

日本成人先天性心疾患学会  
第 29 回成人先天性心疾患セミナー  
配布テキスト

2023年 10 月 22 日（土）



一般社団法人

日本成人先天性心疾患学会

Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease



## 第 29 回 ACHD セミナープログラム

### Morphology and echocardiography in ACHD: Part 2

2023 年 10 月 22 日(日)

\* 敬称略

opening remark (9:00)

赤木 禎治(日本成人先天性心疾患学会代表理事)

webinar の説明

石津 智子(筑波大学医学医療系循環器内科)

#### ●セッション 1 心室中隔欠損症 -意外と奥が深い VSD- (9:05-10:05)

座長: 相馬 桂(東京大学医学部附属病院循環器内科)

##### 1. 心室中隔欠損症の形態学

演者: 上村 秀樹(HiU Activity)

##### 2. 心室中隔欠損症の外科治療

演者: 平野 暁教(埼玉医大国際医療センター 小児心臓外科)

##### 3. 心室中隔欠損症の心エコー

演者: 水上 尚子(慶應義塾大学病院 臨床検査科心機能検査室)

##### 4. 心室中隔欠損症の管理

演者: 中埜 信太郎(埼玉医科大学国際医療センター心臓内科)

#### ●セッション 2 両大血管右室起始症 -今日こそ理解する DORV- (10:15-11:00)

座長: 杜 徳尚(岡山大学循環器内科)

##### 1. 両大血管右室起始症の形態学

演者: 上村 秀樹(HiU Activity)

##### 2. 両大血管右室起始のエコー

演者: 吉敷 香菜子(榊原記念病院小児循環器科)

#### ●共催セミナー1 ヤンセンファーマ株式会社 (11:10-11:55)

座長: 坂本 一郎(九州大学病院 循環器内科)

成人循環器診療施設における CHD PH 診療 ~マシンテンタンの治療経験を含めて~

演者: 福田 旭伸(神戸大学医学部附属病院 循環器内科)

#### ●共催セミナー2 日本メトロロニック株式会社(12:00-12:45)

座長: 檜垣 高史(愛媛大学地域小児・周産期学講座)

Harmony Update 2023 Autumn

演者: 喜瀬 広亮(昭和大学 小児循環器・成人先天性心疾患センター)

●セッション3 症例検討: Fontan 術後を徹底討論する (12:55-14:25)

座長: 椎名 由美(聖路加国際病院心血管センター循環器内科)

症例1 AVVRのタイミングに悩むフォンタン

演者: 川松 直人(筑波大学循環器内科)

症例2 不整脈治療に悩むフォンタン

演者: 坂本 一郎(九州大学病院 循環器内科)

症例3 妊娠許可/不妊治療に悩むフォンタン

演者: 城戸 佐知子(兵庫県立こども病院循環器内科)

コメンテーター(症例1,2): 大内 秀雄(国立研究開発法人国立循環器病研究センター小児科)

平田 康隆(東京大学医学部附属病院心臓外科)

新川 武史(東京女子医科大学心臓血管外科)

豊原 啓子(東京女子医科大学循環器小児科)

芳本 潤(静岡県立こども病院不整脈内科)

コメンテーター(症例3): 吉松 淳(国立循環器病研究センター産婦人科)

島田 衣里子(東京女子医科大学心臓病センター循環器小児・成人先天性心疾患科)

●セッション4 多領域専門職に必要な ACHD 診療に関する基礎知識 4 画像診断 (14:40-15:25)

座長: 山崎 啓子(純真学園大学)

座長: 鹿野 由香理(愛媛大学医学部附属病院検査部)

1. 胸部単純X線写真-肺血流イメージングの活用を含めて-

演者: 山崎 誘三(九州大学病院 放射線科)

2. ACHD 画像診断の Cutting Edge

演者: 長尾 充展(東京女子医科大学画像診断学・核医学講座)

3. 心臓カテーテル検査-診断と最新の治療-

演者: 藤井 隆成(昭和大学病院小児循環器・成人先天性心疾患センター)

closing remark (15:30)

稲井 慶(東京女子医科大学心臓病センター循環器小児・成人先天性心疾患科)

挨拶と次回連絡 (15:35)

赤木 禎治(日本成人先天性心疾患学会代表理事)



## Morphology & Echocardiography in ACHD



Japanese Society for  
Adult Congenital Heart Disease  
COI Disclosure

Author : **Hideki Uemura**

The author has  
**no financial conflicts of interest**  
to disclose concerning the presentation.

形態

VSD

22 October 2023 on line

HU

## VSD



### ポイント 三つ

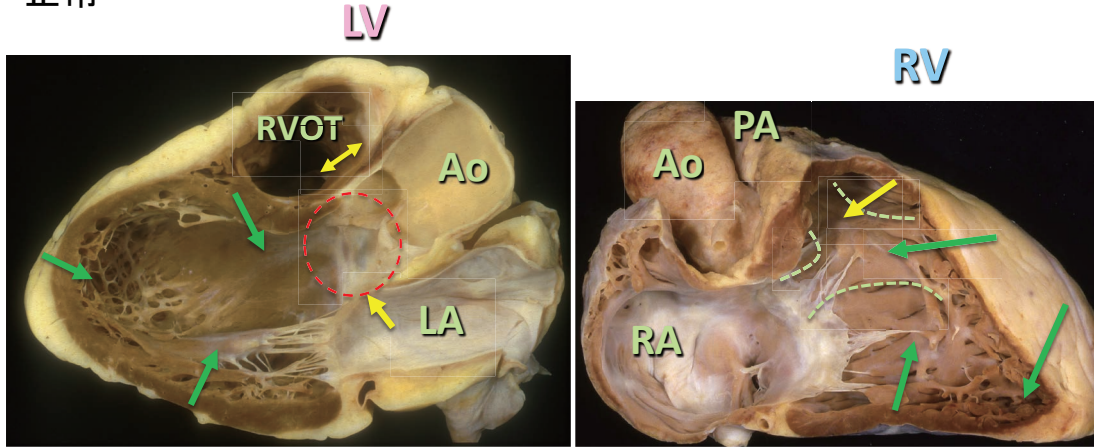
- VSDは右室側から表現
- VSD辺縁の性状
- 近傍にある構造物

HU

VSD



正常

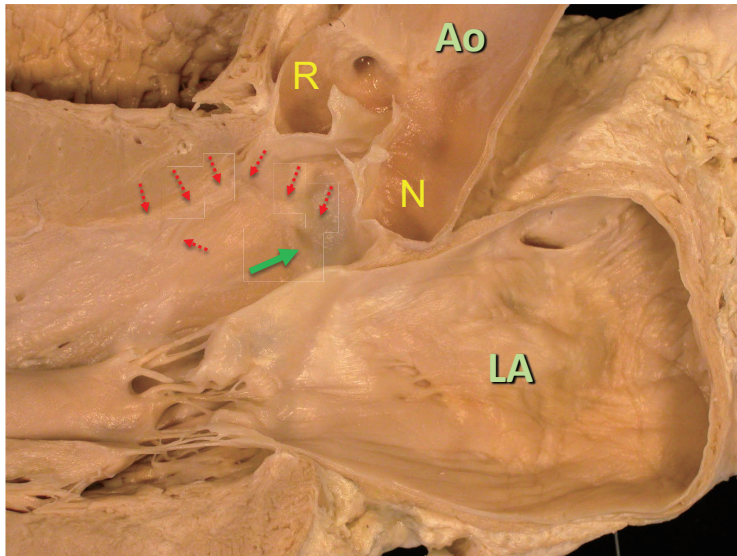


HU

VSD

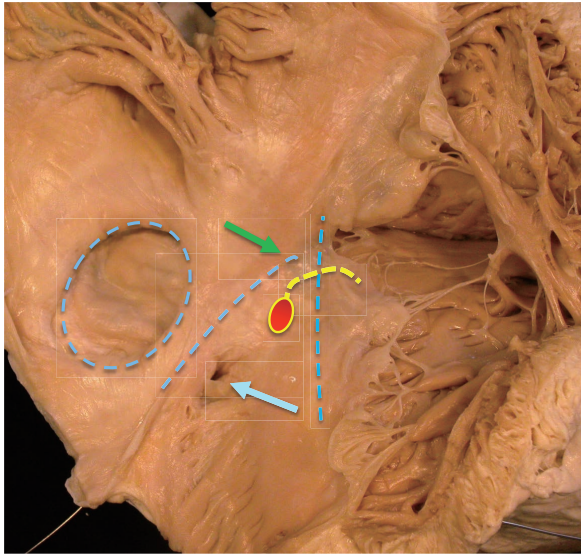


正常

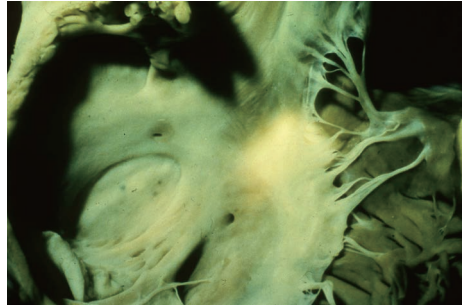


HU

VSD



正常

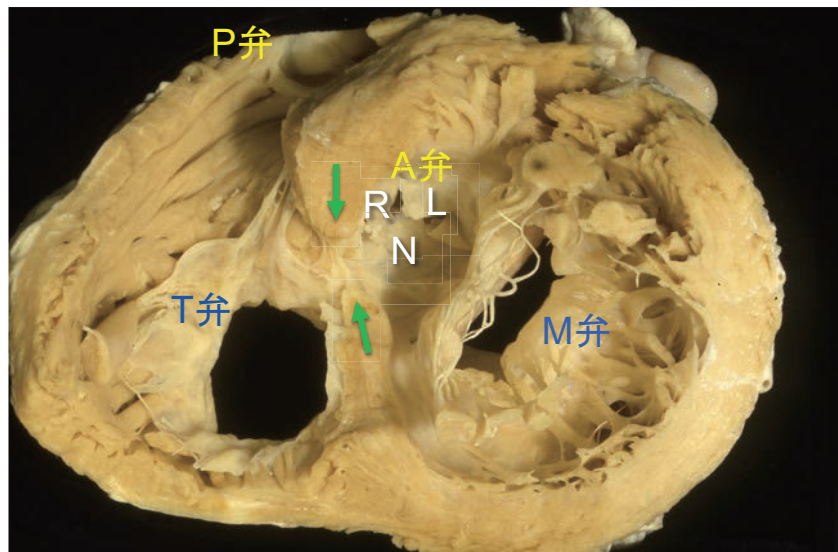


HU

VSD

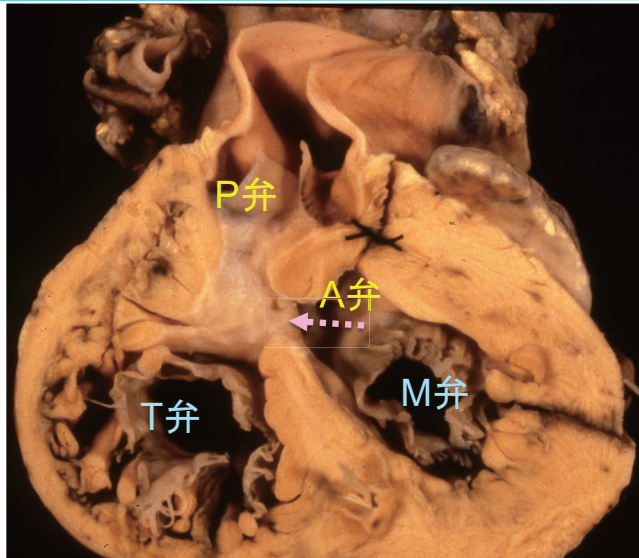


正常



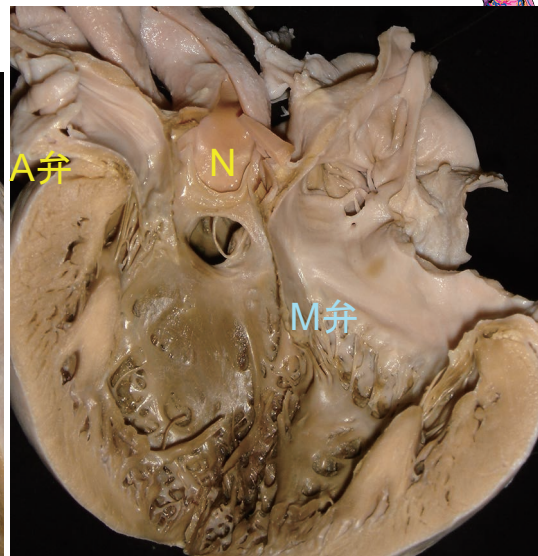
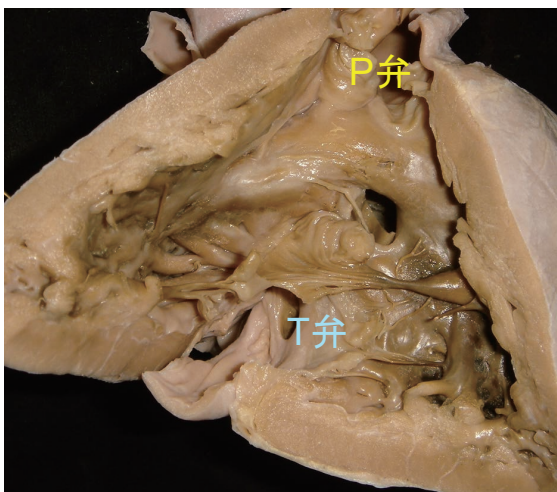
HU

VSD



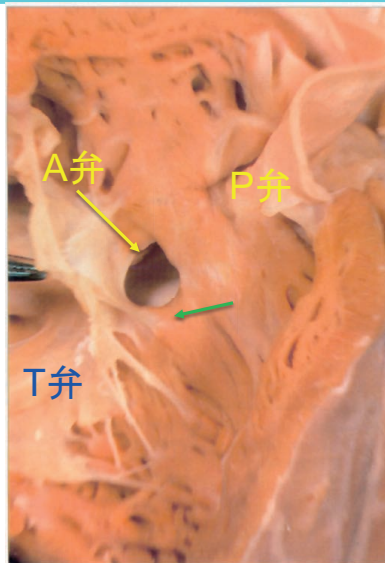
HU

VSD



HU

VSD

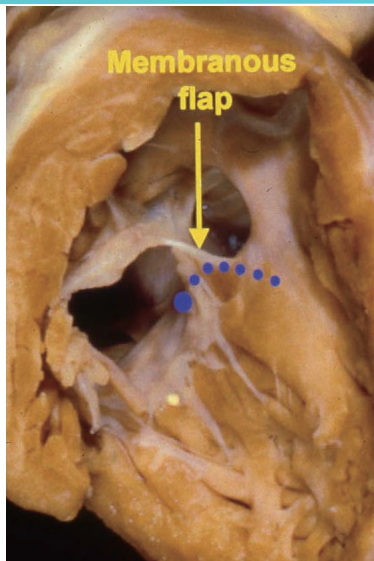


MPM  
(Lancisi)

peri-  
membranous

HU

VSD

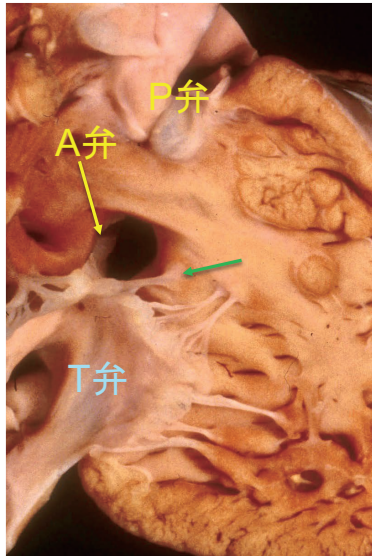


peri-  
membranous

HU



VSD

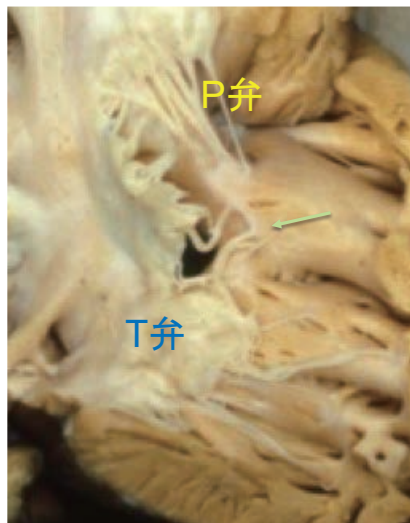


MPM  
(Lancisi)

peri-  
membranous  
(outlet extension)

HU

VSD

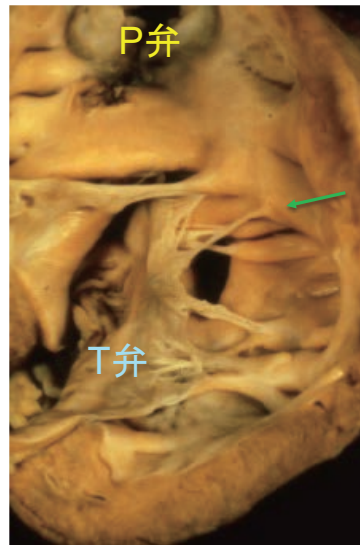


MPM  
(Lancisi)

peri-  
membranous  
(inlet extension)

HU

VSD

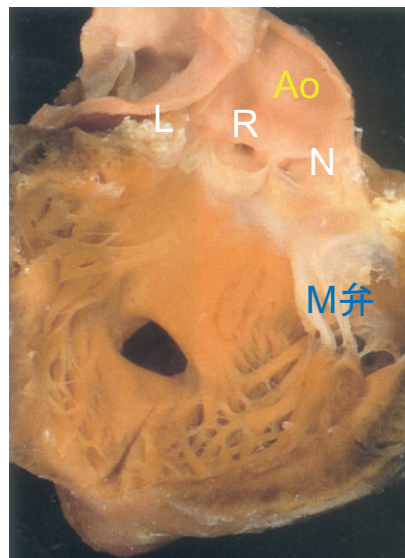


MPM  
(Lancisi)

muscular  
inlet

HU

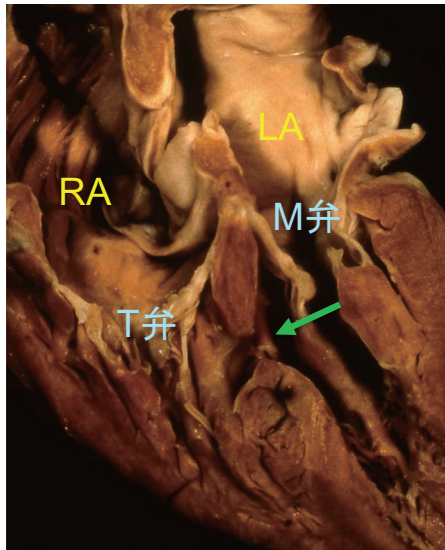
VSD



muscular  
trabecular

HU

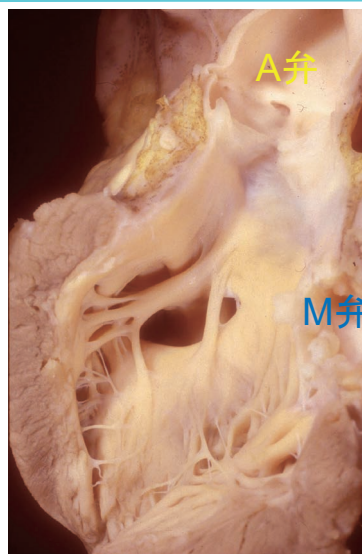
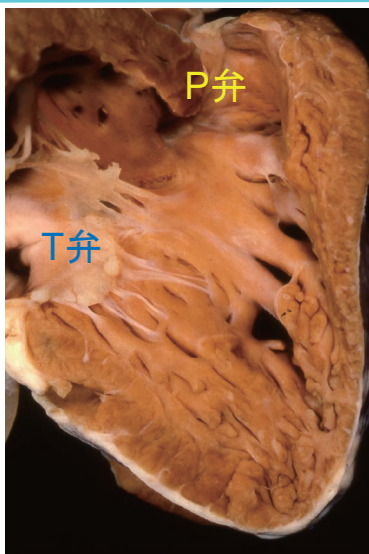
VSD



muscular  
trabecular

HU

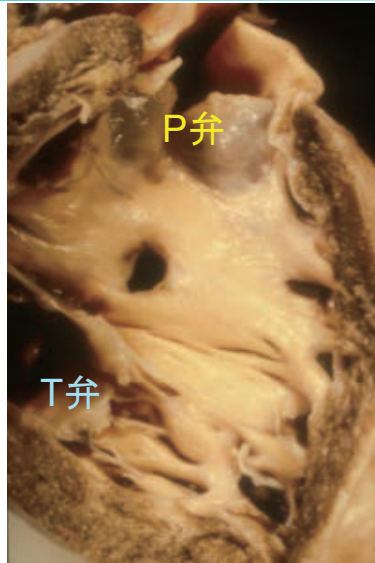
VSD



muscular  
trabecular

HU

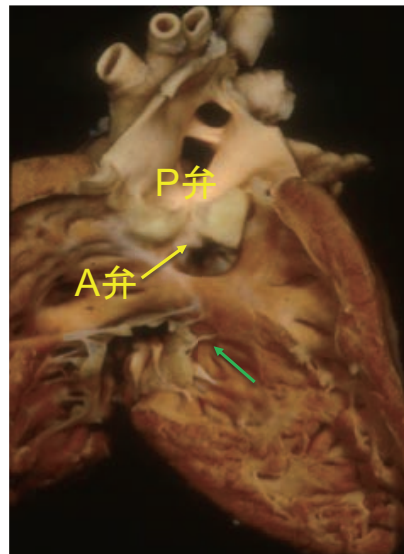
VSD



muscular  
outlet

HU

VSD

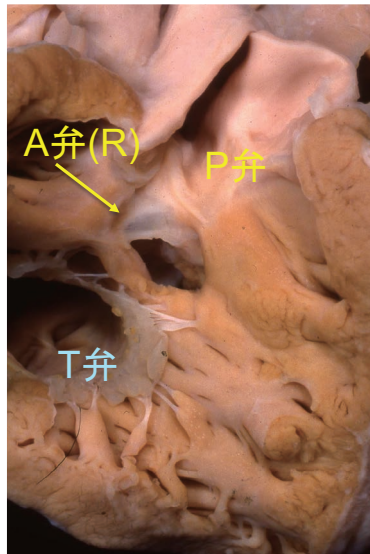


MPM  
(Lancisi)

juxta-arterial

HU

VSD

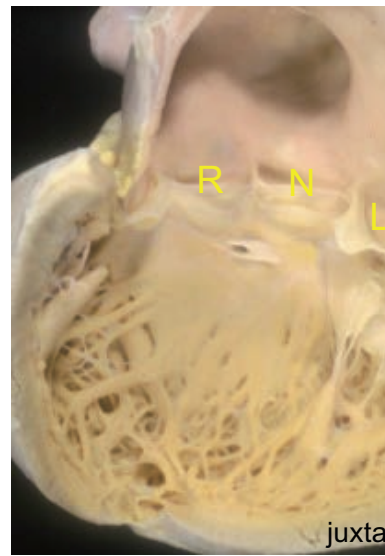
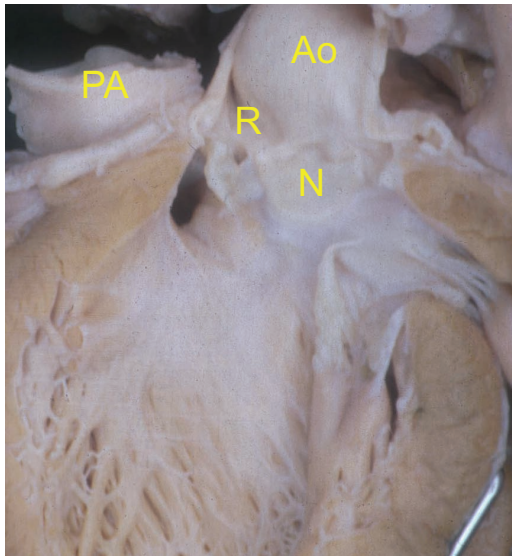


RCC herniation  
AR  
Valsalva洞動脈瘤破裂

juxta-arterial

HU

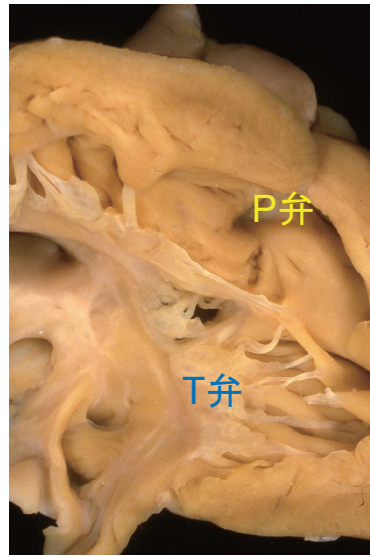
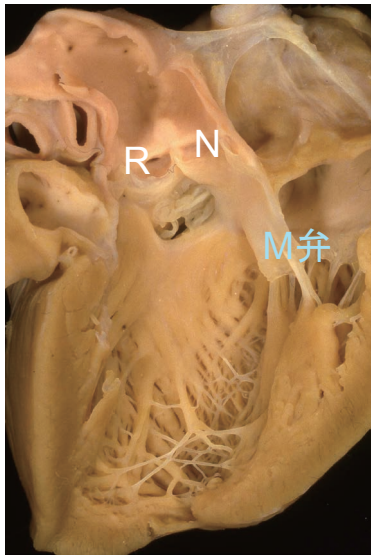
VSD



juxta-arterial

HU

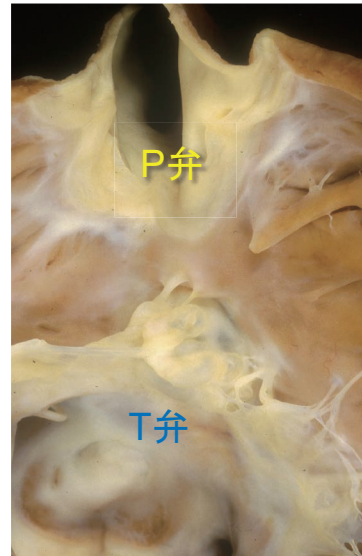
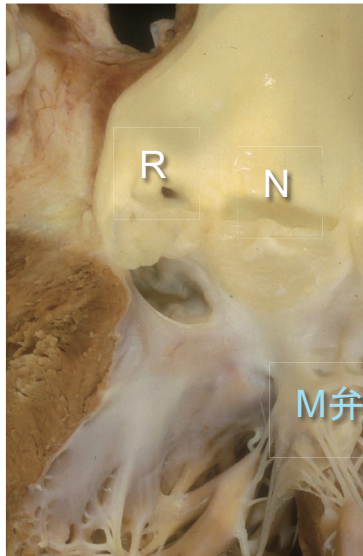
VSD



peri-  
membranous

HU

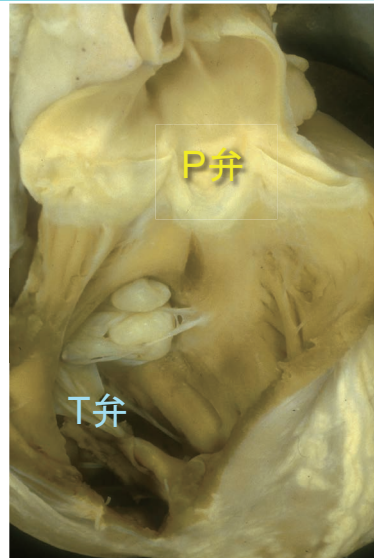
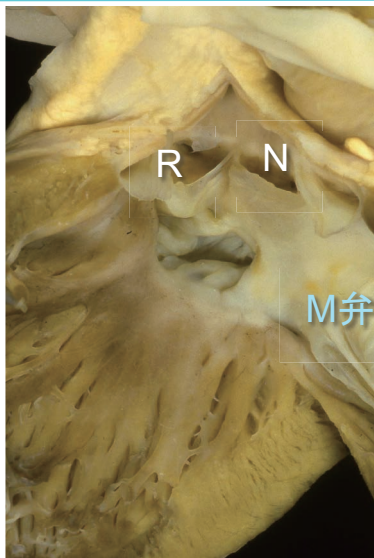
VSD



peri-  
membranous

HU

## VSD



peri-  
membranous

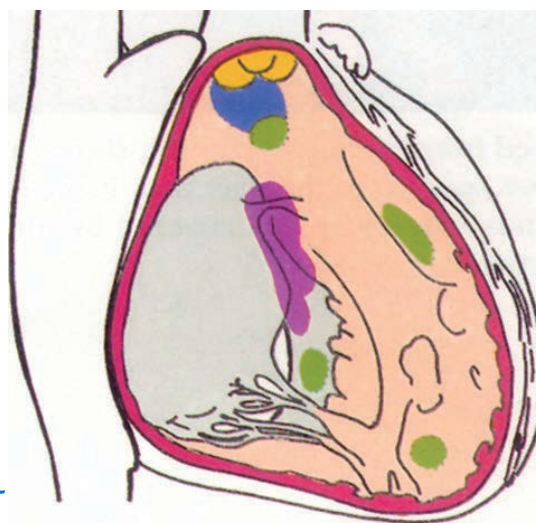
HU

## VSD



### ポイント 三つ

- VSDは右室側から表現
- VSD辺縁の性状
- 近傍にある構造物



ありがとうございます

HU



一般社団法人  
日本成人先天性心疾患学会  
Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease

第 29 回 ACHD セミナープログラム  
Morphology and echocardiography in ACHD: Part 2  
2023 年 10 月 22 日 (日)

セッション 1 心室中隔欠損症 -意外と奥が深い VSD-

2. 心室中隔欠損症の外科治療

埼玉医大国際医療センター 小児心臓外科 平野 暁教

## 目次

- 外科医としてのVSDの解剖
  - Perimembranous type
  - Doubly committed subarterial type
- VSDと刺激伝導系
- VSD閉鎖方法



# 外科医としてのVSDの解剖

Perimembranous type  
Doubly committed subarterial type

Spicer *et al. Orphanet Journal of Rare Diseases* (2014) 9:144  
DOI 10.1186/s13023-014-0144-2



RESEARCH

Open Access

## Ventricular septal defect

Diane E Spicer<sup>1</sup>, Hao H Hsu<sup>2</sup>, Jennifer Co-Vu<sup>1</sup>, Robert H Anderson<sup>3</sup> and F Jay Fricker<sup>1\*</sup>

Tretter *et al. Orphanet Journal of Rare Diseases* (2019) 14:76  
<https://doi.org/10.1186/s13023-019-1044-2>

Orphanet Journal of  
Rare Diseases

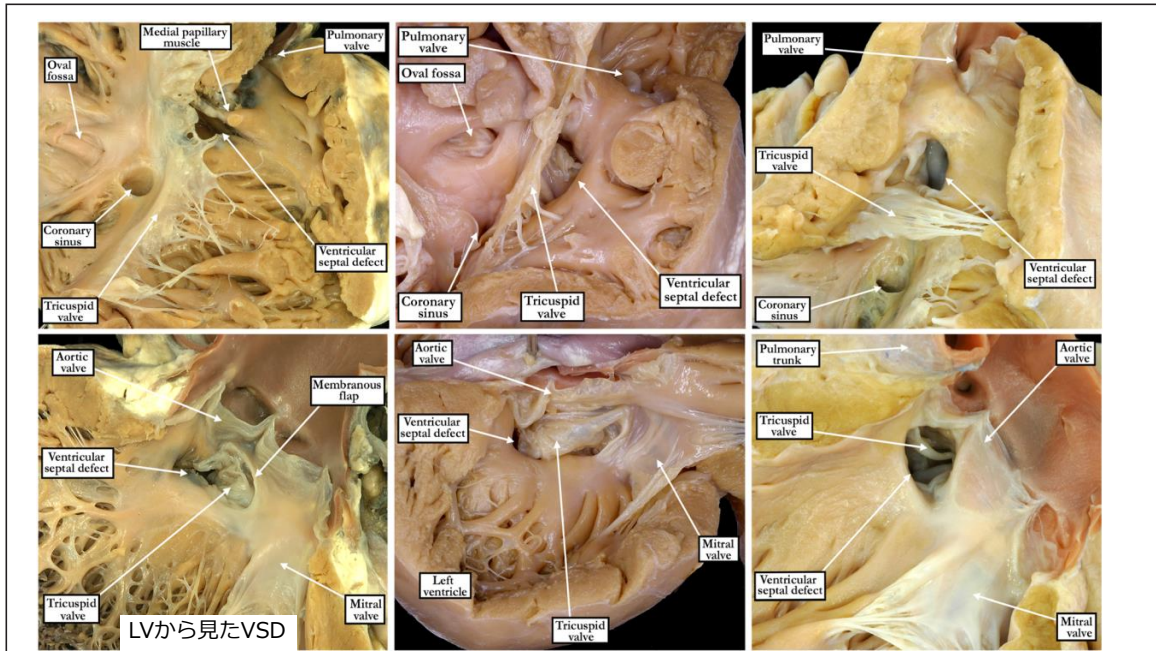
RESEARCH

Open Access

## Assessing the criteria for definition of perimembranous ventricular septal defects in light of the search for consensus

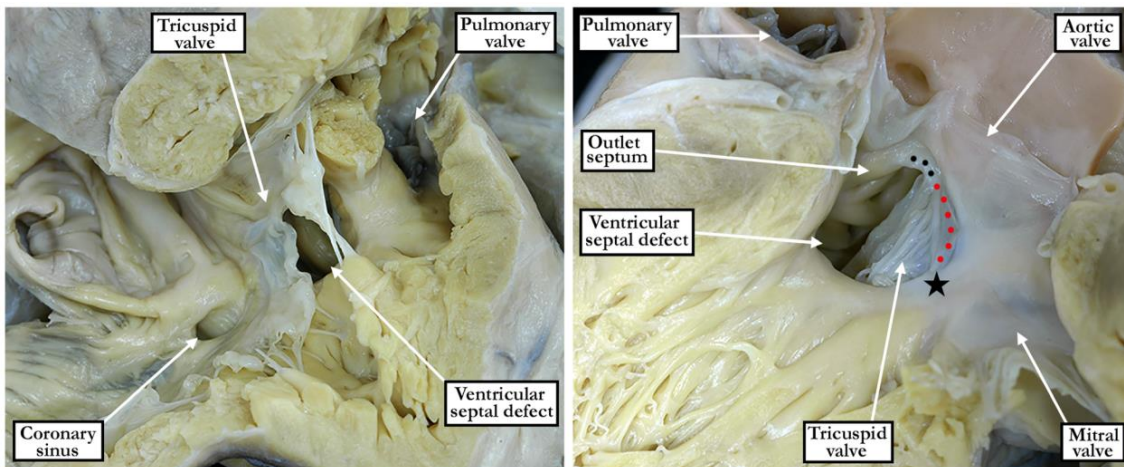


Justin T. Tretter<sup>1,2\*</sup>, Vi-Hue Tran<sup>3</sup>, Seth Gray<sup>1</sup>, Hieu Ta<sup>1</sup>, Rohit S. Lomba<sup>4</sup>, William O'Connor<sup>5</sup>, Diane E. Spicer<sup>6</sup>, Andrew C. Cook<sup>3</sup> and Robert H. Anderson<sup>7</sup>



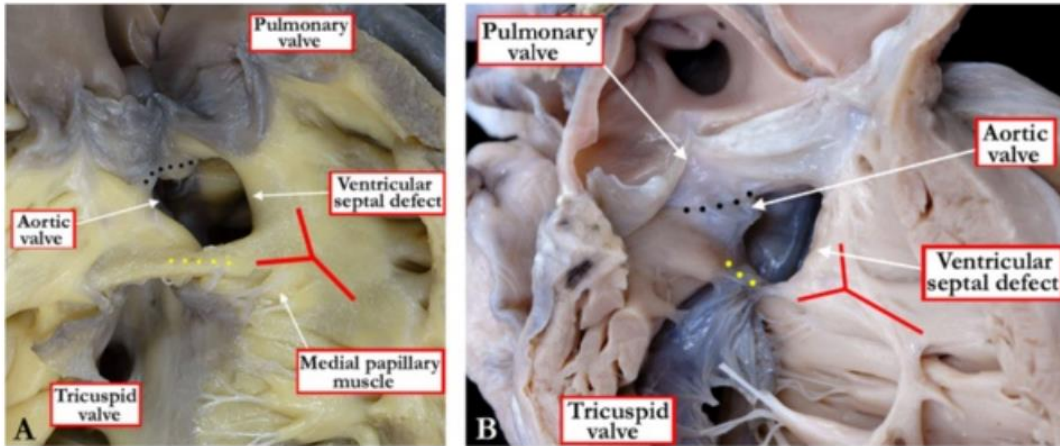
僧帽弁・三尖弁・大動脈弁の連続性

黒ドット：membranous septumの残り  
 赤ドット：A弁,T弁,M弁が連続している  
 黒星：membranous septumの房室中隔側



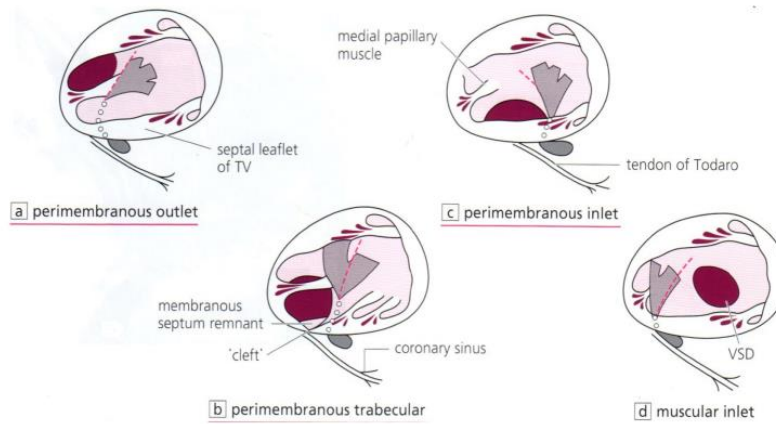
Doubly committed subarterial type (両大血管下型)

黒ドット：A弁とP弁の連続性  
黄ドット：A弁とT弁の連続性  
赤ライン：TSM



## VSDと刺激伝導系

## Perimembranous VSDと刺激伝導系



Subarterial typeは離れている

Saunders, Surgery for Congenital Heart Defects. 2<sup>nd</sup> ed. より

## CONGENITAL: VENTRICULAR SEPTAL DEFECT

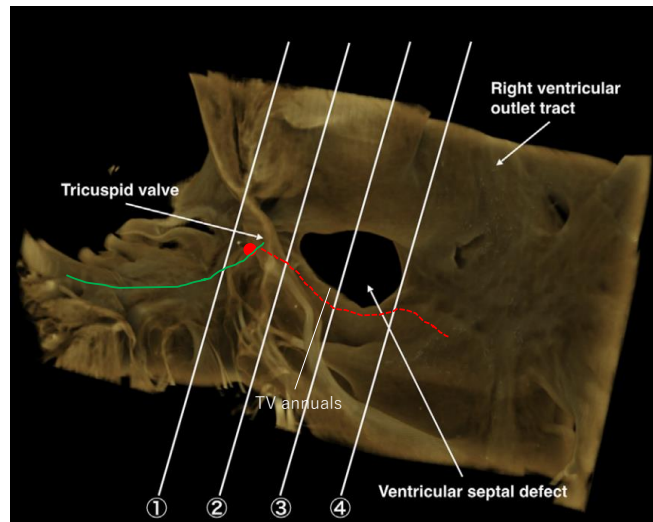
### Visualization and quantification of the atrioventricular conduction axis in hearts with ventricular septal defect using phase contrast computed tomography

 Check for updates

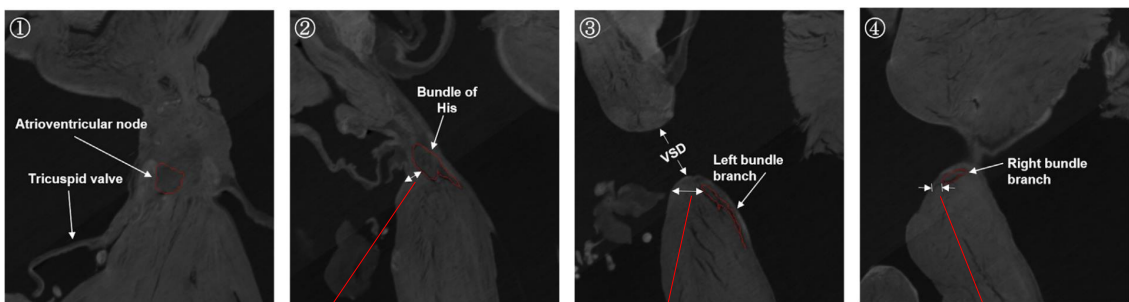
Shuichi Yoshitake, MD,<sup>a,b</sup> Yukihiro Kaneko, MD, PhD,<sup>a</sup> Kiyozo Morita, MD, PhD,<sup>c</sup> Masato Hoshino, PhD,<sup>d</sup> Yoshihiro Oshima, MD, PhD,<sup>e</sup> Masashi Takahashi, MD, PhD,<sup>f</sup> and Robert H. Anderson, MD, PhD,<sup>g</sup> on behalf of the SPring 8 Cardiovascular Structure Analyzing Research Group\*

J Thorac Cardiovasc Surg 2020;160:490-6

## Perimebranous VSD (outlet)



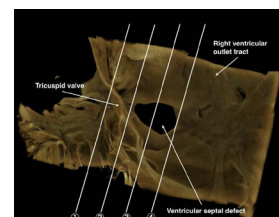
## Perimebranous VSD (outlet)

