

## 【症例報告】

## ファロー四徴症の心内修復術後遠隔期・肺動脈弁置換術2年後に、肺うっ血をきたし、食塩水負荷試験で容量負荷への脆弱性を確認した心室拡張障害の一例

柏村 健<sup>1,2)</sup>, 武田 ルイ<sup>2)</sup>, 西田 耕太<sup>2)</sup>, 林 由香<sup>2)</sup>, 白石 修一<sup>3)</sup>,  
阿部 忠朗<sup>4)</sup>, 沼野 藤人<sup>4)</sup>, 田中 智美<sup>2)</sup>, 木村 新平<sup>1,2)</sup>, 加瀬 真弓<sup>2)</sup>,  
酒井 亮平<sup>2)</sup>, 久保田 直樹<sup>2)</sup>, 高野 俊樹<sup>2)</sup>, 大久保 健志<sup>2)</sup>,  
保屋野 真<sup>2)</sup>, 柳川 貴央<sup>2)</sup>, 尾崎 和幸<sup>2)</sup>, 土田 正則<sup>3)</sup>, 南野 徹<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>新潟大学大学院医歯学総合研究科先進心肺血管治療学講座

<sup>2)</sup>新潟大学医歯学総合病院循環器内科

<sup>3)</sup>新潟大学医歯学総合病院呼吸循環外科

<sup>4)</sup>新潟大学医歯学総合病院小児科

### 要 旨

ファロー四徴症術後遠隔期に右心不全が多いことは知られているが、高度の肺うっ血を生じた症例を経験したので報告する。症例はファロー四徴症の37歳女性。14歳時に心内修復術、35歳時に肺動脈弁逆流のため肺動脈弁置換術を受けた。今回肺うっ血で初めて循環器内科に入院し、心エコーで心室中隔が扁平、三尖弁逆流圧較差が高値(88mmHg)であった。利尿薬静注を開始し翌日造影CTを行うと喉部絞扼感と低酸素血症がみられ、アナフィラキシーとして治療し肺うっ血が増強したが、非侵襲的陽圧換気と利尿薬追加で改善した。後日心臓カテーテル検査で、右室収縮期圧は72mmHgと高値で、肺動脈弁狭窄、肺血管抵抗高値、高心拍出の所見があったが、肺動脈楔入圧は13mmHgと境界高値にすぎず、肺うっ血の病態不明なため、食塩水負荷試験を行った。わずか75ml(2分間)で胸部不快感がみられ、両心室の拡張末期圧が上昇した(14→19mmHg)。成人先天性心疾患では解剖学的修復術後にも複雑な病態を呈し、複数の要因で肺うっ血をきたすことがあり、診断・治療いずれの面でも複数科や業種間での連携が必要である。

キーワード：ファロー四徴症、肺うっ血、食塩水負荷試験、医療連携

### I. 背景

ファロー四徴症の患者が新生児期・小児期の手術で長期生存するようになり、成人期での不整脈や、肺動脈弁不全にとまう右心不全で治療する機会が増えていくが、左心不全・肺うっ血についてはまとまった報告がない。

【症例】37歳 女性(1981年出生)

【主訴】呼吸困難感

【診断】ファロー四徴症(心内修復術後・肺動脈弁置換術後)、うっ血性心不全、右側大動脈弓、下大静脈欠損、拘束性換気障害

【既往歴】0歳 臍帯ヘルニア(Gross法による閉鎖術)

【家族歴】特記事項なし

【生活歴】飲酒歴なし。喫煙歴なし。

【現病歴】0歳時(1981年)にチアノーゼを呈し、ファロー四徴症と診断され、以後、以下の手術をうけた。

1歳3カ月(1982年):左 original Blalock-Taussig シヤント造設術

1歳9カ月(1983年):右 modified Blalock-Taussig シヤント造設術

8歳(1990年):姑息的右室流出路切開・パッチ形成術、肺動脈弁切開術、Blalock-Taussig シヤント結紮術

13歳(1994年):心内修復術(心室中隔欠損閉鎖、右室流出路再建)、両側肺動脈形成術、三尖弁輪形成術

35歳時(2016年)に、疲れやすさと浮腫を自覚するようになった。利尿薬を開始して症状は軽減したが、MRIで、肺動脈弁逆流率36.9%、右室拡張末期容量係数143ml/m<sup>2</sup>、左室拡張末期容量係数83ml/m<sup>2</sup>であり、肺動脈弁置換術(CEP Magna 25mm)と左肺動脈基部形成術をうけ症状は軽減した。術後MRIで、右室拡張末期容量係数59ml/m<sup>2</sup>、右室駆出率55.4%、左室拡張末期容量係数59ml/m<sup>2</sup>、左室駆出率

