

JSPCCS-JCC Joint Session

■ 2026年7月9日(木) 14:30 ~ 16:00 | 第2会場 (Conference Hall B1)

[JCCJS] JSPCCS-JCC Joint Session (I-JCCJS)

先天性心疾患術後遠隔期のaortopathyとその管理

座長:丹羽 公一郎(千葉市立海浜病院 循環器内科成人先天性心疾患診療部)

座長:齋木 佳克(東北大学)

[I-JCCJS-1] 機械学習が導き出すFontan術後の大動脈弁閉鎖不全に対する手術適応

○北川 篤史^{1,2}, 宮城 佳史¹, 加藤 寛幸¹ (1.榛原総合病院 小児科, 2.北里大学 医学部 小児科学)

[I-JCCJS-2] JROAD-DPCデータから見た先天性心疾患関連Aortopathyの成人期診療実態

○町野 智子¹, 川松 直人¹, 矢野 悠介², 野崎 良寛², 村上 卓², 石津 智子¹ (1.筑波大学 循環器内科, 2.筑波大学 小児科)

[I-JCCJS-3] 画像診断からたみたAortopathyの手術適応—4D flow MRIから見えてくるもの—

○椎名 由美 (聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科)

[I-JCCJS-4] 先天性心疾患術後aortopathyに対する外科的介入の実際 —リアルワールド30例からみた手術適応と術式選択—

○安東 勇介, 園田 拓道, 恩塚 龍士, 城尾 邦彦, 牛島 智基, 鬼塚 大史, 内山 光, 塩瀬 明 (九州大学 心臓血管外科)

JSPCCS-JCC Joint Session

2026年7月9日(木) 14:30 ~ 16:00 | 第2会場 (Conference Hall B1)

[JCCJS] JSPCCS-JCC Joint Session (I-JCCJS)

先天性心疾患術後遠隔期のaortopathyとその管理

座長:丹羽 公一郎(千葉市立海浜病院 循環器内科成人先天性心疾患診療部)

座長:齋木 佳克(東北大学)

| [I-JCCJS-1] 機械学習が導き出すFontan術後の大動脈弁閉鎖不全に対する手術適応

○北川 篤史^{1,2}, 宮城 佳史¹, 加藤 寛幸¹ (1.榛原総合病院 小児科, 2.北里大学 医学部 小児科学)

キーワード: 機械学習、Fontan手術、大動脈弁閉鎖不全

【背景】Fontan術後に進行する上行大動脈の拡張は、遠隔期における大動脈弁閉鎖不全 (AR) の発症に関与する。一方で、このARに対する明確な手術適応はいまだにない。本研究の目的は、Fontan術後のARに関係する因子を患者背景、検査所見および術後合併症から、機械学習の手法を用いて解析し、手術介入を考慮すべき症例像を探索することである。

【方法】対象は、Pediatric Heart NetworkにおけるFontan術後のPublic Use Datasetsから、心エコーによるARの所見がある症例 (N=314) とした。ARの所見をNone群 (N=159) とMild-Moderate群 (N=155) に分け、患者背景、検査所見 (心エコー、心臓MRI、運動負荷試験) によって分類可能かどうかを、分類器 (CatBoostClassifier) を用いて解析した。また、ARの寄与因子、およびARと主要な合併症 (不整脈、神経発達、蛋白漏出性胃腸症など) との関係性をSHapley Additive exPlanations (SHAP) を用いた特徴量重要度解析で同定・可視化した。

【結果】ARの有無は患者背景を用いた場合、一定の識別能 (AUC=0.682) があり、術前診断 (HLHSなど)、Fontan手術時年齢、対象年齢などが上位寄与因子であった。また検査所見では心エコーが中等度の識別能 (AUC=0.760) であり、房室弁閉鎖不全、拡張末期容積や心室形態 (右室) が上位寄与因子であった。主要な合併症と関係性では、心室収縮能の低下や学習障害において、ARが上位寄与因子となった。

【結語】機械学習の手法を用いてFontan術後のARに寄与する因子、および合併症とARの関係性を可視化することができた。Fontan術後のARに対する手術適応は、その成因や予後との関連性をもとに総合的に判断する必要があると考えられる。