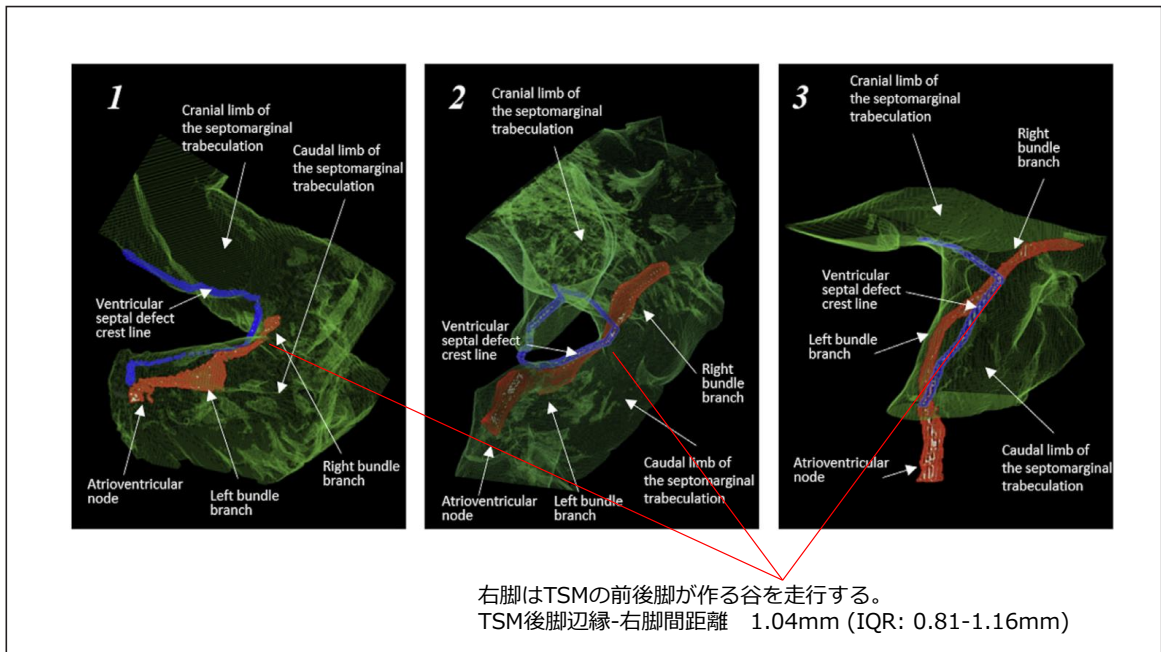
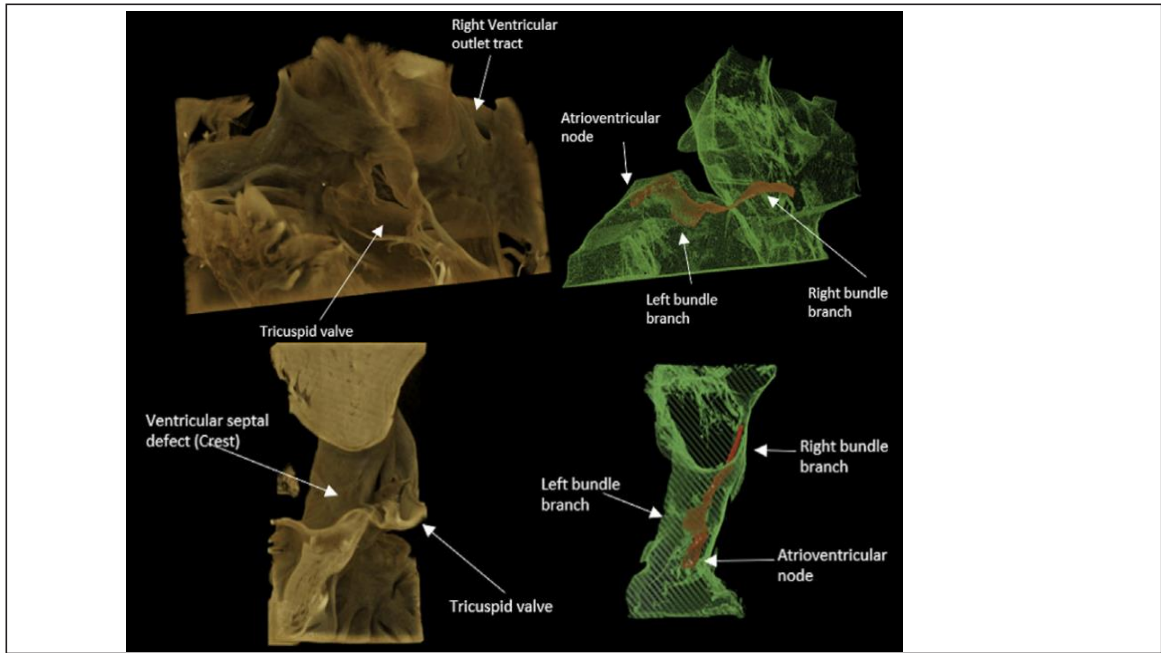


1.10mm (IQR: 0.49-2.49mm)

2.46mm (IQR: 1.7-2.49mm)

2.34mm (IQR: 0.5-2.59mm)

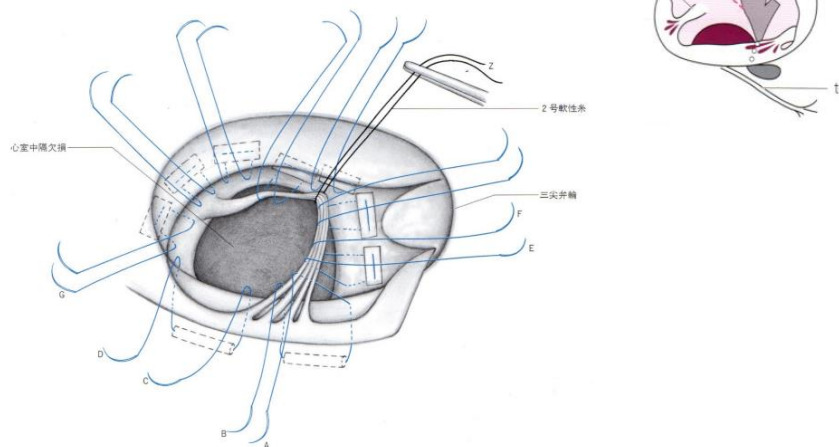




# VSD閉鎖

VSD perimembranous inlet typeの閉じ方 (mattress sutureによる)

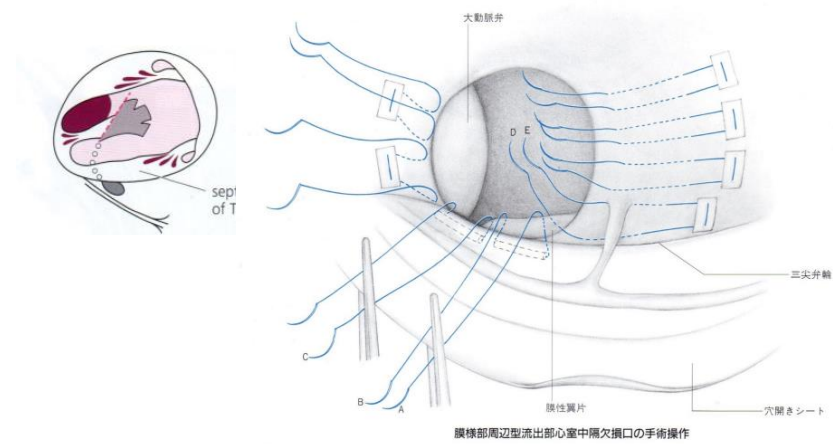
右房を切開してアプローチ



メジカルビュー社 先天性心疾患手術書より

VSD perimembranous outlet typeの閉じ方 (mattress sutureによる)

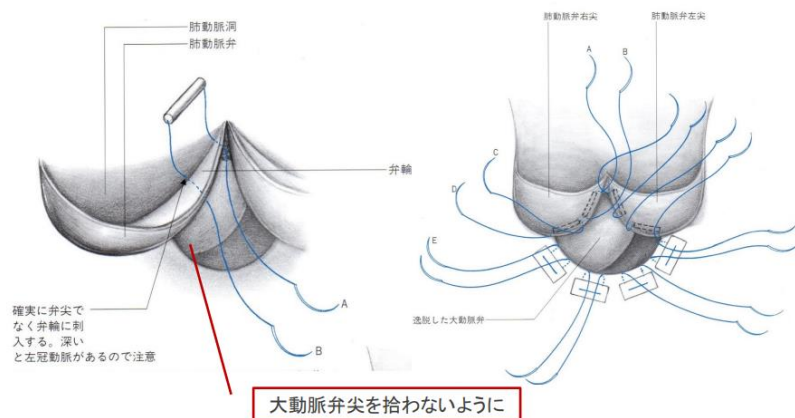
右房を切開してアプローチ



メジカルビュー社 先天性心疾患手術書より

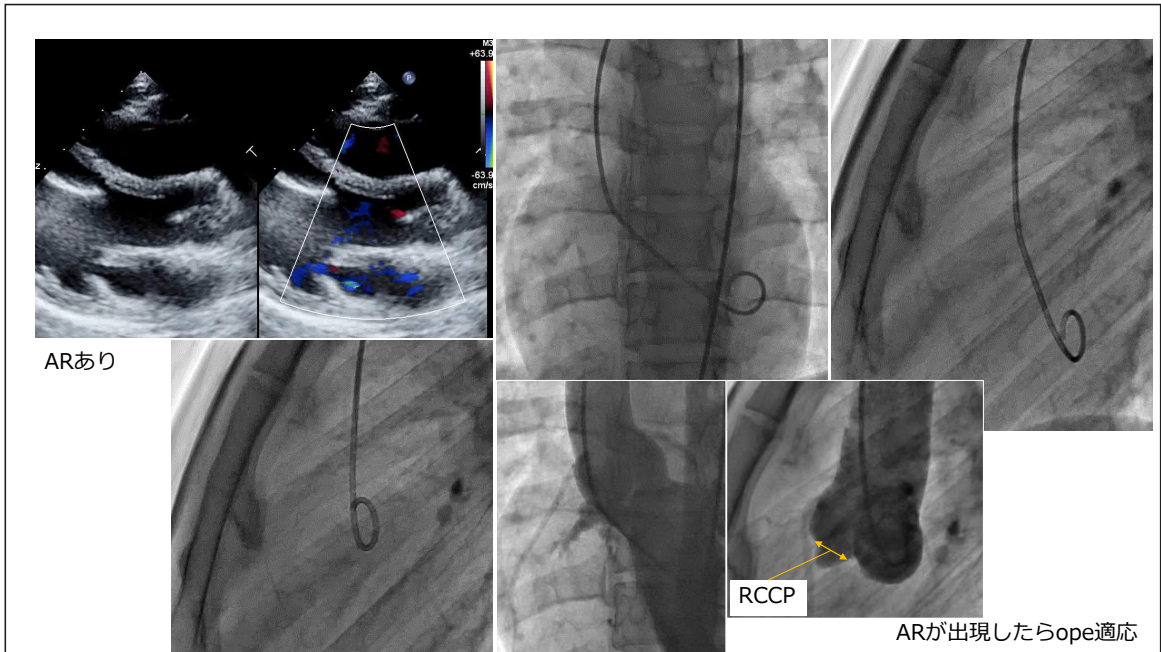
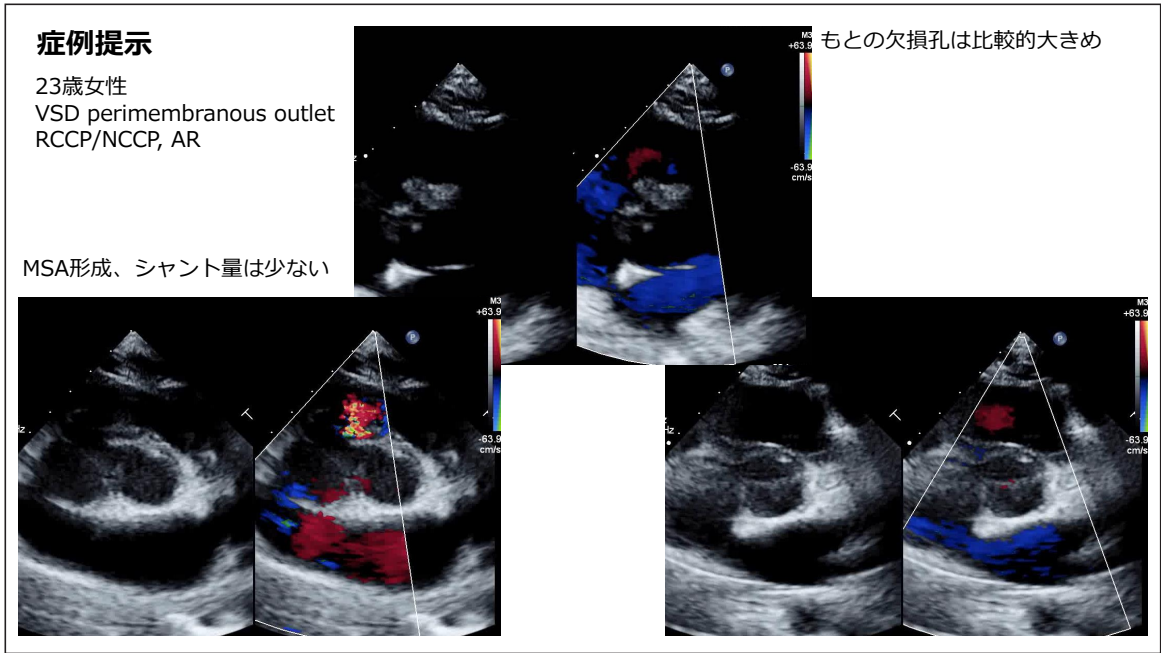
VSD doubly committed subarterial typeの閉じ方 (mattress sutureによる)

主肺動脈を切開してアプローチ



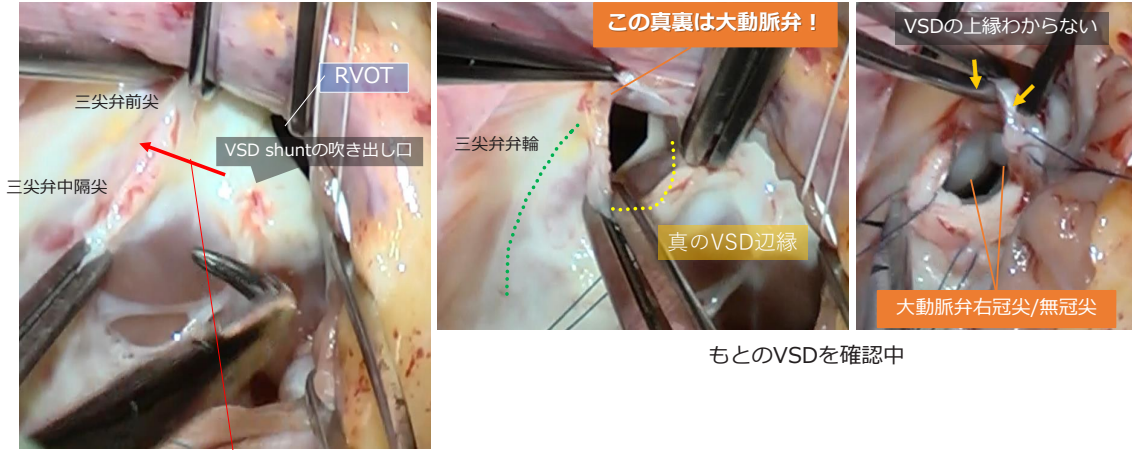
メジカルビュー社 先天性心疾患手術書より





## 手術所見

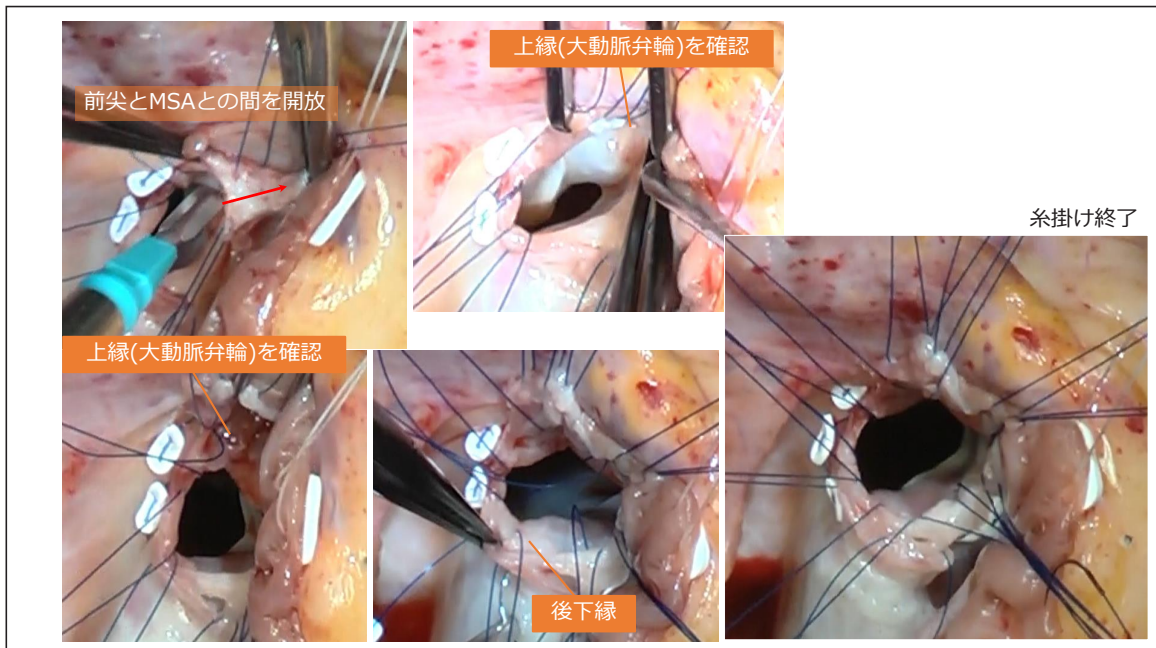
経右房切開で三尖弁越しにVSDを確認

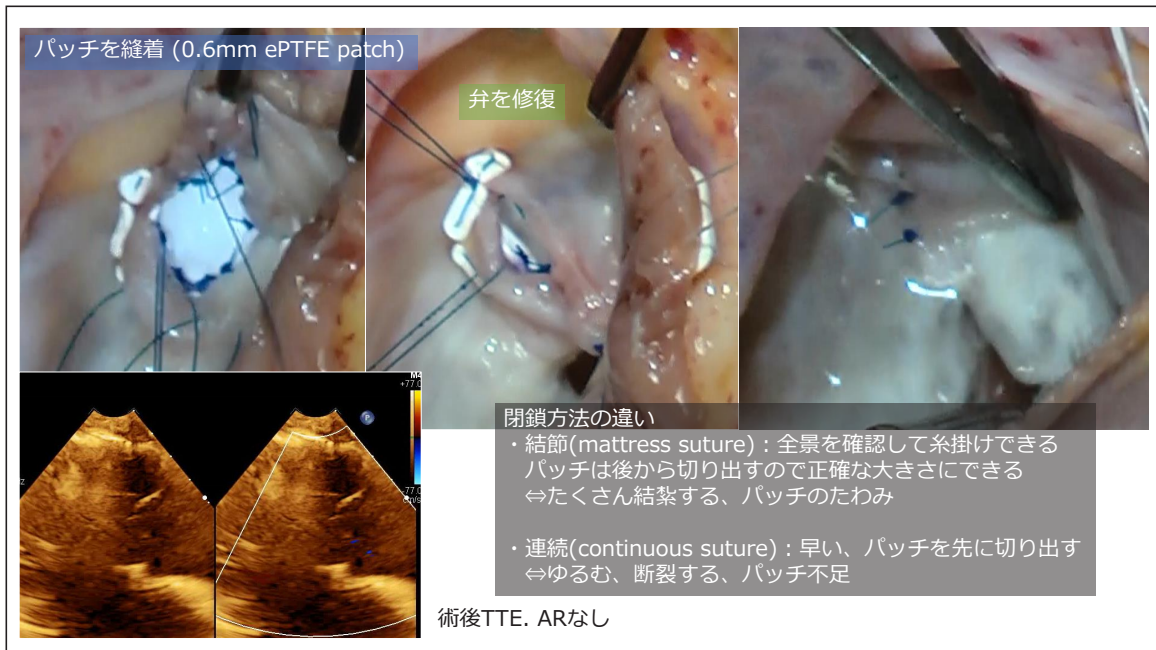


もとのVSDを確認中

MSAを三尖弁輪にむけて切開

RCCPがあるので、できる限り真のVSDの辺縁を確認して閉鎖したい!





## まとめ

- VSDの解剖、刺激伝導系、VSD閉鎖方法についてまとめた

# 第29回 成人先天性心疾患セミナー

2023年 10月22日

## セッション 1

心室中隔欠損症 -意外と奥が深いVSD  
心室中隔欠損症の心エコー

慶應義塾大学病院  
臨床検査科 心機能検査室 水上 尚子

 Keio University Hospital

## COI開示

発表者名： 水上尚子

演題発表内容に関連し、筆頭および共同発表者が開示すべき  
COI関係にある企業などはありません、

 Keio University Hospital

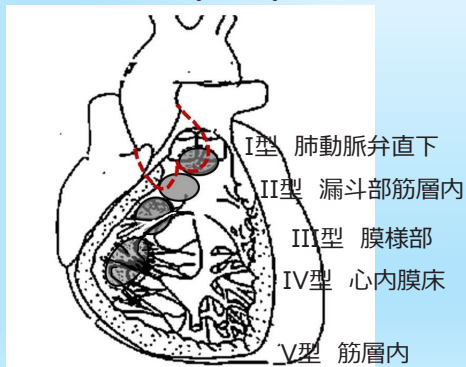
## 心室中隔欠損

- 最も頻度の高い先天性心疾患
- 欠損孔のサイズと部位が、治療に対する情報として重要
  - 欠損孔の大きな例はほとんど乳幼児期に手術
    - 大欠損：欠損孔が大動脈弁輪径と同等
    - 中欠損：欠損孔が大動脈弁輪径の1/2程度
  - 成人の未治療例はほとんどが小欠損孔
    - 小欠損：欠損孔が大動脈弁輪の1/3以下

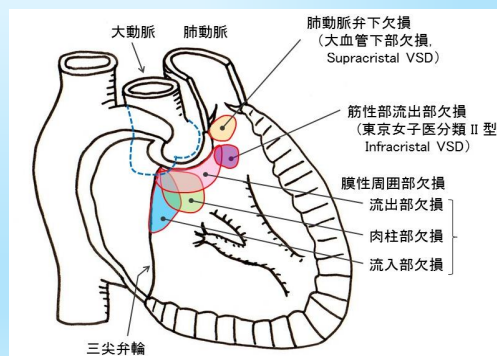
Keio University Hospital

## 心室中隔欠損孔の分類

東京女子医(心研)の分類



Anderson分類



Keio University Hospital

# 国際分類(ISNPCHD)と従来法の比較

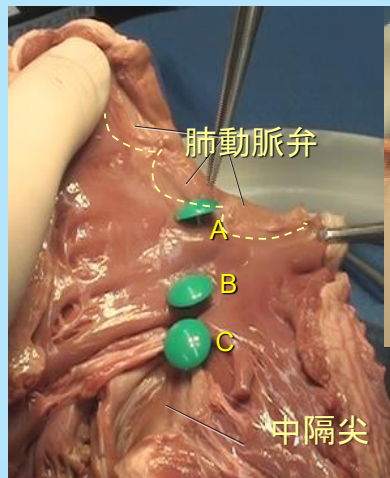
Lopez L, et al. Ann Thorac Surg. 106:1578-1589, 2018.

ISNPCHD	Anderson	Soto	Kirklin
Central 右室中央部 (膜様部)	Perimembranous	膜様部中隔 (Perimembranous outlet)	II型(膜様部欠損)
Inlet 右室流入部	Perimembranous inlet	流入部中隔 (Perimembranous inlet)	III型 (流入部欠損)
Outlet 右室流出部	Doubly committed subarterial	兩大血管直下(subarterial)	I型 (漏斗部欠損)
Trabecular 右室筋性部	Muscular (with naming inlet, outlet, trabecular, apical)	肉柱部中隔(muscular inlet)	IV型(筋性部中隔欠損)

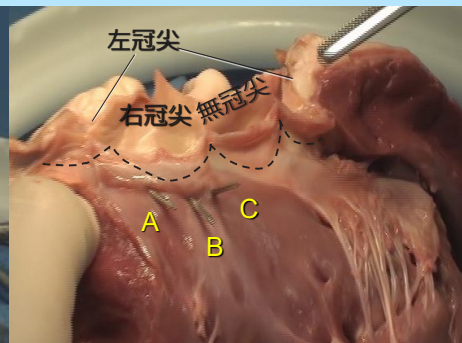
慶應義塾大学循環器内科 小平真幸先生ご提供

Keio University Hospital

## 右室流出路側

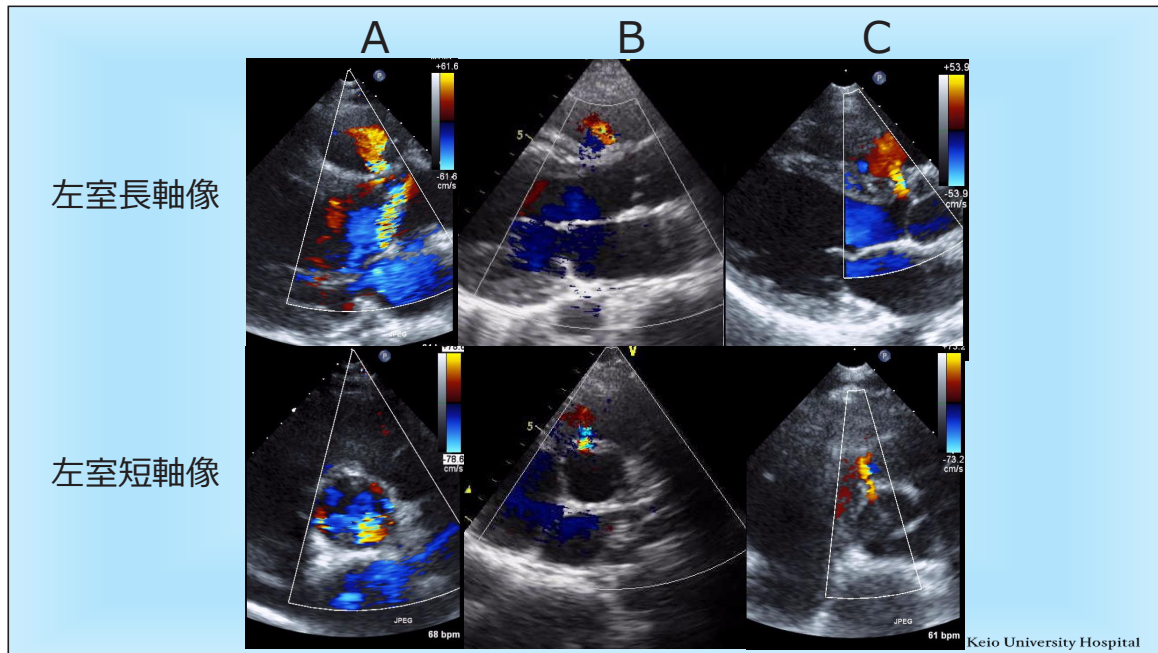


## 左室流出路



- A: 右室流出路(動脈直下)
- B: 右室中央(膜様部)
- C: 右室流入部(膜様部inlet側)

Keio University Hospital



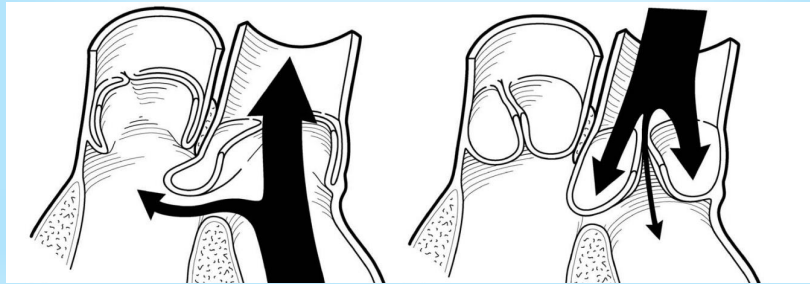
## 心室中隔欠損孔の部位による 心エコー検査時の注意点

- 大動脈弁逆流
- バルサルバ洞動脈瘤
- 膜性中隔瘤

## VSDによる大動脈弁逆流の機序

Tweddell JS, et al. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 9:147-52,2006.

動脈下VSDは、膜様部周囲VSDより約5倍ARを生じやすい

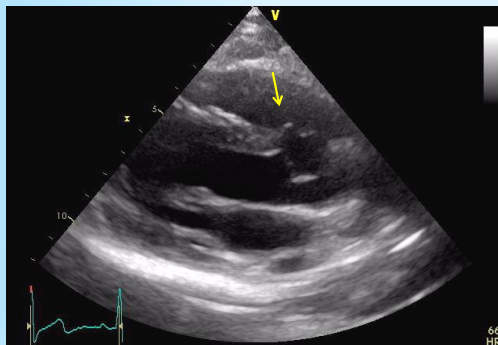


右冠尖がシャント血流により右室側へ突出 欠損のため支えが無い右冠尖が逸脱

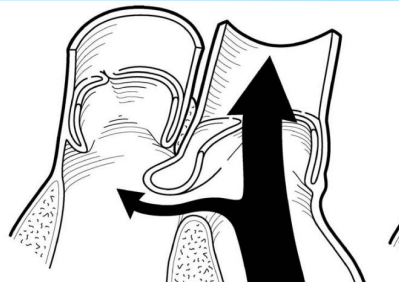
Keio University Hospital

## 動脈下VSDでは高頻度に右冠尖の変形がみられる

10代男性



Tweddell JS, et al.  
Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg  
Annu 9:147-52,2006.



Keio University Hospital

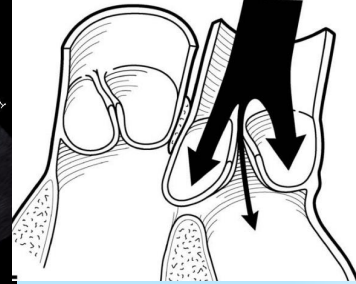
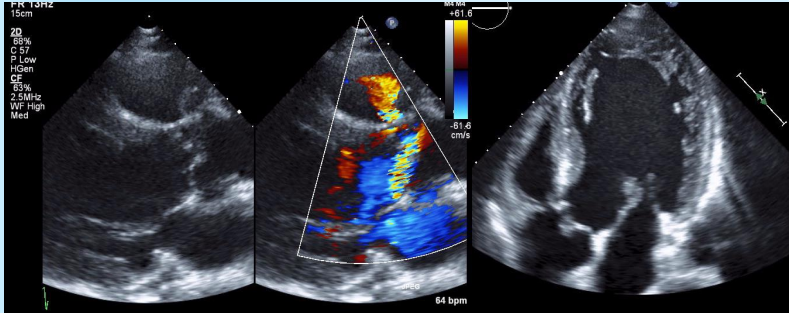


## Bentall術 + V S D 閉鎖術

### 症例A 右冠尖の変性、逸脱 50代男性

バルサルバ洞55mm, STJ45mm, 上行Ao50mm  
LVDD 69mm, LVDs 54mm, EF 48%

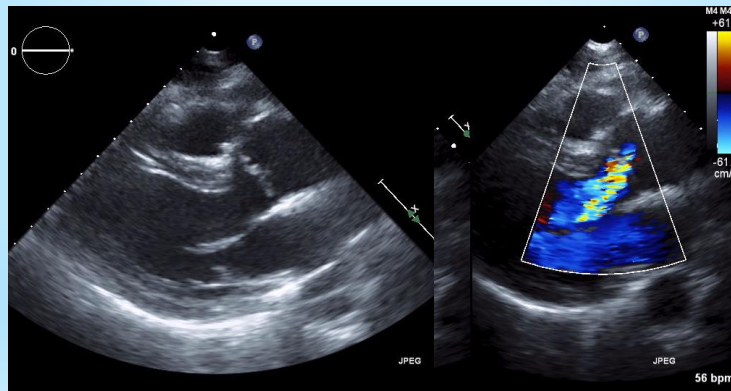
Tweddell JS, et al.  
Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg  
Annu 9:147-52,2006.



Keio University Hospital

### 50代女性 VSD 術後(動脈弁直下) 右冠尖変性 大動脈弁逆流

12歳時閉鎖術施行



Keio University Hospital

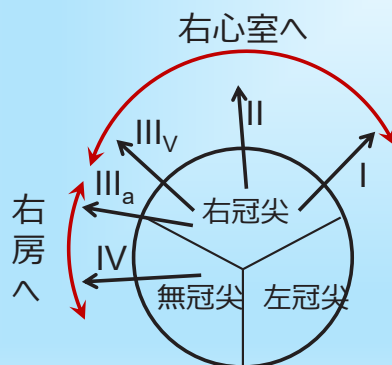
## バルサルバ洞動脈瘤

- 心室中隔欠損症の30～50%に合併する
- バルサルバ洞動脈瘤形成の機序  
長年大動脈弁が心室中隔欠損のシャント血流により引っ張られ (prolongation)、また心室中隔欠損により組織の支えがないため脆弱となり、次第に細長い袋状に伸びる瘤を形成
- バルサルバ洞動脈瘤破裂は、重いもの持ったり、いきむなどの動作により後天的に発症し、心不全による症状をきっかけに診断されることも多い

Keio University Hospital

## 今野、榊原らの病型分類

Kyoubugeka 21:254-59,1968

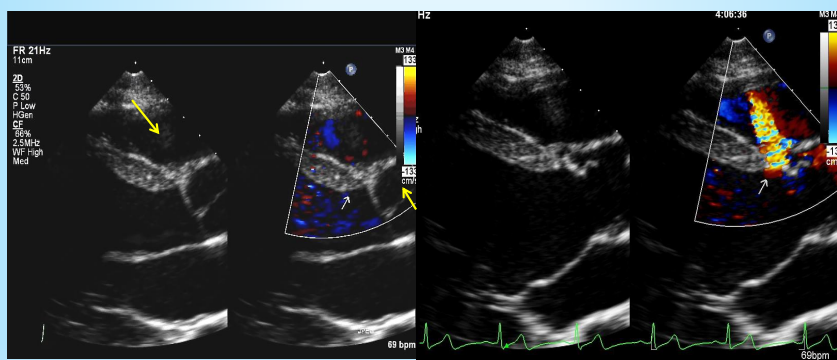


### 動脈瘤の位置と破裂の方向

- I型 : 右冠洞左端→肺動脈直下
- II型 : 右冠洞中央→室上陵
- IIIv型 : 右冠洞右端→右室流入部
- IIIa型 : 右冠洞右端→右房

Keio University Hospital

30代男性 幼少期VSD(右室流出路)指摘  
1か月前より動悸、近位心電図でVT指摘



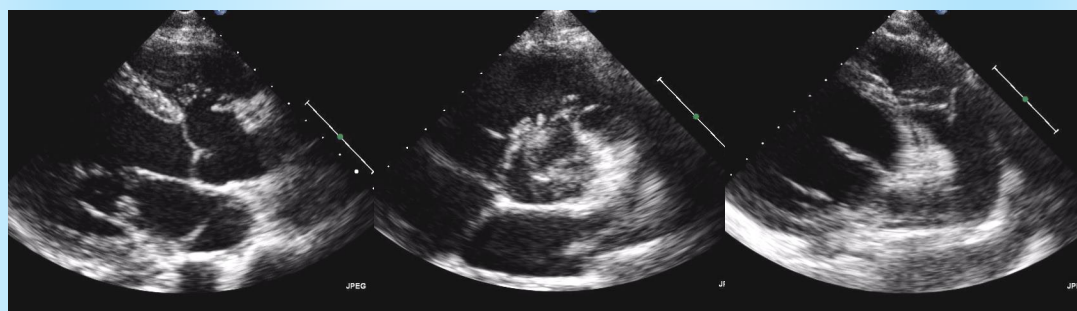
Keio University Hospital

バルサルバ洞から  
肺動脈弁直下に細長く突出する瘤

長軸像

短軸像

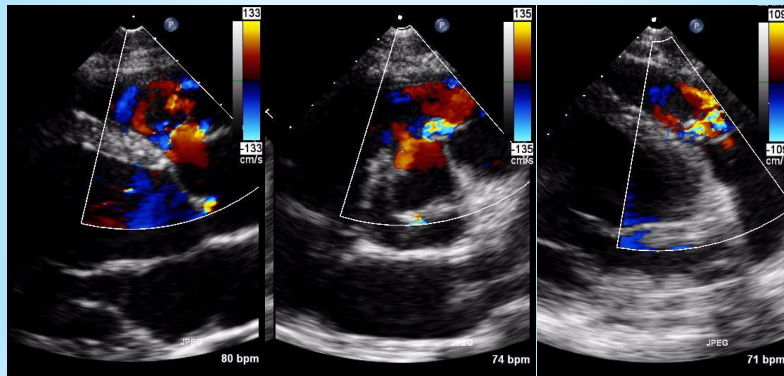
右室流出路断面



Keio University Hospital

## バルサルバ洞動脈瘤破裂により 右冠動脈左端より肺動脈直下へ向かうシャント血流

榊原分類 I型

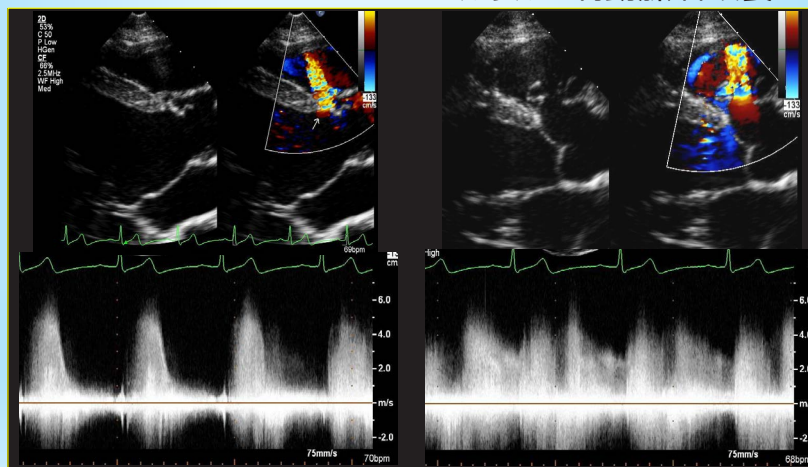


Keio University Hospital

## 連続波ドプラ波形

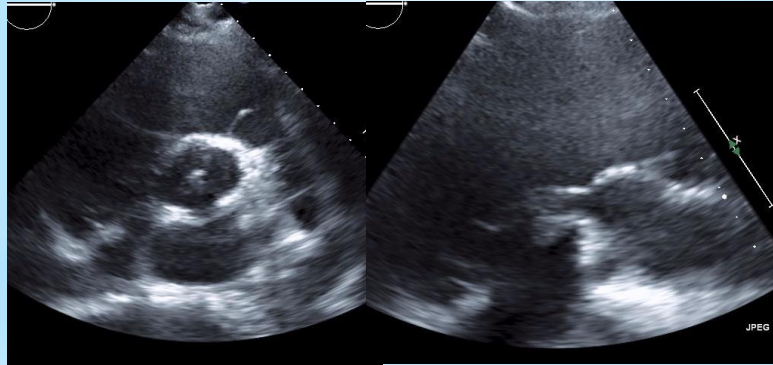
VSD

バルサルバ洞動脈瘤破裂



Keio University Hospital

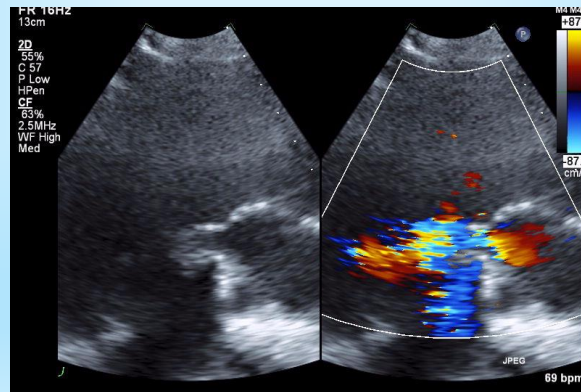
30代男性 VSD 膜様部inlet側  
+ バルサルバ洞動脈瘤破裂



Keio University Hospital

バルサルバ洞動脈瘤破裂のシャント血流が三尖弁を介して  
右房に注ぎ込んでいる

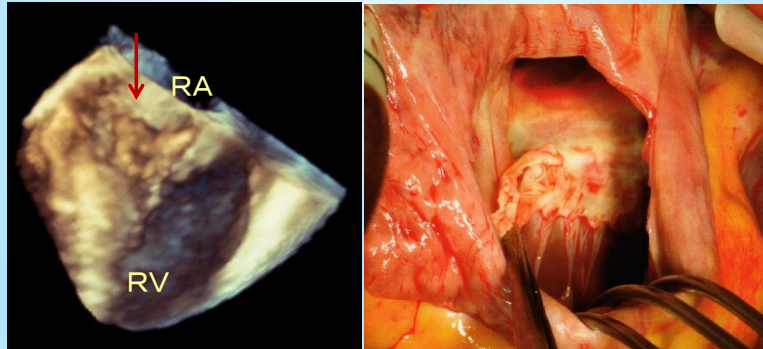
榊原分類 III<sub>v</sub> 型：右冠洞右端→右室流入部



Keio University Hospital

## 術中所見

バルサルバ洞動脈瘤は三尖弁中隔尖と癒合  
瘤の破裂部の孔は右室側にあり 榊原分類 III<sub>V</sub> 型



経胸壁3Dエコー

Keio University Hospital

## 成人期の手術適応

- 左室容量負荷に伴う心機能低下
- 肺高血圧
- **VSDに関連した他の合併症**
  - 大動脈弁逆流、バルサルバ洞動脈瘤破裂
  - 感染性心内膜炎

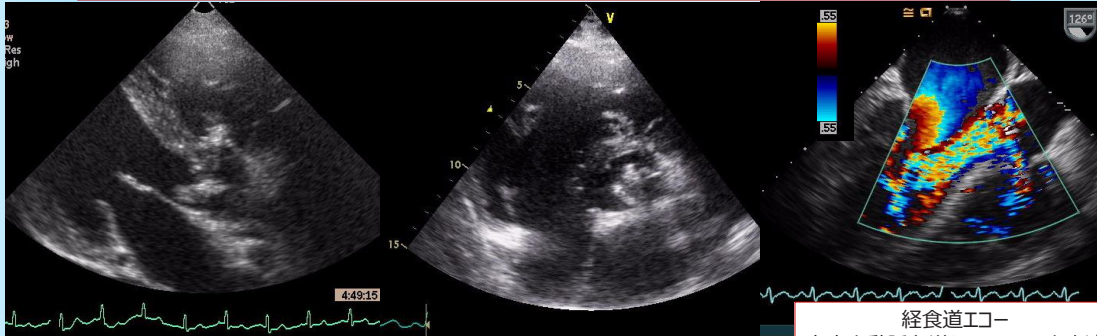
- 疣贅は1か所だけでなく、多発性にみられる場合がある
- 小欠損でも短絡血流が速いため、感染性心内膜炎のリスクは高い

Hospital

大動脈弁置換、VSD閉鎖、肺動脈形成術施行

40代男性 VSD 右室流出路(漏斗部筋層内)  
発熱、息切れ 齲歯、歯根部膿瘍

大動脈弁、VSD欠損孔、右室流出路、肺動脈弁に疣腫付着



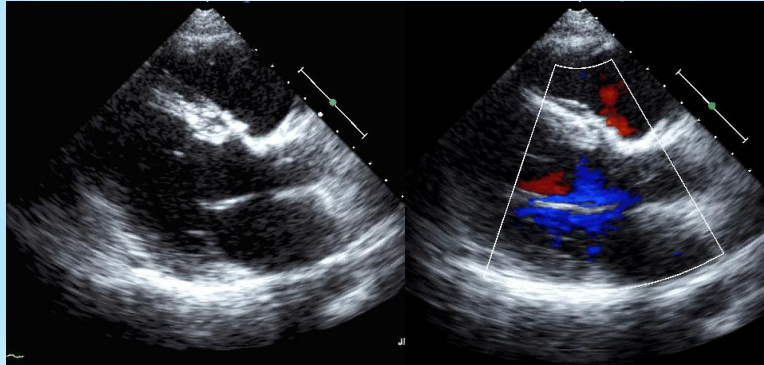
経食道エコー  
高度大動脈弁逆とVSDシャント血流  
Keio University Hospital

## 術後の評価

- 残存シャント 偏位したシャントに注意
- 大動脈弁変性の進行
- 肺高血圧の進行
- 手術に関連してあらたに生じた病態

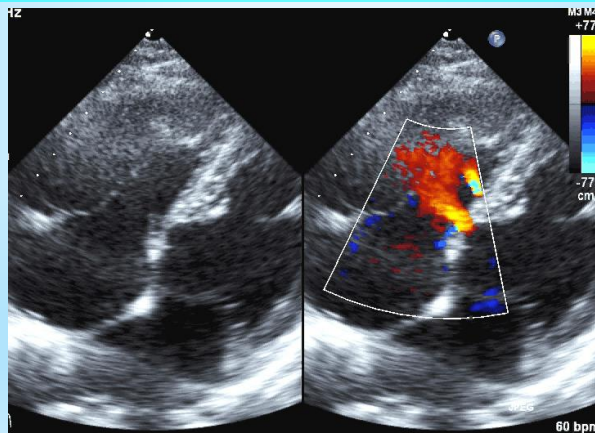
30代女性  
膜様部Large VSD術後 妊娠17週目

2歳時VSDパッチ閉鎖術施行



Keio University Hospital

傍胸骨四腔断面

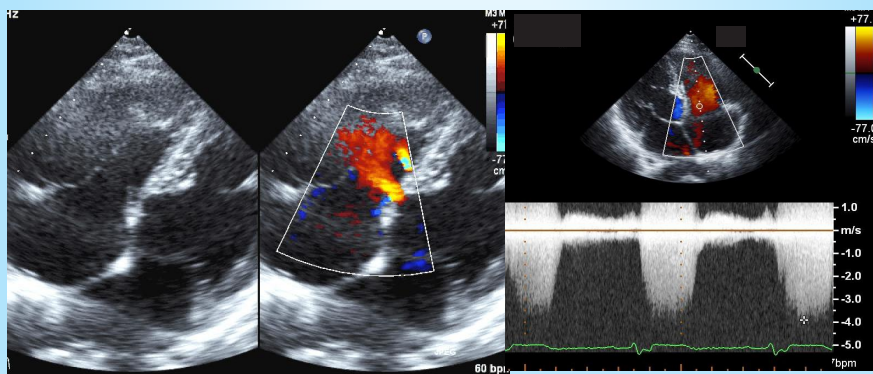


Keio University Hospital



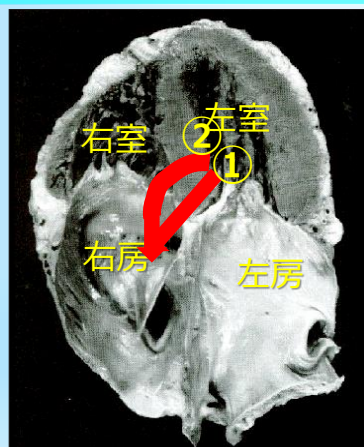
TRの最大流速4.0m/secより推定右室収縮圧74mmHg高度のPH?