2019年8月7日受付 2020年7月25日受理

連絡先: 柏村 健, 新潟大学大学院 医歯学総合研究科 先進心肺血管治療学講座,

〒951-8510 新潟市中央区旭町通一番町757, E-mail: kashi@med.niigata-u.ac.jp

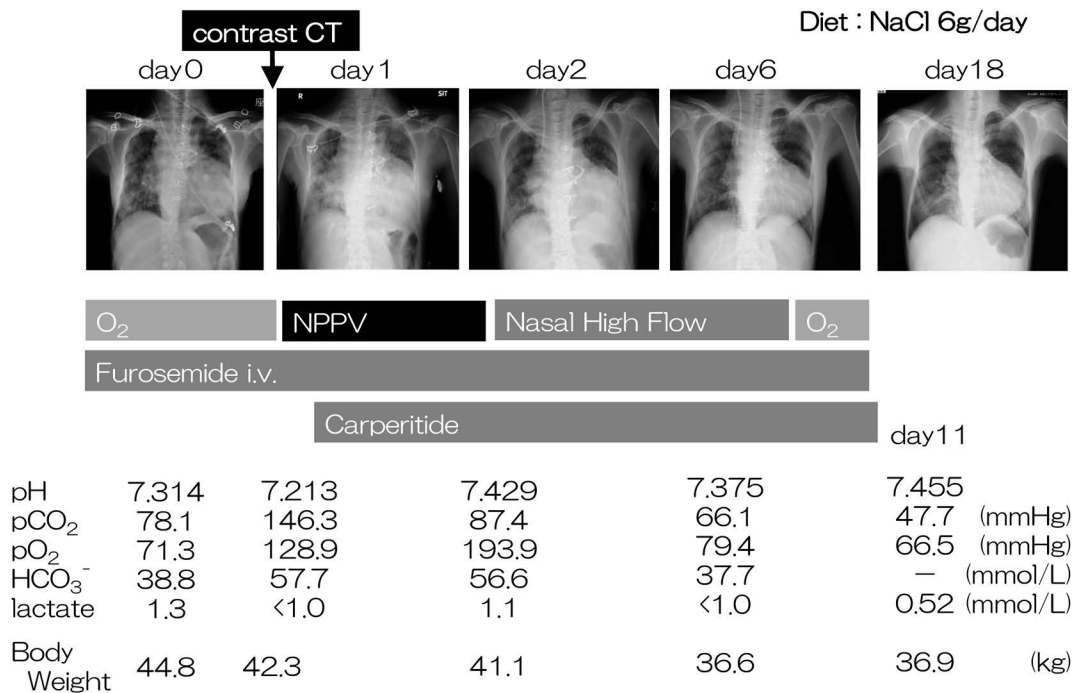


Fig. 1 Clinical course. NPPV; non-invasive positive pressure ventilation.

