

# 目次

---

日本成人先天性心疾患学会雑誌  
Journal of Adult Congenital Heart Disease  
Vol. 13 No. 2 May 2024

一般社団法人日本成人先天性心疾患学会定款 .....	1
学会・セミナー情報 .....	7
<b>原著</b>	
成人先天性心疾患の重症心不全患者の人生の最終段階における望ましい医療について 宮本 隆司 ほか .....	8
<b>症例報告</b>	
重症肺高血圧を伴う心室中隔欠損症に対して“treat and repair”で治療し得た2症例 西崎 晶子 ほか .....	15
左 Blalock-Taussig 原法術後40年が経過した超遠隔期の短絡吻合部狭窄に対する経皮的血管 形成術の治療経験 森 有希 ほか .....	21
膜様部中隔瘤の中に真珠様の心内結石を形成していた、成人心室中隔欠損症の一手術例 小坂井 基史 ほか .....	28

# 一般社団法人日本成人先天性心疾患学会定款

## 第1章 総則

(名称)

第1条 この法人は、一般社団法人日本成人先天性心疾患学会（以下「本会」という。）と称する。

2 本会の英語名は、「Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease」とし、略称を「JSACHD」する。

(事務所)

第2条 本会は、主たる事務所を東京都新宿区に置く。

## 第2章 目的及び事業

(目的)

第3条 本会は成人先天性心疾患研究を通して広く人類の健康の増進に資することを目的とする。

(事業)

第4条 本会は、前条の目的を達成するため、次の事業を行う。

- (1) 学術集会の開催
- (2) 成人先天性心疾患に関する調査研究事業
- (3) 成人先天性心疾患診療に関する教育事業
- (4) 専門医の資格認定事業
- (5) その他本会の目的を達成するために必要な事業

## 第3章 会員

(法人の構成員)

第5条 本会に次の会員を置く。

- (1) 正会員 本会の目的に賛同して入会した医師及び医療関係者である個人
- (2) 準会員 本会の目的に賛同して入会した医師及び医療関係者以外の個人
- (3) 名誉会員 本会对し顕著な功績のあった者の中から理事会が推薦し、総会で承認された個人
- (4) 賛助会員 本会の目的に賛同し、賛助する個人
- (5) 団体会員 本会の目的に賛同し、賛助する団体

2 前項の正会員をもって一般社団法人及び一般財団法人に関する法律（以下、「一般法人法」という。）上の社員とする。

(入会)

第6条 正会員、準会員、賛助会員及び団体会員になろうとする者は、所定の手続きを経て理事長の承認を得なければならない。

(会費)

第7条 本会の事業活動に経常的に生じる費用に充てるため、正会員、準会員、賛助会員及び団体会員は、理事会において別に定める会費を支払わなければならない。

2 既納の会費は、いかなる理由があってもこれを返還しない。

(任意退会)

第8条 会員は、退会届を理事長に提出することにより、任意にいつでも退会することができる。

2 退会する会員は、未納の会費を納入しなければならない。

（除名）

第9条 会員が次のいずれかに該当するに至ったときは、総会の決議によって当該会員を除名することができる。

- (1) 本会の名誉を著しく傷つける行為を行った場合。
- (2) 本会の目的を明らかに著しく損なう行為を行った場合。
- (3) その他除名すべき正当な事由があるとき。

（会員資格の喪失）

第10条 会員は、次のいずれかに該当するに至ったときは、その資格を喪失する。

- (1) 退会したとき。
- (2) 除名されたとき。
- (3) 第7条の会費の支払義務を3年以上履行しなかったとき。
- (4) 正会員の全員が同意したとき。
- (5) 当該会員が死亡または解散したとき。

## 第4章 総会

（構成）

第11条 総会は、すべての正会員をもって構成する。

- 2 前項の総会をもって一般法人法上の社員総会とする。
- 3 名誉会員は総会に出席することができる。

（権限）

第12条 総会は、次の事項について決議する。

- (1) 会員の除名
- (2) 理事及び監事の選任又は解任
- (3) 理事及び監事の報酬等の額
- (4) 貸借対照表及び損益計算書（正味財産増減計算書）の承認
- (5) 定款の変更
- (6) 解散及び残余財産の処分
- (7) その他総会で決議するものとして法令またはこの定款で定められた事項

（開催）

第13条 総会は、定時総会として毎事業年度終了後3箇月以内に1回開催するほか、必要がある場合に開催する。

（招集）

第14条 総会は、法令に別段の定めがある場合を除き、理事会の決議に基づき理事長が招集する。

- 2 総正会員の5分の1以上の議決権を有する正会員は、理事長に対し、総会の目的である事項及び招集の理由を示して、総会の招集を請求することができる。

（議長）

第15条 総会の議長は、理事長とする。

（議決権）

第16条 総会における議決権は、正会員1名につき1個とする。

（決議）

第17条 総会の決議は、議決権の10分の1以上を有する正会員が出席し、出席した当該正会員の議決権の過半数をもって行う。

2 前項の規定にかかわらず、次の決議は、正会員総数の半数以上であって、正会員総数の議決権の3分の2以上に当たる多数をもって行う。

- (1) 会員の除名
- (2) 監事の解任
- (3) 定款の変更
- (4) 解散
- (5) その他法令で定められた事項

3 正会員は、代理人によってその議決権を行使することができる。

4 正会員は、書面による議決権の行使ができる。

5 代理人及び書面により議決権を行使した者は、総会の出席者として取り扱う。

（議事録）

第18条 総会の議事については、法令で定めるところにより、議事録を作成する。

2 議長及び総会に出席した正会員より選出された議事録署名人1名以上は、前項の議事録に記名押印する。

## 第5章 役員

（役員の設定）

第19条 本会に、次の役員を置く。

- (1) 理事3名以上
  - (2) 監事1名以上
- 2 理事のうち1名を理事長とし、2名以内を副理事長とする。
  - 3 前項の理事長をもって一般法人法上の代表理事とする。

（役員を選任）

第20条 理事及び監事は、総会の決議によって選任する。

2 理事長及び副理事長は、理事会の決議によって理事の中から選定する。

（理事の職務及び権限）

第21条 理事は、理事会を構成し、法令及びこの定款で定めるところにより、職務を執行する。

2 理事長は、法令及びこの定款で定めるところにより、本会を代表し、その業務を執行する。

3 副理事長は、理事長を補佐する。

4 理事長は、毎事業年度に4箇月を超える間隔で2回以上、自己の職務の執行の状況を理事会に報告しなければならない。

（監事の職務及び権限）

第22条 監事は、理事の職務の執行を監査し、法令で定めるところにより、監査報告を作成する。

2 監事は、いつでも、理事及び使用人に対して事業の報告を求め、本会の業務及び財産の状況の調査をすることができる。

（役員任期）

第23条 理事の任期は、選任後2年以内に終了する事業年度のうち最終のものに関する定時総会の終結の時までとする。

2 監事の任期は、選任後2年以内に終了する事業年度のうち最終のものに関する定時総会の終結の時までとする。

- 3 補欠として選任された理事又は監事の任期は、前任者の任期の満了する時までとする。
- 4 理事又は監事は、法令に定める定数に足りなくなるときは、任期の満了等により退任した後も、新たに選任された者が就任するまで、なお理事又は監事としての権利義務を有する。

（役員解任）

第24条 理事及び監事は、総会の決議によって解任することができる。

（責任免除）

第25条 本会は、役員一般法人法第111条第1項の賠償責任について、法令に定める要件に該当する場合には、理事会の決議によって、賠償責任額から法令に定める最低責任限度額を控除して得た額を限度として、免除することができる。

## 第6章 理事会

（構成）

第26条 本会に理事会を置く。

- 2 理事会は、すべての理事をもって構成する。

（権限）

第27条 理事会は、次の職務を行う。

- (1) 本会の業務執行の決定
- (2) 理事の職務の執行の監督
- (3) 理事長及び副理事長の選定及び解職

（招集）

第28条 理事会は、理事長が招集する。

- 2 理事長が欠けたとき又は理事長に事故があるときは、各理事が理事会を招集する。

（議長）

第29条 理事会の議長は、理事長がこれに当たる。

（決議）

第30条 理事会の決議は、議決に加わることができる理事の過半数が出席し、その過半数をもって行う。

- 2 前項の規定にかかわらず、一般法人法第96条の要件を満たしたときは、理事会の決議があったものとみなす。

（議事録）

第31条 理事会の議事については、法令で定めるところにより、議事録を作成する。

- 2 出席した理事長及び監事は、前項の議事録に記名押印する。

## 第7章 顧問

（顧問）

第32条 本会は、顧問を置くことができる。

- 2 顧問は、定年により理事を退任した者とし、理事会の決議を経て代表理事が委嘱する。
- 3 顧問は、この法人の運営に関する事項について、理事会から諮問された事項について意見を述べることができ、委員会に属し委員会業務を補佐することができる。
- 4 顧問は無報酬とする。ただし、その職務を行うために要する費用の支払いをすることができる。
- 5 顧問の任期は、選定後2年以内に終了する事業年度のうち最終のものに関する定期社員総会の終結の

時までとする。

## 第8章 評議員

（評議員）

第33条 本会は、評議員を置くことができる。

2 評議員については、別に定める規程による。

## 第9章 委員会

（委員会）

第34条 本会は、委員会を置くことができる。

2 委員会については、別に定める規程による。

## 第10章 資産及び会計

（事業年度）

第35条 本会の事業年度は、毎年12月1日に始まり翌年11月30日に終わる。

（事業計画及び収支予算）

第36条 本会の事業計画書、収支予算書については、理事長が作成し、理事会の決議を経ねばならない。これを変更する場合も同様とする。

2 前項の書類については、主たる事務所に、当該事業年度が終了するまでの間備え置きするものとする。

（事業報告及び決算）

第37条 本会の事業報告及び決算については、毎事業年度終了後、理事長が次の書類を作成し、監事の監査を受けた上で、理事会の承認を受けなければならない。

- (1) 事業報告
- (2) 事業報告の附属明細書
- (3) 貸借対照表
- (4) 損益計算書（正味財産増減計算書）
- (5) 貸借対照表及び損益計算書（正味財産増減計算書）の附属明細書

2 前項の承認を受けた書類のうち、第1号、第3号、第4号の書類については、定時総会に提出し、第1号の書類についてはその内容を報告し、その他の書類については承認を受けなければならない。

3 第1項の書類のほか、監査報告を主たる事務所に5年間備え置きするとともに、定款、正会員名簿を主たる事務所に備え置きするものとする。

（剰余金の分配禁止）

第38条 本会は、剰余金の分配を行うことができない。

## 第11章 定款の変更及び解散

（定款の変更）

第39条 この定款は、総会の決議によって変更することができる。

（解散）

第40条 本会は、総会の決議その他法令で定められた事由により解散する。

（残余財産の帰属）

第41条 本会が清算をする場合において有する残余財産は、総会の決議を経て、公益社団法人及び公益

財団法人の認定等に関する法律第5条第17号に掲げる法人または国若しくは地方公共団体に贈与するものとする。

## 第12章 公告の方法

(公告の方法)

第42条 本会の公告は、主たる事務所の公衆の見やすい場所に掲示する方法により行う。

## 学会・セミナー情報

---

□第26回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会

会 長：大内秀雄（国立循環器病研究センター）

日 程：2025年1月10日（金）～12日（日）

場 所：大阪国際会議場 大阪

□第27回日本成人先天性心疾患学会 総会・学術集会

会 長：坂田泰史（大阪大学大学院医学系研究科 循環器内科学）

日 程：2026年1月9日（金）～10日（土）

場 所：神戸国際会議場 兵庫

□第30回成人先天性心疾患セミナー

日 程：2024年6月8日（土）9時00分開始，16時55分終了

本セミナーはウェビナー（Zoom 利用）にて実施いたします。

# 成人先天性心疾患の重症心不全患者の人生の最終段階における望ましい医療について

宮本 隆司<sup>1)</sup>, 打田 俊司<sup>2)</sup>, 薦田 烈<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 社会福祉法人児玉新生会 児玉経堂病院

<sup>2)</sup> 愛媛大学 心臓血管外科

<sup>3)</sup> 介護老人保健施設ゆうあい苑

## 要 旨

【背景】人生の最終段階における医療の選択権は非常に複雑化していて、本人のみで意思決定せざるを得ない状況である。今回、成人先天性心疾患の重症心不全に関して調査を行った。

【方法】令和2年9月～令和3年8月に患者及び医療従事者（医師、看護師 他）及び学生（医学生、看護学生）に対して、人生の最終段階における治療方針の決定に関する質問を郵送配送、郵送回収の方法で実施した。

【結果】人生の最終段階に多くの人が書面作成をすると回答。相談相手は、既婚者で年齢が高くなるほど子供への相談比率が増加し、両親の比率は未婚者に多かった。過ごしたい場所は、手術歴が増えるほど自宅が多数意見だったが、入院歴が増えるほど自宅および病院以外の比率が増加した。希望する治療方針は、内科的治療が優先されたが、入院歴ありの群では内科的治療よりも外科的治療の比率の方が高かった。

【結論】人生の最終段階においては、色々な考えが生じて様々な治療選択があることが判明した。患者さんがどのような終活を希望されるかを調査するACP（Advance Care Planning）がととも重要であると推察された。

キーワード：アドバンスド・ケア・プランニング, 成人先天性心疾患, 重症心不全, 人生最終段階

## I. 背景と目的

平成25年に施行された持続可能な社会保障制度の確立を図るための改革の推進に関する法律の第二章4条5に於いて、「政府は、医療従事者、医療施設等の確保及び有効活用等を図り、効率的かつ質の高い医療提供体制を構築するとともに、今後の高齢化の進展に対応した地域包括ケアシステムの構築に当たっては、個人の尊厳が重んぜられ、患者の意思がより尊重され、人生の最終段階を穏やかに過ごすことができる環境の整備を行うよう努めるものとする。」としている<sup>1)</sup>。近年では、人生の最終段階における医療の選択権は非常に複雑化していて、本人のみで意思決定せざるを得ない状況や、家族及び家族以外の第三者に相談しなければならない状況が生じている<sup>2)</sup>。このような思考判断は、成人先天性心疾患の重症心不全を患っている方々にとっても同様な状況であると思われる。そこで、人生の最後を自分らしく過ごすための方法について調査する必要があると考え、成人先天性心疾患の重症心不全に関して調査を行った。

## II. 調査方法

令和2年9月～令和3年8月

【調査方法】郵送配送、郵送回収

研究代表者が成人先天性心疾患学会認定修練施設（80施設）へ説明書を送付⇒

各施設の診療部長が郵送許可の承諾（または不承諾）をE-mail又はFAXにて回答⇒

研究代表者がアンケートの依頼枚数を確認し、アンケートと返信封筒を再送付⇒

診療部長及び担当医のご協力をいただいて対象者に対してアンケートを配布⇒

アンケートの回答時間は約10分。自己記入方式アンケートA4判1枚⇒

アンケートに同意いただいた実施者は、返信封筒を用いて研究代表者へ返送

【調査対象】患者及び医療従事者（医師、看護師 他）及び学生（医学生、看護学生）

【調査項目】人生の最終段階における治療方針の決定について①相談する相手は？ ②過ごしたい場所は？ ③希望する治療方針は？ ④意思表示の書面作成は？

2023年5月10日受付 2023年5月10日受理 2023年6月28日早期公開

連絡先：宮本 隆司, 社会福祉法人児玉新生会 児玉経堂病院,

〒156-0052 東京都世田谷区経堂2-5-21, E-mail: guuji3838@gmail.com

「研究説明書の内容を理解し、同意します。」

あなたの現況と将来のお考えについて、お伺いさせていただきます。  
問1. ~問10の選択肢①~⑥にご記入をお願いいたします。

1. 年齢: ①~20歳 ②20歳~ ③30歳~ ④40歳~ ⑤50歳~ ⑥60歳~ ⑦70歳~

---

2. 性別: ①男性 ②女性

---

3. 生活歴: 既婚 (①子供なし ②子供あり) 未婚 (両親と ③同居 ④別居)