## 三尖弁逆流最大流速による右室収縮期圧の推定



Keio University Hospital

## 左室-右房交通症 (Gerbode欠損)



### ①弁上型 direct type

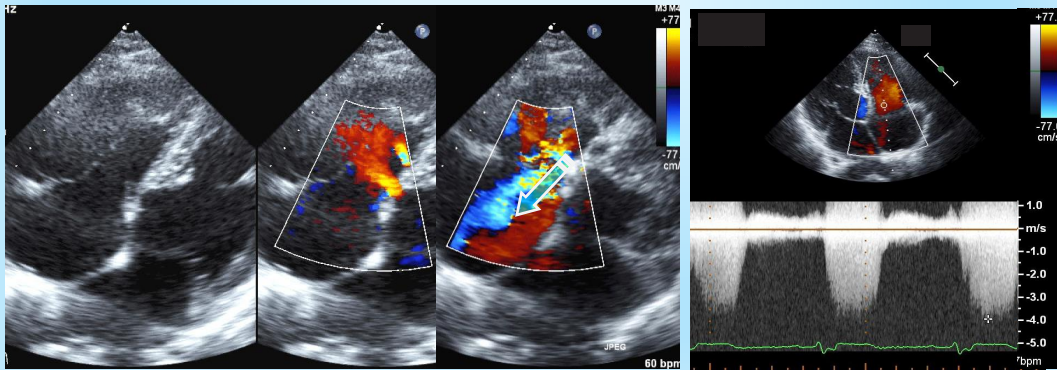
僧帽弁と三尖弁の付着部のギャップ  
すなわち三尖弁下に欠損孔があり、  
左室から右房へ直接シャントする

### ②弁下型 indirect type

欠損孔は三尖弁の下にあり左室から  
三尖弁を介して右房へシャントする  
術後症例に多くみられる

Keio University Hospital

三尖弁の裂隙を抜けて左室-右房交通症となっている術後残存シャントの血流速を計測していた



Keio University Hospital

## 成人VSD評価

- VSDの部位に関連した病態に注意
  - 大動脈弁の変性、逆流
  - バルサルバ洞動脈瘤、膜性中隔瘤
- 感染性心内膜炎
- 血行動態の評価
  - 左室容量負荷、肺高血圧
- 術後評価
  - 肺高血圧、大動脈弁変性、左室-右房交通症

Keio University Hospital

セッション1 心室中隔欠損症  
-意外と奥が深いVSD-  
心室中隔欠損症の管理

第29回成人先天性心疾患セミナー  
テーマ Morphology and echocardiography in  
ACHD: Part 2

2023年10月22日 9:05～10:05 (うち15分)

埼玉医科大学国際医療センター 心臓内科

中埜信太郎

口頭発表時、申告すべきCOI状態がある時、

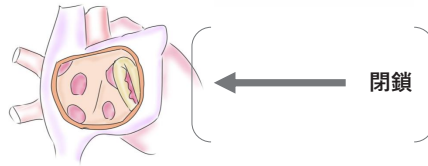
第29回成人先天性心疾患セミナー  
COI 開示

筆頭発表者名： 中埜信太郎

過去3年間において  
演題発表に関連し、開示すべきCOI関係にある企業

①顧問:	なし
②株保有・利益:	なし
③特許使用料:	なし
④講演料:	大塚製薬、ファイザー
⑤原稿料:	なし
⑥受託研究・共同研究費:	なし
⑦奨学寄付金:	なし
⑧寄付講座所属:	なし
⑨贈答品などの報酬:	なし

## VSD後フォローのoverview



### いわゆるハードエンドポイント

- 総死亡
- 予期せぬ入院
- 追加治療の必要性

### 生活の質

- Patient-Reported Outcome
- 運動耐容能（6分間歩行など）
- 社会的・心理的側面：移行期医療、復職、経済的サポート、結婚等ライフイベント

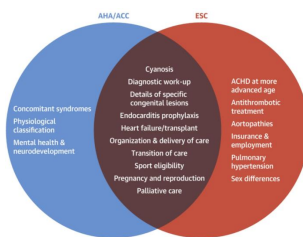
### 外来毎でのチェックポイント

- バイタルサイン：SpO2等
- 心不全症状：NYHA、浮腫等

### その他の心臓関連検査

- 血液・尿：腎機能、貧血、NT-proBNP
- レントゲン、12誘導心電図
- 心電図異常や動悸等の症状があればホルター
- 心エコー：左室収縮能低下、弁膜症（AR）

## 欧米ACHD関連GLの共通点・相違点



2018 AHA/ACC  
the management of ACHD



2020 ESC  
the management of ACHD



米国で特に強調	共通のトピック	欧州で特に強調
<ul style="list-style-type: none"> <li>• 関連する症候群</li> <li>• 生理学的分類</li> <li>• 精神的・神経学的側面</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• チアノーゼ</li> <li>• 診断手順</li> <li>• 病態各論</li> <li>• 感染性心内膜炎</li> <li>• 心不全</li> <li>• 移植</li> <li>• 医療体制</li> <li>• 移行期</li> <li>• スポーツ</li> <li>• 妊娠・生食</li> <li>• 緩和医療</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 高齢者</li> <li>• 抗血栓療法</li> <li>• Aortopathies</li> <li>• 保険・雇用</li> <li>• 肺高血圧</li> <li>• 性差</li> </ul>

## ACHD分類方法の違い

2018 AHA/ACC  
the management of ACHD



- “①解剖（形態）的分類”と“②生理学的ステージ”に基づいて以下に2ステップで分類（APシステム）
- 始めに①解剖学的complexityから機械的に
  - Simple
  - Moderate
  - Great
- 次に**専門的ケアの必要性の強さ**から②生理学的ステージを割り当て
  - 合併症、併存症
  - 治療反応性
  - 臨床症状
- ✓ 治療の必要な不整脈はステージC

2020 ESC  
the management of ACHD



- “解剖（形態）”と“血行動態”に基づいて分類
  - Mild
  - Moderate
  - Severe
- ✓ 未修復TGAはsevere、ただしarterial switchが終わればmoderate
- ✓ 肺血管病があればsevere
- ✓ 孤発性大動脈弁膜症や大動脈二尖弁はmild（米国ではmoderate）
- ✓ Parachute valve/cleftを除く孤発性僧帽弁膜症はmild（米国ではmoderate）

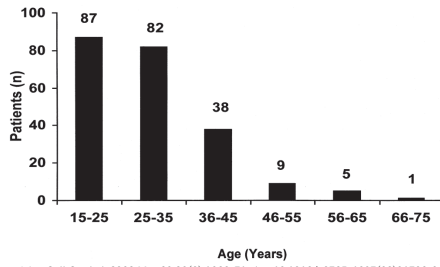
## 欧米の分類方法等からのメッセージ

- 解剖・形態的な複雑性に基づいた分類のみではなく**形態 +  $\alpha$ （生理学的ステージや血行動態）**で分類し、**適切な医療的ケアに割り当てる**
- 例えばVSD・ASDのような単純な心奇形であっても血行動態的異常や合併症等があればより高度な医療を要する
- **長期フォローアップ中の併存症**に関しては**その他の関連ガイドラインに基づき診療**を行う

### 未閉鎖VSDの予後： 小さければ概ね予後良好

- N= 229, VSDが小さく小児期閉鎖適応なしと判断
- PHなし、PVR $\leq$ 200 dynes-s-cm $-5$ 、シャント量 $<$ 50%、ARなし、症状なし
- **死亡なし**、左室収縮障害なし
- 感染性心内膜炎 1.8%
- 運動耐容能期待値の92%
- ホルターでの不整脈なし87%
- 自然閉鎖 6%

- N= 770、未閉鎖VSD 25年の観察
- 生存率
  - Small 96%
  - moderate 86%
  - large 61%
  - Eisenmenger 42%



J Am Coll Cardiol. 2002 Mar 20;39(6):1066-71. doi: 10.1016/s0735-1097(02)01706-0

Circulation. 1977 Jun;55(6):908-15. doi: 10.1161/01.cir.55.6.908.

### 未閉鎖成人VSDのスペクトラム



- かなり小さい
- 自然閉鎖

- 小さい
- Qp/Qs  $<$  1.5

- 小さめ~中等度
- Qp/Qs 1.5-2
- Mild to Mod. PH

- 中等度以上に大きい
- Severe PH
- Eisenmenger



感染性心内膜炎既往



閉鎖を検討  
(ほとんど小児期)

PH治療

### シャントに着目したVSD閉鎖適応

2018 AHA/ACC  
the management of ACHD



2020 ESC  
the management of ACHD



米国	COR	欧州
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <math>Qp/Qs \geq 1.5</math> &amp; <math>Pp/Ps &lt; 50\%</math> &amp; <math>Rp/Rs &lt; 1/3</math></li> </ul>	I	<ul style="list-style-type: none"> <li>• LV overload &amp; non-PH (normal PAP or <math>Rp &lt; 3</math> WU)</li> </ul>
—	IIa	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <math>Qp/Qs &gt; 1.5</math> &amp; <math>Rp</math> 3-5 WU</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <math>Rp/Rs &gt; 1/3</math></li> <li>• <math>Pp/Ps \geq 50\%</math></li> </ul>	IIb	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <math>Qp/Qs &gt; 1.5</math> &amp; <math>Rp \geq 5</math> WU</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Net R-L shunt</li> <li>• <math>Pp/Ps &gt; 2/3</math></li> <li>• <math>Rp/Rs &gt; 2/3</math></li> </ul>	III	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Eisenmenger (or <math>Rp \geq 5</math> WU) &amp; exercise desaturation</li> </ul>

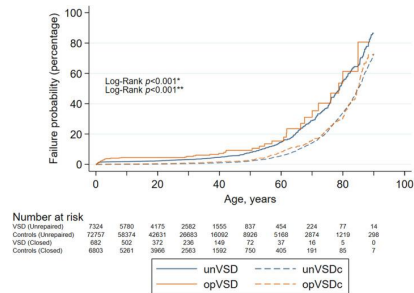
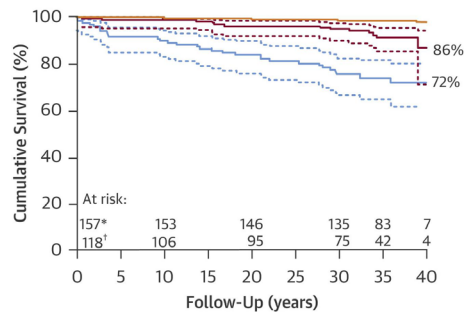
### 欧米のACHD-PHに関する共通点・相違点まとめ

- 肺高血圧の定義は**米国**mean PAP  $\geq 25$ mmHg、**欧州** $\geq 20$ mmHg
- Rpの単位に関しては双方WU（体表面積補正不要）
- 閉鎖適応基準に関するパラメータは**米国**はRp/Rs、Pp/Psを用い、**欧州**はPVR（※前者は血圧の変動に左右されやすいが、計算値に基づく酸素消費量を使用しないで済む）
- 閉鎖Class I適応は欧州ではシャントが多くPHがない患者のみに限定  
米国の方がClass I適応は広い（Rs 15ならばRp 5までOK）
- Severe PH（Eisenmengerを含む）は双方Class III、ただしExercise desaturationの記載は欧州のみ

## VSDは手術すれば概ね経過良好、ただし長期で見ると意外と合併症がある

- N= 174, VSD閉鎖後 観察期間平均36年
- 生存率86% (周術期死亡を除く)  
遠隔期死亡原因
  - 心室細動
  - 大動脈弁狭窄 + 不整脈
  - DCM
  - 非心臓死
- イベントフリー72%

- Danish registry, N= 8006, 観察期間平均23年
- 閉鎖VSDの心不全率>Ctrl (HR 5.4)
- 未閉鎖VSDの心不全率>Ctrl (HR 30.5)
- 同様にIE, 不整脈, PHも閉鎖・未閉鎖VSDではCtrlより高い。
- 閉鎖VSDは未閉鎖VSDと比較するとlate complicationが少ない



## VSD閉鎖後特に気を付けるポイント

### 【問診・診察】

- 臨床症状
- IE予防

### 【検査値】

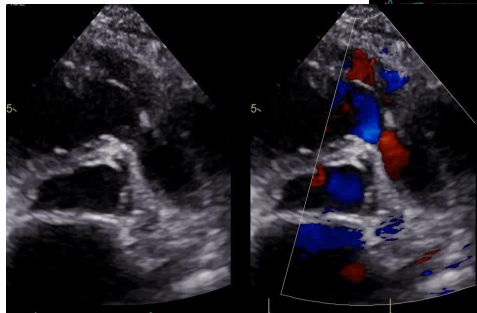
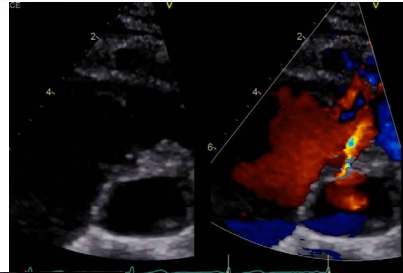
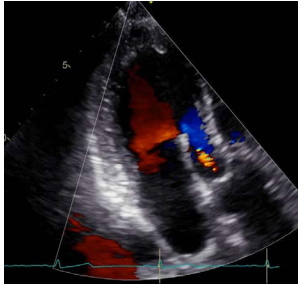
- 血液：NT-proBNP上昇
- 心電図：AV block、conduction disturbance、Afib出現
- エコー：
  - 左室機能低下 (LVEF低下)
  - AR, TR (<- perimembranous)
  - Residual shunt
  - 肺高血圧 (PAP 上昇)
  - DCRV進行

### 【その他併存症】

- 併存症に関してはその他のガイドラインに基づいて診療を行う
  - 心不全
  - 不整脈
  - 脂質異常症・糖尿病・高血圧
  - 癌



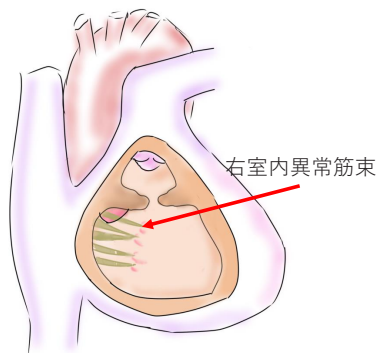
## Double chambered RV



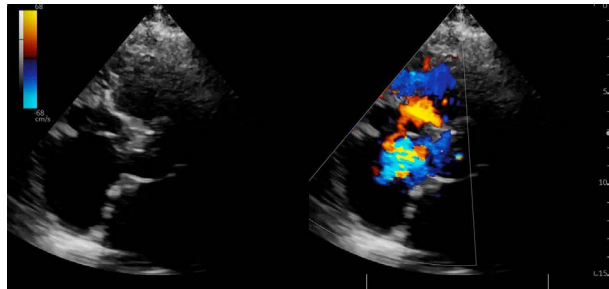
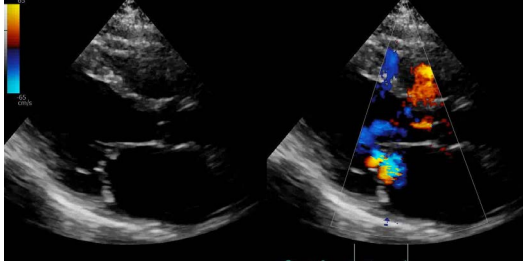
## Double chambered RV

### 右室流出路狭窄

- 大動脈弁逸脱 (AR) 合併のリスク
- 右室内異常筋束の発達 (右室二腔症)
- 概ね予後は良好だが、**成人で進行する**ことも報告されている  
圧較差が著明 > 50mmHgでは手術も検討

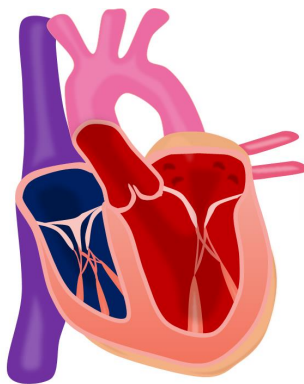


## 心不全



## ACHD+心不全 現在までSGLT2iやARNIの役割は？

「心不全」とは「なんらかの心臓機能障害，すなわち，心臓に器質的および/あるいは機能的異常が生じて心ポンプ機能の代償機転が破綻した結果，呼吸困難・倦怠感や浮腫が出現し，それに伴い運動耐容能が低下する臨床症候群」 (2022 JCS GL)



Stage A  
心不全リスク

Stage B  
心不全リスク  
(+心疾患)

Stage C  
心不全症状

Stage D  
難治性心不全

内科治療 (ライフスタイル改善、薬物治療)

非薬物治療 (手術、カテーテル、ペースメーカー等)

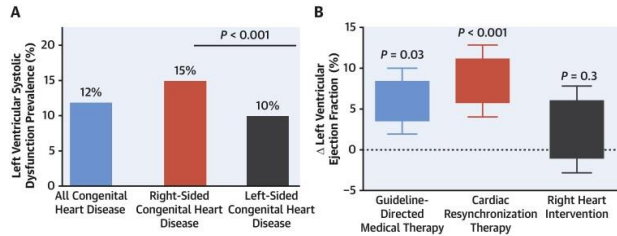
移植・機械補助

緩和医療

## ACHD + 心不全 抗HF治療の役割

Adult congenital heart disease	Potential long-term sequelae /causes of heart failure
Atrial septal defect (ASD)	Long standing unrecognized left-to-right shunt may present with RV dysfunction, arrhythmias, and/or pulmonary hypertension
Ventricular septal defect (VSD)	Due to left-to-right shunting aortic cusp may prolapse into the defect and cause aortic valve regurgitation Atrial fibrillation Pulmonary hypertension
Eisenmenger syndrome (ES)	Right ventricular hypertrophy and right heart failure
Atrioventricular septal defect (AVSD) after surgical repair	Often have persistent left and/or right AV valve regurgitation LVOT obstruction and/or heart block may develop Endocarditis of prosthetic material
After shunt closure	May have residual RV dilatation and/or dysfunction (ASD) May have residual LV dilatation and/or dysfunction (VSD, PDA) May have pulmonary arterial hypertension

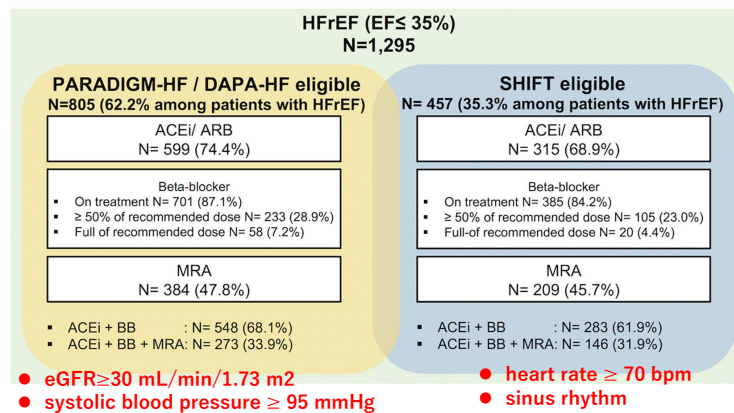
- ACHD + 左室収縮能障害 (12%) , N = 554
- GDMT と CRT で EF 改善



- 新規抗心不全薬の役割は現在研究段階
- VSDに特異的な心不全治療薬はない

## WET-HF:Low LVEFに対してTriple Tx遂行率は30%台 (MRAの処方率は低め)

- ◆ WET-EF 2006-2017
- ◆ Acute HF, LVEF ≤ 35%, N= 1295



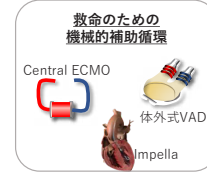
Int J Cardiol. 2022 Jul 15;359:76-83. doi: 10.1016/j.ijcard.2022.04.020.

当院 ACHDにおける進行心不全に対する治療の流れ

- 原疾患治療
- 増悪因子コントロール
- 一般の抗HF治療  
BB, RASi (ARNI), MRA  
+ SGLT2i
- 不整脈管理  
(デバイスを含む)



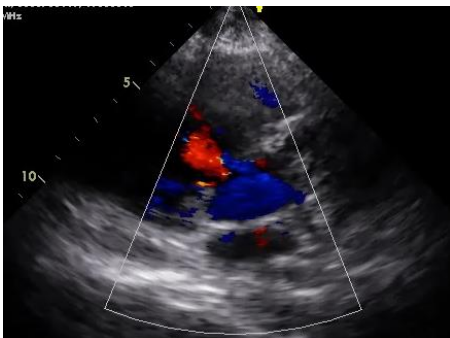
VAD/移植検討



ACHDカンファレンス

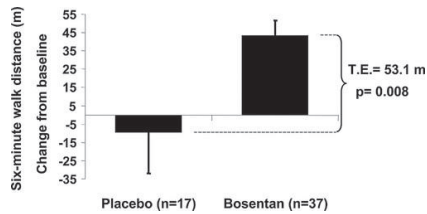
移植・VAD検討会

肺高血圧 Eisenmenger Syndrome (ES)

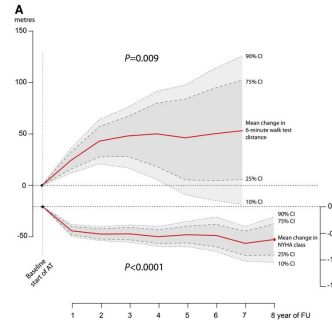


## 多くのEisenmenger Syndrome (ES)では抗PH薬で一定の効果が期待される

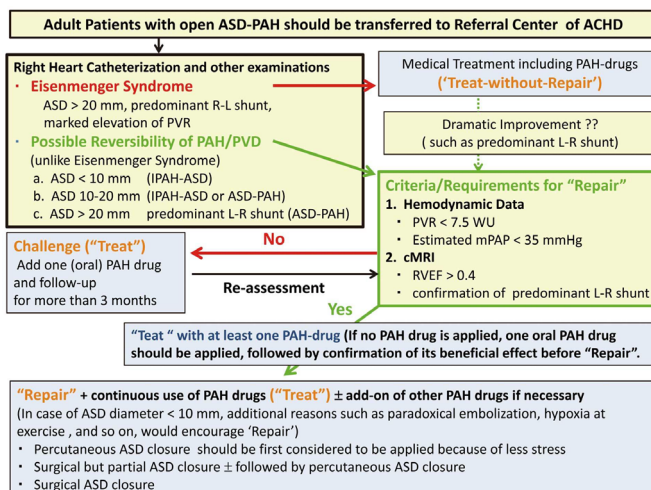
- ES (BREATH-5)
- ERA bosentanは6分間歩行改善とPVR低下



- ES
- ERA + PDE-5は6分間歩行改善と臨床症状改善



## Treat & Repair: ASDのアルゴリズムをその他の左右シャント性疾患に拡大



東京大学八尾先生らのプロトコル

- PHがあれば薬でコントロール
- PVR < 7.5 WU, mPAP < 35mmHg, RVEF > 40%, L-R predominant ならば Repair + Treat 継続 さらに PH薬の add on 検討

Circ J. 2016;80(1):69-71. doi: 10.1253/circj.CJ-15-1235. Epub 2015 Dec 4.

## 感染性心内膜炎 (IE)

ACHDを含む下記の患者にIE予防が推奨される (本邦ガイドラインではVSD単独は中等度リスク群)

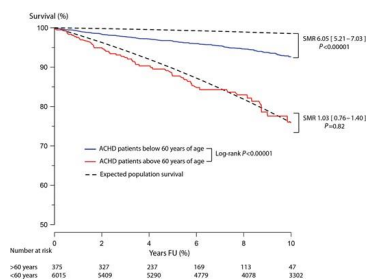
- Those with **previous IE**;
- Patients with **prosthetic valves** (biological and mechanical, surgical and transcatheter);
- Patients within **6 months of placement of prosthetic material**;
- Patients with **residual intracardiac shunts** at the site of or adjacent to **previous repair with prosthetic material or devices**
- Patients with **uncorrected cyanotic heart disease**.

IEハイリスク患者へのアドバイスのポイント

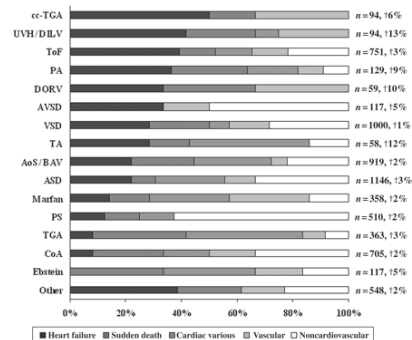
- 歯科処置等のハイリスク手技の際の予防薬投与
- 侵襲的処置の際の消毒
- 口腔や皮膚の清潔
- ピアスやタトゥーは推奨されない (する場合は清潔なコンディションでやること)
- 発熱が続く場合は抗生剤を開始する前に血液培養

## ACHD患者は後天性 (成人性) 疾患を合併すると予後増悪

- 60歳以上のACHD患者の予後は不良



- Dutch CONCOR registry
- ACHD, N= 6933
- 年齢や心筋梗塞既往、肺高血圧がリスク因子
- 死因
  - 心血管死 77%
  - 心不全 45%



## VSD閉鎖後FU間隔の例：米では特に問題なくとも3年に一回は診る



### Physiological Stage

#### A

- NYHA FC I symptoms
- No hemodynamic or anatomic sequelae
- No arrhythmias
- Normal exercise capacity
- Normal renal/hepatic/pulmonary function

#### B

- NYHA FC II symptoms
- Mild hemodynamic sequelae (mild aortic enlargement, mild ventricular enlargement, mild ventricular dysfunction)
- Mild valvular disease
- Trivial or small shunt (not hemodynamically significant)
- Arrhythmia not requiring treatment
- Abnormal objective cardiac limitation to exercise

#### C

- NYHA FC III symptoms
- Significant (moderate or greater) valvular disease; moderate or greater ventricular dysfunction (systemic, pulmonary, or both)
- Moderate aortic enlargement
- Venous or arterial stenosis
- Mild or moderate hypoxemia/cyanosis
- Hemodynamically significant shunt
- Arrhythmias controlled with treatment
- Pulmonary hypertension (less than severe)
- End-organ dysfunction responsive to therapy

#### D

- NYHA FC IV symptoms
- Severe aortic enlargement
- Arrhythmias refractory to treatment
- Severe hypoxemia (almost always associated with cyanosis)
- Severe pulmonary hypertension
- Eisenmenger syndrome
- Refractory end-organ dysfunction

Frequency of Routine Follow-Up and Testing	Physiological Stage A* (mo)	Physiological Stage B* (mo)	Physiological Stage C* (mo)	Physiological Stage D* (mo)
Outpatient ACHD cardiologist	36	24	6-12	3-6
ECG	36	24	12	12
TTE	36	24	12	12
Pulse oximetry	As needed	As needed	Each visit	Each visit
Exercise test	As needed	As needed	12-24	6-12

VSDで特に問題なければ

- > 3年おき外来
- > 適宜心電図、エコー
- > 必要に応じてSpO2、CPx

## おまけ：VSDに対するデバイス閉鎖

### カテーテル治療によるVSDのデバイス閉鎖

- 本邦では適応なし
- 手術では閉じにくいmuscular VSDやresidual shuntが良い適応
- 遠隔期の完全房室ブロック発生のリスクあり



Amplatzer Muscular VSD Occluder (Abbott)

### 当院のCase series VSD振り返り

2007 April-2023 Sept  
 "VSD", "VSD suspected" or "s/p VSD closure" aged >40 y/o at the initial presentation  
 N = 138

- Excluded (n = 67)
- Not VSD (n= 47)
  - AV canal (n = 1)
  - TOF type (n = 6)
  - Traumatic VSD (n =1)
  - No medical information on previous procedure (n = 12)

N = 71 for analysis

### 40歳以上のVSD（未閉鎖・術後）をまとめ

	Overall	<=50	>50	p
n	71	25	46	
VSD_type (%)				0.011
I	10 (14.1)	2 (8.0)	8 (17.4)	
II	46 (64.8)	13 (52.0)	33 (71.7)	
III	3 (4.2)	1 (4.0)	2 (4.3)	
IV	1 (1.4)	0 (0.0)	1 (2.2)	
no	11 (15.5)	9 (36.0)	2 (4.3)	
Repair = repaired (%)	21 (29.6)	11 (44.0)	10 (21.7)	0.091
Add_AVR = yes (%)	6 (8.5)	1 (4.0)	5 (10.9)	0.584
RVOTS = yes (%)	3 (4.2)	1 (4.0)	2 (4.3)	1
Val_PS = yes (%)	4 (5.6)	1 (4.0)	3 (6.5)	1
Val_AS = yes (%)	1 (1.4)	0 (0.0)	1 (2.2)	1
Val_AR = yes (%)	7 (9.9)	2 (8.0)	5 (10.9)	1
Val_MR = yes (%)	7 (9.9)	1 (4.0)	6 (13.0)	0.421
Val_TR = yes (%)	15 (21.1)	4 (16.0)	11 (23.9)	0.634
EisenSynd = yes (%)	2 (2.8)	2 (8.0)	0 (0.0)	0.232



50歳以上は複数の心血管因子やがんを合併しやすい

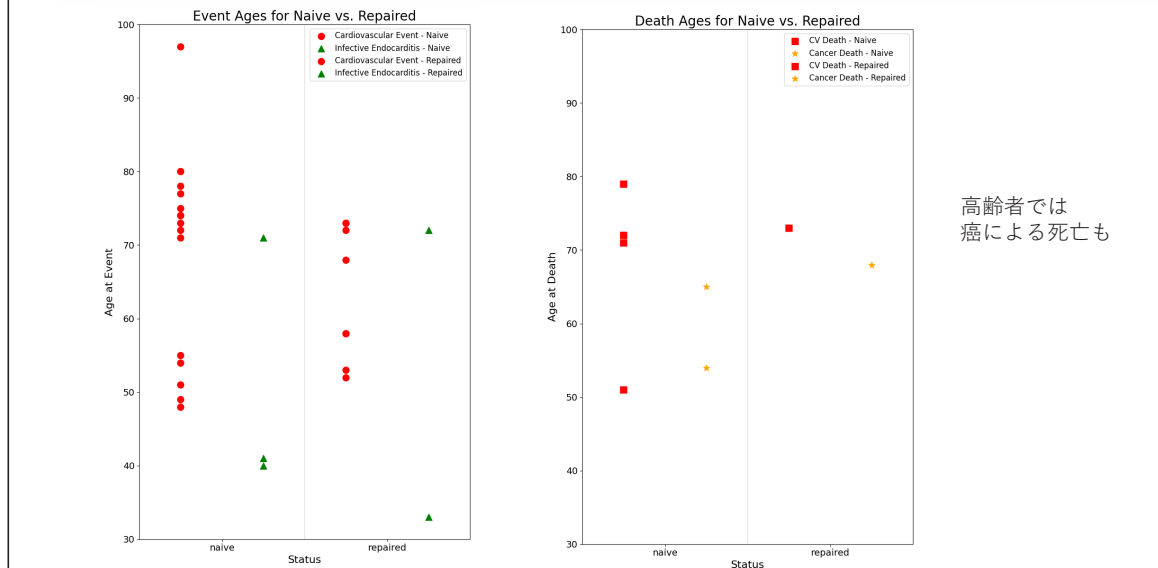
	Overall	<=50	>50	p
n	71	25	46	
Multi_CV_risk = yes (%)	16 (22.5)	1 (4.0)	15 (32.6)	0.014
Afib = yes (%)	17 (23.9)	3 (12.0)	14 (30.4)	0.148
HF = yes (%)	15 (21.1)	2 (8.0)	13 (28.3)	0.09
Cancer = yes (%)	14 (19.7)	1 (4.0)	13 (28.3)	0.032
Stroke = yes (%)	3 (4.2)	2 (8.0)	1 (2.2)	0.584

Multi\_CV\_risk : 薬部治療を要する高血圧、脂質異常症、糖尿病のうちいずれか2つ以上  
 Cancer : 治療を要する活動性癌

未閉鎖と閉鎖を比較すると著明な違いはないが

Variable	naive	repaired	p	test
n	50	21		
age_last (median [IQR])	67.00 [55.00, 74.75]	58.00 [50.00, 68.00]	0.044	nonnorm
CV_Event = yes (%)	19 (38.0)	3 (14.3)	0.091	
IE_Event = yes (%)	3 (6.0)	3 (14.3)	0.498	
age_event (median [IQR])	72.50 [51.75, 76.50]	58.00 [53.00, 72.00]	0.247	nonnorm
Death = yes (%)	6 (12.0)	2 (9.5)	1	
age_death (median [IQR])	68.00 [56.75, 71.75]	70.50 [69.25, 71.75]	0.505	nonnorm
Cancer_death = yes (%)	2 (4.0)	1 (4.8)	1	
CV_death = yes (%)	4 (8.0)	1 (4.8)	1	

## 未閉鎖は年齢が70歳以上になると心不全などの心血管イベントによる入院が増える



### まとめ

- VSDは単純心奇形だが、大動脈弁逆流、肺高血圧、右室二腔症などが悪化すると管理が困難になる。
- VSDはshunt量が多い、または大動脈弁逆流があればほとんどが早期に手術を受ける。一方少量のシャントの場合は経過観察になることが多い。しかしながら手術を受けていない少量のシャントのVSDでは晩期に心血管イベントを起こすことを経験する。
- ACHD患者の高齢化に伴いがん合併患者も増えることが予想され、がんも（閉鎖の有無にかかわらず）VSD患者の重要な死亡原因となりうる。
- VSDに合併する心不全や心血管病リスク因子の治療は他の該当診療ガイドラインに従い診療する。



## Morphology & Echocardiography in ACHD



Japanese Society for  
Adult Congenital Heart Disease  
COI Disclosure

Author : **Hideki Uemura**

The author has  
**no financial conflicts of interest**  
to disclose concerning the presentation.