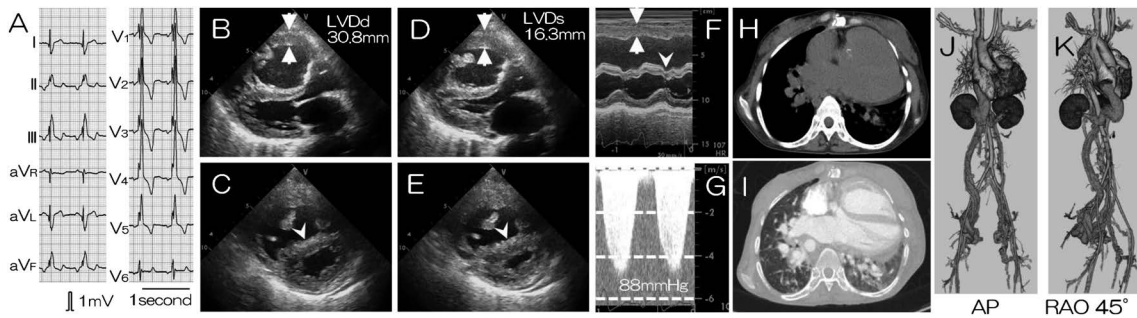


Fig. 2 Electrocardiogram on admission (A). Echocardiography on admission showed preserved left ventricular systolic function (B and C, the long and short-axis views of the diastole. D and E, the short axis views of the diastole and systole), right ventricular hypertrophy (arrows), and flat interventricular septum (C and E, arrow heads), early-diastolic septal dip (F, arrow head), and high tricuspid regurgitation pressure gradient (G). Plain and contrast-enhanced CT on day 1 showed pulmonary congestion, dilated heart, right ventricular hypertrophy, and absence of pericardial calcification (H and I). 3D-CT images captured 2 years earlier (J and K) showed absence of IVC and dilated collateral vessels.

60.7%であり、ひきつづき小児心臓外科外来に通院していたが利尿薬を中止するにはいたらなかった。

37歳時(2018年)、3カ月前より両下肢の浮腫が増強し、2日前から息切れが増悪してきたため救急外来を受診し、初めて循環器内科に依頼があり入院した。

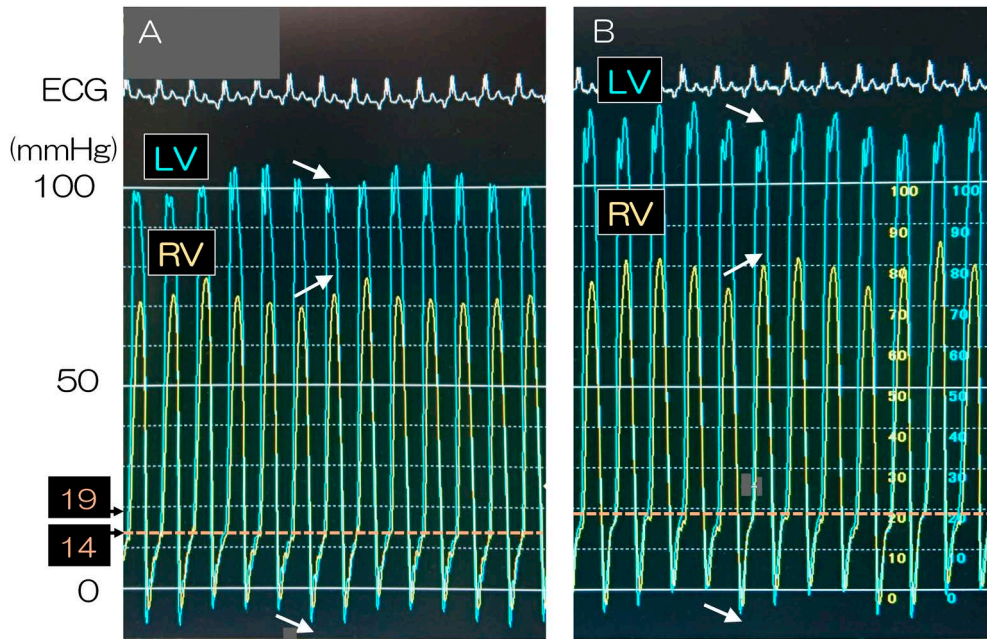
【入院前処方】フロセミド40mg/日、スピロラクトン50mg/日

【現症】身長151.5cm、体重44.8kg、血圧90/68mmHg(左上腕:original Blalock-Taussig 短絡術側)、脈拍数108/分整、体温36.9°C、SpO<sub>2</sub>(室内気)87%、頸静脈怒張あり、胸郭は狭く側弯あり、両側肺野に湿性ラ音と狭窄音を聴取、IIP 亢進、胸骨左縁第2肋間に収縮期駆出性雑音2/VI、腹部平坦軟、両下腿浮腫あり。

