

パネルディスカッション

■ 2026年7月10日(金) 14:00 ~ 15:30 | Ⅲ 第3会場 (Conference Hall B2)

[PD9] パネルディスカッション 09 (II-PD9)

Fontan循環における肺血管拡張薬の是々非々

座長:宗内 淳(JCHO九州病院循環器 小児科)

座長:高月 晋一(東邦大学医療センター大森病院 小児科)

[II-PD9-1] JACPHR前向きレジストリ研究からみたFontan術後患者の心血管イベントリスクと肺血管拡張薬使用の実態

○石田 秀和¹, 石井 卓², 内田 敬子³, 細川 奨⁴, 高月 晋一⁵, 住友 直文⁶, 福島 裕之⁷, 小垣 滋豊⁸, 山岸 敬幸⁹, 土井 庄三郎¹⁰ (1.大阪大学大学院 医学系研究科小児科学, 2.東京科学大学 小児科, 3.東京医科大学 細胞生理学, 4.武蔵野赤十字病院 小児科, 5.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 6.慶應義塾大学 医学部 小児科, 7.東京歯科大学市川総合病院 小児科, 8.大阪急性期・総合医療センター 小児科・新生児科, 9.東京都立小児総合医療センター, 10.東京科学大学)

[II-PD9-2] 肺血管拡張薬を適応とすべきFontan循環の特徴～運動負荷心臓カテーテルからみえてくるもの

○東 浩二, 石井 徹子, 佐藤 要, 坂本 真季子, 古賀 健太郎, 西畑 綾夏, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

[II-PD9-3] 組織学的に肺血管病変が証明された単心室血行動態に対して多剤併用肺血管拡張薬を使用しFontan術に到達した症例の遠隔期から学ぶ

○大木 寛生, 伊澤 美貴, 竹平 健, 神野 太郎, 吉田 真由子, 妹尾 祥平, 山田 浩之, 永峯 宏樹, 前田 潤, 山岸 敬幸 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

[II-PD9-4] Fontan術後症例における肺血管拡張薬による側副血管血行動態への影響

○田尾 克生^{1,2}, 石川 友一³, 伊川 泰広¹, 佐藤 正規², 倉岡 彩子², 佐川 浩一² (1.金沢医科大学 小児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科, 3.医療法人みなとみらい 循環器画像診断部門)

[II-PD9-5] Fontan循環における中心静脈圧と循環血漿量の関係 - Fontan循環における肺血管拡張薬の役割 -

○齋木 宏文¹, 松尾 悠¹, 工藤 諒¹, 西村 和佳乃¹, 齋藤 寛治¹, 滝沢 友里恵¹, 佐藤 啓¹, 桑田 聖子¹, 中野 智¹, 小泉 淳一² (1.岩手医科大学 小児科学講座 小児循環器分野, 2.岩手医科大学 心臓血管外科)

パネルディスカッション

2026年7月10日(金) 14:00 ~ 15:30 | 第3会場 (Conference Hall B2)

【PD9】パネルディスカッション 09 (II-PD9)

Fontan循環における肺血管拡張薬の是々非々

座長:宗内 淳(JCHO九州病院循環器 小児科)

座長:高月 晋一(東邦大学医療センター大森病院 小児科)

【II-PD9-1】JACPHR前向きレジストリ研究からみたFontan術後患者の心血管イベントリスクと肺血管拡張薬使用の実態

○石田 秀和¹, 石井 卓², 内田 敬子³, 細川 奨⁴, 高月 晋一⁵, 住友 直文⁶, 福島 裕之⁷, 小垣 滋豊⁸, 山岸 敬幸⁹, 土井 庄三郎¹⁰ (1.大阪大学大学院 医学系研究科小児科学, 2.東京科学大学 小児科, 3.東京医科大学 細胞生理学, 4.武蔵野赤十字病院 小児科, 5.東邦大学医療センター大森病院 小児科, 6.慶應義塾大学 医学部 小児科, 7.東京歯科大学市川総合病院 小児科, 8.大阪急性期・総合医療センター 小児科・新生児科, 9.東京都立小児総合医療センター, 10.東京科学大学)