形態

Double Outlet  
Right Ventricle  
(DORV)

22 October 2023 on line

HU

## DORV

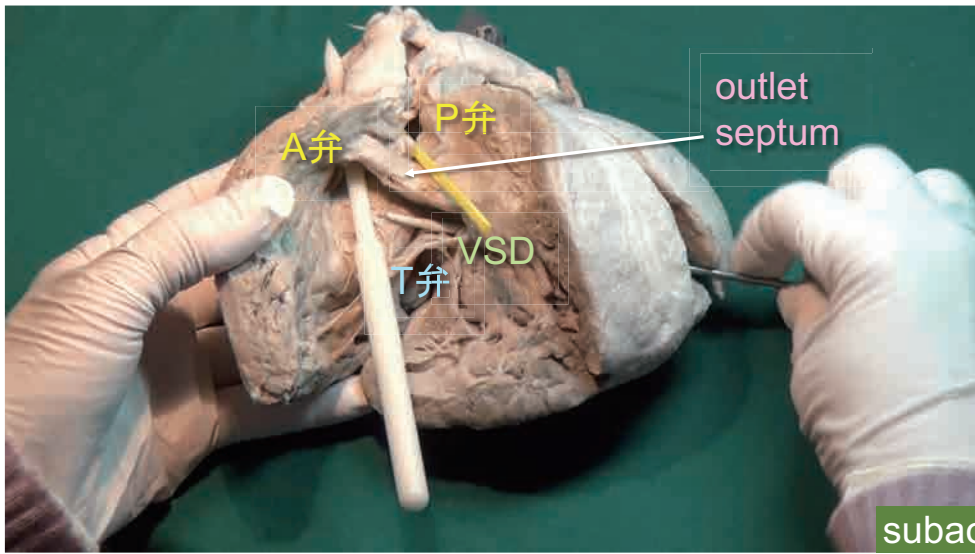


ステップ 三つ

- これぞ典型：疾患範疇として
- さまざまな移行型
- 心室・大血管結合様式として

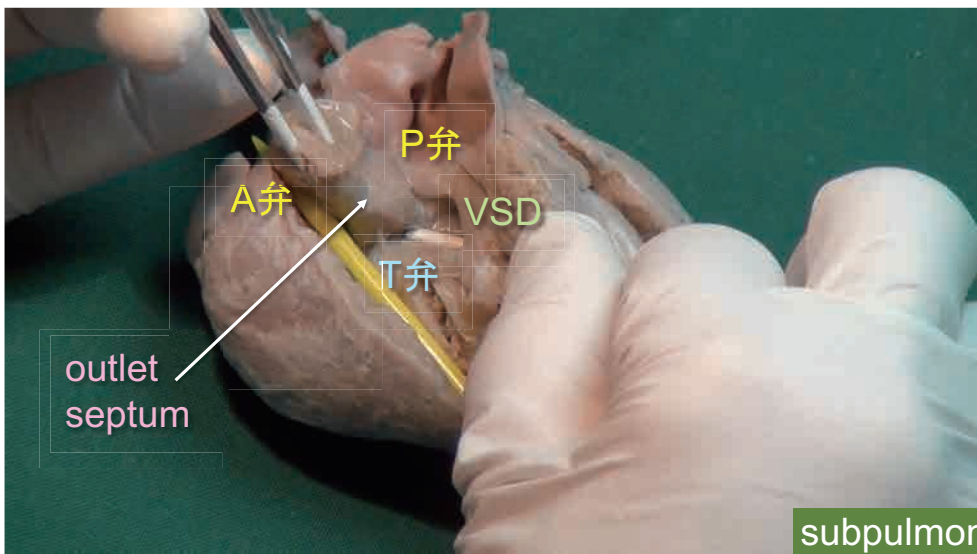
HU

DORV これぞ典型



HU

DORV これぞ典型



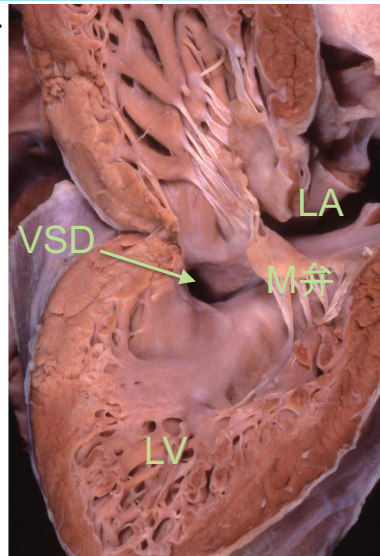
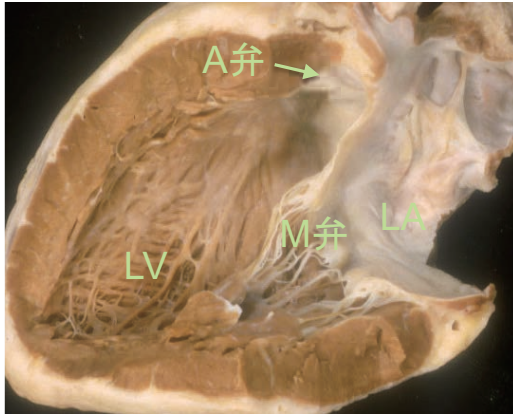
HU

DORV これぞ典型



DORVのLV内面

正常



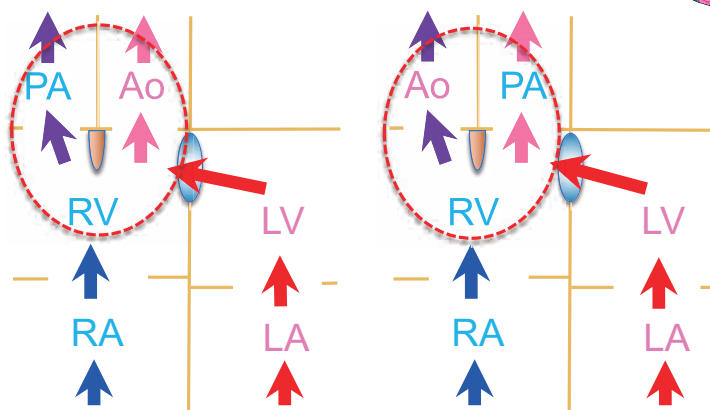
HU

DORV これぞ典型



流出路 → 異常

心室配置  
房室弁  
房室結合  
心房位 } 正常



DORV with subaortic VSD

DORV with subpulmonary VSD

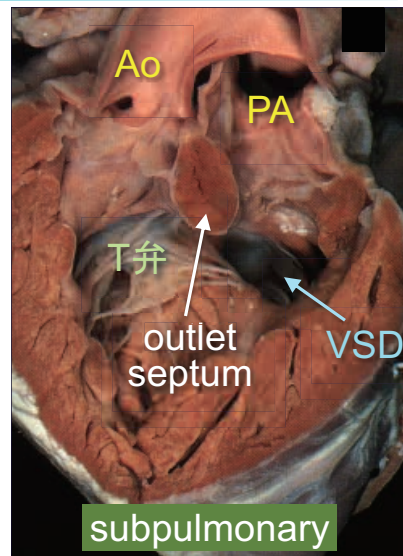
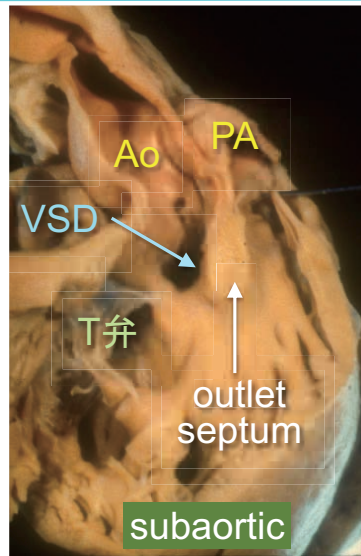
HU

DORV これぞ典型



VSD 位置

P弁下  
A弁下  
全周筋性  
(conus)  
↓  
bilateral  
conus

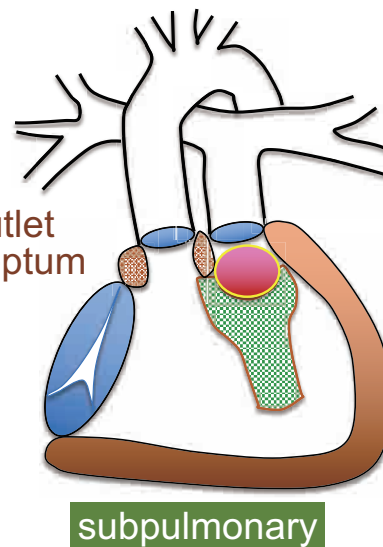
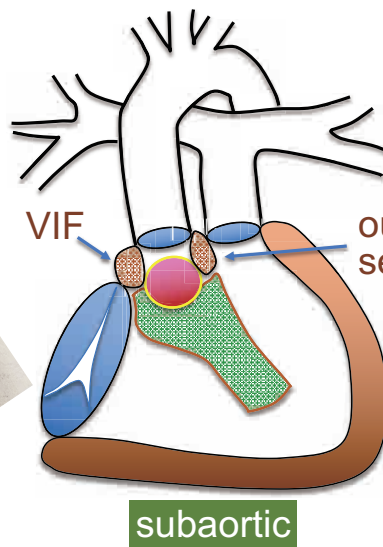
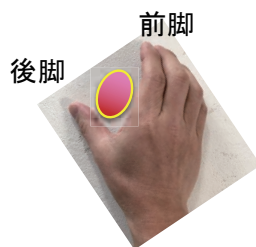


HU

DORV これぞ典型



VSD 位置

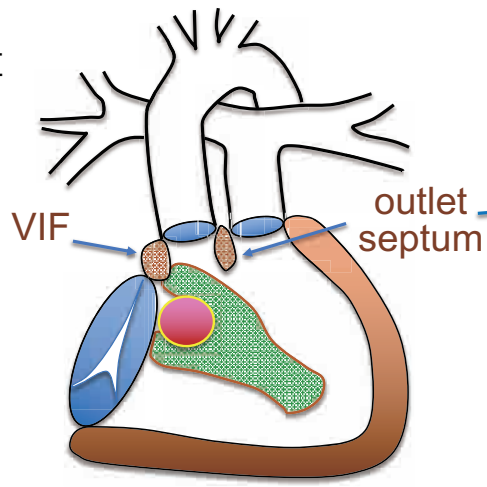


HU

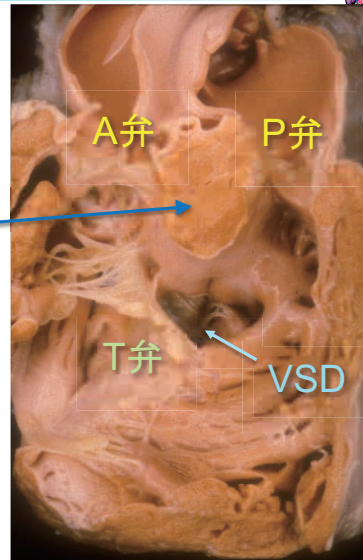
DORV これぞ典型より稀



VSD 位置

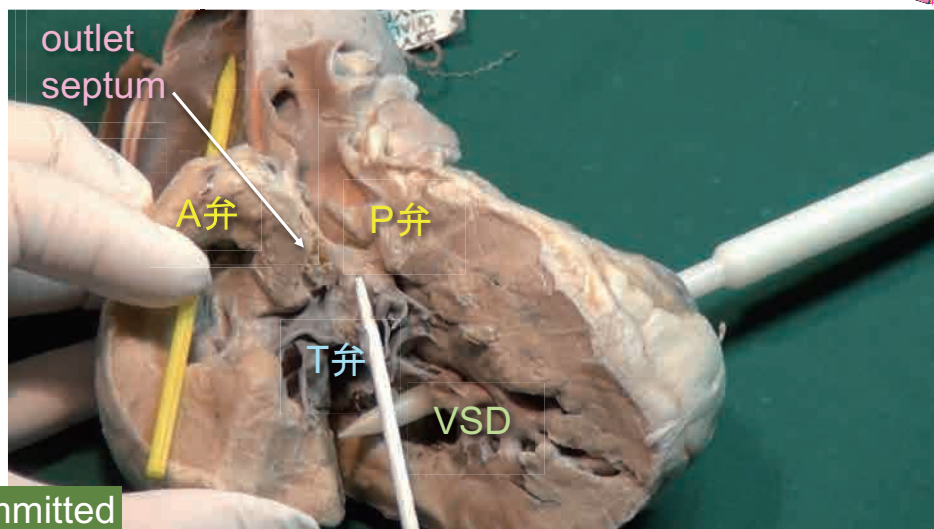


non-committed



HU

DORV これぞ典型より稀



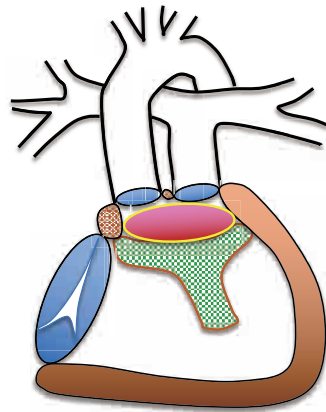
non-committed

HU

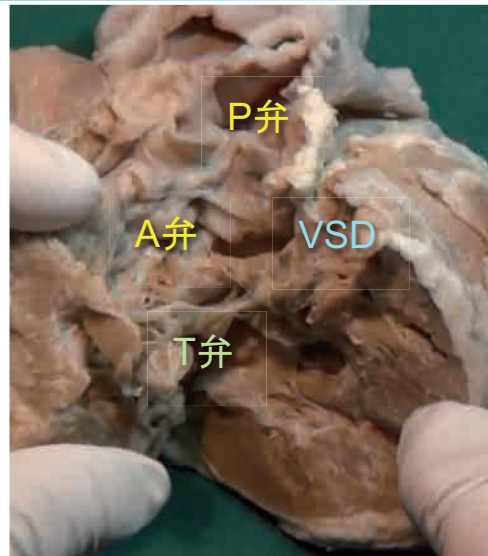
DORV これぞ典型より稀



VSD 位置



doubly-committed

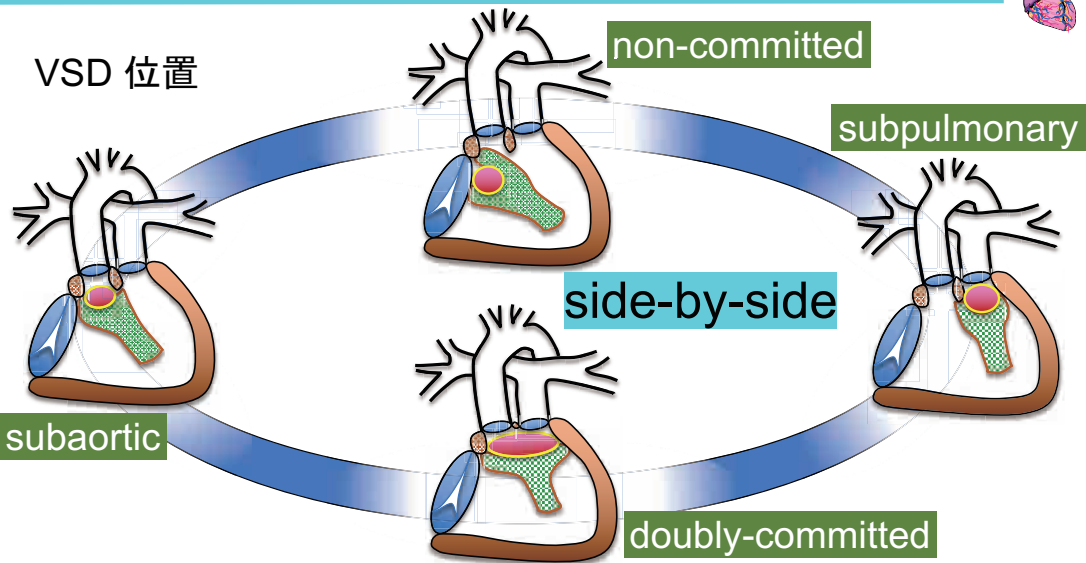


HU

DORV これぞ典型 → VSD/TSMによる移行スペクトラム



VSD 位置



HU



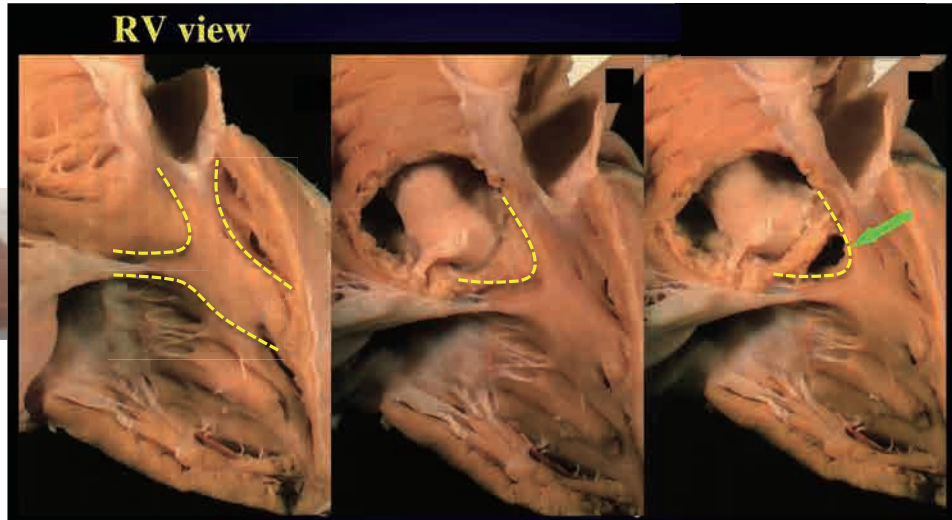
DORV

さまざまな移行型



正常

outlet septum



HU

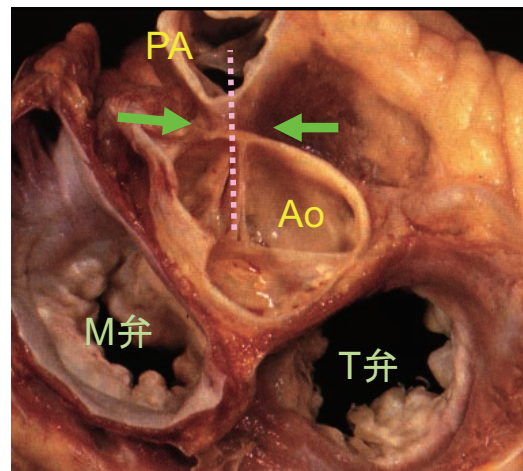
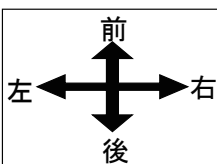
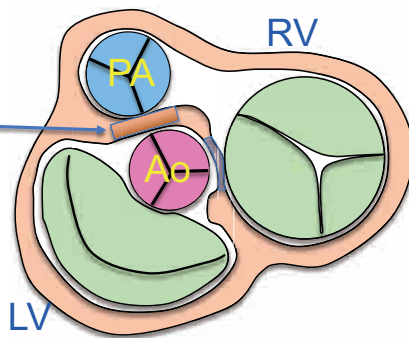
DORV

さまざまな移行型

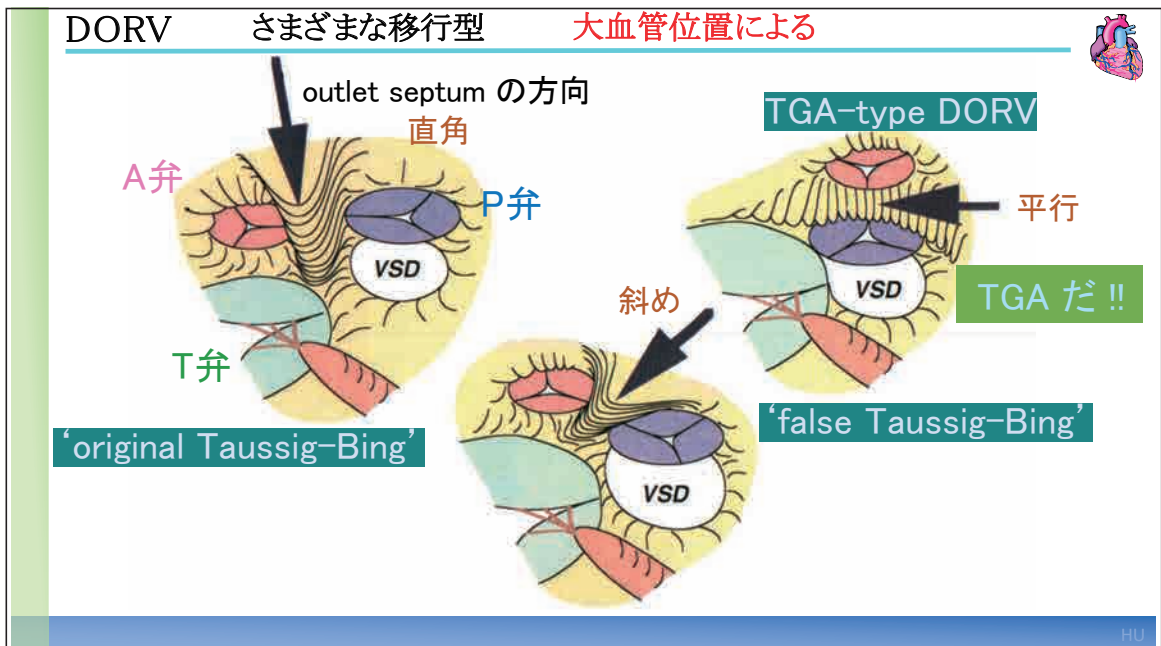
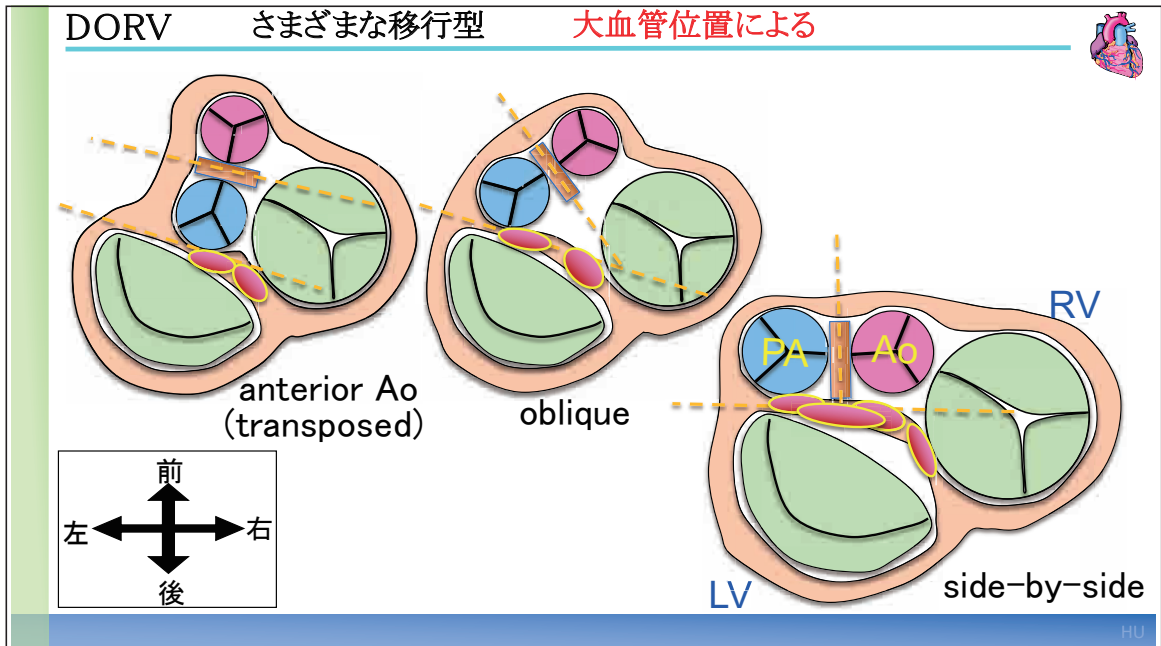


正常

outlet septum



HU



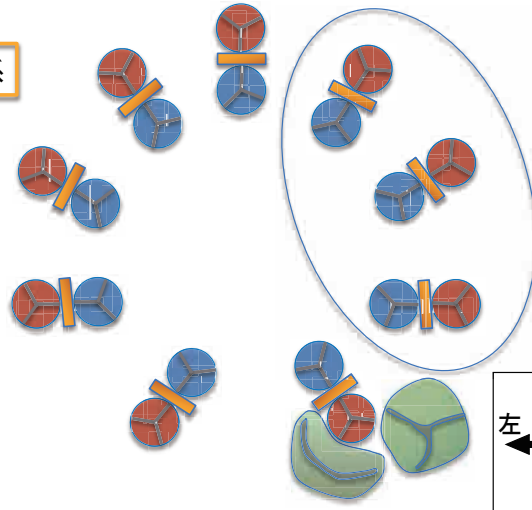
DORV

さまざまな移行型

大血管位置による



肺動脈・大動脈位置関係

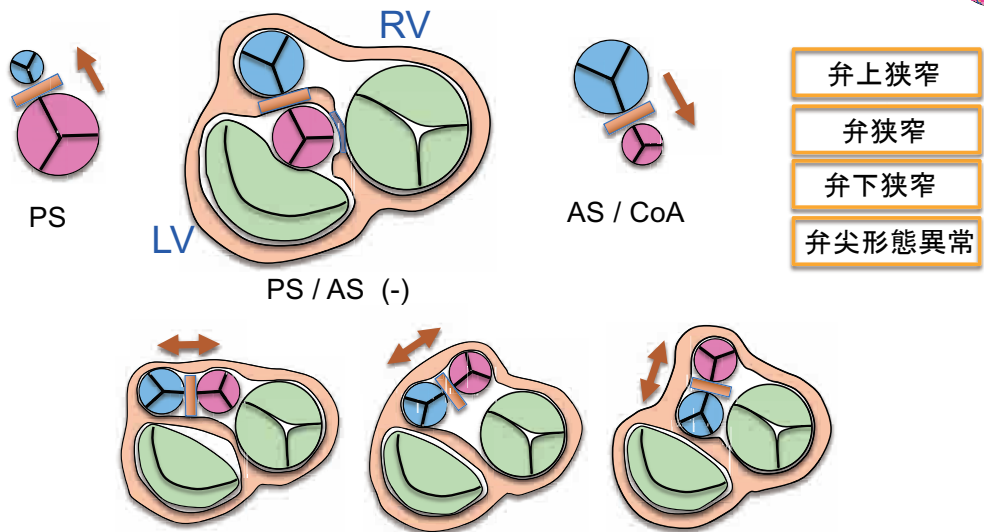


HU

DORV

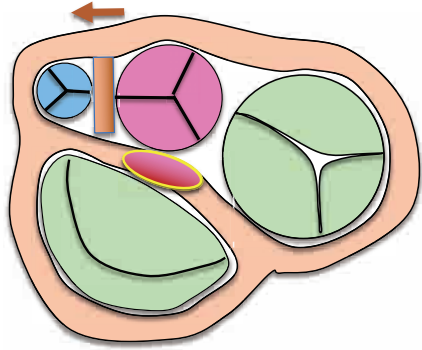
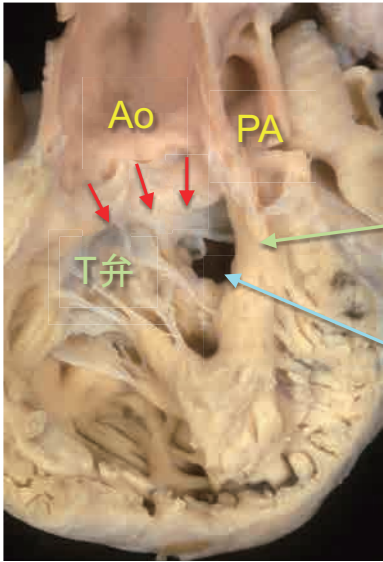
さまざまな移行型

outlet septum 偏位による



HU

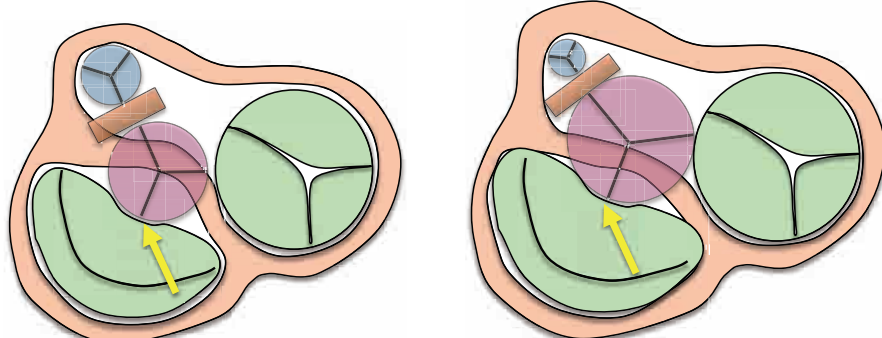
DORV    さまざまな移行型    outlet septum 偏位による

DORV (subaortic) with PS  
DORV (ファロー型) ?

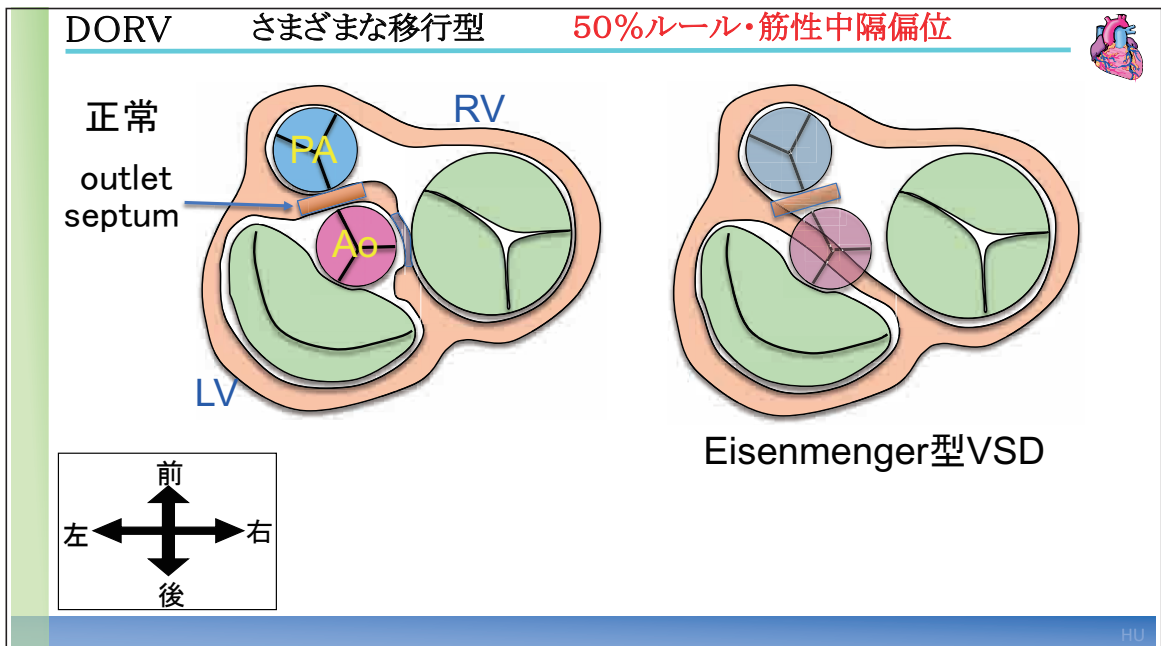
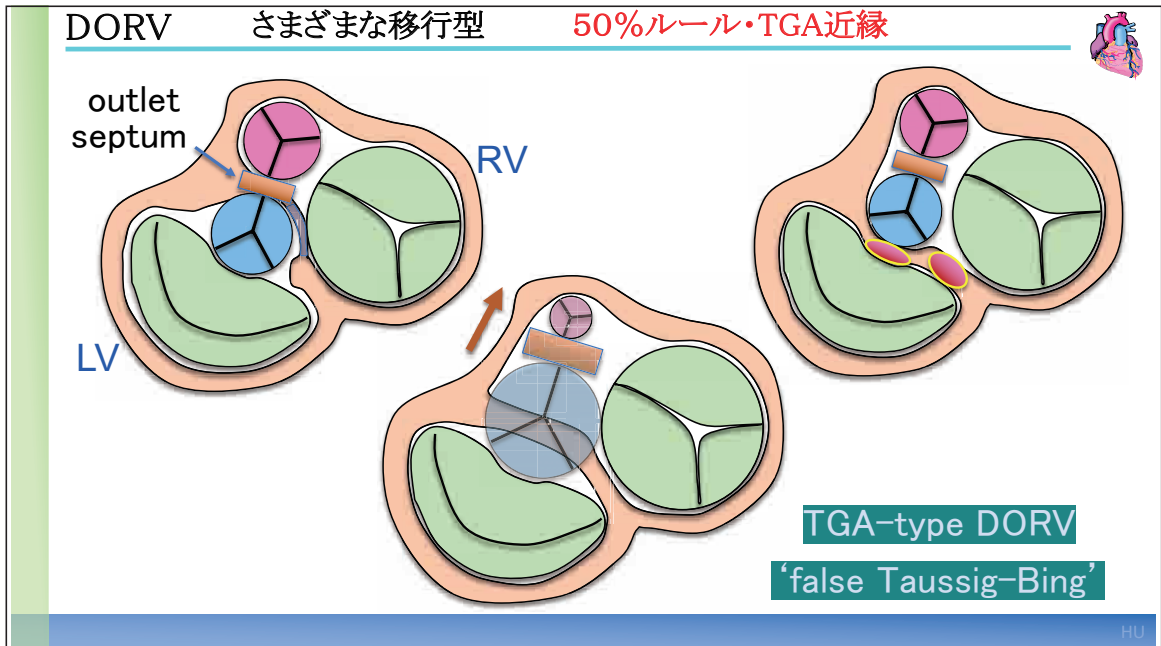
HU

DORV    さまざまな移行型    50%ルール・bilateral conus



ファロー四徴                      ファロー四徴 & DORV

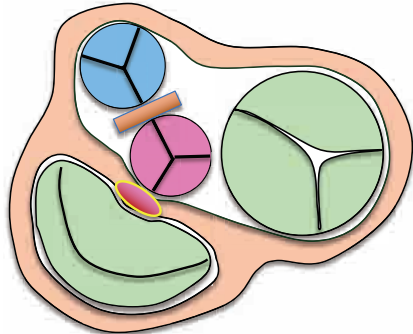
HU



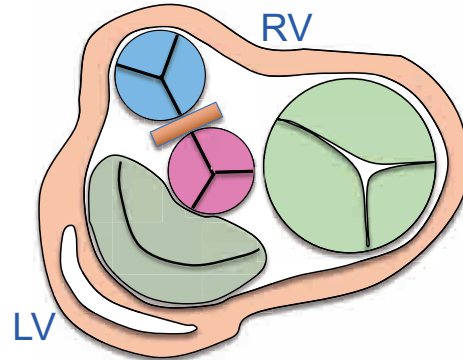
DORV

さまざまな移行型

50%ルール・筋性中隔偏位



DORV (subaortic) without PS



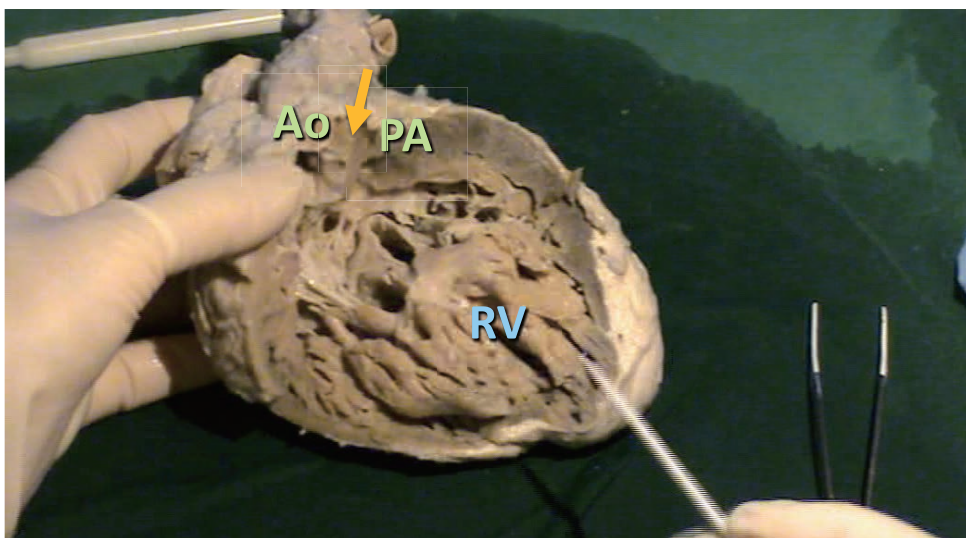
double inlet RV

HU

DORV

さまざまな移行型

50%ルール・筋性中隔偏位



HU



AVSD

non-committed VSD に準じる

AV discordance

左Ao・多彩なVSD

M弁・T弁 straddling

ねじれた心室・複雑なVSD

MS・TS

三尖弁閉鎖・僧帽弁閉鎖への移行型

+ DORV



ステップ 三つ

## • これぞ典型

心室流出路疾患名

## • さまざまな移行型

疾患群内・他疾患群へのスペクトラム

## • 心室・大血管結合様式として

部分解析の手段

## セッション2 両大血管右室起始症 -今日こそ理解するDORV- 両大血管右室起始のエコー

吉敷香菜子 榊原記念病院小児循環器科



Sakakibara Heart Institute

第29回成人先天性心疾患セミナー 2023/10/22

2

### DORV 両大血管右室起始って？

壹

大血管の50%以上が心室中隔に騎乗している (Anderson)

貳

僧帽弁一大動脈弁の線維性連続は常に左室一大動脈間に存在する (Van Praagh)

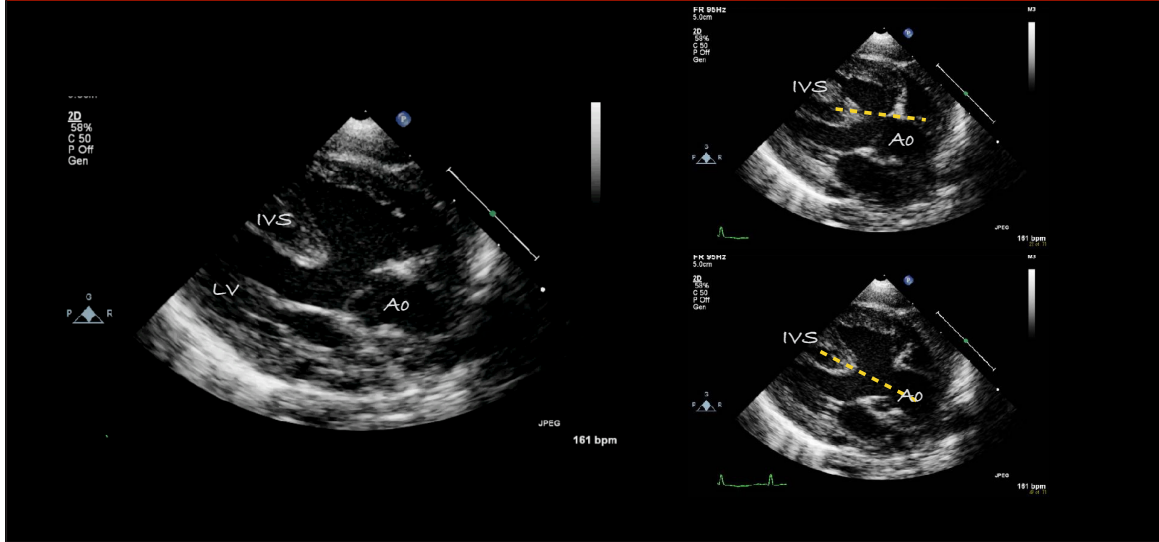
肺動脈には50%ルール適応

僧帽弁一大動脈弁の線維性連続がない場合に50%ルール適応



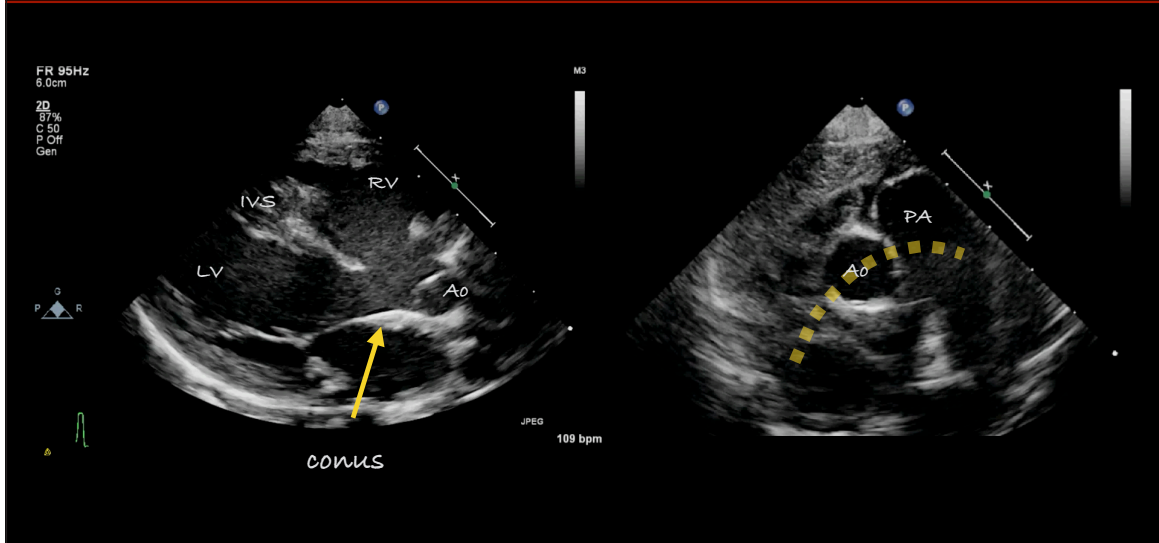
壹

大血管の50%以上が心室中隔に騎乗している (Anderson)



貳

僧帽弁-大動脈弁の線維性連続は常に左室-大動脈間に存在する (Van Praagh)



## DORVだけど、そこじゃない…こともある

DORVは診断名そのものを示すわけではない

主病名は他で、「DORVを伴っている」ことは多々ある

内臓錯位症候群

Criss-Cross Heart

修正大血管転位

DIRV

房室中隔欠損

単心室

血行動態も

VSD様

TOF様

TGA様

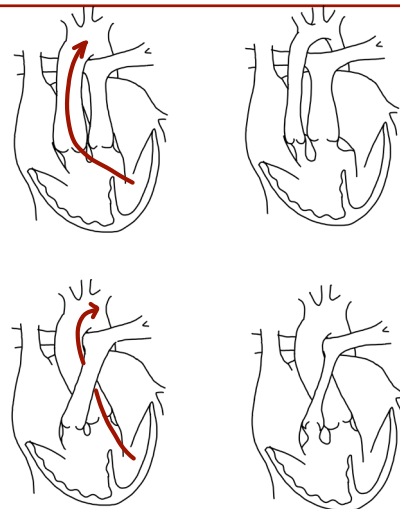


すべてにおいて例外がある

## DORV 手術

左室から心室中隔欠損を通して大動脈に血流を通す

その際に狭窄や房室弁不全が残らないように



## DORV エコーで見るポイント

二心室修復できる？  
できない？

心室中隔欠損

位置 大動脈に近いのか肺動脈に近いのか  
大きさ Baffleするのに十分か  
数

conusの解剖

どっちの大血管下にあるか  
心室中隔欠損との間にどの程度あるか

大血管関係

前後、side by side  
spiral, parallel  
狭窄はないか

房室弁

共通房室弁  
Straddling  
異常腱索、乳頭筋がconus にはっていないか  
房室弁低形成はないか

心室サイズは正常か

## DORV 心室中隔欠損の評価

血管との関係

subaortic 大動脈弁下  
subpulmonary 肺動脈弁下  
doubly committed 両大血管下  
  
remote (non committed)