同日再検した血圧(mmHg):右上腕82/63、左上腕80/62、右下肢110/52、左下肢121/55

【検査所見】白血球数6320/mm<sup>3</sup>、赤血球数501万/mm<sup>3</sup>、ヘモグロビン12.8g/dl、ヘマトクリット44.3%、血小板数24.1万/mm<sup>3</sup>、総蛋白7.2g/dl、アルブミン4.0g/dl、尿素窒素33mg/dl、クレアチニン0.78mg/dl、ナトリウム129mEq/l、カリウム5.1mEq/l、クロール85mEq/l、AST228IU/l、ALT221IU/l、γ-GTP25IU/l、総ビリルビン2.1mg/dl、CRP2.27mg/dl、BNP1283.5pg/ml、FDP8.9μg/ml、D-dimer1.4μg/ml、TSH1.43mIU/ml、フリーT31.5pg/ml、フリーT40.90ng/dl

胸部X線(Fig. 1)で心拡大と肺血管影増強、心電図(Fig. 2)で心房下部調律と完全右脚ブロックがみられた。心エコー(Fig. 2)で、左室壁運動は保たれ、



**Fig. 3** Simultaneous recordings of the left and right ventricular pressure prior to and after the saline challenge test (A and B). Inhalation caused as downward shift of early-diastolic dips, increased the right ventricular systolic pressure, and decreased the left ventricular pressure (arrows). Administration of 75ml of normal saline within 2 minutes increased the end-diastolic pressure of the right and left ventricles from 14 to 19mmHg, equally. RV; right ventricle, LV; left ventricle.

左室心筋重量係数  $55\text{g/m}^2$  で左室肥大や緻密化障害はなかったが、右室壁が肥厚し、心室中隔は拡張期・収縮期ともに扁平で early-diastolic septal dip があり、三尖弁逆流圧較差は  $88\text{mmHg}$  と高値であった。

【入院後経過 (Fig. 1)】

うっ血性心不全と診断し、入院前処方に加え、フロセミド  $10\text{mg}$  を静注し一日で  $1760\text{ml}$  の利尿が得られ、体重は  $42.3\text{kg}$  となった。肺塞栓症や置換した肺動脈弁の血栓症を疑い造影 CT 検査を施行したところ、喉部絞扼感を訴え、 $\text{SpO}_2$   $90\%$  (酸素  $2\text{l}$ /分) と低値で (ただし CT 前も  $88\%$ )、血圧 (左上肢)  $73/53\text{mmHg}$  であり、アナフィラキシーと考え、酸素吸入、細胞外液の点滴静注、アドレナリン  $0.3\text{mg}$  筋肉注射を 2 回行い、 $\text{SpO}_2$   $95\%$  (リザーバーマスク  $10\text{l}$ /分)、血圧 (左上肢)  $98/66\text{mmHg}$  に上昇したが呼吸苦が増悪していた。右大腿部で血圧を測ると  $138/39\text{mmHg}$  であり、脈拍数は  $130$ /分、血液ガス分析では、 $\text{pCO}_2$   $146.3\text{mmHg}$  と高度の高二酸化炭素血症がみられたが、 $\text{HCO}_3^-$   $57.7\text{mmol/l}$ 、 $\text{pH}$   $7.213$  で、意識状態は保たれており、非侵襲的持続陽圧換気を開始した。胸部 X 線で肺うっ血が増強しており、フロセミド静注 ( $20\text{mg}$ )、カルペリチド持続静注 ( $0.047\mu\text{g/kg}$ /分) を開始し、利尿が得られ、第 6 病日には体重  $36.6\text{kg}$  まで減少し、陽圧換気は不要となった。漸次、酸素、フロセミド静注、カルペリチド持続静注を終了し、以後は入院前内服薬の継続と、一日  $6\text{g}$ /日の塩分制限食とで、呼吸苦の再発はなかった。

