

Sat. Jul 8, 2017

ROOM 4

JSPCCS-JCC Joint Session

JSPCCS-JCC Joint Session (II-JJS)

Chair:瀧間 浄宏(長野県立こども病院 循環器科)

Chair:Kagami Miyaji(Department of Cardiovascular Surgery,
Kitasato University School of Medicine)

10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room
4)

[II-JJS-01] 小児でみる先天性僧帽弁疾患

○武井 黄太, 瀧間 浄宏, 安河内 聡 (長野県立こども病
院 循環器小児科)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-JJS-02] Mitral valve plasty in children

○Toshihide Nakano, Hideaki Kado, Shinichiro Oda,
Satoshi Fujita, Noriko Fujimoto, Shuhei Sakaguchi,
Tatsuya Okamoto, Hiroshi Mitsuo, Shou Takemoto
(福岡市立こども病院 心臓血管外科)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-JJS-03] Problems related to mitral valve
replacement in growing children

○Makoto Ando, Naoki Wada, Yukihiro Takahashi
(榊原記念病院 小児心臓血管外科)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-JJS-04] 成人でみる先天性僧帽弁疾患

○椎名 由美 (聖路加国際病院 循環器内科)

10:10 AM - 11:40 AM

JSPCCS-JCC Joint Session

JSPCCS-JCC Joint Session (II-JJS)

Chair: 瀧間 浄宏(長野県立こども病院 循環器科)

Chair: Kagami Miyaji(Department of Cardiovascular Surgery, Kitasato University School of Medicine)

Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4 (Exhibition and Event Hall Room 4)

[II-JJS-01] 小児でみる先天性僧帽弁疾患

○武井 黄太, 瀧間 浄宏, 安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器小児科)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-JJS-02] Mitral valve plasty in children

○Toshihide Nakano, Hideaki Kado, Shinichiro Oda, Satoshi Fujita, Noriko Fujimoto, Shuhei Sakaguchi, Tatsuya Okamoto, Hiroshi Mitsuo, Shou Takemoto (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-JJS-03] Problems related to mitral valve replacement in growing children

○Makoto Ando, Naoki Wada, Yukihiro Takahashi (榊原記念病院 小児心臓血管外科)

10:10 AM - 11:40 AM

[II-JJS-04] 成人でみる先天性僧帽弁疾患

○椎名 由美 (聖路加国際病院 循環器内科)

10:10 AM - 11:40 AM

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4)

[II-JJS-01] 小児でみる先天性僧帽弁疾患

○武井 黄太, 瀧間 浄宏, 安河内 聡 (長野県立こども病院 循環器小児科)

僧帽弁の構造は、僧帽弁輪・弁尖・交連と、弁下組織である腱索、乳頭筋、(左室心筋)から構成される僧帽弁複合体という概念で捉えられる。房室弁の発生には心内膜床組織からの形成と、心室筋の Undermining が関与しており、それらの発生過程のいずれかにおける異常によって先天性僧帽弁疾患が生じる。Davachiらは先天性僧帽弁異常の形態を、①弁尖の異常、②弁交連の異常、③腱索の異常、④乳頭筋の異常、⑤僧帽弁成分の2つ以上の異常の5つに分類して報告しており、それぞれ①重複僧帽弁口、僧帽弁裂隙、僧帽弁上狭窄輪、②交連癒合、③短小腱索、④パラシュート僧帽弁、アーケード僧帽弁などの疾患が含まれる。また、先天性ではないが乳児特発性僧帽弁腱索断裂も小児では重要な疾患である。

これらの僧帽弁疾患に対する治療介入は合併心疾患や成長を考慮して考える必要があるが、特に僧帽弁閉鎖不全(MR)では可能な限り弁形成術を選択したい。しかし小児では成人で多くみられる Barlow病や機能性MRとは異なる機序が成因となっていることが多く、2D経胸壁心エコーのみならず、3D心エコー、経食道心エコー、術中経心膜心エコーを駆使してより詳細に弁逆流のメカニズムを診断し、心臓外科医へ弁構造に関する情報を伝え、治療戦略を考えなくてはならない。