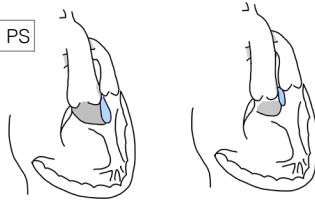
欠損位置

Outlet  
中隔縁柱の前脚と後脚の間

Inlet/Muscular

## DORV 心室中隔欠損 大血管の位置での分類

Subaortic no PS or with PS



Subpulmonary



Doubly committed



non committed remote



10

## DORV subaortic VSD

約5割のDORV

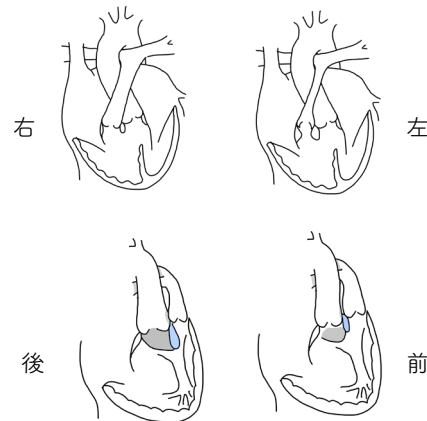
大動脈が心室中隔に騎乗 50%以上

大血管位は通常正常

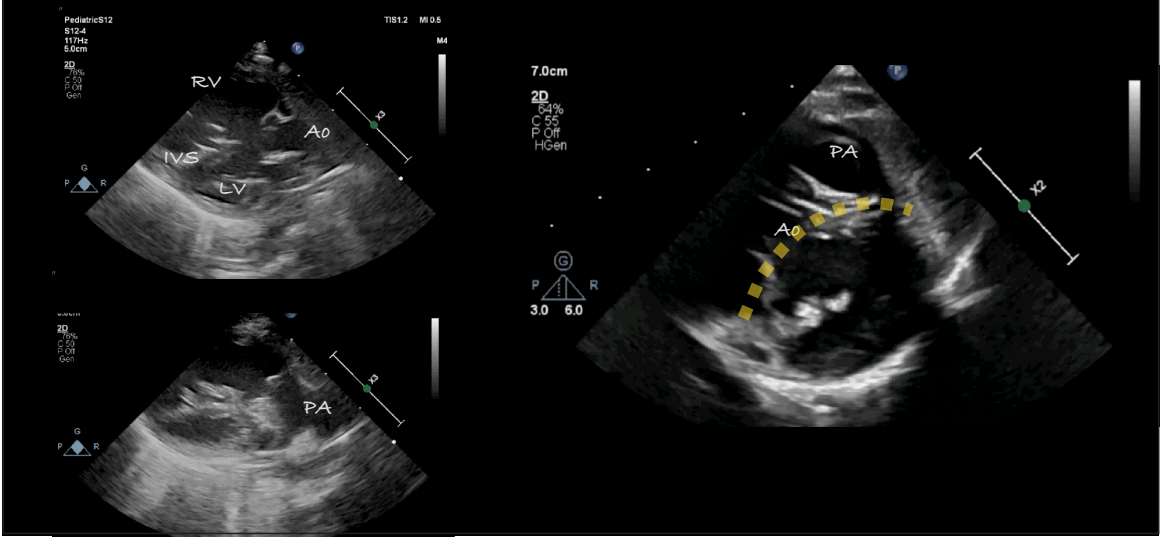
肺動脈が左前、大動脈が右後、spiral

conusが左前に位置

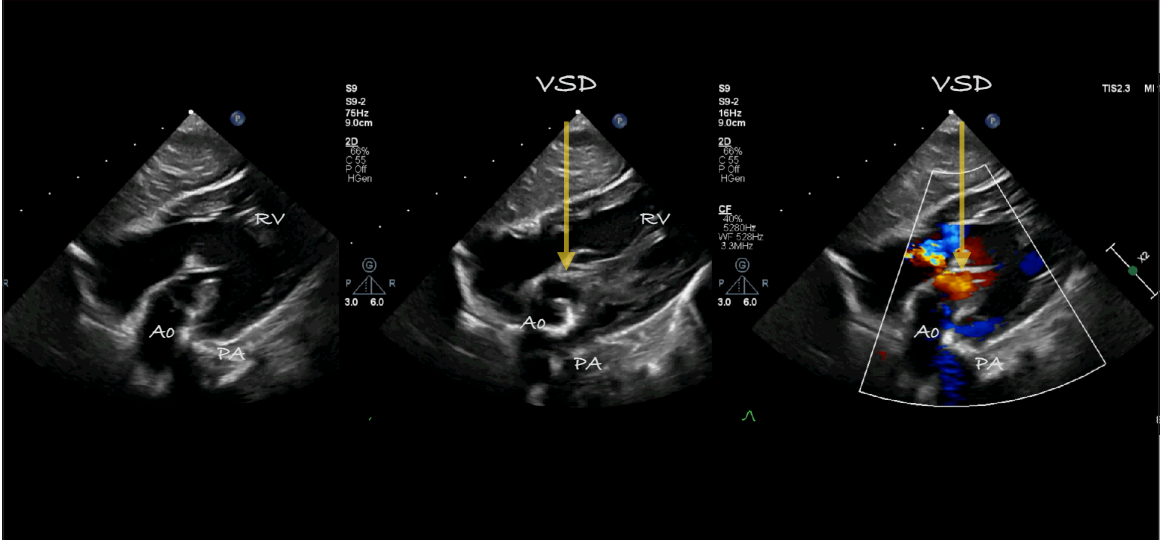
肺動脈狭窄があることも



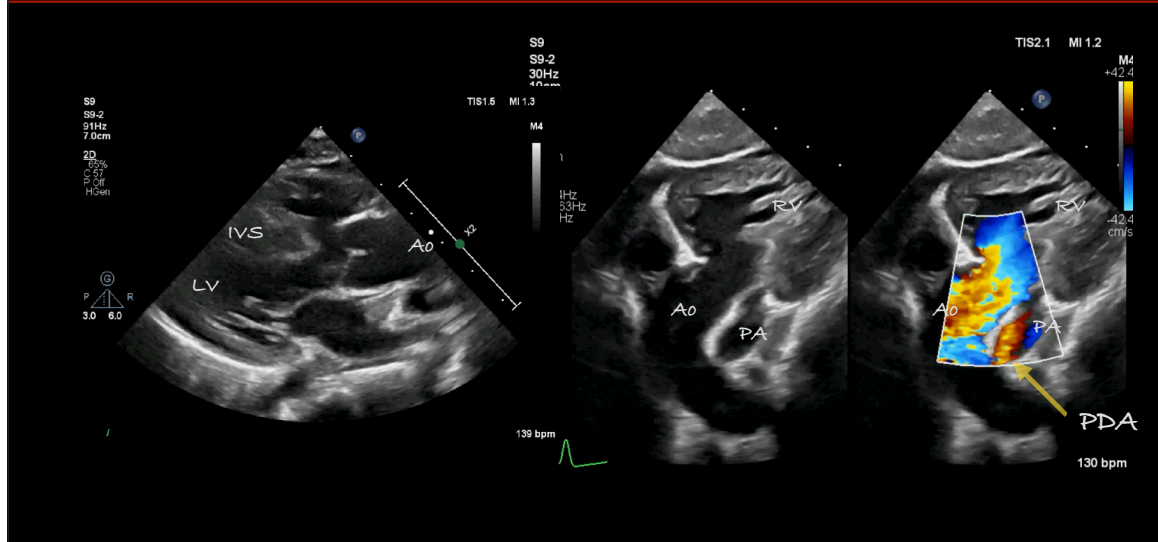
# DORV subaortic VSD no PS



# DORV subaortic VSD no PS



## DORV subaortic VSD with PS



## DORV subpulmonary VSD

DORVの約2-3割

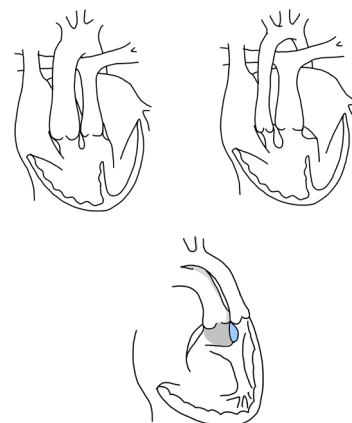
肺動脈が心室中隔に騎乗 50%以上

大動脈右前が通常

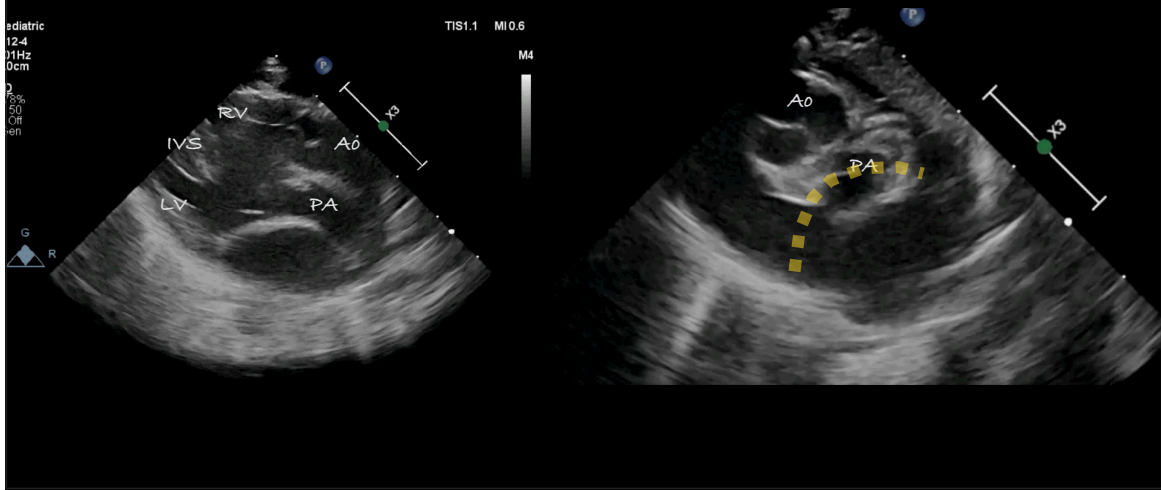
肺動脈が左前、大動脈が右後、paralle

conusが右後に位置

大動脈弁下、弁狭窄、大動脈縮窄があり得る



# VSD subpulmonary

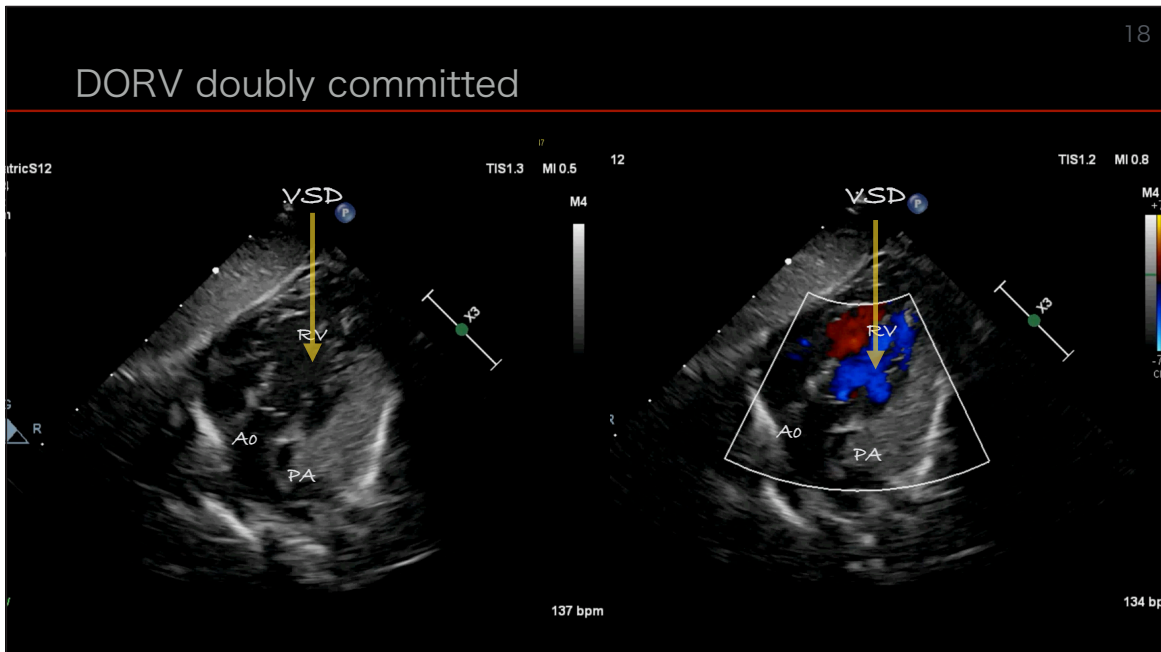
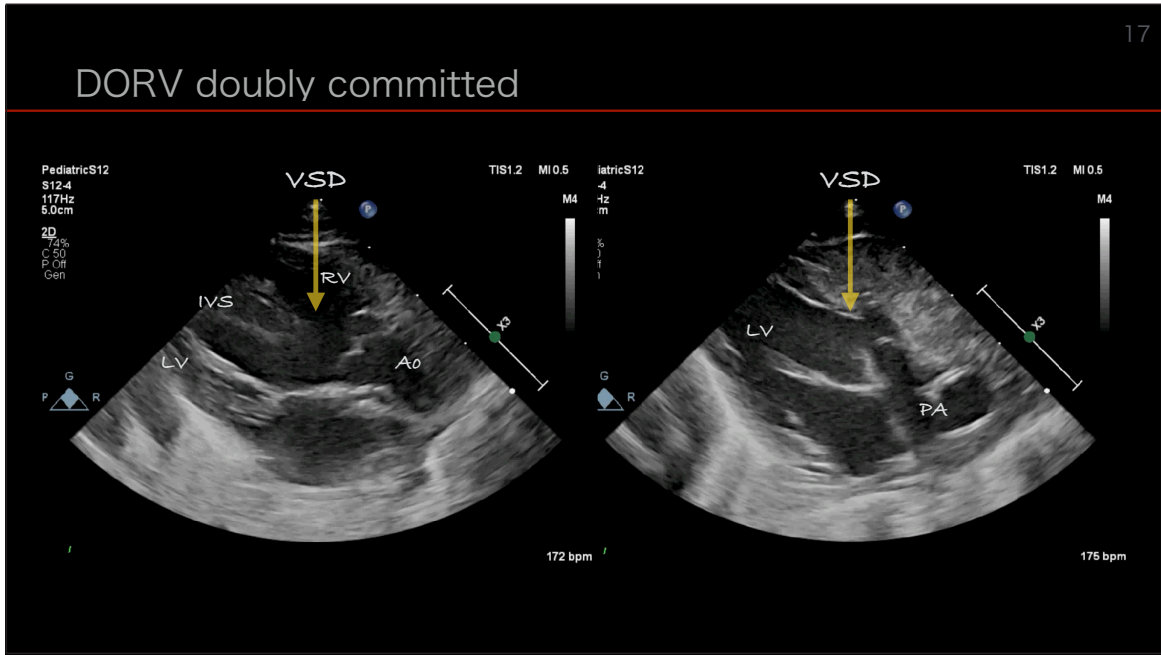


# DORV Doubly committed VSD

DORVの約1割  
conus小さい

通常流出路の狭窄は伴わないことがおおい







## DORV non committed VSD (remote VSD)

DORVの約1-2割

心室中隔欠損と兩大血管がいずれも遠い

大動脈弁輪径以上はなれている

心室中隔欠損

膜性部、流入部、筋性部、

房室中隔欠損（内臓錯位症候群）

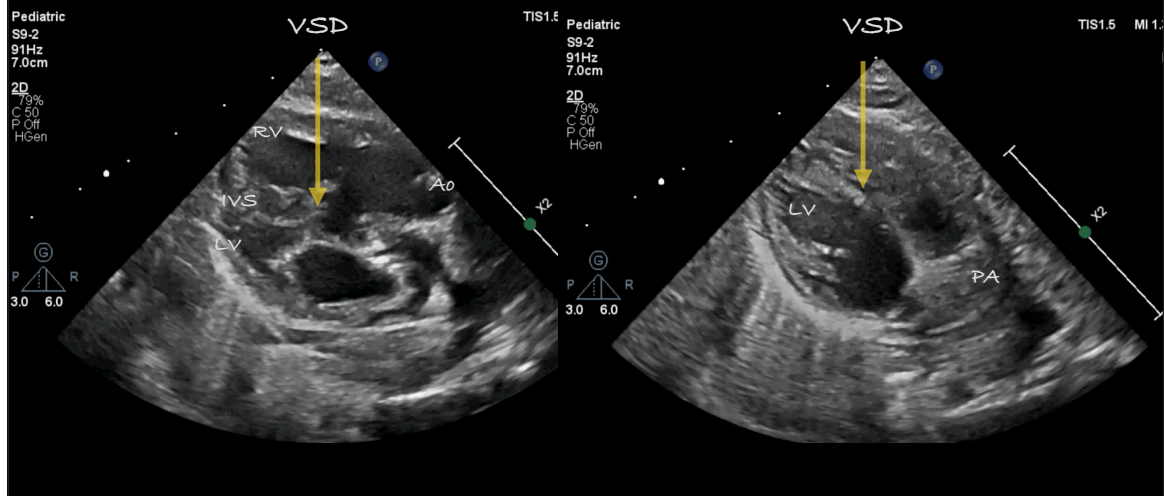
サイズが小さくて、血流制限があることも

房室弁下組織がからんでくることもある

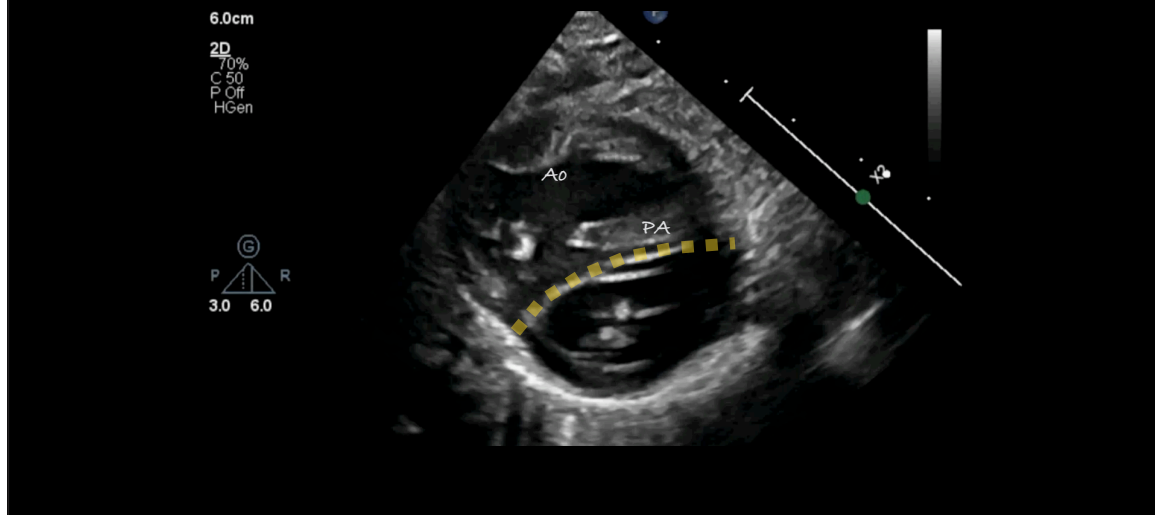
conusの位置しだいで流出路狭窄があり得る



## DORV non committed VSD (remote VSD)



## DORV non committed VSD (remote VSD)



## DORV 術後の問題点

むりに二心室修復していませんか？

心室中隔欠損

位置 大動脈に近いのか肺動脈に近いのか  
 大きさ Baffleするのに十分か  
 数

conusの解剖

どっちの大血管下にあるか  
 心室中隔欠損との間にどの程度あるか

大血管関係

前後、side by side  
 spiral, parallel  
 狭窄はないか

房室弁

共通房室弁  
 Straddling  
 異常腱索、乳頭筋がconus にはっていないか  
 房室弁低形成はないか

心室サイズは正常か

## DORV 術後の問題点

### 左室—大動脈ルート（左室流出路）

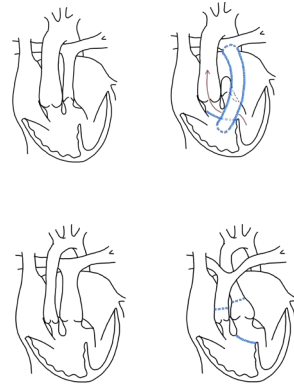
内膜肥厚、線維性組織増生、心室中隔欠損の狭小  
大動脈弁逆流

### 右室—肺動脈ルート（右室流出路）

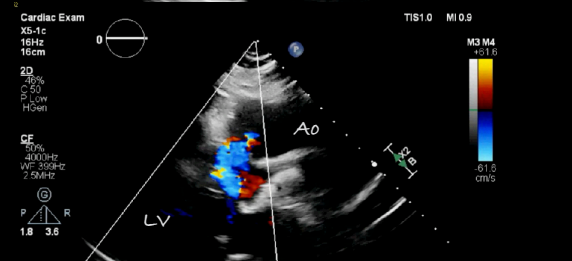
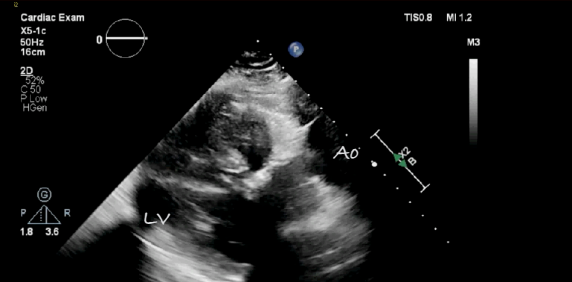
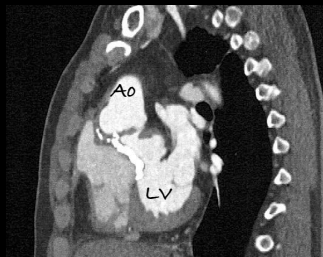
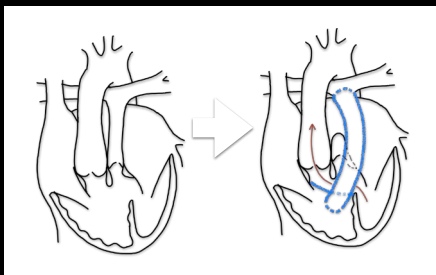
肺動脈弁狭窄、導管狭窄、末梢肺動脈狭窄  
肺動脈逆流

### 心室内 baffle

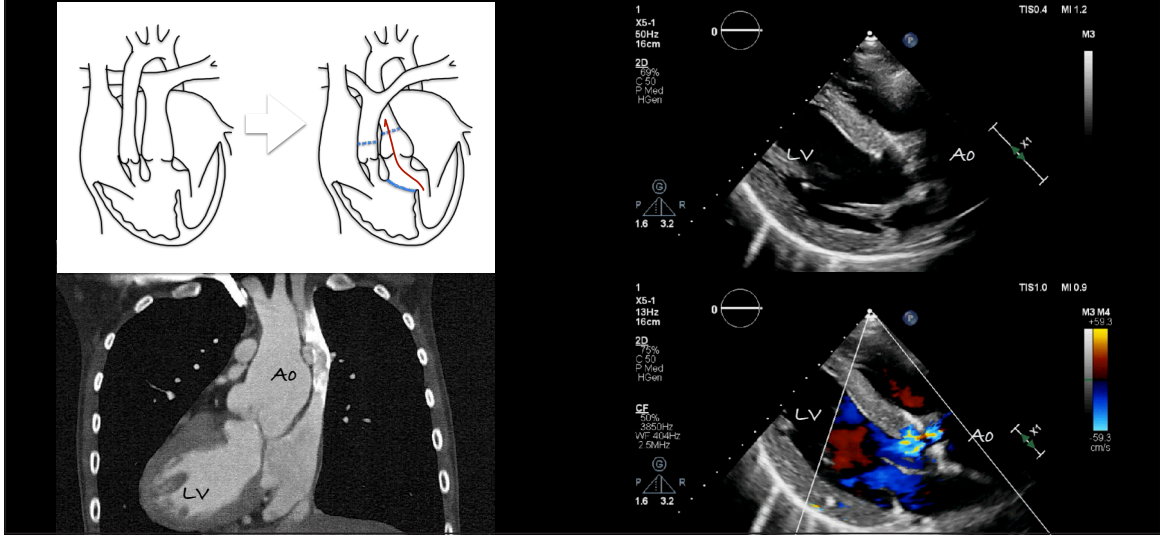
残存短絡



## 左室—大動脈ルート（左室流出路）狭窄



# 左室一大動脈ルート（左室流出路）狭窄



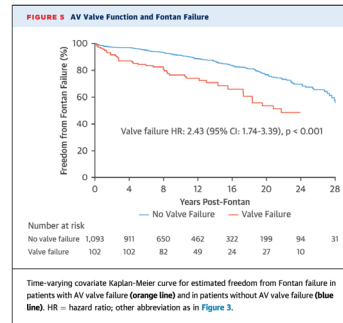
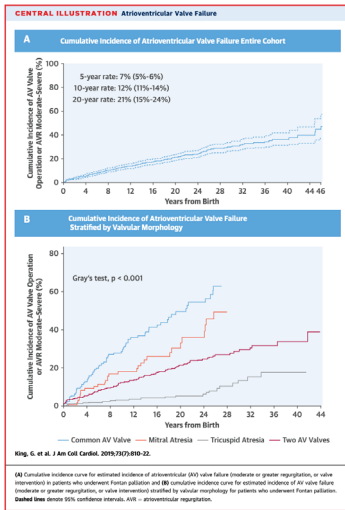
症例 1  
AVVRのタイミングに悩むフォンタン

筑波大学 循環器内科 川松直人

Case presentation

中等度以上の房室弁逆流は早期から死亡・心不全・PLEのリスク

オーストラリアとニュージーランド Fontan術後患者1199人からの報告.



房室弁不全はFontan不全(死亡, 心移植, 鑄型気管支炎, PLE, NYHA3/4)の2倍以上のリスクとなる。

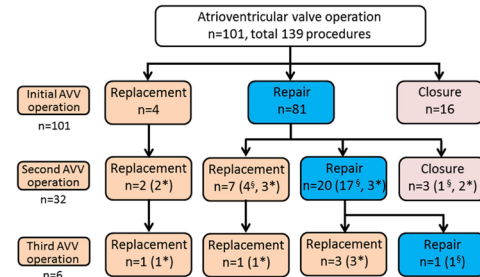
King G, et al. J Am Coll Cardiol. 2019 Feb 26;73(7):810-822.

房室弁手術が必要であった症例では長期生存率が低い

ドイツ心臓センターミュンヘン小児心臓外科で1994-2015年に手術されたTCPC 460症例の後ろ向き解析。TCPC到達まであるいはTCPCと同時に中等度以上の房室弁逆流に対して介入した症例を検討。

TABLE 1. Comparison of characteristics of patients with and without atrioventricular valve surgery

Variables	AVV operation (+) (n = 101)	AVV operation (-) (n = 359)	P value
<b>Patient characteristics</b>			
Age at TCPC (y)	4.6 ± 5.2	3.8 ± 4.1	.11
Weight at TCPC (kg)	16.7 ± 11.9	15.2 ± 9.7	.25
Male	51	238	.004
HLHS	29	81	.201
TA	5	66	.001
DILV	15	53	.982
PAIVS	4	20	.520
Unbalanced CAUSD	5	7	.095
TGA	42	143	.751
DORV	19	46	.126
CoA	13	50	.785
Dextrocardia/situs inversus	10	31	.693
Heterotaxy	11	26	.234
Dominant right ventricle	65	179	.010
<b>Palliation and pre-Fontan condition</b>			
Prior PAB	26	48	.003
Prior DKNS/Norwood	41	145	.971
TAPCV/PAPVC	10	21	.151
Pacemaker placed before TCPC	4	8	.335
Loss of sinus rhythm before TCPC	12	31	.322
<b>Pre-TCPC catheter data</b>			
Mean PAP (mm Hg)	10.2 ± 3.4	9.3 ± 3.0	.019
Mean LAP (mm Hg)	6.1 ± 2.9	5.3 ± 2.2	.007
TRV (mm Hg)	3.8 ± 2.1	3.8 ± 2.0	.89
Systolic SV pressure (mm Hg)	81.1 ± 11.1	82.7 ± 14.0	.34
SVEDP (mm Hg)	7.7 ± 3.1	7.3 ± 2.8	.31
Systolic pressure of the aorta (mm Hg)	78.3 ± 12.6	80.0 ± 14.0	.30
Mean pressure of the aorta (mm Hg)	55.9 ± 9.6	57.1 ± 11.2	.37
Aortic SO <sub>2</sub> (%)	82.3 ± 5.1	82.6 ± 5.4	.66



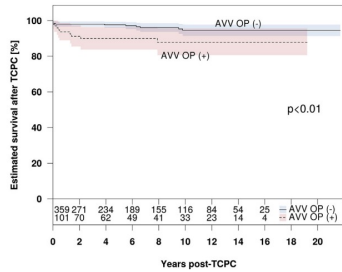
房室弁手術の適応

Leaflet dysplasia 61%  
prolapse 53%  
annular dilatation 27% (pure annular dilatation 12%)  
cleft 22%  
59%の症例が多要素による逆流

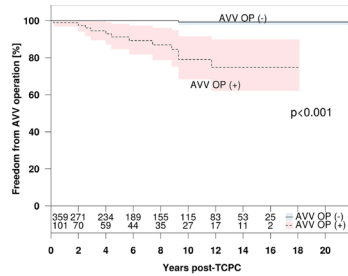
Ono M, et al. J Thorac Cardiovasc Surg. 2018 Feb;155(2):701-709.e6.

## 房室弁手術が必要であった症例では長期生存率が低い

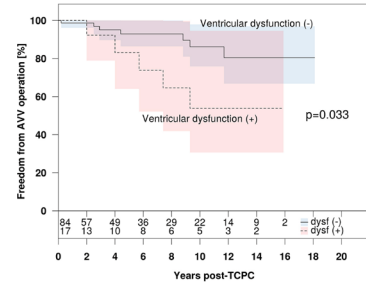
ドイツ心臓センターミュンヘン小児心臓外科で1994-2015年に手術されたTCPC 460症例の後ろ向き解析。  
TCPC到達まであるいはTCPCと同時に中等度以上の房室弁逆流に対して介入した症例を検討。



房室弁手術を必要とした症例では予後が悪化



一度房室弁手術が必要であった症例では再介入の必要が多くなる



TCPC後に心室機能障害(SVEF < 50%)がある症例では房室弁手術が多くなる。

房室弁逸脱による房室弁形成手術適応症例は再手術のリスク (HR 2.755, p=0.009)

Ono M, et al. J Thorac Cardiovasc Surg. 2018 Feb;155(2):701-709.e6.

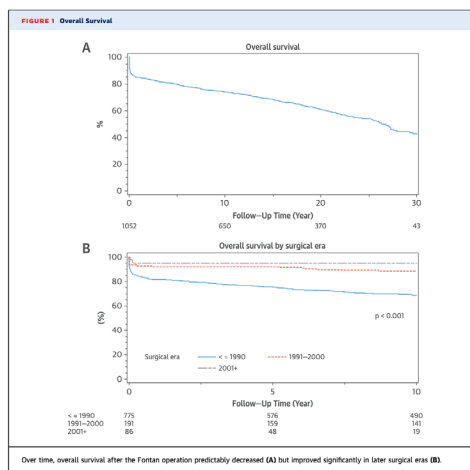
## Fontan手術時の房室弁置換術もリスクである

Male	637 (61)
Type of Fontan operation	
Atriopulmonary connection	616 (59)
Lateral tunnel	262 (25)
Extracardiac conduit	120 (11)
Other	54 (5)
Pre-operative anatomy	
Tricuspid atresia	273 (26)
Double inlet left ventricle	271 (26)
Heterotaxy	135 (13)
Pulmonary atresia/intact septum	35 (3)
Hypoplastic left heart syndrome	24 (2)
Other	314 (30)

Values are n (%).

	HR	95% CI	p Value
Pre-operative sinus rhythm	0.38	0.26-0.57	<0.001
AVV replacement at the time of Fontan	4.02	2.07-7.80	<0.001
Post-operative LA pressure >13 mm Hg	2.05	1.48-2.82	<0.001
Post-operative ventricular arrhythmias	1.79	1.18-2.72	0.006
Post-operative renal insufficiency	2.49	1.74-3.58	<0.001
Post-operative chest tube duration ≥21 days	1.15	1.05-1.26	0.003
PLE	1.97	1.48-2.63	<0.001

PLE = protein-losing enteropathy; other abbreviations as in Tables 2 and 3.



Pundi KN, et al. J Am Coll Cardiol. 2015;66:1700-1710.

## まとめ

- ・ 左心低形成症候群，心外導管型TCPC術後。  
重症房室弁逆流のために心不全が短期間に進行しstage Dに到達した。
- ・ 房室弁への治療介入のタイミングについて



# 不整脈治療に悩むフォンタン

2023年10月22日  
九州大学病院 循環器内科  
坂本一郎

## 症例: 22歳, 男性

【診断】左心低形成症候群(MA/AS)

【手術歴】

Norwood(RV-PA conduit) + ASD enlargement: 12生日

Bidirectional Glenn shunt + PA plasty: 6ヶ月

TCPC(EC 18mm): 3歳

【主訴】労作時呼吸困難感

【既往歴】出血性膀胱炎: 17歳時

【生活歴】喫煙歴: なし, 飲酒歴: なし

## 現病歴

在胎38週2日2232gで出生。1生日に心雑音を指摘され、新生児科に入院となり左心低形成症候群が疑われた。Lipo PGE1の投与を開始され、福岡市立こども病院へ転院となり左心低形成症候群(MA/AS)と診断された。12生日にNorwood手術(RV-PA conduit)および心房中隔欠損拡大術施行された。6ヶ月で両方向性Glenn手術および肺動脈形成術、3歳でTCPC(EC 18mm)施行された。経過良好であったが、16歳時にHolter心電図で非持続性心室頻拍を認め $\beta$ 遮断薬増量された。19歳で当院移行となり、22歳になり労作時呼吸困難感が出現するようになり当科入院となった。

## 内服薬

・ワーファリン	3.25mg/日
・ブロプレス	10mg/日
・アーチスト	20mg/日
・セララ	25mg/日
・オプスミット	10mg/日

## 身体所見

<General> 身長:165.6cm, 体重:48.5kg, 血圧:108/90mmHg,  
脈拍:59bpm, 整, SpO<sub>2</sub>:98%(room air), 体温:36.7°C

<頭部> 眼瞼結膜:貧血なし, 眼球結膜:黄疸なし

<頸部> 頸静脈怒張(-)

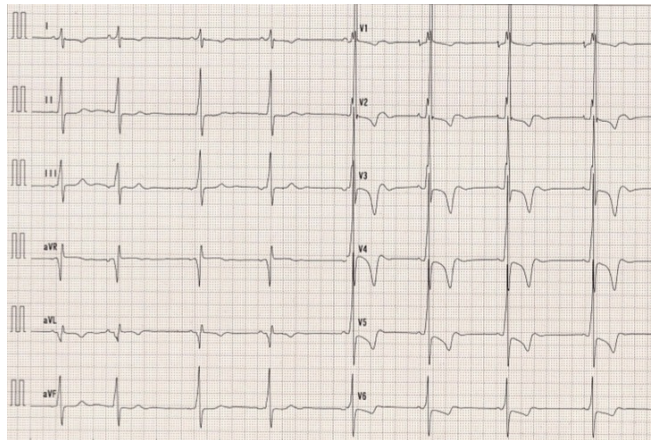
<心臓> I音(→), II音(→), III音(-), IV音(-), 胸骨左縁第3  
肋間を最強点とするLevine III/VIの収縮期駆出性雑音と  
Levine IV/VIの拡張期雑音

<肺> ラ音なし

<腹部> 平坦, 軟, 圧痛なし, 腸音正常

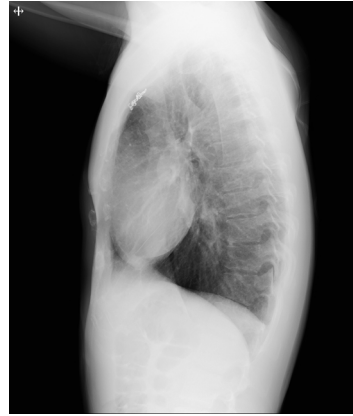
<下肢> 浮腫なし

## 心電図



Sinus bradycardia + PAC (HR=49bpm), NA, negative T in V<sub>1-6</sub>

## 胸部X線



CTR=42.2%

## 血液検査所見

【血算】WBC=4860/ $\mu$ L, Hb=14.8g/dL, Ht=43.0%, **Plt=10.2万/ $\mu$ L**

【生化学】TP=6.6g/dL, Alb=4.3g/dL, **T.B.=3.2mg/dL**, AST=28U/L,  
ALT=20U/L, LDH=163IU/L, ALP=70IU/L,  $\gamma$ -GTP=30U/L,  
CK=152U/L, BUN=12mg/dL, Cr=0.70mg/dL, UA=5.5mg/dl,  
Na=144mEq/L, K=4.1mEq/L, Cl=109mEq/L, CRP=0.02mg/dL,  
TC=115mg/dL, TG=50mg/dL, HDL-C=43mg/dL, FBS=80mg/dL,  
HbA1c=5.5%(NGSP), **BNP=45.3pg/mL**

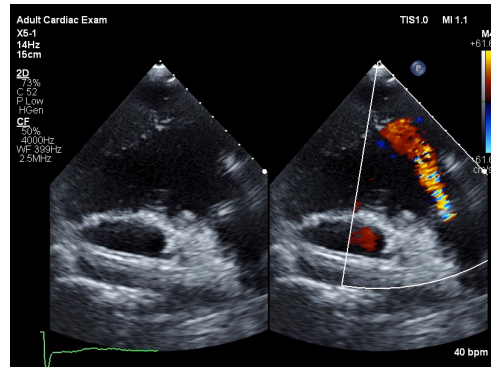
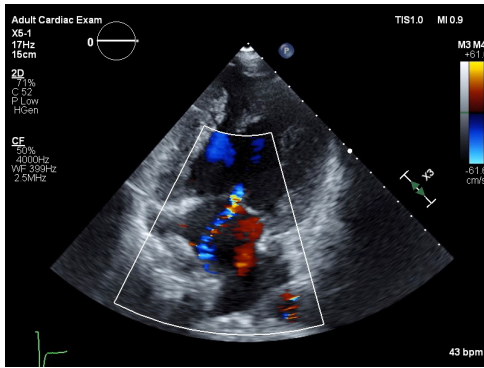
## Holter心電図

- Basic rhythm: sinus
- Heart rate: 40–102(59)bpm
- Total beats: 81762beats/day
- PAC: 48beats/day (0.1%)
- PVC: 10beats/day (0.1%)
- ST–T change: no significant change

## 心肺運動負荷試験

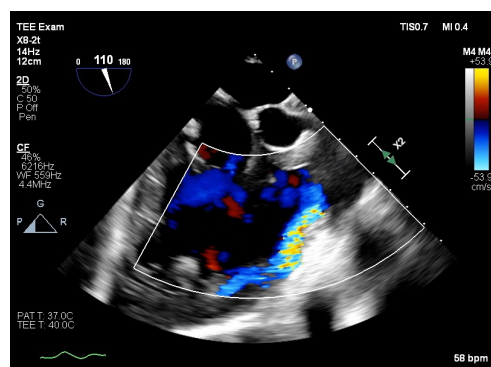
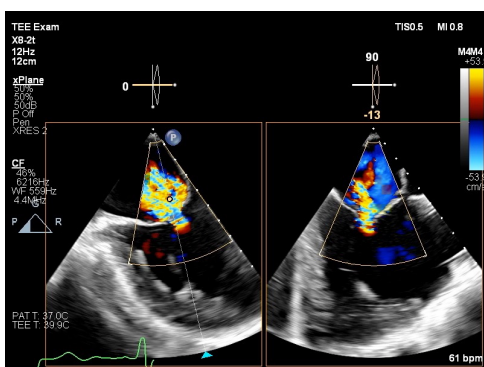
- Peak  $VO_2=25.9\text{mL/kg/min}$  (71%)
- $VE/VCO_2$  slope=32.8
- HR: 62bpm→163bpm
- BP: 105/48mmHg→155/71mmHg
- $SpO_2$ : 93%→89%

## 経胸壁心エコー



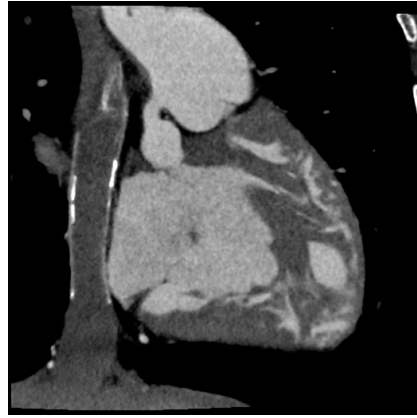
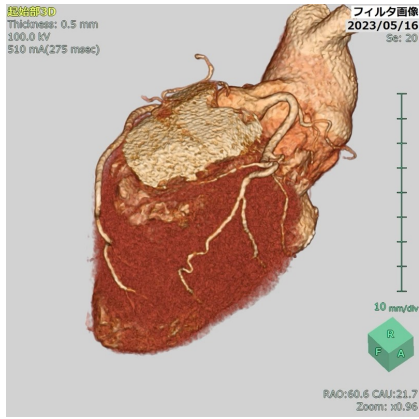
RVDd/s=62.5mm/55.8mm, RVEF=42.2%(Modified Simpson), Neo AR: moderate,  
Tr: mild to moderate, IVC flow=30.0cm/s, SVC flow=21.0cm/s

## 経食道心エコー

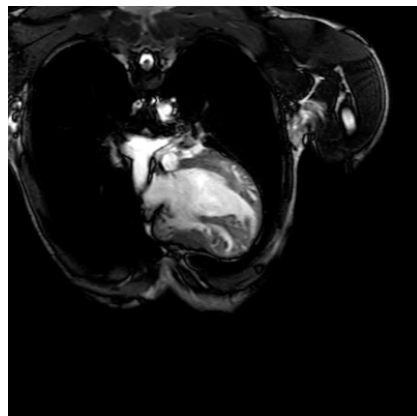
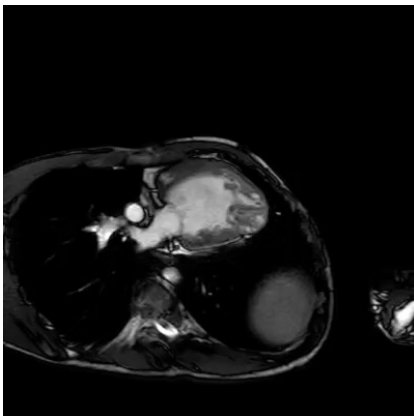


TR: moderate, Neo AR: moderate

## 心臓CT

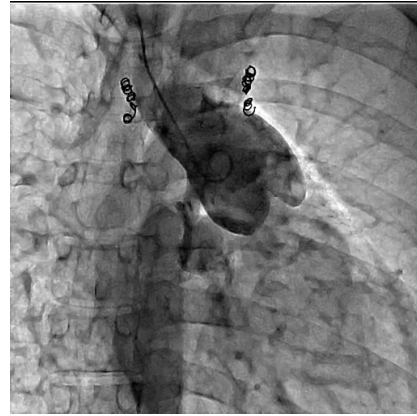
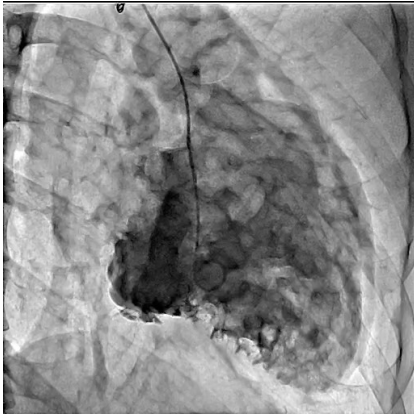


## 心臓MRI



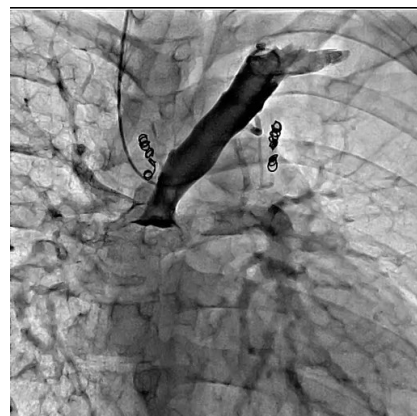
RVEDV=286.9mL, RVESV=215.8mL, **RVEF=24.8%**

## 心臓カテーテル検査



RVEDV=203.5mL, RVESV=125.2mL, RVEF=38.5%

## 心臓カテーテル検査



CVP=19mmHg, PAP=16mmHg, PCWP=14mmHg,  
SaO<sub>2</sub>=93.3%, C.I.=2.44L/min/m<sup>2</sup>, SVR=24.7W.U., PVR=0.5W.U.



