・グレン手術後の6例に左PAB解除部に対しカテーテル治療を行い、直近で -2.6 ± 0.7 と、ノルウッド・グレン手術後から有意な拡大を認めた (p値=0.04)。**【結論】** BVR群ではPABを行うことにより左室流出路は成長し、PAB解除後も肺動脈狭窄の進行は認めなかった。一方、UVR群では左PAB解除部に狭窄を認めたが、カテーテル治療により経時的な狭窄の改善を認めた。

一般口演 | HLHSとその類似疾患

2025年7月12日(土) 10:40 ~ 11:40 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演31 (III-OR31)

HLHSとその類似疾患

座長：小田 晋一郎 (京都府立医科大学心臓血管外科)

座長：櫻井 一 (名古屋大学医学部 小児循環器センター 心臓外科)

[III-OR31-03] 半閉鎖クリップを用いた両側肺動脈絞扼術の経験

○岩城 隆馬, 岡田 翼, 久保 沙羅, 東田 昭彦, 松島 峻介, 松久 弘典 (兵庫県立こども病院 心臓血管外科)

キーワード：両側肺動脈絞扼術、半閉鎖クリップ、PDA

「背景」両側肺動脈絞扼術(bil.PAB)において、当院では従来0.4mm厚ePTFEシートから作成した2mm幅のbanding tapeを用いていたが、絞扼解除後も狭窄が残存し、フォンタン時の広範囲肺動脈形成を要する症例が散見された為、2024年3月より半閉鎖クリップを用いた絞扼に変更した。半閉鎖クリップを用いたbil.PABの有用性について検討する。「方法」2024年3~12月の期間において半閉鎖クリップを用いたbiPABを当院で施行した9症例を後方視的に観察した。原疾患は左心低形成症候群及び類縁疾患5例、大動脈縮窄/離断複合4例で男女比は7:2。biPAB施行時の日齢3 (0-9日), 体重2.52kg (1.73-3.35 kg)であった。「結果」肺動脈絞扼幅は左1.2mm; 4例, 1.3mm; 5例。右1.2mm; 7例, 1.3mm; 2例。手術時間は104分 (67-128分)であった。術後早期死亡症例を認めず、第1例目の左肺動脈絞扼が不十分であり、追加絞扼 (1.3→1.2mm) を施行したが、2例目以降で術後の追加調整が必要な症例は無かった。9例中6例において肺動脈絞扼解除を伴う段階的手術に到達。内訳はNorwood手術4例, CoA/IAA修復2例で、術中所見では肺動脈絞扼術解除部は従来法に比して明らかに太く、肺動脈形成を要した症例を認めなかった。術後退院前のエコーにおいて左右それぞれの肺動脈血流は1.25 m/s (0.98-2.44 m/s), 1.26 m/s (1.2-2.57 m/s)と著明な加速を認めず、形態的な局所狭窄も認めなかった。「結論」半閉鎖クリップを用いたbil.PABは簡便且つ調節幅の客観性に富み、再現性の高い絞扼が可能である。現時点での症例数は限られるものの、絞扼解除後に絞扼部の拡大形成を要した症例はなく、患者の肺血管症の改善に寄与する術式と思われる。

一般口演 | HLHSとその類似疾患

■ 2025年7月12日(土) 10:40 ~ 11:40 血 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演31 (III-OR31)
HLHSとその類似疾患

座長：小田 晋一郎 (京都府立医科大学心臓血管外科)

座長：櫻井 一 (名古屋大学医学部 小児循環器センター 心臓外科)

[III-OR31-04] 両側肺動脈絞扼期間が肺動脈の発育に及ぼす影響についての検討

○本宮 久之, 野村 耕司, 濱屋 和泉, 鶴垣 伸也, 清水 寿和 (埼玉県立小児医療センター 心臓血管外科)