キーワード：肺高血圧、フォンタン、レジストリ

【背景】

高肺血管抵抗を伴うFontan術後症例の予後や肺高血圧標的治療薬の有効性については、未だ不明な点が多い。これまで我々は、先天性心疾患を伴う肺高血圧症例の多施設共同症例登録研究（JACPHR）における後方視的観察研究から肺高血圧標的治療薬の有効性について報告してきたが、今回、フォローアップデータを用いた前向き観察研究の結果から、高肺血管抵抗を伴うFontan術後症例の心血管イベントリスクについて解析した。

【方法と結果】

2021年8月から2025年8月までにJACPHRに登録された480例のうち、登録時にFontan術が完了していて、かつ1回以上のフォローアップ入力が行われている75例を対象とした。男性37例、女性38例、左室型43例、右室型31例。登録時年齢中央値は10.1歳（Interquartile range, IQR: 5.4-15.5）で、登録時mPAPは12mmHg (IQR: 11-15)、PVRIは2.7WU・m2 (IQR: 1.9-3.3)であった。標的治療薬は、3剤併用5例(7%)、2剤併用20例(27%)、単剤31例(41%)、投薬無し19例(25%)であった。1年、2年、3年の心血管イベントフリー生存率はそれぞれ、97%、96%、91%であり、心血管イベント発生に関わるリスク因子としてmPAP 15mmHg以上(p=0.023)、PAWP 10mmHg以上(p=0.0021)があげられた。主心室型、PVRI、BNPに関しては有意差を認めず、Qsが高い群で予後不良な傾向が認められた。標的治療薬の投与の有無に関しては有意差を認めなかった。

【結語】

JACPHRにおける継続的なフォローアップデータの登録により、前向き観察研究として高肺血管抵抗を有するFontan術後患者の予後リスク層別化が可能になるとともに、肺高血圧標的治療薬の有効性が明らかになってくるものと考えられる。

パネルディスカッション

2026年7月10日(金) 14:00 ~ 15:30 | 第3会場 (Conference Hall B2)

[PD9] パネルディスカッション 09 (II-PD9)

Fontan循環における肺血管拡張薬の是々非々

座長:宗内 淳(JCHO九州病院循環器 小児科)

座長:高月 晋一(東邦大学医療センター大森病院 小児科)

[II-PD9-2] 肺血管拡張薬を適応とすべきFontan循環の特徴～運動負荷心臓カテテルからみえてくるもの

○東 浩二, 石井 徹子, 佐藤 要, 坂本 真季子, 古賀 健太郎, 西畑 綾夏, 中島 弘道, 青墳 裕之 (千葉県こども病院 循環器内科)