## 問題点

- 中等度～重度大動脈弁閉鎖不全症
- 軽度～中等度房室弁逆流
- 左心低形成症候群(MA/AS), Norwood術後・TCPC術後  
→EF=42.2%(UCG)/24.8%(MRI)/38.5%(Angio)
- 洞不全症候群

## 治療方針

- 中等度～重度大動脈弁閉鎖不全症  
→大動脈弁置換術
- 軽度～中等度房室弁逆流  
→房室弁形成術あるいは房室弁置換術
- 左心低形成症候群(MA/AS), Norwood術後・TCPC術後  
→EF=42.2%(UCG)/24.8%(MRI)/38.5%(Angio)  
→薬物療法強化
- 洞不全症候群  
→ペースメーカーあるいはCRT植え込み術

# Fontan手術後のペースメーカー

## Outcome of patients with functional single ventricular heart after pacemaker implantation: What makes it poor, and what can we do?

Check for updates

Yoshihiko Kodama, MD,<sup>1</sup> Ayako Kuraoka, MD,<sup>2</sup> Yuichi Ishikawa, MD, PhD,<sup>2</sup> Makoto Nakamura, MD, PhD,<sup>2</sup> Hirono Ushinojima, MD, PhD,<sup>2</sup> Koichi Sagawa, MD,<sup>2</sup> Shintaro Umemoto, MD,<sup>1</sup> Toru Hashimoto, MD, PhD,<sup>1</sup> Ichiro Sakamoto, MD,<sup>1</sup> Kisho Ohtani, MD, PhD,<sup>1</sup> Tomomi Ide, MD, PhD,<sup>1</sup> Hironuki Tsutsui, MD, PhD,<sup>1</sup> Shiro Ishikawa, MD, PhD<sup>2</sup>

From the <sup>1</sup>Department of Pediatric Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan, <sup>2</sup>Department of Cardiovascular Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University, Fukuoka, Japan, and <sup>3</sup>Ohoori Children's Clinic, Fukuoka, Japan.

**BACKGROUND** Pacemaker implantation in patients with single ventricle is associated with poor outcomes.

**OBJECTIVE** The purpose of this study was to determine the reasons for the poor outcomes of pacemaker implantation.

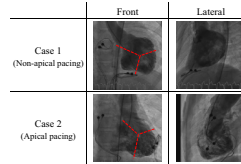
**METHODS** We performed a retrospective chart review of patients with single ventricle who had undergone permanent pacemaker implantation. Patients were categorized into 3 groups based on the site of pacing and the proportion of ventricular pacing (VP) as follows: (1) atrial pacing group with atrial pacing only (n = 11); (2) low VP group with low daily VP proportion (<50%; n = 12); and (3) high VP group with high daily VP proportion (≥50%; n = 15). Pacing leads were placed at the epicardium in all patients.

**RESULTS** No patients in the atrial pacing or low VP groups died, whereas the survival rate in the high VP group was 58.5% and 39.3% at 10 and 20 years, respectively, after pacemaker implantation.

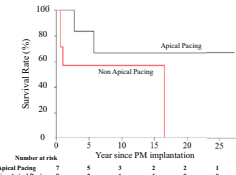
Among the post-Fontan patients, plasma brain natriuretic peptide (BNP) levels significantly increased with the proportion of VP: 11.7, 20.3, and 28.4 pg/mL in the atrial pacing, low VP, and high VP groups, respectively (P = 0.04). In the high VP group, the plasma BNP level was significantly lower in patients with an apical pacing lead than in those with a nonapical pacing lead (27.0 pg/mL vs 82.8 pg/mL, respectively; P = .03).

**CONCLUSION** A higher proportion of VP was associated with poor outcome and higher plasma BNP levels, probably due to ventricular dyssynchrony. In epicardial ventricular pacing, apical pacing is better to avoid the increase in ventricular stress and plasma BNP level.

**KEYWORDS** Apical pacing; Epicardial lead; Fontan procedure; Functional single ventricle; Pacemaker implantation  
(Heart Rhythm 2019;16:1870-1874) © 2019 Heart Rhythm Society. All rights reserved.



**Figure 1** Definition of lead position. The ventricular image is divided into 3 equal portions: inflow, apex, and outflow. Case 1 shows nonapical pacing, in which the lead is positioned on the inferior wall of the inflow. Case 2 shows apical pacing.



**Figure 3** Kaplan-Meier survival curve according to ventricular lead position in the high ventricular pacing (VP) group. The apical and nonapical pacing subgroups of the high VP group had similar trends of outcome. PM = pacemaker.

**Table 3** Ventricular function and plasma BNP level at last follow-up among post-Fontan patients in the high VP group

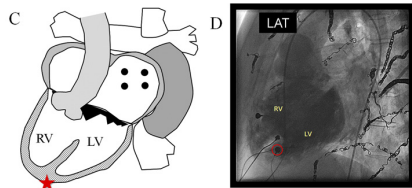
	Apical pacing	Nonapical pacing	P value
No.	7	4	
Ejection fraction (%)	54.7 (51.4-58.4)	55.9 (52.9-60.3)	.9
AVR ≥ moderate (%)	0	1 (25)	.4
QRS width (ms)	136 (128-146)	142 (139-146)	.22
BNP (pg/mL)	27 (23.7-28.4)	82.8 (60.4-98.9)	.03

Data are given as n, n (%), or median (interquartile range, first to third).

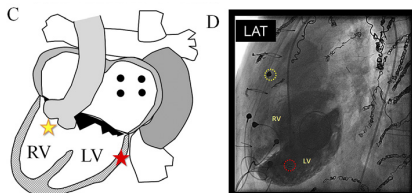
AVR = aortic regurgitation; BNP = brain natriuretic peptide; VP = ventricular pacing.

Heart Rhythm. 2019;16:1870-1874.

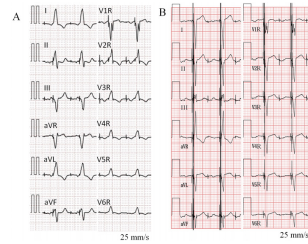
## Apex pacingが悪い場合もある



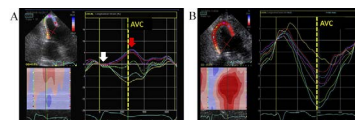
**Figure 1** The X-ray (A, B), illustration of the cardiac anatomy (C), and ventriculography (D) for the pacemaker implantation. The green circle shows the position of the previously implanted atrial pacing lead, and the red circles or stars show the ventricular lead at the LV apex. AP indicates anterior-posterior view; LAT, lateral view; LV, left ventricle; and RV, right ventricle.



**Figure 4** The X-ray (A, B), illustration of the cardiac anatomy (C), and ventriculography (D) after the cardiac resynchronization therapy (CRT)-P upgrade. The green circle shows the position of the previously implanted atrial pacing lead, and the red dotted circles or stars show the position of the de novo LV inflow implanted through the ventricular pacing lead. The yellow dotted circle or star indicates RV outflow implanted through the ventricular pacing lead. Definition of abbreviations are shown in Figure 1.



**Figure 2** The electrocardiogram before (A) and after (B) cardiac resynchronization therapy (CRT)-P. The QRS duration before CRT-P was 139 ms, and the QRS duration after CRT-P was shortened to 100 ms.



**Figure 3** The 2D-STE before (A) and after (B) CRT-P. The 2D-STE analysis divided the left ventricular wall into six segments and graphed the peak strain value of each segment, whereas yellow is the base of the posterior lateral wall, light blue is the mid-posterior lateral wall, green is the apex of the posterior lateral wall, purple is the apex of the anterior septum, blue is the mid-anterior septum, and red is the base of the anterior septum. Before the CRT, early shortening (white arrow) was observed immediately after the early systole, followed by a specific rebound stretch (red arrow) from the apex to the anterior septum (A). After the CRT, local early shortening and the rebound stretch disappeared (B). AVC indicates aortic valve opening, and 2D-STE, two-dimensional speckle tracking echocardiography. Other definitions of abbreviations are shown in Figures 1 and 2.

Int Heart J. 2022;63:1205-1209.

## 不整脈専門医・心臓外科医の先生との Discussion Point

- 洞不全症候群に対するFontan術後のペースメーカー植え込みについては心外膜リード以外の選択肢を考えますか？
- Fontan術後のペースメーカー植え込み時にどこまで心内病変に対して積極的に治療を行いますか？
- HLHSのような単心室機能障害ある症例における、Fontan術後症例におけるCRTリードの位置についてどのように決めていますか？

# 妊娠許可／不妊治療に悩むフオンタン



ひょうごこども

## COI 開示

兵庫県立こども病院 循環器内科 城戸佐知子

演題発表に関連し、開示すべきCOI関係にある  
企業などはありません。



## 心血管リスクのある母体のModified WHO分類

class	mortality	morbidity	コメント	疾患例
I	—	—/↑		修復術後の単純CHD 残遺残症(-) (ASD,VSD,PDA,TAPVR)
II	↑	↑↑		未修復のASD/VSD 修復術後のTOF
III -III	↑↑	↑↑		軽度心機能低下、肥大型心筋症、弁疾患 CoA修復術後 軽度のAS、解離既往のないMarfan
III	↑↑	↑↑↑	<p><b>禁忌ではない</b></p> 専門家のカウンセリング・治療 妊娠中・出産・産褥期を通して 心疾患・産科的モニタリング	人工弁置換術後、右室体心室 未修復のチアノーゼ性心疾患 <b>Fontan型手術後</b> その他の複雑CHD
IV	↑↑↑	↑↑↑↑	<p><b>妊娠は禁忌</b></p> terminationを考慮、もしくは 継続ならclass IIIと同じケア	肺高血圧 著明な心機能低下(EF<30%) 著明なMS/AS/CoA

Management of Pregnancy in Patients With Complex Congenital Heart Disease: A Scientific Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association Circulation(2017) 135(8), e50-e87



## 正常妊娠における血行動態

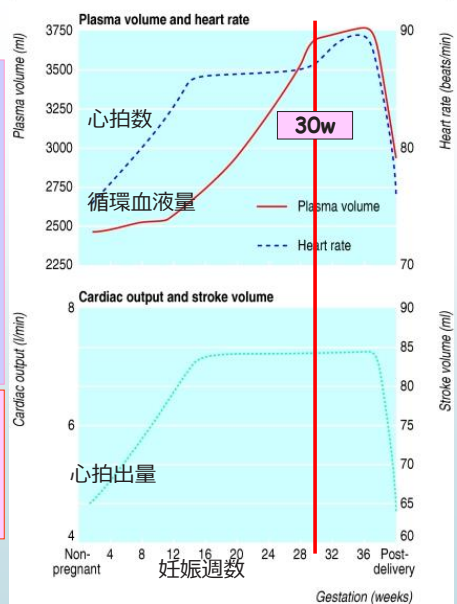
### 妊娠時の母体の変化(正常単胎妊娠)

- 心拍出量 30-50%増加
- 循環血漿量 40-50%増加
- 心拍数 20%増加
- 血圧 基本的に低下

陣痛時：循環血液量 300-500ml/回増大  
 分娩時：出血量 経膣400-500ml、帝切800-900ml

- ✓ 循環血液量は妊娠32週でほぼ最大に
- ✓ 胎児の成長, 子宮の拡大  
→IVCの圧迫, 静脈還流の減少
- ✓ 妊娠前の血行動態に戻るまで4-12週

Anselm Uebing, Michael A Gatzoulis, et al. Pregnancy and congenital heart disease. BMJ 2006;332:401-6





## Fontan循環おさらい

- ✓ 体静脈は鬱血・高い体静脈圧
- ✓ 正常の70-80%程度の心拍出量
- 慢性心不全の状態、将来の多臓器不全の可能性

Someday, they all will fail.



## 出産が可能と考えられているFontan手術後の状態

- NYHA I~II
- 心機能良好
- 不整脈がない
- チアノーゼが軽い (>90%台?)
- 投薬内容の確認  
妊娠早期のワーファリン・ACEIなど、妊娠時に避けるべき薬剤
- 病状が把握されている  
カテーテル検査・運動負荷検査を施行して確認
- パートナー・周囲の理解が得られている



- もともとぎぎりのバランスで成立している循環  
(「Fontan循環という非生理的な循環への順応を強要している」石川司朗先生)
- 妊娠は、必死でFontan循環に適応している身体に未知数の負荷をかけること
- そもそも長期的にはどうなのか？ それもその人の人生だからと許容？



## Modified WHO III度→禁忌ではない しかし、それでもこういった場合は本当に大丈夫？

### 症例(1)

- 来院時妊娠8週, 36歳, SpO2=83%
- 非入籍の状態, 家族のサポートなし

### 症例(2)

- 障害のある児の出産→介護の負担

### 症例(3)

- 妊娠希望→男性不妊と判明→それでも不妊治療  
「反対されると思ったので、不妊治療を行っている病院に心疾患のことを告げずに行った」→出血性合併症で逆紹介

- 血行動態の問題
- 患者自身の理解の問題
- 周囲の理解やサポートの問題



## 当院でのFontan型手術後の出産例

Dx(体心室)	年齢	妊娠前経過	心カテ
無脾症候群 SA,SV,PA(RV)	21.5	dropout(妊娠してから来院) 無投薬→aspirin開始	-
MA,AVD post PMI(RV)	26.9	aspirinのみ 1/6m follow(受診compliance不良)	-
MS,DIRV(RV)	28.5	aspirin/warfarin 1/3~4m follow *妊娠前に患者教室にも参加	+
無脾症候群 DORV,AVSD (RV)	35.9	計画外妊娠(妊娠してから紹介) aspirin/ACEI/利尿剤/抗不整脈薬/他 SVFAC=39%,AVVRmoderate, ARmild SpO2=85-90%(非妊娠時)→83%(初診時:8w)	-
PA/IVS(LV)	34.9	dropout(妊娠希望で来院) 重症のアトピー性皮膚炎 PAp=12-13mmHg, LVEF=64%	+

### 症例(1)

### 症例(2)



## 当院で提供できる最も安全な出産方法について 事前に打ち合わせ

医師 循環器科・産科・麻酔科・新生児科・集中治療科  
看護師 産科(助産師)・手術室・CICU

- 新生児科より→児は>30週なら最終発達に差はない  
(28週で1000g, 32週で後遺症1-2%, 34週ならほとんど成熟児と同じ)  
(ただし、発達に関しては最低でも6歳まで見なければなんとも言えない)
- 産科より→緊急の出産は危険性が増す
- 一旦病状が悪化すると元の状態に戻すのは大変な疾患  
母親の病状を出産前後で悪くしないことを優先

→32週前後でtermination(CS)する方針  
母親：ICU(CICU)準備(1~2日間滞在)



## 当院でのFontan型手術後の出産例

Dx	ヘパリン	妊娠経過	GW/麻酔	出生児	NYHA
無脾症候群 SA,SV,PA	-	28w~計画的に入院 30w突然「しんどい！」	30.2 (CS) 全身	1320g ♀ 4d 呼吸管理, 22d nDPAP 9歳11ヶ月: 発達良好	II→II
MA,AVD post PMI	-	21w~頸管長短縮→入院	31 (CS) 全身	1388g ♂ 1day 呼吸管理, SAT投与 9歳: 発達障害疑い	II→II
MS,DIRV	+ 6~15w 25w~	23w~絨毛膜下血腫 25w~入院	32 (CS) 硬膜外	1672g ♂ TTN, 1day nDPAP 7歳10ヶ月: 発達障害疑い	I→I
<b>症例(1)</b> DORV, TGA	-	ACEI中止 HOT(SpO2=86-90%) 24w~羊水減少→入院	29.1 (CS) 全身	1070g ♀ 自発呼吸(+), 4day DPAP 6歳7ヶ月: 発達障害、要支援	II~III →III
<b>症例(2)</b>	-	ほぼ問題なく経過	33.1 (CS) 全身	1760g ♂ 頭皮・頭蓋骨欠損 2歳10ヶ月: 要介護	I→I?

計画的CSのため、出産前にはアスピリン→ヘパリンにして待機





## 症例(1)

## 35歳女性 無脾症候群

5歳 r-original BT shunt  
 6歳 Glenn手術: SVC→rPA, BT→IPA  
 13歳 BDG+AVVP  
 14歳 Fontan(lateral tunnel?)+reAVVP

18歳 心カテ  
 SVC/IVC/IPA/rPA=7mmHg, PCW=6mmHg  
 Qp/Qs=0.82, AVVR II度, Rp=0.98,  
 VEDV=188ml, EF=46.1%, PARI=0.4



## 症例(1)

## 35歳女性 無脾症候群

- SpO<sub>2</sub>=85-90%(IVC-lateral tunnel吻合部にleak)
- BNP=50前後
- 心エコー:EF50-55%, AVVRmoderate, ARmoderate
- Holter心電図:HR55-130(ave74),洞調律, I AVB, PVC\*87
- NYHA II度, 介護福祉士として働いていた

## 【内服】

- ハーフジゴキシン 0.25mg/分2
- シベンゾリンコハク酸塩(シベノール) 300mg/分3
- バイアスピリン 100mg
- フロセミド 40mg+アルダクトンA 25mg
- エナラプリルマレイン酸塩(レニベース) 5mg/分2
- その他、神経内科で抗不安薬・眠剤など



## 症例(1)

## 35歳女性 背景・初診時

## 【家庭環境など】

- 両親離婚(10代)→他界、兄とは疎遠
- 母方伯父・祖母は兵庫県内在住だが、祖母は施設入居中
- 母方叔父の奥さん(千葉在住)が唯一頼れる
- パートナー：無職、神経内科通院、母親は80代、姉1人

35歳時 当院初診：妊娠8週、SpO<sub>2</sub>=83%

診察室に入るなり一言「**生みませからね**」

(前医で厳しい話をされて出産を断念することも考えるよう言われたが、本人の意思が固く、Fontanの出産管理経験のある当院へ紹介された)

カテータは17年前で現在の血行動態は不明  
来院時SpO<sub>2</sub>は83%  
家族のサポートなし



## 症例(1)

## 35歳女性 出産

- ACE阻害剤中止：AVVRは横ばい
- HOT開始：SpO<sub>2</sub>=83→85-90%
- 明らかな不整脈は認めず
- 24週：羊水減少で入院  
→顔色不良進む(SpO<sub>2</sub>は85%,末梢循環悪化?)



29週1日、体重1070gの女児を出産(帝王切開)

## 症例(1)

## 35歳女性 出産後



出産後  
もつすぐ7年

- SpO<sub>2</sub>=75-85%(HOTは使っていないので返却希望)
- BNP=162(出産前50前後)
- 心工コー:VFAC=42.9%, AVVR mild~moderate, AR mild
- 動機の自覚あるが、2日続けての通院が辛い→Holter見合わせ  
(抗不安薬などで症状は一時的に改善)
- NYHA III度, 休職中  
「家にずっといたらヒステリックになってしまって、本当は外で働きたいけれど、子どもが心配で難しい」(それ以前にしんどい)
- こどもは保育園  
「家で面倒をみているとしんどいので、できるだけ行って欲しい」
- 生計:生活保護  
入籍しないまま。パートナーは子どもの面倒は見てくれるけれど、家事は本人がしている。来院はいつもひとりで。

## 症例(1)

## 出産後5年・カテーテル検査



	圧(mmHg)
SVC/IVC	11/10
rPA/IPA	10/11
rPCW/IPCW	8/9
RV	91/9
aAo	91/53/70

出産後は(年齢による自然経過もあるかもしれないが)  
一段階落ちた印象

**問題点**  
本人の体調  
児の発達障害  
家族のサポートなし

## 【内服】

- ハーフジゴキシン 0.25mg/分2→中止により易疲労悪化、再開
- その他は出産前と変わりなし



## 理想をいえば、妊娠前カウンセリング

- 出産後あなたが具合悪くなったら、誰が赤ちゃんの面倒をみてくれる？(普通の子育て、というわけにはいかないかも)
- あなたが仕事をしているなら、続けられない可能性があるかも。
- パートナーの理解を得られていない場合、あなたが大変なことになるかも。
- 今決心ができないなら、体を守るために避妊も大切。  
(「できたら堕ろせばいい」は危ない)
- 十分に考えて、子どもを持つことがあなたやパートナー(及びあなたの周囲の人たち)にとってとても大切なことなら、自己判断を避けて医療者に相談を。  
**必ず、あなたの力になります。**
- 不用意な不妊治療は危険！



## 症例(2)

## 34歳女性 PA/IVS



2ヶ月 r-original BT shunt  
 1歳10ヶ月 Blalock-Hanlon手術  
 4歳 l-modified BT shunt  
 9歳 Fontan(TCPC)

長期にわたりdrop out→妊娠希望のため相談に来院

### 34歳 心カテ

LVEDV=100.6ml, EF=64%

PAI=264

(参考)CMR

LVEDV=107.8ml, EF=69.3%

SV=42.1ml

	圧(mmHg)
SVC/IVC	14/14
rPA/IPA	12/13
rPCW/IPCW	11/11
LV	69/13
aAo	71/41/52



## 症例(2)

## 34歳女性 出産

- 妊娠経過は順調：血行動態も大きく崩れず、BNPmax=15



### 33週2日、体重1760gの男児を出産(帝王切開)

- 頭皮・頭蓋骨欠損→Adams-Oliver症候群
- 常染色体優性遺伝とされるが、両親ともに異常は無かった
- 発達遅滞・PVLあり、痙攣を起こすようになる
- ステロイドパルス、内服調整
- リハビリが必要→母親が2ヶ月前後の付き添い入院(これまで2回)。  
「自分の通院どころではなくて、もう少し先に出来ますか？」
- アトピー性皮膚炎：アレルギー科でリンヴォックで治療中  
環境変化で容易に悪化、付き添い入院で管理が行き届かない可能性



## 出産にまつわる予期せぬ出来事は回避できない

- 病状が安定していても、出産時にすでにある程度の年齢であることが多い→今後downhillになっていく可能性
- 生まれた子どもに障害がある可能性は予測できない

自分の体のことを構っている  
余裕がない

### 問題点

本人の体調…？

アトピー性皮膚炎の管理？

児の重度の障害

家族のサポート…？

「でも、私が面倒見てあげないと」





## Fontan型手術後の妊娠例(流産・不妊治療)

Dx(体心室)	年齢	妊娠前	ヘパリン	妊娠経過
TA(LV)	20.8	軽度知的障害 Fontan循環は安定	+	16w~切迫流産で入院 20w 胎児死亡確認(325g男児)
SA,SV,CAVV (RV)	30.8	受診コンプライアンス不良 Fontan循環は安定	-	14w 流産 その後、不妊治療へ(他県へ転院)
DILV(LV)	30	心疾患申告なしに不妊治療へ		

### 症例(3)

(結婚前)ネットで色々調べたし、話も聞いて理解は出来ている。  
**結婚・出産は相手の人生にも影響するので、何か何でも(したい)と思えるのか、自分でも決めかねている。**  
 (流産後)妊娠しにくいこと、不妊治療の前にチョコレート嚢胞を取った方がいい、という話を聞きました。引っ越し先の県では、心疾患を診てくれるところと産婦人科が別なのと、婦人科は行く度に先生が違って話も違うので不安。

### 症例(3)

## 27歳女性 DILV



2ヶ月 肺動脈絞扼術  
 4歳 BDG  
 5歳 Fontan(TCPC)  
 8歳 流出路狭窄解除術  
 9歳 心カテ  
 rPA/IPA=17/16mmHg  
 Qp/Qs=0.83, Rp=1.51

19歳 就職のため兵庫県へ転居

- SpO<sub>2</sub>= 90代前半
- 血管拡張剤の値段が高いのでベラプロストだけにしたい
- 前医では妊娠についての話は聞いていない
- 一人暮らし、実家へ帰ることはほとんどない
- 兵庫県で結婚

#### 【内服】

- ワーファリン
- アスピリン
- ベラプロスト



症例(3)

27歳女性 DILV

25歳 心カテ

- 総腸骨静脈レベルで閉塞  
rJVからアプローチ
- 心機能は良好、AVVR I

	圧(mmHg)
innV/IVC	14/14
rPA/IPA	13/12
rPCW/IPCW	9/9
LV	112/8
aAo	110/52/79

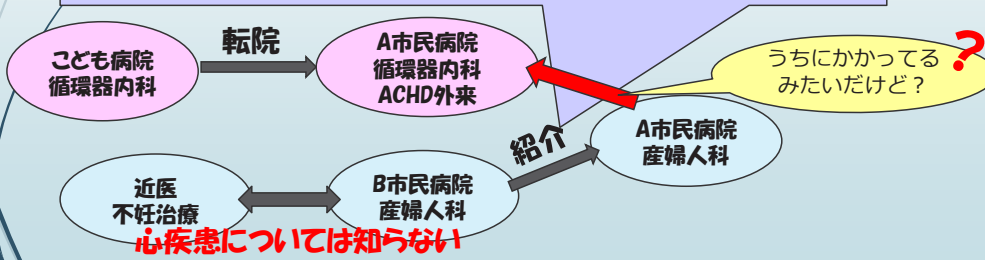
妊娠についての質問があったのでご主人と一緒に来院してもらい説明。とにかく、常に相談するように伝えたが、理解の程度は？その後、当院への通院も「遠いので」近隣の地域中核病院へ転院希望



症例(3)

ある日、突然手紙が

これまでの経緯ですが、X月X日に凍結融解胚盤胞移植を行い妊娠成立しましたが、品胎であり、その後2児は6-7週で自然稽留流産となりました。その後近医で妊婦健診をされていましたが、もう1児は17週でIUFDとなりました。  
**原因については不明とのことです。**  
不妊治療再開(採卵)希望で前医を再度受診されたところ、超音波検査で子宮前壁に血管豊富な部分を認め、当科を紹介受診されました。そこで精査したところ、仮性動脈瘤が疑われました。当院での経過観察を希望されましたが、遠方になるため近医でのfollowをお勧めしました。



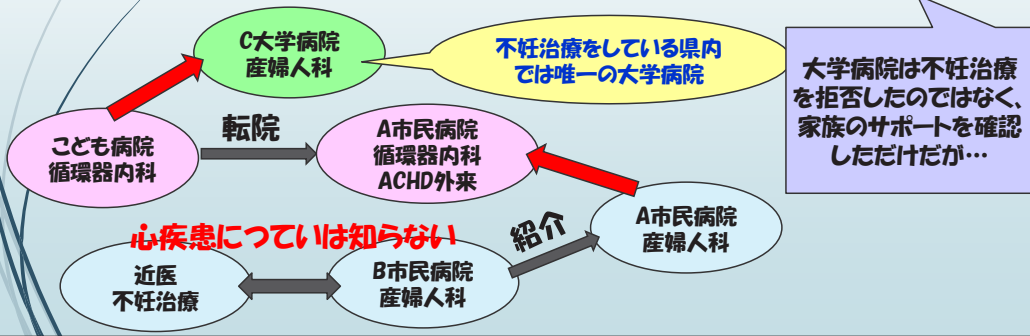


## 症例(3)

## 実は、その前に

不妊治療の相談を受けていた循環器内科担当医からC大学病院へ紹介  
 「心疾患が重症であることから、家族のバックアップなしで行うことはできない」→患者は「家族に連絡することを拒否」(理由不明)したため、C大学病院では受け入れられないと言われた(と患者は思った)。

→ 心疾患のことを話したら不妊治療をしてもらえないから申ししない



## Fontan手術後患者のIVF

### Successful in vitro fertilization in women with Fontan physiology

Journal of Assisted Reproduction and Genetics  
 (2020)37:3017-3023  
 (Hospital of the University of Pennsylvania)

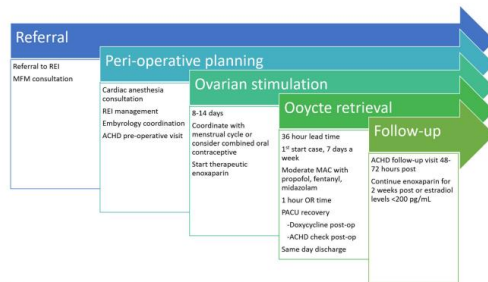
Yuli Y. Kim<sup>1,2,3</sup> · Lisa D. Levine<sup>4</sup> · Sara L. Partington<sup>1,2,3</sup> · Prakash A. Patel<sup>5</sup> · Emily Ruckdeschel<sup>1,2,3</sup> · Suneeta Senapati<sup>6</sup> · Clarisa R. Gracia<sup>6</sup>

Table 1 Clinical characteristics of 6 women with Fontan physiology referred for in vitro fertilization

Age	Reason for referral	Parity	AMBI (ng/mL)	Medical history	Cardiac medications/anticoagulants during IVF	BMI	Pulse on (%)	Systemic ventricular function	Pre-IVF hemodynamics	Stimulation protocols	IVF complications
1-36	Cardiac risk for pregnancy	G0	0.08	Ectopic atrial tachycardia and atrial flutter type-2 diabetes	Aspirin, digoxin, milrinone, sodium Therapeutic enoxaparin	25.2	93	Normal	CI: 2.4 L/min/m <sup>2</sup> Fontan pressure: 10 mmHg PCWP: 7 mmHg EDP: 7 mmHg	OC/Targone 400 IU Luteal estradiol/medroxyprogesterone Fluor 600 IU	First cycle canceled Post-ovocyte retrieval volume overload
2-27	Cardiac risk for pregnancy	G0	1.2	Ectopic atrial tachycardia, hypertrophic cardiomyopathy, Fontan-luffe Fontan	Warfarin, metoprolol Therapeutic enoxaparin	24.6	96	Mildly decreased	CI: 1.4 L/min/m <sup>2</sup> Fontan pressure: 10 mmHg PCWP: 7 mmHg EDP: 7 mmHg	Antagonist 200 IU OC/Targone 375 IU	First cycle canceled due to post response None
3-29	Cardiac risk for pregnancy	G0	4.4	None	Aspirin Prophylactic enoxaparin	21.6	96	Normal	CI: 1.4 L/min/m <sup>2</sup> Fontan pressure: 10 mmHg PCWP: 7 mmHg EDP: 8 mmHg	OC/Targone 200 IU	None
4-28	Infertility	G0	1.8	Sinus node dysfunction, mitral post single chamber atrial pacemaker, coronary ostium	Aspirin Therapeutic enoxaparin	22.1	93	Normal	CI: 1.4 L/min/m <sup>2</sup> Fontan pressure: 10 mmHg PCWP: 7 mmHg EDP: 8 mmHg	Antagonist 200 IU OC/Targone 250 IU LFS 300 IU	Second cycle canceled due to pain/zygos and suboptimal response
5-34	Cardiac risk for pregnancy	G0	3.6	Reflux esophageal dysfunction and esophageal regurgitant syndrome	Aspirin Therapeutic enoxaparin	19	97	Normal	N/A	Antagonist 200 IU	None
6-33	Cardiac risk for pregnancy	G0	1.3	Complex heart block status post dual chamber pacemaker, hepatic disorder	Aspirin Therapeutic enoxaparin	20.7	86	Normal	N/A	Antagonist 375 IU	Hemorrhoids and colitis

AMBI, anti-Müllerian hormone; CI, cardiac index; EDP, end-diastolic pressure; IVF, in vitro fertilization; OC/T, oral contraceptive pill; PCWP, pulmonary capillary wedge pressure

- 6人のFontan術後患者のVIF
- multidisciplinary teamによるapproach
- 大きな問題なく行われた



Multidisciplinary care pathway for in vitro fertilization for Fontan females. REI, reproductive endocrinology and infertility; MFM, maternal fetal medicine; ACHD, adult congenital heart disease; MAC, monitored anesthesia care; OR, operating room; PACU, post-anesthesia care unit





## Fontan型手術後の妊娠 一緒に考えていただきたいこと

- ✓ Fontan型手術後患者の妊娠・出産はやはりcontroversialである。
  - 「出産」はできるとしても、本当に病状を悪化させないのか？
  - どこまでなら大丈夫という線引きはできるのか？
  - 児に障害があったら？
  - 母親(患者)が自分の病状の悪化の中で対処できるか？
  - 家族は出産前にその状況を(特にパートナー)どこまで理解できる？  
(話を聞いただけで理解できているとは思えないことが…)
  - 不妊治療にまつわる問題(施設？)

Someday, they will fail.  
However, who decide the future?

# 胸部単純X線写真 -肺血流イメージングの活用を含めて-

九州大学放射線科 山崎誘三

## Today's contents

---

- ✓成人先天性心疾患における胸部単純X線写真
- ✓胸部単純X線撮影の新たな展開

## Today's contents

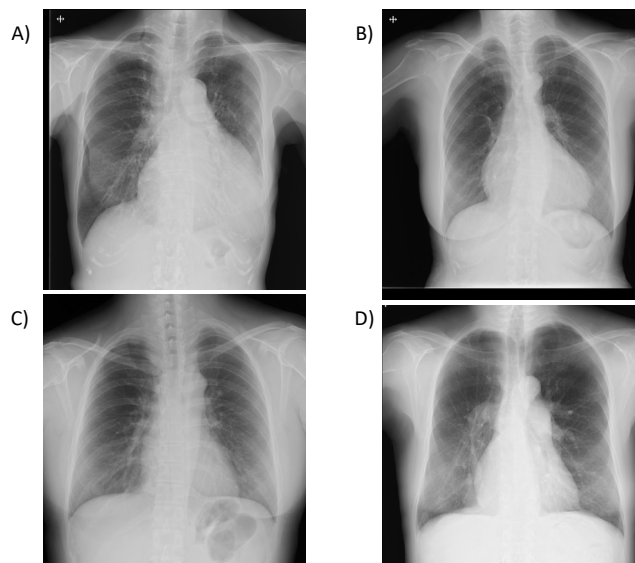
---

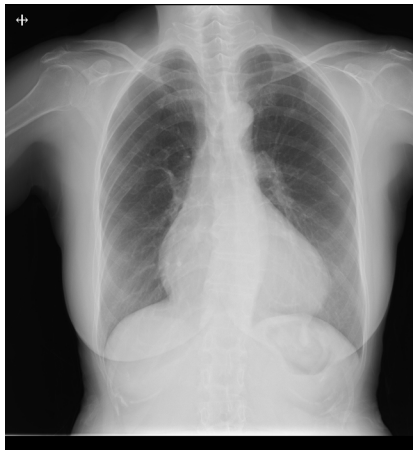
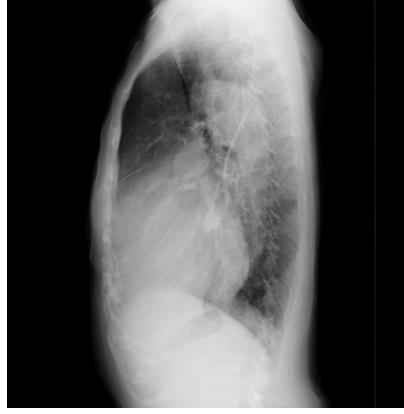
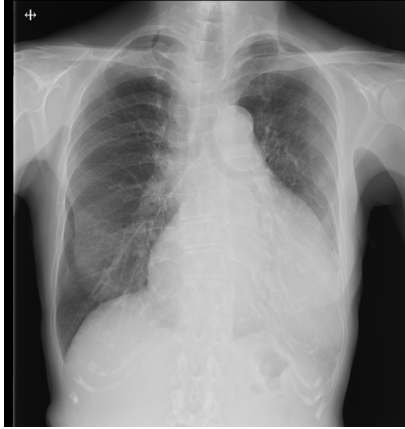
✓成人先天性心疾患における胸部単純X線写真

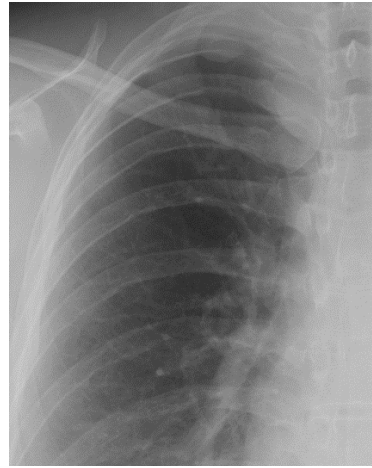
✓胸部単純X線撮影の新たな展開

## 大人で見つかる可能性のあるACHD

---



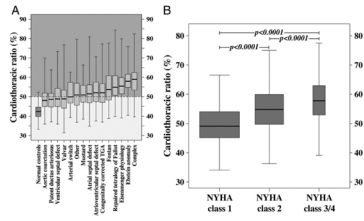




## CTR measurement from PA chest radiograph

*Int J Cardiol . 2013 Jun 20;166(2):453-7.*

3033 ACHD patients and 113 normal controls

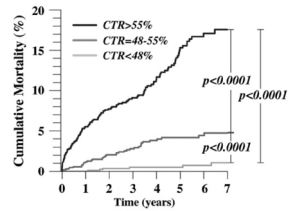


CTR relates to NYHA functional class.

Hazard ratios for death estimated using proportional hazards Cox regression survival analysis: results of the multivariable model.

Multivariable Cox regression model <sup>a</sup>	HR	95% CI	p-value
NYHA 2	2.52	1.62-3.91	<0.0001
NYHA 3	3.46	1.55-8.14	<0.0001
NYHA 4	9.28	3.46-24.89	<0.0001
Cyanosis	2.26	1.58-3.22	<0.0001
Cardiothoracic ratio 48-55%	3.60	1.51-8.60	0.004
Cardiothoracic ratio >55%	8.42	3.62-19.60	<0.0001

CTR is an independent predictor of death in ACHD patients.



Patients at risk

CTR>55%	991	858	737	602	465	333	210	100
CTR=48-55%	1064	968	849	718	583	440	322	187
CTR<48%	977	884	780	661	549	437	332	213

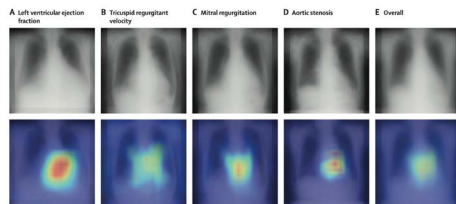
Fig. 3. Unadjusted survival curves according to cardiothoracic ratio.

## Today's contents

✓成人先天性心疾患における胸部単純X線写真

✓胸部単純X線撮影の新たな展開

## Deep learning-based model for classifying cardiac functions and valvular heart diseases



Lancet Digit Health 2023; 5: e525-33

22 551 radiographs & echocardiograms obtained from 16 946 patients

	Internal test dataset			
	Dataset A	Dataset B	Dataset C	Dataset D
Overall mean AUC (SD)	0.89 (0.04)	0.90 (0.04)	0.92 (0.03)	0.87 (0.03)
Left ventricular ejection fraction	0.93 (0.88-0.96)	0.92 (0.88-0.97)	0.93 (0.88-0.98)	0.92 (0.90-0.95)
Tricuspid regurgitant velocity	0.88 (0.83-0.93)	0.85 (0.81-0.89)	0.88 (0.82-0.94)	0.85 (0.83-0.87)
Valvular heart disease				
Mitral regurgitation	0.93 (0.88-0.95)	0.95 (0.90-0.99)	0.89 (0.79-1.00)	0.89 (0.86-0.92)
Aortic stenosis	0.86 (0.80-0.92)	0.91 (0.82-1.00)	0.81 (0.80-1.00)	0.81 (0.78-0.88)
Aortic regurgitation	0.83 (0.75-0.91)	0.85 (0.72-0.97)	0.89 (0.70-1.00)	0.83 (0.79-0.87)
Mitral stenosis	0.89 (0.75-1.00)	0.94 (0.61-1.00)	-	0.86 (0.67-1.00)
Tricuspid regurgitation	0.93 (0.89-0.97)	0.92 (0.88-0.96)	0.93 (0.85-1.00)	0.92 (0.89-0.94)
Pulmonary regurgitation	0.85 (0.70-1.00)	0.91 (0.69-1.00)	0.95 (0.79-1.00)	0.86 (0.82-0.90)
Inferior vena cava dilation	0.94 (0.88-1.00)	0.88 (0.80-0.95)	0.94 (0.88-0.99)	0.85 (0.81-0.89)

Data are mean (95% CI) unless otherwise stated. AUC areas under the receiver operating characteristic curve.

Table 2. AUC for the internal and external test datasets

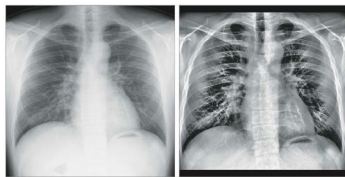
	Accuracy, %	Sensitivity, %	Specificity, %	Positive predictive value, %	Negative predictive value, %
Left ventricular ejection fraction	85% (85-87)	82% (75-87)	86% (85-88)	24% (21-28)	92% (91-93)
Tricuspid regurgitant velocity	75% (73-76)	83% (80-87)	73% (71-75)	36% (33-38)	96% (95-97)
Valvular heart disease					
Mitral regurgitation	85% (84-86)	82% (76-87)	85% (84-86)	26% (22-29)	92% (91-93)
Aortic stenosis	73% (72-74)	79% (69-87)	72% (71-74)	8% (6-9)	92% (91-93)
Aortic regurgitation	68% (67-70)	88% (81-92)	67% (66-69)	12% (10-14)	92% (91-93)
Mitral stenosis	90% (89-91)	83% (86-100)	90% (89-91)	2% (100-100)	100% (100-100)
Tricuspid regurgitation	83% (82-85)	87% (83-91)	83% (82-84)	30% (27-34)	92% (91-93)
Pulmonary regurgitation	69% (68-71)	91% (84-95)	68% (67-70)	30% (29-30)	92% (91-93)
Inferior vena cava dilation	86% (85-88)	73% (65-81)	87% (86-88)	20% (16-24)	92% (91-93)

Data are % (95% CI).

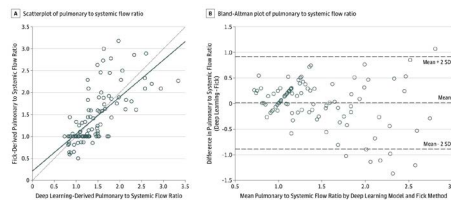
Table 3. Model performance for the external dataset

## Prediction of Qp/Qs using deep learning analysis of chest radiograph

JAMA Cardiol. 2020;5(4):449-457.