なお造影 CT で肺動脈内や肺動脈弁に血栓は見られなかった。

第 11 病日に心臓カテーテル検査を施行し、下記のとおり、右室収縮期圧が  $72\text{mmHg}$  と高値であるのは、肺動脈弁狭窄、肺血管抵抗高値があるうえに、心拍出量が高いためと考えられた。一方、右室、右房、左室、左房 (肺動脈楔入圧) の拡張期圧は  $12\text{--}14\text{mmHg}$  と同等に高値でとくに右室で高度の拡張障害ありと考えられ、吸気時に右室収縮期圧が上昇したときに左室収縮期圧が低下する右室-左室連関がみられたが (Fig. 3A)、肺動脈楔入圧は左心由来の肺高血圧の基準となる  $15\text{mmHg}$  を超えていなかった。

【圧データ (mmHg)】: 右房圧 a13, v13 (12), 右室圧 72/拡張末期 14, 肺動脈圧 56/20 (34), 肺動脈楔入圧 a15, v16 (13), 左室圧 108/拡張末期 14

【酸素飽和度 (%)】: 上大静脈 75.5, 右房 75.7, 右室 73.3, 肺動脈 76.6, 橈骨動脈 93.2

【心拍出量 (l/分)/心拍出量係数 (l/(分・ $\text{m}^2$ ))] : (熱希釈法)  $5.94/4.22$ , (Fick 法)  $6.60/4.68$

【肺血管抵抗値 (Wood 単位)】: (熱希釈法)  $3.82$ , (Fick 法)  $3.18$

そこで、右室・左室同時圧記録下に、食塩水負荷試験 (総量  $10\text{ml/kg}$  体重<sup>1)</sup> を 10 分かけて<sup>2)</sup> 注入することを予定) を行ったところ、2 分間に  $75\text{ml}$  入ったところで胸部不快を訴え、右室と左室の拡張末期圧は等圧のまま  $14\text{mmHg}$  から  $19\text{mmHg}$  に増加したため (Fig. 3B)、負荷を終了し、フロセミド静注を行い症



状改善した。

利尿薬内服は入院前と同量で継続し、塩分制限を指導し、第15病日からエナラプリル5mg/日のみ追加処方し退院とした。以後1年間、心不全の再発なく外来通院している。

## II. 考察

通常ファロー四徴症の心不全では右心不全が問題になるが、本症例で問題となったのは肺うっ血であり、その要因は複数重なっていて、どれか一つを優位なものとは絞れなかった。一方、ひとたび静注利尿薬で改善した後は、塩分制限による水分過剰の抑制で内服変更はほとんどなくコントロールがついており、今回はじめて循環器内科で診療したことで見えてきた、複数科や業種間で共有すべき注意点を考察する。

### ●成人先天性心疾患診療について

本症例では肺うっ血が造影CTを契機に悪化した。造影CTを行った背景には、通常の成人の心不全や肺高血圧症と病態が異なっており診断を急いでしまったことが挙げられる。先天性心疾患では後述のとおり肺うっ血や肺高血圧をきたす要因が多いため、すぐに病態を把握するのが難しく、科をまたいで診療することも多いので、スムーズな情報共有が必要である。また、両上肢、特に左上肢の血圧はoriginal Blalock-Taussig シヤント後で低値であることは分かっており、緊急時を含め血圧やSpO<sub>2</sub>をどの部位で測るかをあらかじめ業種間で周知しておく必要がある。さらに、本症例は、塩分制限とACE阻害薬の追加のみで退院後は肺うっ血をきたしていない。先天性心疾患患者では、成人、さらには中高年になっていく過程にあわせて、食事指導や服薬の見直しが必要であり、各科・各職種が異なった視点から再評価し介入することでよい治療につながると考える。

### ●肺うっ血について

#### 【容量負荷への反応】

肺うっ血が改善してから行った心臓カテテル検査の食塩水負荷試験<sup>2)</sup>では、2分間に75mlのみの静注負荷で、胸部症状を伴って、左室拡張末期圧が14mmHgから19mmHgまで増加しており、左室拡張障害の状態である。造影CTでは48秒間に130ml(造影剤91mlと生理食塩水39ml)を静注しており、溢水のコントロールが不十分な状態で、より強い容量負荷が加わり、左室拡張末期圧が上昇したと推察され、さらに輸液やアドレナリンによる負荷で、肺水腫が著明となったと考えられる。なお実際にアナフィラキシーであったかどうかの確証はない。