当院ではこれまでに15歳以下の小児30例(手術時年齢 4.7 ± 4.7 歳)に対して僧帽弁形成術25回、僧帽弁置換術17回を行った。このうち15例はMRで、成因は僧帽弁逸脱10例、腱索断裂2例、僧帽弁裂隙1例、僧帽弁低形成1例、感染性心内膜炎1例であった。僧帽弁狭窄はパラシュート僧帽弁の1例のみで、残る14例は房室中隔欠損術後の症例であった。

本シンポジウムでは非手術例も含めて当院で経験した症例を提示し、小児の僧帽弁疾患の画像評価と治療戦略について考察する。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4)

[II-JJS-02] Mitral valve plasty in children

○Toshihide Nakano, Hideaki Kado, Shinichiro Oda, Satoshi Fujita, Noriko Fujimoto, Shuhei Sakaguchi, Tatsuya Okamoto, Hiroshi Mitsuo, Shou Takemoto (福岡市立こども病院 心臓血管外科)

Keywords: mitral stenosis, mitral regurgitation, artificial chordae

【背景】小児の僧帽弁疾患に対する外科治療では弁のサイズや成長を考慮し形成術が第一選択である。術式の選択においてはその病因と解剖学的構造の十分な理解が必要である。

【対象と方法】当院で1996年から2015年までに経験した僧帽弁形成術181例(閉鎖不全症167例、狭窄症14例)の手術成績について後方視的に検討した。房室中隔欠損症における左側房室弁の症例は除外した。

【術式】僧帽弁閉鎖不全症では弁輪縫縮を基本とし、症例に応じてcleft閉鎖や余剰弁尖部分切除を行った。また70例でPTFE系による人工腱索を用いた形成術を併用した。僧帽弁狭窄症ではsupra mitral ringの切除6例、癒合乳頭筋および交連の切開8例を行った。

術後平均観察期間は7.5年。

【結果】僧帽弁閉鎖不全症：手術死亡は3例(Ross-Konno同時手術後のLOSが2例、HOCM合併例が1例)で、遠隔死亡は認めなかった。再手術は人工腱索非使用群で4例に施行(術後 16.0 ± 18.8 年、再形成術2例、弁置換術2例)し、人工腱索使用群で5例に施行(術後 8.1 ± 6.2 ヶ月、再形成術2例、弁置換術3例)した。最終心エコー検査(7.5 \pm 5.0年後)での逆流の程度はtrivial以下66.9%、mild 28.0%、moderate 3.8%、severe 1.3%で、左室流入速度は平均で 1.2 ± 0.3 m/sであった。

僧帽弁狭窄症：手術死亡はなく、遠隔死亡を3例(感染、PH crisis、喀血)に認めた。

再手術は2例に弁置換(7ヶ月後、5年後)を行った。最終エコーでは逆流はmildが2例で他はtrivial以下、また

左室流入速度は $1.6 \pm 0.3 \text{ m/s}$ であった。

【結語】小児における僧帽弁形成術の中期遠隔成績は良好であったが、弁の変形、変性が高度な弁では早期の再手術が必要であった。また人工腱索を用いた弁形成においても患児の成長に伴う逆流や狭窄の進行は認められなかった。今後も慎重な経過観察が必要である。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4)

[II-JJS-03] Problems related to mitral valve replacement in growing children

○Makoto Ando, Naoki Wada, Yukihiko Takahashi (榊原記念病院 小児心臓血管外科)