---

4. 職歴: ①大学生 社会人 (②公務員 ③サラリーマン ④自営業 ⑤その他) ⑥無職

---

5. 労働条件: ①8時間勤務 ②4時間勤務 条件付き勤務 (③週休2日 ④週休3日) ⑤その他

---

6. 手術歴: ①0回 ②1回 (才) ③2回 (才) ④3回 (才) ⑤4回 (才) ⑥5回以上

---

7. 通院歴: ①無し ( ) ②週単位 ( ) ③月単位 ( ) ④年単位 ( ) ⑤その他

---

8. 心不全治療の入院歴: ①無し ②1回 ③2回 ④3回 ⑤4回以上 ⑥入院中

---

9. 将来、心不全が悪化して身の回りの手助けが必要となったが、意識や判断力は健康時と変わらない時

相談する相手: ①婚姻者 ②子供 ③両親 ④医療従事者 ⑤その他 ( )

過ごしたい場所: ①自宅 ②病院 ③その他 ( )

希望する治療方針: ①内科的治療の継続 ②外科的治療 (人工心臓など) の実施 ③その他

意思表示の書面作成 ①作成する ②作成しない

**心不全が進行し、かなり衰弱が進んで、意識や判断力が低下してきた場合**

相談する相手: ①婚姻者 ②子供 ③両親 ④医療従事者 ⑤その他 ( )

過ごしたい場所: ①自宅 ②病院 ③その他 ( )

希望する治療方針: ①内科的治療の継続 ②外科的治療 (人工心臓など) の実施 ③その他

意思表示の書面作成 ①作成する ②作成しない

---

10. 人生の最終段階における治療方針の決定

相談する相手: ①婚姻者 ②子供 ③両親 ④医療従事者 ⑤その他 ( )

過ごしたい場所: ①自宅 ②病院 ③その他 ( )

希望する治療方針: ①内科的治療の継続 ②外科的治療 (人工心臓など) の実施 ③その他

意思表示の書面作成 ①作成する ②作成しない

最終段階とはいつの時期ですか? ( )

このアンケートについてご意見、ご感想等ありましたら、ご自由にお書き下さい。

Fig. 1 Contents of questionnaire survey.

Table 1 Total sample number.

Respondent	Number	Sex		Age						Marriage		Surgery		Heart failure	
		Male	Female	10 ~	20 ~	30 ~	40 ~	50 ~	60 ~	+	-	+	-	+	-
Patient	56	22	34	5	22	11	7	4	7	26	30	34	22	14	42
Medical worker	84	18	66	0	39	23	17	5	0	40	44	16	68	0	84
Medical student	90	57	33	3	83	4	0	0	0	2	88	20	70	2	88
Nurse	66	6	60	35	28	2	1	0	0	1	65	11	55	0	66
Total	296	103	193	43	172	40	25	9	7	69	227	81	215	16	280

⑤最終段階とはいつの時期ですか? などについて質問をした (Fig. 1).

III. 結果

患者及び医療従事者の回答が10施設より得られた (Table 1). 学生の回答は医学部1施設, 看護学部1施設

設から回答を得た。回答者総数は296名で、患者56名、医療従事者84名、医学生90名、看護学生66名であった。性別では男性64.3%、女性35.7%で、年齢別では10歳台43名(14.5%)、20歳台172名(58.1%)、30歳台40名(13.5%)、40歳台25名(8.5%)、50歳台9名(3.0%)、60歳台7名(2.4%)であった。婚姻者の有無では、婚姻者ありが69名(23.3%)で子供なしが18名、子供ありが51名であった。婚姻者なしが227名(76.6%)であった。外科手術歴の有無では、手術歴ありが81名(27.4%)で手術歴なしが215名(72.6%)であった。心不全の入院歴の有無では、

入院歴ありが16名(5.4%)で入院歴なしが280名(94.6%)であった。設問10に関する人生の最終段階における治療方針の決定について、対象者別、性別、年齢別、婚姻別、外科手術歴別、心不全入院歴別に区別して解析を行った。

1) 対象者別では①相談する相手は？ どの群でも婚姻者が一番多く、その次は両親であった。②過ごしたい場所は？ どの群でも自宅が一番多かった。③希望する治療方針は？ 内科的治療の希望者が多かった。④意思表示の書面作成は？ 多くの人が書面作成をすると回答した。病状を把握できる患者と医療従事

Table 2 Answer according to the target person (%).

1. The first preferable adviser ?						3. The first preferable treatment ?			
	Partner	Child	Parents	Medical worker	Other		Medical treatment	Surgical treatment	Other
Patient	48.2	17.9	33.9	17.9	7.1	Patient	69.6	14.3	16.1
Medical worker	72.7	16.7	34.5	14.3	8.3	Medical worker	77.4	6.0	17.4
Medical student	54.4	10.0	43.3	17.8	2.2	Medical student	75.6	16.7	8.9
Nurse	47.0	7.6	56.1	13.6	0.0	Nurse	68.2	16.7	12.1
Total	56.8	12.8	41.9	15.9	4.4	Total	72.9	13.5	13.5

2. The most comfortable place ?				4. Compose the decision making ?		
	Home	Hospital	Other		Yes	No
Patient	67.9	25.0	10.7	Patient	80.4	16.1
Medical worker	76.2	19.0	4.8	Medical worker	83.3	16.7
Medical student	81.1	16.7	1.1	Medical student	95.6	4.4
Nurse	78.8	21.2	0.0	Nurse	90.9	9.1
Total	76.4	19.9	4.1	Total	88.2	10.0

Table 3 Answer according to the age (%).

1. The first preferable adviser ?						3. The first preferable treatment ?			
	Partner	Child	Parents	Medical worker	Other		Medical treatment	Surgical treatment	Other
Teens	34.9	7.0	62.8	20.9	0	Teens	67.4	23.3	9.3
Twenties	59.3	8.7	43.0	14.0	2.9	Twenties	75.0	13.4	11
Thirties	67.5	20.0	25.0	17.5	5.0	Thirties	70.0	7.5	25
Over forty	58.5	29.3	31.7	17.0	14.6	Over forty	75.6	7.3	17.1
Total	56.8	12.8	41.9	15.9	4.4	Total	72.9	13.5	13.5

2. The most comfortable place ?				4. Compose the decision making ?		
	Home	Hospital	Other		Yes	No
Teens	76.7	20.9	2.3	Teens	86.0	13.9
Twenties	81.4	15.7	2.3	Twenties	91.3	8.1
Thirties	67.5	20.0	5.0	Thirties	85.0	10.0
Over forty	65.9	26.8	9.8	Over forty	80.5	14.6
Total	76.4	19.9	4.1	Total	88.2	10.0

者の中には、最終段階での書面作成は困難であるため作成できないと回答し、最終段階以前に作成するとの回答が認められた (Table 2).

2) 年齢別では、①相談する相手は？ 高年齢群ほど婚姻者や子供の比率が増加し、両親の比率は減少した。②過ごしたい場所は？ 自宅が多数意見であったが、高年齢群ほど病院の意見が増加した。③希望する治療方針は？ 内科的治療が多数意見であった。高年齢群ほど外科的治療が減少した。④意思表示の書面作成は？ 高年齢群ほど作成する比率が減少した

(Table 3).

3) 性別では、①相談する相手は？ 婚姻者が一番多かった、女性では両親の比率が男性より多かった。②過ごしたい場所は？ 自宅が多数意見であったが、女性では病院という意見が男性より多い傾向であった。③希望する治療方針は？ 内科的治療の希望者が多かった。④意思表示の書面作成は？ 多くの人が書面作成をすると回答した。性別差は認められなかった (Table 4).

4) 婚姻別では、①相談する相手は？ 婚姻者や子

Table 4 Answer according to sex differences (%).

1. The first preferable adviser ?						3. The first preferable treatment ?			
	Partner	Child	Parents	Medical worker	Other		Medical treatment	Surgical treatment	Other
Male	64.1	13.6	35.0	21.4	2.9	Male	70.9	17.5	12.6
Female	52.9	12.4	46.1	13.0	5.2	Female	74.1	11.4	14.0
Total	56.8	12.8	41.9	15.9	4.4	Total	72.9	13.5	13.5

2. The most comfortable place ?				4. Compose the decision making ?		
	Home	Hospital	Other		Yes	No
Male	80.6	13.6	5.8	Male	88.4	7.8
Female	74.1	23.3	3.1	Female	86.5	11.4
Total	76.4	19.9	4.1	Total	88.2	10.0

Table 5 Answer according to the life (%).

1. The first preferable adviser ?						3. The first preferable treatment ?			
	Partner	Child	Parents	Medical worker	Other		Medical treatment	Surgical treatment	Other
The married without child	83.3	0	16.7	16.7	5.6	The married without child	66.7	16.7	22.2
The married with child	82.3	35.3	11.8	13.7	2.0	The married with child	68.6	7.8	21.6
The unmarried with parents	50.0	4.1	58.1	9.5	1.4	The unmarried with parents	67.6	23.0	8.1
The unmarried without parents	50.4	11.1	44.4	21.5	5.9	The unmarried without parents	79.3	10.4	11.1
Total	56.8	12.8	41.9	15.9	4.4	Total	72.9	13.5	13.5

2. The most comfortable place ?				4. Compose the decision making ?		
	Home	Hospital	Other		Yes	No
The married without child	72.2	16.7	11.1	The married without child	88.9	5.6
The married with child	80.4	15.7	5.9	The married with child	78.4	17.6
The unmarried with parents	78.4	18.9	2.7	The unmarried with parents	90.5	6.8
The unmarried without parents	75.3	22.2	1.5	The unmarried without parents	90.4	9.6
Total	76.4	19.9	4.1	Total	88.2	10.0

供の比率が既婚者ほど増加し、両親の比率は未婚者に多かった。②過ごしたい場所は？ 自宅が多数意見であったが、既婚（子供あり）群が最も高比率であった。③希望する治療方針は？ 全ての群で内科的治療が多数意見であった。④意思表示の書面作成は？ 多くの人が書面作成をすると回答したが、既婚（子供あり）群で他群より少ない傾向であった (Table 5)。

5) 外科手術歴①相談する相手は？ 手術歴が増えるほど医療従事者の比率が増加した。②過ごしたい場

所は？ 自宅が多数意見だったが手術歴が増えるほど比率が減少し、その他の比率が増加した。③希望する治療方針は？ 全ての群で内科的治療が多数意見であった。しかし、手術回数が増加するほど、外科的治療の意見が多かった。④意思表示の書面作成は？ 多くの人が書面作成をすると回答した。しかし、手術歴が増えるほど比率が減少した。各群で差は認められなかった (Table 6)。

6) 心不全入院歴別①相談する相手は？ 入院歴あ

Table 6 Answer according to the surgery history (%).

1. The first preferable adviser ?						3. The first preferable treatment ?			
Ope. number	Partner	Child	Parents	Medical worker	Other	Ope. number	Medical treatment	Surgical treatment	Other
0	59.1	13.0	42.8	13.3	3.7	0	74.0	13.0	13.5
1	55.6	13.3	40.0	15.6	6.7	1	80.0	8.9	8.9
2 or more times	44.4	11.1	38.9	19.4	5.6	2 or more times	61.1	19.4	19.4
Total	56.8	12.8	41.9	15.9	4.4	Total	72.9	13.5	13.5

2. The most comfortable place ?				4. Compose the decision making ?		
Ope. number	Home	Hospital	Other	Ope. number	Yes	No
0	79.1	18.6	1.9	0	89.7	9.3
1	75.6	22.2	2.2	1	84.4	13.3
2 or more times	63.9	25.0	16.7	2 or more times	77.8	19.4
Total	76.4	19.9	4.1	Total	88.2	10.0

Table 7 Answer according to the heart failure hospitalization (%).

1. The first preferable adviser ?						3. The first preferable treatment ?			
Hospital history	Partner	Child	Parents	Medical worker	Other	Hospital history	Medical treatment	Surgical treatment	Other
No	57.9	12.5	41.1	15.0	3.8	No	73.9	12.1	13.2
Yes	25.0	12.5	50.0	37.5	12.5	Yes	50.0	31.3	18.8
Total	56.8	12.8	41.9	15.9	4.4	Total	72.9	13.5	13.5

2. The most comfortable place ?				4. Compose the decision making ?		
Hospital history	Home	Hospital	Other	Hospital history	Yes	No
No	77.9	20.0	14.3	No	88.2	10.4
Yes	43.8	25.0	37.5	Yes	62.5	25.0
Total	76.4	19.9	4.1	Total	88.2	10.0

Table 8 When is the final stage of the life?

	The hardships of life	Ran out of treatment options	Stayed in bed	Become unconscious	Become only a few days to live	Just before death
Patient	17.1 %	31.4 %	2.9 %	2.9 %	11.4 %	2.9 %
Medical worker	27.3 %	31.8 %	13.6 %	13.6 %	4.5 %	0 %
Medical student	4.4 %	14.4 %	2.2 %	7.8 %	18.9 %	7.8 %
Nurse	1.5 %	3.0 %	1.5 %	0 %	0 %	10.6 %

りの群では医療従事者の比率が高かった。②過ごしたい場所は？ 入院歴ありの群では自宅の比率が低くなって、その他の比率が高い傾向であった。③希望する治療方針は？ 入院歴ありの群では内科的治療の比率が高い傾向であった。④意思表示の書面作成は？ 入院歴ありの群では作成しない比率が高かった。その理由に最終段階では「作成できない」という意見が多かった (Table 7)。

7) 最終段階とはいつの時期ですか？ については、多種多様のコメントがあったが、回答内容を以下の6項目 (生活困難となった時、治療選択がなくなった時、寝たきりになった時、意識がなくなった時、余命宣告をされた時) にまとめて解析した結果、一番多い意見は、①患者さんや医療従事者では、治療選択がなくなった時、②医学生では余命宣告された時、③看護学生では死の直前であった (Table 8)。

#### IV. 考察

人生の最終段階に多くの人が書面作成をすると回答した。但し、病状を把握できる医療従事者の中には、最終段階での書面作成は困難であることが予想されるため、最終段階以前に作成するとの回答が認められた。

- 相談相手は、既婚者で年齢が高くなるほど子供への相談比率が増加し、両親の比率は未婚者に多かった。
- 過ごしたい場所は、手術歴が増えるほど自宅が多数意見だったが、入院歴が増えるほど自宅および病院以外の比率が増加した。
- 希望する治療方針は、内科的治療が優先されたが、入院歴ありの群では内科的治療よりも外科的治療の比率の方が高かった。
- 人生の最終段階においては、色々な考えが生じて様々な治療選択があることが判明した。患者さんがどのような終活を希望されるかを調査するACP (Advance Care Planning) がとても重要であると思われ、同時に医療費削減に大きく関すると推察された<sup>3)</sup>。

#### 謝 辞

本アンケート調査は、平成29年度のファイザーヘルスリサーチ振興財団国内共同研究事業助成案件の「成人先天性心疾患の重症心不全患者の人生の最終段階における望ましい医療についてのアンケート調査」の結果をもとにして、全国12施設のご協力により実現致しました。ご協力をいただきました各病院の医療スタッフをはじめ患者さんの皆様に深謝申し上げます。

#### 利益相反

本研究は2019年度ファイザーヘルスリサーチ国内共同研究助成金にて実施しました。

#### 文 献

- 1) 下西みずえ, 久宗真里, 松井美帆. 心不全終末期患者に対する看護師の症状マネジメントの実態とターミナルケア態度に関連する要因. 日本緩和医療学会誌. 2017; 12(4): 723-30.
- 2) 厚生労働省. 人生の最終段階における医療・ケアの決定プロセスに関するガイドライン. 2018.
- 3) 西田志穂. 慢性心不全患者のアドバンスケアプランニングの概念分析. 日本看護科学会誌. 2021; 41: 1-10.