食塩水負荷試験は、収縮性心膜炎で行うときは大

きく負荷する報告もあるが(1000mlを6-8分で負荷)、左室拡張不全で行うときは小さめで500mlにしたり<sup>2)</sup>、体重に応じて調整したり(10-20ml/kg)<sup>1)</sup>されている。今回は少量(10ml/kg、総量370ml)で用意したが、その約5分の1、75mlのみで症状を伴って両室の拡張末期圧が上昇した。ここで、左室拡張不全症例で、体表面積あたりどれだけ食塩水負荷するとどれだけ左室拡張末期圧が上昇するかの報告<sup>3)</sup>をみると、 $25 \pm 12 \text{ mmHg}/(1/\text{m}^2)$ であり、本症例で計算される $98 \text{ mmHg}/(1/\text{m}^2)$ は非常に高い。容易に左室拡張末期圧が上昇し、肺うっ血をきたす要因を考えたい。

#### 【肺うっ血の多要因】

##### 1. 左室拡張障害

ファロー四徴症の遠隔期には、さまざまな理由により左室の収縮障害や拡張障害が生じることが報告されており<sup>4)</sup>、本症例について検討する。

①先天的要因：ファロー四徴症では前負荷不足により低形成であった左室で、心内修復術後に前負荷が増大し、相対的過負荷状態に伴う拡張障害がしばしば見られるが、本症例では左室容量は保たれている。

②過去の手術の影響：本症例は3回の心臓手術歴があり、8歳時の姑息的右室流出路切開・パッチ形成術、肺動脈弁切開術、Blalock-Taussig シヤント結紮術は拍動下で行ったが、右室流出路にダクロンパッチを使用、14歳時の心内修復術では、細胞内液型血液心筋保護液間欠投与による心停止が2時間32分で、心室中隔欠損閉鎖に心膜裏打ちダクロンパッチ、右室流出路から肺動脈にかけてはダクロン人工血管+二弁付きウマ心膜パッチを用い、35歳時の肺動脈弁置換術では、同様の心停止時間が2時間20分であり、右室流出路から肺動脈にかけてダクロン人工血管を用いて、生体弁に置換しており、心筋組織や心室のコンプライアンスに影響を与えている可能性があり、さらに心膜癒着予防に心膜下にGoreTexシートを入れており、心臓の拡張を妨げている可能性がある。

③右室-左室連関：拡大右室が左室を圧排すると短期に収縮性心膜炎様の血行動態になるほか、左室収縮能や拡張能が低下することが知られている<sup>5)</sup>。古典的に収縮性心膜炎の場合、(1)両室の拡張末期圧の差が5mmHg未満、(2)右室収縮期圧/右室拡張末期圧の比が3未満、(3)右室収縮期圧が50mmHg未満、とされ<sup>6)</sup>、本症例では肺動脈弁狭窄や右室肥大のため右室収縮期圧や右室拡張末期圧がもともと高く、(1)のみしか当てはまらないが、近年重要視されるventricular interdependence(吸気時に右室充満が増すと右室収縮期圧は上昇するが、心室中隔が左室側に圧されて左室が小さくなり、左室収縮期圧が低下する反応)<sup>7)</sup>は見られており(Fig. 3, 矢印)、心エコーの

early-diastolic septal dip からも収縮性心膜炎様に、右室が左室を圧排して左室拡張期圧を上昇させていることが示唆される。特に本症例では、限定された縦隔スペース、複数回の心膜切開や癒着の影響があるため、肺動脈弁狭窄もあって内圧が上昇したり容積が拡大したりした右室と左室との相互関係による影響は大きいと考えられる。

## 2. 右室機能

本症例は、肺動脈弁狭窄があって、右室駆出による圧が肺毛細血管にかかりにくい状態であるにもかかわらず、肺うっ血を生じている。一般に右室は後負荷に弱く、拡大して心拍出量が低下するが<sup>5)</sup>、本症例ではむしろ心拍出量が高い。ファロー四徴症でもともと肥大していた右心室が、長年の複数要因による負荷を代償して収縮性を保ってきたのに加え、肺動脈弁置換術で拡大した右室から十分な量の駆出が生じ、同時に有意の逆流が阻止されることにより肺毛細血管に有効に血液を送れるようになり、肺うっ血を助長させた可能性がある。