キーワード：左心低形成症候群、両側肺動脈絞扼術、PA index

【目的】左心低形成症候群(HLHS)およびその類縁疾患(variant)に対する外科治療において、当院では新生児期にLasso法を用いた両側肺動脈絞扼術(bil.PAB)を施行した後、rapid two-stageでのNorwood手術を基本方針としている。今回、両側肺動脈(PA)絞扼期間が肺動脈の発育に及ぼす影響について後方視的に検討を行った。

【対象】2017年以降、HLHSおよびvariantに対し、上記治療戦略を選択した連続27例を対象とした。診断はHLHSが18例、variantが9例。bil.PAB時の年齢/体重の中央値は4日/2.9kg。bil.PABからNorwood手術までの待機期間の中央値は1.2ヶ月。絞扼期間が35日未満の13例をS群、35日以上14例をL群とした。bil.PAB後に絞扼再調整を要したのはS群で2例、L群で3例($p=1.00$)。2例(S群1例/L群1例)において、Norwood手術時に絞扼解除だけでなく、より良い発育のためにPA拡大形成を追加した。

【結果】S群で12例、L群で10例が両方向性グレン手術(BDG)に到達。BDG前のNakata indexはS群で大きい傾向であった($p=0.70$)。また、PA圧や肺血管抵抗値(R_p)についても有意差は認めなかった。BDG時にPA拡大形成を行なったのはS群で5例、L群で6例($p=0.67$)。フォンタン手術到達はS群で10例、L群で7例($p=0.24$)。TCPC前のNakata indexについてもS群で大きい傾向であったが($p=0.27$)、PA圧($p=0.26$)や R_p ($p=0.46$)についてはL群で低い傾向であった。

【結論】フォンタン循環の評価には様々な交絡因子があり、bil.PAB期間だけによる一元的な評価は難しいが、絞扼期間を短くすることで肺動脈の物理的な発育に寄与する可能性が示唆された。また、Lasso法によるbil.PABは絞扼解除のみで概ね十分な拡張が得られ、単心室循環の患者の初期介入として良い術式であると考えた。

一般口演 | HLHSとその類似疾患

2025年7月12日(土) 10:40 ~ 11:40 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演31 (III-OR31)

HLHSとその類似疾患

座長：小田 晋一郎 (京都府立医科大学心臓血管外科)

座長：櫻井 一 (名古屋大学医学部 小児循環器センター 心臓外科)

[III-OR31-05] 当院における左心低形成性症候群の中長期成績と両側肺動脈絞扼術による影響の検討

○小林 純子^{1,2}, 門脇 幸子^{1,2}, 黒子 洋介^{1,2}, 小谷 恭弘^{1,2}, 笠原 真悟^{1,2} (1.岡山大学学術研究院 医歯薬学域 心臓血管外科学, 2.岡山大学病院 心臓血管外科)

キーワード：左心低形成症候群、両側肺動脈絞扼術、肺動脈

【背景】HLHSに対し当院はprimary Norwood手術を基本方針とするが、出生時体重2.5kg未満、中等度以上の三尖弁逆流、狭小心房中隔欠損の場合はハイリスク例としてbilateral PA banding (bPAB)を先行し生存率の改善を図っている。HLHSの中長期成績を検討しbPABの影響について考察した。【方法】当院で1995年1月から2020年12月にBDGを施行したHLHS患者107例の中長期成績を検討した。【結果】全例でNorwood-RVPAS手術を施行し29例(27.1%)でbPABを先行させた。BDGは生後6[5-8]カ月、体重5.0[4.4-5.4]kgで行った。BDG前の肺血管条件はbPAB実施により有意差はないが、肺動脈形成術(bPAB(+): 20.7% vs. (-): 6.4%, $p=0.03$)および三尖弁形成術(bPAB(+): 37.9% vs. (-): 15.4%, $p=0.01$)の併施はbPAB(+群)で有意に多かった。BDG後の5年、10年、20年生存率は83.5%、80.2%、68.7%で、bPAB実施による生存率に差は認めなかった。観察期間中に88例(82.2%)(bPAB(+):82.7%、bPAB(-):82.1%)がFontan手術に到達した。Fontan前死亡14例、BDG takedown3例だった。次にFontan手術に到達した88例について検討した。Fontan時では肺動脈圧および肺血管抵抗に差はないがbPAB(+群)でPA indexが有意に低く(bPAB(+): 197[165-224] vs. (-): 232[184-273] mm^2/m^2 , $p<0.01$)、中でも左肺動脈で有意に低かった(bPAB(+): 69[50-155] vs. (-): 91[60-128] mm^2/m^2 , $p=0.04$)が、Fontan時の肺動脈形成術の併施に有意差は認めなかった。Fontan後カテーテル検査でもPA indexはbPAB(+群)で有意に低く($p=0.02$)、肺動脈再介入も外科的で差はないが経カテーテル的でbPAB(+群)で有意に多かった(5年累積発生率: bPAB(+): 88.1% vs. (-): 54.7%, $p<0.01$)。【結語】当院の検討では、HLHSのハイリスク症例でのbPAB先行により、概ね良好な中長期生存率と肺血管条件を達成できた。bPAB実施例では肺動脈は小さくなる傾向があるが、カテーテル治療により対応可能と考えられた。