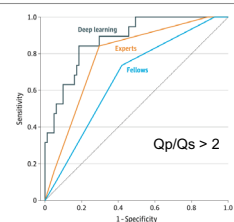


1031 patients (3.4 years [interquartile range, 1.2-8.6 years])



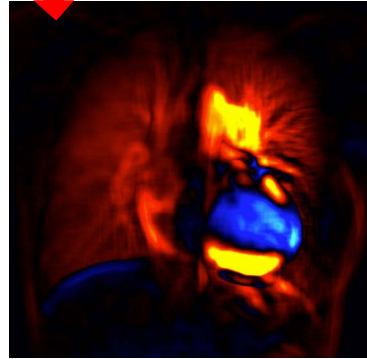
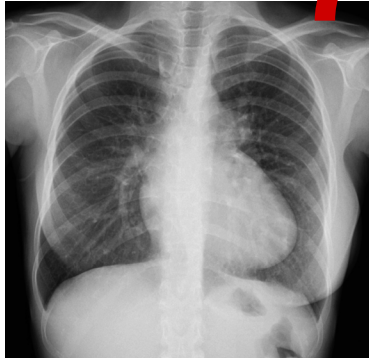
Deep learning-based analysis of CR predicted Qp/Qs in patients with CHD.

Figure 3. Diagnostic Performance for a High Pulmonary to Systemic Flow Ratio



## Dynamic chest radiography for ACHD

27F, repaired TOF



- ✓ 15 frames/second
- ✓ 7 seconds of breath holding

**Lung perfusion**

## Dynamic chest radiography for ACHD

Toyomura et al. *Eur Heart J*. 2023;44(16):1479.

**CARDIOVASCULAR FLASHLIGHT** <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad112>

**Dynamic digital radiography: a novel quantitative modality to assess the pulmonary blood flow**

**Daisuke Toyomura<sup>1</sup>, Kenichiro Yamamura<sup>2\*</sup>, and Yuzo Yamasaki<sup>3</sup>**

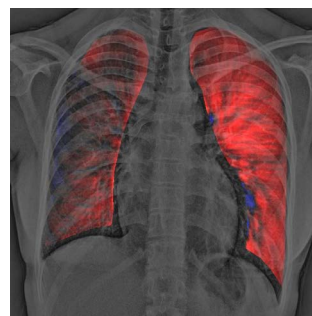
<sup>1</sup>Department of Pediatrics, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University Hospital, 3-1-1, Maidashi, Higashi-ku, Fukuoka 812-8582, Japan; and <sup>2</sup>Department of Clinical Radiology, Kyushu University Hospital, 3-1-1, Maidashi, Higashi-ku, Fukuoka 812-8582, Japan

\*Corresponding author: Tel: +81 92 642 5421; Fax: +81 92 642 5146; Email: [yamamura.kenichiro@kyushu-u.ac.jp](mailto:yamamura.kenichiro@kyushu-u.ac.jp)

A 17-year-old girl with congenital unilateral absence of the pulmonary artery underwent surgical reconstruction of the right pulmonary artery (RPA) with a 6 mm polytetrafluoroethylene vascular graft 15 years ago. She had received stent implantation (CPAART<sup>®</sup> 7.0×60 mm) to control the graft stenosis at 10 years-old. Nevertheless, regular hemodynamic assessment with balloon angioplasty was required because of the recurrence of graft stenosis. The current cardiac catheterization demonstrated RPA graft stenosis with a pressure gradient of 34 mmHg (Panel A). Technetium-99m-macroaggregated albumin lung perfusion scintigraphy showed decreased perfusion in the right lung (right:left= 20.1%/79.9%). (Panel B). A similar result was achieved in dynamic digital radiography (DDR) captured by a flat panel detector (Aero DR fine<sup>®</sup>, KONICAMINOLTA, Japan) and a conventional X-ray system (RAD speed Pro<sup>®</sup>, SHIMADZU, Japan), using a prototype workstation (KONICAMINOLTA, Japan) (right:left= 17.4%/82.6%), (Panel C and Supplementary data online, Video).

Lung perfusion scintigraphy has been a golden standard modality for the quantitative assessment of pulmonary blood flow laterality and is inevitably accompanied by radiation exposure. DDR is a new imaging to visualize small changes in pixel value representing the pulmonary circulation without contrast media.<sup>11</sup> This imaging system can facilitate both qualitative and quantitative evaluations of the dynamic pulmonary circulation with a low cost, short examination time, and reduced radiation exposure. This convenient and non-invasive method will be an effective and alternative approach to assessing lung perfusion in patients with pulmonary artery stenosis.

Right (%)	Left (%)	Right (%)	Left (%)
20.1	79.9	17.4	82.6

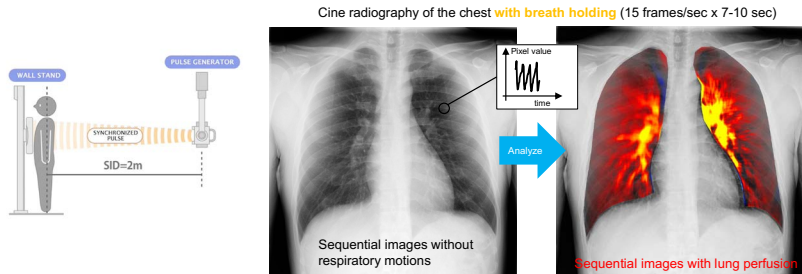


- ✓ DDR is a new imaging to visualize small changes in pixel value representing the pulmonary circulation without contrast media.
- ✓ This imaging system can facilitate both qualitative and quantitative evaluations of the dynamic pulmonary circulation with a low cost, short examination time, and reduced radiation exposure.



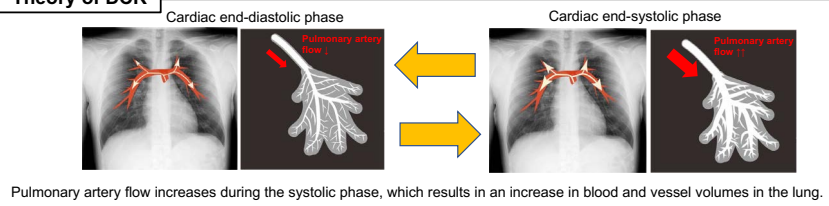
## Why can pulmonary perfusion be evaluated by DCR ?

- ✓ Sequential images acquired while breath holding have the information about pulmonary blood flow by cardiac pumping, which is expressed as the small temporal change of X-ray translucency (pixel value).



### Theory of DCR

Yamasaki Y, et al. Jpn J Radiol. 2023. Online ahead of print.

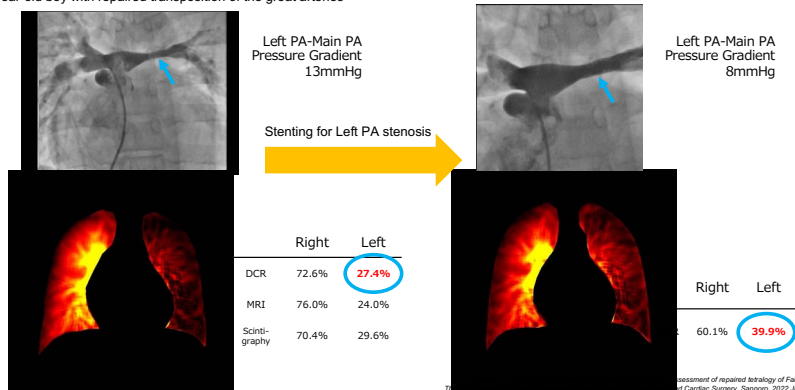


## Case 4: Adult congenital heart disease (ACHD)

- ✓ ACHD patients occasionally suffer from **pulmonary artery stenosis**.
- ✓ **Maldistribution of pulmonary artery flow** is evaluated by perfusion scintigraphy or phase contrast MRI. However, inability of keeping still and repeated radiation exposure could be problematic.
- ✓ **DCR demonstrates the maldistribution of pulmonary artery flow similar to phase contrast MRI and perfusion scintigraphy, and its improvement after interventional treatment.**

17-year-old boy with repaired transposition of the great arteries

Yamasaki Y, et al. Jpn J Radiol. 2023. Online ahead of print.



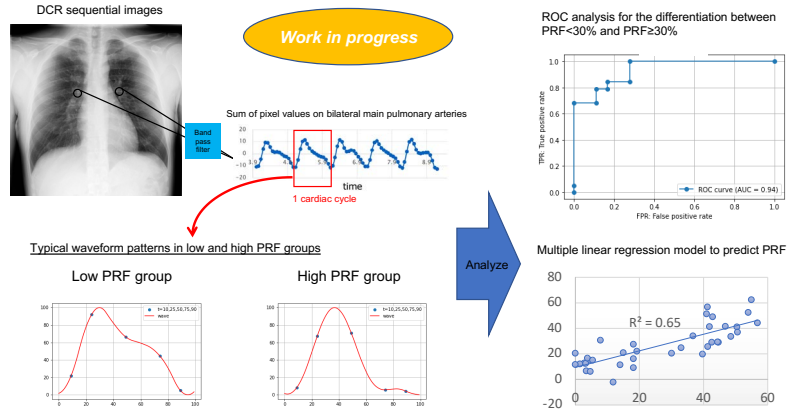
## Estimation of pulmonary regurgitant fraction (PRF) in repaired tetralogy of Fallot (TOF) using the waveform analysis

- ✓ Pulmonary regurgitation following the repair of TOF is a common postoperative sequela associated with progressive right ventricular enlargement, dysfunction, and is an important determinant of late morbidity and mortality.

Ammash NM, et al. Congenit Heart Dis. 2007;2(6):386-403.

- ✓ Severity of pulmonary regurgitation is one of the main determinants of indication of pulmonary valve replacement.

Stout KK, et al. Circulation. 2019;139:e698-e800.



**DCR can estimate the severity of pulmonary regurgitation in repaired TOF.**

## Advantages of DCR compared to other modalities which can evaluate pulmonary perfusion

- ✓ **Non-invasive**
- ✓ **No need for contrast media or radionuclides**
  - DCR has almost no contraindications.
- ✓ **Readily available**
- ✓ **Fast**
  - DCR can be performed in a general X-ray examination room.
- ✓ **Low cost**
  - Installation cost is cheaper than CT, MRI, SPECT, and interventional angiography system.
  - Additional cost such as radioisotope or contrast material for each examination is not required.
- ✓ **Low radiation exposure**

CT pulmonary angiography  
 Perfusion scintigraphy  
 MR angiography  
 Invasive pulmonary angiography

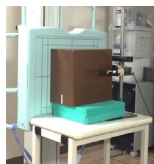
Perfusion image of DCR



Posteroanterior and lateral views of chest radiograph

(1.9 mGy: the IAEA recommendation)

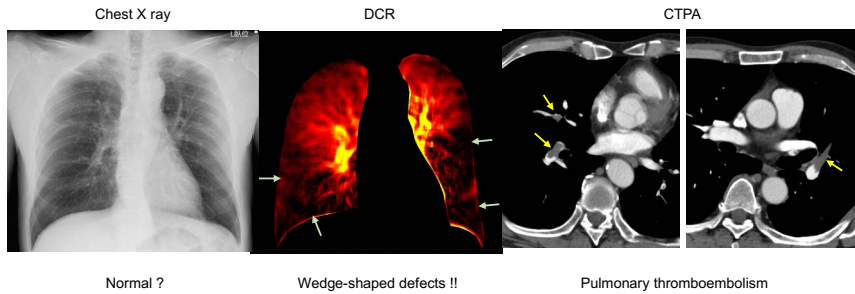
\* IAEA: International Atomic Energy Agency



Phantom study in our hospital  
 Standing 1.15 mGy  
 Supine 1.86 mGy (BMI 25)

## Silent pulmonary embolism in patients with deep venous thrombosis

54-year-old man who referred to our hospital with the diagnosis of DVT without any signs or symptoms suggestive of PE



According to a systematic review

Stein PD, et al. Am J Med. 2010 May;123(5):426-31.

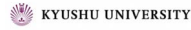
- ✓ Silent pulmonary embolism occurs in approximately **one third** of patients with deep venous thrombosis.
- ✓ Silent pulmonary embolism may occur in the central pulmonary arteries.
- ✓ **DCR may be an effective tool to screen silent large PEs in patients with DVT.**

## Dynamic chest radiography in Radiation House !!



# Thank you for your kind attention !

Contact: Yuzo Yamasaki, MD, PhD.  
E-mail address: yamasaki.yuzo.776@m.kyushu-u.ac.jp



## Acknowledgements

- Kousei Ishigami, MD, PhD. Kyushu University
- Seiichiro Takao, MD, PhD. National Institute of Health
- Kenta Takakura, RT. Kyushu University Hospital
- Taku Kuramoto, PhD. Kobe Tokiwa University
- Noritsugu Matsutani. Konica Minolta, inc.
- Ryoichi Watanabe. Konica Minolta, inc.

Dynamic chest radiography for pulmonary vascular diseases: clinical applications and correlation with other imaging modalities

Yuzo Yamasaki<sup>1,2</sup>, Kousei Ishigami<sup>3</sup>, Seiichiro Takao<sup>4</sup>, Kenta Takakura<sup>5</sup>, Taku Kuramoto<sup>6</sup>, Noritsugu Matsutani<sup>7</sup>, Ryoichi Watanabe<sup>8</sup>, Masahito Kuroki<sup>9</sup>, Shigehiko Ohgaki<sup>10</sup>, Kazuo Ohgaki<sup>11</sup>

Received 28 July 2023; accepted 13 August 2023

**Abstract**  
Dynamic chest radiography (DCR) is a novel diagnostic technique. Despite its low cost, DCR can detect subtle changes in lung parenchyma and pulmonary vasculature, which are not detectable on conventional chest radiography. This review aims to explore the clinical applications of DCR in the diagnosis of pulmonary vascular diseases and its correlation with other imaging modalities.

**Keywords:** Dynamic chest radiography; Pulmonary vascular disease; Imaging correlation; Radiology; Vascular disease

**Introduction**  
Pulmonary vascular disease (PVD) is a group of disorders that affect the blood vessels in the lungs. The most common form of PVD is pulmonary hypertension (PH), which is characterized by high blood pressure in the pulmonary arteries. Other forms of PVD include pulmonary embolism (PE) and pulmonary vasculopathy. The diagnosis of PVD is challenging, and often requires a combination of clinical, radiological, and hemodynamic data. Dynamic chest radiography (DCR) is a novel diagnostic technique that has been shown to be useful in the diagnosis of PVD. DCR is a series of chest radiographs taken at short intervals (usually 1-2 seconds) to capture changes in the lung parenchyma and pulmonary vasculature over time. This technique can detect subtle changes in lung density and vascular caliber that are not detectable on conventional chest radiography. In this review, we will discuss the clinical applications of DCR in the diagnosis of PVD and its correlation with other imaging modalities.

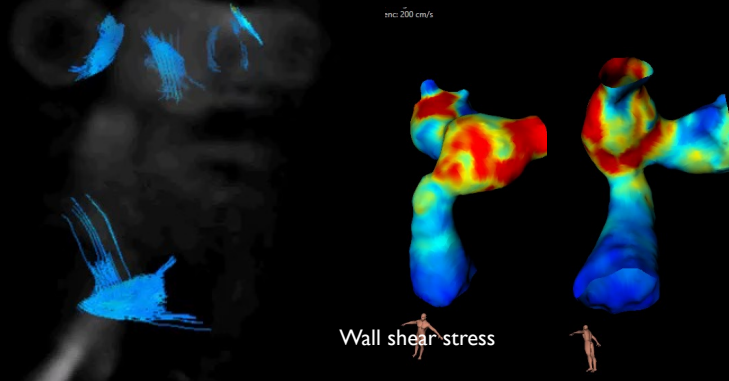
**Keywords:** Dynamic chest radiography; Pulmonary vascular disease; Imaging correlation; Radiology; Vascular disease

Jpn J Radiol . 2023  
Online ahead of print.  
DOI: 10.1007/s11604-023-01483-2.  
Open access .



Released on 2023/9/19

## ACHD画像診断のCutting Edge



TGA, post Jatene



東京女子医科大学 画像診断・核医学講座  
長尾充展

第29回成人先天性心疾患セミナー 2023年10月22日

演題発表に関連し、発表者らに開示すべき

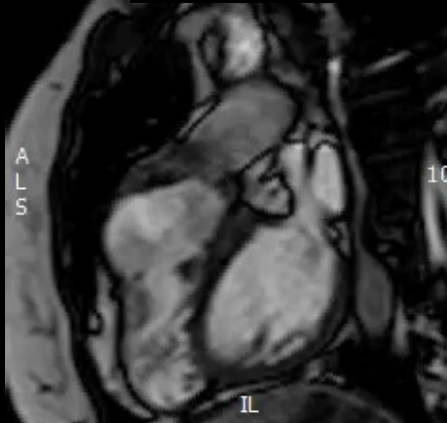
COI関係にある企業などはありません

出典のない症例は自験例である

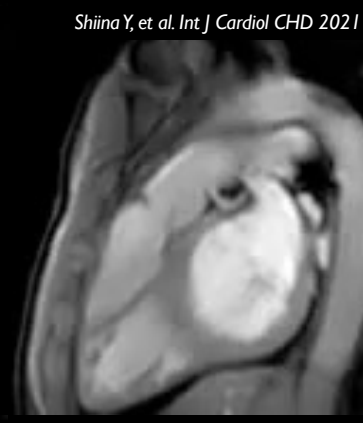
# TOF, Pulmonary stenosis & regurgitation

RVOT akinesis/aneurysm after patch repaired TOF

Shiina Y, et al. Int J Cardiol CHD 2021



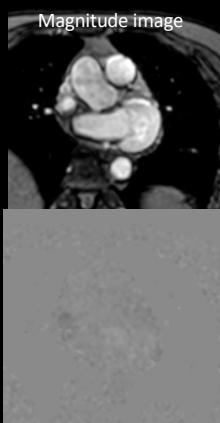
Conventional cine MRI



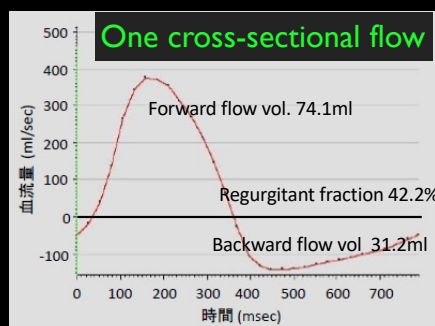
Look-Locker flow image  
Use magnetization state as an endogenous tracer

© Koninklijke Philips N.V.

## Pulmonary regurgitant fraction by 2D phase contrast



Flow sensitive gradient echo  
Velocity encoding 100-200cm/sec  
30 phase/beat  
Retrospective ECG gate



The regurgitant fraction does not always match the severity and symptoms of the patient.

© Koninklijke Philips N.V.

## 4D flow MRI

1. 流れの定量化
2. 流れのベクトル(方向, 流速)の可視化
3. 血管壁に対する力学的影響

デメリット

1. 撮影時間が長い
2. 対象血管の流速によるVENC設定
3. 専用ソフトウェアが必要

© Koninklijke Philips N.V.

## Repaired TOF, moderate PR Lt. PA stenosis

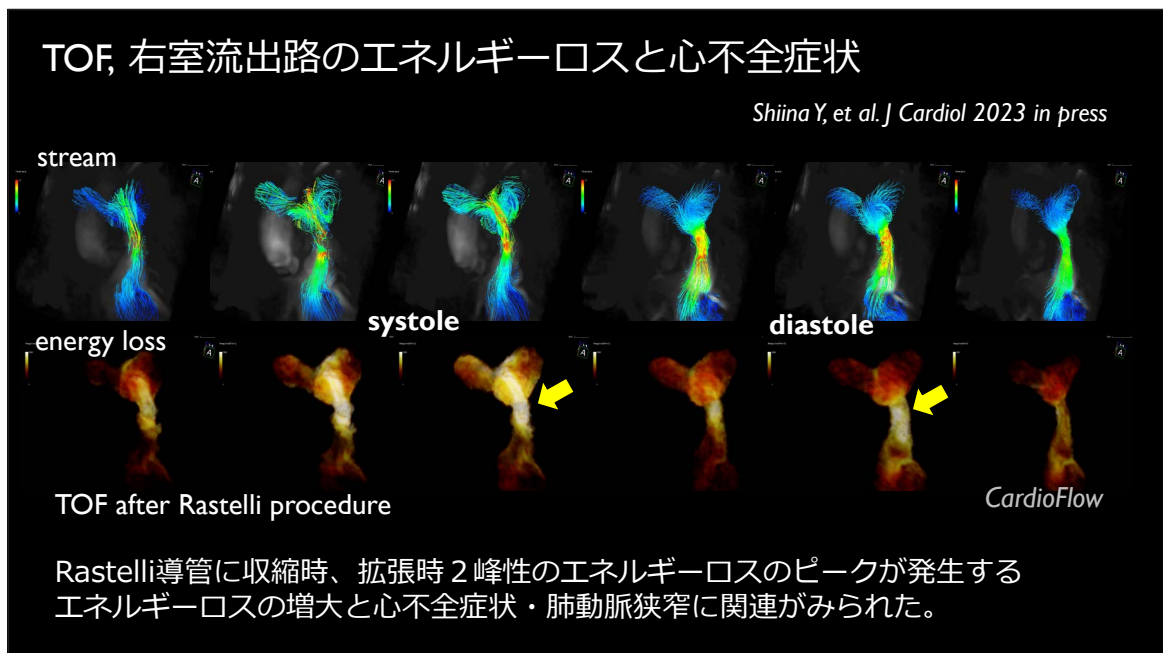
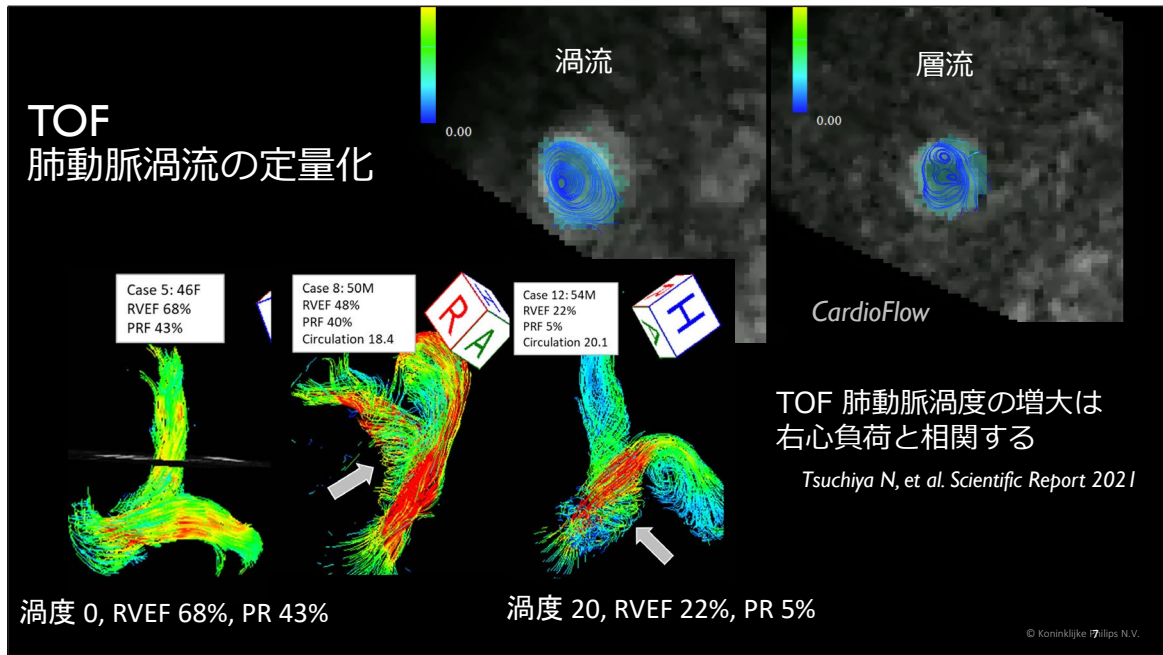
CardioFlow

Vortex in the longitudinal direction

Systole

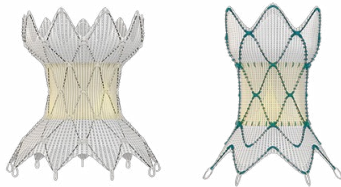
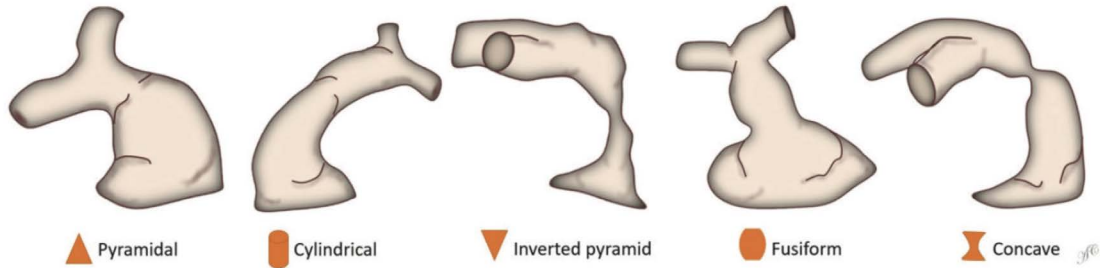
Diastole

© Koninklijke Philips N.V.

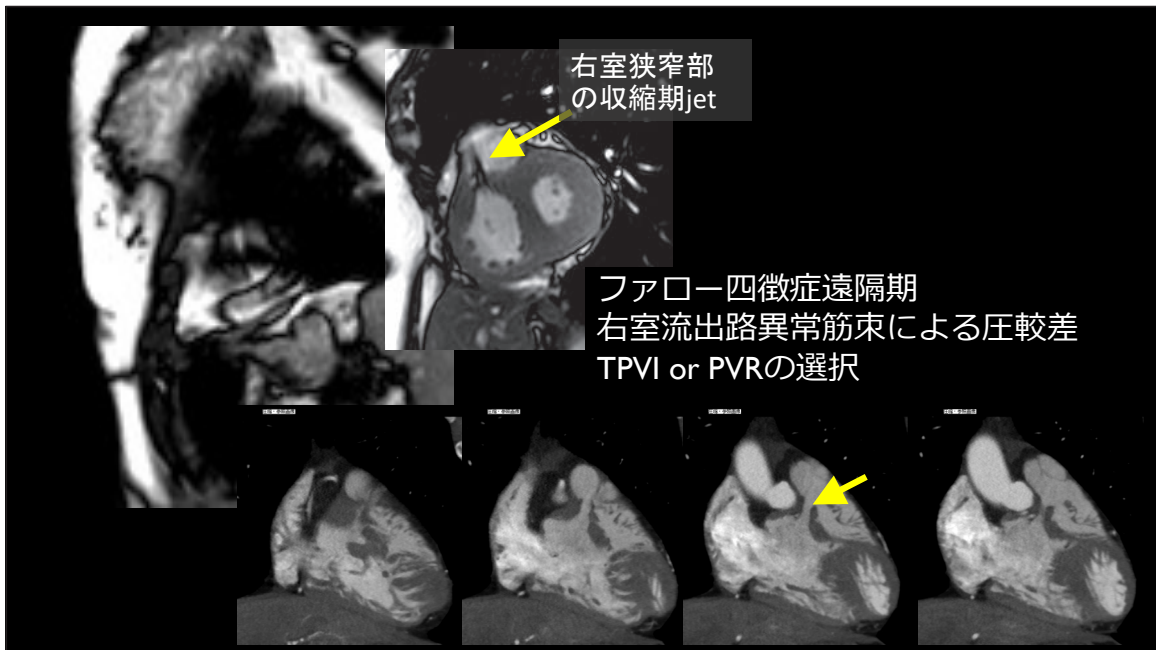


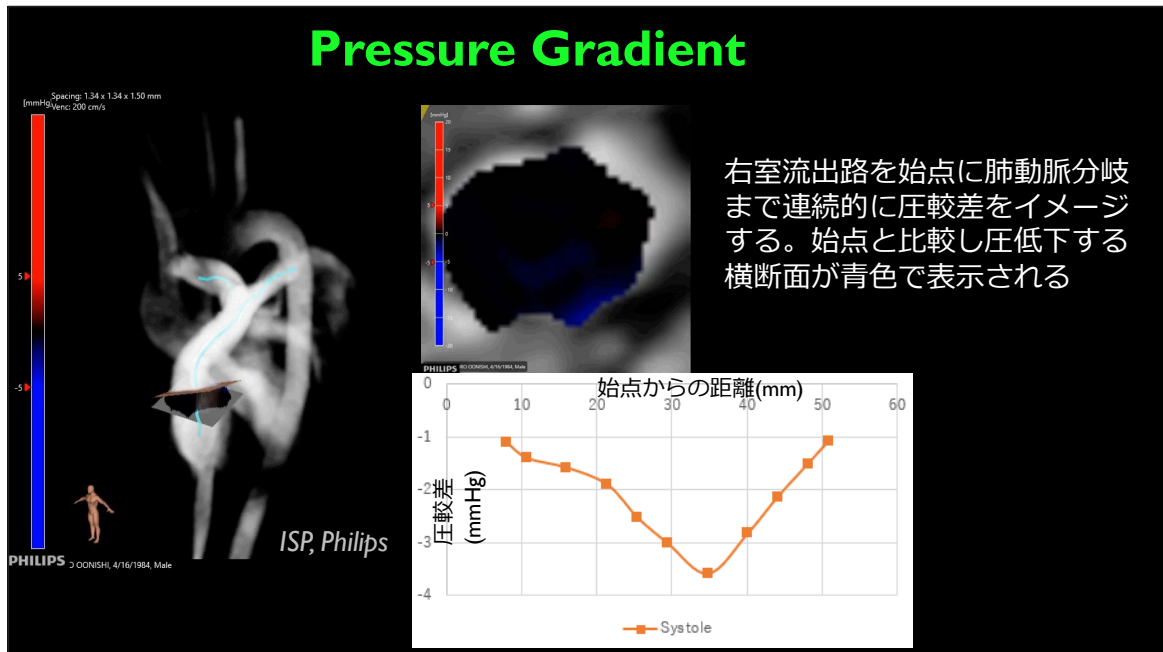
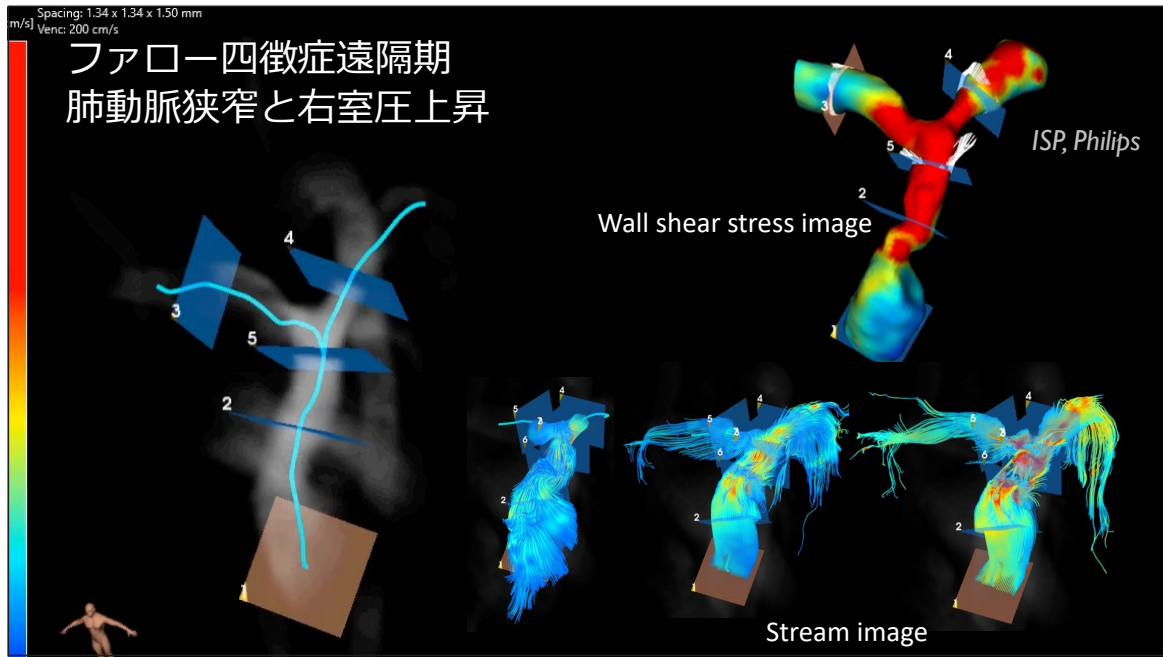


## ファロー四徴症の右室流出路形態

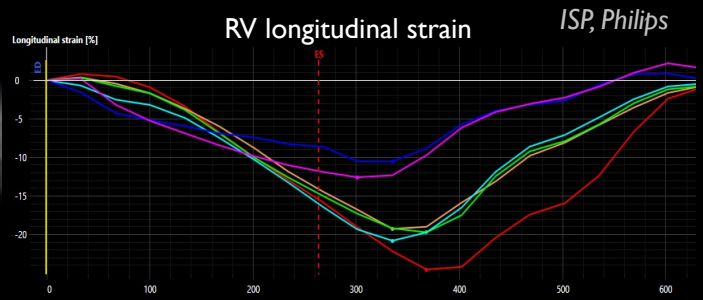
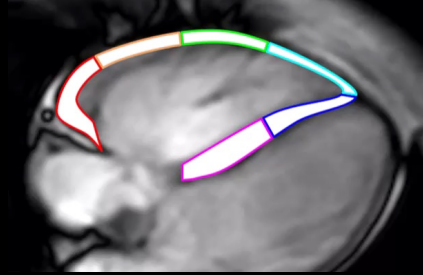


ファロー四徴症に対する  
Transcatheter Pulmonary Valve Implantation





## ファロー四徴症遠隔期 肺動脈狭窄と右室圧上昇



### User Segments

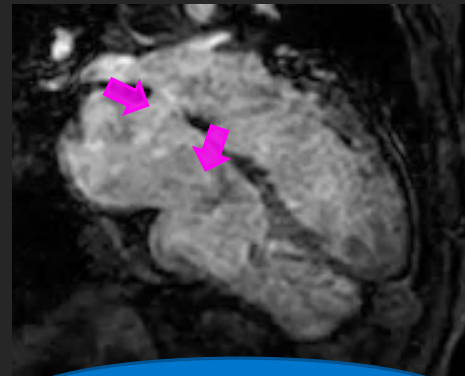
Item	Name	Peak [%]	TTP [ms]
1	User Segment 1	-24.53	368
2	User Segment 2	-19.27	335
3	User Segment 3	-19.71	368
4	User Segment 4	-20.81	335
5	User Segment 5	-10.52	335
6	User Segment 6	-12.58	301

右室ストレインの低下、収縮ピーク時間の遅延  
心室間同期不全陽性

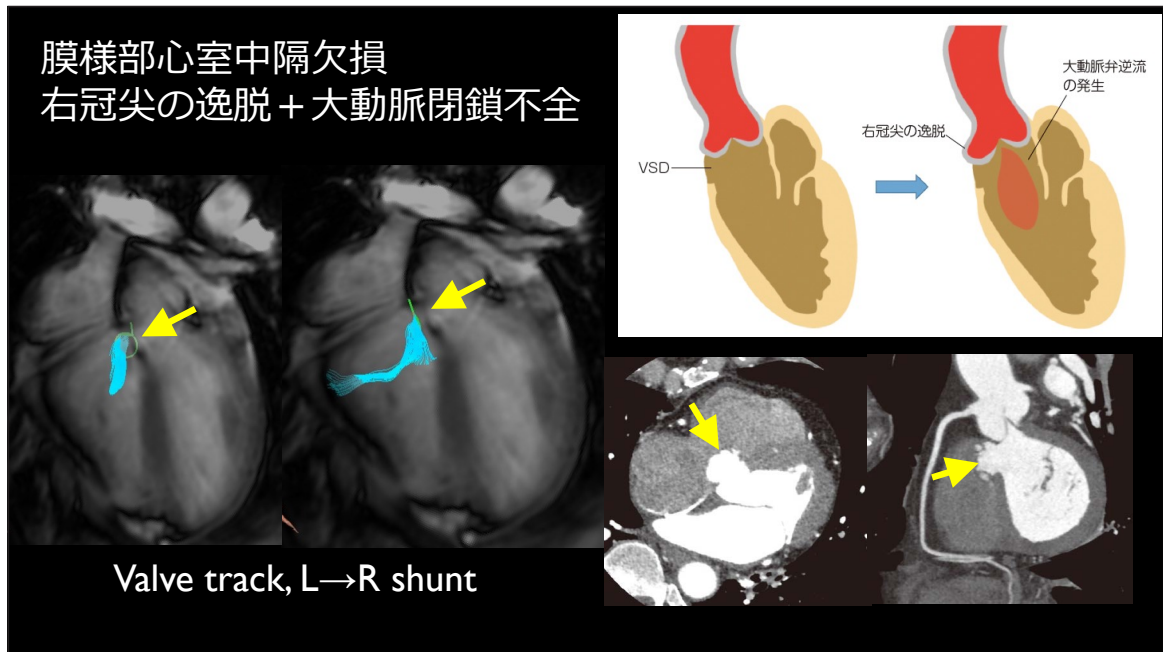
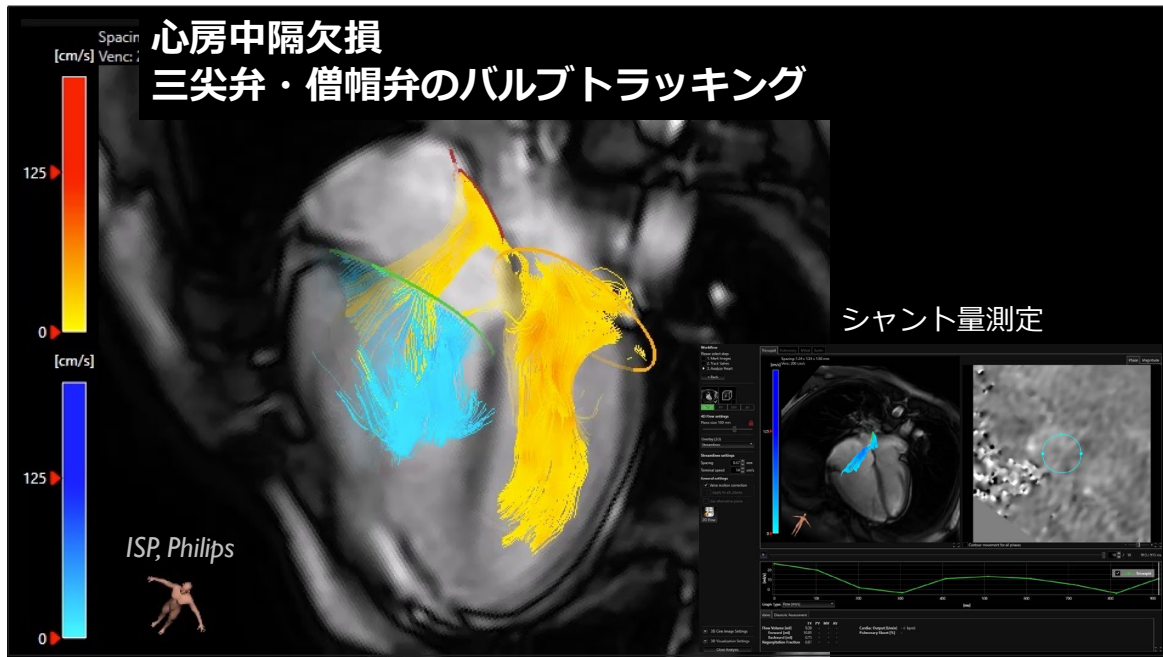
## 三尖弁閉鎖不全 & 心房中隔欠損



Conventional balanced CINE

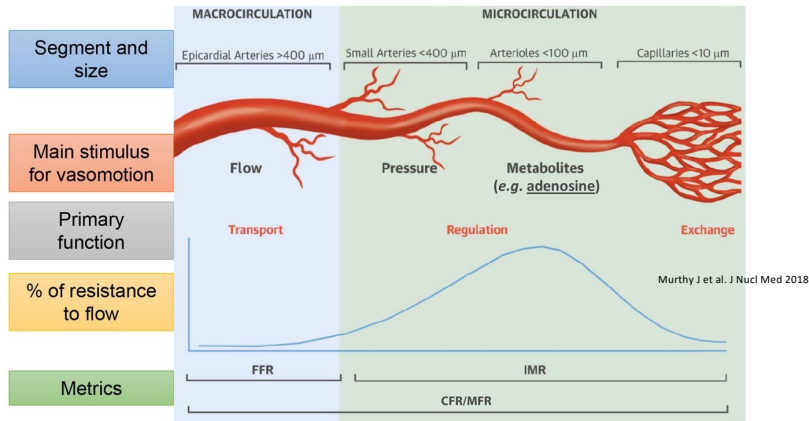


TFEPI body flow imaging



## PET Myocardial flow reserve (MFR)

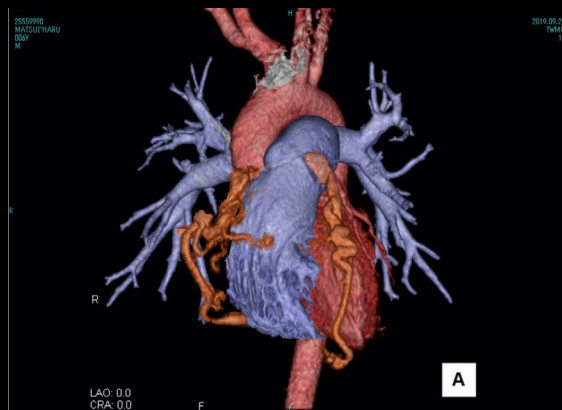
冠動脈狭窄による灌流圧低下や運動等による酸素需要増加に対し代償的に冠血管を拡張させ、心筋血流を維持する能力



アデノシンは、直径50~200μmの抵抗血管を拡張し、冠血流増加をもたらす(安静時の270%)。アデノシン受容体に拮抗するカフェイン摂取の場合、検査中止。

© Koninklijke Philips N.V.