キーワード: フォンタン、EPH、Ex-Cath

【背景】運動負荷心臓カテテル検査(Ex-Cath)は、運動誘発性肺高血圧(EPH)における前毛細血管性と後毛細血管性の鑑別に有用である。フォンタン循環においても運動時の血行動態に関する報告は散見されているが、十分な検討はなされていない。【目的】フォンタン患者を対象にEx-Cathを用いてEPHの有無およびその病態を検討する。【方法】対象はフォンタン患者13例(中央値13.8歳、肺血管拡張薬投与例なし)。呼気ガス分析併用下で臥位エルゴメーターによるEx-Cathを施行した。Zederらの報告に基づき、 $\Delta\text{mean PAP}/\Delta\text{Qp}$ が $3.0 \text{ mmHg/L} \times \text{min}$ 以上をEPHと定義し、 $\Delta\text{TPG}/\Delta\text{Qp}$ が $1.2 \text{ mmHg/L} \times \text{min}$ 以上を前毛細血管性要素、 $\Delta\text{PAWP}/\Delta\text{Qs}$ が $2.0 \text{ mmHg/L} \times \text{min}$ 以上を後毛細血管性要素と定義した。【結果】安静時のQp、Qsは各々 2.6 ± 0.6 、 $2.9 \pm 0.7 \text{ L/min/m}^2$ 、負荷時は 4.1 ± 0.9 、 $4.6 \pm 1.0 \text{ L/min/m}^2$ に増加した。安静時のmean PAP、PAWPは各々 10.2 ± 1.6 、 $6.5 \pm 1.5 \text{ mmHg}$ 、負荷時は 18.1 ± 3.1 、 $13.4 \pm 3.6 \text{ mmHg}$ に上昇した。 $\Delta\text{mean PAP}/\Delta\text{Qp}$ は $4.4 \pm 2.0 \text{ mmHg/L} \times \text{min}$ であり、EPHを9例(69%)に認めた。 $\Delta\text{TPG}/\Delta\text{Qp}$ は $0.5 \pm 1.1 \text{ mmHg/L} \times \text{min}$ 、前毛細血管性要素が2例(15%)、 $\Delta\text{PAWP}/\Delta\text{Qs}$ は $3.9 \pm 2.7 \text{ mmHg/L} \times \text{min}$ 、後毛細血管性要素が10例(77%)だった。【結語】安静時の検査だけでは見逃されるフォンタン患者の潜在的な血行動態異常としてEPHが約7割の症例にみられた。フォンタン循環におけるEPHの病態は後毛細血管性要素が主体だが、一部で前毛細血管性要素も混在する病態であることが示唆された。Ex-Cathによる病態の層別化は、肺血管拡張薬が奏功する「是」の症例とPAWP上昇を助長する「非」の症例を鑑別する上で有用な指標となる可能性がある。

パネルディスカッション

2026年7月10日(金) 14:00 ~ 15:30 | 第3会場 (Conference Hall B2)

【PD9】パネルディスカッション 09 (II-PD9)

Fontan循環における肺血管拡張薬の是々非々

座長:宗内 淳(JCHO九州病院循環器 小児科)

座長:高月 晋一(東邦大学医療センター大森病院 小児科)

【II-PD9-3】組織学的に肺血管病変が証明された単心室血行動態に対して多剤併用肺血管拡張薬を使用しFontan術に到達した症例の遠隔期から学ぶ

○大木 寛生, 伊澤 美貴, 竹平 健, 神野 太郎, 吉田 真由子, 妹尾 祥平, 山田 浩之, 永峯 宏樹, 前田 潤, 山岸 敬幸 (東京都立小児総合医療センター 循環器科)

キーワード: 多脾症、肺高血圧、門脈体循環短絡

【背景】肺血管拡張剤やカテーテル治療による前処置を要したFontan患者は余力が少なく循環破綻しやすい可能性がある。

【目的】甲状腺クリーゼにより循環破綻した多脾症Fontan患者を経験したので総括する。

【症例】{X(I),L,L}，右胸心，多脾症，単心房，不均型房室中隔欠損，左室低形成，肺動脈弁兼弁下狭窄，総肺静脈還流異常2b，両側上大静脈，下大静脈欠損，半奇静脈接合，門脈体循環短絡(CPSS)，開窓心外導管型Fontan術後，16歳女性．2か月時3.5mm中心大動脈肺動脈短絡術，術後肺高血圧クリーゼあり，一酸化窒素奏功，ベラプロスト，ボセンタン，シルデナフィル逐次開始，CPSS塞栓術，肺血管抵抗(Rp)は9.8から3.3Um²まで低下，5歳6か月時左肺生検：index of pulmonary vascular disease(IPVD)2.8，Heath-Edwards(HE)6，肺小動脈全てに中膜肥厚，Fontan術不適応，マシテンタン，タダラフィルに変更，Rp2.8Um²，8歳6か月時右肺生検：IPVD2.0，HE3，肺小動脈中膜肥厚退縮しているが低形成と形成不全あり，Fontan術不適応，Rp2.4Um²，平均肺動脈圧(mPAP)14mmHg，9歳10か月時Kasashima術，肺動脈絞扼術，CPSS塞栓術，大動脈肺動脈側副血行塞栓術，Rp2.8Um²，mPAP14mmHg，12歳2か月時4mm開窓16mm心外導管型Fontan術，12歳9か月時閉塞開窓ステント留置術4mm，セレキシパグに変更，13歳11か月時Rp1.6Um²，mPAP14mmHgと落ち着いていたが，16歳0か月時甲状腺クリーゼ，蛋白漏出性胃腸症，胸腹水，Rp4.9Um²，mPAP15.5mmHg，開窓バルーン拡張術4mm，βブロッカー，ステロイド，チアマゾール，ヨウ化カリウム，人工呼吸器管理，一酸化窒素，持続緩徐式血液濾過透析，体外式膜型人工肺奏功せず永眠．