## Desirable Medical Care for Severe Heart Failure Patients with Adult Congenital Heart Disease at the End of Life

Takashi Miyamoto<sup>1)</sup>, Syunji Uchida<sup>2)</sup>, Takeshi Komoda<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup>Kodama Kyodo Hospital

<sup>2)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, Ehime University

<sup>3)</sup>Yuai Geriatric Health Services facility

### Abstract

**Background:** The medical option in the final stage of the life becomes complicated very much. It is the situation that cannot but make decision only in patients. We investigated it about severe heart failure of adult congenital heart disease this time.

**Methods:** We carried out a question about the decision of the treatment policy in the final stage of the life by mail delivery, the method of the mail collection for a patient and a healthcare worker (doctor, nurse et al.) and a student (medical student, nursing student) from September, 2020 to August, 2021.

**Results:** We reply that many people do document making for the final stage of the life. The consultation ratios to a child increased, and, about the adviser, the ratio of parents was common in unmarried people so as to become old in married people. Home was a major opinion, but, in the place that wanted to spend time, the ratios except home and the hospital increased so that operation careers increased so that hospitalization careers increased. Medical treatment was given priority to, but, as for the treatment policy to hope for, the ratio of the surgical management was higher than medical treatment in the group where there was in a hospitalization career.

**Conclusion:** During the final stage of the life, it became clear that various thoughts occurred, and there were various treatment choices. It was guessed that hearing of the ACP (Advance Care Planning) of a patient was very important.

Key words : advanced care planning, adult congenital heart disease, heart failure, end of life

---

## 重症肺高血圧を伴う心室中隔欠損症に対して “treat and repair”で治療し得た2症例

西崎 晶子<sup>1)</sup>, 石北 綾子<sup>1)</sup>, 柿野 貴盛<sup>1)</sup>, 永田 弾<sup>2)</sup>, 山村 健一郎<sup>2)</sup>,  
坂本 一郎<sup>1)</sup>, 小田 晋一郎<sup>3,4)</sup>, 帯刀 英樹<sup>3,5)</sup>, 塩瀬 明<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup>九州大学病院循環器内科

<sup>2)</sup>九州大学病院小児科

<sup>3)</sup>九州大学病院心臓外科

<sup>4)</sup>京都府立医科大学病院小児心臓血管外科

<sup>5)</sup>宮城県立こども病院心臓血管外科

### 要旨

心室中隔欠損症 (VSD) の多くは幼少期に診断され, 成人期到達時には自然閉鎖, または手術されていることが多く, 成人期で手術適応となることは稀である. 成人期の VSD ではシャント量の少ない小さな VSD か, すでに肺高血圧を伴い治療適応外と診断された VSD が見られる. 特に重症肺高血圧を伴う VSD では Eisenmenger 症候群と診断され, 保存的な治療のみで経過観察されてきた症例が存在する. しかし近年肺高血圧治療薬の進歩により, 重症肺高血圧を伴う VSD であっても, 肺高血圧治療薬で治療した後に外科的治療を行う “treat and repair” が有用であると報告されている. 今回, 重症肺高血圧を伴う VSD に対して “treat and repair” で外科的治療に到達し得た2例を報告する.

キーワード: pulmonary arterial hypertension, ventricular septal defect, treat-and-repair

### I. はじめに

先天性心疾患において肺動脈性肺高血圧症 (PAH) は, 重要な予後規定因子である<sup>1)</sup>. PAH は肺動脈の血管収縮とリモデリングを特徴とし, 肺動脈圧の上昇と右心不全を引き起こす. 先天性シャント疾患ではシャントを介した肺高血流により, 肺動脈壁のずり応力が増加し, 最終的に肺動脈リモデリングが生じ, 肺高血圧症が不可逆的になる. PAH を伴う心室中隔欠損症 (VSD) の自然経過では Eisenmenger 症候群となり, 右→左シャントにより低酸素血症となり, 死に至る<sup>2)</sup>. しかし, 肺高血圧治療薬の出現により PAH を伴う VSD であっても, 肺高血圧治療薬で治療した後に外科的治療を行う “treat and repair” が有用であると報告されている<sup>3)</sup>. 今回, PAH を伴う心室中隔欠損症に対して “treat and repair” で外科的治療に到達し得た2例を報告する.

### II. 症例提示1: 48歳女性

【主訴】 労作時息切れ

【既往歴】 特記事項なし

【生活歴】 飲酒歴なし, 喫煙歴なし

【家族歴】 特記事項なし

【現病歴】 乳児期に VSD と診断されたが, 無治療であった. 32歳時に前医で PAH を伴う VSD で Eisenmenger 症候群と診断され, 手術適応はないと判断された. 労作時息切れが増悪し, 44歳時に当科紹介となった.

【現症】 身長150cm, 体重36.6kg, BMI 16.35kg/m<sup>2</sup>, BSA 1.25m<sup>2</sup>, 体温36.3°C, 心拍数119bpm, 血圧135/81mmHg, SpO<sub>2</sub> 86% (室内気).

眼瞼結膜に貧血なし, 頸静脈怒張なし, ばち指なし, 聴診: 胸骨右縁第3肋間に IIp 音の亢進と汎収縮期雑音あり. 肺野 清, ラ音なし.

【検査所見】 血液検査では貧血なく, 肝・腎機能・凝固系・電解質に異常を認めず, BNP 55.2pg/mL と高値であった. 胸部レントゲン検査 (Figure 1) では CTR=57% と心拡大があった. 心電図では不完全右脚ブロック, 左脚前枝ブロック, V1-3の T波陰転化を認めた. 経胸壁心エコー (Figure 2) では II 型 (膜性部欠損) の 19×16mm の両方向性フローを伴う VSD で, 右室拡大を認め, 推定右室収縮期圧は 121mmHg であった. 右心カテーテル検査で平均肺動脈圧 (mPAP)=95mmHg, PVR=14.4Wood units, 肺体血流比 (Qp/Qs)=1.38, 肺体血管抵抗

2023年6月22日受付 2023年6月28日受理 2023年8月2日早期公開

連絡先: 西崎 晶子, 九州大学病院循環器内科,

〒812-8582 福岡県福岡市東区馬出3-1-1, E-mail: nishizaki.akiko.801@m.kyushu-u.ac.jp

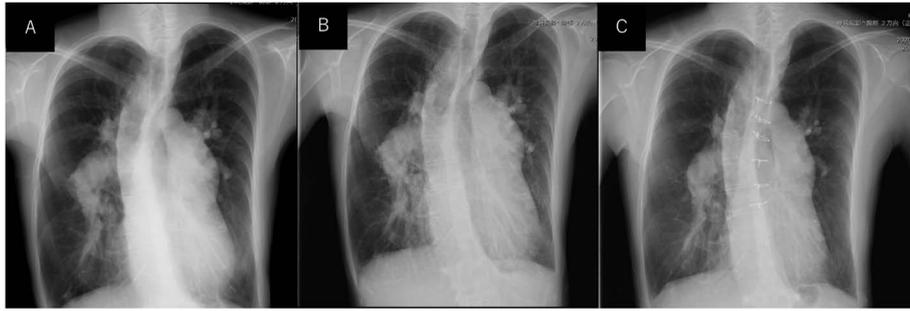


Fig. 1 Patient 1: chest X-ray. (A) First evaluation. (B) Post-PAH treatment. (C) Post-operation.

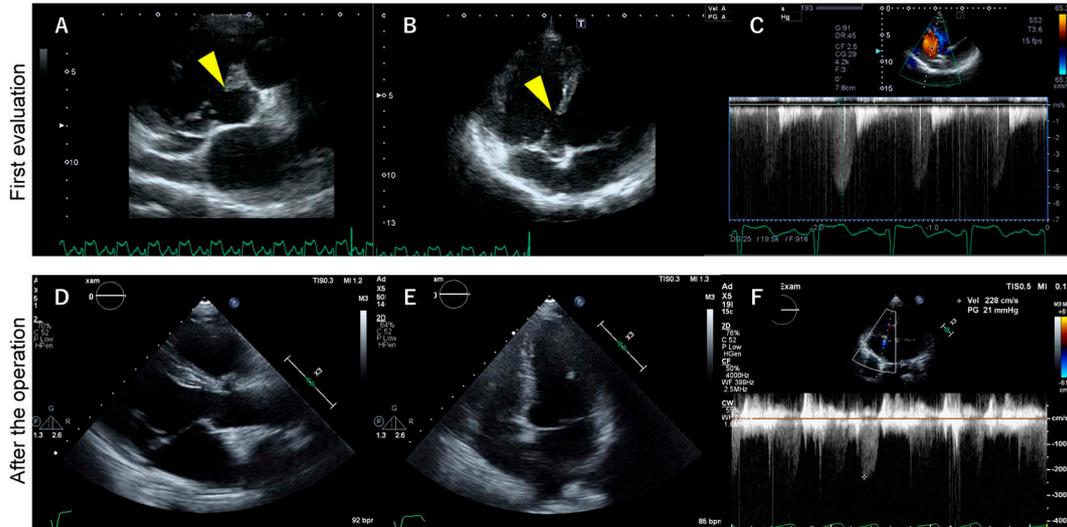


Fig. 2 Patient 1: transthoracic echocardiography. Top panels (A–C) represent the initial evaluation. (A) Parasternal short-axis view. (B) Apical four-chamber view. Arrows identify the ventricular septal defect. (C) Continuous-wave Doppler evaluation of tricuspid regurgitation shows the peak pressure gradient at 121 mmHg. (D–F) represent the post-operative evaluation. (D) Parasternal long-axis view. (E) Apical four-chamber view. (F) Continuous-wave Doppler evaluation of tricuspid regurgitation shows the peak pressure gradient at 21 mmHg.

Table 1 Measurement of hemodynamics by catheterization study.

	First evaluation			Post-PAH treatment		Post-operation		
	Baseline	Oxygen	O <sub>2</sub> +NO	Baseline	Oxygen	Baseline	Oxygen	O <sub>2</sub> +NO
PAP(mmHg)	141/66/95	139/69/91	134/63/90	106/34/66	95/36/58	41/22/31	36/19/27	34/18/26
AoP(mmHg)	143/89/108	120/66/84	118/64/73	114/64/88	92/58/71	121/93/102	112/73/86	108/70/82
PCWP(mmHg)	37/35/33	37/38/35	39/38/34	11/11/8	8/10/4	12/12/10	14/12/11	13/14/11
Qp(L/min/m <sup>2</sup> )	4.3	7.5	9.4	4.3	15.5	3.0	3.2	3.17
Qs(L/min/m <sup>2</sup> )	3.1	3.2	3.4	4.2	3.7	3.5	3.3	3.35
Qp/Qs	1.38	2.3	2.77	2.24	4.16	0.84	0.98	0.95
PVR(Wood unit)	14.4	7.4	6	6.1	3.5	7	5	4.6
PVR reduction rate	-	-48.6			-42.6		-28.6	-34.3
SVR(Wood unit)	26.7	16.6	14.7	19.4	18.8	24.2	25.3	23.9
Rp/Rs	0.54	0.45	0.41	0.31	0.19	0.29	0.20	0.19
Rp/Rs reduction rate(%)		-17.2	-24.4		-40.7		-31.8	-33.5
SpO <sub>2</sub> (%)	94.2	98.5	99.2	88.3	99	92	99	99

PAH, pulmonary arterial hypertension; PAP, pulmonary artery pressure; AoP, systemic arterial pressure; PCWP, pulmonary artery wedge pressure; PVR, pulmonary vascular resistance; SVR, systemic vascular resistance; SpO<sub>2</sub>, arterial oxygen saturation

比 (Rp/Rs)=0.54 (Table 1) であった。酸素吸入 (酸素9L/分, 10分間) による肺血管反応性テストでは mPAP=91 mmHg, PVR=7.4 Wood units, Rp/Rs=0.45 と低下し, Qp/Qs=2.3 に増加した。肺動脈

の可逆性は残存しており, 肺血管抵抗が不可逆的に増加した病態である Eisenmenger 症候群には至っていないと判断した。Treat and repair を目指し, バラプロスト 60 μg, マシテンタン 10 mg, タダラフィ

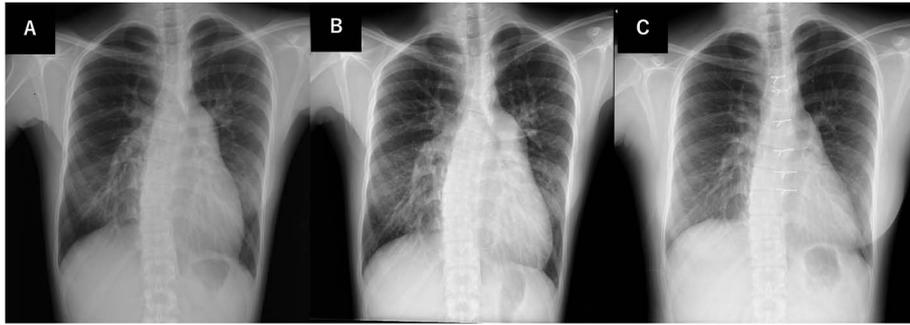


Fig. 3 Patient 2: chest X-ray. (A) First evaluation. (B) Post-PAH treatment. (C) Post-operation.

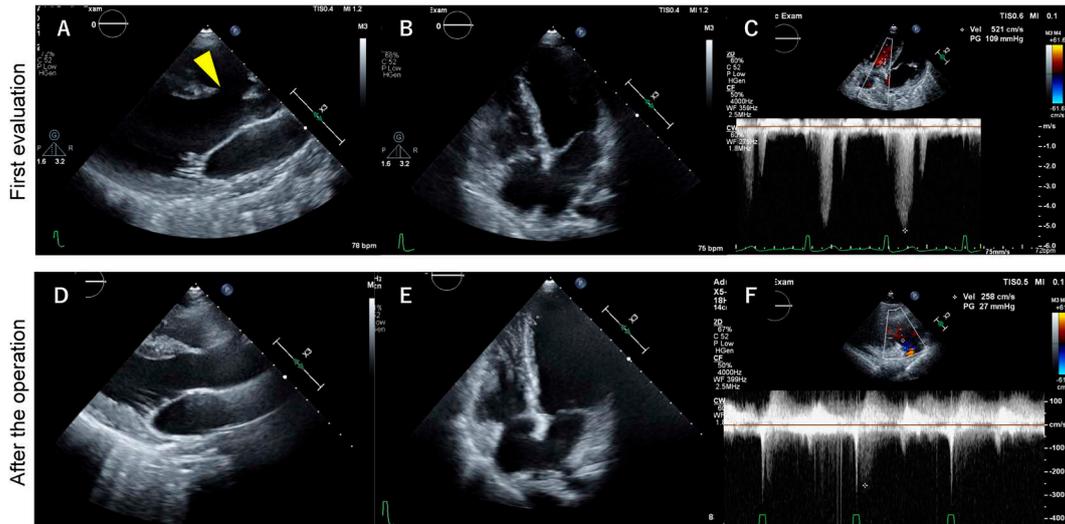


Fig. 4 Patient 2: transthoracic echocardiography. Top panels (A–C) represent the initial evaluation. (A) Parasternal long-axis view. An arrow identifies the ventricular septal defect. (B) Apical four-chamber view. (C) Continuous-wave Doppler evaluation of tricuspid regurgitation shows the peak pressure gradient at 109 mmHg. (D–F) represent the post-operative evaluation. (D) Parasternal long-axis view. (E) Apical four-chamber view. (F) Continuous-wave Doppler evaluation of tricuspid regurgitation shows the peak pressure gradient at 27 mmHg.