JSPCCS-JCC Joint Session

2026年7月9日(木) 14:30 ~ 16:00 | 第2会場 (Conference Hall B1)

[JCCJS] JSPCCS-JCC Joint Session (I-JCCJS)

先天性心疾患術後遠隔期のaortopathyとその管理

座長:丹羽 公一郎(千葉市立海浜病院 循環器内科成人先天性心疾患診療部)

座長:齋木 佳克(東北大学)

[I-JCCJS-2] JROAD-DPCデータから見た先天性心疾患関連Aortopathyの成人期診療実態

○町野 智子¹, 川松 直人¹, 矢野 悠介², 野崎 良寛², 村上 卓², 石津 智子¹ (1.筑波大学 循環器内科, 2.筑波大学 小児科)

キーワード: Aortopathy、大動脈解離、大動脈瘤

先天性心疾患では、大動脈拡大や大動脈解離などのaortopathyが遠隔期合併症として重要な問題となるが、本邦における成人期の実臨床データは限られている。

本研究では、全国の循環器入院データベースであるJROAD-DPCを用い、2013年から2022年までの成人先天性心疾患の入院84669例を抽出し、解析を行った。Aortopathy関連の各先天性心疾患における、大動脈解離による入院数（全入院に占める割合）/入院中死亡率、また大動脈瘤による入院数（同割合）は以下の通りであった。二尖大動脈弁：59 (1.8%)/8.5%・

982(30.6%)、大動脈縮窄：11 (1.3%)/9.1%・93 (10.9%)、Fallot四徴症：3 (0.04%)/33.3%・46 (0.7%)、完全大血管転位：0 (0%)/0%・14 (0.7%)、総動脈幹症：0 (0%)/0%・1 (0.4%)、左心低形成症候群：0 (0%)/0%・3 (1.2%)、単心室症：3 (0.06%)/0%・29 (0.6%)、心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖：2 (0.6%)/0%・1 (0.3%)であった。大動脈解離の約半数をStanford A型解離が占めていた。また大動脈瘤に対する手術を施行された469例のうち、開胸・開腹手術は318例

(67.8%)、ステントグラフト術は112例 (32.2%)であり、院内死亡率はそれぞれ4.1%および2.7%であった。大動脈瘤病名を有する症例においては8割以上で何らかの降圧薬が処方されており、カルシウム拮抗薬、RAS系阻害薬、β遮断薬の処方率はそれぞれ61%、41%、55%であった。観察期間中、全入院に占める大動脈イベントによる入院の割合は1.5-2%程度で推移し、経時的な変化を認めなかった。

本発表では、ACHD関連aortopathyにおける大動脈イベントおよび治療実態を概観し、先天性心疾患術後遠隔期におけるaortopathy管理の現状と今後の課題について考察する。

JSPCCS-JCC Joint Session

2026年7月9日(木) 14:30 ~ 16:00 | 第2会場 (Conference Hall B1)

[JCCJS] JSPCCS-JCC Joint Session (I-JCCJS)

先天性心疾患術後遠隔期のaortopathyとその管理

座長: 丹羽 公一郎(千葉市立海浜病院 循環器内科成人先天性心疾患診療部)

座長: 齋木 佳克(東北大学)

[I-JCCJS-3] 画像診断からたみたAortopathyの手術適応—4D flow MRIから見えてくるもの—

○椎名 由美(聖路加国際病院 心血管センター 循環器内科)

キーワード: 4D flow MRI、渦流、流体力学

Aortopathyの手術適応は依然として大動脈径と成長速度が中心であるが、4D flow MRIは流体力学的視点より潜在的な血行動態異常を可視化し、従来指標では捉えられないリスク評価を補完する可能性がある。4D flow MRIは3次元+時間(4D)で血流を可視化・定量化し、以下が評価可能とされている: ①wall shear stress (WSS) ②flow eccentricity / flow displacement ③vortex / helicity ④turbulent kinetic energy ⑤energy loss ⑥pulse wave velocity これらにより、単なる形態評価を超えた病態生理の可視化が可能となる可能性がある。