## Coronary artery to pulmonary artery fistula



**O2 saturation**  
Ao 97%, SVC 75%, IVC 79%  
rt. PA 77%, lt. PA 78%

**PA 24/14/18mmHg**

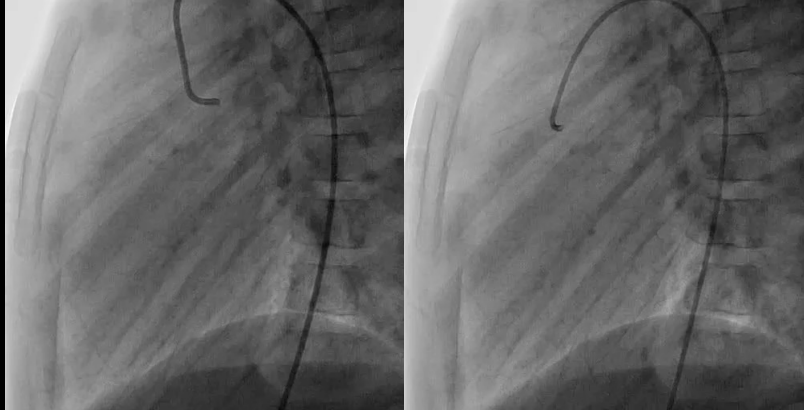
**Qp 4.5L/min, Qs 4.2L/min, Qp/Qs 1.1**

6 year-old, man

© Koninklijke Philips N.V.

Left coronary artery

Right coronary artery



Shunt from left and right coronary arteries to main pulmonary artery

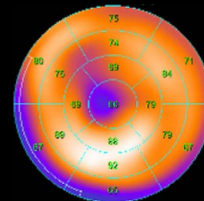
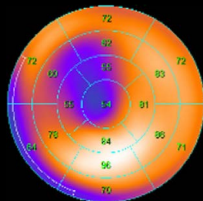
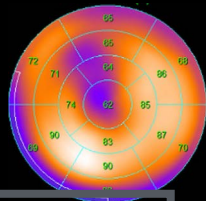
© Koninklijke Philips N.V.

### 冠動脈肺動脈瘻の閉鎖前後の経過

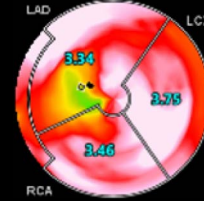
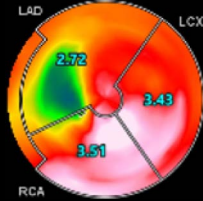
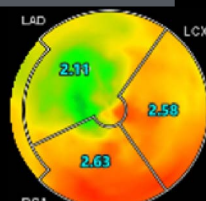
pre-operation

one month after ope.

24 months after ope.



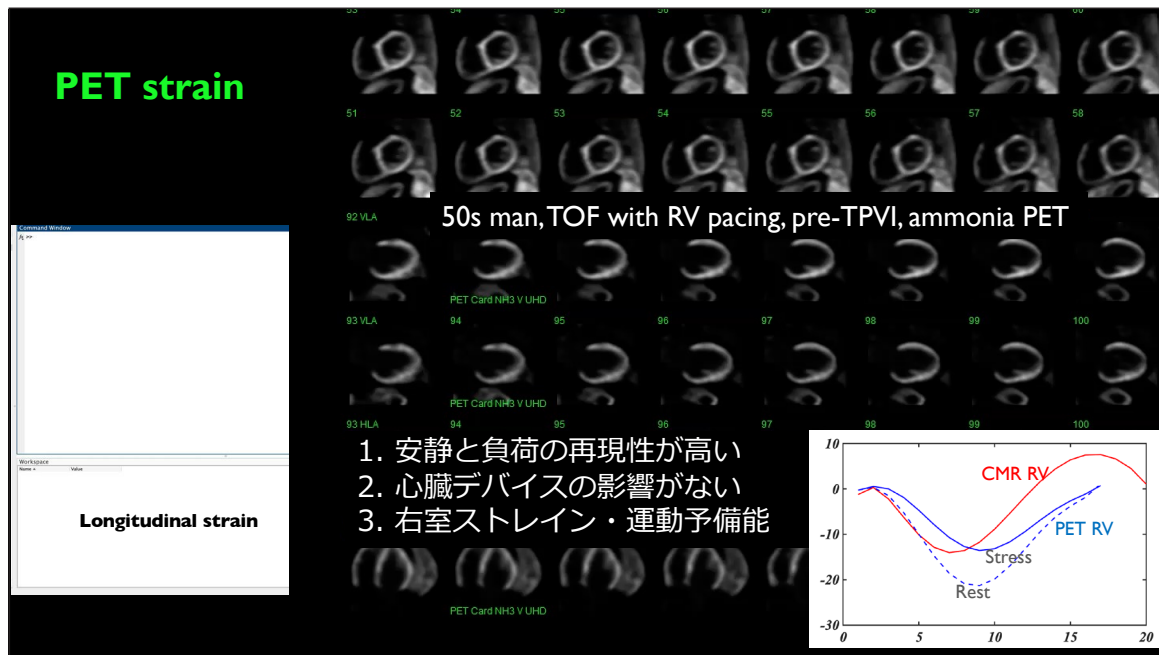
Stress perfusion



MFR

術後1ヶ月でLAD領域の虚血増大が疑われるが、MFRは改善しており、2年後に虚血は消退している

© Koninklijke Philips N.V.



## Summary

- **4D flow MRI, non-contrast**  
渦度, エナジーロス, 圧較差, シヤント量の定量化に進歩
- **Ammonia PET**  
心筋血流予備能(MFR)は治療戦略・予後予測の強力な指標  
右心の血流・運動予備能が解析可能





心臓カテーテル検査  
— 診断と最新の治療 —



昭和大学病院  
小児循環器・成人先天性心疾患センター  
藤井 隆成

Cardiovascular Center, Showa University Northern Yokohama Hospital

アジェンダ



- ASD
  - Erosion
  - Sinus venosus ASD
- VSD
  - Perimembranous VSD
  - 術後遺残短絡
- ファロー四徴症術後
  - TPVI
- Fontan 術後
  - 肺動脈狭窄
  - 導管狭窄、サイズアップ
  - Fenestration 作成
  - リンパ管障害

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

# ASD 閉鎖の適応評価



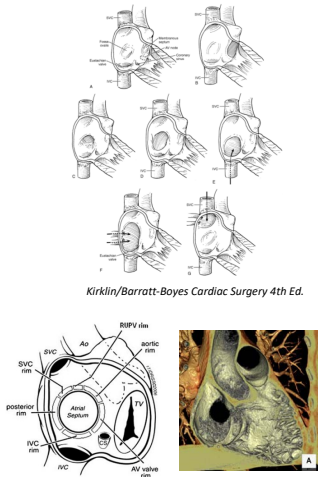
## Hemodynamics

**ASD**

**RV overload**

No PAH and PVR > 3 WU	No LV disease	Yes	Green Arrow
No PAH and PVR > 3 WU	LV disease	Balloon testing	Yes
PAH and PVR > 3 WU	Qp/Qs > 1.5, PVR < 5 WU	Yes	Green Arrow
PAH and PVR > 3 WU	Qp/Qs > 1.5, PVR < 5 WU after MT(X)	Yes	Fenestrated device

## Anatomy

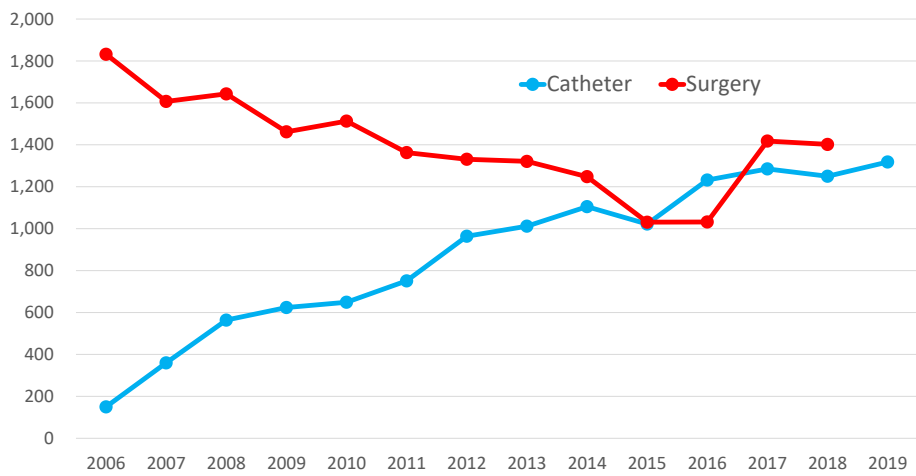


**Surgery OR Intervention**

Rigatelli G, et al. Cardiovasc Revasc Med. 2022 Nov;44:92-97

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

# ASD 手術 vs カテーテル治療

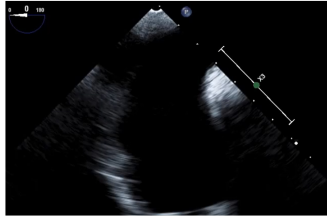


Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

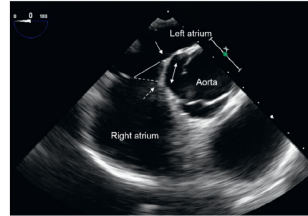
# ASD Erosion



## Aortic rim deficiency / Bald aorta

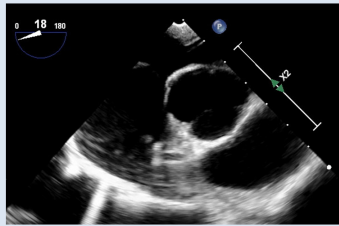


## Septal malalignment



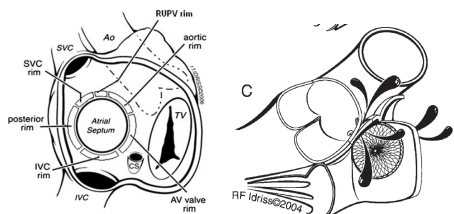
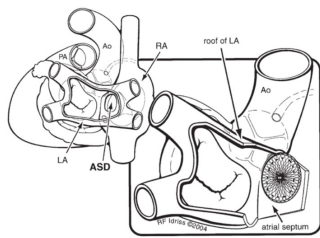
Takaya Y, et al. J Interv Cardiol. 2020 Mar 3;2020:6090612.

## Bald aorta + Septal malalignment



Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

# ASD Erosion



### TABLE II. Recommendations

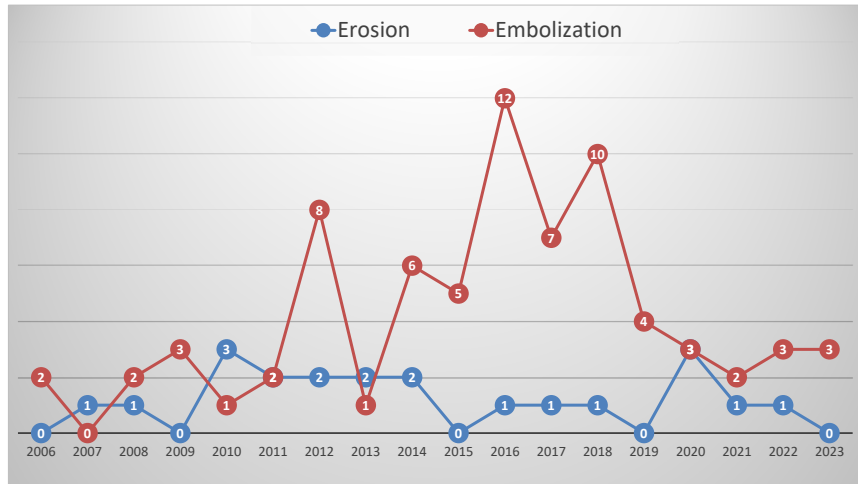
- Follow instructions for use when performing balloon sizing
- Avoid overstretching the balloon when balloon sizing the defect
- Use stop-flow technique for maximum inflation of sizing balloon
- Be gentle with to and fro of the device (Minnesota wiggle) while the device is attached to the delivery cable
- Identify patients who may be at higher risk and will require closer follow-up
  - Patients who require significantly larger ASD (> 1.5 times) than the native diameter of the ASD
  - Patients with development of small pericardial effusion at 24-hr follow-up
  - Patients with deformation of the ASD at the aortic root (significant spreading of the device edges by the aorta)
  - Patients with high defects (minimal aortic and superior rims)
- Mandatory 24-hr follow-up in all patients
- Educate patients about the risk and need for echocardiography with symptoms

Amin Z, et al. Catheter Cardiovasc Interv. 2004 Dec;63(4):496-502.

- ✓ Aortic rim deficiency or absence in one view does not preclude device placement.
- ✓ However, if the **aortic rim is absent in three or more consecutive views**, it means that the extent of its deficiency is significant and hence there may be high risk for device closure.

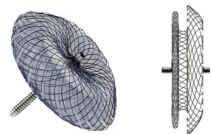
Mallula K, et al. Pediatr Cardiol. 2012 Oct;33(7):995-1000.

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital



Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

GORE® CARDIOFORM ASD Occluder (GCA)



AMPLATZER® Septal Occluder (ASO)



Figulla® Flex II ASD Occluder (FF II)



GORE® CARDIOFORM ASD Occluder (GCA)



メリット

- ✓ 金属量が少なく、生体にフィットする
- ✓ 現在までErosionの報告がない
- ✓ 複数欠損の閉鎖がしやすい

注意点

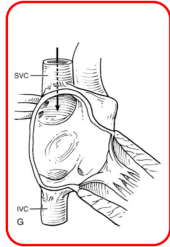
- ✓ 留置手技により習熟を要する
- ✓ 閉鎖できる欠損孔の最大径にlimitationがある
- ✓ 脱落時の回収が難しい

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

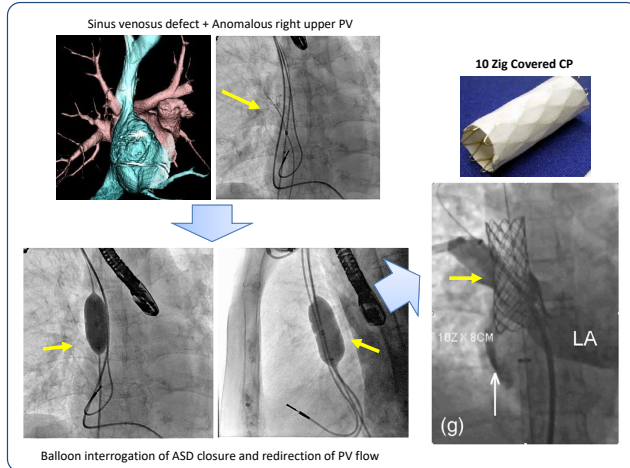
# Sinus venosus ASD



## Sinus venosus defect



## Correction of sinus venosus ASD



Rosenthal E, Qureshi SA, et al. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2021 Jul 1;98(1):128-136.

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

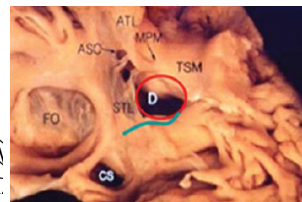
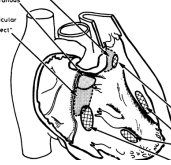
# VSD Potential risk of device closure



- Related to the proximity of the defect to the surrounding structures

- Conduction bundle
- Aortic valve
- RV out flow
- Tricuspid valve
- Atrioventricular conduction bundle

Defects with partly fibrous rims  
 a) Sub-arterial infundibular  
 b) Perimembranous  
 including  
 "Minimembranous  
 Canal Defect"



### Other pmVSD occluding devices







### Off-label use of Ductal occluders



Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

## VSD Various devices



Device				
Name	ADO I (Abbott medical)	ADO II (Abbott medical)	Pm VSD occluder (Occlutech)	MFO (Lifetech)
Disk size (mm)	9-22	9-12	10-20	10-18
Waist size (mm)	4-14	3-6	4-12	3-12
Length (mm)	5-8	4.25-6.25	5-7	4
Sheath size (Fr)	5-6	4-5	6-7	4-7
FDA approval	2003	2013	-	-

	Single disk	Double disk	Single disk	Double disk
<b>Disk</b>	Single disk	Double disk	Single disk	Double disk
<b>Size</b>	Large	Small	Large	Medium
<b>Stiffness</b>	Stiff	Soft	Moderate	Soft
<b>Fabric</b>	+	-	+	-
<b>Approach</b>	Antegrade	Antegrade Retrograde	Antegrade	Antegrade Retrograde

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

## ACHDにおける経皮的VSD閉鎖術



### Recommendations for intervention in ventricular septal defect (native and residual)

Recommendations	Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>
In patients with evidence of LV volume overload <sup>d</sup> and no PAH (no non-invasive signs of PAP elevation or invasive confirmation of PVR <3 WU in case of such signs), VSD closure is recommended <u>regardless of symptoms</u> .	I	C
In patients with no significant L-R shunt, but a history of repeated episodes of IE, VSD closure should be considered.	IIa	C
In patients with VSD-associated prolapse of an aortic valve cusp causing progressive AR, surgery should be considered.	IIa	C
In patients who have developed PAH with PVR 3-5 WU, VSD closure should be considered when there is still significant L-R shunt (Qp:Qs >1.5).	IIa	C
In patients who have developed PAH with PVR ≥5 WU, VSD closure may be considered when there is still significant L-R shunt (Qp:Qs >1.5), but careful individual decision in expert centres is required.	IIb	C
VSD closure is not recommended in patients with Eisenmenger physiology and patients with severe PAH (PVR ≥5 WU) presenting with desaturation on exercise. <sup>d</sup>	III	C

2020 ESC ACHD GL

- ✓ In patients with no significant LR shunt, but a history of repeated episodes of IE, VSD closure should be considered.
- ✓ Transcatheter closure has become an alternative, particularly in residual VSDs.

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

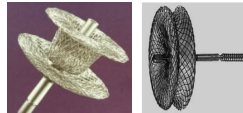
## Device closure

2~5.7%

Fu YC. J Am Coll Cardiol. 2006 Jan 17;47(2):319-25



0.24~0.38%

 Yang J. Eur Heart J. 2010 Sep;31(18):2238-45  
 Saurav A. Catheter Cardiovasc Interv. 2015 Nov 15;86(6):1048-56


## Surgery

1%

Pediatric Health Information System  
US, 2004-2013Liberman L. J Thorac Cardiovasc Surg.  
2016 Jul;152(1):197-202

0.3%

日本心臓血管外科データベース  
2017, 2018**Timing of the onset**

- ✓ The most occur immediately to a week.
- ✓ One-third occur after 1-5 years.
  - Due to **inflammatory reaction** or **fibrosis**, rather than direct compression, trauma of conduction tissue

**Treatment**

- ✓ Steroids
  - Recurrence after previous steroid use
  - Ineffective in the late-onset CAVB
- ✓ Retrieval of device
  - Should be performed in one month

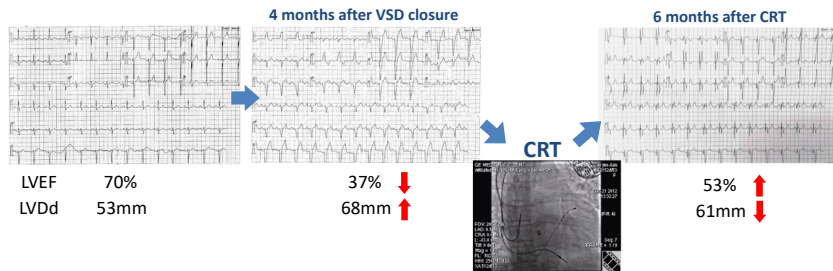
**Risk factors**

- ✓ Device over-size
- ✓ Small patient

### Cardiac resynchronization therapy for heart failure induced by left bundle branch block after transcatheter closure of ventricular septal defect

Rong-Zeng DU, Jun QIAN, Jun WU, Yi LIANG, Guang-Hua CHEN, Tao SUN, Ye ZHOU, Yang ZHAO, Jin-Chuan YAN  
 Department of Cardiology, Affiliated Hospital of Jiangsu University, Zhenjiang 212001, Jiangsu Province, China

- ✓ 54-year old female
- ✓ pmVSD  $\phi$ 4mm
- ✓ Amplatzer pmVSD occluder



- ✓ CRT decreased LVDD and increased LVEF, thereby improving the patient's heart functions.

Du RZ. *J Geriatr Cardiol.* 2014 Dec;11(4):357-62

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

#### Incidence

- ✓ Total 2-3% → persistent 0.3-0.7%

#### Timing of the onset

- ✓ Similar to CAVB (<1week ; dominant)
- ✓ Late-onset and reversible CLBBB were less likely to be spontaneously recover

#### Treatment

- ✓ Steroids
- ✓ CRT
- ✓ Retrieval of device
  - Even if carried out much later, it could lead to spontaneous resolution of LBBB

#### Risk factors

- ✓ Device over-size
- ✓ Large delivery sheath
- ✓ Longer procedural time
- ✓ Eccentric occlude / Oversized thin-waist occluder

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital



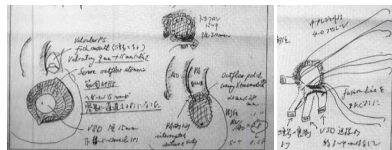
## Case



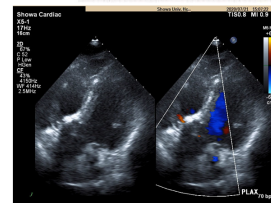
- # Post operative TOF
- # Residual VSD
- # History of bacterial endocarditis

- 34y, Male
- 163cm, 58kg
- NYHA I

3y Total repair  
(VSD patch closure +RVOT muscle resection  
+ PA valvotomy + MPA plasty, non transannular patch)



16y Bacterial endocarditis  
(vegetation on mitral valve treated by only ABx)

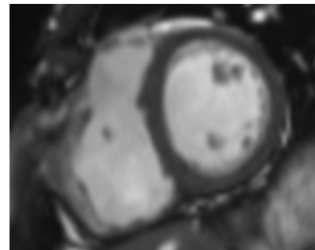
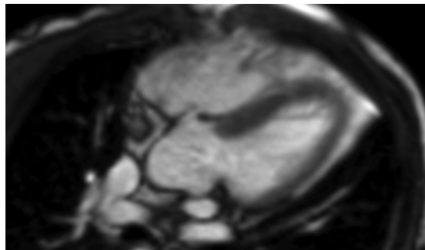


Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

## CMR

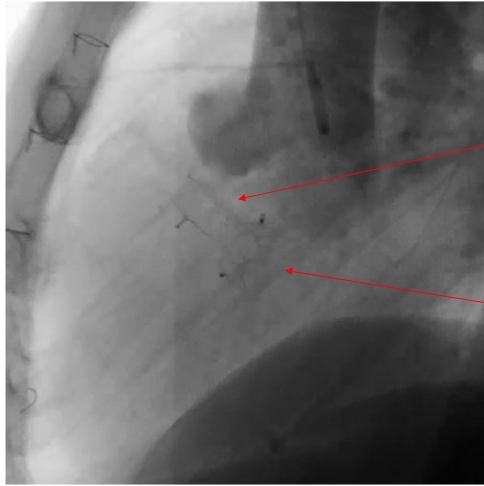


Qp/Qs 1.5  
LVEDV 114ml/m<sup>2</sup>, LVEF 72%  
RVEDV 125 ml/m<sup>2</sup>, RVEF 45%  
PR RF 3%



Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

## Transcatheter Closure



Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

## Previous reports of transcatheter closure of residual VSD

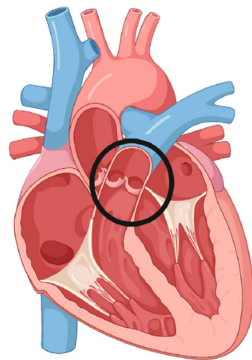


- Percutaneous Closure of Postoperative Ventricular Septal Defects With the Amplatzer Device
  - N=9 (TOF 4/9) *Walsh MA. Catheter Cardiovasc Interv. 2006*
- Transcatheter Closure of Postsurgical Residual Ventricular Septal Defects: Early and Mid-Term Results
  - N=22 (TOF 6/22) *Jaspal S Dua. Catheter Cardiovasc Interv. 2010*
- Clinical Experience of Transcatheter Closure for Residual Ventricular Septal Defect in Pediatric Patients
  - N=12 (TOF 2/12) *Wanping Zhou. Congenit Heart Dis. 2016*
- Transcatheter Closure Versus Repeat Surgery for the Treatment of Postoperative Left-to-Right Shunts: A Single Center 15-Year Experience
  - N=27 (TOF 5/22) *Xinghua Gua. Cardiol Res. 2017*
- The experience of transcatheter closure of postoperative ventricular septal defect after total correction
  - N=6 (TOF 2/6) *Kouakou NYN. J Cardiothorac Surg. 2019*

- ✓ No serious complications
- ✓ Satisfactory short and mid-term outcomes

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

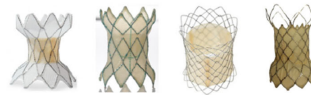
### Transcatheter Pulmonary Valve Replacement



Balloon Expandable Valves



Self-expanding Valves



Self-expanding Presept



✓ Conduit  
✓ Prosthetic valve

✓ Native RVOT

Neil D. et al, Journal of the Society for Cardiovascular Angiography & Interventions. 2022;1(6): 1-12

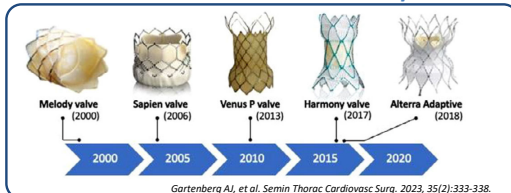
Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

### Recommendations for PVR AHA/ACC vs ESC

	Common to Both	AHA/ACC Only	ESC Only
Ventricular size	RVEDV $\geq 160$ mL/m <sup>2</sup> RVESV $\geq 80$ mL/m <sup>2</sup>	RVEDV $\geq 2 \times$ LVEDV	Progressive: confirmed by repeated measurements
RV systolic dysfunction		Mild or moderate	Progressive
LV systolic dysfunction		Mild or moderate	
RV systolic pressure		$\geq 2/3$ systemic pressure	$> 80$ mm Hg
Objective exercise capacity		Progressive reduction	Decrease
Tricuspid regurgitation		Requiring surgical intervention	$\geq$ Moderate
Ventricular tachyarrhythmia		Sustained	Preoperative mapping and transection of VT-related anatomic isthmus

Egdy Assenza G, et al. J Am Coll Cardiol. 2021 Nov 9;78(19):1904-1918.

### Evolution of Transcatheter Pulmonary Valves



Gartenberg AJ, et al. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2023, 35(2):333-338.



Harmony TPV 2020 -



✓ Native RVOT








SAPIEN 3 2021 -



✓ Conduit  
✓ Prosthetic valve

✓ Class I indication in patients with suitable anatomy (ESC GL 2020)

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

	Balloon expandable or self-expanding	Valve material	Stent/frame material	Year of first published implant	Country of origin	Valve sizes at implant	Pre-procedural imaging	Suitable anatomy	Frame width (mm)	Frame length (mm)
 Medtronic Melody Valve	Balloon expandable	Bovine jugular vein	Platinum iridium	2000	England	18, 20, 22 mm	TTE, can consider cross-sectional imaging	Conduit, bioprosthetic valve	Same as implanted valve size	28, 30
 Edwards SAPIEN Transcatheter Heart Valve	Balloon expandable	Bovine pericardium	Cobalt chromium	2006	United States	20, 23, 26, 29 mm	TTE, can consider cross-sectional imaging	Conduit, bioprosthetic valve, native RVOT	Same as implanted valve size	15.5, 18, 20, 22.5
 Medtronic Harmony Valve	Self-expanding	Porcine pericardium	Nitinol	2013	United States	22, 25 mm	ECG gated CTA	Native RVOT	22, 25	55, 51
 Edwards Alterra Adaptive Prosthesis	Self-expanding	NA	Nitinol	2018	United States	Accommodates 29 mm S3 THV	ECG gated CTA	Native RVOT	40	49
 Med-Zenith PT-Valve	Self-expanding	Porcine pericardium	Nitinol	2019	China	20, 23, 26	ECG gated CTA	Native RVOT	28, 32, 36, 40, 44	38-54
 Pultra Valve	Self-expanding	Porcine pericardium	Nitinol	2018	South Korea	18-28 in 2 mm increments	TTE or CTA	Native RVOT	22-32	28-38
 Venus P-valve	Self-expanding	Porcine pericardium	Nitinol	2014	China	18-36 in 2 mm increments	Cardiac MRI	Native RVOT	28-46	25-30 (does not include flared ends)



Neil D. et al, Journal of the Society for Cardiovascular Angiography & Interventions. 2022;1(6): 1-12

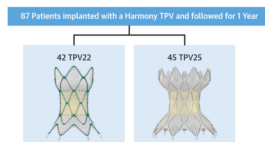
Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

NEW RESEARCH PAPER

## One-Year Outcomes in a Pooled Cohort of Harmony Transcatheter Pulmonary Valve Clinical Trial Participants

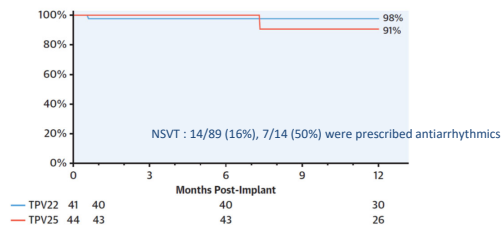
Matthew J. Gillespie, MD,<sup>a</sup> Doff B. McElhinney, MD,<sup>b</sup> Thomas K. Jones, MD,<sup>c</sup> Daniel S. Levi, MD,<sup>d</sup> Jeremy Asnes, MD,<sup>e</sup> Robert G. Gray, MD,<sup>f</sup> Allison K. Cabalka, MD,<sup>g</sup> Kazuto Fujimoto, MD,<sup>h</sup> Athar M. Qureshi, MD,<sup>i</sup> Henri Justino, MD,<sup>j</sup> Lisa Bergersen, MD, MPH,<sup>k</sup> Lee N. Benson, MD,<sup>l</sup> Daniel Haugan, MS,<sup>m</sup> Brian A. Boe, MD,<sup>n</sup> John P. Cheatham, MD<sup>o</sup>

CENTRAL ILLUSTRATION One-Year Outcomes Following Harmony Transcatheter Pulmonary Valve Implantation



- ✓ Age 26 y (IQR: 18-37 y)
- ✓ Success 86/88 (96%)
- ✓ Fluoro time 29 (23-43) min

### Freedom from PR, Stenosis and Reintervention



The Harmony TPV device demonstrated favorable clinical and hemodynamic outcomes across studies and valve types through 1 year.

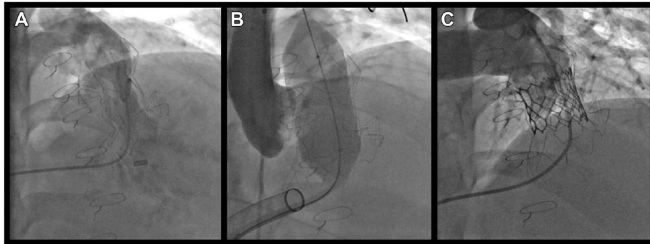
Gillespie MJ, et al. JACC Cardiovasc Interv. 2023 May 17;S1936-8798(23)00561-7.

## Transcatheter Pulmonary Valve Implantation

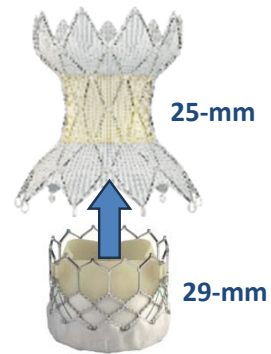
### Valve-in-Frame Procedure

Jason H. Anderson, MD, Allison K. Cabalka, MD

FIGURE 1 Transcatheter Valve-in-Frame Implantation



(A) Thrombosed 25-mm Harmony valve followed by (B) frame valvuloplasty and (C) 29-mm SAPIEN S3 valve-in-frame implantation.



Anderson JH, et al. JACC Cardiovasc Interv. 2022 Sep 26;15(18):1878-1879.

## Fontan 術後 — Stenting for branch PS —



### Anatomical consideration



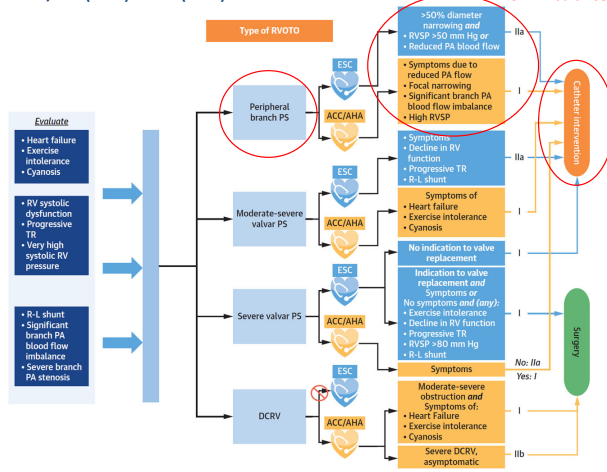
- ✓ Long and tubular narrowing
- ✓ Kinking
- ✓ Elastic recoil
- ✓ External compression
- ✓ Recanalization of totally occlusion
- ✓ Rescue of wall injury
- ✓ Early postoperative period

# Fontan 術後 — Stenting for branch PS —



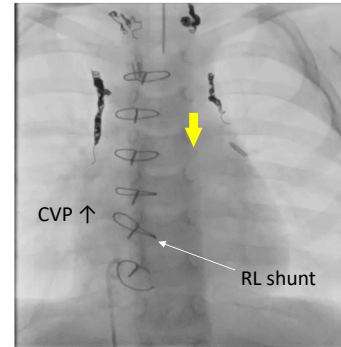
## Hemodynamical consideration

AHA/ACC (2019) vs ESC (2020) Guidelines



JACC Guideline Comparison. J Am Coll Cardiol. 2021

## Fontan / Single ventricle



- ✓ High CVP
- ✓ Desaturation due to RL shunt

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

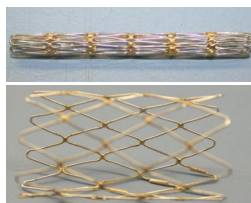
Heart and Vessels  
<https://doi.org/10.1007/s00380-020-01691-0>

ORIGINAL ARTICLE



### Clinical trial of the CP stent for pulmonary artery stenosis: the first investigator-initiated clinical trial for pediatric interventional cardiology in Japan

Takanari Fujii<sup>1</sup> · Hideshi Tomita<sup>1</sup> · Toshiki Kobayashi<sup>2</sup> · Hitoshi Kato<sup>3</sup> · Hisashi Sugiyama<sup>4</sup> · Ayumi Mizukami<sup>5</sup> · Hideaki Ueda<sup>6</sup>



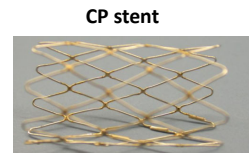
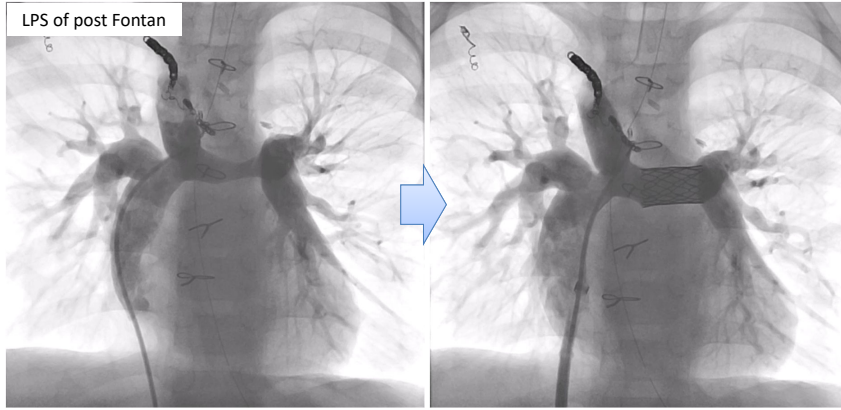
#### CP Stent™ Specifications

Stent Length (CM)	Configuration (Number of Zigs)	Platinum Wire (Inches)	Bare Stent Catalog No.	Covered Stent Catalog No.
1.6	8	0.013	CP8Z16	Cvrd. CP8Z16
2.2	8	0.013	CP8Z22	Cvrd. CP8Z22
2.8	8	0.013	CP8Z28	Cvrd. CP8Z28
3.4	8	0.013	CP8Z34	Cvrd. CP8Z34
3.9	8	0.013	CP8Z39	Cvrd. CP8Z39
4.5	8	0.013	CP8Z45	Cvrd. CP8Z45

- ✓ Platinum-iridium alloy
- ✓ Expandable up to 10mm - 24mm
- ✓ Less artifact on CMR
- ✓ Approved in more than 35 countries including the US and Europe

Heart Vessels. 2021 Feb;36(2):291-296.

# Fontan 術後 — Stenting for branch PS —



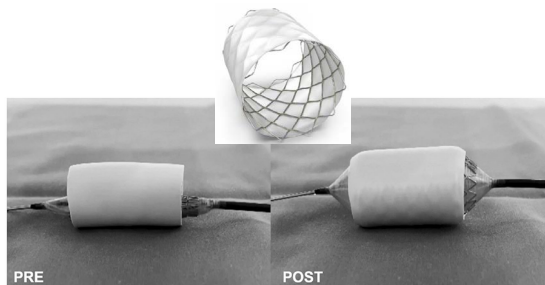
Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

# Fontan 術後 — 導管狭窄・サイズアップ —

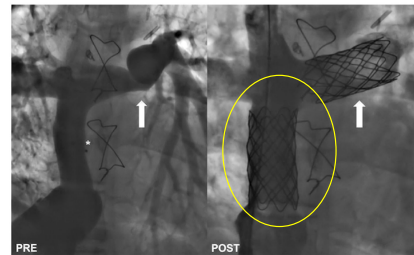
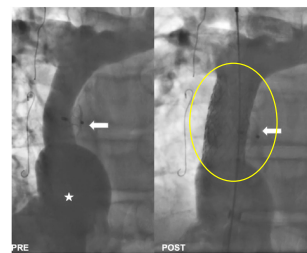


## Stent expansion of restrictive Fontan conduits to nominal diameter and beyond

Thomas Salaets<sup>1</sup> | Bjorn Cools PhD<sup>1</sup> | Pieter De Meester<sup>2</sup> | Ruth Heying PhD<sup>1</sup> |  
 Derize Boshoff PhD<sup>1</sup> | Benedicte Eyskens PhD<sup>1</sup> | Stephen Brown DMed<sup>1,3</sup> |  
 Bart Meyns PhD<sup>2</sup> | Filip Rega PhD<sup>2</sup> | Joeri Van Puyvelde<sup>2</sup> |  
 Werner Budts PhD<sup>2</sup> | Marc Gewillig MD, PhD<sup>1</sup>



16mm → 20mm にサイズアップが可能



Salaets T, et al. Catheter Cardiovasc Interv. 2022 Nov;100(6):1059-1066

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

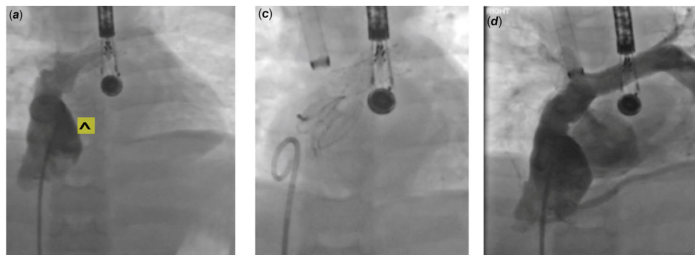
## Fontan 術後 — Fenestration 作成 —



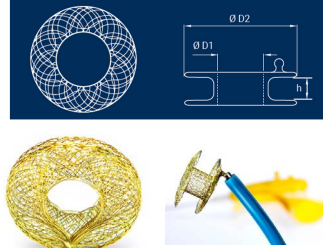
### Transcatheter creation of a pulmonary artery to left atrial fenestration in a failing Fontan circulation using the Atrial Flow Regulator (AFR)

Emma Pascall , Matthew I. Jones, Alexandra Savis, Eric Rosenthal and Shakeel A. Qureshi

Department of Congenital Heart Disease, Evelina London Children's Hospital, Guy's & St Thomas NHS Foundation Trust, London, UK



#### Occlutech AFR Product specifications



Pascall E, et al. *Cardiol Young*. 2021 Aug;31(8):1376-1379

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital

## Fontan 術後 —リンパ管障害に対する胸管減圧—

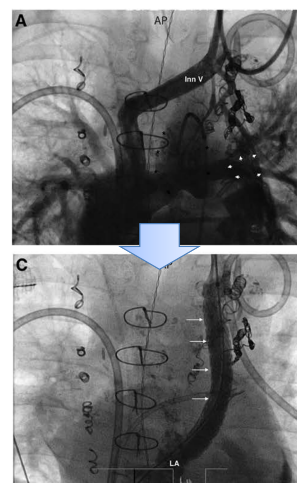
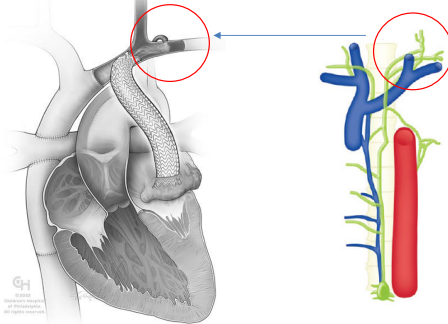


Circulation: Cardiovascular Interventions

### ORIGINAL ARTICLE

### Transcatheter Thoracic Duct Decompression for Multicompartment Lymphatic Failure After Fontan Palliation

Christopher L. Smith, MD, PhD; Yoav Dori, MD, PhD; Michael L. O'Byrne , MD, MSCE; Andrew C. Glatz , MD, MSCE; Matthew J. Gillespie, MD; Jonathan J. Rome , MD



Smith CL, et al. *Circ Cardiovasc Interv*. 2022 Jul;15(7):e011733

Pediatric Heart Disease and Adult Congenital Heart Disease Center, Showa University Hospital



- ASD
  - Erosionをはじめとしたリスク軽減がなされてきている。
  - カバードステントを用いたSinus venosus ASDの治療にも期待が持たれる。
- VSD
  - 海外では、多種のデバイスが開発され適応が拡大しつつある。
  - ACHD領域では、IE既往患者、術後遺残短絡などに期待が持たれる。
- ファロー四徴症術後
  - TPVIは本邦でも安全に行われつつあり、新たなデバイスによりさらに適応が拡大される可能性がある。
- Fontan 術後
  - スtentにより肺動脈狭窄の解除、導管のサイズアップが可能。
  - Fenestration 作成用のデバイスが試されている。
  - リンパ管障害に対して、カバードステントを用いた無名静脈の血流転換法による胸管減圧が報告されている。