ル20 mg を内服し、1年後の右心カテーテル検査で mPAP=66 mmHg, PVR=6.1 Wood units, Qp/Qs=2.2, Rp/Rs=0.31 となった。心室中隔欠損閉鎖術、肺高血圧クライシス予防に心房中隔開窓術を行った。

【術後経過】術後1年の右心カテーテル検査では mPAP=31 mmHg, PVR=7.0 Wood units, Qp/Qs=0.84 となった。胸部レントゲン検査の心胸比 (CTR) は治療前57%から術後1年で42%と縮小し、BNP は治療前55.2 pg/mL から術後1年で25.6 pg/mL に低下した。6分間歩行距離は初診時295 m から術後1年で355 m に増加した。また、MRI 検査では治療前 RVEDVi/ESVi=168.3/24.0 mL/m<sup>2</sup> から術後1年で RVEDVi/ESVi=90.5/49.4 mL/m<sup>2</sup> に低下した。

### III. 症例提示2：19歳女性

【主訴】労作時息切れ

【既往歴】特記事項なし

【生活歴】飲酒歴なし、喫煙歴なし

【家族歴】特記事項なし

【現病歴】フィリピンで出生し、VSDと診断され、生後3ヶ月で手術を勧められたが、経済的事情のため家族が希望しなかった。16歳からシルデナフィルが開始されたが、内服は不定期であった。17歳で日本に移住し、18歳時に労作時息切れのため前医を受診し、心室中隔欠損症の精査目的に当科紹介となった。

【現症】身長163 cm, 体重51.8 kg, BMI 19.5 kg/m<sup>2</sup>, BSA 1.54 m<sup>2</sup>, 体温36.1°C, 心拍数94 bpm, 血圧105/61 mmHg, SpO<sub>2</sub> 94% (室内気)。

眼瞼結膜に貧血なし、頸静脈怒張なし、ばち指なし、聴診：胸骨右縁第3肋間にIIp音の亢進と汎収縮期雑音あり。肺野清、ラ音なし。

【検査所見】血液検査では貧血なく、肝・腎機能・凝固系・電解質に異常を認めず、BNP 24.8 pg/mL と軽度高値であった。胸部レントゲン検査 (Figure 3) では CTR=55% と心拡大があり、心電図では V1-2 の R 波増高、T 波陰転化を認めた。経胸壁心エコー

Table 2 Measurement of hemodynamics by catheterization study.

	First evaluation			Post-PAH treatment		Post-operation		
	Baseline	Oxygen	O2+NO	Baseline	Oxygen	Baseline	Oxygen	O2+NO
PAP(mmHg)	121/58/84	116/50/78	114/44/71	96/32/55	86/25/49	41/10/22	33/8/18	33/8/18
AoP(mmHg)	133/64/88	120/59/81	121/61/82	93/45/61	83/42/55	122/57/76	124/58/77	116/54/73
PCWP(mmHg)	8	8	8	8	7	8	9	8
Qp(L/min/m <sup>2</sup> )	4.8	8.8	12.56	5.07	10.64	4.39	5.82	5.64
Qs(L/min/m <sup>2</sup> )	5.1	5.7	5.54	3.11	5.24	5.94	5.78	5.75
Qp/Qs	0.95	1.54	2.27	1.63	2.03	0.74	1.01	0.98
PVR(Wood unit)	14.96	12.24	11.38	9.08	3.85	3.20	1.50	1.80
PVR reduction rate	-	-18.2	-24.0	-	-57.6	-	-53.1	-43.8
SVR(Wood unit)	15.8	13.3	12.3	16.4	9.4	11.3	11.9	11.8
Rp/Rs	0.95	0.92	0.93	0.55	0.41	0.28	0.13	0.15
Rp/Rs reduction rate(%)	-	-3.05	-2.45	-	-25.59	-	-55.49	-46.13
SpO <sub>2</sub> (%)	87	97	99	88	92.7	91.9	99.5	99.7

PAH, pulmonary arterial hypertension; PAP, pulmonary artery pressure; AoP, systemic arterial pressure; PCWP, pulmonary artery wedge pressure; PVR, pulmonary vascular resistance; SVR, systemic vascular resistance; SpO<sub>2</sub>, arterial oxygen saturation

(Figure 4) ではI型(肺動脈弁下室上稜上欠損)の19×13mmの両方向性フローを伴うVSDで、右室拡大を認め、推定右室収縮期圧は119mmHgであった。右心カテーテル検査でmPAP=84mmHg, PVR=14.7Wood units, Qp/Qs=0.95, Rp/Rs=0.95 (Table 2)であった。酸素吸入(酸素9L/分, 10分間)による肺血管反応性テストではmPAP=79mmHg, PVR=12.24Wood units, Rp/Rs=0.92と低下し, Qp/Qs=1.54に増加した。肺動脈の可逆性は残存しており、肺血管抵抗が不可逆的に増加した病態であるEisenmenger症候群には至っていないと判断した。Treat and repairを目指し、マシテンタン10mg, タダラフィル20mgを内服し、1年後の右心カテーテル検査でmPAP=55mmHg, PVR=9.08Wood units, Qp/Qs=1.63, Rp/Rs=0.54となった。卵円孔開存は肺高血圧クライシス予防にもなると考え閉鎖せず、心室中隔欠損閉鎖術を行った。

【術後経過】術後1年の右心カテーテル検査ではmPAP=22mmHg, PVR=3.2Wood units, Qp/Qs=0.74となった。胸部レントゲン検査のCTRは治療前55%から術後1年で50%と改善し、BNPは治療前24.8pg/mLから術後1年で11.2pg/mLに低下した。治療前の6分間歩行は370mで、治療後530mとなった。また、MRI検査ではTreat後RVEDVi/ESVi=162.1/54.5mL/m<sup>2</sup>から術後1年でRVEDVi/ESVi=90.5/49.4mL/m<sup>2</sup>に低下した。

#### IV. 考察

PAHは先天性心疾患の予後を規定する極めて重要な因子である。血管内皮のずり応力によりPAHが引き起こされるため、シャント疾患では外科的修復により血流を制御することで肺血管床が保護され、PAHの進展を防ぐことができる。肺高血圧治療薬の登場によりPAHを伴う左右シャント疾患において“treat and repair”が可能となった<sup>4)</sup>。PAHを伴うVSDに

対する“treat and repair”では1. VSD閉鎖によるEisenmenger症候群への進展抑制, 2. 肺高血圧の体肺シャントの消失による肺血圧低下, 3. 肺高血圧治療薬による左右シャントを危惧することなく肺高血圧治療薬が使用可能になるという利点があるとされている<sup>3)</sup>。VSDより先に心房中隔欠損(ASD)で、高度PAHをきたした場合に肺血管治療薬による治療後に経皮的心房中隔欠損閉鎖術を行う、“treat and repair”が報告された<sup>5)</sup>。一方、VSDは本邦では外科的閉鎖術しかできないためASDに対する“treat and repair”よりも困難と考えられている。

PAHを伴うVSDに対する“treat and repair”は、肺血管抵抗が高値の場合はVSD閉鎖によりシャントがなくなり、周術期に肺高血圧クライシスを生じて死亡につながる危険性がある<sup>6)</sup>。“treat and repair”を成功に導くには治療適応の選定が重要であり、そのため閉鎖術前に肺血管抵抗を低下させる必要がある。肺血管反応性テストはPAHを伴うVSDの手術適応を検討する上で重要であり、LopesらはPVRi=6-9Wood units/m<sup>2</sup>, Rp/Rs=0.3-0.5の場合に肺血管反応性テストを行い、20%のPVRi減少, 20%のRp/Rs減少, 最終PVRi<6Wood units/m<sup>2</sup>, 最終Rp/Rs<0.3の場合にVSD閉鎖が安全に行える可能性が高いとしている<sup>7)</sup>。Eisenmenger症候群は肺高血圧治療薬がない時代の概念でまた肺血管抵抗による定義がなく、これまでEisenmenger症候群のため手術適外と判断されていたものの中にも肺血管反応性を有するものも含まれると考えられる。

症例1では初回検査時のPVRi=10.5Wood units/m<sup>2</sup>, Rp/Rs=0.55, 肺血管反応性テストで48%のPVRi減少, 16.9%のRp/Rs減少し, treat後のPVRi=4.5Wood units/m<sup>2</sup>, Rp/Rs=0.29, 症例2ではPVRi=10.9Wood units/m<sup>2</sup>, Rp/Rs=0.95, 肺血管反応性テストで18.2%のPVRi減少, 3.05%のRp/Rs減少し, treat後のPVRi=6.6Wood units/

m<sup>2</sup>, Rp/Rs=0.55であった。いずれも酸素負荷による血管反応性が残存しており、肺高血圧治療薬により肺血管抵抗は低下した。いずれの症例も周術期合併症はなく、経過は良好で、VSD閉鎖術によりPAHはさらに改善し、肺動脈圧は症例1では治療前141/66/95mmHgから41/22/31mmHg、症例2では治療前121/58/84mmHgから41/10/22mmHgとなった。6分間歩行距離は症例1では治療前295mから355m、症例2では治療前370mから530mと著しく改善した。

肺高血圧治療薬の選択も重要であり、エンドセリン受容体拮抗剤、PDE5阻害剤は先天性心疾患に伴うPAHに対して運動耐容能、血行動態を改善することが示されている<sup>8-10</sup>。症例1ではプロスタサイクリン誘導体に加え、エンドセリン受容体拮抗剤、PDE5阻害剤、症例2ではエンドセリン受容体拮抗剤、PDE5阻害剤により肺血管抵抗は低下し、肺血管反応性テストでQp/Qsは増加し、VSD閉鎖術前には十分な効果が得られた。

肺高血圧クライシス予防目的にAkagiらは一方向弁VSDパッチを考慮すべきと述べていたが<sup>3</sup>、症例1では心房中隔開窓術を行い、経過良好であったため術後1年で経皮的心房中隔欠損閉鎖術を行い、症例2では卵円孔開存をあえて閉鎖しなかった。しかし、VSD閉鎖術後の心房間短絡は左→右シャントによる肺高血圧増悪や、低酸素血症につながるため、心房間短絡形成は必須ではないと考えられた。

先天性心疾患に伴うPAHに対する“treat and repair”の長期予後の検討はない<sup>1,2</sup>。また、VSD閉鎖術における肺血管反応性テスト、閉鎖テスト、肺生検の有効性の前向き検討もなく、“treat and repair”の治療対象は明らかになっていない。本例は酸素による肺血管反応性テストに加え、一酸化窒素による肺血管反応性テストを行い、血管反応性は残存していると判断し、“treat and repair”を行った。肺高血圧を伴うVSDにおける“treat and repair”の長期予後は不明であるが、治療前後で自覚症状、運動耐容能、肺高血圧は著明に改善しており、有用な治療法であると考

えられた。

## V. 結語

重症肺高血圧を伴うVSDに対して“treat and repair”を行い、有用な治療法であると考えられた。“treat and repair”の長期的な成績は不明であり、術前後の薬物治療を加味した明確な手術適応基準は存在しないため、更なる検討が必要である。

## 文 献

- 1) Councils ESC. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2016; **37**: 67-119.
- 2) Manes A, Palazzini M, Leci E, et al. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups. *Eur Heart J*. 2014; **35**: 716-24.
- 3) Akagi S, Kasahara S, Sarashina T, et al. Treat-and-repair strategy is a feasible therapeutic choice in adult patients with severe pulmonary arterial hypertension associated with a ventricular septal defect: case series. *Eur Heart J Case Rep*. 2018; **2**: yty033.
- 4) Akagi S, Nakamura K, Miyaji K, et al. Marked hemodynamic improvements by high-dose epoprostenol therapy in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Circ J*. 2010; **74**: 2200-5.
- 5) Kijima Y, Akagi T, Takaya Y, et al. Treat and repair strategy in patients with atrial septal defect and significant pulmonary arterial hypertension. *Circ J*. 2016; **80**: 227-34.
- 6) Hopkins RA, Bull C, Haworth SG, et al. Pulmonary hypertensive crises following surgery for congenital heart defects in young children. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1991; **5**: 628-34.
- 7) Lopes AA, O'Leary PW. Measurement, interpretation and use of haemodynamic parameters in pulmonary hypertension associated with congenital cardiac disease. *Cardiol Young*. 2009; **19**: 431-5.
- 8) Galiè N, Beghetti M, Gatzoulis MA, et al. Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation*. 2006; **114**: 48-54.
- 9) Zuckerman WA, Leaderer D, Rowan CA, et al. Ambrisentan for pulmonary arterial hypertension due to congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2011; **107**: 1381-5.
- 10) Mukhopadhyay S, Sharma M, Ramakrishnan S, et al. Phosphodiesterase-5 inhibitor in Eisenmenger syndrome: a preliminary observational study. *Circulation*. 2006; **114**: 1807-10.

## Two Cases of Ventricular Septal Defect with Severe Pulmonary Hypertension Treated with “Treat and Repair”

Akiko Nishizaki<sup>1)</sup>, Ayako Ishikita<sup>1)</sup>, Takamori Kakino<sup>1)</sup>, Hazumu Nagata<sup>2)</sup>,  
Kenichiro Yamamura<sup>2)</sup>, Ichiro Sakamoto<sup>1)</sup>, Shinichiro Oda<sup>3, 4)</sup>,  
Hideki Tatewaki<sup>3, 5)</sup>, Akira Shiose<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Cardiovascular Medicine, Kyushu University Hospital

<sup>2)</sup>Department of Pediatrics, Kyushu University Hospital

<sup>3)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital

<sup>4)</sup>Department of Cardiovascular and Pediatric Cardiovascular Surgery,  
Kyoto Prefectural University of Medicine

<sup>5)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, Miyagi Children’s Hospital

### Abstract

Most ventricular septal defects (VSDs) are diagnosed in childhood and are often closed spontaneously or operated on by the time they reach adulthood, and surgery is rarely indicated in adulthood. VSDs in adulthood may be small VSDs with a small shunt volume or VSDs already diagnosed with pulmonary hypertension and not indicated for surgery. In particular, there are cases of VSD with severe pulmonary hypertension diagnosed as Eisenmenger’s syndrome and followed up with only conservative treatment. However, with recent advances in pulmonary hypertension medications, it has been reported that “treat and repair”, in which VSD with severe pulmonary hypertension is treated with pulmonary hypertension medications followed by surgical treatment, can be effective. In this report, we describe two cases of VSD with severe pulmonary hypertension that were successfully treated surgically by “treat and repair”.