【結論】門脈体循環短絡，肺高血圧，肺小動脈低形成・形成不全を合併した多脾症患者に肺血管拡張剤やカテーテル治療による前処置で何とかFontan循環成立させたが余力少なく甲状腺クリーゼによる循環破綻から救命困難であった．

パネルディスカッション

2026年7月10日(金) 14:00 ~ 15:30 | 第3会場 (Conference Hall B2)

[PD9] パネルディスカッション 09 (II-PD9)

Fontan循環における肺血管拡張薬の是々非々

座長:宗内 淳(JCHO九州病院循環器 小児科)

座長:高月 晋一(東邦大学医療センター大森病院 小児科)

[II-PD9-4] Fontan術後症例における肺血管拡張薬による側副血管血行動態への影響

○田尾 克生^{1,2}, 石川 友一³, 伊川 泰広¹, 佐藤 正規², 倉岡 彩子², 佐川 浩一² (1.金沢医科大学 小児科, 2.福岡市立こども病院 循環器科, 3.医療法人みなとみらい 循環器画像診断部門)

キーワード：肺高血圧治療薬、側副血管、血管抵抗

【背景】 failing Fontan 症例は高肺血管抵抗に伴う高CVPを呈し、肺高血圧治療薬（PVD：pulmonary vasodilators）が用いられることが多い。PVDが好ましく作用する例もある一方、体肺側副血流（SPC-Flow）増大から心不全に陥る症例もいる。不定な効果の背景因子として血管抵抗に着目し、SPC、肺血管および体血管の各抵抗のPVD内服に伴う変化とSPCF増加との関連を調査した。【方法】福岡市立こども病院にて2024年10月までの10年間にPVD導入前後の心カテおよびCMRを施行したFontan術後24症例を、S群13例（SPCF増加がPVD投与前の2倍未満）とL群11例（同2倍以上）に分け比較した。Fontan術後に心カテとCMRを共に2回以上施行した6例のPVD未導入症例を対象とした（C群）。【結果】内服前/後の評価時年齢はS群 $8.6 \pm 3.7 / 12.7 \pm 4.1$ 歳、L群 $6.4 \pm 3.4 / 7.5 \pm 5.7$ 歳で、C群（2回の検査時年齢）は $5.9 \pm 1.7 / 7.8 \pm 2.1$ 歳であった。内服前のSPCF（S: 0.49 ± 0.41 、L: 0.52 ± 0.38 、C: 0.42 ± 0.30 L/min・m²、P=0.86）、SPC血管抵抗とも差はなかった（S: 226 ± 166 、L: 186 ± 84 、C: 209 ± 137 WU・m²、P=0.97）。変化値（差）では肺血管抵抗（S: -0.86 ± 0.94 、L: -0.66 ± 0.41 、C: 0.60 ± 0.34 WU・m²、P=0.003）にS/L群間に差はないが、C群とS/L両群との間に有意差を認めた。SPC抵抗は有意にL群で低下した（S: 26.5 ± 223 、L: -137 ± 73.9 、C: 27.8 ± 70.3 WU・m²、P=0.01）肺動脈圧はS群で有意に低下し、大動脈圧はL群でより低下傾向であった。（ Δ 肺動脈圧 S: -1.8 ± 1.2 、L: -0.7 ± 1.2 、C: 0.17 ± 1.9 mmHg、P=0.03、 Δ 大動脈圧 S: 6.4 ± 10.9 、L: -3.4 ± 10.7 、C: 2.3 ± 11.9 mmHg、P=0.10）【考察】PVD内服により側副血流が著増するFontan術後症例は、肺動脈よりも側副血管や体動脈のPVD感受性が高い可能性がある。前回SPCF著増群でEF、体血流が低値と報告したと対照すると、なんらかの不全心代償機転がPVD効果に関与していると推測される。