## 3. 合併奇形・合併症

本症例は心拍出量が高く、下大静脈が欠損していて奇静脈結合を有しており、心房下部調律もあって、左側相同が鑑別に挙がる。下大静脈の閉塞や屈曲が先天的なものなのか、生下時に臍帯ヘルニアがあってGross法による手術を受けたため生じたのかは定かではない。胸部所見としてはretroaortic left innominate veinがみられ、右気管支があるものの、気管支は左右非対称で、心臓手術時に心耳の異常はみられていない。腹部については、肝静脈が腹側の静脈に開口したり、腎臓が横隔膜直下に位置したりする異常はあるが、脾臓は左側に一つのみであり、左側相同とはいえない状態である。

また、高心拍出や低酸素血症について、入院時検査所見で肝障害がみられ静脈圧が高く、肝肺症候群が疑われ、また、肺血管抵抗が高値で門脈肺高血圧症が疑われた。しかし、うっ血改善後はトランスアミナーゼやビリルビン値は正常化し、室内気で動脈血酸素飽和度は97.7%で、肺血流シンチで脳や腎臓などの肺外集積はなくシャント率は5.7%で、肝肺症候群は示唆されず、また診察やCTで、肝硬変や門脈体循環シャントなどの門脈肺高血圧症を示唆する所見も得られなかった。

## 4. 静脈コンプライアンス

以前のCT検査で、下大静脈が欠損しているものの側副血行が太く発達していることが分かっており(Fig. 2J, K)、体静脈のプールとしては余裕があるかに見えたが、心臓カテーテル検査で両心室の拡張期圧は高く、わずかな食塩水負荷でさらに上昇しており、体静脈の緩衝作用も小さい印象を受ける。成人先天性

心疾患では、慢性的に静脈圧高値が持続するFontan術後に体静脈のコンプライアンスの低下が生じることが示されており<sup>8)</sup>、本例のような経過をたどったファロー四徴症術後でも、同様のことが想定される。

肺静脈については、ファロー四徴症術後に肺高血圧症をきたす諸要因として肺静脈のコンプライアンス低下や肺静脈閉塞性疾患が挙げられることは一般的ではないが<sup>9)</sup>、肺高血圧をきたす心不全患者では肺静脈の内膜が肥厚しており、その程度と肺動脈圧に関連があることが報告されている<sup>10)</sup>。本症例は高度の肺うっ血を呈したことから、肺静脈の内腔狭窄やコンプライアンス低下がある可能性がある。本症例で肺静脈病変があった場合、先天的なものなのか、左室の拡張障害や右室-左室連関に伴う左房圧上昇によるものなのかは現時点では不明である。

## III. 結語

ファロー四徴症心内修復術後・肺動脈弁置換術後の37歳女性にみられた肺うっ血が造影CTを契機に増悪し、食塩水負荷試験で容易に心室拡張期圧が上昇する病態を確認した。複雑先天性心疾患の成人例が増えるなか、疾患の特性や個々の病態を把握し、複数科や業種間で情報共有して診療にあたることが大切である。

## 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) Prasad A, Hastings JL, Shibata S, et al. Characterization of static and dynamic left ventricular diastolic function in patients with heart failure with a preserved ejection fraction. *Circ Heart Fail.* 2010; **3**: 617-26.
- 2) Fox BD, Shimony A, Langleben D, et al. High prevalence of occult left heart disease in scleroderma-pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2013; **42**: 1083-91.
- 3) Fujimoto N, Borlaug BA, Lewis GD, et al. Hemodynamic responses to rapid saline loading: the impact of age, sex, and heart failure. *Circulation.* 2013; **127**: 55-62.
- 4) Wald RM, Oechslin EN. Looking to the left to get it right: Left ventricular systolic dysfunction and risk stratification late after tetralogy of Fallot repair. *Can J Cardiol.* 2019; **35**: 1623-5.
- 5) Haddad F, Hunt SA, Rosenthal DN, et al. Right ventricular function in cardiovascular disease, part I: Anatomy, physiology, aging, and functional assessment of the right ventricle. *Circulation.* 2008; **117**: 1436-48.
- 6) Wood P. Chronic constrictive pericarditis. *Am J Cardiol.* 1961; **7**: 48-61.
- 7) Talreja DR, Nishimura RA, Oh JK, et al. Constrictive pericarditis in the modern era: novel criteria for diagnosis in the cardiac catheterization laboratory. *J Am Coll Cardiol.* 2008; **51**: 315-9.
- 8) Krishnan US, Taneja I, Gewitz M, et al. Peripheral vascular adaptation and orthostatic tolerance in Fontan physi-