Key words : pulmonary arterial hypertension, ventricular septal defect, treat-and-repair

---

## 左 Blalock-Taussig 原法術後40年が経過した超遠隔期の短絡吻合部狭窄に対する経皮的血管形成術の治療経験

森 有希<sup>1,2)</sup>, 藤本 一途<sup>1,2)</sup>, 黒寄 健一<sup>2)</sup>, 大内 秀雄<sup>1,2)</sup>

<sup>1)</sup> 国立循環器病研究センター成人先天性心疾患センター

<sup>2)</sup> 国立循環器病研究センター小児循環器内科

### 要 旨

Blalock-Taussig 短絡手術 (BT 短絡手術) は肺血流減少型のチアノーゼ性先天性心疾患 (C-CHD) に対して体循環を担う鎖骨下動脈を直接 (BT 原法) あるいは人工血管を介して (BT 変法) 肺動脈へ吻合し, 短絡路を作成することで肺血流を確保する外科的治療である。肺血流量の増加によりチアノーゼは軽減し, さらには肺血管床の発達や前負荷増大による体心室容積の増大を目的とし, 心内修復術までの繋ぎとする姑息術である。しかし, 様々な理由で心内修復術に到達できず BT 短絡に依存した状態で成人期を迎える C-CHD 患者が存在する。その場合, 遠隔期の BT 短絡の機能不全は低酸素血症の進行をきたし, ADL への影響のみならず, ときに致死的になりえるため, 適切な診断と管理が必要である。我々は, 心内修復術に至らなかったものの BT 変法による短絡術により長期に安定していた成人 C-CHD 患者において, 術後40年経過し短絡血管の高度吻合部狭窄によって低酸素血症が進行し, 経皮的血管形成術により症状の改善を得ることができた2症例を経験した。BT 原法術後超遠隔期の短絡血管吻合部狭窄に対するカテーテル治療の報告は少なく, 貴重な経験として報告する。

キーワード: Blalock-Taussig shunt, shunt stenosis, percutaneous transluminal angioplasty, cyanosis, adult congenital heart disease

### I. はじめに

肺血流減少型のチアノーゼ性先天性心疾患 (C-CHD) においては, 体動脈と肺動脈との間に短絡を作成し, 肺血流を確保することでチアノーゼの軽減を図る体肺動脈短絡術が施行される。その他, 肺血流量の増加により肺動脈や肺血管床の発達を促し, 前負荷の増大から体心室容積の増加も促すため, 心内修復術や Fontan 手術に向かうための準備手術として行われている。1945年に施行された Blalock-Taussig 短絡手術 (BT 短絡手術)<sup>1)</sup> が最も古く, 短絡する部位の違いによって Central 短絡, Waterston 短絡, Potts 短絡など様々な体肺動脈短絡術がある。鎖骨下動脈を用いる BT 短絡手術は, 短絡に用いる血管の種類に応じて, 自家動脈を用いた BT 原法と人工血管を用いた BT 変法に分けられる。幼少期に BT 短絡手術を施行され, 心内修復術に到達できずに成人に到達する患者は, 短絡血管に依存した状態であることが多い。そのため, 術後遠隔期に BT 短絡狭窄や閉塞を生じると, 重度の低酸素血症から日常生活に支障をきたすとともに, 致死的になる場合がある。BT 短絡狭窄や閉塞に対する治療は必ずしも容易ではない。小児期術後急性期の BT 短絡

の狭窄・閉塞に対する経皮的血管形成術 (PTA) やステント留置術の報告は多いが, 遠隔期の成人 C-CHD 患者での報告は少ない<sup>2,3)</sup>。

我々は, 幼少期に施行された BT 原法による短絡術後遠隔期に発症した有症候性の短絡吻合部狭窄に対して PTA により合併症なく吻合部狭窄の解除をえられ, 症状の軽減に成功した2症例を経験した。

### II. 症例 1

修正大血管転位症, 心房中隔欠損症, 心室中隔欠損症, 肺動脈閉鎖症, 動脈管開存, 左右非交通性肺動脈の診断で複数回の体肺動脈短絡術を受けている42歳女性。進行性の低酸素血症と労作時呼吸困難を主訴に精査加療目的に当院紹介となった。心疾患以外に脳底動脈狭窄と肝臓カルチノイド腫瘍の既往があった。

生後まもなくチアノーゼを認め, 1歳3ヶ月時に無酸素発作が出現し, 1歳5ヶ月時の心臓カテーテル検査および血管造影で上記と診断された。1歳6ヶ月時に Waterston 手術が施行され, 5歳時には左 BT 原法による短絡術が施行され以降は安定し経過した。6歳7ヶ月時に心内修復術を検討されたが, 両親の希望

2023年6月6日受付 2023年6月30日受理 2024年1月19日早期公開

連絡先: 森 有希, 国立循環器病研究センター,

〒564-8565 大阪府吹田市岸辺新町6番1号, E-mail: mori.aki@ncvc.go.jp

がなく経過観察とされた。12歳時の動脈血酸素飽和度 (SaO<sub>2</sub>) は90% 前後であったが、19歳時に SaO<sub>2</sub> 84% (室内気) と低酸素血症が進行したため再度心内修復術が検討された。左右の肺動脈は非交通性の形態で、右肺動脈圧が103/64 (83) mmHg と高度の肺高血圧を認めたため、心内修復術の際には右肺血流の制御目的に右肺動脈絞扼術も同時に施行する方針となっていたが、術中に肺動脈絞扼により出血をきたしたため心内修復術は断念された。そのため、肺血流量の制御のため Waterston 短絡の閉鎖、動脈管結紮、そして両側体肺動脈短絡術 (6mm 人工血管による上行大動脈-肺動脈吻合) が追加された。術後1年の心臓カテーテル検査で右肺動脈圧は50/33 (44) mmHg と肺高血圧が残存していたため在宅酸素療法 (HOT) が開始された。25歳時の左鎖骨下動脈造影で左 BT 短絡吻合部に狭窄を指摘されたが SaO<sub>2</sub> 87% (室内気) と低酸素血症としては経年的な悪化は認めず安定していたため、経過観察の方針となった。その後経時的に少しずつ低酸素血症が進行していたが、41歳時に労作時呼吸困難の悪化を訴えるようになり、数メートルの平地歩行で SpO<sub>2</sub> が58% (O<sub>2</sub> 2L/分) へ低下し、低酸素血症の悪化が示唆された。酸素吸入を増量したが、症状の改善は乏しく、当院での治療目的に紹介入院された (Figure 1)。

入院時、移動は車椅子に制限されていた。入院時身体所見は NYHA クラス分類 III 度、身長151cm、体重48kg、体温35.9度、血圧102/60mmHg、心拍数88bpm、酸素 (O<sub>2</sub>) 投与下 (3L/分) で SpO<sub>2</sub> が73%、呼吸数20/分であった。口唇および四肢末梢のチアノーゼと撥指を認めた。末梢の浮腫は認めなかった。聴診上、肺動脈領域に Levine II 度の連続性

雑音、胸骨左縁第四肋間に収縮性雑音を聴取した。入院時の胸部レントゲンでは顕著なうっ血や心拡大は認めず (Figure 1B)、心電図は右軸、両心室肥大を認めた。心臓超音波検査では心収縮能は保たれ房室弁逆流は軽度であった。血液検査上、血色素17.6g/dL と慢性的なチアノーゼによる二次性赤血球増多症を認めた (Figure 1)。呼吸機能検査では換気障害を認めず、心肺運動負荷検査ではウォーミングアップ開始後3分間で SpO<sub>2</sub> (室内気) は安静時73% から労作時56% へ低下した。胸部造影 CT 検査では、両側体肺動脈短絡は開存していたが、左 BT 原法短絡の吻合部の狭窄を認めた (Figure 2)。

左 BT 短絡の吻合部狭窄の治療目的に心臓カテーテル検査 (Figure 1C) と血管造影を施行した。左鎖骨下動脈造影では短絡吻合部に高度狭窄を認め左肺動脈への血流は糸状の血流を認めるのみとなっていた (Figure 3A)。吻合部狭窄部の内径は1mm 以下と極めて狭く、バルーン拡張による破裂の危険があると判断しステントグラフトおよび体外循環を待機した上で、全身麻酔下に PTA を試みた。動脈より血管損傷時に即座に Viabahn ステントグラフト® が留置可能もしくはコイル塞栓術が可能ないようにロングシースとして7Fr Parent Cross 90cm® ガイディングシースを使用した。ガイディングシースを左鎖骨下動脈に留置しようと試みたが困難であったため大動脈内に留置した。緊急時に体外補助循環を確立するため左大腿静脈にバックアップのシースを留置した。4.2Fr グッドテック JR ガイドカテーテルと2.6Fr Carneirian Marvel® マイクロカテーテルを用いて300cm Agur support type® を肺動脈に留置し短絡吻合部狭窄にバルーン通過を試みた Sterling® 3.0mm/30mm

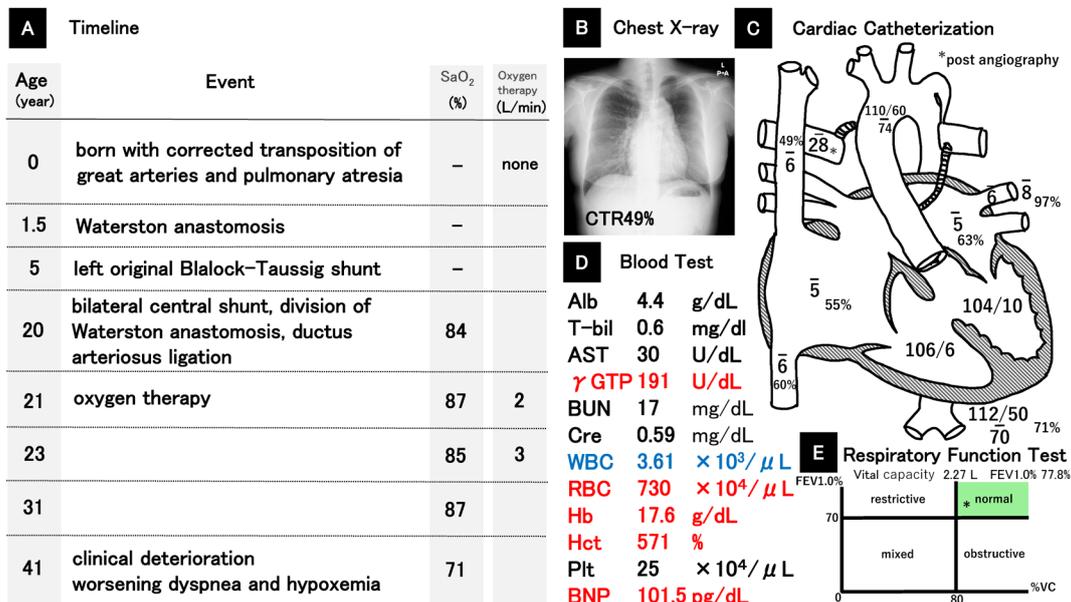
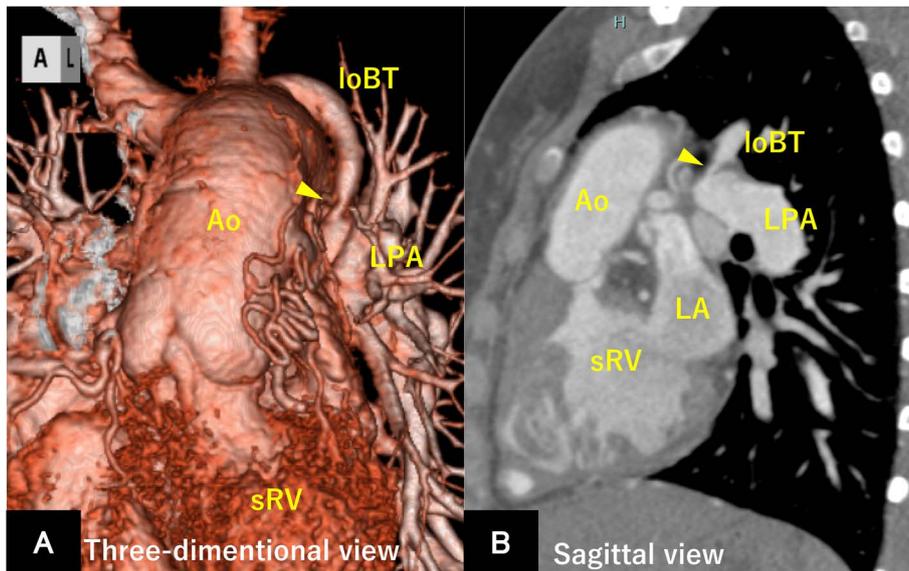
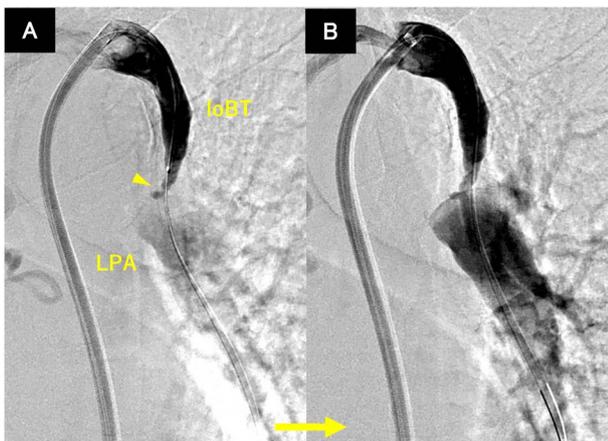


Fig. 1 (A) shows timeline of case 1 and (B)-(E) show various laboratory data.



**Fig. 2** Chest contrast-enhanced CT showed stenosis of the left original B-T shunt anastomosis (arrow head).

loBT: left original B-T shunt, LPA: left pulmonary artery, Ao: ascending aorta, LA: left atrium, sRV: systemic right ventricle.



**Fig. 3** Angiography shows that left original B-T shunt anastomotic stenosis was balloon dilated, and blood flow in the left pulmonary artery was increased. (A) before balloon dilatation, (B) after balloon dilatation (arrow head) of stenosis.