1. リスク層別化の高度化として、①異常WSSや偏心血流は、局所的拡張やリモデリングと関連し、特に二尖弁関連aortopathyでは、血流パターンが拡張部位と一致する → 「径に先行する異常」が検出可能
2. 手術タイミングへの応用として、従来「待機」とされる径でも、高WSS、flow displacement 増大 → 早期手術を検討すべき潜在的な可能性がある
4D flow MRIは「silent progressionの可視化」に寄与するかもしれない
3. 弁膜症との統合評価として、例えば大動脈弁逆流の4D flowで逆流率やholodiastolic flow reversalを高精度評価することで重症度評価の補助指標となり、手術適応決定の補強となりうる
4. さらにフォローアップ戦略の最適化として、被ばくなしに形態+血行動態を反復評価が可能であり、個別化サーベイランスが可能となりうる

今後はDiameter-based decisionからhemodynamics-based precision medicineへ移行することが予想され、AIを用いて4D flow等の画像指標を組み込んだ、新たな手術適応アルゴリズムの確立が期待される。

JSPCCS-JCC Joint Session

2026年7月9日(木) 14:30 ~ 16:00 | 第2会場 (Conference Hall B1)

[JCCJS] JSPCCS-JCC Joint Session (I-JCCJS)

先天性心疾患術後遠隔期のaortopathyとその管理

座長: 丹羽 公一郎(千葉市立海浜病院 循環器内科成人先天性心疾患診療部)

座長: 齋木 佳克(東北大学)

[I-JCCJS-4] 先天性心疾患術後aortopathyに対する外科的介入の実際 —リアルワールド30例からみた手術適応と術式選択—

○安東 勇介, 園田 拓道, 恩塚 龍士, 城尾 邦彦, 牛島 智基, 鬼塚 大史, 内山 光, 塩瀬 明(九州大学 心臓血管外科)

キーワード: aortopathy、成人先天性心疾患、大動脈弁逆流

【背景・目的】

先天性心疾患術後遠隔期のaortopathyに対する手術適応については統一された見解がない。当院の症例を後方視的に検討し、リアルワールドでの外科的介入の特徴を明らかにする。

【対象と方法】

2016–2025年に大動脈手術を施行した先天性心疾患術後症例30例を対象とした。観察期間中央値4.4年(0.1–8.4)。

【結果】

年齢中央値30歳(15–64)。診断はDORV 6、VSD 4、大動脈二尖弁3、PA/VSD 3、TGA 3、TOF 3、HLHS 2、TA 2、その他4(ccTGA、PA/IVS、Truncus、uAVSD各1)であった。先行大動脈手術は大血管スイッチ術6、Norwood術2、その他4(Ross、Konno、DKS、IAA各1)であった。大動脈最大径は50 mm以上13例、45–49 mm 9例、45 mm未満8例であった。最大拡張部位はValsalva/STJ/上行大動脈=19/4/7例、最大径中央値49 mm(34–90)であった。45 mm未満症例の手術適応はAR(5例)、肺動脈圧排(2例)、右冠動脈圧排(1例)であった。AR moderate以上を21例(70%)に認めた。

術式はBentall 21(+Konno 1、+TAR 1、+hemi-arch 1、+上行wrapping 1)、David 6(+上行置換1、+上行wrapping 1)、Yacoub 1、Ross 1、DKS後弁置換+大動脈縫縮1であった。冠動脈再建ではpunch-out以外の方法を6例に要した(Piehlert法3、SVG再建1、その他2)。

併施手術を26例(87%)に施行し、主なものはPVR/RVOTR 15、TVR/TVP 6、MVR/MVP 4、AVR/AWP 2、PA形成8、遺残VSD閉鎖5、Fontan導管手術3などであった。

死亡例はなく、急性期合併症はstuck valve 1例、可逆性後部白質脳症1例であった。再手術は3例で、5年再手術回避率は85%であった。

【結語】

先天性心疾患術後aortopathyでは大動脈径45mm以上での介入が多いが、ARや周囲構造圧排のため45mm未満でも手術に至る症例を認めた。AR合併例が多く、大動脈径のみでは手術適応を判断できない場合もあり、総合的判断が重要である。複雑な再手術が多いものの成績は概ね良好であった。