- ology. *Circulation*. 2009; **120**: 1775–83.
- 9) Yasuhara J, Yamagishi H. Pulmonary arterial hypertension associated with tetralogy of Fallot. *Int Heart J*. 2015; **56** Suppl: S17–21.
- 10) Fayyaz AU, Edwards WD, Maleszewski JJ, et al. Global pulmonary vascular remodeling in pulmonary hypertension associated with heart failure and preserved or reduced ejection fraction. *Circulation*. 2018; **137**: 1796–810.

## Diastolic Dysfunction Confirmed by Saline Challenge Test in an Adult Patient with Repaired Tetralogy of Fallot Who Developed Pulmonary Congestion Two Years after Pulmonary Valve Replacement

Takeshi Kashimura<sup>1, 2)</sup>, Rui Takeda<sup>2)</sup>, Kota Nishida<sup>2)</sup>, Yuka Hayashi<sup>2)</sup>, Shuichi Shiraishi<sup>3)</sup>, Tadaaki Abe<sup>4)</sup>, Fujito Numano<sup>4)</sup>, Satomi Tanaka<sup>2)</sup>, Shinpei Kimura<sup>1, 2)</sup>, Mayumi Kase<sup>2)</sup>, Ryohei Sakai<sup>2)</sup>, Naoki Kubota<sup>2)</sup>, Toshiki Takano<sup>2)</sup>, Takeshi Okubo<sup>2)</sup>, Makoto Hoyano<sup>2)</sup>, Takao Yanagawa<sup>2)</sup>, Kazuyuki Ozaki<sup>2)</sup>, Masanori Tsuchida<sup>3)</sup>, Tohru Minamino<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Advanced Cardiopulmonary Vascular Therapeutics, Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences

<sup>2)</sup>Department of Cardiovascular Biology and Medicine, Niigata University Medical and Dental Hospital

<sup>3)</sup>Division of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Niigata University Medical and Dental Hospital

<sup>4)</sup>Department of Pediatrics, Niigata University Medical and Dental Hospital

### Abstract

A 37-year-old female who had undergone intracardiac repair and pulmonary valve replacement at the age of 14 and 35 years, respectively, developed pulmonary congestion and was admitted to our hospital. Echocardiography showed a flat interventricular septum and a high tricuspid regurgitation pressure-gradient (88 mmHg). The following day, enhanced computed tomography was performed. Promptly after infusion of constant medium and saline, she complained a sense of choking and pulse oxygen saturation decreased. This complication was treated as anaphylaxis, and pulmonary congestion was exacerbated. Noninvasive positive pressure ventilation and the administration of intravenous diuretics improved pulmonary congestion. Cardiac catheterization on day 11 revealed high right ventricular systolic pressure (72 mmHg) caused by pulmonary valve stenosis, high pulmonary vascular resistance, and high cardiac output. Notably, the pulmonary artery wedge pressure was 13 mmHg. A fluid challenge test using 75 ml of normal saline infused within 2 minutes increased the right and left ventricular end-diastolic pressure equally from 14 to 19 mmHg, indicating her susceptibility to volume load. This case shows that patients with repaired TOF and replaced pulmonary valve can develop pulmonary congestion, and their complicated hemodynamics may impair clinical decisions and require medical collaboration.

Key words : Tetralogy of Fallot, Pulmonary congestion, Saline challenge, Medical collaboration