バルーンでは通過困難であったため、CoyoteES® (1.5mm/20mm (14気圧)) で初回 PTA を施行した。その後に Sterling® 3.0mm/30mm (14気圧) による段階的な血管拡張を行った。PTA 後の BT 短絡造影では狭窄部は拡張し、左肺動脈への血流改善を認めた (Figure 3B)。血管損傷がないことを確認し PTA を終了した。SpO<sub>2</sub> は 3L/分投与下 70% から 2L/分投与下 79% に上昇し、治療直後より労作時呼吸困難の改善を認めた。うっ血性心不全や咯血など治療に伴う合併症は認めなかった。血栓性閉塞予防目的にワルファリンによる抗凝固療法を追加し、病状は安定していたため治療後 10 日で退院した。治療 6 ヶ月後、

患者は労作時呼吸困難の改善を自覚し、NYHA クラス分類で III から II へ改善を認めている。SpO<sub>2</sub> は O<sub>2</sub> 3L/分投与下 70% から O<sub>2</sub> 2L/分投与下 80% へ上昇した。また、造影 CT でも高度狭窄部の開存は維持されていた。

### III. 症例 2

僧帽弁閉鎖、房室錯位、両大血管右室起始症、L 型大血管位置異常症、肺動脈閉鎖症、主要体肺側副血管の診断で複数回の体肺動脈短絡術を受けている 50 歳女性。進行性の低酸素血症と労作時呼吸困難を主訴に精査加療目的に当院紹介となった。心疾患以外には陳旧性肺結核の既往があった。

生後まもなくチアノーゼを認め、1 歳時には無酸素発作を繰り返すようになり Glenn 原法が施行された。9 歳時に無酸素発作が出現したため左 BT による短絡術が追加された。13 歳時の心臓カテテル検査では SaO<sub>2</sub> は 91% で、左肺動脈圧は 32/22 (30) mmHg と肺高血圧を認めたものの病状は安定していたため追加治療は施行しなかった。30 歳時に第 1 子、35 歳時には第 2 子を出産した。38 歳時には脳膿瘍を発症し、入院加療となったが神経学的後遺症は認めずに回復した。その際の胸部造影 CT 検査で左 BT 原法短絡吻合部の狭窄を認めたが連続性は維持され、病状は安定していたため経過観察となった。40 歳時に HOT 療法が開始され、SpO<sub>2</sub> は O<sub>2</sub> 2L/分投与下で 89% であった。48 歳時には HOT (2L/分) で SpO<sub>2</sub> は安静時 80% で、労作時には 65% と低下していた。49 歳時、心房頻拍を発症しアミオダロンと

抗凝固療法が開始された。経時的に低酸素血症が進行したため吸入酸素を増量されたが、SpO<sub>2</sub>は80%への上昇にとどまり、労作時呼吸困難は改善なく自宅内での生活が主体となっていた。その後、COVID-19に罹患し、更に低酸素血症は進行した。治癒後も低酸素血症の改善は乏しく精査加療目的に当院紹介受診した (Figure 4A)。

入院時身体所見上、身長152cm、体重33kg、体温36.2度、血圧104/65mmHg、心拍数80bpm、SpO<sub>2</sub>79% (3L/分 O<sub>2</sub>投与下)、呼吸数16/分であった。頸静脈は怒張し、口唇および四肢末梢のチアノーゼと撥指を認めたが末梢浮腫は認めなかった。聴診上、右肺野に捻髪音聴取、心音はII音単一で心雑音は聴取しなかった。入院時、心電図は不完全右脚ブロックを認めた。心臓超音波検査では心収縮能は保たれ房室弁逆流は軽度であった。胸部レントゲンでは右上肺野を中心とする陳旧性変化を認めたが心拡大や肺うっ血の所見は認めず (Figure 4B)、血液検査上、血色素17.3g/dLと二次性赤血球増多症を認めた (Figure 4D)。呼吸機能検査では拘束性換気障害を認め (Figure 4E)、肺運動負荷検査では運動開始直後からSpO<sub>2</sub> (室内気) は78%から59%まで低下した。胸部造影CT検査で、左BT短絡吻合部に高度狭窄を認め (Figure 5)、右肺には陳旧性肺結核および肺動静脈瘻が多発していた (Figure 5B)。

左BT短絡の吻合部狭窄の治療目的に心臓カテーテル検査 (Figure 4B) と血管造影を施行した。心臓カテーテル検査ではSaO<sub>2</sub> (室内気) 83%であった。左鎖骨下動脈造影検査ではBT短絡吻合部は高度狭窄により糸状に血流を2条認めるのみで左肺動脈全体の描出は不良であった (Figure 6A)。吻合部狭窄内径は

1mm以下と高度で症例1と同様に全身麻酔下にステントグラフトおよび補助循環を待機した上でPTAを施行した。右大腿静脈よりアプローチしガイドワイヤーはAgur support type GWを使用しガイディングカテーテルは鎖骨下動脈の入口部の形状にあわせて7FrのJR型のMach1<sup>®</sup>でバックアップし左鎖骨下動脈近傍に留置した。対側左大腿動静脈には緊急時にシースを留置した。4.2MultiPurpose<sup>®</sup>ガイドカテーテルと2.6Fr Carnerian Marvel<sup>®</sup>マイクロカテーテルを用いて300cm Agure support wire<sup>®</sup>を肺動脈に留置し短絡吻合部狭窄をJade<sup>®</sup> 2.0mm/40mm (22気圧) で初回拡張した。その後Coyote<sup>®</sup> 3.0mm/40mm (22気圧) に入れ替え段階的なバルーン拡張を行った。造影上、吻合部狭窄は拡張し左肺動脈の血流は改善した (Figure 6B)。PTA後の血管損傷や肺出血がないことを確認しPTAは終了した。高度狭窄改善後、SpO<sub>2</sub>の有意な変化はなかったが、直後より労作時呼吸困難の改善を認めた。再狭窄予防目的には既に行っていた発作性心房頻拍に対する抗凝固療法を継続した。合併症や肺うっ血を含めた心不全症状の出現はなく治療後5日で退院した。治療6ヶ月後、労作時呼吸困難の改善は維持できており、NYHAクラス分類でIIIからIIIと変化はなかったが、労作時呼吸困難によって着替えも困難な状況であった状態から、休憩をしながら散歩が可能な状態へと日常生活の状況は改善した。安静時SpO<sub>2</sub>はPTA前にO<sub>2</sub> 3L/分投与下に70-80%で推移したがPTA後には80%台で維持されるようになった。造影CTでも高度狭窄部の開存は維持できていた。

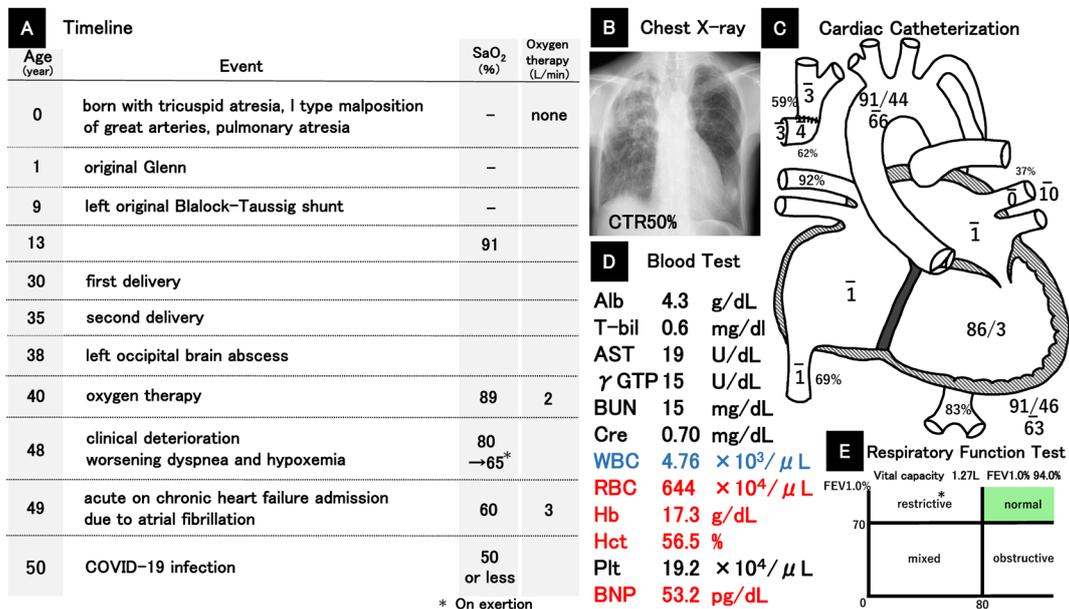


Fig. 4 (A) shows timeline of case 2, and (B)-(E) show various laboratory data.

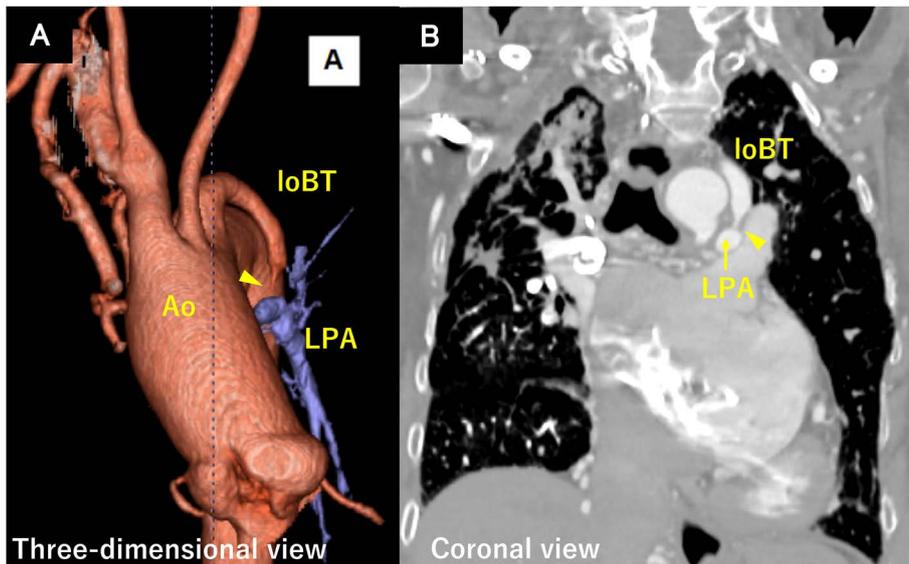


Fig. 5 Chest contrast-enhanced CT showed stenosis of the left original B-T shunt anastomosis (arrow head).  
loBT: left original B-T shunt, LPA: left pulmonary artery, Ao: ascending aorta

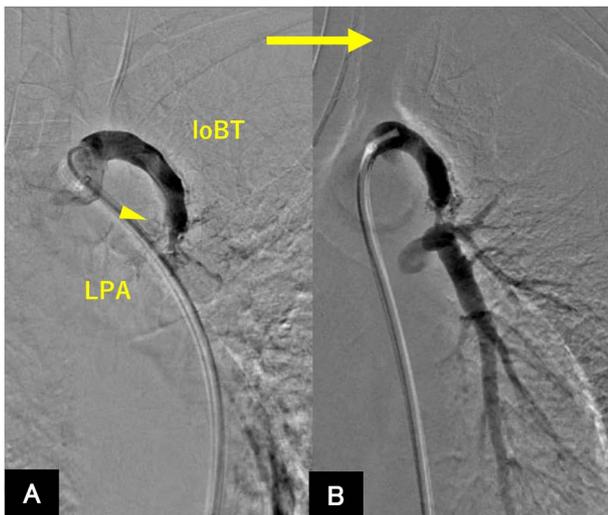


Fig. 6 Angiography shows that left original B-T shunt anastomotic stenosis was balloon dilated, and blood flow in the left pulmonary artery was increased. (A) before balloon dilatation (B) after balloon dilatation (arrow head) of stenosis.

#### IV. 考察

複雑 C-CHD に対し幼少期に BT 短絡術が施行され、術後超遠隔期に短絡血管の吻合部狭窄を認め進行性の労作時呼吸困難と低酸素血症に対して PTA によって症状の改善を得た2例を症例提示した。いずれも治療前に CT 画像診断から BT 短絡吻合部の高度狭窄と診断し、それに伴う肺血流低下が病態の主要因と考えた。癒着や側副血行路の発達などの術後の身体的変化や併存症により外科的な短絡作成術は困難で適切な肺血流を得る手段として PTA による BT 短絡吻合部狭窄の解除が有効な非侵襲的な治療法と考え施行し

た。結果的に PTA によって肺血流増加に成功し、症状緩和に繋がった。

BT 短絡機能不全は術後早期および遠隔期を問わず出現しうる重大な合併症で予後に大きな影響を与える。短絡血管の狭窄や閉塞は、線維化、内膜肥厚、縫合線などの瘢痕形成、成長に伴う血管の変形、壁在血栓、石灰化によって生じるとされる。稀であるが細菌性膿瘍の塞栓が原因となり、急激な肺血流低下にともなう血行動態および呼吸状態の悪化をきたし緊急治療を要することがある<sup>4)</sup>。慢性に短絡血管狭窄が進行した場合、SpO<sub>2</sub>低下が徐々に進行し、呼吸困難や運動耐容能低下を臨床症状として呈する。

診断は心臓超音波検査、造影 CT、MRI、血管造影など複合的なモダリティで行う。心エコー検査では狭窄が過小評価される可能性があり<sup>5)</sup>、過去の報告の多くが心臓カテーテル検査や血管造影で診断され、造影 CT や MRI も心血管構造や狭窄の評価に有用である。本症例においても臨床症状の悪化を契機に施行した造影 CT と血管造影検査が治療方針決定に大きく寄与した。

BT 短絡機能不全に対するカテーテル治療は1985年に報告された Fischer らによる BT 短絡に対する PTA が最初で<sup>6)</sup>、その後ステント治療<sup>7)</sup>も試みられている。しかし、その報告のほとんどが小児例で成人例における報告は稀である。いずれも症例報告にとどまり治療方針は定まっていない。また、BT 短絡に対するカテーテル治療に関する報告の多くは BT 変法に対するもので、それらの成功率は最も低いものでも 79%であった<sup>2)</sup>。本症例のような BT 原法後の短絡機能不全へのカテーテル治療は1999年の Bader らによって初めて報告されたが<sup>8)</sup>、短絡血管の全長に及ぶ

びまん性狭窄に対する PTA であり、我々の経験した短絡吻合部の局所的な高度狭窄と同様の報告はこれまでにない。提示した2症例はいずれも BT 原法後の吻合部狭窄で同部位は自己組織のみのため BT 変法後の人工血管部の狭窄と比較し血管損傷の危険性が高いと考えた。これまでに人工血管内へのステント留置の報告はあるが、本症例は局所の狭窄であり自己血管の損傷リスクを懸念した。また、吻合部狭窄の拡張によって肺血流が増加し肺出血や体心室への容量負荷による肺うっ血をきたす可能性を念頭に置いて、小型バルーンからの段階的な拡張を行った。PTA 施行には患者の同意を得た上で、血管損傷の合併時を想定したステントグラフトや補助循環を待機し行った。血管損傷発生時にステントグラフト留置またはコイル塞栓でのバイアウトを想定し、鎖骨下動脈に適応のある Gore 社の Viabahn ステントグラフト (最小径 5mm) を事前に準備した。

本症例では体心室機能不全はなく PTA 後に肺うっ血は来さなかったが、体心室機能不全のある場合は BT 短絡開通による肺血流増加により生じる可能性もある。そのため症状の原因となりうるその他の疾患の除外と顕著な体心室機能不全の有無を確認する必要がある。

BT 変法術後の短絡機能不全に対するステント挿入には開存維持のための抗血栓療法として抗血小板薬が用いられている報告がある一方で、抗凝固薬による抗血栓療法追加が有用であったとの報告もある<sup>8)</sup>。本症例においては抗血小板薬と抗凝固療法による2剤併用療法とした。

我々の経験した2症例では心疾患以外の多くの併存症を合併し、加えて、心血管構造の複雑性、複数回の手術既往による癒着や側副血行路の発達から、剥離困難や出血などのリスクが高いと想定され外科的手術は困難と判断した。一方、PTA は侵襲性が少なく、これらの手術に関連したリスクを回避でき、また、入院期間もより短い利点がある。我々の経験した2症例では治療半年後も BT 短絡吻合部狭窄の開存は維持されており、一定期間の治療効果が確認された。幼少期に BT 短絡手術が施行され最終心内修復術に至っていない C-CHD 患者において、手術後遠隔期に進行する呼吸困難や低酸素血症を認めた場合、短絡不全を念頭に精査を行う必要があり、PTA などの心臓カテーテル治療による BT 短絡狭窄軽減が症状を緩和し QOL 向上に繋がる場合がある。

## V. まとめ

最終心内修復術に至らなかったものの幼少期に BT 原法を施行され安定した成人期を迎えていた C-CHD 患者において、術後40年経過し BT 原法短絡吻合部高度狭窄によって低酸素血症が進行した2症例を経験した。いずれも経皮的血管形成術を施行し症状の緩和につながった。BT 原法短絡吻合部高度狭窄において PTA は症状緩和を図る有効な治療選択肢といえる。成人 C-CHD 患者の BT 原法短絡血管吻合部狭窄に対する PTA の報告は少なく貴重な経験として報告した。

## 謝辞

本症例報告に際し、詳細な情報提供を頂いた大隈病院循環器内科武田裕先生に心より感謝申し上げます。

## 利益相反

本論文について開示すべき利益相反 (COI) はない。

## 文献

- 1) Blalock A, Taussig HB. Landmark article May 19, 1945: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. By Alfred Blalock and Helen B. Taussig. *JAMA*. 1984; **251**: 2123-38.
- 2) Bonnet M, Petit J, Lambert V, et al. Catheter-based interventions for modified Blalock-Taussig shunt obstruction: a 20-year experience. *Pediatr Cardiol*. 2015; **36**: 835-41.
- 3) Agnoletti G, Boudjemline Y, Bonnet D, et al. Surgical reconstruction of occluded pulmonary arteries in patients with congenital heart disease: effects on pulmonary artery growth. *Circulation*. 2004; **109**: 2314-8.
- 4) Homma Y, Hayabuchi Y. Successful treatment by stent implantation for systemic-to-pulmonary shunt obstruction due to a Staphylococcus aureus abscess: a case report. *Cardiol Young*. 2020; **30**: 1538-40.
- 5) Gillespie MJ, Rome JJ. Transcatheter treatment for systemic-to-pulmonary artery shunt obstruction in infants and children. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2008; **71**: 928-35.
- 6) Fischer DR, Park SC, Neches WH, et al. Successful dilatation of a stenotic Blalock-Taussig anastomosis by percutaneous transluminal balloon angioplasty. *Am J Cardiol*. 1985; **55**: 861-2.
- 7) Zahn EM, Chang AC, Aldousany A, et al. Emergent stent placement for acute Blalock-Taussig shunt obstruction after stage 1 Norwood surgery. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1997; **42**: 191-4.
- 8) Bader R, Somerville J, Redington A. Use of self expanding stents in stenotic aortopulmonary shunts in adults with complex cyanotic heart disease. *Heart*. 1999; **82**: 27-9.