Keywords: 僧房弁置換術, 小児心臓外科, 成長期

【目的】成長期に行われる MVRは PPMや pannus形成などから、成人例に比べて死亡率再手術率が高いとされる。【対象】1999～2016に当院で初回 MVR (<18歳)を施行した59例が対象。手術時年齢 4.1 ± 4.7 歳、体重 $12.8 \pm 13.0 \text{ kg}$ 、体表面積 $0.6 \pm 0.3 \text{ m}^2$ 。基礎疾患は先天性僧房弁異常32例、房室中隔欠損18例、大動脈弁下狭窄3例、その他5例であった。MR/MS/MSRは40/6/13例。人工弁は ATS-AP 16 (26例)、18 (11)、20 (7)、Carbomedics 16 (1)、On-X 21 (1)、23 (6)、25 (7)。【結果】観察期間は 4.8 ± 4.7 年。早期死亡3例、遠隔期死亡4例(低心機能5、脳合併症1、突然死1)例、生存率は10年88.0%であった。再置換術を59.4ヶ月後に14例(PPM 9、血栓弁2、Pannus 2、Para-leak 1)に施行。re-MVR回避率は5年: 83.4%、10年: 64.7%であった。re-MVRはATS使用例でのみ認め、再置換症例/5年時回避率は、16mm 9例/73.9%、18, 20mmともに2例/90.0%であった。re-MVR術前の弁流入速度は 2.6 m/sec 、推定右室圧 39 mmHgであった。Pannus形成例を除く全例でサイズアップが可能であり、その後の再々手術例を認めない。ATS16APでは $V_{\max} = 1.13 \times \text{BSA} + 1.22$ ($R^2=0.33$)の相関がみられ、初回置換後69.0ヶ月後の測定において V_{\max} は $2.3 \pm 0.4 \text{ m/sec}$ (BSA: 0.76 ± 0.3)へと上昇していた。【結語】MVRは弁形成困難症例に対しての選択肢であるが、小口径人工弁を選択した場合はPPMが必発である。心機能保護の観点より、至適時期に再弁置換を考慮すべきであり、今後データの蓄積とともに議論を成熟させる必要がある。

10:10 AM - 11:40 AM (Sat. Jul 8, 2017 10:10 AM - 11:40 AM ROOM 4)

[II-JJS-04] 成人でみる先天性僧帽弁疾患

○椎名 由美 (聖路加国際病院 循環器内科)

成人期の僧帽弁形成術は成長を考慮する必要はなく、リングによる弁輪形成術・弁尖切除術・人工腱索による再建術が可能である。また一般成人(非先天性)の僧帽弁形成術・置換術に伴う三尖弁輪形成術の適応は比較的早期になってきており、三尖弁輪径40mm以上かつ mild TR以上で施行する施設も多い。

①成人期に問題となる先天性僧帽弁疾患

- ・房室中隔欠損症等 cleftを伴う
- ・粘液腫様変性: 逆流機序・逸脱部位・副病変・弁尖の性状(石灰化・肥厚・余剰)・前尖/後尖のサイズ(高さ)等詳細な情報が形成前に必要
- ・MV dysplasia/ Parachute mitral valve

②成人施設に紹介される僧帽弁疾患の主目的

・ MICS (minimally invasive cardiac surgery) :胸骨正中切開を行わない心臓手術。僧帽弁形成術の場合には右開胸アプローチ・小切開。人工心肺の送脱血管は末梢血管。MICSの経験豊富な施設・術者のみで行われる。先天性僧帽弁疾患で MICS可能な症例は実際には少ない。

メリットー出血量の減少、早期回復、胸骨感染の合併症がない。

デメリットー狭い術野による手術時間の延長、末梢血管カニューレーションによる合併症

適応外ー著明な心機能・腎機能低下等臓器障害をともなうハイリスク患者・漏斗胸等 著明な胸郭変形、以前の右開胸手術の既往、肺換気量の著明な低下、複雑僧帽弁病変に対する形成術・超肥満

・カテーテルアブレーション、MAZE

40代以降、しばしば AT/AFの合併を認める。

・妊娠出産管理：一般的には NYHA・心機能が良好であれば severe MRであっても妊娠忍容性あり。40歳前後の妊娠希望の女性の場合には、手術よりも妊娠を優先することが多い。機械弁合併妊娠は未だに血栓・出血のリスクが高く、一般的には勧められない。

③今後期待される治療法 MitralClip法

・外科手術リスクの高い変性 MR症例、国内治験終了

・coaptation length>2mm, 両弁尖のギャップ<10mm, coaptation depth<11mm, flail width<15mm, MVA>4cm², 石灰化やクレフトなし

・逸脱部位が弁中央が良い適応

・心房中隔穿刺部位により操作性・治療可能部位が左右される