一般口演 | HLHSとその類似疾患

2025年7月12日(土) 10:40 ~ 11:40 第6会場 (文化会館棟 B1F 第1リハーサル室)

一般口演31 (III-OR31)
HLHSとその類似疾患

座長：小田 晋一郎 (京都府立医科大学心臓血管外科)

座長：櫻井 一 (名古屋大学医学部 小児循環器センター 心臓外科)

[III-OR31-06] 左心低形成症候群に対するChimney法による大動脈形成後の中期的な大動脈拡大予防効果の検討

○原田 雄章, 永瀬 晴啓, 松田 健作, 鳥羽 修平, 鹿子島 成充, 中野 俊秀 (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

キーワード：Norwood手術、Chimney法、大動脈基部拡大

【目的】我々は以前、左心低形成症候群(HLHS)に対するNorwood手術(NW)においてChimney法は他の方法と比較して有意にRomanesque typeが多く術後の大動脈の狭窄に対する再介入率が少なく大動脈壁のdistensibilityが高いことを報告した。本研究では大動脈形成方法による術後の中期的な大動脈基部拡大や大動脈弁逆流の程度の観察、計測を行い比較検討したので報告する。【対象患者と方法】対象は2010年1月から2023年12月にHLHSに対してNWを行いフォンタン手術(F)まで到達した64例とした。Primary NWは28例、両側肺動脈絞扼術後のNWは36例であった。NW時の日齢と体重の中央値は45日、2.7kgであった。新大動脈形成方法はDirect anastomosis(DA)、Patch augmentation (PA)、Chimney technique (CT)でそれぞれ16例、28例、20例であった。FはNW後3.1年(中央値)で到達した。NW術後平均観察期間は6.75年であった。大動脈弁逆流の程度及び大動脈弁輪径、Valsalva径、STJ径、上行大動脈径をグレン手術(BDG)前、F前、F後のタイミングで施行したエコー検査及びカテーテル造影検査でそれぞれ測定し比較検討した。【結果】Valsalva径及びSTJ径はBDG前、F前でZscore は2から4の間で大動脈形成方法による有意差はなかったがF後ではDA、PA、CTでValsalva径は 2.6 ± 0.6 、 3.9 ± 0.8 、 2.7 ± 0.6 ($P=0.03$)となりSTJ径は 2.5 ± 0.5 、 3.3 ± 0.6 、 2.7 ± 0.6 ($P=0.05$)でPAで有意に拡大傾向が見られCTはDAと近似した結果となった。上行大動脈径と新大動脈弁輪径では形成方法による有意差はなかった。また新大動脈弁逆流は形成方法による有意差はなかった。【結語】Patch augmentationではフォンタン手術以降の時期になるとChimney法やDirect anastomosisと比較して新大動脈基部に拡大傾向を認めChimney法による新大動脈基部拡大の予防効果はあると考えられた。しかし、弁輪径や弁逆流に関しては観察期間が短いため更なる経過観察期間が必要と考えられた。