# **Percutaneous Transluminal Angioplasty for Severe Original Blalock-Taussig Shunt Stenosis in Adults with Unrepaired Cyanotic Congenital Heart Disease: Case Reports**

Aki Mori<sup>1, 2)</sup>, Kazuto Fujimoto<sup>1, 2)</sup>, Kenichi Kurosaki<sup>2)</sup>, Hideo Ohuchi<sup>1, 2)</sup>

<sup>1)</sup>Adult Congenital Heart Disease Center, National Cerebral and Cardiovascular Center

<sup>2)</sup>Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

## Abstract

Original or modified Blalock-Taussig shunt (BTS) operation is one of the palliative procedures prior to definitive repair in patients with cyanotic congenital heart disease (C-CHD). However, some C-CHD patients fail to achieve definitive repair and have to survive with palliative BTS throughout their life due to various inadequate pre-operative conditions, including social issues. In these patients, meticulous management is mandatory because BTS failure (stenosis or obstruction) can lead to serious pathophysiologic conditions and death. Recently, percutaneous transluminal angioplasty (PTA) for severe original BTS stenosis was successfully performed for two symptomatic C-CHD patients who had received the BTS operation in their childhood, i.e., 40 years ago. Although PTA and stent implantation have been attempted to treat BTS stenosis for pediatric patients, there has been still limited reports on the treatment of adult C-CHD patients with BTS stenosis, especially for those with original BTS stenosis.

Key words : Blalock-Taussig shunt, shunt stenosis, percutaneous transluminal angioplasty, cyanosis, adult congenital heart disease

---

## 膜様部中隔瘤の中に真珠様の心内結石を形成していた、 成人心室中隔欠損症の一手術例

小坂井 基史<sup>1)</sup>, 加藤 互<sup>1)</sup>, 犬飼 幸子<sup>2)</sup>, 櫻井 一<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> 日本赤十字社愛知医療センター名古屋第二病院心臓血管外科

<sup>2)</sup> 日本赤十字社愛知医療センター名古屋第二病院小児科

<sup>3)</sup> 名古屋大学医学部附属病院小児循環器センター心臓外科

### 要 旨

先天性心疾患に心内結石を合併した、非常に稀有な手術症例を経験したので報告する。症例は20歳女性、心室中隔欠損症の精査目的に当院紹介となり、精査ののち手術適応と判断した。右房アプローチで傍膜様部心室中隔欠損閉鎖術を施行した。三尖弁中隔尖は膜様部中隔瘤を形成していた。欠損孔の全貌を視認するため膜様部中隔瘤を切開したところ、内部よりまるで真珠のような、4.0mm大の固い白色結石が現れた。体循環系への滑落を防ぐため、速やかに注意深くこれを膜様部中隔瘤から摘出した。病理検査では、慢性炎症の所見を認めた。我々は、感染性心内膜炎が膜様部中隔瘤の内部に隔離されて慢性炎症が長期間持続したことが、この心内結石の成因であろうと推察した。これを放置した場合、重大な塞栓症の合併や感染性心内膜炎の再燃、三尖弁機能不全、右心不全などのリスクが潜在すると考えられる。よって、膜様部中隔瘤を伴う成人心室中隔欠損症症例ではこのような心内結石の合併を念頭に置き、画像検査で術前にその存在を認識し、手術で確実に摘出することが重要であると考えた。

キーワード：心室中隔欠損症、膜様部中隔瘤、心内結石、感染性心内膜炎

### I. はじめに

画像診断、体外循環、手術手技の向上などにより、心室中隔欠損症 (ventricular septal defect: 以下、VSD) の大部分は小児期に閉鎖術が施行されるようになったため、近年では成人症例の手術を経験することは少なくなった<sup>1)</sup>。しかしながら、罹患歴が長くなるにつれ、感染性心内膜炎や弁機能不全 (傍膜様部欠損の三尖弁逆流、漏斗部欠損の大動脈弁逆流)、ヴァルサルヴァ洞動脈瘤、膜様部中隔瘤 (membranous septal aneurysm: 以下、MSA) などの合併や、心不全、肺高血症、不整脈を発症するなど、その病態は個々に複雑化していく。今回我々は、MSAの中に心内結石を形成していた成人VSDの手術を経験したが、文献的にも前例が見当たらず極めて稀な症例と考えられたので、考察を交えてこれを報告する。

### II. 症例

症例は20歳女性。在胎38週5日、3,008gで出生した。生後VSDと診断され、4歳時に精査のため小児先天性心疾患専門施設へ紹介となった。同年心臓カテテル検査が施行されたが、肺体血流比 (pulmonary to systemic blood flow ratio: 以下、Qp/Qs) 1.45と短

絡量は小さく肺高血症も見られなかったため、経過観察の方針となった。しばらくは定期的に外来通院していたが、学童期あたりから通院を中断されていた。16歳時に時々胸痛を自覚するようになり、19歳時には動悸と悪心嘔吐を自覚し、循環器内科開業医を受診した。胸部聴診で収縮期雑音を認め、血液検査でBNPの軽度上昇 (32.4 pg/mL)、胸部X線写真で心胸比の拡大を認めた。心臓超音波検査でVSDが確認され、成人先天性心疾患 (adult congenital heart disease: 以下、ACHD) 外来のある日本赤十字社愛知医療センター名古屋第二病院 (以下、当院) 循環器内科に紹介された。前医では投薬などの治療介入はなされなかった。有症状のVSDと判断され、治療適応の有無について精査を行った結果、Qp/Qs > 1.5と左心室-右心房短絡 (left ventricular to right atrial shunt: 以下、LV-RA shunt) を認めたことから、ACHDカンファレンスで手術適応と判断した。なお、術前に心内結石の存在を指摘することはできなかった。

### III. 入院時現症

身長: 157.0cm, 体重: 47.3kg, 体表面積: 1.45m<sup>2</sup>, 血圧: 116/76mmHg, 心拍数: 86回/分, 体温: 35.0°C,

2024年1月23日受付 2024年3月4日受理 2024年4月12日早期公開

連絡先: 小坂井 基史, あいち小児保健医療総合センター心臓血管外科

〒474-8710 愛知県大府市森岡町七丁目426番地, E-mail: motoshikozakai@me.com

経皮的酸素飽和度：97% (室内気)。

胸部聴診で胸骨左縁第3肋間に最強点を有する全収縮期雑音を認めた。2音の亢進は認めなかった。

併存疾患：齲歯，口腔内衛生状態は不良であった。

既往症：特記すべき疾患なし。

家族歴：父が悪性腫瘍で，母が脳卒中中で他界していた。同胞二人，一人は新生児期に心臓病で死亡 (詳細不明)。

社会歴：喫煙20本×6年，機会飲酒。

#### IV. 術前検査所見

血液検査：WBC 5,200/ $\mu$ L, Hgb 12.9g/dL, Plt 21.4 $\times$ 10<sup>4</sup>/ $\mu$ L, PT-INR 1.06, APTT 29.7sec, Fibrinogen 230mg/dL, TP 7.78g/dL, Alb 4.41g/dL, AST 13IU/L,

ALT 10IU/L, T-bil 0.97mg/dL, LDH 146IU/L, CK 33IU/L, BUN 8.6mg/dL, Cre 0.54mg/dL, eGFR 119.1mL/min, Na 139mEq/L, K 4.1mEq/L, Cl 107mEq/L, TG 48mg/dL, T-CHO 169mg/dL, BNP 6.4pg/mL, CRP 0.10mg/dL.

胸部単純X線写真 (Figure 1A)：右第2弓と左第4弓の軽度拡大あり，心胸郭比は51.1%であった。

心電図 (Figure 1B)：洞調律，心拍数69回/分，特記すべき異常所見は認めなかった。

頸動脈超音波検査：異常所見なし。

経胸壁心臓超音波検査 (Figure 2)：傍膜様部 VSD  $\phi$ 15mm，三尖弁中隔尖はMSAを形成し，心室間交通を制限していた (左右短絡血流速度4.9m/sec, 圧較差97mmHg)。前尖中隔尖交連部付近から軽度の

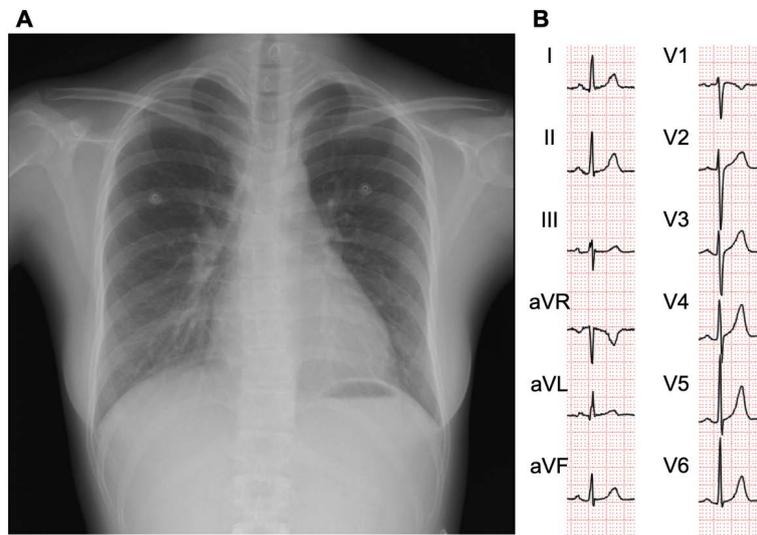


Fig. 1 Preoperative examination. (A) Chest X-ray showed mild cardiomegaly with a cardiothoracic ratio of 0.51. (B) Electrocardiogram findings were normal.

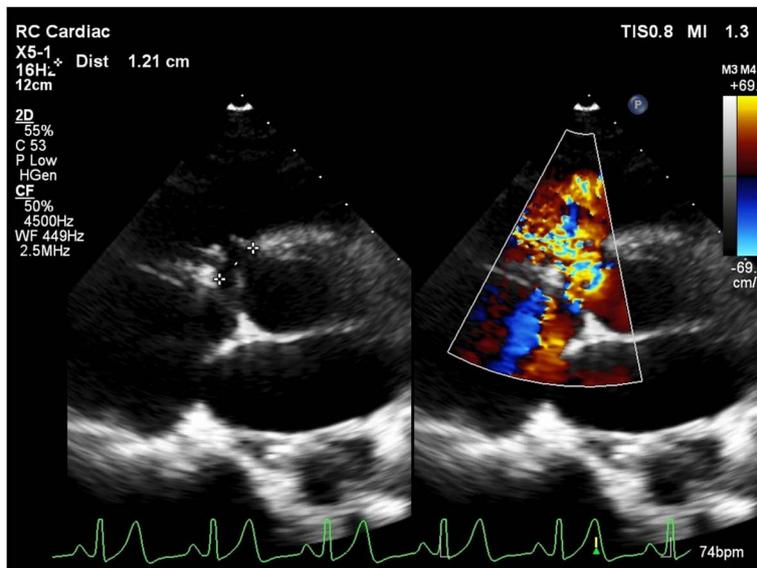


Fig. 2 Preoperative echocardiography. Interventricular communication is seen around the perimembranous portion. The septal leaflet of the tricuspid valve forms membranous septal aneurysm, restricting the left-to-right blood flow. A hyper echoic nodular shadow was seen at the base of the MSA.

三尖弁逆流を認めた。明らかな弁尖逸脱や弁輪拡大はなく、VSDの左右短絡と一部連続していることから、VSDのLV-RA shuntが本態と考えられた。心室中隔の平坦化は認めなかった。術後に再確認すると、MSAの基部に高エコーの結節影が確認できた。

心臓カテーテル検査：冠動脈造影では異常所見を認めなかった。圧測定ではRA 9mmHg, RV 29/EDP 11mmHg, PA 31/10 (20) mmHg, PCW 14mmHg, LV 124/EDP 21mmHg, Aorta 115/77 (97) mmHg, Pp/Ps 0.27で、肺高血圧は認めなかった。右室内でO<sub>2</sub> step upを認め、Qp/Qsは1.9であった。

心臓MRI検査 (Figure 3)：位相画像法 (phase control 法) によるQp/Qsは1.46-1.56であった。術

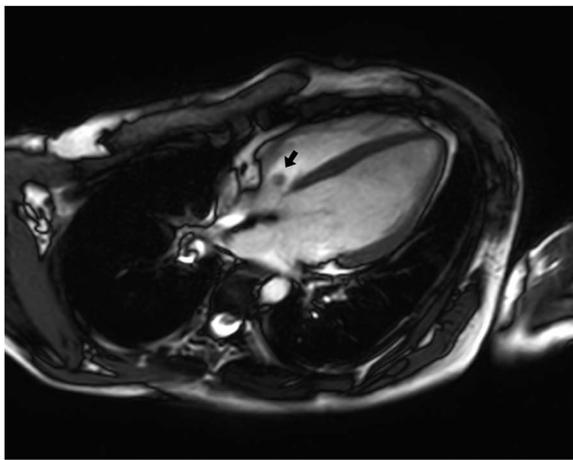


Fig. 3 Preoperative cardiac magnetic resonance imaging (long axis four-chamber view). The arrow indicates a spherical low signal intensity area below the septal leaflet of the tricuspid valve.