パネルディスカッション

2026年7月10日(金) 14:00 ~ 15:30 | 第3会場 (Conference Hall B2)

[PD9] パネルディスカッション 09 (II-PD9)

Fontan循環における肺血管拡張薬の是々非々

座長:宗内 淳(JCHO九州病院循環器 小児科)

座長:高月 晋一(東邦大学医療センター大森病院 小児科)

[II-PD9-5] Fontan循環における中心静脈圧と循環血漿量の関係 - Fontan循環における肺血管拡張薬の役割-

○齋木 宏文¹, 松尾 悠¹, 工藤 諒¹, 西村 和佳乃¹, 齋藤 寛治¹, 滝沢 友里恵¹, 佐藤 啓¹, 桑田 聖子¹, 中野 智¹, 小泉 淳² (1.岩手医科大学 小児科学講座 小児循環器分野, 2.岩手医科大学 心臓血管外科)

キーワード：フォンタン、心血管機能、肺血管拡張薬

【背景】中心静脈圧(CVP)はFontan循環を表現する指標の一つであるが、負荷により乱高下し絶対値での評価が時に困難である。近年Fontan症例は高いCVPにも関わらず下大静脈が細く、また硬いことが報告されている。硬い中心静脈に対し効率よく静脈還流させるには脈管系硬化による圧伝搬効率化が不可欠である。脈管系容積のsurrogate markerである循環血漿量(PV)がFontan循環において減少している、という仮説を検証し、肺高血圧(PH)治療薬がFontan循環の脈管系容積に与える影響を解析した。【対象と方法】定期心臓カテーテル検査時に実測した16歳未満のFontan73例(8.7±4.1歳)のPVを非Fontan76例(8.1±4.7歳)と比較した。またFontan症例においてPVとCVPの関係、PH治療薬の影響を解析した。【結果】Fontan症例は非Fontan症例と比較し体格、体循環血圧に差はなかったがCVP(12.7±1.9, 7.4±2.4 mmHg, $p<0.001$)は高く、一方でPV(75.8±28.5, 94.7±42.3 ml/kg, $p=0.0022$)は顕著に少なく、従って小さく硬い脈管を特徴とする循環が確認された。Fontan症例においてCVPとPVの関係性は極めて弱く($p=0.15$)、Fontan循環不全を呈した4例はいずれもCVP(12.0±1.2mmHg)に比してPVの少ない症例(60.0±5.8ml/kg)であった。蛋白漏出性胃腸症1例を含む高肺血管抵抗の5例(肺動脈圧 14-18 mmHg)において、PH治療薬はCVPを横ばいまたは低下させた一方、全例でPVを増加させた。【結論】Fontan循環における高CVPは、心不全に特徴的なPV増加を伴う高CVPと病態が異なる。Fontan循環はPV減少を伴う、小さく硬い脈管系を形成する循環適応により肺循環を維持して成立し、このことは容量負荷や運動に伴う中心静脈圧の乱高下をよく説明する。脈管系容積の可塑性が保たれたFontan症例では肺高血圧治療薬は循環適応を緩和し末梢臓器保護に寄与する一方、可塑性が損なわれればPH治療薬や術後遠隔期の末梢血管拡張に適応できない可能性がある。