

図5 胸部X線画像 (症例)  
肺動脈影の拡大, 左第2弓および右第2弓の突出を認める。

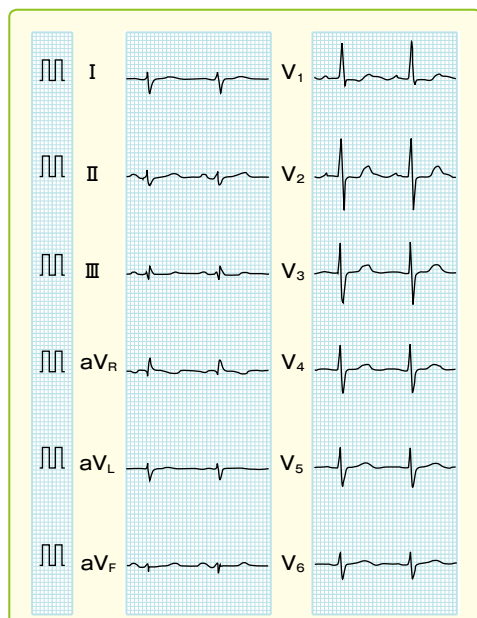


図6 12誘導心電図 (症例)  
右室肥大所見を認める。

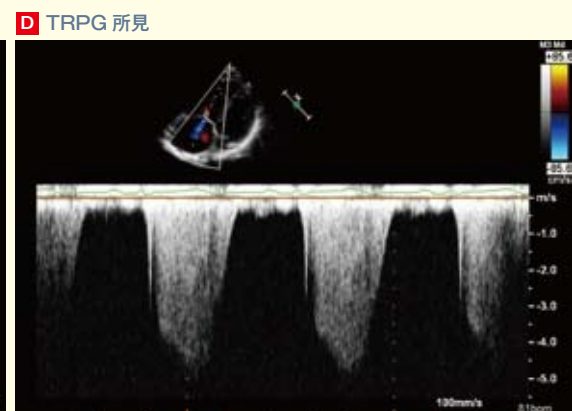
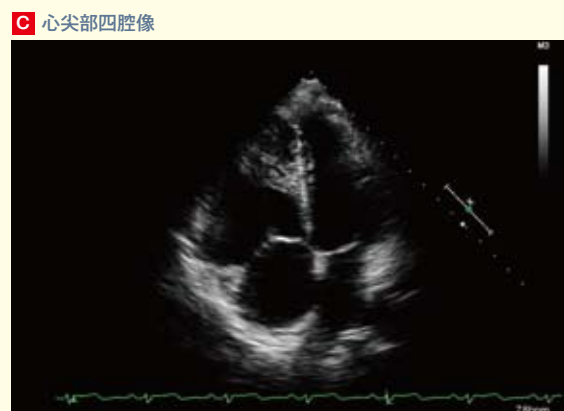
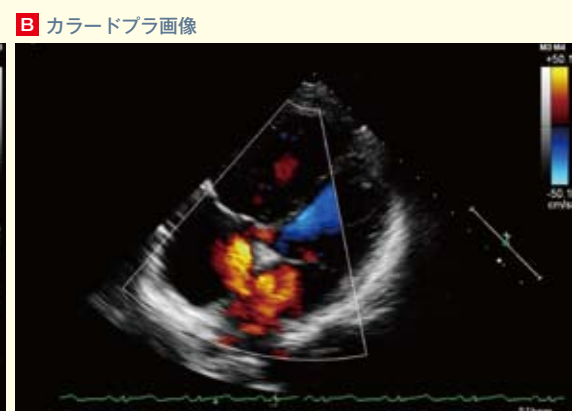


図7 経胸壁心エコー図 (症例)  
A: 右室から左室へ圧排所見を認める。  
B: ASDを介する短絡は左右シャントが主である。  
C: 右心系の明らかな拡大所見を認める。  
D: 最大TRPGは90 mmHgと、著明な肺高血圧が示唆された。  
ASD: 心房中隔欠損症, TRPG: 三尖弁圧較差



図8 経胸壁心エコー図 (症例)  
左冠動脈主幹部に高度狭窄を認める (→)。

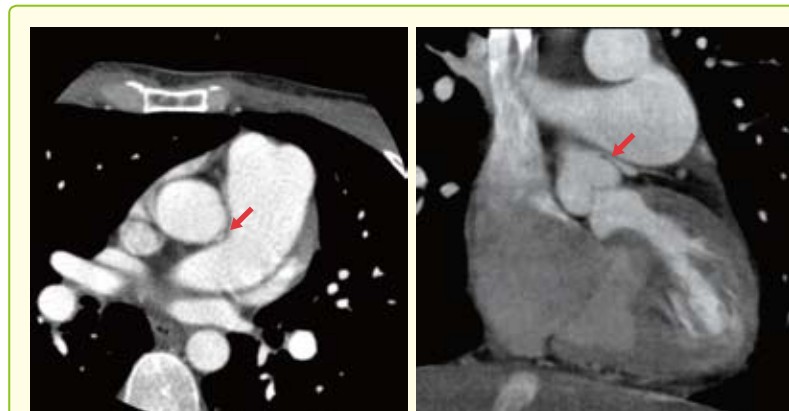


図9 冠動脈CT (症例)  
肺動脈により、冠動脈主幹部が圧排されている (→)。

ラインでは PAP 113/50 (73) mmHg, PVR 12.8 Wood unit, 肺体血流比 1.08 であった。100%酸素負荷後では PAP 99/38 (61) mmHg, PVR 9.5 Wood unit, 肺体血流比 1.47 であった。また、冠動脈造影では肺動脈の圧排による左冠動脈主幹部に $\geq 75\%$ の狭窄病変を認めた (図8)。

- ・心臓 (冠動脈) CT: 左冠動脈主幹部に狭窄病変を認め、同部位は肺動脈から圧排されている (図9)。
- ・負荷シンチグラフィ: 薬物 (アデノシン) 負荷時および安静時いずれにおいても、血流の低下所見を認めず。

〔その後の経過〕以上の検査結果から、左冠動脈主幹部病変に伴う心筋虚血はないものの、ASD に対する閉鎖適応は境界領域にあり、慎重に判断する必要があるものと考えられた。ASD 欠損孔径はそれほど大きくなく、PAH はシャント以外による要因も考えられると判断され、まずは PAH に対する治療を施行する方針となった。4年以上かけてエボprostenoール持続静注とボセンタンにより PAH に対する加療がなされ、PAP の低下および肺体血流比の増加所見を認めた (図4 の case 5)。ASD 閉鎖の適応と判断され、42歳時に全身麻酔下で AMPLATZER™ Septal Occluder によるカテーテ

ル治療により、ASD 閉鎖術を施行された (図10)。周術期は PH の増悪など、状態の悪化をきたすことなく経過した。その後は心不全症状の改善を認め、心エコー図検査からは PH 所見の改善も示唆されている (図4 の case 5)。

## おわりに

本章では ASD を中心に PH を合併した左右短絡心疾患の欠損孔閉鎖適応について概説した。国際的にみても高度 PH を伴った ASD 症例に対する “treat and repair” 治療の経験は限られており、長期予後は不明である。しかし、この治療戦略で良好な経過を経ている症例も実際に経験されており、今後は積極的に治療適応を考えていくべきであろう。一方で、VSD と PDA に関してはこのような症例の経験が乏しく、また ASD と異なり持続的な高い圧負荷に長期間さらされていることなどを考慮すると、より慎重な判断が必要であると考えている。