後に画像を再確認すると、シネMRIの四腔長軸像で三尖弁中隔尖下に球状の低信号域が確認できた。

## V. 入院後経過

全身麻酔下で手術を施行した。胸骨正中切開でアプローチし、上行大動脈送血、両大静脈脱血で体外循環を確立した。右上肺静脈から左心室ベントを、大動脈基部にルートベントを留置した。上行大動脈を遮断し、順行性心筋保護法で心停止とした。右心房を斜切開して観察すると、三尖弁前尖中隔尖交連部から右心室側にかけてMSAが形成されていた。欠損孔の全貌を視認するため、交連部でMSAを切開すると、中から4.0mm大の硬く白色の、まるで真珠のような結石が出現した (Figure 4)。この結石と周囲のMSA組織との間には全く連続性がなく、体循環系への滑落を避けるため、速やかにかつ注意深くこれを摘出して病理検査に提出した。心室間交通としてはφ8×3mm程度で、その周囲はすべて線維化した丈夫なMSA組織であり、自己心膜をプレジケットとした4-0モノフィラメント非吸収糸の水平マットレス縫合3針でこれを直接閉鎖した。卵円孔開存を認めたため、これも縫合閉鎖した。前尖中隔尖交連がMSA形成により右心室側に落ち込んで三尖弁逆流 (LV-RA shunt) を生じていたため、同部位を弁尖縫合で修復した上で、MSA切開部を閉鎖した。右心房切開線を5-0モノフィラメント非吸収糸の連続縫合で閉鎖した。体外循環からの離脱に問題はなく、心嚢と前縦隔にドレーンを留置して閉胸・閉創し、手術を終了した。

術後経過は良好で、術当日夜に人工呼吸器を離脱、術後2日で集中治療室を退室した。術後の心臓超音波検査で有意な遺残短絡や三尖弁逆流を認めず、術後

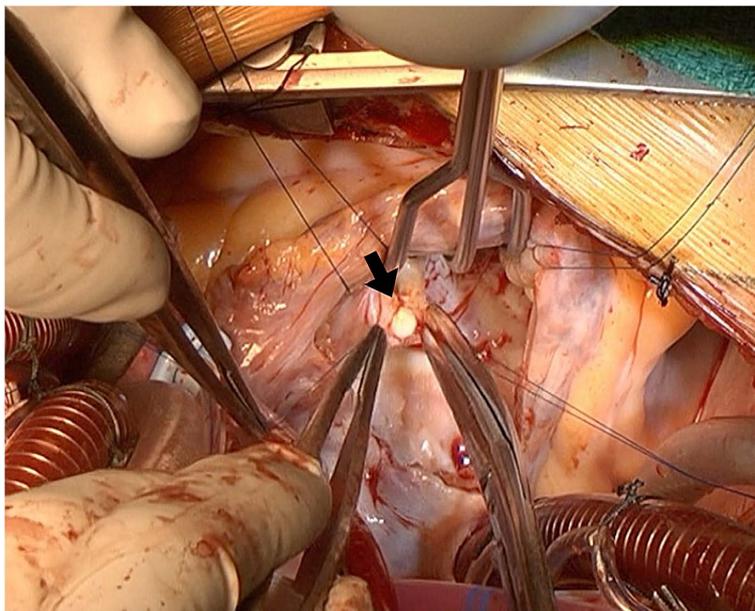


Fig. 4 Intraoperative image. The arrow indicates the “pearl-like intracardiac stone”.

14日で退院となった。以降はACHD外来に通院しているが、特に問題なく経過している。

## VI. 病理検査

マクロ：心内結石は4.0mm大、球形の白色結節であった (Figure 5)。

ミクロ：ヘマトキシリン・エオジン染色で、結石は膠原線維に富む結合組織で同心円状の層構造を形成していた。中心部から大部分は石灰化をきたしていた。炎症細胞浸潤は乏しく、陳旧化した慢性炎症性変化が示唆された (Figure 6)。腫瘍性病変を疑う組織像は認めなかった。

## VII. 考察

本症例で見られたような心内結石について文献を検索してみたところ、該当したのは Cheng らの左心室

腔内の巨大結石の症例報告<sup>2)</sup>のみであり、極めて稀有なものであることがわかった。この報告における左心室内の結石は加齢による石灰化が原因と推察されているが、VSDを含めた先天性心疾患に合併する例としては、本症例が初めての文献的報告であると思われる。よって、この心内結石がどのように形成されたのか、そしてどのような臨床的意義があるのかについての情報は得られなかった。

我々は病態解明のためにこの心内結石を病理検査に提出した。ヘマトキシリン・エオジン染色では、結石は中央部に石灰化を形成する同心円状の膠原線維組織で構成されており、その成因は陳旧性の慢性炎症であると考えられた (Figure 6)。MSAの形成過程で有茎状に肥厚した三尖弁組織が、どこかで千切れてこのように球状になったのだろうかとも推察したが、この心内結石には弁尖由来であることを示唆する心内膜組織は見られな



Fig. 5 Macro image of the intracardiac stone. (A) The stone was approximately 4.0mm in diameter. (B) The section was cut open for microscopy; the arrow indicates central calcification.

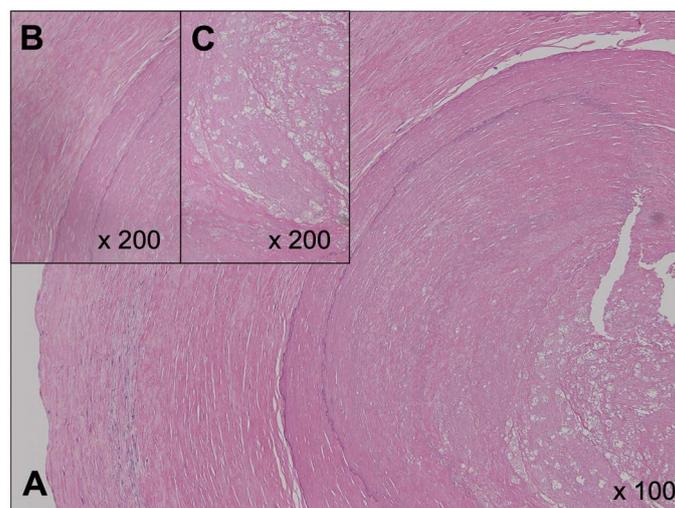


Fig. 6 Hematoxylin and eosin staining of the intracardiac stone. (A) The stone formed a concentric laminar structure; (B) Connective tissues full of collagen fibers; the infiltration of inflammatory cells was not prominent; (C) The center was mostly calcified.

かった。心臓内、特に房室弁周囲の慢性炎症の代表的疾患としては、加齢に伴う変性、動脈硬化性変化、リウマチ熱などによる弁膜症が挙げられる。しかし本症例は若年でそのような病歴もないので、これらには該当しない。

この部位に炎症性変化をきたすもう一つの原因として、感染性心内膜炎が挙げられる。Gersony らの報告によると、VSD 患者の自然歴における感染性心内膜炎の発生率は1万人年当たり14.5人であり、またVSD 閉鎖前のリスクは、手術による閉鎖後のリスクの2倍以上であった<sup>3)</sup>。また Otterstad らの報告では、109名の成人(16-64歳) VSD 患者を検討し、非手術例の15%に感染性心内膜炎の既往があり、その発生率は1000人年あたり5.7人であった<sup>4)</sup>。Gersony らの別の報告では、20歳以上の患者での感染性心内膜炎発生率は20歳未満の患者の6倍であった<sup>5)</sup>と述べられており、成人例は小児例よりも感染性心内膜炎の発生率が高い。さらに興味深いことに、Yilmaz らは成人傍膜様部VSDに合併したMSAに関する論文の中で、感染性心内膜炎の合併率はMSAを合併していない症例よりもMSAを合併した症例ではるかに高く、またLV-RA shunt 合併例では、感染性心内膜炎のリスクはさらに高いと述べており<sup>6)</sup>、本症例はまさにこのハイリスク群に該当した。その発生機序に関して Freed らは、MSAの狭窄部を通過する血液がもたらす有意な圧力勾配を伴って生じる血流ジェットによって、粗面化した内皮の部分的に変性した表面に血小板やフィブリンが付着し、微生物を捕捉する無菌血栓を形成する可能性を述べている<sup>7)</sup>。これは近年では弁膜症や先天性心疾患に伴う異常血流の影響で生じる非細菌性血栓性心内膜炎(nonbacterial thrombotic endocarditis: 以下、NBTE)として注目されており、ここに菌血症が生じると、NBTEの部位に菌が付着・増殖し、疣贅が形成されて感染性心内膜炎の発症に至るとされている<sup>8)</sup>。こうして生じた感染性心内膜炎がある段階でMSA内の閉鎖空間に隔離された場合、慢性炎症が長期間持続してこのような心内結石を形成するのではないだろうか。本症例は16歳時に胸痛、19歳時に動悸と悪心嘔吐を自覚しているが、この際発熱はなかったとのことであり、感染性心内膜炎の既往を疑う明らかな病歴はない。しかし、感染の関与がなかったとしても、NBTEが持続して慢性炎症を生じ、心内結石を形成した可能性も考えられる。一方で本症例の口腔衛生状態が不良であったことなどを考慮すると、不顕性感染性心内膜炎を発症した結果慢性炎症を生じ、心内結石を形成したと推察することも合理的と思われる。先に述べたように、このような結石の報告は心臓に関しては他にみつけることはできなかった。一方で、心臓以外の臓器では似たような真珠様の構造物に関する報告が散見された<sup>9,10)</sup>。そしてその成因に慢性炎症の関与が

指摘されており、本症例の考察との類似性が見られた。

次に、この結石の臨床的意義について考えてみる。仮に本症例が未治療で経過した場合、より組織破壊性の強い感染性心内膜炎を合併する可能性も十分にある。その組織破壊によってこの結石がMSA組織から脱落した場合、重大な塞栓症を引き起こす可能性が考えられる。もっとも、その場合通常の疣贅による塞栓症と判別することは不可能であろう。また不顕性の感染性心内膜炎を繰り返すことで、この結石が巨大化する可能性も考えられる。その場合はVSDを介する心内短絡はさらに制限されるかもしれないが、三尖弁機能不全(狭窄並びに閉鎖不全)からの右心不全を発症する可能性が考えられる。このようなリスクを考慮すると、例えばQp/Qsが小さい成人期VSD症例の場合でも、心内結石の合併をもって手術適応と判断することは妥当と思われる。

それでは、このような心内結石合併の有無を術前に診断することは可能だろうか。本症例の場合、画像検査として経胸壁心エコー検査、心臓カテーテル検査、心臓MRI検査を施行されていたが、術前に結石を診断することはできなかった。しかしその最大の理由は、このような病態の存在を我々が全く認識していなかったことであろう。実際術後に各画像検査を見直してみると、心エコーと心臓MRIでは比較的是っきりと結石を疑わせる所見が確認できた。また、本症例では施行しなかったが、造影CTも空間分解能/コントラスト分解能に優れたモダリティであり、結石の検出に有用と思われる。心内結石に対するこれら一般的な画像検査の感度は比較的高いと推測されるので、この可能性さえ念頭にあれば術前の診断は可能と考える。

最後に、手術における注意点について考察する。最も重要なのは、この結石を特に左心系に滑落させないよう慎重に摘出することである。万が一体循環に迷入してしまった場合、甚大な塞栓症を引き起こす可能性が考えられる。これを回避するためにも、やはり術前に心内結石の合併を診断できていることが望ましいだろう。またMSAを伴うVSDの閉鎖方法であるが、当院では心室間交通孔が確実に同定でき、かつその周囲組織が肥厚線維化によって耐久性に問題がないと判断できる場合にのみ、交通孔のみを直接縫合閉鎖することにしていく。すべての心室間交通を同定できない場合は、MSA組織もしくは三尖弁弁尖を切開して真のVSDの全貌を把握し、これをパッチで閉鎖している。一方でYilmazらは、心室間短絡やMSAの残存もしくは再発を防ぐため、MSA組織を完全に切除した上で真のVSDをパッチで閉鎖することを推奨している<sup>6)</sup>。心内結石に再発の可能性があるのかどうかは不明だが、慢性炎症の温床となり得る血流の澱みを完全に除去するためには、Yilmazらが述べるようにMSA組織を完全切除するのが望ましいのかもしれない。

## VIII. 結語

今回我々は、MSAを伴う傍膜様部VSDに心内結石を合併する、非常に稀なACHD手術症例を経験し、その病態や臨床的意義について考察した。同様の経験の蓄積が望まれるが、本報告によって幾許かでも認知され、術前に診断される可能性が高まることを期待する。

## 利益相反

本論文において開示すべき利益相反(COI)はない。

## 文献

- 1) Shimizu H, Okada M, Tangoku A, et al. Thoracic and cardiovascular surgeries in Japan during 2017 —Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2020; **68**: 414–49.
- 2) Cheng C-L, Chang H-H, Lin S-Y. First report of a giant cardiac calculus: morphology and chemical composition. *Int J Cardiol.* 2012; **160**: e28–30.
- 3) Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, et al. Bacterial endocarditis in patients with pulmonary stenosis, aortic stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation.* 1993; **87 Suppl. 2**: 121–6.
- 4) Otterstad JE, Nitter-Hauge S, Myhre E. Isolated ventricular septal defect in adults. *Heart.* 1983; **50**: 343–8.
- 5) Gersony WM, Hayes CJ. Bacterial endocarditis in patients with pulmonary stenosis, aortic stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation.* 1977; **56 Suppl. 1**: 84–7.
- 6) Yilmaz AT, Özal E, Arslan M, et al. Aneurysm of the membranous septum in adult patients with perimembranous ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997; **11**: 307–11.
- 7) Freed MD. Infective endocarditis in the adult with congenital heart disease. *Cardiol Clin.* 1993; **11**: 589–602.
- 8) Mann DL, Zipes PD, Libby PL, et al. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine, Single Volume 10th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2014. 1524–50.
- 9) 黒谷栄昭, 乾健二, 横見瀬裕保, 他. 「胸腔内結石」の前駆物質と考えられる「胸腔内遊離物質」の1切除例. *日本呼吸器外科学会雑誌.* 1996; **10**: 52–6.
- 10) 朴勺, 神波照夫, 友吉唯夫, 他. 精巣固有鞘膜腔内遊離体の1例. *泌尿器科紀要.* 1981; **27**: 959–65.

# A “Pearl-like Intracardiac Stone” found in the Membranous Septal Aneurysm of an Adult Patient with Ventricular Septal Defect

Motoshi Kozakai<sup>1)</sup>, Wataru Kato<sup>1)</sup>, Sachiko Inukai<sup>2)</sup>, Hajime Sakurai<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Cardiovascular Surgery,  
Japanese Red Cross Aichi Medical Center Nagoya Daini Hospital

<sup>2)</sup>Department of Pediatric Cardiology, Japanese Red Cross Aichi Medical Center Nagoya Daini Hospital

<sup>3)</sup>Department of Cardiac Surgery, Nagoya University Hospital Children's Heart Center

## Abstract

We report a very rare surgical case of congenital heart disease complicated with intracardiac stone. A 20-year-old woman with ventricular septal defect (VSD) was referred to our hospital. After detailed examination, she was recommended for surgery and underwent repair of the VSD using the trans-atrial approach. The septal leaflet of the tricuspid valve formed a membranous septal aneurysm (MSA). When we incised the MSA to visualize the whole aspect of the VSD, a pearl-like intracardiac stone (white, solid and 4.0 mm in size) emerged from the aneurysm. To prevent the stone from entering the systemic circulation, we carefully removed it from the MSA. Pathological examination of that intracardiac stone revealed findings of chronic inflammation. We speculated that the cause of the intracardiac calculus may have been the long-term persistence of chronic inflammation due to the sequestration of infective endocarditis within the MSA. If the intracardiac stone was left untreated, the patient could be potentially at risk for serious embolic complications, recurrent infective endocarditis, tricuspid valve dysfunction, and right heart failure. Therefore, in adult patients with VSD associated with MSA, we believe that it is important to keep in mind the presence of such intracardiac stone, to accurately diagnose it preoperatively by imaging studies, and to ensure surgical removal of the cardiac stone.

Key words : ventricular septal defect, membranous septal aneurysm, intracardiac stone, infective endocarditis

## 編集委員

坂本 一郎, 稲井 慶, 今井 靖, 木島 康文, 齋木 佳克, 椎名 由美, 立野 滋, 藤井 隆成

---

# 日本成人先天性心疾患学会雑誌

## Journal of Adult Congenital Heart Disease

Vol. 13 No. 2 May 2024

発行日 2024年5月31日

編集人 椎名 由美

発行人 赤木 禎治

発行所 一般社団法人日本成人先天性心疾患学会

東京都新宿区山吹町 358-5

株式会社国際文献社内

TEL 03-6824-9380

FAX 03-5227-8631

制作 株式会社国際文献社